

Linfangiectasia intestinal en lactante de 8 meses. Reporte de un caso.

Aycardi Valverde F.¹, Valle S., Sommaruga H., Fernández V.², Quintana, C.³.

Resumen

La linfangiectasia intestinal es una rara enfermedad caracterizada por una dilatación de los vasos linfáticos intestinales. Como consecuencia de esto, se presentan fugas o pérdidas, principalmente de proteínas (enteropatía perdedora de proteínas), que conllevan a diversas manifestaciones clínicas secundarias a estas pérdidas, donde el paciente puede presentar diarrea, dolor abdominal, fatiga, edema de miembros inferiores, entre otros. En la presente revisión, se estudia un caso de una lactante de 8 meses de edad cuyo diagnóstico, al ingreso, fue de una gastroenteritis con deshidratación, desnutrición crónica e intolerancia oral, cuyo diagnóstico final de linfangiectasia se realizó a través de una endoscopia digestiva alta, con biopsia intestinal.

Palabras claves: linfangiectasia intestinal, biopsia intestinal, endoscopia digestiva, enteropatía perdedora de proteínas.

Abstract

Intestinal lymphangiectasia is a rare entity characterized by dilated intestinal lymph vessels as a result of this leakage or loss mainly of protein (protein losing enteropathy) that lead to different clinical manifestations secondary to these losses where the patient may present diarrhea, abdominal pain, fatigue, leg edema, among others. In this review event female infant 8 months old is studied whose admission diagnosis was gastroenteritis with dehydration, chronic malnutrition and impaired oral whose final diagnosis of lymphangiectasia was performed through an upper endoscopy with biopsy intestinal.

Keywords: intestinal lymphangiectasia, intestinal biopsy, endoscopy, protein losing enteropathy.

Introducción

La linfangiectasia intestinal (LI) es la obstrucción o malformación a nivel de los vasos linfáticos intramucosos del intestino delgado; puede ser primaria o congénita y/o secundaria o adquirida.

La LI es una enfermedad congénita rara, descrita por Waldmann en 1961, consecuencia de la obstrucción del drenaje linfático del intestino delgado con dilatación secundaria de los vasos linfáticos. Esto distorsiona la arquitectura de las vellosidades y causa una fuga de la linfa en el lumen intestinal, dando como resultado la enteropatía y malabsorción, con pérdida de proteínas⁽¹⁾. En un estudio sobre la LI y la cápsula endoscópica, se observó que la prevalencia de la LI había aumentado desde la introducción de la misma. Algunos estudios han informado que varios genes y moléculas reguladoras para la linfangiogénesis están relacionados con LI⁽²⁾. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar edema, linfedema, diarrea, ascitis y otras manifestaciones⁽³⁾.

La LI se diagnostica, generalmente, antes de los 3 años, afecta por igual a hombres y mujeres. La prevalencia es desconocida. El principal síntoma es el edema de miembros inferiores, predominantemente bilateral. El edema puede ser de moderado a severo con anasarca e incluye derrame pleural, pericarditis o ascitis quilosa. La fatiga, dolor abdominal, pérdida de peso, la incapacidad para aumentar de peso, diarrea moderada o deficiencias de vitaminas liposolubles debido a la mala absorción, también pueden estar presentes.⁽⁴⁾

El diagnóstico se confirma por la observación endoscópica de signos de linfangiectasia intestinal (placas multifocales blanquecinas pequeñas en duodeno, formaciones polipoides o nodulares amarillentas), con la histología correspondiente de las muestras de biopsia intestinal. La endocápsula puede ser útil cuando los hallazgos endoscópicos no son contundentes. La LI puede ser grave e incluso fatal cuando se producen complicaciones malignas o derrame seroso.⁽⁵⁾

La linfangiectasia intestinal primaria se manifiesta, mayormente, en niños y en adultos jóvenes con una edad media de comienzo de 11 años.

En los casos adquiridos, el defecto puede ser secundario a ciertas patologías, como pancreatitis, neoplasias, fibrosis retroperitoneal, trastornos infiltrativos que van a obstruir los linfáticos, pericarditis constrictiva. Cuando se produce esta alteración a nivel de los vasos linfáticos o de su drenaje, conlleva a un aumento de la presión y extravasación de linfa a nivel de la luz intestinal.

Caso clínico

Paciente femenino de 8 meses de edad en seguimiento por bajo peso, que se interna por presentar deposiciones diarreicas, acuosas, explosivas.

1 Alumno de segundo año del Curso Superior de Gastroenterología Pediátrica. Sede Elizalde.

2 Médico de Planta del Servicio de Gastroenterología Pediatría Hospital Pedro de Elizalde.

3 Jefe del servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Pedro de Elizalde. Director de la Carrera de Médico Especialista en Gastroenterología pediátrica. Universidad de Buenos Aires. Sede Elizalde.

Dirección Postal: Francisco Carlos Aycardi Valverde, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) CABA. **E-mail:** kikoaycardiv@hotmail.com

Nacida a término (39 semanas) peso adecuado para edad gestacional (3.100 Kg.) embarazo controlado, serologías negativas. Recibió pecho materno + leche maternizada hasta 5° mes de vida, luego, leche de vaca sin diluir y semisólidos a partir del 6 mes. Vacunas completas.

A los 6 meses, presentó episodio de bronquiolitis y gastroenteritis aguda (GEA) que no requirieron internación. Por presentar antecedentes de GEA a repetición y bajo peso se solicitan laboratorios, serologías y se descartó enfermedad celíaca. Laboratorio: hemograma normal, hepatograma normal, proteinograma electroforetico normal, VDRL no reactiva/HIV negativa, AC anti transglutaminasa: negativo/IgA normal, clearance de Alfa 1 antitripsina en materia fecal normal. Diagnóstico por imágenes: Rx tórax, ecografía renovesical y ecografía abdominal normales.

Durante la internación, se realiza interconsulta con servicio de gastroenterología donde se indica continuar con aporte de fórmula hidrolizada y, por persistencia de cuadro clínico sin mejoría, se planea endoscopia digestiva alta, para descartar celiaquía u otras enfermedades; se toma y se envía muestra a anatomía patológica, que informa diagnóstico compatible con linfangiectasia intestinal.

Por ello, se adecua aporte con fórmula nutricionalmente completa, de bajo contenido lipídico (80% TCM / 20% TCL), a base de proteínas del suero de leche de vaca suplementada con aminoácidos, hidratos de carbono, vitaminas, minerales y oligoelementos (denominada, comercialmente, Monogen) y dieta pobre en grasas, rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana.

Evoluciona favorablemente, resolviendo cuadro de edema, recuperando gradualmente peso, con mejoría de parámetros de laboratorios.

Bibliografía

1. **Valdovinos Oregon, Ramirez Mayans, Cadena Leon, Cazarez Mendez.** Primary intestinal lymphangiectasia: twenty years of experience at a mexican tertiary care hospital. *Revista de Gastroenterología de México* 2014 (1) 7-12.
2. **Tak Geun Oh, Joo Won Chung, Hee Man Kim, Seok-Joo Han et al.** Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by capsule endoscopy and double balloon enteroscopy, *World J Gastrointest Endosc* 2011 (11): 235-240.
3. **Ioannis Xinias, Antigoni Mavroudi, Evi Sapountzi, Maria Fotoulaki et al.** Primary intestinal lymphangiectasia: is it always bad?. Two cases with different outcome. *Case reports in gastroenterology.* 2013 (7) 153-163.
4. **Stéphane Vignes and Jérôme Bellanger.** Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease), *Orphaned Journal of Rare Diseases.* 2008 (3) 1172-1186.
5. **N Suresh, R Ganesh, Janani Sankar, Malathi Sathiyasekaran.** Primary Intestinal Lymphangiectasia, *From the Departments of Pediatrics and Gastroenterology.* 2008 (46)906-908.
6. **Saris s, Baris Z, Dalgic B.** Primary intestinal lymphangiectasia in children: is ocreotide an effective and safe option in the treatment?. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2010 (4)454-7.
7. **B Jimenez Montero, J. Martin Sanchez.** Linfangiectasia intestinal primaria. Diagnóstico poco frecuente de enteropatía pierde-proteínas. *Elsevier* 2009 (3) 606-608.
8. **Marjet J. A. M. Braamskamp, Koert M. Dolman, Merit M. Tabbers.** Clinical practice Protein-losing enteropathy in children, 2010 (16) 1179-1185.
9. **Eric H. Choi, Warren Reidel, Walter Coyle.** Answer to the Clinical Challenges and Images in GI Question: Image 1: Primary Intestinal Lymphangiectasia. *Grace Elta and Robert J. Fantana, Section Editors.* 2011 (4)4-59.
10. **F Arguelles, MD Garcia N, P. Pavon B, E. Roman R et al.** *Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.* Océano Ergon 2011 (1) 188-232.

Discusión

El diagnóstico del caso clínico estudiado se hace a través de videoendoscopia digestiva alta con toma de biopsia de intestino delgado, que va a mostrar una dilatación pronunciada y una ectasia de los vasos linfáticos mucosos y submucosos.

Esta patología se manifiesta, inicialmente, con diarrea intermitente, náuseas, dolor abdominal, vómitos, edema periférico masivo y, a menudo, asimétrico. El tratamiento se basa en medidas de sostén o reparación quirúrgica. El tratamiento de sostén consistente en una dieta pobre en grasas (menor de 30 gr/día), rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana ⁽⁶⁾. Algunos casos con regular evolución requieren la administración periódica de albúmina y globulinas endovenosas.

En otros estudios utilizan como tratamiento el ocreotide que es un fármaco hormonal que disminuye la circulación esplácnica y, en pediatría, para tratar diarreas intratables, hemorragias digestivas, algunos tipos de cáncer y ayudar a mantener los niveles de albúmina sérica, en casos de linfangiectasia refractaria a tratamientos anteriormente descritos, pero hay pocos datos sobre el efecto a largo plazo y la seguridad de esta droga en la literatura médica ⁽⁶⁾.

Conclusión

Según la experiencia en el caso clínico ya expuesto, el diagnóstico de certeza de linfangiectasia intestinal se hace por videoendoscopia digestiva alta, con toma de biopsia intestinal.

El único tratamiento efectivo actual es una dieta pobre en grasas (menor de 30gr/día), rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana.

Debe considerarse a esta patología en cuadros diarréicos explosivos y de difícil manejo.