

LINFEDEMA CRÓNICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Dra. Marina Povar Echeverría¹ / Dr. Pablo Esteban Auquilla Clavijo² / Dr. Jerónimo Vela Moreno³ / Dr. Pablo Navarro Beltrán⁴

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

² Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

³ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁴ Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

RESUMEN

Se presenta un caso de un varón de 65 años que presenta celulitis de extremidad inferior izquierda de repetición, con diagnóstico de linfedema crónico secundario a celulitis y linfangitis de repetición. La prueba fundamental para realizar el diagnóstico de linfedema crónico es la linfogammagrafía, que permite además diferenciar el linfedema según su etiología bien sea primario o secundario, y realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de edema crónico.

PALABRAS CLAVE

Linfedema. Hinchazón de extremidades. Edema.

CHRONIC LYMPHEDEMA: ABOUT A CASE

ABSTRACT

We present a case of a 65-year-old man with recurrent left lower limb cellulitis, with a diagnosis of chronic lymphedema secondary to cellulitis and recurrent lymphangitis. The main test for the diagnosis of chronic lymphedema is lymphography, which also allows differentiation of lymphedema according to its etiology, whether primary or secondary, and differential diagnosis with other causes of chronic edema.

KEY WORDS

Lymphedema. Extremity swelling. Edema

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de un paciente con linfedema crónico de causa secundaria a linfangitis y celulitis de repetición, en el cual la linfogammagrafía fue fundamental en el proceso diagnóstico. El linfedema crónico es un edema crónico producido por una alteración en el drenaje linfático. Si bien en nuestro medio lo más frecuente es que sea de causa iatrogénica (secundario a linfadenectomía o radioterapia en el tratamiento del cáncer), existen otras causas que debemos tener presentes. El objetivo de este caso es actualizar el concepto de linfedema, así como su etiología, diagnóstico y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 65 años, alérgico a estreptomycin y eritromicina, con antecedentes personales de hipertensión arterial, un episodio de erisipela en extremidad inferior izquierda a los 24 años y posteriormente episodios de celulitis de repetición de dicha extremidad tratados de manera ambulatoria. Intervenido de herniorrafia inguinal derecha, amigdalectomía y polipectomía nasal. En febrero de 2016 requirió ingreso por nuevo episodio de celulitis en extremidad inferior izquierda, presentaba elevación del Dímero D por lo que se descartó trombosis venosa profunda mediante ecodoppler; en dicha prueba fue diagnosticado de linfedema

en extremidad inferior izquierda complicado con celulitis y linfangitis. Desde entonces en seguimiento por rehabilitación en la Unidad de Linfedema. Tras el ingreso, además, fue valorado en consultas de Medicina Interna por infecciones de repetición donde se descartó inmunodeficiencia primaria.

En agosto de 2016 el paciente acudió de nuevo a urgencias por presentar aumento de partes blandas de extremidad inferior derecha con signos inflamatorios (calor, dolor y rubor local) y aparición de flictenas y hematomas asociados. Asociaba fiebre de hasta 38º en domicilio y presentaba puerta de entrada en relación con herida secundaria a roce del calzado.

En la exploración física se evidenció: Constantes vitales TA 150/70; FC 70 lpm; SatO2 97% basal; Tº 36,6. Consciente, orientado, normocoloreado, normohidratado, eupneico. Buena perfusión tisular. Auscultación cardiaca con ruidos cardiacos rítmicos sin soplos, auscultación pulmonar murmullo vesicular normal. Abdomen anodino, sin palpase masas ni visceromegalias. Extremidad inferior derecha con aumento de temperatura local y eritema, con flictena en cara posterior de pierna, sin crepitación de partes blandas.

En la analítica de sangre realizada en un primer momento se evidenció leucocitosis con desviación izquierda y mínima elevación del dímero D (900). No se solicitó PCR, la procalcitonina fue normal. Fue diagnosticado de celulitis de extremidad inferior derecha, y se inició antibioterapia empírica endovenosa con piperacilina-tazobactam. Tras 4-5 días de tratamiento presentó reacción alérgica cutánea y ante la posibilidad de reacción alérgica tardía a piperacilina-tazobactam fue sustituido por biterapia mediante linezolid y tigeclina. En las muestras recogidas de la lesión no hubo aislamiento microbiológico. Fue necesario desbridamiento de las flictenas por parte de cirugía plástica. En la analítica de control en planta presentó PCR 19 y leucocitosis ya en descenso. Se solicitó un TC abdominopélvico que descartó la presencia de adenopatías de tamaño patológico retroperitoneales, íliacas o inguinales y tampoco apreció masas abdomino-pélvicas. Con mejoría progresiva de la celulitis, fue dado de alta para continuar el tratamiento con linezo-

lid vía oral. Se le recomendó tratamiento mediante cuidado de la piel e hidratación abundante, compresión externa mediante medias o vendaje y continuar con los ejercicios recomendados por la unidad de Linfedema del servicio de rehabilitación. Una vez resuelta la fase aguda de infección, se solicitó una linfogammagrafia ambulatoria que evidenció normalidad en la migración del radiocoloide en extremidad inferior derecha y en extremidad inferior izquierda: retardo en la migración del radiocoloide, con escasa actividad de ganglios de cadena inguinal superficial y actividad dispersa en pierna indicando reflujo dérmico y en fase tardía persistencia de reflujo dérmico y evidente asimetría de cadenas inguinocrurales y lumboaórticas con menor número de ganglios y menor intensidad de captación en comparación con EID que indicaba bloqueo ganglionar; todo ello sugerente de linfedema en extremidad inferior izquierda de causa secundaria.

DISCUSIÓN

Se presenta un caso de un varón con linfedema secundario de extremidad inferior izquierda. El linfedema es un aumento de líquido con alto contenido proteico en el espacio intersticial por una alteración en el drenaje linfático^{1,2,3,4,5}. Su prevalencia es de 1:10.000 habitantes y es más frecuente en mujeres⁵. Se caracteriza por un edema crónico de más de 3 meses de evolución, generalmente indoloro^{1,6}. El linfedema puede ser primario (producido por una alteración en los vasos linfáticos: aplasia o hipoplasia; o un mal funcionamiento de los mismos, generalmente es congénito y hereditario) o secundario (adquirido, mucho más frecuente, producido por lesiones u obstrucción de los vasos linfáticos previamente sanos)^{1,2,3,4,7,8}. Las causas de linfedema se exponen en la TABLA 1, siendo las causas más frecuentes la linfangitis recurrente, las causas iatrogénicas en los países desarrollados y la filariasis en los países no desarrollados.

En el caso presentado, el linfedema se considera secundario, en el contexto del paciente probablemente secundario a celulitis y linfangitis de repetición. El linfedema presenta distintos estadios clínicos definidos por la Sociedad Internacional de Linfología^{1,3,6,9}, se exponen en la TABLA 2.

Tabla 1. Causas de linfedema^{1,2,3,4,5,6,10}

PRIMARIO	SECUNDARIO
Congénito: Aplasia de los vasos linfáticos. Habitualmente <1 año de edad. Incluye la Enfermedad de Milroy. Otras causas: Síndrome de Turner; Síndrome de Noonan	Linfangitis recidivante (Bacteriana por estreptococos)
Linfedema precoz: Vasos linfáticos hipoplásicos. Habitualmente de 1-35 años. Incluye la Enfermedad de Meige. Otras causas: síndrome de linfedema-disquitiasis	Filariasis (nematodo <i>Wuchereria bancrofti</i>)
Linfedema tardío: Valvulas incompetentes. Se pone de manifiesto tras una lesión o traumatismo. Generalmente > 35 años.	Tuberculosis
	Neoplasias (adenopatías metastásicas u obstrucción linfática maligna)
	Iatrogénica: Cirugía / Radioterapia (disección o radiación de ganglios linfáticos)
	Traumatismo
	Artritis inflamatorias: Artritis reumatoide o psoriasisica

TABLA 1. Algunas formas de linfedema primario, como la enfermedad de Milroy o la enfermedad de Meige, pueden ser hereditarias con carácter autosómico dominante y penetrancia variable^{6,8,10}. Son debidas a agenesia o hipoplasia de los conductos linfáticos por mutaciones producidas en el gen FLT4 que regula una proteína llamada receptor del factor de crecimiento del endotelio vascular tipo 3 (VEGFR-3) que, a su vez, regula el desarrollo del sistema linfático^{2,6,8}.

TABLA 2. Estadios clínicos definidos por la Sociedad Internacional de Linfología^{1,3,6,9}

ESTADIOS CLÍNICOS	DESCRIPCIÓN
Fase 0 linfedema latente o subclínico	Drenaje linfático deficitario, asintomático. Puede permanecer en esta fase durante meses o años
Fase I incipiente	Edema con fóvea, puede desaparecer al elevar el miembro
Fase II avanzado	Edema que no disminuye al elevar el miembro, no fóvea.
Fase III fibrótico (Elefantiasis)	Edema duro o leñoso, sin fóvea. Cambios tróficos con engrosamiento de la piel, hiperqueratosis, acantosis, dermatitis, eccema.

En el caso presentado, el paciente ya tenía diagnóstico de linfedema en la extremidad inferior izquierda mediante ecografía doppler, que es una prueba diagnóstica que puede ser de utilidad en el diagnóstico de esta entidad y para diferenciar de patología venosa¹, y presentaba celulitis de repetición en dicha extremidad. Los capilares linfáticos al estar formados por una monocapa de células endoteliales que carece de membrana basal o que está ampliamente fenestrada^{1,2,5,6,8,10} permiten el paso de la linfa del espacio intersticial a la luz del vaso, lo que constituye un papel fundamental en las infecciones. En los pacientes con linfedema crónico se producen infecciones de repetición (celulitis y linfangitis) lo que a su vez favorece y perpetua el linfedema^{1,9}.

Dado que presentó un primer episodio de celulitis en la extremidad contralateral se planteó la posibilidad de que hubiera una causa compresiva o neoplásica para el linfedema y que se viera afectada la extremidad contralateral, por lo que se realizó el TC abdominal² que descartó esta causa.

Se decidió solicitar una linfogammagrafía para el diagnóstico definitivo de linfedema, y poder esclarecer su causa. La prueba diagnóstica más utilizada para el diagnóstico de linfedema es la linfogammagrafía^{2,3,7}. Esta prueba permite realizar el diagnóstico de linfedema y diferenciarlo de otras formas de edema (como insuficiencia venosa), y también diferenciar las formas primarias de secundarias al poder evidenciar la hipo-

plasia o aplasia de los linfáticos en el linfedema primario, así como la ectasia y obstrucción de los vasos linfáticos en las formas secundarias^{3,6,10}. La linfogammagrafía se realiza mediante la inyección intradérmica o subcutánea de un coloide marcado con un trazador radioactivo (nanocoloide de albumina marcado con 99m-tecnecio). Aporta información morfofuncional acerca de las vías linfáticas^{2,7,10}. La inyección se realiza en el primer espacio interdígital de ambos pies si se trata de un edema en extremidades inferiores, o en el segundo espacio interdígital de ambas manos si afecta a extremidades superiores. Se adquieren imágenes precoces (a los 10-15 minutos) y tardías (a las 2-4 horas). Son hallazgos de linfedema la ausencia de migración del coloide a ganglios regionales o el retraso en la migración, el bajo número de ganglios inguinales o axilares, la presencia de reflujo dérmico, visualización de canales asimétricos, colaterales o interrumpidos y la extravasación de linfa.

Otras pruebas que pueden ser de utilidad son la ecografía, el TC y la RMN^{2,3,7}. El TC tiene elevada sensibilidad (97%) y especificidad (100%) para confirmar el diagnóstico de linfedema (7comprensivo). La RMN permite valorar los ganglios linfáticos y detectar aumento del tamaño de los vasos linfáticos^{4,6,10}. Tiene elevada sensibilidad y especificidad, y aunque es más costosa, tiene la ventaja de que evita la radiación⁶.

El tratamiento es multidisciplinar, como se recomendó en el caso presentado. Al tratarse de una enfermedad crónica, el pilar principal del tratamiento será el compromiso terapéutico del paciente³. Es fundamental la higiene y cuidado de la piel para evitar las infecciones de repetición⁹. La elevación de la extremidad afectada puede ser de utilidad en periodos de reposo o durante la noche^{1,2,3,9}. El ejercicio es otro de los pilares fundamentales del tratamiento, al favorecer el retorno linfático, por eso se debe recomendar al paciente realizar una serie de ejercicios que tendrá que realizar 2-3 veces al día durante 30 minutos^{2,3}. Ni la dieta ni la restricción hídrica han demostrado eficacia³. Sin embargo, sobretodo en pacientes obesos, la reducción de peso puede ser benefi-

cioso^{2,3}. La compresión externa pretende favorecer el retorno venoso y linfático de la extremidad afectada¹. Puede realizarse mediante vendaje o compresión mecánica⁹. La compresión mecánica intermitente genera un gradiente de presión decreciente de distal a proximal, lo que aumenta la presión en el intersticio celular y activa el drenaje de la linfa. Es muy útil en la fase de linfedema incipiente^{1,2,3}. El drenaje linfático manual es parte del tratamiento rehabilitador de estos pacientes, deberá realizarse con movimientos suaves y lentos desde distal hacia proximal^{1,2,3,9}. Está indicado tanto en la fase aguda de linfedema, como posteriormente como terapia de mantenimiento². Esta técnica debe combinarse con las descritas previamente, higiene y cuidado de la piel, drenaje linfático manual y posteriormente aplicar compresión externa y finalmente continuar con los ejercicios para favorecer el retorno linfático, el manejo debe ser multidisciplinar². Ningún fármaco ha demostrado eficacia por lo que no están indicados, como es el caso de los diuréticos^{2,3}. Las infecciones deberán tratarse con antibióticos, incluso se ha propuesto su uso de manera profiláctica^{1,2}. Cuando el tratamiento conservador falla, puede recurrirse al tratamiento quirúrgico. Sus indicaciones son: fallo del tratamiento conservador, celulitis de repetición, limitación de la funcionalidad, deformidad, dolor o disminución de la calidad de vida (incluyendo estrés emocional)¹¹. Existen tres técnicas quirúrgicas principales: 1) Cirugía de resección o citorreductora, consiste en la resección del tejido subcutáneo, con el objetivo de disminuir el volumen de la extremidad afectada^{2, 6}, ha demostrado utilidad en las fases fibróticas de linfedema o fase de elefantiasis³; 2) Técnicas microquirúrgicas, como el bypass linfático que consisten en crear anastomosis linfático-venosas o linfático-linfáticas; o el trasplante autólogo de sistema linfático^{2,3,6,11}; 3) Liposucción, que consiste en lipectomía con succión asistida, mediante una incisión pequeña se introducen unas cánulas que aspiran el tejido subcutáneo. Tiene la ventaja de ser menos invasiva y tener menos complicaciones. Posteriormente debe combinarse con técnicas de compresión externa⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Allevato MA, Bilevich E. Linfedema. *Act Terap Dermatol*. 2008; (31):294-301.
2. Kerchner K, Fleischer A, Yosipovitch G. Lower extremity lymphedema. Update: Pathophysiology, diagnosis and treatment guidelines. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Aug; 59 (2):324-331.
3. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2013 Mar;46(1):1-11.
4. Mohler ER, Mehrara B. Clinical features and diagnosis of peripheral lymphedema. In: UpToDate. Collins KA (Ed), UpToDate. (Accessed on Sep 2016).
5. Arévalo-Serrano J, Ateka O, Nadal ME, Tobles A, Olmeda C, Frutos B, Piñero C, Blanch JJ, Balsa J, Rodríguez-García JL. Edema facial y periférico. En: Rodríguez García JL. *New Green book: Diagnóstico y tratamiento médico*. Madrid: Marbán; 2015. P 143-179.
6. Warren AG, Brorson H, Borud LJ, Slavin SA. Lymphedema. A comprehensive review. *Ann Plast Surg*. 2007 Oct; 59(4):464-72.
7. Merino J, Ferriz P, Cuadrado JM. Patología vascular periférica. En: García-Conde J, Merino Sánchez J, González Macías J. *Patología general. Semiología clínica y fisiopatología*. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 1995. P419-425.
8. Urbaneja Rodríguez E, et al. Linfedema congénito secundario a enfermedad de Milroy. *An Pediatr (Barc)*. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.12.007>
9. Mohler ER, Mehrara B. Clinical saging and conservative management of peripheral lymphedema. In: UpToDate. Collins KA (Ed), UpToDate. (Accessed on Sep 2016).
10. Creager MA, Loscalzo J. Enfermedades vasculares de las extremidades. En: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J, editores. *Harrison principios de medicina interna*. 18a ed. México: McGraw-Hill; 2012. P 1568-1575.
11. Mehrara B. Surgical treatment of primary and secondary lymphedema. In: UpToDate. Collins KA (Ed), UpToDate. (Accessed on Sep 2016)