

HOSPITAL REGIONAL DE REMEDIOS

Linfedema congénito hereditario (Enfermedad de Milroy)

Presentación de un caso.

Por la Dra.:

JUANA MAYDA QUIÑONES CASTRO*

Quiñones Castro, J. M. *Linfedema congénito hereditario (enfermedad de Milroy). Presentación de un caso.* Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

Se presentó un caso sobre linfedema congénito hereditario, o enfermedad de Milroy, encontrándose que en tres generaciones, cuatro fueron afectados por esta enfermedad. Uno, primera generación; uno, segunda generación; dos, tercera generación. La misma no presentó ningún síntoma general acompañante, ni afectó la longevidad. No ulceraciones. El edema no desaparece permanente ni temporalmente.

CONCEPTO

Linfedema: No es más que la acumulación anormal de linfa en los tejidos blandos, dando como resultado un aumento de volumen.

CLASIFICACION

I. *No inflamatorio.*

A. *Primario.*

1. Linfedema precoz.
2. Linfedema congénito.
 - a) Hereditario o familiar. (Enf. de *Milroy*).
 - b) Simple.

B. *Secundario.*

1. Oclusión maligna.
2. Extracción quirúrgica de ganglios linfáticos.
3. Compresión.
4. Roentgen y radioterapia.

II. *Inflamatorio.*

A. *Primario.*

B. *Secundario.*

1. Insuficiencia venosa.

2. Trichofitosis.
3. Enfermedades sistémicas.
4. Filariasis.
5. Injuria o inflamación local de los tejidos.¹

De la clasificación anterior nos interesan los linfedemas de causa no inflamatoria, primarios y congénitos y dentro de éstos, el congénito hereditario, ya que es el caso que nos ocupa.

Se une bajo la denominación de linfedema congénito hereditario o Enfermedad de *Milroy*, ya que fue *W. F. Milroy* el que facilitó su descripción original al edema uni o bilateral de miembros inferiores que afecta una cantidad suficiente de familiares sanguíneos desde su nacimiento, para indicar que es responsable un disturbio en los genes.¹

El edema está presente al nacimiento en una o dos extremidades, es indoloro y perenne, no desapareciendo temporal ni permanentemente. No se acompaña de síntomas generales ni ulceraciones.²

En los estudios patológicos realizados por *Allen Barker* se observó que la distancia entre la piel y aponeurosis profunda era mayor que lo normal.

* Posgraduada de 1er. Año, Servicio de Anziología, Hospital Regional de Remedios.

Microscópicamente se constató la parcial constitución del tejido adiposo por espacios linfáticos agrandados.

Después de hacer una introducción sobre la enfermedad, hagamos un estudio somero sobre el sistema linfático en las extremidades inferiores.

El sistema linfático está formado por una amplia red de capilares que drenan la linfa de todos los tejidos y órganos pasando posteriormente a los conductos linfáticos, los cuales son superficiales y profundos: los primeros nacen de la envoltura cutánea del miembro, y los segundos son satélites de los gruesos vasos arteriales y venosos; además las glándulas linfáticas que no son más que estaciones filtradoras colocadas a lo largo de vasos linfáticos en lugares específicos. Estas glándulas se unen formando grupos ganglionares que en los miembros inferiores están representados por:

- a) El ganglio tibial anterior que es pequeño y se halla situado en el trayecto de los vasos tibiales anteriores.
- b) Ganglios poplíteos que son todos subaponeuróticos, uno situado por fuera del cayado de la vena safena externa (ganglio safeno externo) y los otros se sitúan a los lados de los vasos poplíteos.
- c) Los ganglios inguinales están divididos en dos grupos: superficiales y profundos. Los primeros situados entre la piel y la fascia cribiforme y se dividen topográficamente en dos superiores y dos inferiores; los segundos son subaponeuróticos y se sitúan en el lado interno de la vena femoral.

Además este sistema está formado por linfáticos aferentes y eferentes y por los vasos linfáticos mayores que son los

dos gruesos troncos colectores: el conducto torácico y la gran vena linfática que se abren en las dos venas de la base del cuello.

Existen ciertos órganos que aunque no están agrupados como explicamos anteriormente se consideran como órganos linfáticos y así tenemos el bazo, timo, amígdalas, adenoides y placas de Peyer.

Como podemos ver cualquier alteración en este sistema da lugar a un estasis de la linfa ya sea éste de una forma aguda y como ejemplo tenemos la llamada "linfangitis aguda" en su forma reticular o troncular siendo en estos casos su etiología la obstrucción; o de una forma crónica en la que podemos citar entre otras, la enfermedad que ocupa nuestra presentación (linfedema congénito hereditario) siendo su etiología por anomalías de los vasos linfáticos (hipoplasia, dilatación o aplasia).

CASO DEMOSTRATIVO

Paciente G.H. de 28 años de edad, cubana, casada, que viene a nuestra consulta por "inflamación" de ambos miembros inferiores, la cual nos refiere tenerlas así desde niña, y con antecedentes de que su mamá le había dicho que ella nació con las piernas inflamadas.

Entre sus antecedentes patológicos personales es de destacar que a los 13 años, aproximadamente, apareció una "mancha oscura" en cara anterior, tercio medio de la pierna derecha, acompañada de fiebre y dolor, que desapareció posteriormente.

Entre los antecedentes patológicos familiares se destaca: Padre vivo "inflamación" de miembro inferior izquierdo.

1 hija viva "inflamación" de miembro inferior derecho, desde su nacimiento.

1 hijo vivo "inflamación" de miembro inferior derecho, desde su nacimiento.

Examen físico:

Aumento de volumen de ambos miembros inferiores hasta la rodilla, que deja difícil godet acompañándose de una piel gruesa y áspera. (Figs. 1 y 2).

Deformidades podálicas (pie plano).



Fig. 1.—Paciente GH. Vista frontal de los miembros inferiores.

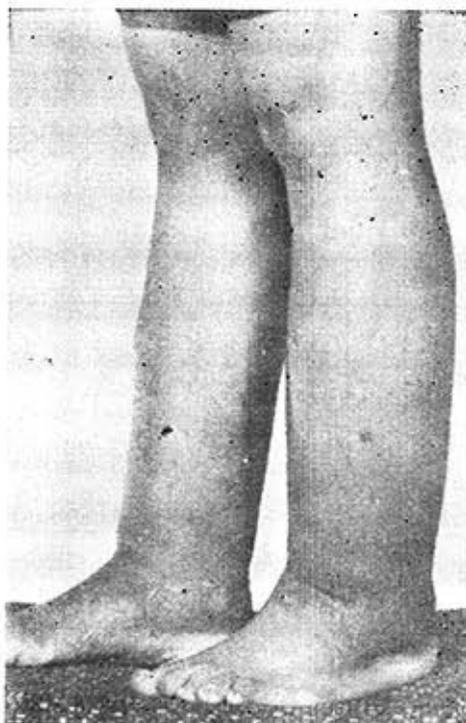


Fig. 2.—Vista lateral de los miembros inferiores de la paciente de la Fig. 1.

Mesuraciones:

M. Inf. Derecho	M. Inf. Izquierdo	Diámetro
25½ cm	26½ cm	del pie.
33½ cm	41 cm	de la pierna a 20 cm del maléolo externo.
33½ cm	41 cm	de la pierna a 30 cm del maléolo externo.
11½ cm	44½ cm	del tercio inferior del muslo.

Longitud: Tomada de la región maleolar externa hasta espina iliaca anterosuperior 30 cm en ambos miembros inferiores.

En los antecedentes patológicos familiares de la paciente nos llaman la atención los datos recogidos en la misma por lo cual se decide citar al padre y los dos hijos a consulta. Padre de la paciente. (Figs. 3 y 4).

Nos encontramos frente a un paciente de 62 años de edad, cubano, casado, que presenta

aumento de volumen del pie del miembro inferior izquierdo, el cual nos refiere el mismo desde su niñez, no acompañándose de ningún síntoma general.

Mesuraciones:

M. Inf. Derecho	M. Inf. Izquierdo	Diámetro
25 cm	26½ cm	del pie.

Longitud: Tomada desde región maleolar externa hasta espina iliaca anterosuperior 89 cm en ambos miembros inferiores.

Hija de la Paciente: (Figs. 5, 6 y 7).

Nos encontramos frente a una paciente de 12 años de edad, cubana, soltera, que presenta aumento de volumen del pie y tercio inferior de la pierna de miembro inferior derecho. Nos refiere la madre que la niña nació con el pie derecho "inflamado" con relación al izquierdo y que esta inflamación le ha ido en aumento progresivamente.

Deformidades podálicas: (pie plano).



Fig. 3.—Vista frontal de las extremidades inferiores del padre de la paciente de las Figs. 1 y 2.



Fig. 4.—Vista lateral del mismo paciente de la fig. 3.



Fig. 5.—Vista de los miembros inferiores de la hija de la paciente de las Figs. 1 y 2.

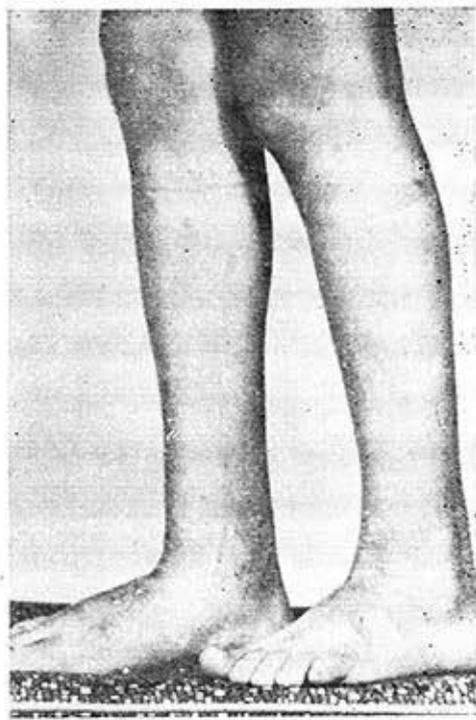


Fig. 6.—Otra vista de la paciente de la Fig. 5.



Fig. 7.—Close-up de los pies de la paciente de las figs. 5-6.

Mesuraciones:

M. Inf. Derecho	M. Inf. Izquierdo	Diámetro
25 cm	23 cm	del pie.
22 cm	21 cm	de la pierna a 8 cm del maléolo externo.
27 cm	27 cm	de la pierna a 16 cm del maléolo externo.

Longitud: Tomada de la región maléolar externa hasta espina iliaca anterosuperior 80 cm en ambos miembros inferiores.

Hijo de la Paciente: (Figs. 8, 9 y 10).

Nos encontramos frente a un paciente de 7 años de edad, cubano, que presenta aumento de volumen del pie y tercio inferior del miembro inferior derecho. Nos refiere la madre que el niño nació con el pie derecho "inflamado"

con relación al izquierdo y que esta inflamación le ha ido en aumento progresivamente. Dilatación venosa en cara interna de la pierna derecha.

Deformidades podálicas: (Pie plano).

Mesuraciones:

M. Inf. Derecho	M. Inf. Izquierdo	Diámetro
22 cm	20 cm	del pie.
19½ cm	17½ cm	de la pierna a 8 cm del maléolo externo.
21 cm	21 cm	de la pierna a 16 cm del maléolo externo.

Longitud: Tomada de la región maléolar externa hasta espina iliaca anterosuperior 64 cm en ambos miembros inferiores.



Fig. 8.—Vista frontal de los miembros inferiores del hijo de la paciente de las Figs. 1 y 2.



Fig. 9.—Nótese la gran dilatación venosa en la pierna derecha del paciente de la Fig. 8.



Fig. 10.—Close-up de los pies del paciente de las figs. 8-9.

SUMMARY

Quiñones Castro, J. M. *Hereditary congenital lymphedema (Milroy's disease). A case presentation*, Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

A case of hereditary congenital lymphedema (Milroy's disease) is presented. It was found that over three generations four relatives were affected by this disease: one from the first, one from the second, and two from the third generation. Subjects with this disorder neither presented general accompanying symptoms nor were affected as to their longevity. No ulcerations occurred. Edema does not disappear either permanently or temporarily.

RESUME

Quiñones Castro, J. M. *Lymphedème congénital héréditaire (maladie du Milroy). A propos d'un cas*. Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

On présente un cas de lymphedème congénital héréditaire ou maladie de Milroy. Dans trois générations on a trouvé 4 cas: 1ère génération, un cas; 2ème génération, un cas; 3ème génération, 2 cas. On n'a noté aucune symptôme général associé. La longévité n'a pas été atteinte. Non pas d'ulcérations. L'œdème ne disparaît ni temporairement ni permanentement.

РЕЗЮМЕ.

Киньонес Кастро Х. М. *Наследственная врожденная лимфедема (болезнь Милрой). Сообщение одного случая*. Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

Приводится случай наследственной врожденной лимфедемы, или болезни Милрой и обнаруживается, что в трёх поколениях было четыре случая этой болезни. Один — в первом поколении, 1-во втором поколении и 2- в третьем поколении. Болезнь не сопровождалась каким-либо общим симптомом и не влияла на длительность жизни. Не было язвенных проявлений. Эдема не исчезает, ни временно, ни окончательно.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Allen, E. V. et al.*: *Peripheral Vascular Diseases*, W. B. Saunders Company, 3ra. ed, N. York. 1966.
- 2.—*Martorell, F.*: *Enfermedades Vasculares*, Salvat, Ira. Ed. Barcelona, 1967.
- 3.—*Makroy, W. F.*: Hereditary Edema of the Lower Legs, *JAMA*, 204: 2, 166, April 8, 1968.
- 4.—*Testut, L.*: *Tratado de Anatomía Humana*, Salvat, Barcelona, 8a. ed, 1940.