

CRIJEVNE LIMFANGIEKTAZIJE

MARIJA HEGEDUŠ-JUNGVIRTH*

Crijevna limfangiektazija je bolest limfatičkog sistema gastrointestinalnog trakta koja se manifestira teškim crijevnim gubitkom proteina, obilnom steatorejom, malapsorpcijom, edemima, ascitesom i limfocitopenijom. Najčešća je u grupi enteropatija s gubitkom bjelančevina.

Ključne riječi: crijevna limfangiektazija; enteropatija s gubitkom bjelančevina

UVOD

Crijevne limfangiektazije, kongenitalne ili stečene, rijetka su bolest gastrointestinalnog sustava. Zbog generalizirane limfatičke disfunkcije nastaje veliki gubitak limfe u crijevni lumen, povećani crijevni gubitak proteina, steatoreja, generalizirana hipoproteinemija i limfocitopenija, te različitog intenziteta prisutni gastrointestinalni simptomi. Kongenitalni oblik kojeg karakterizira dilatacija limfnih žila zida crijeva i mezenterija može uključivati i limfne puteve drugih dijelova tijela, npr. pankreasa i pluća (1-5).

Prema etiologiji limfangiektazije se klasificiraju u dvije skupine:

O Primarni oblik (nasljedni)

- promjene ograničene samo na lamenu propriju
- promjene u submukozi, subserozi, mezenteriju i omentumu, dok je lamina propria intaktna
- generalizirane limfangiektazije

O Sekundarni oblik

- funkcionalni
 - kod malrotacije s kompresijom limfnih žila

- kod kongestivne srčane bolesti
- Fontanove operacije srčanih grešaka
- konstriktivnog perikarditisa
- ciroze
- ometen limfni protok
 - Crohnova bolest
 - crijevna skleroderma
 - Whippleova bolest
 - panikulitis mezenterija (M. Weber-Christian)
 - retroperitonealni tumori
 - limfomi

Osim gore navedenog, opisan je i jedan slučaj crijevne limfangiektazije kod bolesnika sa Zellweger cerebrohepatorenalnim sindromom, zatim kod bolesnika s autoimunom poliglandularnom bolešću tip I, kod Castelmanove bolesti (angiofolikularna hiperplazija limfnih čvorova), te ponekad i kod djece s celijakijom (6-9). Rijedak je slučaj bolesnice koja je imala kongenitalne crijevne limfangiektazije, a potom condylomata acuminata kao posljedicu poremećenog celularnog i humoralnog imuniteta (10,11). Sekundarni se oblik može naći kod TBC, sarkoidoze, volvulusa, sistemnog lupusa eritematodesa, Behcetovog sindroma, medijastinalnog tumora a može biti i jatrogeno uvjetovana.

Iako patogeneza nije dovoljno razjašnjena jasan je znatan gubitak bjelančevina i masti stolicom (12). Resorpci-

ja aminokiselina i sinteza bjelančevina u jetri nije dostatna, zbog čega nastaje hipoproteinemija, hipoalbuminemija, te posljedični edemi. Gubitak limfe uzrokuje smanjenje humoralnog i celularnog imuniteta, nastaje hipogamaglobulinemija, limfopenija, kožna anergija, smanjeni odgovor limfocita i povećana incidencija tumora (13).

KLINIČKA SLIKA

Klinička slika kongenitalnih crijevnih limfangiektazija javlja se već u ranom djetinstvu, dok se kod sekundarnog oblika (stečenog) simptomi bolesti javljaju kasnije. U kliničkoj slici najčešće se vide edemi, generalizirani ili asimetrični i lokalizirani, stalni ili povremeni, ali vrlo jako izraženi, a zbog edema makule može nastati i gubitak vida. Proljev, nauzeja, povraćanje, abdominalna bol, mogu biti stalni, intermitentni, blaži ili teži. Može biti prisutan meteorizam, akutni jejunalni ileus, ascites, pleuralni ili perikardijalni izljev, te hipovitaminoze u mastima topivih vitamina, hipokalcemija, učestale respiratorne i druge infekcije i zaostatak u rastu i razvoju (14,15).

DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

Diferencijalno dijagnostički treba razmotriti sve oblike bolesti eksudativne enteropatije, bolesti jetre i bubrega.

* Županijska bolnica Čakovec

Adresa za dopisivanje:
Mr. sc. dr. Marija Hegeduš-Jungvirth
Županijska bolnica Čakovec,
Dječji odjel
40000 Čakovec, I.G. Kovačića 1e,

DIJAGNOZA

Uz sve pretrage koje se rade kod enteropatije s gubitkom bjelancevina, može se učiniti rendgenološka pretraga gastrointestinalnog trakta primjenom dvostrukog kontrasta i uočiti razrjeđenje kontrasta uz sužen lumen crijeva (16). Ultrazvuk otkriva ascites ili hilotoraks (17). Ciljana ili slijepa biopsija sluznice tankog crijeva, patohistološka i imunohistokemijska analiza potvrđuju dijagnozu (18-21). Može se, iako teže, učiniti scintigrafija, CT i limfografija (22).

TERAPIJA

Liječenje je simptomatsko uz eventualno kiruršku resekciju najviše zahvaćenog dijela crijeva. Modifikacija ishrane - visoko vrijedni proteini s lako probavljivim trigliceridima kratkih i srednjih lanaca (Portagen, Pregestimil, Alimentum) daju dobre rezultate. Primjena antiplazmina smanjuje gubitak proteina u crijevima. Kod sekundarnih limfangiektazija dobar efekt ima primjena kortikosteroida (23,24).

LIMFANGIEKTAZIJE KOLONA, HILOPERITONEUM I HILOTORAKS

Limfangiektazije kolona, hileperitoneum i hilotoraks rijetka su stanja kod kojih postoji povećani crijevni gubitak bjelancevina (25,26).

EOZINOFILNI GASTROENTERITIS

Otkrio ga je Waldman 1967. godine. To je rijetka bolest želuca i crijeva, a ponekad i jednjaka, upalne prirode koju karakteriziraju eozinofilni infiltrati na sluznici i mišićima gastrointestinalnog sustava. U kliničkoj slici dominiraju edemi, zastoj u rastu, gubitak proteina stolicom, perifernom i crijevnom eozinofilijom, sindromom malapsorpcije (27-29). Poznata su dva vida bolesti:

o idiopatski eozinofilni gastroenterokolitis (30)

- sluznični
- mišićni
- serozni

o protein - senzitivni eozinofilni gastroenterokolitis

Protein - senzitivni eozinofilni eozinofilni gastroenterokolitis javlja se obično kod manje djece, može već i u dojenačkom periodu (31-33). Reakcija nastaje na proteine kravljeg mlijeka, rijetko na majčino mlijeko, a ponekad i na sojino mlijeko (34-37). Može biti zahvaćeno tanko ili debelo crijevo. U kliničkoj slici dominiraju povraćanje, proljev, nenapredovanje, edemi i krv u stolici. Prisutni su simptomi malapsorpcije, gubitak proteina stolicom, hipalbuminemija i anemija. Protein - senzitivni kolitis ide pod kliničkom slikom kolika, koje se javljaju već kod male dojenčadi.

U terapiji treba isključiti hranu koja izaziva eozinofilnu infiltraciju, uvesti semielementarnu, a u težim slučajevima i totalnu parenteralnu prehranu. Može se dati kortikosteroida 1-2 mg/kg TT dnevno (Pronizona), ketotifen i/ili cromolin, zasebno ili u kombinaciji (38).

LITERATURA

1. Campbell AGM, McIntosh N, Forfat JO, Arneil GC. Textbook of Paediatrics, Churchill Livingstone. Edinburgh 1992.
2. Fox U, Lucani G. Disorders of the intestinal mesenteric lymphatic system. Lymphology 1993; 26: 61-6.
3. Hilliard RI, McKendry JBJ, Phillips MJ. Congenital abnormalities of the lymphatic system: A new clinical classification. Pediatrics 1990; 86: 988-93.
4. Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Textbook of Pediatrics, XV Ed. WB Saunders Comp, Philadelphia 1996.
5. Roy CC, Silverman A, Alvagille D. Pediatric Clinical Gastroenterology, Fourth Ed (IV), St. Louis 1995.
6. Bereket A, Lowenheim M, Blethen SL, Kane P, Wilson TA. Intestinal lymphangiectasia in a patient with autoimmune polyglandular disease type I. and steatorrhea. J Clin Endocrinol & Metabolism. Intestinal lymphangiectasia in a patient with autoimmune polyglandular disease type I and steatorrhea. J Clin Endocrinol 1995; 80: 933-5.
7. Moss SF, Thomas DM, Mulnier C, McGill IG, Hodgson HJ. Intestinal lymphangiectasia associated with angiofollicular lymphonode hyperplasia (Castleman's disease). Gut 1992; 33: 135-7.
8. Nazer HM, Abutalib H, Hugosson C, al-Mahr M, Ali MA. Intestinal lymphangiectasia masquerading as coeliac disease. Ann Trop Paediatrics 1991; 11: 349-55.
9. Perisic VN, Kokai G. Coeliac disease and lymphangiectasia. Arch Dis Child 1992; 67: 134-6.
10. Yamamoto H, Tsutsui T, Mayumi M. Immunodeficiency associated with selective loss of helper inducer T cells and hypogammaglobulinaemia in a child with intestinal lymphangiectasia. Clin Exp Immunol 1989; 75: 196-200.
11. Nelson DL, Blaese RM, Strober W. Constrictive pericarditis, intestinal lymphangiectasia and reversible immunologic deficiency. J Pediatr 1975; 86: 548-54.
12. Wyllie R, Hyams JS. Pediatric gastrointestinal disease, Pathophysiology, Diagnosis, Management, WB Saunders Comp, Philadelphia 1993.
13. Heresbach D, Raoul JL, Genetet N, Noret P, Siproudhis L, Ramee MP, Bretagne JF, Gosselin M. Immunological study in primary intestinal lymphangiectasia. Digestion 1994; 55: 59-64.
14. Rybolt AH, Bennett RG, Laughon BE. Protein-losing enteropathy associated with Clostridium difficile infection. Lancet 1989; 1: 1353-5.
15. Anderson DJ, Schmidt C, Goodman J, Pomeroy C. Cryptococcal disease presenting as cellulitis. Clin Infect Diseases 1992; 14: 666-72.
16. Aoyagi K, Lida M, Yao T, Matsui T, Okada M, Fujishima M. Intestinal lymphangiectasia: value of double-contrast radiographic study. Clin Radiol 1994; 49: 814-9.
17. Maya MM, Friedwald J. Intestinal lymphangiectasis: ultrasound evaluation of a case simulating appendicitis. Abd Imag 1993; 18: 27-8.
18. Bonamico M, Mariani P, Petrozza V, Vania A, Magliocca FM, Macri F, Ceccarelli G. Role of digestive endoscopy in the diagnosis of primary intestinal lymphangiectasis. Minn Pediatr 1992; 44: 171-5.
19. Arato A, Savilahti E, Balogh L. The distribution of lymphocyte subpopulations in an infant with primary intestinal lymphangiectasia. Acta Paediatr Hung 1992; 32: 309-17.
20. Abramowsky C, Hupertz V, Kilbridge P. Intestinal lymphangiectasia in children: a study of upper gastrointestinal endoscopic biopsies. Pediatr Pathol 1989; 9: 289-97.
21. Pesce F, Romano P, Barabino A, Savioli C, Callea F. Scanning electron microscopy study of small bowel biopsy in chronic diarrhoea in childhood. Histol & Histopathol 1991; 6: 25-36.
22. Puri AS, Aggarwal R, Gupta RK, Sewatkar AB, Gambhir S, Tandon P, Choudhuri G. Intestinal lymphangiectasia: evaluation by CT and scintigraphy. Gastrointestinal Radiol 1992; 17: 119-21.
23. Zergollern Lj, Reiner-Banovac Ž, Barišić I, Richter D, Votava-Raić A. Pedijatrija 2, Naprijed, Zagreb 1994.

24. Cohen SA, Diuguid DL, Whitlock RT, Holt PR. Intestinal lymphangiectasia and antiplasma therapy. *Gastroenterol* 1992; 102: 2193.
25. Curci MR, Dibbins AW. Bilateral chylothorax in a newborn. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 663-5.
26. Vain NE, Swarner OW, Cha CC. Neonatal chylothorax: a report and discussion of nine consecutive cases. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 261-5.
27. Justinich C, Matte C, Russo P. Eosinophilic gastroenteropathy in childhood. *Gastroenterol* 1991; 100: 219.
28. Moon A, Kleinman RE. Allergic gastroenteropathy in children. *Ann Allergy* 1995; 74: 5-15.
29. Trounce JQ, Tanner MS. Eosinophilic gastroenteritis. *Arch Dis Child* 1985; 60: 1186-8.
30. Alfaham MA, Ferguson SD, Sihra B. The idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Arch Dis Child* 1987; 62: 601-13.
31. Klein NC, Hargrove RI, Sleisenger MH. Eosinophilic gastroenteritis. *Medicine* 1970; 49: 299-319.
32. Castro GA, Arntzen CJ. Immunophysiology of the gut: a research frontier for integrative studies of the common mucosal immune system. *Am J Physiol* 1993; 265: 599-610.
33. Steffen RM, Wyllie R, Petras RE. The spectrum of eosinophilic gastroenteritis. *Clin Pediatr* 1991; 30: 404-11.
34. Hill SM, Phillips AD, Mearns M, Walker-Smith JA. Cow's milk sensitive enteropathy in cystic fibrosis. *Arch Disease in Childhood* 1989; 64: 1251-5.
35. Beishuizen A, Bodegraven AA, Bronsveld W, Sindram JW. Eosinophilic gastroenteritis: a disease with a wide clinical spectrum. *Nether J Med* 1993; 42: 212-7.
36. Jaffe JS, Metcalfe DD. Cytokines and their role in the pathogenesis of severe food hypersensitivity reactions. *Ann Allergy* 1993; 71: 362-4.
37. Walker WA. Pathophysiology of intestinal uptake and absorption of antigens in food allergy. *Ann Allergy* 1987; 59: 7-16.
38. Melamed I, Feanny SJ, Sherman PM. Benefit of ketotifen in patients with eosinophilic gastroenteritis. *Am J Med* 1991; 90: 310-14.

Summary

INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA

M. Hegeduš-Jungvirth

Intestinal lymphangiectasia is a disorder of the lymphatics of the gastrointestinal system that usually manifests itself with severe intestinal protein loss, malabsorption, edema, ascites and lymphocytopenia. It is the most frequent in the group of the protein-losing enteropathy.

Key words: intestinal lymphangiectasia; protein-losing enteropathy