

# Primer intestinal Lenfanjiektazi-Vaka Sunumu

PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA - CASE REPORT

Dr.Hayrettin KUNDUR, Dr.Erdoğan ARIKAN, Dr.Erhan SAYALI, Dr.Hızır AYDIN,  
Dr.Aslan ÇELEBİ, Dr.Kadri BAHTİYAR, Dr.Rıza ALİCANOĞLU

Taksim Hastanesi 2. Dahiliye ve Gastroenteroloji Kliniği

## ÖZET

15 yıldır asimetrik ödem tarif eden ve son zamanlarda dispnesi olan 33 yaşında bir erkek hasta Nisan 1991'de kliniğimize başvurdu. Biz bu hastaya gastro-intestinal sistemin çok nadir bir hastalığı olan primer intestinal lenfanjiektazi tanısı koyduk.

**Anahtar Kelimeler:** intestinal lenfanjiektazi, Lenfödem, Protein-losing enteropati

**T Klin Gastroenterohepatoloji 1993; 4:260-262**

Primer intestinal lenfanjiektazi ince barsakta lenfa kanallarının tıkanma ve telenjiektazik dilatasyonu sonucu lenf sıvısının barsağa sızması ve buna bağlı olarak hipoproteinemi, çoğunlukla asimetrik olan ödem ve lenfopeninin görüldüğü nadir bir hastalıktır. Bu hastalık ilk kez Waldmann ve arkadaşları tarafından 1961 yılında tarif edilmiştir (1). Bu hastalarda anormal periferik, retroperitoneal ve torasik lenfatikler, toraks ve batin gibi boşluklarda şilöz efüzyon gözlenmesi ile primer intestinal lenfanjiektazinin aslında sadece barsakları etkileyen bir hastalık değil, tüm vücutta yaygın olarak lenfatik sistemi etkileyen konjenital bir hastalık olduğu anlaşılmıştır (2,3).

Primer intestinal lenfanjiektazi çocukluk çağında başlayabilen ve bu durumda da gelişme geriliği ile seyreden bir hastalıktır. Hastalığın karakteristiği barsak yolu ile olan lenfa sıvısı kaybı ile hipoproteinemiye bağlı ödem, lenfopeni, malabsorbsiyon, şilöz efüzyonlar ve hipogammaglobulinemidir. Serum kolesterol düzeyi kısmen azalmış veya normal bulunabilir. Lenfopeniye bağlı

**Geliş Tarihi: 22.09.1993**

**Kabul Tarihi: 08.10.1993**

**Yazışma Adresi: Dr.Erdoğan ARIKAN**  
Taksim Hastanesi 2. Dahiliye ve  
Gastroenterolojik Kliniği  
Beyoğlu / İSTANBUL

## SUMMARY

A 33-years old male patient had a recent dyspnea and asymmetrical edema for 15 years was admitted to our hospital in April 1991. We diagnosed primary intestinal lymphangiectasia in this patient, which is a very rare disorder of the gastrointestinal system.

**Key Words:** Intestinal lymphangiectasia, Lymphedema, Protein-losing enteropathy

**Turk J Gastroenterohepatol 1993; 4:260-262**

olarak sellüler immün yetmezlik belirtileri gözlenebilir. İnce barsak pasaj grafilinde mukozal ödem ve malabsorbsiyon paterni tespit edilebilir (4). Yapılan lenfanjiogramlarda perifer ve visseral lenfatiklerde hipoplastik yapı gözlenir. 1-131 polyvinilpyrolidone'un barsaktan atılımı kalitatif ve kantitatif radyoizotopik olarak ölçülebilir. Jejunal biopside karakteristik olarak lamina propria ve submucosada dilate ve telenjiektazik lenfatik kanallar gözlenir. Laparotomi yapılan hastalarda serosa ve mezenterler üzerinde makroskopik olarak gözlenebilen dilate ve kıvrımlı lenfa kanalları, gri-kahverengi renk değişiklikleri ve büyümüş, fibrotik mezenter lenf nodülleri görülebilir (5). Laparoskopide lenfanjiektazinin segmenter olduğu tespit edilen bazı vakalarda segment rezeksiyonu ile semptomlarda belirgin düzelme sağlanmıştır (5,6). Orta zincirli yağ asitleri diyeti ile semptomlarda çoğu kez gerileme sağlanmıştır. Son yıllarda trans-4-aminometil sikloheksan karboksilik asit (Trans-4-aminocaproic acid) ile yapılan tedavi çalışmaları umut vaat etmektedir (7,8). Bunun dışında bütün bu tedavilere refrakter olgular bildirilmiştir(9).

## VAKA

Sayesinde erkek hasta kliniğimize Nisan 1991'de el, ayak ve karnında ödem, halsizlik ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. İlk kez 1976 yılında sol ayak sırtında başlayan ödem iki yıl içinde kasiğine kadar iler-

lemis. 1986 yılından beri ayak sırtından başlayıp ka-  
na kadar yükselen şişmeleri olmuş. Son 3-4 aydır  
eforla ortaya çıkan nefes darlığı, halsizlik ve giderek  
belirginleşen karın şişliği oluşmuş. Fizik muayenesinde  
sol tarafta daha belirgin olmak üzere basmakla kolay  
gode bırakan ödem her iki bacakta da gözlemlendi. Her iki  
el sırtında ve skrotumda da yumuşak gode bırakan  
ödem vardı. Batında serbest asite bağlı fizik muayeni:  
bulguları saptandı. Diğer sistem bulguları, teleradiograf  
ve EKG normal idi.

Laboratuvar bulguları: Hemoglobin 15.8 g/dl (Nor-  
mal 12-16 g/dl), Hematokrit %48 (N: 37-47), Lokosit  
5800/mm<sup>3</sup> (4000-10000) Nötrofil %74, Lenfosit %19,  
Monosit %7, İdrar analizi: Dansite: 1020, Albumin: (-),  
Protein: (-)/24 saatlik idrarda kantitatif olarak tayin, se-  
diment: 1-2 lökosit, 1-2 eritrosit. Eritrosit sedimen-  
tasyon Hızı: 4 mm/saat, Glukoz: 79 mg/dl (70-110),  
Üre: 30 mg/dl (1-50). Kreatinin: 0.9 mg/dl (0.5-1.2),  
Total Bilirubin: 0.8 mg/dl (0.1-1.3) Trigliserid: 111 mg/dl  
(70-170), Kolesterol: 170 mg/dl (70-200), AST: 24  
iü/l (0-37), ALT: 20 iü/l (5-40), GGT: 9 iü/l (4-28), Alka-  
len Fosfataz: 46 iü/l (37-111), LDH: 211 iü/l (225-450),  
Sodyum: 144 mEq/l (140-155), Potasyum: 4.7 mEq/l  
(3.5-5.3), Klorür: 103 mEq/L (90-110), Kalsiyum: 8.1  
mEq/l (8.5-10.5), Protein-Elektroforezi: Albumin 3.19  
g/dl (3.5-5.5) Globulin 1.71 g/dl (2-3.5) Alfa-1 %6 (4.2-  
7.2), Alfa-2 %10.4 (6.8-12) Beta %8.6 (9.3-15), Gam-  
ma %10.4 (13-23).

İmmün-Elektroforezde IgG 870 mg/dl (700-1700),  
IgM 52 mg/dl (60-210), IgA 74 mg/dl (70-350). Bu  
değerler normalden düşük yada alt sınırlarda idi. PPD  
(-), Parasentez mayii şilöz görünümde: Glikoz 140  
mg/dl, LDH 143 IU/L, kolesterol 226 mg/dl, protein 2.7  
gr/L. Santral venöz basınç 8 cm HaO. Klinik ve lahora-  
tuar bulguları ile yakınmalarının hipoalbuminemiye bağlı  
olduğunu tespit ettiğimiz bu vakada karaciğer kaynaklı  
albumin-sentez yetersizliğini düşündürür patoloji ve renal  
kaynaklı albumin kaybı tesbit edemediğimizden  
gastrointestinal yol ile protein kaybına neden olan has-

talıklara yöneldik. Bu amada yapılan incelemeler ve  
sonuçları şöyle idi. Gaitada parazit ve yumurtası 3 kez  
negatif idi Gaitada 1.5 gr/gün yağ tesbit edildi. Batın  
US'de serbest sıvı dışında patoloji saptanmadı. Spesifik  
anti-gliradin-IgA-Antikoru 0.8 AU (25) düşük düzeyde  
idi. Batın CT: ince barsak duvarında ödeme bağlı yay-  
gın kalınlaşma rmezanter düzeyinde lenfatiklerde belir-  
ginleşmeler görüldü, ince barsak pasaj grafisinde: Je-  
junum motilitesi artmış mukozal pililerinde ödematöz  
kalınlaşma ve submukozal lenf htrefazisini düşündürür  
bulgular gözlemlendi. Gastrodüdenoskopide: Duodenumu  
mukozası ödemi ve granüle görünümde idi. Duodenum  
ikinci kısmından alınan biyopsi materyalinin histopato-  
lojik İncelenmesinde villuslarda belirgin atrofi kripi hipo-  
plazisi mukozal ve submukozal lenfoplazmasiter hücre  
infiltrasyonu gözlemlendi. Crosby kapsülü ile alman jeju-  
num biyopsi materyalinde villusların kısalması olduğu la-  
mina propria da yoğun mononükleer hücre infiltrasyonu  
ve mukozal lenfatiklerde genişleme göze çarpıyordu.

Hastaya tanı ve tedavi amacıyla laparotomi uygu-  
landı. Ameliyatta 500 cc şilöz mayii boşaltıldı, ince bar-  
sak duvarında ileri derecede genişlemiş lenfatik kanal-  
ların seğmenler olmayışı nedeniyle biopsi alınarak a-  
meliyat sonlandırıldı. Hastanın semptomları albumin ve  
yağdan fakir diet ile azaldı

## TARTIŞMA

Biz vakamızda kolay gode bırakan yumuşak ödem  
ve hipoalbuminemi ile albumin düşüklüğüne neden olan  
hastalıkların ayırıcı tanısına aittik. Albuminin tek sentez  
yeri olan karaciğerin yapılan tetkiklerinde herhangi bir  
patolojiye rastlamadık. Yinelenen idrar incelemelerinde  
protein kaybı saptanmadı. Bunun üzerine protein kay-  
bettiren gastroenteropatilerin ayırıcı tanışırsa gittik. Spe-  
sifik anti-gliradin-IgA antikorunun düşük düzeyde olması  
histopatolojik bulgular ile gluten-enteropatisi tanısından  
uzaklaşmış. Tropikal sprue ve soya intoleransı anam-  
nezle, ölçtüğümüz santral venöz basıncın normal bulun-  
ması ile (8 cm H<sub>2</sub>O) sekonder intestinal lenfanjektaziye  
neden olan kalp hastalıklarını ekarte ettik. Tipik histo-



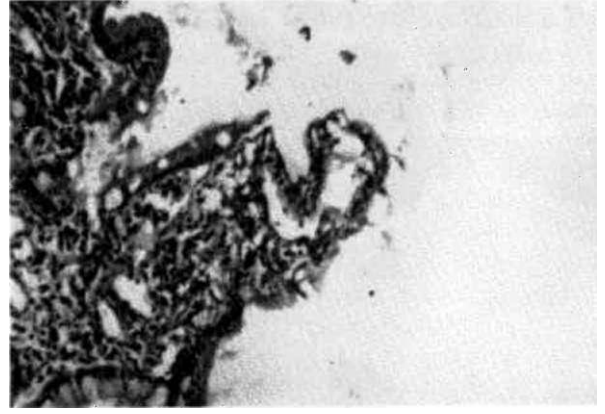
Şekil 1. İnce barsakların genel görünümü



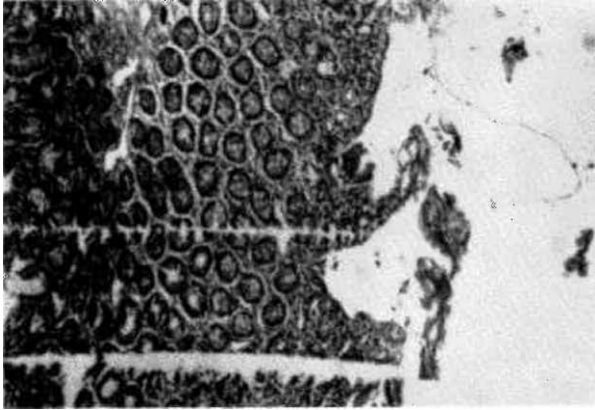
Şekil 2. Dilafe lenfatik kana!



**Şekil 3.** Mezenterik lenfadenomegali  
Resim 1,2,3 ince barsaktaki ödematöz dilate lenfatik kanalları ve şişmiş mezenterik lenfatikleri gösteren bu fotoğraflar 3 Kasım 1992'de laparotomi sırasında çekildi.



**Şekil 4.** Jejunal mukozaya yüzeyindeki kısalmış villuslar ve lenfatik kanalların belirgin dilatasyonu (x200)



**Şekil 5.** İnce barsak yüzeyinde deskuamasyon ve lenfoplasmositer infiltrasyon (x200)

patolojik bulguları olan Whipple hastalığını elimizdeki patoloji sonucuna dayanarak, abdominal tüberküloz, abdominal lenfoma, retroperitoneal fibrozis de CT sonucuna dayanarak ekarte edildi. Hastaya uygulanan laparotomide ince barsak duvarında yaygın olarak ileri derece genişlemiş tortuöz lenfatik kanallar gözleniyordu. Barsak duvarı ileri derecede kalınlaşmış ve gode bırakmıyordu. Mezenterde kalınlaşma ve sayıları on civarında 2-7 cm civarında elastik kıvamda lenfadenomegaliler mevcuttu (Şekil 1,2,3).

İnce barsak üzerinden transvers şerit şeklinde submukozaya kadar derinleşen biopsi örneği alınarak ameliyat sonlandırıldı. Biopsi örneğinin incelenmesinde kas lifleri arasında ileri derecede açılma ve ödem ile belirgin genişlemiş lenfatik kanallar göze çarpmakta idi (Şekil 4,5). Ameliyattaki makroskopik görünüm, alınan biopsi materyallerinin histopatolojik incelenmesi ve

yaptığımız klinik ve laboratuvar çalışmaları sonucu hastamıza primer intestinal lenfanjiyektazi tanısını koyduk.

#### KAYNAKLAR

1. Clinical staff conference idiopathic hypoalbuminemia. Clinical staff conference at national institutes of health. Ann internal 1959, Med. 51:576.
2. IO-Pomerantz K, And Waldmann T. Systemic lymphatic abnormalities associated with gastrointestinal protein loss secondary to intestinal lymphangiectasia gastroenterology 1963;45:703-11.
3. Jarnum S and Peterson VP. Protein losing enteropathy lancet 1961; 1:417-21.
4. Bonamico M, Mariani P, Petrozza V, Vania A, Magliocca FM, Maori F, Cecorelli G. Role of digestive endoscopy in the diagnosis of primary intestinal lymphangiectasia-presentation of 2 cases minerva pediatric (italy) Apr 1992;44(4)P171-5.
5. Kinmonth B and Cox SJ. Protein losing enteropathy in primary lymphedema mesenteric lymphography and gut resection Br. J Surg 1974 vol 61B589-93.
6. Mercurella A, Gaileni E, Danti S, Valli F, Colombo B, Belloli G. Primary intestinal lymphangiectasis-A case treated surgically pediatric. Med. Chir Mar-Apr 1990; 12(2):195-9.
7. Mine K, Matsubayashi S, Nakai Y, Nakagawa T. intestinal lymphangiectasia markedly improved with antiplasmin therapy Gastroenterology Jun 1989; 96(6):1596-99.
8. Cohen SA, Diuguid DL, Whitelock RT, Holt PR. intestinal lymphangiectasia and antiplasmin therapy gastroenterology Jun 1992; 102(6):2193.
9. Biermann J, Meinshausen J, Kuhlmann U, Therapy-Refractory Primary intestinal lymphangiectasia dtsch. Med. Wochenschau (Germany) Sept 1991; 116(3) P:1473-6.