

## **SEGUNDA OPINION, SEGUNDA MIRADA**

**Dras. Mariel Sánchez, Carla Vaccaro, Gustavo Pereira (editores)**

### **CASO CLINICO**

*Dr. Luis Urrutia\**

Hoy discutiremos un caso clínico que estuvo internado en el CIM 42 de nuestro hospital. Las doctoras Carla Vaccaro y Mariel Sánchez son las encargadas de organizar esta presentación.

*Dra. Carla Vaccaro\*\**

En abril del 2013, un niño de 6 años concurrió a los consultorios externos del servicio de gastroenterología del Hospital Garrahan, acompañado por su padre y hermana, en busca de una segunda opinión. Los motivos de consulta eran diarrea crónica, linfangiectasia intestinal, hipogammaglobulinemia y síndrome ascítico edematoso.

Cuatro meses atrás comenzó con diarrea, dolor abdominal y síndrome ascítico edematoso. En otra institución fueron solicitados exámenes complementarios con los siguientes resultados para destacar: hemograma con leucopenia, proteínograma con hipoalbuminemia (1.30 g/dl) e hipogammaglobulinemia (0.85 g/dl), clearance de alfa 1 anti-tripsina patológico (282 ml) y perfil de anticuerpos para enfermedad celíaca negativo. Entre los estudios de imágenes, ecografía (Eco) abdominal con aumento

de la ecogenicidad peri-portal, tomografía computada (TC) de abdomen normal y angioresonancia (angio RM) con tiempos arterial y venoso de los vasos abdominales sin particularidades. También se realizó una video endoscopia digestiva alta (VEDA) con biopsia de duodeno que informó la presencia de linfangiectasias. Con todos estos resultados se hizo el diagnóstico de linfangiectasia intestinal (LI), comenzando tratamiento con dieta hipograsa, triglicéridos de cadena mediana (TCM) y espironolactona por los edemas.

No había antecedentes personales para destacar.

Entre los antecedentes familiares, ambos padres y su hermana mayor eran sanos. Tres años atrás sus padres se habían separado, conviviendo los dos hijos con la madre.

Para tener una segunda opinión consultaron al servicio de gastroenterología del hospital.

A poco más de cuatro meses del comienzo del cuadro, el niño presentaba 3 a 4 deposiciones desligadas diarias, de aspecto claro, aceitosas, sin sangre y con lentería ocasional. Al examen físico: Peso 31,500 k (DS +3.11), talla 122 cm (DS +1.65), perímetro cefálico 51.5 cm (p 50). FC 85 lpm, TA 100/55 mm Hg, FR 16 por minuto, t° 36 °C, oximetría de pulso 98% con aire ambiental. Estaba en buen estado general, rosado, hemodinámicamente compensado, lúcido y colaborador. Francos edemas bialpebrales y en miembros inferiores. Cabeza y

\* Coordinador General de Guardia.

\*\* Médica Pediatra Asistente del CIM 42.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

cuello sin otras particularidades. Buena entrada de aire bilateral, sin signos de obstrucción bronquial ni ruidos agregados. Auscultación cardíaca normal, con pulsos periféricos presentes, con relleno capilar distal menor a 3 segundos. Abdomen discretamente distendido, blando, depresible, sin visceromegalias ni onda ascítica. Genitales externos acordes a género y edad.

Se decidió internar al paciente por una mala respuesta al tratamiento implementado, estudiar el presunto síndrome ascítico edematoso y revalorar la etiología de las lingangiectasias, ingresando al CIM 42.

*Dr. Urrutia:*

¿Todos conocen qué significa el término lentería?

*Dr. David Bes\**

Se refiere a alimentos incompletamente digeridos presentes en la materia fecal de un sujeto.

*Dra. Vaccaro:*

Continuando con la presentación, al ingreso a la sala se obtuvieron los siguientes exámenes complementarios: Hemoglobina 13.2 g/dl, hemocrito 39.1%, VCM 79 fL, HCM 26.7 pg, CMHC 33.8 g/dl, ADE 15.5%. Leucocitos 7660 por mm<sup>3</sup> (NS 64%, E 4%, L 32%). Plaquetas 288.000 por mm<sup>3</sup>. PCR <0.6. Natrema 133 mEq/l, Kalemia 3.1 mEq/l, cloremia 99 mEq/l. EAB capilar: pH 7.46, pCO<sub>2</sub> 32.1, pO<sub>2</sub> 96.4, Bica 23.3 y EB 0.6. Uremia 16 mg/dl y creatinemia 0.4 mg/dl. Glucemia 87 mg/dl. Calcemia 6.2 mg/dl, fosfatemia 3.9 mg/dl y magnesemia 0.92 mg/dl. Hepatograma: Bilirrubina total 0.3 mg/dl, directa 0,2 mg/dl, TGO 41 UI/L, TGP 26 UI/L, FAL 118 UI/L, GGT 59 UI/L y colesterolemia 117 mg/dl. Proteinograma: Proteínas totales séricas 2.9 g/dl, albuminemia 1.35 g/dl, alfa 1 1.19 g/dl, alfa 2 0.54 g /dl, beta 0.5 g/dl y gammaglobulinemia 0.31 g/dl. Lipidograma electroforético normal. Ácido úrico sérico 2.4 mg/dl y LDH 435 UI/L.

Coporocultivo y examen parasitológico seriado de materia fecal negativos. Clereance de alfa 1 anti tripsina patológico.

Proteinuria de 24 horas normal. PPD y búsqueda de BAAR en tres esputos negativa.

Una ecografía abdominal mostraba moderada cantidad de líquido en ambas fosas ilíacas.

Se solicitó la revisión de los tacos de las biopsias de duodeno obtenidas en la VEDA.

*Dr. Urrutia:*

¿Existen preguntas alrededor de la historia clínica hasta aquí presentada? ¿Cuáles serían los

diagnósticos posibles? ¿Qué otros exámenes complementarios pedirían?

*Dr. David Bes:*

Antes me gustaría hacer una pregunta. ¿Es posible el diagnóstico de LI primaria en un niño de 6 años de edad?

*Dra. Liliana Sasson\**

La LI primaria es una rara entidad congénita descrita a mediados del siglo pasado, consecuencia de la obstrucción del drenaje linfático del intestino delgado con dilatación secundaria de los vasos linfáticos, que distorsionan la arquitectura de las vellosidades ocasionando pérdida de linfa hacia la luz intestinal, dando como resultado una enteropatía perdedora de proteínas y mala absorción de nutrientes. Puede estar asociada a otras anomalías linfáticas extra intestinales. Esta pérdida linfática crónica origina linfopenia, hipoproteinemia e hipoalbuminemia, con el desarrollo de edemas. En un estudio sobre esta entidad y la cápsula endoscópica, se observó que su prevalencia había aumentado desde la introducción de la misma. Algunos estudios han informado que varios genes y moléculas reguladoras para linfangiogénesis están relacionados con la LI. El tratamiento dietético se basa en la restricción de los ácidos grasos de cadena larga y en la administración de suplementos de triglicéidos de cadena media, como fuera instrumentado en este paciente.

*Dr. Bes:*

Con este panorama debemos investigar causas de LI, siempre y cuando este sea el diagnóstico histológico después de la revisión por el servicio de patología.

*Dr. Pablo Barbosa\*\**

Resumiendo, se trataba de un niño previamente sano, con una diarrea crónica, con esteatorrea y lentería, acompañada de la instalación de edemas bipalpebrales, en miembros inferiores y ascitis.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) llama diarrea persistente o prolongada cuando el cuadro, que presumiblemente es agudo, no mejora y dura más de 14 días. Y diarrea crónica es la alteración de las deposiciones por aumento del número y/o frecuencia y/o volumen por más de 30 días de evolución. Los cuadros de diarrea continua que no mejoran y más aún si empeoran, sin períodos de remisión, con deposiciones nocturnas, con consecuencias nutricionales, o sea con pérdida de peso y retraso en la talla, con deposiciones de tipo esteatorreico o con moco y sangre, deben hacer

\* Médico Pediatra Asistente del CIM.  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

\* Jefa del Servicio de Gastroenterología.  
\*\* Médico Pediatra del Servicio de Mediano Riesgo.  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

sospechar una causa orgánica. Si bien la diarrea es la manifestación clínica más importante del síndrome de mala absorción, no todos los niños que presentan diarrea crónica tienen mala absorción de nutrientes. Y más aún si el niño tiene antecedentes de otras enfermedades asociadas, cirugías previas o antecedentes familiares de patologías gastrointestinales, que en este caso estaban ausentes.

*Dr. Jorge Sasbón\**

El paciente tiene una diarrea crónica por su duración, con heces esteatorreicas por la descripción, y un síndrome ascítico- edematoso, documentado con la ecografía. Cuál apareció primero es una primera pregunta, aunque podemos considerar cualquiera de ellos para esbozar un plan de estudios. Una alternativa es un síndrome de mala absorción intestinal que condujera a una hipoalbuminemia, y ésta fuera la causa de los edemas del paciente. También, una patología hepática que provoque ambos síndromes debe descartarse.

*Dr. Barbosa:*

Desde la revisión de los exámenes de laboratorio, no tenía linfopenia en el hemograma, esperable en una LI, pero estaba levemente hiponatémico e hipokalemico, probablemente asociado al síndrome ascítico edematoso. La función renal y el hepatograma eran normales, pero el paciente tenía hipoalbuminemia e hipogammaglobulinemia. La ausencia de pérdida de proteínas por orina con la presunción de síntesis proteica conservada a través de un hepatograma normal, sugieren que la hipoalbuminemia era secundaria a la pérdida por el intestino, corroborado por el valor patológico del clearance de alfa 1 anti-tripsina. Además, las características esteatorreicas de las heces orientaban a la mala absorción de grasas.

Todos estos elementos podían ser explicados por una LI, quedando determinar su origen primario o secundario.

*Dra. Ana Rocca\*\**

La mayoría de los pacientes con LI primaria se diagnostican antes de los 4 años de edad y exige la demostración histológica de la anomalía linfática. Pero también es posible que la LI primaria se manifieste en niños y en adultos. De todos modos se deben descartar las causas secundarias.

*Dra. Vaccaro:*

La ausencia de ictericia y circulación colateral, sin hepato ni esplenomegalia, hepatograma sin alteraciones y la ecografía abdominal sin evidencia

de hipertensión portal, descartaron la etiología hepática.

Manteniendo el diagnóstico de linfangiectasias, y mientras se completaba el plan de estudios propuesto desde la sala junto a los gastroenterólogos, el paciente recibió una dieta hipograsa, TCM y espirolactona. El soporte nutricional estaba dado por una gastroclisis continua, cubriendo las necesidades basales, de una fórmula nutricionalmente completa, de bajo contenido lipídico formado por 80% de TCM y 20% de triglicéridos de cadena larga (TCL), proteínas del suero de leche de vaca, suplementada con aminoácidos, hidratos de carbono, vitaminas, minerales y oligoelementos.

*Dra. Mariel Sánchez\**

Uno de los objetivos de la internación del paciente era investigar las causas secundarias de LI. Tal como planteara la doctora Rocca, la gastroenteróloga del paciente, resultaba muy llamativo el debut de una entidad primaria a los seis años de edad y sin ningún tipo de manifestación clínica previa. Fueron descartadas causas infecciosas (como tuberculosis y enfermedad de Whipple), inflamatorias (como enfermedad de Crohn y lupus sistémico), tumorales (como linfoma), enfermedades gastroenterológicas (hipertensión portal, pancreatitis crónica) e insuficiencia cardíaca congestiva (ver Tabla 1).

**TABLA 1: CLASIFICACION DE LA LINFANGIECTASIA INTESTINAL.**

- Linfangiectasia intestinal primaria.
- Linfangiectasia intestinal secundaria:
  - 1- Afección linfática mesentérica:
    - Tuberculosis.
    - Linfoma.
    - Lupus sistémico.
    - Tratamiento con radioterapia.
    - Sarcoidosis.
    - Mesenteritis esclerosante.
    - Enfermedad de Whipple.
  - 2- Enfermedad de Crohn.
  - 3- Síndrome de hipertensión portal.
  - 4- Pancreatitis crónica – cáncer de páncreas.
  - 5- Fístula linfo-entérica.
  - 6- Endometriosis intestinal.
  - 7- Fármacos:
    - Quimioterapia.
    - Arsénico.
  - 8- Enfermedades cardiovasculares:
    - Insuficiencia cardíaca congestiva.
    - Pericarditis constrictiva.
    - Cirugía de Fontan.

\* Ex Coordinador General del Área de Cuidados Intensivos.

\*\* Jefa de Clínica del Servicio de Gastroenterología Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

\* Jefa de Clínica del CIM 42.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

El paciente respondió bien al tratamiento implementado, válido para LI primarias y secundarias.

*Dra Vaccaro:*

Finalmente, el niño egresó después de 17 días de internación con el diagnóstico de linfangiectasia intestinal primaria y muy buena respuesta al tratamiento. Estaba en mejor estado general, sin edemas, con un peso de 26.7 k, después de haber descendido un 17%, y una albuminemia de 3 g/dl. Las indicaciones fueron continuar con la dieta hipograsa, complementada con leche descremada enriquecida con polimerosa al 5% y TCM al 3%, por sonda nasogástrica en forma intermitente. Además, fue citado a control por consultorios externos de clínica y gastroenterología semanalmente.

Quince días más tarde, en un control el paciente pesaba 29.5 k, habiendo aumentado más de 3 k, y clínicamente empeorado. Reaparecieron los edemas bipalpebrales y en miembros inferiores, además del síndrome ascítico edematoso. Nuevamente la albuminemia descendió a 1.96 g/dl. Una anamnesis, detallada y dirigida, descartaba el incumplimiento de las indicaciones, decidiendo internar al niño para revalorarlo.

*Dra. Sánchez:*

En este punto, podemos sintetizar la historia clínica diciendo que el niño comenzó 4 meses atrás con diarrea, dolor abdominal y síndrome ascítico edematoso, diagnosticando LI después de una VEDA en otra institución, donde también le indicaron un tratamiento adecuado. En el Hospital Garrahan consultó por una segunda opinión, permaneciendo internado durante 17 días, llegando al mismo diagnóstico inicial y con franca mejoría con la dietoterapia y espirolactona. Fueron descartadas las causas secundarias de LI. Dos semanas más tarde fue reinternado en la misma situación clínica inicial.

*Dra Vaccaro:*

En esta nueva internación decidimos realizar "una segunda mirada", y para ello nos basamos en dos pilares. El primero, realizar una nueva VEDA y una colonoscopia (CC), con toma de biopsias; el segundo, repetir una TC de abdomen. Mientras esperábamos los turnos, el paciente comenzó con nutrición parenteral (NP) exclusiva. El tiempo de su administración se extendió a dos meses porque nuevamente comenzaba con diarrea importante toda vez que iniciaba la alimentación enteral. Mejoraron los edemas y la albuminemia paulatinamente. La VEDA mostró gastritis crónica folicular inactiva, enteropatía grado I e hiperplasia nodular linfoide con linfangiectasias a nivel duodenal; la CC informaba hiperplasia nodular linfoide en íleon y colon, y proctocolitis crónica leve inactiva. En definitiva, no hubo otros hallazgos significativos más allá de

las linfangiectasias en las biopsias obtenidas y la TC de abdomen fue normal.

*Dr. Urrutia:*

¿Qué fue lo que pensaron desde la sala frente a esta situación?

*Dra. Sánchez:*

Era una situación realmente difícil, con un paciente con una internación que se prolongaba, sin avances diagnósticos con los exámenes complementarios realizados. Si bien había mejorado su aspecto nutricional, no habíamos podido instalar una alimentación enteral. Entre nosotros discutíamos el caso frecuentemente, recordando otros pacientes que debutaron con estas mismas manifestaciones clínicas y encontrando causas secundarias de las LI. Decidimos entonces revisar todos los estudios que habíamos hecho hasta la fecha. En las imágenes tomográficas de abdomen, las venas suprahepáticas estaban sutilmente dilatadas, hecho que fuera confirmado por el servicio de diagnóstico por imágenes. Este hallazgo suponía una obstrucción al flujo localizada en la vena cava inferior o en el propio corazón. En la primera internación el paciente tenía una evaluación cardiológica normal y en la segunda el electrocardiograma (ECG) no mostraba alteraciones. Fue solicitada una interconsulta con el servicio de cardiología para realizar un ecocardiograma.

*Dr. Jorge A. Jaimovich\**

Haciendo memoria, durante estos años en la sala hemos tenido al menos cuatro pacientes que se presentaron con síndrome ascítico edematoso y al estudiarlos llegamos al diagnóstico de pericarditis constrictiva (PC). Esta fue la razón por la que buscamos signos que nos orientaran a una causa cardiológica de la LI. La dilatación de las venas suprahepáticas estuvo presente en todos esos pacientes.

*Dr. Rodrigo Oribe\*\**

El ecocardiograma del paciente confirmaba la dilatación de las venas suprahepáticas y la VCI, relacionada a la elevada presión en la aurícula derecha. Existía dilatación biauricular. El tamaño ventricular era normal, con espesores parietales conservados, aplanamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo, y movimiento paradójico del tabique interventricular. También estaba engrosado difusamente el pericardio, de aspecto refringente.

Por su parte, la ecocardiografía es una herramienta diagnóstica que ayuda a diferenciar la pericarditis constrictiva de la cardiomiopatía restrictiva y

\* Coordinador del CIM 42.

\*\* Médico Asistente del Servicio de Cardiología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

debe ser la modalidad de imagen no invasiva inicial.

La resonancia magnética (RM) cardíaca confirmó el diagnóstico de PC.

*Dr. Sasbón:*

La PC es la consecuencia de un proceso inflamatorio inicial intenso o repetitivo, que conduce a la formación de tejido cicatrizal, fibrosis y obliteración del espacio pericárdico. Una coraza firme y no complaciente se forma alrededor del corazón, deteriorando el llenado ventricular durante la diástole.

Clásicamente la causa más común es la tuberculosis, pero también se pueden mencionar pericarditis virales, purulentas, por enfermedades del colágeno, después de cirugía cardiovascular, neoplásicas y post-radioterapia.

*Dr. Barbosa:*

¿No tenía ingurgitación yugular o signos en el ECG? La distensión venosa yugular, conocida como signo de Kusmaul, es producida por el aumento anormal de la presión venosa durante la inspiración.

*Dr. Sasbón:*

Recuerdo pacientes con PC que no tuvieron alteraciones electrocardiográficas.

¿No tenía una radiografía de tórax? La presencia de calcificación pericárdica en una radiografía de tórax es muy sugerente de PC. Sin embargo, la mayoría de los pacientes con PC no tendrá calcificación pericárdica.

*Dra. Sánchez:*

El paciente no tenía síntomas o signos que se pudieran asociar a este diagnóstico, presentando solamente las linfangiectasias secundarias y el síndrome ascítico-edematoso. Los ECG realizados durante las dos internaciones no mostraban alteraciones compatibles con PC.

*Dra Vaccaro:*

Con el diagnóstico de PC se presentó el paciente al servicio de cirugía cardiovascular, quienes indicaron la pericardiectomía posterior.

La intervención quirúrgica se llevó a cabo a los pocos días. El procedimiento fue bien tolerado, recuperándose rápidamente.

*Dr. Oribe:*

El ecocardiograma también mejoró rápidamente hasta alcanzar la normalidad.

El estudio histológico del pericardio solamente mostró fibrosis inespecífica, no pudiendo encontrar la etiología del proceso.

*Dra. Sánchez:*

Paulatinamente la dieta se fue liberando. Transcurridos tres años de la cirugía, el paciente mantiene una vida normal con una dieta adecuada a su edad.

## DIAGNOSTICOS FINALES

- **Linfangiectasia intestinal secundaria.**
- **Pericarditis constrictiva sin etiología por histología.**

## LECTURA RECOMENDADA

- Valdovinos-Oregón D, Ramírez-Mayan J, Cervantes-Bustamante R, y col. Linfangiectasia intestinal primaria: 20 años de experiencia en el Instituto nacional de Pediatría. Rev Gastroenterol Mex 2014; 79: 7-12.
- Aycardi Valverde F, Valle S, Sommaruga H, y col. Linfangiectasia intestinal en lactante de 8 meses. Reporte de un caso. Revista Pediátrica Elizalde 2014; 5: 81-2.
- Daza Carreño W, Mejía Cardona L, Jaramillo Barbieri L, y col. Linfangiectasia intestinal: Reporte de un caso. Rev Col Gastroenterol 2013; 28: 134-9.
- Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Rev Esp Cardiol 2009; 53: 394-412.
- Gentile Lorente D. A propósito de la pericarditis constrictiva. Insuf card 2013, 4: 195-201.
- Posada A, Aguirre H, Duque J, y col. Pericarditis constrictiva crónica calcificada idiopática (concreto cordis). Medicina 2016; 30: 217-24.
- Cercsa S, Cano F, Rosset M. Linfangiectasia intestinal secundaria a pericarditis constrictiva. Rev Chil Pediatr 1985; 56: 461-3.
- Sagristà-Sauleda, J, Angel J, Sánchez A, y col. Effusive-Constrictive Pericarditis 2004; 350:469-75.