

Intestinal lymphangiectasia in an adult: case report

Linfangiectasia intestinal em adulto: relato de caso

Gustavo Sasso Benso Maciel^{1,2} , Brenno Seabra de Mello Neto^{1,2} , Daniel Retsos Loss¹, Marcelo Soares Quintão¹, Cleilson Almeida Marchesi¹, Yasmin de Rezende Beiriz³ , José Marcelo Corassa¹

Abstract

Intestinal lymphangiectasia is a group of rare diseases characterized by dilation of lymphatic channels. Its pathophysiology comprises obstruction of small bowel lymphatic drainage with secondary dilation of mucosal, submucosal, or subserous lymphatic vessels, distorting villous architecture and causing loss of lymph into the intestinal lumen, leading to malabsorption. The affected lymphatic vessels are primarily located in the small intestine, which is affected to a varying extent. Its etiology is still unknown. The following report presents a rare case of intestinal lymphangiectasia in an adult patient.

Keywords: lymphangiectasia, intestinal; lymphangiectasia; lymphatic vessels; case report.

Resumo

A linfangiectasia intestinal consiste em um grupo de doenças raras caracterizadas pela dilatação dos canais linfáticos. A fisiopatologia compreende a obstrução da drenagem linfática do intestino delgado com dilatação secundária dos vasos linfáticos mucosos, submucosos ou subserosos, que distorcem a arquitetura das vilosidades e conduzem à perda de linfa para a luz intestinal, levando à má absorção. Os vasos linfáticos afetados localizam-se primariamente no intestino delgado, que é atingido em extensão variável. A sua etiologia é ainda desconhecida. O relato a seguir apresenta um raro caso de linfangiectasia intestinal em paciente adulto.

Palavras-chave: linfangiectasia intestinal; linfangiectasia; vasos linfáticos; relato de caso.

How to cite: Maciel GSB, Mello Neto BS, Loss DR, et al. Intestinal lymphangiectasia in an adult: case report. J Vasc Bras. 2021;20:e20200160. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200160>

¹Hospital Santa Paula, Vitória, ES, Brasil.

²Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória – HSCMV, Vitória, ES, Brasil.

³Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, Vitória, ES, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: August 25, 2020. Accepted: January 29, 2021.

The study was carried out at Venno Clinic – Excelência Vascular, Vitória, ES, Brazil.



Copyright© 2021 The authors. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

■ INTRODUCTION

Intestinal lymphangiectasia encompasses a group of rare diseases characterized by dilatation of the lymphatic channels.¹ It was first described by Waldmann in 1961 and is caused by abnormal intestinal lymphatic drainage which can be congenital, secondary, or idiopathic. Its pathophysiology comprises obstruction of small intestine lymphatic drainage with secondary dilation of mucosal, submucosal, or subserous lymph vessels, distorting the villous architecture and causing loss of lymph into the intestinal lumen, leading to malabsorption.²

Ingestion of fats by patients with this pathology results in distension and rupture of the lymph channels, triggering intestinal loss of proteins, lymphocytes, and immunoglobulins.³ A combination of hypoalbuminemia, lymphopenia, and hypogammaglobulinemia should trigger a suspicion of this diagnosis.⁴

Affected lymph vessels are primarily located in the small intestine,⁵ which is affected to varying degrees.¹ The etiology is still unknown. Primary lymphangiectasia is also known as Waldmann's disease and is generally identified in children before they reach 3 years of age and is occasionally diagnosed in adolescents. When congenital, it is frequently associated with lymphatic abnormalities in any part of the body and also with malformations such as Turner, Noonan, and Klippel-Trenaunay-Weber syndromes.⁶ Theories that have been proposed suggest that lymphatic hypoplasia causes obstruction of lymphatic flow in the intestine.⁷ Several genes have been identified as responsible for lymphogenesis, such as VEGFR3, SOX18, FOXC2, and CCBE1.⁸

Secondary lymphangiectasia is the result of lymphatic obstruction with elevated lymphatic pressure or direct injury to lymphatic channels¹ from causes such as retroperitoneal fibrosis, chronic pancreatitis, abdominal or retroperitoneal tumors, mesenteric tuberculosis, Crohn's disease, intestinal malrotation, Whipple's disease, celiac disease, constrictive pericarditis, and congestive heart failure.⁹

Known treatment options include dietary changes, with addition of medium-chain triglycerides (which are absorbed directly in the portal venous circulation), octreotide, and surgical procedures. Additionally, removal of long-chain fatty acids can reduce lymphatic pressure, averting rupture of the lymph vessels.¹⁰

An appropriate and definitive treatment for intestinal lymphangiectasia would undoubtedly contribute a new perspective on this disease, which has been studied little. This study was conducted after approval by the Research Ethics Committee (decision number 3.760.871).

■ CASE DESCRIPTION

A 58-year-old male patient presented with symmetrical edema of the upper limbs (Figure 1), lower limbs (Figure 2), and scrotum, in conjunction with chronic diarrhea. He weighed 48 kg, with a height of 1.58 m, giving a body mass index (BMI) of 19.2 kg/m², and his primary complaints were paroxysmal nocturnal dyspnea when in decubitus and impaired quality of life because of dyspnea and food intolerance.

The patient had a prior history of congenital edema of the lower limbs and refractory ascites in childhood, associated with diarrhea with food intolerance to any type of diet with lipid components, which still remains. He also had a history of peritoneal tuberculosis that had been treated 30 years previously and an enlarged prostate.

Laboratory tests conducted in June 2019 revealed below normal serum levels of the following elements: zinc, ionic calcium, and magnesium. The patient brought abdominal tomography showing thin and wrinkled jejunal mucosa and prominent Kerckring folds in the ileum, with an appearance suggestive of jejunization of the ileum, bilateral pleural thickening, with costophrenic angle blunting, free liquid in the abdominal cavity, and multiple calcifications distributed throughout the peritoneal cavity, with appearance compatible with remnants of the prior tuberculosis.

Computed tomography with contrast (Figure 3) showed evidence of edema of small intestine loops. Colonoscopy (Figure 4) was able to identify lymphatic

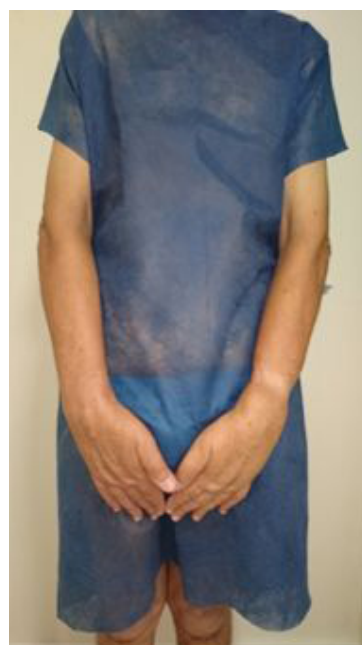


Figure 1. Edema of the upper limbs.

congestion in the ascending colon and lymphatic hyperplasia in the ileum.

Lymphoscintigraphy (Figure 5) showed non-obstructive dysfunction of lymphatic drainage of



Figure 2. Edema of the lower limbs.

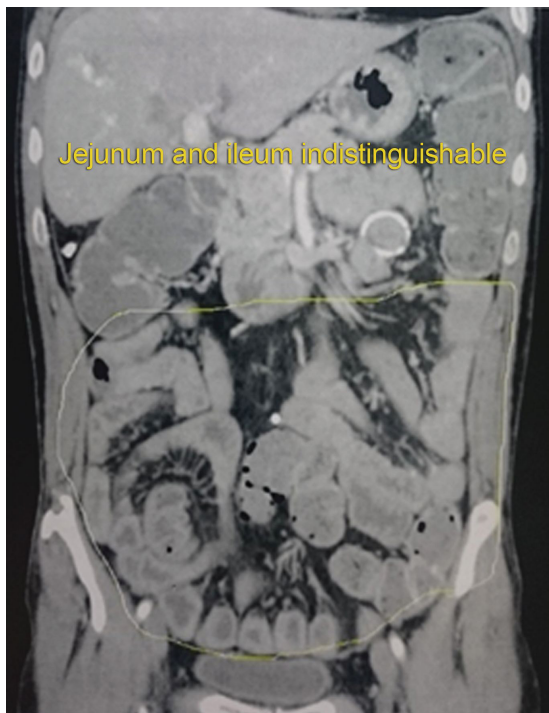


Figure 3. Computed tomography with contrast showing edema of small intestine loops.

the lower limbs, lateral dermal backflow and rapid ascent of lymph through the lower limbs, but did not identify lymph vessels. Serum tests conducted in August 2019 showed complement, globulins, serology, triglycerides, total and partial cholesterol, and fecal fat tests.

DISCUSSION

Primary forms are caused by congenital defects affecting formation of lymphatic channels. In turn, secondary forms are caused by another underlying condition, such as radiotherapy, peritoneal infection, abdominal surgery, and others, leading to increased pressure in lymph vessels and loss of lymph into the intestinal lumen. This causes protein losing enteropathies associated with reduced lymphocytes and steatorrhea. There is also malabsorption of chylomicron and liposoluble vitamins.²

The consequences of lymph loss include hypoproteinemia, hypoalbuminemia, and lymphopenia, peripheral edema, ascites, pleural effusion, weight



Figure 4. Colonoscopy showing mucosal congestion and lymphatic hyperplasia in the ileum.



Figure 5. Lymphoscintigraphy showing bilateral dermal backflow.

loss, stunting, and specific clinical manifestations. The laboratory test results for the patient in the case described are compatible with the literature, since they showed hypoproteinemia, hypoalbuminemia, lymphocytopenia, hypogammaglobulinemia, and reduced transferrin and fibrinogen levels.

As a result of its clinical characteristics, intestinal lymphangiectasia is generally diagnosed by 3 years of age, and female sex and edema are present in 78% of cases.¹¹ Although the rarity of presentation of these cases could limit the best therapeutic tactics, the foundations of clinical treatment include a high-protein and low fat diet (with medium-chain lipids), with supplementation of liposoluble vitamins.¹¹

Imaging exams for work-up include upper digestive endoscopy with biopsy, colonoscopy with biopsy, and computed tomography with contrast. Histological manifestations are dilatation of lymph vessels, vascular dilatation corresponding to linfangiectasias and moderate chronic duodenitis with villous atrophy. Tomography findings may include speckled or inflammatory pattern in duodenal, jejunal, or ileal mucosa, thick Kerckring folds, thickening of mucosa, and the stack of coins sign.¹¹

Administration of albumin is reserved for cases of exacerbation. In turn, octreotide can be used in adult patients who are refractory to clinical treatment with dietary changes, with apparently good results.¹¹

In general, surgical treatment with enterectomy may be indicated in limited segmental lesions, because extensive resections can cause short bowel syndrome.¹¹

The patient in this case report is in outpatients follow-up with the nutrition and psychiatry teams. He is showing signs of clinical improvement in terms of food tolerance and his general state of anxiety. He has been on a diet based on medium-chain triglycerides. Medium-chain triglycerides are composed of three saturated fatty acids that contain from 6 to 10 carbon atoms and a glycerol molecule. A small number of foods are naturally rich in medium-chain triglycerides, such as human milk, coconut oil, and palm oil. Their structural characteristics enable rapid absorption and rapid bioavailability, because they do not need incorporation into lipoproteins and hepatic transformation. For this reason, they have been employed in treatment of diseases related to intestinal absorption, such as lymphangiectasia, chronic diarrhea, steatorrhea, and celiac disease, for parenteral nutrition, and even for nutritional support in high-performance athletes.

REFERENCES

- Proujansky R. Pediatric gastrointestinal disease. 3rd ed. Ontario: BCDecker; 2000. p. 194-202.
- Carreño WD, Cardona LMM, Barberi LEJ, Uribe MC. Linfangiectasia intestinal: reporte de un caso. *Rev Col Gastroenterol*. 2013;28(2):127-32.
- Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis*. 2008;3(5):5. PMID:18294365.
- Figueiredo M, Costa E, Coelho E, Lima R, Pereira F, Rocha H. Linfangiectasia Intestinal Primária: como causa de Enteropatia Exsudativa. *J Port Gastroenterol*. 2010;17(1):28-31.
- Uğuralp S, Mutus M, Kutlu O, Çetin S, Baysal T, Mizrak B. Primary Intestinal Lymphangiectasia: a rare disease in the differential diagnosis of acute abdomen. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;33(4):508-10. <http://dx.doi.org/10.1097/00005176-200110000-00019>. PMID:11698774.
- Carreño WC, Cardona LMM, Barberi LE, Uribe MC. Linfangiectasia intestinal: reporte de un caso. *Rev Col Gastroenterol*. 2013;28(2):134-45.
- Levine C. Primary disorders of the lymphatic vessels—a unified concept. *J Pediatr Surg*. 1989;24(3):233-40. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80001-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80001-6). PMID:2709285.
- Hokari R, Kitagawa N, Watanabe C, et al. Changes in regulatory molecules for lymphangiogenesis in intestinal lymphangiectasia with enteric protein loss. *J Gastroenterol Hepatol*. 2008;23(7 Pt 2):e88-95. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-1746.2007.05225.x>. PMID:18005011.
- Suresh N, Ganesh R, Sankar J, Sathiyasekaran M. Primary intestinal lymphangiectasia. *Indian Pediatr*. 2009;46(10):903-6. PMID:19887697.
- Altın Z, Atabay Y, Özer S, et al. Primary intestinal lymphangiectasia and a review of the current literature. *Turk J Gastroenterol*. 2018;29(6):714-6. <http://dx.doi.org/10.5152/tjg.2018.18596>. PMID:30381277.
- Valdovinos-Oregón D, Ramírez-Mayans J, Cervantes-Bustamante R, et al. Linfangiectasia intestinal primaria: 20 años de experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Gastroenterol Mex*. 2014;79(1):7-12. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2013.07.007>. PMID:24655928.

Correspondence

Gustavo Sasso Benso Maciel
Av. Dr. Herwan Modenese Wanderley, 100 - Jardim Camburi
CEP 29090-640 - Vitória (ES), Brasil
Tel: +55 (27) 99842-2849
E-mail: gustavo_sasso@hotmail.com

Author information

GSBM, BSMN and CAM - Vascular surgeons, Universidade Federal do Espírito Santo (UFES).
DRL and JMC - Vascular surgeons, Hospital da Lagoa.
MSQ - Vascular surgeon, Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual de São Paulo.
YRB - Medical student, Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM).

Author contributions

Conception and design: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Analysis and interpretation: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Data collection: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Writing the article: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Critical revision of the article: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Final approval of the article*: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Statistical analysis: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Overall responsibility: GSBM

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.

Linfangiectasia intestinal em adulto: relato de caso

Intestinal lymphangiectasia in an adult: case report

Gustavo Sasso Benso Maciel^{1,2} , Brenno Seabra de Mello Neto^{1,2} , Daniel Retsos Loss¹, Marcelo Soares Quintão¹, Cleilson Almeida Marchesi¹, Yasmin de Rezende Beiriz³ , José Marcelo Corassa¹

Resumo

A linfangiectasia intestinal consiste em um grupo de doenças raras caracterizadas pela dilatação dos canais linfáticos. A fisiopatologia compreende a obstrução da drenagem linfática do intestino delgado com dilatação secundária dos vasos linfáticos mucosos, submucosos ou subserosos, que distorcem a arquitetura das vilosidades e conduzem à perda de linfa para a luz intestinal, levando à má absorção. Os vasos linfáticos afetados localizam-se primariamente no intestino delgado, que é atingido em extensão variável. A sua etiologia é ainda desconhecida. O relato a seguir apresenta um raro caso de linfangiectasia intestinal em paciente adulto.

Palavras-chave: linfangiectasia intestinal; linfangiectasia; vasos linfáticos; relato de caso.

Abstract

Intestinal lymphangiectasia is a group of rare diseases characterized by dilation of lymphatic channels. Its pathophysiology comprises obstruction of small bowel lymphatic drainage with secondary dilation of mucosal, submucosal, or subserous lymphatic vessels, distorting villous architecture and causing loss of lymph into the intestinal lumen, leading to malabsorption. The affected lymphatic vessels are primarily located in the small intestine, which is affected to a varying extent. Its etiology is still unknown. The following report presents a rare case of intestinal lymphangiectasia in an adult patient.

Keywords: lymphangiectasia, intestinal; lymphangiectasia; lymphatic vessels; case report.

Como citar: Maciel GSB, Mello Neto BS, Loss DR, et al. Linfangiectasia intestinal em adulto: relato de caso. J Vasc Bras. 2021;20:e20200160. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200160>

¹Hospital Santa Paula, Vitória, ES, Brasil.

²Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória – HSCMV, Vitória, ES, Brasil.

³Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, Vitória, ES, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Agosto 25, 2020. Aceito em: Janeiro 29, 2021.

O estudo foi realizado na Venno Clinic – Excelência Vascular, Vitória, ES, Brasil.



■ INTRODUÇÃO

A linfangiectasia intestinal consiste em um grupo de doenças raras caracterizadas pela dilatação dos canais linfáticos¹. Foi inicialmente descrita por Waldmann em 1961 e é causada por alteração à drenagem linfática intestinal de forma congênita, secundária ou idiopática. A fisiopatologia compreende a obstrução da drenagem linfática do intestino delgado com dilatação secundária dos vasos linfáticos mucosos, submucosos ou subserosos, que distorcem a arquitetura das vilosidades e conduzem à perda de linfa para a luz intestinal, levando à má absorção².

A ingestão de gorduras em pacientes portadores dessa patologia resulta na distensão e ruptura desses canais, originando perda intestinal de proteínas, linfócitos e imunoglobulinas³. A associação de hipoalbuminemia, linfopenia e hipogamaglobulinemia deve fazer suspeitar desse diagnóstico⁴.

Os vasos linfáticos afetados localizam-se primariamente no intestino delgado⁵, sendo atingido em uma extensão variável¹. A sua etiologia é ainda desconhecida. A linfangiectasia primária, também chamada de doença de Waldmann, é geralmente identificada em crianças antes dos 3 anos de idade e, raramente, em adolescentes. Quando congênita, frequentemente está associada a anormalidade linfática em qualquer lugar do organismo, bem como a malformações como a síndrome de Turner, Noonan e Klippel-Trenaunay-Weber⁶. De acordo com teorias propostas, a hipoplasia linfática leva à obstrução do fluxo linfático dos intestino⁷. Vários genes foram identificados como responsáveis pela linfogênese, como VEGFR3, SOX18, FOXC2 e CCBE1⁸.

A linfangiectasia secundária resulta de uma obstrução linfática com pressão linfática elevada ou lesão direta dos canais linfáticos¹ por situações tais como fibrose retroperitoneal, pancreatite crônica, tumores abdominais ou retroperitoneais, tuberculose mesentérica, doença de Crohn, má rotação intestinal, doença de Whipple, doença celíaca, pericardite constritiva e insuficiência cardíaca congestiva⁹.

Sabe-se que a modificação da dieta com a inserção de triglicerídeos de cadeia média (os quais são diretamente absorvidos na circulação venosa portal), os ocreotídeos e os procedimentos cirúrgicos foram relatados como opções de tratamento. Além disso, a remoção de ácidos graxos de cadeia longa é capaz de reduzir a pressão linfática, evitando a ruptura dos vasos linfáticos¹⁰.

Um tratamento adequado e resolutivo para o quadro de linfangiectasia intestinal sem dúvida acrescentaria nova perspectiva para essa doença, que é pouco estudada. O presente trabalho foi realizado após

aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (parecer número 3.760.871).

■ DESCRIÇÃO DO CASO

Um paciente de 58 anos, sexo masculino, apresentou-se com edema simétrico dos membros superiores (Figura 1), inferiores (Figura 2) e escroto, associado a diarreia crônica. Estava com 48 kg, 1,58 m, índice de massa corporal (IMC) 19,2 kg/m², e as principais queixas eram de dispneia paroxística noturna em decúbito e prejuízo à qualidade de vida devido à dispneia e à intolerância alimentar.

O paciente possui história pregressa de edema dos membros inferiores congênito e ascite refratária na infância, associada a diarreia com intolerância alimentar a quaisquer tipos de dietas com componentes lipídicos a qual persiste até hoje. Além disso, também apresentava histórico de tuberculose peritoneal tratada há 30 anos e de hiperplasia prostática.

Os exames laboratoriais de junho de 2019 apresentavam níveis séricos abaixo do normal dos seguintes elementos: zinco, cálcio iônico e magnésio. O paciente trouxe tomografia abdominal evidenciando pregueamento mucoso jejunal pouco espessado e íleo apresentando válvulas coniventes proeminentes assumindo aspecto de jejunização do íleo, espessamento pleural bilateral com apagamento dos seios costofrênicos, líquido livre na cavidade abdominal e múltiplas calcificações distribuídas em cavidade peritoneal de aspecto residual a tuberculose prévia.



Figura 1. Edema de membros superiores.

Na tomografia computadorizada (Figura 3) contrastada, pode ser evidenciado edema de alças de intestino delgado. A colonoscopia (Figura 4) permitiu identificar congestão linfática em cólon ascendente e hiperplasia linfática em íleo.



Figura 2. Edema de membros inferiores.

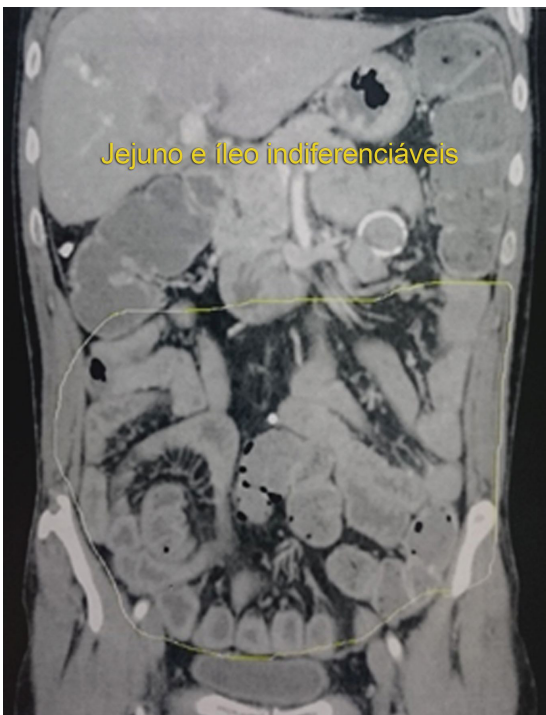


Figura 3. Tomografia computadorizada contrastada evidenciando edema de alças de intestino delgado.

Na linfocintilografia (Figura 5), pode-se observar disfunção não obstrutiva na drenagem linfática dos membros inferiores, refluxo dérmico lateral e rápida ascensão da linfa via membros inferiores, mas sem identificação de vasos linfáticos. Os exames séricos realizados em agosto de 2019 mostraram complemento, globulinas, sorologias, triglicerídeos, colesterol total e frações e pesquisa de gorduras fecais.

DISCUSSÃO

As formas primárias são determinadas por defeitos congênitos na formação dos canais linfáticos. As formas secundárias, por sua vez, são determinadas por outro quadro de base, como radioterapia, infecção peritoneal, cirurgia abdominal, entre outros, o que leva ao aumento da pressão dos vasos linfáticos e à perda de linfa para o lúmen intestinal. Esse quadro causa enteropatia perdedora de proteínas associada a diminuição de linfócitos e esteatorreia. Há ainda má absorção de quilomícrons e vitaminas lipossolúveis².

A perda de linfa tem como consequências hipoproteïnemia, hipoalbuminemia e linfopenia, edema periférico, ascite, derrame pleural, emagrecimento,

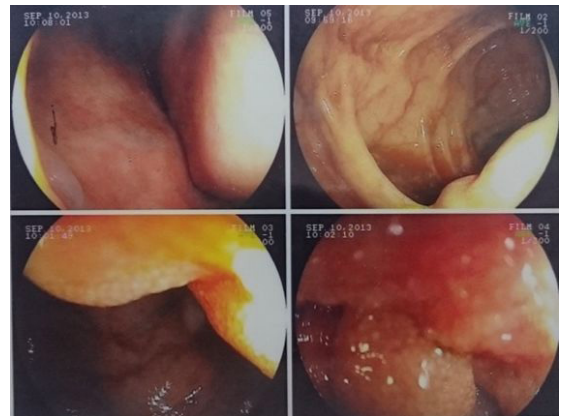


Figura 4. Colonoscopia identificando congestão mucosa e hiperplasia linfática em íleo.



Figura 5. Linfocintilografia exibindo refluxo dérmico bilateral.

atraso no crescimento e manifestações clínicas específicas. Os achados laboratoriais do paciente do caso relatado corroboram com a referida literatura, visto que apresentava hipoproteinemia, hipoalbuminemia, linfocitopenia, hipogamaglobulinemia, diminuição dos níveis de transferrina e de fibrinogênio.

Em virtude das características clínicas, a linfangiectasia intestinal geralmente é diagnosticada até os 3 anos de idade, sendo gênero feminino e edema presentes em 78% dos casos¹¹. Apesar da raridade da apresentação de casos ser capaz de limitar a melhor tática terapêutica, as bases do tratamento clínico incluem dieta hiperproteica e hipolipídica (lipídios de cadeia média), com a inclusão de vitaminas lipossolúveis¹¹.

Os exames de imagem complementares incluem endoscopia digestiva alta com biópsia, colonoscopia com biópsia e tomografia computadorizada contrastada. As manifestações histológicas são dilatação de vasos linfáticos, dilatações vasculares correspondentes a linfangiectasias e duodenite crônica moderada com atrofia de vilosidades. À imagem de tomografia, podem ser encontrados padrão espiculado ou inflamatório em mucosa duodenal, jejunal ou ileal, pregas coniventes grossas, espessamento de mucosa e empilhamento de moedas¹¹.

A administração de albumina está restrita a quadros de exacerbação. O octreotídeo, por sua vez, pode ser utilizado em casos de adultos refratários ao tratamento clínico com medidas dietéticas, com aparentes bons resultados¹¹.

Em linhas gerais, o tratamento cirúrgico com enterectomia está indicado em lesões segmentares limitadas, pois ressecções amplas podem levar à síndrome do intestino curto¹¹.

O paciente do caso relatado se encontra em acompanhamento conjunto com equipe de nutrição e psiquiatria. Além disso, apresenta melhora clínica da aceitação alimentar e quadro geral da ansiedade. Tem sido utilizada uma dieta baseada em triglicerídeos de cadeia média (TCM). Os TCM são compostos por três ácidos graxos saturados, que contêm de 6 a 10 átomos de carbono e uma molécula de glicerol. Poucos alimentos são naturalmente ricos em TCM, como leite humano, óleo de coco e óleo de palma (óleo de dendê). Suas características estruturais permitem rápida absorção e rápida biodisponibilidade por não necessitarem de incorporação às lipoproteínas e de transformação hepática. Por isso, têm sido empregados no tratamento de doenças relacionadas à absorção intestinal, tais como linfangiectasia, diarreia crônica, esteatorreia, doença celíaca, em nutrição parenteral e até suporte nutricional em atletas de alta performance.

REFERÊNCIAS

- Proujansky R. *Pediatric gastrointestinal disease*. 3rd ed. Ontario: BCDecker; 2000. p. 194-202.
- Carreño WD, Cardona LMM, Barberi LEJ, Uribe MC. Linfangiectasia intestinal: reporte de un caso. *Rev Col Gastroenterol*. 2013;28(2):127-32.
- Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis*. 2008;3(5):5. PMID:18294365.
- Figueiredo M, Costa E, Coelho E, Lima R, Pereira F, Rocha H. Linfangiectasia Intestinal Primária: como causa de Enteropatia Exsudativa. *J Port Gastroenterol*. 2010;17(1):28-31.
- Uğuralp S, Mutus M, Kutlu O, Çetin S, Baysal T, Mizrak B. Primary Intestinal Lymphangiectasia: a rare disease in the differential diagnosis of acute abdomen. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;33(4):508-10. <http://dx.doi.org/10.1097/00005176-200110000-00019>. PMID:11698774.
- Carreño WC, Cardona LMM, Barberi LE, Uribe MC. Linfangiectasia intestinal: reporte de un caso. *Rev Col Gastroenterol*. 2013;28(2):134-45.
- Levine C. Primary disorders of the lymphatic vessels—a unified concept. *J Pediatr Surg*. 1989;24(3):233-40. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80001-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80001-6). PMID:2709285.
- Hokari R, Kitagawa N, Watanabe C, et al. Changes in regulatory molecules for lymphangiogenesis in intestinal lymphangiectasia with enteric protein loss. *J Gastroenterol Hepatol*. 2008;23(7 Pt 2):e88-95. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-1746.2007.05225.x>. PMID:18005011.
- Suresh N, Ganesh R, Sankar J, Sathiyasekaran M. Primary intestinal lymphangiectasia. *Indian Pediatr*. 2009;46(10):903-6. PMID:19887697.
- Altın Z, Atabay Y, Özer S, et al. Primary intestinal lymphangiectasia and a review of the current literature. *Turk J Gastroenterol*. 2018;29(6):714-6. <http://dx.doi.org/10.5152/tjg.2018.18596>. PMID:30381277.
- Valdovinos-Oregón D, Ramírez-Mayans J, Cervantes-Bustamante R, et al. Linfangiectasia intestinal primaria: 20 años de experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Gastroenterol Mex*. 2014;79(1):7-12. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2013.07.007>. PMID:24655928.

Correspondência

Gustavo Sasso Benso Maciel
Av. Dr. Herwan Modenese Wanderley, 100 - Jardim Camburi
CEP 29090-640 - Vitória (ES), Brasil
Tel.: (27) 99842-2849
E-mail: gustavo_sasso@hotmail.com

Informações sobre os autores

GSBM, BSMN e CAM - Cirurgiões vasculares, Universidade Federal do Espírito Santo (UFES).

DRL e JMC - Cirurgiões vasculares, Hospital da Lagoa.

MSQ - Cirurgião vascular, Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual de São Paulo.
YRB - Estudante de Medicina, Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Análise e interpretação dos dados: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Coleta de dados: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Redação do artigo: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Revisão crítica do texto: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Aprovação final do artigo*: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Análise estatística: GSBM, BSMN, DRL, MSQ, CAM, YRB, JMC
Responsabilidade geral pelo estudo: GSBM

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.