



### Linfedema Primário em Membro Superior Esquerdo em Paciente Idosa

*Primary Lymphedema in Upper Left Member in Elderly Patient*

Melissa Andreia de Moraes

Silva<sup>1</sup>

Camila Bueno da Silva<sup>2</sup>

Isabella João Milan<sup>2</sup>

Seleno Glauber de Jesus

Silva<sup>3</sup>

Rodolfo Souza Cardoso<sup>3</sup>

1. Médica. Especialista em Cirurgia Vascular e Ultrassonografia Vascular, Professora da Disciplina de Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt) –MG.

2. Acadêmica do 6º ano de Medicina da Faculdade de Medicina de Itajubá - MG

3. Médico. Especialista em Cirurgia Vascular e Radiologia Intervencionista. Professor da Disciplina de Introdução aos Procedimentos Minimamente Invasivos da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt) - MG

Trabalho foi desenvolvido na Faculdade de Medicina de Itajubá- MG

Autores declaram não haver conflito de interesse

**Recebido em:** julho de 2016

**Aceito em:** setembro de 2016

#### Correspondência

Melissa Andreia de Moraes Silva  
Av. BPS, 492/1001 - Itajubá – MG  
E-mail: meldemoraes@gmail.com

#### RESUMO

**Introdução:** O Linfedema Primário (LP) é caracterizado por disfunção do sistema linfático de etiologia idiopática. Este pode ser dividido em congênito, precoce e tardio, sendo o tipo congênito o mais raro. O diagnóstico desta patologia é predominantemente clínico, podendo ser solicitado linfocintilografia quando há dúvida diagnóstica. O diagnóstico precoce está diretamente relacionado com o melhor prognóstico do paciente, postergando limitações físicas e psico-sociais. O tratamento do LP é clínico e multiprofissional. **Relato do Caso:** Relatou-se caso raro de uma paciente de 78 anos de idade, sexo feminino, portadora de Linfedema Primário em membro superior esquerdo desde o nascimento, o qual foi investigado durante a infância, porém com resultados inconclusivos. **Conclusão:** Embora seja pequena a quantidade de trabalhos sobre o tema, este relato confirma que o diagnóstico precoce é fundamental e que o tratamento igualmente precoce e multiprofissional melhora a qualidade de vida dos pacientes.

**Palavras-chave:** Linfedema, Sistema Linfático, Extremidade Superior, Idoso, Cintilografia

#### ABSTRACT

**Introduction:** Primary lymphedema (PL) is characterized by dysfunction of the lymphatic system of idiopathic etiology. It can be divided into congenital, early and late, with the congenital type being the rarest. The diagnosis of this pathology is predominantly clinical, and a lymphoscintigraphy may be requested when the diagnostic is uncertain. Early diagnosis is directly related to better patient prognosis, delaying physical and psychosocial limitations. Treatment of PL is clinical and multiprofessional. **Case Report:** The aim of this paper is to describe a rare case of a 78- year-old female with primary lymphedema in the left arm since her birth, which was investigated during childhood, but with inconclusive results. **Conclusion:** Although there is small amount of work on the topic, this report confirms that early diagnosis is crucial and also that early and multidisciplinary treatment improves the quality of life of patients.

**Keywords:** Lymphedema, Lymphatic System, Upper Extremity, Elderly, Radionuclide Imaging

## INTRODUÇÃO

Linfedema é o nome que se dá ao acúmulo de fluidos ricos em proteínas nos espaços intersticiais, que ocorre por uma disfunção do sistema linfático, principalmente superficial. Este pode ser dividido em primário e secundário, sendo o último mais frequente, podendo ter diversos fatores etiológicos, tais como filariose (causa mais prevalente em países em desenvolvimento), pós-traumático, neoplásico, pós-radioterápico, pós-flebite, pós-cirúrgico (causa mais comum nos EUA), pós-tuberculose, entre outras causas.<sup>1-3</sup>

Linfedema Primário (LP) é uma condição menos prevalente, afetando de 1/10.000 a 1/33.000 pessoas, acomete três vezes mais mulheres do que homens, com maior acometimento em membros inferiores, sendo raro afetar de maneira isolada os membros superiores. O LP pode ser subdividido em congênito, precoce e tardio.<sup>1,4-6</sup>

O linfedema Primário congênito é caracterizado pelo aparecimento da doença desde o nascimento até o primeiro ano de vida. Apresenta menor incidência e pode ter origem genética ou idiopática. Suas principais causas são a doença de Milroy e o linfedema Distiquiase. A doença de Milroy ocorre devido alteração autossômica dominante, caracterizada por agenesia do sistema linfático e determinada pela mutação no gene FTL4, primeiro gene a ser identificado como causador de linfedema no ano de 1998. O linfedema Distiquiase é ocasionado por mutações no gene FOXC2 e está associado a um quadro clínico, que inclui a presença de cílios extras e doença cardíaca congênita. O LP

precoce apresenta-se entre o primeiro ano e os trinta e cinco anos de idade, é o predominante entre os três subtipos, sendo sua maior causa idiopática. O LP tardio tem sua incidência a partir dos trinta e cinco anos, com etiologia enigmática.<sup>3,4,7-10</sup>

As manifestações de LP constituem uma condição hereditária. Mutações em qualquer um dos genes envolvidos no desenvolvimento do sistema linfático pode resultar em uma distribuição familiar de LP. São identificadas as mutações genéticas que afetam os genes FLT460-62, FOXC2 16, 61 e GJC2 63, 64.<sup>10</sup>

Sinais e sintomas do LP devem incluir modificações de pele, como alterações de cor ou da superfície tais como: descoloração e a pele em casca de laranja. Pode haver eczema, dermatite, ulceração, hiperqueratose e anormalidades ungueais. O edema é o sinal clássico, e inicialmente retrocede com repouso e elevação de membros, mas a longo prazo gera um edema incapacitante devido à formação progressiva de fibrose, podendo-se observar adensamento da pele e intensificação das dobras cutâneas.<sup>10,11</sup>

O diagnóstico dessa enfermidade é principalmente obtido por meio de uma história clínica minuciosa, exame físico e exames de imagem, tais como a linfocintilografia, considerada como padrão ouro, pois é o principal método para um diagnóstico precoce, além de indicar a gravidade e auxiliar na resposta ao tratamento.<sup>9</sup>

Para confirmação diagnóstica, devem-se excluir patologias que constituem diagnóstico diferencial com o linfedema, tais

como: insuficiência venosa crônica, doenças renais ou cardíacas, anemia ou deficiência de proteínas do plasma.<sup>6,11</sup>

O tratamento desta afecção não é curativo, porém permite uma melhor qualidade de vida para o paciente. Este é predominantemente clínico, consistindo em diversas vertentes, tais como: terapia física complexa (TFC) e medicamentos, com opções de terapia cirúrgica em casos isolados.<sup>6,12</sup>

Diante do exposto e da pequena gama de estudos sobre o Linfedema Primário em membros superiores, a proposta do atual trabalho é de apresentar o caso de uma paciente idosa portadora de linfedema de membro superior esquerdo, a fim de contribuir para a complementação da literatura médica. O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Itajubá, segundo parecer nº 1.112.167, em 17/06/2015.

## RELATO DE CASO

Paciente de 78 anos de idade, sexo feminino, referiu apresentar edema em membro superior esquerdo desde o nascimento, o qual foi investigado durante a infância, porém com resultados inconclusivos. Relatou que o edema era pouco intenso, não interferindo em sua qualidade de vida, assim não dando continuidade ao acompanhamento médico. Há dois anos, paciente observou agravamento progressivo de seu quadro clínico (Figuras 1 e 2), procurando o serviço de cirurgia vascular, com a queixa de sensação de peso no membro superior esquerdo e prejuízo de suas atividades diárias, como

tricotar. Foi então submetida à nova investigação, na qual foi realizado Duplex Scan Venoso e Linfocintilografia de membro superior esquerdo (Figura 3). O Duplex Scan não mostrou nenhum tipo de alteração venosa, porém, a linfocintilografia evidenciou agenesia da cadeia linfática esquerda.

Paciente negou história de complicações no membro, como erisipela. Negou história familiar de linfedema ou complicações na gestação da mãe. Referiu ser hipertensa em tratamento há 10 anos e possuir varizes de membros inferiores há 20 anos.

Ao exame físico, as medidas comparativas dos membros superiores evidenciaram os seguintes valores sequencias nos membros direito e esquerdo, respectivamente: mão (18 cm/24 cm), punho (14 cm/22 cm), antebraço distal (16 cm/25 cm), antebraço proximal (20 cm/30 cm), braço distal (21 cm/ 31 cm) e braço proximal (28 cm/31 cm).

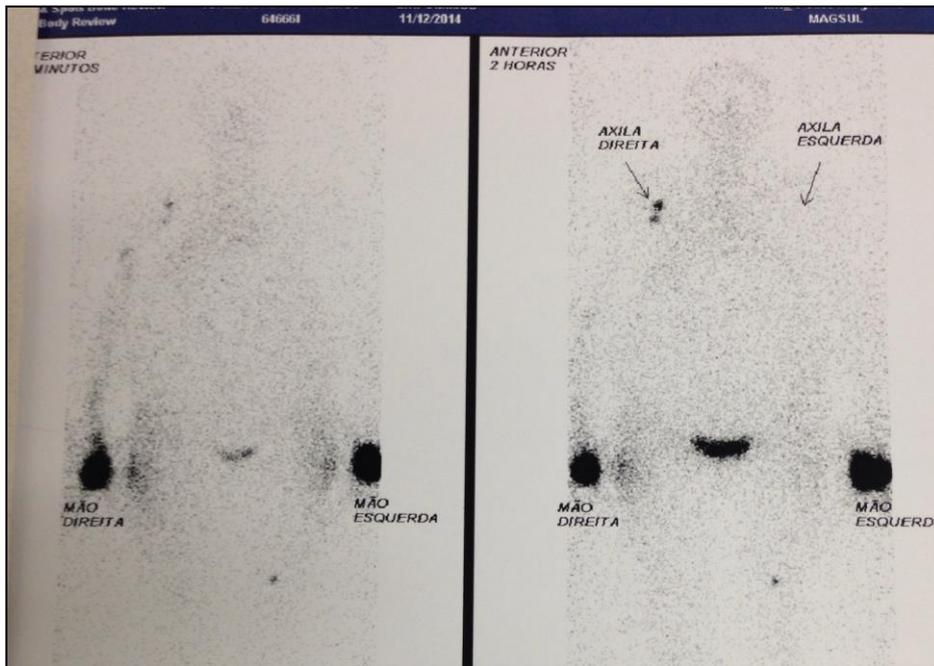
Após o diagnóstico, foi iniciado tratamento clínico com o uso de drogas linfocinéticas: Aminaftone (Capilarema®) inicialmente, com posterior substituição por Dobesilato de cálcio (Dobeven®), o qual mostrou-se ineficaz na melhora dos sintomas, com posterior substituição para *Aesculushippocastanum L.* (Venocur fit®). Além disso a paciente foi orientada ao uso diário de braçadeira elástica com compressão 30-40mmHg no membro acometido (Sigvaris®) (Figura 4) e fisioterapia associada a drenagem linfática, observando melhora parcial de seu quadro sintomatológico.



**Figura 1** - Fotografia da Paciente em Ortostatismo com Membros Superiores em Posição Pronada, com Edema Assimétrico a Esquerda



**Figura 2** - Fotografia da Paciente em Ortostatismo com Membros Superiores em Posição Supinada, com Edema Assimétrico a Esquerda



**Figura 3** - Linfocintilografia dos Membros Superiores, sem Evidência de Visualização Trajeto Linfático ou Linfonodos Axilares em Fase Inicial, com 30 Minutos e Tardia, com 120 Minutos no Membro Superior Esquerdo



**Figura 4** - Fotografia Ilustrando o uso de Braçadeira Elástica em Membro Superior Esquerdo

## DISCUSSÃO

O presente estudo demonstra sua importância devido à raridade do acometimento de maneira isolada do Linfedema Primário em membro superior. Apesar do LP acometer três vezes mais mulheres do que homem, é deveras incomum este ser do subtipo congênito e incidir apenas no membro superior. Chama a atenção neste caso o diagnóstico pormenorizado tardio da patologia, quando a paciente estava com 76 anos de idade. A importância desse diagnóstico precoce se dá pelo fato de que quanto antes for realizado o tratamento, melhor o prognóstico do paciente, diminuindo assim a progressão do edema, postergando a formação de fibrose do sistema linfático e consequente deformação da arquitetura anatômica do membro afetado.<sup>1,4,5</sup>

A linfocintilografia é o método de escolha para avaliar o sistema linfático, pois é o exame menos invasivo, tem possibilidade de repetição sem lesionar o vaso linfático e possui fácil manejo e realização. Este exame analisa a anatomia e a função do sistema linfático por meio de três vias de compreensão: quantitativa, qualitativa e semiquantitativa. A via quantitativa examina o transporte do radiofármaco em relação ao tempo, a via qualitativa estuda visualmente as imagens, e a via semiquantitativa relaciona dados da ação do deslocamento do radiofármaco com o período da manifestação da emissão de radiação eletromagnética. Esta análise tem como indicações e objetivos: a ratificação da hipótese diagnóstica, a pesquisa de neoplasias, a investigação do mau funcionamento do sistema linfático, a eliminação de outras condições

causadoras de linfedema e o acompanhamento de resposta terapêutica.<sup>13-15</sup>

A terapêutica é individualizada e adaptada de acordo com o paciente, tendo como finalidade a melhora da qualidade de vida e o retardo da progressão da afecção. O bom resultado do tratamento pode ser observado pelo relato do próprio paciente logo nas primeiras semanas, visto que esta referiu diminuição da sensação de peso e melhora nas atividades diárias. A terapia física complexa é uma modalidade de tratamento que se fundamenta no uso de luvas de contenção elástica, drenagem linfática manual e exercícios fisioterápicos. Outra vertente do tratamento não curativo se baseia no uso de medicamentos e compressão pneumática sequencial externa. Caso haja insucesso e progressão do edema mesmo com a TFC, pode-se lançar mão de técnicas cirúrgicas para tentar minimizar e controlar o linfedema. A cirurgia reconstrutora feita por *bypass* é uma possibilidade, tendo diferentes métodos para sua realização, à escolha do cirurgião, com resultados a curto e longo prazo ruins e de baixa reprodutibilidade. Como última opção, em casos irreversíveis, com alta tendência para sepse, existe a alternativa de se fazer a cirurgia excisional, que consiste na ablação de pele, tecido subcutâneo e fáscia muscular.<sup>5,12,16</sup> No caso relatado, a paciente permaneceu longo período assintomática, e obteve melhora clínica significativa apenas com o uso de medidas físicas e terapia medicamentosa.

Os pacientes portadores desta patologia, tão pouco relatada, podem experimentar limitações físicas, como: dor, desconforto, fadiga e complicações, sendo estas: linfangite ou

erisipela de repetição, que é uma infecção bacteriana dos vasos linfáticos devido a cortes na pele, celulite, caracterizada por uma inflamação aguda da pele e tecido subcutâneo, podendo evoluir para úlceras, e linfangiossarcoma, consequente à instalação de longo prazo do linfedema, definido como um tumor maligno; além das limitações psicossociais, que afetam o bem estar pessoal. Dessa forma, esses dois fatores geram uma diminuição na qualidade de vida do indivíduo.<sup>2,3,5,17</sup> As complicações produzidas pelo longo curso do LP são de valor significativo, pois pioram o quadro e propiciam diminuição da qualidade de vida, sendo de grande valia um diagnóstico precoce e um cuidado mais atento. Não houve nenhuma complicação no referido relato, diferente do que

ocorre em casos de linfedema com longos períodos de existência.

## CONCLUSÃO

O Linfedema Primário é uma patologia crônica e evolutiva, que pode trazer consequências negativas para o portador devido às complicações e ao diagnóstico tardio, com limitações físicas e psicossociais para o paciente. Embora seja pequena a quantidade de trabalhos sobre o tema, este relato confirma que o diagnóstico precoce é fundamental e que o tratamento igualmente precoce e multiprofissional melhora a qualidade de vida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

- 1- Shariati F, Ravari H, Kazemzadeh G, Sadeghi R. Isolated primary lymphedema tarda of the upper limb. *Lymphat Res Biol.* 2013;11(1):43-5.
- 2- Guedes Neto HJ, Saliture Neto FT, Ferres Júnior R, Castelli Júnior V, Caffaro RA. Estudo etiológico dos linfedemas baseado na classificação de Kinmonth, modificada por Cordeiro. *J Vasc Br.* 2004;3(1):60-4.
- 3- Agbenorku P. Lymphedema: complications and management. *Surg Sci.* 2014;05(07):290-8.
- 4- Cobo M, Blanco M, Hernández M. Linfedema primario. *Rehabilitación.* 2010;44:8-13.
- 5- Sim YJ, Seo JH. Congenital lymphedema of the upper extremity. A case report. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2008;44(1):89-91.
- 6- Taylor GW. Lymphoedema. *Postgrad Med J.* 1959;35(399):2-7.
- 7- Aslam AF, Aslam AK, Qamar MUR, Levey R. Primary lymphedema tarda in an 88-year-old African-American male. *J Natl Med Assoc.* 2005;97(7):1031-5.
- 8- Levinson KL, Feingold E, Ferrell RE, Glover TW, Traboulsi EI, Finegold DN. Age of onset in hereditary lymphedema. *J Pediatr.* 2003;142(6):704-8.
- 9- Sadeghi R, Kazemzadeh G, Keshtgar M. Diagnostic application of lymphoscintigraphy in the management of lymphoedema. *Hell J Nucl Med.* 2010;13(1):6-10.
- 10- Lee B, Andrade M, Bergan J, Boccardo F, Campisi C, Damstra R, et al. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP). *Int Angiol.* 2010;29:454-70.
- 11- Srura E. Linfedema. *Rev Med Clin Condes.* 2007;19(1):115-21.
- 12- Lee BB, Villavicencio JL. Primary lymphoedema and lymphatic malformation: are they the two sides of the same coin? *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2010;39:646-53.

- 13- Kafejian-Haddad AP, Garcia AP, Mitev AG, Reis AD, Kassab C, Centofanti G, et al. Avaliação linfocintilográfica dos linfedemas dos membros inferiores: correlação com achados clínicos em 34 pacientes. *J Vasc Bras.* 2005;4(3):283-9.
- 14- Weissleder H, Weissleder R. Lymphedema: evaluation of qualitative and quantitative lymphoscintigraphy in 238 patients. *Radiology.* 1988;167(3):729-35.
- 15- Sapienza MT, Endo IS, Ferraro GC, Tavares MGM, Campos Neto GC, Guedes Neto HJ, et al. Critérios semiquantitativos de análise da linfocintilografia em linfedema dos membros inferiores. *J Vasc Bras.* 2006;5(4):288-94.
- 16- Valinote SPA, de Freitas-Junior R, Martins KA, Pereira AC, Pereira CE, Martins E. Alterações venosas e linfáticas em mulheres com linfedema após linfadenectomia axilar no tratamento do câncer de mama. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia.* 2013;35(4):171-7.
- 17- O'Toole JA, Ferguson CM, Swaroop MN, Horick N, Skolny MN, Brunelle CL, et al. The impact of breast cancer-related lymphedema on the ability to perform upper extremity activities of daily living. *Breast Cancer Res Treat.* 2015;150(2):381-8.

**Correspondência:** Melissa Andreia de Moraes Silva. Av. BPS, 492/1001 - Itajubá - MG. E-mail: meldemoraes@gmail.com