

11 Linfedema

Edwaldo Edner Joviliano

Mauricio Serra Ribeiro

Introdução

O sistema linfático compreende os vasos linfáticos e o tecido linfático ou linfóide. O termo linfa é derivado da palavra latina *lymph* que significa água; especificamente, rio claro ou água nascente. Os vasos linfáticos têm a função primordial de absorver grandes moléculas lipoproteicas e devolvê-las à circulação sanguínea, depois destas terem cumprido seu papel metabólico. Outra função importante é a remoção de partículas orgânicas (bactérias e vírus) e a eliminação de células mutantes, assim como uma importante contribuição ao sistema imunológico ao produzir linfócitos e dar lugar à fagocitose pelos macrófagos nos linfonodos.

Nos tecidos, os capilares linfáticos formam os vasos linfáticos aferentes que, diferentemente das veias que se confluem, seguem paralelamente até alcançar a porção cortical do linfonodo. Deste, saem os vasos linfáticos eferentes através de seu hilo em número menor, porém mais calibrosos, e seguem, de modo geral, a outro linfonodo.

Os vasos linfáticos superficiais são muito numerosos e acompanham, em geral, as veias, drenando para os linfonodos superficiais, ao passo que os vasos linfáticos profundos são escassos e acompanham os vasos sanguíneos profundos e drenam sua linfa, geralmente, em linfonodos profundos. A linfa, líquido absorvido pelos capilares linfáticos, é clara e incolor, exceto no intestino onde é branco-leitosa após a digestão. Na cisterna do quilo, localizada no retroperitônio ao nível de L1-L2, ocorre a confluência dos vasos linfáticos esplâncnicos e da metade inferior do corpo. A partir deste ponto a linfa ascende pelo ducto torácico até a sua desembocadura na confluência da veia subclávia com a jugular interna esquerda, recebendo outras tributárias que drenam a linfa da parte superior do corpo durante o seu percurso no tórax. O ducto linfático direito também contribui para a drenagem linfática abdominal e torácica.

O fluxo de linfa é lento durante o repouso de uma extremidade enquanto que a atividade muscular provoca um aumento do fluxo, tornando-o mais rápido e regular. Alterações obstrutivas dos vasos linfáticos, ou decorrentes de aplasia, hipoplasia, insuficiência valvular ou até mesmo aumento da produção, provoca o acúmulo de líquido intersticial, determinando a ocorrência do chamado linfedema na região acometida.

Classificação

O linfedema não é uma doença em si, mas sim um sinal de um distúrbio linfático subjacente que pode ter causas e mecanismos variados. Classificações foram elaboradas visando uma melhor caracterização e manejo clínico dos linfedemas.

Quanto à Causa:

Primários: congênito e precoce

O linfedema congênito pode surgir desde o nascimento até os 2 anos de idade e é caracterizado por hipoplasia linfática e por uma estrutura inadequada dos vasos linfáticos, que ocasionam linfangiectasia e conseqüentemente insuficiência valvular. Quando hereditário é denominado doença de Milroy.

O linfedema precoce ocorre nos membros inferiores que pode ser por falhas no desenvolvimento dos vasos linfáticos, ocasionando insuficiência de drenagem. Quando associado a transmissão familiar recessiva é conhecido com doença de Meige. É, também, o mais comum dos linfedemas primários, podendo chegar a 94% dos casos.

O linfedema tardio surge após os 35 anos de idade e é responsável por aproximadamente 10% dos linfedemas primários.

Outras causas de linfedema primário são aqueles associados a síndromes genéticas como a síndrome de Prader-Willi, neurofibromatose e síndrome de Adams-Oliver.

Secundários: causas externas.

A disfunção anatômica ocorre em tecido linfático previamente normal, sendo o linfedema pós-cirúrgico (exemplo: pós-mastectomia) ou pós-radioterápico seus exemplos mais comuns. Outras causas importantes de linfedema secundário são a filariose, trauma, erisipelas e celulites.

Mal formações vasculares complexas incluindo a síndrome de Kippel-Treanaunay e de Maffuci podem apresentar linfedema e mal formações linfáticas associadas às mal formações arterio-venosas e em capilares.

Quanto à Intensidade

- **Fase I:** edemas que se desenvolvem após atividades físicas ou ao final do dia e melhoram espontaneamente ao repouso e aos estímulos linfáticos;
- **Fase II:** são espontaneamente irreversíveis, têm fibrose do fluido intersticial em algumas áreas e aumento da consistência da pele. O fluxo linfático se apresenta mais lento, havendo certo grau de estagnação da linfa em coletores e capilares (Fig. 11.1);
- **Fase III:** são irreversíveis e mais graves. Apresentam grau elevado de fibrose com grande estagnação da linfa nos vasos e nos capilares. Têm alterações de pele importantes, tornando-se vulneráveis a erisipelas, eczemas, papilomatoses e fistulas linfática; e
- **Fase IV:** são as chamadas elefantíases (Fig. 1.24 cap. 1), sendo irreversíveis; apresentam complicações como papilomatose, queratoses, fistulas linfáticas e angiomas

Figura 11.1 – Linfedema de membro inferior direito.

Quanto à Apresentação Clínica

Esta classificação relaciona o grau de edema com os achados clínicos e a função do membro

(Quadro 11.1). Classificação clínica

Quadro 11.1. Classificação clínica				
Edema	Inspeção do membro	Palpação do membro	Efeito da elevação no membro	Função do membro
Grau 1	Aparência normal	Edema com presença de cacifo	Edema desaparece ou diminui de forma acentuada	Normal
Grau 2	Descoloração amarelada	Espessamento de pele recente; presença de cacifo	Edema diminui moderadamente	Mobilidade diminuída; alguma função diminuída
Grau 3	Dermatose crônica; pequenas vesículas surgem frequentemente; mudanças na queratose recente; pequenas pápulas queratóticas	Espessamento de pele; pequenos cacifos	Edema diminui minimamente	Perda funcional importante; movimentos finos prejudicados; perda da flexibilidade articular
Grau 4	Aumento da descoloração amarelada; aumento da pigmentação; secreção vesicular; pápulas	Espessamento de pele; ausência de cacifo	Edema não diminui	Perda funcional importante; movimentos significativamente prejudicados

	queratóticas; dermatose crônica			
--	------------------------------------	--	--	--

Fonte: Miller; Beninson. Angiology, 50: 189-92, 1999.

Diagnóstico

A anamnese adequada e o exame clínico do paciente fornecem elementos suficientes para o diagnóstico correto em mais de 90% dos casos. O **sinal de Stemmer** é descrito como patognomônico do edema linfático, inicialmente para o membro superior e por extensão para o inferior. É positivo quando não é possível pinçar a pele entre o primeiro e segundo dedo da mão, já que o edema linfático não polpa os dedos e a infiltração edematosa dos membros impede a plicatura cutânea.

Exames complementares gerais (mais indicados para os casos de agudos com suspeita de infecção): hemograma (eosinofilia, linfocitose, leucocitose), ASLO (diagnóstico de estreptococcia), VHS, PCR (avaliação do estado inflamatório).

Ultrassom dúplex venoso: para diagnóstico diferencial de alterações venosas (TVP, síndrome pós-flebítica, varizes), também pode evidenciar canais linfáticos ectasiados e espessamento de subcutâneo.

Linfocintilografia radioisotópica: a alteração dos padrões de normalidade confirmam a doença linfática, através da análise quantitativa, semiquantitativa e qualitativa. Na análise semiquantitativa, proposta por Kleinhans e colaboradores, são avaliados, em diferentes tempos, a cinética do transporte linfático, padrão de distribuição do marcador, tempo de aparecimento e qualidade de definição dos linfonodos e vasos linfáticos e locais anormais de acumulação de radiomarcadores.

Ressonância nuclear magnética: usada para o diagnóstico diferencial dos edemas, sendo característico do linfedema o aspecto em “favo de mel”.

Tomografia computadorizada: para excluir patologias subjacentes como causa de linfedema.

Complicações

Infeciosas: linfangites (Staphilococos sp), erisipelas (Streptococos sp), micoses interdigitais (fungos), etc.

Tróficas: hiperkeratose, verrucosidades, fistulas linfáticas, úlceras, elefantíase, deformidades ungueais, etc.

Osteoarticulares: pés planos, deformidades, calosidades e desvios de coluna.

Neoplásicas: degeneração neoplásica de alterações linfáticas crônicas: síndrome de Stewart-Treves (linfangiossarcoma).

Psicológicas: depressão, complexo de inferioridade e alterações da imagem corporal.

Tratamento

A terapia física complexa (terapia multimodal) é o termo adotado para definir o principal tratamento do linfedema e é dividido em duas fases. A primeira fase (Fase I) consiste no tratamento intensivo para a redução do volume e tem o objetivo de reduzir o volume e melhorar a qualidade de vida:

- Bandagens elásticas multicamadas 24/24 h por 1 a 3 semanas;
- Drenagens linfáticas manuais;
- Exercícios sem bandagens;
- Cuidados com a pele (higiene, hidratação, evitar punções etc.).

A segunda fase (Fase II) visa manter o volume já obtido na Fase I:

- Compressão elástica (meias elásticas) principalmente durante o dia;
- Bandagem elásticas multicamadas à noite, eventualmente;
- Exercícios sem bandagem;
- Cuidados com a pele; e
- Drenagens linfáticas manuais, eventualmente.

Outras Medidas Auxiliares

A compressão pneumática intermitente tem resultados controversos e seu uso não é totalmente padronizado para o tratamento do linfedema. É indicada na tentativa de redução volumétrica. Há poucas evidências da eficácia de outras terapias adjuvantes como a laser terapia, as quais podem ser indicadas em casos restritos.

Outras medidas gerais que devem ser propostas pelo médico assistente e implementadas pelos pacientes inclui a perda de peso, dieta hipossódica, exercícios físicos regulares como caminhada, natação e ciclismo, os quais melhoram o fluxo nos

linfáticos residuais. Não se recomenda o uso de álcool. Roupas apertadas em coxas ou na cintura devem ser evitadas. Além disso, a higiene adequada da pele com tratamento de ressecamentos e rachaduras, prevenção de pequenos traumas, além de tratamento de infecções fúngicas interdigitais faz parte dos cuidados gerais dos paciente com linfedema.

O apoio psicológico é essencial. Os pacientes devem ser esclarecidos quanto à característica crônica da doença, ao seu prognóstico e a importância da aderência ao tratamento.

Tratamento Cirúrgico

O tratamento cirúrgico do linfedema é restrito a casos excepcionais, exceto para linfedema peno-escrotal em que ela, geralmente, é o tratamento de escolha. As técnicas cirúrgicas até hoje descritas visam a remoção do tecido linfoedematótico através da ressecção ou a melhora da drenagem linfática através cirurgias reconstrutivas.

Cirurgias de Ressecção

Linfedema dos membros: cirurgia de Charles (1912), cirurgia de Thomson (1962); e linfedema de órgãos genitais externos: primários ou secundários (principalmente câncer).

Cirurgias de Reconstrução (Cirurgias Linfáticas)

Anastomoses linfovenosas; e transplantes de gânglios ou canais linfáticos.

Todas as cirurgias citadas apresentam resultados pouco encorajadores para que possam ser adotadas ou indicadas para a maioria dos pacientes. Os índices de complicações associados à baixa efetividade limitam a utilização do tratamento cirúrgico a casos muito selecionados.

Lipoaspiração

Indicado para linfedema não fibrótico devido ao excesso de tecido gorduroso.

Tratamento Medicamentoso

As associações cumarina-rutina e diosmina-hesperidina parecem aumentar o calibre dos vasos e o fluxo linfático, mas tem uma ação secundária no tratamento do linfedema. As benzopironas têm ação proteolítica através da ação de macrófagos, facilitando a remoção de proteínas nos tecidos e diminuindo sua concentração no interstício, reduzindo a fibrose.

O uso de diuréticos e corticosteróides não tem ação específica e seu uso deve ser restrito a casos em que haja outras condições associadas (edema de outras causas, processos inflamatórios etc.).

A antibioticoterapia deve ser iniciada assim que for detectado qualquer sinal de infecção local, com ou sem repercussão sistêmica em doses terapêuticas. O uso de antibióticos profiláticos é controverso sendo indicado apenas para infecções recorrentes: mais de 2 episódios em um ano após o tratamento ou compensação dos outros fatores de risco. Penicilina benzatina 1.200.000 a cada 21 dias pode ser usada como primeira opção assim como, azitromicina 500 mg/dia por 6 dias ou amoxicilina com ácido clavulônico 500 mg/dia por períodos de 6 meses a 1 ano.

Considerações Finais

O linfedema continua sendo uma doença de difícil tratamento apesar dos avanços das técnicas fisioterápicas e da maior possibilidade de uma abordagem multidisciplinar. Os principais fatores de risco para o desenvolvimento do quadro são aqueles que agredem o sistema linfático, como infecções de repetição, cirurgias de linfadenectomia, radioterapia, tumores (metástases ou invasões) e micoses profundas. Quanto mais precoce o início do tratamento, maiores as possibilidades de redução volumétrica e melhoria da qualidade de vida.

Referências Recomendadas

1. Andrade MFC. Linfedema. Epidemiologia, classificação e fisiopatologia. In: Maffei FHA, et al. **Doenças Vasculares Periféricas**. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan Ltda, 2016, p.2093-8.
2. Dalal A, et al. Interventions for the prevention of recurrent erysipelas and cellulitis. Cochrane Database Syst Rev 2017, 6:CD009758.
3. Kleinhans E, et al: Evaluation of transport kinetics in lymphoscintigraphy: follow-up study in patients with transplanted lymphatic vessels. Eur J Nucl Med 1985,10:349-52.
4. Rockson SG. Diagnosis and management of lymphatic vascular disease. J Am Coll Cardiol. 2008, 52(10):799-806.
5. Rockson SG. Lymphedema. Evaluation and Decision Making. In: Cronenwett J, Johnston K. (ed.) **Rutherford's vascular surgery**. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2010 p.1004-16.
6. Vignes S. Prise en charge des lymphoedemes des membres. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales. Chirurgie vasculaire, 43- 225, 2011.
7. Vogelfang D. **Linfoologia básica**. São Paulo: Ícone, 1995.