

İntestinal lenfanjiyektazi ve fonksiyonel duodenal lenfanjiyektazi (Bir vaka nedeniyle)

Intestinal lymphangiectasia and functional duodenal lymphangiectasia (Case report)

Yaşar NAZLIGÜL¹, Arzu ENSAR², Ali ÖZDEN¹

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı¹, Patoloji Anabilim Dalı², Ankara

Üst gastrointestinal endoskopisi ve duodenum mukozasından alınan biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesi intestinal lenfanjiyektazi ile uyumlu 42 yaşında bir kadın hasta sunuldu. Ancak intestinal lenfanjiyektazinin klinik ve biyokimyasal özelliklerini taşııyordu. Fonksiyonel duodenal lenfanjiyektazi olarak kabul edildi.

Anahtar sözcükler: Lenfanjiyektazi, duodenum, fonksiyonel

A case of a 42-year-old woman is presented, in whom the endoscopic and histological findings of intestinal lymphangiectasia were noted, despite absence of clinical and biochemical features of this entity. Diagnosis was functional duodenal lymphangiectasia.

Key words: Lymphangiectasia, duodenum, functional

GİRİŞ VE AMAÇ

Sağlıklı kimselerde, protein katabolizmasında gastrointestinal kanalın önemli bir payı yoktur. Ancak protein kaybettiren gastroenteropatilerde, gastrointestinal kanaldan protein kaybı, semptom oluşturacak düzeylere ulaşır. Serum albumin, immünglobülin, fibrinojen, transferrin ve seruloplasmin azalır. Hipoalbuminemi sonucu ödemler husule gelir. Lümen lenfosit kaybı, hücrel immüniteyi zayıflatabilir.

İntestinal lenfanjiyektazi, nadir görülen bir protein kaybettiren gastroenteropatidir. Primer veya sekonder olarak ortaya çıkar. Fonksiyonel formu da tanımlanmıştır (1).

OLGU

Kırkiki yaşında kadın hasta, katı gıdalar yediği zaman fazla geğirme olduğundan yakınmakta. Şikayeti 2 yıldır mevcut. Sistem sorgulamasında zaman zaman, ancak 1 gün süren sıvı kıvamda defekasyon tanımladı. Gaita kıvamındaki değişikliğin yemeklerin yağlı olup olmaması ile ilişkili olmadığını bildirdi. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yok. Üst solunum yolları enfeksiyonu için antibiyotik kullanımı dışında ilaç kullanımı yok.

Fizik muayenesinde mezokardiak odak ve apekte 1/6. dereceden sistolik üfürüm tespit edildi.

Laboratuvar bulguları: Açlık kan glükozu 94 mg/dl, t.kolesterol 147 mg/dl, trigliserid 66 mg/dl, t.protein 7,2 g/dl, albumin 3,9 g/dl, kalsiyum 8,5 mg/dl, beyaz küre 8200/µl, Hb 13,9 gr/dl, lenfosit 2600/µl (ref. ara. 1200-3400), trombosit 261000/µl, sedimantasyon 6 mm/saat, IgA 320 mg/dl (82-453), IgM 101 mg/dl (46-304), IgG 1690 mg/dl (751-1560).

Üst gastrointestinal sistemin endoskopik incelemesinde duodenum mukozasında nokta şeklinde beyazlıklar görüldü (Şekil 1); duodenal biyopsi alındı. Biyopsi materyalinden hazırlanan kesitlerin histopatolojik incelemesinde bazı alanlarda villus uçlarında lenfatik damarlarda lakteal oluşturacak şekilde belirgin dilatasyon gözlemlendi; intestinal lenfanjiyektazi ile uyumlu bulundu (Şekil 2).

İnce barsakların baryumlu incelemesinde patolojik bulgu görülmedi. Abdominopelvik CT normal bulundu.

Hasta kardiyak patoloji yönünden araştırıldı. PA akciğer grafisi ve EKG normaldi. Ekokardiografik olarak 1. derece mitral yetmezliği, 1. derece aort



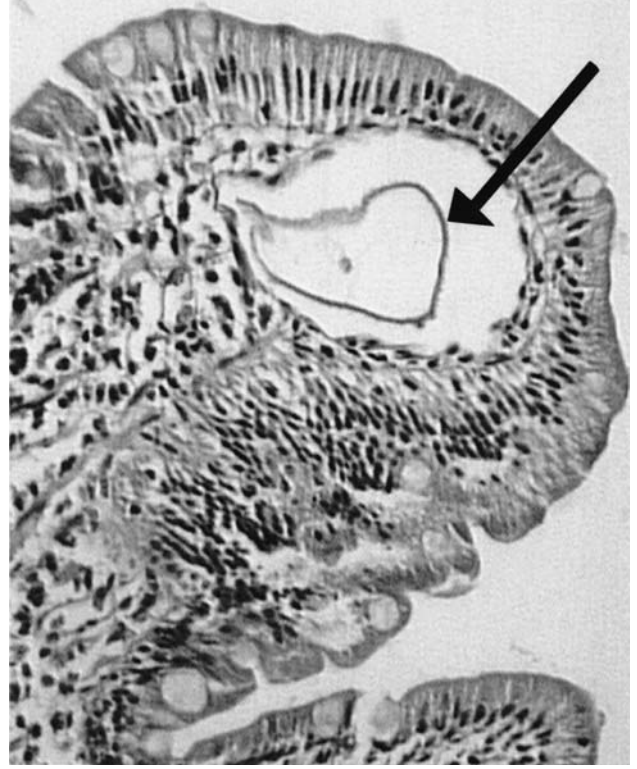
Resim 1. Postbulber duodenumun endoskopisinde 1 mm'den küçük beyaz nokta tarzı görünüm

yetmezliği, 1-2. derece triküspid yetmezliği, minimal pulmoner yetmezlik tespit edildi. Sağ femoral ven yoluyla girilerek hemodinamik çalışma yapıldı; sağ atrium basıncı normal bulundu.

TARTIŞMA

Primer intestinal lenfanjiyektazi sıklıkla çocukluk ve genç erişkin yaşlarda sporadik veya familial olarak ortaya çıkar. Lenfanjiyektazi, sadece lamina propria'ya lokalize olabileceği gibi mukoza, submukoza, seroza ve mezenteri içine alacak şekilde jeneralize olabilir. İnce barsakların tümünü veya sadece bir segmentini tutar. Bazı vakalarda vücudun başka yerindeki lenfatiklerde de anormallikler bulunur. Şilöz asit ve / veya şilotoraks vakaları bildirilmiştir (2).

Konjenital olarak visseral lenfatiklerin hipoplazik olması (3), lenf akımını zorlaştırır ve intestinal lenfatik basıncı artırır. Bu yüzden ince barsak ve



Resim 2. Duodenal mukozadan alınan biyopsi örneğinden hazırlanan bir kesitte villus ucunda dilate lakteal (okla işaretli) görülüyor (H&E; x200)

mezenter lenf damarları dilate olur. Dilate lenf damarları (laktealler) rüptüre olarak lenf sıvısı ve lenfositlerin barsak lümenine ve/veya periton boşluğuna geçmesine neden olur. Kanda albumin, immün globulin ve diğer proteinler azalır; lenfositopeni gelişir.

Hipoalbuminemi ve lenfositopeninin oluşturduğu bulguların yanı sıra intermittan diyare, steatore, bulunabilir. Steatorenin şiddetli olduğu vakalarda hipokalsemi görülebilir (2).

Enteroklizis, vakaların % 75'inde nodüler mukozal patern gösterir (4). Bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme özellikle sekonder nedenlerin dışlanmasında faydalıdır (5).

Teşhisinde en önemli unsur biyopsi ile desteklenen endoskopik incelemedir.

Primer intestinal lenfanjiyektazide 4 çeşit görünüm tanımlanmıştır:

1. Diffüz beyaz mukoza, 2. Büyüklüğü 1 mm'den küçük beyaz noktalar, 3. Büyüklüğü 3-8 mm beyaz nodüller, 4. Normal görünümlü mukozada submukozal tümör gibi duran submukozal ele-

vasyonlar. Submukozal elevasyonlar beyaz mukoza ile birlikte ya da tek başına olabilir. Duodenum ya da jejunum mukozasından alınan biyopsilerin histopatolojik incelemelerinde mukozal ya da submukozal dilate lenfatik kanalların görülmesi teşhisi tamamlar (3, 6). Biyopsi öncesinde çok yağ tüketilmesi teşhisi kolaylaştırabilir (7). İntestinal lenfanjiyektazi, toplumun % 20-30'unun ince barsaklarında bulunan, sıklığı 50 yaştan sonra artan lenfanjiyektatik kistlerden ayrı düşünülmalıdır (3).

Sekonder intestinal lenfanjiyektazi: Konstriktif perikardit, Fontan cerrahisi, konjestif kalp yetmezliği gibi kardiak patolojiler vena cava superior ve ductus thoracicus aracılığı ile barsak lenfatiklerinde basınç artışına ve dilatasyona neden olmaktadır. Sekonder intestinal lenfanjiyektazinin diğer nedenleri arasında kemoterapötik, infeksi-

yöz ve toksik ajanlar ile portal hipertansiyon bulunmaktadır (Tablo 1).

Fonksiyonel duodenal lenfanjiyektazi tanımı oldukça yeni olup indeks medikusta bu konuda az sayıda literatür vardır. Fonksiyonel olanın primer ve sekonderden en önemli farkı, protein kaybının olmamasıdır (8). Endoskopide duodenum mukozasında küçük beyaz noktalar görülür. Submukozal elevasyon bulunmaz ve jejunum normal görünümündedir (1, 9).

Vakamızın endoskopisi ve duodenum biyopsisinin histopatolojik değerlendirmesi intestinal lenfanjiyektazi ile uyumludur. Ancak yaşı, primer lenfanjiyektazinin başlangıç yaşlarına kıyasla yüksektir. Ayrıca barsak lenfatiklerinde genişleme yapacak sekonder bir neden bulunamadı. Kardiak patolojileri, henüz barsak lenfatiklerinde basınç artışı yapacak şiddette değildi. Hipoalbuminemi ve diğer laboratuvar anormallikleri yoktu. Hastanın fonksiyonel duodenal lenfanjiyektaziye sahip olduğu sonucuna varıldı.

Primer ve sekonder intestinal lenfanjiyektazilerde tedavinin ana unsurunu yağdan fakir, proteinden zengin ve orta zincirli trigliserid ihtiva eden diyet oluşturur (2). Diyetin yetersiz kaldığı primer vakalarda kısa veya uzun etkili "octreotide" kullanımının etkili olduğu bildirilmiştir (10-12). Lokalize lenfanjiyektazili vakalar, ince barsak rezeksiyonundan fayda görebilir (13, 14). Sekonder intestinal lenfanjiyektazide etyolojik sebep ortadan kaldırılabiliirse şifa beklenir (15).

Fonksiyonel duodenal lenfanjiyektazi vakaları, takip ve tedavi gerektirmez (1, 16).

Tablo 1. İntestinal lenfanjiyektazi klasifikasyonu*

I. Primer intestinal lenfanjiyektazi
II. Sekonder intestinal lenfanjiyektazi
Kardiyovasküler hastalık
Konjestif kalp yetmezliği
Konstriktif perikardit
Fontan prosedürü
Mezenterik lenfatik tutulum
Lenfoma
Tüberküloz
Radyoterapi
İlaçlar
Kemoterapötik ajanlar
Arsenik
Duktus torasikus tıkanması

*Kaynak 2 'den alınmıştır

KAYNAKLAR

1. Patel AS, DeRidder PH. Endoscopic appearance and significance of functional lymphangiectasia of the duodenal mucosa. *Gastrointest Endosc* 1990; 36: 376-8
2. Milovic V, Caspary WF, Stein J, et al. Protein-losing gastroenteropathy. In: Rose BD, Editor. *UpToDate*. Wellesley, MA 2001.
3. Fenoglio-Preiser CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, et al. Non-neoplastic lesions of the small intestine. In: Fenoglio-Preiser CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, et al, Editors. *Gastrointestinal Pathology Atlas and Text, 2nd ed.* Philadelphia. Lippincott-Raven 1999; 309-512.
4. Holzkecht N, Helmberger T, Beuers U, ve ark. Cross-sectional imaging findings in congenital intestinal lymphangiectasia. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 526-8.
5. Yang DM, Jung DH. Localized intestinal lymphangiectasia: CT findings. *Am J Roentgenol* 2003; 180: 213-4.
6. Aoyagi K, Iida M, Yao Takashi, ve ark. Characteristic endoscopic features of intestinal lymphangiectasia: correlation with histological findings. *Hepato-Gastroenterology* 1997; 44: 133-8.
7. Weldhuyzen van Zanten SJO, Bartelsman JFWM, Tytgat GNJ. Endoscopic diagnosis of primary intestinal lymphangiectasia using a high-fat meal. *Endoscopy* 1986; 18: 108-10.
8. Van der Meer SB, Forget PP, Willebrand D. Intestinal lymphangiectasia without protein loss in a child with abdominal pain. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1990; 10: 246-8.
9. Femppel J, Lux G, Kaduk B, ve ark. Functional lymphangiectasia of the duodenal mucosa. *Endoscopy* 1978; 10: 44-6.
10. Bac DJ, Van Hagen PM, Postema PTE, ve ark. Octreotide for protein-losing enteropathy with intestinal lymphangiectasia. *Lancet* 1995; 345: 1639.
11. Kuroiwa G, Takayama T, Sato Y, ve ark. Primary intestinal lymphangiectasia successfully treated with octreotide. *J Gastroenterol* 2001; 36: 129-32.
12. Klingenberg RD, Homann N, Ludwig D. Type 1 intestinal lymphangiectasia treated successfully with slow-release octreotide. *Dig Dis Sci* 2003; 48: 1506-9.

Fonksiyonel duodenal lenfanjiyektazi

13. Connor FL, Angelides S, Gibson M, ve ark. Successful resection of localized intestinal lymphangiectasia post-Fontan: role of ^{99m}technetium-dextran scintigraphy. *Pediatrics* 2003; 112: e242-7.
14. Mercurella A, Galloni E, Danti S, ve ark. Primary intestinal lymphangiectasia. A case treated surgically. *Pediatr Med Chir* 1990; 12: 195-9.
15. Brancaccio G, Carotti A, D'Argenio P, ve ark. Protein-losing enteropathy after Fontan surgery: resolution after cardiac transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2003; 22: 484-6.
16. Barnes RE, DeRidder PH. Fat absorption in patients with functional intestinal lymphangiectasia and lymphangiectic cysts. *Am J Gastroenterol* 1993; 88: 887-90.