



1° CONGRESO INTERNACIONAL DE MEDICINA FETAL DE TUCUMÁN 2026

-LINFANGIECTASIA INTESTINAL PRIMARIA DE ORIGEN FETAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

AUTORES: Armoya R. Chehadi P. Denipotti L.
AFILIACIÓN: Residencia Neonatología, Sanatorio 9 de Julio
Contacto: neonatologia9sj@gmail.com



INTRODUCCIÓN.

La linfangiectasia intestinal primaria (enfermedad de Waldmann) es una enfermedad congénita infrecuente caracterizada por dilatación de los vasos linfáticos intestinales, con pérdida de linfa hacia la luz intestinal y enteropatía perdedora de proteínas. Sus manifestaciones incluyen edema, derrames serosos, hipoalbuminemia, linfopenia e hipogammaglobulinemia. El tratamiento se basa principalmente en medidas nutricionales.

OBJETIVOS. : Presentar un caso de linfangiectasia intestinal primaria de inicio fetal y revisar sus principales aspectos diagnósticos y terapéuticos.

CASO CLINICO:

Presentación del caso: Paciente:premature de 33 semanas de edad gestacional, peso al nacer: 2.185gr. Sexo masculino.

Antecedentes maternos: 33 años, G1 ABO 1. A +, hipertensión inducida por el embarazo. cesárea por preeclampsia, con maduración y neuroprotección completa.

Antecedentes perinatales: Seguimiento ecográfico con hallazgos sugestivos de alteración del desarrollo fetal, incluyendo higroma ECOGRAFÍAS:

- 11/07 Ecografía a las 10 semanas se evidencia higroma quístico.
- 28/07 Ecografía de marcadores de aneuploidía: translucencia nuchal aumentada en P98.
- 21/08 Doppler de arterias utequístico, aumento de la translucencia/pliegue nuchal, ecogenicidad intestinal, ascitis fetal, derrame pericárdico, hipospadia y polihidramnios.
- rinas normal y líquido amniótico normal. Aumento de pliegue nuchal, aumento de ecogenicidad intestinal.
- 01/10 Ecografía morfológica: ascitis moderada/severa, hipospadia, derrame pericárdico.
- 11/11 Ecografía informa polihidramnios, ascitis moderada a severa, hipospadia, derrame pericárdico.

SEROLOGÍAS: maternas para TORCH (06/10/25): toxoplasmosis IgM e IgG negativas, CMV IgG positiva e IgM negativa, Rubéola IgG positiva e IgM negativa, Herpes zoster IgG e IgM negativas, Parvovirus IgG positiva e IgM negativa.

Recién nacido prematuro con **ascitis masiva neonatal recurrente**, que requirió paracentesis seriadas. El líquido ascítico evolucionó de trasudado a **quilo con hipertrigliceridemia**.

Las imágenes evidenciaron **hipoplasia/ausencia de la rama portal izquierda**, ascitis persistente, hepatoesplenomegalia, sin trombosis ni hipertensión portal. Se descartaron causas metabólicas, infecciosas y cardiovasculares. Presentó además colestasis transitoria, anemia prematuro, linfopenia T e hipogammaglobulinemia.

Por la persistencia de ascitis quillosa y la exclusión de otras etiologías, se planteó **linfangiectasia intestinal congénita**. El estudio genético para malformaciones linfáticas permanece pendiente.

Se inició alimentación exclusiva con **Monogen**, con evolución favorable y **ausencia de nuevos episodios de ascitis** durante el seguimiento

Discusion :La **linfangiectasia intestinal primaria** es una entidad infrecuente, generalmente diagnosticada en la infancia. Nuestro caso se destaca por su **presentación fetal y neonatal severa**, con hidrops no inmunológico, ascitis quillosa persistente y compromiso inmunológico secundario a pérdida linfática.

El diagnóstico requiere **excluir causas metabólicas, hepáticas, cardiovasculares e inmunológicas**. Aunque no se realizó confirmación histológica, los hallazgos clínicos y bioquímicos orientaron a linfangiectasia intestinal congénita.

El **tratamiento nutricional con restricción de grasas de cadena larga y aporte de triglicéridos de cadena media** constituye la estrategia inicial, con buena respuesta en nuestro paciente.

La **ascitis quillosa neonatal debe alertar sobre posibles alteraciones congénitas del sistema linfático, especialmente en el contexto de hidrops fetal no inmunológico**.

CONCLUSIONES.

La linfangiectasia intestinal primaria debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial del hidrops fetal no inmunológico y de la ascitis neonatal persistente. La exclusión sistemática de otras etiologías y el inicio precoz del tratamiento nutricional favorecen una evolución clínica satisfactoria. Este caso destaca una presentación fetal grave e infrecuente, remarcando la importancia del abordaje multidisciplinario para lograr un diagnóstico oportuno y optimizar el pronóstico a largo plazo del paciente.

