

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "DR. ANGEL A. ABALLI",  
ARROYO NARANJO, CIUDAD HABANA

## Linfangiectasia intestinal.

### A propósito de un caso.

Por los Dres.:

NESTOR ACOSTA TIELES\* y ERIC MARTINEZ TORRES\*\*

Acosta Tieleles, N.; Martínez Torres, E. *Linfangiectasia intestinal. A propósito de un caso.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

Se presenta el caso de una lactante de 2 meses de edad portadora de "diarrea intratable"; los estudios histológicos realizados posteriormente permitieron el diagnóstico de linfangiectasia intestinal, así como infección mixta (citomegalovirus, bacterias gramnegativas y mucormicosis) por las inmunodeficiencias celular y humoral presentes en estos pacientes. Se revisa la literatura médica internacional sobre esta enfermedad.

Algunos niños portadores de "diarrea intratable" pueden tener asociado un síndrome de pérdida intestinal de proteínas plasmáticas (PIPP) o enteropatía exudativa, que va a repercutir en su estado nutricional, su metabolismo y su competencia inmunológica, lo que hace poco efectivos o aun estériles los esfuerzos terapéuticos realizados.

Este síndrome se manifiesta, además de la pérdida intestinal, de donde toma el nombre, por una hipoproteinemia que afecta, en general a todas las fracciones proteínicas, y por edemas blandos, a menudos asimétricos. A éste se aso-

cian diarreas más o menos moderadas, a veces esteatorrea, linfopenia, hipocalcemia (con o sin crisis tetánicas) y trastornos de la inmunidad celular y humoral. Las concentraciones plasmáticas de colesterol y lípidos totales permanecen generalmente normales, en contraste con el síndrome nefrótico. También se asocia a: hiposideremia, hipoceruloplasminemia, hipopotasemia y puede haber eosinofilia.

Son múltiples las enfermedades a las que se ha visto asociado este síndrome de PIPP,<sup>1</sup> incluyendo afecciones intestinales (congénitas y malformativas, ulcerosas con inflamación o sin ella, metabólicas, parasitarias, alérgicas, etc.) y algunas afecciones no intestinales, como la pericarditis constrictiva entre otras. Pero las anomalías de la circulación linfática ocupa, entre el

\* Jefe del departamento de anatomía patológica del hospital pediátrico docente "Dr. Angel A. Aballi", Czada. de Bejucal km 7½, Arroyo Naranjo, Ciudad Habana.

\*\* Especialista de I grado en pediatría, hospital pediátrico docente "Dr. Angel A. Aballi".

grupo de causas, un lugar prominente, pudiendo ser primarias o secundarias. Aquí se incluye la llamada linfangiectasia intestinal,<sup>2-4</sup> descrita por Waldmann en 1961, entidad que despierta gran interés y cuyo conocimiento tiene importancia. Por tal motivo, hemos considerado oportuno mostrar las características clínicas, humorales e histopatológicas de un paciente, que a continuación referimos.

#### Caso clínico

L.M.A.G. HC 188287, lactante, del sexo femenino, de 2 meses de edad y 10 libras de peso que ingresa en el hospital pediátrico docente "Dr. Angel A. Aballi" por presentar diarreas y vómitos de tres días de evolución, así como síntomas neurológicos dados por irritabilidad que alternaba con periodos de depresión del sensorio. Anteriormente había ingresado en dos ocasiones en otro centro por presentar bronconeumonía. Sus antecedentes familiares, así como los prenatales y perinatales eran negativos.

Se planteó una causa infecciosa de origen bacteriano, para su cuadro digestivo, lo cual se comprobó posteriormente al aislarse un coli patógeno (0-111) en el coprocultivo, así como una *Escherichia coli* en el cultivo de orina. Los demás cultivos, incluyendo sangre y líquido cefalorraquídeo, fueron negativos. La evolución de la paciente fue desfavorable a pesar del tratamiento antibiótico enérgico (ampicilina y gentamicina) y las medidas generales (hidratación, cuidados dietéticos, etc.), manteniendo las diarreas acuosas y algunos vómitos en forma esporádica. A partir de las dos semanas de su ingreso aparecieron edemas en las extremidades inferiores, que luego se generalizaron, en contrándose cifras descendidas de proteínas totales en plasma (3,6 g%), con pruebas de función renal normales. Los niveles de sodio y potasio eran persistentemente bajos. Los estudios hematológicos mostraban un descenso paulatino en las cifras de hemoglobina hasta llegar a 7,6 g%, y el conteo leucocitario, que a su llegada al hospital mostraba leucocitosis con neutrofilia y desviación a la izquierda, descendió progresivamente hasta mostrar leucopenia de 4 800 x mm cúbico, con una linfocitopenia que llegó a ser de 1 800 y 300 por mm cúbico.

Las nuevas medidas terapéuticas tomadas incluyeron nutrición por vía parenteral, aporte



Figura 1. Vista microscópica de un segmento de ileon en la que se observan espacios en la submucosa que se corresponden con linfáticos dilatados.

de sangre y plasma, otros antibióticos, suplementos vitamínicos, etc. No obstante el cuadro clínico digestivo y nutricional continuaba sin modificarse, agregándose síntomas respiratorios (polipnea y tiraje intercostal) con evidencias radiológicas de lesiones pulmonares de aspecto inflamatorio. Evolucionó hacia insuficiencia respiratoria, y fallece a los 31 días de estar ingresada, en el curso de un sangramiento abundante por las vías respiratorias.

### *Anatomía patológica*

El estudio macroscópico mostró pulmones aumentados de volumen, con extensas zonas de condensación que abarcan todos los lóbulos, dejando escasas áreas respiratorias de aspecto normal.

Al corte la condensación era de aspecto hemorrágico, y la expresión de estas zonas dejaba salir moderada cantidad de líquido hemático. El corazón, excepto palidez, no mostraba alteraciones.

Yeyuno e ileon: congestión de la mucosa, sin otras alteraciones.

El colon presentaba la pared gruesa, la mucosa muy abollonada y congestionada. La submucosa era también edematosa. Hígado: aumentado de volumen, su coloración amarillenta y consistencia firme. El resto de los órganos no mostraba alteraciones de importancia.

El estudio histológico mostraba: en pulmón, áreas de consolidación neumónica, representada por edema en el cual se apreciaban colonias bacterianas que dan la reacción gramnegativa y los alveolos en estas áreas estaban tapizados por membranas hialinas; en otras zonas predominaba la exudación, constituida por polimorfonucleares. Los bronquios de mediano calibre presentaban necrosis extensas y la luz ocupada por material necrótico, en la cual se observaban estructuras de distintos diámetros y longitud correspondientes a hifas no

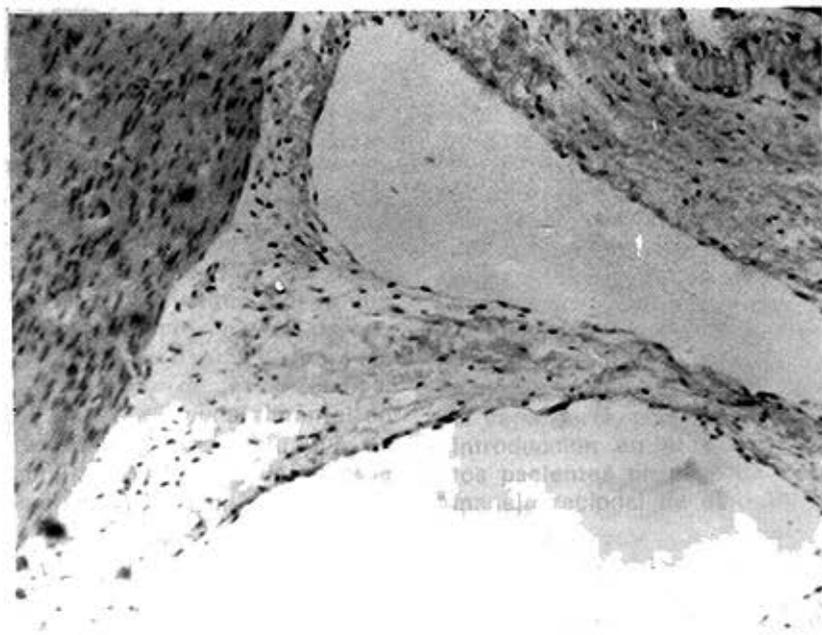


Figura 2. Vista a mayor aumento de la submucosa, donde se puede apreciar el endotelio de los vasos linfáticos ectasiados.

septadas en forma de Y que terminaban en conidias (mucormicosis). Hígado: degeneración grasa intensa de los hepatocitos. Intestino: la mucosa era algo plana. La submucosa era ancha y en ella se observaban los linfáticos muy dilatados y muy numerosos (figuras 1, 2 y 3). Había además, edema y abundantes células redondas diseminadas. Riñones: el epitelio tubular presentaba algunas células de inclusión citomegálica.

#### Conclusiones

- linfangiectasia intestinal congénita
- infección mixta:
  - a) micosis: mucormicosis
  - b) viral: enfermedad de inclusión citomegálica
  - c) Bacteriana: sepsis a gérmenes gramnegativos

- neumonitis con presencia de membranas hialinas bronconeumonía
- degeneración grasa del hígado

#### COMENTARIOS

La linfangiectasia intestinal se considera una alteración generalizada o localizada de los conductos linfáticos que incluye vasos linfáticos telangiectasidos de la submucosa del intestino, por lo que pueden existir estas alteraciones, además, a nivel de extremidades inferiores, tórax, etc. En algunos pacientes se ha asociado a linfedema, quiluria, quilotórax y ascitis quillosa.<sup>3,5</sup>

Se ha especulado acerca de si se trata de una anomalía de la pared linfática o si existe un bloqueo, funcional u orgánico. La microscopia electrónica<sup>6-8</sup> ha mostrado que la lámina basal, soporte de las células y las fibras colágenas que rodean al endotelio de los linfáti-



Figura 3. Otro segmento de la submucosa intestinal en el que se observan varios vasos linfáticos dilatados.

cos eran más prominentes que en los linfáticos normales. Se aprecian numerosos quilomicrones que invaden los espacios extracelulares de la lámina propia y la luz de los linfáticos, así como grandes gotas grasas sin membranas limitantes en la base de las células absorbentes del vértice de la vellosidad. La retención intracelular de lípidos parece ser secundaria al "bloqueo de salida".

Actualmente se calcula que en sujetos normales del 5 al 10% de la albúmina plasmática penetra al intestino cada día. La gran mayoría se reabsorbe por vía linfática, y solamente una pequeña parte por la circulación portal. Esto explica la "diarrea proteica" asociada al estasis en la circulación linfática y la subsecuente hipoproteinemia, con edemas. No obstante, algunos aspectos de la patogenia permanecen oscuros.

La hipocalcemia que se ha encontrado en algunos pacientes se ha tratado de explicar por pérdida intestinal de calcio, malabsorción por un defecto mucoso, deficiencia de vitamina D o formación de complejos insolubles -Ca-ácidos grasos. Se han evidenciado también bajos niveles de potasio y zinc, por lo que sufre el fósforo poca modificación. En algunos pacientes, la malabsorción de ácido fólico y vitamina B 12 ha provocado una anemia macrocítica con una médula megaloblástica.

Esta anomalía usualmente se manifiesta en la niñez y juventud, por lo que *Waldemann* refiere que la edad promedio de los pacientes estudiados era de 11 años y todos tenían menos de 28 años. Aunque se presenta generalmente en forma esporádica, se ha visto que en algunas familias existe más de un caso de linfangiectasia intestinal.

#### SUMMARY

Acosta Tielles, N.; Martínez Torres, E. *Intestinal lymphangiectasis. Report of a case.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

A 2 month old female infant with refractory diarrhea was reported. Further histologic studies led to a diagnosis of intestinal lymphangiectasis. A mixed infection (cytomegalovirus,

El diagnóstico se hace por la clínica y los exámenes complementarios. El estudio radiológico de intestino arroja pocos datos, aunque puede verse engrosado el relieve mucoso del intestino delgado, por la distorsión de las vellosidades a causa de los linfáticos aumentados.<sup>1</sup> La biopsia intestinal da una imagen característica. También pueden realizarse estudios inmunoquímicos en las heces para cuantificar proteínas plasmáticas. Pero la prueba más empleada es la de la polivinilpirrolidona marcada con I.<sup>131</sup> Se trata de un polímero macromolecular sintético, que se inyecta por vía intravenosa y se cuantifica por métodos radiactivos en las heces de 4 ó 5 días. En el individuo normal la excreción nunca excede al 1%. También se emplea la albúmina marcada con cromo 51, y se puede determinar no solamente su cantidad en heces, sino la vida media en el plasma, que disminuye a la tercera o cuarta parte de lo normal.

El tratamiento del síndrome de PIPP será el de la enfermedad causal, cuando éste sea factible, así como el control de la infección sobreañadida. En algunos pacientes las ectasias linfáticas localizadas han permitido un tratamiento quirúrgico exitoso.<sup>9</sup> Cuando este proceso es demasiado extenso, lo cual sucede en la mayor parte de los enfermos, no es posible una corrección quirúrgica.<sup>9</sup> Ante displasias generalizadas del sistema linfático se recurrirá a medidas dietéticas como el régimen a base de triglicéridos sintéticos de cadena mediana (8-10 C) cuyo transporte desde el intestino hacia la circulación general tiene lugar exclusivamente por la vena porta, por haber constituido su introducción en el tratamiento de estos pacientes un paso de avance en el manejo racional de estos síndromes.

gram-negative bacteria and mucormycosis) as a result of cell and humoral immunodeficiencies was found in this patient. World medical literature was reviewed.

## RESUME

Acosta Tieves, N.; Martinez Torres, E. *Lymphangiectasie intestinale. A propos d'un cas.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

Les auteurs présentent le cas d'une fille âgée de 2 mois et porteuse de "diarrhée intractable"; les études histologiques réalisées postérieurement ont permis d'établir le diagnostic de lymphangiectasie intestinale, ainsi qu'infection mixte (cytomégalovirus, bactéries gram-négatives et mucormycose) par les immunodéficiences cellulaires et humorales présentes chez ces patients. On fait une révision de la littérature médicale internationale sur cette entité.

## РЕЗЮМЕ

Акоста Тиелес, Н.; Мартинес Торрес, Е. Клиническая лимфангиэктазия. Приводится один случай. Rev Cub Ped 50:1, 1978.

Представляется один случай грудной двухмесячной девочки, имеющей "непроходимый понос"; гистологические исследования, проводимые в последствии позволили поставить диагноз кишечной лимфангиэктазии, а также смешанную инфекцию (цитомегаловирус, бактерии грамотрицательных негативов и мукромикоз), вызванная числовой и клеточной иммунной недостаточностью, которую имела эта пациентка. Проводится обзор международной медицинской литературы об этой болезни.

## BIBLIOGRAFIA

1. Girardet, P. El síndrome de pérdida intestinal de proteínas plasmáticas (Enteropatía Proteinorrágica). Prog Pediat Pueric 9: 491-525, 1966.
2. Waldmann, T.A. The Role of the Gastrointestinal System in "Idiopathic Hypoproteine-mia". Gastroenterology 41: 1971, 1961.
3. Waldmann, T.A. Progress in Gastroenterology: Protein Losing Enteropathy. Gastroenterology 50: 422, 1966.
4. Davidson, M. Diarrhea: Abnormalities of intestinal lymphatic transport. Pediatrics, 15th ed., Barnett and Eihorn, editors, p. 1589. Appleton-Century-Crofts, N.Y., 1972.
4. di Sant'Agnese, P.A. Malabsorción intestinal: Enteropatía perdedora de proteínas, en Tratado de Pediatría. Nelson, Vaughan y McKay, editores. 6a. edición, p. 828. Salvat, Barcelona, 1970.
6. Dobbins, W. O. III Microscopia electrónica en la absorción intestinal de grasa en condiciones normales y en la malabsorción, en Progresos en Gastroenterología, Jerzy Glass, editor, I: p. 287. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1970.
7. Dobbins, W.O. III The intestinal mucosal lymphatic in man. A light and electron microscopic study. Gastroenterology 51: 994-1003, 1966.
8. Dobbins, W.O. III An electronmicroscopic study of the intestinal mucosa in intestinal lymphangiectasia. Gastroenterology 51: 1004-1017, 1966.
9. Mistilis, S.P.; Skyring, A.P. Intestinal lymphangiectasia. Am J Med 40: 634, 1966.

Recibido: mayo 19, 1977.

Aprobado: setiembre 5, 1977.