

# Hospitalaria

## Caso clínico

# Dietoterapia en paciente con linfangiectasia intestinal primaria y ascitis quilosa de repetición

C. Campos Martín, A. Fernández-Argüelles García, J. M. Rabat Restrepo y A. Sendón Pérez

Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

### Resumen

**Objetivos:** La linfangiectasia intestinal primaria es un trastorno del sistema linfático, en el que debido a obstrucción del drenaje linfático se produce malabsorción, enteropatía pierde-proteínas e hipogammaglobulinemia, y consecuentemente una malnutrición en diverso grado. Su tratamiento es complejo e incluye medidas dietéticas y farmacológicas.

**Material y método:** En este artículo se expone el caso de una mujer de 35 años con ascitis quilosa de repetición, precisando varios ingresos hospitalarios y paracentesis evacuadoras. Tras ser diagnosticada de linfangiectasia intestinal primaria, la instauración de dietoterapia sustituyendo las grasas alimentarias por aceite MCT, ha permitido una evolución favorable tanto desde el punto de vista clínico como analítico y antropométrico.

**Conclusiones:** El empleo de una dieta específica y el uso de triglicéridos de cadena media en la linfangiectasia intestinal son el pilar principal del tratamiento en este caso, mejorando su sintomatología y estado nutricional. Precisa de alto nivel de adherencia y colaboración por parte del paciente, siendo necesario el control médico periódico de por vida, dado que la evolución a largo plazo no es bien conocida.

(*Nutr Hosp.* 2007;22:723-25)

Palabras clave: *Linfangiectasia. Dietoterapia. MCT. Ascitis quilosa.*

### Introducción

La linfangiectasia intestinal es un trastorno del sistema linfático, donde existe dificultad al flujo de linfa y se produce progresivamente una dilatación de los vasos en mucosa intestinal, submucosa, serosa y mesenterio.

**Correspondencia:** Cristina Campos Martín.

C/ Fedra, 3, 3º B.

41009 Sevilla.

E-mail: smaradigna@hotmail.com

Recibido: 20-V-2007.

Aceptado: 4-VI-2007.

### SUCCESSFUL DIETETIC-THERAPY IN PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA AND RECURRENT CHYLOSA ASCITES: A CASE REPORT

#### Abstract

**Objectives:** Primary intestinal lymphangiectasia is a lymphatic system's disorder, where lymphatic drainage is blockaged. Clinically it produces malabsorption, protein-losing enteropathy, hypogammaglobulin in blood, and several degrees of malnutrition. Its treatment is not easy and includes dietetic-therapy and drugs.

**Material and method:** A 35-year-old-woman case report is exposed. She has recurrent chylosa ascites, requiring several admissions and evacuatory paracentesis. After food-fat was replaced by medium-chain triacylglycerol-enriched diet, a clinical, analytical and anthropometric improvement was demonstrated.

**Conclusions:** The major way of treatment in intestinal lymphangiectasia in this case is the employment of specific-diet and adapted-basic-food. It's difficult and high collaboration of the patient is required, being necessary medical revisions during the whole life, due to the not well known evolution of this long-standing disease.

(*Nutr Hosp.* 2007;22:723-25)

Key words: *Lymphangiectasia. Diet-therapy. MCT. Chylosa ascites.*

De etiología desconocida, la linfangiectasia intestinal primaria, descrita por Waldmann en 1961, parece ser una anomalía congénita<sup>1</sup>. Se ha presentado asociado a linfedema periférico, pulmonar, torácico, o genital<sup>1,2</sup>, dentro del contexto de raros síndromes congénitos de linfangiectasia-linfedema<sup>3</sup>; aún en estos casos la sintomatología intestinal es predominante. Existen así mismo otras formas de linfangiectasia, secundarias a procesos inflamatorios o neoplásicos, como linfomas, tratamientos radioterápicos o pericarditis constrictiva<sup>4,5</sup>.

La clínica por tanto viene ocasionada por obstrucción del drenaje linfático del intestino delgado y el aumento de la presión en los vasos linfáticos<sup>4</sup>. Se produce malabsorción y enteropatía pierde-proteínas en

grado variable<sup>6,8</sup>, y linfopenia<sup>7,9</sup> e hipogammaglobulinemia debidas a la pérdida de linfa, que no parece condicionar una mayor susceptibilidad al desarrollo de infecciones<sup>1</sup>.

Los hallazgos analíticos comprenden: hipoproteïnemia<sup>10</sup> e hipoalbuminemia, hipocalcemia<sup>7</sup>, niveles de inmunoglobulinas séricas disminuidos, incluso hasta la mitad de los valores normales,  $\alpha$ -1 antitripsina fecal elevada<sup>1</sup>. Pruebas de imagen, como ecografía abdominal<sup>11</sup>, y videocápsula endoscópica<sup>12</sup> son útiles para llegar al diagnóstico, esencialmente histológico<sup>4,11</sup>. La biopsia intestinal muestra las vellosidades intestinales engrosadas y la dilatación de los vasos linfáticos en ausencia de respuesta inflamatoria<sup>13,14</sup>.

Los síntomas gastrointestinales suelen ser leves<sup>6</sup>. Puede aparecer esteatorrea leve o moderada<sup>15</sup>. La hipoproteïnemia es causa de edemas periféricos y simétricos<sup>15</sup>. Raramente, se ha presentado sangrado digestivo recurrente de baja cuantía<sup>16,17</sup>. La extravasación de la linfa provoca la acumulación de líquido rico en quilomicrones en la cavidad peritoneal<sup>14</sup>. Como consecuencia de la malabsorción, aparece malnutrición y pérdida de peso.

## Exposición del caso

Presentamos el caso de una paciente de 35 años. Acude remitida a nuestra Unidad tras su tercer ingreso hospitalario en los 18 meses previos por ascitis quilosa de repetición. Sin antecedentes de interés, ingresa por primera vez con cuadro de ascitis y edemas leves en miembros inferiores de un mes y medio de evolución, practicándosele laparotomía exploradora ante la sospecha de neoplasia de ovario. Se evacuaron 12 litros de líquido ascítico de características quillosas, sin apreciarse anomalías en ovarios ni carcinomatosis peritoneal.

Dada de alta con tratamiento diurético con espironolactona 100 mg y prednisona 40 mg en pauta descendente, a los 5 meses reingresa, extrayéndose 9 litros de líquido quiloso mediante paracentesis evacuadora. En un nuevo ingreso, 6 meses después, durante los cuales la sintomatología había ido reapareciendo progresivamente, se evacuan 14 litros más de líquido peritoneal.

A lo largo de su estancia en hospitalización, se le realizan las siguientes pruebas complementarias: hemograma, con discreta leucocitosis y fórmula normal, estudio del hierro sin alteraciones; perfil bioquímico, con hipoproteïnemia e hipoalbuminemia, hipocalcemia. Las determinaciones de perfil celíaco, AgHBs, AcVHC, marcadores tumorales, y Mantoux, fueron negativas. Niveles de ASLO, proteína C reactiva y  $\alpha$ -1 antitripsina sérica, normales. Estudio de función tiroidea dentro de la normalidad. El proteinograma en suero mostró valores descendidos de albúmina y gammaglobulinas.

El líquido ascítico extraído presentaba características de exudado y aspecto quiloso. Su cultivo fue negativo.

El TAC toracoabdominal puso de manifiesto tórax normal, ascitis en todos los compartimentos peritoneales, edemas en asas de intestino delgado. En la ecografía

abdominal se observó abundante líquido ascítico peritoneal, con hígado, porta, grandes vasos, vesícula y bazo normales. La fibroenteroscopia, alcanzando ciego, muestra desde bulbo hasta los tramos de yeyuno explorados, irregularidad en el patrón vellositario, edema de pliegues y numerosas linfangiectasias puntiformes. Se realiza ileoscopia, presentando el íleon terminal una mucosa extremadamente irregular, con placas blanquecinas y friables a la toma de biopsias. La capsuloendoscopia evidencia afectación difusa de intestino delgado, con formaciones puntiformes "en grano de mijo" y pliegues edematosos y congestivos. La biopsia de mucosa intestinal fue informada como hiperplasia folicular linfoide, linfangiectasia focal; y la de mucosa gástrica, duodenal y yeyunal no evidenció alteraciones significativas.

Se inicia tratamiento con diuréticos y albúmina intravenosa, presentando un evolución clínica favorable, siendo dada de alta con el diagnóstico de linfangiectasia intestinal primaria, pautándose tratamiento domiciliario con Furosemida 40 mg, Espironolactona 100 mg y Prednisona 30 mg, siendo derivada a la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética para su valoración y seguimiento.

La exploración en Consultas muestra una talla de 1,65 m, peso 53,5 kg, con IMC 19,3 kg/m<sup>2</sup>, tras evacuación de 14 L de líquido ascítico durante su ingreso; subjetivamente se encuentra más delgada que antes del inicio de la sintomatología. Presenta palidez cutánea, dedos de las manos longilíneos, discretos edemas maleolares simétricos. El resto de la exploración física es normal.

No refiere sintomatología gastrointestinal habitual, salvo 1-2 deposiciones al día con aspecto algo graso. Realiza una dieta variada, evitando alimentos excesivamente grasos desde siempre, por intolerancia. Niega hábitos tóxicos. Nuligesta.

Análiticamente, presentaba valores séricos de proteínas totales 3,4 g/dL, albúmina 2,1 g/dL, calcio 7,3 mg/dL. El resto de bioquímica básica, lipidograma, y hemograma fueron normales.

Decidimos instaurar tratamiento dietético. Se elabora una dieta personalizada, de 2.200 kcal en 24 horas y la siguiente distribución de nutrientes: 52% hidratos de carbono, 30% lípidos, 18% proteínas. El aporte de grasas procedentes de los alimentos se restringe, y se aportan los lípidos en forma de aceite MCT, utilizando la cantidad de 85 ml al día, introducidos en la dieta de manera progresiva para evitar intolerancias. Los aportes proteicos de la dieta se completan con 400 ml de fórmula hiperproteica para nutrición enteral y 20 g de módulo proteico en polvo. Además se agrega un complemento vitamínico-mineral.

La paciente es colaboradora y presenta un estricto cumplimiento de las pautas recomendadas, con buena adaptación y excelente tolerancia.

Tras 11 meses de seguimiento, ha logrado ganancia ponderal, con un peso de 59,3 kg e IMC 21,4. Los parámetros analíticos han experimentado una mejora significativa, siendo los valores séricos de proteínas totales

5,2 g/L, albúmina 3,7 g/L, calcio 8,5 mg/dL. No presenta síntomas gastrointestinales. El perímetro de cintura es de 78 cm, y en ecografía abdominal de control no se observa líquido libre en abdomen. No ha presentado nuevos episodios de ascitis ni ha precisado ingresos hospitalarios durante este período.

## Discusión

El tratamiento dietético de la linfangiectasia intestinal con reducción de ácidos grasos de cadena larga procedentes de los alimentos y aporte de lípidos en forma de MCT está bien documentado<sup>1,4,7,18</sup>. Los MCT dentro del proceso de absorción intestinal, no tienen que pasar a los capilares linfáticos en forma de quilomicrones, sino que atraviesan la membrana del eritrocito y se liberan directamente al torrente sanguíneo<sup>17,19</sup>.

Este tratamiento permite un control clínico de la sintomatología, aunque los valores analíticos pueden persistir alterados<sup>1,20</sup>. En algunos pacientes no respondedores a tratamiento dietoterápico, se ha empleado octreótido<sup>21</sup>, que actúa reduciendo el flujo del conducto torácico y el flujo de linfa en los vasos intestinales por distintos mecanismos; hemos encontrado en nuestra revisión 3 casos en los cuales se ha empleado con buenos resultados<sup>20,22</sup>. También se ha utilizado terapia con ácido tranexámico, en varios casos, que inhibe la conversión de plasminógeno a plasmina, fundamentada por un aumento en la actividad fibrinolítica plasmática o tisular en estos pacientes; sin embargo se han documentado igualmente casos donde no ha habido respuesta, tanto en pacientes en los que se demostró incremento de dicha actividad fibrinolítica como en otros que no lo presentaban<sup>16</sup>.

Es deseable el mantenimiento de por vida de las modificaciones dietéticas, pudiendo reaparecer los síntomas con su abandono. De todos modos con cualquier tratamiento de los que han sido empleados, se han observado en algunos casos exacerbaciones del cuadro, con reaparición de hipoproteinemia y edemas<sup>16</sup>. Se ha descrito la aparición tardía de linfoma intestinal de células B en algunos pocos casos<sup>23</sup>. Es necesario continuar con vigilancia y revisiones periódicas de los pacientes, ya que no se dispone de muchos datos sobre la evolución a largo plazo<sup>1</sup>.

Pretendemos mostrar con este caso, la utilidad y conveniencia del empleo de una dieta específica que supone una modificación muy importante de los hábitos alimentarios anteriores al tratamiento de la paciente y precisa una buena colaboración y un cumplimiento continuado, permitiéndole, de este modo, un incremento en su calidad de vida al mejorar su sintomatología y su estado nutricional.

## Referencias

1. Molina M, Romero A, Antón S, Sarría J, Prieto G, Polanco I. Linfangiectasia intestinal primaria: evolución a largo plazo. *An Esp Pediatr* 2001; 54(Supl. 3):33-35.

2. Boursier V, Vignes S. Limb lymphedema as a first manifestation of primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *J Mal Vasc* 2004; 29(2):103-6.
3. Heruth M, Muller P, Liebscher L, Kurze G, Richter T. Exudative enteropathy in congenital lymphedema-lymphangiectasia syndrome. *Klin Padiatr* 2006; 218(1):27-30.
4. Salvia G, Gascoli CF, Ciccimarra F, Terrin G, Cucchiara S. A case of protein-losing enteropathy caused by intestinal lymphangiectasia in a preterm infant. *Pediatrics* 2001; 107(2):416-7.
5. Asakura H, Miura S, Morishita T, Aiso S, Tanaka T, Kitahora T. Endoscopic and histopathological study on primary and secondary intestinal lymphangiectasia. *Dig Dis Sci* 1981; 26(4):312-20.
6. Roberts SH, Douglas AP. Intestinal lymphangiectasia: the variability of presentation. A study of five cases. *QJ Med* 1976; 45(177):39-48.
7. Blaschke-Zimmermann E, Lagenstein I, Winkler K. Intestinal lymphangiectasia in exudative enteropathy (author's transl). *Monatsschr Kinderheilkd* 1978; 126(9):572-4.
8. Ligny G, Van Cauter J, Engelholm L, Witterwulge M. Intestinal lymphangiectasia and protein-losing enteropathy (author's transl). *Acta Gastroenterol Belg* 1981; 44(11-12):469-82.
9. Bolton RP, Cotter KL, Losowsky MS. Impaired neutrophil function in intestinal lymphangiectasia. *J Clin Pathol* 1986; 39:876-880.
10. Moller A, Kalhoff H, Reuter T, Friedrichs N, Wagner N. Congenital intestinal lymphangiectasia: a rare differential diagnosis in hypoproteinemia in infants. *Klin Padiatr* 2006; 218(4):224-5.
11. Maconi G, Molteni P, Manzionna G, Parente F, Bianchi Porro G. Ultrasonographic features of long-standing primary intestinal lymphangiectasia. *Eur J Ultrasound* 1998; 7(3):195-8.
12. Chamouard P, Nehme-Schuster H, Simler JM, Finck G, Baumann R, Pasquali JL. Videocapsule endoscopy is useful for the diagnosis of intestinal lymphangiectasia. *Dig Liver Dis* 2006; 38(9):699-703.
13. Biselli M, Andreone P, Gramenzi A y cols. Acquired intestinal lymphangiectasia successfully treated with a low-fat and medium-chain triacylglycerol-enriched diet in a patient with liver transplantation. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006; 18(5):561-4.
14. Cárdenas A, Chopra S. Chylous Ascites. *Am J Gastroenterol* 2002; 97(8):1896-1900.
15. Rust C, Pratschke E, Hartl W y cols. Fibrotic entrapment of the small bowel in congenital intestinal lymphangiectasia. *Am J Gastroenterol* 1998; 93(10):1980-3.
16. MacLean J, Cohen E, Weinstein M. Primary intestinal and thoracic lymphangiectasia: a response to antiplasmin therapy. *Pediatrics* 2002; 109:1177-1180.
17. Chen CP, Chao Y, Li CP y cols. Surgical resection of duodenal lymphangiectasia: a case report. *World J Gastroenterol* 2003; 9(12):2880-2882.
18. Greco F, Piccolo G, Sorge A y cols. Early-onset of primary intestinal lymphangiectasia. A case report and diet treatment. *Minerva Pediatr* 2003; 55(6):615-9.
19. Martínez de Victoria E, Mañas M, Yago MD. Fisiología de la digestión. Tratado de nutrición, ed. Acción Médica, Madrid 2005.
20. Strehl J, Schepke M, Wardelmann E, Caselmann WH, Sauerbruch T. Chronic diarrhea in a 43-year-old patient. *Internist (Berl)* 2003; 44(5):626-30.
21. Kuroiwa G, Takayama T, Sato Y y cols. Primary intestinal lymphangiectasia successfully treated with octreotide. *J Gastroenterol* 2001; 36(2):129-32.
22. Lee HL, Han DS, Kim JB, Jeon YC, Sohn JH, Hahm JS. Successful treatment of protein-losing enteropathy induced by intestinal lymphangiectasia in a liver cirrosis patient with octreotide: a case report. *J Korean Med Sci* 2004; 19(3):466-9.
23. Bouhnik Y, Etienney I, Nemeth J, Thevenot T, Lavergne-Slove A, Matuchansky C. Very late onset small intestinal B cell lymphoma associated with primary intestinal lymphangiectasia and diffuse cutaneous warts. *Gut* 2000; 47:296-300.