

# VII

## JORNADA D'ATENCIÓ COMPARTIDA EN CIRURGIA VASCULAR: CAMES INFLADES



Seu central de l'ICS, Gran Via de les Corts Catalanes, 587-589 Barcelona.  
20 de febrer de 2015



CAPs **eixample**

# NOCIONS SOBRE LIMFEDEMA



**Dr. Javier Beltrán Ramón**  
**Hospital Sagrat Cor**

# LINFEDEMA

## DEFINICION

**Forma especial de edema que se ocasiona como consecuencia de aquellos procesos por los que se produce una insuficiencia mecánica del drenaje linfático.**

Prof. Dr. J.A.JimenezCossio en "Patología Vascular de E.Viver y E.Ros". EdikaMed. Barcelona. 1993

**Edema que se produce por una disfunción linfática que tiene como consecuencia el acumulo excesivo de líquido rico en proteínas en el espacio intersticial y se manifiesta externamente por un aumento de tamaño o hinchazón de la región corporal afectada.**

Dra. C.Puigdellivol Serafi "Libro blanco sobre la patología venosa y linfática". Capitulo Español de Flebologia y Linfología. 2014



# LINFEDEMA. Clasificación

En los últimos 80 años han aparecido múltiples clasificaciones, su amplia aceptación, así como su utilidad en el diagnóstico y en el tratamiento posterior del linfedema, permite pensar que esta patología esconde todavía algunos aspectos poco conocidos y pendientes de resolver.



# LINFEDEMA. Clasificación

En honor a los diferentes autores precursores del estudio de esta patología hemos de mencionar:

- Allen (1934)
- Kinmonth (1957), describe dos formas de linfedema según su etiología
- Kinmonth (1960), clasificación basada en los estudios de linfografía directa, de los que fue precursor
- Martorell (1967) y Servalle (1975), se basaban en la clínica

Estas clasificaciones aunque consideradas han ido perdiendo utilidad dadas las limitaciones de la linfografía y los nuevos enfoques terapéuticos desarrollados.

- Allen EV. Lymphoedema of the extremities. Classification, aetiology and differential diagnosis: a study of three hundred cases. Arch Inter Med 1934;54:606-24

- Kinmonth JB. The lymphatics: surgery, lymphography and diseases of the chyle and lymph systems. London: Arnold;1972

# LINFEDEMA. Clasificación

A final del siglo XX aparecen nuevas clasificaciones que han permitido establecer nuevas pautas diagnósticas y terapéuticas:

- Földi (1983), establece una clasificación combinando la clínica y aspectos fisopatológicos
- Club de Linfología (1987), combina aspectos etiológicos, clínicos, topográficos, dando un aspecto más práctico en el manejo de esta patología
- Miller (1999), establece una clasificación clínica
- International Society of Lymphology (ISL) Génova 2001, es la más aceptada, y está actualizada por los diferentes documentos de consensos elaborados

- Földi E, Földi M y Clodius I. Lymphangiology. F.K. Schattauer Verlag, 1983

- Jiménez Cossío JA. Progresos en linfología. Jarpay Editores S.A.. Madrid. 1987

- Miller Aj, Bruna J, Beninson J. An universally applicable clinical classification of lymphedema. Angiology 1999;50: 189-92

# LINFEDEMA. Clasificación

## I. ETIOLOGÍA

- A) Idiopático:
  - a) Hereditario (enfermedad de Milroy): precoz
  - b) No hereditario (tardío)
  
- B) Secundario:
  - a) Traumático
  - b) Inflamatorio
  - c) Post-terapéutico
  - d) Neoplásico
  - e) Flebolinfedema (mixto)
  - f) Infeccioso-parasitario

## II. CLÍNICA

- A) Benigno
  - I. Sin lesión cutánea, que responde al tratamiento en menos de 3 meses
  - II. Sin lesión cutánea, que no responde al tratamiento en menos de 3 meses
- Estadios
- III. Fibredema
- IV. Elefantiasis
  
- B) Maligno

## III. TOPOGRÁFICA

- A) Cara
- B) Extremidades superiores (ascendentes)
- C) Extremidades inferiores (descendentes)
- D) Hemicuerpo
- E) Genitales

**-International Society of Lymphology.Executive Committee.The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema.Consensus Document of the International Society of Lymphology.Lymphology 2003; 36:84-91**

**-International Society of Lymphology.Executive Committee.The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema.2009 Consensus Document of the International Society of Lymphology.Lymphology 2009; 42:51-60**

**-International Society of Lymphology.Executive Committee.The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema.2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. Lymphology 2013; 46:1-11**

# LINFEDEMA. Clasificación

Otras clasificaciones que vale la pena conocer son:

- **Gasbarro y cols (2009) establecen una clasificación que denominan CEAP-L, y recoge un enfoque global de las diferentes dimensiones del linfedema: clínica, etiológica, anatómica, fisiopatológica, severidad y repercusión funcional**

**Gasbarro V et al. The CEAP-L classification for lymphedema of the limbs: The Italian experience. Int Angiol. 2009;28:315-24**

- **A. Arias Cuadro y cols, crean la denominada “Fusión de las clasificaciones de los linfedemas”, que por un lado reconoce haciendo justicia a los autores de las diferentes clasificaciones surgidas a lo largo del siglo XX, estableciendo un esquema de diagnóstico y tratamiento del linfedema**

**Arias Cuadrado A et al. Clínica, clasificación y estadiaje del linfedema. Rehabilitación (Madrid), 2010; 44 (SI): 29-34**

## A. Clasificación etiológica (Allen, Martorell, Abramsom, International Society of Lymphology, Servelle y Földi)

### 1. Primario o idiopático

#### Según la edad de aparición:

- Congénito (inicio al nacimiento hasta los 2 años)
  - Hereditario
    - Familiar; autosómica dominante (Nonne-Milroy)
    - Familiar; herencia no dominante
  - Otras cromosopatías (síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter, Trisomía 21, Trisomía 13, Trisomía 18, S. 13p, S. 11q y S. por duplicidad 11p)
  - Linfedemas asociados a otros síndromes malformativos (síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome de Noonan, síndrome de Maffucci o A. hipoparatiroidismo)
- No hereditario
  - Esporádica (la más común forma congénita)
  - Brida congénita
- Precoz (inicio entre 2-35 años)
  - Hereditario: familiar; autosómica recesiva (enfermedad de Meige)
  - No hereditario: esporádica (el 83-94% de todos los linfedemas precoces)
- Tardío (comienza después de los 35 años de edad)

#### Según la anatomía linfática (Kinmonth)

- Aplasia
- Hipoplasia
- Hiperplasia (aspectos varicosos)
- Circulaciones retrógradas cutáneas (dermal back flow)

### 2. Secundario

- Postoperatorio: linfedema posquirúrgico (exéresis ganglionar axilar, pélvica y para aórtica, o cuello)
- Post irradiación (fibrosis inducida)
- Neoplásico
  - Cáncer de mama, cáncer de próstata o cáncer de cérvix
  - Enfermedad de Hodgkin
  - Melanoma
- Tumores linfáticos
  - Linfangioma (simple, cavernoso o quístico)
  - Linfangiosarcoma (síndrome de Stewart-Treves)
- Infeccioso-parasitario
  - Infecciones recurrentes (ensipela, linfangitis, etc.)
  - Filariasis
- Traumatismo
- Inflamatorio
- Alteraciones sistémicas (artritis reumatoidea)
- Flebolinfedema (mixto)

## B. Clasificación clínica (International Society of Lymphology)

### 1. Benigno

- Sin lesión cutánea, responde al tratamiento <3 meses
- Sin lesión cutánea, no responde al tratamiento <3 meses
- Fibroedema
- Elefantiasis

### 2. Maligno

## C. Clasificación topográfica (International Society of Lymphology)

- Cara
- Extremidades superiores (ascendentes)
- Extremidades inferiores (descendentes)
- Hemicuerpo
- Genitales

# LINFEDEMA. Epidemiología

En nuestro país no existen datos de prevalencia e incidencia del linfedema primario.

- En EEUU incidencia 1,15/100.000 habitantes.

- En Reino Unido se desarrolló un estudio por Moffat et al. con la intención de cuantificar la incidencia real del linfedema, estableciendo 3 criterios clínicos:

- 1) edema persistente durante más de 3 meses

- 2) con mínima respuesta al reposo nocturno o a los diuréticos

- 3) presencia de cambios cutáneos de elefantiasis precoz (engrosamiento cutáneo, hiperqueratosis y papilomatosis)

La incidencia de linfedema primario y secundario se estimó de 1,33/1000 habitantes, y entre los >65 años aumentaba al 5,4/1000. Con una clara predominancia de mujeres (83%). Un tercio de los pacientes presentaron un episodio de linfangitis durante el año

# LINFEDEMA. Epidemiología

- Dale, en única referencia al linfedema primario efectuó un estudio poblacional determinando una incidencia de 1/6.000 habitantes

Dale RF. The inheritance of primary lymphoedema. *J Med Genet.* 1985;22:274-8



- Un estudio mas reciente, y también en relación con el linfedema primario determina una incidencia de 1,15 personas <20 años/100.000 habitantes

Damstra RJ, Mortimer PS. Diagnosis and therapy in children with lymphoedema. *Phebology.* 2008;23(6):276-86

# LINFEDEMA. Epidemiología



- El linfedema secundario es el principal en los países desarrollados, y las neoplasias tienen estrecha relación. El linfedema secundario a cáncer de mama es el más frecuente en nuestro medio. Los diferentes estudios realizados estiman que un 20% de diagnosticados de c. de mama desarrollarán un linfedema de ES. Y el 89% que presentan linfedema lo sufren en los 3 primeros años desde el diagnóstico o tratamiento del cáncer.

- Norman NA et al. Lymphedema in breast cancer survivors: incidence, degree, time course, treatment, and symptoms. *J.Clin Oncol.*2009;27(3):390-7

- Hayes SC et al. Upperbody morbidity after breast cancer: incidence and evidence for evaluation, prevention, and management within a prospective surveillance model of care. *Cancer.*2012;118(8Suppl):2237-49

# LINFEDEMA. Epidemiología

- Los factores de riesgo que presentan un mayor nivel de incidencia son el tipo de cirugía (linfadenectomía axilar, número de ganglios extirpados, mastectomía) y la obesidad. También debemos considerar la quimioterapia y la radioterapia sobre la región supraclavicular.

DiSipio et al. Incidence of unilateral arm lymphedema after breast cancer: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2013; 14(6):500-15

- Actualmente se aprecia una ligera disminución del linfedema secundario en personas diagnosticadas y tratadas de cáncer de mama gracias al diagnóstico y tratamiento precoz, así como un mejor control de las dosis de RT y a la técnica del ganglio centinela.

# LINFEDEMA. Epidemiología

- El linfedema secundario neoplásico en extr. inf. tiene una incidencia muy variada.
  - N. próstata, linfoma o melanoma (23-80%)
  - Cáncer de utero (17-41%)
  - N. vulva (36%)
  - N. ovario (5%)

Beesley V et al. Lymphedema after gynecological cancer treatment: prevalence, correlates, and supportive care needs. *Cancer* 109 (12): 2607-14, 2007

- Pero no podemos obviar que la causa más frecuente de linfedema secundario en el mundo es la filariasis, que afecta a unos 120 millones de personas en 80 países.



*Wucheria bancrofti* in blood  
WHO/TDR/Stammers



# LINFEDEMA. Clínica

En ocasiones el linfedema puede encontrarse en forma subclínica durante cierto tiempo, hasta que la aparición de un factor desencadenante (infección, trauma.....) provoca una reagudización.

## Estado inicial

Edema de consistencia blanda y elástica. La localización mas frecuente son las extremidades de forma uni o bilateral, aunque también puede localizarse a nivel de la cara, genitales o afectar todo un hemicuerpo. El dolor no es habitual si la pesadez.

No es posible pellizcar los tejidos en la base dorsal de los dedos del pie (signo de Kaposi-Stemmer)



# LINFEDEMA. Clínica

## ■ Estado avanzado

- Edema progresivo y mas duro, signo de la fóvea negativo.
- Fibrosis tisular irreversible, lesiones hiperqueratósicas en la epidermis, y a nivel de la dermis la característica “piel de naranja” y/o verrucosis cutánea, con presencia de linfangiectasias que en ocasiones provocan linforragias ante mínimos traumas.
- Dolor neuropatico, limitaciones articulares, pérdida de sensibilidad y dificultad para realizar actividades de la vida diaria. En ocasiones aparece dolor intenso que esta en relación con cirugía y con la RT.
- Síntomas psicológicos como consecuencia de la alteración de su estructura corporal.



# LINFEDEMA. Diagnostico

Es esencialmente clínico

→ Métodos no invasivos

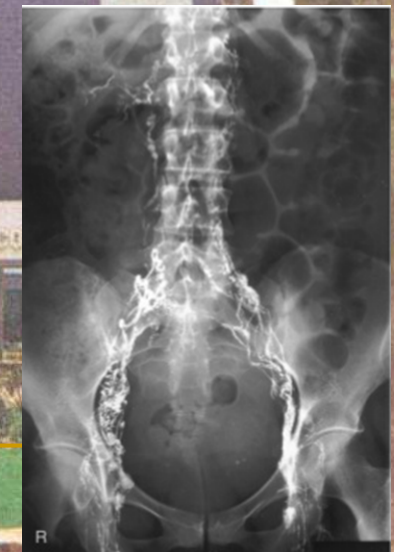
- Pruebas clínicas: Perimetria. Volumetria. Tonometria
- Diagnostico por imagen: Ultrasonidos (Doppler continuo, Duplex Scan, Ecografia en modo B). Técnicas de elastografía. Capilaroscopia linfatica. RMN

→ Métodos invasivos

-Linfografia

-TC

-Linfogammagrafia o Linfografia isotópica



# **LINFEDEMA. Diagnostico**

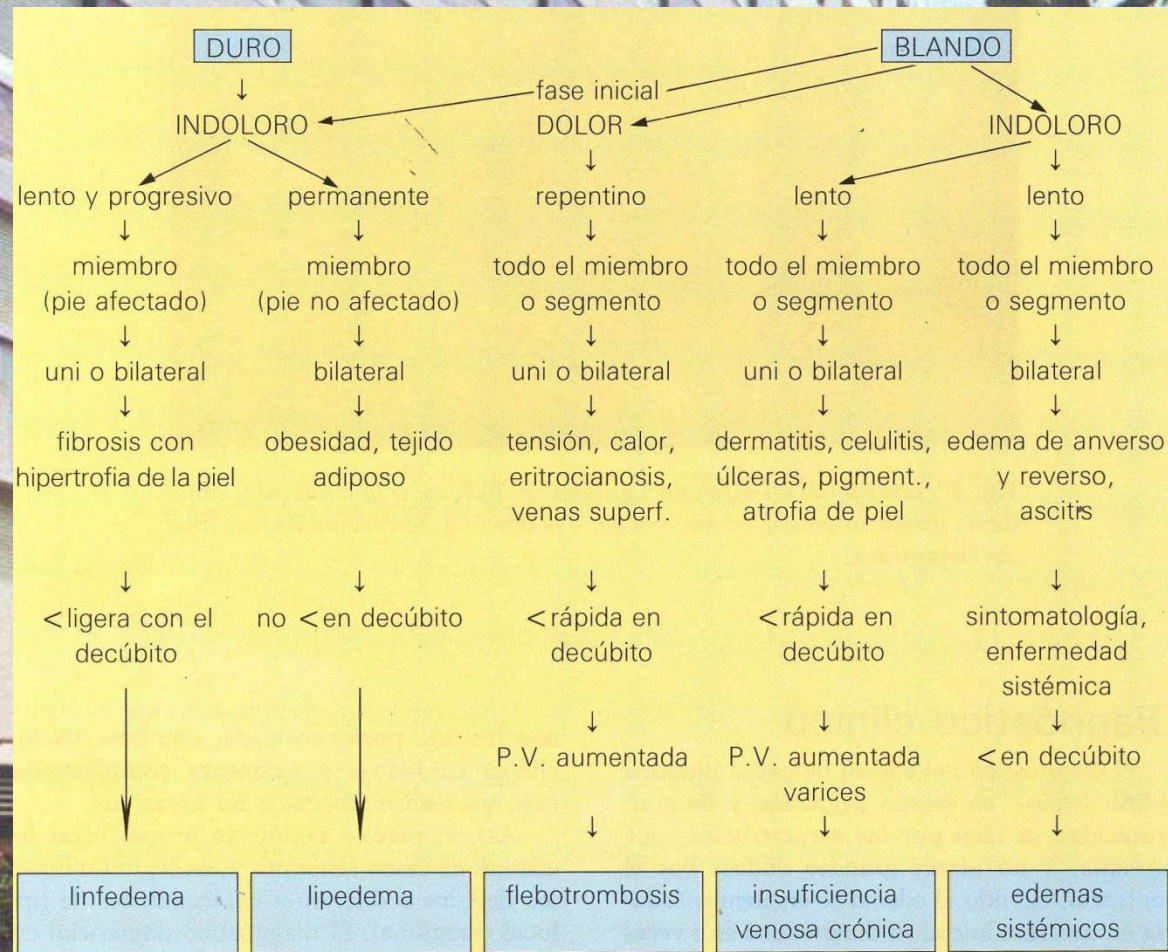
- Actualmente el estudio genético permite detectar algunas alteraciones relacionadas con **linfedemas familiares**

→ Enfermedad de Milroy = VEGFR

→ Síndrome de Linfedema-distiquiasis = FOXC2

→ Síndrome de hipotricosis-linfedema-teleangiectasia = SOX18

# LINFEDEMA. Diagnostico diferencial



# LINFEDEMA. Diagnostico diferencial

	Afecta a	En	Simetría	Aumento grasa	Dolor a la presión	Afecta a los pies	Otros
Lipedema	Mujeres, pubertad	Piernas y brazos	Sí	Sí	Sí	No	Propensión a hematomas
Lipohipertrofia	Mujeres, pubertad	Piernas y brazos	Sí	Sí	No	No	Se extiende a otras zonas
Linfedema primario	Mujeres y hombres, frecuencia pubertad	Piernas	No	No	No	Sí	Signo de Stemmer positivo, linfografía isotópica patológica
Flebedema	Mujeres, y hombres	Piernas	No	No	No	No	Test función venosa alterados
Enfermedad de Madelung	Mujeres y hombres	Cuello, hombros y pelvis	Sí	Sí	Sí	No	Etilismo crónico, hepatopatía
Obesidad	Mujeres y hombres	Todo el cuerpo	Sí	Sí	No	No	IMC > 25 kg/m <sup>2</sup>

# LINFEDEMA. Complicaciones

- **Linfangitis**
- **Linforragias**
- **Elefantiasis – fibrosis**
- **Malignización (linfosarcomas)**
- **Ulceras**
- **Hombro doloroso**



HOSPITAL SAGRADO CORAZON 50

# **LINFEDEMA. Tratamiento**

Antes de iniciar cualquier tratamiento se debe efectuar una detallada exploración del paciente, y valorar:

- el estado de la piel del paciente
- posible existencia de cicatrices quirúrgicas y el grado de retracción de las mismas.
- el estado de la extremidad contralateral
- la capacidad motora del miembro afectado

## **Objetivos del tratamiento**

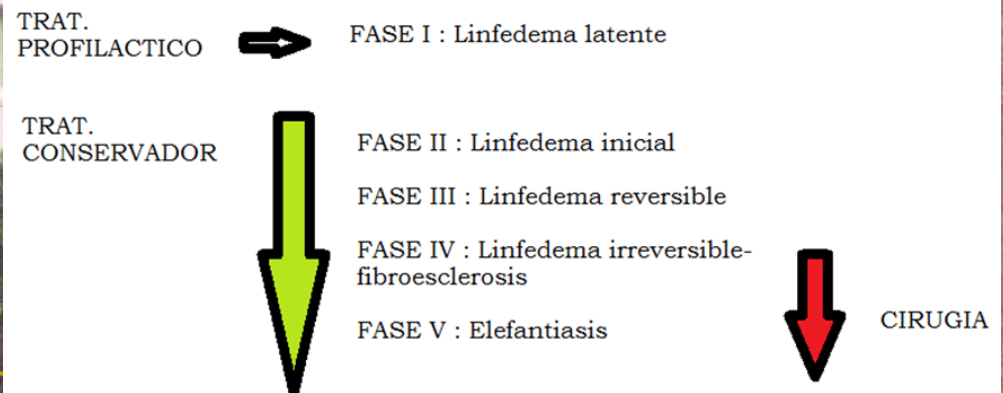
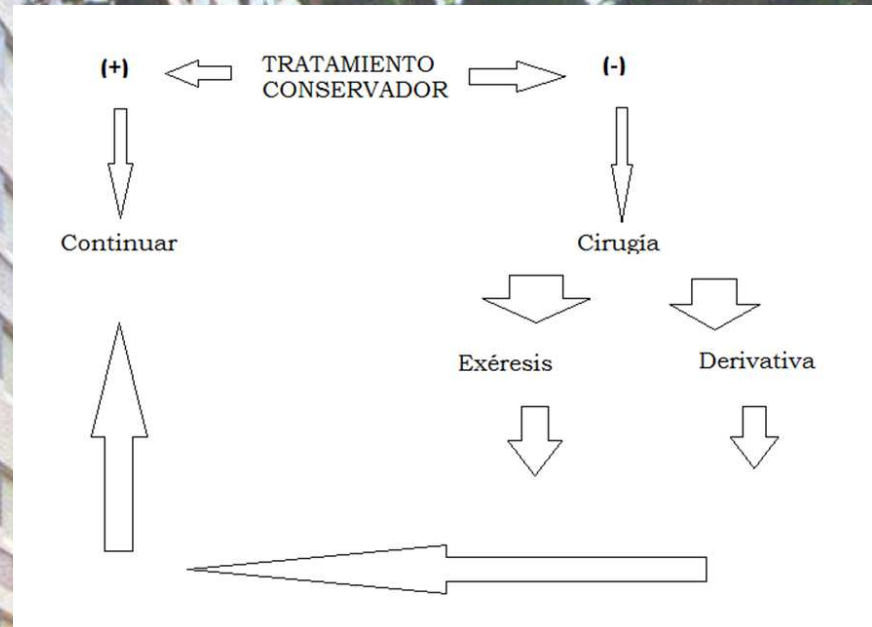
- Disminuir el edema
- Evitar recidivas y complicaciones



# LINFEDEMA. Tratamiento

## ■ Postulados del tratamiento del linfedema

1. Debe ser precoz
2. No existe resolución espontánea
3. Es de por vida
4. Con tratamiento tampoco es reversible totalmente
5. El tratamiento conservador es el prioritario
6. El trat. quirúrgico sólo se planteará ante el fracaso del tratamiento conservador.



# **LINFEDEMA. Tratamiento**

## **Métodos terapéuticos**

### **■ CONSERVADOR:**

- Información y educación del paciente
- Masaje drenaje linfático
- Presoterapia
- Medidas farmacológicas
- Medidas compresivas: vendajes y medias
- Medidas posturales
- Ejercicio físico
- Medidas higienico-dietéticas
- Medidas psicológicas

### **■ CIRUGIA:**

**Sólo los pacientes que no responden al tratamiento conservador (10%) son tributarios para una discusión quirúrgica**



# LINFEDEMA. Tratamiento

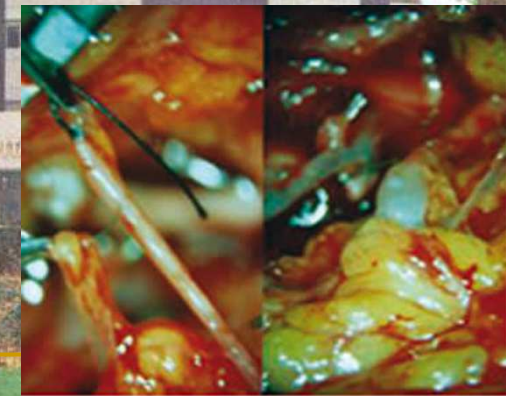
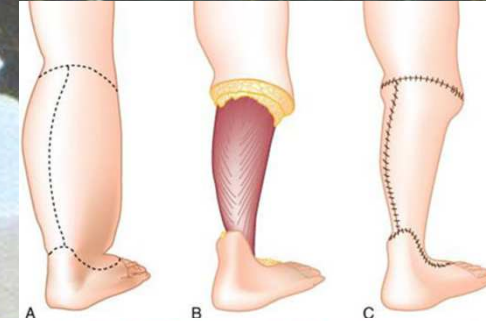
## ■ CIRUGIA

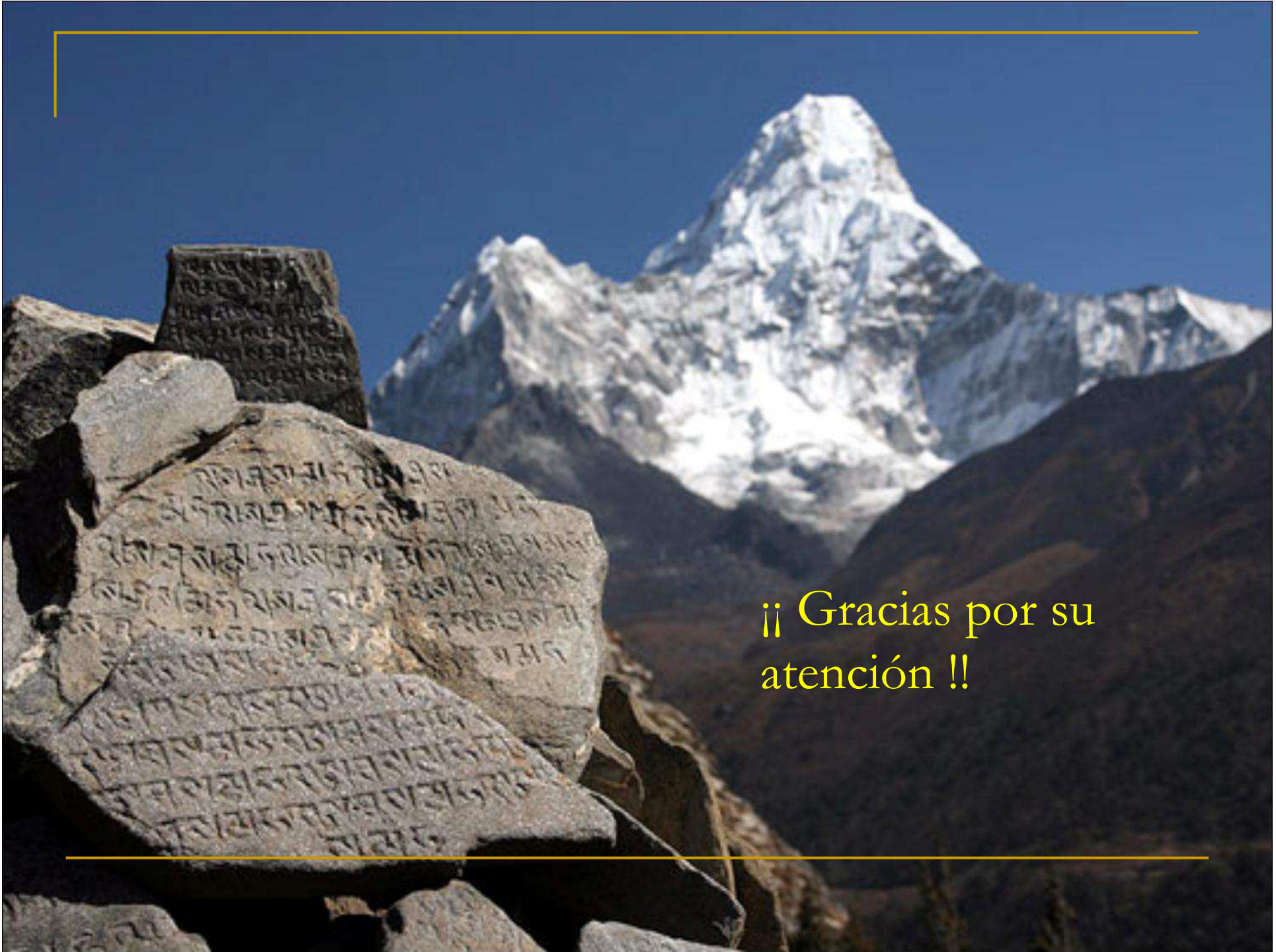
El linfedema que afecta a las extremidades raramente es tributario de cirugía, no es el caso del linfedema que afecta a genitales, aquí la cirugía de resección tiene una clara indicación.

Los linfedemas secundarios representan una mejor indicación quirúrgica respecto de los primarios.

Las técnicas quirúrgicas son:

- Cirugía de resección
- Técnicas de derivación linfático-venosas
- Técnicas de reconstrucción linfática





¡¡ Gracias por su  
atención !!