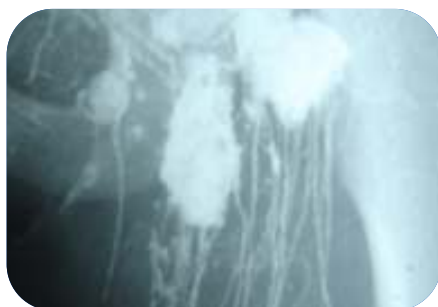




ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Malformaciones del sistema linfático



Comprender, entender, saber.

Grupo de Estudio y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

Malformaciones son desvíos de la estructuración - anatómica - dismorfogenesis, de tejidos, órganos o sistemas corporales.

La morfogénesis de los tejidos - que conforman estructuras biológicas, respeta armonía y función; expresan así su fin, y con ello esencialmente vida.

Desvíos de la morfogénesis - dismorfogenesis - son displasias o malformaciones; de ellas, la gran mayoría, congénitas.

Consideraciones micro o macro, se evidencian por una disfunción, o por una malformación anatómicamente visible - que se expresa por una disarmonía, con o sin disfunción.

Aspectos vinculados al sistema linfático, involucran, y en este orden, el intersticio - espacio virtual entre distintos tipos de células, y los linfáticos iniciales, el sistema canalicular linfático en general, y las estructuras consideradas como órganos linfáticos primarios y secundarios, como la medula ósea, el timo, 1/3 del tejido esplenico, las amígdalas, las placas de Peyer, del intestino delgado, y unos 500 a 600 ganglios linfáticos, y el nivel de confluencia de los dos hemisistemas linfáticos, del quilo y linfa sistémica en la cisterna de Pecquet, y de la linfa mixta o conjugada, a través del conducto torácico al confluente troncal venoso yugulosubclavio izquierdo, sin interposición ganglionar, o linfa sistémica toraco braquial derecha al confluente yugulosubclavio homolateral, a través de la gran vena linfática. En raras ocasiones, aproximadamente un 4 %, el conducto torácico desemboca en la vena troncal del lado derecho. La duplicación del conducto torácico es posible, duplicación incompleta, que desemboca en ambos confluente yugulosubclavios, derecho e izquierdo. Esto es una constante en las aves. La confluencia linfovenosa, esta protegido funcionalmente por un sistema valvular, que impide el ingreso de sangre venosa en los troncos linfáticos.

Estas posibilidades, anomalías de distribución, tienen importancia, en oncología, en cirugía convencional cervicotorácica, y traumatología.

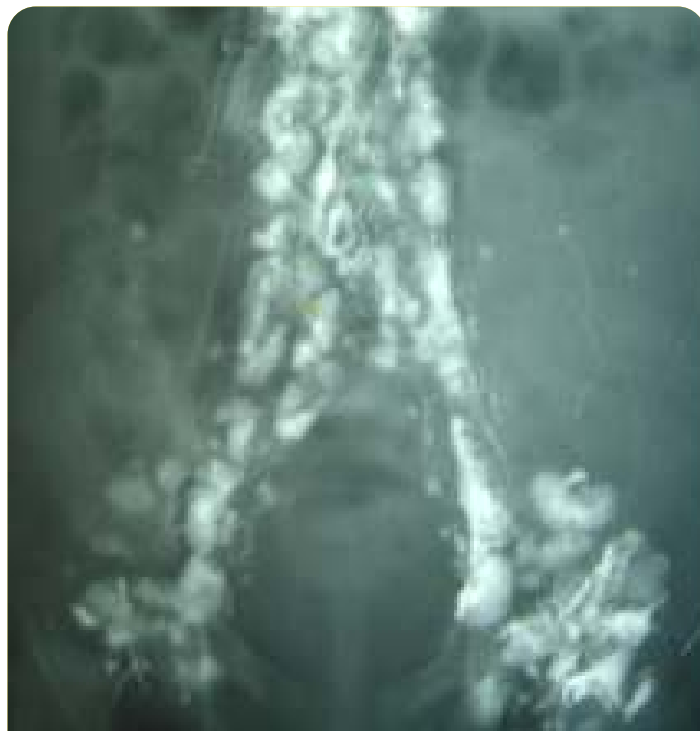


Linfografía directa con LUF. Radiología directa, post perfusión endovascular inmediata Tiempo vascular y ganglionar. Imágenes radiológicas de la distribución de la linfa, longitudinal y transversal, a nivel inguinal bilateral y pelvis. De ganglios, hacia áreas sin ganglios, es un signo de patología, que en principio expresa hipertensión del circuito, por distintos motivos.



Linfografía directa, con LUF. Imagen radiológica positiva de torax en perfil. Se observa del conducto torácico en toda su extensión, entre el músculo diafragma y el confluente yugulosubclavio. El presente control, realizado bajo radioscopia, permite ver sístole y diástole del conducto, niveles de pérdida, y su volumen; la valvulación, normal y patológica. En la radiología frontal, se podrá evaluar su desembocadura yugulosubclavia.

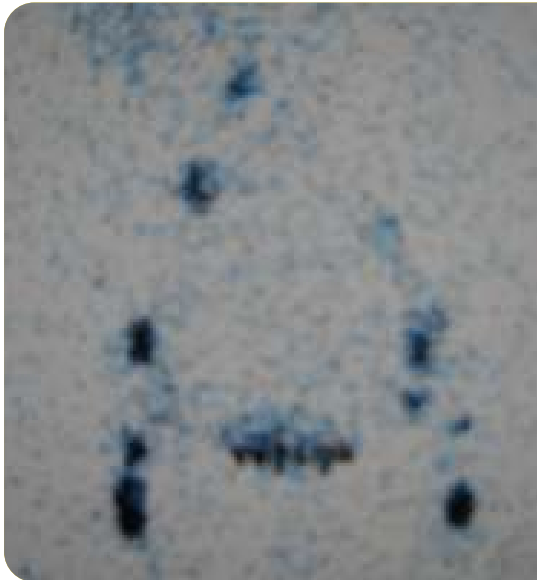
Imágenes ganglionares a nivel inguinal. Linfografía directa con LUF, transvascular. Se podrán observar los vasos linfáticos aferentes, eferentes, y su valvulación, y en la radioscopia, la dinámica vascular y sístole ganglionar.



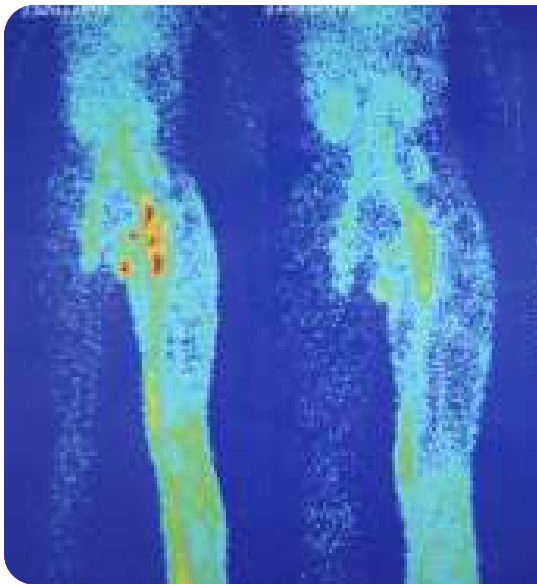
Linfografía directa transganglionar con LUF en un lactante. Tiempo de tránsito del contraste. Se observa reflujo de linfa para vertebral lumbar derecho, y retroperitoneal aberrante bilateral, en un Síndrome de Noonan, con linfedema primario.



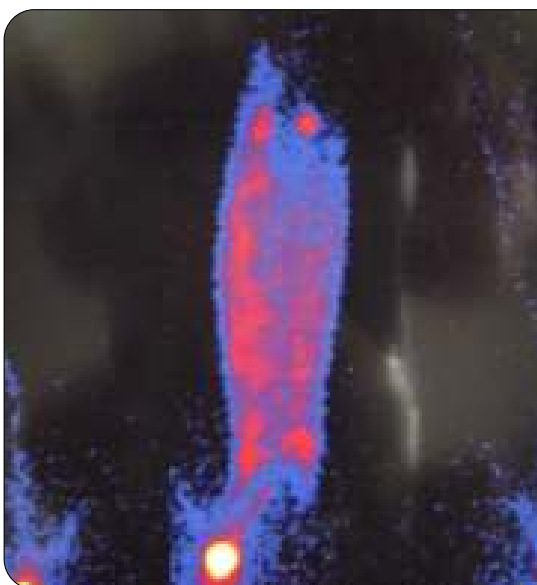
Linfografía directa transvascular en un niño, con LUF. Tiempo de tránsito, único momento en el cual se identifican las estructuras canaliculares, y su dinámica en radioscopia. Se observa el conducto torácico, que a nivel del confluente yugulosubclavio izquierdo, diversifica su desembocadura, y además, posibilita el contraste de ganglios supraclaviculares.



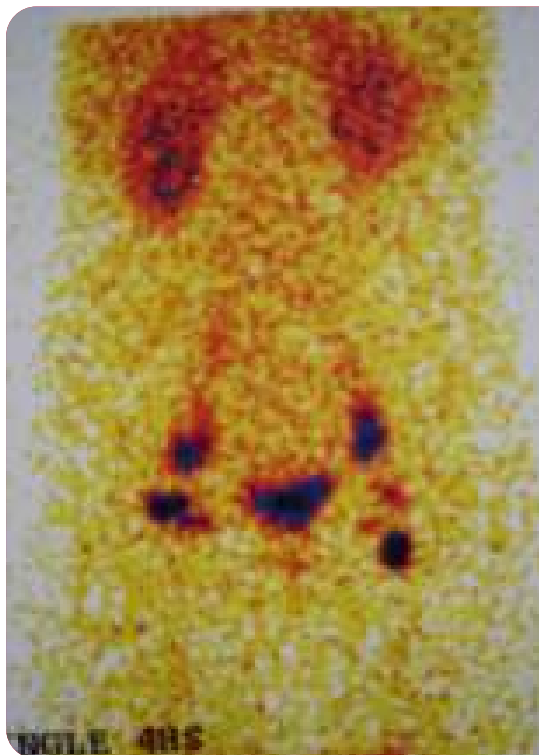
Linfografía radioisotópica. Imagen tardía. Marcado asimétrico de ganglios inguinales y retroperitoneales para ilíacos común y externo. Imagen hepática y vesical. Linfedema primario del miembro inferior izquierdo.



Linfografía radioisotópica. Tiempo vascular y ganglionar . Ambos miembros inferiores. Lado derecho ha desaccumulado el coloide. Lado izquierdo tiene mapeo ganglionar, y "dermal flow" , circulación intradermica. Ambos lados son patológicos, en un niño con Linfedema primario, bilateral, de miembros inferiores, con linforragia percutánea izq.en el nivel premaleolar.



Linfografía radioisotópica. Miembro inferior der. Perfusión interdigital. Fase de tránsito. "Dermal flow" = circulación dermoepidérmica de linfa, por hipertensión profunda, en un linfedema primario en pediatría



Linfografía radioisotópica en un lactante. Imagen del tiempo ganglionar (tardía) Linfografía asimétrica a nivel inguinal. Linfedema Primario miembro inferior derecho.

La anatomía normal del sistema linfático tiene una enorme importancia, en oportunidad de accesos vasculares, accesos quirúrgicos programados, y en la terapia del linfedema y las colecciones de linfa, entre otros aspectos.

Las displasias, malformaciones del sistema linfático pueden y deben clasificarse en tronculares y extra tronculares, a semejanza de todo el sistema vascular, arterial y venoso. (ISSVA)(1992)

Hemos propuesto, sistematizar las displasias del sistema linfático, en canaliculares = linfangiodisplasias (LAD I); ganglionares o nodales = linfadenodisplasias (LAD II), y mixtas, linfangio adenodisplasias.(LAAD). Estas estructuras son troncales. Actualmente debe incorporarse el intersticio y el endotelio linfático precapilar (que no descansa sobre una membrana basal), áreas que son extra tronculares. La fisiopatología de este segmento de la micro circulación, es hoy objeto de exhaustivos estudios, y sorprendentes conclusiones, sobre todo en la consideración de un tipo de linfedema primario.

En términos generales, las linfangiodisplasias, agrupan las patologías congénitas displásicas de la unidad funcional y anatómica del sistema canalicular linfático, el linfangion.

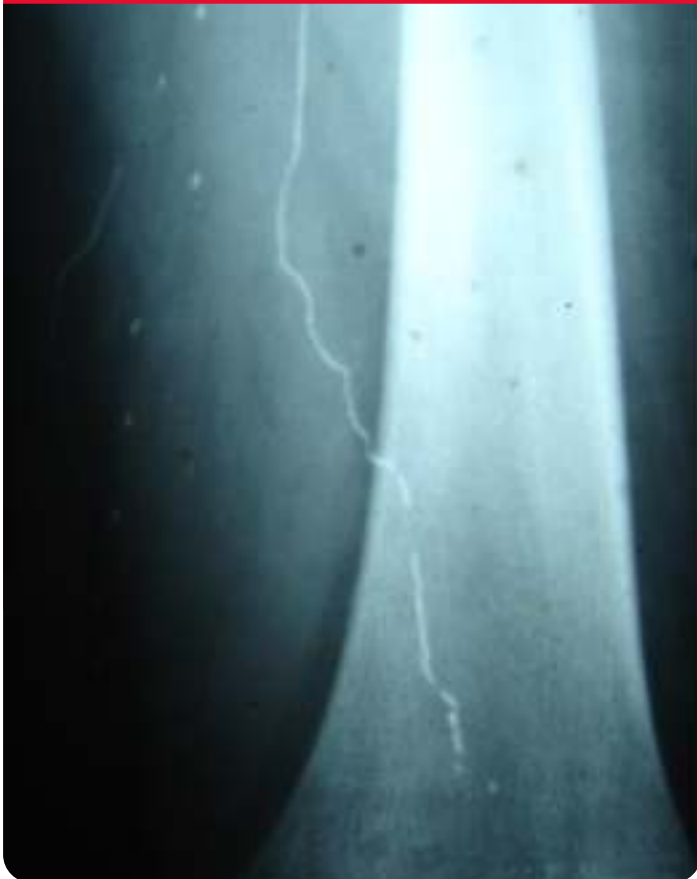
El linfangion es el segmento canalicular linfático entre dos pares de válvulas. Activas y pasivas, desempeñan la misma función que sus homologas del sistema venoso. Tiene en su pared músculo liso, y en consecuencia inervación neurovegetativa, a semejanza de todo el sistema vascular.

El número y la extensión de los linfangiones, de algún modo expresan el desarrollo del sistema. Desarrollo significa aquí, capacidad de transporte, el cual es activo. Todo el sistema canalicular postcapilar y ganglionar, tiene una capa de músculo liso, con contracciones reguladas por el sistema neurovegetativo, y por la demanda en el transporte del volumen de linfa. Desvíos se califican como hipoplasias, eventualmente hiperplasias, y por último agenesias segmentarias - solo imaginables en segmentos cortos. La gran mayoría de los diagnósticos de agenesia, son en general, producto de dificultades técnicas, para visualizar las estructuras vasculares, y en consecuencia, nodales.

Hipoplasias se vinculan también con el calibre vascular. En menos, o en más. La ectasia de un linfangion es la base de un linfangioma - un tumor quístico canalicular del sistema linfático, único, múltiple, macro o micro quístico, uni o multilocular, uni sistémico (linfático) o con vinculación venoarterial - mixto. El sistema linfático tiene su origen en el endotelio venoso!. Linfangioma e higroma quístico son sinónimos. Pero higro significa agua. Oma, tumor, en la clasificación biológica de los tumores vasculares. Un tema semántico, que se define por el contenido, y por el revestimiento, el endotelio linfático, que en los linfangiomas es normal, y no así en los tumores. Es pues un tumor angiodisplásico, a semejanza de un aneurisma, venoso o arterial.

Los ganglios linfáticos, órganos secundarios del sistema linfático, son nada menos que unos 500 a 600, que en pediatría tienen un peso promedio aproximado de 0.1- 0.2 gr. De tal modo, la masa ganglionar tiene un peso cercano a los 50 a 100 gr. Su función es la concentración o dilución de la linfa por recambio de agua. Filtración - ultrafiltración - con retención de cuerpos extraños, biológicos o inertes, bacterias, minerales, drogas, fármacos o sus vehículos, etc. El agregado de glóbulos blancos, leucocitos, aprox. 8 mil por mm³ y citoquinas, proteínas generadas por los leucocitos como expresión de una reacción inmunológica, y fagocitosis. La linfa post ganglionar contiene CO₂, pero no O₂. La distribución de la linfa post ganglionar puede ser sagital y transversal, y además existir convergencia del flujo de la linfa interganglionar. Los ganglios linfáticos, son verdaderos agentes de tránsito del sistema. Sobre ellos confluyen muchos aferentes, y egresan en relación, pocos eferentes. Además: mediante puentes vasculares, los ganglios se articulan entre sí, y en una sola dirección. Aparte de algunas estructuras propias, como una capsula dinámica, y un seno marginal, están formados por vasos linfáticos y capilares arteriovenosos, en un área medular. Un ganglio que se corta, sangra, y pierde linfa.

Linfografía directa con LUF. Tiempo vascular tardío. Se observa un vaso linfático, avalvulado, e imágenes suspendidas de lipiodol en otros vasos, que están valvulados, en un síndrome venoso postrombótico femoral superficial.



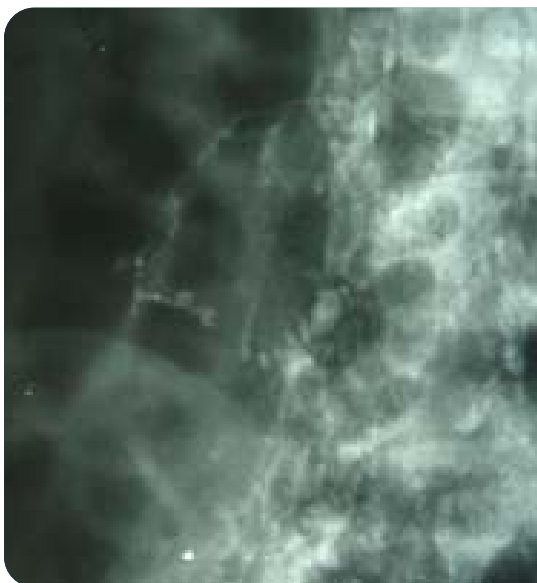
Linfografía directa con LUF. Fase tardía. Ampliación de una imagen ganglionar (20x). Se observa el seno marginal prácticamente vacío de contraste, con una área medular contrastada y una imagen locular no contrastada polar superior por una metastasis tumoral - o fibrosis regional.



Linfografía directa con LUF. Fase de tránsito. Radiología directa. Bloqueo a nivel inguinal por acceso quirúrgico previo. Linfedema secundario.

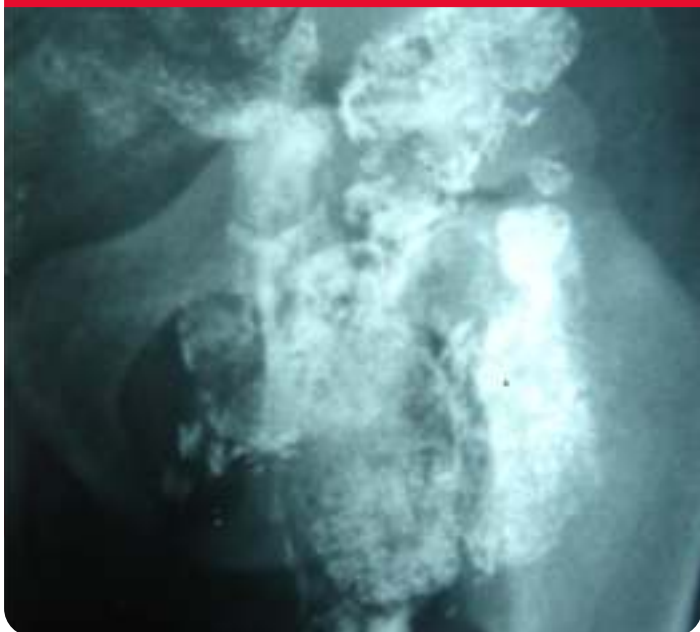


Linfografía directa con LUF, vía podal en pediatría. Se observan linfangiectasias, parcialmente avalvuladas o disvalvuladas, en frente y perfil a nivel del pie y tercio distal de pierna, en un Síndrome de Turner con fistula maleolar trans epidérmica de linfa.



Linfografía directa con LUF. Tiempo vascular, perfil a nivel lumbar. Se observa circulación colateral y reflujo.

Linfografía directa con LUF, transvascular. Imagen tardía, tiempo ganglionar. Se observa una desestructuración anatómica ganglionar, con senos marginales en parte discontinuos, multiplicación ganglionar, y variabilidad en su tamaño. Las imágenes ganglionares, marcadas con LUF, pueden permanecer, normalmente, contrastadas, durante al menos 30 a 60 días. (desacumulación progresiva de LUF)



Linfografía directa, con LUF, vía podal, transvascular. Imagen inguinal y tercio proximal de muslo, izq. Se observan los vasos aferentes ganglionares, su número y calibre, con definición algunos linfangiones y los vasos eferente, sagitales y parcialmente interganglionares oblicuos o transversos.

Las displasias del sistema ganglionar tienen su resumen en el capítulo precedente. El intersticio, espacio virtual intercelular, entre distintos tipos celulares, limita con los linfáticos iniciales, capilares y precapilares, células endoteliales independientes, sin membrana basal, y contiene agua con solutos, que selectivamente ingresan en los circuitos venosos y linfático, de acuerdo a su estructura molecular, composición química inerte o biológica, como son bacterias o cuerpos extraños. Proteínas pueden ser incorporadas exclusivamente por el circuito linfático. Los proteínas, representados esencialmente de inicio por albumina y citoquinas, se concentran en este nivel en + 1g% y nunca mayor que el tenor plasmático. El sistema canalicular linfático contiene hasta el 50% de los proteínas en circulación, que se estiman en 75 a 200gr. En una masa corporal de 75 Kg. Deben agregarse básicamente aminoácidos de cadena larga, lipoproteínas, glicéridos, ácidos grasos, vitaminas liposolubles, incluyendo de este modo también los solutos del sistema del quilo en los vasos quilíferos de la pared intestinal. El nivel precapilar está representado por células endoteliales libres, cuya función es orientar, con ello rescatar, y reconocer, estas sustancias, e ingresar las mismas en el sistema capilar linfático. El desarrollo de este nivel inicial vascular, depende de factores de crecimiento - incluidos en la hormona de crecimiento, denominados factores vasculares de crecimiento endotelial (VEGF) Necesitan de adecuados receptores en la pared endotelial (VEGFR), un notable equilibrio, que posibilita la adecuada expresión de funciones específicas. La presencia del primero, sin el segundo, puede provocar una sobreexpresión y desarrollo de vasos linfáticos en exceso, como ocurre con gran parte de los linfedemas primarios intersticiales. Vasos que no incorporan linfa. De allí, que haya linfedemas primarios con hipertensión linfática intracanalicular, y otros, donde esto, no sucede. Es esta la explicación porque hay algunos linfedemas primarios que no pueden incorporar linfa intersticial, habrá normo o hipotensión linfática intracanalicular, en presencia de edema con un exceso de vasos linfáticos sin función. Diuréticos "terapéuticos" rescatan agua del intersticio, vía venosa, concentran así las proteínas intersticiales, lo cual aumenta la densidad del residuo proteico, y empeora en principio el grado del linfedema.

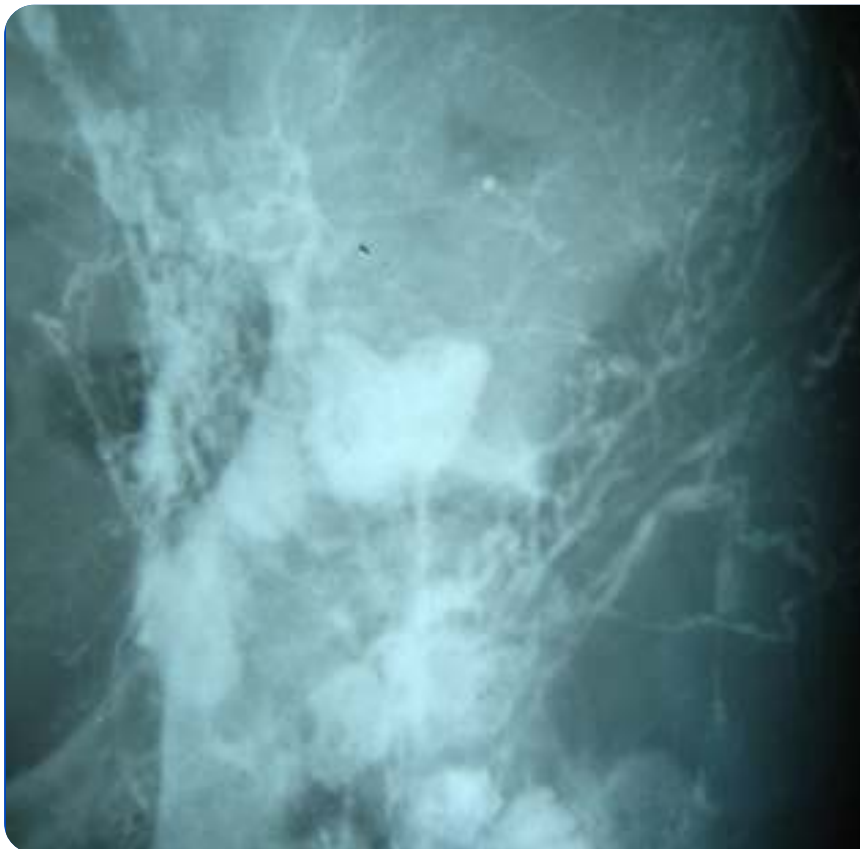
En síntesis, hay linfedemas primarios por displasia funcional endotelial, con hipotensión de la linfa canalicular, y linfedemas primarios por una LAD I y II o LAAD, con hipertensión de linfa en el intersticio y el sistema canalicular. Esta situación puede ser diagnosticada con una linfocromia con PBV y/o linfografía con LUF o gadobutrol, pero solamente es posible si no hay una hipoplasia canalicular extrema, lo cual es obviamente una de las variables..

Una displasia del sistema linfático inicial, puede ser la malformación quística - capilar - que se puede identificar como una linfangiomatosis. Puede presentarse en todos los órganos, pero es infrecuente en la masa muscular. Las linfangiomatosis son del tejido celular, y del órgano mayor, la piel. Su paralelo venoso, compromete con preferencia iguales tejidos, pero también el muscular. Un aspecto importante en el diagnostico diferencial.

Linfangiectasia, es un termino que expresa una dilatación -ectasia- de todo un vaso o vasos linfáticos regionales o sistémicos. Pueden involucrar todos los calibres vaculares, incluido el capilar. Linfangiectasias primarias expresan una LAD I, incluido el reflujo de linfa, por al menos disvalvulación y consecuente hipertensión del contenido canalicular. Por extensión, displasias "distributivas" canaliculares regionales, invierten el sentido de la circulación, no necesariamente en hipertensión. Linfangiectasias y linfangiomatosos - en órganos - pulmón, pleura, intestino (enteropatía exudativa) y por ende, fistulas internas y externas del circuito, se conjugan en un gran numero de síndromes, actualmente en estudio.

De todas maneras, un aspecto es el diagnostico de las patologías, y otro el porque o su causa. Este ultimo aspecto es el capitulo de la búsqueda de la explicación, genética, entre otros; resuelto esto, será posible pensar en nuevas orientaciones terapéuticas y de prevención.

Siguiendo este análisis, hemos estructurado nuestra clasificación en LAD I, II y LAAD (la sumatoria) y el intersticio. Con este criterio se respeta además, los lineamientos de la clasificación Hamburg 1989 de las angiodisplasias. Se reúne de este modo en un esquema, los tres sistemas vasculares y los aspectos claves del problema: las LAAD tumorales, las LAAD combinadas en los grandes síndromes angiodisplasicos, síndromes no solo por las malformaciones vasculares, y todos los aspectos "distributivos", por caso la agenesia del conducto torácico, los colectores de quilo aberrantes, la circulación retroperitoneal latero lumbar y toraxica, entre muchos otros aspectos, y la patología angiodisplasica que solo se diagnostica por disfunción - de la microcirculación - un enorme capitulo de la patología vascular.



Linfografía directa con LUF, tiempo vascular o de tránsito, pues involucra también las imágenes ganglionares. Radiología directa frente, hemipelvis y cadera izquierda. Un exceso de circulación transversa es índice de hipertensión del circuito.

Los grandes temas de las LAAD - que por su frecuencia y significado son dominantes en la consulta e iniciativas terapéuticas en pediatría, son:

los linfangiomas, las linfangiomatosis, los linfedemas primarios, las colecciones de linfa-sistémica y del quilo, las fistulas internas y externas, y las linfangiectasias.

Cada patología merece una definición precisa y un desarrollo particular. Ninguna de todas estas patologías se beneficia con el aporte del tiempo. Esta afirmación, es fundamental.

Linfangiomas. Malformación, displasia tumoral o multi focales, micro o macro quistitos, del linfangio o de un ganglio, o sus múltiplos. De algún modo se expresan como equivalentes de los aneurismas venosos o arteriales congénitos. Las localizaciones mas frecuentes, son las áreas de encrucijada vascular, áreas de los sacos linfáticos primitivos derivados del endotelio venoso - cuello, axila, torax; toda localización es posible, siendo la menos frecuente la intramuscular. A nivel óseo pueden dar origen al Síndrome del hueso fantasma, frecuentemente asociado a trastornos en la circulación del quilo, y a hemangiomas. En dicho orden, toman la denominación de Síndrome de Gorham, Gorham Stout , y Haferkamp, con una malignización posible. Tratamientos específicos dependen de la localización y significado funcional, su tamaño, y asociación con hemangiomas u otras malformaciones vasculares. Cabe la consideración la cirugía resectiva, la escleroterapia con lisado de estreptococos (OK 432) y otros esclerosantes de la practica flebológica. El Picibanil, tiene, si corresponde, indicación en cuello y cara. Los linfangiomas no son comunicantes, por lo cual la perfusión transvascular, no es posible, y no tiene sentido. Hemolinfangiomas se benefician con tratamientos similares al específico de los hemangiomas, en la medida que otras alternativas no son posible, y solo para el aspecto hemo. Entre ellos los esteroides, propranolol y alfa 2b interferon recombinante. A menor edad, mejor resultado terapéutico. Esclerosantes son de inyección directa, percutánea, intra o para cavitaria, consideración en particular valida para el Picibanil. Linfangiomatosis, merecen iguales consideraciones, y son hoy en general quirúrgicas En cara y cuello pueden beneficiarse con el uso del OK 432, con inyección regional - con toda la problemática del uso de agentes esclerosantes, en pediatría. Linfangiomatosis son patologías en principio capilares, no accesibles a las perfusiones directas. La presentación intra cutánea se define también como linfangioma circunscriptum, cuando en realidad, es una patología infiltrante, extendida.

Linfedemas primarios. Deben ser evaluados clínicamente, y evaluados con estudios específicos, entre ellos la linfocentellografía, la linfocromia, la medición con radiología digital, como opción una linfografía con Gadobutrol, o LUF trans nodal, además de su anatomía patológica específicamente del nivel ganglionar, y en lo posible un estudio genético, familiar. Debe prestarse atención a otras malformaciones o estigmas que permitan definir síndromes multisistémicos, uni, bi o tridermicos, combinados, vasculares o no. Se han identificado al menos 18 causales LAAD, denominador común y causal compartida en el 80% de los linfedemas, como síndrome monovascular, o combinado; De tal modo, son conocidos mas de 100 síndromes. Por ejemplo, en los Síndromes de Turner y Noonan, y sus mosaicos, la displasia o agenesia valvular canalicular linfática es frecuente, como expresión de una LAD I, de igual modo linfangiectasias y fistulas linfo cutaneas. Esta asociación no es constante. Determinadas terapéuticas frente a la talla baja habitual, puede ser un factor desestabilizante de la situación mencionada. De igual modo el linfedema primario en estos síndromes, no es una constante, aun con una displasia valvular canalicular. Al no serlo, cabe la reflexión, porque algunos si, y otros, no, con igual patología. O algunos se expresan con linfangiectasias, sin linfedema, y otros solo con linfedema primario. Posiblemente un 10 % de los síndromes mencionados, tienen un linfedema primario grado 0, y que puede mantener su equilibrio durante? gran parte de la vida. También son conocidos los linfedemas primarios, como mutación en 3 síndromes combinados: Linfedema-distiquiasis (FOXC2), Linfedema, telangiectasia (SOX18) y el Síndrome de Milroy (VEGFR3). Además, todas las situaciones vinculadas, a nivel intersticial, con los factores vasculares de crecimiento y desarrollo endotelial, y sus receptores.



Linfangioma macroquístico en región gemelar.

Linfangioma multimacroquístico cervico supraclavicular



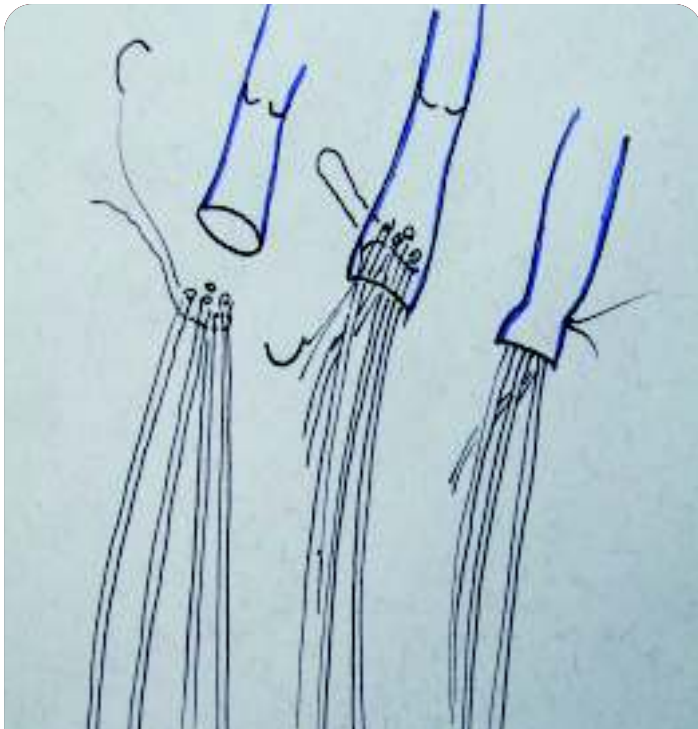
Linfangiomatosis multifocal en linfedema primario de miembro inferior en un lactante.

Linfangioma circunscriptum.
Linfangiectasia intraepidérmica en región inguinal.

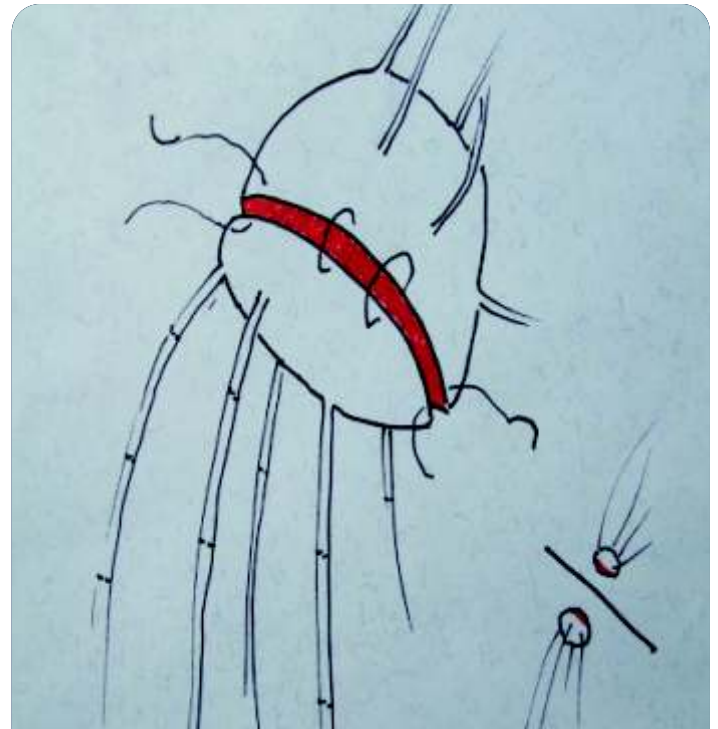


Linfangioma multi macroquístico retroperitoneal. Linfografía con LUF. Fase de tránsito. Radiología directa. Paciente de pie. Se observan múltiples niveles entre linfa sistémica (superior) y Lipiodol Ultrafluido (inferior)

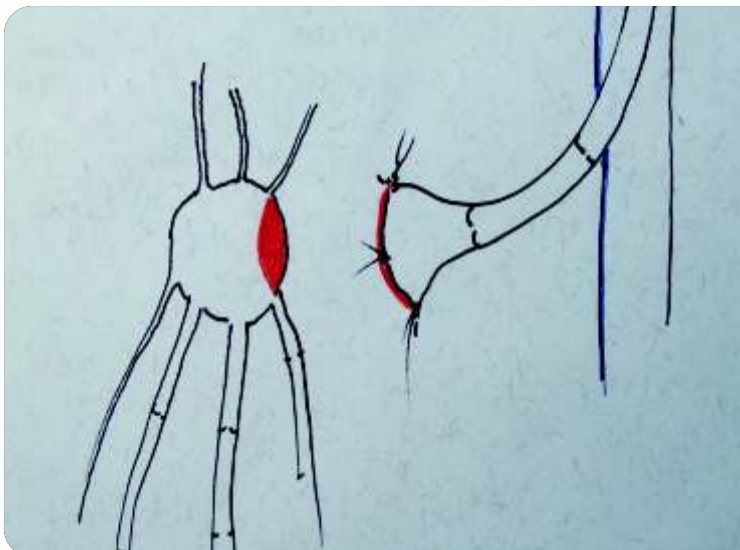
Cirugía en LAD I, II, LAAD. Las técnicas están orientadas a la descarga de las columnas linfostáticas del sistema (en linfedemas primarios) o la reestructuración de circuitos dañados o ausentes. (sobre todo en linfedema secundario) Técnicas de anastomosis en consideración son la anastomosis ganglio lateral, vena terminal con presión 0 (protegida por un par valvular venoso) como lo es la técnica original propuesta por W.Olszewski y colaboradores, en LAD I (utilizada también en linfedemas secundarios, en particular filariasis, por la Wuchereria Bancrofti, y otros); la anastomosis linfovenosa por telescopaje, propuesta por C. Campisi, que involucra varios vasos linfáticos terminales y una vena terminal con presión =0(al tener suficiencia valvular) en particular en LAD II; la anastomosis ganglio lateral a ganglio lateral en linfedemas secundarios (tecnica de CMP); y por extensión, o electivamente, caben las técnicas de R. Baumeister, con el transplante autologo de vasos linfáticos; los trasplantes ganglionares, actualmente autologos, según la propuesta de C.Becker, opción esta en principio, electiva en determinados linfedemas secundarios, o agenesias regionales, con el agregado de VEGF.



Técnica de C.Campisi.
Telescopaje, linfo-venoso.



Técnica de CMP.
Anatomosis ganglionar (transversal)



Técnica de W.Olszewski.
Anatomosis linfo venosa, ganglio lateral,
vena terminal.

Terapia física es una constante terapéutica. Indispensable. Las técnicas se denominan drenaje manual linfático- con la opción de la variable Vodder Foeldi, o Leduc. En pediatría nuestra opción es la primera, requiere un adecuado entrenamiento, y es precisamente manual, con lo cual es operador dependiente. Ello se complementa con vendajes específicos, eventualmente multicapa, y soportes elásticos terapéuticos a medida. No existen soportes elásticos para pediatría, fabricados en serie y disponibles. Por este motivo, todos deberán confeccionarse específicamente para un paciente, por su edad, su peso, real y teórico, con la explícita consideración de la adecuación al crecimiento, variable constante en pediatría. Por demás, tanto los vendajes como los soportes requieren un estricto control en su uso, y colaboración de los padres. En general no los utilizamos en horario nocturno. De igual modo, utilizamos cintas elastizadas de seda como drenaje activo con el movimiento, y acolchados ranurados, y texturados, con muy buenos resultados. Deberá tenerse en cuenta el factor calor en nuestro medio, y consecuente cuidado de la piel, eligiendo telas diseñadas con este fin. La medición con radiología digital normatizada, es un excelente medio de evaluación y su periodicidad permite opinar objetivamente sobre la evolución, respuesta a tratamientos, y en consecuencia, identificación de alternativas terapéuticas y su oportunidad. Se requiere la colaboración de una Nutricionista para este control y seguimiento; de igual modo, la asistencia y colaboración de un Psicólogo suele ser una constante; esto requiere una dedicación especial. Infecciones. Erisipela. Es este un capítulo muy importante en la terapéutica y seguimiento de estas patologías. Esquemas de tratamientos preventivos han sido consensuados, a nivel nacional e internacional, y deberán ser utilizados adecuadamente, con las consideraciones particulares para pediatría, y sobre todo, para el linfedema primario. Se deben evitar todos los inyectables. Cada episodio de infección, es un daño, sobre y entre otros, el sistema linfático. Esquemas terapéuticos han sido publicados a través de los documentos de consenso en linfología, a nivel ISL, MEP y sudamericano. Colecciones de linfa - sistémica y del quilo.

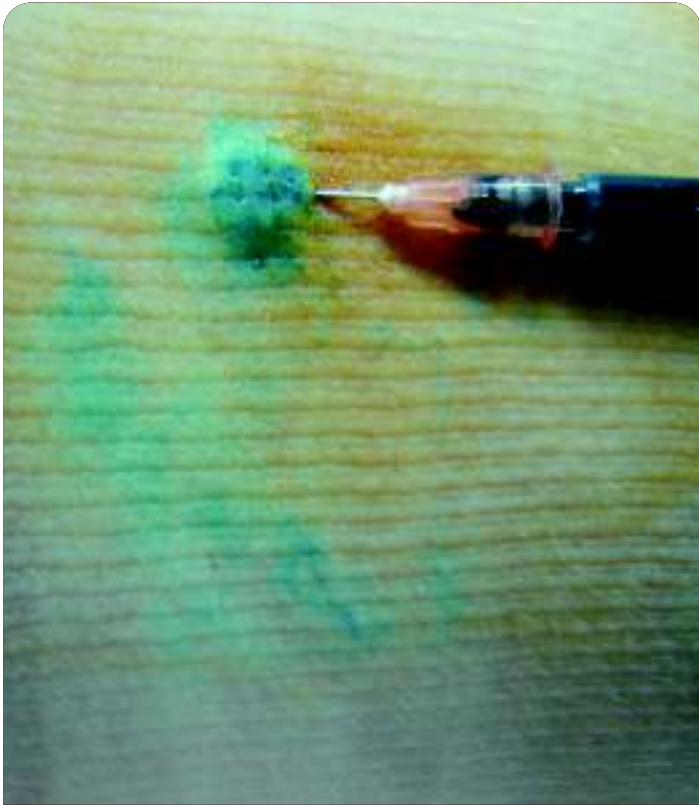
Colecciones de linfa en cavidades virtuales, preexistentes, se observan en el contexto de hipertensión linfática canalicular, por una LAAD, o como consecuencia de un trauma. Cavidades en consideración son: pleurales (con presión -) peritoneal (con presión +) pericardio, vaginoescrotal, articulaciones. Cada localización merece consideraciones particulares. En malformaciones del sistema linfático, el drenaje (avenamiento) crea áreas de menor presión con lo cual el débito suele incrementarse. Las malformaciones son desvíos en el diseño del sistema, son expresión de una LAD I "distributiva", lo cual debe ser diagnosticado. Entre otros aspectos, disminuir la formación de linfa, es esencial, en particular el quilo, formación que puede ser total. Un camino básico terapéutico indirecto. Existen linfangiomas secundarios, por endotelización de linfoceles post cirugías o trauma. Trauma es también una descompresión brusca, una fractura humeral, o ventilación asistida de baja frecuencia.

Colecciones de linfa sistémica, podrán estudiarse con una linfografía radioisotópica. O una linfocromia, pre o intra operatoria. Colecciones de linfa pueden ser derivadas, derivaciones internas, en particular al sistema venoso. Problema es el calibre de las indispensables válvulas, el Shunt de Denver, la válvula de Le Veen, la válvula de Degni o válvulas propias de la neurocirugía, contraindicadas frente al quilo. Colecciones multiloculares de linfa sistémica o mixta, requiere siempre el diagnóstico de enfermedad sistémica. Se define esta situación como quilasco.

Linfangiectasias. Se presentan como una LAD I, como secundaria a una LAD II. Son un paralelo de las flebectasias, que con el tiempo, se expresan como varices. Esta secuencia termina con fistulas internas o externas, a vía urinaria, tubo digestivo, pulmón, genitales, a piel, sobre todo en áreas de transición, como lo son los lechos ungueales de manos y pies. Una vez diagnosticadas, con imágenes, puede intentarse su escleroterapia, en caso de ser únicas, o derivaciones linfovenosas de descarga, o su sección y ligadura quirúrgica (esqueletización).



Linfocromía con PBV- Inyección primer espacio interdigital de pie.
En forma inmediata se observa el tránsito del material contrastante en forma lineal. Normal.



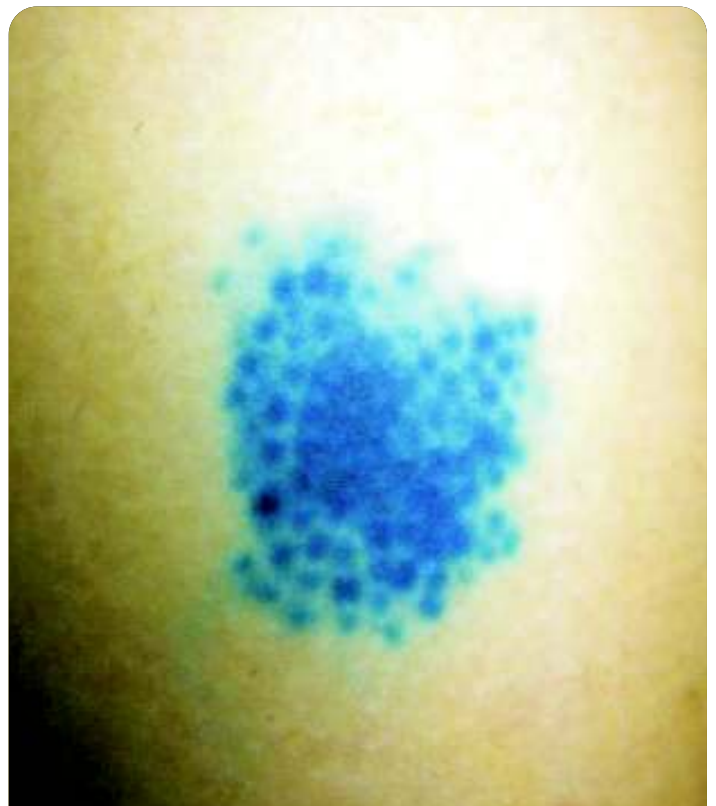
Linfocromía con perfusión de PBV en nivel parasafeno interno nivel muslo. Transito divergente y trabeculado.



Síndrome angiodisplásico combinado. Pie. Linfocromía con PBV en dorso de pie. Progresión del material contrastante en forma trabeculada y en tres dimensiones. LAD I



Linfocromía en un Síndrome de Turner con Linfedema estadio 0. Completa desorganización del los trayectos vasculares linfáticos. LAD I.



Linfocromía con PBV a nivel parasafeno interno muslo. Estasis del contraste en un Linfedema primario "intersticial"



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

“La inspiración existe, pero tiene
que encontrarte trabajando”

Pablo Picasso. Frase que inicia el capítulo XX, pag. 137 del Anecdotario Cardiovascular, obra del Profesor Dr. Miguel Angel Lucas. Graphos Editorial Científica, Buenos Aires, 2005.

Dr. C.M. Papendieck

www.angiopediatria.com.ar