



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Vascular Diseases
(VASCERN)

FICHAS INFORMATIVAS DE VASCERN CON
RECOMENDACIONES PARA PACIENTES QUE
PADECEN ENFERMEDADES VASCULARES
RARAS Y SE ENFRENTAN A SITUACIONES
FRECUENTES

Linfoedema Pediátrico y Primario



VASCERN

VASCERN, la Red Europea de Referencia en Enfermedades Vasculares Multisistémicas Raras, está especializada en la recopilación de la mejor experiencia en Europa en la prestación de asistencia sanitaria transfronteriza accesible a pacientes con enfermedades vasculares raras (aproximadamente 1,3 millones de personas afectadas). Entre ellas, se incluyen la enfermedad arterial (que afecta desde la aorta hasta las arterias pequeñas), anomalías arteriovenosas, malformaciones venosas y enfermedades linfáticas.

Actualmente, VASCERN está integrada por 31 Proveedores de Atención Médica, multidisciplinares y altamente especializados, de 11 Estados miembros de la UE y de varias Organizaciones Europeas de Pacientes, y su coordinación se lleva a cabo en París (Francia).

A través de nuestros 5 Grupos de Trabajo de Enfermedades Raras (GTER), así como varios Grupos de Trabajo (GT) temáticos y el Grupo Europeo de Defensa de los Pacientes (ePAG - European Patient Advocacy Group), nuestro objetivo es mejorar la atención, promover las mejores prácticas y directrices, reforzar la investigación, capacitar a los pacientes, facilitar formación a los profesionales sanitarios y desarrollar el pleno potencial de la cooperación europea en asistencia sanitaria especializada mediante el aprovechamiento de las últimas innovaciones en ciencia médica y tecnologías sanitarias.

Más información disponible en: <https://vascern.eu>

Síguenos en [Twitter](#), [Facebook](#), [YouTube](#) y [LinkedIn](#)

Índice

Linfedema Pediátrico y Primario

Lista de abreviaturas	4	Pruebas genéticas en el linfedema primario	12
Introducción	5	Embarazo y linfedema	13
Diagnóstico de linfedema primario	6	Tratamiento compresivo	14
Tratamiento interdisciplinario/(multidisciplinario)	7	Medicación y linfedema	15
Seguimiento de pacientes con linfedema primario	8	Intervención quirúrgica en una extremidad linfedematosa	16
Actividad física y linfedema	9	Anestesia	17
Peso y linfedema	10	Atención al paciente con lesiones traumáticas	18
Celulitis infecciosa/erisipela	11	Consejo Editorial/Colaboradores	19

Abreviaturas

AINEs: Antiinflamatorios no esteroideos

GT-LPP Grupo de trabajo del linfoedema primario y pediátrico

IMC: Índice de masa corporal

Introducción

Estas fichas informativas han sido redactadas y revisadas por los expertos del GT-LPP de VASCERN. El GT-LPP está de acuerdo con las recomendaciones, pero desea poner de relieve que se trata de recomendaciones efectuadas por consenso a nivel de expertos. Recomendaríamos que estas fichas informativas se utilizaran a modo de guía para implementar políticas acordadas a nivel local.

Dichas fichas informativas están destinadas tanto a pacientes como a cuidadores. La implementación de estas recomendaciones debe ir asociada a estrategias destinadas a sensibilizar a los pacientes sobre situaciones médicas que requieren atención específica, los síntomas relacionados y cómo actuar cuando estas situaciones ocurren.

Diagnóstico de linfeodema primario



QUÉ SE RECOMIENDA

- Plantearse el diagnóstico en cualquier recién nacido o niño con hinchazón de una o más extremidades, quilotórax/derrames pleurales o ascitis, para los cuales no exista otra explicación evidente.
- En los presuntos casos de linfeodema, derivar a los niños a un centro especializado para someterlos a análisis interdisciplinarios/(multidisciplinarios) (seguir las directrices).
- Incluir a los padres en el proceso de diagnóstico si el linfeodema está presente en un niño.
- Derivar a los adultos con linfeodema a una clínica especializada para someterlos a análisis interdisciplinarios/(multidisciplinarios) si el linfeodema está presente en una o más extremidades y no existe otra explicación evidente que lo justifique, especialmente si se presentan otras anomalías o trastornos congénitos.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Realizar pruebas genéticas de rutina, linfeoscintigrafía y análisis de sangre sin contar con experiencia linfovascular especializada.

Tratamiento interdisciplinario/(multidisciplinario)

Existen varias opciones de tratamiento no quirúrgico para el linfoedema y algunas opciones quirúrgicas, que se pueden dividir en métodos reconstructivos y reductivos. Todos los tratamientos quirúrgicos deben realizarse en un centro especializado, con expertos, cooperación interdisciplinaria e integrado en un protocolo de tratamiento no quirúrgico.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Después de confirmar el diagnóstico de linfoedema primario, se debe crear un protocolo de tratamiento interdisciplinario e individual para el paciente.
- El tratamiento del linfoedema se divide en 2 estadios: fases de tratamiento inicial y de mantenimiento: asegurar que el paciente (o los padres) sea(n) consciente(s) de ello.
- Los terapeutas de linfoedema se encargan del control del protocolo de tratamiento. La tecnología compresiva es la piedra angular en ambos estadios de tratamiento. La hinchazón de los dedos de los pies se puede tratar con compresión y podología.
- El paciente y/o los padres deben prestar atención al cuidado de la piel, a los problemas de las uñas y estar atentos ante los signos de celulitis infecciosa.
- El control del peso y el volumen/circunferencia del paciente, con clinimetría y fotografía, forman parte del tratamiento.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Esperar a ver qué sucede sin un seguimiento.
- Cirugía para el linfoedema sin un enfoque de equipo interdisciplinario.
- Cirugía reconstructiva en pacientes con linfoedema primario.

Seguimiento a pacientes con linfeedema primario



QUÉ SE RECOMIENDA

- Los niños y adultos con linfeedema primario deben ser objeto de un seguimiento periódico en un centro especializado para personas con linfeedema primario.
- El seguimiento de niños y adultos con linfeedema primario debe proporcionarse según la práctica estándar, pero es posible que esta práctica estándar deba adaptarse en función de la naturaleza del linfeedema primario, debido a las posibles diferencias en términos de respuesta al tratamiento y al posible desarrollo de otros problemas sanitarios asociados.
- Los centros especializados deben organizar una red asistencial, trabajar con el proveedor de atención médica local y tener una política de puertas abiertas.
- Los pacientes deben ser proactivos y se les anima a monitorizar y controlar su linfeedema (autocontrol).



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- No realizar el seguimiento del paciente.

Actividad física y linfedema

La actividad física es muy importante en el tratamiento del linfedema. Durante la fase de mantenimiento, se recomienda hacer ejercicio en combinación con la compresión. Ningún tipo de actividad física está contraindicado en niños con linfedema. La actividad física regular es beneficiosa tanto para la extremidad afectada como para la salud en general.

Un aumento del volumen de las extremidades durante el ejercicio es normal y transitorio, y no debe provocar el cese de la actividad física.



QUÉ SE RECOMIENDA

- No existen restricciones en la actividad física ni el deporte. Dejar que los niños jueguen.
- La actividad física en combinación con la compresión estimularán el flujo linfático y reducirán la hinchazón.
- El ejercicio es importante para reducir el peso (si tienen sobrepeso) o mantener el peso bajo control.
- El ejercicio es importante para prevenir el desgaste muscular.
- Usar prendas de compresión durante el ejercicio si se toleran. Si no se toleran, retirar las prendas de compresión durante el ejercicio (pero volver a ponérselas) o usar una prenda de compresión más ligera durante el ejercicio.
- Tener en cuenta el nivel diario de actividad física recomendado para adultos (de 10 000 a 15 000 pasos al día).



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Descansar más de lo habitual como parte del tratamiento para el linfedema.
- Dormir en una silla/silla reclinable con las piernas hacia abajo.
- Realizar actividades que puedan dañar la piel sin la debida protección.
- Abstenerse de realizar actividades físicas a causa del linfedema.
- Restringir las actividades físicas asociadas a la vida cotidiana.

Peso y linfedema

La obesidad es el factor de riesgo más importante para el empeoramiento del linfedema. La pérdida de peso hasta el rango normal de peso e IMC propiciará una reducción de la gravedad del linfedema.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Seguir una dieta normal y saludable.
- Ante la presencia de linfangiectasia intestinal, quilotórax, reflujo quiloso y/o ascitis quilosa, se debería considerar una dieta rica en proteínas y triacilglicéridos de cadena media (TCM).
- Tratar de mantener un peso saludable (IMC: 19-24).
- Medir el peso cada 3-6 meses.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Permitir el desarrollo de la obesidad (IMC > 29).

Celulitis infecciosa/erisipela

Los niños y adultos con insuficiencia linfática presentan un riesgo mucho mayor de desarrollar celulitis infecciosa/erisipela.

Las manifestaciones clínicas de erisipela son: fiebre alta (39-40°C) de aparición repentina, con rigidez, sensación de "gripe" o malestar, seguida de enrojecimiento, calor y aumento del volumen de la extremidad afectada. En ocasiones es necesario un tratamiento adicional, dependiendo del diagnóstico.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Conocimiento de los primeros signos y síntomas de la celulitis infecciosa.
- Tratamiento inmediato de la celulitis infecciosa/erisipela con antibióticos sistémicos.
- Plantearse la hospitalización si se trata de un niño pequeño y/o en caso de presentar alguna enfermedad diagnosticada.
- Cuidado adecuado de la piel y buen tratamiento compresivo.
- Tratamiento inmediato de infecciones fúngicas interdigitales (pie de atleta) y eccema.
- Adopción de medidas preventivas, como una buena higiene después de una lesión o picadura de insecto: limpiar con agua y jabón y desinfectar con una crema antiséptica tópica.
- Suministrar antibióticos para que el paciente los use si siente que está empezando a desarrollar celulitis.
- Plantearse el uso preventivo a largo plazo de antibióticos en niños/adultos con celulitis infecciosa recurrente (≥ 2 episodios al año).



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Ignorar el aumento de la hinchazón.
- Dejar de usar prendas o vendajes de compresión. Es posible que el paciente deba quitarse los materiales de compresión durante los primeros 2 días debido al dolor y/o a la incomodidad en la fase aguda, pero deberían reintroducirse lo antes posible o el linfoedema empeorará.
- Tomar antibióticos sin signos claros de celulitis infecciosa/erisipela.

Pruebas genéticas en el linfoedema primario

Las pruebas genéticas son pruebas especializadas que pueden esclarecer la causa genética del linfoedema primario. Las indicaciones para la prueba y el tipo de prueba pueden variar.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Toda familia con uno o más niños o adultos con linfoedema primario debería derivarse para recibir asesoramiento genético.
- Las pruebas genéticas deberían realizarse únicamente en el contexto de evaluación, en una clínica interdisciplinaria/(multidisciplinaria) y con la participación de un especialista en genética clínica.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Realizar pruebas genéticas de rutina sin experiencia en medicina linfovascular o genética clínica y sin el consentimiento del paciente.

Embarazo y linfoedema

El embarazo puede aumentar la filtración linfática y es susceptible de agravar el linfoedema. Sin embargo, esto suele ser reversible.

Considerar el riesgo de que un descendiente o hermano de un individuo afectado herede la misma afección.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Monitorización estándar del embarazo haciendo hincapié en el linfoedema. Ponerse en contacto con el centro especializado del paciente para obtener asesoramiento genético sobre el riesgo de problemas linfáticos en el feto y la opción de diagnóstico prenatal.
- Evaluaciones más frecuentes de la mano de los terapeutas del linfoedema. Es posible que la paciente necesite ayuda adicional con el vendaje o el ajuste de la prenda de compresión.
- Continuar con el tratamiento compresivo y con vendaje el mayor tiempo posible, pero adaptándose a las necesidades de la paciente (p. ej., llevar calcetines hasta el muslo en lugar de medias).
- Fomentar el control del aumento de peso.
- En el caso de un aumento repentino del volumen, se sugiere la realización de una ecografía Doppler venosa de las extremidades inferiores para excluir una trombosis venosa profunda subyacente (poco frecuente).
- Considerar el asesoramiento de un obstetra durante el embarazo y el parto.
- Si la paciente toma antibióticos profilácticos, garantizar que no sean dañinos para el feto.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Suspender todos los tratamientos compresivos.
- Ignorar un aumento repentino de la hinchazón.
- Iniciar la administración de anticoagulantes dirigida únicamente a tratar la inflamación del linfoedema.

Tratamiento compresivo

La tecnología de compresión es la piedra angular en el tratamiento del linfoedema. Existen modalidades específicas para las fases de tratamiento inicial y de mantenimiento. Las combinaciones de varios productos pueden ser muy beneficiarias para el paciente.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Medir la extremidad afectada para suministrar prendas "hechas a medida".
- Emplear varias tecnologías de compresión y enseñar al paciente cómo usarlas.
- La aplicación de la compresión por el mismo paciente, el padre o la madre puede aprenderse fácilmente en la mayoría de los casos.
- El tratamiento compresivo siempre es individualizado para cada paciente
- Usar prendas de tejido de punto elástico (las prendas de punto circular suelen ser ineficaces).
- El uso específico de varias tecnologías de compresión es posible en todas las edades.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Ignorar el linfoedema.
- Retirar la compresión sin un seguimiento adecuado.

Medicación y linfeodema

No existe ningún medicamento que esté formalmente contraindicado. Sin embargo, algunos medicamentos pueden agravar el linfeodema, así que hay que considerar tratamientos alternativos cuando estén disponibles.



QUÉ SE RECOMIENDA

- Tener en cuenta los riesgos y beneficios cuando se suministran medicamentos susceptibles de provocar más hinchazón. (p. ej., bloqueantes de los canales de calcio).
- Hay que tener en cuenta que los siguientes medicamentos pueden agravar la inflamación: bloqueantes de los canales de calcio, corticosteroides, AINEs, hormonas sexuales y compuestos relacionados, pregabalina, docetaxel, ácido zoledrónico y sirolimus.
- En caso de duda, póngase en contacto con el centro de especialización responsable del cuidado del paciente.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Ignorar cualquier aumento en el grado de hinchazón.
- Ignorar un empeoramiento del ajuste de la prenda de compresión.
- Usar diuréticos para tratar el linfeodema.

Intervención quirúrgica en una extremidad linfedematosa

En ocasiones, resulta indicado operar a los pacientes con linfedema. Se deben tener en cuenta las precauciones, especialmente cuando se realiza una operación en una extremidad linfedematosa, incluso en el caso de afecciones que no están directamente relacionadas con el linfedema (p. ej., venas varicosas, hidrocele).



QUÉ SE RECOMIENDA

- Consultar siempre los riesgos y beneficios con el centro de referencia especializado del paciente.
- Plantearse la consulta con un especialista en enfermedades linfáticas antes de practicar una cirugía no linfática.
- Elegir la dirección de la incisión óptima para minimizar el daño a los vasos linfáticos (p. ej., la operación de hidrocele mediante una incisión escrotal en la línea media en lugar de una incisión en la ingle).
- Después de la operación, asegurar un tratamiento compresivo adecuado con vendajes si existe hematoma o inflamación adicional.
- Si no hay hinchazón adicional, continuar usando prendas de compresión.
- La cirugía para linfedema debería realizarla un equipo de especialistas en enfermedades linfáticas.
- Medir la hinchazón/volumen/circunferencia antes y después de la operación.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Interrumpir el tratamiento de rutina para el linfedema (p. ej., prendas de compresión) cuando el paciente se someta a cirugía.
- En general, no está indicado intervenir quirúrgicamente el linfedema en pacientes menores de 18 años.

Anestesia

La anestesia no plantea un problema en particular en pacientes con linfoedema.



QUÉ SE RECOMIENDA

- No existen recomendaciones específicas relacionadas con el tratamiento de un paciente con linfoedema.
- Si es necesario, se pueden tomar muestras de sangre, infusiones y presión arterial en la extremidad afectada. Sin embargo, debido al volumen de la extremidad, que puede dificultar estos procedimientos, se recomienda el uso de una extremidad no afectada si es posible.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- No existen recomendaciones específicas.

Atención al paciente con lesiones traumáticas



QUÉ SE RECOMIENDA

- Considerar la posibilidad de una compresión adicional a la hinchazón de la extremidad (incluidos los dedos de las manos/pies)
- Controlar la hinchazón.
- Tener en cuenta el mayor riesgo de celulitis infecciosa y plantearse la profilaxis con antibióticos.



QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Olvidar el tratamiento de rutina del linfoedema (p. ej., prendas de compresión).

Consejo Editorial/Colab oradores

Este documento ha sido elaborado por miembros del GT-LPP del VASCERN.

Natascha ASSIES (Dutch Lymphedema & Lipoedema Network - NLNet)

Dr Robert J. DAMSTRA (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Center for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Janine DICKINSON (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Centre for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Guido GIACALONE (VASCERN PPL European Reference Centre, Lymphedema Centre, AZ Sint-Maarten, Mechelen, Belgium)

Dr Kristiana GORDON (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Heli KAVOLA (VASCERN PPL European Reference Centre, Helsinki University Hospital, Department of Plastic Surgery, Helsinki, Finland)

Dr Vaughan KEELEY (VASCERN PPL European Reference Centre, Paediatric and primary lymphedema Department, Derby Teaching Hospitals NHSF Trust, Derby, UK)

Prof Sahar MANSOUR (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Michael OBERLIN (VASCERN PPL European Reference Centre, Consortium: University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany and Földi Clinic, European Centre for Lymphology, Merzhausen, Germany)

Katie RICHES (VASCERN PPL European Reference Centre, Paediatric and primary lymphedema Department, Derby Teaching Hospitals NHSF Trust, Derby, UK)

Linfedema Pediátrico y Primario

Prof Jochen RÖBLER (VASCERN PPL European Reference Centre, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany)

Prof Sinikka SUOMINEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Helsinki University Hospital, Department of Plastic Surgery, Helsinki, Finland)

Dr Sarah THOMIS (VASCERN PPL European Reference Centre, Lymphovenous Center, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium)

Dr Kirsten VAN DUINEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Center for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Malou VAN ZANTEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Stéphane VIGNES (VASCERN PPL European Reference Centre, Consortium: Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital européen Georges Pompidou, French Reference Center rare vascular diseases, Primary Lymphedema Unit, Hôpital Cognacq-Jay, Paris, France)

Con aportaciones del invitado:

Dr Isabelle QUERE (Multidisciplinary Centre for Vascular and Lymphatic anomalies, University Hospital of Montpellier, France)

Ciertas secciones de este documento se basaron en el documento original en francés elaborado por FAVA-Multi (la Red Francesa de Enfermedades Vasculares Raras) y se tradujeron al inglés por VASCERN



Consejo Editorial:

Dr. Stéphane VIGNES y Dra. Laura SIMON
(Primary Lymphedema Unit, Rare Vascular Disease Reference Center, Hôpital Cognacq-Jay, Paris, France)



Network
Vascular Diseases
(VASCERN)



Co-funded by
the Health Programme
of the European Union