



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Linfangiectasia intestinal primaria. ¿Podría ser el propranolol una alternativa eficaz al tratamiento?

Primary intestinal lymphangiectasia: Could propranolol be an effective alternative treatment?



María Marina Casero González*, Teresa Fernández Martínez, Ana María Márquez Armenteros y Alejandro Romero Albillos

Servicio de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Materno Infantil, Badajoz, España

Disponible en Internet el 25 de octubre de 2018

La linfangiectasia intestinal primaria (LIP)¹ es una enfermedad rara típica de la infancia cuyo diagnóstico suele hacerse antes de los 3 años. Actualmente, no está clara la etiología, aunque sí se han descrito anomalías en la regulación de genes implicados en el desarrollo linfático (VEGFR3)².

Lactante de 10 meses, valorado por distensión abdominal (fig. 1) progresiva con estancamiento ponderal y edemas en miembros inferiores. Se realiza anomanometría, RAST alimentos y estudio de celiacía que resultan negativos. En analítica básica destaca linfopenia, hipoproteinemia e hipoalbuminemia y en la ecografía abdominal presenta edema de pared y moderada cantidad de líquido libre (fig. 2). Uroanálisis normal descartando síndrome nefrótico. Ante la sospecha de enteropatía pierde-proteínas se amplía el estudio, observándose hipogammaglobulinemia y elevación de alfa-1-antitripsina. Tras estos hallazgos se descartan causas infecciosas.

El diagnóstico de LIP se confirma al realizar endoscopia digestiva alta donde presenta imagen en «copos de nieve» a nivel duodenal (fig. 3) y biopsia intestinal compatible sin otros hallazgos que apoyan el carácter primario de la enfermedad.

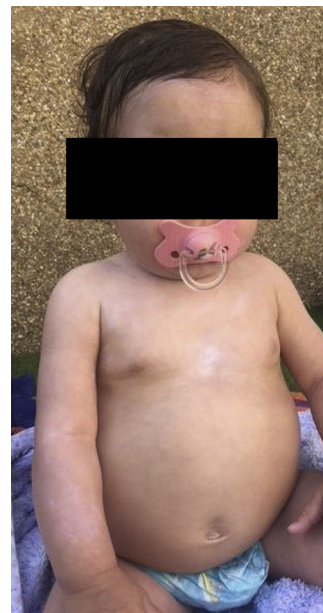


Figura 1 Distensión abdominal.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mcaserog89@gmail.com
(M.M. Casero González).



Figura 2 Ecografía abdominal con edema de pared intestinal.



Figura 3 Endoscopia digestiva alta: imagen «en copos de nieve» a nivel duodenal.

Se inicia dietoterapia hiperproteica e hipograsa con suplementos con MCT sin mejoría inicial, precisando asociar propranolol³ a 2 mg/kg/día durante 7 meses hasta normalización progresiva clínico-analítica, permitiendo suspenderlo, actualmente se mantiene buen control con dieta.

La mayoría de los pacientes responden a la dietoterapia, pero existe un porcentaje que precisa de coadyuvantes, siendo el propranolol una alternativa eficaz y con mayor seguridad con respecto a otros fármacos utilizados, precisándose de más estudios para establecer la mejor pauta.

Bibliografía

1. Ingle SB, Hinge Ingle CR. Primary intestinal lymphangiectasia: Minireview. *World J Clin Cases*. 2014;2:528–33.
2. Sáinz-Jaspeado M, Claesson-Welsh L. Cytokines regulating lymphangiogenesis. *Curr Opin Immunol*. 2018;53:58–63, <http://dx.doi.org/10.1016/j.coi.2018.04.003>.
3. Ozeki M, Kanda K, Kawamoto N, Ohnishi H, Fujino A, Hirayama M, et al. Propranolol as an alternative treatment option for pediatric lymphatic malformation. *Tohoku J Exp Med*. 2013;229:61–6.