

## گزارش یک مورد لنفانژکتازی اولیه روده ای

علی قوبدل<sup>۱</sup><sup>۱</sup> استادیار، مرکز تحقیقات بیماری های گوارش و کبد، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، ایران

## چکیده

در این مقاله یک مورد همراهی آسیت شیلوس و لنفانژکتازی روده ای گزارش می شود. بیمار پسر ۲۲ ساله ای که به علت تورم شکم در بیمارستان بستری شد. معاینه فیزیکی نشانگر وجود مایع در شکم بود، که با سونوگرافی شکم تایید شد. در آسپیراسیون مایع آسیت، مایعی کاملاً شیری رنگ به دست آمد. بعد از اقدامات درمانی اولیه و کاهش حجم مایع آسیت، سونوگرافی شکم تکرار شد سونوگرافی مجدد نشانگر آسیت چشمگیر بود. همیشه توصیه می شود در تمام موارد آسیت شیلوس در بیماران، عوامل مخاطی روده باریک نظیر لنفانژکتازی اولیه روده ای مدنظر قرار گیرد. و ما در همین روند بیمار را بررسی کردیم.

**کلید واژه:** آسیت شیلوس، لنفانژکتازی روده ای، هیپوگاماگلوبولینمی، هیپرپلازی لنفوی ندولار

گوارش/ دوره ۱۵، شماره ۲/ تابستان ۱۳۸۹/ ۱۲۹-۱۳۳

منفی بوده و در پاتولوژی التهاب مزمن مخاط مجاری تنفسی گزارش می شود. بعد از ترخیص تنگی نفس عود می کند و در عکس قفسه سینه به عمل آمده سطح آزاد مایع و هوا دیده می شود. بیمار مجدداً بستری می گردد بعد از درمان بار دیگر بیمار در بیمارستان امام رضای تبریز بستری می شود در معاینه علایم حیاتی تعداد نبض = ۸۰ ضربان در دقیقه، تعداد تنفس = ۲۰ بار در دقیقه، درجه حرارت بدن = ۳۷/۱ سانتی گراد و فشار خون ۱۱۰/۶۰ میلی متر جیوه و طبیعی بوده و شکم متسع، قدرت عضلانی در اندام ها حدود ۴/۵، ادم اندام ها در حد ۲+ و معاینه قلب طبیعی و از شدت صدهای ریوی در قسمت های تحتانی ریه ها کاسته شده بود در سونوگرافی به عمل آمده کبد و کیسه صفرا و مجاری صفراوی و ورید پورت و طحال طبیعی با مایع فراوان در حفره پریتونئال همراه با مایع جنبی فراوان همراه بود در کالیس تحتانی کلیه چپ کانون اکوژن ۴ میلی متری مشاهده شد در عکس سینه هیدروپنموتوراکس در همی توراکس راست همراه با چست تیوب وجود داشت در سی تی اسکن تجمعات لوکوله با حباب های هوای داخل آن در فضای جنب به چشم می خورد که همراه با کالیس در سگمان های لوب های تحتانی به صورت هیدروتوراکس دو طرفه با کاهش حجم مشاهده می شد معاینه قلب طبیعی بود کاهش صدهای ریوی در قسمت های تحتانی ریه ها وجود داشت. درمان با قرص فروسماید ۴۰ میلی گرم دو بار در روز با تخلیه (Tap) مایع آسیت صورت گرفت آزمایش مدفوع طبیعی و تری گلیسیرید مایع آسیت ۸۳۳ میلی گرم در صد میلی لیتر بود و کشت مایع منفی گزارش شد. بیلی روبین توتال ۰/۵ میلی گرم در صد میلی لیتر (طبیعی ۱/۲) و بیلی روبین مستقیم ۰/۱ میلی گرم در صد میلی لیتر (طبیعی ۲)، هموگلوبین = ۱۴/۳ گرم در صد میلی لیتر (۱۸-۱۴)،

## سابقه یا زمینه:

آسیت شیلوس شیری رنگ و با سطح تری گلیسیرید بالاتر از ۲۰۰ میلی گرم در دسی لیتر است. اولین گزارش های مربوط به آسیت شیلوس به حدود سال ۱۹۵۷ برمی گردد که شیوع آن را یک مورد در هر ۱۸۷۰۰ بیمار بیان کردند. (۱)، به تدریج با افزایش تکنولوژی، شیوع بالاتری در بیماران گزارش شد؛ به طوری که در سال ۱۹۸۲ رقمی معادل یک مورد در هر ۱۱۵۸۴ مورد بستری بیمارستانی برای آن مطرح شده است. (۲)، آسیت شیلوس در شیرخوارگی شیوع کمی دارد و شایع ترین علت آن اختلالات مادرزادی مجاری لنفوی مثل لنفانژکتازی و نشست ایدیوپاتیک لنف است؛ بدخیمی ها از علل نادر آسیت شیلوس در اطفال هستند

## شرح مورد:

بیمار آقای ۲۲ ساله اهل پارس آباد مغان آذربایجان شرقی با سابقه علایم از ۱۲ سالگی به صورت ادم اندام های تحتانی، تشدید با راه رفتن و ایجاد تنگی نفس و از ۱۴ ماه قبل بیمار با شیلوتوراکس ماسیو در تهران بستری می شود و چست تیوب برایش می گذارند برونکوسکوپی اش می کنند که

## نویسنده مسئول:

تبریز، خیابان دانشگاه، مرکز پزشکی امام رضا

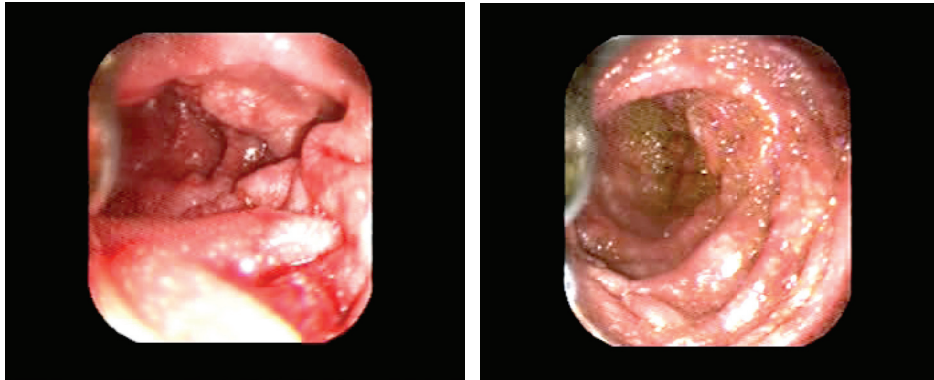
تلفن و نمابر: ۰۴۱۱ ۳۳۴۷۵۵۴

پست الکترونیک: ali.ghavidel3@gmail.com

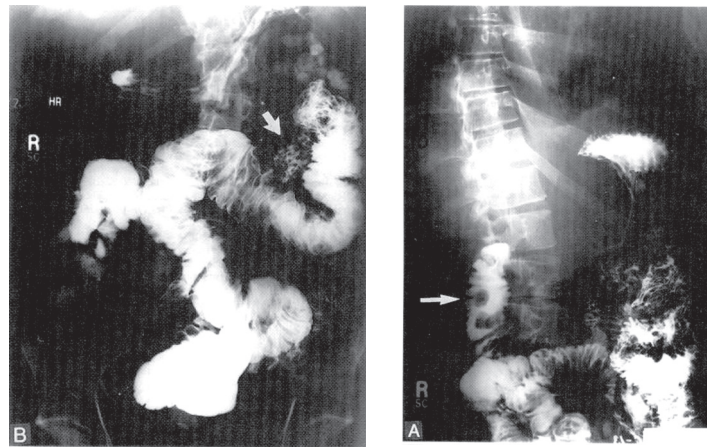
تاریخ دریافت: ۸۹/۳/۲۳

تاریخ اصلاح نهایی: ۸۹/۷/۲۸

تاریخ پذیرش: ۸۹/۷/۳۰



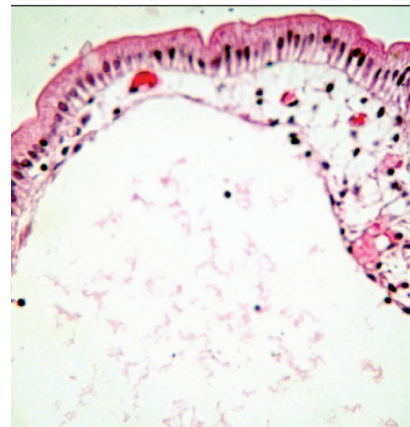
شکل-۱: مخاط دوازدهه ادماتو و ملتهب با آروز بون واگزوداهای منتشر که بیوپسی های متعدد به عمل آمد (Exudative enteropathy)



شکل-۲: تصاویر نقص پر شدن های متعدد در داخل لومن روده باریک (A,B)

خصوصیات مایع آسیت: گلبول سفید=۱۰۰ در میلی لیتر، گلبول قرمز=۲۵۰ در میلی لیتر، قند=۱۳۰ میلی گرم در صد میلی لیتر، قند خون همزمان=۱۱۱ میلی گرم در صد میلی لیتر، پروتئین توتال=۳/۴ گرم در صد میلی لیتر، آلبومین=۲/۲ گرم در صد میلی لیتر، آلبومین خون=۳ گرم در صد میلی لیتر بوده است.

خصوصیات مایع جنبی: گلبول سفید=صفر، گلبول قرمز=۱۶۰۰۰ در میلی لیتر، تری گلیسیرید ۱۴ میلی گرم در صد میلی لیتر، کلسترول ۲۵ میلی گرم در صد میلی لیتر LDH برابر با ۱۶۹ میلی گرم در صد میلی لیتر و در آندوسکوپی فوقانی مری و معده طبیعی بودند ولی مخاط دوازدهه ادماتو و ملتهب و با واگزوداهای منتشر بود و در بیوپسی به عمل آمده لنفانژکتازی روده ای تایید گردید. تصاویر آندوسکوپی مخاط دوازدهه بیمار در شکل ۱ دیده می شود تصاویر رادیولوژی بیمار نیز در شکل ۲ دیده می شود که نشانگر نقص پر شدن های ریز و متعدد در لومن روده باریک می باشد در بررسی میکروسکوپی نمونه مخاط روده باریک در شکل ۳ یافته های هیستولوژیک نشانگر لنفاتیک های متسع شده است و می تواند مؤید لنفانژکتازی روده ای اولیه باشد.



شکل ۳: یافته های هیستولوژیک نشانگر لنفاتیک های متسع شده است

پلاکت=۳۱۰/۰۰۰ در میلی لیتر (۴۵۰-۱۵۰)، گلبول سفید ۹۲۰۰ در میلی لیتر (۱۰۰۰۰-۴۰۰۰) بود. سیتولوژی مایع منفی بوده است نتایج آزمایش های بیمار در جدول ۱ دیده می شود

**بحث**

علت شایع آسیب شیلوس در کودکان و بالاحص در شیرخواران، لنفانژکتازی اولیه و نشت لنف با علت ناشناخته است که در این صورت در استراحت گوارشی گذاشتن بیمار (NPO) تغذیه وریدی تکمیلی - تجویز چربی های با زنجیره متوسط - بالا کمک کننده خواهد بود. از علل مهم دیگر در کودکان می توان جراحی های داخل شکم و ضربات بسته شکم را نام برد (Blunt trauma).

آبلان<sup>۱</sup> و همکاران در سال ۱۹۹۰ مواردی از آسیب شیلوس متعاقب جراحی شکمی را گزارش کردند که علت ایجاد آن را درگیری ثانویه مجاری لنفاوی خلف صفاق ایجاد باندهای چسبنده و اختلال درناز لنف روده دانستند و در هیچ موردی از اطفال، تومورهای شکمی همراه آسیب شیلوس گزارش نشد. در مطالعه وجود آسیب شیلوس در بیماران سیروتیک بالینی توسط مالاگلا<sup>۲</sup> و همکاران (۱۹۷۴) نشان داده شد که علت ایجاد آسیب بالا رفتن فشار مجاری لنفاتیکی و اختلال در تخلیه لنف بود. اکثر این بیماران، بالغین مبتلا به هپاتیت مزمن B و C بودند (در هر حال بیمار ما شواهد درگیری کبد و سیروز را نداشته است) این بیماری نوعی از دست دادن بیش از حد پروتئین های سرم از راه روده است. باید در بیماران با هیپوپروتئینمی در نظر گرفته شود ولی قبلا در آنها سوء تغذیه، پروتئینوری، و بیماری های کبد رد شده باشد هنگامی که پروتئین های پلاسما از روده عبور می کند، آنها را تخریب و اسیدهای آمینه باز جذب شده و به گردش خون وارد می شود هم چنین آهن، لیپیدها، و عناصر کمیاب نیز ممکن است از دست برود. صدمه به مخاط روده (با یا بدون آروزیون یا زخم به عنوان آنچه در بیماری های التهابی روده و بیماری سلولیک دیده می شود)، باعث نشت پروتئین های پلاسما به روده می گردد

افزایش فشار غدد لنفاوی در روده به علت بیماری گرانولوماتوز و نئوپلاستیک از سیستم لنفاوی و یا عروق لنفاوی متسع شده از روده (لنفانژکتازی روده ای) و بیماری های وریدی باعث حالت سکون در بیماری هایی مانند نارسایی احتقانی قلب یا پریکاردیت کنستریکتیو شده که می تواند باعث نشت پروتئین از طریق سطح اپیتلیوم به روده گردد.

لنفانژکتازی روده اتساع غیر طبیعی کانال لنفاوی مخاط روده است که منجر به از دست دادن مایع لنفاوی و ایمنولوگلوبولین ها و لنفوسیت ها از راه روده می شود. اختلال ممکن است مادرزادی (اولیه)، یا ثانویه باشد که مانع درناز غدد لنفاوی از روده یا افزایش فشار ورید مرکزی می شود که خود باعث اتساع منتشر یا موضعی رگ های لنفاوی روده ای می گردد، که ممکن است همراه با دیگر اختلالات غدد لنفاوی در بدن همراه باشد. تظاهرات بالینی لنفانژکتازی اولیه روده شامل اسهال متناوب، اسهال چرب (در برخی موارد)، ادم و گاهی تجمع مایع در جنب و پریکارد می باشد

تشخیص لنفانژکتازی اولیه روده ای بر اساس تظاهرات بالینی، آزمایشگاهی، پاتولوژی و یافته های آزمایشگاهی با هیپوپروتئینمی، کاهش سطح سرمی آلبومین، IgA, IgM, IgG، ترانسفرین، و سرولوپلاسمین است. از دست

دادن لنفوسیت ها از راه روده می تواند باعث کاهش لنفوسیت ها در حد چشمگیر و با تغییر در ایمنی بیماران شود. بیمارانی که اسهال چرب دارند ممکن است با علائم کمبود ویتامین های محلول در چربی مراجعه کنند.

در رادیوگرافی با باریوم ممکن است روده کوچک با مخاط ندولر و ضخیم، ظاهر شود که شبیه سکه های انباشته شده می باشد (coins stuck) در ارزیابی آندوسکوپی، مخاط با نقاط سفید پراکنده، که به عنوان علامت برف ریزه روی مخاط گفته می شود، در بررسی هیستولوژیک لنفاتیکی های متسع، یعنی لنفانژکتازی دیده می شود تشخیص بر اساس تظاهرات بالینی، آزمایشگاهی، و هیستولوژیک است. یافته های آزمایشگاهی شامل کاهش پروتئین، کاهش سطح سرمی آلبومین، IgA, IgM, IgG، ترانسفرین، و سرولوپلاسمین است. از دست دادن لنفوسیت ها از راه روده می تواند باعث کاهش تعداد لنفوسیت ها به صورت قابل توجه با تغییر ایمنی بیماران گردد. گفته شد بیماران ممکن است اسهال چرب (steatorrhea) داشته و ممکن است با علائم کمبود ویتامین های محلول در چربی بیابند.

درمان اصلی بیماران رژیم سرشار از پروتئین کم چرب، و تری گلیسیرید با زنجیره متوسط است در این بیماران هیپوگاماگلوبولینمی و لنفوپنی معمولا شدید نیست، اما گاهی اوقات همراه با افزایش میزان عفونت است و بیماران مبتلا به عفونت های مکرر و IgG سرم پایین ممکن است از تزریق گاماگلوبولین سود ببرند برخی از بیماران ممکن است نیاز به مصرف مکمل های اضافی با نمک های کلسیم به شکل محلول در آب داشته باشند ویتامین های محلول در چربی بهتر است داده شوند. نیاز به درمان با رژیم غذایی اغلب دائم است گرچه گاه به گاه بهبود خودجوش رخ می دهد. اسهال و اختلالات الکترولیتی توسط رژیم غذایی کم چرب در این بیماران جهت درمان تو صیه می شود.

جدول ۱: مشخصات سرولوژی بیمار

ESR (میلی متر/ساعت)	۳۹/۱۶ (>۲۵)
LDH (واحد/لیتر)	۲۸۰ (۵۶-۱۹۴)
BUN (میلی گرم/دسی لیتر)	۱۷ (۱۵-۴۵)
FBS (میلی گرم/دسی لیتر)	۷۵ (۷۰-۱۱۵)
K (میلی اکی والان/لیتر)	۴/۷ (۳/۵-۵/۲)
NA (میلی اکی والان/لیتر)	۱۴۵ (۱۳۵-۱۴۷)
ALP (واحد/لیتر)	۲۰۴ (۳۰-۱۲۰)
SGPT (واحد/لیتر)	۱۲ (۱۰-۳۵)
SGOT (واحد/لیتر)	۲۵ (۹-۴۰)

**نتیجه گیری:**

همیشه توصیه می شود در تمام موارد آسیب شیلوس در بیماران، عوامل مخاطی روده باریک نظیر لنفانژکتازی اولیه روده ای مدنظر قرار گیرد.

1- Ablan  
2- Malagelada

## REFERENCES

1. Hennekam RC, Geerdink RA, Hamel BC, Hennekam FA, Kraus P, Rammeloo JA, et al. Autosomal recessive intestinal lymphangiectasia and lymphedema, with facial anomalies and mental retardation. *Am J Med Genet* 1989;34:593-600.
2. Strober W, Wochner RD, Carbone PP, Waldmann TA. Intestinal lymphangiectasia: a protein-losing enteropathy with hypogammaglobulinemia, lymphocytopenia and impaired homograft rejection. *J Clin Invest* 1967;46:1643-56.
3. Heresbach D, Raoul JL, Genetet N, Noret P, Siproudhis L, Ramée MP, et al. Immunological study in primary intestinal lymphangiectasia. *Digestion* 1994;55:59-64.
4. Vardy PA, Lebenthal E, Shwachman H. Intestinal lymphangiectasia: a reappraisal. *Pediatrics* 1975;55:842-51.
5. Amirhakimi GH, Samloff IM, Bryson MF, Forbes GB. Intestinal lymphangiectasia. Metabolic studies. *Am J Dis Child* 1969;117:178-85.
6. Jeffries GH, Chapman A, Sleisenger MH. Low-Fat diet in intestinal lymphangiectasia. its effect on albumin metabolism. *N Engl J Med* 1964;270:761-6.
7. Mistilis SP, Skyring AP. Intestinal lymphangiectasia. Therapeutic effect of lymph venous anastomosis. *Am J Med* 1966; 40:634-41.
8. Ores CN, Ores RO, Denning CR, Barker HG. Hypercatabolic hypoproteinemia with lymphangiectasia of the small bowel. A case report. *J Pediatr* 1966;69:439-48.
9. Young WF, Levin B, Fowler JF, Miles JM. Gastrointestinal protein loss in severe malabsorption complicated by idiopathic (hypercatabolic) hypoproteinaemia. *Lancet* 1959;2:85-7
10. Shimkin PM, Waldmann TA, Krugman RL. Intestinal lymphangiectasia. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1970;110:827-41.
11. Mazzie JP, Maslin PI, Moy L, Price AP, Katz DS. Congenital intestinal lymphangiectasia: CT demonstration in a young child. *Clin Imaging* 2003;27:330-2.
12. Bhasker M, Moses PD. Intestinal lymphangiectasia. *Indian Pediatr* 1998;35:363-7.
13. Vardy PA, Lebenthal E, Shwachman H. Intestinal lymphangiectasia: a reappraisal. *Pediatrics* 1975;55:842-51.
14. Puri AS, Aggarwal R, Gupta RK, Sewatkar AB, Gambhir S, Tandon P, et al. Intestinal lymphangiectasia: evaluation by CT and scintigraphy. *Gastrointest Radiol* 1992;17:119-21.
15. Fakhri A, Fishman EK, Jones B, Kuhajda F, Siegelman SS. Primary intestinal lymphangiectasia: clinical and CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1985; 9:767-70.
16. Stevens RL, Jones B, Fishman EK. The CT halo sign: a new finding in intestinal lymphangiectasia. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:1005-7.
17. Horton KM, Corl FM, Fishman EK. CT of nonneoplastic diseases of the small bowel: spectrum of disease. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:417-28.

# Primary Intestinal Lymphangiectasia

**Ghavidel A<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Assistant Professor, Gastroenterology and Hepatology Research Center, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

## ABSTRACT

Primary intestinal lymphangiectasia (PIL) is a rare disease of intestinal lymphatics presenting with hypoproteinemia, bilateral lower limb edema, ascites and protein-losing enteropathy. We report a case of PIL in a 22 year old patient from Tabriz, Iran who presented with anasarca edema, recurrent diarrhea, hypoproteinemia and confirmatory features of PIL on endoscopy and histopathology. Therefore we advise the consideration of PIL in the differential diagnosis of chylous ascitis.

**Keywords:** Hypogammaglobulinemia, nodular lymphoid hyperplasia, primary intestinal lymphangiectasia (PIL), chylous ascitis

*Govaresh/ Vol.15, No.2, Summer 2010; 129-133*

**Corresponding author:**

Gastroenterology and Hepatology Research Center, Tabriz

University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

Telefax: +98 411 3347554

Email: ali.ghavidel3@gmail.com

Received: 13 June 2010

Edited: 20 Oct 2010

Accepted: 22 Oct 2010