

LINFANGIECTASIA INTESTINAL COMO ENTEROPATIA PERDEDORA DE PROTEÍNAS: RELATO DE CASO

INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA AS PROTEIN LOSS ENTEROPATHY: CASE REPORT

MELISSA CARVALHO QUINTINO ATHAYDE **LINHARES**¹, THALES ABEL **JACOB**^{1*}, JULIANA TESTONI NEIVA **JARDIM**¹, PÂMELA RAFAELA DA **SILVA**¹, LÍVIA PAULA BARREIROS DE **VASCONCELLOS**¹, VIRGÍNIA GUERRA **MOREIRA**¹, PEDRO ENGEL **VIEIRA**¹, PAULO TARSO LIMA **VIANNA**², CARLOS WILLIAM GOMES **DELFIN**³, ALINE JEUNON FERREIRA **MARINHO**⁴

1. Médicos Residentes de Clínica Médica no Hospital Universitário Ciências Médicas; 2. Preceptor e Coordenador da Residência de Clínica Médica do Hospital Universitário Ciências Médicas; Médico Pneumologista e Intensivista; 3. Médico Generalista e Emergencista no Hospital João XXIII e Hospital Universitário Ciências Médicas – Belo Horizonte; 4. Médica Residente de Clínica Médica no Hospital Santa Casa de Belo Horizonte.

*Rua Nestor Leite de Matos, 158, casa, Caratinga, Minas Gerais. Brasil. CEP: 35300-050. thales_jacobs@hotmail.com

Recebido em 17/11/2018. Aceito para publicação em 18/12/2018

RESUMO

O caso descreve um paciente jovem do sexo masculino, apresentando linfedema crônico de membros inferiores, no momento descompensado, ascítico e com diarreia. Evidenciado hipoalbuminemia em revisão laboratorial e ascite importante ao exame físico, descartada outras causas mais comuns de hipoalbuminemia (síndrome nefrótica, hepatopatia crônica), foi iniciada investigação para enteropatia perdedora de proteínas. Durante a internação foi confirmado o diagnóstico de linfangiectasia intestinal primária por biópsia ileal. A doença caracteriza por alteração do sistema linfático obstrutivo, ocasionando perda de proteínas via enteral, desnutrição, hipoalbuminemia, edema, ascite. O diagnóstico é confirmado pela biópsia de intestino delgado e o tratamento é baseado em dieta com baixo teor de gordura e suplementação de triglicérides de cadeia média.

PALAVRAS-CHAVE: Linfangiectasia intestinal, enteropatia, hipoalbuminemia, ascite, linfedema.

ABSTRACT

The case describes a young male, exhibiting chronic lymph nodes from below, without decompensated momentum, ascitic and with diarrhea. Hypoalbuminemia was evidenced in laboratorial ascending and physical-uterine ascites, being more common the hypoalbuminemia syndrome (nephrotic syndrome, chronic liver disease), was investigated for protein-losing enteropathy. During hospitalization, the diagnosis of intestinal lymphangiectasia was confirmed by ileal intestinal biopsy. Disease by proteins of the obstructive axis, causing the loss of proteins via enteral, malnutrition, hypoalbuminemia, edema, ascites. The diagnosis is confirmed by small bowel biopsy and the treatment is based on the low-fat diet and the medium-catching triglyceride supplementation.

KEYWORDS: Intestinal lymphangiectasia; enteropathy; hypoalbuminemia; ascites; lymphedema.

1. INTRODUÇÃO

A linfangiectasia intestinal faz parte de um extenso grupo de doenças chamadas de gastroenteropatias perdedoras de proteínas que incluem doenças não ulcerativas (gastrite eosinofílica e doença de Ménétrier), ulcerativas (gastrite erosiva e doença inflamatória intestinal) e doenças resultantes de obstrução linfática (linfangiectasia intestinal e doença de Whipple). Atinge principalmente crianças e adultos jovens¹. O sintoma mais comum é a diarreia em algum período da doença. Pode ser acompanhado de sintomas gastrointestinais como náuseas, vômitos, dor abdominal e esteatorreia, podendo, ainda, ocasionar anemia, tremores por hipocalcemia, retardo de crescimento, edema periférico ou generalizado, linfedema, quilotórax e ascite quilosa¹.

O diagnóstico é sugerido pelas manifestações clínicas e ressaltado por exames laboratoriais que demonstrem presença de hipoproteïnemia e linfocitopenia. É preciso excluir outras causas de perdas entéricas de proteínas, tais como doenças renais, cardíacas e hepáticas e ainda desnutrição. Assim, um dos métodos utilizados para pesquisa de perda anormal de proteínas pelo intestino é a dosagem de alfa-1-antitripsina fecal e a depuração da alfa-1-antitripsina, com valores excessivamente aumentados².

A linfangiectasia intestinal é aparentemente relacionada com uma anomalia congênita. Alguns casos são associados com linfedema periférico, pulmonar, torácico e genital. As manifestações da doença são decorrentes da obstrução das vias linfáticas e consequente aumento de suas pressões³.

A hipoalbuminemia, hipogamaglobulinemia e linfopenia são bem documentadas, predispondo o paciente a infecções. A perda de linfa via enteral provoca essas alterações laboratoriais, levando o paciente a sintomas semelhantes a síndrome de mal

absorção intestinal, com perda de peso, fadiga, anemia, carência de vitaminas lipossolúveis, ascite e edema de membros inferiores³.

O achado de alfa-1-antitripsina fecal pode corroborar com a suspeita clínica e o diagnóstico é firmado com a biopsia de intestino delgado revelando no histopatológico a dilatação dos vasos linfáticos e aumento das vilosidades intestinal³.

2. CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, 25 anos, negro, apresentando quadro de diarreia de caráter intermitente iniciada há quatro meses, sem sangramento/pus. História pregressa de linfedema de membros inferiores de longa data, inclusive com linfocintilografia de membros inferiores evidenciando linfedema bilateral. Nega diabetes, hipertensão arterial e/ou alteração da função tireoidiana. Exame físico apresentava edema de membros inferiores assimétrico, mais intenso à esquerda (figura 1), compressível - cacifo ++++/4+ e ascite moderada a importante (figura 2). Aparelho cardiovascular e respiratório sem alterações. Relata ter procurado atendimento médico em unidade de pronto atendimento devido ao aumento da ascite e do edema de membros inferiores. Evidenciado pela revisão laboratorial hipoalbuminemia severa e ausência de lesão renal/proteinúria. Foi descartado Síndrome Nefrótica e hepatopatia crônica.

Submetido a paracentese, endoscopia digestiva alta (EDA) e colonoscopia – ambas com biópsias. O serviço de patologia realizou avaliação direcionada do caso – foi descartado doenças inflamatórias intestinais e/ou outras alterações visíveis ao endoscópio e ao estudo da lâmina. Laudo histopatológico de Linfangiectasia ileal (íleo apresentando os ápices das vilosidades distendidas e rombas, contendo vasos linfáticos dilatados. A lâmina própria mostra discreta hiperemia dos capilares e infiltrado leucocitário de mononucleares). Biópsia do antro e corpo do estômago por EDA evidenciou pangastrite crônica discreta. Na colonoscopia observado íleo terminal com mucosa íntegra e de coloração normal. Ceco com sufusões hemorrágicas de submucosa e mucosa adjacente normal (colite crônica discreta no anatomopatológico). Cólon ascendente, transverso, descendente e sigmoide normais.

O líquido da paracentese foi descrito de cor amarelo-palha/límpido, com padrão inflamatório inespecífico. Sem bactérias coráveis pelo gram. Líquido ascítico de baixo gradiente (GASA), cultura negativa.

Foram descartados também hepatites B e C, sífilis e HIV. Função tireoidiana normal. Gordura fecal – SUDAM III: negativo. Parasitológico de fezes/MIF: negativos. À ultrassonografia de abdome total: ascite volumosa e hérnia umbilical. Estudo ecocardiográfico normal. Duplex de membros inferiores: ausência de trombose venosa superficial ou profunda. Membro esquerdo com infiltrado intersticial difuso.



Figura 1. Linfedema assimétrico



Figura 2. Ascite moderada e linfedema de membros inferiores.

3. DISCUSSÃO

A linfangiectasia intestinal primária é uma enteropatia perdedora de proteínas, caracterizada por dilatação difusa ou localizada e eventual ruptura dos vasos linfáticos entéricos na mucosa, submucosa e/ou subserosa. O líquido linfático, rico em todos os tipos de proteínas e linfócitos, vaza para o intestino. O principal sinal é o grau variável de edema de membros inferiores bilaterais. Entretanto pode ocorrer edema de quaisquer outras partes do corpo além de efusões serosas¹. A perda de líquido linfático via enteral resulta em hipoproteïnemia, hipogamaglobulinemia, hipoalbuminemia, linfopenia/leucopenia², como resultado o paciente é predisposto a infecções virais e neoplasias, como linfoma³.

A patologia é mais frequentemente encontrada em crianças, diagnosticada geralmente antes dos três anos de idade, mas está se tornando cada vez mais comum o diagnóstico na vida adulta².

A causa básica para a perda de proteína na linfangiectasia intestinal primária é pouco compreendida, foi relatada uma teoria de obstrução linfática, em que a malformação do canal linfático / hipoplasia linfática leva à obstrução do fluxo linfático, com o consequente aumento da pressão intraluminal nos canais linfáticos. Este aumento da pressão intraluminal causará a dilatação dos vasos linfáticos submucosos, subserosos, no intestino, levando finalmente à ruptura dos canais cisticamente dilatados e à descarga da linfa para o lúmen intestinal⁵. Alguns estudos mostram que existem fatores genéticos associados com a doença linfática hereditária, como a deleção do cromossomo 4q25, e outros estudos que demonstram a existência de sinais regulatórios envolvidos na linfangiogênese³.

O diagnóstico da Linfangiectasia intestestinal primária é confirmado por achados endoscópicos e pela biópsia de intestino delgado.

O tratamento é baseado em uma dieta com baixo teor de gordura com suplementação de triglicerídeos de cadeia média². O tratamento dietético é o primeiro método recomendado para linfangiectasia intestinal. Não há tratamento curável e padrão. Os elementos lipídicos presentes nos alimentos aumentam a pressão linfática e, como resultado, causam vazamento linfático no lúmen intestinal. Para diminuir a pressão linfática, uma dieta com baixo teor de gordura e alta proteína é prescrita. Os triglicerídeos de cadeia média são diretamente absorvidos na corrente sanguínea, resultando em um bypass do sistema linfático. Eles são secretados no sistema portal, diretamente, e diminuem a pressão linfática e a perda de proteínas via intestinal³.

Outras terapias foram descritas, como o uso do ácido tranexâmico (1 g, 3 vezes ao dia), com apenas atenuação parcial da doença. Foi hipotetizado que o aumento da fibrinólise plasmática poderia aumentar a permeabilidade linfática às proteínas plasmáticas. Sob tratamento com antiplasmina, uma percentagem mais baixa de linfócitos T normalizou-se juntamente com valores de imunoglobulina sérica. Além disso, a terapia resultou no desaparecimento das lesões duodenais observadas endoscopicamente⁴. O octreotida diminui o fluxo sanguíneo intestinal e a absorção de triglicerídeos, consequentemente, reduz a pressão linfática e a perda de proteínas e líquidos linfáticos, entretanto, os sintomas de linfangiectasia podem recair após a interrupção do octreotida, o que limita seu uso³. A ressecção segmentar do intestino delgado pode ser realizada em casos raros de áreas localizadas de linfangiectasia⁴. Infusões de albumina intravenosa podem fornecer eficácia temporária, mas geralmente essa fonte exógena também é metabolizada ou perdida².

4. CONCLUSÃO

Os achados da biópsia associado ao contexto clínico fechou o diagnóstico de linfangiectasia intestinal como a causa de perda proteica, levando aos

sinais de linfedema e ascite moderada. O paciente foi orientado pelo serviço de nutrição do Hospital Universitário Ciências Médicas quanto a necessidade de suplementação com triglicerídeos de cadeia média e dieta pobre em gorduras. As demais terapias não foram realizadas devido ao caráter experimental, sem muita comprovação na literatura. O paciente recebeu alta hospitalar com encaminhamento ao serviço de gastroenterologia.

REFERÊNCIAS

- [1] Wang X, Jin H, Wu W. Primary intestinal lymphangiectasia manifested as unusual edemas and effusions. *Medicine*. 2016; 95(10). DOI: 10.1097/MD.0000000000002849.
- [2] Freeman HJ, Nimmo M. Intestinal lymphangiectasia in adults. *World J Gastrointest Oncol*. 2011; 3(2):19-23 Available from: URL: <http://www.wjgnet.com/1948-5204/full/v3/i2/19.htm>. DOI: <http://dx.doi.org/10.4251/wjgo.v3.i2.19>
- [3] Lee SJ, Song HJ, Boo SJ, Na SY, Kim HU, Hyun CL. Primary intestinal lymphangiectasia with generalized warts. *World J Gastroenterol*. 2015; 21(27):8467-8472 Available from: URL: <http://www.wjgnet.com/1007-9327/full/v21/i27/8467.htm>. DOI: <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v21.i27.8467>.
- [4] Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2008, 3:5. DOI:10.1186/1750-1172-3-5.
- [5] Ingle SB, Hinge (Ingle) CR. Primary intestinal lymphangiectasia: Minireview. *World J Clin Cases* 2014; 2(10): 528-533 Available from: URL: <http://www.wjgnet.com/2307-8960/full/v2/i10/528.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.12998/wjcc.v2.i10.528>.