

ASPECTOS MÉDICOS DEL LINFEDEMA

ENRIQUE VARELA DONOSO

Médico especialista en

Medicina Física y Rehabilitación

1. El linfedema y la circulación de la linfa

Al hablar de linfedema o linfoedema, lo hacemos de uno de los trastornos mas olvidados por la medicina en general a lo largo de los tiempos. Esta patología consiste en la acumulación de un líquido en los tejidos, llamado linfa, y que en condiciones normales circula por el organismo ayudando al sistema venoso a limpiarlo de productos de deshecho así como también a recuperar proteínas de alto peso molecular, lípidos y agua que no hayan sido utilizados por las células y que de otro modo se perderían. Está calculado que existen en nuestro organismo unos 16 litros de linfa. Además, si la circulación linfática no existiese, sufriríamos problemas de inanición, ya que la pérdida de proteínas sería importante en poco tiempo debido a su no reintegración a la sangre.

La circulación linfática consta de:

- 1- unos conductos que se inician a nivel del intersticio celular y que van progresando paralelamente al sistema venoso hasta su desembocadura en el cuello, a nivel las dos venas subclavias en su unión a las yugulares internas. Algunos de estos conductos tiene capacidad contráctil propia. El sistema linfático puede, en caso de sobrecarga, incrementar su capacidad transportadora de linfa hasta en un 10%.
- 2- los ganglios linfáticos, distribuidos a modo de estaciones en dicha circulación y que se encuentran especialmente abundantes en las zonas de rodilla, ingles, codos y axilas. Su misión es filtrar toda la linfa y evitar que agentes infecciosos lleguen a la sangre.
- 3- Un líquido, la linfa, que como ya se ha mencionado es rico en proteínas, lípidos y productos de deshecho de las células. Este líquido, normalmente se vierte en el torrente sanguíneo a razón de 2-3 litros por día. El movimiento de la linfa dentro de su sistema circulatorio es debido, además de a la capacidad contráctil de algunos conductos, a la contractilidad de los músculos esqueléticos, al apoyo plantar en la marcha, a los movimientos respiratorios, a la fuerza de la gravedad y al latido de las arterias.

Cuando por alguna circunstancia, la linfa no puede circular con normalidad, aumenta la presión de esta dentro de los conductos linfáticos tendiendo, por tanto, a extravasarse, inundando fundamentalmente los tejidos subcutáneos. Dicha acumulación de linfa, es lo que constituye el linfedema. Los linfedemas pueden darse en cualquier parte del cuerpo por donde la linfa circule: brazos, piernas, cara, etc.

1.2. Frecuencia

La frecuencia del linfedema es muy variable a nivel mundial. Bien es verdad, que se trata de una patología muchas veces infradiagnosticada. Algunas estadísticas calculan

que en todo el mundo 140-250 millones de personas sufren algún tipo de linfedema. La prevalencia en países como Francia es de 50.000 a 60.000 casos. En Australia con una población de 15 millones de habitantes, el linfedema posmastectomía afecta a 100.000 personas por año. Está calculado, según distintos autores que en un 15-40% de las personas que han sufrido mastectomías por cáncer de mama, presentarán en el futuro un linfedema. A pesar de todo, es de prever que con el tiempo este porcentaje disminuya debido a las nuevas técnicas quirúrgicas que evitan en lo posible extirpar completamente las cadenas ganglionares (técnica de la biopsia del ganglio centinela).

1.3. Manifestaciones clínicas. Tipos de linfedema y su clasificación

No se trata, por lo normal y salvo en contadas excepciones, de una patología grave, sino mas bien molesta, incómoda, antiestética y que dificulta o impide en gran medida la realización de las actividades de la vida diaria a los pacientes que la padecen; incluyendo ello, trabajo, labores domésticas, deportes y ocio. El linfedema es mas frecuente en el sexo femenino, cursa con aumento de tamaño del miembro afecto, sensación de peso, dolor, hormigueo, disminución de fuerza, alteraciones de la piel, cambios con la fuerza de la gravedad y en ocasiones signos de inflamación. Todo ello, incrementado con los esfuerzos físicos, con el calor y en general también con las situaciones de estrés.

Según su causa, los linfedemas pueden clasificarse en primarios y secundarios.

El linfedema primario es el mas raro y tan solo supone un 10% del total. Puede deberse a la ausencia, deficiencia y/o malformaciones en la circulación linfática. Puede a su vez ser: congénito o neonatal si se manifiesta desde el nacimiento, precoz si lo hace fundamentalmente a partir de la pubertad y hasta los 30 años, o tardío a partir de los 30 o los 40 años. Afecta sobre todo a miembros inferiores y en especial al izquierdo, pudiendo ser también bilateral. No suele existir antecedente familiar previo. El mas frecuente de ellos es el precoz.

El linfedema secundario es mucho mas frecuente y supone el 90% del total de linfedemas. Puede darse tanto en miembros superiores como en inferiores así como en otras localizaciones como cara, escroto, vulva, etc. Es generalmente debido a obstrucción mecánica, sobrecarga o interrupción de la circulación linfática. La causa mas común es la cirugía y/o radioterapia en las que se extirpan y/o radian ganglios linfáticos axilares, inguinales o cervicales. Ello es el caso de los tumores malignos de mama así como de tumores ginecológicos, prostáticos, de laringe, etc. En estos casos, y, al igual que sucede con los linfedemas congénitos, el inicio puede ser precoz, a los pocos meses de la cirugía, o mas tardío, al año o a los dos años. Hay casos en los que el linfedema aparece tras 8-10 años de la cirugía. Ello es debido a esa capacidad de la circulación linfática de aumentar sus posibilidades hasta en un 10% cuando los requerimientos lo exigen. Otras causas de linfedema secundario son las quemaduras, fracturas, infecciones, picaduras de insectos e incluso trastornos de la circulación venosa. Existe también la posibilidad de que el linfedema sea de tipo mixto (primario y secundario). A nivel mundial y sobre todo en países subdesarrollados, una causa común de linfedema secundario es un tipo de infección llamada Filariasis.

En cuanto a la clasificación clínica, existen varias formas de clasificar los linfedemas. Una de ellas es en 4 grados de menor a mayor importancia.

Grado-1- Linfedema apenas detectable y reversible por la noche o con la elevación del miembro

Grado-2- Linfedema estable (irreversible del todo por la noche), blando pero

Grado-3- Linfedema estable y duro

Grado-4- Miembro con gran aumento de tamaño y piel indurada (elefantiasis)

Todo linfedema con el tiempo tiende a indurarse debido a la creación de fibrosis en el seno del líquido acumulado, por llegada masiva de fibroblastos. Ello lo hace mas irreversible y resistente a las terapias.

2. Diagnóstico del linfedema

El diagnóstico de linfedema suele ser clínico. Debe ser realizado por un profesional de la medicina ya que puede confundirse con otros problemas mas serios: insuficiencia cardiaca, renal o hepática, trombosis venosa profunda, algunas alteraciones endocrinas, etc. Es necesario también descartar la posibilidad de crecimiento tumoral o metástasis. Normalmente el diagnóstico se confirma valorando el perímetro del miembro afectado cada 5 o 10 cm. O en zonas fijas, y comparándolo con el contralateral. Según Claryse y Harkawski, estaremos ante un linfedema cuando exista una diferencia superior a 1,5-2 cm. Al medir dos perímetros simétricos entre las extremidades. En ocasiones puede ser necesario realizar una linfoscintigrafía (linfogamagrafía) consistente en inyectar un coloide radioactivo subcutáneamente en uno o varios espacios interdigitales de la mano o del pie. Ello permite visualizar las vías linfáticas y los ganglios regionales, así como la rapidez en la progresión de la linfa por los conductos.

El linfedema puede ser diagnosticado por los médicos de atención primaria y, también por aquellos que suelen estar mas en contacto con los pacientes que los padecen: rehabilitadores, cirujanos generales y vasculares, ginecólogos y oncólogos. Una vez diagnosticado, el paciente debe ser derivado, en lo posible, a un servicio de Medicina Física y Rehabilitación donde se realizará un plan de tratamiento y seguimiento adecuados.

3. Aspectos preventivos del linfedema

El gran inconveniente de los linfedemas es su difícil tratamiento, ya que si bien es posible prevenirlos, la dificultad reside en disminuirlos o resolverlos una vez se han formado. En este sentido se debe ser muy claro y no dar falsas esperanzas a los pacientes.

3.1. Cuidados preventivos especiales con el miembro

Por lo dicho anteriormente, es de capital importancia el extremar las medidas de prevención cuando se esté en riesgo de sufrir un linfedema, como por ejemplo tras sufrir una extirpación mamaria con linfadenectomía axilar y/o radioterapia. Estas medidas se refieren a evitar la carga de peso con el miembro afecto, prevenir heridas, quemaduras, punciones, picaduras, mordeduras o arañazos de insectos u otros animales en la zona. Asimismo deberá evitarse llevar ropa muy ceñida y todo lo que presione en cierta medida el miembro en cuestión o el tórax. Habrá que tener también especial cuidado durante los viajes en avión debido a la despresurización así como a la sedestación

prolongada. En estos casos, se recomendará al paciente utilizar un manguito o media de contención, según el caso, durante el vuelo y levantarse del asiento y caminar por el pasillo cada cierto tiempo. También deberá evitarse el calor excesivo sobre la zona, los viajes a países muy cálidos, saunas y baños calientes, calefactores, tomar el sol en exceso. También , evitar el sobrepeso.

3.2. Restricción de la actividad física

Aunque se recomienda evitar o limitar las actividades violentas (squash, tenis, padel, ski) o que conlleven movimientos repetitivos (step, remo, piragüismo), no hay certeza de que ello sea del todo negativo para los pacientes, como se ha puesto de manifiesto en algunos estudios realizados al respecto. Estas actividades es bueno restringirlas pero no evitarlas del todo. De hecho se ha comprobado que es mejor la realización de algún tipo de deporte de manera moderada que el hecho en sí del sedentarismo, ya que este último supone un riesgo de aumento de peso con incremento a su vez del riesgo de linfedema. Así mismo, la práctica de una actividad deportiva es de utilidad para combatir la ansiedad y/o depresión de los sujetos con linfedema. La actividad física, por tanto, debe personalizarse para cada paciente. Se recomienda especialmente la natación tipo braza de manera lenta tanto para el linfedema del miembro superior como del inferior. La temperatura del agua no debe ser superior a 28°C.

3.3. Vigilancia del sobrepeso

Se ha comprobado en estudios realizados, que en el caso de pacientes con mastectomías, el linfedema a los 5 años llegaba a ser hasta un 36% mas frecuente en las mujeres con sobrepeso previo a la cirugía, frente a un 12% en las de peso menor. Ello tal vez sea debido tanto a la especial sensibilidad de los tejidos a la radioterapia como al exceso de producción de linfa por aumento del panículo adiposo. Es aconsejable, por tanto, para prevenir el linfedema, mantenerse en un peso ideal y realizar dietas hipocalóricas. Sería bueno evitar en lo posible las dietas con proteínas de alto peso molecular (carnes rojas de vaca o buey).

4. Tratamiento del linfedema

Los objetivos terapéuticos en los pacientes con linfedema son:

- Reducir el tamaño del edema
- Mantener o restablecer la función y el aspecto de la parte afecta (extremidad, cara, etc.)
- Evitar la aparición de fibrosis o disminuirla en caso de que aparezca
- Prevenir las complicaciones y tratarlas en su caso
- Mejorar la calidad de vida de los pacientes

En el momento actual es la medicina física la única que se muestran eficaz en el tratamiento de los linfedemas declarados. Al tratarse de una patología crónica y con mala solución, el problema con el que se encuentran los pacientes, además de con la falta de información, es con la carencia de unidades especiales y de profesionales en número suficiente y con la adecuada formación. Los tratamientos deben ser realizados en unidades de linfología con médicos especialistas en medicina física y rehabilitación,

así como fisioterapeutas y, terapeutas ocupacionales. También serían de especial importancia los psicólogos.

4.1. Terapia descongostiva combinada o compleja

Ello comprende: el drenaje linfático manual, los vendajes semirrígidos, las medidas de contención, la cinesiterapia, los autocuidados y el autodrenaje. Estos y otros aspectos se describirán en los capítulos siguientes.

4.2. Presoterapia

Aunque son maniobras de presión instrumental, no se considera dentro de la terapia descongostiva combinada sino como complemento de esta. Se recomiendan aparatos de compresión neumática intermitente con gradiente de presión decreciente y cámaras superpuestas. La presión deberá ser inferior a 30-40 mmHg. Ello crea un gradiente de presión de distal a proximal. Su misión es aumentar la presión en el intersticio celular y activar el drenaje de la linfa. Es una técnica controvertida. En el servicio de rehabilitación del hospital La Paz se hizo una revisión bibliográfica al respecto, llegándose a la conclusión de que la presoterapia es útil como tratamiento en los linfedemas de grado 2 y 3, si se combina con drenaje linfático manual y aplicando este con anterioridad, y, como única terapia en los linfedemas grado 1.

4.3. Tratamientos medicamentosos

En un primer momento fueron utilizados los diuréticos. Hoy día no son recomendables debido a su limitado beneficio así como a sus efectos secundarios. Los medicamentos más utilizados hoy son las benzopironas y los flavonoides pero tan solo se ha visto que mejoren el linfedema los segundos, sobretodo si se combinan con la terapia descongostiva combinada. Otros tratamientos a base de Zinc o Selenio no se han mostrado eficaces hasta el momento actual.

4.4. Tratamiento quirúrgico

Son pocas y poco claras las indicaciones de tratamiento quirúrgico. Insistimos en que el tratamiento actual del linfedema sigue reposando en la terapia descongostiva combinada. No obstante existen algunas técnicas quirúrgicas que pueden practicarse según los casos, y que se suelen reservar para los linfedemas de mayor volumen, resistentes al tratamiento conservador y que supongan gran discapacidad para el paciente. La cirugía será, en cualquier caso paliativa, no curativa.

4.4.1. Cirugía de resección

Se trata de extirpar toda la zona linfedematosa así como las zonas de fibrosis y la piel correspondiente. Este tipo de cirugía ocasiona complicaciones frecuentes (infecciosas, hipoestésicas) así como problemas estéticos importantes. Suelen darse recidivas. Actualmente se utiliza tan solo en el linfedema de la región genital externa (escroto, vulva), ya que en estas zonas, el drenaje manual es ineficaz y la contención difícil de soportar. También se utiliza en el linfedema tras cirugía de reducción de volumen corporal.

4.4.2. Cirugía de reconstrucción linfática

Existen varias técnicas como son: la anastomosis linfo-venosa, el injerto linfático y la transposición ganglionar. Actualmente la anastomosis veno-linfática es la técnica quirúrgica más utilizada. Está indicada sobre todo en el linfedema de miembro inferior. No obstante, los diferentes autores no se ponen de acuerdo en cuanto a su eficacia. Los injertos linfáticos se indican más para los linfedemas secundarios de miembro superior y para algunos del inferior. En cuanto a la transposición ganglionar, parece que ha tenido éxito en modelos experimentales pero se carece, por el momento, de estudios suficientes en humanos.

Otra técnica quirúrgica propuesta es la liposucción seguida de contención elástica permanente; no es una técnica muy utilizada debido a lo insoportable de la contención elástica posterior. Además, no está exenta de complicaciones.

5. Complicaciones del linfedema

La más frecuente es la Erisipela, que supone una colonización de la zona por un tipo de estreptococo y que puede ocasionar desde una simple linfangitis hasta una fascitis necrotizante. También son importantes las infecciones por hongos. Una complicación rara pero grave, es la degeneración maligna (linfangiosarcoma). El linfangiosarcoma (síndrome de Stewart-Treves) es más frecuente en el linfedema secundario a cirugía mamaria y tras 10 años de la instauración del mismo; su tratamiento requiere amputación del miembro. Otra complicación rara es la salida de linfa al exterior (linforrea).

6. Conclusión

Al estar ante una patología crónica, el manejo de los pacientes con linfedema es algo que debe ser considerado a largo plazo. Descansa sobre proyectos terapéuticos multidisciplinares donde el principal es la terapia descongestiva compleja. La educación y los consejos prácticos dados al paciente son imprescindibles para obtener su colaboración y motivación a fin de seguir una terapia regular que obtenga los mejores resultados. Es necesario que existan unidades de linfología suficientes donde médicos rehabilitadores, fisioterapeutas y eventualmente terapeutas ocupacionales y psicólogos se involucren, trabajen e investiguen para mejor diagnosticar, prevenir y tratar y hacer más soportable y llevadera esta patología así como sus complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA:

- Rockson SG. Lymphedema. Am J Med 2001; 110: 288-95
- Meric F. et al. Long- term complications associated with breast-conservation surgery and radiotherapy. Ann Surg Oncol 2002; 9: 543-9
- Erickson VS. Et al; Arm edema in breast cancer patients. J Natl Cancer Inst 2001; 93: 96-111
- Harris SR. Et al Clinical practice guideline for the care and treatment of breast cancer. 11 Lymphedema. CMA J 2001; 164: 191-9
- Brennan MJ, Miller LT. Overview of treatment options and review of the current role and use of compression garments, intermittent pumps, and exercise in the management of lymphedema. Cancer 1998; 83 : 2821-7
- Werner RS et al. Arm edema in conservatively managed breast cancer: obesity is a major predictive factor. Radiology 1991; 180: 177-84
- Andersen L et al. Treatment of breast-cancer-related lymphedema with or without manual lymphatic drainage. Acta Oncol 2000; 39: 399-405
- Franzeck UK et al. Combined physical therapy for lymphedema evaluated by fluorescence microlymphography and lymph capillary pressure measurements. J vasc Res 1997; 34: 306-11
- Johansson K et al. A randomized study comparing manual lymph drainage with sequential pneumatic compression for treatment of postoperative arm lymphedema . Lymphology 1998; 31: 56-64
- Guedes Neto HJ. Surgical treatment of penile-scrotal lymphedema. Int Angiol 1996; 29: 132-3
- Becker C, et al. Treatment of lymphoedema combined with reconstruction of breast. Eur J Lymphol Relat Probl 2001; 34: 58