



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Síndrome de Wunderlich en paciente con Riñón Único, Presentación de caso.

Wunderlich Syndrome in a Patient With Sole Kidney.

Juan Francisco Castro Bac¹, Erick Stanley Petersen Juárez², Sergio Pérez Chun³.

- (1) Cirujano Residente de Urología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.
(2) Cirujano Urólogo, Jefe de Servicio de Urología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social
(3) Cirujano Urólogo, Especialista de servicio de Urología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social
Correo electrónico: jfranco80@gmail.com

Esta Investigación fue financiada con recursos propios. Declaramos no tener ningún conflicto de interés.

Fecha de envío: 06.12.2023

Fecha de aceptación: 18.01.2024

Fecha de publicación: 30.01.2024

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Wunderlich o Hemorragia retroperitoneal espontánea, confinada al espacio peri renal o subcapsular, descrita por primera vez por Carl Reinhold August Wunderlich en 1856, es una entidad poco común y de etiología diversa. ⁽¹⁾ Aproximadamente el 85% de los casos están relacionados a tumores renales, principalmente Angiomiolipomas (AML) y Carcinoma Renal. ⁽²⁾ Otras causas pueden ser: pielonefritis, quistes renales, aneurismas renales, vasculitis, entre otros. ⁽¹⁾.

OBJETIVO: Presentar el caso de paciente femenina de 43 años con riñón único, que fue diagnosticada con hemorragia perirrenal espontánea secundaria a Angiomiolipoma renal en nuestra institución, patología con poca información de referencia de su manejo en pacientes con riñón único.

CONCLUSIÓN: Podemos sugerir el tratamiento conservador en pacientes con hemorragia retroperitoneal con estabilidad hemodinámica.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Wunderlich, Hemorragia retroperitoneal, Riñón único.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Wunderlich Syndrome or spontaneous retroperitoneal hemorrhage, confined to the perirenal or subcapsular space, described for the first time by Carl Reinhold August Wunderlich in 1856, is a rare entity of diverse etiology ⁽¹⁾. Approximately 85% of cases are related to kidney tumors, mainly Angiomyolipomas (AML) and Renal Carcinoma ⁽²⁾. Other causes may be: pyelonephritis, renal cyst, renal aneurysms, vasculitis, among others ⁽¹⁾.

OBJECTIVE: Present the case of a 43-year-old female patient with a single kidney, who was diagnosed with

spontaneous perirenal hemorrhage secondary to AML in our institution, since there is little reference information on the management of these lesions in patients with a single kidney.

CONCLUSION: we can suggest conservative treatment in patients with retroperitoneal hemorrhage with hemodynamic stability.

KEYWORDS

Wunderlinch Syndrome, Retroperitoneal hemorrhage, Solitary kidney.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Wunderlich o hemorragia retroperitoneal espontánea, confinada al espacio perirrenal o subcapsular, descrita por primera vez por Carl Reinhold August Wunderlich en 1856, es una entidad poco común y de etiología diversa. ⁽¹⁾

La Triada de Lenk, dolor abdominal agudo, masa palpable en flanco, y shock hipovolémico ha sido descrita anteriormente, sin embargo, su presentación es variable y depende del grado y la duración de la hemorragia; pueden ocurrir síntomas inespecíficos como fiebre, náusea, vómitos, cefalea y hematuria. ^(3,4).

Aproximadamente el 85% de los casos están relacionados a tumores renales, principalmente Angiomiolipomas y Carcinoma Renal. ⁽²⁾ Otras causas pueden ser: pielonefritis, quistes renales, aneurismas renales, vasculitis, entre otros. ⁽¹⁾.

El AML es una neoplasia renal benigna aberrante compuesta por vasos sanguíneos, músculo liso y tejido graso, pueden tener origen esporádico o asociados a Linfangiomatosis o Tuberoesclerosis y son frecuentes en la 4ta y 5ta década de la vida en pacientes de sexo femenino. ⁽⁵⁾

El diagnóstico es incidental y solamente el 15% se presenta con la Triada de Lenk ⁽⁶⁾. Su incidencia en mujeres en edad reproductiva está asociado a la presencia de receptores de estrógeno beta, de progesterona y de andrógenos en los tumores ⁽⁵⁾.

Su tratamiento depende del tamaño, componente de Aneurismas, edad fértil y la velocidad de crecimiento durante la vigilancia ⁽⁵⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente femenina de 43 años quien se presenta a emergencia con cuadro de dolor lumbar de 4 días de evolución. Paciente con antecedente de nefrectomía simple izquierda en 2015 con patología que reporta AML. Se realiza tomografía de abdomen que reporta

riñón derecho con distorsión de su arquitectura con una masa exofítica, que se origina en la región interpolar, de composición mixta, predominantemente grasa, estriaciones hiperdensas y vasos sanguíneos en el interior, que mide 5.4 x 6.2 x 7.6cm. Hay distensión del espacio perirrenal derecho con material amorfo, ligeramente hiperdenso altamente sugestiva de hemorragia subaguda (foto 1) con hallazgo que sugiere AML.

Considerando riñón derecho valioso y estabilidad hemodinámica se indica manejo conservador con reposo absoluto, monitoreo de signos vitales (presión arterial, temperatura, frecuencia cardíaca), control de hematología completa seriada y tratamiento sintomático analgésico y antibiótico.

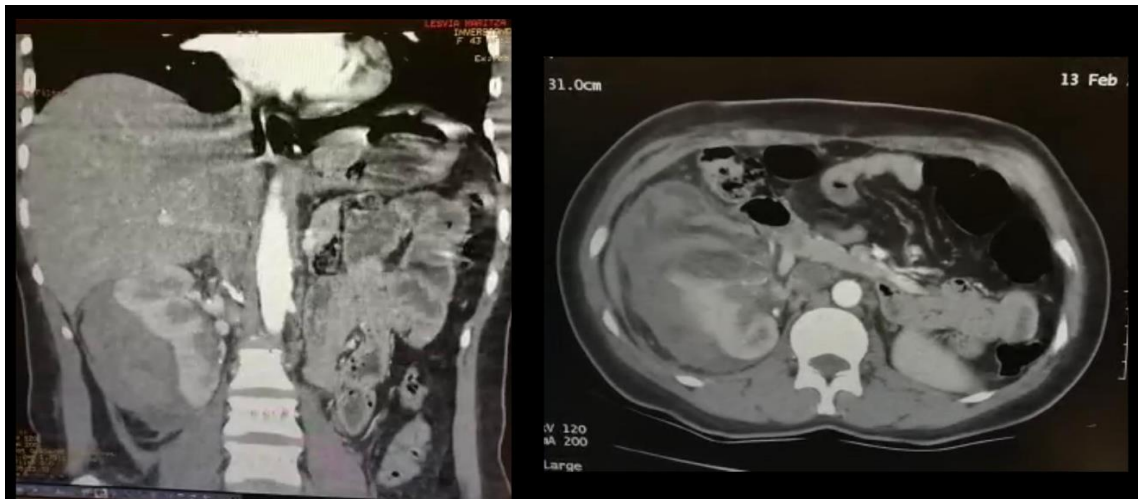


Foto 1: Se visualiza imagen perirrenal derecha subcapsular compatible con hemorragia Subaguda (Sx Wunderlich).
Nótese ausencia de riñón izquierdo.

Considerando la estabilidad clínica se realiza angiotomografía para evaluación de componente aneurismático vascular de la lesión le cual sin evidencia de

hemorragia activa y sin presencia de aneurismas que ameriten tratamiento quirúrgico. (foto 2).

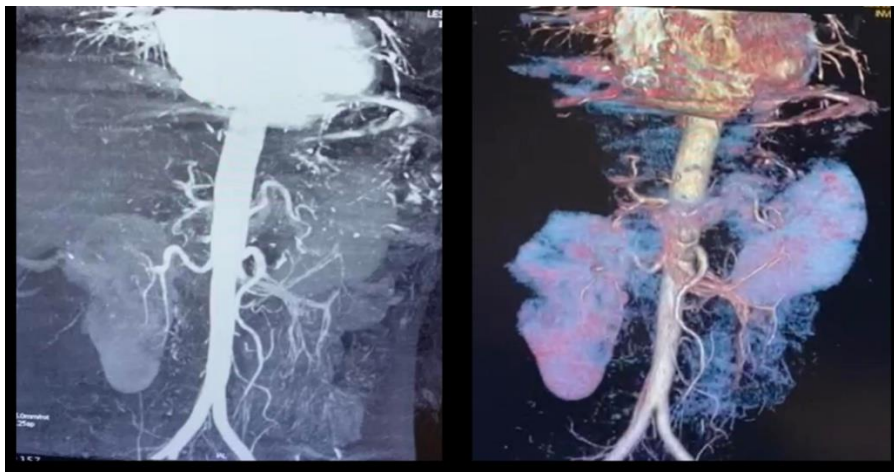


Foto 2: Se evidencia ramificación de arteria renal derecha sin extravasación de medio de contraste o presencia de aneurisma al momento del estudio.

Se continuo manejo conservador por 4 días intrahospitalariamente (8 días posterior a inicio de síntomas) y considerando estabilidad hemodinámica, sin uso de hemoderivados y con función renal en rango de referencia,

se da egreso y continuó seguimiento por consulta externa donde se realiza estudio tomográfico control que evidencia reabsorción de hematoma y ausencia de hemorragia aguda a 3 meses del cuadro inicial. (foto 3)

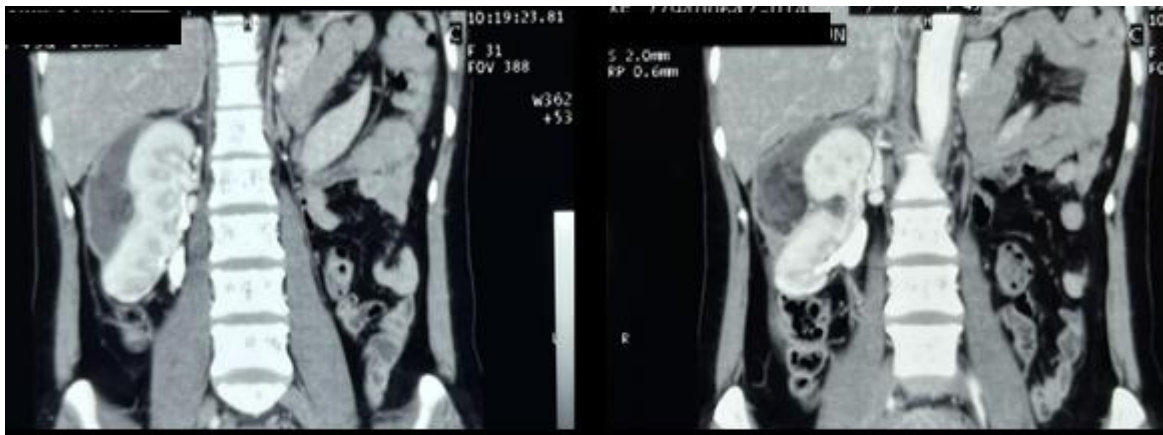


Foto 3: Tomografía control a 3 meses de inicio de síntomas, se evidencia hematoma en reabsorción, sin evidencia de hemorragia aguda.

DISCUSIÓN

Los angiomiolipomas, descritos inicialmente en 1900 por Grawitz, son una entidad benigna compuesta por vasos sanguíneos, musculo liso y tejido adiposo. Pueden presentarse en forma espontánea y asociado a síndromes genéticos, su prevalencia se estima en 0.13% en la población general con predisposición del sexo femenino y en la 4ta y 5ta década de la vida. En pacientes con Tuberoesclerosis su incidencia se estima en 55-90%, con presentación más temprana en relación a los casos esporádicos. Una vez realizado el diagnóstico su manejo debe individualizarse en base a si su presentación es esporádica o sindrómica, síntomas y el riesgo de hemorragia. Históricamente un tamaño de 4 cm o más y edad fértil se ha considerado indicación de tratamiento debido al riesgo de hemorragia ⁽⁵⁾.

Aunque el diámetro de 4 cm ha sido considerado el límite para tratamiento conservador, hay algunos estudios que indican que para lesiones de al menos 5 cm el 92% permanece sin cambios durante la vigilancia. Por lo que el tamaño de más de 4 cm no debe ser catalogado como una indicación absoluta de tratamiento invasivo ⁽⁶⁾.

Cuando la vigilancia está indicada el seguimiento debe ser individualizado, siendo la recomendación general control de tomografía cada 6 – 12 meses. Una vez que la intervención ha sido considerada, existen 4 formas de tratamiento, resección quirúrgica, embolización, ablación térmica, y tratamiento sistémico con inhibidores de mTOR en pacientes sindrómicos ⁽⁵⁾.

En casos de ruptura de angiomiolipoma con hemorragia que amenaza la vida del paciente la nefrectomía ha sido considerada para proteger la vida del paciente ^(7,8).

En la actualidad se ha sugerido diferir la intervención quirúrgica en pacientes que sean estabilizados médicamente en la fase aguda de la hemorragia y que no presenten hallazgos sugestivos de malignidad en los estudios de imagen. En dichos pacientes la hemorragia puede ser monitorizada por tomografías seriadas para detectar lesiones causantes y optimizar el tratamiento ⁽⁹⁾.

CONCLUSIONES

En pacientes con hemorragia retroperitoneal espontánea con estabilidad hemodinámica al momento del diagnóstico, la observación con monitoreo de signos vitales y control de hematología seriada puede ser una herramienta que evite la intervención quirúrgica en pacientes con lesiones bilaterales o con riñón único.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hematoma renal espontáneo. Reporte de serie de casos. Garza-Montúfar M. E., et al. Revista Mexicana de Urología ISSN: 2007-4085, Vol. 79, núm. 2, marzo-abril 2019; pp. 1-9. <https://doi.org/10.48193/rmu.v79i2.479>
2. Ramirez-Limon DA, Gonzaga-Carlos N, Angulo-Lozano JC, Miranda-Symes O, Virgen-Gutierrez F. Wunderlich Syndrome Associated With Angiomyolipomas. Cureus. 2022 Apr 5;14(4):e23861. PMID: 35530872; PMCID: PMC9072293. <https://doi.org/10.7759/cureus.23861>
3. Lenk R. Über Massenblutungen in das Nierenlager. Dtsch Z Für Chir. 1909;102(1):222-36. Available from: <https://doi.org/10.1007/BF02799543>
4. Ho TH, Yang FC, Cheng KC, Lin CC, Lee JT: Wunderlich syndrome, spontaneous ruptured renal angiomyolipoma and tuberous sclerosis. QJM. 2019, 112:283-4 <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcz004>
5. Campbell - Walsh -Wein 2 Ed. Cap 96, Benign Renal Tumors

6. Ouzaid I, Autorino R, Fatica R, et al: Active surveillance for renal angiomyolipoma: outcomes and factors predictive of delayed intervention, *BJU Int*114(3):412-417, 2014. <https://doi.org/10.1111/bju.12604>

7. Etta PK, Rao MV. Life-threatening Wunderlich Syndrome in a Patient with Solitary Kidney Successfully Managed by Nephron-sparing Approach. *Indian J Nephrol* 2019; 29:298-9. https://doi.org/10.4103/ijn.IJN_257_18

8. Zagoria RJ, Dyer RB, Assimos DG, Scharling ES, Quinn SF. Spontaneous Perinephric Hemorrhage: Imaging and Management. *J Urol*. 1991;145(3):468-71. Available from: [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)38370-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)38370-2)

Copyright (c) 2023 Juan Francisco Castro Bac; Erick Stanley Petersen Juárez y Sergio Pérez Chun.



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)