



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Linfedema en pediatría

Temas angiológicos pediátricos



Comprender, entender, saber.

Centro de Diagnóstico y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

PATOLOGIA DEL SISTEMA LINFÁTICO

El sistema linfático está formado por dos hemisistemas canaliculares; Uno de ellos, transporta la linfa sistémica, generada por el trabajo celular, entre el intersticio, espacio virtual intercelular, de todos los tejidos del cuerpo, por un sistema canalicular, convergente sobre un sistema ganglionar, en múltiples niveles anatómicos, al sistema venoso, fundamentalmente troncal yugulosubclavio, a nivel supra retroclavicular cervical, derecho e izquierdo mediante dos conductos, la gran vena linfática, y el conducto torácico. El conducto torácico, se inicia en la cisterna de Pecquet. Otro, que transporta en forma selectiva nutrientes, que como solución tiene aspecto lechoso por su composición química, el quilo, desde el intestino delgado a través de un sistema canalicular, de inicio los vasos quilíferos, a la cisterna de Pecquet, extra retro peritoneal, retropancreático, a nivel de la cara anterior del cuerpo de la segunda vértebra lumbar, sin ganglios intercalados, mediante dos colectores. En dicha cisterna, uni o multilocular, se conjuga la linfa sistémica, con el quilo, que continúa su tránsito desde allí al sistema venoso profundo por medio de un conducto, el conducto torácico - la vía de mayor diámetro del sistema linfático.

Ambos sistemas son unidireccionales, centrípetos hacia el sistema venoso. En la pared canalicular linfática, una capa muscular, lisa, que así depende en su función del sistema neurovegetativo, mediante sístoles de las unidades funcionales del sistema linfático, que se denominan linfangiones, se transporta la linfa en la dirección anatómicamente prevista, direccionada por un sistema valvular. Puede estimarse en 100 m. la longitud de los colectores linfáticos, un múltiplo de ello para los precolectores, y unos 25 a 30 cm del conducto torácico.

A nivel ganglionar linfático, la resistencia vascular aumenta unas 100 veces, lugar en el cual se incorporan células, se concentra o diluye la linfa aferente, y se retienen solutos indeseables, entre otros bacterias, minerales, fármacos, entre otros, a modo de filtro. Se estima en 600 -700 el nº de ganglios del cuerpo humano.

Hay tantas linfas sistémicas, como órganos que las generan. Todos los órganos son formadores de linfa sistémica. El quilo es uno solo, y depende de la ingesta y su calidad. El reposo absoluto significa una producción basal de linfa sistémica, cuyo valor o volumen expresa la actividad esencialmente del músculo liso y cardíaco, y las funciones biológicas indispensables, celulares, que significan vida, lo cual también involucra músculo estriado, específicamente el músculo diafragma y los músculos intercostales, para la respiración. El ayuno, lleva el nivel de producción de quilo, a su mínima expresión.

La linfa intersticial es, en términos generales, un líquido de alto contenido proteico. Esto significa que contiene al menos el 1% de proteínas, pero no alcanza el valor % de las proteínas en el plasma. En una masa corporal de 75 Kg. el sistema circulatorio contiene unos 150 gr. de proteínas, de las cuales, un 50% se encuentra en la linfa, aprox. 2.5 l. Para la edad pediátrica, este cálculo no es necesariamente proporcional, entre otros aspectos, por la etapa de crecimiento, el tipo de ingesta y el tipo de actividad. Pero no son conocidas las cifras exactas.

La frecuencia de la contracción vascular linfática, depende de múltiples factores. Entre otros, la demanda de transporte de linfa. El volumen a transportar tiene un límite; el conducto torácico, último y mayor eslabón canalicular, tiene una frecuencia propia, independiente del sistema, no vinculado a la frecuencia respiratoria ni cardíaca, y su presión intraluminal, esta expuesta además, a la variable de la presión venosa, en el confluente yugulosubclavio, en el cual debe desagotar su contenido, la linfa.

Toda alteración en la producción de linfa sistémica y quilo, sistemas canaliculares, cisternas, ganglios, y alteraciones en el desarrollo del "endotelio" precapilar linfático, a nivel intersticial (allí no tiene como sostén, una membrana basal!) se expresa como un trastorno en el tránsito de la linfa, de varios modos: como edema - linfedema-, como colección en cavidades preexistentes, virtuales como las "cavidades" pleurales, peritoneo, vaginoescrotal, pericardio, articulaciones, con quilo o con linfa sistémica como reflujo, con o sin linfedema, que también puede expresarse como una enteropatía exudativa, quiluria, fistulas linfocutáneas, en todo nivel, y aun en mucosas - linforrea- o a órganos, entre ellos el sistema pulmonar, genital etc. La no evacuación del líquido intracelular al intersticio, por un bloqueo intersticial, conduce al hidrops.

La mayoría de las malformaciones del sistema linfático, son congénitas. Además de los trastornos funcionales del tránsito de las linfas, existe un gran nº de variables anatómicas, y un gran nº de malformaciones, displasias, linfangioadenodisplasias, que analizaremos en otro resumen. Cabe aquí la especial mención de las malformaciones quísticas, los linfangiomas, y sus múltiplos, las linfangiomatosis, las linfangiectasias, entre otras presentaciones, además de tumores primarios y secundarios. Un gran capítulo de la linfología pediátrica es el significado de la hipertensión del circuito de la linfa, y sus consecuencias, no solo expresadas como eventuales linfedemas. Muchas malformaciones - linfagio adeno displasias al fin- pero no todas! - y todo bloqueo parcial o total de una de las partes del circuito, por causas extrañas al sistema, conducen a linfedemas, primario o secundario, o colecciones de linfa.

El linfedema primario (concepto sobre el cual no hay pleno consenso) responde en principio a un trastorno intersticial, canalicular o ganglionar intrínseco. Esto significa que la causa es del sistema linfático. Por oposición, linfedema secundario, es también un trastorno en el tránsito de la linfa, pero por causas extrínsecas al sistema.

LINFEDEMA EN PEDIATRIA

La acumulación de líquido en uno, varios o todos los tejidos, se denomina edema. Las causas de edema son múltiples: hipoproteinemias, patología renal, tiroidea, trauma en general, metabólico, inmunológico, y cardiovascular - causales arteriales, venosos - y linfáticas. En realidad, del sistema linfático, puesto que la causa desencadenante, no es la linfa.

Linfedema es un signo, y puede ser un gran síndrome. Linfedema expresa una patología primaria, congénita, o una patología adquirida.

El signo linfedema es difícil de definir. Es esta la causa por la cual en general es el último de los diagnósticos. Tiene como constante el signo de Stemmer - signos del pliegue en el eje del II metatarsiano o su equivalente en la mano. Está siempre presente, pero no es un signo propio. El signo de la fovea, o godet, o pitting test, se observa en los edemas agudos, al igual que en el linfedema agudo. Tampoco es un signo propio del linfedema, en general expresa el carácter agudo o inflamatorio del edema.

El linfedema es un edema de alto contenido proteico. Pero, el edema inflamatorio también lo es. Además, no se puede medir y calificar esta afirmación.

El linfedema es, en principio, un aumento de volumen de los tejidos blandos de un segmento corporal, o sistémico. Esta afirmación es importante, pero común a todos los edemas. No participa clínicamente o radiológicamente, el esqueleto. Esto se denomina, como todos los edemas, pseudohipertofia. Un segmento corporal aumentado de volumen, pero con el esqueleto con una medición normal. Una buena radiología digital permite identificar este aspecto, y cuantificarlo. Esto es una constante en los estadios 0 y 1 de los linfedemas, y en todos los casos agudos.

Linfedema primario pie



Linfedema primario mano



Los linfedemas por malformaciones - linfangio adeno displasias - o " intersticiales", son asintomáticos. No hay dolor. Son blandos, progresivos, con piel seca. Ocasionalmente espontáneamente regresivos, transitorios. No hay lesiones de la piel. Lustrosos si, y característicos al examen, puesto que se marcan los pliegues naturales. Un signo subjetivo es el peso, dificultades en la habilidad de los segmentos corporales, y en consecuencia el dolor.

Descartadas clínicamente todas las causales extrañas al sistema linfático, la suma de los detalles expuestos, orienta claramente al linfedema. En el caso de linfedemas secundarios, el análisis de causa - efecto, orienta en general rápidamente al diagnóstico. Simplemente habrá que tener en cuenta todas las causas posibles, algunas de ellas, no habituales.

Se puede estimar en 175 a 250 millones de pacientes con linfedema, en todo momento, en el mundo. Sobre una población de 6.500 millones, 3,6% de la población. Unos 100 millones de personas padecen un linfedema secundario, conocido, por un solo tipo de filariasis - una parasitosis en área tropical. (Wuchereria Bancrofti) Existen diferentes tipos de filarias. Una, en el norte de nuestro país. En países del primer mundo, se estima en el 1% de la población con linfedema por tumores, tratados o no. A ello debe agregarse todo otro tipo de linfedema. Posiblemente la edad pediátrica, hasta los 21 años de edad, se ve involucrada con un tercio del nº total afirmado, con linfedema. Comparte en igualdad los cuadros parasitarios e infecciosos, dominan los linfedemas primarios, no comparten en general, el cáncer como causal. Es posible que sea conocido solo el 10% de los linfedemas primarios, depende del medio y el acceso al diagnóstico. Por demás, la posibilidad en consecuencia, al tratamiento.

El linfedema primario en general, se puede atenuar. Como gran síndrome, se puede diagnosticar en todos sus detalles y en consecuencia actuar sobre los distintos aspectos, mas allá del sistema linfático. El linfedema secundario, se puede diagnosticar, y en general tratar, con buen resultado. En particular en pediatría, oportunidad en la cual, queda toda la vida por delante, atenuar es un gran paso, y obviamente tratar con buen resultado, una esperanza, medica y social, que merece toda la atención. La limitación psicofísica es más onerosa que cualquier tratamiento, en todo sentido. El tema encuentra poco espacio en los programas de salud, enseñanza, y prevención. Pocos textos clinicoquirúrgicos permiten el acceso habitual al tema.

Linfedema secundario en pediatría.

Etiologías:

Parasitosis (filariasis y otras)

Patología bacteriana inespecífica y específica. TBC. Brucelosis.

Trauma. Cirugía resectiva. Radiación.

Patología secundaria a cirugía no resectiva.

Bridas amnióticas.

El Síndrome del Torniquete por Pelo.

Farmacológica. Medicamentosa.

Podoconiosis

Simulación, con vinculo laboral.

Y otros.

Linfedema primario en pediatría.

Es patología congénita, conocida o no al nacimiento. Se pueden identificar 18 causales anatómicas, que pueden justificar, en mayor o menor grado, un linfedema. Además e causas, que se originan en el nivel intersticial, espacio virtual intercelular en los tejidos, y que dependen en síntesis, de factores de crecimiento endotelial (linfático) (VEGF) y sus receptores (VEGFR) La falta de receptores del desarrollo endotelial, puede desencadenar una sobreexpresión del sistema vascular en disfunción, por lo cual, puede observarse linfedema primario, con excesos de vasos linfáticos. Estos, a su vez, pueden no incorporar la linfa del espacio intersticial, con lo cual, buena parte de ellos, están en normo o hipotensión endovascular a pesar del linfedema. El exceso de linfa a nivel intersticial, puede a su vez, condicionar un exceso de líquido, intracelular: el hidrops, lo cual además, se manifiesta con colecciones heterotópicas o extra intersticiales de linfa.

De tal modo, hay Linfedemas Primarios con Hipoplasia y otros con Hiperplasia del sistema canalicular linfático, y

Linfedemas primarios con Hipertensión, y otros con normo o hipotensión del hemicircuito vascular linfático. Ambas consideraciones son muy importantes, frente a iniciativas y expectativas terapéuticas.

Las causas anatómicas mencionadas, pueden resumirse en tres grupos:

- 1.- Linfangiodisplasias: hipoplasia, hiperplasia, disvalvulación, avalvulación, distrofia, agenesia regional, linfangioleiomiomatosis, linfangiomatosis, linfangioneurosis.
- 2.- Linfadenodisplasias: hipoplasia, displasia(fibrosis marginal, central, global), distrofia, linfangiomatosis intranodal, Hemangiomatosis nodal, leiomiomatosis, agenesia regional, hipoplasia regional.
- 3.- Linfangioadenodisplasias. Combinación de 1 y 2.

Los Síndromes Intersticiales identificados, conocidos genéticamente por su mutación son:

- 1.- VEGFR3 - Síndrome de Milroy
- 2.- SOX18 - hipotricosis, telangiectasia, linfedema primario
- 3.- FOXC2 - linfedema primario- distiquiasis.

A través de OMIM, HCDB, LDDB y DDB puede aislarse un gran número de Síndromes con Linfedema primario. No está tan claro, si estos síndromes son una asociación simple de patologías o una combinación de patologías que tienen una identificación genética independiente. Poco es conocido en el presente sobre esta situación en particular.



Algunos ejemplos:

Síndrome de Turner, Síndromes de Noonan

Síndrome de las uñas amarillas.

PEHO Síndrome: encefalopatía progresiva, hirsutismo, atrofia óptica, anomalías cerebelares y retardo mental.

Síndrome de Muecke: dismorfias faciales, coartación de aorta, prepucio hipertrófico.

Síndrome de Bronsiegel. Aplasia cutis.

Síndrome de Wasser: displasias epiteliales y metafísicas, retardo de crecimiento, macrocefalia, braquifalanges, polidactilia, hipertelorismo. Linfangiectasia intestinal.

Síndrome de Aagaard. Colestasis neonatal.

Síndrome de Dahlberg. Hipoparatiroidismo. Prolapso de válvula mitral. Braquidactilia. Linfangiectasia pulmonar.

Síndrome de Urioste. Persistencia de conductos Mullerianos, hipertrofia gingival, linfangiectasia intestinal. Polidactilia.

Síndrome de Avasthey. Malformaciones arteriovenosas cerebrales. Hipertensión pulmonar primaria.

Síndrome de Sheikh. Atresia coanal, pectus excavatum.

Síndrome de Jeken. Retardo mental, ataxia, hipoplasia cerebelar. Carbohidratos deficientes en glicoproteínas.

Síndrome de Figueroa. Fisura de Paladar.

Síndrome de la disostosis mandibulofacial. Hipotonía.

Síndrome de la microencefalopatía con coriorretinopatía.

Síndrome de la Microcefalia.

Síndrome NEVO. Crecimiento acelerado pre y postnatal. Maduración esquelética precoz, dolicocefalia, orejas en asa o displásicas, hipotonía. Hiperbilirubinemia.

Microcefalia, cutis gyratea epicraneal. Hiperbilirubinemia.

Retardo Mental, braquicefalia, linfangiectasia pulmonar y entérica.

Síndrome de Emberger: leucemia. Trastornos congénitos de la sensibilidad.

En todos los casos, el linfedema primario es una constante, en algunos síndromes además con linfangiectasias, y asociados con signos o patologías por demás posibles en forma independiente. Posiblemente en algunas de estas patologías, no existe el tiempo, o la prioridad, para determinar la presencia de la patología del sistema linfático, por lo cual no es diagnosticado.

Necesariamente el común denominador de todos estos, y otros síndromes, son las 21 anomalías anatómicas y funcionales mencionadas.

A este grupo de Síndromes, puede agregarse un conjunto de Síndromes angiodisplásicos combinados, en los cuales puede estar presente un linfedema primario, sin ser constante, y en los cuales realmente no queda claro si la disfunción del sistema linfático, es primaria o secundaria, aun desde el inicio de la morfogénesis del sistema vascular, donde el sistema venoso da origen al sistema linfático. Tal es el caso de los Síndromes de Klippel Trenaunay o Hemangiomas osteohipertrófico varicoso, Weber o Servelle, con microfístulas AV y/o malformaciones del sistema venoso troncal profundo, y/o superficial, o el Síndrome de FPWeber, en el cual las microfístulas AV son el signo dominante, origen de la hipertrofia, y hipertensión venosa, que a su vez puede correlacionar hipertensión del circuito linfático.

Los linfedemas, en general, pueden clasificarse en ESTADIOS. Los mismos expresan el grado clínico de la patología. (Documento de Consenso ISL y MEP).

Grado 0 subclínico. El edema existe, pero no es clínicamente evidente.

Grado I clínicamente evidente por el signo de Stemmer, signo de la fovea posible, y aumento leve de volumen del segmento corporal involucrado. Resalto de los pliegues cutáneos habituales. Se corrige con el cambio postural.

Grado II Similar al grado I, pero no corrige con el cambio de posición, (elevación del miembro por caso) Aumento claro y manifiesto, en general armónico, del volumen. No hay asimetría ósea. Notorio marcado de los pliegues cutáneos habituales.

Grado III Edema de elevada consistencia por fibrosis. No hay signo de la fovea. Cambio en la piel. Hiperpigmentación posible. Aumento del tejido celular, en particular adiposo. Disarmonía del segmento corporal comprometido.

La clasificación en grados se ha expresado para los miembros. Con alguna dificultad, similares características existen en cara y genitales.

Esta clasificación tiene una gran importancia en el tratamiento, el pronóstico, y la regulación para la normatización de recursos terapéuticos.



Comprender, entender, saber.

Centro de Diagnóstico y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

Dr. C.M. Papendieck

Bases de DATOS

- . OMIM Online Edition of Mendelian Inheritance in Man.
- . LDDDB London Dysmorphology Data Base
- . HCDB Human Cytogenic Data Base
- DBB Diseases Data Base

www.angiopediatria.com.ar