Linfedema de extremidad inferior por reflujo quiloso

G. Pintos Díaz* - M. Martínez Pérez** - E. Ramos Gato**

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular Hospital General de Galicia Santiago de Compostela (España)

RESUMEN

Se exponen las características del linfedema por reflujo quiloso, presentando un caso tratado por linfangiectomía parailíaca y derivación linfovenosa.

SUMMARY

Characteristics of Lymphedema by Chilous reflux are exposed, followed by the presentation of a case treated with parailiac lymphangiectomy and lymphovenous derivation.

Introducción

El Linfedema por reflujo quiloso fue descrito por primera vez por **Desjardins**, en 1854, en una mujer de 32 años que presentaba vesículas con contenido lechoso en muslo. Ya en este siglo, **Servelle** y **Deysson** (1949) describieron 5 casos, y **Martorell**, entre 893 casos de linfedema, refiere un solo caso con reflujo quiloso hacia la extremidad inferior. **Kinmonth**, en 1964, describe 19 complicaciones quilosas entre 650 linfedemas. De estos, las lesiones sólo abarcaban una extremidad en nueve casos y

eran exclusivamente genitales en uno.

Su incidencia es, pues, excepcional entre los linfedemas de las extremidades inferiores (2,77%, según **Kinmonth**).

Su etiología obedece, en la mavoría de los casos, a la presencia de malformaciones congénitas de los vasos linfáticos parailíacos, no sólo en cuanto a su morfología se refiere (megalinfáticos) sino también a su funcionalismo, con una pérdida de la capacidad de bombeo hacia el conducto torácico que ocasiona un reflujo de quilo desde la cisterna de Pecquet hacia las extremidades inferiores. Si bien la mavoría de las veces se manifiesta espontáneamente, en otras existe un factor desencadenante (traumatismo, neoplasias, filariasis, etc.) y no por eso debe considerarse el linfedema secundario al mismo.

Su presentación no varía con el sexo ni parece tener Incidencia familiar, caracterizándose por la presencia unilateral de un linfedema de extremidad inferior con vesículas cutáneas de localización preferente en muslo. En algunos casos se asocia reflujo quiloso de otras localizaciones, así como lesiones angiomatosas cutáneas.

El diagnóstico se realiza por la extracción de quilo de las dilataciones linfáticas o por la aparición de quilorragia por rotura de las vesículas.

La linfografía suele mostrar megalinfáticos insuficientes de localización parailíaca y en la extremidad afectada.

Su evolución es progresiva con posibilidad de recurrencia del edema y de las vesículas quilosas (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7).

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 34 años, profesión labrador, que acudió a nuestro Servicio en febrero de 1969, sin antecedentes familiares de interés, y que sufrió a los 16 años fractura maleolar de la extremidad inferior derecha. Tras dos meses de inmovilización, al retirar el escayolado presentó hinchazón en la extremidad acompañada de signos inflamatorios en muslo que, al desaparecer, dejaron como secuela discreto edema de pierna.

Posteriormente, presentó un cuadro inflamatorio en rodilla derecha,

** Médicos Adjuntos.

^{*} Profesor titular. Jefe de Servicio. Ex-Presidente de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular.



Fig. 1 · Linfedema de la extremidad inferior derecha con lesiones papulosas en muslo y pierna y verrucosas en dedos del pie.

tratado con antibióticos y reposo durante un mes; y persistiendo como secuela, también en esta extremidad, edema hasta raíz de miembro, de remisión incompleta con el reposo nocturno.

Después de sufrir fractura de rodilla derecha a los 20 años, aparecen paulatinamente unas formaciones vesiculares en pierna derecha que fueron aumentando en número y extensión hasta alcanzar el muslo. Algunas rompían espontáneamente dejando salir un líquido lechoso-rosado.

A los 26 años, el edema del miembro experimentó un gran aumento y las vesículas se extendieron a dorso de pie y dedos, comenzando a expulsar su contenido lechoso abundantemente, sobre todo en ortoestatismo y en verano, llegando a drenar algún día cantidades superiores a los 500 c.c. A pesar de todo, el paciente sólo notaba pesadez de miembro y, protegiéndolo con vendajes compresi-

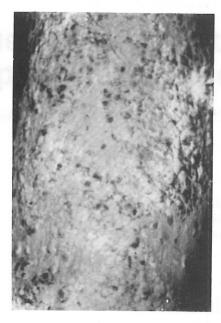


 Fig. 2 - Detalle de las lesiones en cara anterior de pierna.
Se observa quilorragia por rotura de vesículas dérmicas.

vos, realizaba una actividad casi normal.

La exploración clínica muestra edema de consistencia firme, poco depresible, en la extremidad inferior derecha y lesiones papulosas de color blanquecino-rosado en cara anterior de muslo y pierna, cubiertas parcialmente por escamocostras desencadenadas por la linforragia. Entre algunas de estas lesiones, a nivel pretibial, se palpan trayectos blandos correspondientes a vasos linfáticos de grueso calibre discurriendo en el espesor de los tegumentos. En el dorso de los tres primeros dedos del pie las lesiones confluyen en placas de aspecto verrucoso (figs. 1 y 2).

El análisis del líquido lechoso obtenido por punción de una dilatación pretibial (megalinfático), demuestra un contenido de colesterol de 200 mgr % y de lípidos totales de 1.400 mgr %.

El intento de practicar una linfografía según técnica convencional resulta negativo al no visualizarse vasos linfáticos en garganta de pie útiles para la inyección, difundiéndose en dermis el azul patente. Se obtiene así una linfografía intradérmica con aparición de parches reticulados que demuestran reflujo dérmico (fig. 3).

Mediante la punción percutánea de una dilatación linfática de la pierna se inyecta contraste hidrosoluble, que muestra la presencia de megalinfáticos a lo largo de la pier-

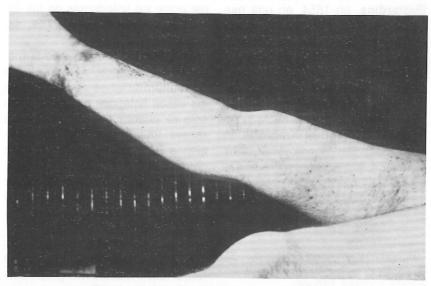


Fig. 3 - Linfografía dérmica con azul patente.





Fig. 4 - Linfografía de extremidad inferior derecha mostrando gran estasis y desarrollo de megalinfáticos a nivel de pierna (a) y de muslo y pelvis (b).

na, muslo y pelvis (figs. 4A y B). Con el diagnóstico de linfedema por reflujo quiloso, se procede a su tratamiento quirúrgico previa ingestión de 100 gr de mantequilla e invección de azul patente. Se abor-

dan extraperitonealmente los linfáticos parailíacos, observándose la presencia de megalinfáticos y adenopatías de grueso calibre. Se procede a la linfadenectomía pélvica derecha y, con el fin de favorecer el drenaje lintático de la extremidad, se realiza una derivación linfovenosa atípica (basada en la técnica de **Nielubowicz** y **Olszewski**) a la vena safena interna, asociada a resección local en pierna de grandes colectores linfáticos.

El estudio histopatológico demuestra un gran espesor de la pared de los vasos linfáticos resecados, de dimensiones anormales, y a nivel ganglionar dilataciones de los senos y fibrosis intersticial. Todo ello compatible con una malformación congénita (figs. 5A y B).

La evolución postoperatoria es buena, desapareciendo la quilorragia y disminuyendo el edema de la extremidad (fig. 6).

A los 5 años de la intervención persiste el linfedema de la extremidad y se propone al paciente la realización de un intervención de Thompson para corrección del fibredema, lo que no es aceptado por el mismo, por lo que se aconseja terapéutica compresiva y postural.

A los 18 años de la intervención

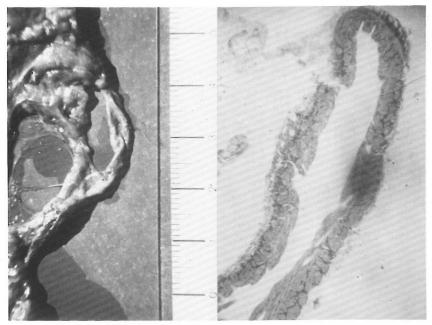


Fig. 5 - Megalinfáticos correspondientes a linfadenectomía pélvica: a) detalle de la pieza operatoria; b) aspecto microscópico.



Fig. 6 - Resultado postoperatorio.

el paciente no presenta quilorragia y la extremidad muestra un linfedema tolerable y que se controla con los medios compresivos habituales.

Discusión

En el linfedema por reflujo quiloso, aunque la etiología es congénita, su presentación clínica es desencadenada por un factor extrínseco. En nuestro caso la estasis linfática ya se manifestaba en forma de linfedema incipiente, agravándose paulatinamente con repetidos procesos traumáticos y ocasionando el último de ellos la aparición de vesículas con contenido quiloso y el establecimiento del cuadro clínico descrito.

La actividad del paciente, con prolongada bipedestación, y su despreocupación y abandono contribuyeron sin duda al agravamiento de las lesiones cutáneas y a un extraordinario incremento de los megalinfáticos. Las técnicas de exéresis del fibredema, que nuestro enfermo no aceptó, podrían haber contribuido a paliar la sintomatología residual del mismo.

La linfadenectomía parailíaca derecha realizada solucionó el reflujo quiloso, que constituía el mayor problema del paciente. Con la anastomosis linfovenosa se trataba dè favorecer el drenaje linfático de la extremidad, pues al grado de insuficiencia de los vasos linfáticos se unía inevitablemente el bloqueo causado por la extirpación de los ganglios y colectores linfáticos parailíacos, necesaria para suprimir el reflujo quiloso.

Si bien se han descrito recidivas en el linfedema por reflujo quiloso, en nuestro caso no se han producido, persistiendo por el contrario las lesiones cutáneas ocasionadas por la estasis linfática. No obstante, aunque se consiguió una franca mejoría, es obligada la revisión periódica, ya que la curación completa de estos procesos no es actualmente posible.

Este caso, que fue objeto de una Comunicación preliminar en 1969*, conserva todavía actualidad, dada la excepcionalidad del mismo y la perseverancia en su seguimiento que proporciona, como concluye **Kinmonth**, el más alto interés en la investigación clínica de este difficil tipo de patología.

BIBLIOGRAFIA

- TOSATTI, E.: «Lymphatiques profonds et lymphoedèmes chroniques des membres». Paris. Masson et Cie., 1974; págs. 29, 47-55, 100-111.
- KINMONTH, B. J.: «The Lymphatics. Surgery, Lymphography and Diseases of the Chyle and Lymph Systems». London. Edit. Edward Arnold, 2.ª Ed. 1982; 221-230.
 MARTORELL, F.: «Angiología». Bar-
- MARTORELL, F.: «Angiología». Barcelona. Ed. Salvat 2.ª Ed. 1972; 417-420.
- SHUMACKER, B. H.: Management of Moderate Lymphedema. «Arch. Surg.», 116: 1097-1098, 1981.
- GLENN, L. W. W.: The Lymphatic System. Some Surgical Considerations. «Arch. Surg.», 116: 989-995, 1981.
- KINMONTH, B. J.: Disorders of the circulation of chyle. «J. of Cardiovas. Surg.», 17: 329-339, 1976.
- BROCHNER, G., JIMENEZ, A., RO-JAS, M. y MAYALL, C. R.: Linfedema de miembro inferior por reflujo quiloso: Tratamiento quirúrgico. Reporte de un caso. «Angiología», 39: 15-19, 1987.

^{* «}Premio Martorell» en las XV Jornadas Angiológicas Españolas, 1969.