Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria
ISSN-Online: 2236-6814

Data de Submissão: 03/02/2018
Data de Aprovação: 21/03/2019

RELATO DE CASO

Linfangiectasia intestinal congênita: relato de caso

Congenital intestinal lymphangiectasia: case report

Giuliana Balluz da Cunha Santos Aroso[1], Maria Neusa Sousa Cavalcante[2], Ivana de Melo Almeida Ferro[3]

Palavras-chave:
linfangiectasia intestinal, hipoalbuminemia, edema.

Resumo

A linfangiectasia intestinal congênita é uma doença rara, de etiologia desconhecida, que faz parte do grupo das enteropatias perdedoras de proteínas. Consiste na ectasia dos vasos linfáticos digestivos, podendo provocar ruptura com enteropatia exsudativa. As principais manifestações clínicas são edema, vômitos, dor abdominal, diarreia, anorexia e até mesmo derrames cavitários. O diagnóstico é feito por endoscopia digestiva alta seguida de biópsias intestinais. O pilar do tratamento é compensar a perda entérica de proteínas, através de uma dieta hiperproteica e rica em triglicerídeos de cadeia média. O objetivo desse estudo é relatar o caso clínico de uma criança do sexo feminino, com diagnóstico de linfangiectasia intestinal congênita durante sua internação que respondeu positivamente à terapia nutricional.

Keywords:
lymphangiectasis, intestinal, hypoalbuminemia, edema.

Abstract

Congenital intestinal lymphangiectasia is a rare disease of unknown etiology, which is part of the group of losing enteropathy protein. It consists of the ectasia of the digestive lymphatic vessels and can cause rupture with exudative enteropathy. The main clinical manifestations are edema, vomiting, abdominal pain, diarrhea, anorexia and even cavity effusion. The diagnosis was made by endoscopy followed by intestinal biopsy. The goal of treatment is to compensate enteral protein loss through a high protein diet and long-chain triglycerides. The aim of this study is to report the clinical case of a female child with diagnosis of congenital intestinal lymphangiectasia during hospitalization who responded positively to nutritional therapy.

[1] Médica - Residente do 2º ano de Pediatria, São Luís, MA, Brasil.
[2] Mestra em Saúde Materno-Infantil pela Universidade Federal do Maranhão. Médica Pediatra do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão - Unidade Materno-Infantil, São Luís, MA, Brasil.
[3] Médica Pediatra e preceptora da residência médica em Pediatria do Hospital Universitário Materno Infantil, São Luís, MA, Brasil.

Endereço para correspondência:
Ivana de Melo Almeida Ferro.
Hospital Universitário Materno Infantil. Rua Barão de Itapary, nº 227, Centro. São Luís - MA. Brasil. CEP: 00000-000. E-mail: imeloalmeida@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

A linfangiectasia intestinal primária (LIP) é um distúrbio linfático congênito raro, descrito pela primeira vez em 1961 por Waldmann et al.[1]; consiste em uma dilatação dos vasos linfáticos digestivos, levando à ruptura e extravasamento de linfa, ocasionando perda entérica de proteínas, linfócitos e imunoglobulinas[2-4].

A etiologia da LIP é desconhecida, embora alguns estudos sugiram uma causa genética envolvida[4]. A linfangiectasia pode ainda ser secundária, ocorrendo devido a uma obstrução linfática por processos inflamatórios ou lesão direta dos vasos linfáticos, tais como pancreatite crônica, tumores abdominais, doença de Crohn, doença celíaca, lúpus eritematoso sistêmico, insuficiência cardíaca congestiva, entre outras[5,6].

A sintomatologia é variável, dependendo da gravidade da doença. A principal manifestação clínica é o edema bilateral de membros inferiores; podem ocorrer edemas generalizados com derrames cavitários, fadiga, dor abdominal, perda de peso, diarreia intermitente, má absorção e atraso do crescimento[2,7], além de outros sintomas menos frequentes, como hemihipertrofia facial, edema unilateral de membro superior[8] e linfedema[9]. Podem ocorrer ainda convulsões, causadas por hipocalcemia, devido à má-absorção de cálcio e vitaminas lipossolúveis.

O diagnóstico é presumido pela hipoproteinemia; na investigação laboratorial específica, podemos encontrar linfocitopenia, hipogamaglobulinemia e elevação da alfa-1-antitripsina fecal[2,8,10].

A endoscopia digestiva alta (EDA) e, mais recentemente, a videocápsula endoscópica permitem a análise mais precisa da doença, sendo característica a presença de pontos brancos dispersos sobre a mucosa (indicando vasos linfáticos dilatados), de vilosidades esbranquiçadas (devido à gordura nos espaços interepiteliais e na lâmina própria), além de elevações da submucosa.

O exame endoscópico deve ser acompanhado de biópsia, para confirmar as lesões por exame histopatológico[11-13]. Exames como ultrassom e tomografia computadorizada do abdome podem ser úteis, mostrando distensão de alças intestinais, edema de parede e ascite[2]. A tomografia também é importante para caracterização da extensão do acometimento intestinal, além de evidenciar o edema mesentérico[14].

O tratamento médico é paliativo, constituindo-se em restrição da gordura da dieta, principalmente dos triglicerídeos de cadeia longa, além de dieta hiperproteica e suplementação de triglicerídeos de cadeia média (TCM), com o objetivo de reduzir o fluxo de linfa e a perda proteica[3,4,11,12]. Com isso, observa-se a redução gradual do edema, da hipoproteinemia, da diarreia, concomitante à aceleração do crescimento[10,12,13]. Em casos graves ou não responsivos a dieta, o uso de octreotide - um análogo da somatostatina - tem sido descrito com sucesso[15,16]. Apesar do sucesso terapêutico em alguns casos, há pacientes que não respondem ao uso dessa medicação e, além disso, trata-se de uma medicação cara, de uso parenteral, o que diminui a sua aderência[17,18].

Aqui, descreveremos um caso de linfangiectasia intestinal congênita diagnosticada com endoscopia digestiva alta seguida de biópsia, e que respondeu positivamente à terapia nutricional.

RELATO DE CASO

Criança do sexo feminino, 3 anos, proveniente do interior do estado, transferida para o Hospital Universitário Materno Infantil de São Luís, MA, com quadro de diarreia recorrente, sem muco ou sangue, aumento de volume abdominal e déficit ponderoestatural há cerca de 1 ano; apresentava também edema de membro inferior direito, que, segundo a mãe, surgiu desde o nascimento (Figura 1). Nega outras comorbidades. Pais hígidos, sem história de consanguinidade. Estava em acompanhamento com gastropediatra em sua cidade, com diagnóstico prévio de intolerância à lactose.

Foi internada na enfermaria de pediatria e na investigação laboratorial inicial observou-se hipoalbuminemia importante (albumina sérica: 1,8 g/dl), com funções hepática, pancreática e renal normais. Foi então solicitada avaliação especializada com gastropediatra, que sugeriu enteropatia perdedora de proteínas e solicitou dosagens de imunoglobulinas séricas, alfa-1 antitripsina fecal, esteatócrito, teste do suor e endoscopia digestiva alta com biópsia. Foi realizada também avaliação com Cirurgia Vascular, que sugeriu linfedema crônico congênito.

Apresentou, além da hipoalbuminemia, hipogamaglobulinemia, série IgG (IgG total: 399mg/dl) e aumento de alfa-1 antitripsina fecal (0,44mg/g). Os demais exames mostraram-se normais.

A endoscopia realizada mostrou pangastrite enantematosa leve, duodeno-jejunite acentuada, com mucosa de bulbo e da segunda porção do duodeno quase totalmente recoberta por placas esbranquiçadas acima de 2mm, com edema e hiperemia (Figura 2). A biópsia evidenciou linfangiectasia em junção jejuno-duodenal (Figura 3).

Ultrassonografia de abdome total mostrava hepatomegalia discreta, com distensão de alças intestinais e líquido livre na cavidade abdominal.



Figura 1. Notar ascite volumosa e linfedema em membro inferior direito.

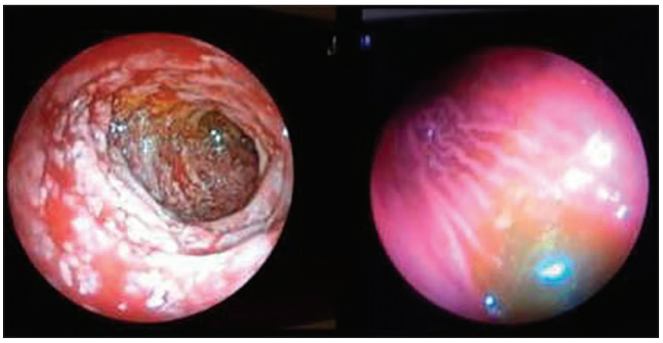


Figura 2. Imagens de Endoscopia Digestiva Alta evidenciando lesões esbranquiçadas em mucosa duodenal, além de pregas espessas, edemaciadas.

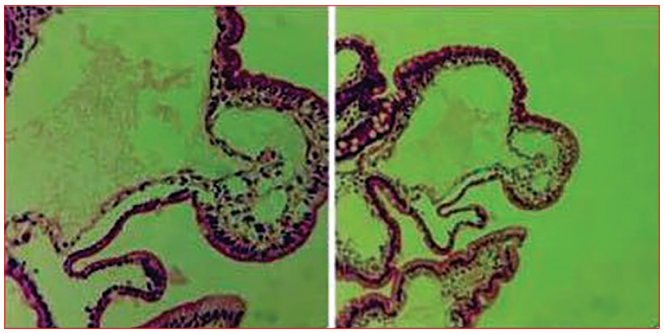


Figura 3. Biópsia duodenal. - Foto1: Presença de espaços vasculares dilatados e irregulares em lâmina própria da mucosa duodenal (HE, 100x). Foto 2: Detalhe dos vasos linfáticos em que se observam células endoteliais em seu revestimento interno, além de material proteináceo amorfo central correspondente à linfa (HE, 400x).

Foram necessárias infusões de albumina humana durante a internação, devido ao quadro edematoso importante. Logo estabelecido o diagnóstico, foi iniciada nutroterapia com fórmula elementar de aminoácidos, devido à má absorção, associada a dieta hiperproteica e hipograxa, além de suplementação de triglicerídeos de cadeia média (TCM).

Paciente seguiu com melhora da diarreia e do aspecto clínico, embora ainda com edema moderado; no decorrer da internação, evoluiu com melhora importante do edema e normalização dos exames laboratoriais (albumina sérica: 3,0mg/dl) porém com dosagem de vitamina D baixa e ganho de peso insuficiente; foi, então, feito ajuste de dieta, com aumento do TCM, introdução de clara de ovo e posteriormente arroz, além de suplementação de vitaminas A, D, E, K e zinco.

Recebeu alta após 4 meses de internação, sem diarreia, vômitos ou quaisquer outras queixas abdominais, apenas com linfedema em membro inferior direito; foi encaminhada para acompanhamento ambulatorial com gastropediatra. No seguimento ambulatorial, vem evoluindo bem, mantendo-se sem edema e com bons níveis de albumina sérica, não sendo necessário nenhum outro tipo de intervenção terapêutica, além da dieta.

DISCUSSÃO

A linfangiectasia intestinal congênita não tem incidência conhecida, podendo manifestar suas formas clínicas desde o período fetal, até a vida adulta, embora geralmente seja diagnosticado antes dos 3 anos de idade[2]. A idade de surgimento do edema no caso em questão sugere tratar-se de uma desordem congênita, uma vez que a paciente se apresentava com linfedema desde o nascimento.

As manifestações clínicas são variáveis, porém o quadro clínico aqui descrito constituiu-se basicamente de diarreia recorrente, edema, principalmente ascite, manifestações clínicas relatadas com maior frequência em todos os trabalhos revisados[5,7,9], e, menos comumente relatado, o linfedema. As alterações laboratoriais também foram semelhantes às encontradas na literatura, tal como hipoalbuminemia e elevação de alfa-1 antitripsina fecal, além de hipogamaglobulinemia. Apesar da presença de dosagem sérica de imunoglobulina diminuída, não observamos infecções graves e/ou de repetição.

Quando submetida à endoscopia digestiva alta com biópsia, os achados foram de lesões esbranquiçadas na porção duodeno-jejunal, consistentes com os encontrados em diversos trabalhos. Uma única amostra de biópsia foi suficiente para o diagnóstico, o que nem sempre acontece, principalmente quando as lesões não são difusas; nestes casos pode ser necessário o uso de videocápsula endoscópica para localização das lesões, pois esta técnica permite visualizar todo o trato gastrointestinal[12,13].

Com relação ao tratamento, diversos trabalhos têm mostrado a eficácia de uma restrição de gorduras na dieta associada à suplementação de triglicerídeos de cadeia média, proteínas e vitaminas lipossolúveis; para os casos refratários e de difícil controle, às vezes é necessária nutrição parenteral[4,12], além de outras terapias, como uso de octreotide[15-17], terapia antiplasmina[11] e, em alguns casos selecionados, ressecção cirúrgica da porção intestinal afetada[2,13].

No caso descrito, a paciente evoluiu satisfatoriamente, com regressão do edema, ganho de peso e estabilização dos níveis de albumina, apenas com dieta adequada. Em nenhum momento de sua internação foi necessário suporte nutricional enteral ou parenteral. Observamos que o linfedema de membro inferior direito, presente desde o nascimento, pouco melhorou com a dietoterapia. Esse achado foi também encontrado por Alshikho et al.[7], sugerindo talvez que o papel mais importante da suplementação de TCM seja prevenir a perda entérica de proteínas, melhorando principalmente a imunidade, não tendo muito efeito sobre os vasos linfáticos já danificados.

A dieta com baixo teor de gordura apresenta níveis variáveis de aderência, pois há necessidade permanente de restrição dietética, nem sempre seguida pelos pacientes. Nossa paciente está em acompanhamento pós-alta há quatro meses

e ainda não apresentou, até o presente momento, nenhuma descompensação clínica, com bom ganho ponderoestatural. Não há relatos de atraso do crescimento em crianças com LIP após terapia nutricional, porém estes pacientes ainda têm risco para má absorção de nutrientes. Por conta disso, necessitam de monitoramento médico regular e a longo prazo, além de terapia nutricional intensiva, uma vez que a recaída dos sintomas é frequente após descuido da dieta[13].

Concluímos que sempre que um paciente se apresentar com um quadro de diarreia crônica inespecífica associada a achados como edema e hipoproteinemia, afastadas causas renais, hepáticas e/ou cardíacas, devemos suspeitar de linfangiectasia intestinal, pois, embora rara, é uma doença de caráter crônico e que tem um impacto significante na qualidade de vida do paciente. Consideramos ainda que instituir a terapia nutricional adequada é peça-chave no tratamento, embora seja uma doença de prognóstico variável.

REFERÊNCIAS

1. Waldmann TA, Steinfeld JL, Dutcher TF, Davidson JD, Gordon rs Jr. The role of the gastrointestinal system in "idiopathic hypoproteinemia". Gastroenterology. 1961;41:197-207.
2. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). Orphanet J Rare Dis. 2008;3:5.
3. Mistilis SP, Skyring AP, Stephen DD. Intestinal lymphangiectasia mechanism of enteric loss of plasma-protein and fat. Lancet. 1965;1(7376):77-9.
4. Isa HM, Al-Arayedh GG, Mohamed AM. Intestinal lymphangiectasia in children. A favorable response to dietary modifications. Saudi Med J. 2016;37(2):199-204.
5. Figueiredo M, Costa E, Coelho E, Lima R, Pereira F, Rocha H, et al. Linfangiectasia Intestinal Primária - Como causa de Enteropatia Exsudativa. J Port Gastrenterol. 2010;17(1):28-31.
6. Aguiar FMB, Menescal ZLC, Costa DM, Correia JW, Paiva JGA, Correia JMS. Enteropatia perdedora de proteínas no lúpus eritematoso sistêmico: relato de caso. Rev Bras Reumatol. 2012;52(6):956-64.
7. 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.
8. Wang X, Jin H, Wu W. Primary Intestinal Lymphangiectasia Manifested as Unusual Edemas and Effusions: A Case Report. Medicine (Baltimore). 2016;95(10):e2849.
9. Valdovinos-Orégon 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 México. 2014;79(1):7-12.
10. Romaldini CC, Feferbaun R. Dietoterapia na Gastroenterologia Pediátrica. 1ª ed. São Paulo: Atheneu; 2015. 279 p.
11. MacLean JE, Cohen E, Weinstein M. Primary intestinal and thoracic lymphangiectasia: a response to antiplasmin therapy. Pediatrics. 2002;109(6):1177-80.
12. Lai Y, Yu T, Qiao XY, Zhao LN, Chen QK. Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by double-balloon enteroscopy and treated by medium-chain triglycerides: a case report. J Med Case Rep. 2013;7:19.
13. Tang QY, Wen J, Wu J, Wang Y, Cai W. Clinical outcome of nutrition-oriented intervention for primary intestinal lymphangiectasia. World J Pediatr. 2011;7(1):79-82.
14. Mazzie JP, Maslin PI, Moy L, Price AP, Katz DS. Congenital intestinal lymphangiectasia CT demonstration in a young child. Clin Imaging. 2003;27(5):330-2.
15. Bac DJ, Van Hagen PM, Postema PT, ten Bokum AM, Zondervan PE, van Blankenstein M. Octreotide for protein-losing enteropathy with intestinal lymphangiectasia. Lancet. 1995;345(8965):1639.
16. Kuroiwa G, Takayama T, Sato Y, Takahashi Y, Fujita T, Nobuoka A, et al. Primary intestinal lymphangiectasia successfully treated with octreotide. J Gastroenterol. 2001;36(2):129-32.
17. Troskot R, Jurčić D, Bilić A, Gomerčić Palčić M, Težak S, Brajković I. How to treat an extensive form of primary intestinal lymphangiectasia? World J Gastroenterol. 2015;21(23):7320-5.
18. 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.