

Linfangiectasia renal unilateral. Caso clínico

JORGE VEGA^{1,2,3}, MARIO SANTAMARINA⁴

Unilateral renal lymphangiectasia. Report of one case

Renal lymphangiectasia is a rare disorder characterized by the presence of cystic masses in renal parenchyma, renal sinus or perinephric space. This condition, congenital or acquired, is probably caused by an alteration of renal lymphatic drainage to retroperitoneal lymph ducts. We report a 48-year-old woman, who consulted in the emergency room due to left flank pain and microscopic hematuria. Blood pressure and renal function were normal. A CT scan showed a multilocular cystic mass in the left renal sinus without alterations in the renal parenchyma. Renal lymphangiomatosis was diagnosed. The pain subsided with analgesics and did not recur. Annual clinical and ultrasound follow-up was suggested.

(Rev Med Chile 2012; 140: 1312-1315).

Key words: Hematuria; Hydronephrosis; Lymphangiomatosis.

¹Escuela de Medicina,
Universidad de Valparaíso,
Valparaíso.

²Servicio de Medicina,
Hospital Naval Almirante
Nef, Viña del Mar.

³Servicio de Medicina,
Hospital Dr. Gustavo Fricke,
Viña del Mar.

⁴Servicio de Radiología,
Hospital Naval Almirante
Nef, Viña del Mar.

Recibido el 14 de marzo de
2012, aceptado el 10 de
mayo de 2012.

Correspondencia a:
Dr. Jorge Vega.
5 Norte 1035,
Viña del Mar.

Fono: 56-32-2974237.

Fax: 56-32-2970050.

E-mail: jvegastieb@gmail.
com

La linfangiectasia es una entidad en que existe dilatación de los conductos linfáticos generándose cavidades ocupadas por un contenido líquido correspondiente a linfa. Sus localizaciones más frecuentes son el cuello (70%) y la axila (20%)¹. La linfangiectasia renal (LFR) es de muy baja frecuencia y puede confundirse con otras patologías quísticas del riñón². La LFR ha sido descrita con diversos nombres como: linfangioma renal, linfangiectasia peri-pélvica, enfermedad poliquística del seno renal, higroma renal y linfangiectasia renal peripélvica multiquística.

Se cree que ocurre por una alteración de la comunicación entre los conductos linfáticos renales y los linfáticos retroperitoneales¹. Comunicamos el caso de una mujer con LFR unilateral, en que esta alteración se descubrió incidentalmente en el estudio de un dolor abdominal asociado a hematuria microscópica.

Caso clínico

Mujer de 48 años, portadora de una válvula aórtica bicúspide con una leve insuficiencia, acné rosácea y colecistectomizada. Consultó en el ser-

vicio de urgencia por dolor abdominal localizado en el flanco izquierdo. El examen de orina mostró 7-10 hematíes por campo, leucocitos 4-6 por campo y ausencia de bacterias. Nitrógeno ureico 21,8 mg/dl, creatinina plasmática 0,59 mg/dl, clearance de creatinina de 24 h 109,7 ml/min/1,73m² y proteinuria de 24 h negativa. Electrolitos plasmáticos normales, glicemia 89 mg/dl, proteína C reactiva < 5 mg/L (VN: 0,10-8,2). Hematocrito 40,3%, hemoglobina 13,8 g/dl, leucocitos 7.400 mm³, plaquetas 283.000 mm³ y VHS 1 mm/h. Por el dolor y la hematuria se efectuó un scanner de abdomen que mostró una masa quística multilocular en el hilio del riñón izquierdo, que protruye hacia el retroperitoneo y que no se realizaba con el uso del medio de contraste (Figura 1). Se diagnosticó un linfangioma quístico renal izquierdo. Como desapareció el dolor con terapia analgésica, se decidió no intervenir y continuar una observación anual.

Discusión

La LFR es un trastorno muy poco frecuente y benigno, considerado como una malformación del desarrollo de los linfáticos renales³⁻⁵. Puede ser

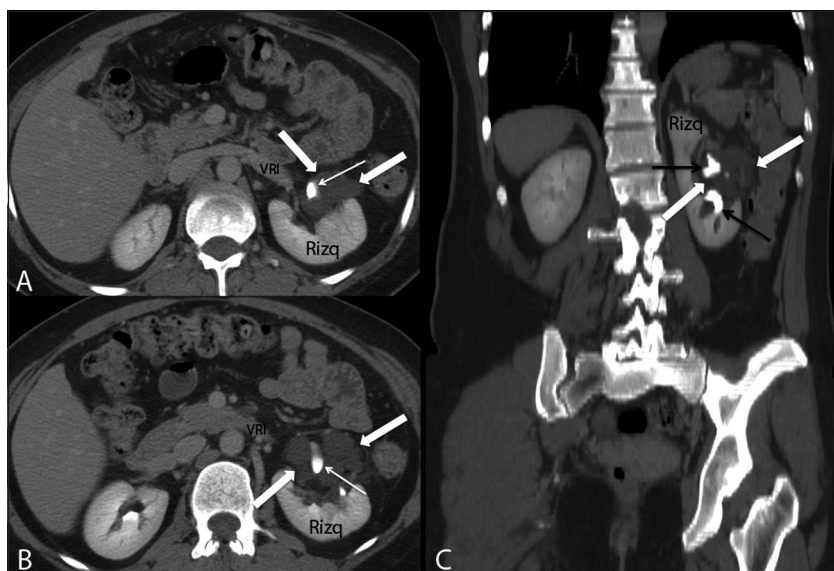


Figura 1. Linfangiectasia renal izquierda. Imágenes de tomografía computarizada con contraste endovenoso. Imágenes axiales (A y B) y reconstrucción coronal oblicua (C) donde se evidencia la presencia de formación hipodensa quística (flechas blancas grandes), sin realce, de paredes finas y superficie lobulada a nivel del seno renal izquierdo con extensión al espacio perirrenal. Engloban la pelvis renal (flechas blancas pequeñas en A y B) y los cálices (flechas negras en C). Rizq: riñón izquierdo; VRI: vena renal izquierda.

congénita o adquirida. Excepcionalmente se han comunicado casos familiares⁶. El conocimiento que se tiene de esta afección está basado en publicaciones de casos aislados o de series de casos pequeñas. Habitualmente es bilateral (90%) pero puede presentarse en un solo riñón y excepcionalmente sólo en una parte de un riñón^{4,7,8}. Afecta a ambos sexos por igual y puede diagnosticarse a cualquier edad desde el nacimiento a la ancianidad⁸⁻¹⁰.

La fisiopatología de LFR se desconoce. Los conductos linfáticos intrarrenales, de la cápsula renal y de los tejidos perinéfricos drenan a los linfáticos del seno renal y éstos a los linfáticos peri-aórticos, peri-cavos e inter-cavo-aórticos¹. Se piensa que cuando existe una falla en el drenaje del seno renal a los linfáticos del retroperitoneo se produce ectasia en el sistema linfático perirrenal, peripélvico e intrarrenal con la formación de quistes linfáticos⁹. Si se dilatan los pequeños linfáticos intrarrenales, los riñones pueden aumentar significativamente de volumen y ser palpables, especialmente en niños. La dilatación de los conductos linfáticos peri-pélvicos y peri-renales pueden visualizarse como masas quísticas en la ecografía, scanner y resonancia magnética^{3,11}. Su diagnóstico diferencial es con la enfermedad renal poliquística (autosómica dominante en adultos, autosómica recesiva en niños), hidronefrosis, quistes simples parapiélicos, enfermedad de von Hippel-Lindau

y esclerosis tuberosa, urinoma, linfoma, absceso, lipomatosis del seno renal, hematoma perirrenal, displasia multiquistica, nefroma quístico multilobular y nefroblastomatosis^{1,4,12}.

La mayoría de las veces la LFR se descubre incidentalmente al efectuar imágenes de abdomen por otras causas^{3,11}. Otras veces se descubre durante el estudio de pacientes con dolor abdominal inespecífico, dolor en flancos, hematuria macroscópica, hematuria microscópica, proteinuria, fiebre, baja de peso, fatigabilidad, hipertensión arterial, masa palpable en flancos, distensión abdominal, ascitis, edema de extremidades inferiores, eritrocitosis y excepcionalmente quiluria^{3,7,11}. En esta paciente la asociación de dolor en el flanco y hematuria microscópica hicieron sospechar una litiasis renal, descubriéndose incidentalmente la LFR. Habitualmente la función renal es normal pero hay casos comunicados de insuficiencia renal, originada en la compresión del parénquima renal o por uropatía obstructiva¹³. Las complicaciones son raras. Se han descrito hemorragias de los quistes, trombosis de venas renales, hipertensión arterial dependiente de renina, por compresión de las arterias renales (riñón de Page), ascitis, atrofia renal por compresión extrínseca por las masas quísticas y edema de extremidades inferiores por compresión de la vena cava inferior^{4,6,11,14}. El embarazo puede originar un aumento de volumen de la colección perirrenal y acompañarse de pre-eclampsia⁶.

La ecotomografía frecuentemente muestra colecciones perirrenales uniloculares o multiloculares con septos y ecos en su interior, como también colecciones parapiélicas. Ambos hallazgos pueden coexistir o aparecer en forma individual^{14,15}. El scanner muestra colecciones hipodensas (que varían entre 0 y 15 unidades Hounsfield) perirrenales y en el seno renal, que no se refuerzan con el medio de contraste¹⁵. Las imágenes tardías frecuentemente muestran aplanamiento de la pelvis y cálices por los quistes en el seno renal¹⁵. La corteza renal habitualmente es normal pero puede estar adelgazada debido a compresión por los quistes^{15,16}. También, el riñón o el uréter pueden ser desplazados de su ubicación por grandes quistes perirrenales¹⁷. La RM muestra colecciones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2¹⁵.

En los casos asintomáticos la LFR no requiere tratamiento. Cuando los quistes son muy sintomáticos puede efectuarse un drenaje percutáneo, aunque se reproducen rápidamente¹¹. El líquido obtenido comúnmente no es quiloso como en el conducto torácico, dado que los linfáticos renales no tienen comunicación con los linfáticos mesentéricos, tiene pocas células (predominantemente linfocitos), es rico en proteínas y en renina^{15,18}. Puede efectuarse también la "marsupialización" al peritoneo¹¹. Intentar researlos es muy dificultoso y habitualmente se producen lesiones que obligan a una nefrectomía^{11,12}. También se ha comunicado la inyección de sustancias esclerosantes como alcohol y bleomicina². Las biopsias renales o de los riñones obtenidos en las nefrectomías muestran glomérulos y túbulos normales, en el intersticio en cambio, hay espacios tapizados por una delgada capa de células endoteliales en el parénquima, que con inmunohistoquímica su positividad para el factor VIII permiten diferenciarlo de un recubrimiento epitelial. También hay quistes en los senos renales y/o tejido perirrenal, a menudo septados y a veces con signos de hemorragia. Las paredes de los quistes como sus septos corresponden a tejido fibroso, linfático, músculo liso y vasos sanguíneos^{12,16,19}.

Hay escasa información sobre la evolución a largo plazo de la LFR. Existe una comunicación de regresión espontánea en un neonato, de la exacerbación durante un embarazo en 2 pacientes y de la atrofia de un riñón en un adulto joven^{6,18,20}. En general se recomienda el seguimiento a largo plazo, ya que ocasionalmente la función renal puede deteriorarse¹⁷.

Comunicamos este caso con el objeto de que esta patología sea incorporada en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas renales. Su desconocimiento puede hacer que se diagnostique erróneamente una enfermedad renal poliquistica, patología que tiene frecuentemente una evolución hacia la falla renal. La Linfangiectasia renal, por el contrario, parece tener un buen pronóstico.

Referencias

1. Mejía Restrepo J, López Amaya JE, Aldana Sepúlveda N, Uribe Vélez M, Massaro M. Renal lymphangiectasia: MDCT and MR findings. *Rev Colom Radiol* 2011; 22: 3272-80.
2. Hakeem A, Gojwari TA, Reyaz S, Rasool S, Shafi H, Mufti S. *Urology Annals* 2010; 2: 26-8.
3. Magu S, Agarwal S, Dalaal SK. Bilateral renal lymphangioma-An incidental finding. *Indian J Nephrol* 2010; 20: 114-5.
4. Riehl J, Schmitt H, Schäfer L, Schneider B, Sieberth HG. Retroperitoneal lymphangiectasia associated with bilateral vein thrombosis. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 1701-3.
5. Celebi N, Horger M, Wolf S, Heyne N, Weyrich P, Georges G, et al. The case. Odd looking kidneys. *Kidney Int* 2012; 81: 121-2.
6. Meredith WT, Levine E, Ahlstrom NG, Grantham JJ. Exacerbation of familial renal lymphangiomatosis during pregnancy. *AJR Am J Roentgenol* 1988; 151: 965-6.
7. Bazari H, Attar EC, Dahl DM, Uppot RN, Colvin RN. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 23-2010. A 49-year-old man with erythrocytosis, perinephric fluid collections, and renal failure. *N Engl J Med* 2010; 363: 463-75.
8. Mani NB, Sodhi KS, Singh P, Katariya S, Poddar U, Thapa BR. Renal lymphangiomatosis: a rare cause of bilateral nephromegaly. *Australas Radiol* 2003; 47: 184-7.
9. Kocaoglu M, Bulakbasi N, Ilica T, Somuncu I. MRI findings of renal lymphangiectasia. *J Magn Reson Imaging* 2005; 22: 681-3.
10. Ramseyer LT. Renal lymphangiectasia. *Radiology* 2001; 219: 442-4.
11. Ashraf K, Raza SS, Ashraf O, Memon W, Memon A, Zubairi TA. Renal lymphangiectasia. *Br J Radiol* 2007; 80: e117-e180.
12. Murray KK, McLellan GL. Renal peripelvic lymphangiectasia: appearance at CT. *Radiology* 1991; 180: 455-6.
13. Chiu JS, Wu CJ, Sun GH, Lin SH. Obstructive uropathy

- associated with bilateral renal lymphangiomatosis. *Nephrol Dial Transplant* 2004; 19: 2923.
14. Wani NA, Kosar T, Gojwari T, Qureshi UA. Perinephric fluid collections due to renal lymphangiectasia. *Am J Kidney Dis* 2011; 57: 347-51.
 15. Gorantla R, Yalapati A, Dev B, Joseph S. Case report: Perinephric lymphangiomatosis. *Indian J Radiol Imaging* 2010; 20: 224-6.
 16. Chen Z, Qi L, Tang Z, Hu Z, Fan B. Renal lymphangiectasia. *Scand J Urol Nephrol* 2009; 43: 428-30.
 17. Sánchez F, Prieto JC, Koral K, Baker LA. Childhood renal lymphangiectasia. *International Braz J Urol* 2008; 34: 772-3.
 18. Llorente JG, García AD, Sacristan JS, Chicharro GN. Renal lymphangiectasia: radiologic diagnosis and evolution. *Abdom Imaging* 2002; 27: 637-9.
 19. Varela JR, Bargiela A, Requejo I, Fernández R, Darriba M, Pombo F. Bilateral renal lymphangiomatosis: US and Ct findings. *Eur Radiol* 1998; 8: 230-1.
 20. Pickering SP, Fletcher BD, Bryan PJ, Abramowsky CR. Renal lymphangioma: a cause of neonatal nephromegaly. *Pediatr Radiol* 1984; 14: 445-8.