

Linfedemas

S. Vignes

Los linfedemas son la consecuencia de una estasis linfática que provoca un aumento de volumen del miembro afectado. Se clasifican en linfedemas primarios y secundarios. Los linfedemas secundarios del miembro superior tras el tratamiento de un cáncer de mama son los más frecuentes en países de nuestro entorno. Los linfedemas primarios son casi siempre esporádicos, en ocasiones familiares, o pueden formar parte de síndromes malformativos y/o genéticos más complejos. El diagnóstico de linfedema es clínico pero, en las formas primarias, la linfogammagrafía permite valorar con precisión la función linfática. La erisipela es la principal complicación de los linfedemas, aparte de la repercusión funcional y psicológica, en ocasiones importante. El principal diagnóstico diferencial de los linfedemas de los miembros inferiores es el lipedema definido por una distribución anormal de las grasas desde las caderas hasta los tobillos. El tratamiento se basa en la fisioterapia descongestiva completa (vendajes poco elásticos con bandas de alargamiento corto, drenajes linfáticos manuales, cuidados de la piel, ejercicios), cuya primera fase, intensiva, permite disminuir el volumen, y la segunda, estabilizar el volumen mediante la aplicación de una compresión elástica. La educación terapéutica, incluido el aprendizaje de los autovendajes, es indispensable para facilitar la autonomía del paciente.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Linfedema; Linfedema primario; Cáncer; Linfogammagrafía; Vendajes; Tratamiento

Plan

■ Fisiopatología	1
■ Linfedemas primarios	1
Genética de los linfedemas aislados	2
Síndrome distiquiasis-linfedema	2
Otras anomalías genéticas y síndromes malformativos complejos	2
■ Linfedemas secundarios	2
Miembro superior	2
Miembro inferior	3
■ Exploración física	3
Topografía	3
Síntomas	3
Piel y uñas	3
Diagnóstico del linfedema	4
■ Pruebas complementarias	4
Pruebas con objetivo etiológico	4
Linfogammagrafía	4
■ Complicaciones	4
■ Principal diagnóstico diferencial de los linfedemas de los miembros inferiores: el lipedema	4
■ Tratamiento del linfedema: fisioterapia descongestiva completa	5
Vendajes poco elásticos monotipos	5
Drenajes linfáticos manuales	5
■ Educación terapéutica del paciente	6
■ Compresión elástica	6
■ Otras medidas	6
■ Conclusión	7

■ Fisiopatología

Los linfedemas de los miembros son la consecuencia de una disfunción del sistema linfático responsable de una estasis de la linfa y más tarde de un aumento del volumen del miembro afectado. Los linfedemas pueden clasificarse de forma esquemática en linfedemas primarios, es decir, sin antecedente de intervención en el sistema linfático, en particular las zonas ganglionares, y los linfedemas secundarios a lesiones de las vías linfáticas. El sistema linfático desempeña la función de reabsorber los líquidos, los iones, las células (linfocitos) y las proteínas de la zona intersticial procedentes de los capilares. Secundariamente, aparecen un aumento de las células mononucleadas que estimulan la producción de colágeno por los fibroblastos, y una activación de los queratinocitos y de los adipocitos. Con la evolución, se observa por lo tanto un aumento del tejido adiposo, un engrosamiento y una «fibrosis» cutáneos donde el signo de Stemmer es la traducción clínica^[1]. Por lo tanto, el componente tisular se convierte en mayoritario y el componente líquido (linfático) en minoritario y, como consecuencia, se observan una reversibilidad parcial y una cronicidad de la enfermedad.

■ Linfedemas primarios

La incidencia anual está estimada en 1,15/100.000 personas menores de 20 años, pero la prevalencia de los linfedemas no se conoce de forma exacta, ya que existen pacientes con una afectación mínima (sólo los dedos de los pies) que no les obliga a consultar, ya que no les molesta. Existe un claro predominio femenino. Las primeras clasificaciones de los linfedemas primarios distinguen los linfedemas precoces, que aparecen antes de los

Cuadro 1.
Principales genes implicados en los linfedemas aislados o sindrómicos.

	Síndrome	Gen implicado	Principales signos clínicos exceptuando el linfedema
Linfedema aislado	Enfermedad de Milroy (OMIM 153100)	VEGFR-3	Linfedema de los miembros, de la cara, genital
	Enfermedad de Milroy-like	VEGFC	
Síndromes complejos con linfedema	Hennekam (OMIM 235510)	CCBE1	Linfangiectasias digestivas, retraso mental, anomalías de la cara y sindactilia
	Linfedema-distiquiasis (OMIM 153400)	FOXC2	Distiquiasis
	Hipotricosis-linfedema-telangiectasias (OMIM 607823)	SOX18	Hipotricosis-telangiectasias
	Síndrome de Emberger (OMIM 614038)	GATA2	Mielodisplasia (riesgo de leucemia aguda mieloide), inmunodepresión
	Síndrome de Meige (OMIM 153200)	GJC2	Linfedema familiar que aparece en la pubertad
	Síndrome oculodentodigital (OMIM 164200)	GJA1	Hipotelorismo, hipoplasia de las aletas nasales, microftalmia, microdontia, sindactilia
	Síndrome de Aagenaes (OMIM 214900)	Localizado en 15q	Colestasis grave
	Síndrome de Noonan (OMIM 163950)	PTPN11, SOS1	Hipertelorismo, ptosis, implantación baja de las orejas, cuello palmado corto, criptorquidia, retraso intelectual
	Síndrome MCLMR (OMIM 152950)	KIF11	Microcefalia, coriorretinopatía, retraso mental
Síndromes con malformaciones linfáticas	Síndrome de Turner	Monosomía X	Talla baja, pterigium coli, sordera, sobrepeso
	Síndrome CLOVES (OMIM 612918)	PIK3CA	Malformaciones vasculares, escoliosis, asimetría segmentaria
	Síndrome de Proteo (OMIM 176920)	PTEN, AKT1	Megalodactilias, asimetría de longitud de los miembros, de los músculos, nevos, organomegalia, malformaciones vasculares
	Enfermedad de Waldmann (OMIM 152800)	Desconocido	Linfangiectasias digestivas, enteropatía exudativa

OMIM: Online Mendelian Inheritance in Man.

35 años de edad, de los linfedemas tardíos (*lymphedema tarda*), que aparecen a partir de los 35 años. Las formas congénitas aparecen al nacimiento o en el primer año de vida y en ocasiones son familiares, llamadas entonces enfermedad de Milroy.

Esta antigua clasificación tiende a ser sustituida por la aportación de la genética en los linfedemas primarios aislados o ligados a un síndrome más complejo ^[2, 3].

Genética de los linfedemas aislados

En los linfedemas aislados familiares, el gen del receptor 3 del factor de crecimiento vascular C (*VEGFC*), llamado *VEGFR-3*, está implicado en la enfermedad de Milroy, de transmisión autosómica dominante, con una penetrancia del 90%. Así mismo, se observan también las anomalías del gen *VEGFR-3* en niños afectados, sin antecedentes familiares. Además, existen otras anomalías genéticas susceptibles de provocar linfedemas familiares con un fenotipo idéntico (de tipo Milroy), pero no ligadas a una mutación del *VEGFR-3*, en particular mutaciones del gen del ligando del receptor *VEGFR-3*, el *VEGFC*.

Síndrome distiquiasis-linfedema

La distiquiasis es la presencia de una segunda línea de pestañas supernumerarias al nivel de los orificios de las glándulas de Meibomio. Este síndrome, del que existen formas familiares y esporádicas, está ligado a mutaciones del gen *FOXC2*, que interviene en el desarrollo del arco aórtico primario y del esqueleto. Las anomalías ligadas a estas mutaciones originan la presencia de células musculares lisas en los capilares linfáticos iniciales (habitualmente carentes de ellas) y una ausencia de válvulas en los colectores linfáticos, favoreciendo así un reflujo de linfa y un linfedema. Este gen también está implicado en algunas formas de insuficiencia venosa de los miembros inferiores con reflujo en las redes venosas superficial (safena interna) y profunda (femoral, poplítea) de los miembros inferiores ligadas a anomalías valvulares (avalvulias) y asociadas o no a un linfedema.

Cuadro 2.
Causas infrecuentes de linfedemas de los miembros.

Enfermedad de Kaposi por el VHH-8
Patologías reumatológicas:
- artritis reumatoide del adulto y del niño
- espondiloartropatías
- artritis psoriásica
Fibrosis retroperitoneales idiopáticas o secundarias (cánceres, fármacos, infecciones, sustancias extrañas, traumatismos)
Sirolimús (inmunosupresor)
Falta de uso de un miembro
Contracciones autoprovocadas (muñeca, pie, gemelo) en las patomimias

VHH-8: virus del herpes humano tipo 8.

Otras anomalías genéticas y síndromes malformativos complejos

Otras anomalías genéticas y síndromes malformativos complejos pueden acompañarse de linfedema (Cuadro 1).

■ Linfedemas secundarios

Las causas más frecuentemente implicadas son los tratamientos oncológicos. Otras causas más raras aparecen en el Cuadro 2.

Miembro superior

Los linfedemas del miembro superior tras el tratamiento del cáncer de mama representan la principal causa de los linfedemas en países de nuestro entorno. La frecuencia (diferencia volumétrica del 10% entre los dos miembros superiores) está estimada en la actualidad entre el 15-20% tras vaciamiento axilar clásico y entre el 6-8% tras la técnica del ganglio centinela ^[4]. Los principales factores de riesgo de desarrollo de un linfedema son el vaciamiento axilar, la radioterapia, en particular en las zonas

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8757840>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8757840>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)