Pediátr Panamá 2019; 48 (1): 25-29

Linfangiectasia intestinal primaria: Ascitis quilosa como forma de presentación

Primary intestinal lymphangiectasia: Chylous ascites as a presentation form

Autor: **Dra. Ana Karina Coronado [1]**
Dra. Analissa Sánchez [2]
Dr. Ricardo Chanis Águila [2]
Dr. Ricardo McCalla [2]
Dra. Geneva Rodríguez [3]

Recibido para publicación: 21 marzo 2019
Aceptado para publicación:31 marzo 2019

Resumen

Presentamos el caso de lactante de 6 meses de edad referido por aumento progresivo de perímetro abdominal. A la valoración con datos de ascitis. La paracentesis diagnóstica muestra líquido ascítico quiloso. El diagnóstico de linfangiectasia se realizó a través de endoscopia digestiva alta, con biopsia intestinal.

Palabras clave: Edema, ascitis, linfangiectasia intestinal, ascitis quilosa.

Summary

We present the case of 6-month-old infants referred for ascites. The paracentesis shows fluid of chilosas characteristics. The diagnosis of lymphangiectasia was made through upper digestive endoscopy, with intestinal biopsy.

Keywords: Edema, Intestinal lymphangiectasia, chylous ascites

Conflicto de Interés: No existe ningún conflicto de interés.

Introducción

La linfangiectasia intestinal primaria (LIP) es una enfermedad congénita rara descrita por Waldmann en 1961, definida como una obstrucción o malformación a nivel de los vasos linfáticos intramucosos del intestino delgado; puede ser primaria o congénita y/o secundaria o adquirida.[1] La prevalencia es desconocida. Sin embargo, puede ser asintomático; generalmente diagnosticado antes de los 3 años de edad. La pérdida de linfa produce hipoalbuminemia, edemas por hipoproteinemia y linfopenia.[2] Aunque también puede acompañarse de ascitis quilosa, su manifestación prenatal como ascitis fetal sólo se ha descrito de manera excepcional.

[1] Residente de Gastroenterología Pediátrica. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Panamá. República de Panamá. Correo electrónico: karina_coronado@hotmail.com.
[2] Pediatra Gastroenterólogo. Servicio de Gastroenterología. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Panamá. Rep.de Panamá.
[3] Patóloga. Servicio de Patología. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Panamá. República de Panamá.

Pediátr Panamá 2019; 48 (1): 25-29

La ascitis quilosa (AQ) se define como el acúmulo de linfa en la cavidad peritoneal, y es una entidad muy poco frecuente en la infancia. La primera descripción de un caso de AQ de la que se tiene constancia fue realizada por el médico inglés Richard Morton en 1683 en un niño con tuberculosis.

Caso clínico

Lactante de 6 meses de edad, sexo masculino, captado en gira de salud de área de difícil acceso y referido por cuadro de un mes de evolución de aumento de perímetro abdominal progresivo, edema de extremidades. Sin pérdidas gastrointestinales, vómitos o diarrea.

Antecedentes perinatales

Nació vía parto vaginal, con peso al nacer de 3,950 g, talla de 54 cm, Apgar 5'8". Sin hospitalización neonatal. Alimentado con lactancia materna exclusiva.

Examén físico

A la valoración con datos de ascitis, signo de ola positivo, no datos de circulación colateral. Edema de 2+ en miembros superiores, hidrocele bilateral. (figura 1a y 1b). A su ingreso se realiza paracentesis diagnóstica y terapéutica, la misma muestra líquido ascítico quiloso. (tabla 2)



Fig.1a Edema de miembros superiores.



Fig. 1b Edema escrotal (hidrocele).

Tabla 1. Exámenes complementarios al ingreso

Laboratorio	*Resultados Valores*	*Rango*
Hemograma:		
Hemoglobina	*8 g/L*	
Hematocrito	*27.3*	
Leucocitos	*Normales*	
Pruebas de función hepática	*Normales*	
Albúmina	*3.3 g/dL*	
VDRL	*No reactor*	*No reactor*
HIV	*Negativo*	*Negativo*
Inmunoglobulinas		
IgA	*50.4 mg/dL*	*8.1-68 mg/dL*
IgG	*562 mg/dL*	*215-704 mg/dL*
IgM	*205 mg/dL*	*35 -102 mg/dL*
Alfa 1 antitripsina en material fecal	*Normal*	*0.17 mg/g heces*

Tabla 2. Características de líquido ascítico en ascitis quilosa

Características	**Líquido ascítico en Ascitis quilosa**	**Paciente**
Color	Lechoso	Blanquecino
Conteo celular	>500 (predominio linfocítico)	1641 mg/dL
		Mononucleares 30%
Proteína total	Entre 2,5 y 7g/dL	6.01 g/dL
GASA (gradiente de albumina en suero y ascitis)	< 1.1 g/dL	**0.21 g/dL (3.7 g/dL – 3.49 g/dL)**
Colesterol	Bajo (proporción ascitis/suero <1	0.7
LDH	Entre 110-204 IU/L	104 U/L
Cultivo	Positivo en casos seleccionados de tuberculosis	NEG
Citología	Positivo en malignidad	--
Amilasa	Elevada en caso de pancreatitis	9 U/L
Glucosa	<100mg/dL	96 mg/dL

Modificado de: [3]Cárdenas A, Chopra S. Chylous ascites. *Am J Gastroenterol.* 2002; 97(8):1896–1900.
[4]Al-Busafi S, Ghali P, Deschênes M, Wong P. Chylous Ascites: Evaluation and Management. ISRN Hepatology 2014;2014:240473.

Dentro del diagnóstico diferencial con Gradiente sero-ascítico de albúmina (GASA) <1, se solicitaron pruebas en líquido ascítico a descartar tuberculosis, la cual resulto negativa (adenosin deaminasa – ADA 19.6 U/L). Antígeno carcinoembrionario (CEA) negativo (1.21 ng/mL). Tomografía abdominal sin evidencia de lesión retroperitoneal paraneoplásica. Se solicitó evaluación por Cardiología, fue realizado ecocardiograma donde se descartó asociación de cardiopatía congénita, con efusión pericárdica mínima.

Durante hospitalización, evaluado por el servicio de gastroenterología, se sospecha por cuadro clínico (edema de extremidades y escrotal), datos de ascitis quilosa, y a pesar de no presentar datos de enteropatía, se planea endoscopia digestiva alta para descartar Linfangiectasia intestinal; a la valoración

Pediátr Panamá 2019; 48 (1): 25-29

endoscópica a nivel de bulbo y de segunda porción de duodeno se evidencia imagen en "copos de algodón" que dan aspecto de empedrado de la mucosa, de la cual se toma biopsia, que informa diagnostico compatible con linfangiectasia intestinal.

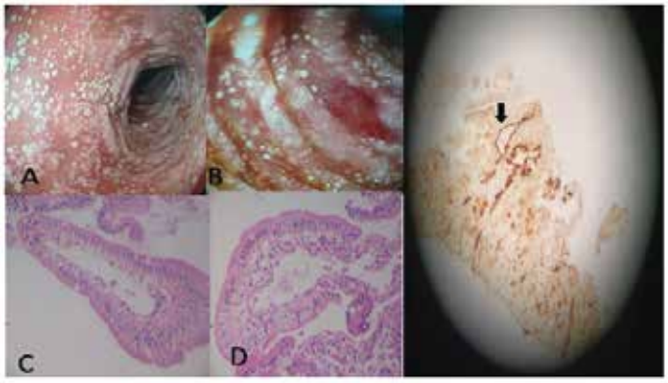


Fig 2. A, B: Pliegues prominentes con apariencia blanquecina de las vellosidades, puntos blancos pequeños que no se eliminan con el lavado en bulbo duodenal y 2da porción de duodeno. C, D: Mucosa duodenal. Se observa dilatación de vasos linfáticos con atrofia. E: D2-40/Tinción de Podoiplanina, vasos linfáticos inmunoteñidos, segunda porción de duodeno.

Posterior a procedimiento endoscópico cursó con difícil manejo de vía aérea, altos requerimientos de presión, se relaja y se realiza paracentesis evacuadora. Requiere mantener intubación endotraqueal y manejo en Cuidados intensivos. Se inicia nutrición parenteral, infusión de Octreótide a 0.5mcg/kg/hora titulando hasta 2mcg/kg/hora por un período de 12 días.

Al estabilizar se inicia vía enteral con fórmula extensamente hidrolizada, de bajo contenido lipídico inicialmente (aporte de 46% TCM), a base de proteínas del suero, con respuesta lenta. Posteriormente mediante la dilución de la fórmula se lograron 2 objetivos: disminuir la cantidad de ácidos grasos de cadena larga propios de la fórmula y optimizar los ácidos grasos de cadena media, mediante utilización de módulo de TCM aumentando requerimiento a un 75%. Con mejor mejoría clínica. Al iniciar ablactación se inicia alimentación pobre en grasas, rica en proteínas y suplementos de TCM. Evoluciona favorablemente, con disminución de ascitis, edema periférico y escrotal.

Discusión

La Linfangiectasia intestinal se diagnostica, generalmente, antes de los 3 años, afecta por igual a hombres y mujeres. La prevalencia es desconocida, se han informado menos de 200 casos en todo el mundo. La linfangiectasia intestinal primaria (LI) consiste en una dilatación difusa o localizada de los linfáticos intestinales, que con frecuencia se asocia a anomalías linfáticas en otras localizaciones.

La pérdida de una pequeña cantidad de esta linfa puede provocar una considerable pérdida de proteínas y grasa hacia la luz intestinal. Además, la absorción de los triglicéridos de cadena larga de la dieta estimula el flujo linfático, lo que puede incrementar aún más el paso de grasas y proteínas a la luz intestinal. El principal síntoma es el edema de miembros inferiores, predominantemente bilateral. La fatiga, dolor abdominal, incapacidad para aumentar de peso, diarrea moderada, ascitis, linfedema o deficiencias de vitaminas liposolubles debido a mala absorción, también pueden estar presentes.[2,5]

Lo más habitual es que se manifieste como una enteropatía con pérdida de proteínas de larga evolución, sin embargo el cuadro clínico puede variar enormemente en sus manifestaciones y en su gravedad. La presentación clínica en este caso fue atípica, debutando con datos de ascitis quilosa, sin pérdidas gastrointestinales, descartándose enteropatía perdedora de proteínas con niveles de alfa 1 antitripsina en heces normal. Se ha descrito que aproximadamente la mitad de los casos presenta derrames quilosos durante el transcurso de la enfermedad.[6,7,8] Otras causas de ascitis quilosa en pacientes pediátricos se asocia a causas traumática, obstrucción linfática extrínseca (masas abdominales).[9]

La amplia variabilidad en la presentación de la LI, junto a su ocasional asociación a otros trastornos linfáticos, ha llevado a plantear que es parte de un trastorno congénito que afecta a todo el sistema linfático. El diagnóstico de LI en este caso se realizó mediante endoscopia digestiva alta y se confirmó con biopsias y examen histológico. Otros autores informan que el 86% de los diagnósticos se logra sólo con apoyo endoscópico y el resto a través de otros métodos, como cirugía, cápsula endoscópica, esteroscopía de doble balón.[5,10]

El estudio de imagen de elección en pacientes con ascitis quilosa es la linfogammagrafía implica la inyección de Tc99m-dextrano, coloide de azufre marcado con Tc99m o albúmina humana marcado con Tc99m. Este estudio ayuda a evaluar la permeabilidad del sistema linfático y posiblemente para identificar el sitio de fuga. [11] El manejo de nuestro paciente fue la administración de albúmina, paracentesis evacuadoras, diuréticos (furosemida y espironolactona) en la fase aguda. Se inició infusión de Octréotide IV una semana después de diagnóstico endoscópico. Posteriormente al iniciar vía oral con fórmula extensamente hidrolizada, se inició ablactación baja en grasas con administración de TCM.

Pediátr Panamá 2019; 48 (1): 25-29

Aproximadamente 4 semanas después de instaurado el tratamiento nutricional y médico mostró mejoría clínica, con disminución de edema y ascitis. La piedra angular para el tratamiento médico de la LI es una dieta baja en grasa asociada a suplementación con triglicéridos de cadena media (TCM). Es probable que la ausencia de grasa en la dieta previene la congestión de los vasos linfáticos intestinales con quilo, lo que impide su ruptura con su consiguiente pérdida de proteínas y células T. TCM son de fácil acceso a la circulación enterohepática. Después de algunas semanas, el tratamiento puede conducir a la reversión de la clínica y bioquímica signos (albuminemia, niveles de inmunoglobulina y conteo de linfocitos).[2,12] El tratamiento, cuando no hay causa quirúrgica identificable, es principalmente conservador y debe continuar durante 1-2 meses antes considerado ineficaz.

En la actualidad no existen guías de manejo. El tratamiento conservador incluye dieta basada en TCM o nutrición parenteral.

Aunque es común en la práctica recomendar el reposo intestinal y la modificación dietética, alimentación enteral o el uso de nutrición parenteral total (NPT), no hay evidencia definitiva que respalde que existen beneficios de una terapia nutricional sobre otra. Se han sugerido tratamientos no dietéticos de LI incluyendo antiplasmina, octreótide, corticosteroides, infusión de albúmina y cirugía pero su éxito ha sido impredecible. A pesar de que Octreótide puede ayudar a mantener los niveles de albúmina sérica y disminuir la necesidad de infusiones de albúmina, los resultados se reportan variables.[8] Se han encontrado variaciones marcadas con respecto a regímenes de dosificación de Octreótide, modos de administración de drogas y duración de tratamiento en la literatura.

Se han reportado casos sobre el uso de análogo de la somatostatina en lactantes con ascitis quilosa que sugieren los beneficios de usar octreótide antes de cualquier intervención quirúrgica invasiva, a una dosis relativamente baja de 1-2 µg / kg / h de infusión, con duración de 7 a 24 dias, con resultados satisfactorios, resolución de ascitis luego de 9 días de tratamiento y con efectos adversos mínimos. [13,14,15,16,17]

Las infecciones recurrentes y oportunistas no son raras en estos pacientes. Los pacientes que sufren de LI tienen probabilidad significativamente mayor de desarrollar infecciones debido a hipogammaglobulinemia moderada o grave y linfopenia.[5] Este paciente presento infección por Candida que requirió tratamiento.

En este caso los niveles de inmunoglobulinas A, M y G se encontraron dentro de límites normales para la edad. En conclusión, si bien es cierto, debe sospecharse en todo paciente con cuadro de diarreas crónicas, asociado a edema de extremidades superiores y/o inferiores, hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia y linfopenia, deben considerarse que hay un amplio espectro clínico descrito en la literatura. La LIP es una patología rara en pacientes pediátricos que requiere alta sospecha diagnóstica y manejo multidisciplinario por pediatría, gastroenterología, nutrición e inmunología con el fin de mejorar el pronóstico y evitar complicaciones.

Referencias

1. Valdovinos-Oregón D, Ramírez-Mayans R, Cervantes- Bustamante E et al. Primary intestinal lymphangiectasia: twenty years of experience at a mexicam tertiary care hospital. Revista de Gastroenterologia de Mexico. 2014;79 (1): 7-12.
2. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). Rev Med Interne. 2018;39 (7): 580-585.
3. Cárdenas A, Chopra S. Chylous ascites. Am J Gastroenterol. 2002; 97(8):1896–1900
4. Al-Busafi S, Ghali P, Deschênes M, Wong P. Chylous Ascites: Evaluation and Management. ISRN Hepatology 2014;2014:240473.
5. Xinias J, Mavroudi A, Sapountzi E et al. Primary Intestinal Lymphangiectasia: Is It Always Bad? Two Cases with Different Outcome. Case Rep Gastroenterol 2013;7(1):153–163
6. Duhra PM, Quigley EM, Marsh MN. Chylous ascites, intestinal lymphangiectasia and the yellow nail syndrome. Gut 1985;26(11): 1266-9.
7. 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 2005;77(2)
8. Speer AL, Merrit R, Panossian A, Stanley P, Anselmo DM. Primary intestinal lymphangiectasia with massive abdominal lymphatic malformation requiring surgical debulking. J Ped Surg Case Reports 1 (2013) :425-428
9. Pérez Solís D, Campuzano Martín S, Bousoño García C, Ramos Polo E. Ascitis quilosa congénita con linfangiectasia intestinal. Bol Pediatr 2007; 47: 132-135.
10. Wen J, Tang Q, Wu J, Wang Y, Cai W. Primary intestinal lymphangiectasia: four case reports and a review of the literature. Dig Dis Sci 2010;55(12):3466–3472.

Pediátr Panamá 2019; 48 (1): 25-29

11. Mouravas V, Dede O, Hatziioannidis H, Spyridakis I, Filippopoulos A. Diagnosis and management of congenital neonatal chylous ascites. Hippokratia. 2012; 16(2): 175-180.
12. Daza Carreño W, Mejía Cardona LM, Jaramillo Barberi LE, Uribe MC. A case report of Intestinal Lymphangiectasia. Rev Col Gastroenterol 2013;28 (2):127-132.
13. Yang C, Zhang J, Wang S, Li CC, Kong XR, Zhao Z. Successful management of chylous ascites with total parenteral nutrition and octreotide in children. Nutr Hosp. 2013;28(6):2124-7.
14. Takahashi H, Imai K. Aims of treatment for intestinal lymphangiectasia. J Gastroenterol 2001; 36 (2):137–138
15. Caty MG, Hilfiker ML, Azizkhan RG, Glick PL. Successful treatment of congenital chylous ascites with a somatostatin analogue. Pediatr Surg Int. 1996;11(5-6):396–7.
16. te Pas AB, vd Ven K, Stokkel MP, Walther FJ. Intractable congenital chylous ascites. Acta Paediatr. 2004;93(10):1403–5.
17. Mishra R, Kumar S. Octreotide in congenital chylous ascites an avoid requirement of total parenteral nutrition. Indian J Gastroenterol. 2007;26 (6):299–300.