

Linfangiectasia intestinal primaria: primer reporte de caso en Perú

Primary intestinal lymphangiectasia: first case report in Peru

Katherine M. Usnayo Usnayo¹, Alejandro Piscoya^{2,3}, Raffo Escalante Kanashiro^{1,4}, Suly Sánchez Dávila⁴

¹ Escuela de Medicina, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas. Lima, Perú.

² Servicio de Gastroenterología, Hospital Guillermo Kaelin de la Fuente. Lima, Perú.

³ Investigador Asociado, Vicerrectorado de Investigación, Universidad San Ignacio de Loyola. Lima, Perú.

⁴ Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú.

Recibido: 03.01.18

Aprobado: 12.11.18

RESUMEN

La linfangiectasia intestinal primaria es una entidad clínica poco común de etiología desconocida. La edad típica de presentación de esta enfermedad es durante los 3 primeros años de vida, pero también se han reportado casos en adultos. Posee sintomatología variable, pero la manifestación clínica principal es el edema, puede presentarse también diarrea y pérdida de peso. La pérdida de fluido linfático en el tracto gastrointestinal conlleva también a hipoproteïnemia y linfopenia. El diagnóstico se establece en base a la clínica, a los estudios de laboratorio, al estudio endoscópico y se confirma con la evaluación histológica de la biopsia realizada. El manejo se da mediante una dieta rica en proteínas, baja en grasas y triglicéridos de cadena media. A continuación, se presenta el caso de un paciente varón de 1 año de edad que presenta edema generalizado, con predominio de miembros inferiores, y diarrea. Los exámenes de laboratorio muestran la presencia de hipoproteïnemia marcada. Posteriormente, se realiza una endoscopia digestiva alta y una biopsia duodenal. El estudio histológico confirma el diagnóstico de linfangiectasia intestinal primaria. El paciente recibe el tratamiento establecido para esta enfermedad y, finalmente es dado de alta.

Palabras clave: *Linfangiectasia intestinal; Enteropatías perdedoras de proteínas; Hipoproteïnemia (fuente: DeCS BIREME).*

ABSTRACT

Primary intestinal lymphangiectasia is a rare clinical condition of unknown etiology. The common age of presentation is during the first 3 years of life, but cases in adults have also been reported. It has a variable symptomatology, but the main clinical manifestation is edema, also diarrhea and weight loss can occur. The loss of lymph fluid into the gastrointestinal tract also leads to hypoproteinemia and lymphopenia. Diagnosis is based on clinical manifestations, laboratory and endoscopic findings, and is confirmed on histopathological examination of biopsy. The main treatment is a protein rich, low in fat and medium chain triglyceride diet. We present the case of a 1-year-old male patient who presents with generalized edema, predominantly in lower limbs, and diarrhea. Laboratory findings show the presence of marked hypoproteinemia. Then an endoscopy and a duodenal biopsy are performed, and the histopathological study confirms the diagnosis of primary intestinal lymphangiectasia. The patient is treated and after a satisfactory evolution, is discharged.

Keywords: *Lymphangiectasis, intestinal; Protein-losing enteropathies; Hypoproteinemia (source: MeSH NLM).*

INTRODUCCIÓN

La linfangiectasia intestinal está catalogada dentro de las enteropatías perdedoras de proteínas. Es una enfermedad rara caracterizada por la presencia de canales linfáticos intestinales dilatados ⁽¹⁾. De esta manera, genera pérdida de la linfa dentro del lumen intestinal lo cual, conlleva a hipoproteïnemia, hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia y linfopenia ^(1,2). Esta patología puede ser primaria o secundaria; la primera, está caracterizada por la dilatación primaria de los vasos linfáticos; mientras la segunda, ocurre como resultado de un proceso patológico previo que altera la circulación linfática normal ⁽²⁾.

La edad de presentación es variable pero por lo general afecta a niños pequeños, mayormente, menores

de 3 años. Sin embargo, se han reportado también casos en adultos ⁽¹⁾. La prevalencia de esta patología es desconocida y su distribución alrededor del mundo sigue siendo inexacta ⁽²⁾.

La sintomatología es variable y dependen de la severidad con la que se presente el cuadro ⁽²⁾. El edema es la manifestación clínica principal y puede presentarse de diversas formas: ascitis, derrame pleural, pericarditis, entre otros ⁽¹⁾. El síntoma clásico es el edema unilateral o bilateral en miembros inferiores lo cual, desorienta el diagnóstico ya que, muchas veces, es confundido con otras patologías como insuficiencia cardiaca congestiva o catalogado como síndrome nefrótico ⁽¹⁾. Asimismo, la linfangiectasia intestinal presenta otros síntomas como diarrea o esteatorrea, dolor abdominal, debilidad y pérdida de peso ⁽²⁾.

El diagnóstico de esta patología se hace por endoscopia y se confirma mediante el examen histológico de la muestra biopsiada ⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 1 año, natural de Venezuela, procedente de Lima, Perú y sin antecedentes de importancia, con un tiempo de enfermedad de tres meses de inicio insidioso y curso progresivo. La madre refiere que hace tres meses observa aumento de peso en el paciente. Asimismo, relata que un mes y medio antes del ingreso el paciente presenta oliguria y edema en miembros inferiores.

Quince días antes del ingreso se agrega edema periorbitario bipalpebral, ascitis, oliguria marcada, astenia y deposiciones sueltas. Por ese motivo es hospitalizado y, luego de realizar los exámenes correspondientes, es diagnosticado de síndrome nefrótico. Para ello, recibe tratamiento con furosemida y prednisona y, es dado de alta nueve días posteriores a la hospitalización.

Tres días antes del reingreso, el paciente presenta nuevamente oliguria, edema palpebral y en ambos miembros inferiores (ambos son de menor grado que el primer episodio). El paciente es ingresado por emergencia y tratado con diuréticos. Al realizársele los exámenes de laboratorio correspondientes, el paciente muestra hipoproteïnemia marcada. Sin embargo, no se encuentran proteínas en el examen de orina y los valores de la relación creatinina/proteínas son normales. Por lo cual, se descarta la posibilidad de una patología de origen nefrótico.

Posteriormente, se indica una endoscopia digestiva alta y una ecografía abdominal. Al obtener los resultados, la ecografía describe un incremento de la ecogenicidad a nivel del hígado, sugerente de una

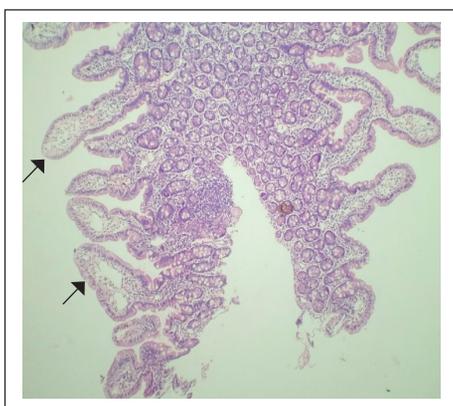


Figura 1. Evaluación histopatológica de biopsias. Vasos linfáticos dilatados (flechas negras) en mucosa y submucosa.

hepatopatía difusa leve. Por otro lado, la endoscopia muestra un “escarchado blanco” (imágenes en copos de algodón) en la mucosa de duodeno; se toma una biopsia para descartar de linfangiectasia intestinal. En la biopsia se observan vasos linfáticos dilatados infiltrados por linfocitos y células plasmáticas en moderada cantidad y, presencia de acúmulos linfoides. (Figura 1).

Posteriormente, el paciente recibe tratamiento dietético el cual, se basa en una fórmula de proteínas altamente hidrolizadas y lípidos de cadena media. En un principio, esta última no es bien tolerada. Asimismo, es tratado con diuréticos y corticoides y la sintomatología va desapareciendo poco a poco. Finalmente, el paciente evoluciona favorablemente y es dado de alta luego de un mes y medio de hospitalización.

DISCUSIÓN

La alteración hemodinámica de los capilares es uno de los factores que interviene en la formación del edema y, tiene como resultado final la hipoalbuminemia ⁽³⁾. Son diversas las patologías que pueden cursar con este cuadro, por ejemplo: la malnutrición proteica y la enteropatía perdedora de proteínas ⁽³⁾. Esta última está caracterizada por la pérdida de proteínas séricas a través del tracto gastrointestinal y, tiene como resultado la presencia de edema, ascitis y, derrame pleural o pericárdico ^(4,5). Las causas de esta patología pueden ser divididas en tres entidades: trastornos gastrointestinales erosivos, no erosivos y aquellos que involucran el aumento de la presión venosa central o la obstrucción linfática mesentérica ⁽⁵⁾.

Una de las etiologías de la enteropatía perdedora de proteínas es la gastrointestinal ⁽⁵⁾. Esta, ha sido dividida en dos categorías: la primera involucra patologías con presencia de erosiones a nivel de la mucosa y, la segunda es aquella que no presenta este tipo de lesiones a nivel de mucosa ⁽⁵⁾. La causa más común de la forma no erosiva es la enfermedad de Menetrier la cual, se caracteriza por la hipertrofia de la mucosa gástrica y conlleva a la pérdida de proteínas. Por otro lado, la forma erosiva de esta patología tiene dos causas principales, la colitis ulcerativa y la enfermedad de Crohn ⁽⁵⁾. Ambas comparten el mismo mecanismo; siendo este la fuga de fluido con un rico contenido en proteínas a través del epitelio lesionado.

La linfangiectasia intestinal (LI) es una rara alteración que puede originar también este tipo de enteropatía ⁽⁵⁾. Este desorden se caracteriza por la presencia de dilatación de los vasos linfáticos intestinales, originando un trastorno a nivel del drenaje linfático ⁽⁶⁾. La LI primaria es también conocida como enfermedad de Waldmann, ya que es quien la describe por primera vez en 1961 ^(5,6). La causa de esta enfermedad es desconocida, pero se han planteado dos teorías para definirla. La primera

es la teoría de la obstrucción linfática; esta establece que la causa principal de la pérdida de proteínas es la malformación de los canales linfáticos, causando obstrucción del flujo y, de esta manera, el aumento de presión al interior de los canales linfáticos ocasionando la ruptura de estos y originando la salida de linfa hacia la luz intestinal ⁽¹⁾. Por otro lado, está la teoría genética que establece la presencia de mutaciones en los genes reguladores (CCBE1, SOX18, entre otros) de la formación de la linfa ⁽¹⁾.

En base a lo ya mencionado, se puede decir que el caso presentado se trata de un desorden de origen congénito ya que la edad de presentación de la sintomatología del paciente es en el primer año de vida ⁽⁷⁾.

La linfangiectasia intestinal primaria (LIP) tiene como manifestación principal la presencia de diferentes grados de edema mayormente, en miembros inferiores ⁽⁷⁾. Sin embargo, los edemas pueden ocurrir también en otras partes del cuerpo y, algunas veces, pueden producirse derrames. Otras manifestaciones clínicas son náuseas, vómitos, diarrea, pérdida de peso o la incapacidad de ganarlo ⁽⁷⁾. Existe además hipoproteinemia, hipogammaglobulinemia, hipoalbuminemia, linfopenia, malabsorción de quilomicrones y de vitaminas liposolubles ⁽⁶⁾.

El diagnóstico se establece en base a las manifestaciones clínicas, los exámenes de laboratorio y los hallazgos endoscópicos pero, se confirma con la evaluación histopatológica de la biopsia de duodeno ⁽⁶⁾. Otra prueba de laboratorio que puede ayudar a diagnosticar la pérdida de proteínas a nivel intestinal es la medición de alfa1-antitripsina ⁽⁶⁾. Sin embargo, esta prueba no se realizó en el paciente descrito en el caso.

El tratamiento se basa principalmente en la modificación de la dieta. Consiste en la administración de una dieta rica en proteínas, baja en grasas y triglicéridos de cadena media ^(1,6). Esta dieta provee energía, contribuye a la disminución de la pérdida de linfa y reduce el flujo y la presión linfáticos previniendo la fuga de linfa causada por su ruptura ⁽¹⁾. En los casos refractarios, el paciente necesitará nutrición parenteral y se usará octreotida o ácido tranexámico ^(1,6). En el caso presentado, el paciente recibe el tratamiento

dietético basado en proteínas hidrolizadas y lípidos de cadena media; al principio, no es bien tolerado pero posteriormente esto mejora y el paciente progresa favorablemente.

En conclusión, la linfangiectasia intestinal primaria es una forma rara de enteropatía perdedora de proteínas y, debe estar presente en el diagnóstico diferencial del edema. Esta patología debe sospecharse en todo paciente pediátrico con un cuadro de diarrea, edemas, hipoalbuminemia y linfopenia durante los primeros años de vida, cuando se han descartado otras causas más comunes.

Agradecimientos

A la Dra. Yesenia Limache del servicio de patología por su contribución en el estudio.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sachin I, Chitra H. Primary intestinal lymphangiectasia: minireview. *World J Clin Cases*. 2014;2(10):528-33.
2. Alshikho MJ, Talas JM, Noureldine SI, Zazou S, Addas A, Kurabi H, et al. Intestinal lymphangiectasia: insights on management and literature review. *Am J Case Rep*. 2016;17:512-22.
3. Scallan J, Huxley VH, Korthuis RJ. Capillary fluid exchange: regulation, functions, and pathology. Chapter 4, *Pathophysiology of Edema Formation*. San Rafael (CA): Morgan & Claypool Life Sciences; 2010.
4. Valentini RP, Matoo TK, Kim MS. Pathophysiology and etiology of edema in children [Internet]. UpToDate; 2019 [citado el 21 de enero de 2019]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-etiology-of-edema-in-children>
5. Umar SB, DiBaise JK. Protein-losing enteropathy: case illustration and clinical review. *Am J Gastroenterol*. 2010;105(1):43-9.
6. Daza W, Mejía Cardona LM, Jaramillo LE, Uribe M. Linfangiectasia intestinal: Reporte de un caso. *Rev Col Gastroenterol*. 2013;28(2):134-45.
7. Wang X, Jin H, Wu W. Primary intestinal lymphangiectasia manifested as unusual edemas and effusions: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(10):e2849.

Correspondencia:

Katherine María Usnayo Usnayo
Teléfono: (+51) 976906925
E-mail: kathus21@gmail.com