



# *Derrame pleural recidivante como forma de presentación de un paralinfangioma quístico renal*

A. Navas-Parejo, J. L. Callejas, R. Carvia\*, M. P. Béjar, M. J. Espigares, F. Nogales\* y S. Cerezo

Servicio de Nefrología y \*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

## RESUMEN

*Los linfangiomas quísticos representan anomalías del drenaje linfático renal que cursan clínicamente de forma asintomática y se descubren casualmente en las técnicas de imagen como áreas quísticas hipodensas. Presentamos el caso de un paciente con un linfangioma quístico que se manifestó clínicamente por un derrame pleural y que en las técnicas de imagen se presentó como una masa renal.*

Palabras clave: **Linfangioma renal. Tumores renales. Ecografía renal. Tomografía renal.**

## RECURRENT PLEURAL EFFUSION SECONDARY TO RENAL LYMPHANGIOMA

## SUMMARY

*Lymphangiomas are areas or lymphangioectasia secondary to failure of developing lymphatic tissue to establish a normal communication with the remainder of the lymphatic system. They are usually asymptomatic. We describe a patient with recurrent pleural effusion secondary to lymphangioma that presented as a renal mass.*

Key words: **Lymphangioma renal. Renal tumors. Ultrasound kidney. CT kidney.**

---

Recibido: 15-IV-98.

En versión definitiva: 7-IX-98.

Aceptado: 9-IX-98.

Correspondencia: Dr. José Luis Callejas Rubio.  
Servicio Medicina Interna B.  
Hospital Clínico Universitario San Cecilio.  
Avda. Dr. Olóriz, s/n.  
Granada.

## INTRODUCCION

Los linfangiomas renales representan áreas de linfangiectasias secundarias a una alteración en el drenaje linfático renal con el resto del sistema linfático<sup>1,2</sup>. Han sido descritos con diversos nombres en función de su localización, tales como quistes linfáticos peripélvicos, quistes peripélvicos, quistes parapélvicos, linfangiectasia pericaliceal (higroma renal) y quistes paracaliceales<sup>3</sup>. Pueden ser la única anomalía del sistema linfático o bien formar parte de una linfangiomatosis generalizada<sup>4</sup>. El tamaño y morfología de la lesión depende del sitio de obstrucción del sistema de drenaje<sup>5</sup>. Generalmente son asintomáticos y su hallazgo es casual en el estudio de otras patologías. Sin embargo, en algunas ocasiones se presentan como masas dolorosas, obstrucción urinaria, formación de cálculos o infecciones<sup>6,7</sup>. El diagnóstico se puede realizar por técnicas de imagen, presentándose en la tomografía axial computarizada (TAC) como múltiples masas de baja densidad que no captan contraste intravenoso, y como múltiples imágenes de alta señal en T2 en la resonancia magnética nuclear (RMN)<sup>4,8,9</sup>.

Presentamos el caso de un paciente de 29 años de edad cuyo diagnóstico histológico final fue de linfangioma quístico, que se manifestó clínicamente como un derrame pleural bilateral, y en el que en las técnicas de imagen (ecografía, urografía intravenosa, TAC y RMN) no se observaron lesiones quísticas.

## CASO CLINICO

Varón de 29 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, ni hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas, que ingresó en servicio de neumología para estudio de derrame pleural bilateral, de predominio en hemitórax izquierdo. La exploración física era anodina salvo la semiología de derrame pleural en la auscultación respiratoria. El hemograma, coagulación, VSG, bioquímica y sedimento de orina fueron normales. Se practicó toracocentesis diagnóstica extrayéndose un líquido de aspecto claro, con características bioquímicas de trasudado, resultando el estudio citológico y microbiológico (cultivo, BAAR y Lowestein) así como la determinación de colesterol, triglicéridos, quilomicrones y ADA negativos. Mantoux negativo. Fibrobroncoscopia sin alteraciones significativas. Estudio microbiológico y citológico del broncoaspirado y lavado bronquioalveolar normales. Biopsia pleural sin hallazgos significativos.

Ecocardiografía compatible con la normalidad. Se inició tratamiento con furosemida (40 mg/día vía oral) y hubo que proceder al drenaje terapéutico del derrame en 2 ocasiones por disnea, sin que se apreciaran cambios respecto a las características del mismo. Se practicó TAC tóraco-abdominal donde se observaba, además del derrame pleural, aumento de tamaño del riñón izquierdo sugerente de trombosis de la vena renal, sin lesiones quísticas, por lo que se remite al servicio de nefrología para continuar el estudio.

En nuestro servicio, el paciente estaba normotenso, afebril, con buen estado general. La analítica continuaba siendo normal, con urea 35 mg/dl; creatinina: 0,8 mg/dl; Na: 143 mEq/l; K: 4,8 mEq/l; Ca: 9,2 mg/dl; P: 3,6 mg/dl, proteínas totales: 7,7 g/l, albúmina: 4,7 g/l. VSG: 7 mm en la 1.<sup>a</sup> hora. PCR: 0,6 mg/dl (v.n. < 0,8 mg/dl). Electrolitos en orina: Na: 57,6 mEq/l, K: 22,7 mEq/l; creatinina: 165 mg/dl. Aclaramiento de creatinina (C. Cr): 90 ml/min, fracción de excreción de sodio (FeNa): 0,1%. Urocultivo, BAAR y Lowestein en orina negativos.

La ecografía abdominal mostró un riñón derecho de 10,5 cm de eje mayor y el izquierdo de 14 cm, con buena diferenciación córtico-medular y parénquima hiperecótico, sin imágenes sugerentes de quistes, siendo los flujos de la arteria y vena renales normales en el estudio con doppler, descartándose trombosis renal que se confirmó posteriormente mediante cavografía. En la urografía intravenosa se observó elongación de los cálices renales izquierdos, con ligero retraso en la eliminación del contraste. En el estudio arteriográfico no se objetivó la presencia de vasos neoformados parenquimatosos. El renograma isotópico realizado 3 semanas más tarde de la urografía mostró un riñón derecho normal y un riñón izquierdo con alteración en las tres fases que se comportaba como un riñón afuncionante (función renal del 13%). Se practicó RMN (fig. 1) que se informó como masa renal izquierda, como urinoma periférico y distensión de la cápsula renal, compatible con carcinoma papilar. Se procedió a laparotomía diagnóstica observándose una masa renal izquierda protuyente con infiltración líquida difusa en ambos espacios retroperitoneales y cavidad pélvica, cuyas características bioquímicas eran compatibles con trasudado, siendo el estudio de colesterol y quilomicrones negativo; la grasa perirrenal mostraba un aspecto quístico con drenaje de líquido claro. Se practicó nefrectomía renal izquierda y estudio anatomopatológico (figs. 2 y 3), en el cual se observaba un riñón de dimensiones normales (11 cm) con una cápsula y grasa perirrenal con espacios quísticos de contenido seroso íntimamente adheridos al parénquima renal, algunos

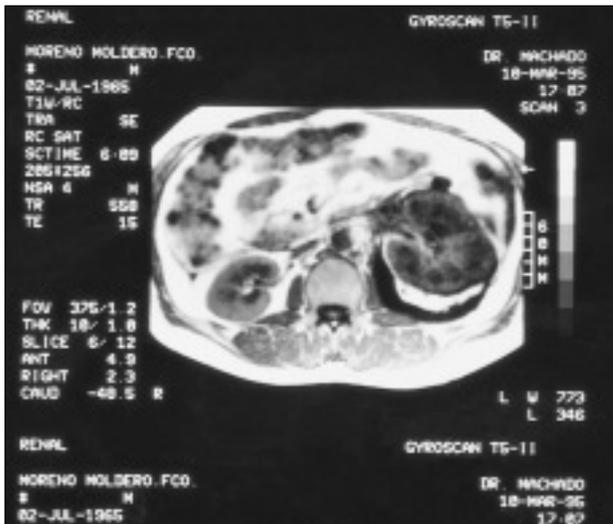


Fig. 1.—RMN renal en la que se observa una masa renal, con urinoma periférico y distensión de la cápsula, compatible con carcinoma papilar.

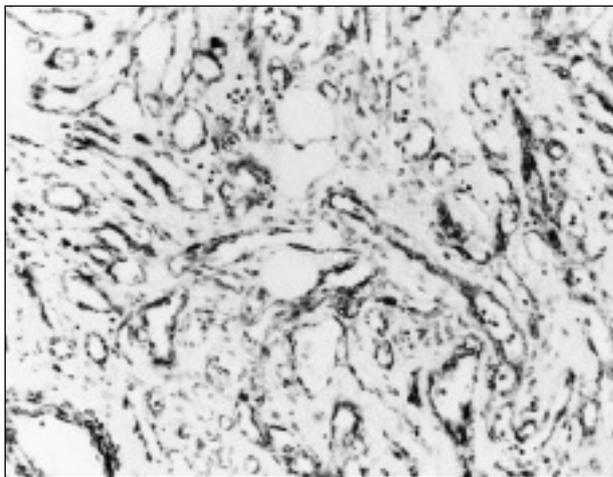


Fig. 2.—Linfangioma quístico: estructuras vasculares irregulares revestidas con endotelio.

intercomunicados y que se extendían por toda la cápsula y pedículo renal, compatible con linfangioma quístico. Tras la cirugía el paciente tuvo una fase poliúrica de 72 horas de evolución con práctica resolución del derrame pleural. En controles analíticos posteriores, el estudio de electrolitos en orina mostró: Na: 219 mEq/l; K: 30 mEq/l con una corrección de la FeNa: 1,97%; tras 24 meses de seguimiento, el derrame pleural no se ha vuelto a reproducir, siendo la función renal completamente normal.

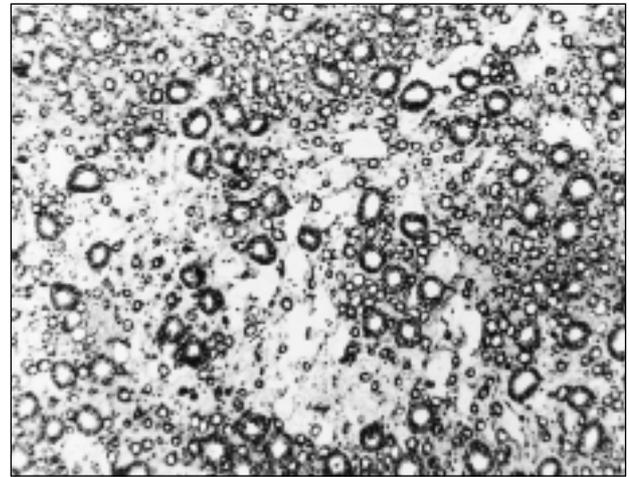


Fig. 3.—Marcado edema entre los túbulos.

## DISCUSION

El linfangioma quístico constituye un grupo en la clasificación de las enfermedades quísticas renales propuesta por Bernstein<sup>10</sup> y traduce una estasis en el drenaje del sistema linfático renal que provoca la aparición de espacios ovalados o redondeados rellenos de un fluido que contiene albúmina, lípidos y colesterol, o bien, material proteináceo-gelatinoso<sup>4</sup> separados por finos tabiques compuestos por células endoteliales<sup>11</sup>, hallazgos compatibles con los que presentaba la histología de nuestro caso.

La forma de presentación clínica como derrame pleural bilateral es excepcional. En principio se puede descartar que se tratase de un derrame secundario a una linfangiectasia generalizada dada la ausencia de quilomicrones, triglicéridos y colesterol en el análisis bioquímico del líquido obtenido tanto por toracocentesis como en el acto quirúrgico, así como por la desaparición del mismo tras la nefrectomía, ya que hubiese sido esperable la recidiva en tal caso. Por otro lado, se descarta el que sea secundario a una hipoproteinemia o a una insuficiencia cardíaca, ya que las cifras de proteínas totales y albúmina fueron repetidamente normales en sangre y orina, y tanto los datos morfológicos como funcionales en la ecocardiografía fueron igualmente normales. Por último, el hecho de que el derrame fuese bilateral iría en contra de un probable efecto mecánico-irritativo local secundario al aumento de tamaño del riñón izquierdo. Pensamos que un posible mecanismo que podrían justificar la presencia del derrame sería la aparición de un tercer espacio como consecuencia de una marcada re-

absorción de sodio y agua por el riñón patológico determinada por una fracción de excreción de sodio muy baja (0,1%) a pesar de estar en tratamiento con furosemida, que se corrigió tras la nefrectomía (1,9%, sin furosemida). Tal hallazgo justificaría en primer lugar la aparición de los derrames pleural, pélvico y retroperitoneal, y que tras su corrección quirúrgica, estos derrames no se hayan vuelto a reproducir.

Por otro lado, los hallazgos radiológicos en el caso que presentamos son muy poco frecuentes. En función de la localización de la obstrucción linfática, los quistes aparecerán en distintas partes del tejido renal, de tal forma que, si por ejemplo aparecen en la unión córticomédular, pueden asemejar una poliquistosis renal<sup>12</sup>. No obstante, hay casos descritos en la literatura, en los que la obstrucción se produce a nivel de los pequeños vasos linfáticos renales con lo que se presentan como masas en lugar de como quistes<sup>13</sup>. Las técnicas de imagen permiten hacer el diagnóstico diferencial con otras patologías. Así, en la ecografía y en la TAC aparecen como múltiples áreas hipodensas e hipocoicas separadas por finos tabiques<sup>14</sup>, y en la RMN como imágenes de hiperseñal en T2<sup>4,8,9</sup>. En el caso que presentamos, los hallazgos radiológicos no eran los típicos de quistes renales. Pensamos que la explicación para estos hallazgos tiene una simple justificación mecánica: el riñón se encontraba sometido a una gran presión intrarrenal por la obstrucción del drenaje linfático, lo que provocó un edema parenquimatoso y una isquemia renal relativa; ello determinó un aumento en la reabsorción tubular de sodio y agua, provocando, por un mecanismo de «feed-back», un incremento del edema y, por tanto, una mayor presión intrarrenal, con la formación de un tercer espacio en cavidades virtuales (pleura y espacio perirrenal). Todo ello, justificaría el colapso de los quistes y la anulación funcional del riñón, como de-

mostró el renograma. La nefrectomía provocó una evacuación del edema y la disminución del tamaño renal, como se apreció macroscópicamente en el estudio anatomopatológico, y fue entonces cuando los quistes, que estaban colapsados, se pusieron de manifiesto.

## BIBLIOGRAFIA

1. Godart S: Embryological significance of lymphangioma. *Arch Dis Child* 41: 204-6, 1996.
2. Amis ES Jr, Cronan JJ: The renal sinus: an imaging review and proposed nomenclature for sinus cyst. *J Urol* 139: 1151-9, 1988.
3. Bernstein J: A classification of renal cyst. En: Gardner KD Jr, Bernstein J (eds): *The cystic kidney*, pp. 147-170. Boston, Kluwer Academic Publishers, 1990.
4. Younathan CM, Kaude JV: Renal peripelvic lymphatic cyst (lymphangiomas) associated with generalized lymphangiomatosis. *Urol Radiol* 14: 161-4, 1992.
5. Blumhagen JD, Wood BJ, Rosenbaum DM: Sonographic evaluation of abdominal lymphangiomas in children. *J Ultrasound Med* 6: 487-95, 1987.
6. Deliveliotis A, Kavadis C: Parapelvic cyst of the kidney: report of seven cases. *Br J Urol* 41: 386-93, 1969.
7. Androulakakis PA, Kirayiannis B, Deliveliotis A: The parapelvic renal cyst: a report of 8 cases with particular emphasis on diagnosis and management. *Br J Urol* 52: 342-4, 1980.
8. Furuhashi A, Ogawa K, Uekusa T: Lymphangioma of the kidney. *Jpn J Urol* 78: 149-52, 1987.
9. Laurent F, Joullie M, Biset JM, Simon JM, Drouillard J: Cystic lymphangioma of the kidney: a rare cause of multiloculated renal masses. *Eur J Radiol* 12: 67-8, 1991.
10. Bernstein J: The classification of renal cyst. *Nephron* 11: 91-100, 1973.
11. Murray KK, McLellan GL: Renal peripelvic lymphangiectasia. *Radiology* 180: 455-6, 1991.
12. Lindsey JR: Lymphangiectasia simulating polycystic disease. *J Urol* 104: 658-13, 1970.
13. Levine E: Lymphangioma presenting as a small renal mass during childhood. *Urol Radiol* 14: 155-8, 1992.
14. Laurent F, Joullie M, Biset JM, Simon JM, Drouillard J: Cystic lymphangioma of the kidney: a rare cause of multiloculated renal mass. *Eur J Radiol* 12: 67-8, 1991.