



---

**Universidad de Valladolid**

# **FACULTAD DE FISIOTERAPIA DE SORIA**

**Grado en Fisioterapia**

**TRABAJO DE FIN DE GRADO**

## **TRATAMIENTO DEL LINFEDEMA PRIMARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**Presentado por: ARGUIÑE MONTERO BLASCO**

**Tutora: ISABEL CARRERO AYUSO**

**Soria, 19 de junio de 2018**

# ÍNDICE

## Índice de abreviaturas

Resumen.....	1
1. Introducción .....	2
1.1. El sistema linfático.....	2
1.2. Fisiología del sistema linfático .....	5
1.3. Flujos linfáticos .....	6
1.3.1. Sistema linfático de cabeza y cuello .....	6
1.3.2. Sistema linfático de extremidades superiores .....	7
1.3.3. Sistema linfático de extremidades inferiores.....	8
1.3.4. Sistema linfático de pelvis y abdomen .....	9
1.3.5. Flujos linfáticos del tórax .....	9
2. Linfedema .....	9
2.1. Estadios del Linfedema .....	11
2.2. Datos epidemiológicos .....	12
2.3. Factores de riesgo.....	12
2.4. Síntomas.....	13
2.5. Evolución del Linfedema .....	13
2.6. Complicaciones .....	13
2.7. Diagnóstico.....	14
2.8. Diagnóstico diferencial .....	15
2.9. Tratamiento .....	15
3. Justificación.....	16
4. Objetivos.....	16
5. Material y métodos .....	17
6. Caso clínico .....	19
6.1. Anamnesis.....	19
6.2. Valoración.....	20
6.3. Terapia y tratamiento.....	21
7. Resultados y discusión.....	21
8. Conclusión.....	27
9. Bibliografía .....	28
10. Anexos .....	30
Anexo I: Fusión de la clasificación de los linfedemas	
Anexo II: Manifiesto Fedéal	
Anexo III: Consentimiento informado	
Anexo IV: Linfografía	
Anexo V: Valoración	
Anexo VI: Diferencia de Volúmenes	

## ÍNDICE DE ABREVIATURAS

**ADELPRISE:** Asociación de afectados de Linfedemas Primarios y Secundarios de Vitoria

**DLM:** Drenaje Linfático Manual

**EPOC:** Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica

**FEDEAL:** Federación Española de las Asociaciones de Linfedema

**IMC:** Índice de Masa Corporal

**ISL:** *International Society of Lymphology*

**OMS:** Organización Mundial de la Salud

**RM:** Resonancia Magnética

**SERMEF:** Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física

**TC:** Tomografía computarizada

## RESUMEN

El linfedema primario se debe a alteraciones congénitas del sistema linfático que pueden manifestarse desde el nacimiento, la pubertad o más tarde. Está considerada una enfermedad rara por la OMS.

En este trabajo se ha abordado un caso clínico de linfedema primario, se ha hecho repaso de la anatomía y la fisiología del sistema linfático, se han descrito la patología y la clínica del linfedema así como su incidencia y los posibles tratamientos utilizados en su rehabilitación. Para ello se ha realizado una revisión bibliográfica de trabajos publicados sobre el tratamiento de esta patología en los últimos cinco años.

Este tratamiento se basa en la terapia descongestiva compleja que comprende una combinación de distintas terapias que se complementan entre si y que son necesarias para que la patología mejore.

En el caso clínico descrito, el tratamiento del linfedema está siendo efectivo pero se necesita la adhesión de la paciente para que los resultados sigan mejorando a largo plazo ya que esta enfermedad es incurable, lo que supone que sin un tratamiento adecuado puede evolucionar, cronificarse y llegar a ser invalidante.

# 1. INTRODUCCIÓN

## 1.1 EL SISTEMA LINFÁTICO

El sistema linfático es un sistema circulatorio de transporte abierto y de retorno; trabaja conjuntamente con el sistema circulatorio venoso, su misión es transportar sustancias que proceden del intersticio. Gracias a su estructura anatómica este sistema puede absorber elementos que no pueden ser eliminados y transportados por el sistema venoso por su gran tamaño, es lo que se denomina “carga linfática”. Especialmente son proteínas, ácidos grasos de cadena larga, plasma, resto de células y también sustancias extrañas para el cuerpo como virus o bacterias<sup>1,2</sup>.

Hay que diferenciar entre el sistema vascular linfático superficial y el sistema vascular linfático profundo. El primero drena el líquido intersticial de la piel y el segundo drena los músculos, articulaciones, órganos y vasos. Los dos sistemas se comunican mediante vasos linfáticos perforantes<sup>1</sup>.

El sistema linfático se inicia a partir de los capilares linfáticos que desembocan en los colectores prenodales los cuales son de un calibre mayor, estos drenan en los ganglios linfáticos en los que nace el colector postnodal. Estos vasos confluyen en troncos que guiarán la linfa hacia los conductos linfáticos que terminan en el torrente circulatorio sanguíneo. Este no va a ser el único punto de unión entre los dos sistemas, existen uniones linfovenosas en el cuello o en los ganglios linfáticos. Sus componentes son<sup>1</sup>:

- 1- Los capilares linfáticos: se pueden llamar también linfáticos iniciales ya que son el inicio del sistema linfático, son los vasos más pequeños, se encuentran en todo el organismo, son los encargados de absorber la carga linfática del tejido conectivo. Se originan como un fondo de saco dentro del espacio intersticial, formando los colectores linfáticos. Su estructura es parecida a la de los capilares sanguíneos ya que están formados por células endoteliales que están parcialmente superpuestas en los bordes y no están completamente cerradas, lo que hace que puedan abrirse como válvulas aladas, siendo importantes a la hora de regular el paso de macromoléculas<sup>1,2,3</sup>.

Los capilares linfáticos se diferencian de los capilares sanguíneos en que no tienen membrana basal continua, en el citoplasma hay fibrillas con capacidad contráctil y vacuolas transportadoras, así mismo tienen filamentos de fijación que son imprescindibles para la funcionalidad del capilar linfático<sup>1,3</sup>.

- 2- Precolectores: constituyen la unión de los colectores linfáticos, se encargan de llevar la linfa hasta los ganglios linfáticos. Estructuralmente son similares a los

vasos linfáticos tanto de mayor calibre como de menor calibre, tienen unas válvulas que van a determinar la dirección del flujo evitando el reflujo. También tienen células musculares y aperturas murales que van a permitir absorber líquido del tejido conectivo, las funciones de los precolectores son, por un lado, como vasos transportadores, formando la unión entre el vaso inicial y los colectores, y, por otro lado, también pueden absorber carga linfática, pero en menor medida, siendo considerados vasos recolectores<sup>2</sup>.

3- Colectores linfáticos: son de mayor calibre y tamaño, el grosor de sus paredes se estructura con las siguientes capas:

- Íntima: contiene válvulas que determinarán la dirección del flujo. Al segmento situado entre dos válvulas se le denomina linfangión.
- Media: contienen células musculares lisas y fibras de colágeno.
- Adventicia: está unida al tejido conectivo, siendo la capa de sostén.

Cuando aumenta la presión en el colector debido a la entrada de flujo linfático se producirá un estiramiento en la pared y consecuentemente aumentará el grado de tensión, esto será el desencadenante para que las células musculares del angión linfático se contraigan. Esta contracción hace que la linfa vaya hacia arriba, mientras que las válvulas distales se cierran<sup>2</sup>.

4- Colectores posnodales: salen de los ganglios linfáticos para dirigirse a los grandes troncos linfáticos, su estructura es parecida a los colectores prenodales, aunque aumentan en grosor, sobre todo en la capa adventicia y media. También contienen válvulas<sup>1,3</sup>.

5- Troncos linfáticos: representan el final del transporte y del trayecto de la linfa antes de que vuelva a la circulación sanguínea. La estructura es similar a la de los colectores linfáticos siendo la capa muscular más fuerte y la distancia entre las válvulas mayor.

A nivel torácico los troncos son<sup>1,4</sup>:

- Troncos yugulares: drenan los linfáticos de cabeza y cuello.
- Troncos subclavios: reciben la linfa de las extremidades superiores.
- Troncos mediastínicos: drenan las cadenas mamarias internas, las vísceras torácicas y los espacios intercostales, a excepción de los inferiores que desembocarán en la cisterna de Pequet.

A nivel abdominal son<sup>1,4</sup>:

- Tronco lumbar derecho: drena la linfa del hemiabdomen derecho inferior.
- Tronco lumbar izquierdo: drena la linfa del hemiabdomen izquierdo inferior.

- Tronco intestinal: drena la linfa de los órganos abdominales y del tronco lumbar izquierdo.

Estos troncos abdominales se unen en la cisterna de Pequet, desde donde sale el conducto torácico. En esta cisterna se recoge la linfa del intestino, de los miembros inferiores y de los órganos abdominales. En la Figura 1 se recogen los troncos y otros componentes del sistema linfático<sup>4</sup>.

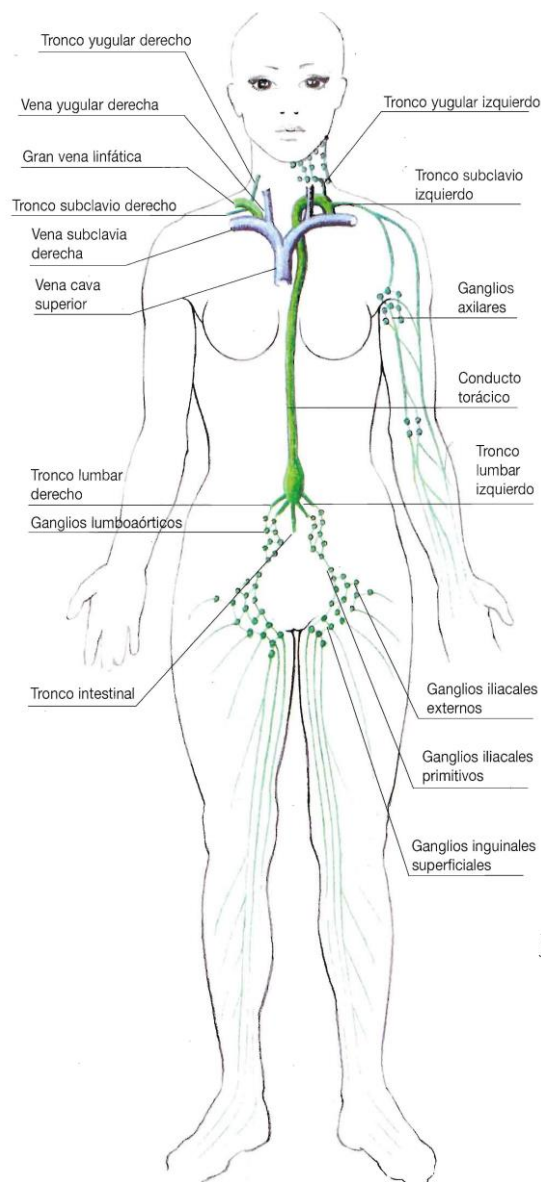


Figura 1. Troncos linfáticos<sup>4</sup>.

- 6- Conductos torácicos: son los vasos más gruesos del sistema linfático; recogen la linfa que procede del hemicuerpo izquierdo, de los miembros inferiores, de la zona abdominal, lumbo-sacra y glútea, del miembro superior izquierdo y de la mitad de la cabeza. El conducto torácico va a desembocar en el ángulo venoso izquierdo donde

confluyen las venas izquierdas de la cabeza y del miembro superior, es decir, la vena yugular interna y la vena subclavia<sup>1,3,4</sup>.

La linfa del hemicuerpo derecho desemboca en el sistema venoso a través del ángulo que forman la vena subclavia derecha y la yugular interna derecha. Este conducto drena la linfa de la extremidad derecha, la mitad de cabeza y el cuello, el lado derecho del tórax, el pulmón derecho y el lado derecho del corazón<sup>1,3,4</sup>.

- 7- Ganglios linfáticos: se encuentran en el trayecto de los vasos linfáticos. En el cuerpo humano hay entre 600-700 y solo en el cuello podemos encontrar unos 160. Aunque su tamaño, número y forma pueden variar, tienen forma de judía y están rodeados de una cápsula de tejido conectivo. En cada región corporal hay un grupo de ganglios propios, a los que se llama ganglios linfáticos regionales. A los ganglios linfáticos llega la carga linfática a través de varios vasos linfáticos que atraviesan la cápsula y vierten el contenido en los senos, son los vasos aferentes. Sin embargo, por el hilio salen uno o dos vasos linfáticos, los vasos eferentes, que transportan la carga linfática ya depurada. Los ganglios están regados por una vena y una arteria y en ellos existen capilares sanguíneos<sup>1,2,3</sup>.

Los ganglios linfáticos se encargan de:

- Filtrar todas las sustancias nocivas perjudiciales para el cuerpo humano y neutralizarlas, es decir limpiar y depurar la linfa antes de devolverla al torrente sanguíneo.
- Ayudar al sistema inmunitario, ya que permiten que las células inmunitarias estén en contacto con los antígenos que están en la linfa.
- Ser el depósito de sustancias no degradables.
- Participar en el intercambio de líquidos<sup>2</sup>.

## 1.2 FISIOLÓGÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO

En los capilares linfáticos, las células endoteliales son las encargadas de regular la captación de líquidos, solutos y partículas por los espacios de las uniones intercelulares, o a través del citoplasma, por transporte vascular, fagocitosis o transferencia de macromoléculas y mediante un sistema metabólico capaz de hacer transferencias de agua e iones a contragradiente de presión que, por concentración selectiva del medio intersticial, van dando lugar a la formación de la linfa<sup>1,3</sup>.

Es importante también la función de las células musculares que tienen la capacidad de propulsión de la linfa en dirección centrípeta, generalmente; este sistema de propulsión está complementado por la actividad muscular, la presión abdominal y los movimientos respiratorios que contribuirán a la progresión de la linfa<sup>1,3</sup>.



El mecanismo de transporte es por medio del linfangión que dirige los fluidos linfáticos en dirección centrípeta. Son corazones linfáticos ya que se contraen de forma independiente y propia, impulsando la linfa<sup>4,5</sup>.

- 1- La linfa: es el líquido que circula por los vasos linfáticos, está formada por agua en mayor proporción, proteínas, sales, macromoléculas de grasa y otras sustancias. Contiene linfocitos y macrófagos<sup>1,3,4</sup>.
- 2- Formación de la linfa: hay dos teorías respecto a la formación de la linfa. La hipótesis de Guyton se basa en la ley de equilibrio de Starling, en el mecanismo de intercambio de líquidos entre el medio intersticial y los capilares. Explicaría por qué los vasos linfáticos conservan las concentraciones proteicas en el intersticio ya que el líquido que va a salir del capilar lleva pocas proteínas, pero estas pueden volver al sistema vascular, lo que provocaría el acúmulo de proteínas, aumentando así la presión oncótica tisular. Esta presión favorece el paso del líquido y proteínas al sistema linfático para restablecer el equilibrio y la dinámica intersticiales. La otra teórica la explica Casley-Smith quien, aparte de explicar la ley de Starling, añade la función de los filamentos de anclaje de las células endoteliales en las fibras de la matriz extracelular, que actúan traccionando, lo que hace que se abran las uniones intercelulares, favoreciendo la carga del sistema linfático, seguida del cierre que se produce al disminuir la tensión intersticial que se origina por el drenaje<sup>1,3</sup>.
- 3- Funciones de la linfa:
  - Función circulatoria y homeostática del tejido intersticial: el 10% del fluido intersticial es drenado por el sistema linfático, responsable del retorno venoso de las proteínas a la sangre.
  - Metabólica: en el proceso de la digestión la linfa transporta las lipoproteínas y los quilomicrones desde el intestino al conducto torácico.
  - Protección en el sistema de defensa físico e inmunológico: en los ganglios linfáticos la linfa regenera anticuerpos y linfocitos, los ganglios actúan de barrera y de filtro para prevenir infecciones o tumores y ayudan para que estos no se propaguen<sup>1,3</sup>.

## 1.3 FLUJOS LINFÁTICOS

### 1.3.1 SISTEMA LINFÁTICO DE CABEZA Y CUELLO.

Los ganglios que reciben la linfa de la cabeza y cuello son:

- Ganglios submandibulares: están en el borde inferior de la mandíbula, drenan la parte externa y la raíz de la nariz, la cavidad nasal (solo la parte anterior), la parte

central de frente, mejillas, párpados (zona interna), labio superior, parte lateral del labio inferior.

- Ganglios submentonianos: están en el músculo milohioideo, drenan la parte central del labio inferior, el mentón, los incisivos inferiores, el suelo de la boca y la lengua. Estos vasos dirigen la linfa hacia los ganglios submandibulares y a la cadena yugular profunda.
- Ganglios parotídeos: están en la región parotídea; recogen la linfa de las zona frontal y parietal del cuero cabelludo, de los párpados (parte externa), de encías e incisivos superiores, de la glándula lagrimal y del pabellón auricular.
- Ganglios mastoideos: están detrás del pabellón auricular; drenan la linfa de la región parietal y de la región mastoidea.
- Ganglios occipitales: están en la zona que une el músculo trapecio y el esternocleidomastoideo; drenan la región occipital del cuero cabelludo y los músculos y fascias de la parte alta de la nuca.
- Ganglios cervicales: se encuentran en la parte del cuello; drenan las fosas nasales, el oído medio, la bóveda palatina y velo del paladar. La cadena de ganglios cervicales termina en el ángulo venoso de la yugular subclavia derecha y en el conducto torácico en el lado izquierdo<sup>4</sup>.

### 1.3.2 SISTEMA LINFÁTICO DE LAS EXTREMIDADES SUPERIORES

- SISTEMA LINFÁTICO SUPERFICIAL: se inicia con una red superficial que cubre tanto las caras palmares como las dorsales de la mano; asciende junto a la vena cefálica y basílica y finaliza en el sistema linfático profundo axilar<sup>1</sup>.
- SISTEMA LINFÁTICO PROFUNDO: los vasos linfáticos profundos se inician en las zonas profundas de los dedos y de la mano. Los ganglios de este sistema son los axilares aunque también pueden existir en menor número en antebrazo, codo y algunos ganglios situados en el tejido graso alrededor de las arterias. Reciben la linfa del miembro superior, de la pared torácica y de la pared abdominal.  
El grupo ganglionar braquial se sitúa en la cara externa de la axila y drena la linfa del miembro superior exceptuando los colectores satélites de la vena cefálica.  
El grupo ganglionar subescapular se sitúa en la pared posterior de la axila y drena la linfa de la mitad inferior de la nuca, del hombro y de la parte superior de la espalda.  
El grupo mamario torácico, que se encuentra junto a los vasos mamaros internos, drena la linfa de la parte anterolateral del tronco, por encima del ombligo y la glándula mamaria.  
El grupo ganglionar central está entre los tres anteriores y recibe la linfa de los mismos.

Y por último, el grupo ganglionar subclavicular, que se sitúa en el vértice de la axila, recibe la linfa de los ganglios satélite de la vena cefálica, los eferentes del grupo intermedio y los procedentes de la mama<sup>2,4</sup>.

### 1.3.3 SISTEMA LINFÁTICO DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES

- **COLECTORES LINFÁTICOS:** como en el sistema del miembro superior, hay unos vasos linfáticos superficiales y otros profundos siguiendo el sistema venoso. Los sistemas linfáticos son independientes, por lo que hay pocas intercomunicaciones entre ambos sistemas, excepto en la regiones poplítea e inguinal, donde existen grupos glanglionales<sup>2,4</sup>.
- **SISTEMA SUPERFICIAL:** los colectores linfáticos superficiales son más numerosos que los profundos, Se originan en la planta del pie y en los dedos. Estos colectores drenan las comisuras interdigitales y los laterales de pie y talón; luego ascienden paralelos a la vena safena externa por la parte posteroexterna, alcanzado los ganglios poplíteos. Siguen el trayecto de la vena safena interna hasta llegar a los ganglios inguinales superficiales inferiores<sup>2,4</sup>.
- **SISTEMA PROFUNDO:** la linfa que se genera en el pie puede recorrer dos caminos. En uno, los vasos plantares drenan a los vasos tibiales posteriores desembocando en los ganglios poplíteos; en el otro siguen el borde externo del pie, junto a las arterias pedias y tibial anterior, y desde aquí desembocan en los ganglios poplíteos. Desde los ganglios poplíteos van a seguir a los vasos femorales hasta llegar a los ganglios inguinales<sup>2</sup>.

Algunos vasos linfáticos aislados que se originan en los ganglios poplíteos siguen el trayecto del nervio ciático. Absorben parte de la linfa del muslo y drenan a ganglios lumbares o iliacos sin pasar por los ganglios linfáticos inguinales. Esta característica es importante por si hubiera congestión en la región de los ganglios linfáticos inguinales<sup>2,4</sup>.

Los grupos de ganglios linfáticos de los miembros inferiores son:

- Ganglio tibial anterior: drena en los poplíteos y recibe la linfa de los colectores profundos pedios y tibiales.
- Ganglios poplíteos: reciben la linfa de la zona poplítea, de la articulación de la rodilla y del tibial anterior.
- Ganglios inguinales: reciben la linfa de la zona abductora del muslo, de los genitales y de los colectores aferentes profundos de la pierna<sup>2,4</sup>.

### 1.3.4 SISTEMA LINFÁTICO DE PELVIS Y ABDOMEN

La linfa de esta zona la recogen tres troncos importantes: troncos lumbares izquierdos, derechos y tronco intestinal. Estos tres troncos se unen formando la cisterna de Pequet, recogen la linfa que procede de la mayor parte de las vísceras abdominales, riñones, zona glútea, glándulas suprarrenales, parte superior del útero, trompas y ovarios. Reciben la linfa de los ganglios inguinales superficiales procedente de la región abductora del muslo, de la vejiga urinaria, de la próstata, del glande y del cuello uterino<sup>2</sup>.

### 1.3.5 FLUJOS LINFÁTICOS DEL TÓRAX

En esta región hay tres grandes troncos:

- Tronco mediastínico anterior: recoge la linfa de la glándula tiroides, del timo y de la tráquea que desemboca en el conducto torácico.
- Tronco broncomediastínico: recoge la linfa de los ganglios linfáticos laterales de aorta, esófago y pulmones.
- Tronco paraesternal: recoge la linfa de las glándulas mamarias, de la parte medial y de los espacios intercostales para después introducirla en la cisterna de Pequet hacia el conducto torácico<sup>2</sup>.

Todos estos flujos linfáticos se ven representados en la Figura 2.

## 2. LINFEDEMA

El linfedema es una insuficiencia mecánica del sistema linfático, el cual no es capaz de absorber la carga linfática normal y por eso se produce dicha insuficiencia<sup>2</sup>. Como consecuencia se produce en el intersticio un acumulo de proteínas<sup>1,3</sup>.

Según la clasificación etiológica se divide en:

- Linfedema primario: se debe a alteraciones congénitas del sistema linfático que pueden manifestarse desde el nacimiento o en edades más adultas. Estas alteraciones pueden afectar a distintos niveles en el sistema linfático siendo frecuentes la hipoplasia, la aplasia o una incompetencia del sistema vascular.

Según su edad de aparición se divide en<sup>1,3,6</sup>:

- Congénito familiar: síndrome de Milroy
- Precoz de la infancia: síndrome de Meige
- Precoz del adolescente o tardío del adulto

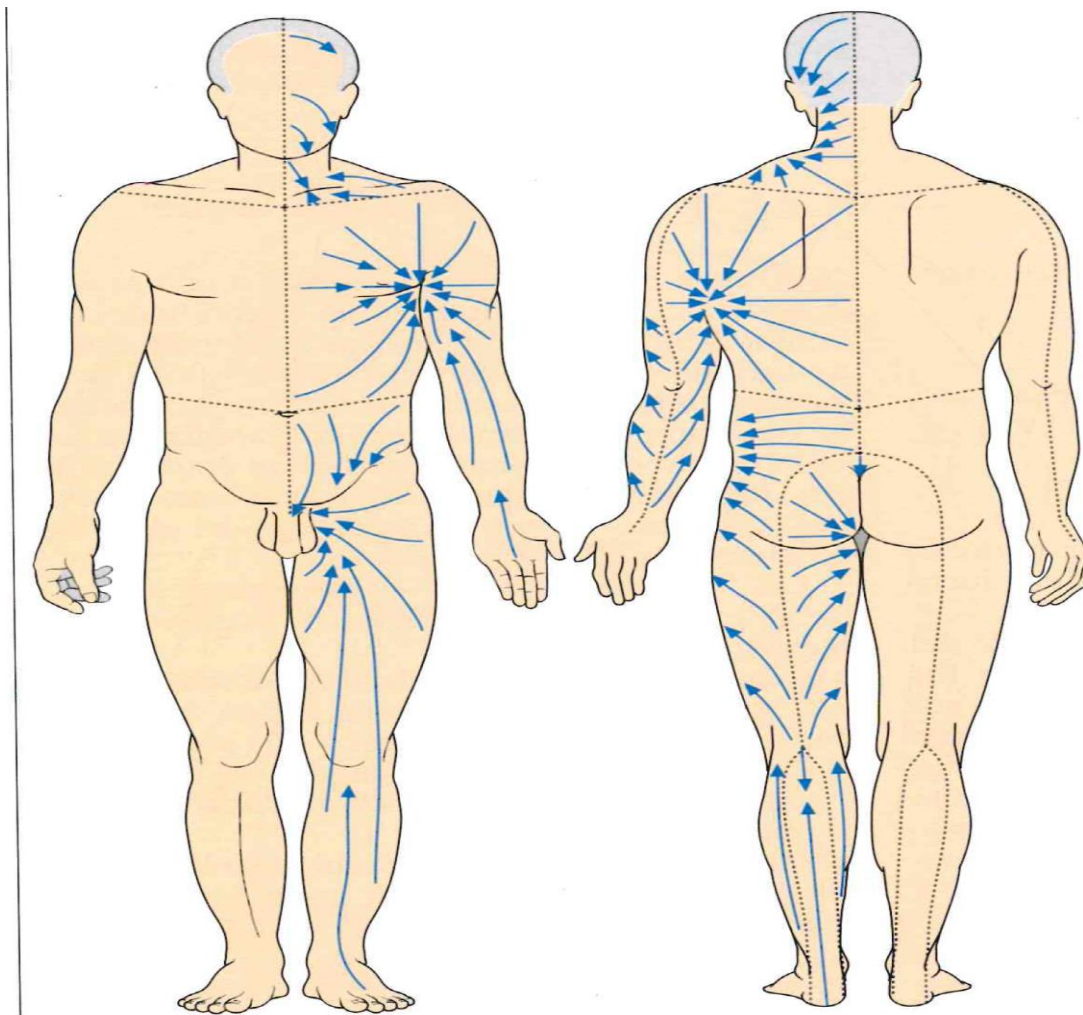


Figura 2. Flujos linfáticos<sup>2</sup>.

El linfedema congénito se manifiesta desde el nacimiento o durante el primer año de vida. El que más se conoce, es la enfermedad de Milroy; se produce por mutación inactivante en el cromosoma 5 del gen VEGFR3 que es autosómica dominante lo que conlleva que pueda afectar a varios miembros de una misma familia (incidencia de 1 caso cada 33000 y en ambos sexos). En algunos casos puede ser idiopático, afectando a un solo miembro de la familia. Es más frecuente que afecte a las extremidades inferiores y puede ser unilateral, bilateral o afectar a otras partes del cuerpo. Histológicamente se observa hipoplasia o aplasia de los vasos linfáticos y se suele asociar a celulitis, venas safenas prominentes o papilomatosis<sup>1,3,6</sup>.

El linfedema precoz aparece entre el 1.<sup>er</sup> año de vida y los 35 años, la mayoría de los casos son idiopáticos por lo que afecta solo a algún miembro familiar aunque también existe la enfermedad de Meige que es un linfedema precoz familiar autosómico dominante. La enfermedad de Meige suele ser más frecuente en el sexo femenino y suele aparecer en

la pubertad e histológicamente hay una hipoplasia periférica en las vías linfáticas<sup>1,3</sup>. Se produce en las extremidades inferiores, puede ser bilateral o unilateral.

El linfedema tardío aparece después de los 35 años. Debuta con un traumatismo o una infección, o por causa de una inmovilidad que precipita que se manifieste clínicamente. Hay un defecto de las válvulas linfáticas que conlleva a que histológicamente haya un patrón hiperplásico<sup>1,3</sup>.

- Linfedema secundario

Este linfedema aparece como consecuencia de un problema externo al sistema linfático, de una lesión traumática; de obstrucción de los vasos linfáticos y de los nódulos linfáticos; por tumores, cirugía, obesidad, o por sobrecarga del sistema venoso.

Según la fisiopatología, se puede clasificar como estático, cuando existe un deterioro de la capacidad de transporte, o dinámico, cuando hay factores que sobrecargan el sistema linfático como las infecciones o las insuficiencias cardíacas.

La causa más frecuente del linfedema secundario es por el tratamiento oncológico en el que se produce un daño en el sistema linfático (vasos y ganglios linfáticos)<sup>1,3</sup>.

## 2.1 ESTADIOS DEL LINFEDEMA

En la actualidad, la clasificación más aceptada es la de la *International Society of Lymphology* (ISL). Esta clasificación se basa en la que hicieron Miller y sus colaboradores<sup>1</sup> teniendo en cuenta: inspección, exploración de la piel y volumen del miembro, estableciendo así cuatro estaciones o grados de severidad.

- Estadio 0: la inflamación no es evidente a pesar de que el transporte de la linfa esté deteriorado. Pueden transcurrir meses o años antes de que el edema se ponga de manifiesto.
- Estadio I: caracterizado por una acumulación precoz de líquido con bastantes proteínas que cede con la elevación de la extremidad. Pueden producirse vesículas pequeñas y existe fóvea.
- Estadio II: con la elevación de la extremidad no remite el edema y la fóvea se manifiesta de forma más persistente. En el final de esta etapa la piel se hace más gruesa y progresa el exceso de grasa apareciendo también fibrosis (desarrollo patológico del tejido fibroso).
- Estadio III: se caracteriza por la elefantiasis linfostática, la piel ya está más gruesa y la fóvea puede o no estar presente. El miembro afectado puede llegar a un volumen exagerado. También existen cambios tróficos de la piel como acantosis,

(engrosamiento de la piel) mayor depósito de grasa y fibrosis de la piel y de los tejidos subcutáneos<sup>1,3,7</sup>.

Dentro de cada etapa también se evalúan otros aspectos como la extensión de la afectación, los ataques de erisipela, o la inflamación tras complicaciones para determinar la gravedad de la patología<sup>1,3</sup>.

Se considera importante mencionar “la fusión de la clasificaciones de los linfedemas” (Anexo I), ya que es bastante completa y menciona también autores que aportaron sus conocimientos a lo largo del tiempo<sup>1,3</sup>.

## **2.2 DATOS EPIDEMIOLOGICOS:**

No hay datos de prevalencia del linfedema primario en nuestro país, pero en EE. UU. Se estima que lo padecen 1,15 de cada 100000 habitantes<sup>1,3</sup>.

En cuanto al linfedema secundario, en países desarrollados la causa más frecuente son las secundarias, por neoplasias; el 20% de los pacientes que padecen cáncer de mama desarrolla linfedema en la extremidad superior a los 6 meses; el 36%, al año y se estima que el 54%, a los 3 años. Los factores más relevantes son la extirpación de los ganglios, la obesidad y la radioterapia. En la extremidad inferior se presenta con más frecuencia el linfedema a causa de cáncer de útero (17-41%), cáncer de vulva (36%) y ovario (5%)<sup>1,3</sup>.

Hay que destacar que de aquí a unos años se prevé una disminución de casos de linfedema secundario gracias a los avances en su diagnóstico y tratamiento precoz<sup>1,3,8</sup>.

## **2.3 FACTORES DE RIESGO**

Conocer los factores y discriminar los pacientes con riesgo es importante a la hora de aplicar después una estrategia tanto de prevención como de diagnóstico precoz. Existen muchos factores que pueden predisponer a que se desarrolle un linfedema aunque todavía se desconocen muchos, los principales son<sup>1,3,8</sup>:

- Cirugía invasiva
- Resección de ganglios
- Radioterapia en cadenas ganglionares
- Obesidad
- Complicaciones o infección en la herida quirúrgica
- Radiodermis posterior a radioterapia

También existen factores secundarios como<sup>1,3,8</sup>:

- Predisposición genética
- Edad
- Raza afroamericana
- Disminución de la movilidad en la región afectada
- Sedentarismo
- Trauma en la extremidad afectada
- Inflamación y afectaciones crónicas en la piel
- Fístulas arterovenosas para la diálisis
- Compresión externa de los vasos linfáticos por tumores
- Viajar en avión
- Viajar en zona endémica de filariasis.

## **2.4 SÍNTOMAS**

El linfedema suele provocar: pesadez del miembro afectado, entumecimiento, hinchazón, piel tensa y debilitada, limitación en el movimiento, hormigueo y pérdida de sensibilidad, sensaciones de calor con o sin enrojecimiento y sensación de cansancio, debilidad o dolor<sup>1,3</sup>.

## **2.5 EVOLUCIÓN DEL LINFEDEMA**

En las primeras fases el edema es elástico, puede dejar fóvea, y con el tiempo va teniendo una consistencia más dura a consecuencia de la fibrosis, desaparece la fóvea y aparecen cambios tróficos en la piel. Pueden aparecer hiperqueratosis, papilomatosis...

En las extremidades inferiores, el edema afecta a zonas más distales, del tobillo hasta los dedos del pie, a diferencia del edema venoso o el lipedema que respetan tanto el pie como los dedos.

Además de los síntomas clínicos, hay que tener en cuenta la repercusión psicológica que conlleva por la alteración en la imagen personal y la disminución en la calidad de vida del paciente<sup>1,8</sup>.

## **2.6 COMPLICACIONES**

Dentro las complicaciones se encuentran<sup>2</sup>:

- Fibrosis
- Erisipela, linfangitis ( infecciones)
- Linfocele



- Quistes linfáticos
- Fístula linfática
- Papilomatosis
- Desarrollo de tumores secundarios
- Micosis inguinaly en pies.
- Hombro doloroso crónico<sup>1</sup>
- Inmunodeficiencia y trastornos nutritivos<sup>1</sup>
- Problemas psicológicos

## 2.7 DIAGNÓSTICO:

Analizando el historial clínico, y con los hallazgos físicos en la persona, se puede realizar un diagnóstico de linfedema, sin embargo, también es importante realizar unas pruebas objetivas como<sup>1,3,7,8</sup>:

- Linfogamagrafía isotópica: método fácil, reproducible y seguro. Consiste en inyectar una macromolécula con un trazador por vía intradérmica, o subdérmica, entre los espacios interdigitales de la extremidad que se quiere estudiar y se realiza un seguimiento del trazador.
- Ecografía doppler: es útil para completar el diagnóstico del linfedema, ya que valora las características de dermis y epidermis; hace un estudio hemodinámico venoso. Es de gran utilidad para detectar el aumento de tamaño de los ganglios y también para la selección preoperatoria y postoperatoria en una transposición ganglionar y anastomosis vesonalinfática.
- Linfangiectasia: se utiliza para conocer los hallazgos gammagráficos de los canales linfáticos, con transporte linfático leve o ausente. Sin embargo no es útil para determinar el origen de la fuga.
- Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM): permiten diferenciar el linfedema de otros edemas, ya que en la imagen se verá el edema como “panal de abeja”. La RM es útil para identificar ganglios linfáticos. La importancia tanto de la TC como de la RM es la de excluir la presencia de cualquier masa obstructiva que pueda causar una disminución de transporte en el sistema linfático.
- Volumetría de la extremidad: sirve para detectar la gravedad del linfedema. Se recomienda hacerla cuando se diagnostica, tras 2 semanas de terapia intensiva y durante el seguimiento. Se expresa en mililitros y se tienen que comparar las dos piernas (<20%: leve, 20-40%: moderada, >40%: grave). Se considera que es edema si el volumen es un 10% superior al de la otra extremidad.
- Estudios genéticos ya que existen 3 alteraciones genéticas relacionadas con el linfedema que pueden detectarse:

- FOXC2: síndrome de linfedema-distiquiasis
- VEGFR-3: enfermedad de Milroy
- SOX18: síndrome de hipotricosis-linfedema-teleangiectasia.

## 2.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La historia clínica del paciente será fundamental en el caso de que exista una sospecha clínica, sobre todo en el linfedema primario. En pacientes con edema en las extremidades inferiores se deben descartar causas sistémicas como: insuficiencia cardiaca descongestiva, pericarditis constrictiva crónica, disfunción ventricular, hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), causas renales, reacciones alérgicas, medicamentos...

También, se deben tener en cuenta otras causas de un edema unilateral como: malformaciones congénitas, quiste de Baker, celulitis, hematoma, ruptura fibrilar, edema post-revascularización, distrofias óseas, insuficiencia venosa crónica, lipedema (cantidad de tejido graso en capas subcutáneas)<sup>1,3,8</sup>.

## 2.9 TRATAMIENTO

El tratamiento del linfedema es conservador, debe ser individualizado y de por vida. Actualmente no se conoce un tratamiento curativo, los objetivos principales se basan en disminuir el volumen, reducir los síntomas y evitar las complicaciones ya mencionadas. La terapia del linfedema comprende una serie de medidas que se complementan entre sí pero en ningún caso deben aplicarse de forma aislada<sup>1,3,7,8</sup>.

La terapia descongestiva del linfedema está basada en:

- Drenaje linfático manual (DLM)
- Vendaje multicapa
- Prendas compresivas
- Medidas higiénico-dietéticas
- Cinesiterapia, tratamiento postural y ejercicios respiratorios.

### 3. JUSTIFICACIÓN

El linfedema primario está considerado una enfermedad rara por la Organización Mundial de la Salud (OMS). Aunque en nuestro país no existen estudios de prevalencia ni de incidencia sobre esta enfermedad, actualmente se estima que en España hay unos 900000 casos de linfedema y alrededor de 14000000 de afectados en Europa<sup>1</sup>.

La Federación Española de las Asociaciones de Linfedema (FEDEAL), que incluye pacientes de linfedema primario, secundario y lipedema, constata que el linfedema es una de las patologías con más repercusión y más incapacitantes en la vida de las personas que la padecen, ya que es una enfermedad crónica y con una evolución que en algunos casos es invalidante. Por todo ello, se considera importante conocer más sobre esta enfermedad, su diagnóstico, su tratamiento para que la calidad de vida de estas personas sea mejor.

FEDEAL tiene un manifiesto que se recoge en el Anexo II por su interés.

### 4. OBJETIVOS

- Realizar una revisión bibliográfica sobre el tratamiento más adecuado para el linfedema primario.
- Profundizar en:
  - o Las características clínicas del linfedema primario
  - o La patología del linfedema a través de un caso clínico
  - o Los pros y contras del tratamiento del linfedema en relación con el caso clínico descrito.

## 5. MATERIAL Y MÉTODOS

Para desarrollar los objetivos del trabajo se ha realizado una búsqueda en diferentes bases de datos.

La primera base de datos utilizada fue la base de datos Medline/PubMed de la Biblioteca Nacional de Medicina de EE. UU. Los criterios de inclusión elegidos fueron: artículos que trataran sobre el linfedema primario y sus diferentes tratamientos fisioterapéuticos y con una antigüedad de menos de 5 años. La estrategia de búsqueda utilizada fue con los siguientes descriptores y operadores booleanos: *primarylymphedema AND physicaltherapy (physiotherapy OR rehabilitation OR manual therapy) NOT cancer*. Se obtuvieron 66 artículos de los cuales fueron excluidos todos aquellos que trataban de linfedema secundario, o aquellos que, tras haber realizado una lectura del resumen, no eran de interés para el trabajo.

En *PhysiotherapyEvidenceDatabase* (PEDro), con los mismos criterios de inclusión, mediante la búsqueda simple con los términos: *primarylymphedema AND physicaltherapy*, se obtuvieron 4 artículos pero ninguno de ellos se seleccionó para el trabajo.

En Dialnet se realiza la búsqueda simple sobre “linfedema primario”; el total de documentos obtenidos fue de 21 de los cuales solo uno de ellos resultó ser de interés para el trabajo; los demás artículos no cumplían el criterio de inclusión ya que hablaban del linfedema secundario. Se utilizó, además, la bibliografía de este artículo seleccionado para seleccionar otros debido a que eran relevantes para el trabajo aunque hubieran sido publicados en 2012.

Asimismo, para desarrollar algunas partes del trabajo se emplearon libros publicados recientemente sobre la patología linfática y su tratamiento.

En la Figura 3 se resume el proceso de búsqueda.

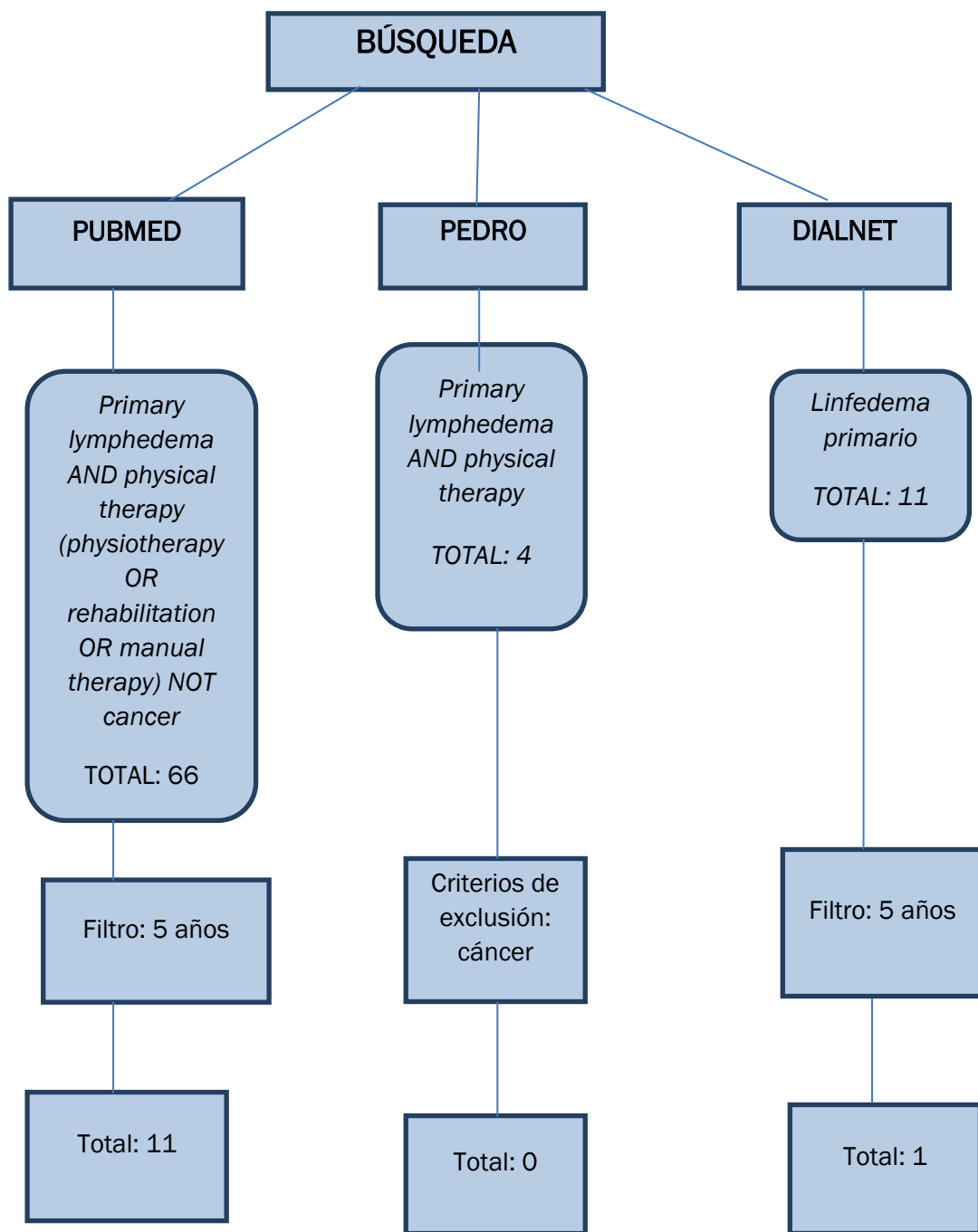


Figura 3. Flujo de búsqueda de artículos en las diferentes fuentes. (Elaboración propia)

## 6. CASO CLÍNICO

### 6.1 ANAMNESIS

A continuación se presenta el caso clínico de una mujer con linfedema primario con objetivo de conocer sus antecedentes y describir la clínica. El consentimiento informado para la utilización de sus datos en este trabajo está en el Anexo III.

Se trata de una mujer que en la actualidad tiene 66 años de edad. A los 12 años sufrió una caída cuando patinaba que le produjo, en principio, un esguince que no remitía pese al tratamiento que se le realizó. A partir de entonces fue derivada a distintos médicos que le realizaron distintos tratamientos para que el edema que padecía disminuyera, pero sin un diagnóstico claro. Es alrededor de los 27 años cuando un especialista del Hospital Oncológico de San Sebastián, mediante la linfografía isotópica, le da el diagnóstico de linfedema primario, siendo el lado izquierdo el más afectado. Hasta entonces, los distintos tratamientos físicos y quirúrgicos a los que había sido sometida la paciente no habían sido los correctos lo que determinó que su linfedema fuera empeorado y evolucionado en esos años previos al diagnóstico.

Tras este diagnóstico, la paciente es derivada al Servicio de Rehabilitación donde se le trata con drenaje linfático manual y vendajes, teniendo en cuenta que en el año 1979 (año del diagnóstico) dichos tratamientos eran novedosos en España y, además, no había mucha información sobre la patología; esto implicaba que se estuviera aplicando un tratamiento experimental que se continuó realizando a lo largo de años sucesivos a razón de 20 días al año. El resultado es que cuando se le realizaba el tratamiento el linfedema mejoraba pero sin él, el estado del edema empeoraba.

En el año 1989 la paciente tiene un embarazo gemelar y el consiguiente parto, que es considerado, por el estado de su patología, de alto riesgo. A consecuencia de dicho parto, su linfedema evoluciona hacia los dos miembros inferiores dando un diagnóstico de linfedema primario bilateral. Se le realiza una linfografía para visualizar el sistema linfático, dando como resultado una agenesia de los grupos ganglionares de los miembros inferiores, esta linfografía se puede observar en el Anexo IV.

En los años posteriores al embarazo la paciente recibe tratamiento en el Servicio de Rehabilitación de su ciudad a razón de unos 15 días al año con 30 minutos de drenaje linfático manual, presoterapia y vendaje multicapa sin que el linfedema mejore, esto conlleva que la convivencia con la patología sea muy complicada, ya que, además, en esta época la paciente pasa por complicaciones como son las infecciones (erisipela, celulitis...). Por ello que le otorgan la invalidez total en el trabajo, después de haber cambiado de

puestos de trabajo para poder mejorar su calidad de vida. Todo esto lleva a la paciente a un estado de ansiedad y depresión. Pese a ello, entre 1995-1996 la paciente es creadora y fundadora de la Asociación de afectados de Linfedemas Primarios y Secundarios de Vitoria (ADELPRISE) con la intención de ayudarse a sí misma y ayudar a los demás a conocer más sobre esta patología.

Posteriormente, en el año 2004, la paciente es diagnosticada de un carcinoma mamario en el lado derecho y transcurren unos meses hasta que aparece el inicio del linfedema en el brazo derecho, lo que hace que su estado general empeore aun más.

El médico especialista, viendo que el tratamiento que se le realiza en España no es suficiente, que el linfedema no mejora y que empieza a tener fibrosis, considera necesario un tratamiento intensivo que en nuestro país no es posible por lo que se le recomienda ir a una clínica especializada en Alemania; por tanto es derivada a la clínica *FÖLDI KLINIK* de Hinterzarten, especializada en patologías linfáticas. La primera vez que ingresa en esta clínica es en 2008, los resultados fueron favorables tanto para la mejora de la patología como para el estado anímico de la paciente. Por consiguiente, y viendo que los resultados mejoraban en dicha clínica, la paciente repitió durante los años sucesivos hasta día de hoy, donde recibe el tratamiento dos meses durante el verano.

## **6.2 VALORACIÓN**

La valoración que se le realiza a la paciente en Alemania consta de pruebas médicas y fisioterapéuticas. Se le realizan distintos exámenes clínicos para constatar su estado de salud.

Resultados de la entrada al último examen médico: un estado nutricional adiposo, ya que la paciente mide 162cm y pesa 95,7kg, con índice de masa corporal (IMC) de 36,46 kg/m<sup>2</sup>. Piel y membranas suficientemente irrigadas sin ningún ganglio linfático dilatado palpable. Examen normal de cabeza y cuello, tonos cardiacos rítmicos. Los resultados de las pruebas del corazón y del pulmón están conforme a la normalidad. Los pulsos de los pies no están palpables debido al edema.

El resultado del examen del edema es: aumento de volumen pronunciado en ambas piernas, marcadamente distal; los contornos tanto de la rodilla como del muslo están totalmente borrados; dureza en el tejido conjuntivo (fibrosis); múltiples quistes linfáticos y marcas de dermatosis congestiva; dedos de los pies inflamados con múltiples quistes linfáticos. Además, el edema de los brazos es marcadamente distal, más edema en el derecho y también hay induración del tejido conjuntivo.

Todos estos datos anteriormente citados se plasman en el Anexo V. Asimismo, se le valora la volumetría del edema para poder compararla posteriormente con su estado después del tratamiento intensivo fisioterapéutico al que es sometida lo que se recoge en el Anexo VI.

### 6.3 TERAPIA Y TRATAMIENTO

Se trata a la paciente por medio de fisioterapia descongestiva compleja que consiste en el drenaje linfático manual de cuerpo entero dos veces al día, unos 60 minutos cada sesión; vendaje de compresión linfológico especial durante 20-22 horas diarias así como ejercicios de fisioterapia y ejercicios en el agua.

Después de la estancia clínica se le recomienda a la paciente que siga con el tratamiento en su lugar de origen, con drenajes linfáticos de cuerpo entero tres veces por semana y los vendajes durante todo el día. También se le aportan medias de compresión hechas a medida (Figura 4), que deben ser cambiadas cada 6 meses para que la garantía de la elasticidad no se pierda. Asimismo se le aconseja cuidar la piel y desinfectar cada herida que tenga para evitar posibles complicaciones.



*Figura 4. Medias de compresión y vendas (elaboración propia).*

## 7. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Todos los años que la paciente ha recibido el tratamiento intensivo en Alemania ha bajado el volumen de sus miembros como su peso (Anexo V) así, mejorando tanto su estado de salud como su calidad de vida. Sin embargo, los resultados siempre dependen del estado de salud en el que llega la paciente. Este último año, aunque se han movilizado 1376 mL de volumen en la pierna izquierda y 1211mL en la pierna derecha así como una buena cantidad en los dos brazos, no ha sido su mejor dato. La comparación de los volúmenes movilizados en los miembros superiores e inferiores a lo largo de los años de tratamiento se plasma en las Figuras 5 y 6, respectivamente. De igual manera, la Figura 7 refleja las variaciones que ha habido en el peso y en el IMC.



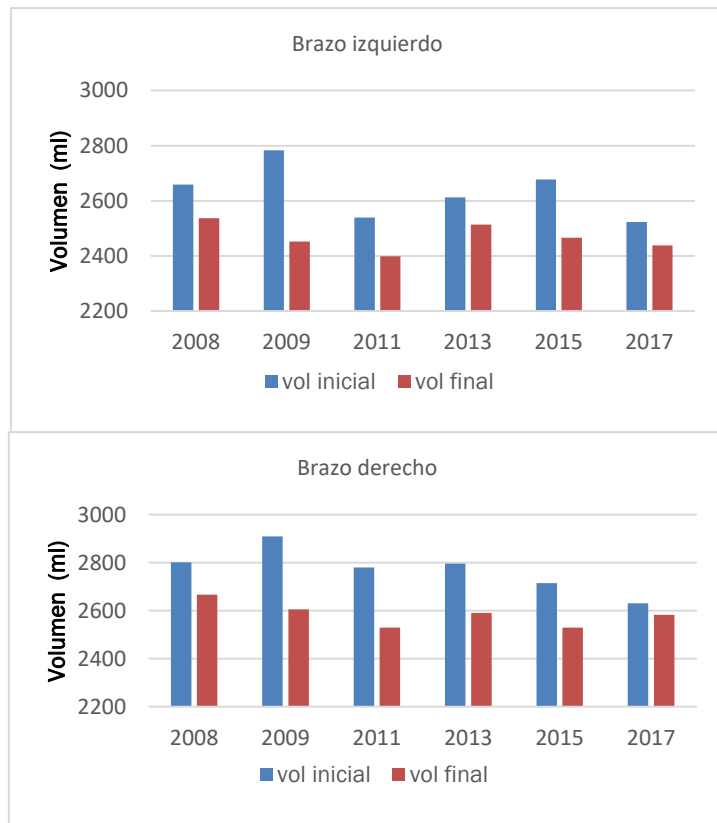


Figura 5. Evolución del volumen movilizado en ambos brazos desde 2008 hasta 2017.

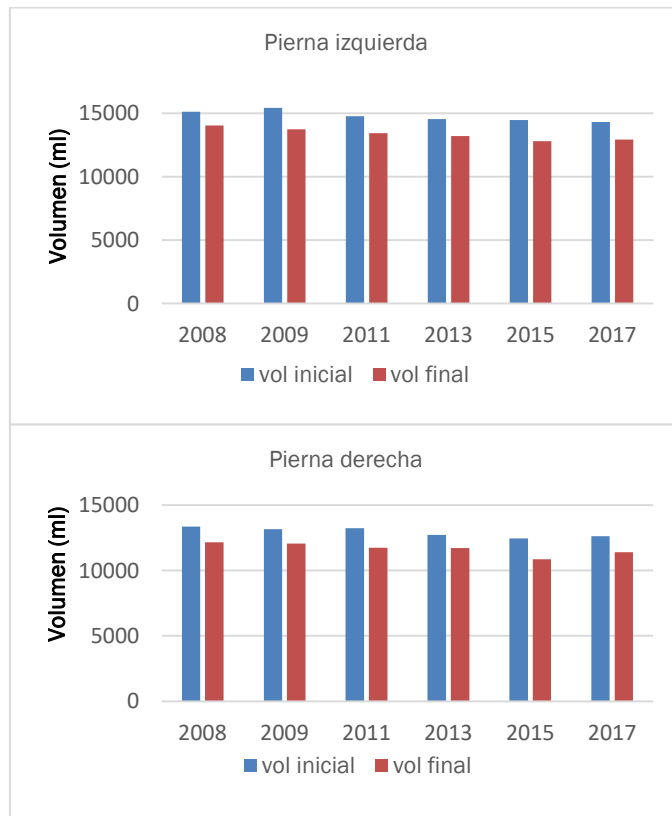


Figura 6. Evolución del volumen movilizado en ambas piernas desde 2008 hasta 2017.

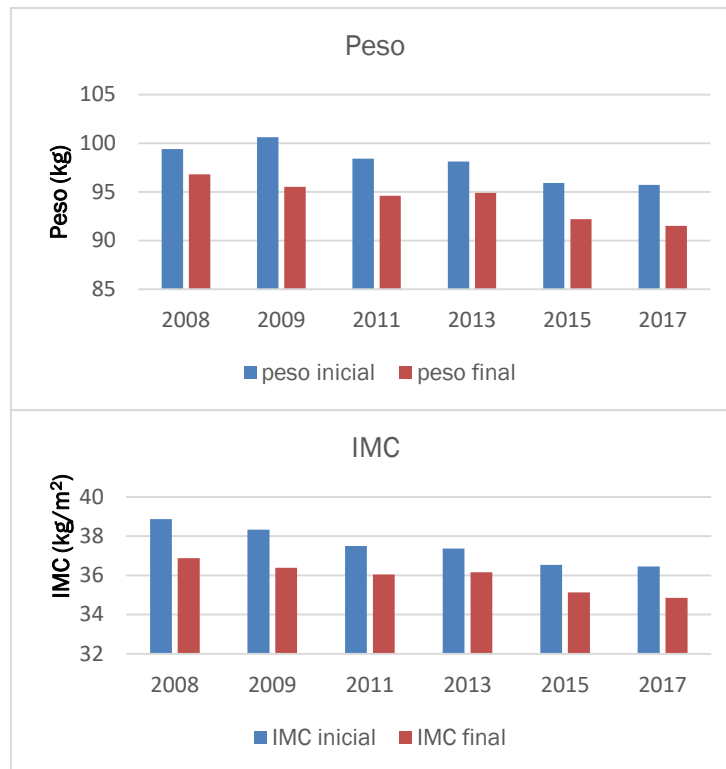


Figura 7. Evolucion del peso y del IMC desde 2008 hasta 2017

El tratamiento que le realizan a la paciente es acorde con los protocolos existentes en los distintos campos de linfología que plasman los artículos de la búsqueda bibliográfica realizada.

El tratamiento se basa en la terapia descongestiva compleja, o lo que algunos artículos denominan terapia física descongestiva compleja. La bibliografía la describe en dos fases: en la primera fase el objetivo principal es disminuir y normalizar el volumen de la extremidad afectada y la textura del tejido<sup>9,10</sup>, durante esta fase los pacientes reciben:

- Drenaje linfático manual: es un componente clave en el tratamiento del linfedema<sup>11,12</sup>, aunque existen diferentes escuelas, las de Vodder, Leduc y Godoy<sup>13</sup>, todas ellas coinciden en que esta técnica debe ser realizada por fisioterapeutas especialistas y cualificados en la técnica<sup>8</sup>. El DLM se basa en manipulaciones y maniobras de empujes tangenciales que se hacen sobre la piel, en dirección y sentido de los ganglios linfáticos que van actuar como desagües del sistema linfático<sup>8</sup>. La principal finalidad es movilizar la linfa congestionada para la reducción del volumen. En la bibliografía no se llega a un consenso en cuanto a la duración del tratamiento, en la Guía de Práctica clínica de la SERMEF (Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física) de Puigdemivol Serafí C y Alonso Álvarez B<sup>8</sup> se indica que la sesión debe durar entre 45-60 minutos y la frecuencia

de la etapa intensiva debe ser de una sesión al día, cinco días por semana durante tres o cuatro semanas. Sin embargo, en el estudio *Adapting lymphedema treatment to the palliative Setting*<sup>9</sup> se administra 2 veces al día y con una duración no superior a los 45 minutos añadiendo el tiempo del vendaje multicapa. No obstante, Rockson SG, en su artículo<sup>10</sup>, dice que la duración del DLM no hace falta que sea superior a 30 minutos más el tiempo en poner el vendaje, que se estima en 30-45 minutos. La evidencia científica respalda el uso del DLM junto con las medidas compresivas como el tratamiento más eficaz en los linfedemas. Es importante mencionar las contraindicaciones de la técnica como tromboflebitis, infecciones agudas, fallo renal, insuficiencia cardiaca severa, hipertensión inestable, síndrome del seno carotideo, cirrosis hepática, algias abdominales, disfunción tiroidea no tratada y asma<sup>4,8</sup>.

- Vendajes multicapa o vendaje compresivo: se aplican después del DLM para mantener la reducción conseguida. El vendaje es de baja elasticidad por lo que produce alta presión de trabajo y baja de reposo, esto consigue un efecto de drenaje y estimula el flujo linfático. La fuerza de compresión debe disminuir de distal a proximal para que se favorezca el transporte de la linfa. Este vendaje debe adaptarse tanto a la extremidad como a la sensibilidad del paciente y todos los autores consultados reflejan la importancia de llevar este vendaje durante todo el día y de realizar los ejercicios terapéuticos con él puesto. Es importante tener en cuenta las siguientes contraindicaciones antes de realizar el vendaje<sup>7,14,15</sup>.
  - o Contraindicaciones absolutas: insuficiencia articular severa, neuropatía periférica severa, insuficiencia cardiaca descompensada.
  - o Contraindicaciones relativas: parestias, infección local, trastornos sensitivos, insuficiencia cardiaca controlada y artritis reumatoide<sup>1,8,9</sup>
- Higiene y cuidados de la piel es vital en el tratamiento. Se recomienda aplicar cremas hidratantes de pH bajo para evitar la sequedad de la piel y que esta se agriete, ya que esto puede dar lugar a la entrada de bacterias y hongos y así provocar la aparición de infecciones o heridas<sup>14,16,17</sup>.
- Ejercicio terapéutico: el ejercicio es un factor importante en el tratamiento del edema y este debe ser fomentado por los profesionales de la salud. Los estudios clínicos han demostrado que los pacientes con esta patología pueden hacer ejercicio ya que no inicia ni empeora el linfedema. La mayoría plantea programas combinados con ejercicio aeróbico, de resistencia y estiramientos 3 veces por semana con una duración de no más de una hora (20-30 minutos de ejercicio aeróbico y 20-30 minutos resistencia y estiramientos). El ejercicio terapéutico por sí solo no es eficaz a la hora de disminuir el volumen de la extremidad afectada pero

sí que ayuda a aumentar la flexibilidad, mejora la tensión arterial, la capacidad aeróbica y la calidad de vida de los pacientes<sup>10,11,16</sup>. Asimismo, un estudio realizado<sup>18</sup> sobre la terapia en el agua (*Aquagym*) mostró que es un tratamiento factible en pacientes con linfedema en miembros inferiores y que es útil tanto física como psico-socialmente. Es importante realizar estos ejercicios con las medias de compresión y educar al paciente sobre todo ello<sup>18,19</sup>.

- Presoterapia: el uso de la presoterapia neumática intermitente como parte del tratamiento es bastante controvertido. Algunas publicaciones aseguran que su uso aumenta el linfedema genital y otros, sin embargo, han demostrado falta de efectos secundarios a la hora de hacer un uso controlado de esta técnica<sup>8,16</sup>. La reducción que se consigue con la presoterapia según algunos autores se debe a la disminución de la parte líquida del linfedema y no de la proteica por lo que su empleo en el tratamiento del linfedema no tiene la eficacia adecuada<sup>8</sup>. Los dispositivos que se emplean no se deben utilizar como tratamiento independiente ya que la presoterapia no debe suplantar a las terapias manuales<sup>8,10,11,14-16</sup>.

Después de una primera fase intensiva, el paciente debe continuar con el tratamiento en la segunda fase, una fase individualizada de autogestión para asegurarse de mantener lo logrado en la primera fase. Esta segunda fase es muy importante ya que si el paciente no sigue con el tratamiento los resultados obtenidos en la fase intensiva no servirán para nada.

Tras la terapia descongestiva compleja se deben administrar al paciente medias de contención hechas a medida. Estas prendas, de tricotado plano, son también una parte importante del tratamiento del linfedema. Estas medidas de contención se deben utilizar combinándolas con el DLM, ya que por sí solas no tienen el efecto que se desea. Se tienen que utilizar durante largos periodos de tiempo, siempre teniendo en cuenta las contraindicaciones antes mencionadas para los vendajes multicapa. Los recambios de las prendas se realizarán cada 6 meses, o cuando las prendas pierdan sus características de elasticidad<sup>8</sup>.

Además de lo mencionado anteriormente, existen terapias de apoyo como complemento a este tratamiento, aunque son novedosas en el campo del linfedema, como el *kinesiotaping*, ya que diferentes estudios muestran cómo esta técnica puede ser efectiva en los edemas venosos y linfáticos pero existe controversia a la hora de la aplicación y la metodología por lo que se necesitan más estudios para demostrar su eficacia<sup>8,14</sup>.

Aparte de las terapias físicas existen otras terapias novedosas en el tratamiento del linfedema como la utilización del laser, tratamientos quirúrgicos o la utilización de células

madre; aunque aún no existen estudios suficientes, en un futuro son la esperanza de los pacientes con patologías linfáticas<sup>7,8,15</sup>.

Actualmente, el tratamiento del linfedema es fundamentalmente conservador, debe ser individualizado y detrás de cada paciente debe haber un equipo multidisciplinar (médico, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo...) ya que esta patología afecta tanto física como psico-socialmente.

## 8. CONCLUSIONES

A la vista del caso clínico que se ha desarrollado en el trabajo:

- La terapia descongestiva compleja es apropiada para el linfedema, sin embargo, no existe un consenso de los profesionales respecto a su utilización.
- Los distintos tratamientos se deben utilizar combinándolos y nunca independientemente ya que la clínica de la patología puede empeorar, sobre todo en la utilización de la presoterapia.
- Asimismo, las características del linfedema hacen necesaria una terapia intensiva y otra de mantenimiento adecuada a cada tipo y grado de la patología, es decir, la terapia debe ser individualizada y el equipo multidisciplinar.
- Además, el beneficio a largo plazo del tratamiento está condicionado por la adherencia de los pacientes a los tratamientos prescritos, por lo que la educación al paciente sobre su patología será esencial.

Por todo lo anteriormente expuesto, es necesario que se realicen nuevos estudios sobre esta patología que hoy en día sigue siendo desconocida. También es importante que los pacientes reciban un diagnóstico adecuado, ya que la falta de él a menudo se prolonga durante años con el consiguiente empeoramiento de la enfermedad. Igualmente, se necesita un consenso para el adecuado tratamiento de esta patología.

## 9. BIBLIOGRAFÍA

1. Galindo García A, Serrano Hernando FJ, Rial Horcajo R, Rodríguez Piñero M, Miralles M, Gómez F et al. Libro blanco sobre patología venosa y linfática. Editor:Dr Vicente Ibáñez Esquembre. Capítulo Español de Flebología y Linfología; 2014.
2. Wittlinger H. Drenaje Manual según el Método del Dr Vodder. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2012.
3. Sola LR. Linfedema: de la clínica al tratamiento. 1ª ed. Valladolid: BSN MEDICAL, S.L.U; 2015.
4. Fernández Domene A, Lozano Celma C. Drenaje Linfático Manual. 4ª ed. Barcelona: Nueva Estética SL; 2008.
5. Giardini D. Drenaje Linfático Manual y terapia elástico-compresiva. 1ª ed. Milán: Amolca; 2007.
6. Beltramino R. Genética y linfedema. En: III Jornadas Congresuales sobre Linfedema "Linfología S XXI".Vitoria-Gasteiz: ADELPRISE; 2011. p. 7-11.
7. Galindo García A, Rial Horcajo R, Sánchez Hervás L, Serrano Hernando F.J. Protocolo diagnóstico y tratamiento de la enfermedad linfática crónica. Medicine: Programa de Formación Médica Continuada Acreditado, 2017, 12(41): 2462-2465.
8. Puigdellivol Serafí C., Alonso Álvarez B, Sánchaez Nevárez MI, Reina Gutiérrez L, Ruiz Miñarro R, Forner Cordero I et al. Guía de Práctica Clínica. Orientación Diagnóstica y Terapéutica del Linfedema S.A M, editor.: Edimsa; 2014.Disponible en: [http://www.capitulodeflebologia.org/media/Guia-linfedema-segunda-edicion-2017\\_439.pdf](http://www.capitulodeflebologia.org/media/Guia-linfedema-segunda-edicion-2017_439.pdf)
9. Lynne Cheville A, Andrews K, Kollasch J, Schmidt K, Basford J. Adapting Lymphedema Treatment to the Palliative Setting. American Journal of Hospice & Palliative Medicine. 2014; (31):38-44.
10. Rockson SG. Lymphedema. Vascular Medicine. 2016; (21):77-81.
11. Apich G. Konservative Therapie des Lymphödems-Lymphologische Rehabilitationsbehandlung. Wien Medizinische Wochenschrift. 2013; (163):169-176
12. Lee R.B, 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. International angiology. 2013; 32(6):541-574
13. Pereira de Godoy JM, Santana KR, Guerreiro Godoy MF. Lymphoscintigraphic evaluation of manual lymphatic therapy: the Godoy & Godoy technique. Phlebology. 2015; (30):39-44

14. Elwell R. Challenges of treating a patient living with lymphoedema and advancing disease. *International Journal of Palliative Nursing*. 2017; 23(7): 318-322.
15. Finnnane A, Janda, Hayes S.C. Review of the evidence of Lymphedema Treatment Effet. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2015; (94):483-498.
16. NLN Medical Advisory Committee, et al. Position Statement of the National Lymphedema Network: The Diagnosis And Treatment Of Lymphedema. San Francisco: NLN, 2011.
17. Cooper G. A wealth of information to apply to lymphoedema management. *British Journal of Nursing*. 2017; 26(4): 200-202.
18. Ergin G, Karadibak D, Ozlem Sener H, Gurpinar B. Effects of Aqua-Lymphatic Therapy on Lower Extremity Lymphedema: A Randomized Controlled Study. *Lymphatic research and Biology*. 2017;15(3):284-291
19. Noh S, Hye Hwang J, Hee Yoon T, Ju Chang H, Ho Chu H, Hyun Kim J. Limb Differences in the Therapeutic Effects of Complex Descongestive Therapy on Edema, Quality of life, and satisfaction in Lymphedema Patients. *Annals of rehabilitation Medicine*. 2015;39 (3): 347-359



## 10. ANEXOS

### ANEXO I

#### FUSIÓN DE CLASIFICACIONES DE LOS LINFEDEMAS (Rodríguez Piñero M.

Clasificación de la patología linfática. En: Libro blanco sobre patología venosa y linfática. Editor: Dr. Vicente Ibáñez Esquembre. Capítulo Español de Flebología y Linfología; 2014. p. 259-262).

- A- Clasificación etiológica (Allen, Martorell, Abramsom, *International Society of Lymphology*, Servelle y Foldi)
- a. primario o idiopático
    - i. según la edad de aparición
      - 1. Congénito
        - a. Hereditario
          - Familiar, autonómica dominante (Nonne-Milroy)
          - Familiar, herencia no dominante
          - Otras cromosomopatías (Síndrome de Turner, Síndrome de Klinefelter, Trisomía 21, Trisomía 13, Trisomía 18, S.I 3p, S.I 1q y S por duplicidad 1p)
          - Linfedemas asociados a otros síndromes malformativos (Síndrome de Klippel-Trenaunay, Síndrome de Noonan, Síndrome de Maffucci o A. hipoparatiroidismo)
        - b. No hereditario
          - Esporádica (la más común forma congénita)
          - Brida congénita
      - 2. Precoz (inicio entre 2-35 años)
        - a. hereditario: familiar, autonómica recesiva (Enfermedad de Meige)
        - b. no hereditario : esporádica (el 83-94% de todos los linfedemas precoces)
      - 3. Tardío (comienza después de los 35 años de edad)
    - ii. Según la anatomía linfática (Kinmonth)
      - 1. Aplasia
      - 2. Hipoplasia
      - 3. Hiperplasia (aspectos varicoides)
      - 4. Circulaciones retrogradas cutáneas

b. secundario

- i. Posterapéutico: linfedema postquirúrgico (exéresis ganglionar axilar, pélvica y para aortica , o cuello)
  1. Post irradiación (fibrosis inducida)
- ii. Neoplásico
  1. Cáncer de mama, cáncer de próstata o cáncer de cérvix
  2. Enfermedad de Hodgkin
  3. Melanoma
- iii. Tumores linfáticas
  1. Linfagioma (simple, cavernoso, quístico)
  2. Linfagiosarcoma (Síndrome de Stewart-Treves)
- iv. Infeccioso-parasitario
  1. Infecciones recurrentes (erisipela, linfangitis, etc.)
  2. Filariasis
- v. Traumatismo
- vi. Inflamatorio
- vii. Alteraciones sistemáticas (artritis reumatoidea)
- viii. Flebolinfedema (mixto)

B- Clasificación clínica (*International Society of Lymphology*)

- a. Benigno
  - i. Sin lesión cutánea, responde al tratamiento <3 meses
  - ii. Sin lesión cutánea, no responde al tratamiento <3 meses
  - iii. Fibroedema
  - iv. Elefantiasis
- b. Maligno

C- Clasificación topografía (*International Society of Lymphology*)

- a. Cara
- b. Extremidades superior (ascendentes)
- c. Extremidades inferior (descendentes)
- d. Hemicuerpo
- e. Genitales.

## ANEXO II

**MANIFIESTO FEDEAL**(Rodríguez Piñero M. Clasificación de la patología linfática. En: Libro blanco sobre patología venosa y linfática. Editor:Dr Vicente Ibáñez Esquemre. Capítulo Español de Flebología y Linfología; 2014. 367-370).

- 1- Defendemos una sanidad pública, de acceso universal, tal y como queda reflejado en nuestra Constitución. Nuestro objetivo es recibir una calidad asistencial en los servicios de los que somos usuarios directos.
- 2- Queremos manifestar la necesidad de una cohesión territorial en cuanto a prestaciones y tratamiento a través de la sanidad pública, sin discriminación o exclusión por razones de residencia, en relación a métodos de diagnóstico y a utilización de tratamientos de calidad, incluso los de reciente aparición. Por ello es necesaria la existencia de una guía de práctica clínica única para todo el territorio y donde se contemplen todo tipo de linfedemas, primarios, secundarios, lipedemas, flebolinfedemas.
- 3- Es necesario la implantación de Unidades de Linfedema en Hospitales, dotados de equipos multidisciplinares que pueden proporcionar una atención sanitaria de calidad y ofrecer una atención integral en todos los aspectos médicos y psicosociales dentro de la sanidad pública.
- 4- Consideramos fundamental conocer la prevalencia y la incidencia del linfedema primario y secundario que puedan así destinarse recursos necesarios al tratamiento de esta enfermedad. Queremos impulsar un estudio epidemiológico para obtener datos fiables de las personas afectadas por linfedema y su calidad de vida.
- 5- Se ha de promover y apoyar la investigación acerca del linfedema, lipedema, flebolinfedema así como todos sus posibles tratamientos para que incluyan en los Planes Nacionales de Salud.
- 6- La formación de los estudiantes de Medicina, de los médicos MIR, y residentes así como en general de los médicos generales y enfermeras es muy pobre en linfedema. Las facultades de medicina deben corregir este defecto así como el Ministerio de Sanidad en sus programas de formación. cursos para médicos, enfermeras, psicólogos y dermatólogos sobre linfedema deben ser promovidos para mejorar la atención a las personas afectadas.
- 7- Pedimos que se revisen algunas prácticas actuales que se utilizan como tratamiento y que suponen un peligro o empeoramiento para la salud del enfermo, como son la prescripción indiscriminada de determinados fármacos o la mala utilización de los sistemas de presoterapia.

- 8- Entendemos que la edad no debe ser motivo de exclusión en la valoración y tratamiento de la enfermedad ya que al tratarse de una patología crónica puede manifestarse en cualquier etapa de la vida.
- 9- Solicitamos que se instauren programas de detección precoz del linfedema, lipedema, flebolinfedema para que los profesionales de la salud puedan derivar a las personas afectadas al servicio correspondiente: Angiología y Cirugía Vascul, Medicina Interna, Dermatología y Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, etc.
- 10- Debe existir una mayor información tanto para los profesionales de la salud como para el paciente que permita poder acceder al tratamiento idóneo lo antes posible, evitando el empeoramiento de la enfermedad, ya que ello conduce a un estado irreversible y un mayor grado de invalidez que repercute negativamente en el acceso al mundo escolar, laboral, social.
- 11- Solicitamos que el sistema público sanitario financie la terapia de mantenimiento adecuada a cada paciente, ya que actualmente la está costeando el propio afectado.
- 12- Consideramos preciso incluir en la cartera de prestaciones de la Consejería de Salud las prendas ortopédicas adecuadas a las necesidades de cada paciente.
- 13- Pedimos que se tengan en cuenta las limitaciones que produce el linfedema en el momento de realizar valoraciones de Incapacidad Laboral y/o grado de Minusvalía.
- 14- Queremos ser órgano interlocutor válido antes las instituciones Sanitarias en defensa del paciente, estableciendo relaciones de formación, información, coordinación y cooperación con las instituciones y con asociaciones afines tanto nacionales como internacionales.

## ANEXO III

### CONSENTIMIENTO INFORMADO

Otorgo mi consentimiento para que el/la alumno/a: ..... estudiante de la Facultad de Fisioterapia de la Universidad de Valladolid (Campus Duques de Soria) utilice información personal de los datos correspondientes a mi persona, valoración, evolución y tratamiento de la patología por la que estoy siendo tratado/a, únicamente con fines docentes para la realización de un trabajo final de Grado de la carrera de Fisioterapia.

La participación en este trabajo es estrictamente voluntaria. La información que se recoja será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera del mencionado Trabajo Fin de Grado.

Por ello:

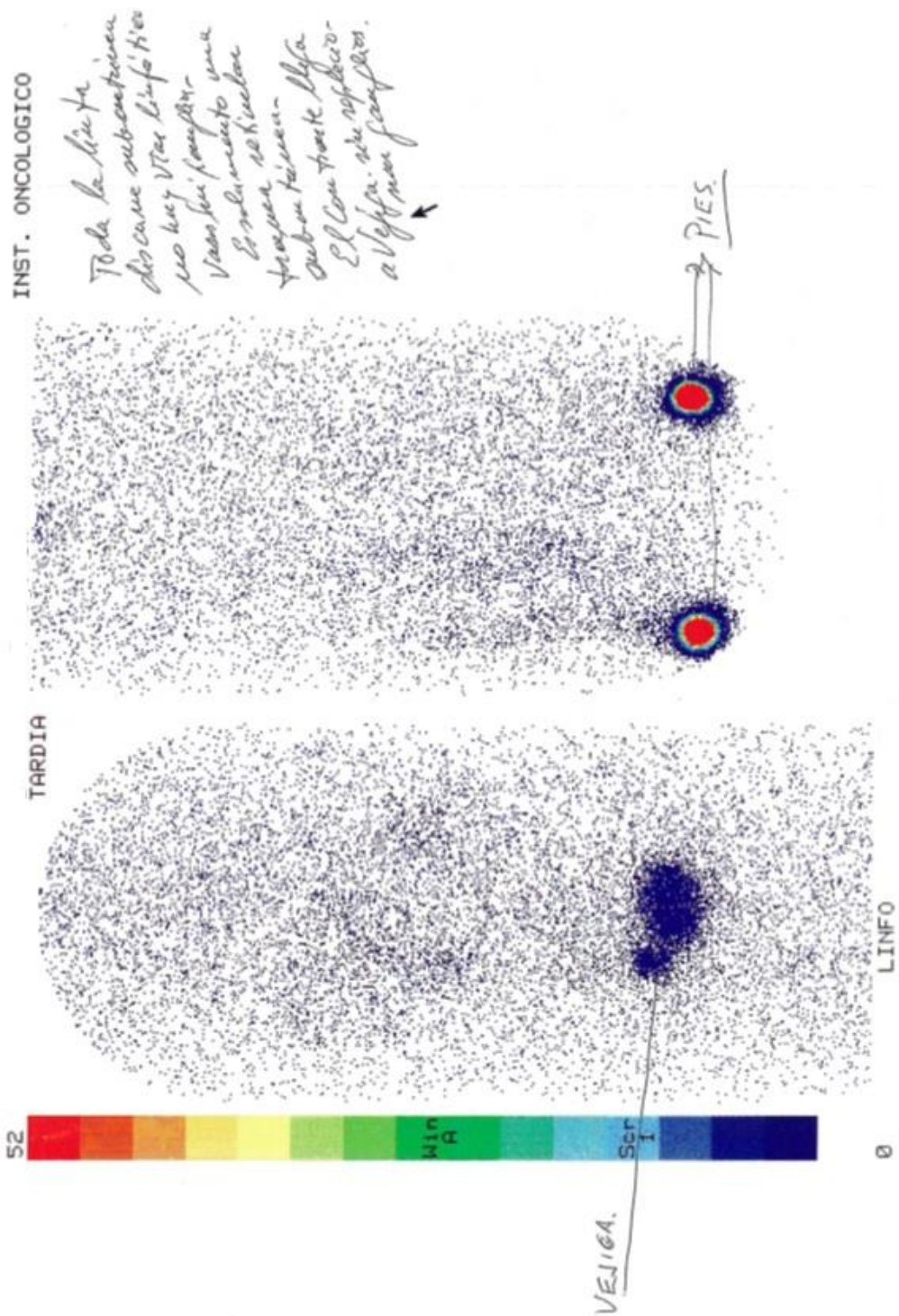
D./Dña..... CONSIENTE en colaborar en la forma en la que se me ha explicado.

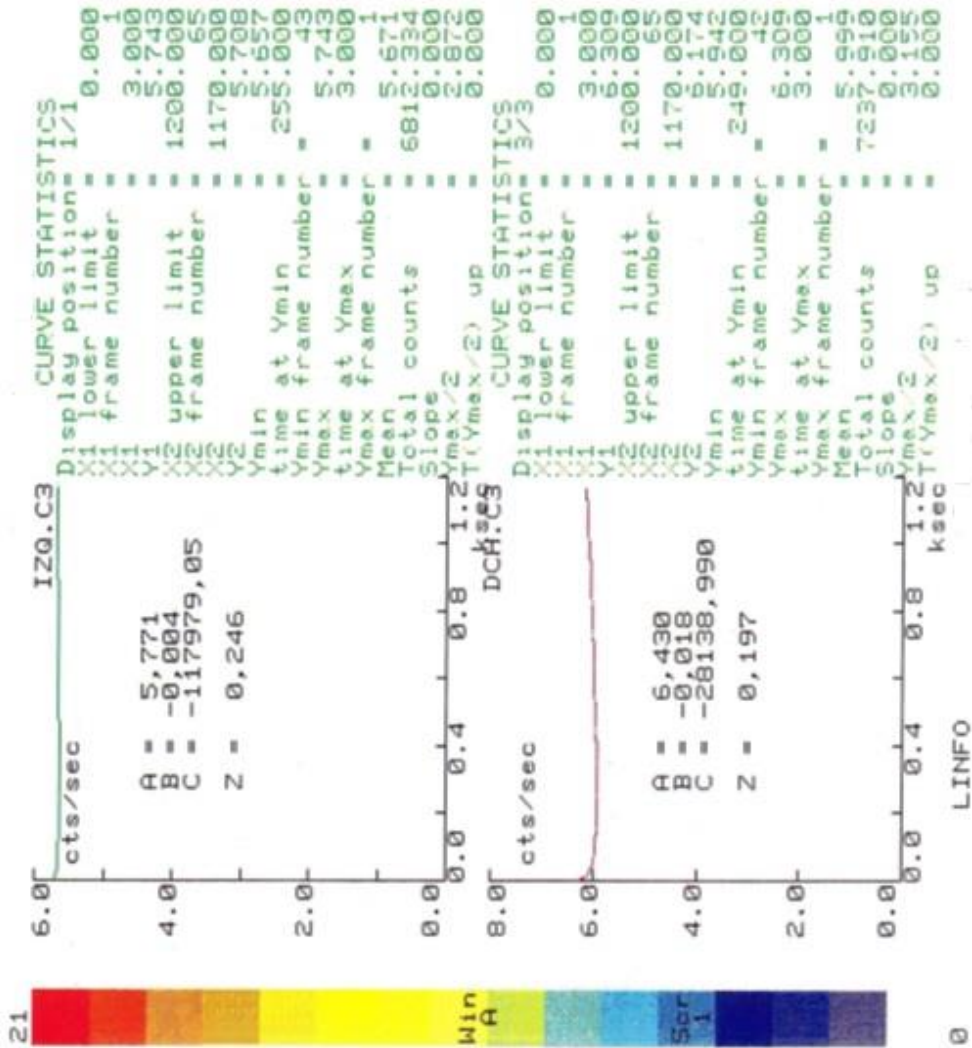
En....., a ..... de ..... de 20...

Fdo. ....

# ANEXO IV

## LINFOGRAFIA





*Trasmite  
lineal.  
Poca actividad  
de transmito  
lineal*



## ANEXO V

### VALORACIÓN



#### **Anamnesia vegetativa:**

Peso estable, apetito normal. Heces y micción sin diagnóstico. Nicturia una vez, ningún molestias stenocardias, ninguna apnea. Sofocos. Isomnio. Ninguna alergia conocida, ningún dolor.

#### **Resultados del examen médico:**

Una paciente de 66 años en un buen estado general y en un estado alimentario un poco adiposo. Talla 162 cm. Peso corporal 95,7 kg. La piel y las mucosas visibles tienen una circulación suficiente. Ningún ganglios linfáticos dilatados palpable. La área de la cabeza y del cuello está normal. Mammae sin diagnóstico. Las axilas están libres. Los resultados del corazón y del pulmón están conforme a las reglas. Los pulsos de los pies no están palpable debido al edema. Abdomen sin diagnóstico.

#### **Resultados del edema:**

Aumento de volumen pronunciado de ambas piernas, a la izquierda > a la derecha, distal marcado. Ningún contornos de las rodillas y de las articulaciones del tobillo altas. Las espaldas de los pies y los dedos del pie están afectados también. El tejido conjuntivo de las pantorrillas tiene una induración dura con quistes linfáticos múltiples y signos de una dermatosis congestiva. Las espaldas de los pies de ambas partes están arqueados, dedos del pie cuadrados con quistes linfáticos múltiples de ambas partes. Además edema de ambos brazos distal marcado, a la derecha > a la izquierda y también con induración del tejido conjuntivo clara.

#### **Electrocardiograma en reposo:**

Regular ritmo sinusal normofrecuente, frecuencia cardíaca 79/min. Tipo izquierda, cambios despecificos en III y aVF, onda S a V6.

#### **Ecografía del abdomen:**

Steatosis del hígado, congestión en el riñón izquierdo grado II.

#### **Laboratorio:**

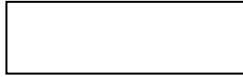
Adjunto les enviamos todos los valores de laboratorio en copia.

#### **Terapia y curso:**

Hemos ingresado de nuevo la Senora Blasco por la terapia intensiva clínica de un linfedema primario de ambas piernas así como ambos brazos.

Hemos tratado la paciente por medio de la fisioterapia compleja descongestiva consiste en el drenaje linfático manual de cuerpo entero 2 veces al día, el vendaje de compresión linfológico especial durante 20-22 horas así como ejercicios de fisioterapia descongestiva. A causa de esto hemos podido movilizar 1376 ml del volumen de la pierna izquierda y 1211 ml de la pierna derecha así como una cantidad buena de los dos brazos. Además hemos podido relajar las induraciones del tejido conjuntivo. En total la estancia estaba sin complicaciones. Los valores del laboratorio les enviamos en copia y los controles de la presión estaban normal.





Fachklinik für Lymphologie

Para el tiempo después de la estancia clínica recomendamos la continuación de los drenajes linfáticos manuales de cuerpo entero 3 veces por la semana así que la paciente lleva con consecuencia las medias de compresión hecho de medida. Para la garantía de la elasticidad, las medias de compresión deben cambiar después de 6 meses. Además la paciente debería ponerse el vendaje ella misma de la noche a la mañana y ella debería cuidar de la piel regularmente con productos grasientos así como de la desinfección de cada tipo de lesiones de la piel para la profilaxis de erysipelas, con por ejemplo Octenisept espray. La intervención de los cálculos renales es importante y también necesita otros controles de los valores Creatinina y HbA1c.

A causa de la manifestación del edema crónico y de la afectación de todas 4 extremidades un tratamiento clínico está necesario el último en 18-20 meses.


**Medicación al despido:**


Metformina 500 1-0-1

Allopurinol 300 ½-0-0

Ademas mantenemos las prescripciones médicas del médico de cabecera.

Les saludamos muy atentamente.

  
Prof. Dr. med. E. Földi  
Directora médica

  
Dr. med. S. Wolf  
Médicajefe de sección

Anexo: Resultados cumulativos en copia.

ANEXO VI

DIFERENCIA DE VOLUMENES

Datum	Art	Arme links				Arme rechts				allgemein					
		Vol. u.	Vol. o.	Limbo.Vol.	Diff.z.I.A.	Vol. u.	Vol. o.	Limbo.Vol.	Diff.z.I.A.	Oedem.Vol.	Gewicht.	Größe	Bauchumf.	b.m.i.	W/H-Index
17.07.2008	Aufnahme	1297,96	1360,83	2658,79		1476,92	1324,17	2801,09		142,3					
20.08.2008	Abschluss	1246,58	1290,24	2536,82	-121,97	1398,81	1287,58	2666,39	-134,7	129,57					
06.07.2009	Aufnahme	1333,41	1449,32	2782,73	245,91	1519,08	1390,67	2909,75	243,36	127,02					
27.08.2009	Abschluss	1221,2	1231,54	2452,74	-329,99	1376,87	1229,44	2606,31	-303,44	153,57					
27.06.2011	Aufnahme	1251,76	1287,65	2539,41	86,67	1482,66	1298,15	2780,81	174,5	241,4					
17.08.2011	Abschluss	1207,04	1192,48	2399,52	-139,89	1305,37	1224,8	2530,17	-250,64	130,65					
23.06.2013	Aufnahme	1332,78	1279,89	2612,67	213,15	1495,32	1301,15	2796,47	266,3	183,8					
15.08.2013	Abschluss	1274,28	1239,33	2513,61	-99,06	1373,37	1218,11	2591,48	-204,99	77,87					
29.06.2015	Aufnahme	1347	1330,01	2677,01	163,4	1456,79	1258,51	2715,3	123,82	36,29					
13.08.2015	Abschluss	1247,08	1219,62	2466,7	-210,31	1298,4	1231,76	2530,16	-185,14	63,46					
20.06.2017	Aufnahme	1281,41	1241,86	2523,27	56,57	1404,4	1227,11	2631,51	101,35	108,24					
16.08.2017	Abschluss	1248,93	1189,67	2438,6	-84,67	1382,85	1199,7	2582,55	-48,96	143,95					

Datum	Art	Beine links				Beine rechts				allgemein					
		Vol. u.	Vol. o.	Limbo.Vol.	Diff.z.I.A.	Vol. u.	Vol. o.	Limbo.Vol.	Diff.z.I.A.	Oedem.Vol.	Gewicht.	Größe	Bauchumf.	b.m.i.	W/H-Index
17.07.2008	Aufnahme	6644,93	8472,54	15117,47	12678,9	5825,66	7539,55	13365,21	10782,7	1752,26	99,4	162	112,5	37,87	0,69
20.08.2008	Abschluss	5653,88	8379,62	14033,5	-1083,97	4955,19	7191,72	12146,91	-1218,3	1886,59	96,8	162	105,5	36,88	0,65
06.07.2009	Aufnahme	6788,57	8639,58	15428,15	1394,65	5690,25	7469,75	13160	1013,09	2268,15	100,6	162	109,5	38,33	0,67
27.08.2009	Abschluss	5821,94	7925,55	13747,49	-1680,66	4971,16	7074,66	12045,82	-1114,18	1701,67	95,5	162	108	36,38	0,66
27.06.2011	Aufnahme	6619,88	8152,02	14772	1024,51	5705,46	7518,49	13223,95	1178,13	1548,05	98,4	162	113	37,49	0,69
17.08.2011	Abschluss	5681,53	7765,43	13446,96	-1325,04	4810,41	6926,31	11736,72	-1487,23	1710,24	94,6	162	109	36,04	0,67
23.06.2013	Aufnahme	6394	8345,28	14549,28	1105,32	5414,64	7306,73	12914,27	978,05	1834,51	98,1	162	114	39,37	0,7
15.08.2013	Abschluss	5387,08	7829,67	13216,75	-1332,53	4822,07	6886,72	11708,79	-1005,98	1507,96	94,9	162	110,5	36,16	0,68
29.06.2015	Aufnahme	6575,1	7883,67	14458,77	1242,02	5653,43	6790,96	12444,39	735,6	2014,38	95,9	162	114,5	36,54	0,7
13.08.2015	Abschluss	5213,35	7590,19	12803,54	-1655,23	4563	6298,58	10861,58	-1582,81	1941,96	92,2	162	111,5	35,13	0,68
20.06.2017	Aufnahme	6499,35	7818,02	14317,37	1513,83	5877,49	6734	12611,49	1749,91	1705,88	95,7	162	114,5	36,46	0,7
16.08.2017	Abschluss	5351,87	7589,59	12941,46	-1375,91	4739,98	6660,04	11400,02	-1211,47	1541,44	91,5	162	110,5	34,86	0,68