

ARTÍCULO ESPECIAL

Rescate linfático inguinal cruzado

PROPÓSITO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL LINFEDEMA SECUNDARIO EN SÍNDROMES CON HIPERTENSIÓN VENOSA TRONCULAR FÉMORO-ILÍACA EN PEDIATRÍA

RESUMEN

El tratamiento del linfedema, en general, tiene como guía los consensos nacional e internacional de rehabilitación vascular. Las técnicas de derivación linfovenosa han complementado, por diversas razones, el tratamiento clínico. Por demás, todos los linfedemas secundarios en pediatría son quirúrgicos. Igual consideración constituye una opción en los linfedemas primarios. En tanto, los linfedemas secundarios y primarios, en síndromes de sobrecrecimiento con hipertensión venosa por una malformación venosa troncular requieren un enfoque quirúrgico con consideraciones especiales, que motivan la búsqueda de soluciones técnicas nuevas o diferentes a las tradicionales opciones. Hemos combinado las técnicas de Olszewski y/o Campisi con la técnica de Palma, propuesta en síndromes venooclusivos, cuyo análisis es motivo de esta presentación.

ABSTRACT

The treatment of lymphedema has the national and international consensus of vascular rehabilitation as a guideline. For several reasons, lymphovenous bypass techniques have complemented the clinical treatment. Moreover, all secondary lymphedemas are surgical in pediatrics. Surgery is an option in primary lymphedemas too. Secondary and primary lymphedemas in overgrowth syndromes with venous hypertension due to truncular venous malformation require a surgical approach with special considerations, which require searching for new techniques or techniques different from traditional options. We have combined Olszewski's and/or Campisi's techniques with Palma's, a procedure proposed in veno-occlusive diseases, whose analysis is the reason for this summary.

AUTORES:

CRISTÓBAL M.
PAPENDIECK*,
LUCRECIA BARBOSA*°,
MIGUEL A. AMORE*°,
RUY MARTÍNEZ
ALLENDE*°,°,
GERMÁN MOGOLLÓN****,
SERGIO RUEDA****,
MARÍA GÓMEZ*

ANGIOPEDIATRÍA. FRONTERAS
DE LA LINFOLOGÍA*
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO
GUTIÉRREZ, CABA*°
HOSPITAL MILITAR CENTRAL,
CABA*°°
HOSPITAL DEL QUEMADO,
CABA*°°°
FUNDACIÓN ANGIOPEDIATRÍA,
SEDE BOGOTÁ, COLOMBIA****

CORRESPONDENCIA:

Dr. C. M. Papendieck FACS
cmpapendieck@angiopediatria.
com.ar

INTRODUCCIÓN



Niño con un síndrome Proteo, con un sobrecrecimiento adiposo del miembro inferior, hipertrofia del miembro inferior con discrepancia de crecimiento óseo, nevus vascular, severa malformación venosa troncular en pierna y muslo y malformación del sistema linfático homolateral.

Linfedema expresa, en el espacio intersticial, la discapacidad del sistema linfático para el transporte de su carga específica y obligada¹ que es un volumen líquido con alto contenido proteico (+0,9%) que significa trabajo celular. La linfa es linfa al momento de su incorporación y tránsito transcanalicular específico, en sus distintos eslabones vasculares y nodales. Los ganglios reconocen, identifican y concentran la linfa hasta su posible reducción al 10% respecto de su volumen inicial. Por un mecanismo transcelular e intercelular intersticial, el endotelio de los linfáticos iniciales dirige a la luz capilar las proteínas, cuerpos extraños, agua, sales y, eventualmente, algunas células, que así se incorporan al sistema, y que por, una dinámica autónoma, los transporta hasta el sistema venoso, microscópico —a nivel ganglionar—, y macroscópico —a nivel de los confluentes yugulo subclavios—. La especificidad de dicho segmento endotelial hace posible la formación de la linfa. El edema se instala por disfunción endotelial, una displasia capilar o de los colectores, o de los ganglios linfáticos, por la cual la linfa no puede transitar o ser transportada hacia el sistema venoso troncular, o por reflujo en un sistema linfático insuficiente. De este modo, son múltiples las razones que causan un linfedema primario o secundario. La hipoplasia, agenesia, hiperplasia y las displasias (linfangio displasias, linfadenos displasias²) son causa de linfedemas primarios, particularmente importantes en pediatría, al ser congénitas y dominantes en el espectro de los linfedemas². De igual modo, razones extrasistema linfático pueden conducir al linfedema secundario³, como lo son las filariasis (*Wuchereria Bancrofti* y otras), la hipertensión venosa en las malformaciones venosas tronculares⁴, la podoconiosis⁵, los accesos vasculares, los traumatismos, la cirugía, y otras.

TRATAMIENTO

El tratamiento general de los linfedemas ha sido consensuado a través de documentos Latinoamericano (LA)⁶, de la International Society of Lymphology (ISL)⁷, el Lymphedema Frame Work, el consenso de Grupo Europeo de Linfología (European Society of Lymphology, ESL) y otros consensos que prevén la rehabilitación vascular linfática. Esto supone un sistema linfático por demás anatómicamente normal. En pediatría, con patología vascular primaria, puede suceder que sea necesario habilitar un circuito nuevo, pues nunca funcionó o funcionó mal. Un ejemplo de esta situación son el linfedema primario y secundario a una malformación venosa troncular en pelvis o muslo, de las venas ilíacas y de las venas femorales. La resultante puede ser una hipertensión venosa distal, posiblemente la razón más frecuente no parasitaria de un linfedema secundario en pediatría. Una malformación del sistema venoso troncular se asocia con frecuencia a una displasia del sistema linfático, dada su embriogénesis simultánea y secuencial, razón por la cual, es una situación que puede dar origen a un linfedema primario por malformación, y secundario, por hipertensión venosa

En esta secuencia fisiopatológica, es frecuente la hipertrofia ósea o el sobrecrecimiento del segmento corporal involucrado, dado que la hipertensión intersticial es causa de sobrecrecimiento adiposo⁸. De igual modo, una mutación del gen PIK3CA (del brazo corto del cromosoma 3) puede ser la razón de varios síndromes con sobrecrecimiento lipomatoso (por ej. CLOVEs).

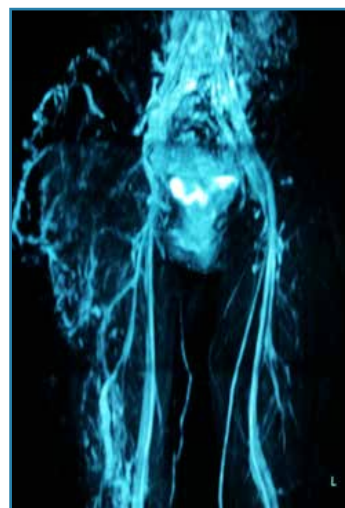
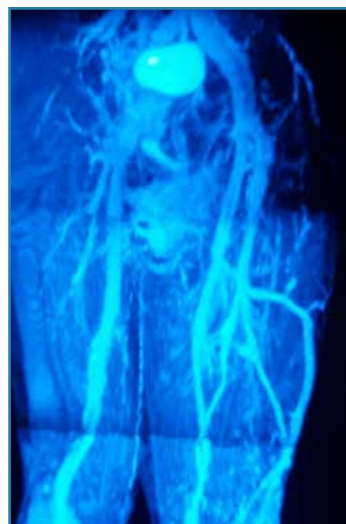
La habilitación de un circuito linfático malformado puede requerir, y puede beneficiarse con técnicas quirúrgicas de derivación linfovenosa, como lo son las técnicas de N. Nielubovics-W. Olszewski (derivación entre ganglios linfáticos y venas)^{9,10,11}, C. Campisi (derivación entre vasos linfáticos y venas)^{12,13}, I. Koshima (supermicrocirugía)¹⁴, el trasplante autólogo de vasos linfáticos, como la técnica de R. Baumeister o la transferencia o trasplante autólogo nodal de C. Becker^{15,16}. La liposucción de H. Brorson (en el linfedema secundario) es una alternativa para el sobrecrecimiento adiposo, complejo de plantear en pediatría, por su significado psicosocial pero es un tratamiento de la secuela del linfedema secundario, con muy buenos resultados en el adulto.

Para realizar una anastomosis linfovenosa, se requieren condiciones básicas, anatómicas y funcionales¹⁷, entre ellos, además, un adecuado gradiente de presión linfovenoso de mayor a menor, y otros. Sin esta condición, una anastomosis linfovenosa no tiene indicación y se ocluye, posiblemente por trombosis, estrechez y fibrosis.

En linfedemas primarios y secundarios simultáneos, en áreas con hipertensión venosa, por malformación primaria o anomalía secundaria de los troncos venosos, una anastomosis linfovenosa no tiene indicación al no cumplir o estar invertido el gradiente de presión.

Causas venosas: intratronculares y extratronculares. Posiblemente, trombosis fetoembrionarias de segmentos venosos sean la razón más probable, no excluyente, de agenesias e hipoplasias, o el diseño de circuitos totalmente anómalos no vinculables a las causas mencionadas, como lo puede ser un tronco venoso único en muslo. Ejemplo de ello pueden ser los síndromes de Klippel Trenaunay¹⁸, Weber¹⁹ o Servelle^{20,21}, CLOVEs, Maffucci, Proteo^{22,23} y otras situaciones, como el diseño anómalo de circuitos vasculares, o el significado funcional de cruces vasculares normales, por caso, el síndrome de May Thurner.

En los síndromes enumerados son frecuentes los linfedemas primarios y secundarios, además de otras malformaciones del sistema linfático²⁴, como lo son los linfangiomas o malformación quística y las linfangiomatosis o el reflujo de linfa y fistulas cutáneas o colecciones de linfa, y la presencia de venas embrionarias, en general avalvuladas, como la vena marginal (de Ayas o Albanese). Para hacer posible una derivación linfovenosa unilateral, inguinal, en estas condiciones, hemos combinado la operación con técnica de Palma^{25,26}, modificada venolinfática con una técnica de Olszewski modificada, linfonodal venosa, o un Palma terminolateral clásico



Angioresonancia con contraste en ambas imágenes, síndromes de Klippel-Trénaunay Servelle. Se observa todo el tiempo venoso, incluida la circulación colateral de la vena marginal en ambos pacientes pediátricos.



Angioresonancia sin contraste, en un lactante. Se observa todo el mapeo ganglionar inguinocrural bilateral, para diagnóstico y selección de un nivel de anastomosis linfovenosa.



Linfocromía vía cara anterior de muslo. LUF 3%. 0,3 cm³.

Linfedema primario. Se observan trayectos vasculares linfáticos tortuosos sagitales y transversales, como signo de hipertensión.



Linfografía directa transvascular, LUF. Tiempo vascúlo ganglionar. Se observan los vasos aferentes y eferentes nodales inguinales, que en una anastomosis linfovenosa no se seccionan. Operación de Olszewski.

Acceso quirúrgico inguinal en Operación de Palma Olszewski, poslinfocromía PBV. Se observa vaso linfático y ganglio inguinal centinela, disecado para una anastomosis linfovenosa.

sobre el cual se pueden realizar una o dos anastomosis linfovenosas latero laterales. La técnica de Palma original es venovenosa que descarga en forma cruzada la sangre al circuito contralateral (lado normal). Una anastomosis latero lateral entre ganglios y la vena del Palma translocada, encuentra, con seguridad, un circuito venoso de alto flujo, ya que proviene de un sistema en alta tensión, con lo cual, el efecto Venturi está asegurado. La anastomosis linfovenosa con un Palma, como única razón del puente, tiene una presión venosa igual a cero e igual o al menos similar al efecto Venturi por aspiración desde el cayado safeno interno normal.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Liberación y evisceración a través de 3 o 4 pequeñas incisiones de la vena safena interna del lado sano. Aproximadamente, 1/3 de su longitud total. Se conserva el cayado a la vena femoral común normal. Translocación de la vena liberada, por vía suprapúbica, subcutánea, prerrectal anterior, con una pequeña incisión medial para facilitar la maniobra. Acceso a un ganglio inguinal del lado enfermo, identificado con una linfocromía con PBV como centinela y su vaso aferente. Biopsia sagital del ganglio. Anastomosis terminal venosa sobre el nivel nodal lateral anterior, sin sección de vasos linfáticos eferentes ni movilización o liberación del ganglio.

Realizamos una identificación de los troncos venosos, bilateral, con ecoDoppler. De igual modo, realizamos una flebografía intraoperatoria bilateral. Es conveniente realizar en forma previa una angiorrsonancia nuclear magnética sin contraste, para identificar los ganglios posibles para una anastomosis.

Como inconveniente podemos mencionar la anestesia general en pediatría, antes de los 6 o 7 años. Son pacientes





Operación de Palma, en un niño. Con diagnóstico de linfedema secundario a una hipertensión venosa inguinocrural por agenesia de vena iliaca externa/común contralateral. Tiempo de liberación de la vena safena interna del lado sano.



Anastomosis linfovenosa a nivel inguinal, vena terminal, ganglio cara superficial. Poslinfocromia PBV.



A. Síndrome de Klippel-Trénaunay Servelle con sobrecrecimiento lipomatoso y linfangiomatosis lateral de muslo en área de nevus vascular, en un lactante. Cada segmento de miembro inferior midió aproximadamente 10-12 cm. Linfedema primario y secundario.

B. Paciente A, tres años después. Síndrome de Klippel-Trénaunay Servelle. 3 años posoperatorio anastomosis linfovenosa, técnica de Palma Olszewski modificada por Papendieck. Tratado, además, con un cerclaje poplíteo del lado sano, y rapamicina sistémica.

complejos, por lo cual, la identificación ganglionar previa asegura la posibilidad técnica, aspecto que, en linfedemas primarios, es un detalle importante.

Es conveniente el rescate del PBV con ácido ascórbico endovenoso intraoperatorio, y la heparinización del segmento venoso translocado. Antiagregamos en el posoperatorio por vía oral. Además de vendaje elástico de ambos miembros inferiores durante una semana, y, posteriormente, el soporte inelástico en el miembro inferior con linfedema o linfopatía. El control alejado de la anastomosis puede realizarse a través de una linfografía fluorescente con verde de indocianina.

CONCLUSIÓN

La idea es el resumen de una intención quirúrgica con la combinación de dos técnicas perfectamente sistematizadas. Nada nuevo, pero distinto. Una alternativa para lograr un



Control ecográfico alejado posanastomosis linfovenosa, en una operación de Palma con anastomosis linfovenosa (Olszewski -nodal y venoso lateral y safeno- safeno lateroterminal).

resultado quirúrgico complementario a los protocolos de habilitación vascular consensuados. Debe ser posible la continuidad de la rehabilitación vascular posoperatoria, el *taping* y los soportes inelásticos terapéuticos a medida, de acuerdo con el grado del linfedema.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foldi M, Foldi E: Foldi's Textbook of Lymphology. Mosby Elsevier 2° Ed. 2006.
2. Papendieck CM: Lymphatic Dysplasias in Pediatrics. Intern Angiol 1999;18(1):5-9.
3. Papendieck CM: Linfedema en Pediatría. Clasificación y Etiopatogenia. Rev Hosp Niños BAires 2003;45(201):14-22
4. Belov St, Loose DA, Weber J: Vascular Malformations. Hamburg Clasification. Periodica Angiologica 16. Einhorn Presse Verlag 1989.
5. Price EW: Podoconiosis. Non-Filarial Elephantiasis. Oxford Medical Publ. University Press 1990.
6. Ciucci JL (Ed), 5° Consenso Latinoamericano para el tratamiento del Linfedema. Protocolo de tratamiento. Ed. Nayarit, Buenos Aires, 2014.
7. International Society of Lymphology. Lymphedema Consensus Document.
8. Papendieck C.M.: Pie de la sombra. Dialogo entre Historia, Arte y Enfermedad. Rv Hosp Niños BAires. 2014;56(255):221-236.
9. Nielubowicz N, Olszewski W, Sokolowsky J: Lymphovenous anastomosis. J Cardiovasc Surg 1968, Special Issue 98-105.
10. Olszewski W: Microsurgical Lymphovenous Anastomosis after 45 years follow up and indications. EJLRP 2012. 23(66):38 Congress ESL Berlin.
11. Cheng MH, Chang DW, Patel KM: Principles and Practice of Lymphedema Surgery. Elsevier 1° Ed. 2016. Olszewski W.L: Clinical Surgery for Lymphedema. Historical Perspectives. 2:5-16.
12. Campisi C, Bellini C, Campisi C, Accogli S et al.: Microsurgery for lymphedema. Clinical Research and long term results. Microsurgery 2010;30(4):256-60.
13. Koshima I, Narushima M, Yamamoto Y et al.: Recent advancement on Surgical Treatment of Lymphedema. Ann Vasc Dis 2012;5(4):409-15.
14. Koshima I, Nanba Y, Tsutsul T. et al: Minimal invasive Lymphaticovenular anastomosis under local anesthesia for leg lymphedema: it is effective for stage III and IV? A>nn Plast Surg 2004;53(3):261-6.
15. Becker C, Hidden G: Transfers de lambeaux lymphatiques libres. Microchirurgie et etude anatomique. j Mal Vasc 1988;13:119-22.
16. Becker C, Hidden C, Pecking A et al.: Transplantation of lymph nodes: an alternative method for the treatment of lymphoedema. Progress of Lymphology 1990.11:487-93.
17. Patel KM, Sosin M, Cheng MH: Physiologic Principles of Lymphatic Microsurgery. En: Lymphedema Surgery. Cheng M.H, Chang D.W, Patel K.M. Elsevier 1° Ed. 2016;8:60-67.
18. Klippel M, Trenaunay P: Naevus variqueux osteohypertrophique. Arch Gen Med 1900;3:641.
19. Weber FP: Angiomalformation in connection with hypertrophy of limbs. Brit J Dis Child 1918;15:13.
20. Servelle M: Les affections veineuses. Pathologie Vasculaire 2. Ed. Mason. Paris 1978.
21. Papendieck CM, Barbosa ML, Pozo P, Braun D et al: Klippel Trenaunay Servelle Syndrome in Pediatrics. Lymphatic Research and Biology 2003;1(1):81-5
22. Wiedemann HR: The Proteus Syndrome. Eur J Pediatr 1983;149:55.
23. Papendieck CM: El síndrome Proteo en pediatría. La Prensa Médica Argentina 1998. 85:348-51.
24. Hennekam RCM: Lymphatic Syndromic Maldevelopment. 4° NLN. International Conference Orlando(USA)2000, Abst.:11-12.
25. Palma EC, Esperon R: Vein transplant and grafts in the surgical treatment of the post phlebotic syndrome. J Cardiovasc Surg 1965;52(19):8-16.