

Quiluria

J. SALINAS

Servicio de Urología.
Hospital Universitario San Carlos.
Universitario Complutense de Madrid

CONCEPTO

La quiluria es un síndrome clínico definido como la presencia de quilo en la orina, debido al paso de líquido linfático a las vías urinarias.

EPIDEMIOLOGIA

La quiluria presenta una clara distribución geográfica. Este síndrome es más frecuente en un área geográficas tropical comprendida entre los 30 grados latitud norte y 30 grados latitud sur¹ (Fig. 1). Esta distribución geográfica coincide con la zona donde es endémica la infección por un parásito del orden de los nematodos (gusanos filiformes) llamado *Wuchereria bancrofti*, que produce la enfermedad conocida como filariasis. Se calcula que en esta zona el 10% de la población está infectada, de los cuales el 10% desarrolla quiluria². En la zona endémica no hay preferencia con respecto al sexo o edad del paciente^{3, 4}.

Fuera de la zona geográfica de endemia, la quiluria es una enfermedad rara⁵ y presenta otras causas.

DISTRIBUCION MUNDIAL DE LA FILARIASIS

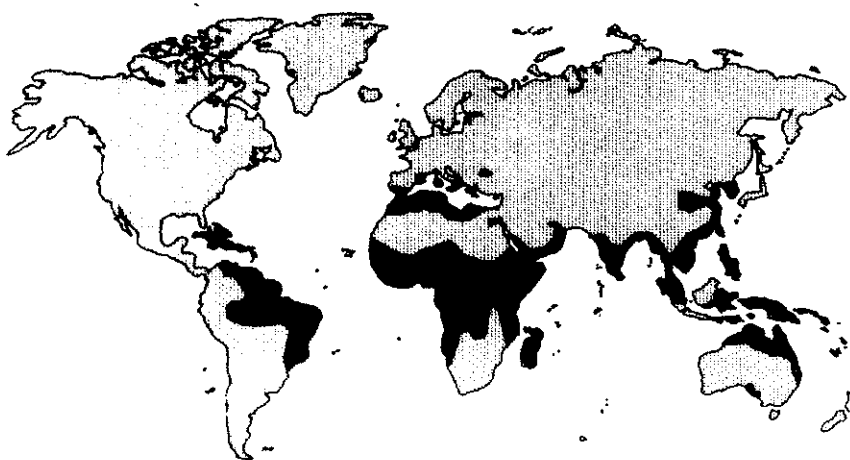


Figura 1.—Distribución mundial de la Filariasis. Se observa su mayor frecuencia en: Japón, Hong Kong, India, etc. También se observa en África y Latinoamérica.

RECUERDO ANATOMICO Y FISIOLOGICO DEL SISTEMA LINFATICO

El sistema linfático está formado por una extensa red de conductos situados en la mayor parte de los tejidos del organismo.

El líquido linfático procedente de los miembros inferiores, pelvis y órganos abdominales, drena en los conductos linfáticos retroperitoneales. El drenaje linfático renal se realiza hacia los linfáticos lumbares.

Estos sistemas se unen en la cisterna Magna o de Pecquet, a nivel de L1-L2. La cisterna Magna se continúa con el conducto torácico a partir de D12. Esta estructura recoge el drenaje linfático de la mitad inferior del organismo y el cuadrante superior izquierdo. El conducto torácico se vacía en el sistema venoso a nivel de la unión de la vena yugular interna con la subclavia⁶.

La función del sistema linfático es doble. En primer lugar, los linfáticos recogen el exceso de proteínas de los tejidos. Esta función permite mantener la presión negativa intersticial, sin la cual se produciría una acumulación de líquido y la aparición de edemas⁷.

Además, su capacidad de absorber moléculas de elevado peso molecular, permite que los lípidos exógenos pasen a su interior. Estos lípidos se acumulan

en forma de glóbulos de lipoproteínas denominados quilomicrones⁸. Sólo una pequeña porción de los lípidos exógenos se absorben por los capilares venosos como ácidos grasos libres. De esta forma, el 80 a 90% de la grasa alimentaria pasa al organismo a través del líquido linfático en forma de quilomicrones².

El conducto torácico tiene también una función inmunitaria, pues los linfocitos timodependientes (linfocitos T) se drenan al torrente circulatorio a través de esta estructura⁵.

El líquido linfático, pues, es un fluido rico en proteínas, lípidos y linfocitos.

El líquido linfático circula en contra de la gravedad gracias a la existencia de válvulas en los conductos linfáticos. Los vasos linfáticos son comprimidos por las contracciones musculares esqueléticas, la musculatura intrínseca de los linfáticos y el aumento de presión abdominal. Esta compresión produce un ascenso del contenido debido a que las válvulas impiden el flujo retrógrado.

FISIOPATOLOGIA DE LA QUILURIA⁹

La quiluria es un síndrome que se conoce desde tiempos de Hipócrates. Pero no fue hasta el siglo XVII cuando Morgagni relacionó la quiluria con alteraciones del sistema linfático¹⁰.

En el siglo XIX se establecieron dos teorías para explicar este síndrome¹¹. Proud en 1840 señaló que el origen de la quiluria estaría en la secreción por parte del riñón de líquido linfático. Era la denominada *teoría secretora*. Más tarde Ackerman, en 1863, expuso la llamada *teoría obstructiva*, según la cual la quiluria se debería al flujo retrógrado linfático por obstrucción de los canales linfáticos.

La teoría secretora se desechó al comprobar que los lípidos de la orina quilúrica se encontraban en forma de quilomicrones, moléculas que no pueden ser secretadas por el glomérulo renal.

Así pues, la quiluria se debe a la obstrucción de los conductos linfáticos. Esta obstrucción produce una acumulación de líquido linfático hasta que la presión hidrostática supera la resistencia de las válvulas linfáticas. Entonces se produce el flujo retrógrado de la linfa. Este reflujo produce una dilatación anterógrada de los conductos linfáticos (linfangiectasia), que puede llegar hasta la dilatación del conducto torácico.

El aumento de presión intraluminal de los linfáticos producirá su ruptura, y la comunicación entre el sistema linfático y el tracto urinario, mediante fistulas. Se han descrito trayectos fistulosos en varios lugares del tracto urinario, como vejiga⁷, pero el origen más frecuente de la quiluria es el riñón, ya que los linfáticos renales son más frágiles³ (Fig. 2).

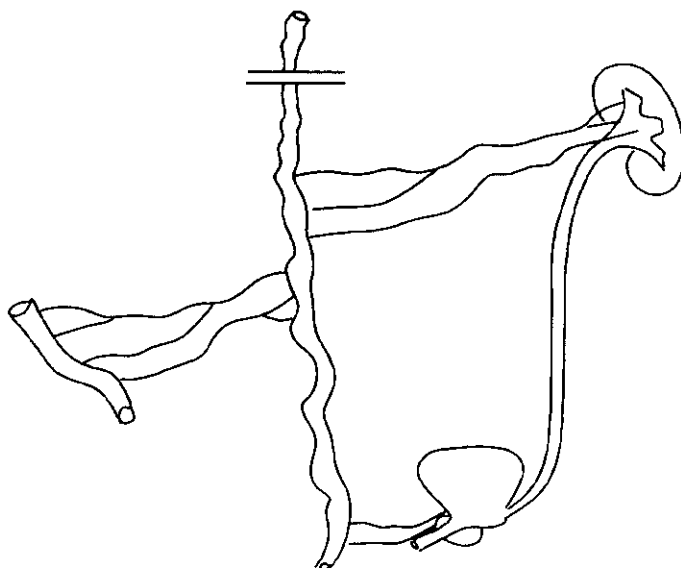


Figura 2.—Localizaciones más frecuentes de las fistulas linfáticas.

Los linfáticos dilatados pueden establecer fistulas en *otras localizaciones* (Fig. 2), principalmente cavidades serosas, dando lugar a ascitis quilosa, quilotórax o quistes quilosos del mesenterio y mediastino⁵.

ETIOPATOGENIA (tabla 1)

Las causas que pueden dar lugar a quiluria son aquellas que produzcan obstrucción de los conductos linfáticos.

La principal causa es la infestación *parasitaria* por *Wuchereria bancrofti* o filariasis. La *filariasis* puede ser dividida en tres estadios subclínico, agudo y crónico^{7, 12}.

El parásito se introduce en el torrente circulatorio por inoculación de sus larvas o microfilarias. Esta inoculación se realiza por picadura de un mosquito de los géneros *Aedes*, *Culex* o *Anopheles* que actúan como vectores. En el estadio subclínico o de incubación, las microfilarias abandonan el torrente sanguíneo y se localizan en los ganglios linfáticos. Es aquí donde tiene lugar su desarrollo adulto.

La presencia del parásito adulto en los linfáticos da lugar al estadio agudo. En esta fase se producen fenómenos inflamatorios e infiltrado eosinófilo de los linfáticos. Clínicamente se manifiesta por fiebre y linfangioadenitis.

TABLA I
Quiluria etiopatogenia

— Parasitaria: filariasis	
<hr/>	
— No parasitaria	Congénita
	— Síndrome I
	— Síndrome II
	— Fistula pielolinfática aislada
	— Aneurisma aórtico
	Adquirida
	— Linfadenitis mesentérica
	— Adenocarcinoma prostático
	— Procesos inflamatorios prostáticos
	— NefrolitECTomía percutánea

El estadio crónico se inicia con la muerte del parásito. Este hecho da lugar a la formación de un granuloma de cuerpo extraño con fenómenos de necrosis y calcificación. Este fenómeno conducirá a la fibrosis y destrucción de las válvulas linfáticas con el consiguiente flujo retrógrado de la linfa. En esta fase no se encuentran parásitos vivos, por lo que los tests para detectar filarias serán negativos.

Las *causas no parasitarias* de quiluria se pueden agrupar en congénitas y adquiridas.

La quiluria de origen *congénito* se debe a malformaciones del sistema linfático. Clásicamente se describen dos tipos de malformaciones⁷.

El síndrome I caracterizado por la presencia de edema de los miembros inferiores, megalinfáticos y fístulas quilosas en el miembro afecto y a menudo también en los genitales externos. A veces se acompañan de placas de hemangiomas capilares, como ocurre en el síndrome de Klippel-Trenaunay².

El síndrome tipo II se caracteriza por la deficiencia del drenaje linfático. Para algunos autores en este síndrome sería menos frecuente la existencia de quiluria⁷. Otros autores, sin embargo¹⁰, encuentran quiluria en pacientes con deficiencia de drenaje linfático perirrenal. Dentro de este grupo está incluido el llamado «Yellow Nail Syndrome», caracterizado por coloración amarillenta de las uñas, vasos linfáticos tortuosos y estenóticos e insuficiencia respiratoria¹³.

La quiluria también puede deberse a una malformación congénita aislada como la presencia de fístula congénita pielolinfática aislada¹⁴. Otra causa es la existencia de malformaciones que compriman el conducto torácico como la presencia de aneurisma aórtico¹⁵.

Entre las causas de quiluria de origen *adquirido* se han descrito la linfadenitis mesentérica⁵, infiltración de los linfáticos por adenocarcinoma prostático³, procesos inflamatorios prostáticos⁴ o complicación de nefrolitotomía percutánea¹⁶.

CLINICA (tabla II)

TABLA II
Quiluria. Síntomas

— Orina lechosa
— Cólicos nefríticos
— Retención urinaria
— Hematuria
— Anemia. Desnutrición. Pérdida de peso
— Linfedema
— Alteraciones gastrointestinales

La quiluria se caracteriza por la emisión de orina de aspecto lechoso (Fig. 3).

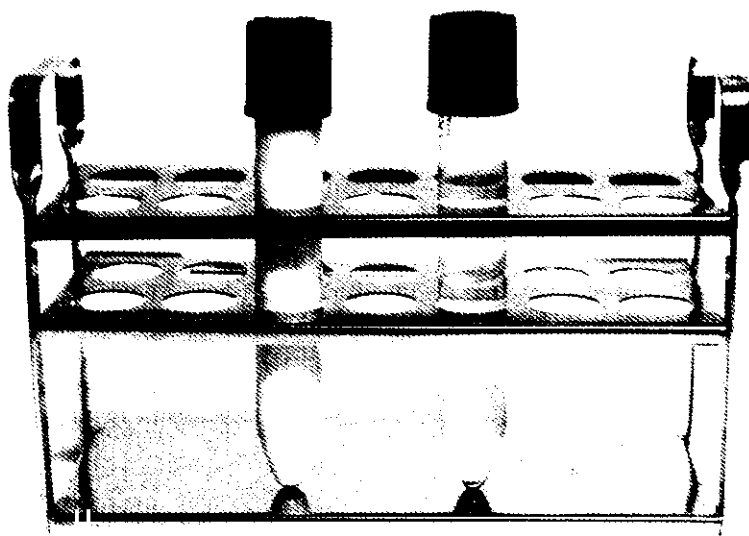


Figura 3.—Aspecto de la orina en la quiluria, comparada respecto a control.

La presencia de quiluria suele ser intermitente e irregular, aunque se ve favorecida por la ingesta copiosa de lípidos y el ejercicio o aumento de presión abdominal, que favorecen el drenaje linfático⁷.

Aunque la quiluria suele ser asintomática, a veces se acompaña de cólicos nefríticos o dificultad miccional⁴, llegando incluso a episodios de retención urinaria¹⁰. Estos síntomas se deben a la formación de coágulos de quilo, por la eliminación de fibrina en la orina¹¹.

A veces la quiluria se acompaña de hematuria, dando a la orina un característico tono rosado⁵. Otras veces coexiste con episodios de hematuria aislada¹². La hematuria puede ser debida a la presencia de fístulas pielolinfáticas o glomerulonefritis por inmunocomplejos¹⁷. Sin embargo, no es excepcional que existan otras patologías urológicas asociadas que la produzcan, como litiasis o tumores vesicales⁴.

En algunos enfermos se encuentra una pérdida de peso, con fenómenos de desnutrición y anemia. Este hecho ha sido atribuido a la pérdida urinaria de lípidos y proteínas. Es interesante observar que la pérdida continuada de linfocitos T por la orina puede dar lugar a alteraciones de la inmunidad celular⁵.

Según la etiología de la quiluria, ésta puede acompañarse de otros síntomas. Así, en el caso de malformaciones linfáticas tipo I, existirá linfedema de los miembros inferiores, en la linfadenitis mesentérica, alteraciones gastrointestinales, etc.

La quiluria debida a filariasis, curiosamente no suele acompañarse de linfedema de las extremidades⁴. Este hecho puede deberse a que se afecten únicamente los linfáticos mesentéricos. En la mayor parte de los casos no se encuentran signos de infección aguda por filarias¹.

DIAGNOSTICO (tabla III)

TABLA III
Quiluria. Técnicas diagnósticas

— Laboratorio
— Cistoscopia
— Pielografía ascendente
— Linfografía
— Linfografía isotópica
— Urografía/Ecografía renal
— TAC abdominal

La sospecha diagnóstica de quiluria se confirmará analíticamente con la demostración en la orina de proteínas, grasas y linfocitos.

La proteinuria está casi siempre presente, aunque es variable en cuanto a su cantidad. En ocasiones llega hasta los 6 gramos diarios⁵.

La presencia de lípidos en orina, se determina mediante su disolución en éter o tinción con sudan III⁴.

El sedimento urinario muestra de forma característica la presencia de hematíes y linfocitos. De tal forma que la ausencia de linfocitos en el sedimento pone en duda el diagnóstico¹².

Para localizar el origen de la quiluria debe realizarse una *cistoscopia*. Esta exploración determinará la presencia de vesículas lipídicas en la vejiga, o el flujo de orina lechosa por alguno de los orificios ureterales. Es aconsejable realizar esta exploración tras una comida rica en grasas⁴.

La cistoscopia permitirá realizar una *pielografía ascendente* en caso de observar secreción lechosa por el meato ureteral. Esta exploración pondrá en evidencia, en algunos casos, la existencia de fistulas linfáticas con la pelvis renal³ (Fig. 4).



Figura 4.—Quiluria. Pielografía ascendente derecha. Se demuestra la existencia de una fistula linfática a nivel de pelvis renal derecha, pudiendo visualizarse incluso el ganglio correspondiente.

La *linfografía* pedía tras contraste de lipiodol pondrá de manifiesto el calibre, número y distribución de los linfáticos. La presencia y localización de reflujo linfático, así como la existencia de trayectos fistulosos, la dilatación del conducto torácico y el estado de los linfáticos retroperitoneales⁴.

La *linfografía isotópica* es un método no invasivo que utiliza coloides marcados radiactivamente para determinar la anatomía del sistema linfático¹⁸. Sus resultados parecen superponibles a la linfografía clásica¹⁶.

La *urografía y la ecografía renal* no aportan datos concluyentes en esta patología, aunque pueden servir como evaluación del estado del tracto urinario superior⁴.

El *diagnóstico etiológico* se realizará, en primer lugar, investigando la infestación por filarias. Sin embargo, la mayoría de los pacientes se encuentran en el estadio crónico de la enfermedad. En este estadio los tests para determinar la existencia de filarias son negativos. Sólo en un 1% de los casos fue posible determinar la existencia de filarias en pacientes con quiluria¹. Es por ello que el antecedente de provenir de la zona de endemia de filariasis se considera suficiente para determinar el origen parasitario de la quiluria.

En casos de malformaciones congénitas linfáticas, la linfografía y la presencia de síntomas asociados nos orientará el diagnóstico. El TAC será de utilidad en aquellos casos en que exista compresión extrínseca del conducto torácico¹¹.

El *diagnóstico diferencial* se realizará con aquellas patologías que produzcan orina turbia como la fosfaturia, piuria o tuberculosis caseosa. También habrá que hacer el diagnóstico diferencial con aquellos procesos que produzcan lipiduria por secreción renal, como embolismo graso, tumores renales o ciertas nefrotoxinas. En estos casos no habrá linfocitos en el sedimento¹².

TRATAMIENTO (tabla IV)

Según la forma de actuación en el tratamiento, puede distinguirse un tratamiento conservador o médico y tratamiento invasivo (endourológico o quirúrgico).

TRATAMIENTO MEDICO

- Fármacos antiparasitarios. Se ha utilizado Hetrazan⁷, o derivados de la piperadina¹. Estos fármacos sólo son eficaces en aquellos casos en que la enfermedad se encuentre en estadio subclínico o agudo.
- Tratamiento dietético. Consiste en la administración de ácidos grasos de cadena ligera y media que se absorben directamente por la circulación portal. Se debe evitar la ingesta de grasas de cadena larga. Este tratamien-

to estará indicado en casos leves de quiluria (quiluria intermitente, indolora y sin pérdida significativa de peso)⁴. Hay que tener en cuenta que existe hasta un 50% de remisiones espontáneas¹.

TABLA IV
Quiluria. Tratamiento

— Tratamiento médico	—	<ul style="list-style-type: none"> Fármacos antiparasitarios Tratamiento dietético
— Tratamiento endoscópico	—	<ul style="list-style-type: none"> Sustancias esclerosantes (nitrato plata, yoduro potásico) Electro-coagulación
— Tratamiento quirúrgico	—	<ul style="list-style-type: none"> Linfangiectomía Microcirugía (anastomosis linfovenosa) Autotrasplante renal Fasciectomía de la cápsula de gerota Capsulectomía renal Nefrectomía

TRATAMIENTO ENDOUROLOGICO

Consiste en la utilización de sustancias esclerosantes para obliterar las fistulas linfáticas. Se ha utilizado la instilación endoscópica en pelvis renal de nitrato de plata o yoduro potásico con pobres resultados³.

Otra posibilidad es la electrocoagulación endoscópica de la fístula, que parece producir mejorías transitorias¹¹.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Estaría indicado en casos de quiluria severa con quiluria persistente, asociada a cólicos nefríticos o retención urinaria y en las que las medidas dietéticas no tienen resultado⁴.

- Linfangiectomía. Es la operación básica. Su finalidad es interrumpir el drenaje linfático renal. El abordaje puede realizarse por vía retroperitoneal, a través de lumbotomía, o transperitoneal, mediante laparatomía media. Esto exige una completa disección y aislamiento del pedículo renal. Los conductos linfáticos se encuentran dilatados y deben ser ligados y seccionados. Los resultados son buenos en la mayoría de los casos. La principal complicación es la presencia de una isquemia renal, que en la mayor parte de los casos es transitoria. Además, la pérdida del drenaje linfático renal priva a éste de un mecanismo de alivio de la presión en caso de obstrucción urinaria^{3,4}.
- Anastomosis linfangiovenosa microquirúrgica. Consiste en comunicar los linfáticos con el sistema venoso. De esta forma, se produce una disminución de la presión linfática y desaparición de las linfangiectasias. Se realiza mediante incisión inguinal y disección del cordón espermático. Se localizan tres conductos linfáticos, mediante tinción con azul de metileno inyectado previamente en el testículo, y se anastomosan mediante microcirugía a tres venas espermáticas de similar calibre. La intervención es menos agresiva que la linfangiectomía, y los resultados son superponibles²⁰.
- Autotransplante renal. Se ha utilizado en pacientes que fracasó la linfangiectomía. Se realiza un autotransplante del riñón en fosa ilíaca².
- Extirpación bilateral de la grasa perirrenal y fascia de Gerota. Se ha utilizado con buenos resultados en el tratamiento de la quiluria resistente a los tratamientos habituales²¹.
- Capsulectomía. Consiste en la extirpación de la cápsula renal. Es una intervención muy hemorrágica, y la mayoría de los autores consideran que sus resultados no son mejores que la linfangiectomía clásica^{3,5}.
- Nefrectomía. Se ha utilizado en casos de quiluria severa en que han fallado otras intervenciones. Hoy se considera que no está indicada⁵.

BIBLIOGRAFIA

1. Ohyama, C.; Saita, H.; Miyasato, N.: «Spontaneous remission of chyluria». *J. Urol.*, 1979; 121: 316.
2. Brunkwall, J.; Simonsen, O.; Bergqvist, D.; Johnsson, K.; Bergentz, S.: «Chyluria treated with renal autotransplantation». *J. Urol.*, 1990; 143: 793.
3. Maged, A.: «Renal chyluria». *Br. J. Urol.*, 1967; 39: 585.
4. Yu, H.; Ngan, H.; Leong, C.: «Chyluria a 10-year follow-up». *Br. J. Urol.*, 1978; 50: 126.

5. Cohen, P.; Glenn, J.; Franco, N.; Bailey, T.; Dubose, P.: «Nontropical chyluria secondary to massive mesenteric adenitis». *Am. J. Med.*, 1984; 77: 583.
6. Parker, A. E.: «Studies on the main posterior lymph channels of the abdomen and their connections with the lymphatic of the genitourinary sistem». *Am. J. Anat.*, 1935; 56: 409.
7. Lloyd-Davies, R.; Edwards, J.; Kinmonth, J.: «Chyluria. A report of five cases». *Br. J. Urol.*, 1967; 39: 560.
8. Borgström, B.: *Fat digestion and absorption: Biomenbranes*, 1974; 4B: 555.
9. Guyton, A. C.; Coleman, T. G.: «Regulation of interstitial fluid volumen and pressure». *Ann. N. Y. Acad. Sci.*, 1968; 150: 537.
10. Taylor, T.; Strachan, B.; Isherwood, I.; Moore, T.: «Non-parasitic chyluria». *B. J. Urol.*, 1975; 47: 419.
11. Mogg, R.; Jones, H.: «Non-parasitic chyluria». *Br. J. Urol.*, 1971; 42: 28.
12. Klousia, J.; McClennan, B.; Semerjhan, H.: «Chyluria a case report and brief literature review». *J. Urol.*, 1977; 117: 393.
13. Toal, B.; Doherty, C.; Johnston, S.: «Chyluria and the Yelow Nail sindrome». *Br. J. Urol.*, 1988; 62: 360.
14. Greig, J.; McKenzie, J.; Azmy, A.: «Congenital pyelolymphatic fistula in a child with chyluria». *Br. J. Urol.*, 1989; 63: 550.
15. Salinas Sánchez, A.; Hernández Millán, I.; Beltrán, J.; Pastor, J.; Martínez, M.; Virseda, J.; Arcas, R.: «Quiluria de origen no parasitario». *Actas Ur. Esp.*, 1992; 16: 247.
16. Thrasher, J.; Snyder, J.: «Post-nephrolithotomy chyluria». *J. Urol.*, 1990; 143: 578.
17. Edwards, B.; Eastwood, J.; Shearer, R.: «Chyluria as a cause of hematuria in patients from endemic areas». *Brit. J. Urol.*, 1988; 62: 609.
18. Sullivan, D.; Croker, B.; Harris, C.; Deery, P.; Seigler, H.: «Lymphoscintigraphy in malignant melanoma». *Am. J. Roet.*, 1981; 137: 847.
19. Pettit, J.; Sawczuk, I.: «Use of lymphoscintigraphy in clyluria». *Urology*, 1988; 32: 367.
20. Xu, Y.; Ji, R.; Chen, Z.; Quiao, Y.; Jin, N.: «Microsurgical treatment of chyluria». *J. Urol.*, 1991; 145: 1184.
21. Oudkerk, P.; Van der Hem, K.; Stel, H.; Luth, W.; Rasker, F.; Gans, R.: «Bilateral excision of perinephric fat and fascia (Gerota's fasciectomy) in the treatment of intratable chyluria». *J. Urol.*, 1991; 146: 1374.