

LINFANGIECTASIA INTESTINAL (LI).

Dres. M. Giacco, M. Estigarribia, E. Guastavino, P. Carbonatto, M.T.G. de Avila, I. Ostrowsky, S. De Rosa. Servicios de Gastroenterología, Anatomía Patológica y Cirugía General. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

INTRODUCCION

La Linfangiectasia Intestinal primaria es un desorden congénito poco habitual en pediatría, caracterizado por dilatación difusa o localizada de los linfáticos intestinales frecuentemente asociado con anomalías linfáticas de otras regiones corporales. La L.I. puede localizarse en mucosa, submucosa o subserosa intestinal, conduciendo a la pérdida de proteínas y linfocitos en el lumen, presentándose usualmente como una enteropatía perdedora de proteínas o como ascitis quilosa.

OBJETIVO

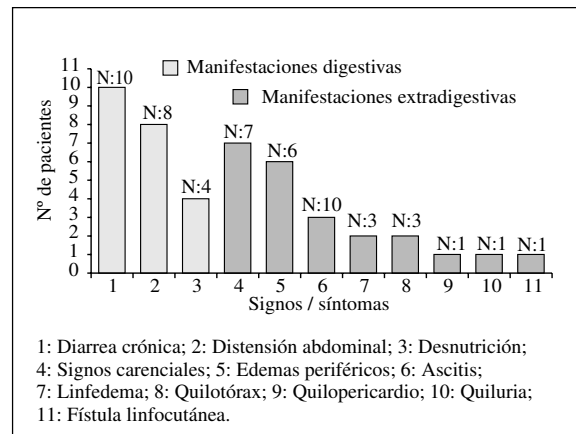
Presentar nuestra experiencia en el diagnóstico y seguimiento de 11 pacientes con L.I.

MATERIAL Y METODO

En el período comprendido entre 1987-1998 se diagnosticaron en el hospital 11 pacientes con L.I.: 3 varones y 8 mujeres con edades comprendidas entre 4 meses y 16 años. Se les realizó estudios de laboratorio: hemograma, proteinograma, inmunograma con poblaciones linfocitarias, Van de Kamer y Clearance de $\alpha 1$ antitripsina, biopsia peroral de intestino delgado con cápsula de Crosby o Watson y Linfografía.

RESULTADOS

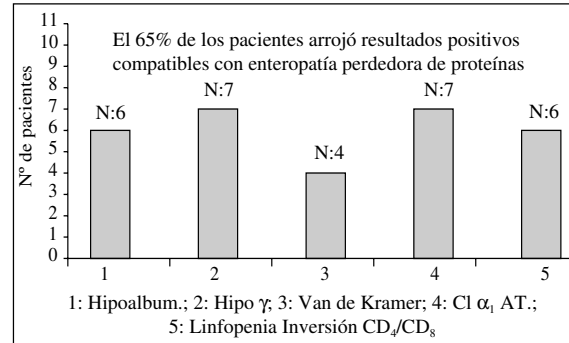
Manifestaciones Clínicas digestivas y/o extradigestivas



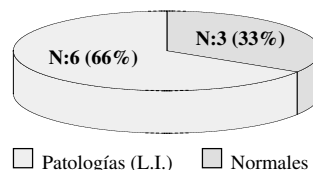
Paciente con enfermedad de Milroy (Linfangiomatosis); desnutrida con ascitis, edemas en miembros superiores y linfedema bilateral en miembros inferiores. Presentó manifestaciones digestivas a los 16 años.

Fístula linfocutánea de la misma paciente por linfangiectasia en tejido celular subcutáneo (Tabla 1 - Paciente N° 9).

Laboratorio característico



Biopsia peroral de Intestino Delgado



La biopsia peroral de intestino delgado fue practicada en 9 pacientes, confirmandose en 6 de ellos diagnóstico histológico de L.I. De las 3 restantes con histología normal, 2 presentaron linfografía patológica.

Histopatología



Vellosidades intestinales ensanchadas y presencia de vasos linfáticos dilatados en la lámina propia.
• Linfangiectasias (L)
• Técnica de PAS, 25 x
Tabla 1 - paciente N° 6.

Linfografía



Linfografía con pérdida de material de contraste refluendo en lumen intestinal. (Tabla 1 - paciente N° 11).



Linfografía patológica con sustancia de contraste refluendo a la pelvis: Reflujo linfático. (Tabla 1 - paciente N° 10).

Tabla 1: Correlación clínica, diagnóstica y terapéutica.

N° de pacientes	Clínica	Laboratorio	Biopsia ID	Linfografía	Tratamiento	Evolución
1	+		+		TCM	B
2	+	+	+		TCM	B
3	+		+		TCM	B
4	+	+	Normal	+	TCM	B
5	+	+	Normal	+	NPT/TCM	B
6	+	+	+		TCM	B
7	+	+	Normal		TCM	B
8	+		+		TCM	B
9	+	+		+	NPT/TCM	*
10		+		+	QX	B
11	+	+	+	+	TMC	B

TCM: Triglicéridos de cadena media; NPT: Nutrición parenteral total; QX: Cirugía (Anastomosis linfovenosa inguinal); * Fallecido a los 25 años.

CONCLUSIONES

Dado el poliformismo en la presentación clínica y las dificultades en la metodología diagnóstica de esta entidad, es de esperar la rápida puesta en marcha de nuevas tecnologías que permitan realizar diagnósticos topográficos de certeza para un tratamiento médico quirúrgico satisfactorio.