

Síndrome de Wunderlich: a propósito de un caso

Wunderlich syndrome: a case report

<https://doi.org/10.23938/ASSN.0967>

D. Barberá Pérez¹, N. Frías Aznar², L. Pérez Laencina³

Sr. Editor:

El síndrome de Wunderlich se caracteriza por la aparición de una hemorragia renal espontánea no traumática en el espacio subcapsular y perirrenal. Es considerado una entidad poco frecuente, del cual se han descrito alrededor de 550 casos en los últimos 90 años y cuya última revisión sistemática fue publicada por Thomas Ahn y col en 2016¹. La ausencia de grandes series de casos o estudios prospectivos limita la evidencia, si bien parece certero afirmar que el síndrome de Wunderlich es más frecuente en mujeres, como se deduce de la mencionada revisión de Ahn y col (61,8% mujeres). La causa más frecuente son los tumores renales (56,9%), destacando el angiomiolipoma (74,1%), tumoración benigna más habitual en el sexo femenino (ratio mujer:hombre 4:1) en el rango de edad 50-60 años². Por detrás del angiomiolipoma, responsable del 42,2% del total de casos, destacan otras causas menos comunes como el carcinoma de células renales (7% de los casos, siendo este tumor maligno más frecuente en varones), la poliarteritis nodosa (12%), otras formas de vasculitis, malformaciones vasculares como el aneu-

risma de arteria renal, la pielonefritis o las litiasis renales¹.

Clínicamente puede presentarse de formas variadas: desde una lumbalgia inespecífica hasta un cuadro de abdomen agudo. La típica triada de Lenk solo se presenta en el 20% de los casos e incluye dolor intenso lumbar o en flanco, shock hipovolémico y tumoración retroperitoneal palpable².

Se presenta el caso de una paciente atendida en el servicio de urgencias de nuestro hospital que fue diagnosticada de síndrome de Wunderlich, ya que creemos que es interesante recordar los posibles síntomas de un cuadro clínico tan poco frecuente.

La paciente refería dolor en fosa renal izquierda irradiado a región inguinal ipsilateral de cinco horas de evolución, con náuseas y vómitos acompañantes. No presentaba antecedentes de interés, salvo un cólico renal hace más de diez años. Inicialmente fue valorada por su médico de atención primaria, quien le pautó analgesia ante la sospecha de cólico nefrítico, pero al incrementarse el dolor a lo largo del día finalmente acudió al hospital.

A su llegada, la paciente se encontraba postrada por el dolor pero hemodinámicamente estable y afebril; a la exploración se

An. Sist. Sanit. Navar. 2021; 44 (2): 311-313

1. Centro de Salud. Sabiñán. Zaragoza. España.
2. Centro de Salud Miralbueno. Zaragoza. España.
3. Centro de Salud Delicias Norte. Zaragoza. España.

Recepción: 29/12/2020

Aceptación definitiva: 27/04/2021

Correspondencia:

Laura Pérez Laencina

C/ Monte Perdido, 21

50015 Zaragoza

España

E-mail: lauraplaencina@hotmail.com

objetivaba taquicardia, puñopercusión izquierda positiva y un abdomen sin signos de peritonismo. Se pautó analgesia intravenosa y se solicitó analítica, donde únicamente destacaba discreta leucocitosis con neutrofilia; no había anemia, la urea y coagulación eran normales y en el análisis de orina solo aparecían escasos hematíes y leucocitos. En la radiografía de abdomen no se observaban imágenes litiásicas

Dado que el dolor era refractario al tratamiento inicial, se intensificó la analgesia y se solicitó una ecografía de abdomen, que mostró una masa renal en hipocondrio izquierdo y líquido libre, por lo que se amplió el estudio mediante tomografía axial computarizada (TAC). En ella se observó una extensa hemorragia retroperitoneal en los espacios perirrenal y pararrenal anterior y posterior izquierdos. El sangrado procedía de una masa renal izquierda, con componente intrarrenal de 13 mm (donde se observaba hemorragia activa con extravasación de contraste) y extrarrenal de 8,5 cm; ambas áreas presentaban zonas de hipoatenuación grasa, sugestivas de un síndrome de Wunderlich (Fig. 1).

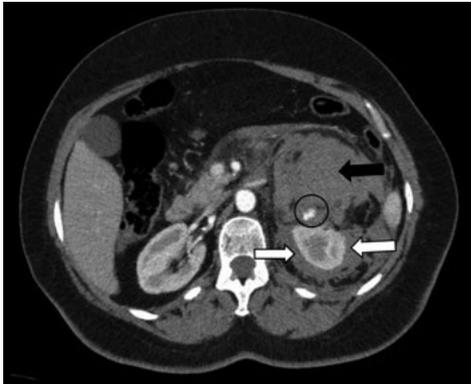


Figura 1. Tomografía axial computarizada (corte transversal). Hemorragia retroperitoneal en espacio perirrenal, pararrenal anterior y posterior de riñón izquierdo (flechas blancas). Este sangrado se origina de una masa dependiente de la cara anterosuperior del riñón izquierdo (flecha negra), que presenta un foco de hemorragia activa (círculo negro) con extravasación de contraste en la proximidad del componente intrarrenal del tumor, compatible con el síndrome de Wunderlinch.

La paciente pasó a la zona de pacientes críticos en Urgencias para su monitorización, permaneciendo hemodinámicamente estable en todo momento. Se inició fluidoterapia y se realizaron pruebas cruzadas. Se realizó arteriografía urgente, sin llegar a observar sangrado activo de la lesión, por lo que se decidió su ingreso en planta de Urología para control evolutivo. A las 24 horas del episodio se realizó una nueva analítica, en la cual se observaba un descenso de la hemoglobina hasta 8,9 g/dL, por lo que se transfundieron dos concentrados de hematíes. A los cinco días se repitió la TAC, sin foco de sangrado activo y con ligera disminución del tamaño del hematoma retroperitoneal. Finalmente, dada la buena evolución, fue dada de alta con seguimiento por parte de Urología y Radiología Intervencionista, con controles periódicos de la lesión mediante TAC abdominal. Se derivó también a Medicina Interna, que descartó criterios clínicos o familiares de esclerosis tuberosa.

Es importante tener en cuenta este síndrome en el diagnóstico diferencial ante un cólico nefrítico, ya que un retraso en el diagnóstico y tratamiento puede derivar en un elevado riesgo de mortalidad². La complicación más temida de este síndrome es el shock hemorrágico, siendo esta la principal causa de morbimortalidad que puede aparecer como signo de presentación en el 11-35% de las ocasiones^{1,3}. En nuestro caso, se manejó inicialmente como un cólico nefrítico izquierdo debido a los antecedentes y la exploración compatibles; sin embargo, fue la persistencia y la intensidad del dolor la que condujo a la realización de otras pruebas de imagen.

Aunque la ecografía abdominal suele ser la primera prueba de imagen que se solicita, la TAC con contraste es la técnica de elección debido a su elevada sensibilidad⁴.

Una vez realizado el diagnóstico, las opciones terapéuticas son la cirugía o la embolización terapéutica⁵; sin embargo, en los casos en los que no se detectan signos de malignidad en la TAC ni sangrado activo en la arteriografía, podría realizarse un manejo conservador con pruebas de imagen cada tres meses. Algunos estudios indican que no

hay una clara correlación entre un tamaño por encima de 4 centímetros de diámetro y un mayor riesgo de sangrado, por lo que en estos supuestos también podría realizarse vigilancia activa^{3,6}. En nuestro caso, a pesar del tamaño de la lesión, se optó por esta opción dado que no se encontró punto de sangrado en la arteriografía, con buena evolución en los seguimientos posteriores. En los casos en los que es posible, un manejo conservador puede evitarle al paciente una cirugía agresiva, como una nefrectomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. AHN T, ROBERTS MJ, NAVARATNAM A, CHUNG E, WOOD S. Changing etiology and management patterns for spontaneous renal hemorrhage: a systematic review of contemporary series. *Int Urol Nephrol* 2017; 49: 1897-1905. <https://doi.org/10.1007/s11255-017-1694-8>
2. AHMAD M, ARORA M, REDDU R, RIZVI I. Wunderlich's syndrome (spontaneous renal haemorrhage). *BMJ Case Rep* 2012; 2012: bcr2012006280. <https://doi.org/10.1136/bcr-2012-006280>
3. BHATT JR, RICHARD PO, KIM NS, FINELLI A, MANICKAVACHAGAM K, LEGERE L et al. Natural history of renal angiomyolipoma (AML): most patients with large AMLs >4 cm can be offered active surveillance as an initial management strategy. *Eur Urol* 2016; 70: 85-90. <https://doi.org/10.1016/j.eururo.2016.01.048>
4. SIMKINS A, MAITI A, CHERIAN SV. Wunderlich syndrome. *Am. J. Med* 2017; 130: 217-218. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2016.11.031>
5. FERNÁNDEZ-PELLO S, HORA M, KUUSK T, TAHBAZ R, DABESTANI S, ABU-GHANEM Y et al. Management of sporadic renal angiomyolipomas: a systematic review of available evidence to guide recommendations from the European Association of Urology Renal Cell Carcinoma Guidelines Panel. *Eur Urol Oncol* 2020; 3: 57-72. <https://doi.org/10.1016/j.euo.2019.04.005>
6. SWÄRD J, HENRIKSON O, LYRDAL D, PEEKER R, LUNDS-TAM S. Renal angiomyolipoma-patient characteristics and treatment with focus on active surveillance. *Scand J Urol* 2020; 54: 141-146. <https://doi.org/10.1080/21681805.2020.1716066>

