

Linfedema congénito

Perla Furman Rzonzew

RESUMEN

El linfedema congénito aparece como una anomalía intrínseca del sistema linfático, presente al nacimiento o durante el primer año de vida. Se caracteriza por edema duro, que afecta principalmente los pies y las piernas, y en menor medida los brazos, cara y genitales. Se presenta el caso de una niña de cuatro años de edad, con linfedema congénito en miembros superiores, notorio desde el tercer día de vida.

Palabras clave: linfedema congénito, linfedema primario, sistema linfático.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de cuatro años de edad, sexo femenino, producto del tercer embarazo de madre de cuarenta y un años, con controles prenatales normales y cesárea electiva. Desde los tres días de vida presenta edema en miembros superiores, principalmente del lado derecho, y desde los tres años exacerbación del cuadro de predominio vespertino y aparición de parestesias en manos. Como antecedente importante presentó una celulitis en miembro superior derecho a los dos años de vida que requirió hospitalización durante cinco días.

Al examen físico se encuentra una paciente en buenas condiciones generales, con edema y aumento del tamaño a expensas de tejido blando en miembros superiores y región pectoral, de predominio derecho, sin limitación funcional (Figura 1).



Figura 1. Edema duro sin fovea en tórax y miembros superiores.

Se hace impresión diagnóstica de trastorno congénito del sistema linfático; se solicitan exámenes de laboratorio, ecografía Doppler venosa y radiografía de tórax, todos completamente normales.

Se hace diagnóstico definitivo de linfedema primario congénito y en conjunto con los servicios de cirugía vascular y fisioterapia se decide manejo con compresión elástica externa en miembros superiores y tórax, y masaje linfático especializado.

La evolución ha sido satisfactoria, con el uso continuo de la terapia durante seis meses, la condición se ha estabilizado e incluso ha habido mejoría clínica significativa.

DISCUSIÓN

El linfedema congénito es una anomalía intrínseca del sistema linfático, por lo que es referida como un linfedema primario.¹⁻³ El verdadero linfedema congénito está presente al nacimiento o durante el primer año de vida, y afecta más frecuentemente a mujeres (70%-80%).¹⁻³ Puede comprometer una o más extremidades, generalmente los miembros inferiores, pero también pueden verse alteradas es-

Perla Furman Rzonzew, RIII Dermatología, Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar, Bogotá D.C.

Correspondencia: Calle 116 No. 40A-48. Apto. 406.

Teléfono 214 6218, Bogotá, D.C., Colombia.

E-mail: perlafurman@hotmail.com

Linfedema congénito

estructuras de la línea media como la cara y los genitales.¹⁻³ Una complicación frecuente es la infección bacteriana o micótica en los sitios afectados.¹⁻⁴

Nuestra paciente tiene un linfedema congénito bilateral en miembros superiores, lo que representa una entidad poco común, con un antecedente de celulitis en brazo derecho que requirió hospitalización a los dos años de edad.

Los pacientes afectados con linfedema congénito pueden tener anomalías linfáticas internas, como linfangiomas, enteropatías perdedoras de proteínas y otras complicaciones relacionadas con el quilo.^{1,3} La incompetencia valvular de los vasos linfáticos puede dar origen a reflujo de linfa y quilo produciendo vesículas en la piel.¹

La linfangiografía usualmente muestra vasos linfáticos dilatados, hiperplásicos e incompetentes.⁵

Siempre es importante descartar alguna malformación vascular asociada; en esta paciente no se encontró ninguna, descartando un síndrome de Klippel-Trenaunay.

Los síndromes genéticos como el Turner o el Noonan pueden estar asociados con linfedema congénito. La evaluación por el servicio de genética mediante un examen clínico minucioso y un cariotipo descartó algún síndrome en esta paciente.

El linfedema es esencialmente irreversible e incurable, pero es muy importante dejar en claro que no es una condi-

ción fatal y enseñar al paciente que debe vivir con ella. Mucho se puede hacer para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Existen varias modalidades terapéuticas, pero la piedra angular del manejo es la compresión externa, con un programa de ejercicios complementarios y masaje linfático especializado.^{1,3} La cirugía está reservada para aquellos pacientes con un linfedema de considerable tamaño que interfiere con la movilidad de la extremidad.^{1,3} La prevención de las infecciones, particularmente la linfangitis y la celulitis, es crucial para la prevención del linfedema.^{1,4} Son importantes las recomendaciones acerca del cuidado de la piel, buena higiene y normas de antisepsia después de trauma y heridas menores. El manejo interdisciplinario instaurado en esta paciente condujo a su mejoría clínica.

SUMMARY

Congenital lymphoedema arises from an intrinsic abnormality of the lymphatic system. It is present at birth or in the first year of life. Congenital lymphoedema does not pit, and the most common sites of swelling are the feet, legs, arms, face and genitalia. A case of a 4 year-old female with congenital lymphoedema in her arms since the third day of life, is presented.

Key words: congenital lymphoedema, primary lymphoedema, lymphatic system.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rook, Wilkinson, Ebling. Textbook of Dermatology. London. Blackwell Science, 1998.
2. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. Dermatology in General Medicine. New York. McGraw-Hill Inc., 1999.
3. Arndt, Le boit, Robinson, Wintroub. Cutaneous Medicine and Surgery. Philadelphia. W.B. Saunders Company. 1996.
4. Harrison. Principios de Medicina Interna. España. Interamericana - McGraw-Hill. 1994.
5. Kinmonth JB. The lymphatics: Diseases, Lymphography and Surgery. Baltimore. Williams and Wilkins. 1972.