



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**Gastroenterologia  
Pediátrica**

19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E  
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE  
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO

Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil  
26 a 29 de março de 2014

### **Trabalhos Científicos**

**Título:** Linfangiectasia Intestinal Primária Associada A Síndrome De Hennekam Como Causa De Enteropatia Perdedora De Proteína

**Autores:** LUCIENE LEAL DE MIRANDA; MARIANA DEBONI; HÉLIDA FRANCO; HADIEH BACHA; JANNY KELLY RAMIREZ NOGUEIRA; YU KAR LING KODA

**Resumo:** Linfangiectasia intestinal primária (LIP) é uma das principais causas que levam à enteropatia perdedora de proteínas (EPP). Poucas síndromes são associadas a LIP sendo S. Hennekam uma delas. Síndrome de Hennekam é uma doença autossômica recessiva rara caracterizada por linfangiectasia intestinal congênita acompanhada de linfedema, anomalias faciais e retardo mental. A linfangiectasia também pode ser observada na pleura, no pericárdio, na glândula tireoide, nos rins e nos vasos. O linfedema é geralmente assimétrico e gradualmente progressivo. A face é achatada com canal nasal alargado e hipertelorismo. Outras anomalias incluem glaucoma, surdez, anomalias dentárias e renais. Convulsões são comuns. Objetivo: Descrever as características clínicas e a evolução da enteropatia perdedora de proteínas de uma criança com S. Hennekam. Descrição do Caso: DSS, masculino, nascido de pais consanguíneos, parto normal (3380g) e a termo. Ao nascimento apresentava hipertelorismo, epicanto, facies grotesca e edema generalizado. Evoluiu com diarreia no 8º dia de vida associado a piora do edema. Proteína total 3,0; albumina 1,7, IgG 49, alfa1 antitripsina fecal positivo. Endoscopia Digestiva Alta evidenciou placas esbranquiçadas em jejuno sugestivo de linfangiectasia intestinal. Foi tratado com reposições de albumina, dieta hiperproteica e hipogordurosa com suplementação de triglicérides de cadeia média e de vitaminas lipossolúveis. Apresentou boa resposta clínica e atualmente, com 11 anos de vida, evoluiu assintomático em relação à EPP, pesando 33kg, com 130cm, Hb 14,7, Plaqueta 249000, Leucograma 6910, PT 4,9, albumina 2,9. Conclusões: 1. Do nosso conhecimento, este é o primeiro caso de S. Hennekam em criança descrito no Brasil. 2. Apesar de rara, S. Hennekam deve ser lembrada no diagnóstico diferencial das EPP.