

UN CASO DE LINFEDEMA CONGENITO SIMPLE.

REVISION DE LA LITERATURA Y PRESENTACION DE UN CASO CLINICO *

P. GIACCHINO. I.º Divisione di Chirurgia Generale (Prof. L. Vernetti)
F. FARANDA y G. ROMAGNOLI. Divisione di Chirurgia Pediatrica (Prof. B. Possenti)

Ente Ospedaliero «Ospedali Galliera». Genova (Italia)

El linfedema de los miembros inferiores es conocido desde la antigüedad. Desde mucho tiempo su causa se considera un obstáculo al flujo linfático (4). Con relación al flebedema, es más duro, menos reducible por el decúbito y, por lo común, afecta a todo el miembro (10).

Los linfedemas pueden clasificarse en:

I. *Linfedemas congénitos*: Simple, familiar y por brida amniótica.

II. *Linfedema esencial*: Primitivo o idiopático.

III. *Linfedemas secundarios*: Postoperatorio, postraumático, tuberculoso, postlinfangítico, filariósico, etc.

IV. *Linfedemas de otro tipo*: Verrucosis linfostática, linfedema por reflujo quiloso, linfedema tumorigénico.

Según su localización, pueden clasificarse en:

I. *Acromélicos*, cuando afectan la parte distal del miembro.

II. *Totales*.

III. *Rizomélicos*, cuando afectan la parte proximal del miembro.

Otras clasificaciones diferencian los linfedemas sólo en primarios y secundarios, los primeros llamados también idiopáticos (8, 2). El linfedema llamado primario o idiopático puede subdividirse ulteriormente en tres grupos en

* Original recibido en español.

atención a la edad de aparición. El linfedema congénito aparece en el nacimiento o poco después. Si se manifiesta entre la primera infancia y la tercera década de la vida se cataloga como linfedema precoz. Y si aparece después de la tercera década, se denomina tardío.

Sin querer discutir una u otra clasificación, creemos útil añadir algo más sobre los linfedemas primarios, pues los secundarios no presentan casi nunca problemas etiopatogénicos o fisiopatológicos. La linfografía (1, 6, 7, 12, 15) permite clasificar los linfedemas congénitos en tres grupos:

- a) Linfedemas por **aplasia**, cuando hay ausencia de linfáticos subcutáneos (14 %).
- b) Linfedemas por **hipoplasia**, cuando los linfáticos subcutáneos son escasos en número y tamaño (55 %).
- c) Linfedemas por **hiperplasia**, cuando los linfáticos subcutáneos son muy abundantes, de gran tamaño e insuficientes, megalinfáticos (24 %).

Observación ocasional es la del reflujo de la sustancia de contraste de los colectores hacia el plexo superficial de la dermis. Un pequeño número de pacientes presenta unos linfáticos de amplia luz, tortuosos, de válvulas insuficientes o ausentes, que dan lugar a la formación de linfangiectasias. El *linfedema congénito simple*, cualquiera que sea su origen, viene caracterizado por la presencia desde el nacimiento de una tumefacción difusa de parte o de todo el miembro. No existe etiología a la que quepa atribuir su causa. Bajo el punto de vista anatomopatológico se observa aumento del espesor de la dermis y del tejido celular subcutáneo, donde hallamos cavidades linfáticas muy dilatadas y rodeadas de tejido fibroso. El *linfedema familiar*, linfedema hereditario, trofoedema de Meige, enfermedad de Milroy o de Milroy-None, presenta un cuadro clínico y anatomopatológico idéntico al linfedema congénito simple, diferenciándose porque tiene carácter familiar. El *linfedema primario*, idiopático o esencial, de etiología desconocida, afecta con preferencia al sexo femenino, por lo común en edad puberal (Linfedema precoz de Allen). Se inicia en general como un edema acromélico para convertirse en general o total, aumentando de volumen todo el miembro sin que lo deforme de modo excesivo.

Después de estas consideraciones, **pasamos a describir un caso clínico de linfedema congénito simple** en el que la linfografía, además de mostrar megalinfáticos, mostraba un obstáculo al flujo linfático a nivel del tercio inferior del muslo. El linfedema, aparte de interesar de forma global el miembro inferior, se extendía asimismo hasta la región glútea.

Caso clínico: M. E., niña. N. 22 mayo 1974.

Desde su nacimiento presenta elefantiasis del miembro inferior izquierdo en su totalidad. Por otra parte se observan tumefacciones de consistencia blanda, redondeadas, en región glútea izquierda, de diámetro alrededor de 2 cm, y en la zona crural del mismo lado, donde la masa de unos 4 cm de diámetro

aparece adherida a los planos profundos. La compresión no reduce el tamaño. En el tercio medio pretibial se observan vesículas linfangiectásicas. Estas lesiones han mostrado un rápido crecimiento.

A los 5 meses ingresó para efectuar un reconocimiento. Se practicó una linfoescintigrafía abdominal que demostró un enlentecimiento del flujo linfático en el lado izquierdo. La oscilometría en ambos miembros era normal.



FIG. 1 A.

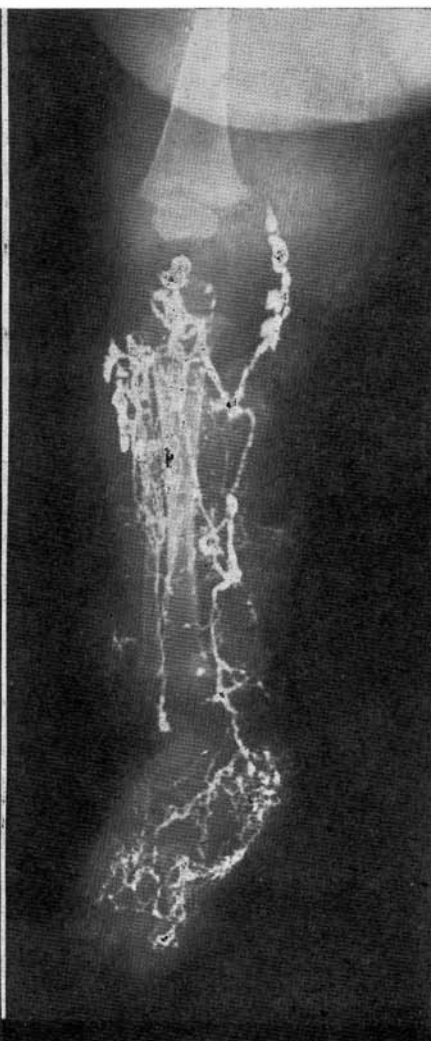


FIG. 1 B.

FIG. 1 A, B y C.—Linfografía del miembro inferior izquierdo que evidencia la estasis linfática en pie, pierna y rodilla. A este nivel, en su cara interna, reducción de calibre del linfático en «cola de ratón».

Al mes siguiente ingresa de nuevo en el Departamento de Cirugía Pediátrica de los «Ospedali Galliera». La radiografía comparativa de los miembros inferiores demostró desarrollo esquelético y dimensiones regulares en los dos lados. Practicada linfografía (fig. 1 A, B, C) del miembro inferior izquierdo, se evidencia la estasis linfática en el pie, pierna y rodilla, con estancamiento del medio de contraste; a nivel de la rodilla, en su cara interna, salto de la opacificación con reducción de calibre en «cola de ratón» del linfático interesado. La permeabilidad es deducible de modo indirecto de la opacificación, si bien tardía, de los linfáticos y ganglios inguinales y lumboaórticos del mismo lado



FIG. 1 C.

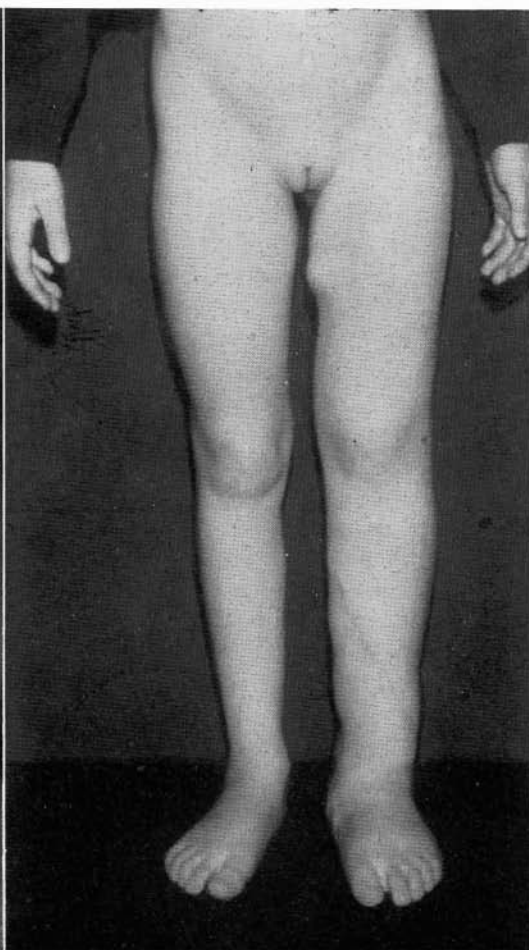


FIG. 2.

FIG. 2. — Resultado de las sucesivas intervenciones efectuadas a base de operaciones reductoras de las masas linfagictásicas.

a través de una muy sutil red linfática colateral subcutánea. Presencia de un doble obstáculo a la canalización por hipoplasia de la vía linfática izquierda a nivel del muslo y región lumbar alta.

Un año después, se ha sometido a la paciente a la primera intervención de reducción del miembro por resección de un colgajo cutáneo y celular subcutáneo hasta la aponeurosis, en forma de elipse.

Al examen histopatológico se aprecian en la dermis e hipodermis numerosas ectasias vasculares, en gran parte linfáticas, conteniendo un escaso material amorfo eosinófilo. En el estroma hay extravasados hemáticos y numerosos infiltrados inflamatorios, en especial de tipo crónico.

A los 5 meses de la primera, es sometida a nueva intervención reductora en región glútea, con incisión en semiluna. El tejido resecaado presenta en la profundidad numerosos quistes linfáticos de variado volumen que afectan el celular perirrectal, con tendencia a profundizar hacia la pelvis.

La histología confirma el origen angiodisplásico linfangiomatoso de la lesión.

La tercera intervención, a los 10 meses de la segunda, comprende la región maléolo-metatarsiana interna del pie izquierdo, a fin de poner remedio a los problemas de la deambulación aparecidos entretanto, con una buena remodelación.

Al año aproximadamente, la paciente sufre episodios de flogosis de la masa linfangiomatosa residual. Durante su internamiento se procede a terapéutica antiflogística general y tópica, con remisión de la sintomatología. A los 7 meses de este episodio se lleva a cabo otra intervención reductora a nivel de la región anterolateral interna de la pierna.

Dado que el programa terapéutico no ha finalizado todavía, no cabe establecer comparaciones con otros métodos (3, 5, 9, 11, 13, 14) ni mucho menos llegar a conclusiones definitivas sobre el caso presentado; caso que, no obstante, hemos querido exponer, ya sea por la rareza de este tipo de patología, ya por el buen resultado parcial conseguido hasta el presente con las sucesivas intervenciones plásticas reductoras repetidas en el tiempo (fig. 2).

RESUMEN

Tras una serie de consideraciones sobre los linfedemas de los miembros inferiores, su clasificación y características principales, se describe un caso de Linfedema congénito simple, tratado por sucesivas intervenciones reductoras de los tejidos afectados con resultado parcial, por el momento, satisfactorio.

SUMMARY

After a serie of considerations about Lymphedemas of the lower limbs (classification, characteristics, location), a case of Simple Congenital Lymphedema treated by succesives resections of the damaged tissues is described. Special conditions of the case are emphasized.

BIBLIOGRAFIA

1. **Akisada, M.:** Lymphangiography of the oedematous extremities. «Lymphology», 12:29, 1979.
2. **Battezzati, M. y Donini, I.:** «The Lymphatic System». Ed. Piccin. Padova, 1972.
3. **Bresadola, F. y cols.:** Peripheral Lymphatic-venous anastomosis: new technic. «Minerva Chir.», 33:1.711, 1978.
4. **Davis y Christopher:** «Textbook of Surgery». Ed. Saunders. Philadelphia, 1972.
5. **Jantet, G. H.; Taylor, G. W. y Kinmoth, J. B.:** Operations for primary lymphoedema of the lower limbs. «The Journ. of Cardiovasc. Surg.», 2:27, 1961.
6. **Kinmoth, J. B.:** Lymphangiography in clinical surgery and particularly in the treatment of lymphoedema. «Annals of the Royal College of Surgeons of England», 15:300, 1954.
7. **Kinmoth, J. B.; Taylor, G. W. y Harper, R. K.:** Lymphangiography: a technique for its clinical use in the lower limb. «The British Medical Journal», 1:940, 1955.
8. **Kinmoth, J. B.:** Primary lymphoedema of the lower limb. «Proceedings of the Royal Society of Medicine», 28:1021, 1965.
9. **Lindermayer, H. y cols.:** Therapy of lymphoedema. «MMW», 122:825, 1980.
10. **Martorell, F.:** Linfedema. «Actas del Instituto Policlinico de Barcelona», 12:181, 1958.
11. **Mir y Mir, L.:** Tratamiento quirúrgico del linfedema. «Barcelona Quirúrgica», 10:331, 1966.
12. **Pomerante, M.:** Lymphangiography. «Surg. Clin. N. Amer», 49:1451, 1979.
13. **Sakaguchi, S.:** Surgical treatment of chronic lymphoedema of the extremities. «Lymphology», 12:45, 1979.
14. **Tanabe, T.:** The surgical treatment of chronic lymphoedema of the extremities. «Lymphology», 12:45, 1979.
15. **Tosatti, E.:** La linfografia per lo studio dei linfatici e linfedemi dell'arto inferiore. «Rassegna Clinico Scientifica», 33:161, 1957.