

Dra. Marjorie Garcerant Tafur*

Resumen

El linfedema es producto de la obstrucción congénita o adquirida de los vasos linfáticos, lo cual lleva a dificultad en el flujo de la linfa con el consecuente edema, que es a la vez buen medio de cultivo para gérmenes que producen infecciones de la piel, que pueden poner en riesgo la salud y un trastorno estético limitante para quien lo padece. Su estudio abarca varias disciplinas de la medicina como la cirugía, medicina interna, dermatología, genética, cirugía plástica entre otras, se hace necesario un enfoque grupal para su diagnóstico precoz y tratamiento adecuado a tiempo, buscando el mayor beneficio para el paciente. Es así como en el siguiente reporte se expone una revisión exhaustiva del tema desde todos los puntos de vista mencionados resaltando lo más importante en cuanto a etiología, clasificación, clínica, tratamiento y profilaxis para su adecuado control.

Palabras claves

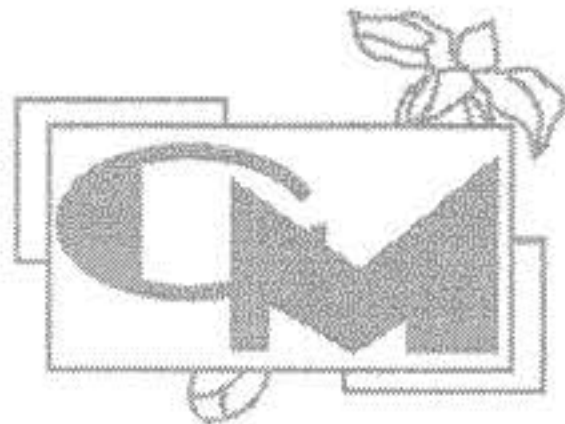
Linfedema, congénito, adquirido.

Abstract

Lymphedema is product of obstruction congenital or acquired of the lymphatic vessels, which takes to difficulty in the flow of the lymph with consequent edema, that is simultaneously good means of culture for germs which they produce infections of the skin, which they can put in risk the health and a limitante estetics upheaval for that suffers it. Its study includes several disciplines of the medicine as they are surgery, internal medicine, dermatology, plastic surgery, genetics, among others, becomes a group approach for his necessary 1 diagnose precocious and suitable processing on time, looking for the greater benefit for the patient. it is as well as in the following report one exposes an exhaustive overhaul of the subject from all the mentioned points of view emphasizing but the important thing as far as origin, classification, sign and symptom, processing and prophylaxis for his suitable control.

Key words

Lymphedema, congenital, acquired.



* Médico rural, Amb. Los Naranjos, Valencia, Estado Carabobo.

Introducción

El linfedema es una colección linfática anormal en el intersticio producida por alteración congénita en el desarrollo de los linfáticos en cuyo caso se denomina linfedema primario o por obstrucción de los mismos, por otra causa, siendo denominado en este caso linfedema secundario. El nombre linfedema connota hinchazón crónica y duradera de una parte del cuerpo donde los miembros inferiores y los órganos genitales son los más frecuentemente afectados^(1, 2, 6) en general compromete pocas veces las extremidades superiores excepto postmastectomía radical. El linfedema primario se observa más frecuente en mujeres para cualquiera de sus tipos, pero al secundario no se le ha visto asociación con el sexo. Por la afección de los vasos linfáticos se ven afectados los tejidos circundantes hasta la piel que se estira, deforma, y se hace superficialmente verrucosa llegando hasta la trasudación de linfa en casos graves. Se ven favorecidas las infecciones por el estasis y las condiciones del medio por lo cual es una de las causas de consulta no estética y de las que merece mayor atención porque al hacerse repetidas llevan a mayor atrofia de capilares linfáticos y contribuyen a agravar la enfermedad. El linfedema puede asociarse a Síndrome de Turner, Síndrome de Noonan, Síndrome de uñas amarillas, linfangiectasia intestinal y linfangiomatosis. El término linfedema debe reservarse para situaciones en las que se han excluido otras causas de edema o cuando se han demostrado anomalías linfáticas específicas.^(7, 10, 11)

Es una enfermedad de la que se desconoce la incidencia exacta, se habla de un 2% en la población general,^(7, 9, 15) sin embargo, por las repercusiones estéticas, la limitación del estilo de vida de las personas que la padecen y por afectar individuos en edad productiva merece su investigación a fondo para hacer un diagnóstico precoz e implementar las medidas terapéuticas necesarias en beneficio del paciente. En el siguiente trabajo se hace una revisión extensa del tema desde el punto de vista médico quirúrgico, dermatológico, cardiovascular y de cirugía plástica.

Etiología

El linfedema hereditario (primario) es una genodermatosis de tipo dominante incompleta autosómica^(7, 8, 9). Ocurre en caso de no haber enfermedades adquiridas que lesionen el sistema linfático y que se deben a anomalías en el desarrollo. El modelo clínico consiste en la aparición de linfedema en una muchacha en el momento de la pubertad^(3, 10). Es causado por anomalías en el desarrollo de los linfáticos, hipoplasia (55%), dilataciones varicosas (24%) o aplasia (14%)^(1, 6, 11). Su prevalencia en el mundo es 1 por 1000 individuos, las mujeres se afectan más frecuentemente que los varones y predomina en Irlanda y en descendientes de Irlandeses. En el Hospital Vargas de Caracas, existe 1 caso reportado en la revisión hecha en el Archivo desde 1988 hasta 1998.

Existen 3 subtipos clínicos de linfedema congénito: enfermedad de Milroy, aparece poco después del nacimiento, enfermedad de Meige, que aparece en la pubertad y se ve en varios miembros de la familia y linfedema tardío que comienza luego de los 35 años de edad^(1, 2, 3, 6, 11, 12). El 92% de los linfedemas primarios son hipoplásicos, más frecuentes de los linfáticos distales y por lo general familiares⁽¹³⁾. Los hiperplásicos primarios son raros, ocupando un 8%.

centro médico

Linfedema. Una patología de interés multidisciplinario

El linfedema secundario es debido a diferentes causas como: enfermedad maligna que metastiza a los ganglios y vasos linfáticos, enfermedad tumoral extralinfática, extirpación quirúrgica de los ganglios linfáticos sobre todo si se combina con radioterapia que favorece la fibrosis, filariasis común en países tropicales y subtropicales, agentes químicos como el sílice que penetra por la piel y fibrosa los linfáticos, paniculitis extensiva, estásica y fibrosis retroperitoneal por el mismo mecanismo ^(1,2,3,4,5,6).

Clasificación

El libro de Kinmonth constituye la obra más amplia publicada sobre el tema, en el que se propone la siguiente clasificación ^(3,6):

- 1.- Linfedema Primario.
 - 1.1.- Hipoplásico Primario:
 - 1.1.1.- Hipoplasia o Aplasia Distal.
 - 1.1.2.- Hipoplasia Proximal.
 - 1.1.3.- Hipoplasia Proximal y distal.
 - 1.2.- Hiperplásico Primario
 - 1.2.1.- Hiperplasia Bilateral.
 - 1.2.2.- Megalinfático.
- 2.- Linfedema secundario
 - 2.1.- Afección Maligna.
 - 2.2.- Radiación.
 - 2.3.- Traumatismo o excisión quirúrgica.
 - 2.4.- Inflamación e invasión parasitaria.
 - 2.5.- Parálisis.

Embriología y Fisiología

No existe acuerdo unánime acerca del origen exacto de los vasos linfáticos. La teoría original de Sabin indica que provienen del sistema venoso, sin embargo Huntington y McClure sugieren que se forman por la fusión de espacios o hendiduras mesenquimatosas, denominada teoría centrípeta. Al rededor de la sexta semana de gestación hay pares de sacos linfáticos en la región cervical y lumbar y en la semana ocho hay un saco linfático retroperitoneal con la cisterna del quilo en desarrollo formando conductos que se comunican y producen el conducto torácico uniéndose el lado derecho con el izquierdo a nivel de la cuarta a la sexta vértebra torácica drenando en la subclavia izquierda. Algunos conductos linfáticos más pequeños persisten y drenan en la subclavia derecha. ^(4,5,6,7,8,15) Detenciones o anomalías en el desarrollo pueden originar hipoplasia o ausencia primaria de conductos y ganglios linfáticos. También puede haber hiperplasia del tejido linfático, produciendo linfangiomas con otras malformaciones vasculares o sin ellas. Fisiológicamente los capilares linfáticos reúnen del espacio extravascular líquido, proteínas, eritrocitos, bacterias y otras partículas grandes que no pueden reabsorberse por las vénulas debido a la falta de membrana basal de los vasos linfáticos y a la separación de sus células endoteliales que facilitan una permeabilidad única. Los capilares linfáticos se encuentran en la dermis superficial y drenan hacia conductos con válvulas en tejidos subdérmicos formando grandes conductos que siguen

las vías vasculares superficiales a la fascia superficial. No hay linfáticos en músculos, tendones, cartílagos, cerebro y córnea. Los vasos llevan linfa hacia los senos medulares ganglionares reemplazando los linfocitos circulantes estableciendo el contacto inicial entre el material extraño y el sistema inmunitario. Además del drenaje directo del conducto torácico a la vena subclavia hay otras comunicaciones linfovenosas por lo que se promueve el flujo, por las valvas internas de los vasos, contracciones musculares en conductos mayores, respiración, pulso arterial y el masaje externo.

Anatomía Patológica

La obstrucción linfática produce acumulación de la linfa que distiende vasos linfáticos, tejidos subcutáneos y cutáneos y espacios tisulares estimulando el crecimiento fibroblástico dando un componente sólido a la tumefacción. En el linfedema hiperplásico los vasos se dilatan y sus válvulas se hacen incompetentes agravando el estasis con mayor residuo de proteínas subcutáneas que estimula mayor fibrosis y obstrucción. Este líquido rico en proteínas es muy propenso a infección bacteriana, linfangitis repetidas producen destrucción linfática y más edema.

Clínica

Clínicamente el linfedema se caracteriza por aumento progresivo de volumen del miembro, duro, consistencia de caucho, sin fovea, aspecto de "corteza de naranja" de la piel, úlceras dérmicas e induración leñosa, el paciente se queja de tumefacción y fatiga, puede haber vesículas de contenido rico en proteínas. El linfedema precoz puede permanecer localizado en pies y/o tobillos y asciende conforme avanza la enfermedad durante toda la vida sin remisiones, llevando a la incapacidad con complicaciones adicionales, anatómicamente hay dilatación de los linfáticos subcutáneos con aumento del líquido intersticial hasta que se fibrosa. Al principio el edema es suave y blando y luego se hace resistente a la presión, el subcutáneo se hipertrofia hasta que el miembro se torna deforme, monstruoso y doloroso permanentemente. Puede haber cambios verrucosos particularmente en los pies y en respuesta a la infección. La enfermedad es bilateral casi siempre, es una causa importante de stress psicológico por cosmética.

El Síndrome de Meige ocupa menos del 1% de los linfedemas. Se sabe de familias donde la enfermedad se ha visto en 39 personas por 5 generaciones ⁽¹²⁾.

Dentro de las complicaciones más frecuentes se encuentran la linfangitis a repetición con celulitis o erisipela causada por Estreptococos y a veces por Estafilococos y puede ser el mismo germen que dio lugar a la infección linfática inicial en la variedad secundaria, también son frecuentes el eritema y la hiperqueratosis. En el linfedema secundario puede producir ascitis quillosa, quilotorax y quiloopericardio por rotura de los linfáticos obstruidos y dilatados en peritoneo, pleura y pericardio ^(3,11,13,14). El linfangiosarcoma es la complicación maligna originada en el endotelio linfático, que se forma luego de muchos años de hinchazón masiva, se produce en menos del 1% del linfedema postmastectomía que es su marco más común ⁽¹⁻⁶⁾. Se presenta como múltiples lesiones rojo azulado o máculo-pápulas purpúricas en piel o subcutáneo que se agrupan formando una gran masa ulcerante, es de diseminación rápida y pronóstico

centro médico

Dra : Marjorie Garcerant Tafur

muy grave, hay hinchazón con gran sensibilidad y aspecto similar al Sarcoma de Kaposi. (6,16,17)

Diagnóstico

El diagnóstico se debe hacer por la clínica, observación de los linfáticos por inyección de colorantes con gran difusión como el azul común en cantidades de 0,2 ml subcutáneos en cada membrana interdigital, el masaje de la piel y el movimiento articular suelen definir la red de linfáticos intradérmicos finos y si los vasos colectores están obstruidos o no son adecuados se verá un aspecto jaspeado llamado "flujo retrógrado dérmico"

Linfografía radiológica que es la canulación de los linfáticos coloreados inyectándoles un medio de contraste, bajo anestesia general como fue propuesto por Kinmonth. Se puede inyectar el ganglio directamente con resultados similares.

Eliminación linfática de radionúclidos (18, 19), donde la albúmina sérica marcada con Tc 99 o yodo radiactivo puede por gammagramas seriados, vigilar la depuración de radionúclidos por los linfáticos; es desventajosa por la poca claridad del gammagrama y la radiación del paciente, éstos dos últimos se pueden utilizar para hacer el diagnóstico diferencial entre linfedema primario y secundario. Deben tomarse radiografías de columna para excluir la posible espina bífida oculta (7) y tomografía para detectar neoplasias. (11)

Diagnóstico Diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial dependiendo del tamaño del miembro con:

- Gigantismo aislado de los miembros.
- Síndrome de Klippel - Trenaunay que se caracteriza por tener linfático hipoplásicos con anomalías venosas, nevos capilares y alargamiento del miembro.
- Edema idiopático, post-flebitico, post-traumático, edema de la vejez o por enfermedad constitucional (piernas gruesas).
- Obesidad.
- Artritis y sinovitis de pie y tobillo.
- Paniculitis.
- Mixedema localizado.
- Insuficiencia venosa crónica.

Tratamiento

El tratamiento médico se basa en medidas generales como:

- Control del edema: difícil por el alto contenido proteico y fibrosis del edema, a través de dieta baja en sal, elevación del miembro más de 15 grados, botas de compresión neumáticas, medias elásticas a la medida con 40 - 60 mmHg de presión en el tobillo.
- Controlar el trastorno secundario subyacente por ejemplo Dietilcarbamina en la filariasis, antibióticos para la TBC o linfogranuloma venéreo y resección del tumor si es posible. Están contraindicados los diuréticos porque disminuyen el líquido intravascular y alteran el metabolismo.

- Evitar celulitis o linfangitis con detección temprana y antibioticoterapia endovenosa precoz y adecuada.

- Mantener la piel sana sobre todo los pies para evitar la linfangitis recurrente. Emolientes para evitar la resequeidad y triaricnolona 0,05 - 0,1 % para tratar el eccema.

El tratamiento quirúrgico es adecuado sólo para el 15- 8 % de los pacientes con linfedema primario, para una mejoría funcional y cosmética evitando celulitis recurrente. Está indicada cuando hay deterioro de la extremidad por su tamaño y peso excesivo, dolor intenso, celulitis y linfangitis recurrente, desarrollo de linfangiosarcoma y por causa estética. (7,8,10,12,13,14)

Se han desarrollado diversas técnicas quirúrgicas unas más exitosas que otras. El procedimiento ideado por Charles exinde ampliamente el tejido linfedematoso y aplica un injerto cutáneo, bueno en elefantiasis cuando la piel está muy lesionada. Kinmonth usó la técnica de elevar colgajos cutáneos para extirpar tejidos subcutáneos. Nielubowicz y Olzewski realizaron anastomosis linfático venosas, que es lo más lógico pero más laborioso, más adecuado para el linfedema secundario que para el primario pero con resultados reservados utilizando antibióticos y antiinflamatorios no esteroideos vía oral preoperatorio prolongados para evitar el linfedema secundario. No recomiendan linfografía posterior para evaluar el resultado de la operación porque produce mayor complicación favoreciendo la infección local.

El procedimiento de Thompson se cree el más beneficioso (7,10,16, 17,19) consiste en la resección amplia de tejido subcutáneo con un colgajo dérmico escondido en el compartimiento muscular en la dirección del flujo linfático uniendo linfáticos superficiales bloqueados con los profundos normales. Otras técnicas de microcirugía como colgajos de patrón axil y miocutáneos, anastomosis entre linfáticos y linfático venosas pero la mejoría es muy probable que ocurra en un pequeño porcentaje de pacientes.

Pronóstico

El pronóstico depende de los cuidados generales y su seguimiento estricto o el miembro puede volverse gigante y estéticamente deficiente dando problemas psicológicos que interfieran con la terapéutica. A la cirugía no se le conocen los efectos a largo plazo.

Referencias bibliográficas

1. Diagnóstico y Tratamiento Quirúrgico. Way, W. L; Manual Moderno; sexta Edición; México. 707-8.1989.
2. Patología Estructura y Funcional Robbins, S. L ; Interamericana, Segunda edición. Buenos Aires.1186. 1991.
3. Principios de Cirugía. Schwartz, S; Shires, T; Spencer, F; Vol.II; Sexta edición; Interamericana McGraw Hill; México. 1043-46.1995.
4. Medicina Interna; Keiley, W; De Vita, Vincent; DuPont, H. et al. Tomo H. Panamericana. Buenos Aires.1942. 1990.
5. Enfermedades cutáneas e infecciones venéreas; Nassemann, T. H Sawerbesy, W.; Editorial A.C. Madrid- España. 297. 1981.
6. Dermatología en Medicina General; Fitzpatrick, T; Eisen, A.; Wolff, K; Buenos Aires. Panamericana. 1403-06. 1990.

centro médico

Linfedema. Una patología de interés multidisciplinario

7. Tratado de Dermatología. Kerdell, A.; Domonkos, W.; Salvat Editores. Barcelona. 588. 1965.
8. Familial Case of Milroy - Meige - Nonne disease. Ouvry, P. A.; Sauzeau, M. F. - Davy, A.; et al. Phlebologie. 39 (3); 497 - 508. 1986.
9. Meige - Milroy - Nonne disease. Report of a case in a six month - old infant.; Kubryk, N.; Roger, M.; Center Pedatrique Saint - Lambert, Lioux Gordes. An. Pediatrics (Paris) (7); 481-482. 1990.
10. Tratado de Patología Quirúrgica. Sabinston, D; 14ª Edición. Voll. II Interamericana. México. 1655-58.1991.
11. Principios de Medicina Interna. Brawndwald - Wilson. Vol. I; Interamericana. Buenos Aires. 1186. 1991.
12. Familial Lymphedema praecox: Meige's disease. Wheeler, E. S.; Chan,V.; Wassman, R. et al. Plastics and Reconstructions Sugery. Mar; 67 (3); 3624. 1981.
13. Aplasia of superficial lymphatic capillaries in Hereditary and Connatal Lymphedema (Milroy disease); Bollinger, A.; Isering, G.; Franzeck, U. Et al.; Lymphology. (I); 27 - 30.1983.
14. A case of Nonne - Milroy Syndrome Associated with chyloabdomen. Immunologic study. Torres, V.; Mascaro-Galy; G.; Jorda, E.; Med Cutan Ibero Lat. Am. 4 (6):415 - 20.1976.
15. Hereditary lymphedema (Nonne - Milroy - Meige syndrome) associated with chilo thorax. Comments on 2 cases. Zbranca, V.; Arama, A.; Mihaescu; et al. Rev. Med. Chir. Soc. Med. Nat. Lasi. 1 Am; 94 (1) 189 - 92. 1990.
16. Pedal Manifestations of Milroy's disease. Mehta, S.D.; Robinson, R.J.; Bern, S.; J. Am. Pedatr. Med. Assoc; 86 (8). 400-2. 1996.
17. The Trophedema (Nonne - Milroy - Meige). Carcinogenesis as a rare complications. Kostier, E.; Dermatol. Monatsschr. 162 (6); 465-77.1976.
18. Scintillymphangiography with 99 mtc. Antimony sulfide colloid in Hereditary Lymphedema (Nonne -Miroy disease.) Jackson, FL ; Bowen, P., Lentle, B. C.; Clin. Nucl, Med.; 3 (7). ; 296 - 8. 1978.
19. Milroy's desease and primary limphoedema. Exploration methods, therapeutic aspects. Stalder, J. F.; Berger, M.; Anm. Dermatol. Venereol. 107 (7), 665 - 7. 1980.

