

Linfedema crónico de miembros inferiores en gigantismo por tumor hipofisario

I. FORNER CORDERO, C. GRAO CASTELLOTE y D. MALDONADO GARRIDO

Unidad de Linfedema. Departamento de Rehabilitación Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Resumen.—Se presenta el caso de una mujer de 44 años con linfedema-elefantiasis en miembros inferiores grado IV, de 20 años de evolución, con múltiples complicaciones cutáneas, en el contexto de gigantismo que apareció en la infancia como consecuencia de un tumor hipofisario productor de hormona de crecimiento. La producción excesiva de hormona de crecimiento ocasiona el crecimiento excesivo de tejidos óseos, cartilaginosos, vísceras, partes blandas, así como alteraciones endocrinas y cardiovasculares. Los resultados del tratamiento descongestivo de linfedema, con drenaje linfático manual, presoterapia multicompartimental, vendajes compresivos y cinesiterapia, seguido de una terapia de mantenimiento, fueron satisfactorios, permaneciendo estable en la actualidad.

Palabras clave: *Gigantismo. Linfedema. Complicaciones. Tratamiento rehabilitador.*

CHRONIC LYMPHEDEMA OF THE LOWER LIMBS IN GIGANTISM DUE TO HYPOPHYSIAL TUMOR

Summary.—A case of a 44 year old woman with grade IV lymphedema-elephantiasis in lower limbs, of 20 years evolution, with multiple skin complications in the context of gigantism that appeared in childhood as a consequence of a hypophysial tumor that produces growth hormone (GH) is presented. The excessive production of GH causes excessive growth of bone, cartilaginous tissues, viscera, soft tissues as well as endocrine and cardiovascular abnormalities. The results of the decongestive treatment of lymphedema, with manual lymph drainage, multicompartimental pressotherapy, compressive bandages and kinesiotherapy, followed by maintenance therapy, were satisfactory, the patient remaining stable at present.

Key words: *Gigantism, Lymphedema. Complications. Rehabilitating treatment.*

INTRODUCCIÓN

El linfedema es la acumulación de líquido rico en proteínas en el espacio intersticial, principalmente en el tejido celular subcutáneo, ocasionado por la alteración del drenaje linfático debido a la ausencia, daño o bloqueo de los vasos linfáticos, y que se caracteriza por ser un edema crónico y evolutivo que favorece el desarrollo de fibrosis intersticial y facilita la instauración de complicaciones locales^{1,2}. El linfedema puede ser primario o secundario³. El linfedema primario es causado por alteración estructural de los vasos linfáticos por hipo o hiperplasia de los mismos. Por otro lado, el linfedema secundario se atribuye a una obstrucción o infiltración de la circulación linfática, por un proceso proliferativo, exéresis ganglionar, traumatismos, etc.

CASO CLÍNICO

Mujer de 44 años, con gigantismo y rasgos acromegálicos, consulta por linfedema crónico en miembros inferiores y episodios frecuentes de úlceras linfáticas.

Como antecedentes personales presenta gigantismo, por tumor hipofisario diagnosticado a los 8 años y tratado con bomba de cobalto, hipertensión arterial, hipotiroidismo con función tiroidea normal en la actualidad, y obesidad con un índice de masa corporal (IMC) de 45,09 kg/m². La reserva hipofisaria es normal en la actualidad.

Refiere historia de piernas gorditas desde el inicio del cuadro de gigantismo, y que empeoró claramente con la menarquia. Nunca ha recibido tratamiento específico para su linfedema a pesar del carácter progresivo, crónico e invalidante de éste, y ha sufrido en múltiples ocasiones úlceras linfáticas con linforragia que tardaron mucho tiempo en curar. A la exploración física presenta elefantiasis grado III-IV bilateral (fig. 1), más severa en miembro inferior derecho, con un edema duro y frío

desde el pie hasta el muslo, con placas extensas de fibrosis e hipodermatitis, y cambios tróficos cutáneos. Además la piel muestra cicatrices de las úlceras previas (fig. 2) y signos de insuficiencia venosa. El signo de Stemmer es positivo. La exploración cardiorrespiratoria es normal. La eco-doppler de miembros inferiores revela una insuficiencia de safena interna. La TAC abdominopélvica descarta masas o adenopatías responsables de un linfedema secundario. Las hormonas tiroideas están en límites normales.

La medición de perímetros en los miembros inferiores cada 4 cm fue el método empleado para medir el linfedema y el cálculo del volumen se hizo con la fórmula de Kuhnke⁴. El volumen inicial calculado fue de 21.991 ml en el miembro inferior derecho y de 20.794 ml en el izquierdo.

Método de Kuhnke:

$$\text{Volumen} = \frac{C1^2 + CN^2 + CN^2}{p}$$

Para medir la respuesta al tratamiento se calculó el porcentaje de reducción de volumen con respecto al inicial mediante la siguiente fórmula:

$$\frac{\text{Volumen pretratamiento} - \text{Volumen postratamiento}}{\text{Volumen pretratamiento}} \times 100$$

La paciente ingresó durante 3 semanas para tratamiento descongestivo del linfedema, con dieta hipocalórica y monitorización de la función cardíaca y renal. Recibió diariamente drenaje linfático manual según la técnica de Vodder durante 45 minutos, presoterapia multicompartimental durante 30 minutos entre 40-60 mm Hg, seguidos de vendajes compresivos y cinesiterapia^{5,6}. Tras 12 sesiones, consiguió una reducción en miembro inferior derecho de 15,11 % del volumen inicial y en miembro inferior izquierdo de 16,39 %; que en términos volumétricos correspondería a 3.325 ml en miembro inferior derecho y 3.410 ml en miembro inferior izquierdo. La pérdida de peso de la paciente al final del tratamiento fue de 14 kg, y el IMC al alta fue de 40,5 kg/m². Fue dada de alta hospitalaria con tratamiento de mantenimiento con presoterapia y vendajes una vez a la semana, con media de compresión para linfedema clase IV, y autovendajes nocturnos. La paciente ha seguido perdiendo peso, y se mantiene estable, sin nuevos episodios de úlceras cutáneas.

DISCUSIÓN

La hipersecreción crónica de hormona de crecimiento (GH)⁷⁻¹⁰, cuya causa más frecuente es el adenoma hipofisario, produce los cuadros de acromegalia en el adulto y de gigantismo en el prepúber



Fig. 1.—Elefantiasis de miembros inferiores en mujer con gigantismo.



Fig. 2.—Trastornos cutáneos crónicos secundarios a linfedema de larga evolución.

además de las manifestaciones clínicas propias del tumor endocraneal, como cefaleas y alteraciones visuales. La producción excesiva de GH aumenta la osteogénesis y la condrogénesis, con formación de hueso subperióstico en todo el esqueleto sobre todo en partes acras, que junto al aumento de partes blandas, da lugar al crecimiento de manos, pies y perímetro craneal, prognatismo, y

desarrollo exagerado de la lengua, diastemas dentales y rasgos faciales toscos.

La proliferación del tejido conjuntivo y depósito de hialuronatos originan edema intersticial, la piel aparece engrosada por aumento de tejido conjuntivo. Es frecuente la hiperhidrosis y la hipertrofia de las glándulas sebáceas. Neurológicamente, el crecimiento fibroso perineural y endoneural de los troncos nerviosos ocasiona la aparición de neuropatías periféricas como el síndrome del túnel carpiano. Otra de las manifestaciones clínicas de la acromegalia es la visceromegalia generalizada, lo que condiciona cambios en la función de estos órganos.

No hemos encontrado ningún caso publicado que asocie la aparición de linfedema con el gigantismo o la acromegalia. Esto puede ser debido a la falta de diagnóstico, sobre todo en los casos leves, ya que podría ser confundido fácilmente con el aumento de partes blandas característico de este síndrome. Fisiopatológicamente, la aparición de linfedema podría deberse a una hiperplasia de las vías linfáticas por efecto de la hormona de crecimiento, o a una insuficiencia o hipoplasia relativa del sistema linfático respecto al crecimiento excesivo de la paciente.

La Terapia Física Compleja descongética (TFC) consiste en la aplicación de:

- Drenaje linfático manual, técnica de masaje que dura unos 45 minutos, cuyo objetivo es abrir vías linfáticas y reducir la fibrosis.
- Presoterapia multicompartimental, entre 60 y 80 mm Hg, 30 minutos.
- Vendajes con material inelástico para evitar el reflujo linfático hasta el día siguiente,
- Un programa de cinesiterapia.

A pesar de que no existen protocolos claros, la pauta de entre 10 y 20 sesiones^{11,12} en días consecutivos, parece aportar los mayores beneficios en cuanto a reducción de volumen. Con 12 sesiones, nuestra paciente consiguió reducir 6.735 ml de líquido entre las dos extremidades y unos 14 kg de peso, a pesar de la cronicidad. Cuando se llega a una meseta en la reducción de volumen, se pasa a la fase de mantenimiento que consiste en medias de compresión a medida, cinesiterapia y medidas higiénicas. En esta paciente se requirió además una sesión de TFC semanal para conseguir la estabilidad de los resultados del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brennan MJ Lymphedema following the surgical treatment of breast cancer: A review of pathophysiology and treatment. *J Pain Sympt Manage* 1992;7:110-6.
2. Nelson PA. Rehabilitación de los pacientes con linfedema. En: Kottke FJ, Lehmann JF, eds. *Medicina física y rehabilitación*. 4.ª ed. Madrid: Panamericana, 1997; p. 1176-81.
3. Güell Fortuny JM. Clasificación del linfedema. En: J Latorre. *Linfedema*. Barcelona: Edika-Med; 1991.
4. Ramos SM, O'Donnell LS, Knight G. Edema volume, not timing, is the key to success in lymphedema treatment. *Am JSurg* 1999;178:311-5.
5. Harris SH, Hugi MR, Olivetto IA, et al. Clinical practice guidelines for the care and treatment of breast cancer: 11. Lymphedema. *CMAJ* 2001;164:191-9.
6. Cohen SR, Payne DK, Tunkel RS. Lymphedema. Strategies for management. *Cancer* 2001;92:980-7.
7. Thorner MO, Vance ML, Horvath E, Kovacs K. The anterior pituitary. En: Wilson JD, Williams. *Textbook of endocrinology*. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992; p. 221-310.
8. Biller BMK, Daniels GH. Neuroendocrine regulation and diseases of the anterior pituitary and hypothalamus. En: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ et al. eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14th ed. New York: McGraw-Hill, 1998; p. 1972-99.
9. Dubuis JM, Deal CL, Drews RT, Goodyer CG, Lagace G, Asa SL, et al. Mammosomatotroph adenoma causing gigantism in an 8-year old boy: A possible pathogenic mechanism. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1995;42:539-49.
10. Zimmerman D, Young WF, Eberbold MJ, Scheithauer BW, Kovacs K, Horvath E, et al. Congenital gigantism due to a growth hormone releasing hormone excess and pituitary hyperplasia with adenomatous transformation. *J Clin Endocrinol Metab* 1993;76:216-22.
11. González Viejo MA, Condón Huerta MJ, Lecuona Navea M, Val Lampreave L, Lainez Zaragüeta I, Rezusta Sagasti L, et al. Coste-efectividad del tratamiento del linfedema postmastectomía en España. *Rehabilitación (Madr)* 2001; 35:68-73.
12. Cuello Villaverde E, Guerola Soler N, López Rodríguez A. Perfil clínico y terapéutico del linfedema postmastectomía. *Rehabilitación (Madr)* 2003;37:22-32.

Correspondencia:

I. Forner Cordero
 Andrés Mancebo 36, 12
 46023 Valencia
 Correo electrónico: iforner@saludalia.com