

*Investigación Clínica. N° 17. Págs. 7-22. Mayo 1966.*

LINFOEDEMA IDIOPATICO HEREDITARIO (Enfermedad de Milroy).  
Estudio de cuatro casos.

— **Dr. Felipe Argüello L.**

Adjunto-Residente.  
Servicio N° 2 de Pediatría.  
Hospital Universitario.  
Maracaibo.



Actualmente se admite, que la mayor parte del sistema linfático, se origina por la confluencia de espacios mesenquimales, que se desarrollan coincidiendo con la degeneración del sistema venoso primitivo. Se forma, de este modo, un sistema cerrado de vasos que no exhibe comunicación directa con el espacio tisular. Los mecanismos por medio de los cuales la linfa es absorbida por estos vasos, no están del todo aclarados; aun cuando los procesos de filtración y ósmosis, probablemente constituyan los más importantes factores. <sup>1, 2, 3</sup>

Se ha demostrado, que el sistema linfático drena todos los tejidos excepto el sistema nervioso central <sup>1</sup>. La circulación linfática, se produce por diferencias de presión en los dos extremos del sistema, auxiliada por factores externos tales como la contracción muscular y la "aspiración" derivada de la mecánica respiratoria.

El miembro superior derecho, el lado derecho del tórax, la cabeza y el cuello, drenan su linfa en la vena subclavia derecha; en tanto que el resto del cuerpo es drenado, principalmente por medio del conducto torácico, en la vena subclavia izquierda. Las múltiples variaciones anatómicas del sistema linfático constituyen un hecho bien conocido.

La circulación linfática asegura el avenamiento del líquido intersticial impidiendo el encharcamiento tisular. Si los vasos linfáticos están congénitamente mal desarrollados o hipoplásicos; o bien, si se obstruye la circulación linfática por procesos estenosantes intravasculares, o por compresión externa, se produce un edema que, por su génesis, se denomina linfoedema.

Es relativamente frecuente que los médicos tengamos oportunidad de observar casos de linfoedemas adquiridos, secundarios a la obstrucción de los canales linfáticos por neoplasias,

procedimientos quirúrgicos radicales con extirpación de linfáticos, filariasis, fibrosis post-radiaciones, quemaduras, cicatrificaciones, bridas amnióticas o circulares del cordón y muchas otras etiologías. En cambio, resulta sumamente rara la oportunidad de estudiar pacientes con linfoedema idiopático; en el cual, los factores mecánicos e inflamatorios suelen estar ausentes.

Según la mayoría de los autores,<sup>2, 5, 6, 7, 8, 12 y 13</sup> el linfoedema idiopático puede ser congénito (presente desde el nacimiento) o iniciarse en cualquier momento de la primera a la cuarta décadas de la vida. En el linfoedema idiopático congénito se reconocen dos tipos: un tipo simple, no hereditario, que generalmente afecta a un solo miembro de la familia; y un tipo hereditario, universalmente conocido como enfermedad de Milroy, en el cual el linfoedema está presente en varios consanguíneos.

En 1892 W. F. Milroy<sup>4</sup> describió veintidós casos de linfoedema, en una familia compuesta de noventa y siete individuos, a través de seis generaciones. El edema aparecía desde el nacimiento en una o ambas extremidades, sin extenderse nunca más allá del ligamento de Poupert; producía ciertas molestias, pero nunca era doloroso y no se acompañaba de ninguna manifestación sistémica. Por estas razones, Milroy consideró que la afección era de carácter hereditario. Se insiste hoy, que sólo los casos congénitos, hereditarios y familiares, deben ser considerados como verdaderos ejemplos de Enfermedad de Milroy.<sup>2, 5, 7</sup> A esta última variedad corresponden los casos estudiados por nosotros.

El linfoedema idiopático o esencial, que se inicia en la pubertad, adolescencia y aún en la edad adulta, se conoce con el nombre de linfoedema precoz.<sup>1, 2, 5, 6, 7</sup> De localización uni o bilateral, leve o muy voluminoso, de evolución progresiva y con acentuada predilección por el sexo femenino. Su etiología es desconocida y el factor hereditario no es tan evidente como en el caso del linfoedema de Milroy. El cuadro clínico es similar en las tres variantes descritas del linfoedema idiopático y está dominado, principalmente, por el edema de una o ambas extremidades inferiores; siendo muy rara su localización en otras regiones. El edema es duro. La fóvea producida por la presión no es tan profunda, pero persiste durante largo tiempo. El edema es crónico y permanente, experimentando muy pocas variacio-

nes con el decúbito y elevación de las piernas. Es indoloro, aun cuando experimenta con frecuencia procesos agudos de inflamación de tipo erisipelatoide, de corta duración. Es un edema frío, como corresponde a su naturaleza no inflamatoria. La piel experimenta un proceso progresivo de engrosamiento fibrótico, que produce la apariencia de corteza de naranja o paquidérmica; y con frecuencia sufre brotes infecciosos o micóticos. Radiológicamente se demuestra la integridad del plano óseo subyacente y el aumento de volumen de las partes blandas.

Kinmonth en 1951,<sup>11</sup> desarrolló la técnica de la linfangiografía para uso clínico, la cual demuestra la linfangiectasia y dificultades circulatorias de la linfa en los casos de linfoedema.

El diagnóstico fundamental descansa en la apariencia microscópica de la piel linfoedematosa. Existe un edema evidente constituido por líquido linfático cuyo contenido proteico varía de 1 a 5 gramos por ciento, lo que depende de la severidad del edema. La circulación linfática es sumamente lenta, lo cual se demuestra por la escasa absorción de proteínas radioactivas. Al lado de este edema, la grasa del tejido celular subcutáneo se encuentra reemplazada por un denso tejido conectivo fibroso, en cuyo seno se encuentran linfangiectasias grandes y difusas con vasos sanguíneos de apariencia normal.<sup>2, 5, 9</sup>

Medidas de higiene local, reposo en cama con elevación de los miembros, prevención y tratamiento de las infecciones intercurrentes, fisioterapia con ejercicios activos y pasivos, vendajes compresivos de los miembros afectados, constituyen los métodos más frecuentemente utilizados para el tratamiento conservador de estos enfermos. Panos<sup>10</sup> describe el efecto beneficioso de la prednisona en el tratamiento médico del linfoedema idiopático. El tratamiento conservador fracasa constantemente en lograr una reducción permanente del edema. Por estos motivos, se han desarrollado numerosas técnicas quirúrgicas, cuya finalidad consiste en remover la mayor cantidad posible de tejido fibrolinfoedematoso y lograr un mejor drenaje linfático.<sup>2, 5, 7, 12</sup>

## MATERIAL Y METODO

Nuestro material está constituido por tres hermanos (dos varones y una hembra) con linfoedema congénito, cuya madre también sufre dicha enfermedad desde el nacimiento (Figs 1 y 2)

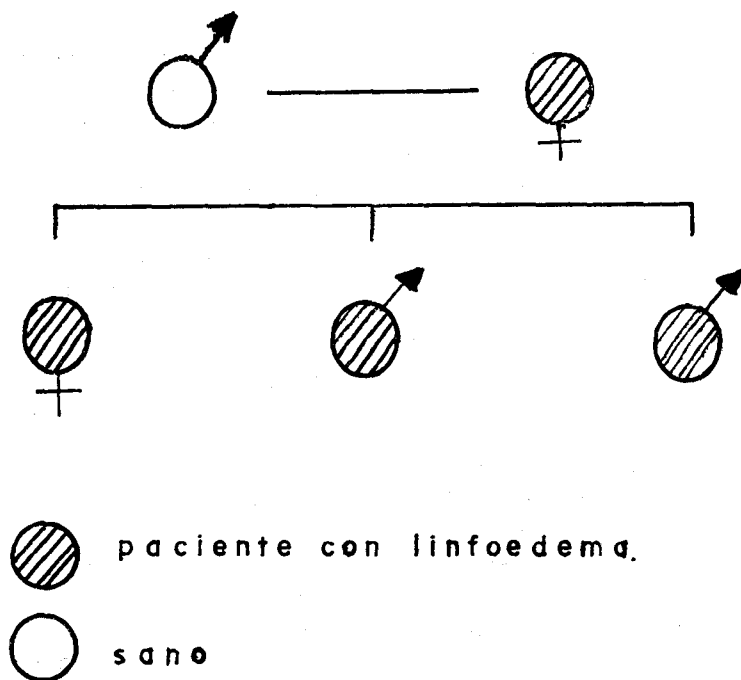


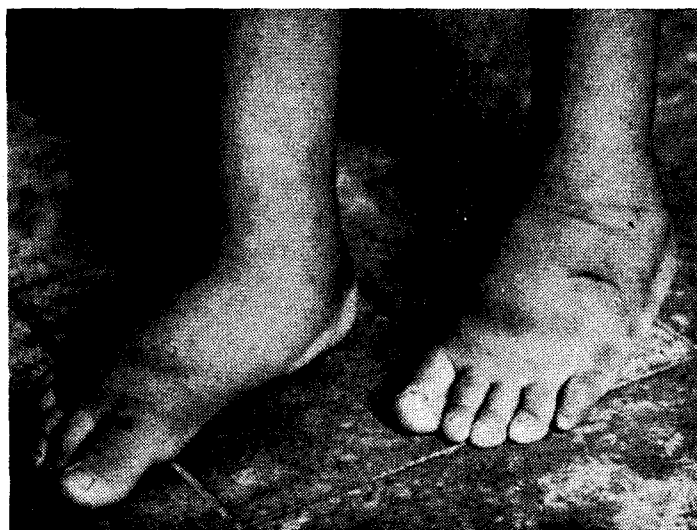
Fig. 1.  
Enfermedad de Milroy. Arbol genealógico.



Fig. 2.  
Hermanos E. P. con linfoedema idiopático hereditario.

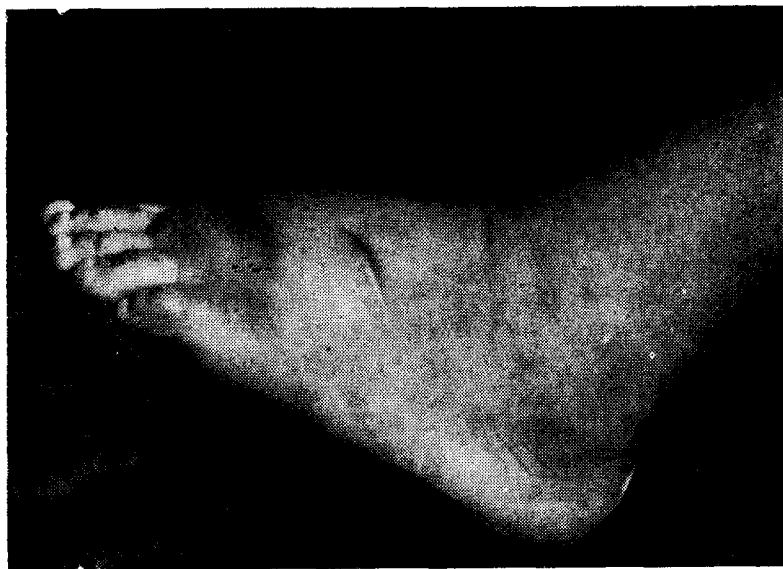
**OBSERVACION N° 1.** Nubia Isidora E. P. Historia N° 03-05-16.  
Hospital: Universitario de Maracaibo. Edad: 2 años. Lugar de  
nacimiento: Maracaibo, Estado Zulia. Primer estudio: 5 de se-

tiembre de 1962. **Enfermedad actual:** Desde el nacimiento presenta aumento de volumen del tercio inferior de ambas piernas y ambos pies, sin presentar alteraciones o modificaciones de la piel ni deformaciones óseas aparentes. Edema estacionario que no presenta aumentos ni regresiones, no doloroso. **Antecedentes.** Personales: Producto de un primer embarazo simple, a término, sin complicaciones. Parto eutócico, hospitalario. Peso al nacimiento: 2,750 kgrs. Si hacemos abstracción del edema referido, su período neonatal transcurre sin complicaciones. Otros antecedentes personales, sin importancia. Familiares: padre aparentemente normal. No refiere antecedentes patológicos relacionados con la enfermedad que nos ocupa, en su ascendencia y colaterales. Madre: 24 años de edad. Peso 50,600 kgrs. Lugar de nacimiento: Santa Ana. Trujillo. Tensión arterial: 140-80 mm. de Hg. Pulso: 80 por minuto. Presenta, desde el nacimiento, aumento de volumen del dorso del pie derecho; edema estacionario que experimenta ligeros aumentos durante los embarazos. Presenta ocasionalmente, a ese nivel, procesos inflamatorios y efracciones dolorosas de duración variable y curación espontánea. Refiere que su edema ha disminuido progresivamente desde hace varios años. Radioscopia pulmonar y V.D.R.L.: normales.



**Fig. 3.**

**Linfoedema acentuado que deforma ambos pies.**



**Fig. 4.**

**Vista lateral del pie izquierdo.**

No es categórica al precisar antecedentes similares en su ascendencia y colaterales. **Examen físico:** Edad: 2 años. Peso: 12,800 kgrs. Talla: 87 cms. Temperatura: 37,2 ° C. Se aprecia aumento de volumen de ambos miembros inferiores, desde el tercio inferior de las piernas extendiéndose hacia abajo hasta los dedos de los pies; ocasionada esa deformación por edema duro que deja fovea la cual persiste durante largo tiempo; edema frío, con discreto aumento del grosor de la piel, sin presentar signos de inflamación ni lesiones de otra índole (Figs. 3 y 4). Edema referido desde el nacimiento sin haber sufrido aumento o disminución desde entonces. Sin lesiones anatómicas aparentes de la región ósea sobre la cual asienta. El resto de la exploración física fue normal. **Exámenes complementarios** (1962): Hemoglobina: 10 grs.%; hematócrito: 36; glóbulos blancos: 10.900 por mm<sup>3</sup>; fórmula leucocitaria: segmentados: 29%; eosinófilos: 11%; linfocitos: 60%. V.D.R.L.: no reactivo. Examen de orina: normal. Examen de heces: quistes de amiba coli, tricocéfalos, áscaris. Radioscopia pulmonar: normal. Calcio plasmático: 9,4 mgrs. %; fósforo: 3,9 mgrs.%; proteínas totales: 5,84 grs.%; albúmina: 3,09 grs.%; globulinas: 2,75 grs.%; relación albúmina-globulina:



1,1. El 17 de julio de 1964, fue hospitalizada para efectuar nuevos exámenes: V.S.H. corregida: 28; hemoglobina: 10,9 grs.%; hematócrito: 37; glóbulos blancos: 8.850 por mm<sup>3</sup>; fórmula leucocitaria: segmentados: 46%; eosinófilos: 5%; linfocitos: 46%; calcio: 10,3 mgrs.%; fósforo: 3,7 mgrs.%; colesterol: 161 mgrs.%; proteínas totales: 7,03 grs.%; albúmina: 3,78 grs.%; globulina: 3,25 grs.%; relación albúmina-globulina: 1,1. Examen de orina: normal. **Biopsia:** Material: piel y tejido celular subcutáneo del dorso del pie izquierdo. Diagnóstico clínico: Enfermedad de Milroy. Macroscópico: Fragmento de piel de 1,5 por 0,7 cms. Microscópico: piel con epidermis regularmente desarrollada mostrando el corion y el tejido celular subcutáneo transformado en una sólida masa de tejido fibroso, donde, solamente en la

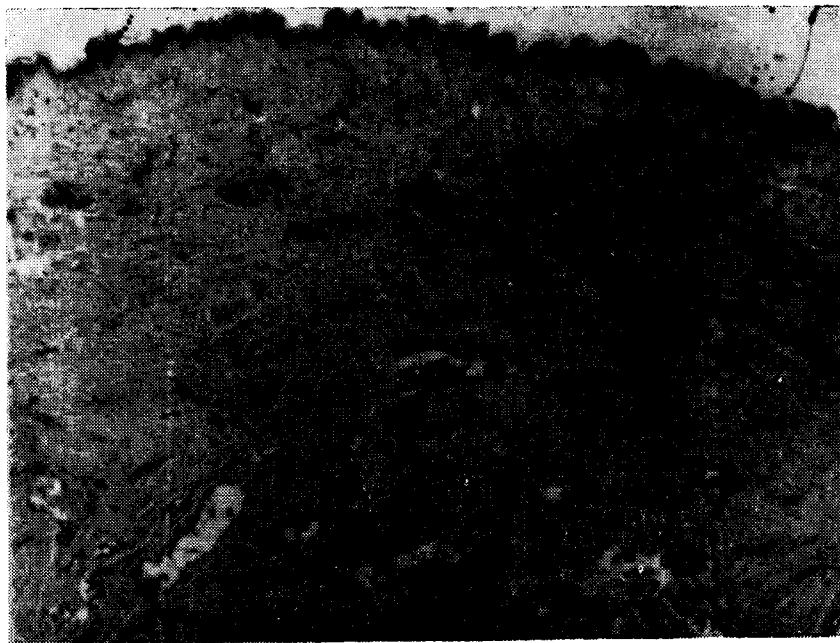
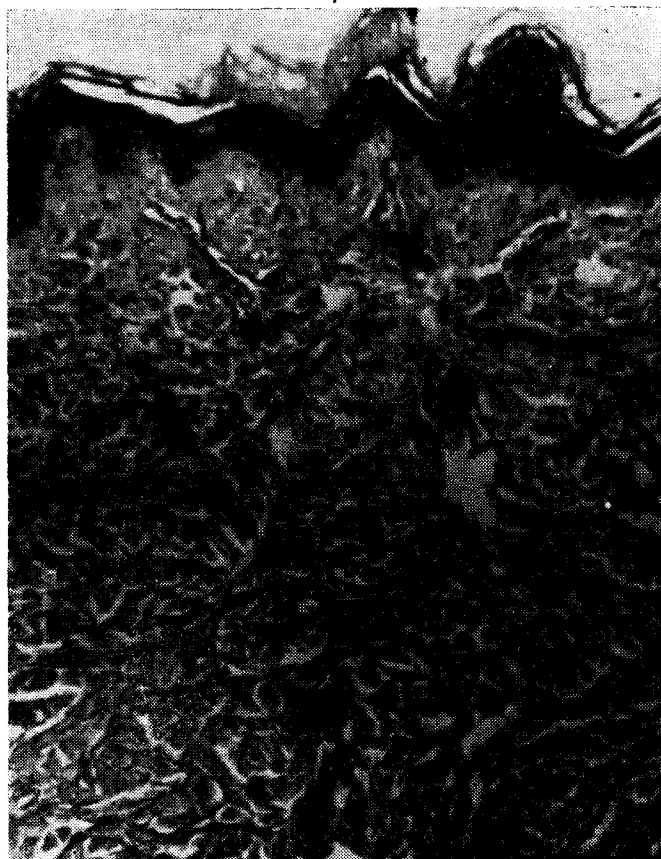


Fig. 5.

profundidad, hay pequeños grupos aislados de células adiposas. En la vecindad de éstas o en la vecindad de las glándulas sudoríparas, o simplemente en medio del tejido fibroso, sin relación con ningún órgano accesorio, se encuentran vasos san-



**Fig. 6.**

guíneos, probablemente arteriolas, de pared notablemente engrosada. No hay reacción inflamatoria. Entre las fibras colágenas hay espacios que posiblemente correspondan a linfáticos dilatados porque se nota la presencia de endotelio. Los hallazgos corresponden en muchos aspectos a los que se describen en la Enfermedad de Milroy. Las figs. 5 y 6 muestran la transformación fibroinfoedematosa del corion y tejido celular subcutáneo. Véase la gran dilatación de los espacios linfáticos.

**OBSERVACION N° 2.** Nerio de Jesús E. P. Historia N° 03-09-07. Hospital Universitario de Maracaibo. Fecha del estudio: 17 de

setiembre de 1962. La enfermedad actual, los antecedentes neonatales, patológicos y familiares exactamente igual a la observación N° 1. **Antecedentes.** Personales: Producto de segundo embarazo simple, a término, controlado, sin complicaciones. Parto eutócico, hospitalario. Peso al nacimiento: 3,750 kgrs. Buen desarrollo pondoestatural. **Examen físico:** Edad: 1 año, 3 meses, 19 días. Temperatura: 37° C. Peso: 10,500 kgrs. Talla: 72 cms. Aumento moderado de volumen del pie izquierdo por edema duro que deja fóvea persistente. No doloroso. Frío; sin modificaciones cutáneas ni óseas, siendo menos acentuado, pero con iguales características en el dorso del pie derecho (Fig. 7). El resto de la



**Fig. 7.**

**Moderado linfoedema de los dedos y dorso de los pies.**

exploración física fue normal. **Exámenes complementarios:** Hemoglobina: 10 grs.%; hematócrito: 34; glóbulos blancos: 14.600 por mm<sup>3</sup>; fórmula leucocitaria: segmentados: 26%; eosinófilos: 4%; linfocitos: 70%; V.S.H. corregida: O; V.D.R.L.: no reactivo; calcio: 10,4 mgrs.%; fósforo: 4,7 mgrs.%. Examen de heces: normal. Examen de orina: normal. Radiografía de piernas y pies: plano óseo normal. Radioscopia pulmonar: normal.

**OBSERVACION N° 3.** Manuel Gregorio E. P. Historia N° 03-09-08. Hospital Universitario de Maracaibo. **Enfermedad actual:** Presen-

ta, desde el nacimiento, aumento de volumen del tercio inferior de ambas piernas y ambos pies que no ha experimentado modificaciones desde entonces. **Antecedentes.** Personales: Producto de un tercer embarazo simple, a término. No controlado, sin complicaciones. Parto eutócico, domiciliario, asistido por comadrona autorizada. Los antecedentes neonatales, personales, patológicos y familiares, exactamente similares a los de las observaciones anteriores. **Examen físico:** Edad: 3 meses, 16 días. Temperatura: 37,5°C. Peso: 5,900 kgrs. Talla: 60 cms. Buenas condiciones generales. Buen estado pondoestatural. Se aprecia edema duro, que deja fóvea persistente, frío, no doloroso, sin signos de inflamación, que se extiende desde el tercio inferior de ambas piernas hasta los dedos de ambos pies (Fig. 8). El resto de la



**Fig. 8.**  
**Linfoedema congénito.**

exploración física fue normal. **Exámenes complementarios:** Hemoglobina: 10,5 grs.%; hematócrito: 37; V.S.H. corregida: 0; glóbulos blancos: 8.450 por mm<sup>3</sup>; fórmula leucocitaria: segmentados: 52%; linfocitos: 48%; V.D.R.L.: no reactivo; colesterol: 180 mgrs.%; calcio: 9,6 mgrs.%; fósforo: 4,6 mgrs.%; fosfatasas alcalinas: 4,2 U.B.; proteínas totales: 6,44 grs.%; albúmina: 4,06 grs.%; globulinas: 2,38 grs.%; relación albúmina-globulina: 1,7. Radiografía pulmonar: normal. Radiografía de ambas piernas y pies: plano óseo normal. **Biopsia:** Material remitido: piel de re-

gión dorsal de pie derecho. Diagnóstico clínico: Enfermedad de Milroy. Macroscópico: Fragmento de piel de 2 cms. Microscópico: Piel con moderada hiperkeratosis, mostrando una marcada fibrosis del corion sin ninguna infiltración inflamatoria y que abarca parte del tejido celular subcutáneo lo cual se puede ver por la presencia de islas de tejido adiposo en el tejido fibroso, igual como en otro caso de la misma familia. Las lesiones descritas son compatibles con el linfoedema crónico hereditario o Enfermedad de Milroy (Fig. 9).

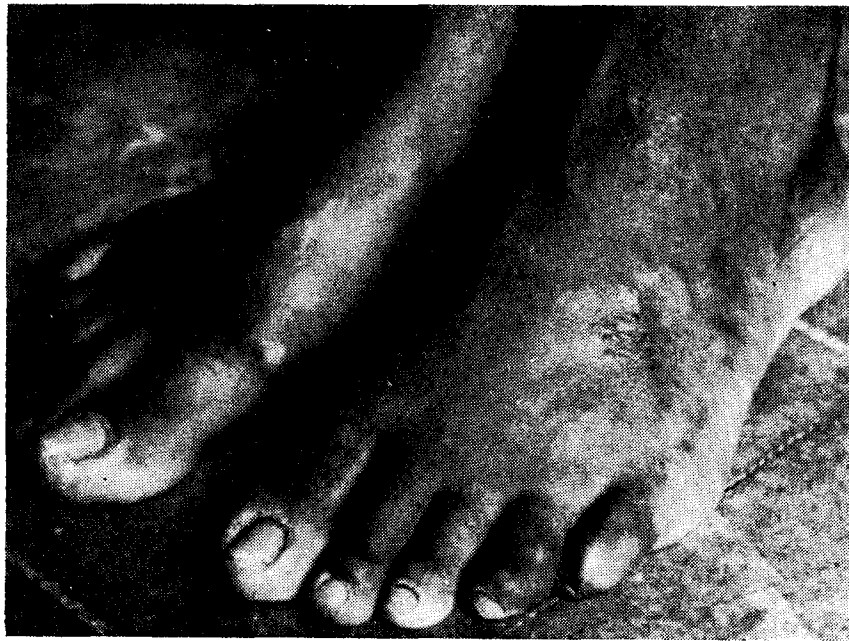


**Fig. 9.**

**Fibrolinfoedematosi del tejido celular subcutáneo.**

**OBSERVACION N° 4:** María P. de E. Edad: 26 Años. Peso: 50,600 kgrs. Lugar de Nacimiento: Santa Ana. Trujillo. **Enferme-**

**dad actual:** Desde el nacimiento presenta moderado edema del dorso de ambos pies, más acentuado en el lado izquierdo. No doloroso. Con ligeros aumentos durante los embarazos. Hace algunos años ha disminuido progresivamente. Con frecuencia sufre procesos infecciosos, dolorosos y temporales a ese nivel; así como también epidermofitosis a repetición. **Examen físico:** Tensión arterial: 140-80 mm. de Hg. Afebril. Exploración física normal, abstracción hecha del ligero linfoedema del dorso de ambos pies (Fig. 10). **Biopsia:** Material remitido: Piel y tejido celu-



**Fig. 10.**  
**Ligero linfoedema bilateral.**

lar subcutáneo. Diagnóstico clínico: Linfoedema idiopático hereditario. Macroscópico: Un fragmento de tejido de 0,4 cms. de color blanco nacarado. Informe microscópico: Piel con edema del corion y aumento del tejido fibroso; hay pequeños infiltrados perivasculares predominantemente linfocitarios. Las lesiones no son tan manifiestas como en los otros dos casos de la misma familia con Enfermedad de Milroy.

## COMENTARIOS. RESUMEN

Tres pequeños pacientes, dos varones y una hembra fueron estudiados por nosotros en setiembre de 1962. Presentaron un cuadro clínico caracterizado por la existencia de edema duro, indoloro, persistente, frío, localizado en ambas extremidades inferiores, a las cuales deformaba y que se encontraba presente en todos desde el momento del nacimiento.

La madre de estos niños, joven señora de 26 años de edad, presenta un cuadro similar; pero el edema, congénito en su origen, ha disminuido progresivamente con el transcurso de los años. No fue posible obtener datos precisos sobre la existencia de procesos similares en su ascendencia y colaterales. Se trata pues, de un linfoedema familiar y congénito, transmitido de madre a hijos; es decir, hereditario. No hemos encontrado publicaciones nacionales al respecto. La revisión de la literatura sobre la materia, nos permite clasificar nuestros casos como Linfoedema Idiopático Hereditario, universalmente conocido como Enfermedad de Milroy. El diagnóstico fue confirmado por biopsia, en tres de los cuatro casos presentados. Al cuarto no se le ha podido efectuar ésta. Por razones técnicas no pudo ser efectuado estudio linfangiográfico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. SINGLETON Jr. A. O. "Diseases of Lymphatics". En: The Cyclopedia of Medicine, Surgery, Specialties. Vol. VIII F. A. Davis Co. Philadelphia. P. 762. 1962.
2. ZIEMAN, Stephen A. "Lymphedema: Causes, Complications and treatment of the swollen extremity". Grune & Stratton, New York and London. 1962.
3. SODEMAN, William A. "Fisiopatología Clínica". Tercera Ed. Esp. Edit. Interamericana, S.A. México. Pág. 271. 1963.
4. MILROY, W. F. "Chronic hereditary edema: Milroy's Disease". J.A.M.A. 91: 1172. 1928.
5. LEWIS, Stephen R. and SMITH, James R. "Lymphedema". En: Reconstructive plastic surgery. Edited by John Marquis Converse. Vol. IV. W. B. Saunders Co. Philadelphia and London. P. 1840. 1964.
6. FRENCH'S. "Index of differential diagnosis". Edited by Arthur Douthwaite. Eighth edition. John Wright & Sons. Ltd. Bristol. P. 561. 1960.

7. SCHIRGER, Alexander; HARRISON, Edgar G.; JANES, Joseph M. "Idiopathic Lymphedema. Review of 131 cases". J.A.M.A., 182: 1-14. 1962.
8. MC KENDRY, J.B.J.; LINSAY, W. K.; GERSTEIN, M.C. "Congenital defects of the lymphatics in infancy". Pediatrics, 19: 21. 1957.
9. ROBBINS, Stanley L. "Tratado de patología con aplicación clínica". Segunda Edic. Esp. Edit. Interamericana, S. A. México. P. 473. 1963.
10. PANOS, Theodore C. "Prednisone in the management of Idiopathic Hereditary Lymphedema (Milroy's disease)". J.A.M.A. 161: 1475. 1956.
11. GOUGH, Malcolm H. "Lymphangiography in children". Arch. dis. Child. 39: 177. 1964.
12. SCHAFFER, Alexander J.; MARKOWITZ, Milton. "Enfermedades del Recién Nacido". Primera Edic. Esp. Salvat Editores, S. A. Barcelona. P. 555. 1963.
13. NELSON, Waldo E. "Tratado de Pediatría". 4ta. Ed. Esp. Tomo II. Salvat Editores, S. A. Barcelona. P. 1156. 1962.
14. THOMPSON, Noel. "Surgical treatment of chronic lymphoedema of the lower limb. With preliminary report of new operation". British Med. J., 5319: 1567-73. 1962.

---

La fidelidad a los ideales científicos de autocrítica cuidadosa y honesta es, por consiguiente, indispensable incluso para la ejecución de las más simples tareas en el taller de la ciencia. Es la primera cosa que se le enseña a un estudiante cuando se convierte en un aprendiz de la ciencia.

MICHAEL POLANYI  
"Ciencia, Fe y Sociedad"