Rev. Chil. Pediatr. 56(6): 461-463, 1985

Linfangiectasia Intestinal Secundaria a Pericarditis Constrictiva

Dr. Sergio Ceresa O'B.¹; Dr. Francisco J. Cano Sch.²; Dra. Erna Lueg F.³;
Dra. Maureen Rossel G.¹; Dr. Jorge Las Heras B.⁴

Intestinal Lymphangiectasia Secondary to Constrictive Pericarditis

A patient with intestinal lymphangiectasia secondary to constrictive pericarditis is reported. He presented with retarded growth, asymmetrical and generalized oedema, low serum proteins, lymphopenia and low serum gamma-globulin. The diagnosis was based on the observation of dilated lacteals of the villi in a biopsy of intestinal mucosa and by the augmented excretion of Cr-51 labelled proteins in the feces. Echocardiographic findings were compatible with constrictive pericarditis. The diagnosis was confirmed at surgery, which was followed by clinical improvement. (Key words: Intestinal Lymphangiectasia. Constrictive pericarditis).

La linfangiectasia intestinal es un trastorno del sistema linfático que compromete el tracto digestivo y a menudo puede visualizarse en el estudio histológico con microscopio de luz de la mucosa intestinal, como dilataciones de los canales linfáticos de las vellosidades. Puede ser primario o secundario a otras afecciones y se asocia con alteración funcional del flujo linfático, pérdida de linfa hacia el lumen intestinal y enteropatía perdedora de proteínas¹⁻³.

Por lo general, la linfangiectasia intestinal es primaria, de origen congénito, y puede asociarse con otras anomalías del sistema linfático, habitualmente de las extremidades¹⁻³. En un pequeño número de casos es secundaria a enfermedades cardiovasculares como pericarditis constrictiva e insuficiencia cardíaca congestiva⁴⁻⁸, en otros a malrotación intestinal con compresión linfática y venosa o cirrosis hepática. También puede deberse a bloqueo del flujo de linfa, como ocurre con linfomas, tumores retroperitoneales, enfermedades de Crohn, escleroderma intestinal y el síndrome de Weber Christian⁴⁻⁶.

El objetivo de esta publicación es presentar un caso en el cual los hallazgos clínicos, de laboratorio e histológicos llevaron a hacer el diagnóstico

de linfangiectasia intestinal secundaria a pericarditis constrictiva.

Caso Clínico

P.S.C., 7 años, varón, ingresó por primera vez a la Unidad de Segunda Infancia del Servicio de Pediatría del Hospital Paula Jaraquemada, el 09.09.83, por molestias de 6 meses de evolución caracterizadas por edema asimétrico, generalizado, progresivo. En estudios previos se habían descartado afecciones hepáticas y renales. Al ingresar el paciente tenía edema asimétrico generalizado, hepatomegalia, derrame pleural derecho y ascitis. Proteinuria (24 horas), carotinemia, xilosemia y tiempo de protrombina normales. Hipoproteinemia, hipogamaglobulinemia, linfopenia e hipocalcemia. En la biopsia de yeyuno se observó marcada dilatación de los vasos linfáticos de las vellosidades, con macrófagos células plasmáticas y linfocitos alrededor de las dilataciones linfáticas (Fig. 1). La inyección endovenosa de albúmina marcada con Cr⁵¹ y la medición de la radioactividad en las heces permitió demostrar una pérdida del 30% de la dosis inyectada (valor normal menor 1%) por las deposiciones.

El tratamiento con dieta pobre en grasa y enriquecida con triglicéridos de cadena media (MCT) y vitaminas hidrosolubles coincidió con mejoría clínica parcial, pero posteriormente los síntomas reaparecieron con mayor intensidad, por este motivo, se pensó que sus trastornos fueran secundarios a otra afección. El edema persistente, la hepatomegalia, la ingurgitación

1. Departamento de Gastroenterología Infantil, Hospital Paula Jaraquemada.
2. Becado, Servicio de Pediatría, Hospital Paula Jaraquemada.
3. Departamento Cardiología Infantil, Hospital Paula Jaraquemada.
4. Departamento Anatomía Patológica, Hospital Paula Jaraquemada.

Figura 1. Biopsia de Yeyuno en que se observa vellosidad con marcada dilación de conduito linfático, con macrófagos, linfocitos y células plasmáticas a su alrededor.

yugular y el reflujo, hepatoyugular sugerían pericarditis constrictiva (PC). Sin embargo, el ECG estaba en límites normales y en la radioscopia de tórax se observaban latidos normales del corazón izquierdo. La ecocardiografía modo M y bidimensional confirmó que había engrosamiento y rigidez del pericardio con movimientos desordenados del septum. La intervención quirúrgica confirmó que se trataba de una pericarditis crónica fibrosa, antigua, organizada, con engrosamiento del pericardio, especialmente localizada alrededor de la desembocadura de las venas cavas y sobre las cavidades derechas. Los cultivos buscando bacilo de Koch dieron resultados negativos. Después de la operación se observó rápida desaparición del edema, el derrame pleural, la hepatomegalia y la ascitis. Evaluaciones posteriores mostraron disminución de la pérdida de albúmina marcada con CR⁵¹ (2,8% de pérdida de la dosis inyectada); la ecocardiografía demostró normalización de movimientos del septum y desaparición del engrosamiento pericárdico. La biopsia de control del yeyuno demostró desaparición de las dilataciones de los vasos linfáticos y normalización de las vellosidades intestinales.

COMENTARIO

La linfangiectasia intestinal es una afección rara. Este diagnóstico debe plantearse en pacientes con hipoalbuminemia, cuando se hubieren descartado las causas más frecuentes (Enfermedades hepáticas, síndrome nefrótico, desnutrición pluricarential, etc.). Los hallazgos clínicos más relevantes son edema asimétrico, retardo del crecimiento, hepatomegalia y, con frecuencia, derrame pleural y ascitis. En el paciente presentado, la

hipoproteinemia, con linfopenia e hipogamaglobulinemia orientaron hacia el diagnóstico¹⁻⁵⁻⁶

El trastorno se reconoce demostrando pérdida de proteínas hacia el lumen intestinal mediante la prueba de albúmina marcada con CR⁵¹¹⁻². Además, en la biopsia de yeyuno se pueden ver linfáticos dilatados con el microscopio de luz, dilataciones que sin embargo, no siempre están presentes.

El tratamiento consiste en aportar una dieta pobre en ácidos grasos de cadena larga, enriquecida con triglicéridos de cadena mediana. Estos últimos son absorbidos directamente y transportados a través de la vena porta hacia el hígado, evitando el paso por el sistema linfático general. Además se agregan vitaminas liposolubles en formulaciones hidromiscibles y sales de calcio.

La linfopenia y la hipogamaglobulinemia severas habitualmente favorecen a las infecciones que deben ser tratadas según sea necesario. Si las concentraciones séricas de gamaglobulinas son muy bajas, conviene dar gamaglobulina por vía intramuscular¹⁻⁵⁻⁹.

El paciente que comentamos mostró mejoría clínica y de laboratorio al comienzo del tratamiento médico, pero pocas semanas después reapareció el edema y la hipoproteinemia aumentó, lo que nos hizo plantear que el trastorno fuera secundario a otra enfermedad⁷⁻⁸⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁸⁻²²⁻²³. Siendo la pericarditis constrictiva la causa más frecuente de las formas secundarias de linfangiectasia intestinal, y habiéndose encontrado signos de ingurgitación yugular y reflujo hepatoyugular, el ECG, la radioscopia de tórax no fueron de gran ayuda. La ecocardiografía con modo M y bidimensional aclaró el diagnóstico¹⁰⁻¹², que fue confirmado en la intervención quirúrgica, donde se demostró que el engrosamiento pericárdico estaba especialmente localizado alrededor de la desembocadura de las venas cavas y sobre las cavidades derechas, hallazgos descritos en otras publicaciones¹³⁻²², explicándose así que los latidos cardíacos estuviesen poco alterados en la radioscopia y los ruidos cardíacos conservados.

El estudio anatomopatológico demostró una pericarditis crónica fibrosa inespecífica. Este hallazgo es frecuente, ya que en más del 50% de las pericarditis crónicas constrictivas no se encuentra la etiología¹⁴⁻¹⁶⁻¹⁸⁻²³.

El pronóstico de la linfangiectasia intestinal secundaria a pericarditis constrictiva en general es bueno, siempre que el tratamiento sea oportuno⁷⁻⁸⁻¹⁵⁻¹⁶. Nuestro paciente mostró una rápida regresión clínica y bioquímica en el post operatorio¹⁶⁻¹⁹, la que se produce al desapa-

recer la obstrucción de los grandes vasos venosos, que originan los síntomas de estos pacientes¹⁻³⁻⁷⁻²⁴.

RESUMEN

Se presenta un enfermo con linfangiectasia intestinal secundaria a pericarditis constrictiva que consultó por retraso del peso, edema generalizado asimétrico, hipoproteinemia, linfopenia e hipogamaglobulinemia. El diagnóstico se confirmó por la presencia de linfáticos dilatados en las vellosidades intestinales en la biopsia de yeyuno y por el aumento de la excreción fecal de proteínas marcadas con Cr⁵¹. La existencia de injurgitación yugular discreta y reflujo hepato yugular positivo insinuaron el diagnóstico de pericarditis constrictiva. Este fue confirmado por la ecocardiografía modo M y bidimensional. Con el tratamiento quirúrgico se logró una rápida remisión clínica, de laboratorio y de la morfología de la mucosa yeyunal.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a la Dra. Sonia Naubauer G., Servicio Medicina Nuclear, Hospital Militar, por su colaboración en el estudio bio-nuclear del caso presentado, y por su intermedio, agradecen también al Centro Nuclear La Reina-Comisión Chilena de Energía Nuclear.

REFERENCIAS

1. *Anderson Ch., Burke V.*: Textbook Pediatric Gastroenterology, chapter 8, p.237, Oxford, Blackwell Scientific Publication, 1975.
2. *Waldman T.A., Steinfeldt J.L.*: The role of gastro-intestinal system in idiopathic hypoproteinemia. *Gastroenterology* 41: 197, 1985.
3. *Waldman T.A.*: Protein losing enteropathy. *Gastroenterology* 50: 422, 1966.
4. *Stoelinge G.B.A.*: Chylous effusion into the intestine in patient with protein losing enteropathy. *Pediatrics* 31: 1011, 1965.
5. *Silverman A., Roy C.*: Textbook Pediatric Clinical Gastroenterology. Chapter 11, p.308. St. Louis. The CV Mosby Company, 1983.
6. *Herskovit T., Ninawer S.*: Hipoproteinemia in intestinal lymphangiectasia. *Pediatrics*. 40: 345, 1967.
7. *Wilkinson P., Pinto B.*: Reversible protein losing enteropathy with lymphangiectasia secondary to chronic constrictive pericarditis. *N. Engl. J. Med.* 273: 1178, 1965.
8. *Plaugh W.H.Jr., Waihan T.A.*: Protein losing enteropathy secondary to constrictive pericarditis in childhood. *Pediatrics* 34: 636, 1964.
9. *Hoofst C., Krickemans J.*: The influence of the diet on the clinical manifestations of congenital lymphatic disease. *Helv. Pediatr. Acta*, 21: 557, 1966.
10. *Shiller N.B.*: Echocardiography in pericardial disease. *Med. Clin. North America* 64: 253, 1980.
11. *Gibson T., Grossman W.*: An echocardiographic study of the interventricular septum in constrictive pericarditis. *Med. Clin. of North America* 64: 253, 1980.
12. *Lewis B.*: Real time two dimensional echocardiography in constrictive pericarditis. *Am. J. Cardiol.* 49: 1789, 1982.
13. *Howard E.*: Constrictive pericarditis following coxsackie acute viral pericarditis. *Am. Heart J.* 75: 247, 1968.
14. *Sindra A., Taylos J.F.M.*: Constrictive pericarditis in childhood. *Arch. Dis. Child* 46: 515, 1972.
15. *Gibbons J.E.*: Goldhood following acute non specific pericarditis. *Am. J. Cardiol.* 75: 247, 1965.
16. *Hancock E.W.*: Subacute effusive constrictive pericarditis *Circulation* 43: 183, 1981.
17. *Wilkinson A.*: Reversible protein-losing enteropathy with intestinal lymphangiectasia secondary to chronic constrictive pericarditis. *New Engl. J. Med.* 273: 1178, 1975.
18. *Cavid R., Conway M., McMillan I.K.R.*: Purulent pericarditis followed by early constriction in young children. *Br. Heart J.* 35: 201, 1973.
19. *Roshe J., Shumacker M.B. Jr.*: Pericardiectomy for chronic cardiac tamponade in children. *Surgery* 46: 1152, 1958.
20. *Dines D., Edwards J.*: Myocardial atrophy in constrictive pericarditis. *Staff Meetings of the Mayo Clinic* 33: 93, 1958.
21. *Shea D.W., Kirclin J.W.*: Chronic constrictive pericarditis in children. Report of a case and observations in seven others cases. *Am. J. Dis. Child* 93: 430, 1957.
22. *Ikram H., Makey A.*: Clinical features of non-tuberculosis constrictive pericarditis. *Thorax* 29: 204, 1974.
23. *Van Reken D., Strauss A.W.*: Infectious pericarditis in children. *J. Pediatr.* 85: 165, 1974.
24. *Shabetai R., Fowler N.*: Hemodynamics of cardiac tamponade and constrictive pericarditis. *Am. Jour of Cardiol.* 26: 480, 1970.