

Síndrome de Wunderlich; una causa infrecuente de abdomen agudo en pacientes con enfermedad renal quística adquirida: primer reporte de dos casos clínicos en Bolivia

Wunderlich syndrome a rare cause of acute abdomen in patients with acquired cystic kidney disease: first report of two cases in Bolivia

Ifigenia Oviedo Gamboa^{1,a}, Rodolfo Ricaldez Muñoz^{1,b}

Resumen

El Síndrome de Wunderlich es un cuadro clínico que se presenta con dolor lumbar intenso, masa palpable en flanco e inestabilidad hemodinámica, caracterizado por la presencia de hemorragia perirrenal espontánea, no traumática. Siendo sus posibles causas etiológicas enfermedades vasculares, tumores benignos, malignos y la ruptura espontánea de quistes renales por enfermedad quística adquirida en pacientes con hemodiálisis como en los casos presentados. Tanto la ecografía y la tomografía demuestran imágenes características de los hematomas subcapsulares y perirrenales, lo que nos permite llegar a un diagnóstico certero de esta causa infrecuente de abdomen agudo. Presentamos dos casos el primero de una mujer de 35 años con dolor intenso de inicio brusco en región lumbar, signos de shock hipovolémico, se solicita ecografía y TAC de abdomen sin contraste que reporta extenso hematoma perirrenal renal derecho, líquido libre en cavidad abdominal, quistes renales bilaterales. Segundo caso hombre de 54 años con dolor abdominal súbito en flanco derecho, la ecografía y TAC de abdomen reportan hematoma subcapsular derecho, quistes corticales en ambos riñones se realiza laparotomía exploradora y nefrectomía en ambos pacientes, ambos presentan una evolución favorable y continúan en programa de diálisis.

Palabras claves: hematoma renal, quistes, tomografía, ecografía

Abstract

Wunderlich syndrome is a clinical presenting with severe back pain, palpable mass in flank and hemodynamic instability, characterized by the presence of spontaneous perirenal hemorrhage, nontraumatic. Possible etiologies being vascular disease, benign, malignant and other causes and spontaneous rupture of renal cysts by acquired cystic disease in hemodialysis patients as in the cases presented. Both ultrasound and CT images demonstrate characteristics of subcapsular and perirenal hematomas, allowing us to reach an accurate diagnosis of this rare cause of acute abdomen. We report two cases the first of a 35 year old woman with sudden onset of severe pain in the lumbar region, signs of hypovolemic shock is requested abdominal ultrasound and CT scan without contrast extensive reporting right renal perirenal hematoma, free fluid in the abdominal cavity, cysts bilateral renal. Second case 54 year old man with sudden abdominal pain in the right flank, ultrasonography and CT of the abdomen report right subcapsular hematoma, cortical cysts in both kidneys exploratory laparotomy and nephrectomy in two patients, both have a favorable and continue to program dialysis.

Keywords: renal hematoma, cysts, tomography, ultrasound

El hematoma perirrenal espontáneo o síndrome de Wunderlich es un cuadro nosológico caracterizado por hemorragia perirrenal espontánea de localización intra, perirrenal o subcapsular, no traumático. De presentación infrecuente, potencialmente letal y de diversa etiología, es una urgencia vital¹.

La primera descripción de la enfermedad es atribuida a Wunderlich en 1856 quien la relata como apoplejía espontánea de la cápsula del riñón¹. La edad promedio de presentación a los 46 años y no tiene hay predilección por el sexo. Zhang JQ et.al publicaron que entre 1985-1999 se reveló 47 publicaciones y 165 casos de hemorragia renal espontánea².

Se logró clasificar como posibles etiologías las de origen sistémico y las de origen local, dentro de este primer grupo están las vasculitis, trastornos de la coagulación y hemodiálisis,

dentro del segundo grupo están ruptura espontánea de quistes renales por enfermedad quística adquirida en pacientes con hemodiálisis, tumores benignos, malignos, trastornos vasculares, infecciones y rechazo del injerto en trasplante renal³.

En los pacientes con hemodiálisis la hemorragia retroperitoneal no traumática es una complicación extremadamente rara, muchas veces sin causa aparente, favorecidas por la anti coagulación a la que están sometidos estos enfermos dialíticos⁴. Estos pacientes urémicos tienen tendencia al sangrado debido a la disfunción de las plaquetas⁵, ya que estas tienen una respuesta reducida de agregación a la adenosina difosfato, epinefrina y colágeno las irregularidades en el factor de von Willebrand también están relacionados con una tendencia a la hemorragia, independientemente al estado de las plaquetas⁶.

La incidencia de la enfermedad quística adquirida esta en relación con la duración de la diálisis 3 años en promedio para la formación de quistes, el mecanismo de producción es desconocido pero existe una teoría que sugiere que la formación de estos quistes podría ser por obstrucción de los túbulos renales y obstrucción vascular, fibrosis intersticial peritubular,

¹Servicio de Radiología Hospital Obrero N 2 Caja Nacional de Salud, Cochabamba -Bolivia.

^aResidente de Radiología, ^bMedico Radiólogo.

*Correspondencia a: Ifigenia Oviedo Gamboa.

Correo electrónico: ificita@hotmail.com

Recibido el 11 de diciembre de 2013. Aceptado el 23 de febrero de 2014

cristales de oxalato cálcico y proliferación del epitelio tubular^{7,8}. Aunque varios mecanismos pueden estar implicados en la hemorragia es posible que la ruptura al menor trauma de vasos escleróticos que se proyectan dentro de los quistes sin el soporte del parénquima sólido sea un factor importante para la producción de una hemorragia retroperitoneal espontánea⁹.

Según una serie de casos española entre el 20% y el 30% de los casos presenta la triada de Lenk: el síntoma más frecuente es el dolor lumbar brusco e intenso (75%), masa palpable en flanco (50%), inestabilidad hemodinámica (25%)¹⁰.

La tomografía computarizada es la técnica de elección en el diagnóstico, permite la valoración correcta de la extensión retroperitoneal de la hemorragia, detecta 100% de los casos y determina su etiología en un 92% de los casos, mientras que la ultrasonografía detecta en un 82% los casos, pero solo en un 40% la etiología^{11,12}.

El tratamiento es quirúrgico, la nefrectomía es el procedimiento que más se utiliza, seguido del drenaje abierto y percutáneo, sólo se recomienda manejo conservador si hay estabilidad hemodinámica y no es claro el origen, así también cuando las lesiones vasculares son susceptibles de embolización¹³.

Presentación de los casos

Caso 1

Paciente de sexo femenino de 35 años en programa de hemodiálisis por insuficiencia renal crónica, ingresa al servicio de medicina interna por presentar cuadros de crisis hipertensiva de difícil manejo. Se solicita control laboratorial de hemoglobina en ese momento de 14,1 g/dl, creatinina de 7,9 mg/dl, urea de 48 mg/dl, tiempo de protrombina de 22 seg, INR de 1,83. Dos días después presenta dolor intenso de inicio brusco en región lumbar e hipocondrio derecho y signos de shock hipovolémico con una presión arterial 80/60, FC de 64 y FR de 22.

Se solicita estudios imagenológicos, en primer lugar una ecografía que reporta extenso hematoma perirenal derecho, quistes simples en parénquima renal bilateral, datos de nefropatía crónica izquierda y líquido libre en cavidad abdominal con ecos de mediana amplitud en su interior en relación he-

moperitoneo, la tomografía de abdomen sin contraste confirmó la presencia de un hematoma extenso peri renal con líquido libre en retro peritoneo derecho y los laboratorio demostraron una reducción de la hemoglobina 6,5g/dl, por lo cual se pide valoración por urología quienes realizan laparotomía exploratoria encontrando entre sus hallazgos presencia de 2,500 cc de sangre libre en espacio retro peritoneal derecho, riñón derecho hipoplásico con perforación de parénquima renal a nivel de polo superior, concluyendo el acto quirúrgico en nefrectomía derecha.

Finalmente patología estudio la pieza quirúrgica de riñón derecho reportando riñón derecho pequeño poli quístico decapsulado, áreas de necrosis, coágulos organizados y cálices mayores y menores con dilatación quística y en el parénquima renal quistes revestidos con epitelio cuboide bajo, con contenido hemorrágico.

Caso 2

Pacientes de 54 años de edad de sexo masculino también en programa de diálisis con diagnóstico de insuficiencia renal crónica por hipertensión arterial mal tratada que en varias situaciones acude a emergencia con dolor de moderada intensidad tipo cólico localizado en región lumbar por lo que en esas oportunidades se les solicita ecografía quienes reportan datos de nefropatía crónica bilateral, y quistes simples corticales bilaterales, el laboratorio demuestra hemoglobina de 14 g/dl, creatinina de 3,9 mg/dl, urea de 48 mg/dl, tiempo de protrombina de 21 seg, INR de 1,86.

Acude al servicio de urgencias por presentar el dolor lumbar intenso irradiado a flanco derecho que aumenta de intensidad acompañado de malestar general, náuseas y cefalea, el laboratorio demuestra un cambio de la hemoglobina de 10 mg/dl, por lo que se solicita ecografía que reporta hematoma renal subcapsular derecho, quistes renales bilaterales, se solicita tomografía de abdomen sin contraste donde se observa un hematoma subcapsular derecho, con estos diagnósticos se realiza nefrectomía total derecha y finalmente el examen anatómopatológico confirma el diagnóstico riñón poli quístico del adulto con reemplazo de toda la corteza y medula renal por múltiples quistes de diferente diámetro, de pared delgada algunos de ellos con contenido hemorrágico y presencia de

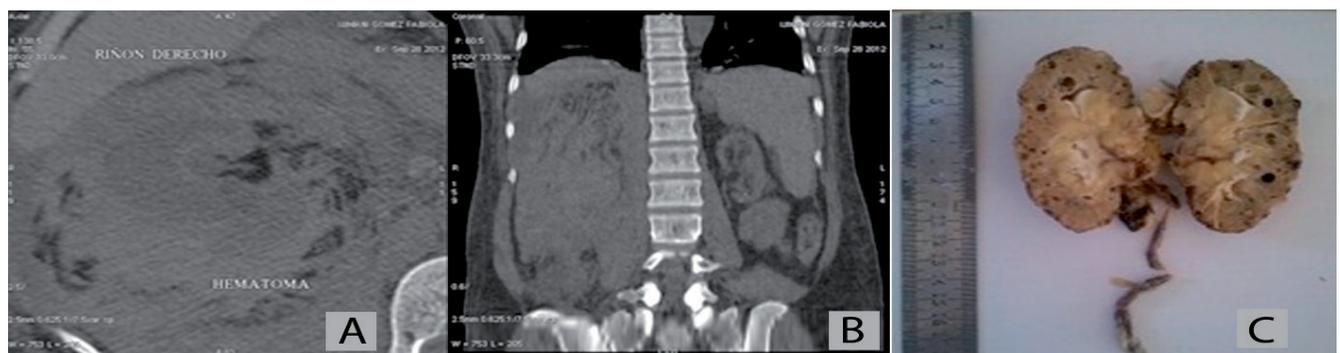


Figura 1. Paciente 1 Tomografía axial computada sin contraste. a) Amplificación corte axial b) corte coronal: Se observa extenso hematoma peri renal derecho asociado a líquido libre en espacio retroperitoneal derecho, riñón izquierdo disminuido de tamaño con numerosos quistes de diferentes dimensiones. c) pieza quirúrgica de nefrectomía derecha nótese múltiples quistes de diferente tamaño.



Figura 2. paciente 2, tomografía axial computada sin contraste. a) corte axial : riñón derecho se observa imagen heterogénea de contornos parcialmente definidos que rodea al riñón derecho la cual representa la hematoma subcapsular derecho confirmado por patología, no se logra identificar la imagen en media luna característica por la falta de contraste , el riñón izquierdo con atrofia del parénquima y quistes múltiples. b) ecografía del mismo paciente corte sagital muestra una gran colección hipocogénica que comprime el parénquima renal y presencia de múltiples quistes en corteza renal y quistes parapielicos. c) pieza quirúrgica de nefrectomía derecha nótese la presencia de un quiste roto en polo superior de corteza renal .

colección hemática que al desprender la cápsula renal determina un hematoma circunscrito.

Discusión

Al llegar a ser los primeros casos reportados en Bolivia, de pacientes en programa de hemodiálisis por IRC con hematoma perirrenal espontáneo, se obtuvo una gran experiencia por parte de los servicios de radiología, nefrología y urología en cuanto al diagnóstico y manejo de los mismos, ya que este síndrome era desconocido por muchos y al presentarse con un intervalo de 2 meses entre ambos pacientes, fue más fácil su diagnóstico y tratamiento en el segundo paciente. Se atribuyó como posible causa la ruptura de los vasos escleróticos que se proyectan dentro de los quistes sin el soporte del parénquima sólido como factor importante para la producción de una hemorragia, los criterios que nos apoyan a su diagnóstico son el compromiso renal bilateral con la presencia de más de 3 o 5 quistes en cada lado¹⁴, esto asociado a la alteración de la coagulación y tratamiento que recibieron estos pacientes durante la diálisis, predispuso a que esta sea la causa más frecuente de hemorragia renal espontánea en estos pacientes y al menos debe tenerse en cuenta ante la presencia de dolor súbito en flanco e hipotensión.

El síndrome de Wunderlich es una entidad clínica infrecuente y puede adquirir las formas de presentación más variadas, así como puede iniciarse con síntomas atenuados respondiendo a una hemorragia lenta o de escaso volumen, con dolor violento, difuso, sin irradiación, hasta la sensación de peso y abombamiento de la fosa lumbar, condicionado por la magnitud del derrame sanguíneo llevando a un shock hipovolémico como en los pacientes presentados¹⁵.

En la ultrasonografía los hematomas subcapsulares son especialmente difíciles de detectar en los estadios agudos por que pueden ser isoecogénicos respecto al riñón, evoluciona desde ecogénicos a heterogéneos, mixtos, hasta líquidos y definitivamente quísticos se encuentran además en un espacio limitado por lo que ejercen un efecto de masa en el riñón produciendo una pérdida de la visualización del seno renal y reducción el flujo sanguíneo¹⁶.

La tomografía de abdomen sin contraste que demostró la presencia de estos hematomas de característica perirrenal y subcapsular, permitió la valoración correcta de la extensión retroperitoneal del sangrado, pues la hemorragia aguda se detectará como una lesión ocupante de espacio con un alto valor de atenuación (70 UH), que disminuirá en los días sucesivos¹². De la misma forma, es capaz de determinar el origen y la etiología del sangrado como los que ocasionan la existencia de quistes, tumores, al detectar densidades radiológicas propias de cada tejido, tales como el angiomiolipoma que presenta una densidad de -40 UH, diferenciándolo del adenocarcinoma, en casos de duda se puede recurrir a resonancia nuclear magnética, siendo ésta última de mejor rendimiento diagnóstico^{12,13}.

Desde un punto de vista anatómo-patológico podemos clasificar a los hematomas en: hematoma subcapsular, en el que la colección hemática al desprender la cápsula renal determina el hematoma circunscrito y el derrame sanguíneo que condiciona el hematoma perirrenal se localiza por debajo de la cápsula propia del riñón entre ésta y la cápsula de Gerota o en ocasiones se expande por fuera de la misma adquiriendo proporciones variables de acuerdo a la intensidad de la hemorragia¹⁷.

Concluyendo, vemos que los métodos de diagnóstico por imagen, como una buena ecografía, nos lleva a una pauta inicial adecuada de un cuadro clínico de abdomen agudo, finalmente solicitamos una tomografía sin contraste, siendo que los hematomas son fácilmente diagnosticados por este método por su alta sensibilidad y especificidad, la cual nos confirmó el diagnóstico.

La tomografía podría realizarse con contraste para evaluar no solamente la función del riñón contralateral, sino para verificar si existe comunicación del riñón afectado con el sistema pielocalicial o vascular del mismo, siendo esta posición discutible en pacientes con nefropatía crónica por la creatinina elevada que manejan y la nefrotoxicidad que producen los medios de contraste. Finalmente el manejo es mantener una conducta conservadora de inicio y sólo se reserva el tratamiento quirúrgico en caso de descompensación hemodinámica.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este caso.

Referencias bibliográficas

1. Wunderlich. Handbuch der Pathologie und Therapie, 2nd ed. Stuttgart: Ebner & Seubert, 1856
2. Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH. Etiology of spontaneous perirenal hemorrhage: a meta analysis. *J Urol* 2002; 167: 1593-6.
3. Gimeno Argente V, Bosquet Sanz M, Ramírez Backhaus M, Trassiera Villa M, Arlandis Guzmán S, Jiménez Cruz JF. Hemorragia retroperitoneal espontánea: nuestra experiencia en los últimos 10 años. *Actas Urol Esp.* 2007;31(5):521-527.
4. Evans EP, Branch RA, Bloom AI. A clinical and experimental study of platelet function in chronic renal failure. *J Clin Pathol* 1972;25:745-753.
5. Di Minno G, Cerbone A, Usberti M, et al. Platelet dysfunction in uremia. II. Correction by arachidonic acid of the impaired exposure of fibrinogen receptors by adenosine diphosphate or collagen. *J Lab Clin Med* 1986;108:246-252.
6. Bhasin H.K,y Dana C.L. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage in chronically hemodialyzed patients” *Nephron* 22:322-327,1978 5.
7. Dunnill M, Millard P, Oliver D. Acquired cystic disease of the kidneys: a hazard of long-term intermittent maintenance haemodialysis. *Journal of clinical pathology.* 1977; 30(9): 868-77.
8. Editorial “acquired cystic disease of the kidney”*lancet*,2:1063 2000
9. Feiner HD, Katz LA, Gallo GR. Acquired cystic disease of kidney in chronic dialysis patients. *Urology.* 1981; 17(3): 260-4.
10. Benavides F, Albino G, Santomil F, Verdecchia P, Vázquez L, Varea S. Síndrome de Wunderlich una causa de abdomen agudo. *Rev. Hosp. Privado de Comunidad* 2002; 5(2)5.Satish K.Tickoo, Anuradha Gopalan, Pathologic Features of Renal Cortical Tumors, *Urol Clin N Am* 35 (2008) 551-561
11. Hora M, Hes O, Klecka J, Boudová L, Chudáček Z, Kreuzberg B, et al. Rupture of papillary renal cell carcinoma. *Scandinavian journal of urology and nephrology.* 2004; 38(6): 481-4.
12. Albi G, Del Campo L, Tagarro D. Wunderlich’s Syndrome: Causes, Diagnosis and Radiological Management. *Clin Radiol* 2002; 57: 840-5.
13. Gupta NP, Karan S, Aron M, Pawar R, Ansari M. Spontaneous perirenal hematoma. *Urologia internationalis.* 2006; 64(4): 213-5.
14. Gehrig JJ, Gottheiner TI, Swenson RS. Acquired cystic disease of the end-stage kidney. *Am J Med* 1985; 79: 609-20.
15. Emil A, Tanagho et.al. *Urología general de Smith* 13 edición Manual Moderno 2005 p 529-532
- 16 . William, Middleton, et al. *Ecografía Marban* 2005 Madrid España Edición Original p 115
17. Mukamel E, Nissenkorn I, Avidor L, Servadio C. Spontaneous rupture of renal tumors presenting as acute abdominal condition. *J Urol* 1979; 122: 696-8.