



INDICAZIONI TECNICO-SCIENTIFICHE PER LA VALUTAZIONE DEL LINFEDEMA IN AMBITO PREVIDENZIALE E ASSISTENZIALE

PREMESSA

Il Linfedema è una Malattia cronica, che si instaura in un distretto dell'organismo a causa di una insufficienza relativa del sistema di trasporto linfatico che provoca una stasi di fluidi, proteine plasmatiche, cellule ematiche e prodotti delle cellule stromali a livello tissutale. A tale stasi consegue la proliferazione di elementi cellulari parenchimali e stromali con deposito abnorme di sostanze della matrice extracellulare e fibrosi che progressivamente coinvolge le strutture vascolari, articolari, muscolari e nervose loco-regionali. Il decorso può essere complicato da episodi linfangitici e più raramente dall'insorgenza di linfangiosarcoma.

Sotto il profilo etiopatogenetico il linfedema si definisce primario allorché l'insufficienza del sistema linfatico è conseguenza di una displasia congenita; si parla invece di linfedema secondario se tale insufficienza è dovuta ad una ostruzione anatomica acquisita.

LINFEDEMA: CLASSIFICAZIONE ETIOPATOGENETICA			
PRIMARIO	FAMILIARE	S. di Nonne-Milroy-Meige : mutazione VEGFR3	
		Linfedema - distichiasi: mutazione FOXC2	
		Mutazione KIF 11 Linfedema microcefalia	
		Mutazione CCBE1	
		Mutazione HGF	
	SPORADICO	Mutazione VEGFR3 o FOXC2	
		Mutazione HGF	
		Mutazione CCBE1	
		Mutazione MET	
	SINDROMICO	Prader Willi	Obesità, microcrania, dismetabolismi
		Parks Maffucci Weber	Angiomatosi diffusa
		Klippel Trenaunay	Fistole artero-venose multiple
		Henekam	Chilo torace - peritoneo, ipoevolutismo
		Proteus	Dismorfismi volto e torace
		Ghoram Stout	Linfoangioidisplasie connettivo e osso
Emberger (mut. GATA2)		Linfedema- leucemia dell'età evolutiva	



SECONDARIO	Da dissezione chirurgica
	Da radioterapia
	Da linfangiti recidivanti con linfoangiosclerosi
	Da grave obesità
	Da ostruzione parassitaria (filariosi)
	Da sovraccarico (flebotrombosi profonda)

L'OMS ha stimato la prevalenza del linfedema nel mondo in circa 300 milioni di casi.

La prevalenza in Italia sarebbe di circa 350.000. I linfedemi secondari, sono più frequenti (58%) ed essenzialmente correlati al trattamento di patologie oncologiche (carcinoma della mammella, causa di circa il 30% delle forme secondarie, melanomi, utero, intestino, testicolo).

Le forme primarie (42%) sono localizzate prevalentemente agli arti inferiori e correlano ad una sopravvivenza media dall'epoca di insorgenza intorno ai 20 anni. Nel complesso il sesso maggiormente interessato è quello femminile e l'età più colpita corrisponde alla III-IV decade.

L'incidenza del linfedema all'arto superiore nelle donne sottoposte a chirurgia mammaria con dissezione ascellare (circa 45.000/anno in Italia) è valutata intorno al 20% ed aumenta sensibilmente (35%) quando si associa il trattamento radiante. Ne deriva che nel nostro Paese è possibile stimare in circa 9.000 i nuovi casi/anno di linfedema secondario dell'arto superiore.

STADIAZIONE DEL LINFEDEMA

La stadiazione del linfedema, primario o secondario, presuppone dati clinici, quali l'entità dell'edema, l'andamento durante la giornata e con il variare del decubito, il numero e l'entità delle complicanze linfangitiche, la consistenza dell'edema, la presenza di alterazioni cutanee, e dati strumentali (linfoscintigrafia). Su tali basi si distinguono 4 stadi progressivi:



STADIAZIONE DEL LINFEDEMA		
STADIO I	A	Assenza di edema in presenza di alterazioni delle vie linfatiche (mastectomizzata con linfadenectomia ascellare con arti coincidenti in quanto a volume e consistenza).
	B	Lieve edema reversibile con la posizione declive ed il riposo notturno.
STADIO II		Edema persistente che regredisce solo in parte con la posizione declive ed il riposo notturno.
STADIO III		Elefantiasi non complicata (arto a colonna)
STADIO IV		Elefantiasi complicata (linfangite, micosi, verrucosi linfostatica, ulcere)

La gravità del quadro clinico può essere ulteriormente definita in base alla volumetria comparativa con l'arto controlaterale :

1. Minima : aumento di volume <20%;
2. Moderata: aumento tra 20% e 40%;
3. Grave : aumento > 40%

Sotto il profilo funzionale risulta utile precisare ulteriormente se siano coinvolte una, due o tutte le tre grandi articolazioni dell'arto.

ANAMNESI ED ESAME OBIETTIVO PER LA VALUTAZIONE MEDICO LEGALE

La valutazione del linfedema presuppone una corretta anamnesi, un esaustivo esame obiettivo e una attenta analisi della documentazione sanitaria.

L'anamnesi e la documentazione clinica permetteranno di regola l'inquadramento etiopatogenetico e consentiranno, soprattutto, una precisa definizione della sintomatologia e dell'impegno terapeutico-assistenziale.

Sarà importante documentare la presenza, il numero e la frequenza di eventuali episodi di linfangite o erisipela, nonché di sintomi soggettivi che possano evocare il coinvolgimento di strutture anatomiche nel territorio interessato, in particolare delle strutture nervose (presenza di dolore spontaneo o provocato da stimoli tattili, alterazioni della sensibilità propriocettiva).

Sotto il profilo della terapia occorrerà raccogliere informazioni su:

-trattamento fisico decongestivo praticato: di regola prevede, in funzione della gravità clinica, l'uso di più tecniche (drenaggio manuale, pressoterapia



sequenziale, chinesiterapia, bendaggio multistrato, ginnastica isotonica, tonificazione muscolare, mobilizzazione e sbrigliamento articolare, ultrasuonoterapia in caso di fibrosi);

- uso e tempi di uso dell'indumento elastico a trama piatta certificato RAL GZ 387 e possibilmente classe di compressione : 1° leggera: 18-21 mm Hg; 2° moderata : 23-32 mm Hg; 3° forte: 34-46 mm Hg; 4° molto forte: > 49 mm Hg;

- terapia farmacologica: trattamento e profilassi antibiotica; l'uso di benzopironi (che riducono la permeabilità capillare e attivano l'attività macrofagica) e/o di farmaci proteolitici.

L'obiettività prevede innanzitutto un'adeguata perimetria comparativa rispetto all'arto controlaterale, misurata alla radice dell'arto e a tutti i segmenti e le grosse articolazioni nonché alla mano o al piede.

In caso di bilateralità andranno ovviamente segnalate le misurazioni assolute sui due arti nonché il peso e l'altezza del richiedente. Andranno poi esplorate e misurate le escursioni delle grandi articolazioni e la mobilità delle dita. Saranno poi valutate la improntabilità dell'edema e le caratteristiche della cute e degli annessi e di ogni eventuale lesione cutanea presente. Ciò renderà possibile l'esatta valutazione dello stadio clinico.

Si raccomanda infine di esprimere con chiarezza, in caso di interessamento di un arto superiore, se si tratti dell'arto dominante.

Importanti informazioni possono essere dedotte dalle indagini strumentali:

- linfoscintigrafia: indispensabile per la diagnosi in stadio 1, per l'individuazione della causa (da ostacolo o da reflusso) e la definizione dell'entità della compromissione del circolo linfatico;
- ecografia ad alta risoluzione: evidenzia l'entità dello spessore sopra e sottofasciale e la prevalenza della componente idrica o fibrotica.

LA VALUTAZIONE IN AMBITO PREVIDENZIALE. ATTIVITÀ CONFACENTI ALLE ATTIVITÀ. ATTIVITÀ USURANTI E/O PERICOLOSE.

Nella valutazione ex art. 1 Legge 222/1984 della capacità di lavoro in occupazioni confacenti alle attività, valutata la menomazione funzionale dell'arto, occorre tenere in debito conto il fatto che il paziente con linfedema cronico, al fine di scongiurarne l'aggravamento e le sovrapposizioni infettive, deve attenersi, nel corso della vita quotidiana e lavorativa, a inderogabili regole profilattiche



evitando: l'impegno muscolare prolungato dell'arto specie di tipo isometrico (portare pesi, spingere contro resistenza, ecc); i traumatismi compressivi sull'arto o lesivi dell'integrità cutanea (punture d'insetti, spine di piante); la prolungata esposizione al sole o a fonti di calore; l'esposizione a brusche variazioni della pressione atmosferica (voli aerei, immersioni subacquee).

Ne deriva che le attività di facchinaggio, giardinaggio, agricole, di apicoltura e allevamento bestiame, di lavanderia e stiratura, in ambienti industriali che comportano esposizione a fonti di calore, come personale di volo o con necessità di spostamenti aerei frequenti o che impongano prolungate posture in posizione semiortopnoica (prolungata attività di scrivania) od eretta, devono considerarsi di regola come non confacenti alle attitudini ovvero pericolose o potenzialmente usuranti, specie allorché, per età e alta specializzazione, l'assicurato abbia un ristretto panorama di riadattabilità.

LA VALUTAZIONE A FINI DI INVALIDITÀ CIVILE

La vigente tabella indicativa delle percentuali di invalidità civile, non prevedendo per il linfedema cronico una specifica codifica, ne impone la valutazione su base analogica.

Le voci di riferimento analogico saranno perlopiù costituite da quelle elencate nella sezione "apparato locomotore - arto inferiore" e "apparato locomotore - arto superiore" per ciascuna articolazione funzionalmente interessata.

Le valutazioni così dedotte per ciascuna articolazione, concorrendo sulla efficienza del medesimo organo-funzione, andranno valutate nel loro complesso a mente di quanto previsto nella "Prima parte", "Modalità d'uso della nuova tabella d'invalidità" del D.M. 5 febbraio 1992, ove si stabilisce che "... valutata separatamente la singola menomazione, si procede a valutazione complessiva che non deve di norma consistere nella somma aritmetica delle singole percentuali, bensì in un valore percentuale proporzionale a quello tariffato per la perdita totale anatomo-funzionale dell'organo o dell'apparato".

Va rammentato che tale apprezzamento complessivo, parametrato sulla funzionalità articolare, di regola non esaurisce la valutazione del linfedema dovendosi ulteriormente tener conto dell'incidenza dei sintomi e segni extra-articolari (dolore, ipostenia, flogosi recidivanti, lesioni cutanee, ecc).



E' ovvio che, qualora la gravità del linfedema sia tale da compromettere pressoché totalmente la funzione dell'arto, si dovrà fare riferimento diretto al codice tabellare specifico per la perdita anatomica dell'arto stesso.

Tenuto conto del fatto che nell'attuale tabella di invalidità civile *"il danno funzionale permanente è riferito alla capacità lavorativa, che deve intendersi come capacità lavorativa generica"*, occorrerà sovente applicare la prevista *"possibilità di variazioni in più del valore base, non superiore a cinque punti di percentuale, nel caso in cui vi sia anche incidenza sulle occupazioni confacenti alle attitudini del soggetto e sulla capacità lavorativa specifica"*.

A tal fine si rinvia a quanto già dettagliato nel paragrafo per la valutazione in ambito previdenziale.

Si rammenta da ultimo che, per i casi di linfedema secondario a patologia neoplastica e comunque allorché il linfedema, primario o secondario, risulti complicato da linfangiosarcoma, occorrerà invece far riferimento ai codici tabellari espressamente previsti per la patologia neoplastica : cod. 9325: *"Neoplasie a prognosi infausta o probabilmente sfavorevole : 100%"*; cod. 9323 : *"Neoplasie a prognosi favorevole con grave compromissione funzionale: 70%"*.

LA VALUTAZIONE A FINI DI HANDICAP

Occorre premettere, in linea generale, che la valutazione della sussistenza dello stato di handicap (art. 3 , comma 1 L. 104/1992: *" è persona handicappata colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale, stabilizzata o progressiva, che è causa di difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa e tale da determinare un processo di svantaggio sociale o di emarginazione"*) e della sua gravità (art. 3, comma 3: *qualora la minorazione, singola o plurima, abbia ridotto l'autonomia personale, correlata all'età, in modo da rendere necessario un intervento assistenziale permanente, continuativo e globale nella sfera individuale o in quella di relazione, la situazione assume connotazione di gravità"*) deve essere espressa, nel rispetto delle citate definizioni, avendo riguardo alle finalità elencate nell'art. 1 della stessa Legge (*"La Repubblica: a) garantisce il pieno rispetto della dignità umana e i diritti di libertà e di autonomia della persona handicappata e ne promuove la piena integrazione nella famiglia, nella scuola, nel lavoro e nella società; b) previene e rimuove le condizioni invalidanti che impediscono lo sviluppo della*



persona umana, il raggiungimento della massima autonomia possibile e la partecipazione della persona handicappata alla vita della collettività, nonché la realizzazione dei diritti civili, politici e patrimoniali; c) persegue il recupero funzionale e sociale della persona affetta da minorazioni fisiche, psichiche e sensoriali e assicura i servizi e le prestazioni per la prevenzione, la cura e la riabilitazione delle minorazioni, nonché la tutela giuridica ed economica della persona handicappata; d) predispone interventi volti a superare stati di emarginazione e di esclusione sociale della persona handicappata).

Su tale presupposto si ritiene che una condizione di linfedema cronico grave che comporti sintomatologia funzionale e dolorosa persistente nonché necessità di particolari cautele nella vita quotidiana e lavorativa e di cicli frequenti di trattamento fisioterapico, fondamentali per l'arresto della progressione della malattia e per la prevenzione delle complicanze, possa configurare la situazione di handicap con connotazione di gravità.

Il Presidente della Commissione Medica Superiore
Prof. Massimo Piccioni