

LINFEDEMA CRÓNICO GIGANTE DEL PIE

Dr. A. CALVO DÍAZ;
Dr. I. SÁNCHEZ HERNÁNDEZ
Dr. A. PEGUERO BONA
Dr. V. CANALES CORTÉS
Dr. J. L. SERVERA RODRÍGUEZ
Dr. A. RODRÍGUEZ GONZÁLEZ

HOSPITAL MIGUEL SERVET. ZARAGOZA
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y C. ORTOPÉDICA

RESUMEN

Exponemos el caso clínico de una paciente de 60 años a la que se le practicó amputación del pie derecho por una tumoración en dicho pie, cuyo peso en el estudio anatomopatológico fue de 14 Kg y sus dimensiones 65 x 35 cm. El análisis de la pieza ha llevado a un diagnóstico de Linfedema Crónico. Resulta raro en nuestro medio la aparición de esta enfermedad en grado máximo, y únicamente pueden ser explicados por la residencia en medios rurales muy aislados o por enfermedad psiquiátrica de los pacientes.

INTRODUCCIÓN

Desde que Gaspare Aselli⁴ describiera el sistema linfático en 1622, han sido numerosos los anatomistas (Pecquet, Mascagni...), fisiólogos (Földi, Casley-Smith, Olzewskil¹⁰...) y cirujanos que han contribuido al mejor conocimiento de la función y flujo de la linfa.

La función primordial del sistema linfático es la de drenaje del espacio inters-

ticial del exceso de agua, grandes moléculas y partículas transportándolas a la circulación intravascular. El fallo de este sistema de transporte da origen a la acumulación de proteínas plasmáticas en los líquidos intersticiales, lo que conlleva un aumento de la presión osmótica, que a su vez promueve la retención de más agua.

Los mecanismos de fallo de este sistema^{2, 6, 10} son, en gran parte, desconocidos; pudiendo considerarse:

1. Aumento de permeabilidad de la pared capilar (trauma, calor, infección, etc.).
2. Congestión venosa que dificulta la reabsorción.
3. Alteración de los terminales linfáticos.
4. Anormalidad en la contractilidad linfática.
5. Agenesia o atrofia de los conductos linfáticos.
6. Obstrucción congénita o adquirida de los nódulos linfáticos (cirugía, radiación...).

7. Defectos de los grandes colectores linfáticos abdominales o torácicos.

Cualquiera de estos mecanismos de fracaso linfático puede originar un desequilibrio homeostático que se manifiesta por una serie de cuadros clínicos complejos. Los problemas de la insuficiencia linfática mecánica se extienden mucho más allá de la simple retención de líquidos. En realidad, se produce un desequilibrio más o menos grave del tejido conjuntivo, por lo que aparece un edema rico en albúminas, lo que favorecerá la fibrosis y organización del edema, dificultando aún más el retorno linfático. Si sabemos que linfangitis y celulitis son factores favorecedores de la aparición del linfedema, asimismo la disminución de la función linfática produce anomalías de la inmunidad locoregional que favorecen la infección. De esta manera se cierra un círculo vicioso que puede llegar a provocar elefantiasis monstruosas.

Además de las alteraciones congénitas o adquiridas antes mencionadas, el linfedema crónico se ha relacionado con otras enfermedades. Así, en la literatura se ha constatado su relación con el Sarcoma de Kaposi³, Síndrome de Mafucci⁹, atresia de coanas⁷, artritis reumatoide⁵, etc.

CASO CLÍNICO

Reflejamos el caso de una paciente de 60 años de edad, que cuenta como único antecedente de interés la existencia de una hemiparesia residual derecha, secuela de un accidente cerebrovascular. Dicha paciente acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital remitida por su médico de cabecera al observar el enorme crecimiento de una masa que abarcaba la totalidad del pie derecho de la paciente (Fig. 1 y 2*).

Al realizar la anamnesis se observó que se trataba de una enferma con alteraciones usuales de la conducta y del

pensamiento que habían comenzado 20 años antes, coincidiendo con la muerte de un hijo. Este cuadro fue catalogado por nuestros psiquiatras de delirio crónico estructurado y estable con ideas de persecución y perjuicio (Paranoia). Su entorno familiar se desarrolla en el medio rural con un marido hiperprotector y dócil a la voluntad de la paciente y dos hijas con trastornos psiquiátricos menores de tipo neurótico.



Fig. 1. *Vista anteroposterior de la extremidad afectada de elefantiasis.*



Fig. 2. *Vista lateral de la extremidad afectada de elefantiasis.*

La paciente se había negado en los 3 últimos años a acostarse en cama, permaneciendo durante todo este tiempo en sedestación. Fue visitada en numerosas ocasiones por su médico de cabecera, negándose la paciente al mismo en todas las ocasiones. El motivo por el cual la paciente accedió a acudir a un centro hospitalario fue la ulceración de la masa tumoral que produjo una hemorragia de intensidad leve (Fig. 3*).



Fig. 3. *Nótese la ulceración en la parte más distal.*

En la exploración de entrada se constató la existencia de una hemiparesia derecha, hirsutismo generalizado, hábito higiénico deficiente y una enorme masa que nacía en el tercio inferior de la pierna y englobaba la totalidad del pie derecho. A la palpación la masa era de consistencia firme y la piel se encontraba engrosada e hiperpigmentada. Por la cara plantar apenas podían reconocerse el

talón y los dedos del pie. (Fig. 4*). Dicha masa presentaba una ulceración en la parte más distal, con supuración y olor fétido. No se palparon adenomegalias inguinales. En analítica practicada a su ingreso encontramos como único hallazgo patológico la presencia de una discreta anemia hipocrómica. En las radiografías se evidenció que se conservaba el esqueleto del pie con una gran osteoporosis.



Fig. 4. *Obsérvese la presencia del talón y los dedos del pie en la cara plantar de la masa.*

Resulta destacable que la paciente presentaba un flexo de caderas bilateral de 80 grados y de rodillas de 90 grados, ambos irreductibles.

Con la impresión diagnóstica clínica de linfosarcoma se procedió a intervenirla quirúrgicamente practicándose una amputación por debajo de la rodilla; el postoperatorio cursó con normalidad y fue atendida por el servicio de Rehabilitación para intentar corregir las deformidades en flexión.

En el **estudio anatomopatológico** se describe la pieza remitida con unas dimensiones de 63 cm de longitud, 35 cm de anchura y 14 kgr. de peso aproximadamente. No se confirman en el estudio histológico oclusiones vasculares ni signo alguno de malignidad celular, llegando a un diagnóstico final de linfedema crónico (elefantiasis). La **investigación microbiológica** de Wuchereria Bancroftii también fue negativa.

COMENTARIO

Resulta una rareza en nuestro medio y en nuestros días asistir a un paciente con una elefantiasis de un miembro de semejantes dimensiones; tanto es así que la sospecha diagnóstica de entrada fue que se trataba de patología tumoral maligna del sistema linfático. Por otro lado, el estudio anatomopatológico descartó este diagnóstico, siendo concluyente en cuanto a que se trataba de un linfedema crónico.

Respecto al diagnóstico etiológico², una vez descartados todos aquellos procesos que pueden producir un edema linfático de origen congénito, aquellos que lo producen en varias localizaciones a la vez y en ausencia de infección filariásica y antecedentes como cirugía ganglionar o radiaciones ionizantes, sólo nos es posible pensar en dos procesos como desencadenantes de esta situación:

1. *Infecciones de repetición (Linfangitis)*, si bien en la historia clínica no pudieron constatarse estos hechos.

2. *Inmovilización prolongada y paresia de la extremidad*. Los pacientes portadores de parálisis de extremidades pueden desarrollar también un edema de causa linfática por insuficiencia del sistema debido a un inadecuado funcionamiento de la «bomba muscular» representada por la actividad de los músculos esqueléticos de las extremidades. A esto hay que añadir la actitud en postura gravitatoria de la paciente (sedestación) durante 3 años, dificultando aún más el retorno linfovenoso.

BIBLIOGRAFÍA

1. BARSOTTI, J.; GAISNE, E.: «Surgical treatment of lymphedema». *J. Mal. Vasc.* 1990. 15(2), pp. 163-169.
2. BROWSE, N.L.; STEWART, G.: «Lymphoedema: Pathophysiology and Classification». *J. Cardiovasc Surg.* 1985, 26(2), pp. 90-104.
3. CAPUTO, R.; GIANOTTI, R.; GRIMALT, R.; MONTI, M.; ALESSI, E.: «Soft fibroma-like lesions on the legs of a patient with Kaposi's sarcoma and lymphedema». *Am. J. Dermatopathol.* 1991. Oct. 13(5), pp. 493-496.
4. CLUZAN, R.V.: «Fisiopatología del Linfedema». *Flebología*, n.º 1, abril 1993, pp. 13-21.
5. DACRE, J.E.; SCOTT, G.L.; HUSKISSON, E.C.: «Lymphoedema of the limbs as an intra-articular feature of rheumatoid arthritis». *Ann. Rheum. Dis.* 1990. Sep. 49(9), pp. 722-724.
6. FARRERAS VALENTI, P.; ROZMAN, C.: «Medicina Interna». Undécima edición. Vol. I. Ed. Doyma. 1988, pp. 610-612.
7. HAR-EL, G.; BORDERON, M.L.; WEISS, M.H.: «Choanal atresia and lymphedema». *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1991. Aug. 100(8), p. 661-664.
8. JIMÉNEZ COSSÍO, J.A.; MABEL INSÚA, E.: «Conocimientos básicos de las enfermedades arteriales, venosas y linfáticas». Ed. Centro de Documentación de Lab. Uriach. Barcelona 1991.
9. KERR, H.D.; KEEP, J.C.; CHIU, S.: «Lymphangiosarcoma associated with lymphedema in a man with Mafucci's». *South. Med. J.* 1991. Aug. 84(8), pp. 1.039-1.041.
10. OLSZEWSKI, W.L.: «Lymphology and lymphatic system». Lymphstasis, pathophysiology, diagnosis and treatment. 3.ª ed. CRC Press, 1991.