

LINFAGECTASIA INTESTINAL PRIMÁRIA

Evolução com uso de triglicérides de cadeia média: ÓLEO DE BABAÇU

Alina Guimarães Quintanilha*
Dan L. Waitzberg**
Luiz A. Carneiro D'Albuquerque***
Elmir de Souza Cardim Filho****
Viviane R. Waitzberg *****
Angelita Habr-Gama*****
Joaquim José Gama-Rodrigues*****

RESUMO

Os autores relatam caso de linfangectasia intestinal primária em um menino de 14 anos de idade, diagnóstico alcançado após extenso estudo para diferenciar de outras patologias intestinais. Com a introdução de dieta idêntica de gordura e uso de triglicérides de cadeia média (C₈ — C₁₂) houve melhora evidente, a curto prazo dos sinais e sintomas derivados da má-absorção de ácidos graxos, o que favoreceu o desenvolvimento social e escolar do paciente; contudo não houve melhora tão evidente da proteinemia, resultando internações sucessivas no período das férias escolares para suporte alimentar com alimentação enteral e parenteral.

Unitermos: gastroenteropatia proteinorreica, gastroenteropatia perdedora de albumina, hipoproteína hiperca-tabólica, linfangectasia intestinal.

* Ex-residente de Cirurgia do Serviço de Cirurgia do Aparelho Digestivo, Colo Proctologia, Colonoscopia da Real e Benemérita Sociedade Portuguesa de Beneficência de São Paulo (SCAD).

** Professor Assistente do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da USP. Coordenador de ensino e médico do SCAD.

*** Assistente do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da USP. Médico do SCAD.

**** Médico do SCAD.

***** Residente de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da USP.

***** Professor Docente Livre de Clínica Cirúrgica da Faculdade de Medicina da USP. Diretor do SCAD.

INTRODUÇÃO

As enteropatias perdedoras de proteína (EPP) são de reconhecimento recente. Foi a partir de 1957, com o uso de I^{131} que maiores evidências foram acumuladas, permitindo compreensão desta síndrome (Citrin, Y e col, 1957; Schwartz, M. e col, 1959; Fortas, L. & Frexinos, J., 1973). A Linfangectasia Intestinal Primária (LIP) foi descrita em 1961 (Waldmann e col, 1961) como displasia difusa do sistema linfático, de origem congênita. Para elucidar o diagnóstico diferencial exige-se biópsia intestinal. Torna-se de interesse o relato deste caso, tanto pelo aspecto diagnóstico como pela terapêutica empregada.

RELATO DO CASO

Sexo masculino, 12 anos, branco, natural de Patos-MG. Referem os familiares que o paciente apresentou desenvolvimento normal até aos três anos de idade, quando após um episódio de sarampo apareceu diarreia de mais de 10 dejeções diárias, acompanhadas de restos alimentares, volumosas, mal cheirosas, que boiavam no vaso sanitário. Após 3 a 4 meses de persistência desses sintomas houve manifestação de edema generalizado, poupando contudo a região glútea.

Aos 7 anos foi internado por 20 dias com anasarca, hipotrofia muscular, resultantes de hipoproteïnemia, esteatorréia e presença de eletrólitos no suor, provas de função hepática e renal normais (Quadro I). A biópsia jejunal revelou atrofia de mucosa grau I e II. Estabelecida prova terapêutica com exclusão de glúten, notou-se melhora clínica acentuada, com regressão do edema e eliminação de fezes bem formadas.

Aos 8 anos voltou a apresentar diarreia, edema generalizado e ascite. Aos exames laboratoriais havia esteatorréia e hipoalbuminemia (Quadro I). Manteve-se a dieta com exclusão de glúten e introduziram-se enzimas pancreática, sem obtenção de melhora evidente.

Aos 12 voltou a apresentar quadro clínico idêntico ao inicial, sendo novamente internado, destarte em nosso serviço para suporte alimentar e realização de exames. As provas de função hepática e renal, dosagem de eletrólitos resultaram novamente dentro dos limites da normalidade (Quadro 1). O "clearance" de albumina Cr^{51} nas fezes revelou excreção muito elevada (Quadro II). A laparoscopia observaram-se fígado de aspecto normal, aumento de vascularização linfática peritoneal e hipertensão linfática. O estudo radiológico do trânsito intestinal mostrou espessamento difuso da mucosa das alças do delgado, notan-

do-se em alguns pontos pequenas imagens negativas que correspondiam a hiperplasia das placas de Peyer; ocorreram floculação e fragmentação da coluna de contraste, achado compatível com má-absorção (Foto I).



Foto I — Observa-se nas radiografias do trânsito intestinal, espessamento difuso de todo o trajeto do intestino delgado, floculação e fragmentação do contraste.

Foi feita hipótese diagnóstica de LIP tendo-se introduzido dieta à base de triglicérides de cadeia média.

Aos 13 anos voltou ao Serviço sem queixas de diarreia, edema ou ascite, freqüentando escola pública, embora com manutenção de hipoproteïnemia e imunoglobulinas reduzidas particularmente a IgG (Quadro I). A conduta dietética foi mantida.

Aos 14 anos retornou com perda ponderal de 4 kg, discreto edema de membros inferiores. Após 50 dias de internação, com apoio nutricional, uso de ácidos-graxos de cadeia média e alimentação parenteral, apresentou melhora evidente. O balanço de gor-

duras realizado, revelou esteatorréia intensa. A biópsia jejunal evidenciou espessamento fibroso da mucosa com diminuição do número de gândulas. A lâmina própria encontra-se espessada por fibrose e infiltrado linfo-plasmo-histiocitário e numerosos vasos linfáticos intensamente dilatados.

A relação vilos-cripta intestinal é 1:2 (Foto II). O diagnóstico foi de linfangectasia intestinal.

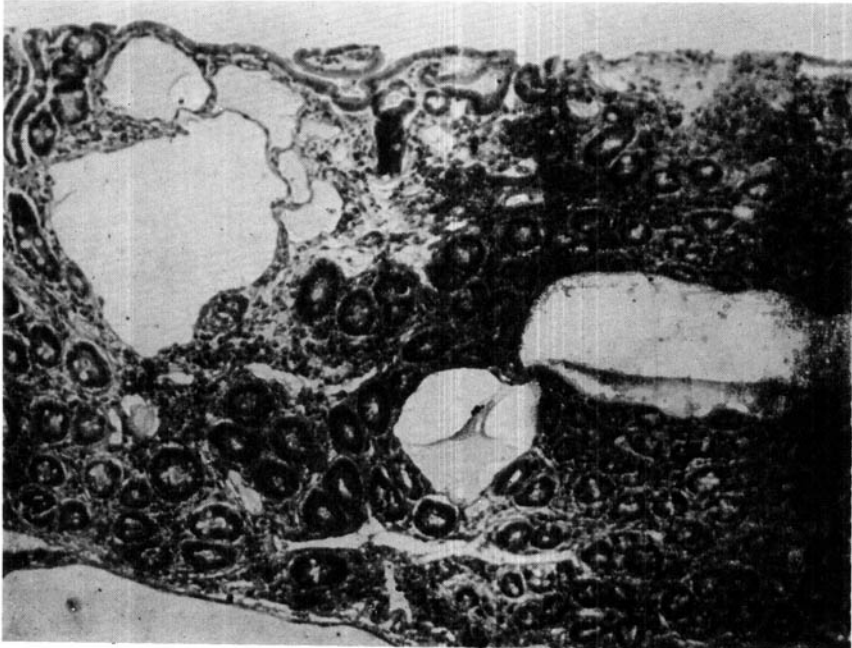


Foto II — Observa-se no exame microscópico do intestino delgado a presença de vasos linfáticos dilatados junto à mucosa intestinal (Aumento de 400 vezes).

DISCUSSÃO

A Linfangectasia Intestinal Primária faz parte das síndromes de má-absorção. Em revisão da literatura foram descritos no período de 1961-1981 cerca de 20 casos.

Tem sido mais diagnosticada na 1ª década de vida (Parlitt, 1966). Os sintomas mais freqüentes são edema, diarreia, esteatorréia, retardo no desenvolvimento ponderal e predisposição à infecção. Apesar do doente por nós estudado apresentar diarreia, edema, hipoalbuminemia e retardo no desenvolvimento ponderal, a hipótese de LIP somente foi feita anos após o início dos sintomas após a feitura de biópsia jejunal. Os diagnósticos diferenciais frente ao achado clínico compõem-se de mucoviscidose,

insuficiência pancreática, doença celíaca, doença de Wipple, fibrose retro-peritoneal, linfossarcoma, Hodgkin, estase sanguínea, enterite regional, síndrome carcinóide, gastroenteropatia alérgica, amiloidose e agamaglobulinemia (Loredó Abdala e col, 1980).

A alteração básica na linfangectasia é a displásica do desenvolvimento dos linfáticos do intestino, por aplasia ou hipoplasia dos canais linfáticos ou mais freqüentemente por sua incompetência valvular, nesta última forma há maior tendência para edemas periféricos e anomalias vasculares congênitas. (Kinmonth e col, 1957). A má-absorção de gordura está em relação íntima com a intensidade da displasia e nível dos linfáticos enteromesentéricos. O quadro de má-absorção é a consequência da alteração no transporte linfático e da abundância de linfa exsudada que não pode ser reabsorvida por completo (Waldmann e col, 1969). Ainda que a síntese proteica esteja aumentada, este esforço é insuficiente para compensar a perda enteral, devido à transudação da linfa através do epitélio da mucosa intestinal, consequente à pressão aumentada dentro dos vasos linfáticos.

Tendo em vista esta alteração fisiopatológica, o tratamento desta entidade deve visar a ressecção do segmento anormal (Schaad e col. 1978) quando a doença é segmentar. A introdução de ácidos graxos de cadeia média na dieta é o tratamento indicado quando o processo acomete todo o delgado (Holt, 1970; Ben Bouali e col, 1979).

Estes ácidos graxos são hidrolizados na luz do epitélio intestinal em ácidos livres e glicerol sendo a seguir veiculados diretamente pelo sistema venoso portal ao fígado, não visando o transporte pelos vasos linfáticos anormais (Donzelli e col, 1980).

No caso por nós descrito o comprometimento dos vasos linfáticos ocorria em toda a extensão do delgado. Nestas condições foi indicado tratamento clínico e para isso foi dada somente orientação dietética.: dieta sem gordura comum e uso de óleo de babaçu, rico em ácidos de cadeia média. Houve melhora no desenvolvimento físico e social do paciente, entretanto, não foi possível a recuperação a níveis normais de proteinemia e da depressão da imunidade tardia. Foram programadas internações para suplemento nutricional duas vezes ao ano, por meio de alimentação enteral e parenteral.

QUADRO I

EXAMES	VALOR NORMAL	1980						
		1974	1975	1978	1979	Julho	Agosto	setembro
PT/Albumina	6 - 8/3-5	2,5/1,01	3,6/2,0	3,4/1,42	3,8/1,56	4/2,04	3,1/1,71	4,6/2,63
alfa 1	0,11 - 0,5	0,18	-	0,20	0,26	0,23	0,15	0,26
alfa 2	0,4 - 0,9	0,44	-	0,77	0,72	0,51	0,41	0,55
beta	0,6 - 1,2	0,37	-	0,64	0,65	0,76	0,56	0,80
gama	0,7 - 1,5	0,48	-	0,37	0,61	0,46	0,27	0,37
IgG	(0,8 - 1,8) 930 - 1470	-	-	0,6	501,0	-	-	-
IgM	(0,06 - 0,25) 210 - 350	-	-	0,1	34,2	-	-	-
IgA	(0,09 - 0,45) 80 - 120	-	-	0,135	66,8	-	-	-
Balanço de gorduras nas fezes	0 - 5,0 gr/24h.	10,5 gr/d	-	neg.	-	-	12,4	-
D Xilose	21,2% - 30,8	-	-	35%	-	-	-	-
Protoparasitológico		neg.	neg.	neg.	neg.	neg.	neg.	neg.
Tricofitina		-	-	neg.	-	-	-	-
Mantoux		-	-	neg.	neg.	-	-	-

QUADRO II

EXAMES	Valor Normal	1978	1980	
			agosto	setembro
Clearance de Albumina 51 _{Cr}	14,8 ± 4,1 ml/24hs.	467,3	645,6	395,9
Clearance em % da dose	0,7 %	28,4	28,2	19,7
Albumina Total gr.		—	47,8	52,8
Perda de albumina gr.		—	13,4	10,4

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abdala, L.A.; Rodriguez, C.L.; Medina, M.T.L. & Bayona, C.V. Edema, una manifestación de sufrimiento del tubo digestivo. *Bol. Med. Hosp. Infant.* 27 (1): 117-130, 1980.
2. Ben Bouali, A.; Armand, Ph; Barthe, J.P.; Boyer, J.; Simard, Cl. & Joubaud, F. Lymphangiectasie Intestinale Primitive ou Maladie de Waldmann. *Sem Hop. Paris* 55 (41-42): 1935-1940, 1979.
3. Citrin, Y.; Sterling, K & Halstead, J.A. The mechanism of hypoproteinemia associated with giant hypertrophy of the gastric mucosa. *N. Engl. J. Med.* 225:906, 1957.
4. Donzelli, F.; Norberto, L.; Marigo, A.; Barbato, A.; Tapparello, G.; Basso, G. & Zocchello, G. Primary intestinal lymphangiectasia. Comparison between endoscopic and radiological findings. *Helv. Paediat. Acta* 35:169-175, 1980.
5. Fortas, L.; Frexinos, J. Les entéropathies exsudatives d'origine lymphatique. *Arch Fr. App. Dig.* 62:501-12, 1973.
6. Holt, P.R. Absorção metabolismo e aplicações clínicas do TCM. *Progressos em gastroenterologia.* Glass J.G. Barcelona. Editorial Científico-Médica 7:305, 1970.
7. Kinmonth, J.B.; Taylor, G.W.; Tracy, G.D. & Marsh, J.D. Primary lymphoedema: clinical and lymphangiographic studies of a series of 107 patients, in which the lower limbs were affected. *Brit. J. Surg.* 45:1, 1967.
8. Larrechea, I.; Ibarra, R.; Bondi, J.L.; Posse, J.C. Enteropatia perdedora de proteínas: Linfangectasia intestinal. *Prensa Med. Argent* 57:869-74, 1970.
9. Parfitt, A.M. -Familial neonatal hypoproteinemia with exsudative enteropathy and intestinal lymphangiectasia. *Am Arch Dis. Child.* 41:54-62, 1966.
10. Schaad, U.; Zimmermann, A.; Gaze, H.; Kaiser, G.; Vésy, J.; Hardon, B. Protein losing enteropathy due to segmental erosive and ulcerative intestinal disease cured by limited resection of the bowel. *Helv. Paediat. Acta* 33:289-297, 1978.
11. Schartz, M. & Jarnum, S. Gastrointestinal protein loss in idiopathic hypercatabolic hypoproteinemia. *Lancet* 7:327, 1959.
12. Waldmann, T.A.; Steinfeld, J.L.; Dutcher, T.F.; Davidson, J.D. & Gordon, R.S. The role of the gastrointestinal system in "Idiopathic Hypoproteinemia". *Gastroenterology* 41(3): 197-207, 1961.
13. Waldmann, T.A.; Wochner, R.D.; Strober, W. The role of the gastrointestinal tract in plasma protein metabolism. Studies with ^{51}Cr -Albumin. *Amer. J. Med.* 46:275-85, 1969.