# Linfedema – Análise dos pacientes acompanhados no ambulatório de linfologia da disciplina de angiologia e cirurgia vascular da Faculdade de Medicina do ABC\*

Lymphedema – Faculdade de Medicina do ABC's angiology and vascular surgery discipline patient analysis

Andréa Paula Kafejian-Haddad\*\*, Sidnei José Galego\*\*\*, João Antônio Correa\*\*\*, Rafael Vilhena de Carvalho Fürst\*\*\*\*, Maria Carolina Cozzi Pires Dias\*\*\*\*, Tatiana Aline Steiner\*\*\*\*, Simone Lordani\*\*\*\*, Ohannes Kafejian\*\*\*\*

#### Resumo

Introdução: Linfedema é uma doença crônica decorrente da insuficiência da drenagem linfática que geralmente acomete membros e evolui com aumento do volume deste, diminuição de sua imunidade e limitação funcional. Pouco se sabe sobre a incidência do linfedema em nosso meio, bem como sua distribuição etiológica e suas formas clínicas. Objetivo: Descrever a incidência e distribuição de linfedema quanto à etiologia e às formas clínicas entre os doentes acompanhados no ambulatório de linfologia da Disciplina de Angiologia e Cirurgia Vascular da FMABC no Hospital de Ensino Padre José Anchieta.

Casuística e métodos: Analisados 53 pacientes portadores de linfedema que foram classificados quanto a etiologia, o local de acometimento, o tempo de evolução da doença e sua forma clínica. Resultados: Em nossa análise, 54,71% dos pacientes apresentaram linfedema primário e 45,29%, secundário. A maioria apresentou acometimento dos membros inferiores (apenas 9,43% de membros superiores) e grau II. A causa mais freqüente de linfedema secundário foi após-infecção. Conclusão: Avaliação dos portadores de linfedema permite

um melhor acompanhamento ambulatorial, que reflete no controle da evolução da doença. Em nosso estudo, as extremidades mais acometidas foram as inferiores e o grau II da forma clínica o mais freqüente. Dentre as causas de linfedema secundário, a mais freqüente foi após infecção; o linfedema primário acometeu mais o sexo feminino que o masculino.

#### Unitermo

Linfedema.

#### **Abstract**

Introduction: Lymphedema is a cronic disease due to lymphatic insufficiency of the extremities, presented by swelling, functional limitation and predisposition to the development of cellulitis. There's no data about the incidence and etiologic distribution of lymphedema in brazilian literature.

Objective: Present data describes the incidence and distribution of lymphedema considering it's etiology and clinical presentation among patients with previous diagnostic of lymphedema in our ambulatory.

\* Trabalho realizado pela Disciplina de Angiologia e Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina do ABC.

\*\* Assistente da Disciplina de Ángiologia e Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina do ABC e Chefe do Serviço de Linfologia.

\*\*\* Assistente da Disciplina de Angiologia e Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina do ABC.

\*\*\* Acadêmicos da Faculdade de Medicina do ABC

\*\*\*\*\* Professor Titular da Disciplina de Angiologia e Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina do ABC.

Endereço para correspondência:

Andréa Paula Kafejian-Haddad Rua Bom Pastor, 1238, CEP 04203-001 – São Paulo, SP E-mail: apkh@uol.com.br Casuistic and methods: We studied 53 patients with previous diagnostic of lymphedema, followed between january/2000 and may/2002 at the ABC Medical School Angiology and Vascular Surgery Discipline ambulatory at Padre Jose Anchieta Hospital. Those patients were classified according to lymphedema etiology and clinical presentation.

Results: We found 54,71% of primary lymphedema and 45,29% of secondary. The majority had the lower extremity form (only 9,43% had upper extremity swelling) and were at stage II of clinical presentation. The most frequent cause of secondary lymphedema was previous infections of the extremity.

Conclusion: Lymphedema valuation allows a better clinical care of these patients, that avoid the disease's evolution. In our study, lower extremities were the most affected and clinical stage II the most common. Secondary lymphedema had previous infections of the extremity as the most frequent cause. Primary lymphedema was more frequent in females.

#### **Keyword**

Lymphedema.

#### Introdução

Linfedema é uma doença crônica caracterizada pelo acúmulo de líquido intersticial com alta concentração protéica, decorrente de insuficiência da drenagem linfática por anormalidades congênitas ou adquiridas do sistema linfático<sup>1,2,3</sup>. Geralmente acomete as extremidades e causa desde um discreto edema do membro, nas fases iniciais da doença, até o aumento do volume e a deformidade em grau extremo, o que caracteriza a elefantíase<sup>3,4</sup>. Se não diagnosticada e tratada a tempo, a evolução da doença leva incapacidade funcional, restrições sociais e psicológicas o paciente<sup>2,5,6</sup>.

Além disso, a insuficiência do sistema linfático acarreta diminuição da imunidade do membro, tornando-o mais susceptível a infecções bacterianas e fúngicas recorrentes<sup>3,4,5</sup>. Forma-se um ciclo vicioso de inflamação crônica e conseqüente piora da drenagem linfática<sup>4,5</sup>.

O linfedema, quanto a sua etiologia, pode ser classificado em primário, decor rente de alterações congênitas como, aplasia, hipoplasia ou hiperplasia dos vasos linfáticos 1.2.6. Os primários podem ser divididos de acordo com a idade de manifestação da doença em congênito (até 1 ano de idade), precoce (até 35 anos) ou tardio (acima de 35 anos) 1.2.3.6. Classifica-se em secundário, quando há alterações adquiridas do sistema linfático, em virtude trauma, infecções, cirurgias, radioterapia, insuficiência venosa crônica, entre outras causas 1.2.3.6.

O diagnóstico do linfedema é basicamente clínico<sup>2</sup>. Exames subsidiários são utilizados para afastar edemas de outras etiologias, confirmação diagnóstica em caso de dúvida e para determinar o grau de acometimento dos vasos

linfáticos<sup>7,8</sup>. Atualmente o exame de escolha é a linfocintilografia que permite avaliação anatômica e funcional detalhada da drenagem dos membros<sup>2,5,7,8</sup>.

Pouco se sabe sobre a incidência e a distribuição do linfedema na população brasileira. O diagnóstico não é feito e o tratamento específico é pouco conhecido, o que leva o portador da doença a uma má qualidade de vida<sup>6</sup>.

O objetivo de nosso estudo é avaliar os pacientes atendidos pela Disciplina de Angiologia e Cirurgia Vascular da FMABC no ambulatório de Linfologia do Hospital de Ensino Padre José Anchieta. Descrevendo fatores relacionados a sua etiologia e o estágio da doença. Enfatizamos em nosso meio, a importância da doença, o diagnóstico e o tratamento precoce.

Este estudo só foi possível após agruparmos os pacientes portadores de linfedema em um único ambulatório, a partir de janeiro de 2000. Esses doentes são tratados de forma específica e acompanhados clinicamente, analisando a melhora da qualidade de vida.

#### Casuística e método

De janeiro de 2000 até maio de 2002, foram analisados 53 pacientes portadores de linfedema, no Ambulatório de Linfologia do Hospital de Ensino Padre Anchieta da Faculdade de Medicina do ABC. O estudo foi prospectivo por meio de protocolos específicos (Anexo 1) para portadores de linfedema. Foi possível a análise quanto a faixa etária, a topografia, a etiologia do linfedema, o tempo de evolução da doença e o grau de acometimento clínico. Os pacientes foram numerados de 1 a 53.

O linfedema foi classificado em primário, quando o paciente apresentava história de surgimento da doença sem fator desencadeante, e secundário, quando relacionado a diversas causas (após surtos de infecção de repetição, após cirurgias, após radioterapia, após trauma, após insuficiência venosa crônica)<sup>1,2,3</sup>.

Quanto ao grau da forma clínica, utilizamos a classificação de Mowlem:3

Grau I: linfedema reversível com elevação do membro e repouso no leito durante 24-48 horas: edema depressível com a pressão.

Grau II: linfedema irreversível mesmo com repouso prolongado, fibrose moderada a grave, edema não depressível com a pressão.

Grau III: linfedema irreversível com fibrose acentuada no tecido subcutâneo e aspecto elefantiásico do membro. Os dados foram tabelados para avaliação.

#### Resultados

Foram analisados 53 pacientes, sendo 38 (71,69%) do sexo feminino (F), 15 (28,31%) do sexo masculino (M), com idades variando de 12 a 80 anos (média de 48,75 anos). Desses, 29 (54,71%) eram portadores de linfedema primário, 24 (45,29%) de linfedema secundário. O tempo de evolução da doença variou de 7 dias a 45 anos.

#### Anexo 1

### Protocolo de linfedema Disciplina de cirurgia vascular da FUABC

Identificação:					
Endereço					
Fone:					
RG	Idade:	_Sexo:	M()	F()	
		Cor:	B ( )	N()	P ( )
QD					
Antecedentes de história:					
MID Linfedema ( ) S/N [	sim, não, especificar abaixo]				
0					
Fos-radioterapia ( )					
•					
MIE Linfedema ( ) S/N [s	sim, não, especificar abaixo]				
Erisipela ( )					
0					
Espontâneo ( )					
MSD Linfedema ( ) S/N	[sim, não, especificar abaixo]				
Erisinela ( )					
•					
Pós-cirúrgico ( )					
Pós-radioterapia ( )					
Espontâneo ( )					
MSE Linfedema ( ) S/N	[sim, não, especificar abaixo]				
Erisipela ( )					
Trauma ( )					
Pós-radioterapia ( )					
Espontâneo ( )					
[Obs.: especificar quantas	erisipelas, tipo do trauma, tipo	de cirur	gia e, no es	spontâneo, id	lade do surgimento.]

Antecedentes familiares de linf	fedema ( ) S/N			
Doenças associadas:				
( ) HAS ( ) D.M (	) Outras			
Hábitos:				
( ) Etilismo (	) Tabagismo			
Medicamentos em uso:	o .			
Exame físico:				
LAURE IBICO.	MSE	MID	MIE	MSD
Linfedema S/N	( )	( )	( )	( )
Grau	( )	( )	( )	( )
Pulsos distai N/AL	( )	( )	( )	( )
Micose interdigital S/N	( )	( )	( )	( )
Onicomicose S/N	( )	( )	( )	( )
Sinais de insuficiência S/N	( )	( )	( )	( )
Venosa crônica S/N	( )	( )	( )	( )
Varizes simples S/N	( )	( )	( )	( )
Lesão ulcerada S/N	( )	( )	( )	( )
Infecção aguda S/N	( )	( )	( )	( )
Outras alterações	` ,	,	` ,	` '
depressível com a pr Fase II – Linfedema irreversív depressível com a pr Fase III – Linfedema irreversív	rel mesmo com o repouso ressão.			
Classificação etiológica:			•	
1- Linfedema primário				
A – Congênito (até 1 ano) (	( )			
1 – Não familiar ( )	2 – Familiar ( )			
B – Precoce (1 a 35 anos) (	( )			
1 – Não familiar ( )	2 – Familiar ( )			
C – Tardio (> 35 anos)				
1 – Não familiar ()	2 – Familiar (   )			
2 – Linfedema secundário				
A – Filariose	( )			
B – Excisão cirúrgica de gâi				
+ Radioterapia	( )			
C – Tumor invasivo	( )			
D – Infecção	( )			
E – Trauma	( )			
F – Outros				

## Estudo linfocintilográfico: – Local onde foi realizado: EPM – HSP ( ) HC ( ) Data do exame - Substância utilizada: Dextran marcado com Tecnécio 99m ( ) Albumina marcada com Tecnécio 99m ( ) Linfocintilografia de MM II ( ) Laudo: \_\_\_\_\_ Linfocintilografia de MMSS ( ) Laudo:

Dos 29 pacientes portadores de linfedema primário, 2 eram congênitos (Quadro 2), 17 precoces (Quadro 3) e 10 tardios (Quadro 4). Os dados foram tabelados quanto a extremidade acometida de ambos os membros inferiores (MMII), ou

ambos os membros superiores (MMSS), quanto ao lado da extremidade acometida: membro inferior direito (MID), membro inferior esquerdo (MIE), membro superior direito (MSD), ou membro superior esquerdo (MSE).

Quadro 1 – Classificação geral dos pacientes							
	Nº de pacientes com a doença	Tempo de evolução da doença	Grau I	Grau II	Grau III	M	F
Linfedema primário	29	7 meses a 45 anos	1	26	2	5	24
Linfedema secundário	24	7 dias a 22 anos	4	17	3	10	14

Quadro 2 – Pacientes portadores de linfedema primário congênito					
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau
1	F	12 anos	MID	12 anos	II
21	M	17 anos	MIE	17 anos	II

	Quadro 3	– Pacientes	portadores de linfedema pri	mário precoce	
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau
3	F	42 anos	MMII	13 anos	II
4	F	46 anos	MID	16 anos	II
5	F	45 anos	MIE	20 anos	II
6	M	32 anos	MMII	8 anos	II
7	F	46 anos	MMII	26 anos	II
8	F	26 anos	MID	3 anos	II
9	F	60 anos	MMII	45 anos	II
10	F	30 anos	MMII	5 anos	II
11	M	39 anos	MID	33 anos	III
12	F	63 anos	MMII	40 anos	II
13	F	70 anos	MMII	30 anos	III
14	F	70 anos	MMII	40 anos	II
15	F	41 anos	MMII	20 anos	II
16	F	26 anos	MIE	12 anos	II
17	F	31 anos	MMII	10 anos	II
18	F	32 anos	MID	20 anos	II
19	F	25 anos	MIE	7 meses	II

	Quadro	4 – Pacientes p	portadores de linfedema pri	mário tardio	
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau
20	F	53 anos	MID	6 anos	Ι
21	F	70 anos	MMII	16 anos	II
22	F	58 anos	MMII	12 anos	II
23	F	52 anos	MMII	5 anos	II
24	F	64 anos	MMII	8 meses	II
25	F	60 anos	MSE	3 anos	II
26	F	80 anos	MMII	30 anos	II
27	M	39 anos	MMII	1,5 ano	II
28	F	67 anos	MMII	2 anos	II
29	M	41 anos	MIE	3 anos	II

Os portadores de linfedema secundário (24 pacientes) apresentaram as seguintes causas desencadeantes:

- 1) após infecção (erisipela): 10 pacientes;
- 2) após trauma: 3 pacientes;
- 3) após cirurgia e/ou radioterapia: 7 pacientes (3 após mastectomia e radioterapia; 1 após cirurgia oncológica pélvica e radioterapia; 2 após cirurgia ortopédica e 1 após safenectomia);
  - 4) Após-insuficiência venosa crônica: 4 pacientes.

Os dados de cada paciente quanto ao lado da extremidade acometida, ao tempo de evolução da doença e grau clínico estão nos quadros abaixo:

Em nossos resultados observamos pequeno número de pacientes portadores de linfedema de MMSS: 5 (9,43%)

pacientes, entre os quais 1 é portador de linfedema primário tardio, 1 de linfedema secundário após erisipela e 3 de linfedema secundário após mastectomia, seguida de radioterapia. Portanto, entre os linfedemas de membros superiores predominaram os secundários à mastectomia, seguida de radioterapia e câncer de mama, todos unilaterais, acometendo mulheres entre 38 e 80 anos (idade média de 59,7 anos).

#### Discussão

A frequência do linfedema é bem menor que a das arteriopatias e das flebopatias<sup>3</sup>. Contudo, é uma doença que não é incomum, sua incidência e prevalência em nosso meio ainda não foi determinada. Não foi encontrado

Quadro 5 – Pacientes portadores de linfedema secundário após infecção de repetição (erisipelas)						
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau	
30	M	31 anos	MIE	1 mês	I	
31	M	30 anos	MSD	7 dias	II	
32	F	65 anos	MID	5 anos	II	
33	F	58 anos	MMII	5 anos	I	
34	F	68 anos	MID	3 anos	II	
35	M	55 anos	MMII	9 meses	III	
36	M	55 anos	MID	5 anos	I	
37	F	35 anos	MIE	20 anos	II	
38	M	34 anos	MID	5 anos	II	
39	M	68 anos	MID	7 anos	III	

Quadro 6 - Pacientes portadores de linfedema secundário após trauma					
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau
40	M	56 anos	MID	5 anos	II
41	F	38 anos	MID	6 anos	II
42	M	41 anos	MIE	22 anos	III

Quadro 7 - Pacientes portadores de linfedema secundário após cirurgia e/ou radioterapia						
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau	
43	F	43 anos	MMII	2 anos	Ι	
44	F	80 anos	MSD	12 anos	II	
45	F	70 anos	MID	5 anos	II	
46	F	61 anos	MSD	3 anos	II	
47	F	71 anos	MMII	3 anos	II	
48	F	38 anos	MSE	2 anos	II	
49	F	61 anos	MID	11 anos	II	

Quadro 8 – Pacientes portadores de linfedema secundário após insuficiência venosa crônica (IVC)							
Nº de pacientes	Sexo	Idade	Extremidade acometida	Tempo da doença	Grau		
50	M	25 anos	MIE	4 anos	II		
51	F	70 anos	MMII	10 anos	II		
52	F	42 anos	MMII	5 anos	II		
53	M	52 anos	MID	6 anos	II		

nenhum trabalho com esse objetivo em nosso país. É fundamental que se conheça a incidência e o tratamento do linfedema, pois quando não conduzido de maneira correta pode trazer graves seqüelas, chegando a impossibilitar uma vida normal.

Em nosso estudo, os casos foram classificados em linfedema primário e secundário, em seus graus clínicos (I, II, III), incidência segundo o sexo, extremidade acometida e causas desencadeantes. Foram analisados dados de literatura que se basearam nos mesmos critérios de divisão<sup>5,9</sup>.

Encontramos 54,7% de linfedema primário e 45,29% de linfedema secundário. A maioria dos pacientes, 81,13% apresentou linfedema de grau II, com fibrose moderada.

A doença, via de regra, em sua fase inicial é assintomática. Quando atinge o grau II, os sintomas tornam-se evidentes<sup>10</sup>. É nesta fase que o diagnóstico deve ser feito o mais precoce possível, pois o tratamento tem boa resposta e evita que o linfedema evolua para grau III. O tratamento consiste em medidas de cuidados com a pele, redução e manutenção do volume do membro<sup>6</sup>. Poucos pacientes apresentaram grau I, pois nesta fase, pouco sintomática, o diagnóstico é difícil.

Em nosso estudo, observamos que 82,75% dos portadores de linfedema primário eram do sexo feminino. Este predomínio do sexo feminino também foi observado em outros estudos <sup>3,11</sup>. Dos casos de linfedema secundário, 58,33% dos pacientes eram do sexo feminino.

Em nossos achados, houve um pequeno predomínio de linfedema unilateral 46,29% em relação ao bilateral 43,39%. Alguns dados de literatura mostram um predomínio maior de linfedema unilateral com 58,3% com relação ao bilateral de 41,6%<sup>5</sup>.

Dos pacientes portadores de linfedema secundário, 41,66% apresentaram infecção prévia do membro, sendo esta a causa mais comum. Em nosso meio, a infecção é

considerada a causa mais frequente do linfedema secundário<sup>3</sup>. Na Europa, infecções bacterianas e fúngicas representam fatores etiológicos menos frequentes<sup>12</sup>.

Ainda em relação ao linfedema secundário, encontramos dentre os pós-cirúrgicos maior prevalência de pós-mastectomia e radioterapia, porém representam um pequeno número (5 pacientes). Nos EUA e Europa, a causa mais freqüente de linfedema secundário é tratamento cirúrgico e irradiação para tratamento de câncer, principalmente de mama<sup>13,14</sup>. O pequeno número de pacientes portadores de linfedema secundário a cirurgias oncológicas deve-se a nosso ambulatório de linfedema ser recente; acreditamos que o tempo e a maior divulgação aumentarão esta demanda.

A insuficiência venosa crônica foi apontada como causadora de 16,66% dos casos e o trauma ficou em torno de 12,5%. Na Europa, essas são causas, também pouco freqüentes<sup>11</sup>.

Somente a conscientização, no meio médico, da necessidade do diagnóstico e do tratamento precoce do linfedema melhorará a qualidade de vida dos doentes acometidos.

Outros trabalhos sobre a incidência do linfedema serão necessários, bem como a continuação deste estudo para detecção da real incidência de portadores de linfedema em nosso meio.

#### Conclusão

- O presente estudo de 53 pacientes portadores de linfedema de extremidades nos permitiu concluir que:
- 1. A incidência de linfedema primário foi maior no sexo feminino que no sexo masculino.
- 2. O linfedema do grau II foi o de maior incidência, e as extremidades inferiores as mais acometidas.
- 3. Ocorreu um discreto predomínio da incidência de linfedema primário.

#### Referências bibliográficas

- Roesler R, Araujo LRR, Rippel R, Prestes MA, Mesquita-Jr N, Coelho L et al. Doença de Meige (linfedema precoce)

   relato de caso e revisão da literatura. Rev Soc Bras Cir Plast 14(3)69-78, 1999.
- 2. O diagnóstico e tratamento do linfedema periférico. Cir Vasc Angiol 12:6265, 1996.
- Degni M, Nunes P. Linfedema. In: Maffei FHA, ed. Doenças vasculares periféricas. 2 ed. MEDSI, 1995, p. 1083-109.
- 4. Kinmonth JB, Wolfe JN. Fibrosis in the lymph nodes in primary lymphedema. Ann R Coll Surg Engl 62:344-54, 1980.
- Cestari SCP, Petri V, Castiglioni MLV, Lederman H. Linfedema dos membros inferiores: estudo linfocintilográfico. Rev Assoc Med Bras 40(2)93-100, 1994.
- 6. Bernas MJ, Witte CL, Witte MH. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: draft revision of the 1995 Consensus Document of the International Society of Lymphology Executive Committe for discussion at the September 3-7, 2001, XVIII International Congress of Lymphology in Genova, Italy. Lymphology 34(2):84-91, 2001.
- Cambria RA, Gloviczki P, Naessens JM, Wahner HW. Noninvasive evaluation of the lymphatic system with lymphocintigraphy: a prospective, semiquantitative analysis in 386 extremities. J Vasc Surg 18:773-82, 1993.
- 8. Collins OS, Villavicencio JL, Gómez ER, Coffey JA, Connaway C, Salander JM et al. Abnormalities of lymphatic drainage in lower extremities: a lymphocintigraphic study. J Vasc Surg 9:145-52, 1989.

- 9. Perez MDCJ. Compressão pneumática intermitente sequencial no linfedema de membros inferiores: avaliação linfocintilográfica com dextran marcado com tecnécio 99M [ Tese. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 1996.]
- Wolfe JHN. Diagnosis and classification of lymphedema. In: Rutherford RB. Vascular Surgery. 3 ed. Philadelphia, EUA. 1989, p. 1656-67.
- 11. Milroy WF. Chronic hereditary edema: Milroy's disease. JAMA 91-1172, 1928.
- 12. Smith RD, Spittel JA, Schiger A. Secondary lymphedema of the leg: its characteristics and diagnostic implications. JAMA 185:80, 1963.
- 13. Lobb AW, Harkins HN. Postmastectomy swelling of the arm with note on effect of segmental resection of axillary vein of radical mastectomy. West J Surg 57:550, 1949.
- 14. Kissin MW, Rovere GQ, Easton D, Westbury G. Risk of lymphedema following the treatment of breast cancer. Br J Surg 73:580, 1986.