

Texto:

Maria do Bom-Sucesso
Oncologista Pediátrica

Fotografia:

Carla Marques



CONTACTE

PORTUGAL **ANDLINFA**
Associação Nacional
de Doentes Linfáticos
National Association of Sufferers
of Lymphatic Disorders



www.andlinfa.pt
info@andlinfa.pt

MALFORMAÇÕES LINFÁTICAS

As **malformações linfáticas são doenças raras, não malignas**. Resultam da alteração da circulação do líquido linfático, causando aumento dos canais linfáticos e coleções de líquido, com a formação de quistos na área afetada e /ou envolvimento do osso e tecidos moles. Dependendo do tamanho dos canais linfáticos anormais, são considerados macrocísticos, microcísticos ou uma combinação de ambos. São consequência de anomalias na formação e desenvolvimento do sistema linfático durante a gestação, cuja causa exata é ainda desconhecida.

São geralmente identificadas nos primeiros 2 anos de vida, embora algumas não sejam notadas até à idade da adolescência ou adulto jovem.

Podem envolver qualquer parte do corpo, mas são mais comuns na cabeça e pescoço.

Não tendem a desaparecer espontaneamente e, geralmente, o crescimento da malformação acompanha o crescimento do corpo. Alguns eventos como a puberdade, infeção/inflamação, trauma ou hemorragia podem provocar um aumento rápido da malformação.

A maioria desenvolve-se numa área do corpo (localizadas) mas podem ocasionalmente ser espalhadas (difusas) e podem apresentar-se isoladamente ou associadas a outras malformações vasculares ou outras anomalias, como hipercrecimento de partes do corpo.

Termos como linfangioma, linfangioma cavernoso ou higroma cístico, utilizados para designar as malformações linfáticas, devem ser abandonados porque são incorretos. A classificação da International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), atualizada em 2018, subdivide as malformações linfáticas em vários grupos.

As malformações linfáticas podem ter variadas apresentações, sendo que a mais comum é na forma de um tumefação ou inchaço. Os sintomas dependem sobretudo do órgão ou tecido afetado e da extensão da doença (tamanho) e são geralmente consequência da obstrução e compressão. As vesículas linfáticas podem sofrer hemorragia e tornar-se escuras/violáceas e as mais superficiais podem drenar líquido linfático. Pode surgir inflamação e infeção no local da malformação. Algumas malformações linfáticas podem também levar a maior risco de infeções pela diminuição de linfócitos ou de imunoglobulinas. Entre outras complicações, a dor crónica e a deformidade podem ter impacto significativo na qualidade de vida. A história clínica e o exame físico são fundamentais para o diagnóstico. Podem ser necessários exames adicionais como ecografia, ressonância magnética ou TAC para confirmação e/ou avaliação da extensão da doença.

Os doentes com **malformações linfáticas devem ser avaliados por uma equipa especializada** nestas doenças e o plano de tratamento deve ser definido numa base individual.

O tratamento depende sobretudo da idade, sintomas associados, localização, volume e profundidade e existem várias opções de tratamento que podem ser feitos isoladamente ou em combinação:
Observação

Cirurgia - algumas lesões pequenas podem ser completamente removidas por cirurgia;

Escleroterapia - que consiste na injeção de uma substância com a intenção de reduzir a malformação;

Medicamentos- como o sirolimus, um medicamento tomado por via oral é utilizado sobretudo para as malformações extensas ou complexas;

Compressão

Laser

Outros procedimentos para ajudar a tratar complicações como por exemplo procedimentos ortopédicos