

Linfedema: revisão e integração de um caso clínico

Lymphedema: review and integration of a case report

Maria Inês Táboas⁽¹⁾ | Ana Torres⁽²⁾ | Igor Popik⁽³⁾ | Paulo Casalta⁽⁴⁾ | Luís Lima⁽⁵⁾
| Jorge Caldas⁽⁶⁾

Resumo

O linfedema resulta da acumulação de líquido linfático no espaço intersticial do tecido subcutâneo e cursa habitualmente com uma evolução crónica e progressiva, condicionando morbilidade significativa e redução na qualidade de vida do indivíduo.

O linfedema pode ser classificado de acordo com a etiopatogenia em Primário ou Secundário. O Linfedema Primário (LP) resulta de anomalias no desenvolvimento do sistema linfático durante a linfoangiogénese. O Linfedema Secundário (LS) compreende a maioria dos casos de linfedema e resulta da obstrução ou disfunção do sistema linfático, adquiridas, geralmente devido a doença infecciosa, obstrução neoplásica ou tratamento associado a doença neoplásica (linfadenectomia, radioterapia), intervenções cirúrgicas, lesões traumáticas e doenças inflamatórias.

Nos últimos anos tem-se verificado um crescente interesse da comunidade científica nesta área, nomeadamente no âmbito da fisiopatologia do linfedema, o que poderá culminar no aparecimento de intervenções diagnósticas e terapêuticas mais efetivas.

O objetivo deste trabalho é, a propósito de um caso clínico de Linfedema Primário, recolher informação relativa ao tema Linfedema, abordando alguns aspetos epidemiológicos, etiológicos, diagnósticos e terapêuticos relevantes.

Palavras-chave: Linfedema; Reabilitação.

Abstract

Lymphedema is the result of lymphatic fluid accumulation in the subcutaneous tissue, usually a chronic and progressive condition associated with a significant morbidity and a decrease on the quality of life of the patients.

It can be classified as Primary or Secondary according to the etiopathogeny. Primary lymphedema (PL) results from abnormalities in the lymphatic system development during lymphangiogenesis. Secondary Lymphedema (SL) is the most prevalent and results from an obstruction or dysfunction of the lymphatic system usually as a consequence of infectious disease, neoplastic obstruction or cancer related treatment (lymph node dissection, radiotherapy), surgical interventions, traumatic injuries and some inflammatory diseases.

In recent years there has been a increasing scientific interest in this area, especially concerning the physiopathology of the lymphedema, which can give rise to the development of more effective diagnostic and therapeutic approach.

The aim of this study is to highlight a clinical case of Primary Lymphedema and to summarize some etiologic, diagnostic and therapeutic findings of Lymphedema.

Keywords: *Lymphedema Physical Therapy Modalities.*

(1) Interna complementar de Medicina Física e de Reabilitação no Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

(2) Assistente Hospitalar de Medicina Física e de Reabilitação no Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

(3) Interno complementar de Medicina Física e de Reabilitação no Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

(4) Interno complementar de Medicina Física e de Reabilitação no Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

(5) Interno complementar de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

(6) Director de Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal.

E-mail: mariainestaboas@gmail.com

Data de receção -

Data de aprovação para publicação -

Introdução

a. Epidemiologia

O Linfedema é uma patologia que afeta um grande número de indivíduos em todo o Mundo.

Estima-se que a sua prevalência global se situe entre 0.13 e 2%, com percentagens maiores a serem atingidas nos países em desenvolvimento, nas áreas endémicas do nemátode *Wucheria bancrofti* (causador de filariase)¹ e em grupos específicos de maior risco, nomeadamente em doentes com cancro da mama: 12-60%² e em doentes submetidos a tratamento por neoplasia ginecológica pélvica: 28-47%². Nos países ocidentais tem-se verificado um aumento na incidência de Linfedema secundário (LS) associado a um aumento da incidência de cancro da mama e de doentes submetidos a tratamento cirúrgico e/ou radioterápico^{3,4}. Relativamente ao Linfedema primário (LP), menos prevalente, estima-se que afete cerca de 1 por cada 6000 a 10.000 nados-vivos⁵.

b. Etiologia

De acordo com a sua etiologia, o linfedema pode ser classificado em dois grandes grupos, o LP e o LS^{6,7}.

O LP resulta de uma malformação do sistema linfático^{1,2,6,8}, mais frequentemente de malformações tronculares ocorridas nas últimas fases da linfangiogénese, condicionando um amplo espectro de alterações como aplasia, hipoplasia ou hiperplasia dos vasos ou gânglios linfáticos, podendo ou não ser anatomicamente evidentes^{1,9,10}.

O LP pode ainda ser subclassificado de acordo com a idade do indivíduo na altura da apresentação clínica. Assim, considera-se Linfedema Congénito se os primeiros sinais ou sintomas surgiram antes dos 2 anos, Linfedema Precoce se surgiram entre os 2 e os 35 anos e Linfedema Tardio, após os 35 anos⁸.

O **Linfedema congénito** é uma entidade rara; uma das causas bem documentadas é a Doença de Milroy (também denominada Linfedema Congénito Hereditário, Linfedema Congénito Primário ou Linfedema Hereditário tipo I), uma doença genética de transmissão autossómica dominante, causada por uma mutação no gene FLT4 (localizado no 5q35.3) que codifica o recetor 3 do fator de crescimento vascular endotelial (VEGFR-3)¹¹. Em indivíduos normais, o VEGFR-3 é expresso no endotélio dos vasos linfáticos e desempenha um importante papel no desenvolvimento do sistema linfático. Na Doença de Milroy não existe um defeito macroscópico grosseiro nos vasos linfáticos, mas verifica-se um défice funcional na absorção ao nível dos linfáticos iniciais, condicionando linfedema, preferencialmente nos membros inferiores mas ocasionalmente nos membros superiores e face^{1,2,12}. O Linfedema Congénito pode ainda estar presente em

outras patologias, nomeadamente no Síndrome de Turner e Síndrome de Noonan¹³.

O **Linfedema Precoce** é o subtipo de LP mais comum; são exemplos a Doença de Meige (DM) e o Síndrome Linfedema-*Distichiasis* (SLD), duas patologias que cursam com linfedema clinicamente indistinguível, mas que se diferenciam em vários aspectos. A DM corresponde a uma forma não sindrómica de LP, de causa desconhecida (embora se pense que possa ter uma causa genética, não foi até a data identificado nenhum gene ou locus alterado), que se caracteriza histologicamente por hipoplasia dos vasos linfáticos; é mais frequente em adolescentes do género feminino e cursa habitualmente com linfedema assimétrico¹ dos membros inferiores^{2,14}. O SLD corresponde a uma forma sindrómica de LP, causado por uma mutação genética no gene FOXC2 (localizado no 16q24.3)¹⁴ que condiciona agenesia das válvulas intraluminais nos vasos linfáticos e anomalias no recrutamento de células murais para os capilares linfáticos propiciando, desta forma, o refluxo de linfa nos vasos; os indivíduos afetados habitualmente desenvolvem linfedema na puberdade¹⁵. O FOXC2 está também expresso nas válvulas venosas, o que poderá explicar o facto de cerca de 1/3 dos doentes manifestarem também insuficiência venosa, com válvulas incompetentes¹⁶. O SLD pode ainda estar associado a pestanas secundárias com origem em glândulas de *Meibomius*, ptose palpebral, fenda palatina e malformações cardíacas¹⁶.

O **Linfedema Tardio** surge em alguns casos de linfedema familiar de apresentação tardia¹⁷; são indivíduos com fragilidade congénita dos vasos linfáticos que, quando expostos a fatores precipitantes (como traumatismo ou inflamação), poderão desenvolver linfedema¹.

O LS resulta de obstrução ou alterações morfofuncionais do sistema linfático adquiridas na sequência de doenças infecciosas (filaríase)¹⁸, neoplásicas ou inflamatórias, assim como iatrogénicas (secundárias a radioterapia e intervenções cirúrgicas) ou lesões traumáticas^{3,4,6,19}.

A nível Mundial, a filariase é a causa mais frequente de LS e de linfedema em termos globais^{2,18}, no entanto, nos países ocidentais esta perde importância epidemiológica e as doenças neoplásicas e o tratamento a elas associado assumem especial destaque, tendo sido já descrito como um dos principais problemas que afeta os sobreviventes de cancro da mama submetidos a tratamento cirúrgico (ressecção tumoral, linfadenectomia) e/ou radioterapia²⁰⁻²².

Estima-se que 20 a 25% das mulheres submetidas a intervenção cirúrgica por cancro da mama desenvolverão LS²³, sendo que o risco aumenta ao longo do tempo, subjacente a um estado inflamatório

crônico que estimula a fibrose do tecido subcutâneo e dos vasos linfáticos²⁴. Fatores como a idade avançada, obesidade, técnica cirúrgica utilizada, extensão da cirurgia, número de gânglios ressecados, dano tumoral, localização da neoplasia, tratamentos associados como radioterapia e complicações pós-cirúrgicas (infecção, hematoma, seroma) foram já descritos como fatores de risco primário para este tipo de linfedema^{4,25-28}.

O linfedema associado a cancro da mama apresenta-se habitualmente como edema do membro superior ipsilateral^{4,5,19}, muito embora possa associar-se também a edema da mama ipsilateral e do tronco²⁹.

O LS pode também surgir associado a outros tumores sólidos e seu tratamento: melanoma, neoplasias da cabeça e do pescoço, tumores pélvicos ginecológicos e genito-urinários e sarcomas^{4,13}.

c. Avaliação clínica

De uma forma geral, a avaliação clínica dos doentes com linfedema deve incluir uma história clínica detalhada e um exame objetivo rigoroso⁸. A história clínica deve incluir: idade na altura da apresentação, características do edema (localização, consistência, evolução ao longo do tempo), presença de dor ou outra sintomatologia, fatores de risco associados (antecedentes pessoais patológicos de neoplasia, radioterapia, intervenções cirúrgicas e traumatismo), história familiar e medicação habitual^{30,31}. O exame objetivo deve incluir a avaliação do sistema vascular (arterial, venoso e linfático), da pele e tecidos moles das áreas afetadas, quantificação do edema e avaliação funcional³⁰.

Um ponto-chave na avaliação do doente com linfedema é a quantificação e estadiamento do edema; estes dados são importantes para o diagnóstico e para a monitorização dos doentes antes, durante e após o tratamento^{3,6}.

A quantificação do linfedema pode ser realizada através de várias ferramentas de medição, sendo a volumetria (pletismografia) e a medição da circunferência dum membro, as mais fiáveis e reprodutíveis³¹. A volumetria é considerada o método padrão na mensuração do edema, no entanto, devido ao elevado custo e aos problemas logísticos que acarreta, é menos utilizada na prática clínica³¹.

Na avaliação da circunferência dos membros, o perímetro deve ser comparado em vários pontos standardizados, habitualmente 2 a 4 pontos (os 4 pontos mais utilizados no membro superior são a articulações metacarpofalângica, punhos e 10 cm distal e 15 cm proximalmente em relação aos epicôndilos laterais; no membro inferior são as articulações metatarsofalângicas, 5cm acima do maléolo medial, 10 cm abaixo do pólo inferior e 5 e 15 cm acima do pólo superior da rótula), não esquecendo as articulações

metatarsofalângicas e metacarpofalângicas³¹.

A diferença nas medições é considerada significativa quando é superior a 2 cm em qualquer um dos pontos^{8,31}. Considera-se linfedema ligeiro se esta diferença for inferior a 3 cm, linfedema moderado para diferenças de 3 a 5 cm e severo, quando a diferença entre os dois membros for superior a 5cm³². Quando se utiliza a volumetria, o ponto de corte utilizado para definir edema é uma diferença de volume superior a 200ml entre os dois membros⁸.

Podem ainda ser utilizadas outras técnicas, como a bioimpedância, leitura aptoelectrónica por feixes infravermelhos, mas a necessidade de aparelhos específicos e de pessoal especializado dificultam a sua implementação generalizada³¹.

Atualmente, não existe nenhum método validado para a classificação do linfedema nas casos em que há atingimento bilateral dos membros, da cabeça ou do pescoço, tronco e órgãos genitais, no entanto, alguns autores sugerem a fotografia digital para documentar e monitorizar subjetivamente o edema facial e genital².

d. Estadiamento do linfedema

O linfedema pode ser estadiado utilizando a Classificação da Sociedade Internacional de Linfologia recorrendo, para tal, a dois critérios: consistência da pele (que avalia o grau de fibrose do tecido subcutâneo) e ocorrência ou não de redução do linfedema após 24 horas de elevação do membro afetado^{3,6}.

O estadio I, também denominado edema reversível, caracteriza-se por edema suave (com depressão/indentação à digitopressão, ou seja, sem fibrose subcutânea significativa) e edema que regride após 24 horas de elevação do membro. O estadio II corresponde a uma fase mais avançada de fibrose, em que o edema ainda é depressível mas raramente regride com a elevação do membro por 24 horas. À medida que o grau de fibrose aumenta, deixa de se verificar a indentação da pele à digitopressão, o que ocorre apenas nas fases mais tardias deste estadio, estadio II tardio. O estadio III ou elefantíase cursa com acentuada deposição de fibrose no tecido subcutâneo; a pele adquire uma consistência dura, não ocorre indentação da pele à digitopressão e estão presentes alterações tróficas da pele, como depósitos de gordura e acantose, com proliferações verrugosas na pele^{3,31}.

Alguns autores defendem a introdução de um "estadio 0", correspondendo a um estadio subclínico, em que existe compromisso da drenagem linfática não clinicamente evidente; alguns doentes estão assintomáticos, enquanto outros podem referir sensação de "peso" no membro afetado mas não se objetiva edema significativo. Esta entidade pode persistir por vários meses antes de surgir linfedema

cl clinicamente detetável^{3,31}.

Nas fases iniciais do linfedema, ou seja, no estadio I, alguns doentes referem dor, associada a uma sensação de “peso”, “tensão”, desconforto e limitação dos movimentos no membro afetado; esta fase caracteriza-se por edema mole, indentação à digitopressão^{4,5}. Numa fase subsequente, no estadio II, com a instalação de fibrose, a pele torna-se seca e firme e o sinal de *Godet* (indentação à digitopressão) não é tão evidente ou pode mesmo estar ausente⁵. No edema em estadio III, o espessamento cutâneo e subcutâneo condicionado pela fibrose origina pele de aspeto “casca de laranja” e aparecimento do sinal de *Stemmer*⁵ (o examinador tem dificuldade ou não consegue elevar a pele do dorso dos dedos quando tenta fazer uma prega cutânea com os seus dedos). Outros sinais que também podem estar presentes são: descoloração rosa-avermelhada da pele, hiperqueratose, dermatite, eczema, ulceração, estigmas de doença varicosa, vesículas de linfa, drenagem de fluido, descoloração amarelada das unhas, entre outras alterações⁸.

De uma forma geral, as formas primárias de linfedema cursam com pouca fibrose, o que permite grande acumulação de líquido intersticial. O LP habitualmente acomete os membros inferiores, embora em casos raros possa também ocorrer edema dos membros superiores ou da face^{14,33}.

As formas secundárias de linfedema tendem a afetar apenas um dos membros. O linfedema secundário a neoplasias geralmente instala-se de forma insidiosa e progressiva, podendo atingir a região mais proximal ou mais distal do membro (incluindo os dedos) e outras regiões como a mama ou a parede torácica ipsilateral³⁴.

Periodicamente, estes doentes devem ser reavaliados, reunindo-se informação acerca do estadio e severidade do linfedema, assim como de eventuais alterações das características da pele e tecido subcutâneo e da capacidade funcional do(s) membro(s) afectado(s), que poderão indicar o surgimento de complicações como infeções cutâneas (celulite, linfangite, erisipela, etc) e linfangiossarcoma⁸.

e. Diagnóstico

Na maioria dos casos (cerca de 90%) o diagnóstico de linfedema é estabelecido com base na anamnese. Contudo, em alguns doentes, sobretudo quando não há fatores de risco associados ou há situações de comorbilidade a concorrerem para o edema (obesidade, insuficiência venosa, infeções concomitantes) o diagnóstico pode não ser evidente. Nestes casos, o recurso a exames complementares de diagnóstico pode fornecer informações importantes^{7,31,35}.

A imagiologia do sistema linfático pode ser utilizada para diferenciar linfedema de edema não linfático³⁴. A linfocintigrafia é atualmente considerada o

método mais efetivo na avaliação funcional e anatómica do sistema linfático^{7,8,31}, tendo substituído a linfangiografia⁸, mais invasiva e tecnicamente mais difícil de executar³⁴.

A avaliação do sistema venoso pode ser realizada mediante *eco-doppler* venoso^{2,8}. A ressonância magnética e a tomografia computadorizada podem ser utilizadas para pesquisa de tumor oculto ou recidiva tumoral ou para estadiamento tumoral. A ecografia pode ainda ser usada para pesquisa de parasitas na suspeita de filariase³⁶.

Nos casos de suspeita de LP, podem estar indicados estudos genéticos^{2,31}.

f. Tratamento

No que concerne ao tratamento do linfedema, considera-se que este deve ser individualizado a cada doente, tendo em conta não só a localização, gravidade e estadio do linfedema, mas também as comorbilidades associadas e a situação psicológica do indivíduo².

O objetivo principal do tratamento é a redução do edema e manutenção da integridade das estruturas de suporte^{3,5,37}. Atualmente, a abordagem terapêutica mais efetiva e amplamente aceite (quer do LS, quer do LP) é a terapia combinada (*Complex Descongestive Therapy, CDT*)³⁵; deve ser realizado em centros especializados com os recursos humanos e logísticos adequados^{2,6,7}.

A CDT decorre em duas fases: uma inicial mais intensiva, também denominada fase de tratamento e uma subsequente, a fase de manutenção^{1,5,19,31,37,38}.

A primeira fase consiste na educação de cuidados da pele e faneras para minimizar o risco de complicações infecciosas¹, exercício físico regular, drenagem linfática manual e medidas de compressão externa: enfaixamento, medidas de contenção elástica e pressoterapia^{3,5,7,31,35,37}. A duração do tratamento é variável e deve ser individualizada a fim de se obter os melhores resultados, num mais curto período de tempo³⁰; idealmente as sessões devem ser diárias (5 dias por semana)³¹ até que a redução do edema tenha atingido um *plateau*, o que pode prolongar-se por 3 a 8 semanas³⁰, habitualmente 4³¹. Após este período, segue-se a fase de manutenção do tratamento, que consiste em cuidados da pele e faneras, exercício físico regular, medidas de contenção elástica³¹ e, se necessário, auto-massagem de drenagem linfática (ou drenagem manual simples)³⁷. Alguns doentes beneficiam ainda de medidas acessórias como vestuário com velcro ou com espuma e aparelhos de compressão pneumática³⁰.

Estudos recentes demonstraram benefício da CDT na redução do edema linfático³⁹⁻⁴¹, aumento da drenagem linfática nas áreas afetadas⁴², diminuição da fibrose

cutânea e melhoria das características da pele³⁰, melhoria da qualidade de vida^{43,44} dos doentes e melhoria do *status* funcional²⁶.

A **drenagem linfática manual (DLM)** atua mediante a estimulação da remoção de líquido linfático pelos vasos linfáticos superficiais (estimula a contratilidade intrínseca dos vasos linfáticos) nas áreas edemaciadas^{2,45} e permite a restituição do fluxo linfático em vasos obstruídos ou não funcionantes^{1,45}; exerce um efeito sinérgico na redução do edema quando associado às modalidades de compressão externa ou como parte da CDT³¹. No entanto, como terapia isolada demonstrou um benefício limitado^{2,31}.

A DLM é uma modalidade de massagem manual especializada que consiste na mobilização suave e superficial, efetuada na direção do fluxo linfático (evitando-se assim a mobilização profunda, sob risco de provocar lesão dos vasos linfáticos e agravar o edema)^{2,5} (ver Fig. 1).



Figura 1 - Drenagem linfática manual.

Existem diferentes métodos de DLM descritos, sem evidência clara de superioridade em termos de eficácia. Em comum partilham o facto de a mobilização superficial dos tecidos se realizar através de movimentos lentos e rítmicos e se iniciar nas regiões sem compromisso linfático evidente, progredindo para as regiões afetadas, o sentido proximal para distal, respeitando a direção do fluxo linfático^{2,5}.

Constituem contra-indicações, as seguintes: celulite/erisipela, insuficiência renal, hipertensão arterial não controlada, insuficiência cardíaca severa, insuficiência hepática com ascite, obstrução da veia cava superior². Recomenda-se precaução em doentes com disfunção tiroideia não tratada, tumores primários ou metástases².

O **exercício físico** regular, apesar de ser muitas vezes desvalorizado, é um componente importante do tratamento; contribui para a reabsorção de proteínas e promove o fluxo linfático^{1,46}. Os regimes de exercício não estão standardizados, geralmente recomenda-se exercícios aeróbios, adequados à tolerância do doente^{1,46}.

As modalidades de compressão externa incluem o enfaixamento, medidas de contenção elástica e pressoterapia.

O **enfaixamento** consiste na aplicação de ligaduras com baixa elasticidade, em camadas sobrepostas sobre um elemento de proteção da pele (algodão ou outro material)^{2,31} (ver Fig. 2); atua em sinergia com o aparelho muscular através do aumento da pressão intersticial durante a contração (durante a contração muscular exerce uma pressão elevada e na fase de relaxamento, uma baixa pressão)². Este procedimento deve ser precedido de massagem manual de drenagem linfática. A sua eficácia é máxima na fase aguda; atua como potenciador da reabsorção do edema já existente e limitando o extravasamento subsequente de líquido³¹. Estudos demonstraram reduções de volume de linfedema entre 25 e 70%. O seu uso está limitado pela dificuldade da sua execução, motivo pelo qual pode ser necessária ajuda de pessoal treinado³¹. Os enfaixamentos devem ser diários nos primeiros 7 dias e depois realizados com uma frequência de 3 vezes por semana². Está contra-indicada em doentes com Doença Arterial Obstrutiva Periférica (DAOP) grave (com índice tornozelo-braço < 0.5), insuficiência cardíaca descompensada e neuropatia periférica grave. Deve-se ter especial atenção em doentes com infeções cutâneas agudas, diabetes *melitus*, défices sensitivos, insuficiência cardíaca controlada².



Figura 2 - Enfaixamento.

As **medidas de contenção elástica**, contrariamente às anteriores, exercem uma pressão constante, mesmo em repouso; a sua aplicação está indicada na fase de manutenção pelo seu efeito preventivo do agravamento do edema e protetor contra eventuais traumatismos; devem ser substituídas a cada 3 a 6 meses ou antes, se perderem a sua elasticidade^{1,31}; isoladamente, é pouco eficaz^{1,47}. As meias/mangas elásticas podem ser qualificadas tendo em conta a pressão que exercem: classe I, 18-21mmHg; classe II, 23-32mmHg (mais utilizada no linfedema do membro superior); classe III, 34-46mmHg (mais utilizada no linfedema do membro inferior); classe IV, >49mmHg (mais indicada no linfedema estadio 3)². Podem ser

aplicadas medidas de contenção elástica específicas na cabeça (geralmente de grau I), pescoço, tórax, abdómen e órgãos genitais (geralmente de grau II)². Entidades como DAOP grave, insuficiência cardíaca descompensada, distorção grave da forma do membro (com pregas cutâneas pronunciadas), linforreia, úlceras cutâneas extensas e neuropatia periférica grave contra-indicam a sua utilização².

A pressoterapia ou **compressão pneumática intermitente** tem gerado controvérsia entre vários autores. A sua eficácia não está estabelecida e não há dados consensuais entre os diferentes estudos relativamente à duração, frequência e ao gradiente de pressão a aplicar^{2,31}. Consiste num sistema de ar comprimido, que utiliza pressões variáveis, com uma ou várias câmaras pneumáticas dispostos ao longo do membro e que são ativadas sequencialmente, gerando uma massagem peristáltica, reduzindo desta forma a filtração capilar e o edema² (ver Fig. 3). Alguns autores sugerem pressões inferiores a 40mmHg, uma vez que pressões mais elevadas (acima de 50mmHg) podem condicionar rotura de vasos linfáticos superficiais³¹. Acresce ainda o facto de esta modalidade terapêutica estar associada a potenciais complicações, como edema genital^{2,31}, congestão e formação de um anel fibroesclerótico na raiz do membro²; este procedimento deve ser seguido do enfaixamento ou contenção elástica^{2,31}. Está contra-indicada em doentes com linfedema estadio III (sem indentação à digitopressão), trombose venosa profunda suspeitada ou confirmada, tromboembolismo pulmonar, tromboflebite, infeção cutânea aguda, insuficiência cardíaca descompensada, edema pulmonar, doença vascular sistémica, metástases, edema do tronco que afete a raiz do membro e neuropatia periférica grave².



Figura 3 - Compressão pneumática intermitente

Alguns autores defendem também a implementação de **drenagem postural** associada à contenção elástica, no entanto, a sua eficácia ainda não foi demonstrada³¹.

O **tratamento farmacológico** é tema de grande controvérsia entre investigadores e os estudos realizados neste âmbito não são conclusivos, pelo que

atualmente não é recomendado^{1,3}. Segundo alguns autores, os diuréticos poderão ter alguma indicação nas fases iniciais e por um curto período de tempo, no entanto, apresentam eficácia reduzida, o que poderá não superar os seus potenciais efeitos adversos^{1,3}. As benzopironas são os fármacos mais utilizados no tratamento farmacológico do linfedema, mas não há estudos suficientes que comprovem a sua efetividade, além de que está associada a risco significativo de hepatotoxicidade^{1,48}; o seu mecanismo de ação não está completamente esclarecido, pensa-se que atuam através da redução da permeabilidade vascular e filtração capilar¹ e da ativação de macrófagos com estimulação da proteólise, reduzindo assim o edema causado por pressões oncóticas elevadas⁴⁸ e redução da fibrose tecidual¹.

Em determinadas situações específicas, o **tratamento cirúrgico** pode estar indicado, constituindo uma alternativa terapêutica em doentes refratários ao tratamento conservador^{1,7} e/ou com obstrução focal à drenagem linfática, contudo, os estudos de eficácia ainda são escassos; alguns autores consideram que a sua eficácia é superior nos estadios mais precoces do linfedema⁴⁹.

Existem dois procedimentos base, a cirurgia reconstrutiva e a cirurgia redutora.

A cirurgia reconstrutiva consiste na construção de anastomoses de um vaso linfático obstruído com um venoso ou um coletor linfático pós-obstrução (em que os linfáticos distais estejam normofuncionantes)^{1,49,50} ou na realização de transplantes autólogos de vasos.

A cirurgia redutora consiste na remoção de tecido em excesso¹; em alguns doentes com linfedema em estadio III com deformidade severa, refratário ao tratamento conservador, a cirurgia de redução ou lipoaspiração pode ser uma opção^{37,51}, no entanto, os resultados são escassos e alguns doentes voltam às dimensões anteriores ao fim de 3 a 4 anos e o risco de complicações como necrose da pele não é desprezível³⁷.

A par destas estratégias terapêuticas, recomenda-se redução ponderal aos doentes com excesso de peso ou obesidade, com linfedema^{1,52}.

O tratamento do LP deve ser iniciado a partir do momento em que este seja clinicamente evidente.

Nos últimos anos, têm-se investigado novas estratégias para o tratamento do linfedema³¹ que, no futuro, poderão estar disponíveis. Destas, salienta-se a aplicação de *Kinesio-tape*, integrada na CDT, como modalidade alternativa ou complementar ao enfaixamento (sobretudo nos doentes com má adesão terapêutica ao enfaixamento); o mecanismo pelo qual exerce o seu efeito terapêutico não está totalmente esclarecido mas pensa-se que condicionará a sua aplicação condicionará o aumento da distância entre o

tecido subcutâneo e o músculo, promovendo o fluxo sanguíneo e linfático na região corporal subjacente, reduzindo o edema⁵³.

Por outro lado, o desenvolvimento recente da terapia genética, com o desenvolvimento de vasos linfáticos a partir da engenharia genética, poderá também constituir uma importante arma terapêutica no futuro, em particular para alguns doentes com Linfedema Primário^{54,55}.

Caso Clínico

Adolescente do género masculino, com 12 anos de idade, estudante, com antecedentes pessoais patológicos de obesidade (Índice de Massa Corporal, IMC, de 35 Kg/m²), encaminhado pelo médico assistente (pediatra) para a consulta de Medicina Física e de Reabilitação (MFR) aos 10 anos, por edema dos membros inferiores.

Segundo informação dos pais, o quadro clínico terá tido início aos 5 meses de idade, de forma insidiosa, com edema simétrico de ambos membros inferiores, que na altura terá sido desvalorizado dado se tratar de um latente obeso. Desde então, verificou-se agravamento progressivo do edema, de forma assimétrica; aos 9 anos foi observado por Cirurgia vascular que indicou o uso de meias elásticas de contenção, excluiu a hipótese de tratamento cirúrgico e encaminhou o doente para a consulta de MFR.

Durante a evolução da doença, realizou: 1) estudo analítico sequencial (sem alterações de relevo), 2) ecografia abdominal (sem alterações de relevo), 3) Doppler venoso e arterial dos membros inferiores (*“Edema da pele e tecidos celulares subcutâneos, discreto à direita e muito marcado à esquerda, mais evidente na região infra-poplítea”* não se detetando lesões vasculares arteriais e venosas).

À data da primeira consulta de MFR, em Janeiro de 2010, apresentava edema assimétrico dos membros inferiores, mais acentuado à esquerda, sem sinais inflamatórios associados (ver Fig. 4 e Tabela 1).

Após integração dos dados da anamnese e exames complementares de diagnóstico colocou-se como hipótese de diagnóstico provável: Linfedema Primário Congénito.

Iniciou programa de reabilitação em inícios de Fevereiro de 2010, com sessões diárias de terapia combinada intensiva durante 4 semanas, altura em que foi reavaliado em consulta e se objetivou melhoria clínica significativa, com o edema atingindo um *plateau*. Posteriormente, em Março de 2010, iniciou a fase de manutenção do tratamento no domicílio, tendo ainda por esta altura sido incentivada a perda ponderal e prescritos os produtos de apoio necessários: 1) meias



Figura 4 - Linfedema, à data da primeira consulta de MFR

elásticas compressivas grau 3 (feitas por medida, à esquerda), 2) ligaduras de enfaixamento e 3) aparelho de pressoterapia para uso no domicílio, 3 vezes por semana - aparelho portátil com pressões intermitentes sequenciais, sistema de 12 câmaras, câmaras de ar sobrepostas.

Como complicação relacionada com o linfedema há a salientar um episódio de celulite da perna esquerda, em Março de 2011, que ocorreu na sequência de um traumatismo, com agravamento do edema e necessidade de novo período de tratamento intensivo por aproximadamente 3 semanas, após o que retomou o tratamento de manutenção.

Em consulta de reavaliação datada de Novembro de 2012, o doente apresentava estado clínico estacionário (ver tabela 1), sem intercorrências de relevo e foi constatada perda ponderal (de cerca de 8% do peso corporal desde o início dos tratamentos).

Atendendo à boa adesão e resposta à terapêutica instituída, o doente mantém o tratamento de manutenção no domicílio e avaliação clínica periódica em consulta externa trimestralmente, dando-se especial atenção aos parâmetros antropométricos e ao estado de conservação dos produtos de apoio prescritos.

Discussão

O caso clínico apresentado ilustra a realidade de alguns doentes com linfedema que, por motivos diversos, são referenciados para tratamento de reabilitação numa fase já mais avançada da patologia que o desejável. No caso em concreto, co-morbilidades como a obesidade e a desvalorização do problema por parte dos pais e do médico assistente, terão contribuído para o diagnóstico e início de tratamento tardios.

Idealmente, o linfedema deve ser avaliado e tão precocemente quanto possível, iniciado tratamento, uma vez que, sobretudo nos casos de LS associados a um estado inflamatório crónico, ocorre fibrose progressiva do tecido subcutâneo, condicionando piores resultados terapêuticos. No caso particular do

Tabela 1 - Avaliação clínica seriada do linfedema.

	Janeiro 2010 Direita/esquerda	Março 2010 Direita/esquerda	Novembro 2012 Direita/esquerda
Medida da circunferência dos membros			
- metatarso-----	28/34.5cm	26/29cm	28.5/30.5cm
- 2cm acima do maléolo medial-----	23/30cm	22.5/24.5cm	23/25cm
- 10cm abaixo do pólo inferior da rótula	38/53cm	36/40cm	38.5/44cm
- 10cm acima do pólo superior da rótula	52/58cm	51/54.5cm	52/56cm
Caracterização do linfedema	Edema assimétrico, severo à esquerda; sem indentação à digitopressão; sem alterações relevantes do revestimento cutâneo.	Edema assimétrico, moderado à esquerda; indentação à digitopressão; sem alterações relevantes do revestimento cutâneo.	Edema assimétrico, moderado à esq; indentação à digitopressão; sem alterações relevantes do revestimento cutâneo.
Estadiamento do linfedema	Esdadio II à esquerda e I à direita	Esdadio II à esquerda e estadio I à direita	Esdadio II à esquerda e estadio I à direita

Linfedema Primário (que cursa com pouca inflamação e, conseqüentemente, pouca fibrose), esta situação não é tão preocupante conseguindo-se respostas satisfatórias com a terapia combinada, mesmo em fases mais avançadas, como se pode comprovar no presente caso.

É ainda de salientar a importância da educação ao doente dos cuidados de higiene com a pele e faneras como estratégia de prevenção primária da ocorrência de complicações (como a celulite), assim como a sua deteção e tratamento precoces.

Conclusão

O linfedema é uma entidade de evolução crónica e progressiva, que frequentemente condiciona limitação funcional e um impacto psicológico negativo no indivíduo, reduzindo assim a sua qualidade de vida.

A abordagem do doente com linfedema deve ser multidisciplinar, cabendo ao fisiatra um papel preponderante, que prevalece para além da prescrição

do programa de reabilitação, devendo incluir o acompanhamento do doente nas mais variadas vertentes: educação ao doente, implementação de medidas de prevenção secundária e terciária (tratamento de complicações) e *follow-up*.

O tratamento do linfedema deve ser individualizado de acordo com as particularidades do edema, do doente e os recursos logísticos disponíveis, daí que o conhecimento das várias modalidades terapêuticas (mecanismos de acção, indicações e contra-indicações/precauções) seja fundamental para os profissionais da área da reabilitação.

Recentemente, têm vindo a ser sugeridas novas estratégias terapêuticas, das quais se destaca a aplicação de *Kinesio-tape* integrada na CDT (em alternativa ou complementando o enfaixamento, e não como terapia isolada), no entanto, carecem ainda de estudos de qualidade que permitam estabelecê-las como opções efetivas, com indicação no tratamento do linfedema, pelo que se sugere mais investigação nesta área.

Referências / References:

- Kerchner K, Fleischer A, Yosipovitch G. Lower extremity lymphedema. Update: Pathophysiology, diagnosis, and treatment guidelines. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:324-31.
- Pérez-Pereira A, González-Movilla C. Primer Curso Intensivo de Revisión en Medicina Física y Rehabilitación. Vigo: Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2008;56:671-83.
- International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2003 Consensus of the International Society of Lymphology Executive. *Lymphology.* 2003;36(2):84-91.
- Cormier JN, Askew RL, Mungovan KS, Xing Y, Ross MI, Armer JM, et al. Lymphedema beyond breast cancer: a systematic review and meta-analysis of cancer related secondary lymphedema. *Cancer.* 2010;116(22):5138-49.
- Rockson SG. Lymphedema. *Am J Med.* 2001;110:288-95.
- Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd; 2006
- Tiwari A, Cheng KS, Button M, Myint F, Hamilton G. Differential diagnosis, investigation, and current treatment of lower limb lymphedema. *Arch Surg.* 2003;138(2):152-61.
- Murdaca G, Cagnati P, Gulli R, Spanò F, Puppo F, Campisi C, et al. Current views on diagnostic approach and treatment of lymphedema. *Am J Med.* 2012;125(2):134-40.
- Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology.* 2007;22(6):249-52.
- Rutkowski JM, Boardman KC, Swartz MA. Characterization of lymphangiogenesis in a model of adult skin regeneration. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2006;291(3):H1402-H1410.

11. Evans AL, Brice G, Sotirova V, Mortimer P, Beninson J, Burnand K, et al. Mapping of primary congenital lymphedema to the 5q35.3 region. *Am J Hum Genet.* 1999;64(2):547-55.
12. Witte MH, Erickson R, Bernas M, Andrade M, Reiser F, Conlon W, et al. Phenotypic and genotypic heterogeneity in familial Milroy lymphedema. *Lymphology.* 1998;31(4):145-55.
13. Uptodate.com [homepage na internet]. Lymphedema: Etiology, clinical manifestations, and diagnosis; 2012 [consultado em 2012 Jan 20]. Disponível em: <http://www.uptodate.com>
14. Connel F, Brice G, Mortimer P. Phenotypic characterization of primary lymphedema. *Ann N Y Acad Sci.* 2008;1131:140-6.
15. Erickson RP. Lymphedema-distichiasis and FOXC2 gene mutations. *Lymphology* 2001;34(1):1.
16. Rezaie T, Ghoroghchian R, Bell R, Brice G, Hasan A, Burnand K, et al. Primary non-syndromic lymphoedema (Meige disease) is not caused by mutations in FOXC2. *Eur J Hum Genet.* 2008;16(3):300-4
17. Andersson HC, Parry DM, Mulvihill. Lymphangiosarcoma in late-onset hereditary lymphedema: case report and nosological implications. *Am J Med Genet.* 1995;56(1):72-5.
18. Filariasis.org [homepage na Internet]. Global Alliance to Eliminate Lymphatic Filariasis; [consultado 2012 Jan 22]. Disponível em: <http://www.filariasis.org/>.
19. Cheifetz O, Haley L. Management of secondary lymphedema related to breast cancer. *Can Fam Physician.* 2010;56(12):1277-84.
20. Norman SA, Localio AR, Potashnik SL, Torpey HA, Kallan MJ, Weber AL, et al. Lymphedema in breast cancer survivors: incidence, degree, time course, treatment, and symptoms. *J Clin Oncol.* 2009; 27(3):390-7.
21. Symvoulakis EK, Anyfantakis DI, Lionis C. Primary lower limb lymphedema: a focus on its functional, social and emotional impact. *Int J Med Sci.* 2010;7(6): 353-7.
22. Morgan PA, Franks PJ, Moffatt CJ. Health-related quality of life with lymphedema: a review of the literature. *Int Wound J.* 2005;2(1):47-62.
23. Erickson VS, Pearson ML, Ganz PA, Adams J, Kahn KL. Arm edema in breast cancer patients. *J Natl Cancer Inst.* 2001;17;93(2):96-111.
24. Gerber L, Lampert M, Wood C, Duncan M, D'Angelo T, Schain W, et al. Comparison of pain, motion and edema after modified radical mastectomy vs. local excision with axillary dissection and radiation. *Breast Cancer Res Treat.* 1992;21(2): 139-45.
25. Beaulac SM, McNair LA, Scott TE, LaMorte WW, Kavanah MT. Lymphedema and quality of life in survivors of early-stage breast cancer. *Arch Surg.* 2002;137 (11): 1253-7.
26. Hayes SC, Janda S, Cornish B, Battistutta D, Newman B. Lymphedema after breast cancer: incidence, risk factors, and effect on upper body function. *J Clin Oncol.* 2008;26(21): 3536-42.
27. Bar AV, Chevillat A, Solin LJ, Dutta P, Both R, Harris E. Time course and mild arm lymphedema after breast conservation treatment for early-stage breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2010;76(1):85-90.
28. Deutsch M, Land S, Begovic M, Sharif S. The incidence of arm edema in woman with breast cancer randomized on the National Surgical Adjuvant Breast and Bowel Project study B-04 to radical mastectomy versus total mastectomy and radiotherapy versus total mastectomy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008;70(4):1020-4.
29. Rönkä RH, Pamilo MS, Von Smitten KA, Leidenius MH. Breast lymphedema after breast conserving treatment. *Acta Oncol.* 2004; 2004;43(6):551-7.
30. NLN Medical Advisory Committee. Position Statement of the National Lymphedema Network: The Diagnosis And Treatment Of Lymphedema. San Francisco: NLN;2011
31. Moreira V, Antunes F. Intervenção fisioterápica no linfedema. *Rev Soc Port Med Fis Reabil.* 2004;2(12):51-5.
32. American Physical Therapy Association. Guide to physical therapist practice. 2nd ed. Alexandria: APTA; 2001.
33. Burgos JA, Luginbuhl A. Images in clinical medicine. Lymphedema tarda. *N Engl J Med.* 2009; 360(10):1015.
34. Szuba A, Shin WS, Strauss, Rockson S. The third circulation: radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. *J Nucl Med* 2003;44(1):43-57.
35. Rockson SG. Diagnosis and management of lymphatic vascular disease. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 52:799-806.
36. Cohen SR, Payne DK, Tunkel RS. Lymphedema: strategies for management. *Cancer.* 2001;92(4):980-7.
37. Lawenda BD, Mondry TE, Johnstone PA. Lymphedema: a primer on the identification and management of a chronic condition in oncologic treatment. *CA Cancer J Clin.* 2009;59(1):8-24.
38. Scuba A, Cooke JP, Yousuf S, Rockson S. Descongestive lymphatic therapy for patients with cancer-related or primary linfedema. *Am J Med.* 2000;109(4):296-300.
39. Koul R, Dufan T, Russell C, Guenther W, Nugent Z, Sun X, et al. Efficacy of decongestive therapy and manual lymphatic drainage on treatment-related lymphedema in breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2007; 67(3):841-6.
40. Hammer JB, Fleming MD. Lymphedema therapy reduces the volume of edema and pain in patients with breast cancer. *Ann Surg Oncol.* 2007;14(6):1904-8.
41. Mondry T, Riffenburg RH, Johnstone PA. Prospective trial of complete decongestive therapy for upper extremity lymphedema. *Cancer J.* 2004;10(1):42-8.
42. Franzeck UK, Spiegel I, Fischer M, Börtzler C, Stahel HU, Bollinger A. Combined physical therapy for lymphedema evaluated by fluorescence microlymphography and lymph capillary pressure measurements. *J Vasc Res.* 1997;34(4):306-11.
43. Karadibak D, Yavuzsen T, Saydam S. Prospective trial of intensive decongestive physiotherapy for upper extremity lymphedema. *J Surg Oncol.* 2008;97(7):572-7.
44. Ahmed RL, Prizment A, Lazovich D, Schmitz K, Folsom A. Lymphedema and Quality of Life in Breast Cancer Survivors: The Iowa Women's Health Study. *J Clin Oncol.* 2008 ;26(35):5689-96.
45. Williams AF, Vadgama A, Franks PJ, Mortimer PS. A randomized controlled crossover study of manual lymphatic drainage therapy in women with breast cancer-related lymphoedema. *Eur J Cancer Care.* 2002;11(4):254-61.
46. Lane K, Worslev D. Exercise and the lymphatic system: implications for breast-cancer survivors. *Sports Med.* 2005;35(6):461-71.
47. Badger C, Preston N, Seers K, Mortimer P. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(4):CD003141.
48. Badger C, Preston N, Seers K, Mortimer P. Benzo-pyrone for reducing and controlling lymphedema of the limbs. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(2):CD003140.
49. Campisi C, Boccardo F. Microsurgical techniques for lymphedema treatment: derivative lymphatic-venous microsurgery. *World J Surg.* 2004;28(6):609-13.
50. Damstra RJ, Voesten HG, Schelven WD, van der Lei B. Lymphatic venous anastomosis (LVA) for treatment of secondary arm lymphedema. A prospective study of 11 LVA procedures in 10 patients with breast cancer related lymphedema and a critical review of the literature. *Breast Cancer Res Treat.* 2009;113(2):199-206.
51. Kröger K. Lymphoedema and lipoedema of the extremities. *Vasa.* 2008;37(1):39-51.
52. Shaw C, Mortimer P, Judd PA. A randomized controlled trial of weight reduction as a treatment for breast cancer-related lymphedema. *Cancer.* 2007;110(8):1868-74.
53. Tsai HJ, Hung HC, Yang JL, Huang CS, Tsao JY. Could Kinesio tape replace the bandage in decongestive lymphatic therapy for breast-cancer-related lymphedema. A pilot study. *Support Care Cancer.* 2009; 17:1353-60.
54. Karkkainen MJ, Saaristo A, Jussila L, Karila KA, Lawrence EC, Pajusola K. A model for gene therapy of human hereditary lymphedema. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2001;98(22):12677-82.
55. Saaristo A, Veikkola T, Tammela T, Enholm B, Karkkainen MJ, Pajusola K, et al. Lymphangiogenic gene therapy with minimal blood vascular side effects. *J Exp Med.* 2002;196(6):719-30.