



LINFANGIECTASIA RENAL. HALLAZGOS POR TCMD Y RM

RENAL LYMPHANGIECTASIA: MDCT AND MR FINDINGS

Jorge Mejía Restrepo¹
Juan Esteban López Amaya²
Natalia Aldana Sepúlveda¹
Melissa Uribe Vélez¹
Mauricio Massaro¹

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Tomografía
Imagen por resonancia
magnética
Linfangiectasia
Riñón

KEY WORDS (MeSH)

Tomography
Magnetic resonance
imaging
Lymphangiectasis
Kidney

RESUMEN

La linfangiectasia renal es una entidad rara de los linfáticos renales que se presenta tanto en niños como en adultos, puede ser unilateral o bilateral y no tiene predilección por sexo. Se ha conocido con otros nombres, como *linfangiomatosis renal*, *linfangioma renal*, *linfangiectasia peripélvica*, *enfermedad poliquística del seno renal* e *higroma renal*. Esta entidad es poco frecuente, por lo cual es común que sea erróneamente interpretada en las imágenes como quistes parapiélicos, quistes renales o hidronefrosis. Por lo tanto es importante que el radiólogo esté familiarizado con sus características imaginológicas.

SUMMARY

Renal lymphangiectasia is a rare entity of the renal lymphatics that occurs in both children and adults. It may be unilateral or bilateral and has no gender predilection. It has been known by other names such as *renal lymphangiomatosis*, *renal lymphangioma*, *parapelvic lymphangiectasia*, *polycystic renal sinus*, and *renal hygroma*, among others. Being a rare entity, radiologists usually mistake it for peripelvic cysts, renal cysts or hydronephrosis, hence the importance of becoming familiar with its imaging features.

Introducción

La linfangiectasia es una entidad que se caracteriza por diferentes grados de dilatación de los conductos linfáticos. Se produce por una alteración en el desarrollo de las estructuras linfáticas en la que se generan cavidades llenas de líquido, simples o multiloculadas, cuyas localizaciones más frecuentes son el cuello (75%-80%) y la axila (20%). Rara vez la linfangiectasia se encuentra localizada en el riñón, donde se cree se produce por una alteración en la comunicación entre los conductos linfáticos renales y los conductos linfáticos retroperitoneales de mayor tamaño. En estos casos se ha conocido con otros nombres como *linfangiomatosis renal*, *linfangioma renal*, *linfangiectasia peripélvica*, *enfermedad poliquística del seno renal*, *higroma renal*, entre otros (1).

La linfangiectasia renal es una entidad benigna descrita tanto en niños como en adultos, y a pesar de que sus características clínicas y hallazgos radiológicos están bien definidos, su fisiopatología continúa siendo desconocida. Su evolución es variable y para su tratamiento se han planteado varias alternativas que comprenden desde manejo sintomático y drenaje percutáneo hasta ablación laparoscópica y nefrectomía en los casos más severos.

Fisiopatología

Su fisiopatología no ha sido esclarecida. El drenaje linfático del riñón, cápsula renal y tejidos perirrenales se intercomunican a través de varios grandes troncos linfáticos localizados en el interior del seno renal. Estos troncos linfáticos drenan en los ganglios linfáticos paraaórticos, paracavales

¹ Médico(a) radiólogo(a), Sección Imagen Corporal del Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CEDIMED), Medellín, Colombia.

² Médico residente de Radiología de la Universidad CES, Medellín, Colombia.

e interaortocavales. En la linfangiectasia renal probablemente se presente una malformación en el desarrollo y alteración en el drenaje de estos troncos linfáticos, que lleva a su dilatación y a la formación de espacios quísticos adyacentes al seno renal y, en algunos casos, en el espacio perinéfrico (2).

Clínica

Generalmente, la linfangiectasia renal cursa de forma asintomática y es identificada incidentalmente en los estudios imaginológicos. Cuando es sintomática, se presenta más frecuentemente con dolor abdominal (42%), distensión abdominal (21%), fatiga, pérdida de peso y hematuria. En los casos más severos se ha descrito hipertensión arterial, ascitis y deterioro de la función renal (1,3-5). En niños se pueden manifestar adicionalmente como masa abdominal palpable, nefromegalia o pielonefritis (4,6,7).

Patrones de lesiones quísticas del seno renal

Existen dos patrones diferentes de manifestaciones de las lesiones quísticas dentro del seno renal. En el primer patrón se encuentran quistes múltiples, pequeños y confluentes que se originan en el seno renal; son lesiones benignas, extraparenquimatosas y frecuentemente bilaterales. Estos quistes se denominan *quistes peripélvicos* y la obstrucción de los conductos linfáticos se ha planteado como su principal mecanismo de origen, que configura una linfangiectasia del seno renal (3,8). El principal diagnóstico diferencial es la hidronefrosis; sin embargo, en los estudios contrastados estas dilataciones quísticas, a diferencia de la hidronefrosis, no se llenan con el medio de contraste excretado y desplazan frecuentemente el sistema colector por compresión extrínseca (figura 1).

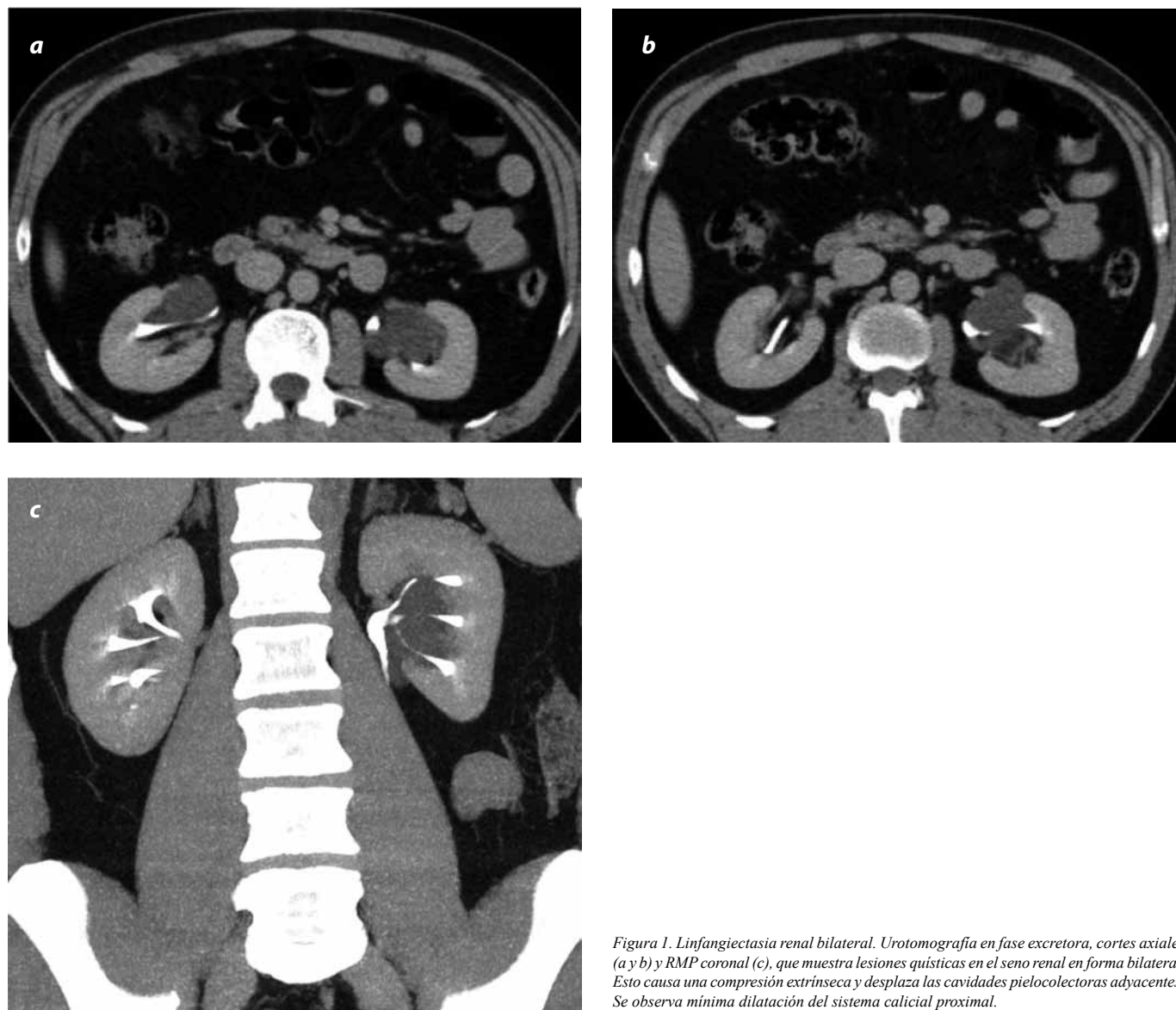


Figura 1. Linfangiectasia renal bilateral. Urotomografía en fase excretora, cortes axiales (a y b) y RMP coronal (c), que muestra lesiones quísticas en el seno renal en forma bilateral. Esto causa una compresión extrínseca y desplaza las cavidades pielocolectoras adyacentes. Se observa mínima dilatación del sistema caliceal proximal.

El otro patrón de los quistes del seno renal corresponde a quistes simples únicos, de gran tamaño que se encuentran en el seno, pero son originados en el tejido parenquimatoso renal medial, y desde allí protruyen dentro del seno renal (figura 2). Estos son llamados quistes *parapélvicos* (*parapiélicos*) (8). Sus características imaginológicas son iguales a las de un quiste cortical renal. Generalmente son únicos o escasos en cantidad,

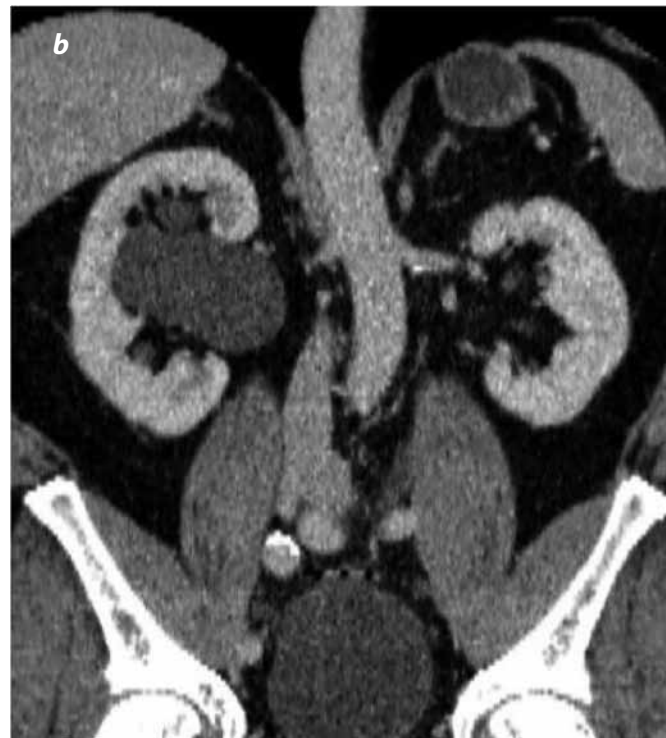


Figura 2. Quiste *parapiélico*. Corte axial de urotomografía en fase excretora (a) y corte coronal en fase nefrográfica (b), en el cual se evidencia un quiste cortical que se origina en el tercio medio del riñón derecho y se extiende hacia el seno renal. De esta manera desplaza las cavidades colectoras adyacentes sin obstruirlas.

Características imaginológicas de la linfangiectasia renal

Las características imaginológicas dependen del sitio y extensión de la afectación linfática. Si solo existe compromiso de los *pequeños linfáticos* intrarrenales, se puede identificar una lesión sólida renal o un incremento difuso del tamaño renal sin ningún espacio quístico (figura 5) (9).

Cuando el compromiso es de los *linfáticos distribuidos en el seno renal*, generalmente se presenta una dilatación quística de características simples con paredes delgadas y bien delimitadas. Algunas de ellas evidencian tabiques delgados en su interior, que son mejor caracterizados mediante ecografía o en las secuencias T2 de la resonancia magnética (RM), y menos confiablemente en tomografía computada (TC) (figuras 4 y 5). También se puede observar realce de estos tabiques en las secuencias T1 de uroresonancia después de la administración de gadolinio (figura 5). Las dilataciones quísticas de mayor tamaño pueden producir fenómeno obstructivo del sistema pielocolector con dilatación proximal en algunos casos (figuras 1 y 5) (1,10).

pero en ocasiones, debido a su tamaño, se ven relacionados con mayor sintomatología y desarrollo de hidronefrosis secundario a la compresión de la vasculatura renal y de las estructuras de sistema colector adyacente (8) (figura 3). En ausencia de datos precisos de correlación radiológico-patológica, la expresión *lesión quística del seno renal* es recomendada como una descripción genérica de estas entidades (8).

Menos frecuentemente se puede encontrar una imagen con apariencia de acumulaciones perinéficas lobuladas con múltiples tabiques, de atenuación líquida que “envuelve” o rodea circunferencialmente el riñón y se insinúan dentro del seno renal. Ello representa una dilatación de los *conductos linfáticos capsulares* y configura una linfangiectasia perirrenal (2,3,11).

Más recientemente ha sido descrita la formación de una acumulación líquida perinéfrica en un paciente con linfangiectasia renal establecida. Dicha colección no se encuentra rodeada por pared ni tiene la apariencia de lesión quística como es usual para la linfangiectasia renal. Este hallazgo ha sido explicado por la generación continua de este líquido por el sistema linfático perirrenal, asociado a un daño en el equilibrio de la presión linfática retroperitoneal que impide que este líquido sea adecuadamente reabsorbido. Esto hace que en casos severos el drenaje percutáneo o quirúrgico sea poco exitoso e incluso facilite la formación de colecciones aún más grandes, lo cual conlleva que estos pacientes terminen finalmente en nefrectomía (12,13).

En algunos casos también es posible observar múltiples estructuras tortuosas linealmente orientadas en el retroperitoneo, distribuidas alrededor de los grandes vasos, sugestivas de

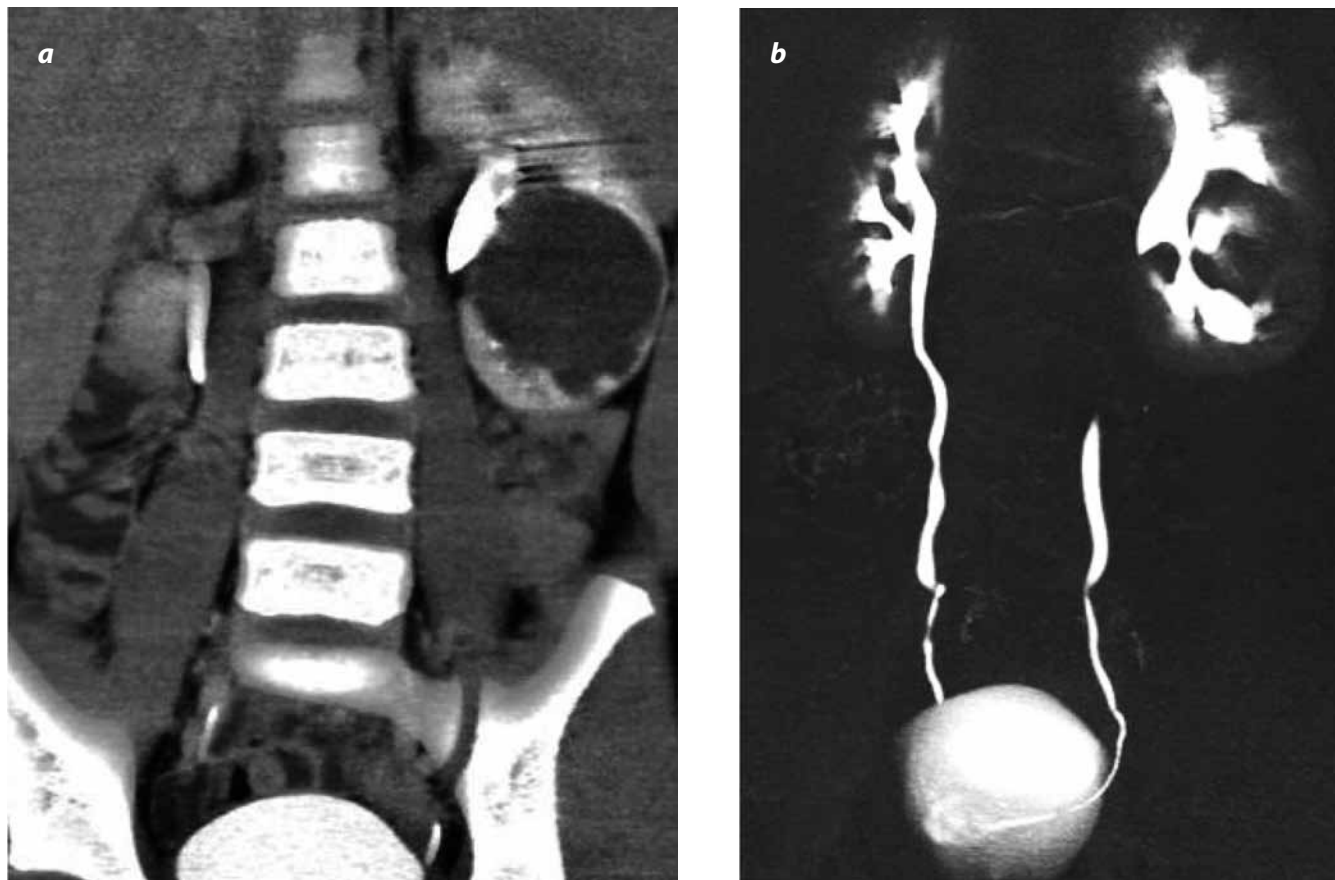


Figura 3. Quiste parapiélico. Urotomografía en fase excretora, corte coronal (a) y reconstrucción coronal MIP (b), donde se identifica un quiste parapiélico que se origina en el tercio medio e inferior del riñón izquierdo y protruye hacia el seno renal. Ello disminuye el calibre del sistema colector y genera una dilatación proximal.

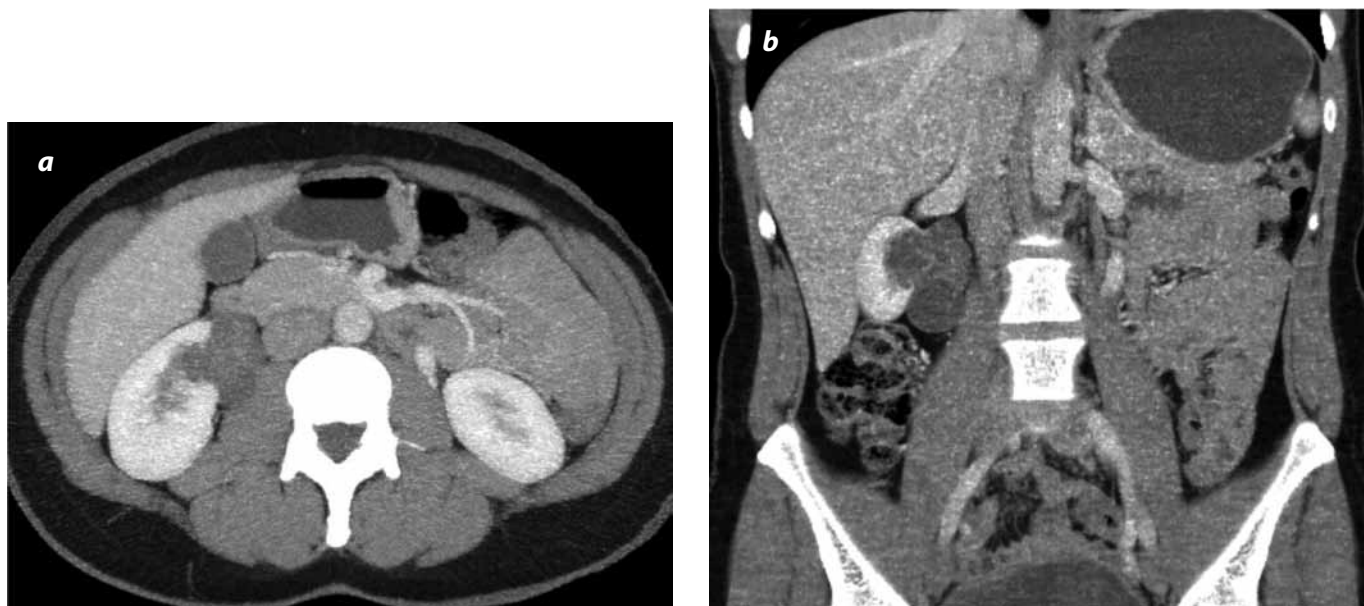


Figura 4. Linfangiectasia renal derecha. Proyecciones MIP axial (a) y coronal (b) en fase nefrográfica, donde se observa linfangiectasia del seno renal derecho. Se insinúan algunos tabiques delgados mejor representados en el corte coronal (b).

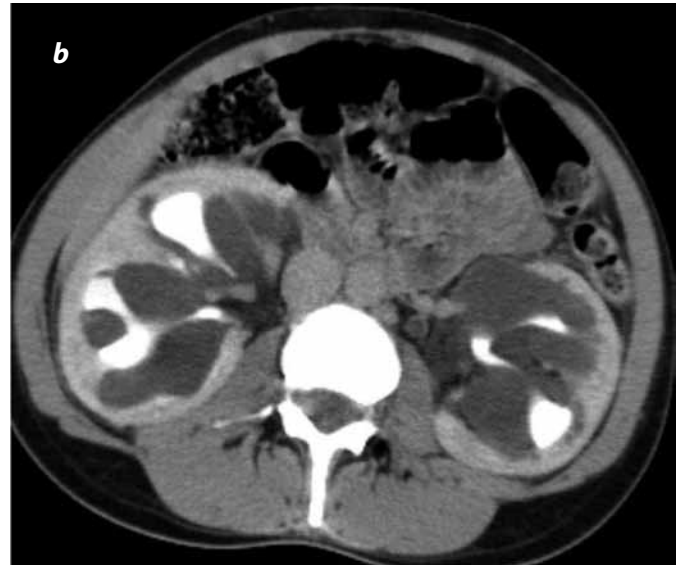
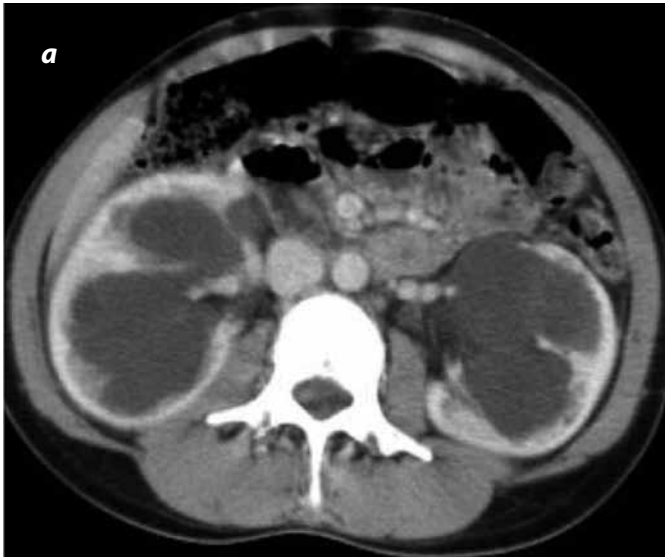


Figura 5. Linfangiectasia renal bilateral en una mujer de 34 años de edad, quien consulta por dolor abdominal inespecífico y hematuria. Corte axial de TC en fase nefrográfica (a), corte axial y coronal en fase excretora (b y c), donde se evidencia un incremento del tamaño renal bilateral por una probable afectación intrarrenal y una dilatación quística del seno renal que genera una compresión extrínseca de las cavidades pielocolectoras adyacentes y ocasiona una dilatación proximal secundaria. A diferencia de las lesiones quísticas, las cavidades pielocolectoras se observan excretando el medio de contraste en las fases tardías. También hay adelgazamiento de la corteza renal. Corte axial y coronal de RM en secuencia con información T2.

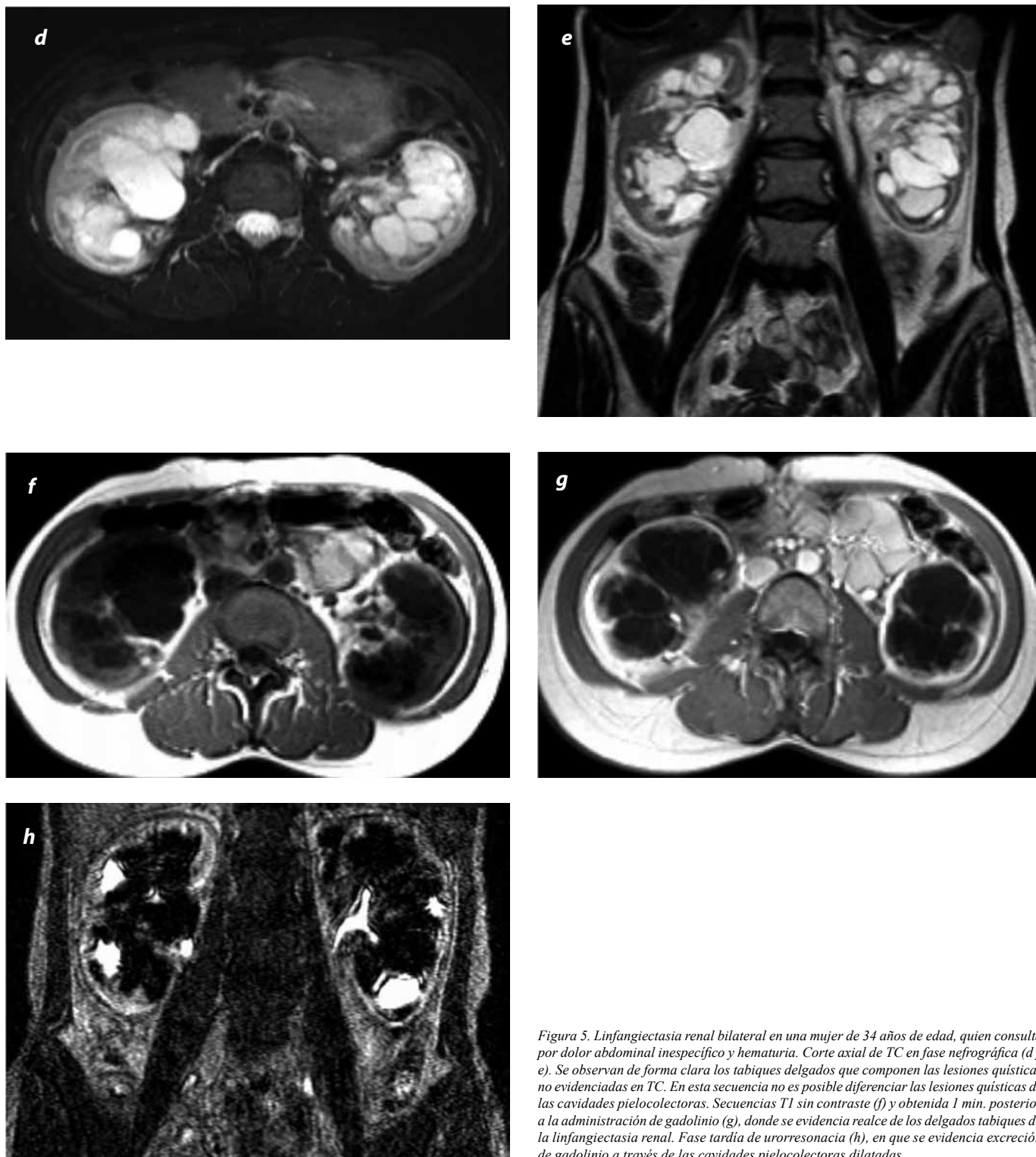


Figura 5. Linfangiectasia renal bilateral en una mujer de 34 años de edad, quien consulta por dolor abdominal inespecífico y hematuria. Corte axial de TC en fase nefrográfica (d y e). Se observan de forma clara los tabiques delgados que componen las lesiones quísticas no evidenciadas en TC. En esta secuencia no es posible diferenciar las lesiones quísticas de las cavidades pelvicolectoras. Secuencias T1 sin contraste (f) y obtenida 1 min. posterior a la administración de gadolinio (g), donde se evidencia realce de los delgados tabiques de la linfangiectasia renal. Fase tardía de uroresonancia (h), en que se evidencia excreción de gadolinio a través de las cavidades pelvicolectoras dilatadas.

canales linfáticos ectásicos (2). Podemos decir, entonces, que la distribución de las linfangiectasias renales es variable de acuerdo con la localización de los linfáticos que se encuentren predominantemente afectados. La dilatación del sistema linfático puede ser intrarrenal, perirrenal, peripélvico, o tener varios de estos componentes, y de acuerdo con ello serán sus manifestaciones radiológicas.

En las radiografías simples encontraremos la apariencia de masas de tejido blando, debido al aumento del tamaño renal. Por lo tanto, dependiendo de su tamaño, pueden desplazar las estructuras adyacentes como las asas intestinales (1). En la TC se encontrarán una o varias lesiones con atenuación líquida en el seno renal; sin embargo, a diferencia de la ecografía o la RM, el aspecto multiloculado de la lesión puede no ser muy evidente. Característicamente estas lesiones no producen invasión de las estructuras adyacentes, aunque las pueden desplazar (figuras 1 y 4) (1).

En la RM las lesiones quísticas se comportarán hipointensas en las secuencias T1, e hiperintensas en T2. La presencia de tabiques delgados finos, encontrados en buena parte de las linfangiectasias renales, se podrá caracterizar de forma adecuada con esta técnica. El incremento del tamaño renal y la alteración en la diferenciación corticomédular sugieren linfangiectasia intrarrenal. Adicionalmente, el parénquima renal puede estar comprimido y verse más delgado a lo usual (figura 5) (11).

La urotomografía y uorrresonancia serán de gran ayuda en el objetivo de diferenciar las lesiones quísticas del seno renal de hidronefrosis, hallazgo que en algunas ocasiones es de difícil interpretación en la lesiones peripélvicas, especialmente en la ecografía, debido a que las dilataciones linfáticas quísticas se encuentran distribuidas alrededor de la pelvis y los cálices renales (figura 6). Adicionalmente, pueden representar de una forma confiable el desplazamiento y la distorsión de las estruc-

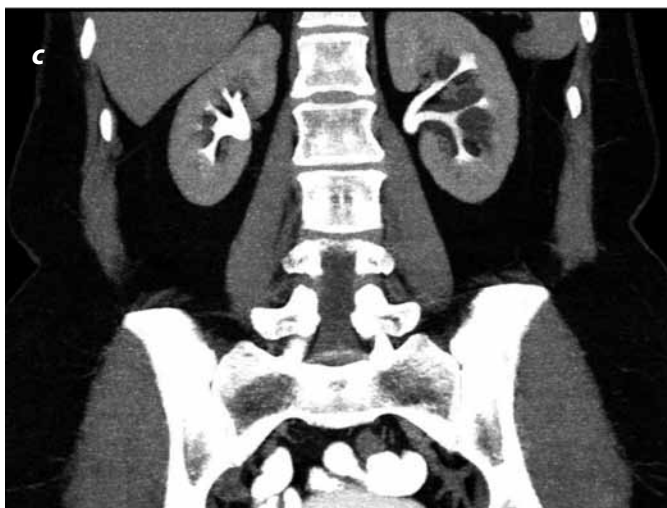
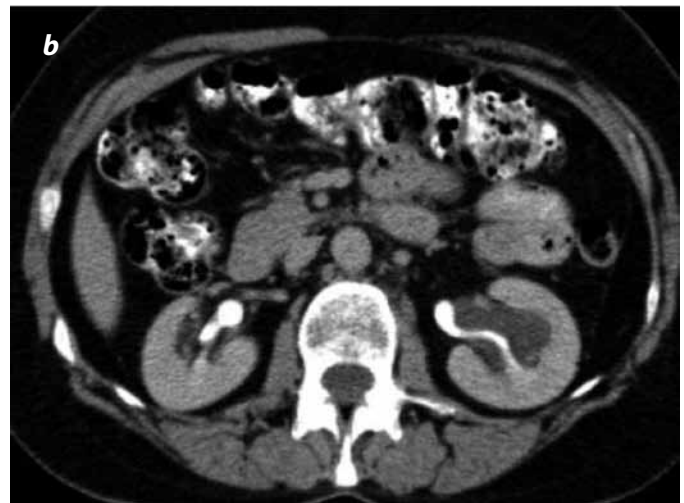
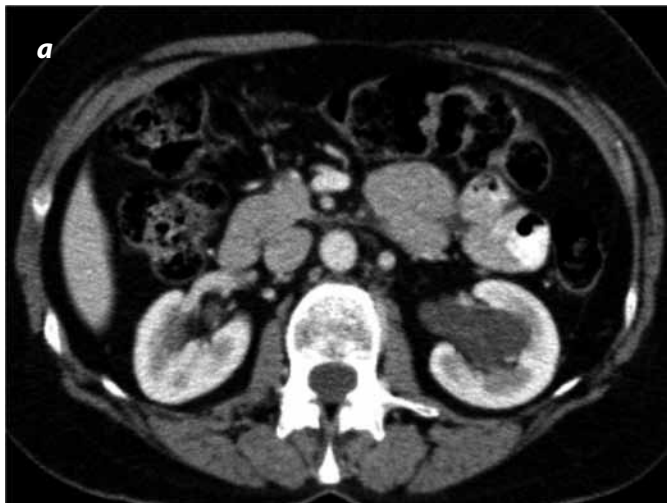


Figura 6. Linfangiectasia renal que simula hidronefrosis. Corte axial en fase nefrográfica (a), que evidencia una dilatación quística del seno renal izquierdo con morfología similar a la de la cavidad colectoras dilatada. Cortes axial y coronal en fase excretora (b y c), donde se logran diferenciar las cavidades pielocolectoras durante la excreción o eliminación del medio de contraste de la lesión quística visualizada en la fase nefrográfica (a). En este caso no hay compresión extrínseca del sistema pielocolector.

turas pielocaliciales, por compresión extrínseca. Aunque los quistes originados en el seno renal algunas veces son de gran tamaño, el desarrollo de hidronefrosis es bastante raro, debido a que no suelen causar obstrucción del hilio renal (11,12).

Diagnóstico diferencial

Además de la hidronefrosis (figura 6), en el diagnóstico diferencial de la linfangiectasia renal se incluyen las entidades como la enfermedad poliquística del riñón, la nefroblastomatosis y lesiones tumorales, como el nefroma quístico multilocular o el linfoma. Otras causas de acumulaciones perinéficas, como urinomas y abscesos, también deben ser tenidos en cuenta (1,2). La información clínica, en conjunto con las características imaginológicas típicas, permitirá un diagnóstico adecuado, aunque no siempre es fácil. En el riñón poliquístico del adulto se evidencian quistes parenquimatosos dispersos, que pueden ser variables en tamaño, asociados o a quistes pancreáticos o hepáticos. En el linfoma encontraremos masas con unos niveles de atenuación mayor a los vistos en la linfangiectasia renal. La nefroblastomatosis aparece como una masa de tejidos blandos en niños y causa incremento del tamaño renal (11).

Complicaciones

Las complicaciones incluyen hematuria, ascitis, deterioro de la función renal e hipertensión arterial renino-dependiente (1). Se ha registrado que el embarazo puede ser una condición que exacerbe la progresión de la enfermedad; mientras tanto, en los neonatos se ha encontrado autolimitación (2,10).

Tratamiento

No es necesario realizar tratamiento de los casos asintomáticos. En los casos sintomáticos o en exacerbaciones desencadenadas por el embarazo puede realizar drenaje percutáneo (4). La aspiración quística percutánea es la primera línea de tratamiento para quistes renales en muchas instancias (2); sin embargo, es importante tener en cuenta —en especial en las lesiones de mayor tamaño— que la condición multiseptada de la linfangiectasia renal hace que la aspiración no tenga éxito en gran porcentaje de los pacientes y las tasas de recidiva sean altas. Estudios recientes han demostrado la utilidad de aspiración y esclerosis en las lesiones quísticas del seno renal. Sin embargo, la esclerosis está contraindicada para quistes peripélvicos y aquellos con posible comunicación con el sistema pielocolelector, por el potencial de generar estenosis, debido a extravasación del agente esclerosante. (2).

También existen alternativas para el manejo sintomático como los diuréticos para el control de la ascitis y medicación antihipertensiva para el tratamiento de la hipertensión arterial. La ablación laparoscópica y nefrectomía han sido descritas para casos más severos (7,4,14).

Líquido aspirado y laboratorio

La aspiración de los linfáticos renales puede ser sorprendente, ya que el líquido aspirado no será lechoso o “quiloso”, como el del

conducto linfático torácico. Esto se debe a que los conductos linfáticos renales se encuentran por fuera de la vía de drenaje linfático del mesenterio. Los linfáticos renales contienen solo células “esporádicas” (la mayoría linfocitos) y pequeñas cantidades de grasa y material proteínico (10).

Conclusión

La linfangiectasia renal es una entidad rara; por esto es importante que el radiólogo esté familiarizado con sus características y diferentes formas de presentación imaginológica. De esta forma le podremos brindar la información adecuada al clínico para que así determine el tratamiento más adecuado en cada paciente.

Referencias

1. Ashraf K, Raza SS, Ashraf O, et al. Renal lymphangiectasia. *Br J Radiol.* 2007;80:e117-8.
2. Gupta R, Sharma R, Gamanagatti S, et al. Unilateral renal lymphangiectasia: imaging appearance on sonography, CT and MRI. *Int Urol Nephrol.* 2007;39:361-4.
3. Kevin KM, Garey LM. Renal Peripelvic Lymphangiectasia: Appearance at CT. *Radiology.* 1991;180:455-6.
4. Sarikaya B, Akturk Y, Bekar U, et al. Bilateral renal lymphangiomas mimicking hydronephrosis: multidetector CT urographic findings. *Abdom Imaging.* 2006;31:732-4.
5. Dobremez E, Llanas B, Harper L, et al. The parapelvic renal cyst. A rare aetiology of blood hypertension in children. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:61-3.
6. Cadnapaphornchai MA, Ford DM, Tyson RW, et al. Cystic renal lymphangiectasia presenting as renal insufficiency in childhood. *Pediatr Nephrol.* 2000;15:129-31.
7. Ratti M, Ammar L, Zennaro F, et al. Renal lymphangiectasia. *Pediatr Radiol.* 2004;34:669-70.
8. Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. The renal sinus: pathologic spectrum and multimodality imaging approach. *Radiographics.* 2004;24:S117-31.
9. Kim JK, Ahn JH, Kim KR, et al. Renal lymphangioma manifested as a solid mass on ultrasonography and computed tomography. *J Ultrasound Med.* 2002;21:203-6.
10. Llorente JG, García AD, Sacristán JS, et al. Renal lymphangiectasia: radiologic diagnosis and evolution. *Abdom Imaging.* 2002;27:637-9.
11. Murat K, Nail B, Turan I, et al. MRI Findings of Renal Lymphangiectasia. *J Magn Reson Imaging.* 2005;22:681-3.
12. Chen Z, Qi L, Tang Z, et al. Renal lymphangiectasia. *Scand J Urol Nephrol.* 2009;43:428-30.
13. Wani NA, Kosar T, Gojwari T, et al. Perinephric fluid collections due to renal lymphangiectasia. *Am J Kidney Dis.* 2010;29. [Publicación electrónica].
14. Camargo AH, Cooperberg MR, Ershoff BD, et al. Laparoscopic management of peripelvic renal cysts: University of California, San Francisco, experience and review of literature. *Urology.* 2005;65:882-7.

Correspondencia

Juan Esteban López A.
Sección Imagen Corporal (CEDIMED)
Calle 7 No. 39-290, piso 3
Medellín, Colombia
lopezjuanes@gmail.com

Recibido para evaluación: 20 de julio del 2010

Aceptado para publicación: 16 de febrero del 2011