



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Linfangiectasia Intestinal Primária

**Autores:** NATASCHA SILVA SANDY; PEDRO SEIXAS AZZOLINI; ÉRIKA NEVES DE SOUZA MORAES; ANGELINA MARIA FREIRE GONÇALVES; VERA HERMINA KALIKA KOCH

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A Linfangiectasia Intestinal primária é um distúrbio linfático congênito incomum que pode determinar enteropatia perdedora de proteínas. DESCRIÇÃO DE CASO: Paciente masculino, 4 anos, portador de Hidrocefalia congênita, com história de diarreia sem produtos patológicos há 2 meses, foi admitido via pronto atendimento, por desidratação grave e anasarca. Realizado manejo inicial com ressuscitação volêmica e correção dos distúrbios eletrolíticos – acidose metabólica, hiponatremia, hipocalcemia, hipocalcemia e hipomagnesemia. Avaliação laboratorial evidenciou função renal normal, hipoalbuminemia, hipogamaglobulinemia, enzima hepáticas e canaliculares inalteradas. Pelo anasarca associada a hipoalbuminemia, necessitou múltiplas infusões de albumina. Submetido a estudos endoscópicos: colonoscopia inconclusiva, esofagogastroduodenoscopia com achados sugestivos de linfangiectasia intestinal. Biópsia duodenal e jejunal revelou em ectasia linfática. Pela hipótese de Linfangiectasia intestinal, foi iniciada dieta com triglicérides de cadeia média, que resultou em melhora significativa da diarreia. DISCUSSÃO: A linfangiectasia intestinal caracteriza-se pela dilatação de vasos linfáticos na mucosa e submucosa intestinal, determinando extravasamento de linfa para o lúmen intestinal, que resulta em hipoproteinemia, linfocitopenia, edema, perda hidroeletrólítica e de nutrientes. Sua incidência é desconhecida, havendo leve predomínio no sexo masculino. A forma primária/congênita afeta crianças e adultos jovens, manifestando-se inicialmente com diarreia persistente e edema periférico. A endoscopia pode auxiliar o diagnóstico, evidenciando alterações de mucosa sugestivas, e a biópsia intestinal estabelece o diagnóstico definitivo. O Tratamento restringe-se a modificações dietéticas com substituição dos ácidos graxos de cadeia longa por ácidos graxos de cadeia curta ou média, terapia para controle da diarreia e o manejo das complicações. Dentre as complicações, estão, em curto prazo, distúrbios hidroeletrólíticos e anasarca; e a longo prazo, desnutrição e risco aumentado de linfoma. CONCLUSÃO: A Linfangiectasia Intestinal Primária é uma doença rara que se manifesta classicamente com diarreia persistente sem produtos patológicos. O atraso no seu diagnóstico, como ilustrado no caso, pode determinar a ocorrência de complicações e maior gravidade.