

Data de Submissão: 26/10/2016
Data de Aprovação: 25/07/2017

RELATO DE CASO

Linfangiectasia renal bilateral: Um caso associado a derrame pleural, ascite e policitemia

Bilateral renal lymphangiectasia: A case associated with pleural effusion, ascites and polycythemia

Nathalia Gravina Bottino¹, Marcio Fernandes Nehab²

Palavras-chave:

linfangiectasia,
derrame pleural,
policitemia,
ascite,
rim.

Resumo

A linfangiectasia renal é uma desordem do sistema linfático renal rara e benigna, relatada tanto em adultos como em crianças, podendo ser congênita ou adquirida. O conhecimento desta condição é baseado em relato de casos isolados. A apresentação é variada, podendo ser sintomática ou não. Relatamos o caso de um paciente de 13 anos com linfangiectasia renal bilateral associada a policitemia, derrame pleural e ascite durante sua internação na enfermaria de Pediatria.

Keywords:

Pleural Effusion,
Ascites,
Polycythemia,
Kidney,
Lymphangiectasis.

Abstract

Renal lymphangiectasia is a rare and benign disorder of the renal lymphatic system, reported in both adults and children. It can be either congenital or acquired. Knowledge of this condition is based on isolated case reports. The presentation is varied, and the condition may be symptomatic or asymptomatic. This article reports the case of a 13-year-old patient with bilateral renal lymphangiectasia associated with polycythemia, pleural effusion, and ascites during hospitalization in the pediatric ward.

¹ Pós-graduação - Residente de Pediatria R2 do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Mestrado - Médico pediatra e preceptor da Residência Médica em Pediatria do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência:

Marcio Fernandes Nehab.

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF). Avenida Rui Barbosa, nº 716, Flamengo, Rio de Janeiro - RJ, Brasil. CEP: 22.250-020. E-mail: marcio.nehab@gmail.com

INTRODUÇÃO

A linfangiectasia renal é uma entidade pouco frequente e conhecida¹⁻³. É uma desordem benigna do sistema linfático renal relatada tanto em adultos como em crianças, podendo ser congênita ou adquirida^{1,2}. O conhecimento desta condição é baseado em relato de casos isolados^{1,2}. Formas de apresentação variadas foram descritas, podendo ser um achado de exame de imagem assintomático, ou estar associado a hematúria, proteinúria, dor em flancos, dor/distensão abdominal, massa abdominal palpável, edema de extremidades, hipertensão arterial, policitemia, efusão pleural e ascite²⁻⁵. Em alguns casos, pode haver falência renal²⁻⁵.

O tratamento irá depender das complicações apresentadas e da gravidade^{2,3,5}. Um total de 43 casos de linfangiectasia renal foram reportados entre 1890 e 1993². Somente 14 casos foram descritos desde 1993 na literatura, três deles com derrame pleural^{2,6,7} e quatro com policitemia^{2,6,8,9}. O objetivo deste artigo é relatar o caso de um paciente de 13 anos, com linfangiectasia renal bilateral, associada a derrame pleural, ascite e policitemia, e sem alteração da função renal durante sua internação em enfermaria de Pediatria.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 13 anos, 165 cm, negro, com diagnóstico de linfangiectasia renal bilateral há 4 anos. Foi referenciado ao centro de tratamento intensivo (CTI) do nosso hospital transferido da Unidade Básica de Saúde com quadro de pneumonia que, após 10 dias de febre, evoluiu com dispneia um pico hipertensivo de 160X100 mmHg (acima de 135x90 mmHg calculado como percentil 99% de pressão arterial para a idade e estatura). Na admissão do CTI paciente apresentava-se hemodinamicamente estável, sendo necessária oxigenoterapia em máscara e iniciados cefepime, azitromicina e oseltamivir.

Após dois dias, foi transferido para enfermaria já em ar ambiente, em bom estado geral, eupneico, pressão arterial (PA)=129X75 mmHg. De alterações ao exame físico, apresentava: murmúrio vesicular reduzido em bases de hemitóraces direito e esquerdo, massa palpável em flancos direito e esquerdo, com dor à palpação profunda de flanco esquerdo.

Os exames laboratoriais evidenciavam policitemia (hematócrito=52,4%, hemoglobina=16,2 g/dl), leucócitos=14.000/mm³ (0/2//0/0/10/63/13/12), EAS normal, sem proteinúria ou hematúria, função renal normal, ureia=10 mg/dl, creatinina=0,59 mg/dl, PCR=6,9 mg/dl (< 0,5 mg/dl). Ecocardiograma: sem alterações

Na história patológica pregressa possuía incontinência urinária e enurese noturna, sem acompanhamento médico há 2 anos.

A ultrassonografia abdominal evidenciava rins aumentados de volume (\pm 18 cm), com múltiplos cistos periféricos e em pelve renal bilateralmente. Não compatível com doença renal multicística. A ultrassonografia de tórax evidenciava pequeno derrame pleural direito homogêneo e derrame pleural esquerdo laminar com atelectasia.

Na tomografia havia derrame pleural bilateral pequeno, maior à esquerda, e ascite. Rins tópicos com grande aumento de volume, de contornos lobulados, com espessamento parenquimatoso difuso (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Rins tópicos com grande aumento de volume, de contornos lobulados, com espessamento parenquimatoso difuso, sem sinais de dilatação pielocaliciana ou ureteral. Presença de cistos corticais esparsos e de formação cística localizada nos espaços perirrenais e nos seios renais que distorcem e estiram o sistema coletor, sem determinar dilatação, compatível com cistos parapiélicos. Considerar hipótese de linfangioma/linfangiectasia renal. Tomografia computadorizada de abdome.

Paciente trouxe laudo de biópsia renal realizada em 2011:

Cápsula renal com tecido fibro-adiposo intensamente vascularizado, permeado por infiltrado inflamatório poli-morfonuclear ao lado de grandes estruturas vasculares de paredes hialinas e revestimento aplanado compatíveis com linfangiectasia.

Parênquima renal com tecido fibroso e proliferação vascular capsular associado à extensa faixa de hialinização subcapsular contendo alguns ductos necróticos. Glomérulos de tamanhos variados com ectasia dos espaços de Bowman, esclerose glomerular focal, infiltrado inflamatório

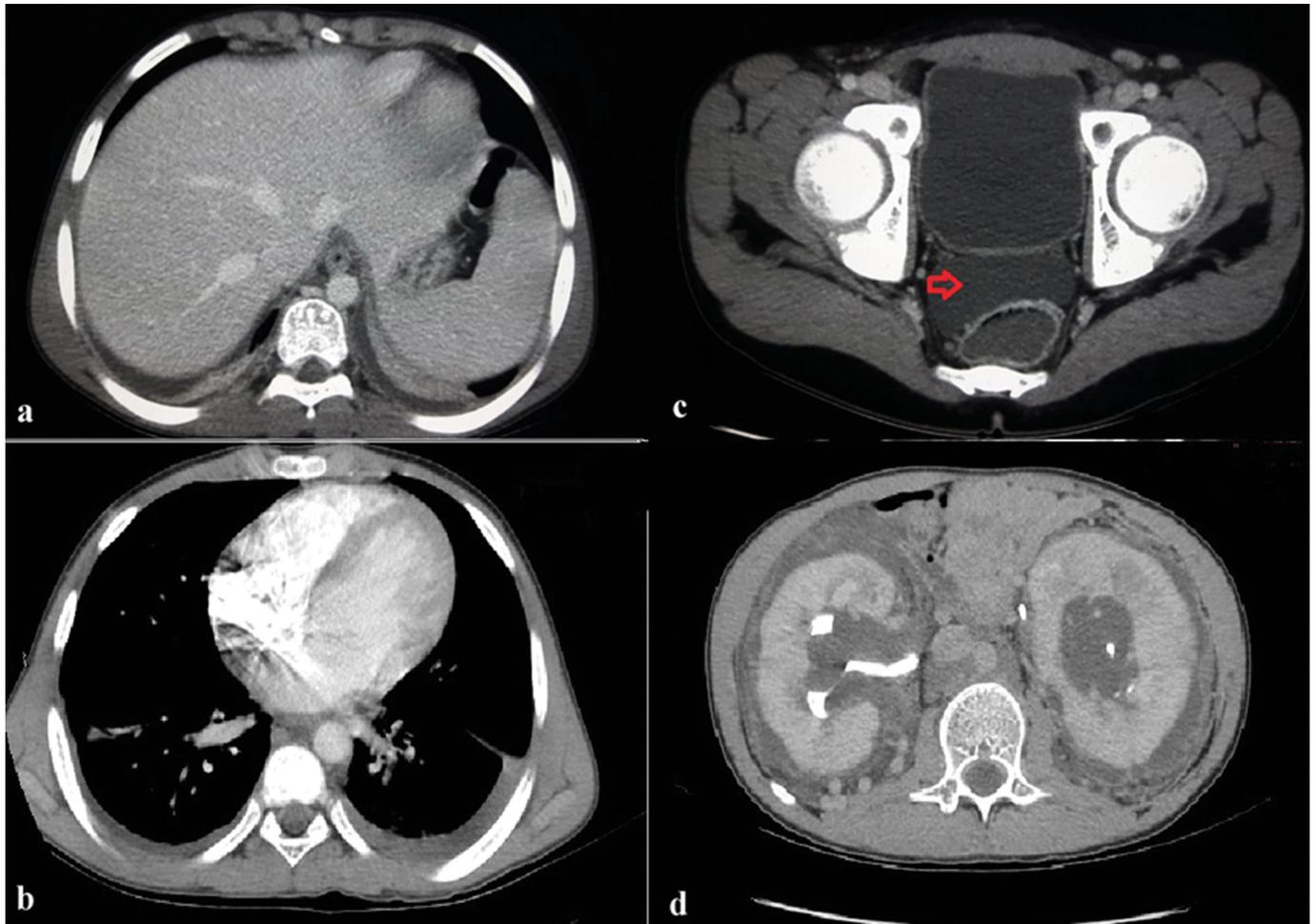


Figura 2. a) Pequeno derrame pleural bilateral, com atelectasia compressiva do parênquima pulmonar em correspondência. b) Derrame pleural maior à esquerda. c) Pequena quantidade de líquido livre na cavidade abdominal (seta vermelha). d) Presença de infiltração líquida nos espaços pararenais. Presença de circulação colateral venosa pararenal direita que comunica as veias renal direita e cava. Tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve.

predominantemente mononuclear permeando o parênquima, que mostra fibrose e dilatação focal de ductos.

Observa-se ectasia vascular difusa de permeio aos ductos e glomérulos, por vezes ao grau de microcistos.

O quadro histológico, associado aos exames de imagem e à história clínica é compatível com nefromegalia por linfangiectasia renal e pielonefrite crônica por compressão. Ausência de restos embrionários ou de neoplasia neste material.

Não foi necessária realização de drenagem pleural, pois paciente estava eupneico e estável.

Foram completados 10 dias de tratamento com cefepime e 5 dias com azitromicina. Manteve-se com PA normal, após estabilização inicial, no restante da internação (abaixo de 124X78 mmHg, de acordo com percentil de PA calculado para estatura e idade), sem necessidade de anti-hipertensivos e função renal normal. Recebeu alta para seguir acompanhamento pela pediatria geral e urodinâmica.

DISCUSSÃO

Pouco mais de 50 casos de linfangiectasia renal sintomática foram descritos desde 1890^{2,6}. Os pacientes se apresentam em qualquer idade, não há predileção por sexo, sendo a maioria bilateral (90%) e assintomática^{2,10}. Quando sintomática, tem sido associada com dor abdominal em flancos, hematuria, proteinúria, distensão/massa abdominal, hipertensão, policitemia, derrame pleural, ascite, fadiga, perda de peso, pielonefrite e, raramente, disfunção renal^{2,5,6,10}.

Sua patogênese ainda é incerta, mas há a hipótese de que resulta de malformação do desenvolvimento do tecido linfático renal, ocasionando obstrução e acúmulo de linfa no parênquima, região subcapsular e hilo^{6,10}. Lesão adquirida pós-trauma, cicatrização ou inflamação é outro mecanismo proposto^{6,11}. Alguns sugerem que seja um processo neoplásico benigno^{1,11}.

Os diagnósticos diferenciais incluem doença renal policística, nefroblastomatose, linfoma, nefroma cístico multilobular, hidronefrose, hematoma, abscesso ou outras causas de massa renal^{7,10,12}.

O diagnóstico da linfangiectasia renal é baseado em dados clínicos em conjunto com os achados da ultrassonografia, ressonância magnética e tomografia¹. Pode ser confirmado com aspiração por agulha de fluido quiloso e coleções perinéfricas que evidenciam predomínio linfocitário (> 90%), porém raramente é necessário^{1,2,11}.

Os achados em exames de imagem incluem cistos peripelvicos e coleção fluida perirrenal⁷. Na ultrassonografia visualizam-se cistos simples, anecoicos, com paredes bem definidas⁷. Os rins podem estar aumentados e com perda da relação corticomedular⁷. Na tomografia computadorizada visualizam-se também as coleções fluidas, mas os septos podem não ser bem definidos⁷.

Caracteristicamente, não há invasão de estruturas adjacentes, embora possam estar em contiguidade ou deslocadas pela lesão^{5,7}. Em caso de extensão para pelve ou região retroperitoneal, os diagnósticos diferenciais tornam-se mais prováveis¹⁰. Em relação à doença renal policística, principal diagnóstico diferencial, os cistos ocorrem no córtex renal, enquanto na linfangiectasia o córtex renal é normal, além de o sistema pielocaliciano não apresentar dilatações¹².

Neste caso, o paciente apresentava na tomografia computadorizada rins com grande aumento de volume, de contornos lobulados, com espessamento parenquimatoso difuso, sem sinais de dilatação pielocaliciana ou ureteral, além de formação císticas localizadas nos espaços perirrenais e nos seios renais que distorcem e estiram o sistema coletor, sem determinar dilatação. Ou seja, apresentava cistos localizados na pelve renal, o que é característico de linfangiectasia. Outros diagnósticos como nefroblastoma, linfoma e nefroma multilobular cístico também podem ser excluídos pelo fato de todos envolverem o parênquima renal¹².

O tratamento dos casos assintomáticos é conservador¹². Diuréticos e anti-hipertensivos podem ser utilizados em pacientes sintomáticos¹². Casos complicados podem ser tratados com nefrectomia (se unilateral), drenagem percutânea, ou marsupialização dos cistos para o retroperitônio, especialmente em caso de dor, hematúria ou hipertensão arterial dependente de renina^{1,7,8}. Este procedimento está associado à ascite recorrente, que pode ser abordada com diuréticos⁹.

Embora o diagnóstico seja baseado em exames de imagem, a biópsia renal foi feita em alguns casos². Neste caso, o paciente já havia realizado biópsia renal no momento do diagnóstico aos 8 anos, que corroborou o diagnóstico ao evidenciar na cápsula renal estruturas vasculares de paredes hialinas e revestimento aplanado compatíveis com linfangiectasia e detectou ainda pielonefrite crônica por compressão. Foram descartadas neoplasias.

No presente relato, paciente apresentou derrame pleural, ascite, policitemia, sem alteração da função renal. Houve

um pico hipertensivo no início do quadro, porém manteve a pressão normal no restante da internação.

Há poucos casos de associação com derrame pleural na literatura². Nosso paciente apresentou derrame pleural bilateral pequeno, que não necessitou drenagem, embora tenha sido internado com dispneia. Foi iniciado tratamento para pneumonia no momento da admissão, quando não se tinha ciência da doença de base, tendo sido completada a antibioticoterapia. No entanto, consideramos mais provável que o derrame pleural tenha sido por transudação relacionada à linfangiectasia do que por processo parapneumônico, embora não tenhamos como comprovar esta hipótese.

De todo modo, consideramos válido ponderar que, mesmo em vigência de pneumonia, um paciente com linfangiectasia renal pode apresentar derrame pleural, não por processo parapneumônico, mas sim pela sua doença de base. O fato de apresentar ascite poderia corroborar o diagnóstico de transudação. Assim como pela presença de policitemia e massa abdominal dolorosa, características descritas associadas à doença de base.

O paciente apresentava níveis de hematócrito e hemoglobina superiores aos normais para sua idade, não era tabagista e não tinha nenhuma outra causa mais provável para a policitemia. O mecanismo proposto para a policitemia é a isquemia causada pela compressão renal e a consequente secreção de eritropoietina pelos linfangiomas perinéfricos⁸⁻¹⁰. Não houve complicações relacionadas e não foi necessário tratamento.

É controversa a abordagem terapêutica da policitemia secundária à linfangiectasia renal¹⁰. Há relatos que necessitaram intervenção e foram realizadas flebotomias para controle da hemoglobina^{9,10}.

Alguns autores referem que em caso de manejo cirúrgico a marsupialização é preferida em detrimento da drenagem percutânea¹⁰. No entanto, não há indícios de que a marsupialização dos cistos melhore a policitemia, além de causar significativa morbidade, não sendo, portanto, recomendada nesses casos⁸. A escleroterapia é referida como tratamento promissor¹⁰.

CONCLUSÃO

A linfangiectasia renal é uma entidade rara, muitas vezes congênita, que pode progredir para falência renal. Seu conhecimento é devido a relato de casos isolados, o que torna difícil seu diagnóstico precoce e o manejo de suas complicações, principalmente em situações de urgência e emergência. É importante que os pediatras tenham informação sobre esta doença e de suas possíveis associações, beneficiando o diagnóstico, a terapêutica e o seguimento dos pacientes.

Nós apresentamos um caso de associação com derrame pleural, ascite, policitemia e massa abdominal dolorosa que necessitou de tratamento de suporte. O seguimento clínico deve ser feito com controle do hemograma, monitorização da função renal, da pressão arterial e com exames de imagem.

REFERÊNCIAS

1. Pianezza ML, Mokhtassi A, Wu L, D'A Honey RJ. Case report: renal lymphangiectasia. *Can J Urol*. 2006;13(4):3204-7.
2. Nassiri AA, Lotfollahi L, Bakhshayeshkaram M, Kiani A, Haghighi S, Alavi Darazam I, et al. Renal Lymphangiectasia: A Curious Cause of Pleural Effusion. *Tanaffos*. 2015;14(3):213-6.
3. Sanchez F, Prieto JC, Koral K, Baker LA. Childhood renal lymphangiectasia. *Int Braz J Urol*. 2008;34(6):772-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-55382008000600013>
4. Vasconcelos RA, Pereira ES, Bauab Jr T, Valente RS. Renal lymphangiectasia: incidental finding at multislice computed tomography and literature review. *Radiol Bras*. 2012;45(3):178-80.
5. Restrepo JM, Amaya JEL, Sepúlveda NA, Vélez MU, Massaro M. Renal lymphangiectasia. MDCT and MRI findings. *Rev Colomb Radiol*. 2011;22(3):1-8
6. Bazari H, Attar EC, Dahl DM, Uppot RN, Colvin RB. 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(5):463-75.
7. Al-Dofri SA. Renal lymphangiectasia presented by pleural effusion and ascites. *J Radiol Case Rep*. 2009;3(10):5-10. DOI: 10.3941/jrcr.v3i10.317
8. Shaheen M, Hilgarth KA, Hawes D, Badve S, Antony AC. A Mexican man with "too much blood". *Lancet*. 2003;362(9386):806.
9. Burton IE, Sambrook P, McWilliam LJ. Secondary polycythaemia associated with bilateral renal lymphocoeles. *Postgrad Med J*. 1994;70(825):515-7. DOI: 10.1136/pgmj.70.825.515
10. Blanc M, Schmutz G, Belzile F, Sabbagh R. Renal lymphangiectasia presenting with hypertension and polycythemia. *Can Urol Assoc J*. 2014;8(1-2):E163-6. DOI: 10.5489/cuaj.1596
11. Ramseyer LT. Case 34: renal lymphangiectasia. *Radiology*. 2001;219(2):442-4.
12. Rastogi R, Rastogi V. Computed tomographic scan in the diagnosis of bilateral renal lymphangiectasia. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2008;19(6):976-9.