

İntestinal lenfanjiyektazi, olgu sunumu

İntestinal lymphangiectasia, case report

Banu YAMAN¹, Başak DOĞANAVŞARGİL¹, Orkan ERGÜN², Murat SEZAK¹, Banu SARSIK¹, Neslihan EDEER KARACA³, Müge TUNÇYÜREK¹

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı¹, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı², Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunolojisi Bilim Dalı³, İzmir

İntestinal lenfanjiyektazi, çocuklarda ödem ve asite yol açan önemli bir protein kaybettiren enteropati nedenidir. Primer olarak lenfatiklerin konjenital obstrüksiyon defektine bağlı ya da konjestif kalp yetmezliği, retroperitoneal fibrozis, pankreatit, tümöral infiltrasyon, Behçet hastalığı gibi hastalıklara ikincil olarak gelişirler. Gastrointestinal kanal yoluyla lenfatik sıvı kaybının olduğu hastalıkta, ödem ve diyare önde gelen klinik yakınma olup, lenfopeni ve immun yetmezlik, önemli morbidite nedenlerindedir. Tedavi, ikincil lenfanjiyektazilerde alta yatan etkene yöneliktir. Primer lenfanjiyektazilerde ise öncelikli tedavi seçeneği, “tıbbi tedavi” olup, “yerine koyma-destek tedavileri” ve bir somatostatin analogu olan “octreotid” önemli seçeneklerdir. Tüm intestinal lenfanjiyektazilerde ilk seçenek diyetin düzenlenmesidir. Sağ bacakta şişlik yakınması ile başvuran ve tıbbi tedavi seçeneklerine yanıt vermemesi üzerine parsiyel jejunektomi yapılan, primer lenfanjiyektazi tanılı 5 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur. Makroskopik olarak jejunum segmentinin sarımsı bir renk aldığı, mukozal yüzeyin şilöz bir materyalle kaplı olduğu görülmüştür. Mukoza ve submukozada içlerinden süt benzeri sıvı gelen, çapları yer yer 0,1-0,2 cm’ye ulaşan kistik lezyonlar izlenmiştir. Mikroskopik incelemede genişlemiş lenfatiklerin mukozal ve submukozal yanısıra seroza ve lenf nodlarında da bulunduğu dikkati çekmiştir. Operasyon sonrası bacadaki şişliği gerileyen ancak takipte protein kaybına bağlı bulguları yeniden ortaya çıkan olgu, primer intestinal lenfanjiyektazideki cerrahi deneyimimizi paylaşmak amacıyla ameliyat materyalindeki demonstratif makroskopik ve mikroskopik özellikleri eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İntestinal lenfanjiyektazi, endoskopik biyopsi, protein kaybettiren enteropati

İntestinal lymphangiectasia is an important cause of protein losing enteropathy in children, resulting in severe oedema and ascite. It occurs primarily due to congenital obstruction defect of lymphatics or secondary to diseases like congestive heart failure, retroperitoneal fibrosis, pancreatitis, tumoral infiltration, or Behçet’s disease. Because of the loss of chylous fluid into the gut lumen, oedema and diarrhea are the leading clinical symptoms. Immun deficiency and lymphopenia, are the major causes of morbidity. Treatment modalities depend on underlying disease in secondary intestinal lymphangiectasia while replacement therapies and octreotid are chosen in primary cases. Dietary modifications are the first treatment of choices in all forms of the disease. We present a 5 year-old boy who was attended with swelling in his right leg, diagnosed as primary lymphangiectasia on further investigation and treated with partial jejunectomy as the condition was refractory to all standard medical therapies. Macroscopically, the jejunum segment was yellowish in color and the mucosa was covered by chile. Both mucosa and submucosa showed cystic lesions measuring 0.1-0.2 cm in diameter. In microscopic examination, the ectatic lymph vessels were also observed in serosa and lymph nodes. Postoperatively, his leg swelling was resolved, but symptoms due to protein loss were recurred in a years time. The case was presented to share our surgical experience in a case of primary intestinal lymphangiectasia along with the demonstrative macroscopic and microscopic findings in resected specimen.

Key Words: Intestinal lymphangiectasia, endoscopic biopsies, protein-losing enteropathy

GİRİŞ VE AMAÇ

Protein kaybettiren enteropati, plazma proteinlerinin gastrointestinal kanaldan kaybı ile karakterli bölgesel ya da sistemik etkenlere bağlı bir grup hastalığa verilen ortak isimdir (1). Protein kaybı, sıklıkla semptom oluşturacak düzeylere ulaşır, serum albumin, immunglobulin, transferin, fibrinojen ve seruloplazmin düzeyleri azalır. Hipoalbuminemi sonucu ödem oluşur, hücrel immunité zayıflar (2). Çocuklarda protein kay-

bettiren enteropatilerin en bilinen nedenlerinden biri primer intestinal lenfanjiyektazi (1, 3), diğeri ise intestinal lenfatik hipoplazidir (1, 4, 5). İntestinal lenfatik hipoplazi, klinik olarak primer intestinal lenfanjiyektaziye benzemekle birlikte lenfatiklerin azlığı veya yokluğu ile karakterlidir (1, 4, 5). İntestinal lenfanjiyektazide ise tersine, sayıca artmış ve genişlemiş lenfatikler izlenir. Patolojik inceleme bu iki lezyonun ayırımında önemli rol

oyun (1). İntestinal lenfanjiektazi, primer olarak lenfatiklerin konjenital obstrüksiyon defektine bağlı olarak gelişebileceği gibi konjestif kalp yetmezliği, retroperitoneal fibrozis, pankreatit, tümöral infiltrasyon, sarkoidoz, Gardner sendromu ya da Behçet hastalığı gibi hastalıklara ikincil olarak da gelişir. Nadir olmakla birlikte, amiloidoz ya da metabolik bozukluklara bağlı olarak da geliştiği bilinmektedir (6, 7). Tanıda klinik, radyolojik ve endoskopik bulgular değerlidir. Kuşulanılan olgularda tanı çoğu kez endoskopik biyopsi ile doğrulanır (8).

Öncelikli tedavi seçeneği tıbbi tedavidir. Azaltılmış veya normal kalorili bir diete, düşük ya da orta zincirli trigliseridlerden zengin yağ içeriğinin eklenmesi, hem primer hem de sekonder lenfanjiektazilerde tedavinin ana unsurudur. Albumin replasmanı ve bir somatostatın analogu olan oktreotid de etkili tedavi seçeneklerindedir. Tedavi takibinde serum albumin ve alfa 1 antitripsin düzeylerine bakılır (9, 10). Primer intestinal lenfanjiektazi olgularında cerrahi tedavi seçilmiş olgularda denenmektedir (11).

Tıbbi tedavi seçeneklerine yanıt vermemesi üzerine lezyonların en yoğun olduğu bölgenin çıkarılması amacıyla parsiyel jejunektomi yapılan, primer lenfanjiektazi tanılı 5 yaşında bir erkek hasta, ameliyat materyalindeki makroskopik ve mikroskopik bulguları eşliğinde sunulmuştur.

OLGU

Beş yaşında erkek hasta sık tekrarlayan enfeksiyonlar ve sağ bacakta şişlik yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ bacakta şişlik ve geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonlarına bağlı servikal lenfadenopatiler dışında bulgu saptanmayan olgunun laboratuvar incelemesinde, total protein 5.3 g/dl, globulin 2.1 g/dl, albumin 3.2 g/dl olarak bulundu.

Yapılan abdominal ultrasonografik incelemede, jejunumda bir alanda daha fazla olmak üzere tüm barsak anslarında duvar kalınlaşması ve ödem saptandı. Ödem skrotal cilt altı yumuşak dokuda da mevcuttu. Mezenterik dolaşım normal sınırlarda değerlendirildi.

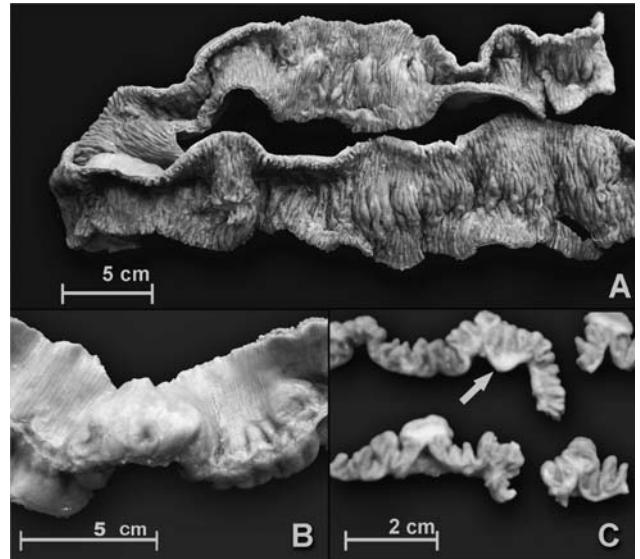
Üst gastrointestinal sistemin endoskopik incelemesinde duodenum mukozasında nokta şeklinde beyazlıklar izlendi. Bu alanlardan alınan endoskopik biopside mukozada birkaç adet hafifçe genişlemiş lenfatik görülmekle birlikte, bulgular in-

testinal lenfanjiektazi tanısı açısından yeterli bulunmadı. Her iki alt ekstremiteye yönelik olarak yapılan manyetik rezonans görüntülemesinde, sağda daha fazla olmak üzere cilt, ciltaltı dokularda belirgin ödem izlendi, kitlesel lezyon saptanmadı. İntestinal lenfanjiektaziyi açıklayabilecek ikincil bir etken bulunamaması üzerine olgu primer intestinal lenfanjiektazi lehine değerlendirildi.

Olguya yerine koyma tedavileri (immunglobulin, albumin, oktreotid) ve enfeksiyon kontrolüne yönelik tedavi başlandı. Ancak bacadaki şişlik gerilemedi. Hastanın genel durumunun kötüleşmesi ve uygulanan hiçbir tıbbi tedaviye yanıt vermesi üzerine parsiyel jejunektomi yapılmasına karar verildi.

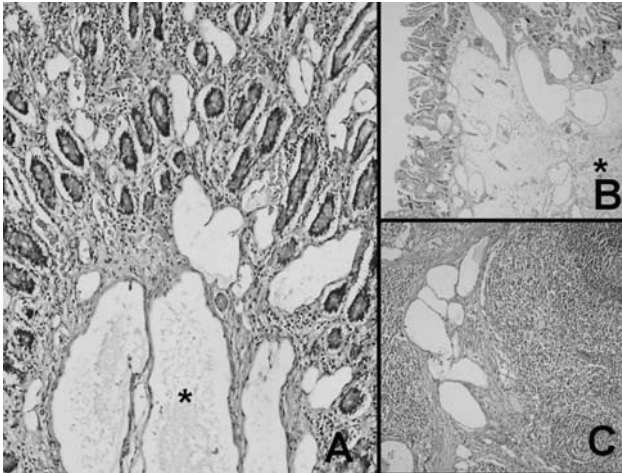
Çıkarılan jejunum segmenti 104 cm. uzunluğunda olup makroskopik olarak sarı turuncu renkliydi (Resim 1A), mukozanın hafif şilöz bir sekrele kaplı olduğu görüldü. Mukozal yüzde, çapları yer yer 0,3-1 cm'ye ulaşan sarı turuncu renkli "ksantomatöz" plaklar izlendi (Resim 1A). Serozada içleri şilöz sıvı ile dolu kistik lezyonlar izlendi (Resim 1B). Mukozadaki plak tarzı lezyonlara kesit yapıldığında, kesit yüzlerinden süt benzeri, "şilöz" nitelikte bir sıvının aktığı görüldü (Resim 1C).

Mikroskopik bakıda, kistik lenfatiklerin mukozada ve submukozada yoğunlaştığı görüldü (Resim 2A). Makroskopik olarak ksantomatöz plak ola-



Resim 1. A. 5 yaşında intestinal lenfanjiektazili hastada çıkarılan jejunum segmenti. Mukozal yüzde, çapları yer yer 0,3-1 cm'ye ulaşan sarı turuncu renkli "ksantomatöz" plaklar izleniyor. B. Serozal yüzde izlenen içleri şilöz sıvı ile dolu kistik alanlar. C. Barsağın kesit yüzünde mukozada ve serozada (ok ile işaretli) içleri şilöz sıvı ile dolu kistik lezyonlar izleniyor.

rak gözlenen alanların ise çapları yer yer 0,1-0,2 cm'ye ulaşan kistik boşlukların biraraya gelmesiyle oluştuğu dikkati çekti. Bu alanlarda belirgin ödem mevcuttu (Resim 2B). İçlerinde, eritrosit izlenmeyen bu kistik boşluklar (dilate lenfatik duktuslar), immunhistokimyasal incelemede CD31 ile pozitif, CD34 negatif boyandı. Hem mukozal hem de submukozal lenfatiklerin dilate olduğu ve bu dilate duktusların çıkarılan tüm barsak segmentinde mevcut olduğu dikkati çekti. Birkaç alanda serozal lenfatikler yanısıra barsak mezosundan diseke edilen lenf nodlarının içindeki ve çevresindeki lenfatiklerin de dilate olduğu görüldü (Resim 2C). Bulgular, lenfanjiyektazi ile uyumlu bulundu. Olgunun ameliyat sonrasında bacadaki şişliği geriledi. Olgunun izleminde protein kaybettiren enteropatisi ile birlikte hipoproteinemi, hipoalbuminemi, iyonize kalsiyum düşüklüğü ve hipogammaglobulinemisinin yinelediği ve devam etmekte olduğu görüldü. Postoperatif 1. yılda bacadaki ödeminin tekrarladığı izlendi. Uygulanan tıbbi ve cerrahi tedavilerden fayda görmeyen olguya sekonder immun yetmezlik, enfeksiyondan koruma ve hipokalsemiye yönelik destek tedavisi halen sürmektedir.



Resim 2. **A.** Mukozada ve submukozada kistik dilatasyon gösteren lenfatik damarlar. İçlerinde lenfatik sıvının varlığı izleniyor (*) (Hematoksilen-eozin, x10). **B.** Makroskopik olarak "ksantomatöz plak" şeklinde izlenen lezyonların kesiti. Mukoza ödemli görünümde, çok sayıda, bazıları birbirleri ile birleşen ve muskularis propriaya (*) kadar uzanan dilate lenfatik izleniyor (Hematoksilen-eozin, x2). **C.** Lenf nodlarında izlenen lenfatik dilatasyon (Hematoksilen-eozin, x4).

TARTIŞMA

İntestinal lenfanjiyektazilerin tanısında morfolojik bulgular yanı sıra klinik ve görüntüleme yöntemleri ile sekonder nedenlerin dışlanması esastır. Se-

konder intestinal lenfanjiyektazi nedenleri arasında retroperitoneal fibrozis, konstriktif perikardit, konjestif kalp yetmezliği, kemoterapötikler, enfeksiyöz ve toksik ajanlar, portal hipertansiyon (2, 12), pankreatit, tümöral infiltrasyon, sarkoidoz, Gardner sendromu ve Behçet hastalığı sayılabilir (6, 7). Triküspit atrezisi nedeniyle yapılan Fontan cerrahisi sonrası %25'e varan oranlarda intestinal lenfanjiyektazi bildirilmektedir (13). Primer intestinal lenfanjiyektazi oldukça nadir bir antite olup literatürde yaklaşık olarak 200 olgu bildirilmiştir (8).

Olgumuz, semptomlarının çok erken yaşta başlaması, kronik ve ciddi bir protein kaybının olması, çarpıcı histomorfolojik bulguları ve klinik ve radyolojik olarak intestinal lenfanjiyektaziye neden olabilecek ikincil bir patoloji saptanmaması üzerine "Primer intestinal lenfanjiyektazi" olarak kabul edilmiştir. Primer intestinal lenfanjiyektazi, sıklıkla çocuklukta ve genç erişkin yaşlarda sporadik veya ailesel olarak ortaya çıkar (2). Primer intestinal lenfanjiyektazinin Turner Sendromu, 22q11 mikrodelesyonu, Hennekam sendromu veya ince barsak lenfanjiyektazi sendromu olarak da bilinen Wallman Sendromu ile de ilişkisi bildirilmiştir (6).

Primer intestinal lenfanjiyektazide, konjenital olarak hipoplazik olan visseral lenfatikler nedeniyle (2), lenf akımı zorlaşır, intestinal lenfatik basınç artar. Bu nedenle ince barsak ve mezenter lenf damarları dilate olur. Dilate lenf damarları (laktealler) rüptüre olarak lenf sıvısı ve lenfositlerin barsak lümenine ve/veya periton boşluğuna geçmesine neden olur. Gastrointestinal kanala lenfatik sıvı kaçağı sonucu kanda albumin, immunglobulin ve diğer proteinler azalır, hipoproteinemi, ödem ve lenfositopeni gelişir (2). İntermittan diare ve steatore görülür, steatorenin yaygın olduğu durumlarda hipokalsemi oluşabilir (2). Protein kaybına bağlı olarak oluşan sekonder immun yetmezlik sonucu fırsatçı enfeksiyonlar ortaya çıkabilir (14).

Tanıda en önemli basamak, biopsi ile desteklenen endoskopik incelemedir. Diğer görüntüleme yöntemleri ile desteklendiğinde endoskopi, sekonder nedenlerin dışlanmasında da değerlidir (11, 15). Endoskopik olarak, mukozada serpilmiş gibi gözükken beyaz lekelerin, beyaz villusların ve şilöz sıvının varlığı kardinal bulgulardır (11, 16). Beyaz nodüllerin büyüklüğü 1 mm'den 8 mm'ye kadar değişebilir. Mukoza diffüz bir şekilde bembeyaz olabileceği gibi olgumuzdaki gibi plak tarzında

“ksantomatöz” alanlar da içerebilir. Submukozal elevasyonların tümör izlenimi verdiği olgular da tanımlanmıştır (2). Endoskopik olarak kuşku görülen, duodenum ve jejunum mukozasından alınan biopsilerde, mukoza ve submukozada dilate lenfatiklerin görülmesi tanıyı tamamlar (11). Mikroskopik inceleme, intestinal lenfanjiektazinin benzer bir klinik tablo ile ortaya çıkabilecek intestinal hipoplaziden ayrılmasında da önemli rol oynar. Ancak bu tanı “lenfatik azlığına ya da yokluğuna”, yani negatif bir bulguya dayandığı için biyopsi gibi sınırlı bir örnek değerlendirilirken temkinli davranmak gerekir (1). Endoskopik biyopsilerdeki en büyük zorluk, lezyonun yama tarzında tutulum göstermesi nedeniyle, tanıtıcı alanların biyopsiye yansımama olasılığıdır. Olgumuzun endoskopik biyopsisinde de normale yakın bir mukoza ile karşılaşmıştır. Bir kaç adet “göreceli olarak” genişlemiş lenfatik izlenmekle birlikte, intestinal lenfanjiektazi tanısı için yeterli bulunmamıştır. Yalnızca mukozayı içeren endoskopik biyopsilerde lenfatik damarların varlığını değerlendirmek zaman zaman güç, hatta imkansız olabilmektedir. İçlerinde eritrosit bulunmayan venüller ve lenfatik damar izlenimi veren artifisiel boşlukların dışlanması da ayrı bir sorundur. Lenfatik damarların tespiti için, parafine gömülmüş, hematoksilen eozinle boyanmış doku örneklerinde yapılan rutin inceleme yanısıra elektron mikroskopik inceleme ve enzim histokimyasal yöntemler de kullanılabilir. Ancak bu yöntemler, yalnızca sınırlı bir alanın değerlendirilebilmesi, taze doku gerektirmesi ve nazlı teknikler olması nedeniyle rutinde kullanılmamaktadır. Parafine gömülmüş dokularda immunhistokimyasal inceleme de yardımcıdır. Kan damarının dışlanmasına yönelik olarak yapılacak olan CD34 yanısıra son zamanlarda kullanıma giren lenfatik damar belirleyicisi D2-40 ile de güvenilir sonuçlar alınmaktadır (1). Bununla birlikte, lenfatik damarlar tam kat mukoza örneklerinde çoğu zaman herhangi bir ek incelemeye ihtiyaç duyulmadan tanılabilmektedir (1).

Genişlemiş lenfatikler, sadece lamina propria lokalize olabileceği gibi, submukoza, seroza ve mezenterii içine alacak şekilde jeneralize de olabilir (18).

Primer intestinal lenfanjiektazide ince barsakların tümü veya sadece bir segmenti tutulabilir. Olgumuzda tüm barsak katlarını tutan ve çıkarılan tüm segment boyunca devam eden bir tutulum izlenmiştir. Lenfatik dilatasyon yer yer bölgesel

lenf nodlarına kadar uzanmaktadır. Cerrahi tedavinin daha az uygulanması nedeniyle literatürde rezeksiyon materyallerindeki deneyim oldukça sınırlıdır. Bu nedenle kanımızca, gözlenen bulgular son derece eğitici ve değerlidir.

İntestinal lenfanjiektazi hastaları diet manipülasyonlarına genelde iyi yanıt verir (1). 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. Lokalize lenfanjiektazili vakalar, ince barsak rezeksiyonundan fayda görebilirler (13, 18, 19).

Connor ve ark’ı triküspit atrezisi nedeniyle Fontan ameliyatı yapılmış, buna sekonder lokalize lenfanjiektazi gelişmiş 14 yaşında bir kız çocuk sunmuşlardır (13). Tıbbi tedaviye yanıt vermeyen olguda parsiyel ince barsak rezeksiyonu sonucu assit ve plevral effüzyonun gerilediği, kısa barsak sendromunun ve büyüme geriliğinin düzeldiği belirtilmiştir. Persic ve ark’larının, 13 aylıktan 20 yaşına kadar takip ettikleri bir olguda ise radyolojik olarak mukozal kabalaşma 6 yaşında tespit edilmiş, ancak biyopsi ile doğrulanmamıştır. 10 yaşında histolojik tanı alan olgu, 14 yaşında totale yakın ince barsak rezeksiyonu geçirmiştir. Cerrahi sonrası olguda protein kaybı azalmış, immunglobulin düzeyleri yükselmiş ve jeneralize ödem kaybolmuştur. Ne var ki o döneme kadar bir bacağına gelişmiş olan elefantiazis gerilememiş, diğer bacağına da şişlik izlenmektedir (18).

Bizim olgumuzda ise operasyon sonrası bacak şişliği gerilemiş, erken dönemde tüm klinik ve laboratuvar sonuçlarında gerileme görülmüştür, ancak protein kaybına bağlı bulgular zaman içerisinde tekrar ortaya çıkmış, ve tabloya çeşitli fırsatçı enfeksiyonlar eklenmiştir. Ameliyat materyalinde izlenen lenfanjiektazinin tüm duvarı tutacak şekilde ve yaygın olması, barsağın diğer segmentlerinin de tutulu olduğu yönündeki kuşku doğru niteliktedir. Bu da hastalığın tekrarlanmasını kaçınılmaz kılmaktadır.

Sekonder intestinal lenfanjiektazi olgularında ise primer nedene yönelik tedavi ile tam kür beklenir (6, 11, 18). Ancak bunun sonucunda kısa barsak sendromu oluşma riski vardır (6).

Sonuç olarak primer intestinal lenfanjiektazi, protein kaybettiren enteropati ile seyreden ve buna bağlı hayatı tehdit eden ciddi klinik bulgulara

yol açabilen, olasılıkla konjenital, nadir bir hastalıktır. Tanı, klinik, radyolojik ve histolojik bulgular eşliğinde konur. Ancak endoskopik biyopsinin lezyonlu alanı yansıtmayabileceği akılda tutulmalıdır. Tedavide ilk seçenek tıbbi tedavi olmakla birlikte yanıtız vakalarda cerrahi rezeksiyon denenebilir.

Tıbbi tedaviye yanıt vermeyen primer intestinal lenfanjektazi nedeniyle opere edilmiş ancak semptomlarında yalnızca geçici bir iyileşme sağlanabilmiş bir olgu, bu konudaki deneyimimizi paylaşmak ve nadir görülen bu antiteye dikkat çekmek amacıyla, demonstratif makroskopi ve mikroskopi görüntüleri eşliğinde sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Y Zeng, F Wang, E D Williams, et al. *Lymphatics in the Alimentary Tract of Children in Health and Disease: Study on Mucosal Biopsies Using the Monoclonal Antibody D2-40*. *Pediatric and Developmental Pathology* 8, 541-549, 2005.
2. Y Nazlıgül, A Ensari, A Özden. *İntestinal lenfanjektazi ve fonksiyonel duodenal lenfanjektazi (Bir vaka nedeniyle)*. *Akademik Gastroenteroloji Dergisi*, 2004; 3 (2): 98-101.
3. J Walker-Smith, S Murch. *Diseases of the Small Intestine in Childhood*. 4th ed. Oxford: ISIS, 1999.
4. W Hardikar, A L Smith, C W Chow. *Neonatal protein-losing enteropathy caused by intestinal lymphatic hypoplasia in siblings: Volume 25(2)August 1997 pp 217-221*.
5. M O Stormon, J D Mitchell, J S Smoleniec, et al. *Congenital Intestinal Lymphatic Hypoplasia Presenting as Non-Immune Hydrops In Utero, and Subsequent Neonatal Protein-Losing Enteropathy*. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 35:691-694 November 2002.
6. D I Campbell, S V Beath, J de Ville de Goyet, et al. *Severe Intestinal Lymphangiectasia Complicated by Nephrotic Syndrome Treated by Small Bowel, Liver, and Kidney Transplantation*. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 36:278-282 February 2003.
7. T J de Koning, L Dorland, G P van Berge Henegouwen. *Phosphomannose isomerase deficiency as a cause of congenital hepatic fibrosis and protein-losing enteropathy*. *Journal of Hepatology* 1999; 31: 557-560.
8. D Laharie, V Degenne, H Laharie, et al. *Remission of protein-losing enteropathy after nodal lymphoma treatment in a patient with primary intestinal lymphangiectasia*. *European Journal of Gastroenterology and Hepatology* 2005, 17:1417-1419.
9. R D Klingenberg, N Homann, D Ludwig. *Type I Intestinal Lymphangiectasia Treated Successfully with Slow-Release Octreotide Digestive Diseases and Sciences*. Vol. 48, No. 8 (August 2003), pp. 1506-1509 (2003)
10. V Alfano, G Tritto, L Alfonsi L, et al. *Stable reversal of pathologic signs of primitive intestinal lymphangiectasia with a hypolipidic, MCT-Enriched Diet*. *Nutrition*. 2000; 16: 303-304.
11. C-P Chen, Y Chao, C-P Li, et al. *Surgical resection of duodenal lymphangiectasia: A case report*. *World Journal of Gastroenterology* 2003;9(12):2880-2882
12. D L Nelson, R M Blaese, W Strober, et al. *Constrictive pericarditis, intestinal lymphangiectasia, and reversible immunologic deficiency*. *Journal of Pediatrics*. 1975 Apr;86(4):548-54.
13. F L Connor, S Angelides, M Gibson, et al. *Successful Resection of Localized Intestinal Lymphangiectasia Post-Fontan: Role of 99mTechnetium-Dextran Scintigraphy*. *Pediatrics* 2003; 112; e242-e247.
14. M P Dierselhuis, J J Boelens, F G A Versteegh, et al. *Recurrent and Opportunistic Infections in Children With Primary Intestinal Lymphangiectasia*. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 44:382-385 2007.
15. A Fakhri, E K Fishman, B Jones, et al. *Primary intestinal lymphangiectasia: clinical and CT findings*. *Journal of Computer Assisted Tomography*. 1985 Jul-Aug;9(4):767-70.
16. H Asakura, S Miura, T Morishita, et al. *Endoscopic and histopathological study on primary and secondary intestinal lymphangiectasia*. *Digestive Diseases and Sciences* 1981 Apr;26(4):312-320
17. A Yasunaga, S Kato, Y Uchida, et al. *Enzyme-histochemical study on the fine distribution of the intramural lymphatics at the ileocecal junction of the monkey intestine*. *Okajimas Folia Anatomica Japonica* 1991;68:259-269.
18. M Persic, N L Browse, I Prpic. *Intestinal lymphangiectasia and protein losing enteropathy responding to small bowel restriction*. *Archives of Disease in Childhood*. 1998;78(2); 194-196.
19. A Mercurella, E Galloni, S Danti, et al. *Primary intestinal lymphangiectasis. A case treated surgically*. *La Pediatria Medica Chirurgica*. 1990 Mar-Apr;12(2):195-199.