

INFORME DE CASO

# Linfangiectasia intestinal primaria. A propósito de un caso

Dra. Merlyn Arce Núñez<sup>1</sup>

Dr. Carlos Miguel Pino Torrens<sup>1</sup>

Dr. Mario Orlando Hernández Cuba<sup>2</sup>

## RESUMEN

La linfangiectasia intestinal primaria es una entidad poco frecuente, de causa desconocida, que consiste en un trastorno del sistema linfático que cursa con dilatación linfática intestinal, ocasionando cuadro malabsortivo con edemas, esteatorrea y pérdida proteica enteral. Con el propósito de destacar la importancia del método clínico en la orientación al estudio y diagnóstico de enfermedades poco frecuentes, se presenta la historia clínica de un paciente masculino de 25 años de edad, que ingresa por diarreas y aumento de volumen en miembros inferiores. Con los datos obtenidos al interrogatorio, los hallazgos del examen físico y el resultado de los exámenes complementarios realizados, se arriba a tal diagnóstico; se obtiene mejoría de las manifestaciones clínicas con las medidas terapéuticas tomadas.

**DeCS:**

LINFANGIECTASIA INTESTINAL/  
diagnóstico

## SUMMARY

Primary intestinal lymphangiectasia is a rare condition of unknown etiology. It is a lymphatic system disorder that causes intestinal lymphatic dilation and leads to edema, malabsorption, steatorrhea and enteral protein loss. In order to highlight the importance of the clinical method in guiding the study and diagnosis of rare diseases, the clinical history of a male patient aged 25 is presented. The patient was admitted with diarrhea and swelling of the lower limbs. This diagnosis was reached with data from the interview, the physical examination findings and the results of the complementary tests, and the patient improved the clinical manifestations with the therapeutic measures taken.

**MeSH:**

LYMPHANGIECTASIS, INTESTINAL/  
diagnosis

La linfangiectasia intestinal primaria, descrita por Waldmann en 1961,<sup>1</sup> es una malformación del sistema linfático, probablemente congénita, que se manifiesta generalmente en niños y adultos jóvenes. Consiste en hipoplasia parcial de vasos linfáticos con dificultad al flujo de linfa y progresiva dilatación de los mismos en la mucosa intestinal, submucosa, serosa y mesenterio, con la consecuente pérdida de proteínas y linfocitos hacia la luz del intestino y dificultad para la absorción de las grasas, fundamentalmente los triglicéridos de cadena larga, que son los absorbidos por esta vía.<sup>2</sup> Así sobreviene diarrea con esteatorrea, cuya cuantía depende de la extensión de intestino afectado. Son comunes edemas asimétricos dependientes de la obstrucción linfática y acentuados por la hipoproteinemia.<sup>3</sup> Los derrames quilosos pueden estar presentes y son índice de que el trastorno incluye todo el sistema linfático.<sup>4,5</sup>

Se ha descrito su asociación en algunos casos con linfoma de células B de intestino delgado.<sup>6</sup> Con el propósito de destacar el valor del método clínico en la orientación al diagnóstico de enfermedades poco frecuentes, se describe el siguiente caso.

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino, blanco, de 25 años de edad, con antecedente diagnóstico -9 años atrás- de un síndrome de mala absorción intestinal de causa parasitaria (*Giardia lamblia*), con tratamiento médico. Mejoró el cuadro diarreico y se mantuvo asintomático hasta un mes antes de su admisión hospitalaria, que comenzó de forma aguda con diarreas líquidas, amarillentas, abundantes y frecuentes. Tres días más tarde apareció aumento de volumen de ambos miembros inferiores y cambiaron los caracteres de las deposiciones, que tomaron consistencia blanda o semisólida, en este caso fragmentándose. Se hicieron menos frecuentes las deposiciones y se acompañaron de meteorismo y dolor abdominal a tipo cólico; por tales causas fue ingresado.

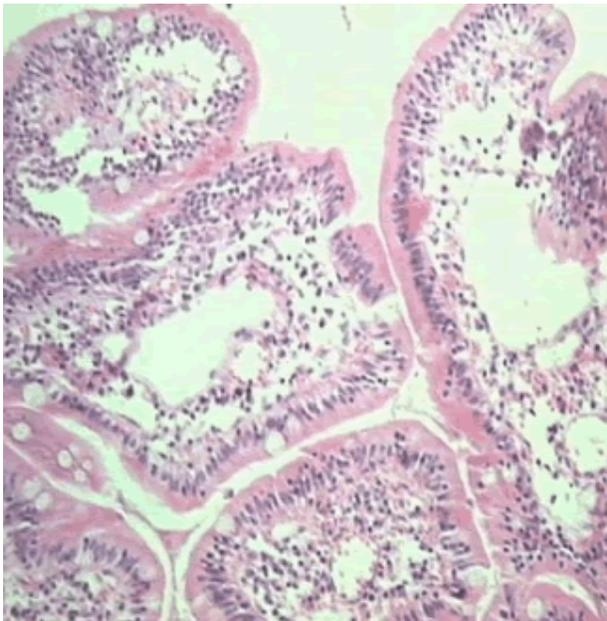
Al interrogatorio refirió pérdida discreta de su peso corporal sin precisar cuantía. En el examen físico se constataron edemas blandos y de fácil godet en ambos miembros inferiores, más acentuados en el izquierdo, que ascienden hasta escroto y pared abdominal. El abdomen se mostró discretamente distendido y timpánico.

Con estos elementos se planteó la posibilidad de enteropatía perdedora de proteínas y en ese sentido se orientó el estudio. Los exámenes complementarios realizados mostraron los siguientes resultados:

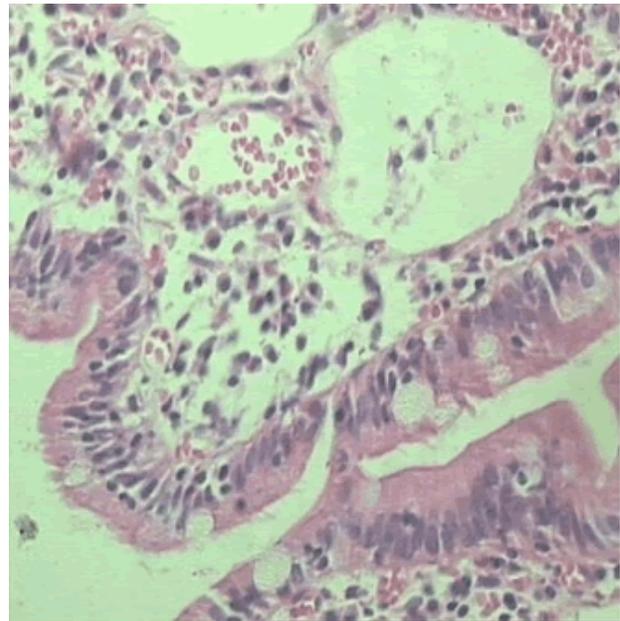
- Hemoglobina: 127g/l
- Hematocrito: 0.35vol%
- Leucocitos:  $4.9 \times 10^9/l$ 
  - Segmentados  $0.74 \times 10^9$
  - Eosinófilos  $0.03 \times 10^9$
  - Linfocitos  $0.22 \times 10^9$
  - Monocitos  $0.01 \times 10^9$
- Velocidad de sedimentación globular: 6 mm/hora.
- Tiempo de protrombina: Control 15 seg. Paciente 29 seg

- Heces fecales: campos cubiertos de leucocitos
- Orina: sin alteraciones
- ALAT Y ASAT: dentro de límites normales
- Glicemia: 4.3 mmol/l
- Creatinina: 64 micromol/l
- Proteínas totales: 47 g/l. Albúmina 31.8 g/l. Globulinas 15.2 g/l
- Test de tolerancia a la lactosa: normal
- Ecografía abdominal: sin alteraciones
- Tomografía axial computadorizada de abdomen: sin alteraciones
- Tránsito intestinal: dilatación de asas yeyunales y engrosamiento ligero de sus pliegues mucosos
- Endoscopia digestiva superior: en la segunda porción del duodeno se observan pequeñas formaciones blanquecinas superficiales
- Biopsia duodenal: duodenitis crónica con focos de agudización y algunos eosinófilos en el infiltrado
- Biopsia yeyunal con cápsula de Watson-Crosby: sin alteraciones

El paciente continuó con diarreas y se incrementaron los edemas, por tanto más manifiesta su asimetría, todo lo cual hace sospechar el diagnóstico de linfangiectasia intestinal. Se decide repetir la biopsia yeyunal, ya que las alteraciones de la mucosa en algunas entidades intestinales, como la que se plantea, no siempre son continuas. En esta oportunidad se puso de manifiesto dilatación de los vasos linfáticos y edema intersticial de la mucosa (Figuras 1 y 2), lo que corroboró el planteamiento clínico.



**Figura 1.** Mucosa intestinal en la que se aprecian numerosos vasos linfáticos dilatados y edema intersticial. (H/E x 140)



**Figura 2.** Acercamiento para mejor observación de la dilatación linfática y el edema intersticial. (H/E x 220)

Ya en estos momentos se habían administrado vitaminas liposolubles y albúmina humana libre de sodio; se orientó la supresión de las grasas de la dieta y al observarse mejoría, es egresado. Fue seguido en Consulta Externa de Gastroenterología. Por reiteradas transgresiones de la dieta, fue necesario su ingreso hospitalario en tres oportunidades. En la tercera de ellas su estado nutricional había empeorado considerablemente. Por tal razón se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos con la finalidad de aplicar nutrición parenteral total, la que se llevó a cabo con éxito y fue egresado. Se continúa su atención periódica en consulta externa donde se ha comprobado su evolución favorable.

## COMENTARIO FINAL

Además de esta forma, la linfangiectasia intestinal puede presentarse secundariamente a obstrucción de linfáticos mesentéricos o más proximales, ocasionada por traumatismos, fibrosis retroperitoneal, neoplasias, infecciones como la tuberculosis o la enfermedad de Whipple, etc.,<sup>2</sup> por lo que se hizo necesario descartar estas posibilidades para reafirmar la causa primaria de la entidad.

Otros exámenes complementarios pueden confirmar la pérdida enteral de proteínas, como el aclaramiento intestinal excesivo de alfa 1 antitripsina y la pérdida fecal de cromo radiactivo luego de ser administrado por vía endovenosa. Otro examen por imágenes, como la linfografía, puede poner en evidencia la hipoplasia de los vasos linfáticos principales, la escasa visualización de ganglios linfáticos retroperitoneales y los vasos linfáticos mesentéricos vertiendo su contenido hacia la luz intestinal.<sup>2-6</sup>

Como parte de las prescripciones médicas en estos pacientes, además de la reposición de vitaminas liposolubles, calcio y albúmina, se ha recomendado mantener de por vida el consumo dietético de triglicéridos de cadena media y reducción de ácidos grasos de cadena larga, ya que los primeros no pasan por los capilares linfáticos, sino que se absorben directamente al sistema portal.<sup>7</sup> En pacientes no respondedores a la dieta se ha utilizado octreótide o ácido tranexámico con resultados variables.<sup>8</sup> La edad y los antecedentes del paciente, la ausencia de evidencias de otros procesos patológicos, las diarreas asociadas a edemas asimétricos, hipoproteinemia y linfopenia, así como la biopsia yeyunal, fueron los pilares para el diagnóstico en este paciente de linfangiectasia intestinal primaria.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:5.
2. Trier JS. Trastornos de la absorción intestinal. En: Stein Jay H. *Medicina Interna.* La Habana: Editorial Científico Técnica; 1987. p. 134-47.
3. Figueiredo M, Costa E, Coelho E. Linfangiectasia Intestinal Primaria-Como causa de Enteropatía Exudativa. *J Port Gastroenterol.* [Internet]. 2010

- [Citado el 25 de nov 2010];17(1): [aprox. 3 p.]. Disponible en:  
[http://www.scielo.oces.mctes.pt/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0872-](http://www.scielo.oces.mctes.pt/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0872-)
4. Pérez Solís D, Bousoño García C, Ramos Polo E. Ascitis quilosa congénita con linfangiectasia intestinal] Bol Pediatr [Internet] 2007. [Citado el 25 de nov. 2010];47(200): [aprox. 4 p.] Disponible en:  
[http://biblioteca.universia.net/html\\_bura/ficha/params/title/ascitis-quilosa-congenita-linfangiectasia-intestinal/id/49297622.html](http://biblioteca.universia.net/html_bura/ficha/params/title/ascitis-quilosa-congenita-linfangiectasia-intestinal/id/49297622.html)
  5. Martínez Cardet LF, Casas López M, Martínez Nieves Y, Cubero Menéndez O, García Pérez W. Ascitis en ausencia de edema: forma rara de inicio de la linfangiectasia intestinal congénita. Rev Cubana Pediatr. [Internet]. 2005 [Citado el 25 de nov. 2010];77(2): [aprox. 6 p.]. Disponible en:  
[http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77\\_2\\_05/ped11205.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77_2_05/ped11205.pdf)
  6. Bouhnik Y, Etienney I, Nemeth J. Very late onset small intestinal B cell lymphoma associated with primary intestinal lymphangiectasia and diffuse cutaneous warts. Gut. 2000;47(2):296-300.
  7. Campos Martín C, Fernández-Argüelles García A, Rabat Restrepo JM, Sendón Pérez A. Dietoterapia en paciente con linfangiectasia intestinal primaria y ascitis quilosa de repetición. Nutr Hosp. 2007; 22(6):723-25.
  8. Caíno H, Degaetano D, Cédola F. Linfangiectasia intestinal primaria. Rev Med Plata. [Internet]. 2006 [Citado 2 de dic 2010];40(1):20-3. Disponible en:
  9. <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=456131&indexSearch=ID>

## DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Gastroenterología. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
2. Especialista de I Grado en Gastroenterología. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.