

Protocolo diagnóstico y tratamiento de la enfermedad linfática crónica

A. Galindo García*, R. Rial Horcajo, L. Sánchez Hervás y F.J. Serrano Hernando

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Linfedema
- Cáncer de mama
- Linfografía isotópica
- Terapia descongostiva completa (TDC)

Keywords:

- Lympho-oedema
- Breast cancer
- Isotopic lymphography
- Complete decongestive therapy

Resumen

Introducción. El linfedema de las extremidades es una patología crónica que conlleva una acumulación de líquido intersticial y tejido fibroadiposo. El linfedema primario se produce por anomalías congénitas, y el secundario como consecuencia de enfermedades subyacentes (neoplasias y sus tratamientos), infección (filariasis) o traumatismos.

Clínica. Existen diferentes estadios clínicos dependiendo de las características del edema y de la mejora tras la elevación de la extremidad, y la severidad se establece en función de la diferencia de volumen: leve, moderada o severa.

Diagnóstico. El diagnóstico se basa en la historia y la exploración física con realización de toma de medidas de la extremidad. Las pruebas de imagen ayudan a descartar otras patologías y a valorar su severidad, siendo útiles ante la sospecha de patología neoplásica.

Tratamiento. Es sobre todo conservador, con medidas higiénico-dietéticas, profilaxis y tratamiento de infecciones, y se basa en la terapia descongostiva completa (TDC) en centros especializados, en función del estadio clínico de la enfermedad.

Abstract

Diagnostic protocol and treatment of chronic lymphocytic disease

Background. Lympho-oedema of the extremities is a chronic disease that entails an accumulation of interstitial fluid and fibroadipose tissue. Primary lympho-oedema is produced by congenital abnormalities; secondary lympho-oedema is the result of underlying diseases (malignancies and their treatment), infection (filariasis) or trauma.

Symptoms. There are various clinical stages depending on the characteristics of the oedema and the improvement after raising the extremity. The severity (mild, moderate or severe) is established based on the difference in volume.

Diagnosis. The diagnosis is based on the history and physical examination, with measurements of the extremity. Imaging tests help rule out other diseases and, when assessing disease severity, are useful for suspected neoplastic disease.

Treatment. Treatment is above all conservative, with dietary and general health measures, prophylaxis and treatment of infections. Treatment is based on complete decongestive therapy in specialist centres, depending on the clinical stage of the disease.

*Correspondencia

Correo electrónico: angelgalindogarcia@gmail.com

Introducción

El linfedema de las extremidades es una patología crónica y progresiva causada por la alteración en la función del sistema linfático que drena los fluidos del intersticio a la circulación venosa, y que conlleva una acumulación de líquido intersticial y tejido fibroadiposo. Dependiendo de su etiología puede clasificarse en:

1. Primario, cuando se produce por anomalías congénitas del sistema linfático. Según la edad de manifestación, se considera congénito desde el nacimiento hasta los dos años de vida, precoz (durante la infancia o juventud) y tardío (a partir de los 35 años). Afecta mayoritariamente a extremidades inferiores (con frecuencia bilateral) y a mujeres. Puede asociarse a otras malformaciones congénitas (síndrome de Klippel-Trenaunay).

2. Secundario, como consecuencia habitualmente de patología neoplásica y sus tratamientos (el más frecuente, el de mama en extremidades superiores, aunque también se presentan en sarcomas, melanomas, tumores ginecológicos y genitourinarios). Otras etiologías posibles son los traumatismos, enfermedades inflamatorias, filiarisis o insuficiencia venosa crónica.

En nuestro medio, la etiología más frecuente es el cáncer de mama o sus tratamientos, mientras que a nivel mundial es la filiarisis por *Wuchereria bancrofti*.

Manifestaciones y estadios clínicos

La ISL (*International Society of Lymphology*) combina dos criterios para clasificar el linfedema: las características del edema (su consistencia en función de los cambios fibróticos del tejido subcutáneo) y la mejoría tras la elevación de la extremidad. En cada estadio, la gravedad se establece en función de la diferencia de volumen: leve (menos del 20% de incremento), moderada (20-40%) o severa (más del 40%).

Estadio 0

Condición latente o subclínica donde el edema no es evidente a pesar del deterioro del transporte de la linfa. Puede transcurrir meses o años antes que el edema se ponga de manifiesto.

Estadio 1

Se caracteriza por una precoz acumulación de líquido con alto contenido de proteínas que cede totalmente con la elevación de la extremidad, habitualmente en 24 horas. Existe un ligero edema con fovea, reversible, sin fibrosis dérmica. Se corresponde con un linfedema leve.

Estadio 2

La elevación de la extremidad rara vez reduce totalmente el edema de los tejidos y la fovea es manifiesta. Hacia el final de

esta etapa, la piel se hace más gruesa, la fovea puede estar presente o no y aparece la fibrosis dérmica. Es un linfedema ya irreversible de forma espontánea, se corresponde con una afectación moderada.

Estadio 3

Se caracteriza por elefantiasis linfostática. La piel aparece gruesa, la fovea suele estar ausente y aparecen cambios tróficos de la piel como acantosis, mayor depósito de grasa y fibrosis, además se desarrollan crecimientos verrucosos. Se corresponde con un linfedema severo.

Diagnóstico

En la mayoría de los pacientes el diagnóstico es sencillo en función de la historia clínica (edad de aparición, antecedentes neoplásicos o traumáticos, enfermedades concomitantes) y exploración física (localización y características del edema, asimetría de las extremidades superiores o inferiores, uni o bilateral), aunque puede ayudar al mismo la realización de medidas de la extremidad afecta, existiendo diversos métodos (perimetría, volumetría optoelectrónica, tonometría, espectroscopia de bioimpedancia).

Se debe realizar un diagnóstico diferencial con la insuficiencia venosa crónica, trombosis venosa profunda o secuela postrombótica, hipertrofia de la extremidad, lipedema o mixedema.

Las técnicas de imagen del sistema linfático generalmente no son necesarias para confirmar el diagnóstico de linfedema, aunque sí para valorar su severidad, descartar otras causas no linfáticas de edema, así como ante la sospecha de patología neoplásica como origen del mismo.

1. Eco-Doppler para descartar el origen venoso del edema.

2. Linfografía isotópica, permite la valoración anatómica y funcional del sistema linfático. Resulta muy útil tanto para realizar el diagnóstico de linfedema como para establecer su severidad. Además también nos permite evaluar la eficacia de fármacos, cirugía o métodos físicos que permiten un incremento del flujo linfático o la disminución de la producción de linfa.

3. Linforresonancia magnética. Sus ventajas frente a la linfografía son: tener mayor resolución espacial y temporal, la capacidad de obtener imágenes tridimensionales y la ausencia de radiación ionizante. Nos permitirá valorar las características de los vasos linfáticos, los patrones de drenaje, la velocidad de flujo, la presencia de reflujo y alteración de los ganglios linfáticos (aplasia, hipoplasia, hiperplasia) y diferenciar de un posible lipedema.

4. Tomografía computadorizada. Su utilidad es coincidente con la resonancia magnética. También nos ayuda a descartar causas obstructivas de linfedema tales como la recurrencia de cáncer en región de ganglios linfáticos.

El esquema diagnóstico del linfedema se resume en el algoritmo de la figura 1.

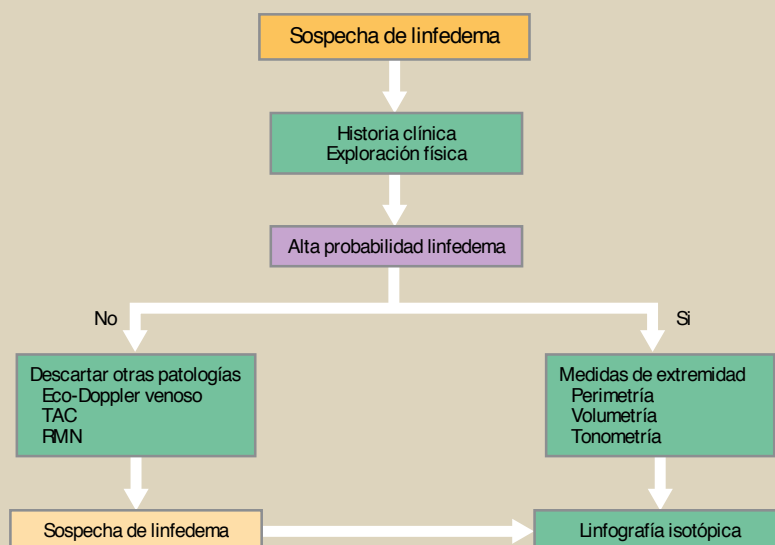


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico del linfedema.

RMN: resonancia magnética nuclear; TAC: tomografía axial computadorizada.

Tratamiento

En general, el tratamiento del linfedema es sintomático y está orientado a reducir el edema, mejorar su evolución y controlar sus complicaciones, así como la recuperación psicofuncional del paciente. El linfedema es a menudo difícil de tratar, particularmente si no se diagnostica en estadios tempranos. Existe poca evidencia en cuanto al beneficio entre las diferentes terapias. En muy pocos casos podemos realizar un tratamiento etiológico, salvo en linfedemas postraumáticos e infecciosos. El tratamiento de base es conservador, y solo en pocos casos los pacientes se benefician de un tratamiento quirúrgico.

Recomendaciones higiénico-dietéticas

Cuidados de la piel, evitar sobrepeso, ejercicio moderado, elevación de la extremidad, disminuir riesgo de infecciones.

Fármacos

Diuréticos

Se han empleado en fases iniciales, aunque su beneficio es mínimo, ya que el edema linfático es difícilmente movilizado al espacio intravascular.

Benzopironas

Los flavonoides y sus derivados no han demostrado claros beneficios en la reducción del edema linfático. Los cumarínicos además conllevan hepatotoxicidad hasta en un 6% de los casos.

Antibióticos

Son necesarios en el tratamiento de las infecciones asociadas al linfedema. El antibiótico de elección, de no existir contraindicación, es la penicilina. Dada la tendencia a la recidiva se debe hacer, en ocasiones, antibioterapia preventiva. También hay que tener en cuenta la necesidad de administrar, cuando es necesario, fungicidas. Tratamiento de la filarisis en caso de linfedema por esta etiología.

Terapias experimentales

La terapia con láser frío (que podría reducir la fibrosis y estimular la linfangiogénesis) y la terapia génica para desarrollar nuevos linfangiomas en el miembro afectado serán herramientas potenciales en el futuro.

Fisioterapia y técnicas adyuvantes

Dependerá del estadio de la enfermedad (fig. 2). La terapia descongestiva completa engloba todas aquellas técnicas destinadas a reducir el grado de linfedema, suelen realizarse en centros especializados:

1. Terapia compresiva: vendaje multicapa con venda de baja elasticidad.
2. Prendas de compresión para linfedema con presiones entre 30 y 50 mm Hg.
3. Compresión neumática intermitente (presoterapia).
4. Drenaje linfático manual.

Tratamiento quirúrgico

Existen dos técnicas principales: liposucción y trasplante ganglionar o anastomosis linfovenosas.

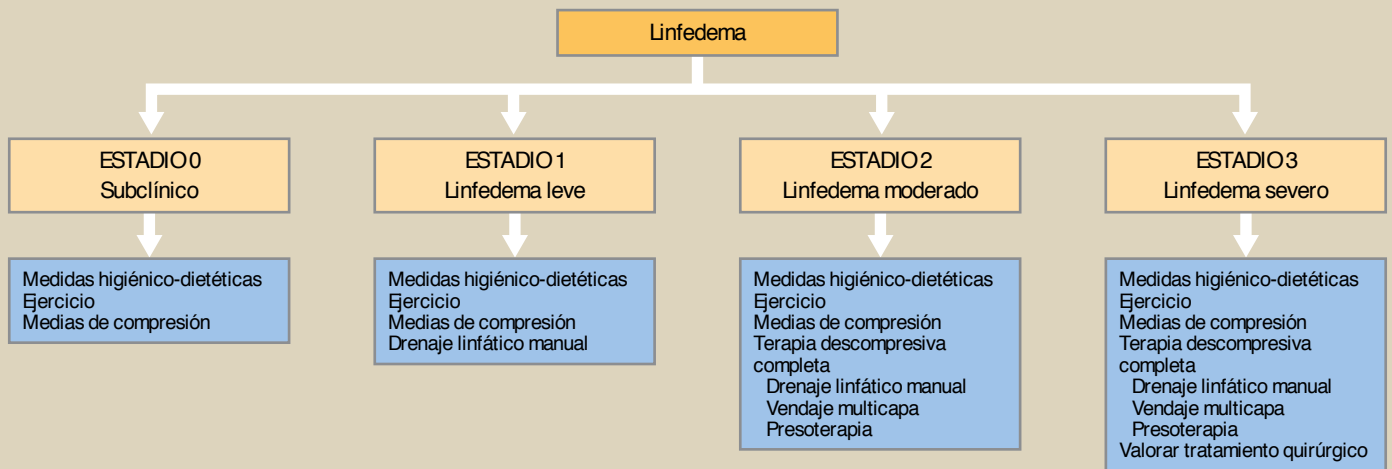


Fig. 2. Algoritmo terapéutico del linfedema.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía recomendada

● Importante ●● Muy importante

- ✓ Metaanálisis
- ✓ Ensayo clínico controlado
- ✓ Epidemiología
- ✓ Artículo de revisión
- ✓ Guía de práctica clínica

- ✓ ● Cormier JN, Askew RL, Mungovan KS, Xing Y, Ross MI, Armer JM. Lymphedema beyond breast cancer: a systematic review and meta-analysis of cancer-related secondary lymphedema. *Cancer*. 2010;116:5138-49.
- ✓ ●● International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. 2016 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2016;49:170-84.
- ✓ ● Kerchner K, Fleischer A, Yosipovitch G. Lower extremity lymphedema update: pathophysiology, diagnosis, and treatment guidelines. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:324-31.
- ✓ ● Lasinski BB, McKillip Thrift K, Squire D, Austin MK, Smith KM, Wanchai A, et al. A systematic review of the evidence for complete decongestive therapy in the treatment of lymphedema from 2004 to 2011. *PM R* 2012; 4:580-601.
- ✓ ● Position statement of the national lymphedema network: The diagnosis and treatment of lymphedema. Disponible en: <http://www.lymphnet.org/pdfDocs/nlnreatment.pdf> [Consultado 10 mayo 2012].
- ✓ ● Position statement of the national lymphedema network: lymphedema risk reduction practices. Disponible en: <http://www.lymphnet.org/pdfDocs/nlnriskreduction.pdf> [Consultado 7 mayo 2014].