



REVISIÓN

Clínica, clasificación y estadiaje del linfedema

A. Arias-Cuadrado^a, M.J. Álvarez-Vázquez^b, R. Martín-Mourelle^c
y C. Villarino-Díaz Jiménez^{c,*}

^aServicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Comarcal El Bierzo (SACYL), Ponferrada (León), España

^bServicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Comarcal de Valdeorras (SERGAS),
Barco de Valdeorras (Ourense), España

^cServicio de Medicina Física y Rehabilitación, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (SERGAS), A Coruña, España

Recibido el 8 de junio de 2010; aceptado el 8 de junio de 2010

Disponible en Internet el 10 de agosto de 2010

PALABRAS CLAVE

Linfedema;
Clasificación del
linfedema;
Estadios del
linfedema;
Rehabilitación

Resumen

Clinica del linfedema: La valoración del linfedema debe iniciarse por un estudio del historial del paciente seguido por la inspección, la palpación y las mediciones del volumen. Inicialmente es de consistencia elástica y progresivamente dura. La localización puede ser en la cara, los genitales, el hemicuerpo o, más frecuentemente, en las extremidades, localizado unilateral o bilateralmente. El aumento de volumen puede medirse usando la circometría, que es un método perfectamente válido para establecer el diagnóstico de linfedema, así como para controlar su evolución. Se valorará asimismo la consistencia del edema. La fóvea a la presión digital solo se observa en las fases iniciales del linfedema, en que este es blando; posteriormente adquiere consistencia dura sin dejar fóvea. En la fase final se instaura una fibrosis irreversible y pueden aparecer lesiones hiperqueratósicas en la epidermis, y en la dermis piel de naranja y/o papilomatosis; pueden formarse ampollas de líquido (linfangiectasias) con drenaje ocasional de este (linforrea) ante mínimos traumatismo. Puede acompañarse de dolor neuropático, limitación de arcos articulares y dificultad para realizar actividades de la vida diaria.

Clasificación y estadiaje: Hay diferentes sistemas de clasificación del linfedema basados en la clínica, la etiología, la topografía, la edad de inicio u otros aspectos. Casi todos coinciden en diferenciar dos tipos principales de linfedemas: el primario (idiopático) y el secundario. La clasificación de la International Society of Lymphology es la más aceptada. Apoyándonos en la inspección, la exploración de la piel y la medición del volumen, se aceptan cuatro estadios y cuatro grados de severidad. La utilidad de estos criterios radica en el diseño de un árbol de decisiones para establecer un esquema diagnóstico y terapéutico.

© 2010 Elsevier España, S.L. y SERMEF. Todos los derechos reservados.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlos.villarino.diaz-jimenez@sergas.es (C. Villarino-Díaz Jiménez).

KEYWORDS

Lymphoedema;
Classification;
Lymphoedema
Staging;
Rehabilitation

Clinical findings, classification and lymphoedema staging**Abstract**

Clinical findings of lymphedema: The evaluation of lymphedema should be initiated with a study of the clinical history of the patient followed by inspection, palpation and measurement of the volume. Initially, it has an elastic and progressively hard consistency. It may be located on the face, genitals, hemibody or, more frequently, the limbs with a uni- or bilateral location. Increase in volume may be measured using the circometer, which is a perfectly valid method to establish the diagnosis of lymphedema and to control its course. The edema consistency should also be evaluated. The fovea sign on digital pressure is observed in the initial phases of the lymphedema, when it is soft. After, it acquires hard consistency without pitting. In the final phase, irreversible fibrosis is established and hyperkeratotic lesions may appear on the epidermis and orange peel skin and/or papillomatosis on the dermis. Fluid-filled blisters (lymphangiectasias) may form with occasional drainage (lymphorrhea) when there is the smallest traumatism. It may be accompanied by neuropathic pain, limitation of the joint range of movement and problems to perform activities of daily living.

Classification and staging: There are different lymphedema classification systems based on the clinical findings, etiology, topography, onset age and other aspects. Almost all coincide in differentiating two main types of lymphedemas: primary (idiopathic) and secondary. The classification of the International Society of Lymphology is the most accepted.

Using inspection, examination of the skin and volume measurement as a basis, four stages and four severity grades are accepted. The utility of these criteria is found in the design of the decision tree to establish a diagnostic and therapeutic plan.

© 2010 Elsevier España, S.L. and SERMEF. All rights reserved.

Clínica del linfedema

La valoración del linfedema debe comenzar por una investigación exhaustiva del historial médicoquirúrgico y de posibles desencadenantes, seguido por la inspección, la palpación y las mediciones del volumen, e incluso referencias visuales con fotografía digital, todo ello de fácil disposición en una consulta.

Su presentación clínica consiste en un aumento del volumen de una parte corporal de consistencia elástica y progresivamente dura, de curso lento y progresivo, que puede aparecer a cualquier edad y en cualquier momento, con o sin desencadenante. Es importante diferenciarlo de otros edemas no linfáticos, de causa venosa o sistémica.

Localización: puede afectar a cualquier zona: cara, genitales, hemicuerpo o miembros, localizados de forma variable, proximal o distal, unilateral o bilateralmente¹. En los miembros suele afectar de forma global, incluyendo los dedos, elemento diferenciador del lipedema, en que esta manifestación es mínima². Aunque el 90% de los casos incide en los miembros inferiores y en los genitales³, la causa más frecuente en nuestro medio se relaciona con la cirugía y/o radioterapia de cáncer de mama y afecta al miembro superior, por lo que esta será la presentación más vista en la consulta de rehabilitación.

Volumen: el aumento de tamaño se puede apreciar a simple vista, salvo en fases latentes o iniciales. En la misma consulta podemos usar la circometría, un método sencillo, inocuo y perfectamente válido para establecer el diagnóstico de linfedema, así como para controlar su evolución⁴⁻⁶ y que ya ha sido descrito en otro artículo de este monográfico.

Consistencia: la fovea a la presión digital típica de otros edemas no es un signo específico del linfedema y solo se

observará en fases iniciales en el que el edema es aún blando y puede ceder parcial y temporalmente después del reposo en decúbito o con la extremidad en alto. No obstante, no existen datos determinantes que prueben que el edema linfático, al contrario que otros edemas, ceda con la elevación⁷. Posteriormente, el linfedema va adquiriendo su consistencia típica, duro sin dejar fovea, y en el que la elevación ya no permite una mejora ni siquiera parcial del volumen del miembro como consecuencia de la tendencia a la fibrosis de las proteínas plasmáticas acumuladas en el tejido.

Aspecto: no suelen existir cambios en la coloración ni en la temperatura de la piel, pero la fase final de su evolución es la instauración de una fibrosis irreversible en la que la piel adquiere un aspecto muy endurecido. Con el tiempo pueden aparecer lesiones hiperqueratósicas en la epidermis, mientras que en la dermis subyacente se aprecia piel de naranja o pequeñas pápulas (papilomatosis); en ocasiones, se forman ampollas de líquido (linfangiectasias) con posibilidad de drenaje de este (linforrea) ante mínimos traumatismos².

Signo de Kaposi-Stemmer (o de Stemmer): se trata de un signo casi patognomónico⁸ que consiste en la imposibilidad de pinzar la piel del dorso del segundo dedo del pie, mientras que en el paciente sin linfedema se pellizca el pliegue con facilidad; en los linfedemas del miembro superior lo aplicaremos en la mano¹ (fig. 1). Un falso negativo de este signo no excluye un linfedema, pero para algunos autores no existe la posibilidad de un falso positivo⁶.

Dolor: el linfedema no suele doler, pero el paciente sí puede percibir disconfort, tensión, parestesias o sensación de pesadez que en algunos casos se describe como «dolor», si bien no suele ser severo. Normalmente el dolor asociado al linfedema es más bien una complicación, como el dolor

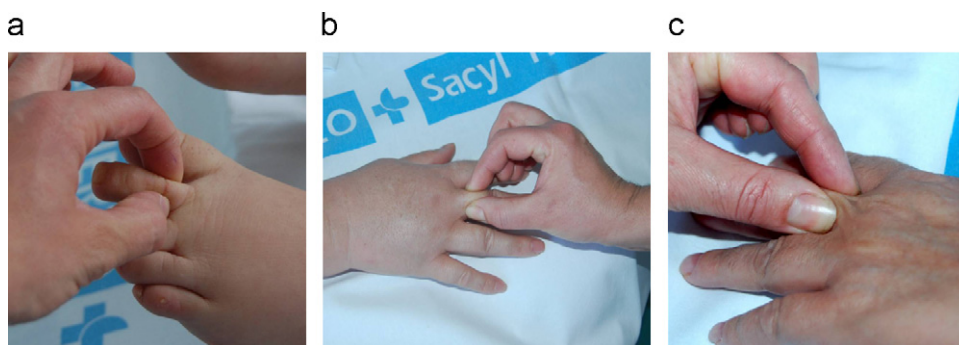


Figura 1 a) Signo de Stemmer «clásico» (imposible pliegue en el dorso del segundo dedo del pie). b) Signo de Stemmer en la mano. c) Stemmer negativo en la mano contralateral.

neuropático⁹ y como las molestias inespecíficas de las partes blandas del hombro en los linfedemas del miembro superior tras la terapia del cáncer de mama¹⁰, que comúnmente es secundario a la cirugía o a la radioterapia¹¹, y no directamente al linfedema.

Alteración de la imagen corporal: las consecuencias estéticas del linfedema son muy importantes. Una parte del cuerpo aumentada de tamaño provoca que el paciente tenga una percepción de sí mismo como enfermo, con la consiguiente repercusión en su bienestar psicológico¹².

Limitación de la movilidad y de las actividades de la vida diaria: el aumento del volumen puede llegar a limitar los arcos articulares o dificultar o impedir en gran medida la realización de las actividades de la vida diaria, incluyendo el trabajo, las labores domésticas, los deportes y el ocio.

Edad: el linfedema puede aparecer a cualquier edad. Siguiendo la clasificación de Allen podemos encontrarlo congénito, precoz (entre los 4 meses y la adolescencia) o tardío (entre la tercera y la cuarta década de la vida).

Evolución: la evolución esperada de un linfedema, si no se corrige la causa ni se realiza el tratamiento adecuado, es hacia el empeoramiento. El volumen del miembro tenderá a aumentar y la fibrosis que con el tiempo se irá instaurando conllevará cambios visibles en el tejido que pasará por fases de acantonamiento y, en los peores y más evolucionados casos, incluso pueden derivar a la degeneración neoplásica (linfangiosarcoma o enfermedad de Stewart-Treves).

Clasificación del linfedema

En la bibliografía encontramos diferentes sistemas de clasificación del linfedema basados en la clínica, la etiología, la topografía, la edad de inicio u otros aspectos, como las de Földi, Abranso, Kinmonth, Allen, Servelle, Martorell, Jiménez Cossío y la de la International Society of Lymphology (en la [tabla 1](#) recogemos una clasificación en la que se fusionan todas estas). La mayoría coinciden en diferenciar dos tipos principales de linfedemas: el primario (idiopático) y el secundario. La clasificación de la International Society of Lymphology es la más aceptada¹³ y, quizás, la que más se utiliza actualmente.

Una clasificación más detallada e integradora debería ser elaborada de acuerdo con el mejor conocimiento de los mecanismos patogénicos del linfedema (por ejemplo, la naturaleza, y grado de linfangiodisplasia, perturbaciones del flujo de la linfa definido por las características anatómicas y

fisiológicas de pruebas de imagen) y las alteraciones genéticas que subyacen, y que están siendo poco a poco dilucidadas. Documentos recientes incorporan características físicas (fenotipo) con resultados de la neuroimagen funcional, que en un futuro próximo podrían tener una validez pronóstica.

Además, la incorporación de la información genotípica disponible en el futuro puede suponer un avance que ayude en la clasificación de los pacientes con linfedema periférico. Algunos profesionales están incluyendo escalas de calidad de vida para valorar el impacto del linfedema y el cumplimiento terapéutico. Recientemente, un grupo italiano, Gasbarro et al, ha publicado una nueva clasificación¹⁴, CEAP-L, por el momento no validada a otros idiomas, que recoge un enfoque global de todas las dimensiones del linfedema: clínica, etiológica, anatómica, patofisiológica, severidad y repercusión funcional.

A efectos prácticos, la utilidad de estos criterios de clasificación radica en el diseño de un árbol de decisiones para establecer un esquema de diagnóstico y, en consecuencia, de tratamiento, como veremos más adelante.

- **Linfedema primario** (ya descrito en otro capítulo de este n.º monográfico): es el más raro y tan solo supone en torno a un 10% del total¹⁵. En función de la edad de inicio puede ser congénito, precoz y tardío. Los linfedemas primarios también se clasifican, por las alteraciones anatómicas linfáticas (clasificación de Kinmonth), que se pueden constatar por linfografía isotópica¹⁶ y/o estudio histopatológico, en aplásicos, hipoplásicos e hiperplásicos.
- **Linfedema secundario:** es el más frecuente y supone el 90% del total de los linfedemas⁸. La causa obstructiva es la predominante y su etiología es preferentemente de naturaleza infecciosa en los países del tercer mundo, mientras que los de naturaleza neoplásica y los iatrogénicos son los predominantes en los países desarrollados. Concretamente, la *Filariasis* es la causa más común del linfedema en el mundo, estimándose que hay más de 90 millones de personas infectadas^{17,18} en más de 80 países.

La causa más común, en nuestro medio, es la cirugía y/o la radioterapia en las que se extirpan y/o radian ganglios linfáticos axilares, inguinales o cervicales. Es el caso de los tumores malignos de mama¹³, así como de los tumores ginecológicos, prostáticos, de laringe, etc. En estos casos, al

Tabla 1 Fusión de las clasificaciones de los linfedemas**A. Clasificación etiológica (Allen, Martorell, Abramsom, International Society of Lymphology, Servelle y Földi)****1. Primario o idiopático**

Según la edad de aparición

Congénito (inicio al nacimiento hasta los 2 años)

- Hereditario
 - Familiar, autosómica dominante (Nonne-Milroy)
 - Familiar, herencia no dominante
 - Otras cromosomopatías (síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter, Trisomía 21, Trisomía 13, Trisomía 18, S. 13p, S. 11q y S. por duplicidad 11p)
 - Linfedemas asociados a otros síndromes malformativos (síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome de Noonan, síndrome de Maffucci o A. hipoparatiroidismo)
- No hereditario
 - Esporádica (la más común forma congénita)
 - Brida congénita
 - Precoz (inicio entre 2–35 años)
- Hereditario: familiar, autosómica recesiva (enfermedad de Meige)
- No hereditario: esporádica (el 83–94% de todos los linfedemas precoces)

Tardío (comienza después de los 35 años de edad)

Según la anatomía linfática (Kinmonth)

- Aplasia
- Hipoplasia
- Hiperplasia (aspectos varicoides)
- Circulaciones retrógradas cutáneas (dermal back flow)

2. Secundario

- Postoperatorio: linfedema posquirúrgico (exéresis ganglionaraxilar, pélvica y paraaórtica, o cuello)
 - Postirradiación (fibrosis inducida)
- Neoplásico
 - Cáncer de mama, cáncer de próstata o cáncer de cervix
 - Enfermedad de Hodgkin
 - Melanoma
- Tumores linfáticos
 - Linfangioma (simple, cavernoso o quístico)
 - Linfangiosarcoma (síndrome de Stewart-Treves)
- Infeccioso-parasitario
 - Infecciones recurrentes (erisipela, linfangitis, etc.)
 - Filariasis
- Traumatismo
- Inflamatorio
- Alteraciones sistémicas (artritis reumatoidea)
- Flebolinfedema (mixto)

B. Clasificación clínica (International Society of Lymphology)**1. Benigno**

- Sin lesión cutánea, responde al tratamiento <3 meses
- Sin lesión cutánea, no responde al tratamiento <3 meses
- Fibredema
- Elefantiasis

2. Maligno**C. Clasificación topográfica (International Society of Lymphology)**

- Cara
- Extremidades superiores (ascendentes)
- Extremidades inferiores (descendentes)
- Hemicuerpo
- Genitales

igual de lo que sucede con los linfedemas congénitos, el inicio puede ser precoz, a los pocos meses de la cirugía, o más tardío, al año o a los dos años. Hay casos en los que el linfedema aparece tras 8–10 años de la cirugía. Ello es debido a esa capacidad de la circulación linfática de aumentar sus posibilidades hasta en un 10% cuando los requerimientos lo exigen.

Otras causas del linfedema secundario son las infecciones recurrentes (erisipela y linfangitis), las quemaduras, las fracturas, las alteraciones sistémicas e incluso los trastornos de la circulación venosa. Existe también la posibilidad de que el linfedema sea de tipo mixto (primario y secundario).

Estadiaje del linfedema

La valoración del linfedema se apoya fundamentalmente en la inspección y exploración de la piel, y en la medición del volumen (estadio y grado de severidad)¹⁹.

Tabla 2	Estadiaje de los linfedemas de la International Society of Lymphology
ISL, estadio 0	<i>Estado de inflamación subclínica no evidente a pesar del transporte linfático deteriorado. Esta etapa puede existir durante meses o años antes de que el edema se haga evidente</i>
ISL, estadio 1	<i>Representa el inicio precoz de la enfermedad en la que hay acumulación de tejido líquido que disminuye/ desaparece con la elevación de la extremidad afecta. El edema puede ser depresible en este momento</i>
ISL, estadio 2	<i>La elevación de un miembro por sí sola rara vez reduce el linfedema y la depresión del edema con fóvea todavía es manifiesta</i>
ISL, estadio 2 tardío	<i>Consistencia tisular duroelástica. No deja fóvea ya que la fibrosis del tejido es cada vez más evidente</i>
ISL, estadio 3	<i>El tejido es duro (fibrosis) y la depresión con fóvea está ausente. Aparecen cambios tróficos en la piel, como engrosamiento, hiperpigmentación, aumento de pliegue, depósitos grasos y papilomatosis</i>
ISL: International Society of Lymphology.	

Mientras que la mayoría de los autores se basan en una escala de tres estadios para la clasificación del linfedema, cada vez más autores reconocen un *estadio 0* (estadio latente), que se refiere a una etapa latente o subestadio clínico^{20–22,25}, en el que el edema no es evidente a pesar de que ya existe una alteración del transporte linfático (tabla 2). La capacidad de transporte de la linfa es todavía suficiente para la carga que tiene que ser drenada; existe algún daño en los vasos linfáticos, aunque no es aparente. En general, y dependiendo de su severidad, se aceptan los siguientes *estadios*²³:

- «Estadio 1»: piel movable, con edema, rico en proteínas y blando al tacto, que deja fóvea. Desaparece completamente o parcialmente cuando se eleva el miembro. Es reversible. No se observan cambios estructurales en los tejidos afectados.
- «Estadio 2»: piel no depresible, el edema es duro al tacto, no deja fóvea o solo la deja presionado fuertemente. Es espontáneamente irreversible y puede iniciarse ya fibrosis. No cede con la postura (elevación de la extremidad o en decúbito nocturno).
- «Estadio 3»: piel de consistencia dura o leñosa, fibrótica, con cambios tróficos (papilomatosis, acantosis, depósitos grasos o roturas en la piel con exudación de linfa). Aumento considerable del volumen de la zona afectada. Es irreversible. En este estadio se incluye la elefantiasis (fig. 2).

El linfedema se divide en 5 *grados de severidad* (algunos autores solo reconocen tres grados). En el caso de un linfedema unilateral, el volumen extra puede ser expresado en términos de porcentaje respecto al lado sano^{22,24}.
Severidad de grado 1=leve. La diferencia en la circunferencia es de 2–3 cm y no hay cambios en los tejidos. En términos de volumen, existe una diferencia de 150–400 ml (del 10–25% de diferencia de volumen). Edema mínimo.
Severidad de grado 2=moderado. La diferencia en la circunferencia es de 4–6 cm. En términos de volumen, existe una diferencia de 400–700 ml (26–50%). Existen cambios definitivos en los tejidos, induración de la piel. Ocasionalmente erisipela. Edema moderado.
Severidad de grado 3a=grave. La diferencia en la circunferencia es mayor de 6 cm y de 750 ml de volumen total de diferencia. Entre el 50–100% de diferencia. Cambios acusados en la piel (queratosis, fistulas linfáticas o episodios repetidos de erisipela). Edema severo.

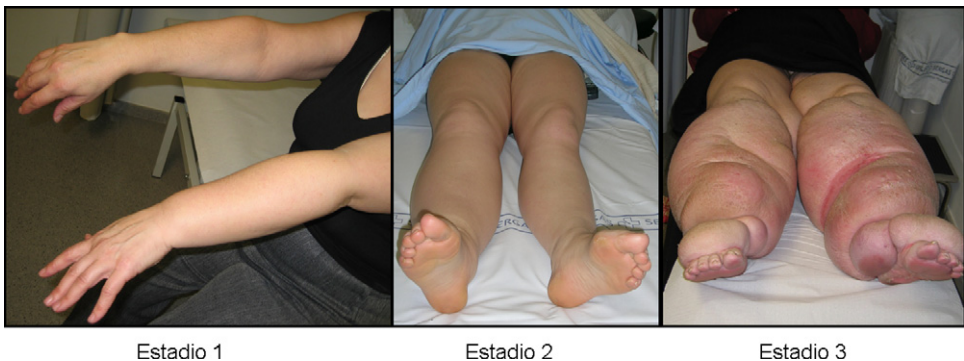


Figura 2 Estadios del linfedema.

Severidad de grado 3b=grave. Igual que el anterior pero hay dos o más extremidades afectadas. Edema masivo.

Severidad de grado 4=grave. Elefantiasis. Puede afectar varias extremidades, la cabeza y la cara. Más del 200% de diferencia. Edema gigante.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Avellanet Viladomat M, González Viejo MA, Condón Huerta MJ, Sáenz Guerrero A. Linfedema secundario a linfadenectomía axilar: concepto y valoración. *Rehabilitación (Madr)*. 2003;37:215–21.
2. Allevato MA, Bilevich E. Linfedema. *Act Terap Dermatol*. 2008;31:294.
3. Escudero JR, Rosendo A. Patología linfática de las extremidades. En: *Terapéutica de compresión en patología venosa y linfática*. Barcelona: Ed. Glosa; 2003.
4. Harris SR, Hugi MR, Olivotto IA, Levine M. Clinical practice guidelines for the care and treatment of breast cancer: 11. Lymphedema. *CMAJ*. 2001;164.
5. Belmonte R, Forner I, Santos JF. Rehabilitación del linfedema. En: *Manual SERMEF de Rehabilitación y Medicina Física*. Madrid: Ed Panamericana; 2006, p. 794–803.
6. Lawenda BD, Mondry TE, Johnstone P. Lymphedema: A primer on the identification and management of a chronic condition in oncologic treatment. *CA Cancer J Clin*. 2009;59:8–24.
7. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Maccio A, Napoli F, Ferreira Azevedo W, et al. Lymphedema secondary to breast cancer treatment: Possibility of diagnostic and therapeutic prevention. *Ann Ital Chir*. 2002;73:493–8.
8. Vignes S. Prise en charge des lymphœdèmes des membres. *Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS—Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales—Chirurgie Vasculaire*, 43 – 225, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-570-A-10, 2003, 10p.
9. Galván A, Pons Y, Echevarría C, Ibáñez T. Patología postquirúrgica del cáncer de mama. Propuesta de subproceso y desarrollo de una unidad de tratamiento rehabilitador en el contexto sanitario andaluz. *Rehabilitación*. 2008;42:27–33.
10. Kilbreath SL, Refshauge KM, Beith JM, Ward LC, Simpson JM, Hansen RD. Progressive resistance training and stretching following surgery for breast cancer: Study protocol for a randomised controlled trial. *BMC Cancer*. 2006;6:273.
11. Bentzen SM, Dische S. Morbidity related to axillary irradiation in the treatment of breast cancer. *Acta Oncol*. 2000;39:337–47.
12. McWayne J, Heiney SP. Psicologic and social sequelae of secondary lymphedema: A review. *Cancer*. 2005;104:457–66.
13. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. 2009 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2009;42:51–60.
14. Gasbarro V, Michelini S, Antignani PL, Tsolaki E, Ricci M, Allegra C. The CEAP-L clasification for lymphedema of the limbs: The italian experience. *Int Angiol*. 2009;28:315–24.
15. Szuba A, Rockson Stanley G. Lymphedema: Classification, diagnosis and therapy. *Vascular Medicine*. 1998;3:145–56.
16. Zuther JE. Lymphedema management: The comprehensive guide for practitioners, 2 ed. Nueva York: Thieme; 2009.
17. Anon, editor. Lymphatic filariasis-tropical medicine's origin will not go away (editorial). *Lancet*. 1987;1:1409.
18. Lymphatic filariasis: The disease and its control. Fifth report of WHO Expert Committee on Filariasis. WHO Technical Report Series 821. Geneva: World Health Organization; 1992.
19. International Society of Lymphology. Executive Committee. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. *Lymphology*. 1995;28:113–7.
20. International Society of Lymphology Executive Committee. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. *Lymphology*. 2003;36:84–91.
21. Lymphoedema Framework. Best practise for the managemente of lymphoedema. International Consensus. London: MEP Ltd.; 2006.
22. Schingale FJ. Linfedema, lipoedema. *Diagnóstico y terapia*. Hannover: Schlütersche; 2003.
23. Miquel T, Vázquez MJ. Rehabilitación del linfedema y de las vasculopatías periféricas. En: Miranda Mayordomo JL, editor. *Grupo Aula Médica. Rehabilitación Médica*. Madrid. 2004. p. 545–84.
24. Damstra RJ, Mortimer PS. Diagnosis and therapy in children with lymphoedema. *Phebology*. 2008;23:276–86.
25. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema. Consensus document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2003;36:84–91.