

Linfangiectasia intestinal primaria o enfermedad de Waldmann

Primary Intestinal Lymphangiectasia or Waldmann Disease

Carlos Valarezo García, Urbano Solis Cartas, Hugo Nevarez, Ángelo Tapia.

Universidad Nacional de Chimborazo. Riobamba, Chimborazo, Ecuador.

RESUMEN

La linfangiectasia intestinal primaria es una patología infrecuente causada por la malformación de los conductos linfáticos intestinales. Normalmente se diagnostica antes de los 3 años de edad, pero puede aparecer en población adulta. Los síntomas más frecuentemente encontrados son la presencia de anasarca y dolor abdominal acompañado de malnutrición. El tratamiento es sintomático y se basa en la sustitución dietética de los triglicéridos de cadena larga por triglicéridos de cadena mediana con aumento del aporte proteico. En este trabajo se reporta el caso de una paciente femenina de 22 años de edad la cual presenta manifestaciones clínicas, imaginológicas y anatomopatológicas que permiten realizar el diagnóstico de una linfangiectasia intestinal primaria, caso extremadamente infrecuente y sobre todo a esta edad.

Palabras clave: linfangiectasia; linfangiectasia intestinal; ascitis quillosa.

ABSTRACT

Primary intestinal lymphangiectasia is an uncommon pathology caused by malformation of the intestinal lymphatic ducts. It is usually diagnosed before 3 years of age, but may appear in the adult population. The most frequent symptoms are the presence of anasarca and abdominal pain accompanied by malnutrition. The treatment is symptomatic and is based on the dietary substitution of long chain triglycerides by medium chain triglycerides with increased protein intake. This paper reports the case of a female patient of 22 years of age who presents clinical,

imaging and anatomopathological manifestations that allow the diagnosis of primary intestinal lymphangiectasia, an extremely rare case, especially at this age.

Keywords: linfangiectasia; intestinal lymphangiectasia; chylous ascites.

INTRODUCCIÓN

La linfangiectasia intestinal primaria (LIP) es una enfermedad caracterizada por una dilatación de los vasos linfáticos a nivel del intestino delgado, que causa pérdidas de proteínas, leucopenia, anasarca, hipoalbuminemia y, en algunos casos, ascitis.^{1,2}

Fue descrita por primera vez en 1961 por Waldmann y Schwabb como una enteropatía que causa pérdida de proteínas a nivel intestinal, resultando en hipoalbuminemia y anasarca. Se describe que puede estar asociada a otras afecciones como los síndromes de Turner, Noonan, KlippelTrenaunay y Hennekam.²

Son escasos los reportes sobre incidencia y prevalencia de esta enfermedad. Se describe como más frecuente en el sexo femenino; su etiología es desconocida, pero se describen presentaciones familiares lo cual sugiere un patrón de transmisión genético.³

Las manifestaciones clínicas que han sido reportadas con mayor frecuencia incluyen la presencia de edemas de los miembros inferiores, diarreas, vómitos, dolor abdominal y esteatorrea.^{1,2,4} En algunos pacientes se ha descrito problemas de malabsorción, derrames pleurales y peritoneales con presencia de quilo. El diagnóstico es realizado por la presencia de dilataciones en el lumen intestinal, observados por exámenes endoscópicos y confirmado por medio del reporte histopatológico.^{2,4,5}

El tratamiento de LIP depende de la severidad, extensión y sintomatología de cada paciente. Las dietas con bajo nivel de grasas, altas en proteínas y con suplementación de triglicéridos de cadena larga a triglicéridos de cadenas medianas han sido reportado en la generalidad de los pacientes diagnosticados.^{4,5}

Es por eso que, teniendo en cuenta lo infrecuente de la aparición de la enfermedad y la inexistencia de reportes sobre esta afección en Ecuador, se decide reportar este caso con el objetivo de dar a conocer los principales elementos clínicos que permiten llegar al diagnóstico de la LIP.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 22 años, femenina, con antecedentes de diagnóstico de quiste folicular a los 16 años de edad y cesárea a los 19 años por embarazo gemelar, en cuya ocasión se reporta presencia de 400 ml de líquido lechoso en cavidad abdominal.

En esta ocasión acude a consulta refiriendo dolor abdominal de tipo difuso de 6 años de evolución, intermitente y esporádico, que no alivia con los cambios de posición ni con la administración de relajantes musculares. Además, presenta náuseas sin relación con el dolor abdominal, disnea a medianos esfuerzos de alrededor de 2 semanas de evolución, decaimiento, fatiga, pirosis y regurgitación que no mejoran con tratamiento habitual.

Al hacer el examen físico, se constata palidez cutáneo mucosa generalizada, con matidez en base pulmonar derecha donde se ausculta abolición del murmullo vesicular. Igualmente, se detecta dolor abdominal difuso con maniobra de Tarral y onda líquida positiva.

En los exámenes complementarios iniciales destaca la presencia de anemia (hemoglobina en 75 g/L), hipoproteinemia (4 g/dl), con hipoalbuminemia (1,8 g/dl) y presencia de sangre oculta en heces fecales. En la ecografía abdominal se reporta presencia de 600 ml de líquido ascítico y esplenomegalia de alrededor de 2 cm.

Se realizó endoscopia digestiva alta y colonoscopia, describiéndose, en la endoscopia, presencia de antro gástrico congestivo, ligeramente edematoso, con cambios de coloración, mucosa gástrica deslustrada y atrofia gástrica con signos indirectos de metaplasia. La colonoscopia no aportó datos significativos.

Se realizó tomografía axial computarizada de tórax, abdomen y pelvis reportándose la presencia de una pequeña hernia hiatal con engrosamiento de las paredes del intestino delgado, protrusiones irregulares de la mucosa hacia la luz intestinal y presencia de líquido ascítico en cavidad abdominal. Elementos estos compatibles con linfoma intestinal; también se encontró presencia de líquido en base pulmonar derecha.

Se realizó estudio citológico del líquido extraído, que resultó negativo para células neoplásicas y solo se encontró células mesoteliales reactivas con numerosos linfocíticos. Los estudios de marcadores tumorales fueron negativos, a excepción del CA 125 y la determinación de ceruloplasmina, los que se presentaron elevados.

Posteriormente, se realiza laparoscopia exploratoria, en la cual se detectó líquido blanquecino de más o menos 1000 ml en cavidad, con útero y anexos de apariencia macroscópicamente normal, asas de yeyuno engrosadas e hígado esteatósico con bordes engrosados. Se toman muestras para estudio anatomopatológico de epiplón mayor, hígado y mesenterio donde se informa epiplotitis crónica inespecífica con proceso inflamatorio crónico, levemente agudizado, asociado a necrosis adiposa. Con estos resultados se realiza endoscopia de doble balón y enteroscopia perioral observándose, múltiples lesiones nodulares y mamelonadas que ocupan todo el yeyuno e involucran toda la circunferencia del intestino, sin signos de sangrado activo (Figuras 1 y 2).

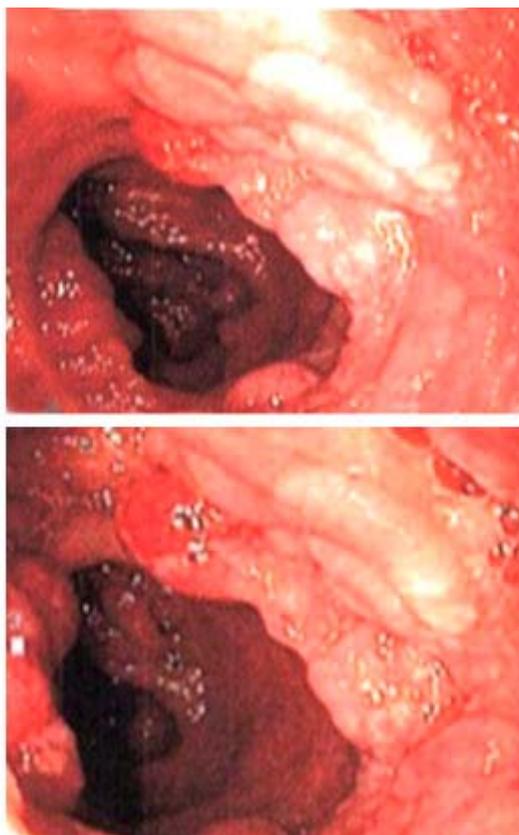


Fig 1. Lesiones nodulares a nivel de yeyuno proximal.

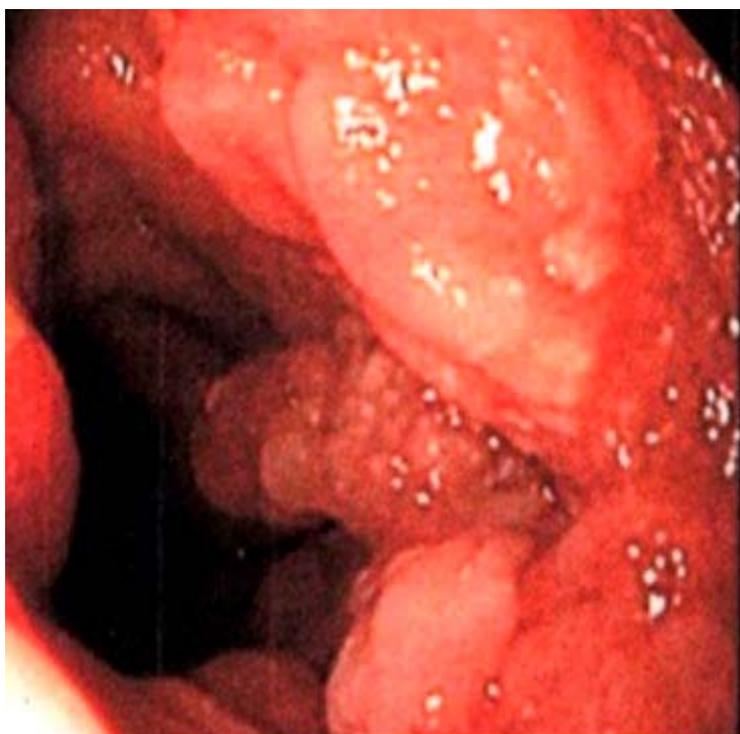


Fig. 2. Lesiones mamelonadas a nivel de yeyuno medio.

Al determinarse que no existen elementos de malignidad por el resultado de los estudios anatomopatológicos e informar estos la presencia de lesiones elevadas del

yeyuno, con lámina propia ocupada por una proliferación mal delimitada de vasos linfáticos que se disponen entre las glándulas con arquitectura superficial conservada y con epitelio regenerativo, se llega al diagnóstico de una LIP.

Una vez realizado el diagnóstico se procede a confirmar el mismo mediante la video cápsula endoscópica, que informa presencia, a nivel del yeyuno proximal y medio, de lesiones elevadas, de aspecto polipoideo, largas y abundantes que cubren la totalidad de la luz, así como lesiones elevadas en íleon con presencia de sangrado reciente.

Una vez confirmado el diagnóstico, se realiza paracentesis evacuadora de la cual se obtienen 600 ml de líquido de aspecto lechoso. Se comienza con dieta basada en el cambio de triglicéridos de cadena larga por los de cadena mediana, hiperproteica y con apoyo con vitaminas y minerales. Farmacológicamente se le prescribe el uso de espironolactona (tab) 100 mg diarios y furosemida (tab) 20 mg en días alternos, mostrando resultados favorables después de 3 meses de seguimiento. A los 6 meses tuvo que realizársele nuevamente paracentesis evacuándose alrededor de 500 ml de quilo. En estos momentos se mantiene asintomática.

DISCUSIÓN

La LIP es una enfermedad infrecuente, catalogada dentro del grupo de enfermedades raras, por lo que son escasos los reportes sobre esta la misma. Se describe con mayor frecuencia en edades tempranas de la vida, aunque se han descrito algunos reportes de incidencia en adultos, lo que coincide con este trabajo.⁹

Se describen causas primarias y secundarias, entre las que se señalan con mayor significación la presencia de linfomas, lupus eritematoso sistémico, tuberculosis intestinal, fibrosis retroperitoneal, efectos posradiación, infecciones parasitarias, cirrosis hepática y pericarditis constrictiva.⁵ En este caso se descartó la presencia de estas afecciones mediante exámenes complementarios, coincidiendo con estudios como el de Valdovinos-Oregón, et al ¹ que plantea que el 73 % de los casos de LIP son idiopáticos o primarios.

En relación con las manifestaciones clínicas se reporta la presencia de anasarca, edemas, esteatorrea, vómitos y dolor abdominal como las más representativas. En este caso la paciente presentaba dolor abdominal crónico y ascitis como sus síntomas principales. La ascitis encontrada en la paciente fue de tipo quilosa y puede ser causada, entre otras causas, por neoplasias intestinales o malformaciones congénitas con una mortalidad que oscila entre 43 % y 88 %, ^{9,10} causas estas que fueron perfectamente descartadas.

En este caso se asocia la presencia del dolor abdominal como un síntoma secundario por la abundante cantidad de líquido en la cavidad abdominal, originada por la obstrucción o disrupción que provoca la dilatación anormal del sistema linfático causando extravasación de líquido en la cavidad peritoneal, siendo esta la responsable directa de la aparición de manifestaciones clínicas como son el dolor y la distensión abdominal.⁹

Según consta en la historia clínica, la paciente había mantenido su sintomatología por aproximadamente 6 años y se encontraba con un estado nutricional adecuado según su índice de masa corporal. Los reportes de LIP secundaria a linfoma

intestinal y tuberculosis intestinal señalan diversos grados de desnutrición y depauperación del estado de salud, elementos estos que, al estar ausentes en este caso, refuerzan aún más el diagnóstico de LIP primaria. Además, se realizaron otras pruebas como la coloración de Ziehl del líquido ascítico y la prueba de la tuberculina, las que fueron negativas en ambos casos.¹¹⁻¹³ Las enfermedades del tubo digestivo alto y del colon también fueron descartadas por las biopsias realizadas que arrojaron un proceso crónico inflamatorio.¹⁴⁻¹⁶

Al descartar las causas secundarias se realizó la endoscopia de doble balón para tomar una muestra del tejido intestinal a nivel del yeyuno donde confirmó el diagnóstico de linfagioma. La enteroscopia de doble balón es una prueba sensible que permite tomar biopsias con gran precisión, pero la video cápsula determina la extensión de las lesiones.¹⁶⁻¹⁹

Las manifestaciones clínicas de la paciente no fueron las típicas reportadas en la mayoría de los casos clínicos; manteniendo en este caso dolor abdominal crónico y ascitis sin presencia de edemas, lo que no coincide con lo descrito por otros autores para el curso evolutivo de la enfermedad.¹⁰⁻¹²

El diagnóstico de LIP fue establecido por medio de biopsias realizadas por la prueba de doble balón, describiéndose lesiones que concuerdan con los cambios anatomopatológicos que se reportan en esta enfermedad.¹⁶⁻¹⁹

La extensión, magnitud y severidad del daño anatómico fueron determinadas mediante la observación a través de la video cápsula, ya que su informe reporta lesiones elevadas y ulceradas abundantes en yeyuno y en la sección proximal del íleon. Estos elementos han sido reportados por Sánchez Sánchez y otros,³ quienes consideran que, una vez presentada la enfermedad, el daño anatómico se extiende con relativa facilidad.¹⁶⁻¹⁹

Se describe que el tratamiento de LIP es individualizado, dependiendo de la severidad, extensión y sintomatología presentes en cada caso. Se señala como elemento fundamental la atención primordial a los cambios dietéticos, donde se preconiza el uso de dietas hiperproteicas, hipograsas y con recambio de triglicéridos de cadena larga por triglicéridos de cadenas medianas. El fundamento de esta dieta se basa en que los triglicéridos de cadena mediana, se absorben directamente en el sistema venoso portal y no atraviesan hacia el sistema linfático disminuyendo, de esta forma, la sintomatología.^{18,19}

En relación con el tratamiento farmacológico utilizado, se reporta el uso de diuréticos como la espironolactona y la furosemida, que ayudan a mejorar la sintomatología a corto plazo. Otros reportes señalan esquemas terapéuticos que incluyen la prescripción de corticoides, acetato de octetride y la resección quirúrgica segmentaria con resultados variables en cuanto a su efectividad.¹⁹⁻²²

Como vemos, la LIP es una afección infrecuente que, aunque se presenta con mayor frecuencia en niños, puede afectar a adultos jóvenes y, a pesar de tener heterogeneidad clínica, puede presentarse con síntomas y signos poco comunes que causan gran limitación de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS); por lo que, conocer los elementos clínicos, imaginológicos y anatomopatológicos que caracterizan esta enfermedad, es vital para establecer el diagnóstico precoz de la entidad y lograr índices de CVRS cada vez mayores en los pacientes que la padecen.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdovinos-Oregón D, Ramírez-Mayans J, Cervantes-Bustamante R, Toro-Monjaraz E, Cázares-Méndez M, Cadena-León J, et al. Linfangiectasia intestinal primaria: 20 años de experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Gastroenterol Méx.* 2014;79(1):7-12.
2. Freeman HJ, Nimmo M. Intestinal lymphangiectasia in adults. *World J Gastrointest Oncol.* 2011;3:19-23.
3. Sánchez-Sánchez M, García-Robles R, Leiva A, Morán E, Tejerizo-García A, Tejerizo-López L. Linfangiectasia intestinal, enfermedad de Waldmann y gestación. *Clin Invest Gin Obst.* 2002;29(10):370-4.
4. Hortal Benito-Sendín A, Criado Muriel C, Torres Peral R, García Serrano E, Álvarez Álvarez N. Linfangiectasia intestinal primaria como causa de hipoalbuminemia. *Acta Pediatr Esp.* 2014;72(11):393-9.
5. Xinias I, Mavroudi A, Sapountzi E. Primary intestinal lymphangiectasia: Is it always bad? Two cases with different outcome. *Case Rep Gastroenterol.* 2013;7:153-63.
6. Balaban VD, Popp A, Grasu M, Vasilescu F, Jinga M. Severe Refractory Anemia in Primary Intestinal Lymphangiectasia. A Case Report. *J Gastrointest Liver Dis.* 2015;24(3):369-73.
7. Daza Carreño W, Mejía Cardona LM, Jaramillo Barberi LE, Uribe G MC. Linfangiectasia intestinal: Reporte de un caso. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2013 [citado 04 ene 2016];28(2):134-45. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-99572013000200007&lng=en
8. Suresh N, Ganesh R, Sankar J, Sathiyasekaran M. Primary intestinal lymphangiectasia. *Indian Pediatrics.* 2009;46:903-6.
9. Jiménez CE. Chylous ascitis. Case presentation and review of pathophysiology. *Rev Colombiana Cir.* 2004;19(2):76-84.
10. Safarpour F, Mohammadi D, Hemmati H, Geranmayeh S, Safarpour D, et al. Cystic Lymphangioma of the Small Intestine in a Young Girl. *Iranian Red Crescent Med J.* 2009;11(4):457-60.
11. Ordaz Martínez JL, Benavides R. Tuberculosis gastrointestinal. *Rev Gastroenterol Méx.* 2011;69(3):162-5.
12. Mora Arbeláez DT, Contreras Ramírez M, Rendón Henao J. Linfangiectasia intestinal asociada a hemihipertrofia: Reporte de caso. *Rev Col Gastroenterol.* 2013;28(2):140-5.
13. Salpietro V, Ruggieri M, Alterio T. Is there a risk of pubertal worsening in primary intestinal lymphangiectasia? *J Endocrinol Invest.* 2013;36(11):1128.
14. Durjoy L, Rakesh A, Manoj KR, Amrita B. Chylous ascites and lymphangiectasia in focal segmental glomerulosclerosis a rare coexistence: a case report. *J Med Case Rep.* 2015;9:34.

15. Yamamoto-Furusho JK. Enfermedad de Crohn: Diagnóstico y tratamiento. Rev Gastroenterol Méx. 2013;78:68-70.
16. Park MS, Lee BJ, Gu DH. Ileal polypoid lymphangiectasia bleeding diagnosed and treated by double balloon enteroscopy. World J Gastroenterol. 2013;19(45):8440-4.
17. Maamer AB, Baazaoui J, Zaafouri H, Soualah W, Cherif A. Primary intestinal lymphangiectasia or Waldmann's disease: A rare cause of lower gastrointestinal bleeding. Arab J Gastroenterol. 2012;13(2):97-8.
18. Tift WL, Lloyd JK. Intestinal lymphangiectasia. Long-term results with MCT diet. Arch Dis Child. 1975;50(4):269-76.
19. Yu L, Tao Y, Xiao-yu Q, Li-na Z, Qi-kui Ch. Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by double-balloon enteroscopy and treated by medium-chain triglycerides: a case report. J Med Case Rep. 2013;7:19.
20. Sari S, Baris Z, Dalgic B. Primary Intestinal Lymphangiectasia in Children: Is Octreotide an Effective and Safe Option in the Treatment? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010;51(4):454-7.
21. Pérez-Guisado J. Los triglicéridos de cadena media, agentes para perder peso, inducir la cetosis y mejorar la salud en general. Rev Esp Obes. 2010;8(3):124-9.
22. Galofré Ferrater JC. Manejo de los corticoides en la práctica clínica. Rev Med Univ Navarra. 2009;53(1):9-18.

Recibido: 27 de abril de 2016.

Aprobado: 27 de junio de 2016.

Carlos Valarezo García: Universidad Nacional de Chimborazo. Riobamba, Chimborazo, Ecuador. Correo electrónico: cvalarezog2003@yahoo.com