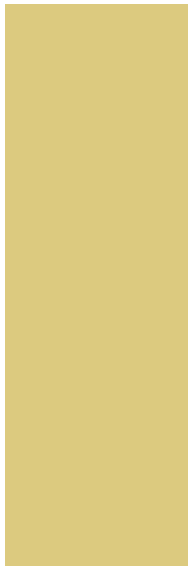
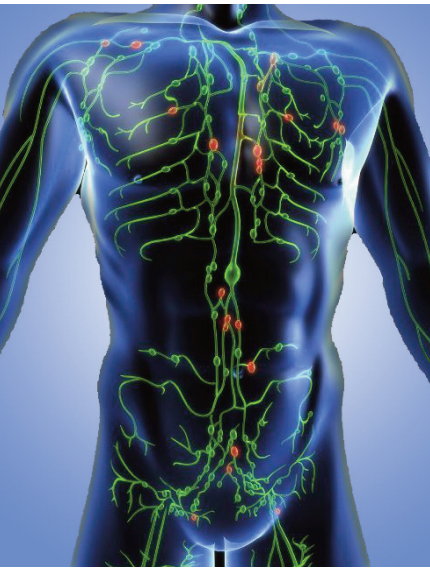


## Orientación Diagnóstica y Terapéutica del Linfedema

**Coordinadoras:** Cristina Puigdemívol Serafí (CEFyL) y Belén Alonso Álvarez (SERMEF)



[www.capitulodeflebo.org](http://www.capitulodeflebo.org)



SEACV  
SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE FLEBOLOGÍA Y LINFOLOGÍA VASCULAR



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN Y MEDICINA FÍSICA

# Guía de Práctica Clínica

---

## Orientación Diagnóstica y Terapéutica del Linfedema



[www.capitulodeflebologia.org](http://www.capitulodeflebologia.org)





# Índice

---

Prólogo	
Cristina Puigdellivol Serafí, Belén Alonso Álvarez .....	7
¿Qué es el linfedema? Datos epidemiológicos, etiopatogenia y factores de riesgo .....	9
Cristina Puigdellivol Serafí y Belén Alonso Álvarez	
Clasificación.....	15
Pilar Crespo Cobo y Cristina Puigdellivol Serafí	
Sintomatología clínica .....	21
Manuel Ignacio Sánchez Nevárez	
Valoración médica, diagnóstico y estadificación.....	25
Manuel Ignacio Sánchez Nevárez	
Diagnóstico diferencial.....	33
Manuel Ignacio Sánchez Nevárez	
Complicaciones .....	37
Manuel Ignacio Sánchez Nevárez	
Linfangitis aguda .....	39
Isabel Forner Cordero, Ángeles Forner Cordero, Lourdes Reina Gutiérrez, y Juan Frasset Artés	
Flebolinfedema .....	45
Lourdes Reina Gutiérrez	
Complicaciones y cuidados de la piel .....	49
Lourdes Reina Gutiérrez	

<b>Derivación del paciente con linfedema</b> .....	<b>57</b>
<b>Isabel Forner Cordero, Lourdes Reina Gutiérrez, Belén Alonso Álvarez y Cristina Puigdellivol Serafi</b>	
<b>Prevención del linfedema</b> .....	<b>63</b>
<b>Belén Alonso Álvarez e Inmaculada García Montes</b>	
<b>Tratamiento conservador</b> .....	<b>67</b>
<b>TERAPIA DESCONGESTIVA DEL LINFEDEMA (TDL)</b> .....	<b>68</b>
Objetivos, indicaciones y contraindicaciones .....	69
<b>Belén Alonso Álvarez, Cristina Puigdellivol Serafi</b>	
Protocolos terapéuticos .....	72
<b>Isabel Forner Cordero, Remedios Ruiz Miñarro</b>	
Técnicas terapéuticas .....	75
<b>Remedios Ruiz Miñarro, Isabel Forner Cordero</b>	
Prendas de contención .....	79
<b>Carolina de Miguel Benadiba</b>	
Medidas dietéticas .....	84
<b>Marta Anguera Salvatella</b>	
<b>TERAPIAS DE APOYO</b> .....	<b>86</b>
Kinesiotaping .....	86
<b>Remedios Ruiz Miñarro</b>	
Farmacoterapia .....	87
<b>Cristina Puigdellivol Serafi</b>	
Otras modalidades terapéuticas .....	88
<b>Belén Alonso Álvarez e Inmaculada García Montes</b>	
Apoyo Psicoterapéutico para el paciente y sus familiares .....	89
<b>Luis Miguel Amurrio López de Gastiain</b>	
<b>Tratamiento quirúrgico</b> .....	<b>97</b>
<b>Gemma Pons Playà y Pilar Crespo Cobo</b>	
<b>Linfedemas especiales</b> .....	<b>107</b>
<b>LINFEDEMA GENITAL</b> .....	<b>107</b>
<b>Isabel Forner Cordero, Pilar Rel Monzó</b>	
<b>LINFEDEMA DE LA MAMA</b> .....	<b>110</b>
<b>Isabel Forner Cordero, Pilar Rel Monzó</b>	
<b>LINFEDEMA DE CABEZA, CARA Y CUELLO</b> .....	<b>114</b>
<b>Dolores Maldonado Garrido, Pablo Nogués Meléndez</b>	
<b>LINFEDEMA SECUNDARIO MALIGNO</b> .....	<b>117</b>
<b>José Muñoz-Langa, Isabel Forner Cordero</b>	

El paciente con linfedema y su familia: aspectos psicológicos y estrategias de afrontamiento.....	125
Luis Miguel Amurrio López de Gastiain	
El equipo sanitario ante la persona con linfedema y su entorno .....	129
Luis Miguel Amurrio López de Gastiain	
Linfedema y discapacidad .....	133
Belén Alonso Álvarez e Inmaculada García Montes	
ANEXO A: Consejos de la Sociedad Internacional de Linfología .....	135
ANEXO B: Ejercicios para linfedema.....	137
ANEXO C: Consejos de alimentación en linfedema .....	141
Marta Anguera Salvatella	
ANEXO D: Asociaciones de linfedema en España.....	143
¡Jamás un linfedema debe frustrar nuestra vida! .....	145
Zuriñe Blasco Echeguren	



## Prólogo

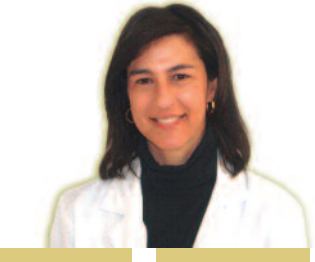
### **Dra. Cristina Puigdellivol Serafi**

Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular.  
Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona



### **Dra. Belén Alonso Álvarez**

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación.  
Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.  
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid



El linfedema es una patología crónica que, a pesar de que se conoce desde hace décadas, sigue siendo infradiagnosticada y no se ha visto evolucionar sus tratamientos ni protocolizarse con la misma velocidad ni el mismo énfasis, que en el resto de enfermedades.

A este hecho, se suma el aumento de la incidencia de linfedemas secundarios a los tratamientos oncológicos que se está produciendo en nuestro medio. Estos pacientes que, gracias a la cirugía, quimio y/o radioterapia han conseguido superar una enfermedad mortal, muchas veces se ven sorprendidos por un linfedema que, lejos de ser tan grave como el cáncer, es lo suficientemente insidioso como para afectar tanto su salud como su calidad de vida.

Pero, a diferencia de otras patologías, no queda claro a quien deben acudir. ¿Deben consultar al oncólogo? ¿O tal vez al médico de familia? Estas dudas hacen que en muchas ocasiones, el diagnóstico y tratamiento adecuados sean precedidos por una auténtica peregrinación a distintos médicos y diferentes especialidades con el desgaste físico y emocional que esto comporta.

Tampoco hay que olvidar los linfedemas primarios. Tanto los que aparecen de forma precoz como los tardíos, tendrán un mejor pronóstico cuanto antes puedan ser diagnosticados, filiados y tratados.

Esta situación ha empujado al Capítulo Español de Flebología y Linfología (CEFyL) y a la Sociedad Española de Medicina Física y Rehabilitación (SERMEF) a unir sus fuerzas y conocimientos para elaborar esta guía de consenso, de la cual he sido coordinadora por parte del CEFyL, junto a la Dra. Belén Alonso por la SERMEF.

Nuestra idea desde un principio ha sido establecer de forma clara y, sobre todo, práctica el protocolo a seguir cuando nos encontramos ante un paciente con linfedema. Los primeros pasos en el proceso asistencial van encaminados al correcto diagnóstico del paciente, seguidos por el abordaje terapéutico integral y el correcto manejo de todas sus complicaciones.

Por eso esta guía, incluye una primera parte dedicada a la definición y orientación diagnóstica del linfedema, y una segunda más amplia, en la que se ha hecho una revisión exhaustiva de las mejores prácticas en el tratamiento del edema y sus complicaciones.



No ha sido tarea fácil. La ausencia de protocolos consensuados ha hecho que cada centro tenga su sistema de trabajo y nos ha obligado a recopilar mucha información y a fusionar lo que dicen las guías internacionales, con lo que nosotros realizamos, y realmente es factible en nuestro país. Estamos satisfechas con el resultado y, gracias al esfuerzo de todos los autores que han

participado, a los que agradecemos muy sinceramente su esfuerzo y colaboración, creemos haber logrado nuestro propósito.

Deseamos que este Consenso sea una herramienta útil en el día a día de todos los profesionales relacionados con el linfedema, y que nos ayude a ser más eficientes y mejorar la calidad de la asistencia que prestamos a nuestros pacientes.

## ¿Qué es el linfedema? Datos epidemiológicos, etiopatogenia y factores de riesgo

### **Cristina Puigdellivol Serafi**

Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular.  
Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona.

### **Belén Alonso Álvarez**

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación.  
Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.  
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

---

Es un tipo de edema producido por una disfunción linfática y que se caracteriza por el acúmulo de líquido rico en proteínas en el espacio intersticial dando lugar a un aumento de tamaño o hinchazón de la región corporal afectada<sup>1</sup>.

Es importante diferenciar el linfedema de otros tipos de edema (síndrome nefrótico, desnutrición, insuficiencia cardíaca, etc.) en los que el líquido intersticial acumulado es pobre en proteínas.

En pacientes con linfedema crónico suelen formarse acúmulos de tejido adiposo subcutáneo en la zona afectada. Aunque se desconoce la causa de dicha proliferación, explica el hecho de que el tratamiento conservador no reduzca completamente el edema en el área afectada.

**Figura 1. Linfedema Primario de extremidades inferiores en grado de elefantiasis**



## Datos epidemiológicos

No hay datos de prevalencia del linfedema primario en nuestro país. En USA se estima que su incidencia es de 1,15/100.000 habitantes.

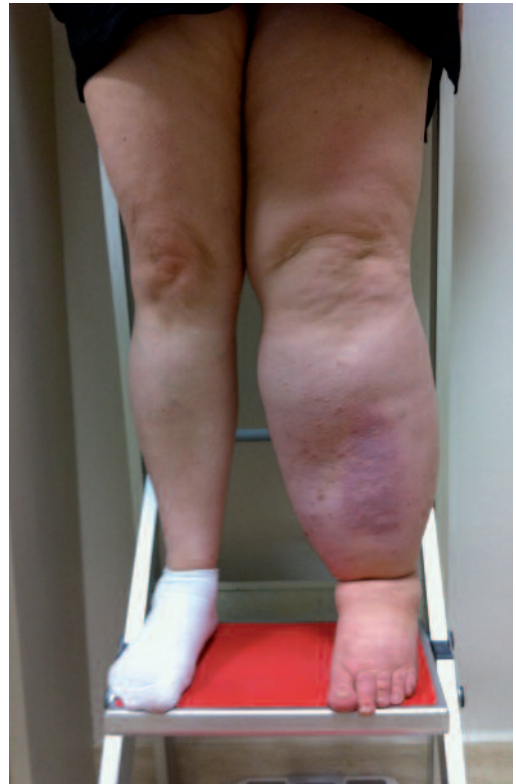
En cuanto al linfedema secundario, la causa más frecuente en el mundo es la filariasis que afecta a unos 120 millones de personas en 80 países. La filariasis es una infección por parásitos (principalmente *Wuchereira Bancrofti*, *Brugia Malayi* y *Brugia Timori*) transmitidos por la picadura de un mosquito y que se acantonan en el sistema linfático produciendo un daño irreversible. Muchos pacientes presentan cuadros subclínicos, dependiendo de la región y el tipo de parásito, pero unos 40 millones de personas presentan cuadros clínicos desfigurantes<sup>2</sup>.

En países desarrollados la principal causa de linfedema es la secundaria a las neoplasias, sus complicaciones y su tratamiento. El más frecuente en nuestro medio es el linfedema secundario a cáncer de mama.

Se estima que el 20% de los pacientes diagnosticados de cáncer de mama desarrollarán un linfedema en extremidad superior a los 6 meses, el 36% al año y el 54% a los 36 meses y, los factores de riesgo más relevantes para ello, son el número de ganglios linfáticos extirpados en la cirugía, la radioterapia y la obesidad<sup>3-4</sup>.

En cuanto al linfedema de extremidad inferior se presenta con mayor frecuencia por cáncer de útero (17-41%), vulva (36%), ovario (5%), próstata, linfoma o melanoma (23-80%)<sup>5</sup>.

**Figura 2. Linfedema de extremidad inferior secundario a melanoma.**



Hay que destacar que los datos de incidencia y prevalencia de linfedema secundario no son homogéneos, debido a la diferencia entre los criterios diagnósticos o formas de medir el edema, la no homogeneidad de las muestras de los estudios y al seguimiento inadecuado para captar la presentación demorada del trastorno.

En los últimos años se aprecia una ligera tendencia a la disminución de casos de linfedema secundario gracias a:

- Un diagnóstico y tratamiento precoces.
- Un mejor control de las técnicas y dosimetría de la radioterapia.
- Empleo de la **biopsia selectiva de ganglio centinela**. Varios estudios han demostrado que el linfedema es más frecuente en pacientes sometidas a disección y vaciamiento de ganglios axilares (20% de incidencia de linfedema) que en las que se ha practicado biopsia del ganglio centinela (5-17% de incidencia siendo la mayoría leves dependiendo del umbral del diagnóstico y duración del seguimiento).

Se considera que el linfedema es una enfermedad crónica aunque recientes estudios han sugerido que, en algunos casos, esta patología puede ser una alteración momentánea e incluso intermitente.

Dos estudios prospectivos, el primero utilizando mediciones objetivas<sup>6</sup> y el segundo un sistema de auto-medición validado<sup>7</sup>, han evidenciado que, en aproximadamente el 60% de mujeres que desarrollaban un linfedema, éste se presentaba de forma aguda y con una duración inferior a 5 meses, desapareciendo independientemente del tratamiento aplicado.

Entre el 30% y el 40% desarrollaban un linfedema crónico y/o progresivo. Y entre el 15% y el 22% desarrollaban un linfedema fluctuante o intermitente con periodos asintomáticos.

Así pues, parece que existen linfedemas transitorios e intermitentes con periodos asintomáticos lo cual explica el amplio rango de incidencia que encontramos en la literatura.

Es importante diagnosticar y tratar el edema cuando es leve para prevenir su evolución a un linfedema más grave. Las mujeres con linfedema leve presentan tres veces más probabilidades de padecer linfedema moderado o grave que las mujeres sin linfedema<sup>7</sup>.

## Etiopatogenia

La función de los linfáticos es devolver las proteínas, los lípidos y el líquido desde el intersticio al espacio intravascular. Así, el 40-50% de las proteínas del suero son transportadas diariamente por esta vía.

El líquido intersticial contribuye habitualmente a la nutrición de los tejidos. El 90% de este líquido retorna al sistema circulatorio a través de los capilares venosos. El 10% restante, compuesto por proteínas de alto peso molecular, células inmunocompetentes, bacterias y su correspondiente líquido osmóticamente asociado, son demasiado grandes para ser reabsorbidas por los capilares venosos y fluyen a través de los capilares linfáticos donde la presión es subatmosférica. Desde allí serán transportadas hasta alcanzar la circulación venosa pasando por numerosos ganglios linfáticos.

En caso de disfunción en los linfáticos, ya sea por alteración congénita (p.ej. aplasia, displasia, etc.) o por obliteración anatómica (p.ej. después de una cirugía radical postoncológica, radioterapia, traumatismo, etc.), si la capacidad de transporte se ve reducida en un 80% o más, las proteínas de alto peso molecular y el resto de material celular quedan atrapadas en el intersticio con la retención de líquido osmóticamente asociado formando así el linfedema.

La concentración de proteínas en el linfedema oscila entre el 1,0-5,5 g/mL y esto nos permite diferenciarlo de los otros tipos de edema.

En una fase posterior, se inicia una marcada actividad inflamatoria en el espacio intersticial por activación de los macrófagos que destruyen las fibras elásticas y activan los fibroblastos provocando una fibrosis tisular inflamatoria progresiva que hipertrofiará el tejido conjuntivo permitiendo el acúmulo de adipocitos.

Este hecho aumentará todavía más la retención hídrica endureciendo la zona, alterando la pared linfática e incrementando el deterioro del sistema de transporte. En este punto, el área afectada se transforma en un medio propicio para el desarrollo de gérmenes dando lugar a infecciones que irán agravando progresivamente la insuficiencia linfática<sup>8,9</sup>.

Las causas que originan el linfedema nos determinan su clasificación en primario o secundario pero el común denominador en todas ellas es el fallo en el transporte linfático. Este dato nos permite diferenciarlos de los edemas debidos a un exceso de producción de linfa por un aumento del filtrado capilar aunque con una capacidad de transporte adecuada y en consecuencia con una concentración de proteínas normal o disminuida como son la cirrosis, el síndrome nefrótico o la insuficiencia venosa crónica<sup>10</sup>.

**Tabla 1. Etiología del linfedema.**

### Linfedema Primario

- Congénito-Familiar: Sind. de Milroy.
- Precoz de la infancia (no familiar): Sind. De Meige.
- Precoz del adolescente o tardío del adulto.

### Linfedema Secundario

- Infeccioso: erisipela de repetición, filariasis.
- Post-terapéutico: cirugía, radioterapia.
- Neoplásico: invasión ganglionar, compresión externa por tumor.
- Postraumático.
- Flebolinfedema.

## Factores de riesgo

Identificar los factores y los pacientes con riesgo de linfedema resulta fundamental para poder aplicar una estrategia de prevención y realizar un diagnóstico precoz. Es importante recordar que el linfedema puede aparecer años después de la causa que lo ha producido y tanto el paciente como los profesionales sanitarios deben estar bien informados acerca de cómo actuar al respecto.

Existen numerosos factores que predisponen al desarrollo de un linfedema y que predicen su progresión y gravedad. A pesar de ello todavía se desconocen muchos de ellos y, sobre todo, cómo deben ser modificados para reducir el riesgo de dicha patología.

Los principales factores de riesgo implicados son: **la resección de un elevado número de ganglios axilares, el uso de tratamientos quirúrgicos o radioterápicos invasivos y la obesidad.**

Cuanto mayor es la morbilidad por uso de técnicas invasivas (resección ganglionar versus resección de ganglio centinela, mastectomía total versus cirugía conservadora, radiación de pared torácica y cadenas ganglionares versus radiación sólo de pared torácica) mayor es el riesgo de desarrollar un linfedema<sup>11</sup>.

La raza africana-americana, una disminución de la movilidad de tronco y extremidades superiores y el sedentarismo han sido identificados como factores de riesgo para el desarrollo de linfedema de extremidad superior.

Además de los factores de riesgo citados, algunos autores defienden la existencia de cierta predisposición genética para desarrollar esta enfermedad después del tratamiento de un cáncer de mama.

Existen 4 genes que han sido relacionados con dicha patología (rs315721, rs849530, rs158689 y rs3176861). Además también se han identificado 3 haplotipos relacionados con la linfangiogénesis y la angiogénesis (haplotype A03, haplotype F03 y haplotype B03)<sup>12</sup>.

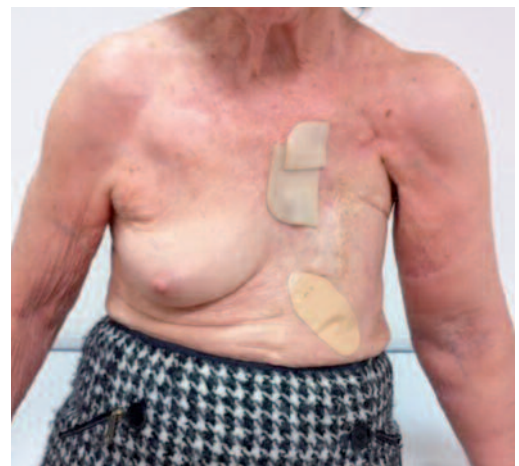
Conociendo los factores de riesgo y las causas del linfedema podemos actuar minimizando el desarrollo y la evolución del mismo.

Para ello es imprescindible que todos los profesionales relacionados e incluso los propios pacientes estén informados de su existencia, sean capaces de identificarlos y estén al corriente de cuáles son sus protocolos de manejo.

En relación con esto, existen varias publicaciones con listas de recomendaciones para la prevención del linfedema.

### Figura 3. Linfedema de brazo post mastectomía radical, radioterapia y quimioterapia.

Fotos cedidas por Dra. L. Reina. Hospital Cruz Roja.



## Factores de riesgo para el desarrollo de un Linfedema.

PRINCIPALES
Cirugía con vaciamiento ganglionar (axilar, inguinal, etc.).
Radioterapia en cadenas ganglionares.
Radiodermitis posterior a radioterapia.
Obesidad.
SECUNDARIOS
Infecciones recurrentes o complicaciones en la herida quirúrgica.
“Traumas” en la extremidad de riesgo (picaduras, punciones, medición de la TA).
Inflamación y afecciones crónicas y recurrentes en la piel.
Insuficiencia venosa crónica, en particular síndrome posttrombótico.
Stripping de venas varicosas
Tumores que ejercen compresión en vasos linfáticos.
Predisposición genética.
Hipertensión.
Cirugía ortopédica.
Malnutrición.
Fístula arteriovenosa para diálisis.
Quimioterapia con Taxanos.
Habitar o viajar a áreas endémicas de filariasis.
Enfermedades concurrentes: flebitis, hipertiroidismo, insuficiencia cardíaca o renal.
Inmovilización prolongada.
Raza africana-americana.
Viajar en avión.

Algunas de ellas se sustentan en sólidos principios fisiopatológicos pero otras muchas no tienen una evidencia científica clara. Dichas recomendaciones deben ir encaminadas a evitar cualquier factor de riesgo o situación que pueda conducir a una infección, traumatismo, quemadura o inmovilización de la extremidad susceptible de ser afectada por linfedema.

**(Ver consejos de prevención de la Sociedad Internacional de Linfología en Anexos).**

## Bibliografía

1. Belmonte R, Forner I, Santos JF. Rehabilitación del linfedema. En Manual SERMEF de Rehabilitación y Medicina Física. Madrid: Ed Panamericana; 2006. p. 795–6.
2. Aymerich M, Espallargues M, Sánchez E, Sánchez I. Fisioterapia en el linfedema posmastectomía. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo.2001;21-5.
3. Electra D, Paskett,1,2 Michelle J. Naughton,3 Thomas P. McCoy,4 L. Douglas Case,4 and Jill M. Abbott1 The Epidemiology of Arm and Hand Swelling in Premenopausal Breast Cancer Survivors. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2007;16(4): 775-782
4. DiSipio T, Rye S, Newman B, Hayes S. Incidence of unilateral arm lymphoedema after breast cancer: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol* 2013 May; 14(6): 500-15
5. Beesley V, Janda M, Eakin E, et al.: Lymphedema after gynecological cancer treatment : prevalence, correlates, and supportive care needs. *Cancer* 2007; 109 (12): 2607-14
6. Hayes SC, Janda M, Cornish B, Battistutta D, Newman B. Lymphoedema following breast cancer: incidence, risk factors and effect on upper body function. *J Clin Oncol*. 2008; 26:3536- 42
7. Norman S, Localio A, Potashnik S, et al. Lymphedema in breast cancer survivors: incidence, degree, time course, treatment, and symptoms. *J Clin Oncol*. 2009; 27: 390-7
8. Silverthorn DU. The Lymphatic System. *Human Physiology. An Integrated Approach*, 4th Edition. Pearson Education, Inc. Benjamin Cummings; 2007: 519–21.
9. Kurz I. The Lymphatic System. *Textbook of Dr. Vodder's Manual Lymphatic Drainage. Vol 2: Therapy*. 4th Ed. Heidelberg 1997. p. 41–62.
10. The diagnosis and treatment of periferal lymphedema. 2009 Consensus document if the International Society of Lymphology. *Lymphology* 42 (2009) 51-60.
11. Leidenius M, Leppanen E, Krogerus L, Von Smitten K. Motion restriction and axillary web syndrome after sentinel node biopsy and axillary clearance in breast cancer. *Am J Surg*. 2003; 185:127-30
12. Miasowski C, Dodd M, Paul SM, West C, Hamolsky D, Abrams G, et al. Lymphatic and Angiogenic Candidate Genes Predict the Development of Secondary Lymphedema following Breast Cancer Surgery. *PLoS One*. 2013; 8(4):e60164.

## Clasificación

**Pilar Crespo Cobo**

Unidad de Linfedema.

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Cristina Puigdemívol Serafi**

Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular.

Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona.

Según su etiología podemos clasificar el linfedema en primario y secundario:

### Linfedema Primario

Se debe a alteraciones congénitas del sistema linfático que pueden manifestarse desde el nacimiento hasta edades más tardías en el adulto.

Estas alteraciones pueden afectar a distintos niveles de las vías de drenaje linfático y ganglios siendo las más frecuentes la hipoplasia, la aplasia o la incompetencia del sistema valvular.

Su prevalencia es baja aunque difícil de determinar puesto que varía según los distintos estudios y se estima una incidencia de 1/10.000 a 1/33.000 individuos<sup>1,2</sup>.

**Figura 4. Niño de 4 años con linfedema primario de MSI asociado a hipercrecimiento del miembro.**

Fotos cedidas por Dra. Belén Alonso.





## Clasificación linfedema primario basada en la asociación de alteraciones fenotípicas y genotípicas<sup>3,4</sup>.

<b>SÍNDROMES POLIMALFORMATIVOS</b>  linfedema puede aparecer como un signo más dentro del síndrome, aunque no sea el hallazgo fundamental y sin necesidad de estar siempre presente	Turner (X0) <sup>5</sup>	<p>Es el síndrome que se asocia con mayor frecuencia a malformaciones linfáticas (hydrops fetalis, higroma quístico y edema periférico).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-25% presentan en el período neonatal linfedema de manos y pies, debiendo sospechar este síndrome en niñas con edema neonatal. 80% de los casos en el primer año de vida.</li> <li>• Suele desaparecer durante el primer año de vida, reapareciendo al recibir tratamiento con hormonas puberales (para lograr el desarrollo de caracteres secundarios) o GH (talla baja).</li> <li>• Otras malformaciones asociadas: cardíacas derechas, pterigium colli, tórax en escudo.</li> </ul>
	Noonan <sup>6,7</sup> (12q24)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Displasia linfática, siendo la manifestación más frecuente el linfedema con presencia en manos y pies en el momento del nacimiento.</li> <li>• Facies típica (hipertelorismo, epicantus, ptosis, raíz nasal ancha y plana, micrognatia, labio superior prominente, implantación baja de las orejas, paladar ojival, cuello corto y alado).</li> <li>• Otras malformaciones: cardiopatía (estenosis válvula pulmonar), Arnold- Chiari, talla baja, criptorquidia, escoliosis.</li> </ul>
	Uñas amarillas <sup>8</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteraciones ungüales (crecimiento lento uñas, coloración amarillo-verdosa, onicolisis).</li> <li>• Linfedema afecta miembros inferiores. Puede localizarse en genitales, cara o manos.</li> <li>• Alteraciones sistema respiratorio (bronquiectasias, tos crónica, derrame pleural).</li> <li>• Se puede asociar a otras patologías: enfermedades del tejido conectivo, estados de inmunodeficiencia, procesos tumorales malignos.</li> <li>• No se conoce alteración genómica asociada.</li> </ul>
<b>ALTERACIÓN CUTÁNEA-LINFÁTICA-VASCULAR</b>	Klippel-Trenaunay <sup>9,10</sup> (8q22.3)	<p>Malformación vascular combinada de bajo flujo (capilar, venosa y linfática), asociada a hipertrofia esquelética y aumento de tejidos blandos de uno o más miembros.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemangiomas planos múltiples, de bordes geográficos, afecta generalmente una extremidad inferior (95%) extendiéndose con cierta frecuencia a tórax y glúteos.</li> <li>• Venas laterales prominentes por incompetencia valvular y por alteración del sistema venoso profundo.</li> <li>• Hiperplasia linfática en más del 50% de los pacientes que se asocia a linfedema.</li> <li>• Poco frecuente: rectorragia asociada a malformaciones venosas colónicas.</li> </ul>
	Proteus <sup>11,12</sup> (14q32.33)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crecimiento asimétrico de tejidos blandos y esquelético de miembros (gigantismo parcial de mano o pie).</li> <li>• Lesiones vasculares de bajo flujo (70% pacientes) tipo hemangiomas y linfáticas, lesiones cutáneas lineales verrucosas, lipomas y lipomatosis, macrocefalia.</li> <li>• No tiene porqué estar presentes en el nacimiento y puede desarrollarse durante la infancia.</li> <li>• Aunque no esté presente en todos los pacientes, la mayoría presenta mutación AKT1.</li> </ul>
	Hipotricosis-linfedema-telangiectasia <sup>13,14</sup> SOX18	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteraciones en el pelo produciéndose a lo largo de la infancia una disminución progresiva hasta llegar a la ausencia de pestañas, cejas escasamente pobladas y escaso crecimiento del pelo del cuero cabelludo con una línea de implantación alta. No desarrollan vello axilar ni púbico durante la pubertad.</li> <li>• Telangiectasias o nevus vasculares en particular en las palmas y plantas.</li> <li>• Linfedema localizado en los miembros inferiores de aparición durante la pubertad.</li> </ul>

ALTERACIÓN LINFÁTICA	<b>DISPLASIA LINFÁTICA GENERALIZADA</b>	
	Hennekam <sup>15,16</sup> (18q21.32)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfedema con afectación severa de las 4 extremidades, genitales y cara.</li> <li>• Linfangiectasia intestinal que puede acompañarse de hipoproteinemia, hipogammaglobulinemia y linfopenia.</li> <li>• Retraso mental severo (puede asociar epilepsia).</li> <li>• Alteraciones faciales ( cara aplanada, raíz nariz ensanchada, hipertelorismo, boca pequeña, alteraciones dentales).</li> </ul>
	<b>DISPLASIA LINFÁTICA LOCALIZADA</b>	
	Linfedema congénito	<p><b>Enf Milroy<sup>17-19</sup></b> (mutación gen FLT4 q codifica VEGF R3, localizada en 5q35).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Autosómico dominante con penetrancia incompleta (85%), aunque existe una proporción debido a mutaciones de novo ( sin antecedentes familiares). Misma distribución por sexo.</li> <li>• El edema es bilateral y por debajo de las rodillas, aunque puede ser asimétrico. Asociado con venas safenas prominentes (23%), uñas de los pies displásicas (10%), papilomatosis, hidrocele (37%) y anomalías uretrales en los varones (4%).</li> <li>• Aunque se han descrito casos de derrame pleural o ascitis quilosa, en general no se asocia con anomalías linfáticas a otros niveles.</li> <li>• Linfogammagrafía: aplasia o hipoplasia variable de troncos linfáticos, con mínima o nula formación de colaterales en la dermis.</li> </ul> <p><b>Milroy like:</b> linfedema en miembros inferiores con antecedentes familiares sin alteración FLT4. Mutación VEGFC (ligando VEGFR3), localizada en 4q34<sup>20</sup>.</p> <p><b>Microcefalia-cororetinopatía</b> (asocia hipermetropía/astigmatismo)-<b>linfedema</b> (m. inferiores)<sup>21</sup>.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mutación en KIF 11 (10q24).</li> <li>• Asocia retraso mental (dificultades moderada para aprendizaje).</li> </ul>
Linfedema tardío	<p><b>Enf Meige<sup>22:</sup></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• El más prevalente de los subtipos de linfedema primario. Mayor frecuencia sexo femenino</li> <li>• Afectación MMII por debajo de la rodilla. Inicio en adolescencia o en edad adulta.</li> </ul> <p><b>Linfedema-distiquiasis<sup>23:</sup></b> Herencia AD. Mutación FOXC2 (16q24).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Edema en miembros inferiores bilateral que aparece durante la pubertad o más tardíamente, aunque en ocasiones se presenta en la infancia.</li> <li>• Distiquiasis (doble hilera de pestañas). En muchos casos pasa desapercibida, pero en otros genera sintomatología secundaria (irritación ocular, conjuntivitis repetición).</li> <li>• Asocia: paladar hendido (3%), defectos cardiacos (8%), quistes extradurales, insuficiencia venosa.</li> <li>• Linfogammagrafía: linfáticos hiperplásicos q ocasionan reflujo linfático.</li> </ul> <p><b>Linfedema tardío afectando 4 extremidades<sup>24-25:</sup></b> mutación gen GJC2 (codifica conexina 47 en 1q42).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Adolescentes y adultos con linfedema en miembros inferiores con linfogammagrafía en que se aprecia disminución del drenaje linfático de los 4 miembros. En la evolución progresión del edema afectando los miembros superiores.</li> </ul> <p><b>Sd Emberger<sup>11:</sup></b> Mutación GATA2 en 3q21. Transmisión AD, un número alto por mutaciones de novo.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfedema: uni o bilateral miembros inferiores y/ genital durante la infancia (mayores 6 años).</li> <li>• Síndrome mielodisplásico: a cualquier edad progresando a LMA con una alta mortalidad.</li> <li>• Asociado: verrugas cutáneas debido a su inmunodeficiencia, sordera neurosensorial congénita.</li> </ul>	

Figura 5. Niño con Enfermedad de Milroy.

Foto cedida por Dra. Pilar Crespo.



Figura 6. Niño con Síndrome de Klippel Trenaunay.

Fotos cedidas por Dra. M<sup>a</sup> Jesús Vázquez.



### Linfedema secundario

El linfedema secundario se debe a una lesión, obstrucción o infiltración de los vasos o nódulos linfáticos por tumores, infecciones, cirugía, obesidad o por sobrecarga del sistema venoso en extremidades inferiores.

(Ver [Tabla 1](#): Etiología del linfedema, página 13).

También es destacable el linfedema provocado por una insuficiencia venosa crónica o un síndrome postrombótico (**flebolinfedema**), que es el resultado de una sobrecarga y saturación del sistema venoso de las extremidades inferiores que acaba comprometiendo a la circulación linfática<sup>26</sup>.

Según su fisiopatología lo podemos clasificar como estático y dinámico.

1. En el **estático** existe un deterioro de los linfáticos y su capacidad de transporte (verdadero linfedema).
2. En el **dinámico** existen factores que sobrecargan un sistema linfático normofuncionante (infecciones, insuficiencia cardíaca, etc.), ocasionando la aparición del linfedema.

Esta clasificación es importante desde el punto de vista terapéutico<sup>27</sup> puesto que en los linfedemas por insuficiencia dinámica deberemos empezar tratando la causa desencadenante<sup>28</sup>.

### Bibliografía

1. Rockson S.G. Lymphedema. Am J Med. 2001; 110: 288-95.
2. Baskerville P. Primary lymphoedema. Surgery. 1989; 65: 1550-5.
3. Connell F, Brice G, Jeffery S et al. A new classification system for primary lymphatic displasias based on phenotype. Clin Genet 2010; 77: 438-52.
4. Connell F, Gordon K, Brice G et al. The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic displasia: an update from 2010 to include molecular findings. Clin Genet 2013; 84(4): 303-14.
5. Loscalzo ML. Turner Syndrome. Pediatr Rev 2008; 29(7): 219-27.

6. Bloomfield FH, Hadden W, Gunn TR. Lymphatic dysplasia in a neonate with Noonan's syndrome. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 321-.
7. Simpokou P, Tworog-Dube E, Kuucherlapati RS, Roberts AE. Medical complications, clinical findings and educational outcomes in adults with Noonan syndrome. *Am J Med Genet A* 2012; 158A(12): 3106-11.
8. Maldonado F, Tazelaar H, Wang CW, Ryu JH. Yellow nail syndrome. Analysis of 41 consecutive patients *Chest* 2008; 134: 375-81.
9. Głowiczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007; 22: 291-8.
10. Redondo P, Aguado L, Martínez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb: part I. Clinical diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65(5): 893-906.
11. Lindhurst MJ, Sapp JC, Teer JK et al. A mosaic activating mutation in AKT1 associated with the Proteus syndrome. *N Engl J Med* 2011; 365: 611-9.
12. Biesecker L. The challenges of Proteus syndrome: diagnosis and management. *Eur J Hum Genet.* 2006; 14: 1151-7.
13. C. Glade, M. A.M. Van Steensel, P. M. Steijlen. Hypotrichosis, lymphedema of the legs and acral telangiectasias - new syndrome?. *Eur J Dermatol* 2001; 11(6): 515-7.
14. Irrthum A, Devriendt K, Chitayat D et al. Mutations in the transcription factor gene SOX18 underlie recessive and dominant forms of hypotrichosis-lymphedema-telangiectasia. *Am J Hum Genet* 2003; 72: 1470-8.
15. Hennekam RCM, Geerdink RA, Hannel BCJ et al. Autosomal recessive intestinal lymphangiectasia and lymphedema, with facial anomalies and mental retardation. *Am J Med Genet* 1985; 27: 211-2.
16. Van Balkom IDC, Alders M, Allanson J et al. Lymphedema- lymphangiectasia- mental retardation (Hennekam) syndrome: A review. *Am J Med Genet* 2002; 112: 412-21.
17. Ferrell RE, Levinson KL, Esman JH et al. Hereditary lymphedema: evidence for linkage and genetic heterogeneity. *Hum Mol Genet* 1998; 13:2073-8.
18. Daniel-Spiegel E, Ghalamkarpour A, Spiegel R et al. Hydrops fetalis: an unusual prenatal presentation of hereditary congenital lymphedema. *Prenat Diagn* 2005; 25: 1015-8.
19. Connell FC, Ostergaard P, Carver C et al. Lymphoedema Consortium; Analysis of the coding regions of VEGFR3 and VEGFC in Milroy disease and other primary lymphoedemas. *Hum Genet* 2009; 124: 625-31.
20. Gordon K, Schulte D, Brice G et al. Mutation in vascular endothelial growth factor-C, a ligand for vascular endothelial growth factor receptor-3, is associated with autosomal dominant milroy-like primary lymphedema. *Circulation research* 2013; 112: 956-60.
21. Ostergaard P, Simpson MA, Mendola A et al. Mutations in KIF11 cause autosomal dominant microcephaly variably associated with congenital lymphedema and chorioretinopathy. *Am J Med Genet* 2012; 90: 356-62.
22. Rezaie T, Ghoroghchian R, Bell R et al. Primary non-syndromic lymphoedema (Meige disease) is not caused by mutations in FOXC2. *Europ J Hum Genet* 2008; 16: 300-4.
23. Brice G, Mansour S, Bell R et al. Análisis de las fenotípicas anomalías en linfedema-distiquiasis síndrome en 74 pacientes con FOXC2 mutaciones o linkage to 16q24. *J Med Genet* 2002; 39(7): 478-83.
24. Ferrel RE, Baty CJ, Kimak MA et al. GJC2 missense mutation cause human lymphedema. *Am J Hum Genet* 2010; 86: 943-8.
25. Ostergaard P, Simpson MA, Connel FC et al. Mutations in GATA2 cause primary lymphedema associated with a predisposition to acute myeloid leukemia (Emberger syndrome). *Nat Genet* 2011; 43: 929-31.
26. Daniel-Spiegel E, Ghalamkarpour A, Spiegel R, Weiner E, Vikkula M, Shalev E, et-al. Hydrops fetalis: an unusual prenatal presentation of hereditary congenital lymphedema. *Prenat Diagn.* 2005; 25: 1015-8.
27. Josep Marinell-Roura. Terapéutica de compresión en patología venosa y linfática. Barcelona. Glosa S.L., 2003.
28. Damstra RJ, Mortimer P.S. Diagnosis and therapy in children with lymphoedema. *Phlebology.* 2008; 23: 276-86.



## Sintomatología clínica

### Manuel Ignacio Sánchez Nevárez

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.  
Hospital Universitari I Politècnic La Fe. Valencia

Los signos y síntomas del linfedema dependen de la duración, gravedad y causa subyacente de la enfermedad.

### Edema

Inicialmente el espacio intersticial se expande por un líquido rico en proteínas. El edema producido por el mismo en etapas iniciales es blando, fácilmente compresible (fóvea) y puede disminuir con la elevación de la extremidad o mejorar durante el descanso nocturno. En las extremidades inferiores, el edema típicamente afecta las zonas más distales del pie, es decir del tobillo hasta los dedos del pie, a diferencia del **edema venoso** (estadios iniciales) o el **lipedema** que respetan el pie y los dedos. Con el tiempo el edema se endurece, desaparece la fóvea y no disminuye con la elevación.

### Cambios cutáneos

En los estadios iniciales del linfedema, la piel adquiere un color rosado (eritema) con una leve elevación de la temperatura debido al aumento de la vascularización, esto lo diferencia de los edemas hipervolémicos o hipoproteinémicos donde encontraremos una piel pálida y fría. Con el tiempo hay un engrosamiento de la piel y muestra áreas de hiperqueratosis, liquenificación y desarrollo de “piel de naranja”.

**Figura 6. Cambios cutáneos en linfedema: piel de naranja, eritema por estasis, dermatoesclerosis y descamación.**



La epidermis pierde su mecanismo natural de defensa haciéndola propensa a desarrollar fisuras, flictenas, descamación, lesiones por rascado, cuya sobreinfección puede desencadenar infecciones cutáneas de repetición aumentando la transformación de la piel hacia la esclerosis superficial y profunda (lipodermatoesclerosis) con un mayor daño de vasos linfáticos.

A nivel de uñas y piel interdigital son propensos a desarrollar micosis (candidiasis y dermatomicosis).

Figura 7. Linfedema primario de miembros superiores con pigmentación amarillenta de uñas.



Ante la aparición de úlceras por cualquier causa (golpe, arañazo, corte) tienen mayor retraso en cicatrizar por el aumento del exudado añadido a un déficit de migración de fibroblastos y un desordenado crecimiento epitelial.

La aparición de úlceras con afectación de piel y tejido subcutáneo es rara, y debe sospecharse hipertensión venosa, arteriopatía o dermatopatía concomitante.

Otros cambios cutáneos pueden ser la aparición de lesiones verrucosas o vesículas con salida de linfa clara (linforrea) en pacientes con ectasia linfática grave, en caso de reflujo de la cisterna de Pecquet, el contenido de las vesículas es lechoso (quilorrea). Otros trastornos encontrados son la piel frágil, hiperqueratosis, papilomatosis, pliegues.

El linfedema primario puede asociarse a coloración amarillenta de las uñas por defecto de drenaje linfático. El síndrome de las uñas amarillas es la asociación entre linfedema primario y pigmentación amarilla de las uñas, se asocia además a otros trastornos como bronquiectasias, sinusitis, e infecciones respiratorias crónicas suele asociarse a derrame pleural. También se observan trastornos del crecimiento ungueal con uñas cortas, hiperconvexas longitudinalmente, desaparición de la lúnula, en ocasiones con onicólisis en su parte distal.

Figura 8. Elefantiasis verrucosa.



Con el tiempo se puede desarrollar la “*Elefantiasis verrucosa nostra*” que se caracteriza por fibrosis y deformidad de la zona afectada, en especial se observa en tercio inferior de pierna y pie; la deformidad, presencia de pliegues, papilomatosis y descamación se convierte en un terreno idóneo para la colonización bacteriana y por hongos que le dan un olor característico.

## Dolor

A pesar de que tanto el dolor como la pesadez suele ser una queja frecuente de estos pacientes, es rara la presencia de dolor importante.

La presencia de dolor en pacientes con linfedema debe hacer sospechar en la posibilidad de infección, dolor neuropático sobre todo si existe cirugía previa o tratamiento radioterápico como causa subyacente. Otras causas pueden ser trastornos vertebrales, insuficiencia venosa crónica o distrofia simpático-refleja.

## Otros síntomas

- Sensación de hinchazón.
- Sensación de pesadez del miembro.
- Tirantez de la piel.
- Alteraciones sensitivas (entumecimiento, parestesias, etc.).
- Fatiga y limitación de la marcha debido al tamaño y peso de la extremidad.
- Limitación de la movilidad articular cuando el volumen es importante (fundamentalmente codos, rodillas, tobillos, etc.).
- Incapacidad para realizar de forma independiente sus actividades diarias.
- Infecciones recurrentes bacterianas y por hongos.
- Episodios recurrentes de celulitis, linfangitis, fisuras, ulceraciones y cambios verrucosos.
- Baja autoestima y disconformidad con su imagen corporal (aspecto en público).





# Valoración médica, diagnóstico y estadificación

**Manuel Ignacio Sánchez Nevárez**

Servicio de Angiología y Cirugía Vascolar.

Hospital Universitari I Politècnic La Fe. Valencia

En un gran número de casos, la presentación clínica, anamnesis y hallazgos físicos establecen el diagnóstico de un linfedema primario con un elevado grado de certeza; sin embargo ante la sospecha de otras causas de edema recurriremos a pruebas objetivas como la linfogammagrafía. Es importante hacer constar en la historia clínica la presencia de obesidad, antecedentes de traumatismo, cirugía de varices, hipertensión portal, insuficiencia cardíaca congestiva, cirugía vascular previa, lipectomía, quemaduras, escalectomía de quemaduras, picaduras de insectos o presión extrínseca. Episodios recurrentes de celulitis por estreptococos también se asocia al desarrollo de linfedema. En estadios precoces el diagnóstico puede ser más complicado sobre todo en edemas leves o transitorios.

## A. EXAMEN FÍSICO

El examen físico debe incluir la **inspección** y palpación de la zona afecta, en busca de alteraciones de la temperatura del miembro, o cambios en la piel como alteraciones en la coloración, fibrosis cutánea y subcutánea, piel de naranja o lesiones cutáneas asociadas (papiomatosis, hiperqueratosis, linfangiectasias, linforrea, etc.).

La comprobación del signo de Stemmer, que consiste en la dificultad para poder pellizcar con

dos dedos la piel dorsal del segundo dedo del pie o de la mano y levantarla en tienda de campaña; este signo es patognomónico del linfedema, debido a la pérdida de elasticidad de la piel. Sin embargo la ausencia de este signo no descarta la enfermedad. En algunos casos, sobre todo en estadios precoces, el edema con fóvea puede ser indistinguible de otras causas de edemas locales o sistémicas.

## B. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

En general no es necesario realizar análisis de sangre, orina o biopsias para hacer el diagnóstico de linfedema, sin embargo pueden ser útiles para descartar otras causas de edema según cada caso.

Existen pruebas de imagen que aportan datos objetivos de la presencia de linfedema. La linfogammagrafía isotópica es la prueba de elección para la confirmación del diagnóstico de linfedema. Otras pruebas disponibles consisten en linfangiografía directa e indirecta, micro-linfangiografía, capilaroscopia linfática, bio-impedancia, imagen por resonancia magnética, tomografía computarizada, ecografía Doppler. La linfangiografía directa es raramente usada hoy en día y suele restringirse a aquellos pacientes candidatos a cirugía. La capilaroscopia linfática no está disponible en cualquier centro.

## Pruebas diagnósticas recomendadas en relación con diagnóstico diferencial.

Sangrado activo	Perfil hepático
Enfermedad renal	Urea, creatinina, sedimento urinario
Neoplasia	Marcadores tumorales, ecodópler, RM, biopsia
Anomalías óseas	Radiografías
Linfedema por causa obstructiva	RM
Insuficiencia venosa crónica	Ecodópler
Mixedema	Hormonas tiroideas
Infección/inflamación	Contaje de glóbulos blancos, PCR, VSG, procalcitonina
Insuficiencia cardíaca congestiva	Pro-BNP, eco-cardiografía, radiografía de tórax
Filariasis ( <i>Wuchereria bancrofti</i> )	Test de anticuerpos específicos, historia de contacto en zonas endémicas

Existen tres alteraciones genéticas relacionadas con linfedemas familiares que pueden ser detectadas por estudio genético<sup>1</sup>:

- FOXC2 = Síndrome de Linfedema-distiquiasis.
- VEGFR-3= Enfermedad de Milroy.
- SOX18= Síndrome de hipotricosis-linfedema-telangiectasias.

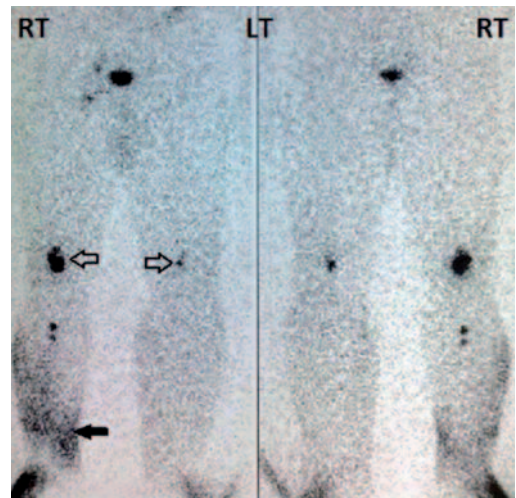
En cuanto a los criterios de diagnóstico genético se abordan en el apartado de linfedemas primarios del capítulo 5 (clasificación de los linfedemas).

### Linfogammagrafía isotópica (LGG)

Es un método de fácil acceso, reproducible y seguro para confirmar el diagnóstico de linfedema. Consiste en inyectar una macromolécula con un trazador radio-marcado por vía intradérmica o subdérmica entre uno de los espacios interdigitales de la extremidad a estudiar. Se realiza un seguimiento del trazador con una gamma-cámara. Estas partículas de coloides se distribuirán en la circulación según la carga superficial y el tamaño. Los diámetros pequeños son absorbidos por los capilares, mientras que aquellos de un tamaño aproximado de 10 nm como el trisulfuro de antimonio ( $Sb_2S_3$ ), son absorbidos en el sistema linfático.

El tiempo que necesita para aparecer en las distintas regiones linfáticas depende de las características físicas del trazador utilizado.

**Figura 9.** Patrón hipoplásico en linfedema bilateral: Múltiples nódulos poplíteos (flechas transparentes) en el lado derecho y nódulo poplíteo simple en el lado izquierdo. Se observa actividad inguinal disminuida en número y actividad, ausencia de actividad en la derecha. Ausencia de troncos linfáticos profundos en ambos lados. Reflujo dérmico en tobillo y pierna por debajo de rodilla derecha (flecha negra).



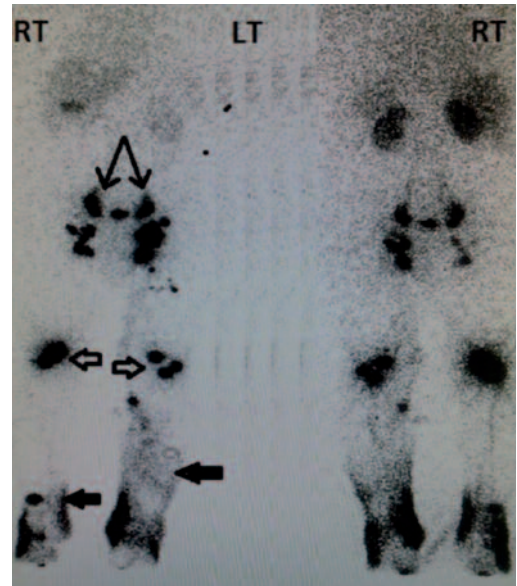
Por ejemplo la albúmina sérica humana marcada con tecnecio 99 puede aparecer en los colectores pélvicos en 10 minutos, sin embargo otros agentes como el rhenium y el coloide marcado con  $Sb_2S_3$  puede tardar 30 minutos a una hora respectivamente. En muchos centros el Tc-99m- $Sb_2S_3$  o la albúmina sérica marcada con Tc-99m es usada para la linfogammagrafía.

### Interpretación

La linfogammagrafía nos aporta una valoración semicuantitativa de la función linfática, así como la visualización de los principales troncos linfáticos y ganglios. Valora la velocidad de transporte linfático, el patrón de distribución, el tiempo de aparición de ganglios linfáticos y su aspecto. En extremidades normales superiores o inferiores la LGG muestra varios vasos linfáticos a medida que el trazador es visualizado en la porción más proximal de la extremidad (pierna o antebrazo). Debido a la gran cantidad proporcional de trazador recibido en la zona más cercana a la inyección del trazador, no nos permite ver detalles, por lo que aquí no da información fiable. A medida que asciende el trazador, los canales linfáticos confluyen pudiendo observarse trayectos linfáticos uniformes cercanos unos de otros, y con frecuencia con una actividad diferente en muslo o brazo. La actividad del trazador es clara en los ganglios inguinales o axilares a los 60 minutos (entre 15-60 minutos). En el estudio de extremidades inferiores después de 1 hora existe captación suave en el hígado, actividad en la vejiga y una suave captación de ganglios para-abdominales, y a las 3 horas aumenta la intensidad en el hígado, buena captación en muslos, pelvis y abdomen, y en ocasiones hay un acúmulo del trazador en la zona supra-clavicular izquierda coincidiendo con la porción distal del conducto torácico.

En las extremidades superiores finalmente, la izquierda captará en la zona supraclavicular izquierda (conducto torácico) y la derecha en la zona supraclavicular derecha (gran vena linfática y confluyente yugulo subclavio).

**Figura 10.** Patrón obstructivo en linfedema: Múltiples nódulos poplíteos (flechas transparentes) en ambos lados. Actividad ilioinguinal adecuada (flechas delgadas). Reflujo dérmico infrarrotuliano izquierdo y hasta el tobillo derecho (flechas negras).



La interpretación cualitativa de las imágenes resulta en una excelente sensibilidad (92%) y especificidad (100%) para el diagnóstico de linfedema. El análisis cuantitativo puede ayudar a detectar linfedema en estadios iniciales, pero existe discordancia en cuanto a los resultados en estudios. No es útil para distinguir un linfedema primario de uno secundario.

También puede aportar importante información previa a la cirugía de linfedema, fundamentalmente si se trata de transposición ganglionar y es útil en el control del resultado postoperatorio.

Los hallazgos típicos del linfedema consisten en reflujo dérmico, ausencia o retraso en el transporte del trazador, relleno contralateral por flujo retrógrado, circulación colateral, ausencia, visualización retardada de ganglios linfáticos o visualización de ganglios que normalmente no captan, como los poplíteos.

En el linfedema primario, los canales están obliterados o ausentes, y en un menor porcentaje se observan ectásicos e incompetentes.

La asimetría o aparición con retraso del marcador en ganglios proximales, puede servir para un análisis semicuantitativo de la gravedad de la insuficiencia vascular linfática.

La densidad de la acumulación subcutánea del trazador (reflujo dérmico), puede ser cuantificada al compararlo con el compartimento de la extremidad contralateral en casos de linfedema unilateral. La cuantificación es útil para comparar el resultado de alguna intervención terapéutica.

### Linfangiectasia

Los hallazgos gammagráficos consisten en canales linfáticos dilatados con leve o ausencia de retraso del transporte linfático. El coloide inyectado en una extremidad sana puede refluir en la extremidad linfedematosa debido a la incompetencia valvular linfática. Un reflujo similar del coloide puede observarse en los vasos linfáticos mesentéricos dilatados o en el retro peritoneo, escroto o periné. La ruptura de linfáticos causa extravasación del coloide en la cavidad abdominal o el tórax en pacientes con ascitis quilosa o quilotórax sin embargo las imágenes no son útiles para detectar el origen de la fuga.

### Ecografía Doppler

La ecografía Doppler es una herramienta útil para completar el estudio del linfedema. Existe una gran variabilidad de equipos, se debe realizar con sonda lineal multi-frecuencia entre 7-12 MHz aunque cada vez hay más interés en técnicas de alta frecuencia o 3D para el estudio sobre todo de dermis y epidermis. Debe ser realizado por personal con experiencia en patología circulatoria ya que el estudio es dirigido y explorador dependiente. En un informe ideal debería constar el estudio de permeabilidad del sistema venoso, presencia de reflujos en bipedestación y tras maniobras de provocación, variabilidad respiratoria, ecogenicidad de dermis-epidermis

y caracterización de ganglios inguinales y medición de elasticidad mediante compresión. Entre sus utilidades están<sup>2</sup>:

- Valorar las características de la dermis y epidermis basados en la hiperecogenicidad (menos líquido y más esclerosis).
- El estudio hemodinámico venoso, ya que la insuficiencia venosa profunda, el reflujo, las obstrucciones y compresiones extrínsecas pueden ser origen o exacerbar un linfedema conocido.
- Es obligado ante la presencia de varices o úlceras de características venosas.
- Es útil dentro del estudio de malformaciones vasculares, sobre todo de alto flujo (presencia de fístulas arterio venosas).
- Puede detectar lesiones arteriales aunque la asociación entre linfedema y enfermedad arterial periférica sintomática es infrecuente.
- Posee gran sensibilidad para detección de aumento del tamaño ganglionar.
- Es de utilidad para la selección preoperatoria y control postoperatorio en la estrategia de trasposición ganglionar y anastomosis veno-linfática.

El estudio de la elasticidad de la piel con sonda lineal de 13 MHz puede ser de utilidad para hacer un estudio arterial en casos concretos, además de darnos información acerca de cambios estructurales y en volumen de la extremidad<sup>3</sup>.

### Tomografía computarizada (TC) y Resonancia magnética (RM)

Los cambios linfedematosos se encuentran típicamente localizados en piel y plano subcutáneo por fuera de la fascia superficial. Esta característica ausencia de participación muscular produce cambios detectables en la TC o RM. Estas particularidades de imagen permiten diferenciar el linfedema de otros tipos de edema.

En el linfedema la imagen característica es la distribución del edema en “panal de abeja” en el área extra-fascial, junto con un engrosamiento de la piel. En el edema venoso, están afectados los compartimentos extra e intra fascial, en cambio en el lipedema lo que hay es acúmulo de grasa sin fluidos.

La RM es útil en la identificación de ganglios linfáticos y el aumento de los troncos linfáticos ayudando en el diagnóstico diferencial de otras causas potenciales en el linfedema secundario.

La información anatómica obtenida en la RM puede complementar la valoración funcional obtenida en la gammagrafía. El mayor valor de la TC o RM en la evaluación de pacientes con edema en la pierna es excluir cualquier masa obstructiva abdomino-pélvica que pueda generar un transporte disminuido en el sistema linfático. Asimismo, en casos de linfedema de miembro superior de causa desconocida o que aparecen de forma tardía tras los tratamientos de procesos oncológicos, es necesario descartar la recidiva axilar con técnicas de imagen.

### Linfangiografía directa con contraste

El continuo desarrollo de otros métodos de imagen (RM, TC, LGG) ha reducido la necesidad de la linfangiografía directa.

La linfangiografía con contraste es usada sobre todo antes de una cirugía linfática de reconstrucción. La imagen es conseguida mediante la inyección directa de sustancias liposolubles iodadas dentro de los linfáticos subcutáneos, que primero son identificados con la inyección subcutánea de alguna tinción como el azul de metileno y luego canulado.

Se realiza de forma ambulatoria, suele durar entre 30 y 60 minutos, el paciente se coloca en posición de decúbito supino. Existe varias tinciones utilizadas para la visualización inicial de los vasos linfáticos como el azul de metileno, azul-violeta patente y el azul de isosulfán que es inyectado en la zona interdigital de pies en el caso de estudio de extremidades inferiores y

en el espacio interdigital del dorso de las manos en el caso de estudio de miembros superiores. Posteriormente requiere de una incisión en el dorso del pie de unos 2 cm para visualización directa del vaso linfático y su punción. El lipiodol es retenido en los ganglios linfáticos en su mayor parte, un 105 puede llegar a la circulación pulmonar a través del conducto torácico pudiendo afectar la función del mismo, esto hay que tenerlo en cuenta en los pacientes con función pulmonar disminuida.

Desgraciadamente tiene algunas dificultades técnicas y no está exenta de complicaciones, entre ellas el empeoramiento del linfedema. Por esto, su uso debe restringirse a centros especializados sobre todo de cara a la valoración preoperatoria del linfedema. Se ha reportado también su utilidad en el diagnóstico y tratamiento de los linfedemas genitales<sup>4</sup>.

### Volumetría de la extremidad

Es uno de los métodos usados para determinar la gravedad del linfedema, el manejo apropiado y la eficacia del tratamiento. Se recomienda su medición en el momento del diagnóstico, tras 2 semanas de terapia intensiva y en el seguimiento. En los linfedemas unilaterales deben medirse igualmente las 2 extremidades, la diferencia de volumen es expresada en mililitros o como porcentaje comparando con el miembro contralateral sano (<20% leve, 20-40% moderada, >40% grave).

Se considera edema si el volumen es más del 10% con respecto a la contralateral. El linfedema bilateral debe medirse el volumen de ambas extremidades, necesario para valorar la eficacia del tratamiento.

No existe un método eficaz para medir el edema en cabeza y cuello, pecho, tronco o genitales. En el linfedema facial y genital se recomienda realizar fotografías digitales para valoración subjetiva. Se puede realizar mediante pletismógrafo de agua (de elección) o medición circunferencial (la más usada)<sup>5</sup>.

### Pletismografía de agua

Es considerado el “gold standard” para calcular el volumen y es el método más fiable para la medición de volumen en manos y pies<sup>6</sup>. Se basa en el principio de Arquímedes “Un cuerpo total o parcialmente sumergido en un fluido en reposo, recibe un empuje de abajo hacia arriba igual al peso del volumen del fluido que desaloja”, sin embargo sus limitaciones son las dificultades de higiene, y que es poco práctico y poco accesible en la práctica clínica diaria.

### Circometría

Es el método más utilizado. Se trata de la medición manual de los perímetros de las extremidades con cinta métrica; es un método sencillo, inocuo y válido para establecer el volumen inicial y controlar su evolución. Se realiza la medición en puntos concretos, y el valor del volumen es aproximado, y se obtiene de forma indirecta según la fórmula de Kuhnke.

$$\text{Vol} = (C_1^2 + C_2^2 + \dots + C_n^2) / \pi$$

El valor indicativo de linfedema se suele establecer en una diferencia de más de 2 cm entre ambos miembros para alguno de los niveles de medición o un volumen mayor al 10% con respecto a la extremidad sana<sup>7</sup>.

Existe una aplicación informática, “Calculadora de Linfedema Versión 1.4”, creada por los autores López Martín, M, médico rehabilitadora y Valencia Álvarez, FJ, físico, del Hospital Universitario La Princesa de Madrid, que permite el cálculo automático del volumen del linfedema de miembro superior, de gran utilidad en el seguimiento de los pacientes, y a la que se puede acceder a través de la web de la SERMEF (<http://www.sermef.es/html/Documentos/v1.4-CalculadoraLinfedema.xls>).

### Perimetría

Utiliza luz infrarroja para medir el contorno de la extremidad; de esta forma, el volumen de la zona medida (no mide el volumen de la mano o del pie) puede ser calculado rápidamente y de forma reproducible. A pesar de ser un método atractivo, el costo de la máquina limita su aplicación.

### Bioimpedancia

Mediante corriente eléctrica se puede medir la resistencia del tejido determinando así el volumen de líquido extracelular. Puede ser de utilidad para diferenciar un linfedema de un lipedema o seguir la evolución de un linfedema crónico.

## Estadificación del Grupo de Trabajo del Décimo Congreso Internacional de Linfología.

<b>Grado 0</b> (fase latente): exceso de fluido acumulado con fibrosis perilinfática, pero no existe edema clínicamente perceptible.	
<b>Grado I:</b> edema con fóvea que disminuye o desaparece con la elevación, no existe evidencia clínica de fibrosis.	
<b>Grado II:</b>	<b>Precoz:</b> el edema no se reduce con la elevación de la extremidad, existe fóvea manifiesta.
	<b>Tardío:</b> ausencia de fóvea. Existe fibrosis moderada a severa evidente en la exploración clínica.
<b>Grado III:</b> conocido como elefantiasis, existe edema irreversible, con fibrosis, esclerosis en la piel y tejido celular subcutáneo.	

## C. ESTADIFICACIÓN

En el año 1985 el Grupo de Trabajo del Décimo Congreso Internacional de Linfología sugirió la siguiente estadificación del linfedema independientemente de sus causas.

Un grado subclínico latente y 3 grado clínicos bien definidos, cada grado a su vez fue dividido en leve moderado o grave.

La ventaja de esta clasificación es que permite la evaluación de la eficacia del tratamiento y la comparación entre diferentes modalidades de tratamiento. En ocasiones para ubicar acertadamente a un paciente se requiere de biopsia del tejido celular subcutáneo.

El linfedema puede tener repercusiones a nivel físico, estético y psicosocial, y conducir a importantes limitaciones funcionales en los pacientes. Para poder cuantificar estos aspectos, es necesario utilizar escalas de valoración.

Las escalas genéricas, son relativamente insensibles a los cambios clínicos, por lo que cada día se hace más necesario contar con instrumentos específicos que nos permitan hacer la valoración completa del linfedema.

En la siguiente [Tabla](#), aparecen las escalas más empleadas en esta patología, si bien la mayoría, no están validadas en español.

### C.1. ESCALAS DE VALORACIÓN DEL LINFEDEMA. Dra. Belen Alonso Álvarez. Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. (En azul las más empleadas en los estudios publicados).

#### 1. GENÉRICAS:

- De calidad de vida (CV): SF – 36. NHP-1 (Nottingham Health Profile).
- Dolor: McGill pain Questionnaire.

#### 2. ESPECÍFICAS:

- Cáncer: FLIC (Functional Living Index-Cancer);  
FACT (Functional Assessment of Cancer Therapy).  
**FACT-B** (con subescala cáncer de mama).  
**EORTC**: EORTC QLQ-C30.  
EORTC QLQ-BR23.
- Piel: DLQI (Dermatology Life Quality Index).
- Esfera psicológica: HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale).  
EADG (Escala de ansiedad y depresión de Goldberg).  
BIRS (Body Image and Relationships Scale).
- Función: **DASH**/QuickDASH.  
FIM, Índice de Barthel.  
Balance articular.  
Escalas de Marcha; “Timed up and go test”, escala de Tinetti...  
WHO DISABILITY ASSESSMENT SCHEDULE II.
- LINFEDEMA: • Valoración: Memorial Symptom Assessment Scale.  
LEL INDEX (Lower Extremity Lymphedema Index).  
UEL INDEX (Upper Extremity Lymphedema Index).  
• CV: FLQA-I: WCLS (Wesley Clinic Lymphedema Scale).  
mDLQI (Modified Dermatology Life Quality Index).  
**FACT-B + 4** (validada en español).  
**ULL27** (Upper limb lymphedema 27).  
LYMPH-ICF (Lymphoedema Functioning, Disability and Health Questionnaire).  
LYMQOL (Quality of life measure for limb lymphedema).  
• Síntomas: LBCQ (Lymphedema and Breast Cancer Questionnaire).  
GCLQ (Gynecologic Cancer Lymphedema Questionnaire).  
LSIDS-H&N (Lymphedema Symptom Intensity and Distress Survey-Head and Neck).



## Bibliografía

1. Rockson G, Gloviczi P. Lymphedema: Evaluation and Decision Making. En: Rutherford's Vascular Surgery. Philadelphia: Saunders/Elsevier 2010: 1004-1016.
2. Földi M. Chronic venous insufficiency CVI and venous-lymphostatic insufficiency. En: Földi M, Földi E, Kubik S, editores. Textbook of lymphology for physicians and lymphedema therapists. Munchen: Urban & Fisher; 2003. p. 409–22.
3. Garra BS. Imaging and estimation of tissue elasticity by ultrasound. *Ultrasound Q.* 2007;23:255–68.
4. Gómez FM, Martínez-Rodrigo J, Martí-Bonmatí L, Santos E, Forner I, Lloret M, Pérez-Enguix D, García-Marcos R. Transnodal lymphangiography in the diagnosis and treatment of genital lymphedema. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2012 Dec;35(6):1488-91.
5. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.
6. Bernas M, Witte M, Witte C, et al. Limb volume measurements in lymphedema: issues and standards. *Lymphology* 1996; 29 (Suppl): 199-202.
7. Arias Cuadrado A, Alvarez Vásquez MJ. Rehabilitación del linfedema, actualización y protocolo. Abril de 2008. Publicación online: [http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/tratamiento\\_del\\_linfedema.pdf](http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/tratamiento_del_linfedema.pdf)

# Diagnóstico diferencial

**Manuel Ignacio Sánchez Nevárez**

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.  
Hospital Universitari I Politècnic La Fe. Valencia

La historia clínica del paciente es una herramienta fundamental en la sospecha clínica sobre todo en el linfedema primario. Con la edad aumenta la probabilidad de tener una causa secundaria de edema y en muchos casos el solapamiento de uno o más procesos como pueden ser la presencia de hipertensión venosa,

trastornos cardiacos, renales, etc. El edema crónico por cualquiera de estas causas puede además generar un deterioro de los canales linfáticos de forma irreversible.

En el estudio de todo paciente con edema crónico de MMII deben distinguirse las causas sistémicas de las locales o regionales:

## Causas locales y sistémicas de linfedema.

Causas sistémicas	Causas locales o regionales
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuficiencia cardiaca congestiva.</li> <li>• Pericarditis constrictiva crónica.</li> <li>• Regurgitación tricuspídea severa.</li> <li>• Disfunción ventricular derecha.</li> <li>• Cor pulmonar crónico.                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertensión pulmonar.</li> <li>- EPOC.</li> </ul> </li> <li>• Causas renales.                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Aumento del volumen vascular en insuficiencia renal.</li> <li>- Proteinuria asociada a síndrome nefrótico.</li> </ul> </li> <li>• Mixedema.</li> <li>• Hipoproteinemia.                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome nefrótico.</li> <li>- Malnutrición.</li> <li>- Enteropatía pierde proteínas.</li> <li>- Fallo hepático.</li> </ul> </li> <li>• Reacciones alérgicas.</li> <li>• Angioedema hereditario.</li> <li>• Medicamentos:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hormonas: estrógenos, progesterona, corticoides.</li> <li>- Antihipertensivos: metildopa, hidralazina, antagonistas del calcio.</li> <li>- Anti-inflamatorios: fenilbutazona.</li> <li>- Inhibidores de la mono-amino-oxidasa.</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Distrofia simpática refleja postraumática.</li> <li>• Lipedema.</li> <li>• Insuficiencia venosa crónica y trombosis venosa profunda.</li> <li>• Malformación congénita.</li> <li>• Quiste de Baker.</li> <li>• Tumor de partes blandas.</li> <li>• Celulitis.</li> <li>• Absceso.</li> <li>• Hematoma.</li> <li>• Ruptura fibrilar.</li> <li>• Tenosinovitis o artritis.</li> <li>• Fascitis necrotizante.</li> <li>• Síndrome de alto flujo en fistula arterio-venosa.</li> <li>• Mordedura de serpiente o insecto.</li> <li>• Edema post-revascularización.</li> <li>• Edema de declive.</li> <li>• Hemi-hipertrofia.</li> <li>• Distrofias óseas.</li> <li>• Gigantismo asimétrico congénito.</li> </ul>

Describiremos los más importantes:

### Lipedema

Es una lipodistrofia causante de crecimiento simétrico fundamentalmente de las extremidades inferiores. Fue descrito por primera vez por Allen y Hines en 1940<sup>1</sup> y se caracteriza por:

- Depósito de gran cantidad de tejido graso en las capas subcutáneas respetando característicamente el pie desde la articulación del tobillo.
- Afecta principalmente a mujeres y suele iniciarse en la pubertad. Muchas de estas pacientes tienen obesidad mórbida, algunos, con predominio del depósito de grasa localizada en la mitad inferior del cuerpo.
- Puede coexistir con otras causas sistémicas o localizadas de edema, ante la duda el diagnóstico tendrá que apoyarse en pruebas más específicas.
- Se cree que puede tratarse de un desorden de origen genético en el cual la grasa se distribuye de una forma anómala en las extremidades inferiores.
- La presencia de micro-aneurismas en los capilares linfáticos, fragilidad capilar aumentada y fibrosis perivascular nos hace pensar que existe un componente microangiopático aunque no conocemos si se trata de una afectación inicial o posterior en esta patología<sup>2</sup>.
- El estudio por linfogramagrafía o linfangiografía con contraste resulta normal.
- Su evolución es benigna y crónica, aunque el peso de la extremidad puede generar incapacidad, dificultad para la movilización, mala evolución de artrosis, dolor lumbar o baja autoestima de forma similar al linfedema.
- Es característico el dolor a la palpación de las extremidades y la formación de equimosis ante mínimos traumatismos.

- El tratamiento se basa en mantener una dieta estricta, realizar ejercicio físico regular, empleo de prendas de compresión, mesoterapia con fármacos lipolíticos y/o drenantes, pudiendo requerir en ocasiones cirugía reductora o liposucción.

### Clasificación clínica de Lipedema según Schingale<sup>3</sup>.

Tipo I	Aumento de tejido adiposo en glúteos y muslos.
Tipo II	Extensión a rodillas con formación de almohadillas grasas en cara interna.
Tipo III	Se extiende desde caderas a tobillos.
Tipo IV	Afecta a brazos y piernas.
Tipo V	Lipolinfedema.

### Insuficiencia venosa crónica y trombosis venosa profunda

Dentro de las múltiples causas de edema en miembros inferiores, el edema venoso es más frecuente que el linfedema. En algunos pacientes con obstrucción crónica ilio-cava puede existir un gran edema de toda la extremidad. Las causas habituales de obstrucción venosa proximal son la trombosis venosa profunda o compresión extrínseca venosa por tumor o fibrosis retroperitoneal. Mientras que en el linfedema habitualmente no hay dolor, la hipertensión venosa da dolor sobre todo vespertino tras la bipedestación prolongada con calambres.

Estos pacientes pueden presentar claudicación venosa, que es una sensación de pesadez a nivel gemelar o de muslos después de caminar y mejora con la elevación de la extremidad. La presencia de varices, hiperpigmentación, induración, o úlceras venosas hace el diagnóstico de insuficiencia venosa más fácil. La inflamación crónica del tejido subcutáneo debido a la estasis venosa genera con el tiempo un aumento del ultrafiltrado extracelular, sobrecarga linfática y destrucción los canales linfáticos colectores generando un mecanismo mixto de edema venoso y linfático (**flebolinfedema**).

### Malformaciones vasculares

En ocasiones las malformaciones congénitas que dan lugar al sobrecrecimiento de una extremidad, resulta difícil diferenciar de un linfedema. El aumento de la longitud de la extremidad, manchas en vino de oporto, varicosidades laterales, y anormalidades del sistema venoso profundo se pueden encontrar en el síndrome de Klippel Trenaunay. La hipertrofia de tejidos blandos y huesos se produce por un desarrollo anormal del tejido mesenquimatoso, y suele coexistir el linfedema en estos pacientes. Cuando existen shunts arterio-venosos, o malformaciones de alto flujo, la extremidad crece más de lo normal con una mayor longitud,

las venas están ingurgitadas y la presencia de soplo, frémito o pulso en las venas confirman clínicamente la presencia de una fístula arterio-venosa.

### Bibliografía

1. Schmeller W, Meier-Vollrath I. Lipödem: Ein update [Lipedema: An update]. *Lymphol Forsch Prax.* 2005; 9:10–20.
2. Amann-Vesti BR, Franzeck UK, Bollinger A. Microlymphatic aneurysms in patients with lipedema. *Lymphology.* 2001;34:170–5.
3. Schingale FJ. Lipoedema. En: *Lymphoedema. Lipoedema.* Hannover: Schlütersche; 2003. p. 64–71.



# Complicaciones

## Manuel Ignacio Sánchez Nevárez

Servicio de Angiología y Cirugía Vascul.

Hospital Universitari I Politècnic La Fe. Valencia

### Infección

Los pacientes con linfedema crónico tienen un riesgo aumentado de infección reiterativa de partes blandas. La acumulación de líquidos, proteínas y tejido lipomatoso constituyen un terreno idóneo para las infecciones. El sistema linfático ha perdido su capacidad de control en las infecciones de manera que permite la propagación bacteriana y de hongos. Por otro lado la presencia de infecciones recurrentes deteriora aún más el sistema linfático creando un círculo vicioso. En el linfedema primario la tasa de infección puede llegar a un 31%.

La presentación clínica de una infección de partes blandas puede variar considerablemente, desde una manifestación aguda con rápida progresión a exacerbaciones leves de edema acompañados de un eritema sutil con ausencia de fiebre. Los episodios recurrentes de celulitis pueden dañar los vasos linfáticos existentes, exacerbar los cambios cutáneos y agravar el edema existente.

### Hombro doloroso crónico

En el tratamiento del cáncer de mama, el dolor crónico postquirúrgico está presente entre un 25 y 50% de los pacientes; la combinación de cirugía y radioterapia se relaciona con un 48% de algún grado de afectación de movilidad articular del brazo, de los cuales el 34% será leve, un 13% moderada y un 1% severa; los pacientes

con linfedema asociado tienen mayor discapacidad en el miembro superior afecto (38%) comparado con las pacientes sin linfedema<sup>1</sup>. Las causas de dolor de hombro son múltiples:

- Lesión radicular del plexo braquial quirúrgico (cutáneo braquial medial) o post radioterapia.
- Seroma crónico axilar postquirúrgico.
- Lesión del manguito de los rotadores por sobrecarga debido al aumento de peso de la extremidad y trastorno postural.
- Artropatías o tendinopatías crónicas de hombro reagudizadas por inmovilización prolongada o trastornos posturales.
- Metástasis óseas.
- **“Axillary Web Syndrome” (AWS)** se manifiesta con dolor irradiado en el brazo homolateral tras la intervención quirúrgica mamaria, con presencia de cordones subcutáneos visibles y palpables en “cuerdas de guitarra”, en algunos casos extendidos a muñeca; se acompaña de limitación articular y funcional del hombro.

Aunque de causa desconocida, se postula que es consecuencia de un daño en el sistema venoso y linfático postquirúrgico con hipercoagulación local, estasis venosa y linfática.

- Las “cuerdas de guitarra” son palpables en axila, brazo y antebrazo desde la parte interna siguiendo el flujo linfático, hasta la tróclea medial del codo, y en el antebrazo hasta la fosa cubital del pulso, como también a lo largo de la pared lateral del tórax del lado operado, siempre siguiendo el flujo linfático. Tiene una incidencia entre un 44 y 72% y se suele desarrollar en el período postoperatorio precoz (primeros 45 días) existe relación directa con el grado de resección linfática realizada y lesión del nervio cutáneo braquial medial<sup>2</sup>.

### Inmunodeficiencia y Trastornos Nutritivos

La enteropatía linfangiectásica pierde-proteínas, ascitis quilosa o quilotórax constituyen una causa de pérdida de proteínas, triglicéridos de cadena larga, colesterol y calcio. La pérdida de linfocitos, inmunoglobulinas, polipéptidos y citoquinas resultan en un estado de inmunodeficiencia que disminuye la capacidad del paciente de defenderse ante la infección o neoplasias.

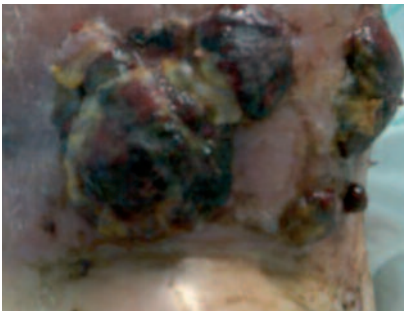
### Neoplasias

En pocas ocasiones un linfedema crónico puede dar lugar a la aparición de tumores malignos en la extremidad comprometida. El linfangiosarcoma tras un linfedema secundario de larga evolución descrito por Stewart y Treves, es una enfermedad maligna rara que culmina en la pérdida de la extremidad o muerte. Se presenta como lesiones multicéntricas con nódulos azulados, placas de dermatoesclerosis y cambios flictematosos. Otros tumores malignos que aparecen con aumentada frecuencia en miembros linfedematosos son: sarcoma de Kaposi, carcinoma de células escamosas, linfoma maligno y melanoma.

### Bibliografía

1. Beaulac SMI, McNair L, Scott TE, LaMorte W, Kavanah MT. Lymphedema and quality of life in survivors of Early-Stage Breast Cancer. Arch Surg. 2002;137:1253-1257.
2. Bergmann A, Mendes WV, de Almeida Dias R, de Amaral E Silva B, da Costa Leite Ferreira MG, Fabro EA. Incidence and risk factors for axillary web syndrome after breast cancer surgery. Breast Cancer Res Treat. 2012 Feb;131(3):987-92.

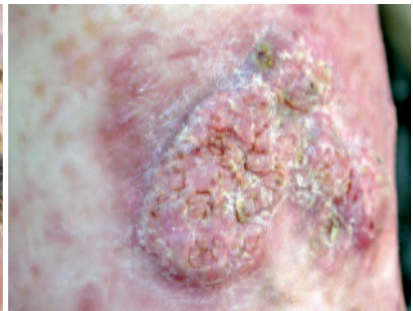
Figura 12. Complicaciones neoplásicas del linfedema.



Linfangiosarcoma del dorso del pie en un paciente con linfedema crónico de extremidad inferior.



Sarcoma de Kaposi



Carcinoma epidermoide o de células escamosas.

## Linfangitis aguda

### Isabel Forner Cordero

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema.  
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia.

### Ángeles Forner Cordero

Servicio de Rehabilitación y Medicina Física, Hospital de Sagunto.  
Departamento de Medicina, Universidad de Valencia.

### Lourdes Reina Gutiérrez

Especialista en Angiología y Cirugía Vascular. Responsable del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.  
Hospital Central de la Cruz Roja, Madrid.  
Profesora asociada patología quirúrgica Universidad Alfonso X el Sabio. Madrid.

### Juan Frasquet Artés

Servicio de Microbiología.  
Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

La linfangitis aguda es la complicación más frecuente en pacientes con linfedema. Pueden ser clasificadas en Primarias, conocidas como linfangitis y erisipela, o Secundarias también llamada dermato-linfangio-adenitis o celulitis (Tabla 1, en página siguiente)<sup>1</sup>. El término más empleado en inglés es el de celulitis. Se estima que afecta al 40% de pacientes con linfedema, independientemente de la etiología primaria o secundaria del linfedema<sup>1</sup>. En el estudio de Moffatt, un tercio de los pacientes con edema crónico habían presentado un episodio de linfangitis durante el año anterior, de los cuales un 27% fueron ingresados para recibir antibióticos intravenosos. La estancia media por linfangitis fue de 12 días y estimaron el coste medio por proceso, en 2.300 libras esterlinas<sup>2</sup>.

Es importante informar al paciente con linfedema de que la linfangitis aguda es una complicación frecuente y enseñarle a prevenirla.

Se le debe instruir en cómo detectarla lo más precozmente posible e insistirle en que debe consultar lo antes posible para recibir un tratamiento adecuado, acudiendo a su médico de familia, a Urgencias, o a la misma consulta de Linfedema. Es frecuente que acudan sin cita a la Unidad de Linfedema, sobre todo en la época de primavera cuando empieza el calor, y también en invierno, coincidiendo con los brotes de gripe.

En el linfedema las linfangitis tienen formas de presentación variables. El tratamiento precoz es esencial para evitar un daño mayor en el área afectada, que además de empeorar el edema puede predisponer a crisis repetidas. El diagnóstico consiste en reconocer el patrón, basándose en el juicio clínico. Es importante no sólo conocer los factores desencadenantes (picadura de insecto, traumatismo, etc.) y la fecha de inicio del episodio actual, sino también otros episodios inflamatorios agudos así como el tratamiento antibiótico pautado previamente.



**Tabla 1. Clasificación de la linfangitis<sup>1</sup>.**

- Linfangitis: infección primaria, local, no sistémica, de los vasos linfáticos superficiales provocada por la propia flora de la piel del paciente con frecuencia estreptococos.
- Erisipela: infección primaria, aguda, local de la dermis superficial y los vasos linfáticos superficiales con afectación/reacción sistémica. Puede ser contagiosa. Causada frecuentemente por estreptococos.
- Dermatolinfangioadenitis (adenolinfangitis): infección secundaria de la hipodermis y del tejido celular subcutáneo causada por la flora microbiana ambiente. Causada con frecuencia por estreptococos y con menos frecuencia por estafilococo aureus. No contagiosa y con tendencia a la recurrencia.

La linfangitis leve se caracteriza por dolor, aumento del edema y eritema en el miembro afecto que aparece en horas (Figura 1). En casos más severos, el eritema se extiende, con márgenes bien definidos, con aumento de la inflamación, aparición de vesículas y linforragia (Figura 2). Se acompaña de fiebre, náuseas, vómitos y dolor. Incluso puede cursar con septicemia y requerir ingreso hospitalario<sup>3</sup>.

En el diagnóstico diferencial, hay que descartar: otras infecciones, eczema venoso, lipodermatoesclerosis, dermatitis de contacto, intertrigo, micosis, trombosis venosa profunda, y tromboflebitis superficial<sup>4</sup>.

**Figura 1. Linfangitis leve.****Figura 2. Linfangitis grave.**

Antes de establecer el tratamiento antibiótico, se recomienda marcar la extensión y gravedad del eritema (Figura 3), la presencia y localización de las regiones ganglionares inflamadas y dolorosas, el grado de afectación sistémica y los parámetros analíticos de infección: VSG, PCR y leucocitosis<sup>4</sup>. También se recomienda la determinación en sangre de procalcitonina, cuya elevación es muy indicativa de infección bacteriana, lo que ayuda mucho en el diagnóstico diferencial de procesos de etiología no infecciosa. Además es una determinación que el Servicio de Análisis Clínicos realiza de urgencia.

La mayoría de los episodios están causados por estreptococos del Grupo A (*Streptococcus pyogenes*). Sin embargo los microbiólogos consideran que el *Staphylococcus aureus* puede ser la causa en algunos pacientes<sup>5</sup>.

**Figura 3. Marcar la extensión del eritema.**



Los factores de riesgo conocidos de linfangitis incluyen: episodio previo de linfangitis, maceración de los dedos, estadio de linfedema, obesidad y diabetes<sup>6</sup>. Un estudio reciente halla como factores predictivos de linfangitis, un mayor porcentaje de diferencia de perímetros (o mayor grado de linfedema), la etiología primaria, factores dietéticos (productos animales) y una mayor presión arterial sistólica<sup>7</sup>.

### Tratamiento

Los microorganismos aislados en las muestras obtenidas de piel, tejido subcutáneo y linfáticos de pacientes sanos y de pacientes con linfedema son sensibles a la mayoría de antibióticos<sup>1</sup>. La alta sensibilidad de las cepas sugiere su origen medio ambiental y no hospitalario<sup>1</sup>.

La revisión Cochrane concluyó que, según la evidencia disponible, no es posible definir el mejor tratamiento para la linfangitis y la mayoría de las recomendaciones se basan en ensayos individuales<sup>8</sup>. Se necesitan nuevos estudios para evaluar la eficacia de los antibióticos orales en comparación con los antibióticos intravenosos, ya que esto conlleva implicaciones asistenciales, en cuanto al coste y la comodidad de la administración.

El tratamiento de elección, según las guías clínicas publicadas en otros países, es la AMOXICILINA 500 mg/8 horas<sup>3,4,5</sup>. Si hay sospecha de infección por *Staphylococcus aureus* (foliculitis, pus, hiperqueratosis) se podría añadir Ácido Clavulánico o Cloxacilina 500 mg/6 horas que es una penicilina resistente a betalactamasas<sup>3</sup>. Según Olszewski, todos los antibióticos de amplio espectro están indicados en el tratamiento agudo de la linfangitis.

Su recomendación es: 2 g de Amoxicilina-clavulánico de liberación prolongada cada 12 horas durante 3-5 días, seguido de penicilina benzatina pautado de forma crónica.

El informe anual de la *Health Protection Agency* británica sobre resistencias a antibióticos, informó de que no se había observado resistencias a penicilina, en Reino Unido ni en otros lugares, cuando se había prescrito para los estreptococos del grupo A<sup>9</sup>.

Los antibióticos deben administrarse en ciclos largos y a altas dosis. La duración del tratamiento es de al menos 15 días. Debe continuarse hasta que todos los signos de inflamación aguda hayan desaparecido. Hay que asegurarse que se alcancen niveles terapéuticos en todos los focos. El grupo *UK Dermatology Clinical Trials Network's PATCH Trial* sugiere que 7-10 días de antibióticos pueden no ser suficientes para conseguir limpiar el sistema linfático de microorganismos, sobre todo las zonas con peor drenaje linfático como los papilomas o lobulaciones del linfedema elefantíaco<sup>6</sup>.

Basándonos en estos criterios, en el uso de los antibióticos en España y en nuestra experiencia en tratar linfangitis, nuestra recomendación es la siguiente (Tabla 2, en página siguiente):

- Tratamiento de elección: AMOXICILINA-CLAVULÁNICO 875/125 mg cada 8 horas durante 15 días, la alternativa de dar AMOXICILINA-CLAVULÁNICO 1000/62,5 mg de liberación retardada cada 12 horas es también eficaz y facilita la cumplimentación del paciente.
- 2ª ELECCIÓN: CLOXACILINA 500 mg cada 6 horas durante 15 días.
- En alérgicos a penicilina: un macrólido como ERITROMICINA 500 mg cada 8 horas o CLARITROMICINA 500 mg cada 12 horas durante 15 días. Como alternativa CIPROFLOXACINO 750 mg cada 12 horas durante 10 días.
- Si tras 48 horas hay una pobre respuesta al antibiótico pautado, y hay un empeoramiento clínico, se debe valorar el tratamiento con una cefalosporina de 1ª generación como la CEFAZOLINA 1 gr cada 8 horas por vía intravenosa.

- En caso de ingreso hospitalario, el tratamiento debe ser intravenoso. Según el criterio médico, se puede dar: ertapenem asociado o no a vancomicina o linezolid, Tazocel asociado o no a vancomicina o linezolid.

Otras medidas a tener en cuenta en el manejo ambulatorio de la linfangitis aguda vienen reflejadas en la [Tabla 3](#).

Si el paciente no mejora o se agrava, aparecen signos de septicemia o empeora localmente, se recomienda ingreso hospitalario ([Tabla 4](#)).

## Profilaxis de la Linfangitis recurrente

La linfangitis es un proceso de etiología bacteriana con tendencia a la recurrencia (entre 30-50%) y por lo tanto la profilaxis es necesaria cuando el paciente ha sufrido dos o más episodios anuales. Esta debe ser de larga duración, o incluso permanente, ya que los efectos del tratamiento agudo son sólo temporales.

Las guías clínicas<sup>3,4,5</sup> aconsejan el empleo de PENICILINA V 500 mg oral diaria (1 g si el peso del paciente es >75 kg) durante el primer año

**Tabla 2. Antibióticos para la linfangitis aguda.**

- **Tratamiento de elección:** AMOXICILINA-CLAVULÁNICO 875/125 mg cada 8 h x 15 días.  
AMOXICILINA-CLAVULÁNICO 1000/62,5 mg, 2 cada 12 h x 15 días.
- **2ª Elección:** CLOXACILINA 500 mg/6 h x 15 días.
- **En alérgicos a penicilina:**
  - ERITROMICINA 500 mg/8 h o CLARITROMICINA 500 mg/12 h x 15 días,
  - o CIPROFLOXACINO 750 mg/12 h x 10 días.
- **Si tras 48 horas hay una pobre respuesta:** CEFAZOLINA 1 gr/ 8 h i.v.

**Tabla 3. Tratamiento ambulatorio de la linfangitis aguda.**

- Tratamiento antibiótico precoz.
- Reposo y elevación de la extremidad afectada.
- Retirar prenda de compresión durante el episodio. Se podrá volver a colocar cuando la inflamación mejore.
- Evitar Autodrenaje y Drenaje Linfático Manual.
- Aplicar apósitos fríos sobre miembro afectado.
- Mantener los antibióticos al menos 15 días. Se puede asociar a paracetamol durante los primeros días. Evitar AINES por la asociación con fascitis necrotizante.
- Si no mejora a los 3-4 días, acudir de nuevo a consulta.
- Si los antibióticos orales fracasan, habrá que considerar la vía intravenosa.
- Revisar al paciente a los 15 días para comprobar la resolución del proceso.

**Tabla 4. Criterios de ingreso hospitalario<sup>3</sup>.**

- Signos de septicemia (hipotensión, taquicardia, pirexia, confusión, taquipnea y vómitos).
- Signos de afectación sistémica que continúan o que se agravan, tras 48 horas de tratamiento antibiótico, aún sin signos de deterioro local.
- Persistencia de los signos locales o con deterioro, con o sin signos de afectación sistémica, a pesar del uso de primera y segunda línea de antibióticos.

y reducir la dosis a la mitad durante el 2º año; y en alérgicos a penicilina, Eritromicina 250 mg/día o Claritromicina 250 mg /día.

Sin embargo, en España, y de acuerdo con Olszewski<sup>1</sup>, consideramos que esta pauta conllevaría una tasa de abandonos muy elevada, por lo que nuestra recomendación ha sido durante años el pautar PENICILINA G BENZATINA INTRAMUSCULAR 1.200.000 -2.400.000 al mes, durante los meses de verano, desde mayo a septiembre, con buenos resultados clínicos (Tabla 5). La vía intramuscular con un anestésico local (PENICILINA-PROCAINA) asegura un mejor cumplimiento y ha mostrado ser efectiva. La alternativa podría ser 2 g de amoxicilina-clavulánico vía oral durante 3 días cada mes. Según Olszewski, la prevalencia de episodios recurrentes de linfangitis en pacientes con linfedema tratados con inyecciones de penicilina benzatina durante más de 1 año, se redujo del 100% al 9% (p<0,002)<sup>1</sup>.

Los pacientes que van a ser intervenidos en la extremidad o región afecta de linfedema deberían recibir tratamiento antibiótico comenzando el día antes de la cirugía (oral o IV)<sup>5</sup>.

Uno de los temores de los pacientes que han sufrido una linfangitis aguda y han experimentado el malestar y la progresión rápida del episodio, es el volverlo a sufrir. Por eso, consultan con frecuencia ante picaduras de insecto, cortes o quemaduras leves. Se les debe informar de cómo actuar para minimizar el riesgo de linfangitis, promover los autocuidados y tranquilizarlos (Tabla 6).

Son necesarios ensayos bien diseñados que comprueben desde el concepto de Medicina Basada en la Evidencia, cuáles son las actuaciones más eficaces tanto en el tratamiento agudo de la linfangitis en España, como en la profilaxis de la linfangitis recurrente.

**Tabla 5. Profilaxis de la linfangitis recurrente.**

- Indicado en pacientes con 2 o más episodios al año.
- PENICILINA G BENZATINA o PENICILINA PROCAINA 1.200.000 -2.400.000 UI por vía intramuscular, en dosis única, MENSUAL, durante los meses de calor.
- Facilitar un informe al médico de familia.
- Medidas preventivas habituales.

**Tabla 6. Recomendaciones ante el riesgo de linfangitis.**

- Prevenir agresiones en el miembro afecto con las medidas ya conocidas.
- Utilizar prendas de manga larga o pantalón largo para ir al campo, colocar mosquiteras en casa, utilizar repelentes de insectos.
- En caso de herida, corte o quemadura en el miembro afecto de linfedema, lo primero es lavar con agua y jabón, y desinfectar con Povidona Yodada.
- Observar si aparece inflamación, eritema en la zona, y si éste progresa.
- Consultar al médico de familia, a la Unidad de Linfedema o a Urgencias si aparece eritema, fiebre, escalofríos, etc.
- Proporcionar al paciente un informe por escrito con los motivos de sospecha de linfangitis y con el tratamiento recomendado, por si tuviera que acudir a un centro distinto para recibir asistencia por una linfangitis.
- Proporcionar al paciente la medicación recomendada para la linfangitis, para empezar a tomarla cuanto antes en caso de linfangitis.

## Bibliografía

1. Olszewski WL. Infection. In: Lee BB, Bergan J, Rockson SG, editors. Lymphedema: a concise compendium of theory and practice. London: Springer-Verlag London Limited; 2011. p. 207-216.
2. Moffatt CJ, Franks PJ, Doherty DC, Williams AF, Badger C, Jeffs E, et al. Lymphoedema: an underestimated health problem. *QJM*. 2003;96(10):731-8.
3. Worcestershire Health and Care. NHS. [Internet] Guidelines for the Antibiotic Management of Patients with Cellulitis. Specialist Lymphoedema Service. [updated 2012; cited 2014 January 15]. Available from: [www.hacw.nhs.uk](http://www.hacw.nhs.uk).
4. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.
5. British Lymphology Society and Lymphoedema Support Network. Consensus Document on the Management of Cellulitis in Lymphoedema. [updated 2013 March; cited 2014 January 15]. Available from: [http://www.thebls.com/docs/Cellulitis\\_Consensus\\_2013.pdf?bls\\_user=d6484cdfbcd53865bb3a7ad37608de40](http://www.thebls.com/docs/Cellulitis_Consensus_2013.pdf?bls_user=d6484cdfbcd53865bb3a7ad37608de40).
6. UK Dermatology Clinical Trials Network's PATCH Trial Team, Thomas K, Crook A, Foster K, Mason J, Chalmers J, et al. Prophylactic antibiotics for the prevention of cellulitis (erysipelas) of the leg: results of the UK Dermatology Clinical Trials Network's PATCH II trial. *Br J Dermatol*. 2012;166(1):169-78.
7. Teerachaisakul M, Ekataksin W, Durongwatana S, Teneapanichskul S. Risk factors for cellulitis in patients with lymphedema: a case-controlled study. *Lymphology*. 2013; 46:150-6.
8. Kilburn SA, Featherstone P, Higgins B, Brindle R. Interventions for cellulitis and erysipelas. *Cochrane Database Syst Rev*. 2010 Jun 16;(6):CD004299. doi: 10.1002/14651858.CD004299.pub2.
9. Health Protection Agency. Antimicrobial resistance and prescribing in England, Wales and Northern Ireland, London, Health Protection Agency, 2008.

# Flebolinfedema

## Lourdes Reina Gutiérrez

Especialista en Angiología y Cirugía Vascular. Responsable del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Central de la Cruz Roja, Madrid Profesora asociada patología quirúrgica. Universidad Alfonso X el Sabio. Madrid

La insuficiencia linfática crónica (ILC) y la insuficiencia venosa crónica (IVC) pueden asociarse dando lugar al flebolinfedema. Los sistemas venoso y linfático conforman un sistema dual de retorno circulatorio con interdependencia entre ambos. En condiciones de normal funcionamiento, la insuficiencia o sobrecarga de uno de ellos se compensa con el otro. Cuando uno de los dos sistemas deja de funcionar (p. ej., en la hipertensión venosa crónica o el linfedema), se sobrecarga al otro sistema conduciendo con el paso del tiempo al fallo de los dos sistemas; es lo que se denomina flebolinfedema<sup>1</sup>.

El flebolinfedema primario está causado por una malformación congénita que afecta al sistema linfático y venoso<sup>1</sup> y a menudo es la manifestación vascular del síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS). El flebolinfedema secundario es mucho más frecuente. A menudo es secundario a una enfermedad venosa crónica (EVC) avanzada y complicada con una úlcera venosa crónica que no cicatriza. El linfedema está generalmente limitado a la región afectada por la infección/inflamación crónica recurrente. También afecta con frecuencia a pacientes con obesidad mórbida.

La EVC produce hipertensión venosa crónica (HVC). La HVC produce una reacción inflamatoria crónica a nivel de la microcirculación con aumento de la permeabilidad capilar y paso de líquido al espacio intersticial<sup>2</sup>.

Cuando este líquido sobrepasa la capacidad del sistema linfático, produce una insuficiencia linfática crónica (ILC) más prominente cuando la función linfática está comprometida como en el linfedema.

Esta inflamación crónica de la microcirculación explica los síntomas y signos de la insuficiencia venosa crónica. Síntomas como pesadez, cansancio, dolor, picor, malestar y signos como edema, pigmentación, eczema venoso, lipodermatofibrosis, atrofia blanca y úlcera venosa que puede estar activa o cicatrizada. Los signos se agrupan constituyendo la clasificación clínica del sistema CEAP de clasificación de la insuficiencia venosa crónica (CEAP)<sup>3</sup> [Tabla 1](#), en página siguiente. Se evalúan 4 aspectos, C: clínica, E: etiología, A: anatomía y P: patología. La más usada es la clasificación clínica C.

Los pacientes con flebolinfedema deben remitirse a un especialista en Angiología y Cirugía Vascular. En caso de linfedema primario por malformación venosa y linfática puede ser derivado además a un especialista en malformaciones vasculares.

Se debe evaluar del sistema venoso mediante un ecodópler y el linfático mediante una linfografía isotópica para confirmar el diagnóstico y valorar la extensión y gravedad de la afectación<sup>1</sup>.

En caso de flebolinfedema primario se requiere además un FleboTAC y/o una flebografía ascendente/descendente para evaluar la presencia de

una vena marginal y/o la displasia venosa profunda (agenesia de la vena ilíaca, vena femoral hipoplásica). La insuficiencia linfática crónica suele deberse a una malformación linfática troncular (displasia, aplasia, hipoplasia o hiperplasia linfática). Las malformaciones linfáticas extratronculares (por ej, linfangioma) están raramente envueltas en la insuficiencia linfática crónica. Sin embargo, cuando se presentan deben ser evaluadas mediante una RMN<sup>1</sup>.

En caso de flebolinfedema secundario la evaluación de la EVC debe incluir un examen ecodópler para confirmar el diagnóstico, evaluar la extensión de la patología venosa, si afecta al sistema venoso superficial o profundo, y diagnosticar la etiología que puede ser primaria, lo más frecuente, o secundaria a una trombosis venosa profunda.

El manejo de la enfermedad venosa crónica tiene prioridad sobre el tratamiento de la insuficiencia linfática crónica, salvo que haya una complicación seria en el componente linfático (linforragia con o sin sepsis). El impacto negativo de la insuficiencia venosa crónica sobre la insuficiencia linfática crónica es mucho mayor que al contrario. Un control efectivo de la IVC consigue una gran mejoría de la ILC.

El tratamiento del flebolinfedema primario debe seguir las guías de manejo del KTS y su componente de malformación vascular<sup>5</sup>.

### Tabla 1. Clasificación Clínica de la Insuficiencia Venosa Crónica.

- **Clase 0:** ausencia de signos visibles o palpables de enfermedad venosa.
- **Clase C1:** telangiectasias o venas reticulares.
- **Clase C2:** varices.
- **Clase C3:** edema.
- **Clase C4:** cambios tróficos como pigmentación, eccema, hipodermatitis, lipodermatoesclerosis, atrofia blanca.
- **Clase C5:** úlcera cicatrizada.
- **Clase C6:** úlcera abierta.

Todos estos estadios pueden combinarse entre sí y ser sintomáticos o asintomáticos.

Se basa en la terapia compresiva. Se requiere una terapia compresiva con gradiente (DLT) para poder controlar la IVC y la ILC simultáneamente y cuidados estrictos para prevenir la infección.

**Figura 1.** Flebolinfedema: foto superior izquierda linfedema asociado a IVC con varices (C2), foto superior derecha linfedema asociado a IVC con pigmentación (C4) por fallo de la bomba muscular por gonartrosis, foto media izquierda asociado a IVC con hipodermatitis y lipodermatoesclerosis (C4), foto media derecha asociado a IVC con atrofia blanca y úlcera cicatrizada (C4 y C5), foto inferior izquierda asociado a IVC con eczema venoso (C4) y foto inferior derecha asociado a úlcera venosa crónica (C6). Fotos colección Cruz Roja.



El tratamiento de la IVC depende de la etiología. Si la hipertensión venosa está causada por una vena marginal (VM) y el sistema venoso profundo es normal, se puede eliminar la VM mediante cirugía abierta o técnicas endoluminales. Sin embargo, hay que valorar cuidadosamente el beneficio de la resección de la malformación venosa frente al riesgo de dañar la circulación linfática marginal que compensa la malformación linfática, y que podría empeorar el cuadro. Estas relaciones extremadamente delicadas entre las malformaciones linfáticas y venosas deben ser manejadas cuidadosamente por equipos multidisciplinares expertos que incluyan especialistas en la cirugía de malformaciones vasculares y de partes blandas y radiólogos especialistas en el estudio del sistema vascular y de partes blandas con RMN y FleboTac<sup>1</sup>.

El flebolinfedema secundario puede mejorar tras corregir la patología venosa. La enfermedad venosa crónica se trata mediante medidas higiénico-dietéticas (ejercicio, pérdida de peso, elevación de la extremidad), tratamiento farmacológico con venotónicos<sup>2,5</sup>, terapia compresiva<sup>6</sup> y, en caso de enfermedad primaria por insuficiencia venosa superficial, eliminación de las varices superficiales<sup>7</sup>. Todos estos tratamientos se combinan entre sí.

Los flavonoides como la fracción flavonoide micronizada y purificada (MPFF) y los rutósidos han demostrado su efectividad y seguridad en la mejoría del dolor y del edema<sup>2</sup> con un grado de recomendación 1B para estas indicaciones<sup>2</sup>. La MPFF y la pentoxifilina asociada a la compresión son efectivas en la cicatrización de úlceras venosas grandes de larga evolución<sup>2,5</sup>.

La terapia compresiva debe realizarse con vendas o medias de tejidos de baja elasticidad por el linfedema asociado<sup>6</sup>.

Las técnicas para eliminar las varices superficiales pueden dañar los tejidos linfáticos por la técnica en sí o por sus posibles complicaciones<sup>8</sup>. El linfedema es una contraindicación relativa para la cirugía de las varices<sup>4</sup>. Son preferibles las técnicas mínimamente invasivas como las fibras de ablación endoluminal térmica (radiofrecuencia y endoláser), la cirugía hemodinámica

CHIVA y el ASVAL con conservación del tronco safeno en el tratamiento del tronco safeno y la escleroterapia ecoguiada con espuma en general, frente al stripping de la safena y la reintervención inguinal<sup>8</sup>.

El tratamiento de las complicaciones cutáneas debidas a enfermedad venosa crónica asociada viene en el capítulo de los cuidados de la piel y complicaciones de la piel.

## Bibliografía

1. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, Damstra R, Flour M, Forner-Cordero I, Gloviczki P, Laredo J, Partsch H, Piller N, Michelini S, Mortimer P, Rabe E, Rockson S, Scuderi A, Szolnoky G, Villavicencio JL. Diagnosis and treatment of primary lymphedema Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol* 2013; 32 (6): 541-74.
2. Perrin M, Ramelet AA. Pharmacological Treatment of Primary Chronic Venous Disease: Rationale, Results and Unanswered Questions. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011; 41: 117-25.
3. Eklof B. Revision of the CEAP classification for chronic venous disorders: Consensus statement. *J Vasc Surg* 2004; 40: 1248-5
4. Bellmunt S, Miquel C, L. Reina L, Lozano F. La insuficiencia venosa crónica en el Sistema Nacional de Salud. Diagnóstico, indicaciones quirúrgicas y priorización de listas de espera. Documento de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular (SEACV) y del Capítulo de Flebología y Linfología de la SEACV. *Angiología* 2013; 65 (2): 61-71.
5. Coleridge-Smith PD. Drug treatment of varicose veins, venous edema, and ulcers. In: Gloviczki P, Dalsing MC, Eklöf B, Moneta GL, Wakefield TW, editors. *Handbook of Venous Disorders. Guidelines of the American Venous Forum*. 3th ed. London: Edward Arnold Publishers; 2009. P. 359-65.
6. Partsch H, et al. Indications for compression therapy in venous and lymphatic disease. Consensus International UIP. *Int Angiol* 2008; 27 (3); 193-219.
7. Varicose veins in the legs. The diagnosis and management of varicose veins. NICE clinical guideline 168. 2012. [guidance.nice.org.uk/cg168](http://guidance.nice.org.uk/cg168). Issued Jul 2013.
8. Pittaluga P, Chastanet S. Lymphatic complications after varicose veins surgery: risk factors and how to avoid them. *Phlebology* 2012;27: 139-42.





## Complicaciones y cuidados de la piel

### LOURDES REINA GUTIÉRREZ

Especialista en Angiología y Cirugía Vascular. Responsable del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Central de la Cruz Roja, Madrid Profesora asociada patología quirúrgica. Universidad Alfonso X el Sabio. Madrid

Los problemas de la piel son muy frecuentes en los pacientes con linfedema. El edema puede producir pliegues de la piel donde se pueden desarrollar infecciones bacterianas y por hongos. La inflamación crónica produce depósito de fibrina y colágeno que empeora el flujo linfático y aumenta la posibilidad de infección.

El mantenimiento de la integridad de la piel y el cuidadoso manejo de los problemas de la piel son esenciales para minimizar el riesgo de infección. La [Tabla 1](#) recoge los principios generales del cuidado de la piel que son la limpieza y el uso de emolientes<sup>1,2</sup>.

Los jabones ordinarios, que suelen contener detergentes, deben evitarse pues tienden a secar la piel. Los productos perfumados pueden ser irritantes o alergénicos.

A altas concentraciones, los productos con aceites minerales o derivados del petróleo pueden empeorar la sequedad pues pueden ocluir los poros de la piel disminuyendo los aceites naturales que la cubren.

Los emolientes restablecen la capa lipídica protectora, evitando la pérdida de agua y protegiendo la piel de bacterias e irritantes.

Pueden ser aceites de baño, sustitutos del jabón e hidratantes (lociones, cremas y ungüentos). En general, los ungüentos al contener poca agua o ninguna, son mejores que las cremas, que son a su vez mejores que las lociones.

Los emolientes pueden dañar el componente elástico de las prendas de contención, por lo que es preferible no aplicarlos justo antes de ponerse las prendas.

**Tabla 1. Principios generales en el cuidado de la piel.**

- Higiene meticulosa para evitar la infección mediante el lavado diario usando jabones de PH neutro, jabones naturales o sustitutos del jabón y secar muy bien.
- Asegurar que los pliegues están limpios y secos.
- Evaluar la piel buscando cortes, abrasiones, rozaduras o picaduras de insectos, especialmente en los pies incluyendo los pliegues interdigitales y en zonas de neuropatía sensorial (diabéticos).
- Aplicar emolientes para conservar fuerte la barrera protectora que es la piel.
- Evitar productos perfumados.
- Especialmente en climas calientes, son preferibles los productos vegetales a aquellos que contienen petróleo o aceites minerales.

Deben evitarse las temperaturas extremas en la piel, evitar especialmente las quemaduras producidas por el sol, que pueden provocar una reacción inflamatoria con aumento del líquido intersticial y usar siempre cremas protectoras en la extremidad afectada.

### Cuidados de la piel en pacientes con linfedema

**a. Piel intacta:** uso de emolientes por la noche.

**b. Piel seca:** puede variar desde piel un poco seca, a rugosa y descamada. Los pacientes pueden tener prurito. Se recomienda aplicar emolientes dos veces al día y después del lavado.

**c. Hiperqueratosis:** está causada por la sobreproliferación de la capa córnea. Se recomiendan emolientes con bajo contenido en agua. El vendaje multicapa de baja elasticidad reduce el linfedema y mejora la condición de la piel. Si no hay mejoría debe derivarse el paciente a un especialista en Dermatología<sup>1</sup> (Figura 1).

**d. Foliculitis:** es la inflamación de los folículos. Se manifiesta en forma de rash rojo con granos o pústulas. Se suele producir en extremidades con pelo. La causa suele ser el estafilococo aureus, y puede preceder a la erisipela o la celulitis.

#### Figura 1. Linfedema con hiperqueratosis.

Colección Dra. Belén Alonso.



Debe tomarse muestra para cultivo en caso de exudado o herida. Se recomienda el uso de un antiséptico, como la clorhexidina en agua, tras el lavado. Los emolientes deben aplicarse sin frotar. Si no hay respuesta debe derivarse el paciente a un especialista en Dermatología.

**f. Infección por hongos:** localizada habitualmente en pliegues de la piel y en zonas de contacto. Causa humedad, descamación blanquecina y picor. Suele afectar a los pliegues interdigitales. Puede preceder el desarrollo de erisipelas/celulitis. Se recomienda enviar raspaduras de la piel y recortes de uñas para su análisis micológico. Se trata con crema de Terbinafina al 1% durante 6 semanas. La infección de las uñas requiere el tratamiento con un antifúngico oral y tópico<sup>3</sup>. Hay que confirmar mediante análisis microbiológico que se trata de una onicomiosis y conocer el tipo de hongo. Si se trata de infección por hongos dermatofitos, que es lo más frecuente, la combinación de terbinafina oral 250 mg/día (un mínimo de 12 semanas) y amorolfina en laca es el tratamiento de elección. El tratamiento debe durar hasta la curación, siempre y cuando el paciente tolere la medicación (controles periódicos de transaminasas)<sup>3</sup>. Si no hay respuesta en 6 semanas, debe derivarse el paciente a un especialista en Dermatología<sup>1,2</sup> (Figura 2).

**g. Linfangiectasias:** se trata de suaves proyecciones rellenas de fluido y causadas por la dilatación de los vasos linfáticos. Se tratan mediante compresión con vendaje multicapa de baja elasticidad.

Si no hay respuesta a la compresión, o son muy grandes, contienen quilo o causan linforrea, debe derivarse el paciente a un centro especializado en linfedema para terapia descongostiva<sup>1,2</sup>.

**h. Papilomatosis:** se trata de proyecciones firmes en la piel debidas a la dilatación de los vasos linfáticos y fibrosis, puede acompañarse de hiperqueratosis. Se trata con compresión. Si no mejora el paciente debe ser derivado a un centro especializado en linfedema para terapia descongostiva<sup>1</sup> (Figura 3).

**Figura 2.** Micosis en la planta del pie y dermatitis de contacto tras vendaje multicapa prolongado. Colección Cruz Roja.



**Figura 3.** Foto izquierda papilomatosis y linfangitis. Foto derecha papilomatosis. Colección Dra. Isabel Forner.



Linfedema en estadio avanzado con papilomatosis y linfangitis. Colección Dra. Belén Alonso.



Linfedema primario con papilomatosis. Colección Dra. Belén Alonso.



**i. Linforrea:** ocurre cuando la linfa rezuma por la piel. Debe evaluarse al paciente para buscar la causa, por ejemplo, la insuficiencia cardíaca. Debe protegerse la piel de alrededor con emolientes, y aplicar apósitos absorbentes no adhesivos sobre la piel que rezuma la linfa como alginateos o espumas<sup>4</sup>. El vendaje multicapa de baja elasticidad reduce el linfedema subyacente, pero hay que cambiarlo frecuentemente dependiendo del volumen de exudado para evitar que la piel se macere. En situaciones paliativas, un vendaje suave de crepe puede ser más apropiado. Si no mejora, el paciente debe ser derivado a un centro especializado en linfedema.

**j. Cambios tróficos secundarios a hipertensión venosa crónica:** pigmentación, eczema venoso, lipodermatofibrosis, atrofia blanca, úlcera venosa activa o cicatrizada.

La insuficiencia linfática crónica (ILC) y la insuficiencia venosa crónica (IVC) pueden asociarse dando lugar al flebolinfedema<sup>5</sup>. El flebolinfedema primario está causado por una malformación congénita que afecta al sistema linfático y venoso y a menudo es la manifestación vascular del síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS).

El flebolinfedema secundario es mucho más frecuente. A menudo es secundario a una enfermedad venosa crónica (EVC) avanzada y complicada con una úlcera venosa crónica que no cicatriza. El linfedema está generalmente limitado a la región afectada por la infección/inflamación crónica recurrente. También afecta con frecuencia a pacientes con obesidad mórbida.

La EVC produce hipertensión venosa crónica (HVC) que a su vez produce una reacción inflamatoria crónica a nivel de la microcirculación<sup>6</sup> que explica los síntomas y signos de la insuficiencia venosa crónica que en sus estadios avanzados presenta pigmentación, eczema venoso, lipodermatofibrosis, atrofia blanca y úlcera venosa que puede estar activa o cicatrizada (ver capítulo de flebolinfedema).

El tratamiento de las complicaciones cutáneas por hipertensión venosa consiste en el tratamiento de la patología subyacente que viene recogido en el capítulo del flebolinfedema. Los pacientes deben derivarse a un especialista en Angiología y Cirugía Vascular y en caso de linfedema primario por malformación venosa y linfática debe ser derivado además a un especialista en malformaciones vasculares. La enfermedad venosa crónica de base se trata mediante medidas higiénico-dietéticas (ejercicio, pérdida de peso, elevación de la extremidad), tratamiento farmacológico con venotónicos<sup>6,7</sup>, terapia compresiva<sup>8</sup> y, en caso de enfermedad primaria por insuficiencia venosa superficial, eliminación de las varices superficiales<sup>9</sup>. Todos estos tratamientos se combinan entre sí.

El eczema venoso suele afectar a la zona de los tobillos. Se manifiesta por una piel descamada, con eritema y prurito. Puede haber pigmentación. Se trata con corticoides tópicos en pomada, comenzando con un corticoide potente como la betametasona valerato 0,1% durante 7 días, seguido de un corticoide tópico de potencia moderada como el butirato de clobetasona 0,05% o valerato de betametasona 0,025%. Debe aplicarse emolientes de bajo contenido en agua durante el tratamiento con corticoides<sup>1</sup>.

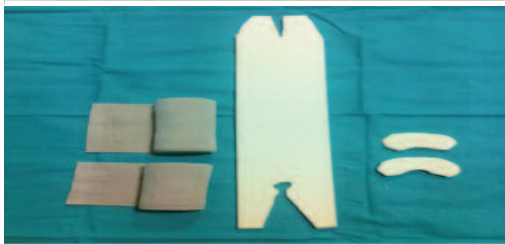
**k. Úlcera:** Es importante establecer la causa de la úlcera porque determina el tipo de tratamiento y si la compresión es adecuada. El paciente debe ser derivado al especialista en Angiología y Cirugía Vascular para que establezca el diagnóstico e indique el tratamiento. El 90% de las úlceras crónicas del miembro inferior son de origen vascular, de las cuales el 70% son venosas y el 20% tienen patología arterial<sup>11</sup>. La úlcera linfática es extremadamente rara. Cuando ocurren son normalmente pequeñas, indoloras y aparecen en la cara anterior del tobillo o de la pierna<sup>12</sup>.

El especialista en ACV debe realizar una evaluación clínica con palpación de pulsos, un examen ecodópler arterial y/o venoso y una evaluación hemodinámica con cálculo del índice tobillo brazo y estudios más complejos en caso de patología arterial. Puede ser necesario realizar estudios de imagen como Angiografía, AngioTAC y/o Angio RMN (Figura 4).

**Figura 4.** Foto superior: linfedema con linfangitis aguda secundaria a úlcera venosa crónica asociada infectada, grietas, papilomatosis, hiperqueratosis y dermatitis de contacto por vendaje. Foto inferior: Buena evolución tras tratamiento con vendaje multicapa, apósitos absorbentes, cuidados de la piel periulceral y ejercicio. Colección Cruz Roja.



**Figura 5.** Foto superior: estudio ecodópler para confirmar diagnóstico de úlcera venosa. Foto inferior: realización de índice tobillo brazo para descartar patología arterial asociada antes de indicar terapia compresiva de alta compresión.

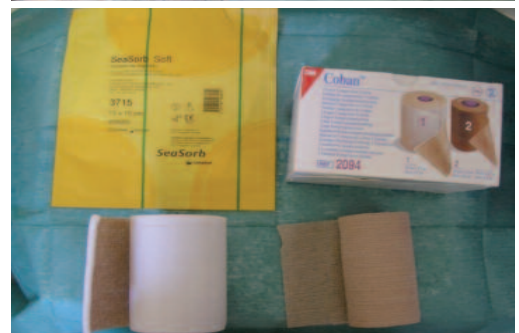


El pilar del tratamiento de la úlcera venosa es la terapia compresiva de alta compresión (>40 mm Hg) con vendajes multicapa o sistemas de medias multicapa que consiguen una compresión inelástica mantenida en el tiempo con alta presión durante el ejercicio y una presión tolerable durante el reposo (recomendación 1A)<sup>13,14</sup>.

Pueden emplearse vendas de baja elasticidad o dispositivos de dos o cuatro vendas comercializados. Una vez cicatrizada la úlcera el paciente debe seguir manteniendo tratamiento con terapia compresiva de alta compresión de forma crónica para evitar la recurrencia (recomendación 1A)<sup>8</sup> (Figura 6).

La úlcera y la piel periulceral requieren de apósitos y cuidados acordes a su condición<sup>11</sup>. Es básico conseguir las condiciones óptimas en el lecho de la úlcera y la piel perilesional.

**Figura 6.** Paciente con linfedema secundario a úlcera venosa crónica. Tratamiento con vendaje multicapa con vendas de baja elasticidad. Colección Cruz Roja.



**Figura 7.** Tratamiento con vendaje multicapa de úlcera en paciente con flebolinfedema secundario a úlcera de 7 años de evolución. Colección Cruz Roja.



**Figura 8.** Crema de óxido de zinc para prevenir la maceración de la piel periulceral y tratamiento con ácidos grasos esenciales hiperoxigenados y de tocoferol de los trastornos cutáneos de origen vascular. Apósito no adhesivo de espuma para el exudado. Colección Cruz Roja.



Los cuidados locales consisten en la limpieza con agua potable y jabón, cura húmeda con apósitos absorbentes de alginato, de hidrofibra de hidrocoloide o espumas de poliuretano y protección de la piel periulceral con películas barrera o cremas de óxido de zinc<sup>4, 11</sup>. Como norma general, no se recomienda el uso de anti-sépticos en la prevención ni en el tratamiento de la infección<sup>11</sup>. Se recomienda el tratamiento con antibióticos sistémicos únicamente en caso de criterios clínicos de infección y según antibiograma<sup>11</sup>. Está contraindicado el uso tópico de los antibióticos sistémicos<sup>11</sup>.

Una buena nutrición y la actividad física son esenciales. Debe elevarse la extremidad siempre que se pueda. Los venotónicos asociados a la compresión tiene una recomendación 1B en el tratamiento de la úlcera venosa<sup>7</sup>. En caso de insuficiencia venosa superficial se recomienda eliminar las varices superficiales con el fin de acelerar el proceso de cicatrización y/o de

prevenir la recidiva de la úlcera una vez cicatrizada (Recomendación 1A)<sup>12</sup>. Son recomendables las técnicas mínimamente invasivas como la cura CHIVA, la ablación endoluminal térmica y/o la escleroterapia ecoguiada con espuma<sup>16</sup>.

**I) Dermatitis de contacto:** es el resultado de una reacción alérgica o irritante. Suele comenzar en el sitio de contacto con el agente irritante, pero puede extenderse. La piel se vuelve roja, descamada, pica y puede estar húmeda o llenarse de costras. Los episodios agudos se tratan con un corticoide potente en pomada, por ej. valerato de betametasona 0,1% una o dos veces al día. Si no responde, se debe tratar con corticoides tópicos más potentes como el propionato de clobetasol 0,05% una o dos veces al día.

Debe continuarse el tratamiento durante 3 a 4 semanas, disminuyendo durante este tiempo la potencia y la cantidad de esteroides aplicados. Si el paciente no mejora debe derivarse a un especialista en Dermatología.

**Tabla 2. Manejo de la úlcera en paciente con linfedema de miembro inferior.**

- El 90% de las úlceras de miembro inferior son de origen vascular, el 80% son de origen venoso, y el 20% tienen patología arterial asociada.
- Se debe derivar al paciente a especialista en Angiología y Cirugía Vascul ar para establecer el diagnóstico e indicar tratamiento.
- Evaluación con ecodópler y realización de índice TB por parte del especialista.
- En caso de úlcera venosa la alta compresión de >40 mm de Hg con vendaje multicapa es el tratamiento de elección (1A). La alta compresión está contraindicada si existe patología arterial asociada (índice TB<0.8).
- La frecuencia del cambio del vendaje debe adaptarse al volumen de exudado que puede ser muy elevado, para evitar la maceración e infección por hongos.
- Cuidados locales de la úlcera mediante limpieza, cura húmeda con apósitos absorbentes de alginato, de hidrofibra de hidrocoloide o espumas de poliuretano y protección de la piel periulceral con películas barrera o cremas de óxido de zinc.
- Medidas higiénico-dietéticas generales. Se recomienda la deambulac ión asociada a la terapia compresiva y elevar la extremidad siempre que se pueda.
- Se recomienda el tratamiento con la fracción flavonoide micronizada Daflon 500 mg/12 horas o pentoxifilina 1.000 mg/24 h asociada a la compresión para acelerar la cicatrización (1B).
- Una vez cicatrizada la úlcera se debe mantener la alta compresión de forma crónica o hasta que se pueda eliminar el reflujo venoso en caso de enfermedad venosa superficial (1A).
- Se recomienda el tratamiento quirúrgico para eliminar la insuficiencia venosa superficial asociado a la terapia compresiva para acelerar la cicatrización o para evitar la recurrencia una vez cicatrizada la úlcera (1A).

**Figura 9. Dermatitis de contacto. Fotos Colección Cruz Roja.**



**ll) Linfangiosarcoma:** esta forma rara de cáncer linfático (Síndrome de Stewart- Treves) puede aparecer en casos muy avanzados y severos de linfedema. Normalmente aparece en pacientes tratadas por cáncer de mama mediante mastectomía y/o radioterapia.

Este sarcoma aparece inicialmente como una mancha púrpura o rojiza que progresa hacia la ulceración con costra, y eventualmente hacia la necrosis de la piel y del tejido subcutáneo. Puede dar metástasis. Aquellos pacientes con sospecha de linfangiosarcoma deben ser derivados de forma urgente a Oncología.

**m) Linfangitis:** ver capítulo de linfangitis.



## Bibliografía

1. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International Consensus. London: MEP Ltd, 2006.
2. Gamble GL, Chevillat A, Strick D. Guidelines 6.3.0 of the American Venous Forum on Lymphedema: medical and Physical Therapy. In: Gloviczki P, Dalsing MC, Eklöf B, Moneta GL, Wakefield TW, editors. Handbook of Venous Disorders. Guidelines of the American Venous Forum. 3th ed. London: Edward Arnold Publishers; 2009. p 649-57.
3. Larruskain Garmendia J, Idígoras Viedma P, Mendiola Arza J. Onicomiosis: diagnóstico y tratamiento. *Inf Tec Sist Nac Salud* 2008; 32: 83-92.
4. Recomendaciones para el tratamiento local de las úlceras cutáneas crónicas de la Comunidad de Madrid. Servicio Madrileño de Salud. Madrid: Comunidad de Madrid. Consejería de sanidad; 2010.
5. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, Damstra R, Flour M, Forner-Cordero I, Gloviczki P, Laredo J, Partsch H, Piller N, Michelini S, Mortimer P, Rabe E, Rockson S, Scuderi A, Szolnok G, Villavicencio JL. Diagnosis and treatment of primary lymphedema Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol* 2013; 32 (6): 541-74.
6. Perrin M, Ramelet AA. Pharmacological Treatment of Primary Chronic Venous Disease: Rationale, Results and Unanswered Questions. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011; 41: 117-25.
7. Coleridge-Smith PD. Drug treatment of varicose veins, venous edema, and ulcers. In: Gloviczki P, Dalsing MC, Eklöf B, Moneta GL, Wakefield TW, editors. Handbook of Venous Disorders. Guidelines of the American Venous Forum. 3<sup>th</sup> ed. London: Edward Arnold Publishers; 2009. P. 359-65.
8. Partsch H, et al. Indications for compression therapy in venous and lymphatic disease. Consensus International UIP. *Int Angiol* 2008; 27 (3): 193-219.
9. Varicose veins in the legs. The diagnosis and management of varicose veins, NICE clinical guideline 168. [guidance.nice.org.uk/cg168](http://guidance.nice.org.uk/cg168), issued Jul 2013.
10. Pittaluga P, Chastanet S. Lymphatic complications after varicose veins surgery: risk factors and how to avoid them. *Phlebology* 2012; 27 (1):139-42.
11. Conferencia Nacional de Consenso sobre Úlceras de la Extremidad Inferior. Documento de Consenso CONUEI. Barcelona: Editorial EdikaMed; 2009.
12. Bellmunt S, Miquel C, L. Reina L, Lozano F. La insuficiencia venosa crónica en el Sistema Nacional de Salud. Diagnóstico, indicaciones quirúrgicas y priorización de listas de espera. Documento de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular (SEACV) y del Capítulo de Flebología y Linfología de la SEACV. *Angiología* 2013; 65 (2): 61-71.
13. Negus D, Coleridge Smith PD. The differential diagnosis of leg ulcers. *Leg ulcers Diagnosis and management*. Third Edition. 2005. Ed. Davis Negus, PD Coleridge Smith, JJ Bergan: 63-74.
14. O' Meara S, Cullum NA, Nelson EA. Compression for venous leg ulcers. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009; Issue 1. Art. No: CD000265. DOI:10.1002/14651858. CD000265.pub2.
15. Partsch H. Compression therapy in venous leg ulcers. *Leg ulcers Diagnosis and management*. Third Edition. 2005. Ed. Davis Negus, PD Coleridge Smith, JJ Bergan:109-115.
16. Ghauri ASK, Nyamekye. Leg ulceration: the importance of treating the underlying pathophysiology. *Phlebology* 2010; 25 suppl 1:42-51.

## Derivación del paciente con linfedema

### Isabel Forner Cordero

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia.

### Lourdes Reina Gutiérrez

Especialista en Angiología y Cirugía Vascular. Responsable del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Central de la Cruz Roja, Madrid. Profesora asociada patología quirúrgica Universidad Alfonso X el Sabio. Madrid.

### Belén Alonso Álvarez

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Cristina Puigdemívol Serafí

Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular. Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona.

Actualmente, se recomienda la atención a los pacientes con linfedema en unidades especializadas constituidas por equipos multidisciplinares y la actuación según protocolos y guías de práctica clínica. De esta manera es posible proporcionar una atención sanitaria integral y de calidad al paciente con linfedema, que por ser un paciente crónico, requiere de una asistencia y cuidado constantes y de por vida.

Al plantear una guía clínica de derivaciones a una Unidad de Linfedema, habría que definir en qué consiste ésta y cuáles van a ser sus funciones. La diversidad existente en España tanto en la cartera de servicios de los distintos centros, como la especialización que tienen sus miembros hace difícil unificar los criterios<sup>1</sup>. Las guías clínicas de otros países hacen eco también de esta diversidad<sup>2, 3, 4, 5, 6</sup> ya que la Linfología unifica conocimientos de diversos campos de la medicina, y muchos son los profesionales que están o deberían estar implicados en estas unidades (Tabla 1, en página siguiente).

Esta heterogeneidad en los profesionales se ve también en la composición de las Sociedades Internacionales de Linfología y es esencial en el enriquecimiento y aprendizaje mutuo, en beneficio del paciente con linfedema<sup>7</sup>.

La misión de una Unidad de Linfedema es la atención al paciente con linfedema desde la prevención al tratamiento de las complicaciones en su grado más avanzado.

El International *Lymphoedema Framework* publicó un documento que establece los estándares de práctica clínica para las unidades de linfedema<sup>10</sup>.

1. Identificación de pacientes de riesgo o con linfedema establecido. Hay que implementar los sistemas adecuados que permitan identificar a estos pacientes y monitorizarlos para asegurar que reciben una educación de alta calidad y cuidados de por vida.
2. Reforzar a los pacientes con riesgo o con linfedema, con planes de cuidados que mejoren los autocuidados, en un formato y lenguaje sencillos.

**Tabla 1. Profesionales implicados en una Unidad de Linfedema.**

- Médicos especialista en Medicina Física y Rehabilitación.
- Fisioterapeutas.
- Cirujanos vasculares.
- Técnicos en Ortoprotésica.
- Cirujanos de la Unidad de Mama.
- Enfermería de la Unidad de Mama.
- Radiólogos.
- Especialistas en Medicina Nuclear.
- Pediatras.
- Especialistas en Dismorfología y/o Genética.
- Endocrinología.
- Nutricionistas.
- Médicos de Atención Primaria.
- Enfermería de Atención Primaria.
- Terapeutas ocupacionales.
- Dermatólogos.
- Enfermería experta en heridas.
- Podólogos.
- Oncología Médica.
- Oncología Radioterápica.
- Cuidados paliativos.
- Residencias.
- Servicios Sociales.
- Asociaciones de pacientes.
- Grupos profesionales (*International Lymphoedema Framework, European Society of Lymphology, etc.*).

3. Las unidades de Linfedema deben proporcionar una asistencia de alta calidad, y estar sujetas a una mejora continua, integrando a la comunidad, el hospital y las residencias. Todos los pacientes tendrán acceso a profesionales sanitarios expertos en Linfología, que trabajarán de forma consensuada en la planificación, educación, consejo, tratamiento y seguimiento integral a largo plazo del linfedema.
4. Atención especializada a pacientes con linfangitis: existirán protocolos consensuados para un tratamiento rápido y efectivo de la linfangitis, incluyendo la prevención de recurrencias que serán implementados y monitorizados.

5. Prescripción adecuada de prendas de compresión para el tratamiento en la fase de mantenimiento del linfedema.
6. Proporcionar otros tipos de ayuda a los pacientes que requieran apoyo a la dependencia o apoyo social.

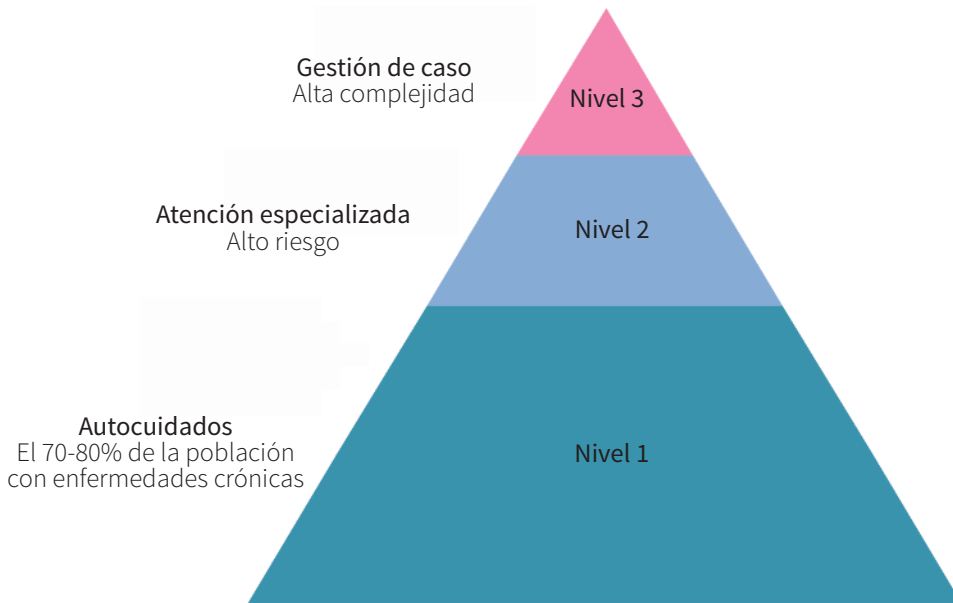
El modelo de atención al paciente crónico tiene características relevantes para el desarrollo de servicios de linfedema integrados, que incluyen<sup>11</sup>:

- Minimizar el uso de camas hospitalarias de agudos.
- Focalizar el manejo de enfermedades crónicas.
- Romper barreras entre la atención primaria y la especializada.
- Enfatizar los cuidados en la comunidad, cuidados domiciliarios y autocuidados.

El manejo concreto de cada paciente viene determinado por la localización, el estadio, la gravedad y complejidad del linfedema, el entorno sanitario y la situación psicosocial del paciente. El Proyecto Lymphoedema Framework definió en su documento de consenso los criterios para los distintos niveles de intervención según el estadio, la gravedad y complejidad del linfedema<sup>9</sup>.

- Nivel 1: Autocuidados supervisados: el triángulo del Kaiser Permanente sugiere que hasta el 80% de todos los pacientes con patologías crónicas pueden ser gestionados empleando autocuidados dirigidos (Figura 1). Es fundamental el acceso a una información adecuada y a la educación del paciente, en muchas otras áreas del sistema de salud.
- Nivel 2: Manejo a largo plazo: Cuidados específicos. Proporcionar a los pacientes con linfedema cuidados resolutivos multiprofesionales dentro de una unidad integrada.
- Nivel 3: Tratamiento intensivo: gestión de casos de alta complejidad. Una vez estabilizados pueden pasar al nivel 2<sup>9</sup>.

**Figura 1. Triángulo del Kaiser Permanente (modificado con autorización de Lymphoedema Framework. Template for Management: developing a lymphoedema service<sup>9</sup>).**



El carácter interdisciplinar, y la cartera de servicios proporcionada por las unidades, dependen de las posibilidades de hospitalización y consultas externas 4 así como de los recursos personales y económicos de cada centro.

Es recomendable, si el entorno sanitario dispone de Unidad de Linfedema, derivar a la misma todos los pacientes con sospecha o diagnóstico de Linfedema.

El Consenso Internacional recomienda la derivación en las situaciones recogidas en la [Tabla 2](#), en página siguiente<sup>3</sup>.

Ya que son pocos los servicios de Cirugía vascular que disponen de un servicio de Rehabilitación donde se pueda llevar a cabo la Terapia Descongestiva de Linfedema<sup>12</sup>, las Unidades de Linfedema deben al menos estar formadas por Medicina Física y Rehabilitación y Fisioterapia, y deben ser servicios con una experiencia demostrada en la atención integral a los pacientes con linfedema<sup>4</sup>.

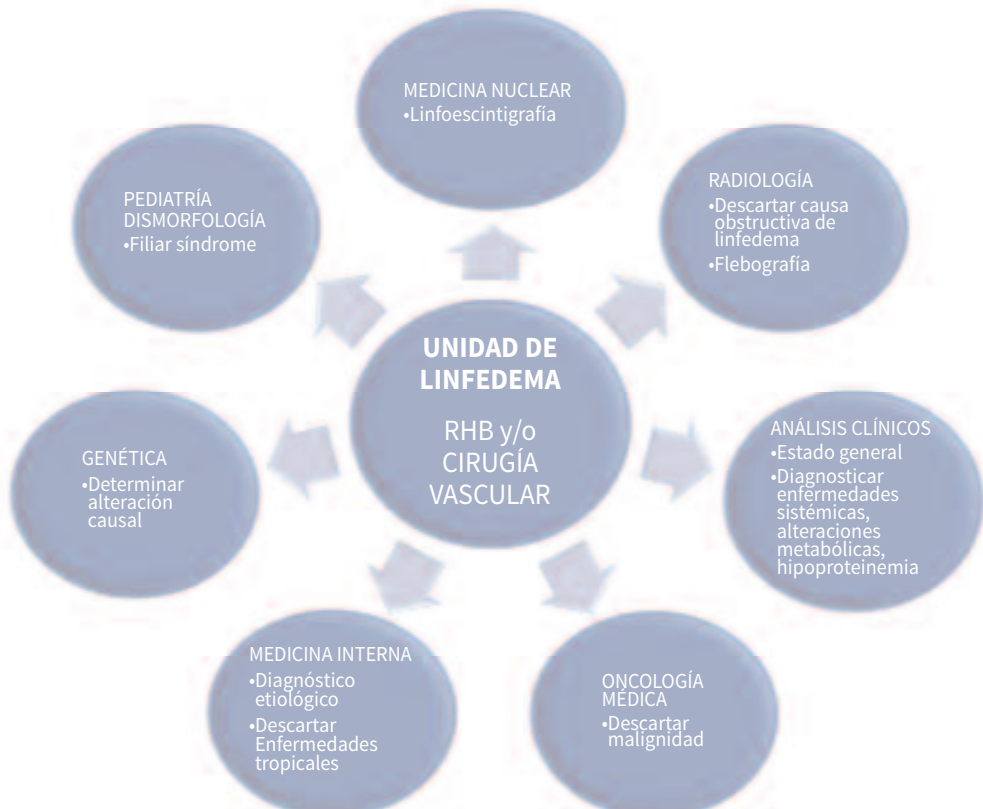
La remisión de los pacientes afectos de linfedema se realiza mediante una propuesta de consulta a la unidad. Los servicios de procedencia más frecuentes son:

- Los pacientes con posible linfedema de miembro superior son enviados desde la unidad de mama, la unidad de oncología médica o el servicio de radioterapia:
- Pacientes intervenidos de cáncer de mama de menos de 1 año de evolución a los que se les haya practicado biopsia de ganglio centinela, cirugía axilar y/o radioterapia, se aconseja sean remitidos a la Unidad de Linfedema, tengan o no edema.
- En caso de que la intervención quirúrgica haya sido realizada hace más de un año y el edema sea de reciente aparición, se aconseja derivar a Oncología o Unidad de patología mamaria, para descartar recidiva del cáncer tras evaluar otras posibles causas de edema y linfedema.

Tabla 2. Criterios de derivación a la Unidad de Linfedema.

Grupos especiales	Factores asociados que complican el manejo	Dificultades en el manejo
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Edema de origen desconocido.</li> <li>• Linfedema familiar.</li> <li>• Linfedema de línea media (cabeza, cuello, tronco, mama, genitales).</li> <li>• Niños con edema crónico.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuficiencia venosa con úlcera.</li> <li>• Enfermedad arterial asociada.</li> <li>• Diabetes mellitus.</li> <li>• Neuropatía.</li> <li>• Obesidad.</li> <li>• Complicaciones debida a la radioterapia o cirugía.</li> <li>• Deformación del pie.</li> <li>• Factores psicosociales o funcionales.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aparición brusca de dolor o edema en un área de linfedema.</li> <li>• Papiomatosis, hiperqueratosis severa.</li> <li>• Linfangiectasia llena de quilo, reflujo quiloso, p. ej. quiluria.</li> <li>• Celulitis/erisipelas de repetición.</li> <li>• Heridas que no responden o que empeoran tras tres meses de tratamiento.</li> <li>• Falta de respuesta tras tres meses de tratamiento.</li> <li>• Problemas de ajuste de las prendas de compresión.</li> </ul>

Figura 2. El equipo interdisciplinario en el diagnóstico del linfedema.



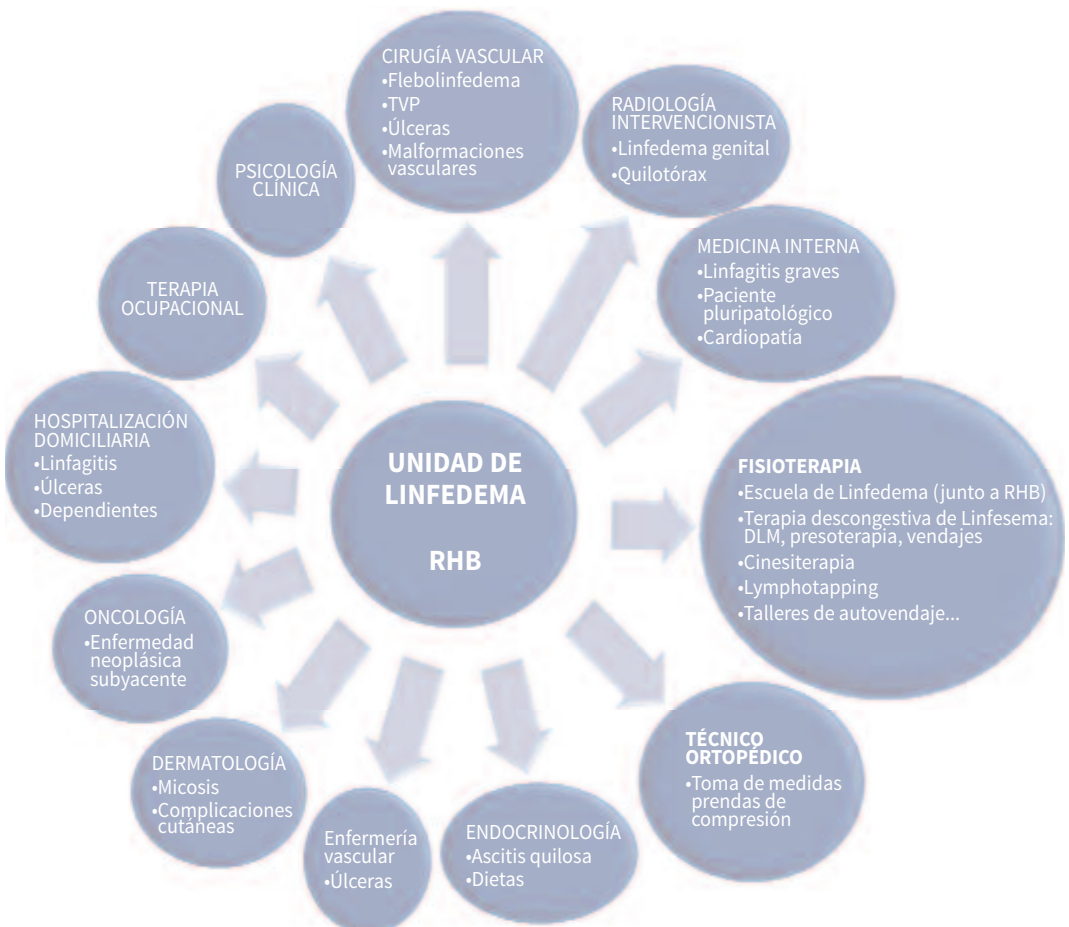
- Los pacientes con linfedema o flebedema de miembros inferiores son enviados desde los servicios de Cirugía Vascul, Cirugía ortopédica, Ginecología, Pediatría y otras especialidades del hospital:

- El linfedema primario debe ser derivado a la Unidad de Linfedema, para ser evaluado y diagnosticado en los Servicios de Angiología y Cirugía Vascul, Medicina Física y Rehabilitación, Pediatría y Genética.
- El linfedema secundario a cirugía abdominopélvica por cáncer, en la que haya habido

resección de cadenas linfáticas y/o radioterapia de reciente aparición, debe ser derivado a la Unidad de Linfedema. En el caso de que hayan pasado más de 6 meses desde la intervención quirúrgica deberá descartarse recidiva tumoral y evaluar otras causas de linfedema.

Una vez realizada la consulta y el diagnóstico en la unidad de linfedema (Figura 2), el tratamiento se llevará a cabo por un equipo multidisciplinar, abarcando tantas especialidades como sean precisas según las necesidades individuales de cada paciente (Figura 3).

Figura 3. El equipo interdisciplinar en el tratamiento del linfedema.



## Bibliografía

1. Forner-Cordero I. The situation of lymphedema management in Spain. *J Lymphoedema*. 2010; 5(1):10-14.
2. Campisi C, Michelini S, Boccardo F; Società Italiana di Linfangiologia. Guidelines of the Società Italiana di Linfangiologia: excerpted sections. *Lymphology*. 2004;37(4):182-4.
3. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.
4. Eliska O, Benda K, Houdova H, Navratilova Z, Pavlasova V, Wald M, et al. The founding and development of the Czech Lymphology Society. Brief guidelines of the Czech Lymphology Society. *Eur J Lymphol Relat Probl*. 2006;16(47):1-6.
5. Garfein ES, Borud LJ, Warren AG, Slavin SA. Learning from a lymphedema clinic: an algorithm for the management of localized swelling. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121(2):521-8.
6. Kerchner K, Fleischer A, Yosipovitch G. Lower extremity lymphedema update: pathophysiology, diagnosis, and treatment guidelines. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:324-31.
7. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2013;46(1):1-11.
8. Lymphoedema Framework. Template for practice: compression hosiery in lymphoedema. London: MEP Ltd; 2006.
9. Harris SR, Hugi MR, Olivotto IA, Levine M; Steering Committee for Clinical Practice Guidelines for the Care and Treatment of Breast Cancer. Clinical practice guidelines for the care and treatment of breast cancer: 11. Lymphedema. *CMAJ*. 2001; 164(2):191-9.
10. Moffatt CJ. Developing a lymphoedema service. In: Lymphoedema Framework. Template for Management: developing a lymphoedema service. London: MEP Ltd, 2007. p. 1.
11. Morgan PA, Moffatt CJ. Making the case for developing a lymphoedema service. In: Lymphoedema Framework. Template for Management: developing a lymphoedema service. London: MEP Ltd, 2007. p. 2-7.
12. Tiwari A, Myint F, Hamilton G. Management of lower limb lymphoedema in the United Kingdom. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2006;31(3):311-5.

## Prevención del linfedema

### Belén Alonso Álvarez

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Inmaculada García Montes

Jefa de servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Las bases para poder considerar que la prevención del linfedema es posible son:

- Conocemos los factores de riesgo y por tanto podemos incidir sobre ellos.
- Se puede disminuir la incidencia de linfedema, como ya viene ocurriendo en los últimos años con nuevas técnicas quirúrgicas y de radioterapia.
- El diagnóstico precoz puede evitar su progresión a estadios más avanzados.
- Se pueden evitar las complicaciones.

Las medidas de prevención deben dirigirse fundamentalmente a aquellos pacientes identificados como de riesgo (ver apartado de factores de riesgo).

**Prevención primaria:** es la que se realiza antes de que aparezca la enfermedad.

Actualmente las medidas más eficaces son:

- Minimizar la extensión de la linfadenectomía axilar (LA). La Biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC), ha venido a sustituir a la LA clásica en la estadificación de la axila en un porcentaje muy elevado de pacientes con cáncer de mama.
- Anastomosis LV inmediatas: no hay suficiente evidencia para realizarlas.

- Mejora en la técnica (dosimetría) – indicación de la radioterapia (RT) de cadenas ganglionares.
- ¿Fisioterapia?

Algunos trabajos afirman que el drenaje linfático manual (DLM)<sup>1</sup> o la terapia descongestiva (TDC)<sup>2</sup> previenen la aparición de linfedema tras cáncer de mama. Sin embargo, el estudio de Devoogdt y cols., mejor diseñado y con un periodo de seguimiento más largo, concluye que no aporta beneficios ni a corto ni a medio plazo en cuanto a la prevención del linfedema relacionado con cáncer de mama<sup>3</sup>.

Por tanto, su empleo como medida preventiva sigue siendo controvertido, y dado que no hay suficiente evidencia de su beneficio, en la práctica clínica no están indicados.

- ¿Prendas de contención?

Tampoco hay suficientes estudios que demuestren su papel preventivo primario, aunque se pueden indicar en prevención secundaria, en edemas subclínicos y estadio I, a tiempo parcial (para realizar ejercicio, tareas pesadas, viajes en avión, etc.), en pacientes de alto riesgo.

**Prevención secundaria y terciaria:** esencialmente consisten en el diagnóstico y tratamiento precoz y la profilaxis de las complicaciones.



En este sentido es importante:

- Un mayor conocimiento por los médicos de atención primaria (MAP) acerca del linfedema y su manejo.
- Que los profesionales sepan identificar adecuadamente los pacientes con riesgo de desarrollar linfedema.
- Crear y aplicar protocolos de derivación al especialista adecuado en el momento adecuado.
- Mejorar la coordinación entre los diferentes profesionales que atienden a los pacientes con linfedema: cirujanos vasculares, médicos rehabilitadores, MAP, internistas, oncólogos, cirujanos, ginecólogos, etc. para consensuar y acelerar los procesos diagnósticos y terapéuticos.
- El paciente es más propenso a sufrir infecciones en el miembro, que no sólo se curarán con mayor dificultad, sino que además pueden agravar notablemente el linfedema<sup>4</sup>. Aunque no hay evidencia de su eficacia, todas las guías de linfedema incluyen medidas conservadoras preventivas sencillas, que deben aplicarse de forma inmediata y constante tras la cirugía, diariamente por parte del paciente.

Se trata sobre todo de evitar situaciones que comprometan el estado de piel, que la humedezcan o la rocen o compriman en exceso, así como en una estricta precaución de lesionarse en el miembro afectado:

- Medidas posturales: elevación del miembro.
- Higiene, autocuidados y protección del miembro para evitar la infección. Existe un consenso general entre las diferentes Sociedades Médicas (Sociedad Internacional de Linfología, SERMEF y The National Breast and ovarian Cancer Centre, sobre este tipo de recomendaciones, que figuran en las [Tablas 1 y 2](#) (Tomada de l capítulo “Calidad de vida, escalas de valoración y medidas preventivas en el linfedema, publicado en la revista de Rehabilitación)<sup>5</sup>.

En los anexos figuran los consejos para la prevención del linfedema en las extremidades inferiores de la Sociedad Internacional de Linfología.

- Ejercicios activos: entrenamiento para la práctica de ejercicios terapéuticos en domicilio. Actualmente sabemos que el ejercicio no aumenta el riesgo de desarrollar linfedema<sup>6</sup>, aunque tampoco se ha podido demostrar que sea un factor de prevención del mismo.

**Tabla 1. Medidas de higiene y cuidado personal.**

- Evitar el frío y el calor extremos.
- Usar protección contra el sol.
- No utilizar cosméticos irritantes.
- Tras el baño, secar e hidratar bien la piel.
- No llevar reloj, pulseras o anillos en el miembro afecto.
- No llevar ropa ajustada a nivel del pecho o de los hombros, la cintura o las piernas.
- No utilizar saunas o rayos UVA.
- Evitar el sobrepeso, realizar una dieta sosa y pobre en grasas.
- Dormir con la extremidad ligeramente elevada y del lado no operado.
- Consultar con su médico en caso de erupciones e irritaciones de la piel.
- Evitar los ejercicios vigorosos y repetitivos.
- Realizar los ejercicios aprendidos a diario.
- En vuelos de duración superior a 2 horas vendar el miembro o emplear la prenda de contención.

**Tabla 2. Medidas de protección de traumatismos.**

- Utilizar guantes en limpieza y jardín.
- Evitar arañazos de animales y picaduras de mosquitos.
- Evitar las quemaduras.
- No cargar grandes pesos, repartir entre las dos manos.
- Depilación con maquinilla eléctrica, no use cuchillas o cera caliente.
- Usar dedal para coser.
- Cuidar bien las uñas, no cortar las cutículas.
- No tomar la tensión en el brazo afecto.
- No poner inyecciones en el miembro afecto.
- No extraer sangre en el brazo afecto.
- No poner agujas de acupuntura en el miembro afecto.
- Limpiar cualquier herida con agua, jabón y aplicar un antiséptico.
- No caminar descalzo.

La cinesiterapia más aceptada actualmente es la contracción muscular dinámica sin resistencia, aunque diversos trabajos han demostrado la seguridad de ejercicios de moderada intensidad.

Es necesario asimismo establecer programas de ejercicio físico aeróbico regular, adaptado a la situación clínica y funcional de cada paciente.

- Educación: Todavía hoy por hoy, muchos pacientes no reciben la información básica sobre el riesgo de linfedema tras los tratamientos quirúrgicos o radioterápicos, y en general el conocimiento de los pacientes sobre las estrategias de prevención es escaso<sup>7</sup>. Afortunadamente esto está cambiando, dado que cada vez los profesionales están mejor formados y muestra un mayor interés por esta patología, los pacientes pueden obtener información a través de Asociaciones, Sociedades científicas o internet, y los Comités de tumores y Unidades de patología mamaria, cada vez más cuentan con la participación activa de múltiples especialidades médicas.

Es fundamental la información al paciente y su familia, bien verbal o escrita, que incluya consejos generales para mantener una buena salud, medidas que minimizan el riesgo de edema, autocuidados, control del peso

corporal, ejercicios adecuados, aprender a identificar signos de alarma y cuándo acudir al médico y en general todas las medidas preventivas conservadoras señaladas en el apartado anterior.

Los pacientes con linfedema deben recibir información adecuada acerca del linfedema, su prevención y manejo, de acuerdo a sus necesidades.

Actualmente disponemos de evidencia que indica que el aumento del conocimiento de clínicos y pacientes y la educación, pueden ayudar a reducir el riesgo de complicaciones asociadas al linfedema, a través del diagnóstico y tratamiento más precoces<sup>8</sup>.

Todo esto se puede transmitir de forma individual en las consultas, lo cual en la práctica clínica diaria es difícil por cuestiones de tiempo, o en grupo, en las escuelas de linfedema, apoyadas con soportes escritos en forma de folletos, trípticos, etc.

Papel fundamental también en cuanto a educación se refiere lo juegan las Asociaciones de pacientes, las Sociedades Científicas y diferentes entidades que aparecen en internet.

El objetivo es conseguir la implicación del paciente y facilitarle su autorresponsabilidad en el manejo de su enfermedad.

- Escuela de linfedema: es una iniciativa muy bien aceptada por los pacientes y sus familiares, que mejora notablemente su grado de información.

Se puede llevar a cabo a nivel hospitalario, en centros de especialidades o de AP.

Un ejemplo de su estructura puede ser el que aparece en la [Tabla 3](#).

**Tabla 3. Escuela de linfedema.**

- En grupo: 20 a 60 pacientes.
- Impartida por Médicos rehabilitadores-fisioterapeutas.
- Periodicidad: mensual-bimensual.
- Duración: 1 hora:
- Contenidos:
  - Información-educación teórica del linfedema : 20-30 minutos:
    - Conceptos generales.
    - Factores de riesgo.
    - Medidas de prevención.
    - Tratamiento.
- Videos de ejercicios: 15-20 minutos.
- Ruegos y preguntas, coloquio: 15-20 minutos.

## Bibliografía

1. Zimmermann A et al. *Lymphology*. 2012 Sep; 45(3): 103-12.
2. Torres Lacomba M et al. *BMJ* 2010, 340: b5396.
3. Devoogdt N, Christiaens MR, Geraerts I, Truijten S, Smeets A, Leunen K, et al. Effect of manual lymph drainage in addition to guidelines and exercise therapy on arm lymphoedema related to breast cancer: randomised controlled trial. *BMJ*. 2011; 343: d5326. doi: 10.1136/bmj.d5326.
4. Rehabilitación del linfedema actualización y protocolo. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Comarcal de Valdeorras. Galicia. 2008.
5. González-Sánchez J, Sánchez-Mata F. C Calidad de vida, escalas de valoración y medidas preventivas en el linfedema. *Rehabilitación* 2010, monográfico de linfedema; 44; 44-8.
6. Sagen A, Kåresen R, Risberg MA: Physical activity for the affected limb and arm lymphedema after breast cancer surgery. A prospective, randomized controlled trial with two years follow-up. *Acta Oncol* 2009; 48(8): 1102-10.
7. Boccardo FM, Ansaldo F, Bellini C, Accogli S, Taddei G, Murdaca G et al. Propective evaluation of a prevention protocol for lymphedema following surgery for breast cancer. *Lymphology* 2009; 42: 1-9.
8. Meneses KD et al. *Ostomy Wound Manage* 2007; 53(5): 16-29 .

**Figura 1. Escuela de linfedema.**



## Tratamiento conservador

### A. TERAPIA DESCONGESTIVA DEL LINFEDEMA (TDL)

#### A.1. OBJETIVOS, INDICACIONES Y CONTRAINDICACIONES

**Belén Alonso Álvarez:** Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Cristina Puigdellivol Serafí:** Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular. Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona

#### A.2. PROTOCOLOS TERAPÉUTICOS

**Isabel Forner Cordero:** Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema, Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia.

**Remedios Ruiz Miñarro:** Fisioterapeuta y linfoterapeuta. Centro Salut i Esport, Barcelona.

#### A.3. TÉCNICAS TERAPÉUTICAS

1. Drenaje linfático manual y autodrenaje
2. Vendaje compresivo multicapa o multicomponente y autovendaje
3. Presoterapia neumática intermitente
4. Cinesiterapia y ejercicio respiratorio
5. Tratamiento postural

**Isabel Forner Cordero:** Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema, Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia.

**Remedios Ruiz Miñarro:** Fisioterapeuta y linfoterapeuta. Centro Salut i Esport, Barcelona.

#### A.4. PRENDAS DE CONTENCIÓN

**Carolina de Miguel Benadiba:** FEA de Rehabilitación. Coordinadora de la Unidad de Patología Mamaria del Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

#### A.5. MEDIDAS DIETÉTICAS

**Marta Anguera Salvatella:** Dietista-Nutricionista. LIMFACAT (Associació Catalana d'Afectats de Limfedema). Profesora de Facultat de Ciències de la Salut Blanquerna. Universitat Ramon Llull.

### B. TERAPIAS DE APOYO

#### B.1. KINESIOTAPING

**Remedios Ruiz Miñarro:** Fisioterapeuta y linfoterapeuta. Centro Salut i Esport, Barcelona.

#### B.2. FARMACOTERAPIA

**Cristina Puigdellivol Serafí:** Coordinadora del Área de linfedema. Instituto Cardiovascular. Centro Médico Teknon del Grupo Hospitalario Quirón. Barcelona.

#### B.3. OTRAS MODALIDADES TERAPÉUTICAS

**Belén Alonso Álvarez:** Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

#### Inmaculada García Montes

Jefa de servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

#### B.4. APOYO PSICOTERAPÉUTICO PARA EL PACIENTE Y SUS FAMILIARES

**Luis Amurrio López de Gastiaín:** Psicólogo especialista en psicología clínica. Psicoterapeuta (FEAP). Colaborador ADELPRISE. Álava.

## A. TERAPIA DESCONGESTIVA DEL LINFEDEMA (TDL)

La mejor práctica para el manejo del linfedema, es el abordaje interdisciplinar y la combinación de diferentes técnicas de tratamiento, aplicadas de forma precoz una vez establecido el diagnóstico. La llamada Terapia Física Descongestiva Compleja (TDC) del linfedema, preconizada por Földi, ahora denominada Terapia Descongestiva del Linfedema (TDL), o Terapia Física Combinada (TFC)<sup>1</sup> debía su nombre precisamente a la complejidad implícita en el manejo de múltiples técnicas terapéuticas combinadas y a que su efecto fundamental sobre el sistema linfático es descongestivo.

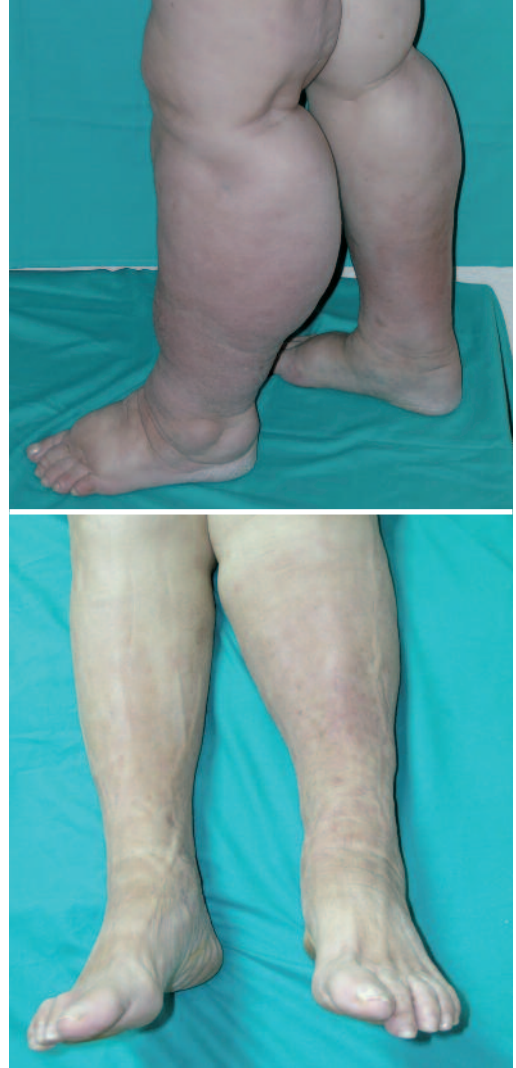
La TDL es el procedimiento terapéutico más aceptado<sup>2,3</sup>. Está apoyada por una larga experiencia y consiste en cuidados de la piel, Drenaje linfático Manual (DLM), ejercicios de movilidad articular y vendajes multicapa o denominados más recientemente “multicomponente” por el International Compression Club.

Actualmente el tratamiento del linfedema es fundamentalmente conservador y debe aplicarse de por vida. Los avances terapéuticos se dirigen a las técnicas de medicina física, aunque las técnicas quirúrgicas han cobrado un especial interés en los últimos años.

**Figura 1.** Linfedema Primario de miembros inferiores en grado de elefantiasis por hipoplasia linfática, antes y después de 20 sesiones de TDL (Fotos cedidas por la Dra. I. Forner).



**Figura 2.** Linfedema secundario a cáncer de útero, antes y después de 10 sesiones de TDL. (Fotos cedidas por la Dra. I. Forner).



La eficacia de la TDL en la mejora del volumen es bien conocida y ha sido publicada por numerosos autores<sup>4,5,6,7,8,9</sup>. Sin embargo, la efectividad de los componentes individuales de las terapias, no ha sido claramente establecida<sup>10</sup>. Concretamente, las revisiones sistemáticas (RS) y el metaanálisis más reciente sobre DLM en pacientes con cáncer de mama, concluyen que no hay evidencia del beneficio del DLM ni en la prevención, ni en el tratamiento del linfedema<sup>11</sup>.

El nivel de evidencia acerca de la eficacia de la TDC en el tratamiento del linfedema, mostró ser sólo moderadamente fuerte, debido a la escasez de ensayos aleatorizados con grupo control, intervenciones bien controladas, medidas precisa del volumen, la movilidad o la función y la calidad de vida.

A pesar de la pobre calidad de la evidencia que lo apoya, el DLM se incluye como parte de la terapia combinada del linfedema en todos los consensos internacionales de linfedema.

### A.1. Objetivos, indicaciones y contraindicaciones

#### Objetivos

Los **objetivos principales** del tratamiento del linfedema son:

- Minimizar los factores de riesgo de progresión del linfedema.
- Mejorar el equilibrio entre la formación y evacuación de linfa.
- Reducir el volumen de la zona o miembro con edema.
- Disminuir la consistencia del edema o la fibrosis.
- Mantener o restablecer la función de la extremidad o zona afecta.
- Prevenir las complicaciones.

Los **objetivos secundarios** son:

- Disminuir o controlar los síntomas: dolor, sensación de pesadez y tirantez, etc.
- Evitar la limitación de la movilidad articular.
- Mantener o mejorar el aspecto de la extremidad o zona afecta: mejorar la imagen corporal de los pacientes.
- Mejorar la calidad de vida de los pacientes.

#### Indicaciones

La TDL está indicada en pacientes diagnosticados de linfedema en estadios fundamentalmente II y III<sup>12</sup>.

Tradicionalmente, el tratamiento en Europa sigue dos fases: Fase I, o fase intensiva o Terapia Descongestiva de Linfedema y Fase II o de mantenimiento, y numerosas guías en distintos países siguen este modelo de tratamiento<sup>13,14,15,16</sup>.

a) Fase intensiva o “de choque”. Incluye:

- Higiene y cuidados de la piel.
- Tratamiento postural.
- Drenaje linfático manual (DLM).
- Presoterapia.
- Vendajes compresivos multicapa.
- Ejercicios específicos: respiratorios, aeróbicos, de flexibilización y linfodinámicos.

En esta fase las sesiones son diarias de 1 hora de duración, dedicando unos 45 minutos a la realización del drenaje manual y 15 a la confección del vendaje multicapa. Dicho vendaje se deberá llevar las 23 horas siguientes y se retirará en la sala de fisioterapia antes de comenzar la siguiente sesión de drenaje.

La presoterapia puede ser un complemento al drenaje manual, antes de realizar el vendaje, en los linfedemas en estadio I y IIa.

El periodo óptimo de tratamiento no está establecido por consenso, pero en general se realizan unas 3-4 semanas de tratamiento en esta fase.

b) Fase de mantenimiento: conservar y optimizar el beneficio obtenido en la primera fase mediante:

- Prendas contención (mangas/medias durante el día +/- vendaje nocturno).
- Ejercicios.
- Autocuidados.

El éxito del tratamiento en esta fase, depende del correcto cumplimiento de las normas por parte del paciente<sup>17</sup>.

Durante esta fase, se realizarán revisiones médicas con una periodicidad en general de 6 meses, para valorar el uso y estado de la prenda de contención, el grado y estadio del linfedema, la aparición de posibles complicaciones, el grado cumplimiento de los autocuidados por parte del paciente y la correcta realización de ejercicios.

**OPTIMIZACIÓN DE RECURSOS.** ¿Cuándo debemos iniciar/terminar los tratamientos de linfedema?

Dado que la demanda asistencial es creciente, y los recursos limitados, debemos aplicar un crecimiento controlado del gasto, garantizando la cantidad y calidad de las prestaciones de forma equitativa y solidaria.

Racionalizar y optimizar el gasto sanitario, es la clave de la aportación de la economía de la salud al bienestar social, debemos dar respuestas a las siguientes preguntas:

1. ¿Hay que tratar a todos los pacientes?
2. ¿En qué momento?
3. ¿Qué protocolo de tratamiento debemos seguir?
4. ¿Dónde se debe realizar el tratamiento?

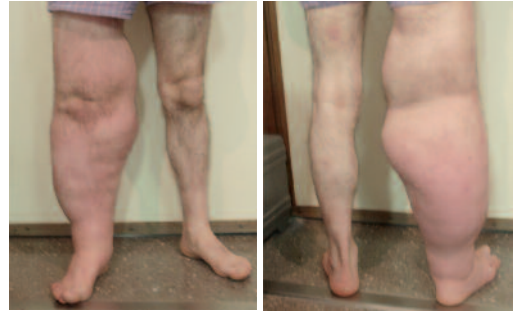
### 1. ¿Hay que tratar a todos los pacientes?

Factores a tener en cuenta para responder a esta pregunta:

- Exploración clínica y funcional del paciente.
- Tipo de linfedema.
- Estadificación.
- Edad del paciente.
- Comorbilidad asociada.
- ¿Ha realizado tratamientos previos? ¿cuál fue la respuesta?
- Grado de implicación del paciente en el tratamiento.
- Factores psicosociales.
- Disponibilidad de recursos en el ámbito sanitario donde nos encontremos.

En base a ellos, en la CAM realizamos una encuesta en los hospitales con Unidad de linfedema, y la media de pacientes vistos en consulta a los que se les prescribía fisioterapia, era del 27%.

**Figura 3.** Linfedema secundario de miembro inferior derecho tras tratamientos de melanoma. Indicación de tratamiento intensivo.



### 2. ¿En qué momento?

En la GPC americana de linfedema secundario del 2010 se especificaba claramente que:

- No hay criterios específicos para iniciar el tratamiento del linfedema, salvo el diagnóstico.
- Tampoco se definían criterios para su interrupción.
- No se pueden establecer factores predictivos de respuesta al tratamiento, por lo que la selección de pacientes no responde a criterios de evolutividad.

Sin embargo, en cuanto a los factores predictivos de respuesta al tratamiento, estudios más recientes evidencian que la extensión de la linfadenectomía y el exceso de volumen, son los factores con más influencia en el resultado, afectando negativamente a la reducción de volumen<sup>18</sup>. También la adherencia del paciente al tratamiento con vendajes multicapa durante la TDL resulta ser un factor predictivo importante de respuesta al tratamiento, mejorando la reducción de volumen en un 25%<sup>19</sup>. Sin embargo, la duración del linfedema, no se ha podido relacionar con la respuesta al tratamiento.

La influencia del peso del paciente y el IMC en el resultado de la TDL, es controvertida; para algunos autores es el factor más importante en la reducción de volumen<sup>20</sup>.

En general, la **indicación de terapia intensiva** del linfedema se reserva a 3 situaciones:

- Tras realizar el diagnóstico del linfedema.
- Si en las revisiones periódicas se objetiva descompensación del edema, bien por aumento significativo de volumen o por aumento de la consistencia/fibrosis.
- Previa y tras la cirugía del linfedema, de forma protocolizada.

En cuanto a la **indicación de los cuidados de mantenimiento**, éstos deben ser:

- Aplicada en todos los pacientes de por vida.
- Se basa en la autogestión del tratamiento por parte del paciente, con revisiones médicas periódicas.

### 3. ¿Qué protocolo de tratamiento debemos seguir?

3.1 En linfedema de extremidades en estadio I:

- Autocuidados.
- Cuidados posturales.
- Ejercicios.
- Prenda de contención: para viajes prolongados avión, realización de ejercicio, actividades que impliquen sobrecargas, etc.

3.2 Linfedema de extremidades en estadios II y III:

3.2.1 TDL intensiva:

- No hay consenso en cuanto a frecuencia y duración de esta fase.
- La media de sesiones que se realiza en los hospitales de la CAM que participaron en una encuesta en 2013 resultó ser de 17,38 sesiones.
- Hay quien dice que hay que mantenerla mientras exista reducción volumétrica; se ha publicado como éxito terapéutico, la reducción del 50% del exceso de volumen<sup>21</sup>. La media de reducción publicada por Kaba y cols. fue del 42,4%<sup>22</sup>.

- Cada sesión dura en torno a 40 a 60 minutos.
- Las sesiones son diarias de lunes a viernes durante un total de 3-4 semanas.
- Algunos servicios las aplican alternas los últimos días en espera de la prenda de contención.

3.2.2 TDL de mantenimiento:

- Autocuidados.
- Empleo de las prendas de contención.
- Ejercicios físico regular y ejercicios específicos.
- No existe evidencia de la eficacia de los autovendajes nocturnos, que se indican en los casos más complejos en base a criterios quizá hoy por hoy basados en la experiencia de cada médico.
- Tampoco se ha podido demostrar la eficacia del drenaje linfático simple o autodrenaje, aunque se recomienda que los pacientes lo aprendan durante la fase intensiva de tratamiento, y lo apliquen de forma diaria o al menos si durante el mantenimiento perciben que el edema aumenta.

3.3 En linfedema de línea media, cabeza-cara-cuello, tronco o genital:

- No existen protocolos de actuación consensuados.
- El DLM puede estar indicado como terapia de mantenimiento, combinado con las prendas de contención, dado que estas son difíciles de adaptar y en general mal toleradas y no cumplen su función de la misma manera que en extremidades.

### 4. ¿Dónde se debe realizar el tratamiento?

En centros sanitarios públicos (hospitales y/o centros de especialidades) o privados, con el equipo profesional adecuado, y su titulación correspondiente:



## Contraindicaciones

Es necesario conocer y tener en cuenta, antes de iniciar el tratamiento de linfedema, las contraindicaciones de la TDL y de sus componentes en particular.

Existen contraindicaciones absolutas y relativas, que se incluyen más adelante en los apartados de tratamiento.

## A.2. Protocolos terapéuticos

El tratamiento del linfedema consiste en descongestionar las vías linfáticas alteradas con el objetivo de reducir el volumen del miembro afecto, facilitar el desarrollo de vías de drenaje colateral y estimular la función de las vías remanentes para controlar la hinchazón a largo plazo<sup>23</sup>.

Hay una gran controversia en cuanto a cuáles de los distintos componentes de la Terapia Física son los más efectivos en reducir el edema<sup>24</sup>. El DLM es la base de la Terapia Descongestiva. Su empleo en la prevención ha sido el objetivo de dos ensayos clínicos con resultados opuestos<sup>25,26</sup>. En el estudio de Devoogdt, el seguimiento al año de las pacientes demostró que es improbable el efecto del DLM a corto o medio plazo en la prevención del linfedema<sup>26</sup>.

A pesar del empleo extendido del DLM, se han realizado pocos estudios aleatorizados y bien diseñados para demostrar su eficacia<sup>27</sup>, y éstos no han conseguido demostrar resultados beneficiosos de añadir el DLM a la aplicación de compresión con vendajes<sup>28,29,30</sup>. Según la Librería Cochrane, el mejor abordaje para tratar el linfedema aún está por determinar<sup>31</sup>.

**Tabla 1. Tratamiento de la elefantiasis.**

- Ingreso hospitalario para control cardiovascular durante el tratamiento.
- Interconsulta a Medicina Interna o Cardiología.
- Diuréticos los primeros 5-7 días.
- Ejercicios en piscina.
- TDL: DLM, seguido de presoterapia neumática si no existen contraindicaciones, vendajes multicapa.
- Cuidado de la piel: higiene diaria, secado exhaustivo de los pliegues, empleo de cremas emolientes, apósitos en caso de úlceras.
- Se mantiene el paciente ingresado durante los primeros 7-10 días, y luego se sigue de forma ambulatoria hasta conseguir una meseta en la reducción de volumen.
- Se prescribe la prenda de compresión en tejido plano, una clase 2 para miembro superior y una clase 3 para miembro inferior. El tipo de prenda se decide en equipo según las condiciones del paciente. Se toman medidas cuando el volumen ha reducido.
- Los vendajes deben continuarse hasta la colocación de la prenda.
- Enseñanza de autovendajes para uso nocturno.



Hoy en día, la Terapia Descongestiva de Linfedema (TDL) es el tratamiento de elección<sup>32</sup>. Sin embargo en muchos centros no se aplica porque requiere la dedicación de un fisioterapeuta en sesiones de más de una hora, por la falta de profesionales experimentados y por las largas listas de espera para acceder al tratamiento. En otros centros, no aplican nunca el DLM, pero ¿es necesario el DLM en todos los casos? ¿Puede ser eficaz la TDL sin realizar el DLM?.

Para responder a estas preguntas, realizamos un ensayo clínico aleatorizado con 194 pacientes con linfedema de MS y MI, grado Ila-IIb, primario y secundario, en el que se excluyeron las contraindicaciones típicas de la TDL así como la presencia de fibrosis en la raíz del miembro, linfedema troncular, elefantiasis, etc.

En él que se concluyó que el DLM no aportó beneficios extra al tratamiento con Presoterapia neumática y vendajes multicapa, en la reducción de volumen del miembro afecto<sup>33</sup>.

La recomendación general sería aplicar el DLM seguido de vendajes multicapa en casos con Elefantiasis, Fibrosis en la raíz del miembro, Linfedema en genitales, linfedema troncular, linfedema de la mama, facial, en niños y embarazadas, y en pacientes paliativos, siempre que se tenga autorización del oncólogo.

A estos pacientes se les prescriben entre 10 y 20 sesiones según el caso, de DLM durante 45 minutos, seguido de Presoterapia Neumática en algunos casos (siempre y cuando no exista contraindicación), y en todos se debe aplicar los vendajes multicapa, hasta la siguiente sesión.

En algunos casos en que por las condiciones del paciente no pueda venir a tratamiento al centro hospitalario, se pueden aplicar los vendajes multicapa directamente por el familiar, con el objetivo de reducir el volumen, y hacer más homogénea la forma del miembro afecto para adaptar mejor una prenda de compresión. Se debe enseñar al paciente y al familiar, empleando vendas de baja elasticidad, o bien utilizar los nuevos dispositivos con velcros, que facilitan su colocación. Es importante programar una revisión por el médico o el fisioterapeuta para controlar la técnica de autovendaje.

**Tabla 2. Linfedema MS y MI leve-moderado (Grado I-II), Flebolinfedema, Lipedema (Grado I-II).**

- Enseñanza de auto-DLM.
- Si el signo de la fóvea es positivo: Presoterapia Neumática Intermitente, con presiones entre 30 y 60 mmHg, con dispositivo multicompartmental, y control por el equipo.
- Seguimiento de vendajes multicapa hasta el día siguiente, durante 5-10 sesiones.
- Ejercicio.
- Prescripción de prendas de compresión: para linfedema en tejido plano, y en flebedema y lipedema, se puede colocar panty en tejido circular en casos con poco volumen.



**Figura 4. Técnica del autovendaje**



Tras la realización del DLM y/o de la presoterapia neumática, el otro componente de la TDL son los vendajes multicapa, de baja elasticidad, llamados también por el International *Compression Club* como “multicomponente”. Los vendajes han demostrado su efectividad en reducir el volumen de la extremidad afecta<sup>34, 35, 36</sup> tanto el miembro superior<sup>37, 38</sup> como miembro inferior<sup>39</sup> con linfedema. Este es el componente de la TDL que más grado de recomendación tiene según los niveles de evidencia de los estudios, en las revisiones sistemáticas<sup>31, 40, 41, 42, 43, 44, 45</sup>. Además, la cumplimentación del paciente a los vendajes multicapa durante la fase intensiva del tratamiento con la TDL fue uno de los factores predictivos de respuesta al tratamiento más importantes, consiguiendo una reducción del 25% mayor en los pacientes que los cumplimentaban correctamente<sup>46</sup>.

### Tabla 3. Sólo vendajes multicapa.

- Linfedema leve o moderado.
- Sin afectación proximal.
- Con fóvea.
- Pacientes que viven lejos del centro hospitalario.
- Síndrome de dependencia.



Los resultados obtenidos por la TDL son muy diferentes en las distintas publicaciones. La reducción de exceso de volumen, expresada en porcentaje de edema, oscila entre 22% y 73%<sup>23, 24, 40, 47, 48, 49</sup> más importante en Linfedema de miembros inferiores que superiores 26<sup>48, 50, 51</sup>. Los estudios demuestran también que los pacientes tratados con la terapia descongestiva mejoran su calidad de vida<sup>52</sup>.

Nº de sesiones: La mayor parte de la reducción del edema se obtiene entre el 4º y el 6º día del inicio de la terapia<sup>53</sup>.

En linfedemas leves, pocas sesiones pueden resultar muy efectivas, por lo que la comunicación con el fisioterapeuta es esencial, ya que si en su opinión, el paciente ha reducido el edema, podemos pasar a la fase de mantenimiento, reduciendo así la duración global del tratamiento.

En linfedemas más graves, se prescribe 10 sesiones de TDL, preferiblemente en días consecutivos; al 6º o 7º día se mide el volumen, y si la reducción es satisfactoria se toman medidas para encargar la prenda de compresión.

Las siguientes sesiones se pueden programar a días alternos y prolongar hasta que llegue la prenda de compresión. En pacientes con volúmenes importantes, fibrosis, estadios avanzados, se prescriben 15-20 sesiones para conseguir la máxima reducción posible.

### Algoritmo de tratamiento

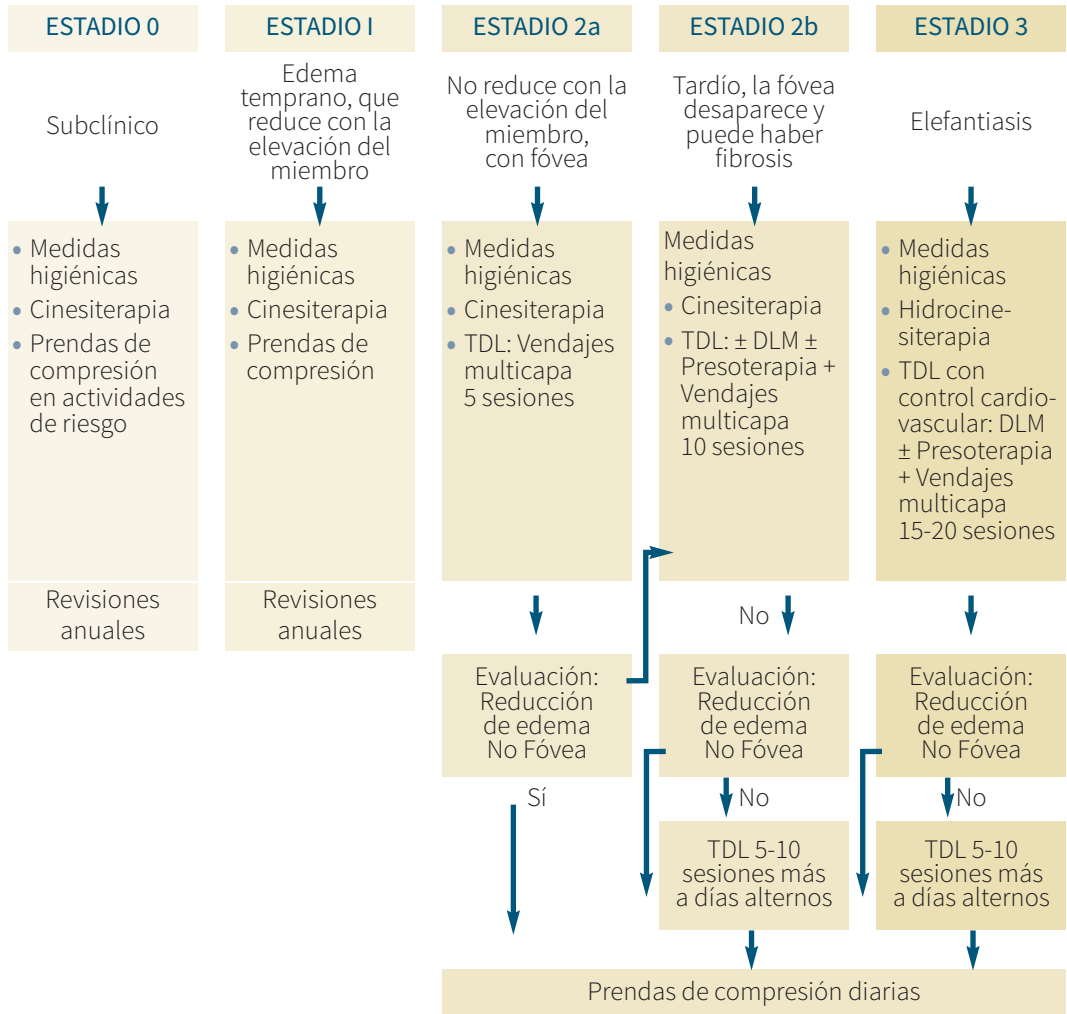
Siguiendo los criterios de medicina basada en la evidencia, debemos recordar que la toma de decisiones terapéuticas ante un paciente con linfedema debe estar basada en tres pilares:

1. La mejor evidencia científica disponible.
2. Nuestra experiencia clínica.
3. Características, necesidades, valores y preferencias del paciente.

A su vez, la toma de decisiones está influida por el entorno institucional donde trabajamos (hospital público, privado, ejercicio libre, etc.)<sup>54</sup>.

Un profesional de la salud debe combinar la capacidad y la experiencia clínicas con la mejor evidencia externa disponible, puesto que ninguna es suficiente por sí sola. Sin las primeras, la práctica clínica podría quedar tiranizada por las evidencias externas, porque incluso las calificadas como excelentes pueden ser inaplicables o poco adecuadas para un paciente concreto. Sin la segunda, la práctica clínica puede quedar desfasada enseguida, en detrimento del paciente.

Tabla 4. Algoritmo de tratamiento.



### A.3. Técnicas terapéuticas

#### A.3.1. Drenaje linfático manual y autodrenaje

##### El DLM es un componente clave dentro de la Terapia Física Descongestiva

Se trata de una técnica especial de masaje cuya finalidad es reducir el volumen y disminuir el tejido fibroesclerótico del linfedema. Aumenta la motricidad de los vasos linfáticos mejorando así la eliminación del líquido intersticial y de la linfa que por diversos motivos patológicos se encuentran acumulados en distintas partes del cuerpo<sup>55</sup>.

Todas las manipulaciones y maniobras del DLM se basan en empujes tangenciales sobre la piel, llevándola hasta el límite de su elasticidad, sin friccionarla ni resbalar sobre ella. Estos empujes se realizan en dirección y sentido de los principales ganglios linfáticos regionales, que actúan como “desagües” del sistema linfático. Las manos han de adaptarse al máximo a la superficie corporal del paciente siguiendo el recorrido natural de la linfa.

Las presiones de empuje son suaves (30-40 Torr), lentas y rítmicas, evitando el enrojecimiento de la piel y el colapso de los vasos linfáticos.

Figura 5. Maniobras del Drenaje Linfático Manual.



En el DLM, se trabaja siempre de proximal a distal, drenando primero los territorios sanos para facilitar así el vaciado de los líquidos acumulados en las zonas edematosas.

Con las manipulaciones del DLM se actúa directamente sobre la linfa de los tejidos más superficiales del cuerpo, no obstante, la circulación más profunda también se activa por las intercomunicaciones que existen entre el plano profundo y el superficial y por el efecto de empuje de la linfa que proviene de la superficie<sup>56</sup>.

Aunque existen diferentes escuelas del DLM (Vodder, Foldi, Leduc, etc.), todas ellas coinciden en los siguientes aspectos básicos:

- El DLM debe ser realizado por fisioterapeutas cualificados y conocedores de la técnica y de la anatomía linfática.
- Cada sesión debe durar de 45 a 60 minutos.
- La frecuencia en la etapa intensiva será de una sesión al día, cinco días a la semana durante tres o cuatro semanas.
- La repetición del tratamiento se ajustará según la evolución clínica y necesidades del paciente.
- El DLM es una técnica básica dentro de la Terapia Física Descongestiva, aunque su uso de forma aislada no es suficiente en la reducción del volumen del linfedema<sup>57</sup>.

Existe una versión simplificada del DLM, se trata del autodrenaje. Consiste en una serie de maniobras sencillas para drenar los grupos ganglionares más importantes siguiendo la anatomía del sistema linfático. Se recomienda a los pacientes que lo aprendan para aplicárselo en casa durante la fase de mantenimiento, diariamente y con una duración de 10-20 minutos<sup>58</sup>.

**Contraindicaciones<sup>58</sup>**

- Tromboflebitis.
- Infecciones agudas (celulitis, erisipela).
- Fallo renal.
- Insuficiencia cardiaca severa.
- Obstrucción de la vena cava superior.
- Hipertensión inestable.
- Síndrome del seno carotideo.
- Cirrosis hepática con ascitis.
- Algias abdominales.
- Disfunción tiroidea no tratada (evitar las manipulaciones sobre el tiroides).
- Asma: se recomienda aplicar el DLM tras dos meses como mínimo libre de síntomas.

En procesos de cáncer activo no hay datos científicos que demuestren la extensión metastásica del cáncer con el DLM<sup>59</sup>. Tradicionalmente, se tiene la política de no ofrecer una terapia descongestiva a pacientes con un cáncer activo o terminal, creyendo que dicho tratamiento podría promover la diseminación del cáncer a través del sistema linfático. Sin embargo, no parece haber ninguna evidencia científica concreta que sugiera que la terapia descongestiva promueva la propagación del cáncer.

*A.3.2. Vendaje compresivo multicapa o multicomponente y autovendaje*

Tras la aplicación del DLM en la fase intensiva es fundamental mantener la reducción conseguida a través del vendaje multicapa.

Este vendaje<sup>58</sup>:

- Reduce la presión de filtración capilar.
- Sustituye la falta de presión tisular.
- Favorece la reabsorción linfática y estimula el transporte de la linfa.
- Reduce el reflujo venoso y facilita el retorno venoso
- Ayuda a disminuir el tejido fibroesclerótico.

El vendaje del linfedema se realiza a través de vendas de baja elasticidad que producen altas presiones de trabajo y bajas presiones de reposo, creando picos de presión que permiten un efecto de masaje y estimulante del flujo linfático.

El vendaje debe adaptarse siempre a la forma de la extremidad. La fuerza de compresión del vendaje debería disminuir de distal a proximal, de forma que se favorezca y se permita el flujo linfático saliente de la extremidad. Se debe considerar la sensibilidad individual del paciente a la presión.

**Figura 6. Vendaje multicapa.**



Para asegurar una correcta aplicación, la compresión del vendaje se aplica en función de la Ley de Laplace. Esta ley menciona que para la aplicación de una misma fuerza, la compresión disminuye a medida que aumenta el radio de la extremidad. Esto significa que la fuerza de compresión de un vendaje o de una media de compresión es mayor cuanto menor sea el radio. Se utilizan también almohadillas de espuma y de silicona para aumentar la presión de las zonas más fibrosadas y para proteger las protuberancias óseas<sup>55</sup>.

Dado su alta presión de trabajo, se recomienda llevar el vendaje el máximo número de horas y realizar los ejercicios y la cinesiterapia con él puesto. El vendaje debe aplicarse una vez se han realizado las medidas de la Terapia Descongestiva, ya que su aplicación de forma aislada favorece la fibrosis al actuar sobre el líquido, pero no sobre las proteínas<sup>60</sup>.

Las contraindicaciones relativas del vendaje son<sup>58</sup>:

#### 1. Absolutas:

- Insuficiencia arterial severa (índice tobillo-braquial es inferior 0,5).
- Neuropatía periférica severa.
- Insuficiencia cardíaca descompensada.

#### 2. Relativas:

- Paresias.
- Infección local (celulitis, erisipela): conviene disminuir la presión del vendaje.
- Trastornos sensitivos.
- Insuficiencia cardíaca controlada.
- Artritis reumatoide.

### A.3.3. Presoterapia neumática intermitente

El uso de la Presoterapia neumática intermitente como parte de la TDL es extendido aunque controvertido. Algunos autores están en contra<sup>61</sup>.

A pesar de la publicación sobre el aumento de linfedema genital con el uso de la presoterapia<sup>62</sup>, otros estudios han demostrado su seguridad y falta de efectos adversos con un uso controlado<sup>63, 64, 65, 66, 67</sup>.

La reducción de volumen conseguida con la presoterapia se debe, según los autores, a la movilización de la parte líquida del linfedema, no de la parte proteica, por lo que no habría base científica para su empleo en el tratamiento del linfedema<sup>68</sup>. A pesar de ello, se ha visto que su uso es útil en reducir el volumen del miembro afecto<sup>69, 70</sup>, y puede ser empleada para mejorar los resultados de la TDL<sup>71</sup>.

Los dispositivos de presoterapia con múltiples cámaras son los que han demostrado mejores resultados<sup>72</sup>.

El efecto de la presoterapia neumática con presiones entre 30-80 mmHg ayudan al retorno venoso, reduce el edema y puede incluso ayudar el flujo arterial<sup>73</sup>. Además de los efectos en la microcirculación reduciendo el filtrado capilar<sup>74</sup>, la presoterapia libera mediadores anticoagulantes, y sustancias antiinflamatorias y vasoactivas<sup>75</sup>.

Se recomienda vigilar especialmente la aparición de efectos adversos, a pesar de que el uso de la presoterapia se ha demostrado seguro en un hospital o centro sanitario controlado, bajo la supervisión estrecha del fisioterapeuta o del médico<sup>63, 64, 65, 66, 67</sup>.

### A.3.4. Cinesiterapia y ejercicios respiratorios

Los estudios clínicos realizados, aunque con muestras pequeñas, apuntan que los pacientes con linfedema pueden realizar ejercicio, ya que no inicia ni exacerba el linfedema<sup>76</sup>. Argumentan que la contracción muscular puede actuar como mecanismo de bombeo extrínseco del sistema linfático.

Concretamente los ejercicios de resistencia estimulan la actividad muscular y aumentan el flujo linfático y los ejercicios aeróbicos aumentan la presión intrabdominal facilitando el bombeo hacia el conducto torácico.

El ejercicio activa además el sistema simpático y éste a su vez aumenta el tono de vasos linfáticos y venosos.

Los ejercicios para miembros superiores son de tipo aeróbico, de corta duración con fases de relajación, y se realizan combinados con ejercicios respiratorios para favorecer el drenaje del conducto torácico. El manguito de compresión debe ser utilizado durante la actividad ya que mejora el retorno venoso y minimiza el fluido que queda en el espacio intersticial; también proporciona protección frente a cualquier agresión durante el ejercicio<sup>58, 77</sup>.

La mayoría de estudios plantean programas combinados de ejercicio aeróbico, ejercicios de resistencia de extremidades superiores y estiramientos realizados tres veces por semana. Las sesiones tienen 1 hora de duración, distribuida en 2 partes: 20-30 minutos de ejercicios aeróbicos y 20-30 minutos de ejercicios de resistencia y estiramientos.

Ninguno de ellos ha demostrado ser eficaz por sí solo en cuanto a diferencia de volumen de la extremidad afectada aunque sí en cuanto a flexibilidad, tensión arterial, capacidad aeróbica y en la puntuación correspondiente a escalas de calidad de vida<sup>60</sup>.

Ver Anexo de ejercicios.

### A.3.5. Tratamiento postural

La posición de declive de 45° reduce la presión hidrostática, favorece el retorno venoso y así el drenaje del miembro. Aunque no existen datos determinantes que demuestren su eficacia frente al linfedema<sup>78</sup>, la elevación del miembro reduce el volumen sobre todo en edemas blandos de linfedemas en estadios iniciales (se ha descrito una reducción del 3% del volumen tras 5 horas de elevación activa del miembro). Esta reducción no es perdurable en el tiempo, por lo que se debe mantener mediante medias de contención de baja elasticidad<sup>79</sup> (Figura 10).

En la prevención del linfedema postmastectomía, el tratamiento postural es altamente recomendable en el postoperatorio inmediato, elevando el miembro 45° en ligera abducción, mediante la colocación de almohadas.

A medida que el paciente moviliza espontáneamente el miembro esta recomendación postural dejará entonces de tener relevancia, dando paso a la introducción de los ejercicios específicos de miembro superior para estimular el drenaje linfático.

Figura 10. Miembro en posición de declive de 45°.



### A.4. Prendas de contención

Las prendas de contención constituyen la piedra angular del tratamiento del linfedema.

Se indican como tratamiento único o asociadas a otros, como el drenaje linfático manual o el vendaje multicapa.

También forman parte de la terapia descomestiva, donde tras disminuir el edema inicial mediante vendajes, se aplica la prenda de presión como mantenimiento. En estos casos, el tratamiento con vendajes debe continuar hasta la colocación de la prenda.

La compresión externa se utiliza con dos finalidades: intentar reducir la formación del edema y ayudar a vaciar el exceso de líquido linfático ya acumulado en el miembro<sup>80</sup>.

Parece que la terapia compresiva reduce la formación del exceso de líquido intersticial<sup>81</sup>, previene el reflujo linfático y ayuda al bombeo muscular al proporcionar una barrera inelástica al músculo.



Los requisitos necesarios para el uso óptimo de las prendas de contención son:

- La adecuada confección.
- Un gradiente apropiado de presión.
- Que el paciente sea capaz de llevarla durante todo el día. Para ello, son fundamentales la motivación, la destreza manual y la habilidad en su colocación.
- Además es recomendable que exista poca alteración de la forma del miembro, integridad de la piel y ausencia de fóvea.

Las contraindicaciones son la insuficiencia arterial, la insuficiencia cardiaca aguda, la distorsión importante de la forma del miembro afecto, los surcos profundos en piel, la linforrea, la ulceración de la piel y la neuropatía periférica severa. Hay que tener precaución con la celulitis/erisipela (las infecciones hacen doloroso el uso de la prenda), el déficit sensitivo (obliga a vigilar integridad de la piel), la parálisis del miembro afecto y los problemas cutáneos<sup>80</sup>.

El nivel de compresión de la prenda es directamente proporcional a la tensión aplicada, e inversamente proporcional al tamaño del miembro (Ley de Laplace).

Está diseñada para ejercer mayor presión a nivel distal, para así favorecer la movilización del edema<sup>82</sup>.

Hay dos categorías según su confección, tejido de punto circular o plano.

El tejido circular se caracteriza por no tener costuras, confeccionándose como un cilindro. Estas prendas de tricotado circular son más finas, más estéticas, y por ello más aceptables cosméticamente. Son más fáciles de colocar, salvo en pacientes con gran volumen, y son más propensas al efecto torniquete, enrollándose en la parte superior. Se utilizan más en los flebolinfedemas y en lipedemas leves.

Las prendas de tricotado plano, suelen ser más duraderas, por ser más firmes. Se tejen con hilo más grueso, se construyen como tejido plano y se cierran con nudos para dar la forma del miembro, o a veces con cremalleras.

Se adaptan mejor al miembro afecto y a los pliegues cutáneos existentes y son menos elásticas. Son las más utilizadas en los linfedemas.

Hay dos tipos de prendas en cuanto a su fabricación:

- Las prendas prefabricadas son más baratas que las hechas a medida y se usan fundamentalmente para miembros inferiores, con diferentes gradientes de presión. Están indicadas en la insuficiencia venosa.
- Las prendas a medida se acomodan mejor a la variedad de grados de distorsión anatómica del miembro, pero son más costosas. Se indican en los linfedemas.

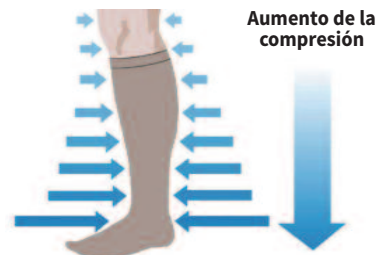
La presión ejercida por la prenda en los miembros, variará entre 20 y 70 mm de Hg. Existen diferentes clasificaciones de la compresión: británica, francesa y germana y americana.

La que figura en la tabla siguiente (Tabla 5) es la germana (de uso frecuente en nuestro país).

Tabla 5. Compresión.

Clase	Presion en tobillo
I	18-21 mmHg * (RAL) 15-20 mmHg ** (US)
II	23-32 mmHg * (RAL) 20-30 mmHg ** (US)
III	34-46 mmHg * (RAL) 30-40 mmHg ** (US)
IV	> 49 mmHg * (RAL) > 40 mmHg ** (US)

\* Sistema RAL (Alemania) \*\* Sistema US (Estados Unidos)



**Clase 1:** en edema leve, en profilaxis de miembro superior o inferior (estadio 0-II), como mantenimiento o como paliativo. Prefabricada o a medida.

**Clase 2:** en edema moderado, con cierta alteración de la forma del miembro. Es el gradiente generalmente utilizado para los linfedemas de miembro superior (estadio II-III). También se usan para miembro inferior. Se pueden incorporar parches para tratar áreas de fibrosis. Prefabricada o a medida.

**Clase 3:** más empleado para miembro inferior (estadio III), en edema y/o deformidad severos, generalmente las prendas se realizan a medida.

**Clase 4:** en linfedemas graves y/o complejos. Las prendas se harán a medida.

En el miembro superior no se debe pasar de 30 mmHg y la presión es graduada, siendo en el extremo proximal un 70%-80% de la ejercida a nivel de la muñeca.

Las presiones por encima de 49 mmHg se usan en linfedemas severos complejos de miembros inferiores (estadio III) y las presiones pueden llegar hasta 70 mmHg, siempre que no exista enfermedad arterial acompañante.

Hay que tener precaución con los excesos de presión (enrojecimiento en la flexura del codo o la rodilla, hiperpresión en la muñeca o el tobillo, y cianosis de los dedos. Además, se debe avisar al paciente de la posible aparición de edema en la mano cuando se usa una manga sin guante. En ese caso se valorará añadir el guante. Si con el uso de la prenda, aparecen en la piel zonas enrojecidas, isquémicas, lesionadas, o edema periférico proximal o distal, se retirará inmediatamente.

La prescripción de las prendas se hará en función del estadio del linfedema y de la habilidad del paciente para su colocación y retirada.

La prescripción médica debe incluir el tipo de manga o media, la necesidad o no de guante, con o sin protección de puntas, el tipo de tejido (plano o circular), si se debe poner alguna sujeción o silicona y el grado de presión, así como la longitud que se desea. Existen recomendaciones para problemas específicos de los miembros inferiores que se pueden consultar<sup>83</sup>.

La prenda debe colocarse por la mañana antes de que el edema se desarrolle o aumente.

La toma de medidas se realizará cuando el edema haya sido minimizado con la terapia descongestiva, con mínima fóvea o sin ella. Es importante contar con profesionales expertos en la toma de medidas.

Para evitar el deslizamiento se puede recurrir a bandas internas de silicona. Las prendas que incorporan el hombro y terminan con una banda alrededor del tronco, están en desuso por la incomodidad que provocan. El uso del guante dependerá de la afectación o no de la mano o pie y puede ser independiente o incorporado a la prenda. Se recomienda que sea independiente por su mejor manejo.

Las cremas aceitosas o grasas, estropean el tejido de la prenda y dificultan su aplicación; por ello, la crema deberá estar completamente absorbida antes de su uso, aplicarse mejor por la noche, o bien usar cremas compatibles con el tejido de la prenda.

El recambio será cada 6 meses o cuando pierda sus características de elasticidad. A veces pueden mantener su eficacia más de un año sin deteriorarse.

No existe uniformidad en cuanto al tiempo diario de uso de la prenda cuando hay linfedema instaurado, con una variabilidad de entre 12 y 24 horas. De manera preventiva, se recomienda durante la actividad física y los viajes en avión o postquirúrgico precoz<sup>82, 84, 85, 86</sup>.

La prenda también protege a la extremidad de lesiones como quemaduras, heridas, cortes y picaduras de insectos.

Habitualmente, el tratamiento mediante contención es bien tolerado, pero las prendas son poco atractivas, incómodas, difíciles de poner y costosas, por ello se debe intentar conseguir la máxima comodidad, teniendo en cuenta que las correctas características de su fabricación, contribuyen a la efectividad clínica de la prenda.

El malestar por el uso de la prenda puede limitar la adherencia a la misma y producir un impacto negativo en el cumplimiento del tratamiento a largo plazo<sup>87</sup>.

La educación al paciente es importante para el uso constante y mantenido de la prenda.

Los efectos adversos son a veces severos, y requieren cambios en el tratamiento e incluso la retirada del mismo<sup>88</sup>. Se pueden deber a una mala elección del material terapéutico, la inadecuada toma de medidas, a una presión excesiva o a dermatitis de contacto.

En el miembro inferior, los calcetines elásticos abiertos pueden aumentar el linfedema en los dedos y producir vesículas con extravasación de linfa. Por ello es recomendable prescribir el guantelete de los dedos. La hiperpresión puede originar dolor severo de localización en primer y quinto dedos, dedos acabalgados, callosidades interdigitales y uñas encarnadas. Las bandas de silicona pueden producir flictenas dolorosas, urticaria y lesiones eczematosas.

También se han descrito lesiones purpúreas por la hiperpresión de la prenda y atrofia grasa debida a las bandas de silicona.

En el miembro superior, la manga hasta la muñeca puede provocar edema de mano y dedos. El roce de las costuras en la mano puede provocar dolor y herida en primer espacio interdigital.

El conocimiento de estos efectos adversos permitirá mejorar las prescripciones y los materiales existentes.

Hay unas recomendaciones para el uso de las prendas de presión desarrolladas por el Lymphoedema Framework Group<sup>83</sup>:

- Las alteraciones importantes de la forma del miembro se benefician más del tejido plano.
- El tejido circular tiene una cosmética más aceptable.
- Si el sujeto no tolera la presión que necesita, se pondrán presiones inferiores.

La revisión sistemática de la literatura en el manejo del linfedema, está limitada por la falta de ensayos aleatorizados prospectivos que evalúen las diferentes opciones de tratamiento.

Existen algunos ensayos clínicos aleatorizados con nivel de evidencia II que sugieren que la terapia compresiva por sí misma es efectiva para la contención del edema<sup>89</sup>.

Diferentes estudios han demostrado la eficacia de la prenda de contención en el linfedema. Cuatro de ellos investigan los efectos de la compresión sola (vendaje y prenda)<sup>90, 91, 92, 93</sup>. Utilizan prendas con una presión de 30-40 mm de Hg, y demuestran una reducción modesta del volumen (entre 4 y 8%), y una mejoría significativa en la tirantez y pesadez mediante la compresión como único tratamiento.

Sin embargo ninguno incluye un adecuado seguimiento, por lo cual no se pueden determinar los efectos a largo plazo.

Se ha visto que la terapia descongestiva del linfedema<sup>94</sup> no contribuye a una mayor disminución del edema con respecto a las prendas de contención<sup>92</sup> o al vendaje<sup>96</sup>, como tratamientos únicos.

**Figura 7. Medias de compresión.**



La revisión de la colaboración Cochrane del 2008<sup>97</sup> sobre las terapias físicas para reducir y controlar el linfedema de miembros, sólo localizó tres ensayos clínicos aleatorizados, en los que se incluían 150 pacientes: uno de 42 pacientes con cáncer de mama y con linfedema unilateral de miembro superior, en el que no se encontró mejoría en la reducción de volumen y en los síntomas con el uso de drenaje linfático manual asociado a prendas de contención, frente a las prendas como único tratamiento<sup>98</sup>.

**Figura 8. Manga de tejido plano para linfedema postmastectomía.**



**Figura 9. Edema de mano por uso de manga hasta muñeca.**



Otro de 25 pacientes comparaba el automasaje con manga o el automasaje solo y concluía que la utilización de las prendas de contención es beneficiosa<sup>99</sup>.

El último incluía 83 mujeres, comparaba vendaje multicapa más compresión con compresión sola, concluyendo que es mejor la reducción de volumen del miembro y más duradera, con la terapia combinada<sup>100</sup>.

Los tres estudios tienen limitaciones metodológicas, y no se realizó metaanálisis por la baja calidad de los ensayos.

McNeely<sup>101</sup> en 2011 realizó una revisión sistemática con metaanálisis sobre el tratamiento conservador del linfedema oncológico. Apoya el uso de prendas de contención y vendajes compresivos en miembro inferior para reducir el volumen del linfedema tras la cirugía.

King y cols.<sup>102</sup> en 2012, realizaron un ensayo clínico que comparaba dos grupos de pacientes en la fase inicial del linfedema postmastectomía, un grupo tratado con vendaje compresivo y el otro con manga de contención. Concluyeron que el vendaje compresivo provoca mayor reducción del volumen, pero peor estado funcional del miembro superior (mayor puntuación del DASH) comparado con las prendas de contención.

Dayes<sup>103</sup> en 2013 aleatorizó en un ensayo clínico a 103 mujeres en dos grupos, uno con terapia descongestiva del linfedema y otro con prendas de contención sólo. Demostraron que en ambos se producían mejoras en la reducción del volumen y en la calidad de vida, pero que la terapia combinada añadía un coste significativo a las prendas solas.

Como conclusión, decir que la literatura avala el uso de la prenda de contención como terapia para el linfedema. La evidencia sobre su uso es limitada pero consistente. Se deben usar diariamente y se puede esperar de ellas, una estabilización o una leve mejoría del linfedema.

Se requieren nuevos ensayos clínicos sobre el tratamiento del linfedema para determinar qué componentes o combinaciones de componentes de la terapia descongestiva del linfedema, son más eficaces.

## A.5. Medidas dietéticas

En el tratamiento del linfedema la alimentación juega un papel importante de forma que una dieta saludable y baja en grasas, ayuda a mejorar el flujo de la linfa y por el contrario, un exceso de peso y una alimentación con un elevado contenido en grasas dificulta el drenaje de la misma.

### 1. Energía

Es importante que los pacientes afectados de linfedema primario o secundario, mantengan un peso saludable. Se considera un peso correcto cuando el índice de masa corporal (IMC = peso (kg)/talla (m<sup>2</sup>)) está entre 18,5 y 24,9 kg/m<sup>2</sup> según la clasificación de la OMS. Si la ingesta energética es superior a la energía consumida de forma habitual, aparece un sobrepeso y puede evolucionar hasta una obesidad.

No está claro cómo la obesidad puede influir en el desarrollo del linfedema, aunque se ha observado que el aumento del tejido adiposo en los tejidos subcutáneos aumenta la posibilidad de infecciones, disminuye la bomba de contracción muscular y reduce también la capacidad de movimiento de los vasos linfáticos. Diferentes estudios muestran una relación significativa entre la frecuencia de aparición del linfedema y el peso y edad de la paciente<sup>104, 105, 106</sup>.

Algunos autores tras mostrar una relación directa entre la obesidad y la aparición de linfedema tras una cirugía de cáncer de mama, aconsejan una pérdida de peso como estrategia para disminuir el volumen del linfedema<sup>107, 108</sup>. Como sugieren Greene et al, la obesidad puede ser una causa de linfedema; en su estudio hallaron linfedema en los pacientes con obesidad mórbida con un Índice de Masa Corporal superior a 59, por lo que deducen que debe haber un umbral a partir del cual la función del sistema linfático se deteriora<sup>109</sup>.

Teniendo en cuenta que el flujo de la linfa varía dependiendo de la ingesta de grasa de la dieta<sup>110</sup>, algunas de las dietas de moda, bajas en calorías pero con un elevado aporte de alimentos de origen animal como carne y derivados, o dietas con un elevado aporte de proteínas, que

producen una rápida pérdida de peso, no son recomendables para pacientes con linfedema. Para promover una reducción de peso, es necesario realizar una dieta con una reducción calórica de unas 500 Kcal y con una disminución porcentual del contenido de grasas según la Sociedad Española para el Estudio de la Obesidad (SEEDO) en 2007<sup>111</sup>.

### 2. Proteínas

Las proteínas están formadas por la unión de varios aminoácidos y constituyen alrededor del 50% del peso seco de los tejidos. La necesidad de proteínas para una persona adulta está alrededor de los 0,8-1 g/kg/día, representa entre 10-15% de la energía de la dieta. Los pacientes afectados de linfedema no deben realizar ninguna modificación en relación con el aporte total de proteínas, pero sí que tienen que escoger aquellos alimentos proteicos con bajas dosis de grasas como: pollo, conejo, pavo, carne magra, pescado, lácteos desnatados y potenciar el aporte de legumbres por su elevado aporte proteico y de fibra vegetal.

Un aporte proteico insuficiente o patologías hepáticas o renales que cursen con valores bajos de albúmina en sangre pueden causar edema, especialmente en la parte inferior de las piernas, tobillos y pies, con lo que aumentaría el líquido en el espacio intersticial y agravaría el linfedema.

### 3. Grasas

Las grasas o lípidos se caracterizan por ser insolubles en agua y solubles en disolventes orgánicos. Desde el punto de vista nutricional las grasas que tienen mayor interés son: los triglicéridos, fosfolípidos y el colesterol, siendo los triglicéridos las grasas más abundantes de los alimentos<sup>112</sup>.

Por el sistema linfático circula el quilo, un líquido que contiene en suspensión los productos de la digestión y absorción de grasa contenida en los alimentos y especialmente los triglicéridos de cadena larga (TCL).

Aproximadamente entre el 70-90% de la grasa ingerida circula a través de este sistema.

El flujo de linfa en estado de ayuno puede ser tan bajo como 1ml/min y puede incrementarse a 200 ml/min después de una comida con un elevado contenido en grasa; este aumento de densidad de la linfa dificulta la circulación, por lo que perjudica el estado edematoso del linfedema<sup>110</sup>.

El 95% de la grasa de la dieta está compuesta por TCL, es decir triglicéridos compuestos por ácidos grasos de 14 o más carbonos.

La absorción intestinal de estos TCL se realiza en una serie de fases: emulsificación, hidrólisis por las lipasas, solubilización e incorporación en micelas, absorción de los quilomicrones por el enterocito y paso a la linfa. Por este motivo es importante reducir la cantidad de grasas ingeridas en la dieta a un 20-25% de la ingesta energética (siendo lo habitual en una dieta equilibrada del 30-35%). Una reducción más severa es difícil de mantener a largo plazo, por lo que sólo se reserva para situaciones agudas y durante un corto periodo de tiempo.

Es importante disminuir sobre todo las grasas saturadas y mantener los niveles correctos de AGE (ácidos grasos esenciales) de la serie omega-3 y omega-6, así mismo potenciar los alimentos ricos en vitaminas liposolubles como: A, D, E, K, para evitar carencias.

Un estudio llevado a cabo por Oliveira y César en Sao Paulo<sup>113</sup> mostró que en pacientes con linfedema postmastectomía el uso de terapia física asociado a una dieta rica en TCM (triglicéridos de cadena media) evitaba la progresión del linfedema frente a un grupo control que llevaba una dieta rica en TCL. A pesar del pequeño tamaño muestral el diseño aleatorizado del estudio orienta a que este tipo de dieta puede mejorar los resultados de la TDL y ser beneficiosa en los pacientes con linfedema. Los TCM (contienen de 6-12 átomos de carbono) debido a su bajo peso molecular no precisan sales biliares para su absorción y no penetran al sistema linfático; por este motivo no sobrecargan la linfa.

Los preparados de TCM se deben tomar al inicio en pequeñas cantidades para una mejor tolerancia gastrointestinal y como sustituto del aceite de aliño, no se pueden cocinar.

Los esteroides vegetales disminuyen la absorción del colesterol alimentario y su paso posterior a los quilomicrones; por este motivo, una alimentación baja en colesterol y rica en esteroides, puede influir también en la mejora de la fluidez de la linfa.

Los alimentos ricos en esteroides y bajos en grasas son: brócoli, coliflor, higo, naranja, manzana, piña y zanahoria.

#### 4. Hidratos de carbono

Los hidratos de carbono (HC) constituyen una parte importante de la alimentación humana. Una alimentación saludable debe aportar del 50-60% de la energía en forma de HC.

La OMS aconseja que menos de un 10% sea en forma de azúcares libres, ya que un exceso de estos se transforma en grasa que se acumula generando un aumento del peso corporal.

Los alimentos ricos en HC complejos son: cereales, legumbres y patatas. Los HC simples se encuentran en frutas, leche, y azúcar.

#### 5. Fibra dietética

La fibra es aquella parte de los oligosacáridos, polisacáridos y sus derivados que no puede ser descompuesta en componentes absorbibles por las enzimas digestivas humanas.

Una dieta adecuada debe contener una dosis de fibra de 20-30 g al día o de 10-13 g/1.000 Kcal, con una proporción de fibra insoluble/soluble de 3:1.

La fibra dietética, especialmente la soluble, actúa atrapando parte del colesterol y triglicéridos que provienen de la dieta, disminuyendo su absorción y siendo eliminados por las heces<sup>112</sup>.

Una cantidad adecuada de fibra dietética favorece el tránsito intestinal, con lo que evita problemas de estreñimiento.

Los alimentos ricos en fibra son: cereales integrales, legumbres, frutas, frutos secos y verduras. Los que contienen mayor cantidad de fibra soluble son: legumbres, frutas, espinacas, pan y cereales integrales.

## 6. Agua

Un consumo de agua entre 1.000-1.500 ml/día, además del agua que aportan los alimentos, favorece una correcta producción de orina.

En los pacientes afectados de linfedema no es aconsejable realizar una ingesta restrictiva de líquido. Este aporte de agua puede ser en forma de: infusiones, caldos vegetales y algún zumo de fruta o licuado de hortalizas.

## 7. Minerales y Vitaminas

Las ingestas de minerales y vitaminas son las mismas que para la población general. Al realizar un bajo aporte de grasas hay que tener especial atención con cubrir las dosis de vitaminas liposolubles (A, D, E y K).

La vitamina A o retinol se puede llegar a cubrir la dosis diaria recomendada a partir de los carotenoides con actividad provitamínica A, que se encuentra en los pigmentos coloreados de muchos vegetales de color verde, rojo, naranja y amarillo (acelga, espinaca, escarola, lechuga, judía verde, zanahoria, calabaza, ciruela, pimiento, mandarina, melocotón, etc.)

La vitamina D es necesaria para mejorar la absorción del mineral calcio. Se encuentra en el pescado graso (salmón, atún, sardina, caballa, anchoa, etc), el huevo, los lácteos (por su contenido en grasas saturadas son aconsejables los desnatados enriquecidos con vitaminas A y D) y los alimentos enriquecidos en vitamina D como algunos cereales de desayuno.

La vitamina E tiene un potente efecto antioxidante. Los alimentos ricos en  $\alpha$ -tocoferol son: aceites vegetales, boniato, legumbres, tomate, espárrago, col, dátil, marisco, pescado graso y frutos secos (almendras, avellanas, nueces, etc)

La vitamina K en forma de filoquinona se encuentra en alimentos vegetales como verduras y legumbres.

## Tabla 6: Resumen.

- Es importante que los pacientes con linfedema mantengan un peso saludable.
- La necesidad de proteínas es la misma que para la población general, entre 0,8-1g/kg/día para un adulto.
- Una dieta baja en grasa mejora el linfedema.
- El aporte de carbohidratos de la dieta debe ser del 50-60% del aporte energético.
- Una dieta adecuada debe contener de 20-30g de fibra al día.
- El consumo de agua debe estar alrededor de los 1.000-1.500 ml/día, igual que la población general.
- Al realizar una dieta con un bajo contenido en grasas hay que tener especial atención en cubrir las dosis de las vitaminas liposolubles: A, D, E y K.

## B. TERAPIAS DE APOYO

### B. 1. Kinesiotaping

En los últimos años ha surgido una técnica, llamada Kinesiotaping (KT), que puede ser un complemento al tratamiento del linfedema mediante fisioterapia.

El KT utiliza unas bandas adhesivas, elásticas y resistentes al agua. El concepto y el material fueron diseñados en Japón por el doctor Kenzo Kase en el año 1973. Según su autor, el KT produce diferentes efectos fisiológicos: disminuye el dolor, mejora la propiocepción, regula el tono muscular, aumenta el recorrido articular y mejora tanto el flujo sanguíneo como el linfático<sup>114</sup> (Figura 11).

La congestión linfática puede disminuir debido a la tracción mecánica que ejerce el KT pegado sobre la piel. Las fuerzas de tracción aumentan el espacio que existe entre la piel y la fascia muscular, de esta manera se promueve el flujo linfático. Diferentes estudios muestran al KT como una opción terapéutica eficaz en lesiones deportivas agudas<sup>115</sup>, en contracturas musculares<sup>116</sup> y en edemas venosos y linfáticos<sup>117, 118</sup>. No obstante, existe mucha controversia en cuanto a la metodología, protocolos de aplicación y métodos de evaluación utilizados en dichos estudios.

En la actualidad, no disponemos de evidencia científica de calidad que avale la eficacia del KT frente a otras técnicas utilizadas en la práctica clínica<sup>120, 121</sup>. Son necesarios ensayos clínicos de calidad para demostrar la eficacia del KT.

En linfedemas post-mastectomía, estudios recientes demuestran que el KT es menos efectivo en la reducción de volumen que el vendaje multicapa utilizado en la terapia descongostiva del linfedema<sup>122</sup>.

**Figura 11. Ejemplos de kinesiotaping para linfedema.**



## B. 2. Farmacoterapia

El tratamiento farmacoterápico del linfedema es un tratamiento de soporte cuyos objetivos son:

- Tratar las complicaciones.
- Favorecer una buena evolución de la patología.
- Tratar de reducir volumen de edema.

## Fármacos utilizados en la prevención y tratamiento de las complicaciones:

### 1. Antibióticos

Se utilizan en el tratamiento y profilaxis de las infecciones cutáneas y celulitis, linfangitis o erisipela. La mayor parte de estas infecciones se producen por estreptococo beta hemolítico del grupo A o estafilococo aureus y por tanto los antibióticos más recomendados son la amoxicilina asociada o no a ácido clavulánico, la cloxazolina, la eritromicina y el ciprofloxacino (ver [Tabla 2](#). Antibióticos para la linfangitis aguda en página 44). El tratamiento antibiótico debe iniciarse ante el menor síntoma de infección y debe mantenerse hasta dos semanas después de que el episodio agudo se haya resuelto<sup>122</sup>.

En caso de dos o más recidivas en un mismo año se recomienda realizar profilaxis con penicilina G benzatina o penicilina procaína 1.200.000 - 2.400.000 UI por vía intramuscular, en dosis única mensual durante los meses de calor (de mayo a septiembre) durante 2 años (Ver [Tabla 5](#). Profilaxis de la linfangitis recurrente en página 45).

Asimismo, también se recomienda tomar precauciones en caso de viajar a lugares de riesgo usando repelentes de insectos, prendas de ropa de algodón que cubran las extremidades, protector solar y llevándose la medicación por si aparecen signos o síntomas de infección.

### 2. Antifúngicos

En linfedemas avanzados es común la afectación por hongos sobre todo en los pliegues interdigitales de los pies. El tratamiento tópico de elección es la terbinafina al 1% durante 6 semanas previa limpieza y desinfección de la zona a tratar<sup>123, 124, 125</sup>. Si hay afectación de las uñas se administraran antifúngicos por vía oral (fluconazol)<sup>126</sup>.

### 3. Antiparasitarios

El Albendazol está indicado en pacientes con edema secundario a filariasis. Se administra en dosis única de 400 mg y se puede repetir una segunda dosis a las tres semanas.



#### 4. Corticoides

Sólo se utilizan de forma tópica en caso de eczema. El más frecuente es la betametasona 0,1% durante 7 días y posteriormente pasar a clobetasona 0,05% otros 7 días<sup>126</sup>.

#### 5. Analgésicos

El dolor es un síntoma que se asocia con frecuencia al aumento de volumen de la zona afectada. Habitualmente remite con la terapia física compleja aunque en caso de necesidad pueden administrarse analgésicos narcóticos o no narcóticos<sup>127</sup>.

#### 6. Antiinflamatorios

Durante los episodios de infección, suelen emplearse AINEs para disminuir el proceso inflamatorio asociado, así como el dolor o la fiebre.

### Fármacos que actúan sobre el sistema linfático:

#### 1. Benzopironas

Son una serie de sustancias que incluyen a los flavonoides, las escinas, la cumarina, la diosmina y los rutósidos a las que se les atribuye cierto efecto linfocinético y reductor de la permeabilidad capilar disminuyendo la cantidad de proteínas del edema<sup>128, 129</sup>. Los estudios más recientes con la Cumarina no han mostrado beneficios significativos<sup>130</sup> y han evidenciado cierto efecto hepatotóxico por lo que no se recomienda su uso.

#### 2. Diuréticos

Aunque disminuyen la permeabilidad capilar y la formación de linfa al favorecer la excreción de agua y sal<sup>131</sup>, no existe evidencia de que mejoren el linfedema y no se recomiendan de forma crónica. De hecho, su uso puede aumentar la concentración de proteínas en la linfa favoreciendo la fibrosis, la hipopotasemia y la hiperuricemia<sup>126</sup>.

Sólo se recomiendan de forma puntual en caso de flebolinfedema, en síndrome postrombótico o en pacientes con un bloqueo linfático maligno<sup>123</sup>.

#### 3. Medicamentos homeopático-homotoxicológicos.

Se ha atribuido cierto efecto reductor del edema por favorecer el drenaje linfático a algunos medicamentos a base de productos vegetales que contienen arvensis, veronica, Pinus silvestris, gentiana lutea y otras sustancias homeopáticas<sup>132</sup>.

### B.3. Otras modalidades terapéuticas

Otras modalidades de terapia física, como el tratamiento con TENS (estimulación nerviosa eléctrica transcutánea), crioterapia, microondas o terapia termal, se han utilizado para el linfedema en pacientes con cáncer de mama, con un nivel de evidencia V<sup>133, 134, 135</sup>. Por tanto no pueden recomendarse de forma general.

- El ultrasonido tampoco ha mostrado ser eficaz en la reducción significativa del linfedema<sup>136</sup> y de hecho, el ultrasonido terapéutico aplicado sobre zonas de potencial enfermedad metastática está contraindicado.
- El láser ha sido motivo de diversos estudios, casi todos sobre linfedema de miembro superior tras cáncer de mama: en un estudio español reciente, se ha visto que la aplicación de láser baja frecuencia a baja intensidad, a pesar no reducir el edema, sí mejora síntomas como el dolor o la pesadez, y mejora la calidad de vida de los pacientes, medida a través de la escala FACT-B +4<sup>137</sup>.
- En cambio, otros trabajos defienden su uso. Así, en un ECA de 2009, se concluyó tras compararlo con la presoterapia, que puede ser útil en el tratamiento del linfedema<sup>138</sup>.

Se ha publicado su efecto no sólo en la reducción de volumen, sino de la consistencia del edema<sup>139</sup>, la movilidad del hombro y la fuerza de la mano<sup>140</sup>.

En 2012, se han publicado dos revisiones sistemáticas (RS)<sup>141, 142</sup>, que concluyen que:

- Hay moderada a fuerte evidencia acerca de la efectividad de la terapia con láser en el manejo del linfedema.
- En los 5 estudios seleccionados, se aplicaba el láser sobre la axila homolateral.

- Una dosis de 1-2 J/cm<sup>2</sup> por punto, aplicado sobre diferentes puntos cubriendo el área fibrótica del edema, puede reducir el volumen del miembro.
- Ningún estudio lo comparaba con la TDC.
- Tampoco evaluaban su seguridad, en cuanto a la hipótesis de que puede incrementar el riesgo de metástasis.
- Se precisan más estudios para precisar mejor su efectividad, su seguridad y definir los parámetros de dosificación.

- **Ondas de choque extracorpóreas:** terapia de uso más reciente, ha sido ya motivo de varios estudios que muestran su capacidad para disminuir el volumen, y los síntomas del linfedema<sup>143</sup>. También se ha mostrado su capacidad de estimular la linfangiogénesis en modelos animales<sup>144</sup>.

#### B.4. Apoyo psicoterapéutico para el paciente y sus familiares

Se ofrece como complementaria al resto de terapias en personas con linfedema y/o familiares haciendo especial énfasis en el manejo emocional de la enfermedad y/o sus tratamientos.

Su objetivo general es la mejora de la calidad de vida lo que repercutirá en un óptimo funcionamiento personal, de pareja, social, familiar y laboral tanto del enfermo de linfedema como de su entorno familiar.

Para lograr dicho objetivo hay que:

1. Permitir un espacio para que el enfermo y/o familiar pueda desahogarse emocionalmente reduciendo el aislamiento en el que muchas veces permanecen.
2. Conseguir una mejor comprensión y entendimiento de la dolencia y los tratamientos asociados a ella.
3. Identificar, expresar y controlar aquellos pensamientos, emociones, reacciones físicas y comportamientos relacionados con el linfedema con la intención de normalizarlos.

4. Aprender nuevas estrategias que permitan un buen afrontamiento y adaptación a la situación.
5. Incluir actividades formativas: manejo de estrés, mejora de la autoestima, manejo de la depresión, entrenamiento en habilidades sociales y de comunicación, etc.
6. Detectar carencias en otras áreas que permitan crear charlas, cursos etc., con la misión de que queden satisfechas y le sean útiles.
7. Considerar la dimensión espiritual que subyace a todo lo anterior, situada en lo más profundo del ser y que da significado a la experiencia de la enfermedad.

Las modalidades de intervención variarán en función de las necesidades de cada caso: individual, de pareja, familiar y grupal (intervenciones psicoeducativas, psicoterapéuticas y grupos de ayuda mutua).

Las intervenciones psicoeducativas proporcionan información y estrategias de manejo sobre la enfermedad y los tratamientos a todos los niveles: físico, psicológico, emocional, social etc. de manera progresiva y estructurada.

Las psicoterapéuticas cuentan con uno o dos psicólogos o psicoterapeutas que ayudan a que la persona sea más consciente de su situación; se responsabilice de cuanto piensa, siente y hace aquí y ahora; reestructurando pensamientos, desarrollando habilidades de solución de problemas y de comunicación, manejo de emociones, organización del tiempo, planificación de actividades gratificantes, realizando trabajo corporal, etc.

Los grupos de ayuda mutua facilitados por los propios pacientes y/o familiares son intervenciones dirigidas a ofrecer apoyo, consejo, protección y acompañamiento al enfermo y/o cuidador. Contactan con otras personas con problemas e intereses comunes, tratando de crear empatía compasiva entre ellos, normalizando cuanto ocurre y compartiendo y aprendiendo estrategias e información que a otros pacientes y/o familiares les han sido útiles.

## Bibliografía

1. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. 2009 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2009;42(2): 51-60.
2. Harris SR, Hugi MR, Olivotto IA, Levine M. Clinical practice guidelines for the care and treatment of breast cancer lymphedema. *CMAJ* 2001; 164: 191-9.
3. Badger C, Preston N, Seers K, Mortimer P. Tratamientos físicos para la disminución y el control del linfedema de las extremidades (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2006 N° 3. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
4. Mondry TE, Riffenburgh RH, Johnstone PA. Prospective trial of complete decongestive therapy for upper extremity lymphedema after breast cancer therapy. *Cancer J*. 2004; 10(1): 42-8.
5. Szuba A, Cooke JP, Yousuf S, Rockson SG. Decongestive lymphatic therapy for patients with cancer-related or primary lymphedema. *Am J Med* 2000; 109(4): 296-300.
6. Williams AF, Vadgama A, Franks PJ, Mortimer PS. A randomized controlled crossover study of manual lymphatic drainage therapy in women with breast cancer-related lymphoedema. *Eur J Cancer Care (Engl)* 2002; 11(4): 254-61.
7. Hamner JB, Fleming MD. Lymphedema therapy reduces the volume of edema and pain in patients with breast cancer. *Ann Surg Oncol* 2007;14(6): 1904-8.
8. SJ, Yi CH, Kwon OY. Effect of complex decongestive therapy on edema and the quality of life in breast cancer patients with unilateral lymphedema. *Lymphology* 2007;40(3): 143-51.
9. Kim SJ, Park YD. Effects of complex decongestive physiotherapy on the oedema and the quality of life of lower unilateral lymphoedema following treatment for gynecological cancer. *Eur J Cancer Care (Engl)* 2008;17(5): 463-8.
10. Lasinski BB et al. *PMR*. 2012 Aug; 4 (8): 580-601.
11. Huang TW et al. *J Surg Oncol*. 2013 Jan 24;11:15. doi: 10.1186/1477-7819-11-15.
12. Lymphedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphedema. International Consensus. London: MEP Ltd; 2006.
13. Eliska O, Benda K, Houdova H, Navratilova Z, Pavlasova V, Wald M, et al. The founding and development of the Czech Lymphology Society. Brief guidelines of the Czech Lymphology Society. *Eur J Lymphol Relat Probl* 2006;16(47): 1-6.
14. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, et al. Diagnosis and Treatment of Primary Lymphedema. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol* 2013;32(6): 541-74.
15. Campisi C, Michelini S, Boccardo F; Società Italiana di Linfangiologia. Guidelines of the Società Italiana di Linfangiologia: excerpted sections. *Lymphology* 2004;37(4): 182-4.
16. The Swedish Council on Technology Assessment in Health Care. Manual lymph drainage combined with compression therapy for arm lymphedema following breast cancer treatment. In: SBU alert [database online]. Stockholm: SBU; 2005. SBU alert report no 2005-04. Available: [http://www.sbu.se/upload/Publikationer/Content0/3/Manual\\_Lymph\\_Drainage\\_Compression\\_Arm\\_Lymphedema\\_Breast\\_Cancer\\_200504.pdf](http://www.sbu.se/upload/Publikationer/Content0/3/Manual_Lymph_Drainage_Compression_Arm_Lymphedema_Breast_Cancer_200504.pdf).
17. Kwan ML et al. *J Cancer Surviv*. 2011 Dec;5(4):320-36.
18. Forner-Cordero I, Muñoz-Langa J. Analysing the factors of the variability of the response to decongestive lymphatic therapy. *Eur J Lymphol Relat Probl* 2012; 23(65): 23-7.
19. Forner-Cordero I, Muñoz-Langa J, Forner-Cordero A, Demiguel-Jimeno JM. Predictive factors of response to decongestive therapy in patients with breast-cancer-related lymphedema. *Ann Surg Oncol* 2010; 17(3): 744-51.
20. Vignes S, Porcher R, Champagne A, Dupuy A. Predictive factors of response to intensive decongestive physiotherapy in upper limb lymphedema after breast cancer treatment: a cohort study. *Breast Cancer Res Treat* 2006; 98(1): 1-6.
21. Ramos SM, O' Donnell LS, Knight G. Edema volume, not timing, is the key to success in lymphedema treatment. *Am J Surg* 1999; 178: 311-5.
22. Kaba H et al. *Case Rep Dermatol Med* 2012; 416421.doi:10.1155/2012/416421.

23. Földi E, Földi M. Lymphostatic diseases. In: Földi M. *Textbook of lymphology for physicians and lymphedema therapists*. Urban & Fisher. Munchen, 2003. p.231-319.
24. Badger C, Seers K, Preston N, Mortimer P. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 4, 2002. Oxford: Update Software.
25. Torres Lacomba M, Yuste Sánchez MJ, Zapico Goñi A, Prieto Merino D, Mayoral del Moral O, Cerezo Téllez E, et al. Effectiveness of early physiotherapy to prevent lymphoedema after surgery for breast cancer: randomised, single blinded, clinical trial. *BMJ*. 2010;340:b5396. doi: 10.1136/bmj.b5396.
26. Devoogdt N, Christiaens MR, Geraerts I, Truijen S, Smeets A, Leunen K, et al. Effect of manual lymph drainage in addition to guidelines and exercise therapy on arm lymphoedema related to breast cancer: randomised controlled trial. *BMJ*. 2011; 343:d5326. doi: 10.1136/bmj.d5326.
27. Harris SR, Hugi MR, Olivetto IA, Levine M. Clinical practice guidelines for the care and treatment of breast cancer: 11. Lymphedema. *CMAJ*. 2001; 164(2):191-9.
28. Anderson L, Hojris I, Erlandsen M, Anderson J. Treatment of breast-cancer-related lymphedema with or without manual lymphatic drainage: a randomized study. *Acta Oncol* 2000;39:399-405.
29. Johansson K, Lie E, Ekdahl C, Lindfeldt J. A randomized study comparing manual lymph drainage with sequential pneumatic compression for treatment of postoperative arm lymphedema. *Lymphology*. 1998;31(2):56-64.
30. McNeely ML, Magee DJ, Lees AW, Bagnall KM, Haykowsky M, Hanson J. The addition of manual lymph drainage to compression therapy for breast cancer related lymphedema: a randomized controlled trial. *Breast Cancer Res Treat*. 2004; 86: 95-106.
31. Badger C, Preston N, Seers K, Mortimer P. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004 Oct 18;(4):CD003141.
32. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, et al. *Diagnosis and Treatment of Primary Lymphedema*. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol*. 2013;32(6):541-74.
33. Forner-Cordero I, Muñoz-Langa J, DeMiguel-Jimeno JM, Rel-Monzo P. Physical Therapies in the Decongestive Treatment of Lymphedema: A Phase III, Multicenter, Randomized, Controlled Study. In: *Abstracts of the 23rd ISL Congress; 2011 September 19-23; Malmö, Sweden*.
34. Marston W, Vowden K. Compression therapy: a guide to safe practice. In: *European Wound Management Association. Understanding compression therapy*. London: Medical Education Partnership Ltd, 2003. p. 11-7.
35. Partsch H, Stout N, Forner-Cordero I, Flour M, Moffatt C, Szuba A, et al. Clinical trials needed to evaluate compression therapy in breast cancer related lymphedema (BCRL). Proposals from an expert group. *Int Angiol*. 2010;29(5):442-53.
36. Partsch H, Clark M, Mosti G, Steinlechner E, Schuren J, Abel M, et al. Classification of compression bandages: practical aspects. *Dermatol Surg*. 2008;34(5):600-9.
37. Johansson K, Albertsson M, Ingvar C, Ekdahl C. Effects of compression bandaging with or without manual lymph drainage treatment in patients with postoperative arm lymphedema. *Lymphology*. 1999; 32(3):103-10.
38. Damstra RJ, Partsch H. Compression therapy in breast cancer-related lymphedema: A randomized, controlled comparative study of relation between volume and interface pressure changes. *J Vasc Surg*. 2009;49:1256-63.
39. Damstra RJ, Brouwer ER, Partsch H. Controlled, comparative study of relation between volume changes and interface pressure under short-stretch bandages in leg lymphedema patients. *Dermatol Surg*. 2008;34(6):773-8.
40. *Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema*. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.
41. Kligman L, Wong RK, Johnston M, Laetsch NS. The treatment of lymphedema related to breast cancer: a systematic review and evidence summary. *Support Care Cancer*. 2004;12(6):421-31.
42. DARE. Physical therapist management of lymphedema following treatment for breast cancer: a critical review of its effectiveness. DARE: Database of Abstracts of Reviews of Effectiveness, Volume (4). December 2002.

43. Erickson VS, Pearson ML, Ganz PA, Adams J, Kahn KL. Arm edema in breast cancer patients. *J Natl Cancer Inst.* 2001;93(2):96-111.
44. Martínez Pecino F, Briones Pérez de la Blanca E, Hermosilla Gago T. Eficacia de la fisioterapia para el tratamiento del linfedema asociado a mastectomía. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía; 2004. [cited 2004 december 30]. Available from: <http://www.juntadeandalucia.es/salud/orgdep/AETSA>.
45. Moseley AL, Carati CJ, Piller NB. A systematic review of common conservative therapies for arm lymphoedema secondary to breast cancer treatment. *Ann Oncol.* 2007; 18:639-46.
46. Forner-Cordero I, Muñoz-Langa J, Forner-Cordero A, Demiguel-Jimeno JM. Predictive factors of response to decongestive therapy in patients with breast-cancer-related lymphedema. *Ann Surg Oncol.* 2010;17(3):744-51.
47. Lawenda BD, Mondry TE, Johnstone PA. Lymphedema: a primer on the identification and management of a chronic condition in oncologic treatment. *CA Cancer J Clin.* 2009;59:8-24.
48. Ko DS, Lerner R, Klose G, Cosimi AB. Effective treatment of lymphedema of the extremities. *Arch Surg.* 1998; 133:452-8.
49. Koul R, Dufan T, Russell C, Guenther W, Nugent Z, Sun X, et al. Efficacy of complete decongestive therapy and manual lymphatic drainage on treatment-related lymphedema in breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2007; 67(3): 841-6.
50. Yamamoto R, Yamamoto T. Effectiveness of the treatment-phase of two-phase complex decongestive physiotherapy for the treatment of extremity lymphedema. *Int J Clin Oncol.* 2007;12(6):463-8.
51. Boris M, Weindorf S, Lasinkski S. Persistence of lymphedema reduction after noninvasive complex lymphedema therapy. *Oncology (Huntingt).* 1997; 11(1):99-109.
52. Boris M, Weindorf S, Lasinkski S. Persistence of lymphedema reduction after noninvasive complex lymphedema therapy. *Oncology (Huntingt).* 1997; 11(1):99-109.
53. Yamamoto T, Todo Y, Kaneuchi M, Handa Y, Watanabe K, Yamamoto R. Study of edema reduction patterns during the treatment phase of complex decongestive physiotherapy for extremity lymphedema. *Lymphology.* 2008;41(2):80-6.
54. Satterfield JM, Spring B, Brownson RC, Mullen EJ, Walker BB, Whitlock EP. Toward a transdisciplinary model of evidence-based practice. *Milbank Q.* 2009; 87(2):368-90
55. Wittlinger H. Drenaje Manual según el Método Vodder. Ed. Panamericana. Madrid 2012
56. Viñas F. La linfa y su drenaje manual. Ed. Integral. Barcelona 1991
57. Miquel T, Vázquez MJ. Rehabilitación del linfedema y de las vasculopatías periféricas. En: Rehabilitación Médica. JL Miranda Mayordomo. Grupo Aula Médica. Madrid. 2004. 545-584
58. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006
59. Godette K, Mondry TE, Johnstone PA. Can manual treatment of lymphedema promote metastasis? *Society Integr Oncol.* 2006;4:8-12
60. Mason M. Bandaging and subsequent elastic hosiery is more effective than elastic hosiery alone in reducing lymphoedema. *Aust J Physiother.* 2001;47(2):153
61. Weissleder H. [Lymphedema treatment: Any value in using intermittent pneumatic compression? Review of international literature.] *Lymphol Forsch Prax.* 2003; 7(1):15-8
62. Boris M, Weindorf S, Lasinski BB. The risk of genital edema after external pump compression for lower limb lymphedema. *Lymphology.* 1998; 31(1):15-20
63. Bertelli G, Venturini M, Forno G, Macchiavello F, Dini D. An analysis of prognostic factors in response to conservative treatment of postmastectomy lymphedema. *Surg Gynecol Obstet* 1992; 175:455-60
64. Pappas CJ, O'Donnell TF. Long-term results of compression treatment for lymphedema. *J Vasc Surg* 1992;16:555-62
65. Klein MJ, Alexander MA, Wright JM, Redmond CK, LeGasse AA. Treatment of adult lower extremity lymphedema with the Wright linear pump: statistical analysis of a clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 1988;69:202-6
66. Swedborg I. Effects of treatment with an elastic sleeve and intermittent pneumatic compression in post-mastectomy patients with lymphedema of the arm. *Scand J Rehabil Med.* 1984;16:35-41.

67. Zanolla R, Monzeglio C, Balzarini A, Martino G. Evaluation of the results of three different methods of postmastectomy lymphedema treatment. *J Surg Oncol.* 1984;26:210-3.
68. Belgrado JP, Bourgeois P, Röh N, Moraine JJ. Intermittent pneumatic compression in the treatment of lymphedema: current state of knowledge. *Eur J Lymphol Relat Probl.* 2007; 17(50):4-10.
69. Richmand DM, O'Donnell TF Jr, Zelikovski A. Sequential pneumatic compression for lymphedema. A controlled trial. *Arch Surg.* 1985; 120(10): 1116-9.
70. Dini D, Del Mastro L, Gozz A, Lionetto R, Garrone O, Forno G, et al. The role of pneumatic compression in the treatment of postmastectomy lymphedema. A randomized phase III study. *Ann Oncol.* 1998;9:187-91.
71. Szuba A, Achalu R, Rockson SG. Decongestive Lymphatic Therapy for patients with breast carcinoma-associated lymphedema. A randomized, prospective study of a role for adjunctive intermittent pneumatic compression. *Cancer* 2002; 95:2260-7.
72. Bergan JJ, Sparks S, Angle N. A comparison of compression pumps in the treatment of lymphedema. *Vasc Endovascular Surg.* 1998; 32(5): 455-62.
73. Partsch H. Understanding the pathophysiological effects of compression. In: *European Wound Management Association. Understanding compression therapy.* London: Medical Education Partnership Ltd, 2003. p. 2-4.
74. Miranda F Jr, Perez MC, Castiglioni ML, Juliano Y, Amorim JE, Nakano LC, et al. Effect of sequential intermittent pneumatic compression on both leg lymphedema volume and on lymph transport as semi-quantitatively evaluated by lymphoscintigraphy. *Lymphology.* 2001;34(3):135-41.
75. Partsch H, Flour M, Smith PC; International Compression Club. Indications for compression therapy in venous and lymphatic disease consensus based on experimental data and scientific evidence. Under the auspices of the IUP. *Int Angiol.* 2008; 27(3): 193-219.
76. Flórez-García MT, Valverde-Carrillo MD. "Eficacia del tratamiento conservador no farmacológico del linfedema postmastectomía". *Rehabilitación (Madr).* 2007;41:126-34.
77. Bicego D, Brown K, Ruddick M, Storey D, Wong C, Harris SR. Effects of exercise on quality of life in women living with breast cancer: a systematic review. *Breast J.* 2009;15(1):45-51.
78. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Maccio A, Napoli F, Ferreira Azevedo W, et al. *Ann Ital Chir.* Lymphedema secondary to breast cancer treatment: possibility of diagnostic and therapeutic prevention. 2002;73(5):493-8.
79. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology.* 2013;46(1):1-11.
80. 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 (12): 2821-7.
81. Moseley AL, Carati CJ, Piller NB. A systematic review of common conservative therapies for arm lymphoedema secondary to breast cancer treatment. *Ann On.* 2007 18(4): 639-46.
82. Johnson G, Kupper C, Farrar DJ, Swallow RT. Graded compression stockings. *Arch Surg* 1982; 117: 69-72.
83. Lymphoedema Framework. *Best Practice for the Management of Lymphoedema.* International consensus. London: MEP Ltd, 2006.
84. Brennan MJ. Lymphedema following the surgical treatment of breast cancer: a review of pathophysiology and treatment. *J Pain Symp Manage* 1992; 7(2):110-6.
85. Foldi E, Foldi M, Weissleder H. Conservative treatment of lymphoedema of the limbs. *Angiology* 1985; 36(3): 171- 80.
86. Ohkuma M. Lymphedema treated by microwave and elastic dressing. *Int J Dermatol* 1992; 31(9): 660-3.
87. Ko DS, Lerner R, et al. Effective treatment of lymphedema of the extremities. *Arch Surg* 1998; 133: 452-8.
88. Vignes S, Arrault M. Adverse effects of compression in treatment of limb lymphedema. *J Mal Vasc* 2009; 34 (5): 338-45.
89. Bertelli G, Venturini M, Forno G, Macchiavello F, Dini D. An analysis of prognostic factors in response to conservative treatment of postmastectomy lymphedema. *Surg Gynecol Obstet* 1992; 175(5): 455- 60.

90. Korpon MI, Vacariu G, et al. Effects of compression therapy in patients with lymphedema after breast cancer surgery. Annual Congress of the American College of Phlebology. 2003. San Diego. California.
91. Johansson K, Albertsson M et al. Effects of compression bandaging with or without manual lymph drainage treatment in patients with postoperative arm lymphedema. *Lymphology* 1999; 32: 103-10.
92. Johansson K, Lie E, et al. A randomized study comparing manual lymph drainage with sequential pneumatic compression for treatment of postoperative arm lymphedema. *Lymphology* 1998; 31: 56-64.
93. Swedborg I. Effects of treatment with an elastic sleeve and intermittent pneumatic compression in post-mastectomy patients with lymphoedema of the arm. *Scand J Rehab Med* 1984; 16: 35-41.
94. Warren AG, Brorson H, Borud LJ, Slavin SA. Lymphedema a comprehensive review. *Ann Plast Surg* 2007; 59(4): 464-72.
95. Andersen L, Hojris I, et al. Treatment of breast-cancer-related lymphedema with or without manual lymphatic drainage: a randomized study. *Acta Oncol* 2000; 39: 399-405.
96. McNeely ML, Magee DJ, et al. The addition of manual lymph drainage to compression therapy for breast cancer related lymphedema: a randomized controlled trial. *Breast Cancer Res Treat* 2004; 86: 95.
97. Preston NJ, Seers K, Mortimer PS. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2004.
98. Pecking A, Lasry S, Boudinet A. et al. Post surgical physiotherapeutic treatment. Interest in secondary upper limb lymphoedemas prevention. *Prog Lymphology* 1988; 11: 562-4.
99. Hornsby R. The use of compression to treat lymphoedema. *Prof Nurs* 1995. 11(2); 127-8.
100. Badger C, Peacock JL et al: A randomized, controlled, parallel-group clinical trial comparing multilayer bandaging followed by hosiery versus hosiery alone in the treatment of patients with lymphedema of the limb. *Cancer* 2000; 88 (12): 2832-7.
101. McNeely ML, Peddle CJ, Yurick JL, Dayes IS, Mackey JR.; Conservative and dietary interventions for cancer-related lymphedema: a systematic review and meta-analysis. *Cancer* 2011; 117; 1136-48.
102. King M, Deveaux A, White H, Rayson D; Compression garments versus compression bandaging in decongestive lymphatic therapy for breast cancer-related lymphedema: a randomized controlled trial. *Support Care Cancer* 2012. 20; 1031-36.
103. Dayes IS, Whelan TJ, Julian JA, Parpi S, Pritchard KI, Da'Souza DP, et al. Randomized Trial of Decongestive Lymphatic Therapy for the Treatment of Lymphedema in Women With Breast Cancer, *Journal of Clinic Oncology* 2013. 31; 3758-63.
104. Bray GA. Medical consequences of obesity. *J Clin Endocrinol Metab* 2004;89:2583-9.
105. Clark B, Sitzia J, Harlow W. Incidence and risk of arm oedema following treatment for breast cancer: a three-year follow-up study. *Q J Med*. 2005; 98: 343-8.
106. Freitas RJ, Ribeiro LF, Taia L, Kajita D, Fernandes MV, et al. Lymphedema in breast cancer patients submitted to modified radical mastectomy. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2001; 23(4): 205-8.
107. McNeely M, Peddle C, Yurick J, Dayes I, Mackey J Conservative and dietary intervention for cancer-related lymphedema, *Cancer* 2010. Available online at: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cncr.25513/pdf>.
108. Shaw C, Mortimer P, Judd P. Randomized controlled trial comparing a low-fat diet with a weight-reduction diet in breast cancer-related lymphedema. *Cancer*. 2007; 109 (10): 1949-56.
109. Greene AK, Grant FD, Slavin SA. Lower extremity lymphedema and elevated body-mass index. *N Engl J Med* 2012; 366 (22): 2136-7.
110. Virgili N, Burgos R. Quilotórax y ascitis quilosa. Dietas modificadas en triglicéridos de cadena larga y cadena media. De Luis R, Bellido D. *Dietoterapia, Nutrición Clínica y Metabolismo*. Madrid: Díaz de Santos; 2010. P 301-9.
111. Arrizabalaga JJ, Masmiquel L, Vidal J, Calañas-Continente A, Fernández MJ et al. Recomendaciones y algoritmo del tratamiento del sobrepeso y la obesidad en personas adultas *Med Clin (Barcelona)* 2004; 122:104-10.
112. Vidal E. *Manual práctico de Nutrición y Dietoterapia*. Barcelona: Ed. Monsa Payma; 2009.
113. Oliveira J, César TB. Influence of complex descongestive physical therapy associated with intake of medium-chain triglycerides for treating upper-limb lymphedema. *Rev Bras Fisioter*. São Carlos. 2008; 12: 31-6.

114. Kase K, Wallis J, Kase T. *Clinical Therapeutic Applications of the Kinesio Taping Methods*, Kinesio Taping Association, Tokyo, Japan, 2003.
115. Campolo M, Babu J, Dmochowska K, Scariah S, Varughese J. "A comparison of two taping techniques (kinesio and mcconnell) and their effect on anterior knee pain during functional activities". *International Journal of Sports Physical Therapy* 2013; 8 (2): 105–10.
116. Simsek HH, Balki S, Keklik SS, Öztürk H, Elden H. "Does Kinesio taping in addition to exercise therapy improve the outcomes in subacromial impingement syndrome? A randomized, double-blind, controlled clinical trial". *Acta Orthopaedica et Traumatologica Turcica* 2013; 47 (2): 104–10.
117. Aguilar-Ferrándiz ME, Castro-Sánchez AM, Mataran-Peñarrocha GA, Guisado-Barrilao R, García-Ríos MC, Moreno-Lorenzo C. "A randomized controlled trial of a mixed Kinesio taping-compression technique on venous symptoms, pain, peripheral venous flow, clinical severity and overall health status in postmenopausal women with chronic venous insufficiency". *Clin Rehabil* 2014 Jan; 28(1):69-81.
118. Tsai HJ, Hung HC, Yang JL, Huang CS, Tsauo JY. "Could Kinesio tape replace the bandage in decongestive lymphatic therapy for breast-cancer-related lymphedema? A pilot study". *Supportive Care in Cancer* 2009; vol. 17 (11): 1353–60.
119. Morris D, Jones D, Ryan H, Ryan CG. The clinical effects of Kinesio® Tex taping: A systematic review. *Physiother Theory Pract* 2013; 29(4): 259-70.
120. Kalron A, Bar-Sela S. "A systematic review of the effectiveness of Kinesio Taping—fact or fashion?". *Eur J Phys Rehabil Med* 2013; 49 (5): 1–11.
121. Smykla A, Walewicz K, Trybalski R, Halski T, Kucharzewski M, Kucio C, Mikusek W, Klakla K, Taradaj J. Effect of kinesiology taping on breast cancer-related lymphedema: a randomized single-blind controlled pilot study. *Biomed Res Int.* 2013; 767106. doi: 10.1155/2013/767106. Epub 2013 Nov 27.
122. British Lymphology Society and Lymphoedema Support Network. *Guidelines on the Management of cellulitis in lymphoedema* (August 2006).
123. *The Diagnosis and treatment of Peripheral Lymphedema. 2009 Consensus Document of the International Society of Lymphedema. Lymphology* 42 (2009): 51-60.
124. Sacheri G.: *Dermatopatías en pacientes con linfedema (linfangitis)*. *Linfología* Julio 1999 N°13 (5) Pag.17-20.
125. Reichelt A, Amaral A, Holtermann P. : *Linfangitis y Erisipelas*. *Linfología* Sept. 2002 N°22 (8) Pag. 25-36.
126. Varela Donoso, Enrique. *Tratamiento farmacológico del linfedema. Guia práctica clínica del linfedema* Sociedad Centro de Rehabilitación y Medicina Física. 2009: 39-40.
127. Brennan MJ. *Incidence and sub-types of pain in lymphedema*. Annual joint meeting of the American Academy of Physical Med & Rehabilitation and the American Congress of Rehabilitation Medicine; 1992 Nov 15; San Francisco.
128. Casley-Smith JR, Morgan RG, Piller NB. *Treatment of Lymphedema of the arms and legs with 5-6-benzo-alfa-pyrone*. *N Eng J Med* 1993; 329: 1158-1163.
129. Gimenez Cossío; Magallon Ortín y cols. *Acción terapéutica de hidrosmina en el linfedema crónico*. *Angiología* 3/91: 93-97.
130. Loprinzi CL, Kugler JW, Sloan JA, et al. *Lack of effect of coumarin in women with lymphedema after treatment for breast cancer*. *N Engl J Med* 1999; 340(5): 346-50.
131. Francombe M, Daniels G, Cross L. *Lymphedema: the seemingly forgotten complication*. *J. pain Symptom manage* 1994; 9:269.76.
132. Forner-Cordero I, Navarro-Monsoliu R, Muñoz-Langa J. *Can homeopathy be useful in the treatment of lymphedema? XXXII Congress of the European Lymphology Group; 2006 May 13-14; Hinterzarten (Germany)*.
133. Chang TS, Gan JL, Huang WY, Liu W, Fu KD. *A modified microwave oven in the treatment of chronic lymphedema of the extremities*. *Eur J Plast Surg* 1992; 15: 242-6.
134. Gan JL, Li SL, Cai RX, Chang TS. *Microwave heating in the management of postmastectomy upper limb lymphedema*. *Ann Plast Surg* 1996; 36: 576-81.
135. Piller NB, Thelander A. *Treatment of chronic post mastectomy lymphedema with low level laser therapy: a 2.5 year follow up*. *Lymphology* 1998; 31: 74-86.
136. Balzarini A, Pirovano C, Diazzi G, Olivieri R, Ferla F, Sensi S, et al. *Ultrasound therapy of chronic arm lymphedema after surgical treatment of breast cancer*. *Lymphology* 1993; 26: 128-34.



137. Belmonte R, Tejero M, Ferrer M, Muniesa JM, Duarte E, Cunillera O, Escalada F. Efficacy of low-frequency low-intensity electrotherapy in the treatment of breast cancer-related lymphoedema: a cross-over randomized trial. *Clin Rehabil* 2012 Jul; 26(7): 607-18.
138. Kozanoglu E, Basaran S, Paydas S, Sarpel T. Efficacy of pneumatic compression and low-level laser therapy in the treatment of postmastectomy lymphoedema: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil* 2009 Feb; 23(2): 117-24.
139. Lau RW, Cheing GL. Managing postmastectomy lymphedema with low-level laser therapy. *Photomed Laser Surg* 2009 Oct; 27(5): 763-9.
140. Ahmed Omar MT, Abd-El-Gayed Ebid A, El Morsy AM. Treatment of post-mastectomy lymphedema with laser therapy: double blind placebo control randomized study. *J Surg Res* 2011 Jan;165(1): 82-90.
141. Omar MT, Shaheen AA, Zafar H. A systematic review of the effect of low-level laser therapy in the management of breast cancer-related lymphedema. *Support Care Cancer* 2012 Nov; 20(11): 2977-84.
142. E Lima MT, E Lima JG, de Andrade MF, Bergmann A. Low-level laser therapy in secondary lymphedema after breast cancer: systematic review. *Lasers Med Sci* 2012 Nov 29 [Epub ahead of print].
143. Bae H, Kim HJ. Clinical outcomes of extracorporeal shock wave therapy in patients with secondary lymphedema: a pilot study. *Ann Rehabil Med*. 2013 Apr;37(2):229-34.
144. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011 Aug;42(2):254-60. doi: 10.1016/j.ejvs.2011.02.029. Epub 2011 Mar 31. Serizawa F, Ito K, Matsubara M, Sato A, Shimokawa H, Satomi S. Extracorporeal shock wave therapy induces therapeutic lymphangiogenesis in a rat model of secondary lymphoedema. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011 Aug; 42(2): 254-60.

## Tratamiento quirúrgico

### *Técnicas quirúrgicas*

#### **Gemma Pons Playà**

Unidad de Microcirugía, Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora.  
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona

### *Indicaciones quirúrgicas del linfedema*

#### *Protocolo de tratamiento rehabilitador tras la cirugía de linfedema*

#### **Pilar Crespo Cobo**

Unidad de Linfedema.  
Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid

### Técnicas quirúrgicas

El tratamiento quirúrgico del linfedema se inició ya a principios del siglo pasado con Charles<sup>1</sup>, quien llevaba a cabo cirugías de resección extensas en pacientes afectados de elephantiasis. Posteriormente, Sir Harold Gillies<sup>2</sup>, en 1935, publicó sus resultados satisfactorios tras una cirugía reconstructiva mediante el implante de tejido formado por grasa, piel y linfáticos para formar un puente de drenaje de linfa desde el tórax a la extremidad.

A pesar de los numerosos intentos a lo largo del siglo pasado para conseguir un tratamiento quirúrgico curativo del linfedema, en la mayoría de casos el resultado a largo plazo era decepcionante y los resultados satisfactorios solían describirse sólo en casos aislados. Esta situación desencadenó un escepticismo general entre los profesionales, la mayoría de los cuales abandonaron la cirugía como tratamiento del linfedema. En consecuencia, el tratamiento conservador físico y rehabilitador se convirtió en aquel momento y hasta hace poco, como la única opción terapéutica que se podía ofrecer a los paciente afectados de linfedema.

Sin embargo en la última década ha resurgido un interés por el tratamiento quirúrgico del linfedema<sup>3</sup>. Esto es debido al desarrollo de las técnicas de imagen que han permitido un mayor conocimiento de la anatomía y fisiopatología de sistema linfático y a las técnicas de microcirugía y supermicrocirugía que han permitido manejar con éxito estructuras tan frágiles como los vasos linfáticos.

Actualmente existen varios procedimientos quirúrgicos, los cuales incluyen el grupo de procedimientos paliativos escisionales y el grupo de técnicas reconstructivas, ya sea mediante reconstrucción linfática (anastomosis linfático-venosas) o transferencia tisular (autotransplante de ganglios linfáticos). Dichos tratamientos en casos bien indicados consiguen reducir el peso y volumen de la extremidad afecta, minimizar la frecuencia de episodios de linfangitis y mejorar la estética y funcionalidad.

#### **1. Cirugía escisional**

Técnica quirúrgica indicada como opción paliativa en casos de linfedema severo. Se basa en el concepto de que el linfedema se desarrolla por una hipertrofia del tejido subcutáneo, asociada a un aumento del líquido intersticial y posterior fibrosis.

En la actualidad estas intervenciones están prácticamente en desuso, estando sólo indicadas en casos extremos de limitación funcional.

Recientemente, se ha introducido la técnica de liposucción con el objetivo de reducir el tejido adiposo hipertrófico que se encuentra en los linfedemas organizados sin fóvea, reduciendo el volumen total de la extremidad y mejorando la calidad de vida de los pacientes. Se basa en la aspiración de la grasa subcutánea mediante una cánula metálica que se conecta a un sistema de succión en vacío.

Es una técnica efectiva, sobretudo en casos de linfedema grave al reducir el volumen de tejido adiposo hipertrófico. Brorson y Svenson<sup>4,5</sup> son actualmente los principales promotores de dicha técnica y la indican como primera opción quirúrgica, pero hay que tener en cuenta que la liposucción comporta el riesgo de dañar los vasos linfáticos residuales, obligando al uso de prendas de compresión durante toda la vida.

## 2. Cirugía reconstructiva

### 2.1 Reconstrucción Linfática: *anastomosis linfático-venosas*

Se han descrito varios procedimientos con el objetivo de drenar el líquido linfático atrapado en la extremidad afecta de linfedema, ya sea a través de otros vasos linfáticos o dirigiéndolo directamente a la circulación venosa:

La técnica de derivaciones linfático-linfáticas<sup>6,7</sup> se basa en la obtención de vasos linfáticos sanos de la región medial del muslo y su utilización como injerto compuesto. Éste es colocado a nivel subcutáneo en el hombro y anastomosado entre linfáticos de la región superior del brazo a nivel distal y linfáticos de la región supraclavicular a nivel proximal. La permeabilidad de las anastomosis ha sido demostrada mediante linfoescintigrafía y la reducción de volumen de la extremidad afecta comprobada hasta 3 años después de la intervención.

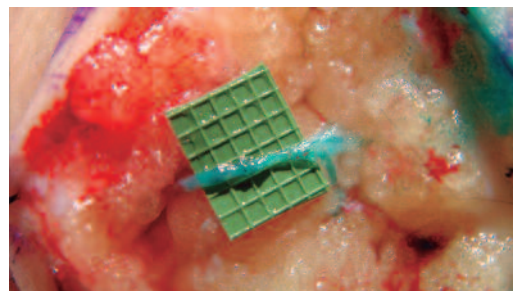
Sin embargo, la extensa cicatriz a nivel de la zona donante del muslo no es despreciable y el procedimiento puede comportar el riesgo de linfedema de la extremidad donante.

El Bypass venoso: consiste en la interposición de un injerto venoso entre el cabo proximal de un vaso linfático y el cabo distal de otro linfático para llevar a cabo el bypass de la región obstruida<sup>8,9</sup>.

Las nuevas técnicas de supermicrocirugía permiten trabajar con estructuras vasculares de 0,3 a 0,8 mm (vasos linfáticos y vénulas subdérmicas) y crear finas conexiones entre ellas, conocidas como anastomosis linfático-venulares. Este procedimiento requiere de un microscopio de alta magnificación y del uso de suturas específicas de 11-0 y 12-0 (Figura 1)<sup>10-13</sup>. La técnica se lleva a cabo a través de pequeñas incisiones (3 cm longitud aproximadamente) a nivel de la superficie cutánea de la extremidad afecta. El proceso comporta una mínima disección para localizar a nivel subdérmico los vasos linfáticos funcionales y las vénulas subdérmicas, que se anastomosarán entre sí con el objetivo de drenar la linfa directamente a la circulación venosa, sin necesidad de hacerlo a través del conducto torácico. Es un procedimiento con mínima morbilidad, que en algunos casos puede llevarse a cabo bajo anestesia local y que requiere un corto período de hospitalización. Es esencial, para que esta cirugía sea eficaz, detectar los vasos linfáticos funcionales, que serán seleccionados y anastomosados a las vénulas.

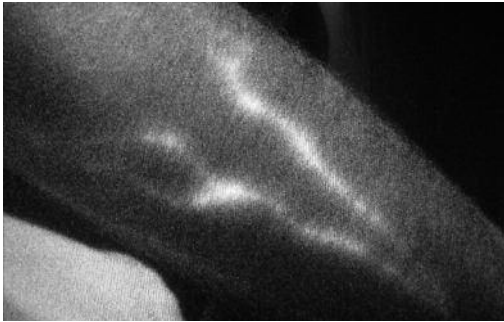
Para ello, preoperatoriamente se lleva a cabo un estudio mediante linfografía directa por inmunofluorescencia (ICG- linfografía)<sup>14</sup>, que permite evaluar la funcionalidad de los vasos

**Figura 1.** Imagen de anastomosis linfático-venular término-terminal suturada mediante sutura de 11/0.



linfáticos gracias a la inyección a nivel de los espacios interdigitales del contraste verde de indocianina (ICG), que es detectado por una cámara de infrarrojos (PDE: Photo Dynamic Eye, Mamamatsu Co.) (Figura 2). Esta técnica permite visualizar vasos linfáticos superficiales, localizados a una profundidad máxima de 2 cm en el tejido subcutáneo. Se valorará la funcionalidad del sistema linfático de ambas extremidades, asegurándonos que la variabilidad anatómica interpersonal no influirá en nuestro resultado.

**Figura 2.** PDE-linfoscintigrafía de una extremidad superior que muestra imágenes lineales, que corresponden a vasos linfáticos funcionales.



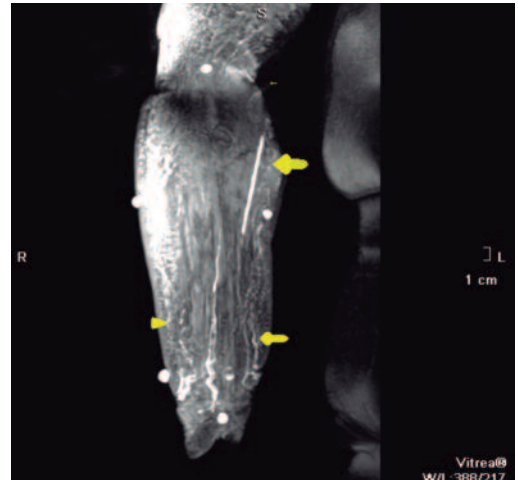
Pre-operatoriamente también está indicado realizar un estudio mediante linfo-RM<sup>15-17</sup>. Esta exploración, previa inyección de contraste de gadolinio, nos permite obtener una imagen tridimensional de la extremidad afecta visualizando vasos linfáticos tanto superficiales como profundos (Figura 3).

Esta información aumenta la fiabilidad para localizar los canales linfáticos tributarios de anastomosis linfático-venosa, reduciendo así el número de falsos positivos.

Se seleccionarán inicialmente los canales localizados en la región más proximal de la extremidad afecta, consiguiendo de esta manera reclutar una mayor cantidad de linfa de la parte distal de la extremidad.

Las anastomosis se llevarán a cabo de forma término-terminal o término-lateral a vénulas o venas subdérmicas de calibre similar.

**Figura 3.** Linfo-RM de extremidad superior derecha donde se observan varios linfáticos de aspecto sinuoso a nivel del antebrazo e imagen de dermal-back flow a nivel de región cubital.



Los resultados preliminares obtenidos mediante la técnica de anastomosis linfático-venosas han sido prometedores, sobretodo en los casos de linfedema con diagnóstico precoz y estadios iniciales o poco evolucionados, en cuyos casos incluso se ha conseguido una restauración clínicamente completa de la extremidad<sup>18</sup>.

### 2.2 Transferencia Tisular: *trasplante autólogo de ganglios linfáticos*

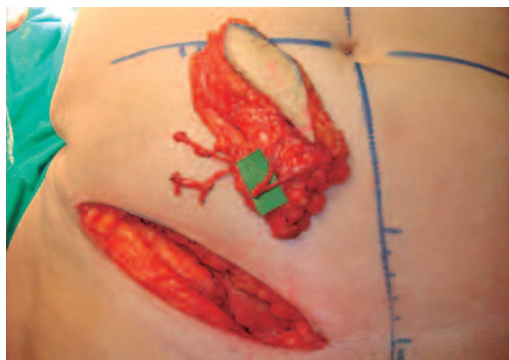
La técnica conocida como autotrasplante de ganglios linfáticos<sup>19</sup>, para el tratamiento del linfedema, consiste en la sustitución de los ganglios linfáticos que han sido resecaos previamente de forma quirúrgica o dañados por la radioterapia adyuvante, por ganglios obtenidos de otra región del cuerpo. A pesar de que la zona donante más utilizada es la inguinal, otras posibles zonas donantes descritas recientemente son la región submentoniana, supraclavicular o la región del eje tóraco-dorsal contralateral.

El concepto de esta técnica se basa en la linfangiogénesis que se origina entre el tejido microvascular rico en ganglios linfáticos y la región receptora afecta de linfedema mediante la cual se pretende restaurar la circulación linfática.

Preoperatoriamente se evalúa la zona donante mediante Angio-TC<sup>20</sup>, para conocer tanto el número de ganglios linfáticos superficiales disponibles y su relación con el sistema profundo, como el calibre y trayecto responsables de la vascularización del colgajo.

En el caso de colgajo de ganglios de la región inguinal hay que ser extremadamente cuidadoso en obtener sólo ganglios localizados por encima del ligamento inguinal y lateral a los vasos femorales, con el fin de minimizar la posible morbilidad de la zona donante (Figura 4). En el preoperatorio inmediato se lleva a cabo ICG-linfografía para localizar el sistema linfático responsable del drenaje de la extremidad inferior donante, evitando el riesgo de inducir linfedema iatrogénico<sup>21</sup>.

**Figura 4.** Imagen de colgajo de ganglios linfáticos de región inguinal derecha que incluye de 3 a 6 ganglios y el pedículo vascular de vasos circunflejos inferiores superficiales.



El colgajo obtenido de la región inguinal contiene de 3 a 6 ganglios linfáticos superficiales, su pedículo vascular es anastomosado mediante técnicas de microcirugía a vasos receptores de la región donde debe transferirse.

En nuestro medio el linfedema más frecuente es el secundario a cáncer de mama, motivo por el cual la zona receptora más utilizada para llevar a cabo el autotrasplante de ganglios linfáticos es la axila. A este nivel, los vasos receptores más utilizados son los vasos del eje vascular tóraco-dorsal.

En pacientes afectas simultáneamente de secuelas de mastectomía y linfedema, se puede llevar a cabo un tratamiento integral de ambas situaciones al mismo tiempo mediante un único colgajo. El colgajo abdominal de perforantes tipo DIEAP o SIEA que se utiliza para llevar a cabo la reconstrucción mamaria, contiene el colgajo de ganglios linfáticos que permitirá el tratamiento del linfedema.

La técnica quirúrgica de transferencia ganglionar puede llevarse a cabo de forma aislada o complementando a la técnica de anastomosis linfático-venosas.

### 3. Cirugía preventiva del linfedema

En la actualidad se están introduciendo técnicas quirúrgicas de prevención de linfedema secundario al tratamiento del cáncer de mama. Dichas técnicas tienen el objetivo de restituir de forma inmediata las alteraciones anatómicas derivadas de la cirugía oncológica del cáncer de mama. Se basan en reemplazar en un mismo tiempo quirúrgico los ganglios linfáticos reseca- dos por otros ganglios vascularizados obtenidos de una región donante y que se conectan a la red linfática del brazo mediante sutura directa a los canales linfáticos aferentes. Así mismo también se pueden llevar a cabo anastomosis linfático-venosas, localizando y preservando durante el proceso de disección axilar, vasos linfáticos que provienen del brazo. Este nuevo concepto se denomina Restauración Total de la Anatomía Mamaria (T-BAR).

### Resultados y conclusiones

El tratamiento quirúrgico del linfedema todavía hoy en día supone un desafío para los profesionales. Es cierto que gracias a las técnicas de imagen que han permitido un mayor conocimiento de la fisiopatología del sistema linfático y al desarrollo de las nuevas técnicas de supermicrocirugía, se han conseguido avances en este campo con resultados prometedores. Sin embargo, todavía no existe un tratamiento único curativo para el linfedema y la mayoría de técnicas quirúrgicas no evitan la necesidad del uso continuado de prendas de contención en el mantenimiento a largo plazo<sup>22</sup>.

De todas maneras, sí se ha demostrado que las prendas de compresión asociadas a la cirugía son más efectivas que su uso de forma aislada.

Por ello, tras una rigurosa selección de los pacientes, llevamos a cabo una cirugía reconstructiva (transferencia ganglionar y/o anastomosis linfático-venosas) cuando podemos demostrar que el sistema linfático tiene una funcionalidad intrínseca preservada.

Los casos cronicados y severos con un sistema linfático no funcionante, únicamente se pueden beneficiar de una cirugía reductora de volumen, la liposucción vibratoria, combinada con prendas de compresión.

En todos los pacientes intervenidos debe llevarse un tratamiento rehabilitador complementario que se ajustará a las necesidades de cada paciente.

Actualmente existen varios grupos de trabajo que se reúnen periódicamente para tratar de consensuar un protocolo de trabajo, estandarizar técnicas y validar resultados<sup>23</sup>, con el fin de conseguir un tratamiento quirúrgico curativo. Y es (muy) probable que en el futuro, se consiga reducir la incidencia de linfedema, gracias fundamentalmente a un abordaje interdisciplinar entre profesionales, tales como cirujanos plásticos, cirujanos de mama, ginecólogos y urólogos, que lleven a cabo técnicas de cirugía preventiva y una detección más precoz de la enfermedad.

## Indicaciones quirúrgicas del linfedema

**Pacientes que presentan un control inadecuado con medidas conservadoras:**

- Descompensaciones frecuentes a pesar del cumplimiento correcto del tratamiento, que ocasionan progresión del linfedema.
- Limitación funcional secundaria al volumen excesivo o por la presencia de fibrosis.
- Infecciones de repetición.

**Pacientes con linfedema estabilizado que buscan mejorar los resultados obtenidos con el tratamiento conservador**

- El grupo de pacientes con linfedema en estadios iniciales (II precoz y con volumen leve) en los que la permeabilidad y contractilidad de las vías linfáticas está preservada, será el que mejores resultados obtendrá, planteándose tras la cirugía la posibilidad de abandono de las medidas de contención a medio-largo plazo.
- Los pacientes con estadios más evolucionados (II tardío o con volumen moderado) el objetivo será la reducción parcial de volumen y mejoría en la consistencia, precisando el empleo de contención posterior para mantener dichos resultados.

**Pacientes con elevado riesgo de desarrollo de linfedema secundario al tratamiento quirúrgico de procesos oncológicos (cirugía preventiva):** se pueden beneficiar de la reconstrucción microquirúrgica de las vías linfáticas durante el vaciamiento ganglionar.

## Protocolo de tratamiento rehabilitador tras la cirugía de linfedema

La mayoría de los autores consideran necesario el tratamiento rehabilitador tras la cirugía de linfedema, ya que contribuye a mejorar o a mantener los resultados obtenidos con la misma<sup>30,31</sup>. Sin embargo, no existe un consenso respecto a cómo llevarlo a cabo en términos de duración y técnicas de tratamiento a aplicar.

Basado en las indicaciones expuestas por diversos autores generalmente se aplica el siguiente protocolo de tratamiento rehabilitador en las cirugías derivativas de linfedema:

### 1. Prequirúrgico

Se considera la necesidad de tratamiento mediante DLM y vendaje de contención en aquellos casos en que existe una descompensación en volumen o en consistencia en la revisión previa a la cirugía<sup>32</sup>.

En aquellos pacientes en que el linfedema está estabilizado, éste se mantendrá con el empleo de la prenda de compresión hasta la cirugía.

Lee y cols.<sup>33</sup> recomiendan en el caso de las transferencias ganglionares realizar DLM sobre la zona donante al menos durante las 2 semanas previas y posteriores a la cirugía, para disminuir el riesgo de desarrollar linfedema en dicha zona.

## 2. Postquirúrgico

*Medidas posturales:* mediante la elevación del miembro intervenido, que debe mantenerse al menos en las primeras 24 horas, debiendo prolongarse hasta 1 semana para algunos autores<sup>34</sup>.

En el caso de las cirugías sobre miembro inferior se inicia la deambulación con carga parcial en el segundo día postquirúrgico<sup>34,35</sup>.

*Vendaje:* la mayoría de los autores recomiendan el empleo de un vendaje elástico de compresión durante las 4 primeras semanas.

Debido a sus características (extensibilidad alta en periodo de trabajo y baja en reposo) cumple una doble función. Por un lado, evitar la lesión de las anastomosis realizadas por un exceso de presión, y por otro, favorecer el trabajo de retorno en el sistema venoso superficial, al que se ha realizado en muchos casos la anastomosis.

A partir de la cuarta semana se recomienda el empleo de medidas de contención (vendaje de baja elasticidad o prenda), salvo algún autor como Yamamoto<sup>36</sup> que mantiene la compresión elástica durante 3 meses.

*Drenaje Linfático Manual (DLM):* en el caso de las anastomosis linfático venosas (ALV) se inicia habitualmente tras la primera o segunda semana postquirúrgica para evitar la tracción de las suturas. Autores como Mihara<sup>37</sup> recomiendan posponerlo hasta la tercera semana, debido a que estas técnicas tienden a aplicar fuerzas de compresión de forma oblicua, que pueden favorecer la dehiscencia de las suturas.

En la práctica clínica se suele iniciar en la segunda semana (tras la retirada de las suturas) para favorecer la evacuación de linfa de aquellas zonas en que no se han realizado derivaciones, llevándola hacia los territorios en que habitualmente se realiza el DLM. Es habitual que tras la cirugía, al no emplearse la prenda de compresión, se produzca un leve empeoramiento inicial en determinadas zonas y por lo tanto hay que favorecer su drenaje. Iniciamos el drenaje hacia las ALV a partir de la tercera semana.

La frecuencia de aplicación en el caso de las ALV no queda establecido en la bibliografía, por lo que seguimos las indicaciones dadas por los autores en las transferencias ganglionares<sup>38,39,40</sup>.

**Figura 5.** Vendaje elástico (empleado durante el primer postquirúrgico).



**Figura 6.** Vendaje de baja elasticidad (empleado desde primer mes hasta finalización del tratamiento)



La duración del tratamiento dependerá de la evolución clínica del paciente<sup>32</sup> siendo suspendido cuando se aprecie una estabilización, habitualmente alrededor del segundo o tercer mes tras la cirugía.

En el caso de las transferencias ganglionares, el drenaje se inicia tras el primer<sup>38</sup> o segundo<sup>39</sup> día postquirúrgico, aplicado con una frecuencia de 3 a 5 días por semana durante el primer mes, continuando 3 veces por semana durante un mes más<sup>40</sup>.

Habitualmente los pacientes no precisan continuar, ya que a partir del segundo mes se produce un estímulo en el crecimiento de vasos linfáticos que deberán reemplazar progresivamente la función lograda por el DLM.

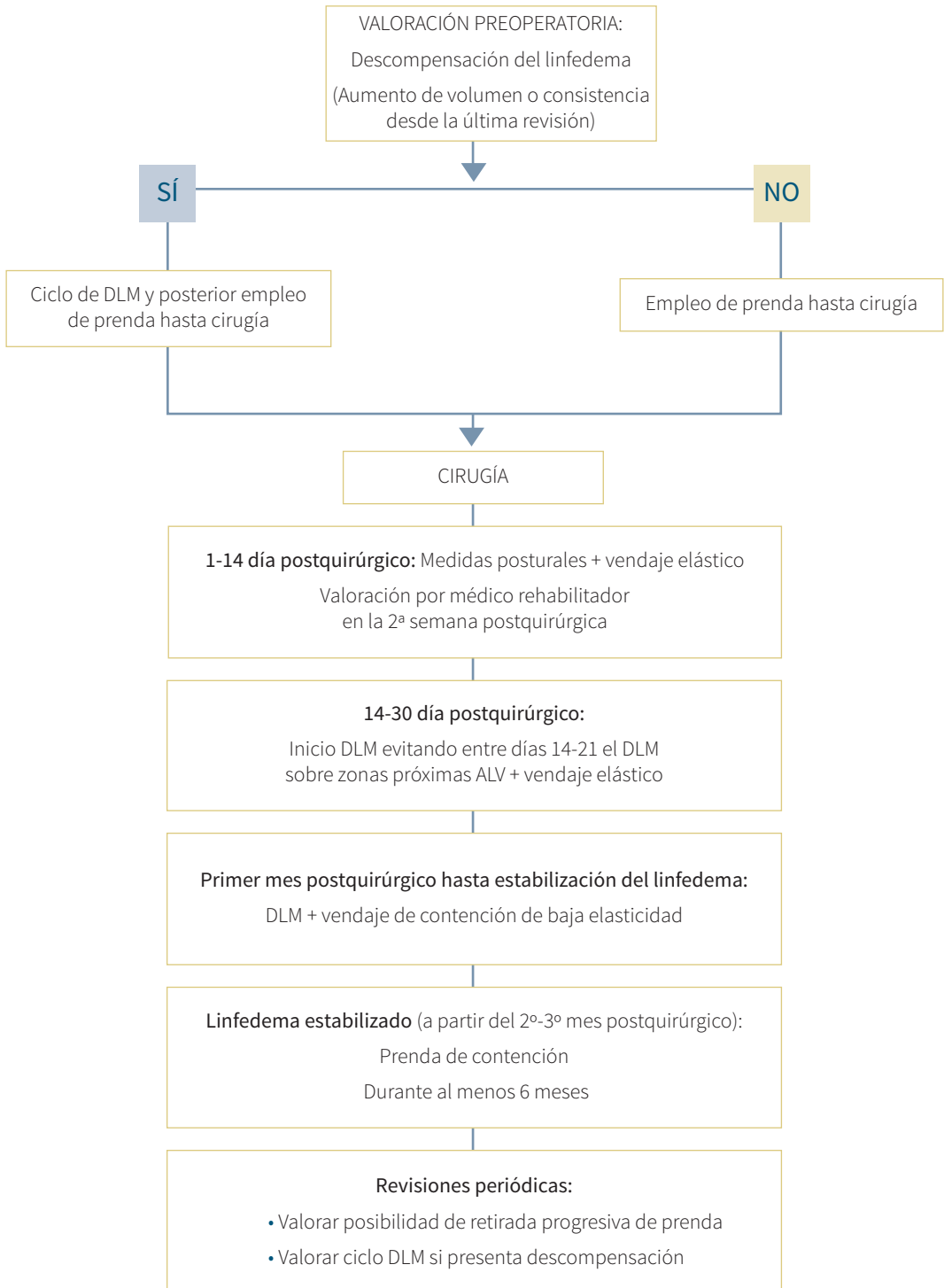
*Prenda de compresión:* se comienza a emplear cuando se considera que el edema está estabilizado, sustituyendo al vendaje de baja elasticidad. Se recomienda su uso al menos durante 6 meses<sup>35,41</sup>, prolongándolo según cada caso para mantener la mejoría y evitar descompensaciones<sup>42</sup>.

La retirada de las prendas de compresión es variable según los autores debido a la heterogeneidad de los pacientes intervenidos. Campisi<sup>43</sup> ha publicado lograrlo en el 85% de sus pacientes con tiempos variables, mientras otros como Lee consideran que su empleo es de por vida. Precisamente, según Lee<sup>33</sup> es la adherencia del paciente al empleo de la prenda junto con el empleo en ocasiones de otras técnicas de la Terapia Descongestiva Compleja (TDC) el factor postquirúrgico más importante para mantener a largo plazo los resultados obtenidos.

Mencionar por último la diferencia de tratamiento cuando se aplican técnicas basadas en la resección, como es la liposucción. Estos pacientes requieren el empleo de prendas de compresión que comienzan a usar desde el momento de la intervención en el quirófano. Deben usarse de forma permanente (23h/día) retirándose únicamente para el aseo o en determinadas ocasiones sociales<sup>44</sup>. Durante su seguimiento es muy importante la adecuación correcta de la prenda según se logra la disminución de volumen, precisando renovarse 3 o 4 veces durante el primer año.



## Valoración preoperatoria.



## Bibliografía

1. Charles H. Elephantiasis of the leg. In: Latham A, English TC, editors. *A system of treatment*. Vol. 3. London: Churchill; 1912
2. Gillies H., Fraser F.R. Treatment of lymphoedema by plastic operation. *The British Medical Journal* 1935; 1:19-21
3. Rausky J, Robert N, Binder JP et al. In search of an ideal surgical treatment for lymphedema. Report of 2nd European Conference on Supermicrosurgery (Barcelona-March 2012). *Annales de chirurgie plastique et esthétique* 2012;57(6): 594-9
4. Brorson H, Ohlin K, Olsson G, Nilsson M. Adipose tissue dominates chronic arm lymphedema following breast cancer: an analysis using volume rendered CT images. *Lymphat Res Biol*. 2006; 4: 199-210
5. Brorson H. Liposuction in arm lymphedema treatment. *Scand J Surg* 2003;92:287-95
6. Baumeister RG, Siuda S. Treatment of lymphedemas by microsurgical lymphatic grafting: what is proved? *Plast Reconstr Surg*. 1990; 85:64-74
7. Baumeister RG, Frick A, Hofman T. 10 years experience with autogenous microsurgical lymphvessel-transplantation. *Eur J Lymphol*. 1991;27:787
8. Campisi C, Boccardo F; Zilli A, et al. The use of vein grafts in the treatment of peripheral lymphedemas: long-term results. *Microsurgery*. 2001; 21: 143-7
9. Campisi C, Davini D, Bellini C, et al. Lymphatic microsurgery for the treatment of lymphedema. *Microsurgery* 2006;26:65-69
10. Nielubowicz J, Olszewski W. Surgical lymphaticovenous shunts in patients with secondary lymphoedema. *Br J Surg* 1968 Jun;55(6):440-2
11. Koshima I, Nanba Y, Tsutui T, et al: Long-term follow-up after lymphaticovenular anastomosis for lymphedema in the leg. *J Reconstr Microsurg*. 2003;19:209-15
12. Koshima I, Inagawa K, Ushibara K; Moriguchi T. Supermicrosurgical lymphaticovenular anastomosis for the treatment of lymphedema in the upper extremities. *J Reconstr Microsurg* 2000;16: 437-442
13. Koshima I, Nanba Y, Tsutui T, Takahashi Y, Itoh S, Fujitsu M. Minimal invasive lymphaticovenular anastomosis under local anesthesia for leg lymphedema: is it effective for stage III and IV? *Ann Plast Surg*. 2004;53(3):261-6
14. Mihara M, Hara H, Araki J, Kikuchi K, Narushima M et al (2012) Indocyanine Green (ICG) lymphography is superior to lymphoscintigraphy for diagnostic imaging of early lymphedema of the upper limbs. *PLoS ONE* 7(6):e38182. Doi:10.1371/journal.pone
15. Notohamiprodjo M, Baumeister RG, Jacobs TF et al. MR-lymphangiography at 3.0 T- a feasibility study. *Eur Radiol* 2009; 19(11): 2771-8
16. Lohrmann C, Felmerer G, Foeldi E et al. MR-lymphangiography for the assessment of the lymphatic system in patients undergoing microsurgical reconstructions of lymphatic vessels. *Microvasc Research* 2008;76(1):42
17. Liu NF, Lu Q, Jiang ZH et al. Anatomic and functional evaluation of the lymphatics and lymph nodes in diagnosis of lymphatic circulation disorders with contrast magnetic resonance lymphangiography. *J Vasc Surg* 2009;49:980-7
18. I. Koshima, Mitsunaga N et al. Recent advancement on surgical treatments for lymphedema. *Ann Vasc Dis* Vol 5 No4;2012;pp 409-4159
19. Becker C, Assouad J, Riquet M, Hidden G. Post-mastectomy lymphedema: long-term results following microsurgical lymph node transplantation. *Ann Surg*. 2006;243:313-315
20. Masia J, Clavero JA, Larrañaga JR et al. Multi-detector-row computed tomography in the planning of abdominal perforator flaps. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2006;59(6):594-9
21. Pons G, Masia J, Loschi P, Nardulli ML, Duch J. A case of donor site lymphedema after lymph node-superficial circumflex iliac artery perforator flap transfer. *J plast Reconstr Aesthet Surg* 2013 Jul 1 (Epub ahead of print)
22. Cormier JN, Rourke L, Crosby M, Chang D, Armer J. The surgical treatment of lymphedema: a systematic review of the contemporary literature (2004-2010). *Ann Surg Oncol*. 2012;19(2):642-51.
23. Masia J, Olivares L, Koshima et al. Barcelona consensus on supermicrosurgery. *J Reconstr Microsurg* 2014, Jan;(30)1:53-8
24. Yamamoto Y, Horiuchi K, Sasaki S, Sekido M, Furukawa H, Oyama A. Follow-up study of upper limb lymphedema patients treated by microsurgical lymphaticovenous implantation (MLVI) combined with compression therapy. *Microsurgery* 2003; 23: 21-6.

25. Lee BB, Laredo J, Neville R. Reconstructive surgery for chronic lymphedema: a viable option, but. *Vascular* 2011;19:195–205
26. Demirtas Y, Ozturk N, Yapici O, Topalan M. Supermicrosurgical lymphaticovenular anastomosis and lymphaticovenous implantation for treatment of unilateral lower extremity lymphedema. *Microsurgery* 2009;29:609–618
27. Chang DW. Lymphaticovenular bypass for lymphedema management in breast cancer patients: a prospective study. *Plast Reconstr Surg* 2010; 126:752–8
28. Cormier JN, Rourke L, Crosby M, Chang D, Armer J. The surgical treatment of lymphedema: a systematic review of the contemporary literature (2004–2010). *Ann Surg Oncol*. 2012;19(2): 642–51
29. Basta MN, Gao LL, Wu LC. Operative Treatment of Peripheral Lymphedema: a Systematic Meta-Analysis of the Efficacy and Safety of Lymphovenous Microsurgery and Tissue Transplant. *Plast Reconstr Surg*. 2013 Dec 17. [Epub ahead of print]
30. Koshima I, Nanba Y, Tstsuya T, Takahahi Y, itoh S, Fujitsu M. Minimal invasive lymphaticovenular anastomosis under local anesthesia for leg lymphedema. Is it effective for stage III and IV?. *Ann Plast Surg* 2004; 53:261–66
31. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Macciò A, Napoli F. Long-term results after lymphatic-venous anastomoses for the treatment of obstructive lymphedema. *Microsurgery*. 2001;21(4):135–9.
32. Maegawa J, Hosono M, Tomoeda H, Tosaki A, Kobayashi S, Iwai T. Net effect of lymphaticovenous anastomosis on volume reduction of peripheral lymphoedema after complex decongestive physiotherapy. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2012; 43 (5):602–8.
33. Lee BB, Laredo J, Neville R. Reconstructive surgery for chronic lymphedema: a viable option, but. *Vascular* 2011;19:195–205
34. Auba C, Marre D, Rodríguez-Losada G, Hontanilla B. Lymphatico-venular anastomoses for lymphedema treatment: 18 months postoperative outcomes. *Microsurgery* 2012;32:261–68
35. Demirtas Y, Ozturk N, Yapici O, Topalan M. Supermicrosurgical lymphaticovenular anastomosis and lymphaticovenous implantation for treatment of unilateral lower extremity lymphedema. *Microsurgery* 2009;29:609–18
36. Yamamoto Y, Horiuchi K, Sasaki S, Sekido M, Furukawa H, Oyama A. Follow-up study of upper limb lymphedema patients treated by microsurgical lymphaticovenous implantation (MLVI) combined with compression therapy. *Microsurgery* 2003; 23: 21–6.
37. Mihara M, Hayashi Y, Hara H, Iida T. Early lymph-drainage massage using a cosmetic roller after lymphatico-venous anastomosis compared to manual lymph drainage: a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011;64(12):1709–11
38. Becker C, Assouad J, Riquet M, et al. Postmastectomy lymphedema: long-term results following micro-surgical lymph node transplantation. *Ann Surg* 2006; 243(3):313–5.
39. Saaristo AM, Niemi TS, Viitanen TP, Tervala TV, Hartiala P, Suomi-nen EA. Microvascular breast reconstruction and lymph node transfer for post-mastectomy lymphedema patients. *Ann Surg* 2012;255:468–473
40. Becker C, Arrive L, Saaristo A, Germain M, Fanzio P, Nogueira B, Piquilloud G. Surgical Treatment of Congenital Lymphedema. *Clin Plastic Surg* 2012; 39: 377–84
41. Koshima I, Inagawa K, Urushibara K, Moriguchi T. Supermicrosurgical lymphaticovenular anastomosis for the treatment of lymph- edema in the upper extremities. *J Reconstr Microsurg* 2000; 16:437–42
42. Chang DW. Lymphaticovenular bypass for lymphedema management in breast cancer patients: a prospective study. *Plast Reconstr Surg* 2010; 126:752–8
43. Campisi C, Bellini C, Campisi C, Accogli S, Bonioli E, Boccardo F. Microsurgery for lymphedema: clinical research and long-term results. *Microsurgery* 2010;30:256–60
44. Brorson H. Liposuction in arm lymphedema treatment. *Scand J Surg*. 2003;92(4):287–95.

## Linfedemas Especiales

### A. LINFEDEMA GENITAL

**Isabel Forner Cordero**

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia

**Pilar Rel Monzó**

Fisioterapeuta. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

### B. LINFEDEMA DE LA MAMA

**Isabel Forner Cordero**

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia

**Pilar Rel Monzó**

Fisioterapeuta. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

### C. EL LINFEDEMA DE CABEZA, CARA Y CUELLO

**Dolores Maldonado Garrido**

Unidad de Linfedema, Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

**Pablo Nogués Meléndez**

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Manises, Valencia

### D. EL LINFEDEMA SECUNDARIO MALIGNO

**José Muñoz-Langa**

Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

**Isabel Forner Cordero**

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de Linfedema. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. Profesora Asociada Universitat de Valencia

### A. LINFEDEMA GENITAL

El linfedema genital puede ser de origen primario, dentro de un cuadro de linfodisplasia, o secundario a la exéresis ganglionar y radioterapia en el tratamiento del cáncer.

La incidencia de linfedema genital se calcula en 100 casos/100.000 habitantes y año<sup>1</sup>.

Con frecuencia, no se diagnostica pero hay que preguntar al paciente ya que conduce a una gran alteración funcional y estética, y puede llegar a ser muy discapacitante<sup>2</sup>. Los pacientes sufren con frecuencia episodios de linfangitis recidivantes, y en ocasiones son tan voluminosos que impiden significativamente la movilidad del paciente. Además puede ser extremadamente difícil de tratar.

**Tabla 1. Clasificación del linfedema genital<sup>3</sup>.**

Varón	Mujer
Tipo I: Edema en el prepucio con tejido redundante.	Tipo I: Linfangiectasias sin piel redundante.
Tipo IIA: Piel redundante en el pene.	Tipo IIA: Piel redundante en labios menores.
Tipo IIB: Piel redundante en el escroto.	Tipo IIB: Piel redundante en labios menores y mayores.
Tipo IIC: Piel redundante en pene y escroto.	Tipo IIC: Características de A y B.
Tipo III: Pene enterrado u oculto.	Tipo III: Piel redundante en labios y en pubis.

Clínicamente, la piel se engrosa y adquiere la apariencia de *peau d'orange* (piel de naranja) de los linfáticos congestionados. La epidermis forma gruesos depósitos escamosos de desechos queratinizados y puede presentar *verruccosis*. Pueden aparecer grietas, marcas, fisuras o heridas, lo cual conduce a linforrea. Estos defectos cutáneos pueden acumular desechos y bacterias, provocando frecuentes episodios de linfangitis, por lo que los cuidados de la piel y una higiene exhaustiva son especialmente importantes<sup>2</sup>.

En el caso de gestación en mujeres con linfedema genital se recomienda extremar todos los cuidados durante el embarazo y se decidirá una cesárea electiva.

## Diagnóstico

Hay que determinar la causa primaria o secundaria, y si es posible intentar visualizar la fuga por medio de Linfangio-resonancia, o linfografía directa con contraste radiopaco.

## Tratamiento conservador

Entre las opciones de tratamiento, la Terapia Descongestiva de Linfedema (TDL) con Drenaje Linfático Manual (DLM) y vendajes es una técnica compleja aunque consigue reducir el volumen<sup>4</sup>. Cuando se asocia a linfedema de miembro inferior, el tratamiento de la extremidad puede exacerbar el linfedema genital, haciendo especialmente importante el DLM con un vaciado correcto en ganglios proximales<sup>2</sup>. Hay que destacar que la presoterapia neumática está contraindicada en estos casos. El tratamiento conservador requiere una identificación precoz, y fue efectivo en el 64% de los pacientes, tratando la enfermedad de base, tratamiento antibiótico, compresión y elevación de los genitales<sup>5</sup>.

### Consideraciones básicas para la enseñanza de la técnica al paciente:

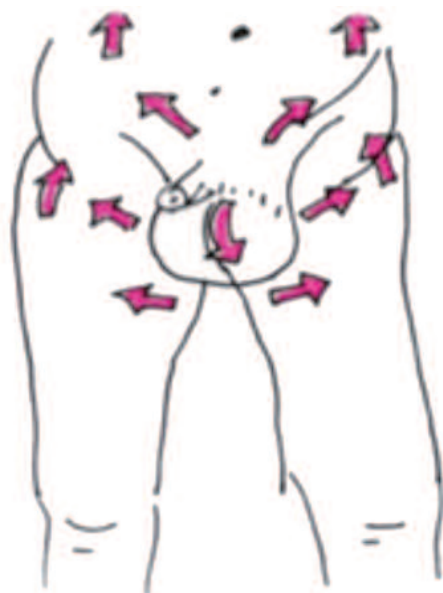
- Privacidad.
- Con otra persona presente.
- Desinfección diaria.

- El paciente debe aprender la técnica desde el inicio del tratamiento, tanto del drenaje como del vendaje, y realizarse el tratamiento él mismo varias veces al día. Debemos tolerar pequeños errores por una técnica imperfecta aunque se deben extremar las precauciones para prevenir las lesiones que puede ocasionar el vendaje.
- Siempre con guantes.

### Secuencia de tratamiento: drenaje linfático manual

- Es importante el tratamiento abdominal profundo y los ejercicios respiratorios.
- En posición SUPINO: (Figura 1)
  1. Cuello y cintura escapular.
  2. Ejercicios respiratorios.
  3. Ganglios axilares bilateralmente.
  4. Tratamiento abdominal profundo.
  5. Tratar la zona suprapúbica.
  6. Escroto hacia el peritoneo.

Figura 1. Secuencia del DLM.



## Vendajes

Los materiales de protección añaden elementos estructurales a zonas de piel flácida, facilitan una zona de anclaje para la compresión, y limita al contacto directo con la piel. La estructura de foam crea un apoyo rígido. Usar vendas independientes para el pene y el escroto, ya que permite al paciente desvendarse sólo el pene para orinar, y facilita que se vuelva a vendar.

En mujeres se pueden emplear materiales para almohadillado protegidos por compresas.

## Tratamiento de mantenimiento: prendas de compresión

En los casos de linfedema genital asociados a linfedema de miembro inferior será necesario que la prenda sea tipo panty de una sola pierna o de dos piernas con pieza genital y suspensorio escrotal (Figura 2).

**Figura 2. Panty una corta una larga en tejido plano, ccl2, con pieza genital.**



Si no hay afectación de miembro inferior, puede ser suficiente un calzón o pantalón de ciclista. Las prominencias péndulas deben sujetarse y almohadillarse con piezas de espuma a medida. También se pueden colocar almohadillas a medida sobre el monte púbico bajo la prenda de compresión<sup>6</sup>. A veces la compresión es difícil de tolerar por lo que se podría usar un pantalón de lycra<sup>2</sup>.

Las mujeres requieren con frecuencia prendas a medida con almohadillados anatómicamente diseñados para tratar las áreas más edematizadas.

## Tratamiento quirúrgico

Las técnicas quirúrgicas con exéresis de tejidos o con técnicas supramicroquirúrgicas de reconstrucción de vías linfáticas<sup>7</sup> se emplean en algunos centros.

Los procedimientos de reducción genital han sido empleados durante unos 150 años, y pueden estar indicados cuando el tratamiento conservador no es efectivo, en pacientes con un aumento de volumen masivo y embarazoso del escroto, pene o labios.

La técnica con reducción genital o *debulking* (exéresis de la piel afecta y capas subcutáneas, exéresis escrotal con cierre primario y en algunos casos con colgajos) presenta un resultado cosmético y funcional significativo<sup>5</sup> y puede mejorar la calidad de vida de los pacientes. También se ha observado una reducción significativa en el número de episodios de linfangitis tras el procedimiento<sup>1</sup>.

## Linfangiografía terapéutica por vía trasnodal

Nuevas técnicas de linfangiografía terapéutica por vía trasnodal se han mostrado eficaces en algunos casos<sup>9</sup>. La linfangiografía con lipiodol mediante la inyección ganglionar ocasiona una reacción inflamatoria que cierra el goteo (la filtración) y parece ser efectiva para tratar el linfedema genital.

**Tabla 2. Linfedema genital. Normas para el paciente.**

- Higiene exhaustiva de la zona: lavado diario con jabones neutros y secado, especial atención a los pliegues.
- Evitar prendas que estrangulen en la cintura.
- Evitar sobrepeso.
- Observación de la piel: consultar ante lesiones o infecciones.
- Auto-DLM diariamente al menos 2 veces al día.
- Auto-vendaje si es necesario
- Prendas de compresión, suspensorios, etc.

## B. LINFEDEMA DE LA MAMA

El linfedema de mama está infradiagnosticado en la práctica clínica por la falta de consenso en los criterios diagnósticos y la falta de herramientas de medida estandarizadas. Su incidencia varía entre 5-80%<sup>10</sup>. A pesar de ser menos conocido no es menos frecuente ni menos invalidante ya que afecta mucho la calidad de vida<sup>10,11</sup>.

El inicio del linfedema puede ocurrir postoperatoriamente por la alteración de la circulación linfática, pero es más frecuente tras la radioterapia (RT) de la mama, que ha sido responsabilizada del incremento en la frecuencia del linfedema de mama<sup>11,12</sup>. Una dosis de RT que supere los 40 Gy puede conducir a un incremento significativo del volumen de la mama debido a las reacciones cutáneas y a la fibrosis. Su aparición se ha relacionado con una más extensa linfadenectomía<sup>12</sup>, con mamas más grandes, pero sobre todo está relacionado con el índice de masa corporal<sup>10</sup>.

### Diagnóstico:

El diagnóstico es clínico; mediante la inspección y palpación, se clasifican en<sup>11</sup>:

- ESTADIO I: edema ligero, talla normal.
- ESTADIO II: edema visible, asimetría, poros dilatados “piel de naranja”, en los 2 cuadrantes inferiores, se quejan de pesadez, edema deprimible, fóvea, en el que se aprecia la marca del sujetador (Figuras 3 y 4).
- ESTADIO III: edema clínicamente superponible al estadio II, pero con dolor importante sobre todo nocturno.

**Figuras 3 y 4. Linfedema de mama derecha estadio II.**



Es importante hacer un diagnóstico diferencial y descartar celulitis, absceso o recidiva tumoral<sup>11</sup>.

Además de la resonancia magnética y la ecografía de alta resolución, la elastografía ecográfica puede ser una herramienta de medida cuantitativa y objetiva para el diagnóstico del edema de la mama<sup>13</sup>. Algunos autores han empleado el MoisterMeterD para determinar la cantidad de agua tisular y así medir el linfedema en la mama<sup>14</sup>.

## Tratamiento

Si el volumen es importante se puede reducir con el Drenaje Linfático Manual (DLM) y Vendajes Multicapa, que tienen unas peculiaridades con respecto al de la extremidad<sup>15</sup>.

### DLM:

El DLM puede emplearse para redirigir la linfa hacia los ganglios sanos (Tabla 3). Los linfáticos responden a los movimientos rítmicos bajo la mano del linfoterapeuta, para favorecer que los fluidos entren en el sistema<sup>16</sup>.

Figura 5. DLM de la mama.



El DLM debe incluir<sup>16</sup>:

- Cuello.
- La axila contralateral y cuadrante torácico contralateral (cuadrante superior con drenaje a la axila contralateral y el inferior de la parte afecta con drenaje hacia los ganglios inguinales ipsilaterales).
- Línea media.
- Cuadrante torácico del lado afecto y/o mama con drenaje a la axila contralateral o a ganglios inguinales ipsilaterales.
- Técnicas para favorecer el drenaje hacia los linfáticos intercostales o paraesternales.
- Tratamiento de las áreas de fibrosis, como círculos suaves.

## Vendajes

Tras el DLM, la compresión con vendajes multicapa, tiene como objetivo evitar que el edema vuelva a aparecer. La técnica es difícil, requiere experiencia por parte del linfoterapeuta, y debe individualizarse a las características de cada paciente.

Tabla 3. DLM en el linfedema de la mama

Con el paciente colocado en decúbito supino:

- Realizar el drenaje del cuello.
- Ejercicios respiratorios.
- Drenar los ganglios axilares del lado no afectado y los inguinales ipsilaterales con círculos fijos, y estimular las anastomosis axilo-axilar y axilo-inguinal por la parte anterior, con técnicas de drenaje intercostal, paraexternal y paravertebral.
- Con el paciente en decúbito lateral y el brazo elevado estimulamos estas anastomosis por la parte posterior.
- Después drenaremos el pecho no afectado con maniobras de bombeo con la mano izquierda y con la derecha maniobra giratoria desde el esternón hasta la axila.
- En el pecho afectado realizaremos la maniobra de reabsorción con las dos manos en direcciones divergentes para drenar en forma de estrella, en las direcciones donde el líquido intersticial es susceptible de ser reabsorbido (la región axilar, subclavicular, esternal, abdominal y escapular).
- Las zonas de fibrosis deben ser tratadas con círculos fijos.
- El DLM puede ser utilizado por su suavidad en las fases dolorosas.



Como los vendajes se suelen caer y enrollar, pueden ser útiles las vendas de Coban (3M) que son ligeramente adhesivas (Figuras 6 y 7).

### Figuras 6 y 7. Vendaje multicapa para el linfedema de mama.



### Lymphotapping de la mama

Una alternativa a los vendajes tradicionales es el vendaje neuromuscular, también llamado Kinesiotapping o Lymphotapping (Figuras 8 y 9).

Su mecanismo de acción consiste en levantar la piel aumentando el espacio intersticial, activándose de esta manera el flujo linfático y reduciendo la presión de la zona; amplificar el efecto ondulatorio, realizando un estiramiento del tejido conjuntivo y a la vez en los filamentos de sujeción de los capilares linfáticos, permitiendo que se abran y dejen paso al líquido intersticial; canalizar la linfa hasta los ganglios más próximos y conseguir anastomosis artificiales que conduzcan la linfa a zonas de drenaje sanas.

### Figuras 8 y 9. Lymphotapping para el linfedema de mama.



### Tratamiento de mantenimiento

Es necesaria la educación al paciente para garantizar su implicación en el tratamiento (Tabla 4).

**Tabla 4.** Consejos para las pacientes con linfedema de mama o tronco (adaptado de Lymphoedema Support Network)<sup>16</sup>.

- Lavado con jabones suaves o sólo agua y secado suave.
- Hidratación de la piel.
- Inspección de la zona, sobre todo debajo del pecho.
- Poner antisépticos en cualquier lesión.
- Conseguir un sujetador cómodo, bien adaptado, sin costuras.
- Llevar ropa cómoda, no apretada.
- Aprender la técnica de autodrenaje de la mama.

Es esencial que la paciente aprenda la técnica de autodrenaje (Tabla 5) para que se lo siga realizando en su domicilio, a largo plazo. El autodrenaje es muy útil para la autonomía del paciente, las maniobras deben ser sencillas.

Una prenda de compresión o un sujetador adecuado, los cuidados de la piel, y el control del peso son las claves del tratamiento de mantenimiento.

### Prendas de compresión

La evidencia actual sugiere que la capacidad de bombeo linfático es pobre en pacientes con linfedema, por lo que se debería de tener un mayor cuidado con la presión que ejerce el sujetador sobre las vías linfáticas de brazo, tórax y mama. Según el estudio de Piller *et al*, un sujetador a medida es mejor que uno estándar para conseguir una mayor comodidad y minimizar los cambios que se producen en el tejido mamario (endurecimiento) en un periodo de 12 meses tras la cirugía del cáncer de mama<sup>17</sup>.

Los pacientes suelen ser reticentes a la compresión por la sensibilidad de la piel tras la cirugía y/o RT. Sin embargo es preferible llevar una prenda correctamente adaptada, en ocasiones en tejido plano (Figura 10) o un sujetador adecuado para evitar que aumente el edema de la mama por la gravedad.

Figura 10. Camiseta de compresión.



Figura 11. Sujetador.



Los tirantes del sujetador deben ser suficientemente anchos para evitar que se claven en los hombros. Es importante que la talla de la copa contenga toda la mama, con mínimas costuras.

Si el sujetador no es de la talla correcta, el tejido será estrujado provocando bandas fibrosas. Se puede colocar un bolsillo para incluir una prótesis (Figura 11)<sup>16</sup>.

Tabla 5. Consideraciones a tener en cuenta en el autodrenaje de la mama.

- Debe realizarse tumbada, para estar lo más relajada posible.
- Realizarán ejercicios respiratorios, tomando aire por la nariz intentando hinchar el abdomen y retenerlo unos segundos después se expulsara por la boca lentamente.
- Drenaje del cuello. Entre 5-7 círculos fijos en las fosas supraclaviculares. Después seguir a ambos lados del cuello hasta la base del occipital haciendo círculos suaves en dirección hacia delante. Repetir 2 veces.
- Drenaje de la axila contraria, con el brazo levantado se realizan presiones circulares con la mano, 5-7 repeticiones.
- Drenaje del pecho contrario con la maniobra de bombeo.
- Drenaje del pecho afecto hacia las zonas donde hemos vaciado.
  - Parte superior, hacia la fosa supraclavicular.
  - Parte lateral interna, hacia el pecho contrario.
  - Parte inferior, hacia el abdomen.
  - Parte lateral externa, hacia la espalda.

## C. EL LINFEDEMA DE CABEZA, CARA Y CUELLO

### Introducción

Los linfedemas de cara y cuello son poco frecuentes en comparación con linfedemas de otras localizaciones. Su prevalencia general es difícil de cuantificar. La prevalencia de linfedemas de cara y cuello secundarios a tratamiento de cáncer de origen otorrinolaringológico oscila entre un 12% hasta un 75%, según fuentes bibliográficas consultadas<sup>18</sup>. Como el resto de linfedemas, pueden ser primarios o secundarios. En caso de ser primarios pueden ir asociados a linfedema de miembro superior y son unilaterales, afectando a un cuadrante de la cara, excepto cuando afectan a labios y mentón. En nuestro medio el linfedema facial más frecuente es el secundario a cirugía de vaciamiento ganglionar cervical radical asociado o no a radioterapia en el tratamiento del cáncer de laringe. Su incidencia en estos pacientes es de 75%<sup>18</sup> (Tabla 6).

### Clínica

Edema localizado en cara, con extensión a mentón y cuello según la gravedad del proceso. En un 40% de los casos el edema externo se acompaña de edema en cavidad bucal<sup>19</sup>.

El edema es de predominio matutino y mejora lo largo del día o con la posición de sedestación y bipedestación.

El linfedema secundario a procesos oncológicos de laringe puede ir asociado a otras complicaciones derivadas de la cirugía y la radioterapia, como son dolor de hombro y atrofia de músculos trapecio y esternocleidomastoideo por exéresis del nervio espinal, xerostomía por exéresis o irradiación de glándulas salivares, y micosis bucal<sup>20</sup>.

El edema se puede acompañar de malestar, tensión, congestión nasal, disfgia con sialorrea y/ o xerostomía.

En caso de edema palpebral puede haber una disminución de visión, compromiso del conducto lacrimal y epífora secundaria.

### Exploración

En la exploración del linfedema facial debemos en primer lugar delimitar el área afectada: Lo más frecuente es que se trate de edemas unilaterales con afectación de párpado, surco nasogeniano, pómulo, labios superior e inferior y mentón.

Puede extenderse hasta región submandibular y cuello llegando incluso al hueso supraclavicular. Las partes más elásticas de la cara (labios, párpados y grasa submentoniana) serán las de mayor afectación.

**Tabla 6. Etiología de los linfedemas de cara y cuello.**

<b>Primarios:</b>
<p><b>Síndrome de Melkersson Rosenthal</b></p> <p>Se caracteriza por la tríada: edema labial, parálisis facial y lengua escrotal. El linfedema es bilateral. La clínica debuta a brotes, la edad de inicio es de 10-30 años. Su etiología es aún desconocida. Se discute que pueda ser autoinmune, infecciosa o genética asociada al cromosoma 9. El diagnóstico de este síndrome es clínico y la biopsia lo confirma. Las linfangitis son muy infrecuentes.</p>
<b>Secundarios:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asociados a procesos oncológicos de cabeza-cuello (cara, cavidad bucal, macizo facial, glándulas salivares, laringe y faringe).</li> <li>• Son secundarios a los tratamientos de cirugía de vaciamiento ganglionar cervical y/o radioterapia que requieren estos pacientes.</li> </ul>

Hay que valorar también la cavidad bucal en busca de edema en hemilengua, encías y mucosa bucal<sup>21</sup>, [Tabla 7](#).

Para medir la consistencia del edema podemos utilizar el método de la compresión digital dividiendo los edemas en aquellos que dejan fóvea y los que no la dejan, éstos últimos tendrán asociada fibrosis.

Durante la inspección hay que descartar posibles infecciones bucales. Las más frecuentes en estos enfermos son las micosis por candidiasis.

En caso de linfedemas secundarios a procesos oncológicos la exploración debe completarse con la inspección de la piel en las áreas de irradiación y las cicatrices postquirúrgicas ya que ambas tienen tendencia a la fibrosis y retracción. Ambas circunstancias pueden empeorar el retorno de linfa por dichas zonas y limitar la formación de colaterales linfáticos.

**Medición del linfedema facial:**

En la literatura no existe una técnica validada.

Como método rápido y práctico se propone la siguiente técnica:

Se hace una fotografía de frente de la cara y cuello del paciente en posición neutra. Se trazan tres líneas:

Los cambios de longitud de dichas líneas nos indicaran cambios objetivos en el volumen del linfedema que afecte a estas regiones.

Algunos autores proponen la medición del grosor y de la resistencia a la compresión de la piel afecta con ecografía de alta resolución como método objetivo alternativo<sup>23,24</sup>.

**Figura 10.**



**Línea 1:** Entre la implantación pabellones auriculares pasando por región supralabial.

**Línea 2:** Desde los ángulos mandibulares pasando por zona infralabial.

**Línea 3:** Desde los ángulos mandibulares a mentón.

**Tratamiento**

El tratamiento del linfedema facial se basa en las técnicas de terapia física compleja como en el resto de los linfedemas, pero hay que tener en cuenta ciertas peculiaridades en la localización y el comportamiento de estos edemas que van a condicionar dicho tratamiento<sup>25</sup>:

**Tabla 7. Criterios de clasificación linfedemas de cabeza y cuello (Cheville et al, 2003).**

<b>Grado 1:</b> Linfedema facial o de cuello localizado sin déficit funcional asociado.
<b>Grado 2:</b> Linfedema facial o de cuello localizado con déficit funcional asociado.
<b>Grado 3:</b> Linfedema facial o de cuello genelizado con déficit funcional asociado (deficit movilidad cervical y en apertura de la boca).
<b>Grado 4:</b> Edema generalizado asociado a úlceras y/o edema cerebral, en pacientes intubados y con limitación en alimentación oral (portadores de gastrotomía o sonda nasogástrica).

- El edema facial aumenta durante el decúbito. Por tanto empeora tras el descanso nocturno y mejora durante el día con la bipedestación y sedestación, gracias a la acción de la gravedad.
- Los orificios vitales (fosas nasales, cavidad bucal), las estructuras sensoriales (ojo, oído) y el cuello no pueden ser cubiertas con prendas de compresión.
- La cara tiene una superficie muy irregular por lo que los sistemas de contención van a tener que ser muy personalizados.
- Los casos de linfedemas secundarios a cirugía y/o radioterapia pueden asociar cicatrices y retracciones postirradiación que dificultan el drenaje de linfa de la zona afecta hacia la zona sana y el crecimiento de colaterales.

#### Pautas de tratamiento:

##### 1. Fase de terapia descongestiva:

- Drenaje linfático manual: En la técnica de drenaje facial no hay que olvidar drenar la cavidad bucal donde se encuentran los colectores profundos. La postura durante el drenaje es importante se debe hacer en posturas que favorezcan la gravedad.
- Masaje de flexibilización cicatrices.
- Ejercicios específicos de mímica facial, masticar chicle.
- Terapia compresiva: Colocar vendajes faciales respetando orificios vitales y sensoriales y adaptándose a la irregularidad de la superficie con apósitos de gomaespuma o similares.

##### 2. Fase de mantenimiento:

- La prenda de compresión:
  - Las prendas de compresión deben cumplir unos requisitos especiales para conseguir una correcta adaptación y tolerancia (Tabla 8).
  - Es fundamental la experiencia y pericia del técnico ortopeda en la adaptación de estas prendas. Es posible combinar máscaras de termoplástico con prendas de tejido plano a medida para su sujección, por ejemplo el gorro y la mentonera.

- Por lo general las prendas son mal toleradas. Por tanto se aconseja su colocación especialmente en el periodo nocturno<sup>26</sup>.

- Enseñar al paciente autodrenaje (15 minutos, 3 veces al día).
- Correcta higiene bucal con hidratación y enjuagues bucales de antisépticos y en caso de candidiasis utilizar agentes micostáticos.
- Normas posturales, como dormir en posición semisentado o colocando unos tacos en las patas de la cabecera de la cama.

#### Tratamiento quirúrgico:

Se está estudiando la posibilidad de realizar anastomosis linfovenulares a nivel cervical con técnicas de microcirugía<sup>27</sup>. Si los resultados son favorables podría suponer una esperanza en el futuro próximo para el tratamiento de estos linfedemas.

**Tabla 8. Requisitos de las prendas de compresión en linfedema facial.**

Dejar libres los orificios vitales y sensoriales.
Respetar traqueostomía en caso que la haya.
Evitar maceración si hipersalivación.
No provocar dolor.
Comprimir uniformemente en zonas irregulares y curvas.
Fácil de limpiar.
Posibilidad de independencia en su colocación.

**Conclusiones:**

- El linfedema de cabeza y cuello secundario a cirugía oncológica es el más frecuente en nuestro medio.
- Este linfedema asocia complicaciones específicas derivadas de la cirugía y radioterapia como son retracciones cicatriciales y fibrosis por radioterapia. Estas pueden dificultar el drenaje linfático a territorios sanos y la formación de colaterales linfáticos. Previo al drenaje linfático hay que suavizar y flexibilizar dichas zonas para poder realizar un drenaje linfático eficaz.
- El tratamiento es largo y requiere enseñanza de auto drenajes y ejercicios específicos faciales que el enfermo realiza en su domicilio.
- La terapia de mantenimiento se puede realizar con prendas de compresión a medida que son de difícil adaptación a las curvas y orificios faciales. Existen tanto en termoplástico como en tejido.
- La tolerancia de estas prendas es complicada ya que pueden interferir en actividades vitales como son la deglución y la respiración, en funciones sensoriales como la visión y audición.
- Dado que el linfedema facial empeora con el decúbito se aconseja la utilización de las prendas de compresión durante el periodo nocturno, resultando más eficaz y tolerable para el enfermo.
- Este tipo de pacientes asocian complicaciones específicas que debemos conocer y tratar junto al linfedema, coordinados con un equipo multidisciplinar, para mejorar la calidad de vida y funcionalidad de los enfermos.

**D. EL LINFEDEMA SECUNDARIO MALIGNO**

**Concepto**

Algunos autores, utilizan el término de linfedema maligno sólo cuando existe una infiltración tumoral de los linfáticos cutáneos (linfangitis carcinomatosa cutánea).

Nosotros preferimos utilizar el término “Linfedema Secundario Maligno” para referirnos a aquel linfedema secundario que se produce por la alteración del flujo linfático debido a una infiltración, obstrucción o compresión de los vasos y/o ganglios linfáticos por acción directa de un tumor maligno activo<sup>28</sup>.

Este concepto es diferente del linfedema secundario que se produce como consecuencia de los tratamientos aplicados contra el cáncer, como la cirugía del tumor primario, la linfadenectomía regional o la radioterapia, (“linfedema secundario relacionado con el cáncer “o “linfedema benigno”).

**Epidemiología**

La incidencia global de linfedema secundario maligno por infiltración cutánea tumoral es del 0,7-9% de los pacientes con neoplasias malignas, siendo más frecuente en pacientes con cáncer de mama, melanoma, cáncer de cabeza y cuello y tumores ginecológicos<sup>28, 29, 30</sup>.

Aproximadamente, el 50% de los pacientes con un cáncer ginecológico recurrente desarrollan un linfedema maligno.

El linfedema maligno puede ser el primer signo de una recidiva tumoral o la primera manifestación de un cáncer oculto o desconocido. Entre el 10-25% de las pacientes tratadas de un cáncer de mama presentan un linfedema como primer signo de recidiva<sup>31, 32</sup>.

**Etiopatogenia**

El linfedema maligno ocurre por una alteración del flujo linfático que puede acompañarse también de una alteración del flujo venoso, ocasionadas por la infiltración, obstrucción o compresión tumoral maligna de los vasos y ganglios linfáticos y de los vasos venosos (Tabla 9, en página siguiente).

La severidad del linfedema depende de la localización, del grado de obstrucción del transporte linfático y de la disponibilidad de vías alternativas compensatorias<sup>33</sup>.

**Tabla 9. Etiopatogenia del Linfedema Secundario Maligno.**

<p><b>Obstrucción del flujo linfático</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Infiltración tumoral: <ul style="list-style-type: none"> <li>- De la cavidad abdominal, de los vasos linfáticos profundos y/o de los ganglios linfáticos locorreionales (abdominales, retroperitoneales, pélvicos, mediastínicos, axilares, inguinales, etc.).</li> <li>- De los vasos linfáticos cutáneos y subcutáneos: Linfangitis carcinomatosa cutánea (frecuente en el cáncer de mama).</li> </ul> </li> <li>• Compresión extrínseca de los vasos y/o ganglios linfáticos por masas tumorales primarias o metastásicas.</li> </ul>
<p><b>Puede asociar una obstrucción del flujo Venoso</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tromboembolismo venoso tumoral: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Venas superficiales: Tromboflebitis venosa superficial.</li> <li>- Venas profundas: TEP, Síndrome Vena Cava Superior, Síndrome Vena Cava Inferior, TVP de miembros.</li> </ul> </li> <li>• Compresión extrínseca de las venas por masas tumorales o mazacotes adenopáticos: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome Vena Cava Superior, Síndrome Vena Cava Inferior, TVP de miembros</li> </ul> </li> </ul>

El linfedema maligno es una enfermedad crónica con un mal pronóstico<sup>34</sup>. La mediana de supervivencia tras el diagnóstico de metástasis cutánea es de 3 meses.

No obstante, un diagnóstico temprano podría permitir un tratamiento oncológico precoz que podría mejorar la supervivencia del paciente. Por lo tanto, el reconocimiento precoz del linfedema secundario maligno y la derivación urgente a una unidad de Oncología, ante la mínima sospecha, es de suma importancia.

### Diagnóstico, Anamnesis y Exploración Física (Tabla 10)

#### Síntomas Característicos:

La presentación del linfedema maligno es aguda, mostrando una progresión rápida en pocas semanas y centrífuga, de las regiones proximales a las distales. Está constantemente presente y no presenta fluctuaciones según el ejercicio físico.

Se acompaña o precede de dolor intenso porque los tejidos afectados no pueden adaptarse al rápido acúmulo de líquido y al aumento de la presión tisular.

A veces, el dolor suele ser neuropático por afectación de estructuras nerviosas y pueden asociarse también síntomas neurológicos como hipostesia, parestesias y alodinia.

Se observa casi siempre una debilidad o impotencia funcional del miembro afecto.

#### Signos Característicos:

El miembro afecto está tenso con la piel delgada y translúcida. El color de la piel es generalmente normal, aunque puede tener un aspecto de cera o estar eritematosa.

Cuando hay compromiso venoso asociado, la piel puede estar cianótica con dilatación de las venas y el edema tener una consistencia blanda con una fóvea marcada y persistente.

En otros casos, la consistencia del edema es dura, incluso pétreo, con placas extensas de fibrosis por infiltración linfática cutánea tumoral (linfangitis carcinomatosa).

**Tabla 10. Características Clínicas del Linfedema Maligno.**

Síntomas
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presentación aguda.</li> <li>• Progresión rápida en pocas semanas y centrífuga (del centro a la periferia).</li> <li>• Se acompaña o precede de dolor:                         <ul style="list-style-type: none"> <li>- En ocasiones puede ser neuropático por afectación de estructuras nerviosas y a asociar síntomas neurológicos: hipostesia, parestesias y alodinia.</li> </ul> </li> <li>• Debilidad e Impotencia funcional del miembro afecto.</li> </ul>
Signos
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El miembro afecto está tenso con la piel delgada y translúcida.</li> <li>• El color de la piel es generalmente normal, de aspecto de cera o eritematosa.</li> <li>• La piel puede ser cianótica con dilatación de las venas y el edema tener una consistencia blanda con una fóvea marcada y persistente cuando hay compromiso venoso.</li> <li>• La consistencia puede ser dura, incluso pétrea, con placas extensas de fibrosis.</li> <li>• Es frecuente la rigidez articular y musculotendinosa del miembro afecto.</li> <li>• En estadios más avanzados podemos encontrar:                         <ul style="list-style-type: none"> <li>- Flictenas.</li> <li>- Fisuras y úlceras cutáneas.</li> <li>- Linforrea, que suele ser abundante y produce gran malestar al paciente.</li> </ul> </li> <li>• El linfedema maligno que asienta en la región abdominal o del tronco puede dar lugar a derrames pleurales y ascitis.</li> </ul>

En estadios más avanzados podemos encontrar flictenas, fisuras, úlceras cutáneas y linforrea, que suele ser abundante y produce gran malestar al paciente.

En nuestra experiencia, hemos observado la importante rigidez articular y de estructuras musculotendinosas del miembro afecto que condicionan una gran pérdida de movilidad y de función, incluso en linfedemas con poco volumen. Podría estar en relación con la actividad neoplásica directa, por infiltración de tejidos blandos; o indirecta, por un mecanismo paraneoplásico (liberación de citoquinas, factores liberados por el tumor, etc.).

El linfedema maligno que asienta en la región abdominal o del tronco puede dar lugar a derrames pleurales o ascitis.

**Pruebas de imagen**

El linfedema secundario maligno requiere la confirmación por imagen de la obstrucción del flujo linfático por el tumor primario o sus metástasis.

El diagnóstico se puede lograr a través de ultrasonidos (Ecografía), tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) o linfoescintigrafía, en función del tipo tumoral, la región afecta y la sospecha de recidiva local/regional y/o a distancia de la enfermedad tumoral. La utilización del FDG-PET puede ser de gran utilidad en el diagnóstico, ya que la detección de causas malignas mediante pruebas de imágenes anatómicas puede estar muy dificultada por las alteraciones producidas por la cirugía y/o radioterapia<sup>35</sup>.



## Tratamiento del linfedema maligno

Se dispone de pocos estudios que valoren la eficacia y seguridad de la terapia descongestiva de linfedema (TDL) en pacientes con enfermedad tumoral locorregional o metastásica activa (linfedema secundario maligno).

Tradicionalmente, ésta era una contraindicación formal ya que se creía que la TDL podría promover la diseminación del cáncer a través del sistema linfático. Aunque no existe evidencia de que la TDL promueva la propagación del cáncer, este tema sigue siendo aún controvertido.

La capacidad de un cáncer de producir metástasis se rige por sus características a nivel celular, y no hay evidencia en la biología del cáncer que sugiera que simples fluctuaciones en la presión venosa puedan inducir una diseminación de las células tumorales<sup>36</sup>.

Aunque algunas células tumorales pueden escapar al sistema sanguíneo y/o linfático, muy pocas de ellas tienen la capacidad de anidar y desarrollar metástasis a distancia. Esta baja eficiencia puede ser debida a una ausencia temporal de un microambiente adecuado, una vez que las células tumorales escapan de su compartimento original<sup>37</sup>.

**Figura 11.** Resultado del tratamiento de un Linfedema secundario maligno de miembro superior derecho debido a recidiva ganglionar axilar de un cáncer de mama tras drenaje linfático manual y vendaje multicapa.



Se han publicado varios estudios que no han encontrado ningún efecto negativo con el uso de la terapia descongestiva de linfedema (TDL) en pacientes con cáncer<sup>36, 38, 39, 40, 41, 42, 43</sup>. De estos estudios se deduce que la TDL en pacientes con cáncer activo, con o sin tratamiento para su enfermedad (quimioterapia con o sin radioterapia), no parece aumentar la recurrencia o la progresión de la enfermedad, y sí ha demostrado reducir el volumen del miembro afecto, y mejorar el dolor y la impotencia funcional (Figura 11). Es más, estos estudios parecen indicar que la terapia física puede mejorar la salud, la sensación de bienestar y la calidad de vida de las personas con cáncer y linfedema.

### Objetivos del tratamiento:

Se ha argumentado que la ausencia de intervención rehabilitadora en estos pacientes con enfermedad tumoral avanzada iría en detrimento de su cuidado y de su capacidad para hacer frente a los efectos secundarios de la enfermedad y su tratamiento, disminuyendo su capacidad funcional y su calidad de vida<sup>44</sup>.

El objetivo del tratamiento del linfedema maligno dependerá de la situación del paciente respecto a su enfermedad neoplásica y su tratamiento. Podemos encontrar tres escenarios diferentes:

- Enfermedad neoplásica refractaria o no subsidiaria de tratamiento oncológico activo:
  - El tratamiento del linfedema tiene un objetivo paliativo de alivio de los síntomas y mejoría de la impotencia funcional.
- Neoplasia activa y va a iniciar o ya lleva un tratamiento antineoplásico:
  - El tratamiento del linfedema es coadyuvante del tratamiento antineoplásico para mejorar el estado clínico del paciente y permitir mantener dicho tratamiento.
- Libre de enfermedad tumoral en su última visita:
  - Siempre hay que descartar una recidiva de la enfermedad neoplásica:
- El Linfedema puede ser el 1º signo de una Recidiva Tumoral<sup>31, 32</sup>.

- Remitir siempre a su oncólogo para realizar un estudio diagnóstico antes de plantear cualquier tratamiento para su linfedema.
- Descartar otras causas posibles de linfedema: trombosis venosa profunda, linfedema relacionado con cáncer, linfangitis, etc.

**Opciones de tratamiento:**

El tipo y duración del tratamiento debería determinarse en función de las condiciones locales del miembro afecto y de las condiciones generales del paciente.

En general, el tratamiento es más difícil y tiene peores resultados. A menudo, los pacientes fallan a algunas sesiones de TDL por estar recibiendo simultáneamente la QT. Además habría que marcarse unos objetivos claros al inicio, para evitar tratamientos demasiado prolongados. Otra opción es prescribir la TDL a días alternos.

Las terapias físicas que han sido valoradas en diferentes estudios y que se han mostrado eficaces y seguras en el tratamiento del linfedema secundario maligno son:

**1. El Drenaje Linfático Manual (DLM):** El National Institute of Cancer PDQ sobre linfedema señala que el DLM si se hace correctamente, no debería causar ningún problema de salud; sin embargo, advierte que no debe llevarse a cabo en heridas, contusiones, o áreas de piel lesionada, tumores que infiltran la superficie de la piel, TVP, ni en tejidos blandos irradiados.

La técnica de DLM puede ser modificada para redirigir el flujo linfático por otras vías alternativas que no estén obstruidas por el tumor:

- Para el MS, centrarse en las anastomosis axilo-axilar y axilo-inguinal.
- Para el MI, centrarse en las anastomosis inguino-inguinal e inguino-axilares.

**2. Vendaje de compresión multicapa+ejercicios físicos+cuidados de la piel** según las condiciones del paciente. Es posible que el paciente no tolere la misma compresión que los pacientes con linfedema benigno.

**3. Las Prendas de Compresión** son útiles en la fase de mantenimiento y deben adaptarse a las condiciones del paciente. Se debe buscar el equilibrio entre la compresión necesaria para mantener el volumen del miembro afecto y la tolerancia del paciente.

La Presoterapia Neumática debería evitarse. No disponemos de estudios que hayan testado el uso de la presoterapia neumática en pacientes con linfedema maligno, por lo que no podemos recomendar su uso.

**CONCLUSIONES**

- Siempre se debe sospechar la recidiva de su enfermedad o que sea la primera manifestación de un cáncer.
- Derivar al paciente a una unidad de oncología para su diagnóstico.
- Se puede iniciar la terapia descongestiva durante los tratamientos oncológicos, siempre con la autorización del oncólogo, excepto en el caso del paciente con enfermedad locorregional curable mediante un tratamiento radical, en el que la TDL se puede posponer a la finalización del tratamiento oncológico.
- De las distintas terapias de la TDL, se puede aplicar con seguridad el DLM, el vendaje multicapa, la cinesiterapia y los cuidados de la piel.
- Evitar la presoterapia ya que no se dispone de datos.
- Adaptar la TDL a las condiciones del paciente y su tratamiento.

**Bibliografía**

1. Zvonik M, Földi E, Felmerer G. The effects of reduction operation with genital lymphedema on the frequency of erysipelas and the quality of life. *Lymphology*. 2011 Sep;44(3):121-30.
2. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.

3. Felmerer G, Tobbia D, Zvonik M. A new classification of genital lymphoedema and its surgical treatment. Proceedings of the 23rd International Congress of Lymphology; 2011 Sept 19-23; Malmö, Sweden.
4. Földi M, Földi E, Kubik S. (editors). Textbook of lymphology for physicians and lymphedema therapists. Munchen: Urban & Fisher, 2003.
5. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. *BJU Int.* 2008 Aug;102(4):480-4.
6. Lymphoedema Framework. Template for practice: compression hosiery in lymphoedema. London: MEP Ltd; 2006.
7. Boccardo F, Campisi C, Molinari L, Spinaci S, Dessalvi S, Campisi C. Microsurgical lymphatic-venous. Anastomoses: indications and clinical outcomes. *Eur J Lymphol Relat Probl.* 2013; 24 (69):9-10.
8. Ogunbiyi SO, Modarai B, Smith A, Burnand KG; London Lymphoedema Consortium. Quality of life after surgical reduction for severe primary lymphoedema of the limbs and genitalia. *Br J Surg.* 2009;96(11):1274-9.
9. Gómez FM, Martínez-Rodrigo J, Martí-Bonmatí L, Santos E, Forner I, Lloret M, Pérez-Enguix D, García-Marcos R. Transnodal lymphangiography in the diagnosis and treatment of genital lymphedema. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2012; 35(6): 1488-91.
10. Adriaenssens N, Verbelen H, Lievens P, Lamote J. Lymphedema of the operated and irradiated breast in breast cancer patients following breast conserving surgery and radiotherapy. *Lymphology.* 2012;45(4):154-64.
11. Delay E, Gosset J, Toussoun G, Delaporte T, Delbaere M. [Post-treatment sequelae after breast cancer conservative surgery]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2008;53(2):135-52.
12. Ronka RH, Pamilo MS, von Smitten KA, Leidenius MH. Breast lymphedema after breast conserving treatment. *Acta Oncol.* 2004;43(6):551-7.
13. Adriaenssens N, Belsack D, Buyl R, Ruggiero L, Breucq C, De Mey J, et al. Ultrasound elastography as an objective diagnostic measurement tool for lymphoedema of the treated breast in breast cancer patients following breast conserving surgery and radiotherapy. *Radiol Oncol.* 2012; 46(4):284-95.
14. Johansson K, Lahtinen T, Björk-Eriksson T. Breast edema following breast conserving surgery and radiotherapy. Preliminary results. In: Abstracts of the XXXIX ESL Congress; 2013 June 6-8; Valencia, Spain. *Eur J Lymphol Relat Probl.* 2013;24(67-68):22.
15. Viñas F. La linfa y su drenaje manual. Ed. Integral. Barcelona. 1991.
16. Williams A. Breast and trunk oedema after treatment for breast cancer. *J Lymphoedema.* 2006; 1(1):32-9.
17. Piller N, Heidenreich B, Douglass J, Rice J, Birrell S, Moseley A. Increased fluid accumulation (oedema/lymphoedema) and hardening in the breasts associated with poorly fitted bras. In: Proceedings of the 23rd International Congress of Lymphology. The 23rd International Congress of Lymphology, Malmö, Sweden. 19-23 September 2011.
18. Head and neck lymphoedema management practices. Amanda Purcell. *Journal of Lymphoedema,* 2013,Vol 8,No2.
19. Prevalence of secondary lymphedema in patients with head and neck cancer. Deng J, Ridner SH, Dietrich MS, Wells N, Wallston KA, Sinard RJ, Cmelak AJ, Murphy BA. *Pain Symptom Manage.* 2012 Feb;43(2):244-52.
20. Factors associated with external and internal lymphedema in patients with head-and-neck cancer Deng J. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2012 Nov 1;84(3).
21. Cheville AL, et al (2003) The grading of lymphedema in oncology clinical trials. *Semin Radiat Oncol* 13(3):214-25.
22. Cheville AL, et al (2003) The grading of lymphedema in oncology clinical trials. *Semin Radiat Oncol* 13(3):214-25.
23. Piso DU, Eckardt A, Liebermann A (2001) Early rehabilitation of head-neck edema after curative surgery for orofacial tumors. *Am J Phys Med Rehabil* 80(4):261-9.
24. Measurement of lymphedema usingultrasonography with the compression method. C.-Y. Lim, H.G. Seo, K. Kim, S.-G. Chung, K.-S. Seo. *Lymphology* 44 (2011) 72-81.
25. Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner, Masseur und Physiotherapeuten 5º Edición . M . Földi, S. Kubik pag 667-671.
26. *Oncol Nurs Forum.* 2011 Jan;38(1) Deng J, Ridner SH, Murphy BA. SourceSchool of Nursing, Vanderbilt University, Nashville, TN, USA.

27. Shaped lymphaticovenular anastomosis for head and neck lymphoedema: A preliminary study. Benoit Ayestaray, Farid Bekara, Jean-Baptiste Andreoletti. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. Volume 66, Issue 2, Pages 201-206, February 2013.
28. Damstra RJ, Jagtman EA, Steijlen PM. Cancer-related secondary lymphoedema due to cutaneous lymphangitis carcinomatosa: clinical presentations and review of literature. *Eur J Cancer Care (Engl)*. 2010 Sep;19(5):669-75.
29. Krathen RA, Orengo IF and Rosen T. *South Med J*. 2003;96(2):164-67.
30. Marcoval J, Moreno A and Peyrí J. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57(4): 577-80.
31. Schuchhardt C, Foldi E, Foldi M. Diagnostic-therapylong term observation of lymphedema following cancer treatment. *J Exper Clin Hematol*. 1985;51:175.
32. Soucek-Hadwiger B & Döller W. Das sekundäre maligne Lymphödem. *Wiener medizinische Wochenschrift*. 2006;156:309-313.
33. Weissleder H, Schuchhardt C. *Lymphedema diagnosis and therapy*. 4th ed. Baden-Baden: Viavital Verlag GmbH; 2008.
34. Schwartz R.A. Cutaneous metastatic disease. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1995;33:161-182.
35. Yun M, Kim T, Cho A and Lee J. FDG-PET in the differentiation of benign from malignant lymphedema. *J Nucl Med*. 2007; 48 (Supplement 2):285P.
36. Godette K, Mondry TE, Johnstone PA. Can manual treatment of lymphedema promote metastasis? *J Soc Integr Oncol*. 2006;4(1):8-12.
37. Ruitler DJ, van Krieken JH, van Muijjen GN, de Waal RM. Tumour metastasis: is tissue an issue? *Lancet Oncol*. 2001;2:109-12.
38. Pinell XA, Kirkpatrick SH, Hawkins K, Mondry TE and Johnstone PAS. Manipulative Therapy of Secondary Lymphedema in the Presence of Locoregional Tumors *Cancer*. 2008;112:950-4.
39. Clemens KE, Jaspers B, Klaschik E and Nieland P. Evaluation of the clinical effectiveness of physiotherapeutic management of lymphoedema in palliative care patients. *Jpn J Clin Oncol*. 2010; 40(11):1068-1072.
40. Hwang KH, Jeong HJ, Kim GC, Sim YJ. Clinical effectiveness of complex decongestive physiotherapy for malignant lymphedema: a pilot study. *Ann Rehabil Med*. 2013;37(3):396-402.
41. Rüter K. Diagnosis and therapy of malignant lymphedema. *Fortschr Med*. 1998;30;116(12): 28-34.
42. Preisler VK, Hage R, and Hoppe F. Indications and risks of manual lymph drainage in head-neck tumors. *Laryngorhinootologie*. 1998;77(4):207-12.
43. Mena Flor E, Mena Flor E, Mena Flor A. Manual Lymphatic drainage in patients with tumoral activity. *Journal Phlebology and Lymphology*. 2009;2:13-15.
44. Laakso L. The role of physiotherapy in palliative care. *Aust Fam Physician*. 2006;35(10):781.



# El paciente con linfedema y su familia: aspectos psicológicos y estrategias de afrontamiento

**Luis Miguel Amurrio López de Gastiain**

Psicólogo especialista en psicología clínica.  
 Psicoterapeuta (FEAP). Colaborador ADELPRISE. Álava.

*“Hay que reconocer el sufrimiento como parte intrínseca de la vida, de no ser así nos negaremos a vivir con plenitud y autenticidad, poniéndonos corazas que se convierten en cárceles que nos aíslan de la vida y de los demás”*

Pema Chödrön <sup>1</sup>

Afrontar un diagnóstico de linfedema supone enfrentarse y adaptarse a una multitud de estresores diferentes: hinchazón de la zona afectada, empleo de prendas de compresión, disconfort, cansancio etc. Estos factores estresantes variarán dependiendo de:

- Edad de aparición de la enfermedad.
- Tipo de linfedema.
- Significado que dé la persona al mismo.
- Estrategias de afrontamiento que posea.
- Su propia carga o “mochila”: antecedentes de la enfermedad en la familia y/o psicopatológicos propios, carácter, tipo de personalidad y apoyo percibido: familiar, social e Institucional, entre otros.
- Acontecimientos vitales estresantes colaterales a la dolencia: problemas económicos, soledad, otras enfermedades etc.

Como consecuencia de esto pueden aparecer las siguientes alteraciones psicológicas <sup>2</sup> (Tabla 1).

**Tabla 1. Alteraciones psicológicas en personas con linfedema.**

Alteración de la imagen corporal: asimetría física, desfiguración etc.
Reacciones emocionales: ansiedad, tristeza, irritabilidad, sentimientos de culpa, enfado, vergüenza, miedo (desconocido, futuro etc.).
Cambios bruscos de humor.
Problemas de autoestima.
Dificultades de atención, concentración y memoria.
Problemas de comunicación: conspiración o pacto de silencio.
Aislamiento socio-familiar.
Problemas relacionados con el sueño.
Problemas de pareja.
Alteraciones sexuales.
Hipervigilancia física obsesiva.
Disminución de actividades (obligatorias: casa, trabajo y/o placenteras: ocio).
Trastornos psicopatológicos: adaptativos, del estado de ánimo, por ansiedad etc.

Con el objetivo de favorecer la adaptación al linfedema la persona afectada y su familia tienen que desarrollar estrategias de afrontamiento que les ayuden a reducir el impacto psicológico y emocional de la enfermedad y sus tratamientos para así poder mejorar su calidad de vida (Tabla 2). En definitiva, es importante que el enfermo potencie su autonomía, tomando

conciencia aquí y ahora<sup>3</sup> de cuanto suceda, adoptando una postura activa a la hora de afrontar el linfedema, responsabilizándose de cuanto piense, sienta y haga, evitando el “victimismo” y aceptando que aunque la vida no vuelva a ser igual después del diagnóstico, no significa que vaya a ser ni mejor ni peor, sino diferente.

**Tabla 2. Estrategias de afrontamiento para la persona con linfedema y su entorno familiar.**

1	Aceptar sin huir aquellas imágenes, pensamientos y sentimientos que le hagan sentir mal, atribuyéndoles una cierta normalidad y permitiendo que sean como son, sin imponer ningún juicio de valor y sin aferrarse a ellos.
2	Expresar los pensamientos y sentimientos por muy dolorosos que éstos sean, aceptando que no siempre hay que poner buena cara y reconociendo que las fluctuaciones anímicas oscilan a lo largo de la vida.
3	Desidentificarse de la emoción siendo observador o testigo de la misma y sin engancharse a ella, p.e.: “yo no soy tristeza, sino que tengo tristeza”.
4	Emplear el sentido del humor. Esto permite descargar y aliviar tensiones, distanciándose de los problemas.
5	Evitar compararse con otros momentos de la vida. Lo que importa es el presente y no el pasado o lo que esté por venir.
6	Desarrollar actividades gratificantes: relajación, meditación, yoga etc. serán buenos aliados a la hora de poder reducir el impacto emocional producido por el linfedema.
7	Valorarse y tratarse con respeto.
8	Cambiar hábitos de vida nocivos por otros más saludables: tomar precauciones con las altas temperaturas, cuidar la piel y la dieta, realizar ejercicio, etc.
9	Buscar información adecuada sobre la enfermedad y sus tratamientos. La más veraz es la que suministra el especialista. Cuidado con la que aparece en internet porque a veces más que ayudar, despista y puede generar mucha angustia. Evitar la resignación o el fatalismo, p.e.: “haga lo que haga, no voy a mejorar” etc. Esto supone cierto malestar psicológico, falta de autocontrol, sumisión y desesperanza, frente a la aceptación y el espíritu de lucha.
10	Sintonizar la cabeza con el cuerpo. En ocasiones, no se escucha lo que el cuerpo transmite y nos dejamos llevar por exigencias que nuestra mente impone, p.e.: querer andar una hora cuando el cuerpo no puede más de media.
11	No huir de la enfermedad sirviéndose de: comida, bebida, limpieza compulsiva, compras, otras adicciones, etc.

12	Emplear las creencias espirituales y/o religiosas como otra herramienta adicional para afrontar el linfedema.
13	Evitar el aislamiento sociofamiliar.
14	Pedir ayuda a la familia y amigos, repartiendo tareas, aunando esfuerzos y dosificando energías.
15	Intentar no minimizar acerca de lo que ocurre: “si es sólo una pequeña hinchazón”, ni dramatizar: “¡toda la vida sufriendo con esto!”
16	Solicitar a su médico, en caso de necesidad, ayuda profesional (psicólogo, trabajador social etc). No es un signo de debilidad, sino una manera de querer salir adelante.
17	Utilizar recursos comunitarios como las Asociaciones de Linfedema (ver en anexos al final de esta guía).

Es interesante observar como a través de experiencias como éstas muchos pacientes crecen y maduran dando un nuevo sentido y significado a sus vidas, saliendo incluso fortalecidos ante la dolencia vivida (resiliencia).

Actualmente la enfermedad no se puede concebir sino enmarcada en un contexto familiar, constituyendo éste un organismo activo compuesto por miembros interdependientes que proporciona cuidado al enfermo y que a su vez también necesita cuidarse.

Ante un diagnóstico de linfedema se puede producir una situación de descontrol y desajuste en el entorno familiar: alteraciones en las relaciones, nuevas responsabilidades e interacciones, cambio de roles entre los diferentes miembros, mayor número de gastos, etc.

Esto obligará a que se vaya produciendo un reajuste en cada familiar asumiendo éste una serie de funciones que tendrá que desempeñar (Tabla 3).

**Tabla 3. Funciones del familiar con el enfermo de linfedema.**

Acompañar a su ser querido durante la dolencia y/o en períodos de reagudización de la misma.
Proporcionar apoyo afectivo y emocional.
Compartir responsabilidades en la toma de decisiones.
Ofrecer cuidados concretos.
Financiar los costes económicos y sociales.
Mantener la estabilidad familiar en un medio de cambio.



Cada familia en conjunto o cada miembro de manera individual suele desarrollar un estilo de afrontamiento particular y a veces contrapuesto, destacándose los siguientes:

- Familias que adoptan un papel activo y sobreprotector con el enfermo y manejan de forma absoluta el control de la nueva situación sin dejar espacio para que él tome sus decisiones.
- Familias que pretenden seguir como si no hubiera pasado nada.
- Familias que muestran un espíritu de lucha realista frente a la enfermedad, fomentando la autonomía del enfermo. Éste sería el conveniente.

Como consecuencia de un mal afrontamiento familiar a la enfermedad, nos encontramos con personas, en especial el cuidador principal, que se sienten al "límite" y sobrepasados por la situación claudicando emocionalmente.

Otro problema habitual lo constituye la denominada: "conspiración o pacto de silencio". La intención es proteger al enfermo y a uno mismo, ocultando información, etc. en un ambiente en el que no se expresan pensamientos, emociones,

en el que no se permite hablar del tema y se actúa como si no pasara nada.

Hay que prestar atención y ser congruente no sólo con las palabras (comunicación verbal), sino también con cómo se dicen (comunicación no verbal y paraverbal) y desde dónde se dicen (cabeza, corazón).

Todo esto en un clima en el que se haga por comprender al enfermo, se le escuche activamente, con respeto, sin emitir juicios de valor, con empatía compasiva (el testimonio del paciente hace que yo genere unos pensamientos, sentimientos y emociones y desde éstos yo me relaciono con él), disponibilidad, entrega, aceptación incondicional y autenticidad.

## Bibliografía

1. Chödrön, P. La sabiduría de la no-evasión. Barcelona: Oniro; 2012.
2. ADELPRISE. Personas con linfedema y sus familiares. Guía Psicológica. Vitoria-Gasteiz; 2006.
3. Peñarrubia P. Terapia Gestalt: la vía del vacío fértil. Madrid: Alianza Editorial; 2008.

## El equipo sanitario ante la persona con linfedema y su entorno

**Luis Miguel Amurrio López de Gastiain**

Psicólogo especialista en psicología clínica.

Psicoterapeuta (FEAP). Colaborador ADELPRISE. Álava.

*“La mayor recompensa de nuestro trabajo no es lo que nos pagan por él, sino aquello en lo que nos convierte”*

John Ruskin

Junto a un mayor conocimiento por parte de los profesionales sanitarios acerca del linfedema y de los tratamientos idóneos para mejorarlo, hay que tener presente cuáles son las necesidades que les refieren estas personas y sus familiares, para poder desarrollar una intervención eficaz (Tabla 1).

Por todo lo vivido el paciente se muestra ante el especialista muy vulnerable, con miedos y preocupaciones, falta de información, etc. que el sanitario puede manejar siguiendo unas pautas básicas<sup>1</sup> (Tabla 2, en página siguiente).

Todas estas pautas permitirán al profesional adoptar una actitud de **empatía compasiva** que es la idónea para entender la situación del paciente y sentirse movido a ayudarle, favoreciendo su autonomía y potenciando sus propios recursos.

**Tabla 1. Necesidades del paciente con linfedema y la familia hacia los sanitarios.**

- Aumentar la información que reciben del sanitario, sirviéndoles de orientación y guía.
- Creer que quienes se ocupan de ellos son competentes profesionalmente.
- Facilitar el acceso a los profesionales para realizar consultas breves o resolver dudas, dedicándoles tiempo.
- Mayor comunicación entre las diferentes personas que forman el equipo que les trata.
- Mejorar la eficacia y conseguir una mayor rapidez en la administración de los tratamientos.
- Participar activamente junto con el especialista en las decisiones terapéuticas.
- Mayor contacto humano del profesional con el paciente basado en el afecto, confianza, respeto, comprensión, empatía compasiva, seguridad, escucha activa, disponibilidad real, etc.
- No ser uno más para el profesional, deshumanizando éste su propia labor e invalidando la experiencia del paciente.
- Disminuir el impacto psicológico y emocional (ver Tabla 2).
- Reducir los gastos médicos generados.

**Tabla 2. Manejo por parte del sanitario del enfermo con linfedema.**

- Establecer una adecuada **relación** con el paciente y/o familia creando un espacio para que ésta se pueda dar. Esta relación será: segura, evitando paternalismos, sin “victimizar”, horizontal, unidireccional (los objetivos son del y para el enfermo y su familia), genuina, continuada, respetuosa, adecuada al nivel cultural y estilo de comunicación de la persona.
- **Presencia:** centrarse en la persona, mostrando disponibilidad, atención plena aquí y ahora (ser consciente de mí y de lo que me comunica con el otro).
- **Facilitación:** consiste en indagar en el paciente por medio de la pregunta, sin dar por hecho lo que necesita, sin ofrecer consejos prematuros. Se realiza con paciencia, mostrándole seguridad, sabiendo mirar, acompañando la expresión emocional, asintiendo a lo que muestra, equilibrando lo negativo y positivo que manifieste, reforzando las estrategias de afrontamiento adaptativas que esté empleando, evitando el empleo de frases hechas: “tienes que ser fuerte”, “lucha por tu mujer e hijos”, etc.
- **Contacto** a dos niveles: primero con los aspectos internos (sensaciones, sentimientos, necesidades, pensamientos, etc.) del enfermo y con los propios como forma de autoconocimiento, y segundo con los externos (captando lo obvio de lo que ocurre mediante los sentidos).
- **Sintonía:** ser sensible al otro, identificando y compartiendo lo que necesite en ese momento. La sintonía provee seguridad y estabilidad. Existen diferentes maneras de hacerla: *rítmicamente:* el sanitario sigue la cadencia y el tempo del otro. *Afectivamente:* los aspectos emocionales llevan un ritmo más lento que los cognitivos y necesitan mayor tiempo para su elaboración, etc.
- **Implicación** con la persona, comprometiéndose y siendo coherente con ella pero sin engancharse a la misma.
- **Armonía:** es la base para que se establezca un buen contacto. Es la que produce paz, calma, satisfacción, plenitud y tranquilidad, anhelando el bien para el enfermo. No se puede estar bien implicado con otro a no ser que se esté en armonía con él.
- **Escucha activa:** implica saber interpretar el significado de lo que se dice, así como la intención con la que se dice y el lugar desde donde se dice. Tiene que ser atenta, centrada en el presente, intensa hacia el otro y nosotros mismos. Es difícil, incómoda, pero muy útil.
- **Mantener silencios:** saber estar sin decir nada es también una forma de hacer. En ocasiones un apretón de manos, una mirada cómplice es más útil que la palabra.

Ésta junto a la **autocompasión** producida cuando estamos sufriendo y sentimos el impulso de ayudarnos y cuidarnos y a la **amabilidad amorosa**, al desear la “felicidad” para cualquier otra persona independientemente de su situación actual<sup>3</sup>, se consideran imprescindibles en la labor de acompañamiento del profesional sanitario al enfermo de linfedema y su familia.

Es imprescindible abordar este tipo de patología en equipos interdisciplinarios (médico, psicólogo, fisioterapeuta, enfermera, trabajadora social, auxiliar de clínica, asesor espiritual) desde un modelo bio-psico-socio-espiritual que permita tener una visión holística e integral de la persona y su familia como unidad a tratar,

recurriendo al profesional que se necesite en función de las demandas existentes, consensuando las opiniones de todos. Desde esta posición será fácil evitar el desgaste por empatía del profesional asociado al cuidado de otros que padecen sufrimiento emocional, resultando el trabajo más satisfactorio, lo que le posibilitará un mayor crecimiento personal.

En un estudio realizado a 96 pacientes afectados por linfedemas primarios o secundarios de las extremidades, se objetivó una significativa reducción de la ansiedad en aquellos pacientes que habían recibido asistencia psicológica (50%), así como una optimización de los resultados obtenidos por el tratamiento administrado.

**Tabla 3. Rol del psicólogo en linfedema.**

- Realizar programas de promoción para la salud.
- Evaluar y valorar el impacto psicológico (cognitivo, físico, emocional, conductual y espiritual) individual y/o familiar ante la enfermedad (diagnóstico, tratamiento, recaída, curación y duelo) y sus tratamientos.
- Diagnosticar psicológicamente al enfermo y/o su familia.
- Evaluar los recursos y estilos de afrontamiento de la persona.
- Promover la adaptación psicológica del paciente y/o su familia llevando a cabo una intervención psicoterapéutica (individual, familiar, de pareja y/o grupal) que proporcione herramientas de manejo para afrontar la situación.
- Asesorar a otros profesionales de los equipos implicados en la atención del paciente y su familia.
- Prestar atención psicológica al personal sanitario que lo requiera.
- Realizar formación a profesionales de la salud y población general.
- Participar en proyectos de investigación.

Datos como éste revelan la necesidad de incorporar la figura del psicólogo a los equipos que intervienen con este tipo de pacientes y sus familias<sup>2</sup> desempeñando unos roles específicos (Tabla 3).

¿Cuándo es aconsejable derivar al psicólogo?:

- Cuando el enfermo precise un tratamiento combinado médico-psicólogo.
- Haya sospecha de trastorno mental grave: trastorno adaptativo, de ansiedad, depresión mayor, distimia, consumo de sustancias psicoactivas, etc.
- Exista respuesta terapéutica no adecuada o un empeoramiento psicológico significativo.
- Ante una demanda propia del enfermo y/o familiar.
- Por incumplimiento de medidas terapéuticas (p.e.: rechazo a las prendas de contención).
- A padres de niños con diagnóstico de linfedema congénito que presentan dificultades a la hora de aceptar y afrontar el mismo.
- Si se refieren respuestas de este tipo: embotamiento emocional, angustia, insomnio, cambios bruscos de humor, miedo desadaptativo, gran número de síntomas físicos de origen psicológico,

dificultades continuadas de funcionamiento personal, de pareja, familiar, social, laboral que aun estando justificadas por la enfermedad y/o los tratamientos interfieran en su vida diaria.

Finalmente no hay que olvidar que la actitud del personal sanitario es la auténtica y verdadera herramienta terapéutica muy por encima del conocimiento científico que éste tenga que, si bien es imprescindible, no es lo único que ayuda al paciente y/o su familia. Una persona es persona a través de otros y nuestra humanidad se encuentra unida a la de los demás. Somos un todo interrelacionado<sup>4</sup>.

### Bibliografía

1. Erskine R. Theories and Methods of an Integrative Transactional Analysis. A Volume of Selected Articles. San Francisco: TA Press; 1997.
2. Gulias S, Nieto S. La asistencia psicológica y su importancia en el tratamiento médico del linfedema. *Flebología y Linfología/Lecturas Vasculares*. 2007; 4:179-187.
3. Jäger W. La ola es el mar. Espiritualidad mística. Bilbao: Desclée de Brower, 2002.
4. Germer, G.K. El poder del mindfulness. Barcelona. Paidós, 2011.



## Linfedema y discapacidad

### Belén Alonso Álvarez

Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de Sección del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Inmaculada García Montes

Jefa de servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

El linfedema, además de provocar cambios físicos, puede producir alteraciones psicosociales en los pacientes que lo sufren y su entorno.

Es necesario diferenciar los conceptos de discapacidad y dependencia:

La **discapacidad** consiste en una limitación derivada de una deficiencia permanente, por lo que es un concepto relativo y relacional. La **dependencia** implica la necesidad de ayuda de otra persona para la realización de las actividades de la vida diaria (comer, vestirse, aseo, etc.).

El linfedema puede producir limitaciones, supone una deficiencia en el funcionamiento del sistema linfático y hoy por hoy es crónico y permanente. Por todo ello, podemos afirmar que se trata de un proceso potencialmente discapacitante.

En nuestro país, son los profesionales de los Centros Base del IMSERSO, los encargados de realizar la valoración de la discapacidad consecuencia de cualquier tipo de patología y situación social. (*Real Decreto 1971/1999, de 23 de diciembre, de procedimiento para el reconocimiento, declaración y calificación del grado de minusvalía; Corrección de errores BOE nº 62, 13 marzo 2000*).

La evaluación es llevada a cabo por el médico (generalmente especialistas en rehabilitación) y/o psicólogo (según corresponda), y se realiza de acuerdo con los baremos oficiales.

El **grado de Discapacidad** será la suma de las limitaciones físicas y psíquicas, que condicionan el porcentaje de limitación de la actividad global, al que habrá que sumar, en caso de ser superior al 25%, los factores psicosociales complementarios (entorno familiar, situación económica, laboral y profesional, niveles educativos y culturales y factores del entorno).

$$\text{DISCAPACIDAD} = \% \text{ de limitación FÍSICA} + \\ \% \text{ de limitación PSÍQUICA} \pm \\ \text{Factores sociales complementarios}$$

En pacientes con linfedema, se valorarán desde el punto de vista físico, la gravedad del edema tanto en volumen como en consistencia, las posibles alteraciones cutáneas asociadas, la posible limitación de movilidad y/o fuerza del miembro afecto o el dolor.

Todos ellos pueden condicionar, generalmente de forma parcial, una limitación para llevar a cabo de forma independiente las actividades de la vida diaria (AVD) y/o trabajo (coger pesos, realizar sobreesfuerzos, realizar tareas que obliguen a mantener codos o rodillas flexionados, sedestación o bipedestación prolongada, etc.).

Las prestaciones por discapacidad dependen del porcentaje alcanzado y los grados de la misma pueden ser:

- **Nulo (0%):** la deficiencia no limita las AVD.
- **Leve (1-24%):** presenta alguna dificultad en las AVD, pero puede realizar la práctica totalidad de las mismas.
- **Moderado (25-49%):** imposibilidad o disminución importante de la capacidad de la persona para realizar algunas de las AVD, siendo independiente en las actividades de autocuidado.
- **Grave (50-75%):** disminución importante o imposibilidad para la realización de la mayoría de las AVD, pudiendo estar afectada alguna de las actividades de autocuidado.
- **Muy grave (>75%):** imposibilidad para la realización de las AVD.

En lo que se refiere a la **Incapacidad** laboral, en general, el linfedema permite una vida laboral activa, salvo los casos más severos o con afectación bilateral, que pueden condicionar la incapacidad permanente total y en casos muy graves, la incapacidad laboral absoluta.

Durante los periodos de tratamiento de choque del linfedema, el paciente llevará vendajes multicapa día y noche, que reducen la movilidad y función del miembro tratado, impidiendo adoptar posiciones de flexión de codos y/o rodillas y desarrollar tareas tales como manipular o levantar objetos, teclear ordenador cuando se trate el miembro superior, permanecer en bipedestación prolongada o subir y bajar escaleras, cuando se trate el miembro inferior.

Todo ello puede limitar el desarrollo de la actividad profesional habitual y el transporte, lo que puede dar justificar periodos de incapacidad temporal.

## Anexo A

# Consejos de la Sociedad Internacional de Linfología

### a.1 Prevención del linfedema en extremidades superiores

#### Consejos para la prevención del linfedema en las extremidades superiores

1. Asegúrese de que todas las inyecciones que le den, y de que todas las muestras de sangre se tomen del brazo que no está afectado.
2. Evite el usar camisones de noche o ropa con elástico en las mangas.
3. Cargue su cartera o paquetes pesados con el brazo que no está afectado.
4. Use una afeitadora eléctrica cuando se vaya a afeitar las axilas.
5. Evite las quemaduras por el sol y otras quemaduras en el brazo afectado.
6. Asegúrese de que todos los exámenes de la presión sanguínea se hagan en el brazo que no está afectado.
7. Use guantes cuando esté haciendo algo de jardinería y cuando esté usando detergentes fuertes para el hogar.
8. Limpie la piel del brazo afectado diariamente y use loción. Cuando se esté secando el brazo, hágalo suavemente pero de una forma minuciosa.
9. Mantenga el brazo elevado cuando sea posible.
10. Haga ejercicio diariamente para mejorar el drenaje, pero primero consulte con su médico.
11. Mantenga una dieta bien balanceada, baja en sodio.
12. Evite las temperaturas extremas bien sea caliente o fría, como las bolsas térmicas calientes o frías (en algunos países se les llaman bombas).
13. Cuide sus uñas apropiadamente y evite cortar sus cutículas.
14. Limpie todas las cortaduras con jabón y agua, y después aplique un ungüento bactericida y una venda esterilizada.
15. Proteja sus dedos de las punzadas con agujas y con objetos afilados. Use un dedal cuando esté cosiendo.
16. Evite los movimientos vigorosos, repetitivos en contra de resistencia (como decir estregar, halar o empujar) con el brazo afectado.
17. Notifique a su médico inmediatamente si hay cualquier señal de infección, como enrojecimiento, calor, aumento en la hinchazón, o fiebre.



## a.2 Prevención del linfedema en extremidades inferiores

1. De ningún modo ignorar el más mínimo incremento de tamaño de los dedos del pie, tobillo, pierna, abdomen, genitales (contacte inmediatamente con su médico).
2. Nunca permita que le pongan una inyección o le extraigan sangre de la/s pierna/s afectada/s.
3. Mantenga la pierna edematosa o “con riesgo” muy limpia. Utilice una loción (Eucerín, Nivea) después del baño. Cuando se seque, hágalo con delicadeza pero concienzudamente. Asegúrese que está seco cualquier pliegue o entre los dedos.
4. Evitar movimientos vigorosos y repetitivos contra resistencia con las piernas afectadas.
5. No utilizar calcetines, medias o ropa interior con goma elástica apretada.
6. Evitar cambios de temperatura extremos en el baño, tomando el sol (no la sauna y baños calientes). Proteger las piernas del sol.
7. Evitar cualquier tipo de traumatismos (rozas, cortes, quemaduras del sol u otras quemaduras, lesiones por deporte, picaduras de insectos, rasguños de gatos).
8. Al hacerse la pedicura, no cortar las cutículas (informar a la manicura).
9. El ejercicio es importante, pero consúltelo con su médico. No cansar la pierna; si empieza a doler, échese y ponga la pierna en alto. *Ejercicios recomendados:* andar, natación, aeróbic suave, bicicleta y yoga.
10. Al viajar en avión los pacientes con linfedema (con riesgo) deben usar medias de compresión. También pueden precisar unas vendas si el viaje va a ser largo. Ande por el pasillo durante el viaje.
11. Utilice una máquina eléctrica para afeitarse las piernas. Mantenga la máquina siempre con los cabezales a punto.
12. Las personas con un linfedema deben utilizar unas medias de compresión bien ajustadas durante las horas de trabajo. Cada 4-6 meses por lo menos, visitar a su terapeuta para un seguimiento. Si la media está muy floja es muy posible que la circunferencia de la pierna se haya reducido o que la media ya está vieja y habrá que cambiarla.
13. Advertencia: Si nota erupción, ampollas, enrojecimiento o incremento de temperatura o fiebre, acuda a su médico inmediatamente. Una inflamación o infección en la pierna afectada pudiera ser el principio o un empeoramiento del linfedema.
14. Manténgase en su peso ideal con una dieta equilibrada, baja en sodio y alta en fibra. Evite fumar y tomar bebidas alcohólicas. Un linfedema es un edema rico en proteínas que no está relacionado con las proteínas que se encuentran en las comidas. El comer menos proteínas no reducirá el elemento proteínico en el flujo linfático, sino que debilitará el tejido conectivo y posiblemente empeorará la afección. La dieta deberá contener proteínas fácilmente digeribles como son el pollo y el pescado.
15. Utilice siempre zapato cerrado (con empeine alto o unas botas bien ajustadas son altamente recomendables). No utilizar sandalias, zapatillas o andar descalzo. Después de nadar secar muy bien los pies.
16. Visitar al podólogo una vez al año como profilaxis (para asegurarse de que no tiene hongos, uñeros, callosidades o zonas de presión).
17. Utilizar siempre calcetines y medias limpios.
18. Utilizar polvos de talco en los pies, especialmente si le sudan mucho. Los polvos de talco harán más fácil la colocación de las medias de compresión. También utilice guantes de goma al ponerse las medias.

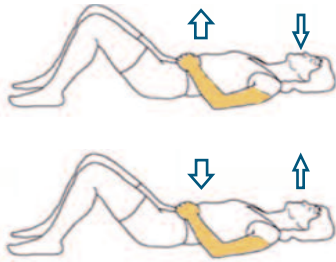
## Anexo B

### Ejercicios para linfedema

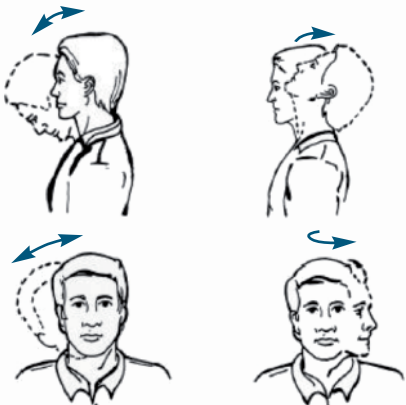
#### b.1. Ejercicios para linfedema de miembro superior

Los ejercicios deben realizarse 2 veces al día, con una duración aproximada de 30 minutos cada sesión. Se recomienda hacerlos con la prenda de contención (media o manga) puesta.

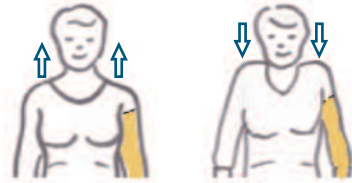
**Ejercicio 1.** Respiración. Tomar todo el aire que se pueda por la nariz elevando el abdomen y expulsarlo lentamente por la boca descendiendo el abdomen. Realizar 5 repeticiones.



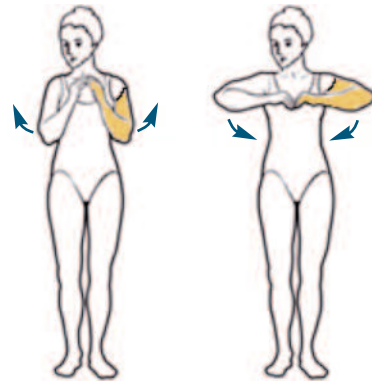
**Ejercicio 2.** Flexión, extensión, lateralización y rotación de cabeza hacia la derecha y la izquierda. 5 repeticiones de cada movimiento.



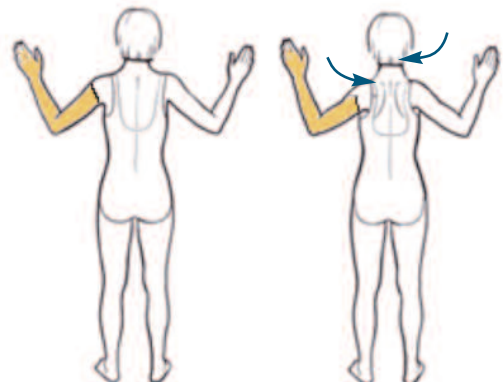
**Ejercicio 3.** Elevación de hombros. 10 repeticiones.



**Ejercicio 4.** Flexionar codos y elevarlos hasta la horizontal. 10 repeticiones.



**Ejercicio 5.** Flexionar codos e intentar juntar los hombros por detrás. 10 repeticiones.



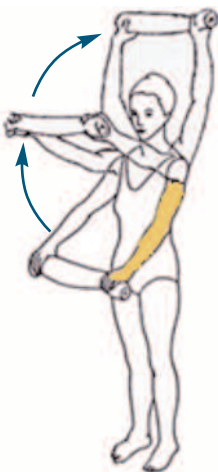
**Ejercicio 6.** Elevar brazo extendido y realizar círculos con la mano. 10 repeticiones con cada brazo.



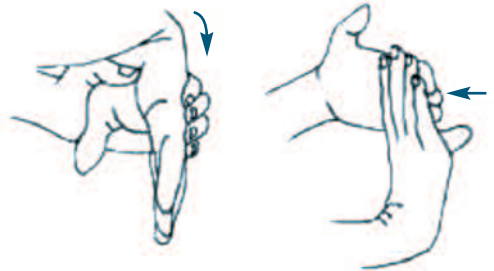
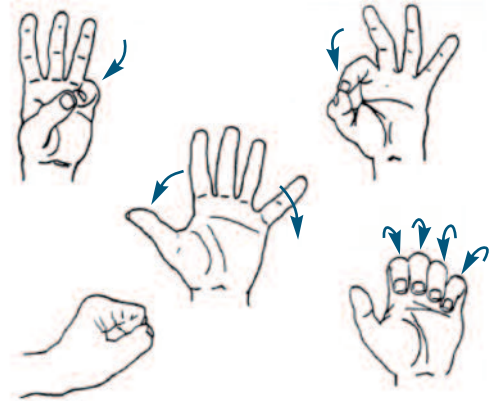
**Ejercicio 7.** Rotación de tronco con las manos sobre la nuca. 10 repeticiones a cada lado.



**Ejercicio 8.** Coger una toalla y elevarla con los brazos estirados. 10 repeticiones.



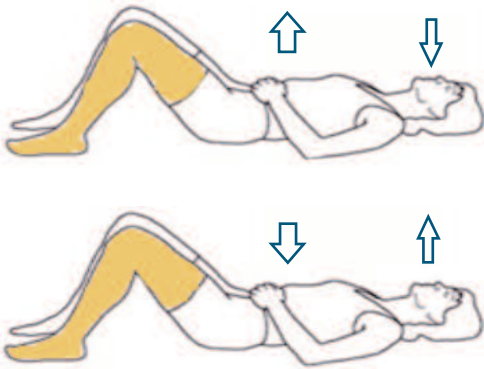
**Ejercicio 9.** Movimientos con la mano; hacer la pinza con todos los dedos, abrir y cerrar la mano, "decir adiós con la mano", flexionar y estirar la muñeca, apretar una pelota de espuma, flexionar y estirar los dedos. 10 repeticiones de cada movimiento.



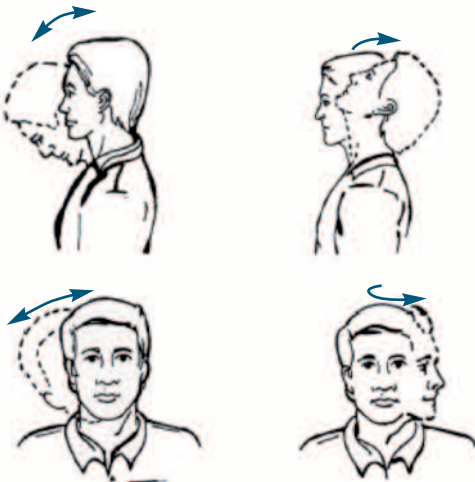
## b.2. Ejercicios para linfedema de miembro inferior

Los ejercicios deben realizarse 2 veces al día, con una duración aproximada de 30 minutos cada sesión. Se recomienda hacerlos con la prenda de contención (media o manga) puesta.

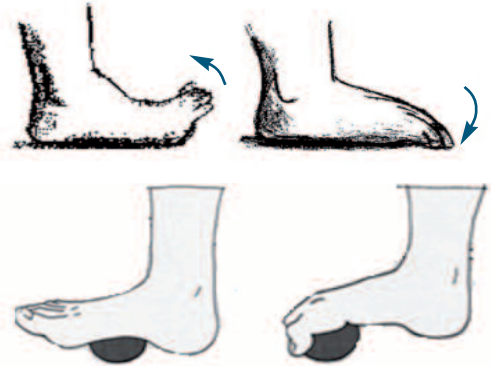
**Ejercicio 1.** Respiración. Tomar todo el aire que se pueda por la nariz elevando el abdomen y expulsarlo lentamente por la boca descendiendo el abdomen. Realizar 5 repeticiones.



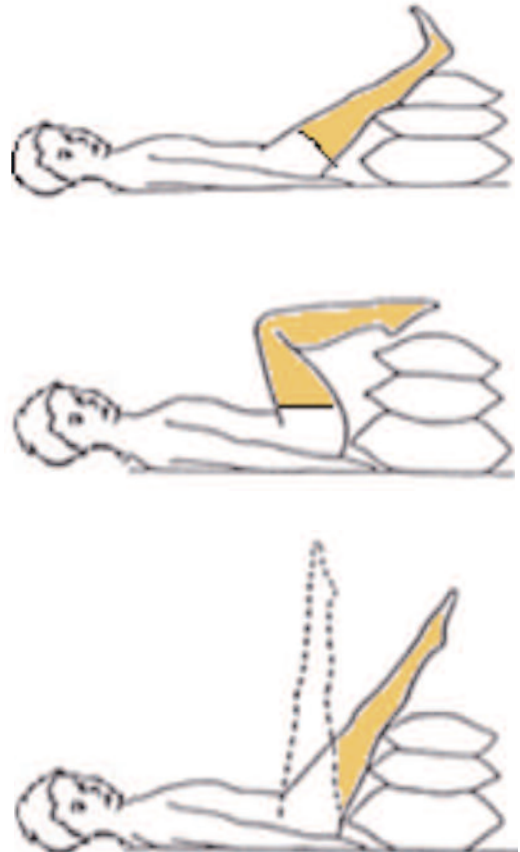
**Ejercicio 2.** Flexión, extensión, lateralización y rotación de cabeza hacia la derecha y la izquierda. Realizar 5 repeticiones de cada movimiento.



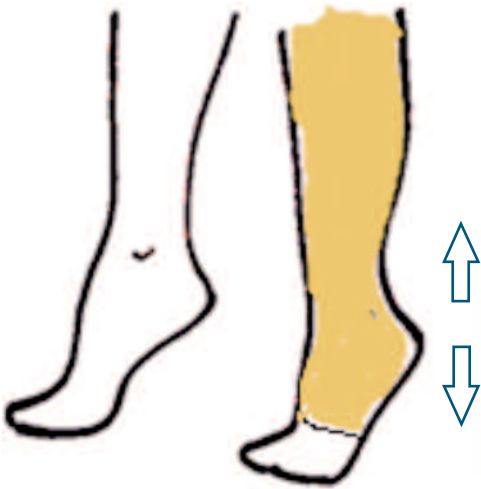
**Ejercicio 3.** Flexionar y estirar los dedos de los pies, rodar una pelota por la planta del pie.



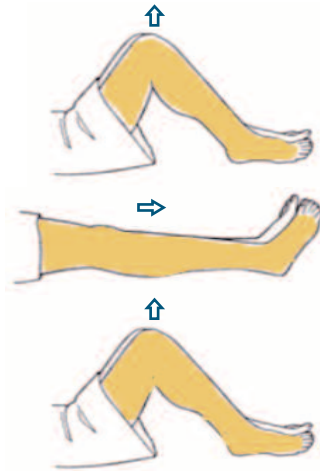
**Ejercicio 4.** Tumbado con las piernas sobre unos almohadones, flexionar y estirar las piernas. 10 repeticiones.



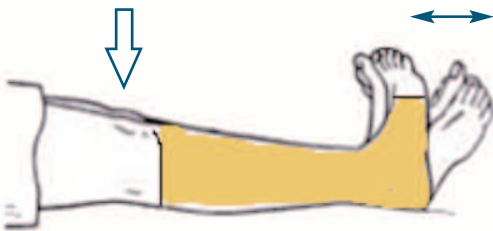
**Ejercicio 5.** Ponerse de puntillas y de talones. 10 repeticiones.



**Ejercicio 8.** Tumbado, flexionar y estirar las rodillas. 10 repeticiones.



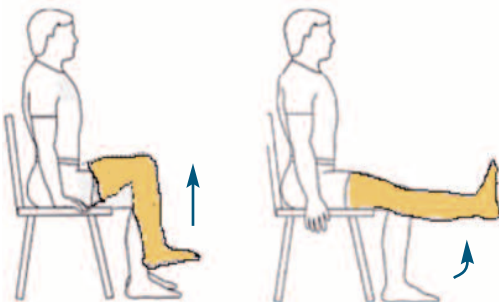
**Ejercicio 6.** Con la pierna estirada, apretar la rodilla contra el suelo y llevar la punta del pie hacia delante y detrás. 10 repeticiones.



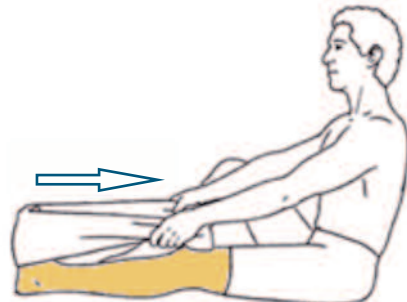
**Ejercicio 9.** Sentado con una pelota entre las rodillas, apretar suavemente la pelota y soltar. 10 repeticiones.



**Ejercicio 7.** Sentado, flexionar y estirar la rodilla hasta la horizontal. 10 repeticiones.



**Ejercicio 10.** Sentado, llevar la punta del pie hacia detrás, ayudándose de una toalla. Aguantar el estiramiento 20 segundos. Realizar 2 veces.



## Anexo C

### Consejos de alimentación en linfedema

#### Marta Anguera Salvatella

Dietista-Nutricionista. LIMFACAT (Associació Catalana d'Afectats de Limfedema).  
Profesora de Facultat de Ciències de la Salut Blanquerna. Universitat Ramon Llull

La dieta de los pacientes afectados de linfedema tiene que ser saludable, variada, equilibrada, y con una aportación energética en función de las necesidades de cada persona y la actividad física que realice.

Las medidas dietéticas que tienen que seguir los pacientes afectados de linfedema tanto primario como secundario pasan por hacer una reducción de grasas, de forma que aporten aproximadamente el 20% de la energía de la dieta, en lugar del 30-35% recomendado a la dieta actual. Es importante priorizar las grasas insaturadas y con un efecto antiinflamatorio.

Las podemos encontrar en el pescado graso o azul (sardinas, salmón, atún, caballa, etc.), los frutos secos (especialmente las nueces), las semillas de lino y la soja por su contenido en grasas omega-3, y el aceite de oliva virgen. Hay que disminuir el

consumo de alimentos con un elevado contenido en grasa saturada (quesos curados, nata, mantequilla, leche entera, embutidos, carne roja, productos elaborados con aceites de coco y palma) y alimentos que aporten una elevada cantidad de azúcares añadidos: azúcar, zumos de fruta, refrescos, bollería, etc.

Se recomienda una aportación óptima de proteínas, que para el adulto están alrededor de 0,8-1 gramo por kg de peso y día (la dieta actual a menudo tiende a abusar de estos nutrientes). Una forma correcta de conseguir este nutriente sin incrementar el consumo de grasas, es a través de las legumbres, la carne blanca (pollo, conejo, pavo) y el pescado. Y finalmente una aportación de verduras y hortalizas diaria, de forma que se consigue junto con la fruta, cubrir una parte importante de los requerimientos de fibra y minerales y vitaminas antioxidantes.

**Tabla 1. Ejemplo de menú de 1 día.**

<b>DESAYUNO</b>	1 vaso de leche desnatada o bebida vegetal enriquecida en calcio. 1 puñado de cereales integrales o muesli.
<b>MEDIA MAÑANA</b>	Pan integral con pavo o jamón de york o queso bajo en grasa. 1 fruta.
<b>COMIDA</b>	Ensalada variada. Potaje de legumbres. 1 yogurt desnatado.
<b>MERIENDA</b>	1 yogurt desnatado. 1 fruta o 1 puñado de frutos secos (3 nueces).
<b>CENA</b>	Verdura con patata. Pescado al horno. 1 fruta fresca.

Tabla 2. Para organizar las comidas y cenas de la semana esta plantilla puede ser muy útil.

LUNES	MARTES	MIÉRCOLES	JUEVES	VIERNES	SÁBADO	DOMINGO
<b>COMIDAS</b>						
Ensalada Legumbre Yogurt	Verdura Pasta Carne blanca Fruta	Verdura Patata Pescado graso Fruta	Ensalada Legumbre Yogurt	Ensalada Pasta Marisco Yogurt D	Ensalada Legumbre Yogurt	Ensalada Pasta Carne Yogurt D
<b>CENAS</b>						
Verdura Patata Pescado blanco Fruta	Ensalada Arroz Huevo Yogurt D	Ensalada Pasta Carne blanca Yogurt D	Verdura Pan Huevo Fruta	Verdura Arroz Pescado graso Fruta	Verdura Patata Huevo Fruta	Ensalada Pan Pescado graso Fruta
Las coccciones más indicadas por su bajo contenido en grasas son: hervidos, vapor, papillote, plancha, horno y grill.						

Tabla 3. Ejemplo de menú semanal.

LUNES	MARTES	MIÉRCOLES	JUEVES	VIERNES	SÁBADO	DOMINGO
<b>COMIDAS</b>						
Ensalada de garbanzos, cebolla, pimiento, tomate y 5 aceitunas. Yogurt.	Sanfaina con cous-cous. Conejo a la plancha. Fruta de temporada.	Patata al horno. Salmón con ajos tiernos a la papillote. Fruta de temporada.	Ensalada de lechugas variadas con tomates cherry y zanahoria. Judías blancas con almejas. Yogurt.	Ensalada de canónigos, cebolla y pimiento rojo. Espaguetis con gambas. Yogurt desnatado.	Ensalada de canónigos con rúcula, mango y queso tierno. Garbanzos con espinacas. Yogurt desnatado.	Ensalada de endibias con salsa roquefort*. Lasaña de ternera y cerdo. Yogurt desnatado.
<b>CENAS</b>						
Crema de calabaza. Bacalao al horno. Fruta de temporada.	Crema fría de sandía y tomate. Arroz a la cubana con salsa de tomate y cebolla. 1 Huevo cocido a la plancha. Yogurt desnatado.	Ensalada de pasta con tomate y pepino. Pollo al horno con cebolla. Yogurt desnatado.	Revuelto de espárragos y ajos tiernos con huevo. Pan tostado. Fruta de temporada.	Pisto con atún. Arroz integral de guarnición. Fruta de temporada.	Gazpacho. Tortilla de patata y cebolla**. Fruta de temporada.	Ensalada de tomate con atún. Pizza de tomate***, mozzarella y orégano. Fruta de temporada.
* Salsa roquefort: con yogurt desnatado, queso roquefort y muy poco aceite de oliva.						
** Se cuece la patata y cebolla al microondas sin aceite y a continuación se hace la tortilla en la sartén.						
*** Se puede usar una base de pizza ya preparada congelada o refrigerada.						

## Anexo D

### Asociaciones de linfedema en España



**FEDEAL**

(Federación Española de Asociaciones de Linfedema)

Zaragoza: C/ Honorio García Condoy 12, local. 50007  
Tel: 976 37 90 24 • 650 83 53 45  
E-mail: federacionfedeval@gmail.com



**LIMFACAT**

(Associació Catalana D'Afectats de Linfedema)

Terrassa: Rambla Francesc Macià 189  
Barcelona: C/ Marc Aureli 14, baixos. 08006  
Tel: 654 50 26 53 • 639 90 98 41  
E-mail: info@limfacat.org • Web: www.limfacat.org



**ADPLA**

(Asociación de Personas con Linfedema de Aragón)

C/ Honorio García Condoy 12, Interior. 50007 Zaragoza  
Tel: 976 37 90 24 • 650 83 53 45  
E-mail: adpla@adplaragon.org • Web: www.adplaaragon.org



**AGL (Asociación Galega de Linfedema)**

C/ López Ballesteros 7, Oficina 6. Villagarcía de Arousa. Pontevedra  
Tel: 986 50 54 43 • 618 30 75 62  
E-mail: info@linfedemagalicia.org  
Web: www.linfedemagalicia.com

asociación de afectados de  
linfedemas primarios y secundarios



**ADELPRISE**

(Asociación de afectados con linfedema de Álava)

C/ Pintor Vicente Abreu 7, bajo. 01008 Vitoria-Gasteiz  
Tel: 600 55 51 05 • 945 22 60 61  
E-mail: adelprise@yahoo.es • Web: www.adelprise.org



**ACVEL**

(Asociación de personas con linfedema de Valencia)

C/ Fuencaliente 1. 46023 Valencia  
Tel: 663 03 70 43  
E-mail: acvel@hotmail.com • info@acvel.es  
Web: www.acvel.es



**AMAL**

(Asociación de personas con linfedema de Madrid)

C/ San Bernardo 97-99, Edificio Colomina,  
planta 3ª, Oficina F2. 28015 Madrid  
Tel: 915 91 35 88 • 620 26 66 49 • 620 26 66 50  
E-mail: asociación@amal.org.es / amal.org.es@gmail.com  
Web: www.amal.org.es



**adelprise sevilla**

**ADELPRISE SEVILLA**

C/ Ronda de Capuchinos 2, Portal 3, 3ªC. 41003 Sevilla  
Tel: 626 00 07 14 • 954 41 16 01 • 639 63 04 47  
E-mail: adelprise.sevilla@gmail.com  
Web: www.sites.google.com/site/webadelprisesevilla



**BIZADELPRISE**

(Asociación de personas con linfedema de Bizkaia)

C/ Ronda s/n, en frente del nº 5. 48005 Bilbao  
Tel: 600 55 51 05 • E-mail: bizadelprise@hotmail.es

**ADELPRISE CYL (Castilla y León)**

Tel: 629 31 85 98  
E-mail: adelprisecyl@gmail.com

**ADELPRISE SANTANDER**

Avda. Cantabria 22, 2ª A. 39012 Santander  
Tel: 942 03 11 39 • 636 42 77 50  
E-mail: adelprisesantander@gmail.com





## ¡Jamás un linfedema debe frustrar nuestra vida!

**Zuriñe Blasco Echeguren**

Paciente con linfedema.

El linfedema es una enfermedad crónica y como toda patología de larga duración tiene repercusiones personales, psicológicas, sociales, familiares, de pareja, escolares y laborales que afectan al enfermo y a su entorno familiar. Este aspecto de cronicidad es muy importante, ya que el hecho de que se desarrolle con lentitud y dure toda la vida ocasiona un deterioro general, en muchos casos incurable.

En este tipo de afecciones hay además un factor preocupante que es el estrés que implica hacer frente de forma prolongada a los desafíos cotidianos, que extendidos en el tiempo, hacen que se agoten las energías del cuerpo mermando la calidad de vida y llevando la enfermedad a otros estadios más complicados como puede ser la depresión y el aislamiento social.

La enfermedad en ocasiones te brinda la oportunidad de ser consciente de lo que te pasa y te falta. Aprendes a desarrollar acciones eficaces para encontrar el camino y mejorar el bienestar y la salud. Es necesaria la comunicación con otras personas y con profesionales para aliviar la situación.

Así mismo, hay que procurar tener una postura activa y positiva, aceptando que la vida no va a ser mejor ni peor sino diferente.

Con ayuda de profesionales entenderás lo que significa tener una enfermedad hoy por hoy incurable y que puede conducir a situaciones de

discapacidad, ayudándote a llevar el tratamiento siguiendo unas pautas de auto cuidado (ejercicios, respiraciones, drenaje manual, vendajes, prendas comprensivas y sobre todo ayuda psicológica), que servirán para mejorar el linfedema y tener una buena calidad de vida.

### ¿Qué podemos esperar para el presente y futuro de esta enfermedad?:

Debería existir una Sanidad plural. Esta patología tiene que ser tratada por equipos multidisciplinares, compuestos por: Médico Linfólogo, Médico Rehabilitador, Cirujano Vasculor, Médico Oncólogo, Médico Nutricionista, Psicólogo, Fisioterapeuta y profesionales en Educación Física. Todos estos profesionales deberían tener una coordinación con respecto al tratamiento del linfedema dentro de los centros hospitalarios.

Para las personas que nacemos con un linfedema, es necesario tener un diagnóstico precoz que permita adecuar el tratamiento y la vigilancia y para que, cuando llegue a la adolescencia, el paciente sepa cómo llevar su enfermedad.

Un linfedema sin complicaciones siempre mantendrá una buena evolución y el secreto está en una buena profilaxis, cuidar la higiene y mimar al miembro con linfedema.

**¡Jamás un linfedema debe frustrar nuestra vida!**





*Comfort, Health and Style!*

