Síndrome de Wünderlich (hemorragia renal espontánea)

Reporte de un caso

Arturo Segura Gortáreza, **; Armando Barreda Pesqueira



Resumen

Antecedentes y objetivos: La hemorragia renal espontánea no traumática se describió por primera vez en 1700 por Bonet, fue hasta el año 1856 cuando el médico Carl August Wünderlich hizo una completa descripción clínica y la llamó apoplejía espontánea de la cápsula renal. En 1910 Coenen reportó una serie de 13 casos y le dio el nombre de síndrome de Wünderlich. Hasta la actualidad se han reportado cerca de 300 casos en la literatura médica. El objetivo de reportar un nuevo caso de síndrome de Wünderlich es compartir con los médicos una entidad clínica relativamente rara y subdiagnosticada. Material y método: Se presenta el caso clínico de una mujer

de 88 años que ingresó al servicio de urgencias con dolor abdominal y choque hipovolémico. Se realizó historia clínica completa y se tomaron exámenes de laboratorio, se realizaron estudios de gabinete incluyendo radiografía de tórax y tomografía axial computarizada de abdomen simple y contrastada. Es sometida a cirugía de urgencia con los hallazgos de una hemorragia renal importante, se realiza nefrectomía.

Se analizan los datos clínicos, radiológicos y los hallazgos histopatológicos.

Resultados: Basándonos en los hallazgos guirúrgicos y en el resultado del estudio histopatológico y no encontrando antecedentes clínicos de traumatismo, pero sí la presencia de un quiste renal en donde se ocasionó la hemorragia espontánea; se concluye se trata de un síndrome de Wunderlich. **Conclusiones:** El síndrome de Wunderlich o Hemorragia renal espontánea es una entidad clínica relativamente rara, caracterizada por dolor abdominal de aparición súbita y datos clínicos de hipovolemia que todo médico debe conocer para establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno.

Palabras clave: Hipovolemia; hemorragia retroperitoneal; tomografía axial computarizada; historia clínica; triada de Lenk.

Wünderlich Syndrome (Spontaneous Kidney Hemorrhage). Case Report **Abstract**

Background and objectives: Non-traumatic, spontaneous renal hemorrhage was first described in 1700 by Bonet, it was until 1856 that the physician Carl August Wünderlich made a complete clinical description and called it spontaneous apoplexy of the renal capsule. In 1910 Coenen reported a series of 13 cases and gave it the name Wünderlich syndrome. To date, about 300 cases have been reported in the medical literature. The objective of reporting a new case of Wünderlich

^a Departamento de Urgencias. Hospital General Ciudad Obregón. Secretaría de Salud. Sonora, México.

^{*}Autor para correspondencia: Arturo Segura Gortárez. Correo electrónico: asg_md@hotmail.com ID ORCID

[‡] https://orcid.org/0000-0002-7759-6979

syndrome is to share a relatively rare and underdiagnosed clinical entity with physicians.

Material and Method: The clinical case of an 88-year-old woman who was admitted to the emergency department with abdominal pain and hypovolemic shock is presented. A complete medical history was performed, and laboratory tests were taken, studies including chest radiography and simple and contrasted abdominal computed tomography were performed. She undergoes emergency surgery with the findings of a significant renal hemorrhage, nephrectomy is performed. Clinical and radiological data and histopathological findings are analyzed.

Results: Based on the surgical findings and the results of the histopathological study and finding no clinical history of trauma, but if the presence of a renal cyst where the spontaneous bleeding was caused the conclution is that it's a Wunderlich syndrome.

Conclusions: Wunderlich syndrome or Spontaneous Renal Hemorrhage is a relatively rare clinical entity, characterized by sudden onset abdominal pain and clinical data of hypovolemia that every physician must know in order to establish a timely diagnosis and treatment.

Key words: Hypovolemia; retroperitoneal hemorrhage; computed axial tomography; medical history; Lenk triad.

INTRODUCCIÓN

La hemorragia renal espontánea no traumática o síndrome de Wünderlich^{1,2} es una urgencia médica calificada, que rara vez se presenta en los servicios de urgencias. Los pacientes manifiestan dolor abdominal agudo intenso y de aparición brusca, la mayoría de las veces mientras duermen.

Como bien sabemos el síndrome doloroso abdominal agudo es un reto diagnóstico-terapéutico para todo médico que labora en los servicios de emergencias; además, es la tercera causa de ingreso en nuestro hospital después de los traumatismos y enfermedades cardiovasculares.

El síndrome de Wünderlich se presenta con una triada característica: 1) dolor intenso en el cuadrante superior del abdomen con irradiación hacia la región costo-lumbar, 2) aumento de volumen de esta región y 3) las manifestaciones de hipovolemia con anemia^{3,4}; llamada también triada de Lenk^{5,6}.

La hemorragia retroperitoneal espontánea se

describió vagamente en 1700 por Bonet, y fue hasta 1856 cuando el médico alemán Carl August Wünderlich hizo una descripción clínica minuciosa de ella como un trastorno vascular hemorrágico agudo espontáneo del riñón, con la presencia de un hematoma que disecaba los espacios subcapsular y perirrenal, a lo que nombró como "apoplejía espontánea de la cápsula renal". En 1910 Coenen describió 13 casos. En el 2002 Zhang y colaboradores reportaron la etiología de la hemorragia renal espontánea en un metaanálisis de 47 publicaciones en el que reunieron 165 casos. En el 61% la etiología fue neoplásica, 48 pacientes con angiomiolipoma (31%), en 43 se encontró carcinoma de células renales (30%), enfermedades vasculares renales en 28 (17%), y otras causas diversas, entre ellas infecciones, periarteritis nodosa, uso de anticoagulantes o antiagregantes plaquetarios en 15%, y en 7% de los casos estudiados la etiología fue idiopática^{7,8}. Murad reportó que los angiolipomas mayores de 4 cm tienen 25% de posibilidades de presentarse como síndrome de Wünderlich.

Se han publicado alrededor de 300 casos a nivel mundial, la gran mayoría son reportes de casos aislados diagnosticados por los servicios de Urología, rara vez por los servicios de Emergencias, generalmente atendidos por neoplasias malignas de células renales que se complican o debutan como una hemorragia espontánea renal no traumática, la presencia de hemoperitoneo es excepcional debido a que la hemorragia está limitada por la resistencia del tejido perirrenal⁹⁻¹². En México solo hay un caso publicado por Franco Carrillo en el 2005⁸.

La razón por la cual se decidió publicar un nuevo caso clínico de síndrome de Wünderlich, es que, aunque no es una entidad frecuente, todo médico debe conocerla para poder diagnosticarla y tratarla oportunamente, sobre todo en una paciente de edad tan avanzada en donde no se había descrito.

CASO CLÍNICO

MJ una mujer de 88 años, viuda, con hipertensión arterial y cardiopatía hipertensiva, con valoración funcional para insuficiencia cardiaca en clase I (no limitación a la actividad física, la actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea



Figura 1. Radiografía de tórax portátil que muestra la elevación de hemidiafragma izquierdo

ni dolor anginoso) según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA), diabetes mellitus tipo 2 controlada con metformina, insuficiencia crónica cerebral por arterioesclerosis con infarto lacunar antiguo, enfermedad diverticular del colon y osteoporosis. Sin antecedentes de traumatismo reciente. Sin ingestión de anticoagulantes ni antiagregantes plaquetarios.

Ingresó al servicio de emergencia a las 02:00 a.m. por la aparición súbita de dolor abdominal en el hipocondrio izquierdo, irradiado hacia la base del hemitórax y flanco del mismo lado, y aumento de volumen abdominal en el cuadrante superior izquierdo. Náuseas y vómitos de contenido gastrobiliar.

Tensión arterial (TA), 100/80; presión arterial media (PAM), 86 mmHg; frecuencia cardiaca (FC), 112 lpm; temp., 35.5 °C; frecuencia respiratoria

(FR), 24 rpm; pálida, diaforética, con llenado capilar de 4 segundos, facies de angustia, la exploración física con aumento de volumen y dolor abdominal en hemiabdomen izquierdo con datos de irritación peritoneal.

La biometría inicial resultó con hemoglobina de 11.4 g y leucocitosis de 18,000 con neutrofilia de 72%, plaquetas normales. Tiempo de protrombina (TP) con actividad del 97%. Glucemia de 94 mg. Hiponatremia de 125 mEq/L. Sin elevación de azoados. La radiografía de tórax portátil mostró elevación del hemidiafragma izquierdo (figura 1). Se realizó ultrasonido (US) abdominal que reveló una masa a nivel de la fosa renal izquierda. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen simple y contrastada, que corroboró la masa retroperitoneal con características de absceso perirrenal (figura 2).

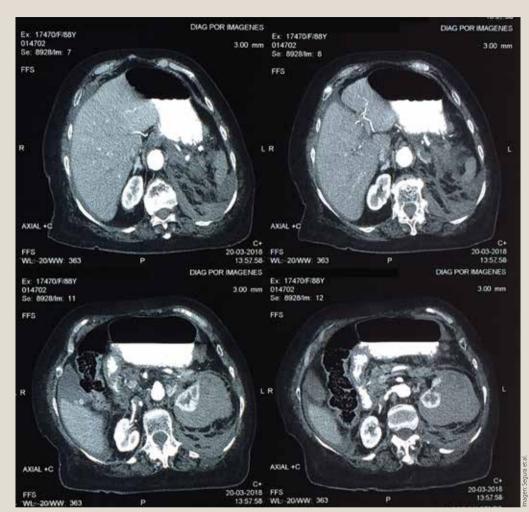


Figura 2. Tomografía axial computada de abdomen con lesión oval hipodensa que rodea al riñón izquierdo a modo de colección perirrenal, acompañada de estriación de la grasa perirrenal (flechas)

Se interconsultó con cirugía general y se decidió llevar un manejo conservador de sostén con soluciones, levofloxacino y cefotaxima IV, y analgésicos. Después de 8 horas, la paciente persistió con dolor abdominal intenso, taquicardia, TA de 104/60 con PAM de 74 mmHg, y la hemoglobina de control en 8.2 g con leucocitosis de 33,000. Se decidió intervención quirúrgica, en la que se encontró un gran hematoma retroperitoneal de origen renal izquierdo, se realizó nefrectomía. Se transfundieron 3 unidades de sangre de concentrado de eritrocitos. Presentó deterioro de su clase funcional con eleva-

ción del péptido natriurético cerebral (BNP) a 338 pg/mL como complicación postoperatoria, que se resolvió satisfactoriamente. A los 7 días se egresó del hospital en buenas condiciones. Los hallazgos anatomopatológicos reportados fueron: riñón izquierdo con quiste renal simple con ruptura de vaso intraquístico, formación de hematoma perirrenal secundario. Sin lesiones de malignidad (**figura 3**).

DISCUSIÓN

La hemorragia renal espontánea no traumática o síndrome de Wünderlich es un padecimiento mé-



Figura 3. Se observa riñón recubierto parcialmente por tejido adiposo con hematoma descapsulado y hemorragia, presenta un quiste hemorrágico de 2.5×2 cm

dico raro, pero no por eso deja de ser importante, y todo médico de primer contacto con un paciente que se presente con dolor abdominal agudo, debe conocer la triada de Wünderlich: 1) dolor abdominal intenso de aparición súbita en el cuadrante superior, con irradiación hacia la región costo lumbar ipsilateral, 2) aumento de volumen de la región dolorosa y 3) la presencia de choque hipovolémico con anemia. Esta también se conoce como triada de Lenk, sin embargo, consideramos que el nombre correcto es la del autor que la describió por primera vez, y así se le reconoce en la historia de la medicina.

Los servicios de emergencia siempre están sobresaturados por las múltiples patologías que se presentan, unas son "urgencias calificadas", aquellas que ponen en riesgo la función de un órgano o la vida, y las "no calificadas" que son las más frecuentes (cerca del 70%) y no ponen en riesgo ni la función de un órgano ni la vida, pero que deben atenderse en los servicios de urgencias, porque ahí se solicita la atención médica, independientemente de los factores educacionales o culturales que influyen en la atención de cada país. Todo médico, sobre todo el que trabaja en los servicios de urgencias, debe tener un amplio conocimiento de la medicina básica y usar esa herramienta tan importante, primordial, que ha aprendido a lo largo de su carrera profesional y que con el paso del tiempo parece olvidarse: la historia clínica; ya que cuando se realiza en forma correcta y completa, tiene posibilidades de diagnóstico clínico en más de un 90%.

En el síndrome doloroso abdominal agudo, la historia clínica debe hacerse con la habilidad de excelencia que el médico posee de extraer los datos más importantes durante el interrogatorio y la exploración física, que le permitan razonar y discernir en muy poco tiempo la elaboración de un diagnóstico oportuno, solicitar los estudios necesarios y dar el tratamiento de sostén inmediato, mientras se toma la decisión definitiva de si se intervendrá o no quirúrgicamente al paciente, lo cual es crucial para el pronóstico.

En el síndrome de Wünderlich la presencia del primer síntoma (dolor abdominal intenso, de inició súbito, sin causa aparente, sin antecedentes de traumatismo, en alguno de los cuadrantes superiores del abdomen) y cuando este fue la causa que despertó a un paciente mientras dormía, tiene un valor clínico ineludible que obliga al médico a pensar que algo grave está sucediéndole, y por lo tanto deberá aplicarse a él hasta establecer un diagnóstico. Si en la exploración física se agrega a este síntoma la presencia inicial de hipovolemia hasta el choque hipovolémico (situación que se detecta por el análisis correcto de los signos obtenidos en ella, e incluso nos orienta a pensar que es debido a una hemorragia interna, por la presencia de síndrome anémico agudo), y la deformidad del abdomen por la presencia de una masa en uno de los cuadrantes superiores, dolorosa, con datos de irritación peritoneal, se constituye la tríada característica para establecer el diagnóstico clínico.

El tratamiento inicial es de sostén: corregir la hipovolemia, la anemia, mantener estables las comorbilidades del paciente. Se hará un tratamiento conjunto con cirugía general, anestesiología, radiología de imagen y el médico tratante, para, de acuerdo con los resultados de la tomografía axial computarizada, y mejor aún, con la resonancia mag-

nética nuclear (si se cuenta con ella), decidir el momento de realizar la cirugía.

En esta paciente, una mujer de edad avanzada, con comorbilidades e inestabilidad hemodinámica, se decidió realizar la cirugía a pesar de su alto riesgo, 8 h después de su ingreso. Una vez corregida la hipovolemia e iniciada la transfusión de concentrado de eritrocitos para corregir la anemia, se realizó la nefrectomía izquierda con evolución quirúrgica satisfactoria. En el postoperatorio, presentó como complicación signos de descompensación de su clase funcional por la presencia de ortopnea, estertores crepitantes bilaterales y elevación del péptido natriurético cerebral (BNP); se manejó con diuréticos e inotrópicos por corto tiempo y egresó en buenas condiciones a los 7 días de su ingreso.

En su publicación, Pinilla y colaboradores³ mencionan un dato sumamente importante: refiere que la hemorragia se limita por la resistencia del tejido perirrenal, lo que favorece la formación de un hematoma que hace compresión sobre el vaso sangrante, por lo que un hemoperitoneo es excepcional, ya que de presentarse sería fatal si no se actúa inmediatamente con cirugía. Esa resistencia natural da tiempo para estabilizar al paciente y llevarlo al quirófano en las mejores condiciones posibles.

CONCLUSIONES

- 1. El síndrome de Wünderlich o hemorragia renal espontánea no traumática es un padecimiento médico-quirúrgico no frecuente de diversa etiología, probablemente subdiagnosticado, que pone en riesgo la función renal y la vida del paciente, por lo que se requiere tener conocimiento amplio de su existencia para diagnosticarlo y tratarlo oportunamente.
- Todo médico, sobre todo el que labora en los servicios de emergencias, debe conocer la tríada de Wünderlich: dolor abdominal intenso de aparición súbita, aumento de volumen abdominal y datos de choque hipovolémico.
- 3. La historia clínica correctamente realizada nos puede permitir orientar el diagnóstico a un síndrome de Wünderlich, hacer diagnóstico diferencial con otros padecimientos que se presentan con dolor abdominal e hipovolemia.

- 4. El estudio de imagen de elección es la tomografía axial computarizada de abdomen simple y contrastada, si hay fácil acceso a la resonancia magnética, esta será la indicada.
- 5. El estudio anatomopatológico es imprescindible para conocer la etiología de la hemorragia renal.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses alguno.

FINANCIAMIENTO

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

REFERENCIAS

- Gómez Jiménez J, De la Fuente Serrano A, Martínez Torres JL, Palao Yago F, Domínguez Molinero JF, Zuluaga Gómez A. Hemorragia renal espontánea. A propósito de 8 casos. Actas Urológicas Españolas. 1998;22:677-80.
- Pedemonte JG, De Giovanni D. Tríada de Lenk como presentación clínica del angiolipoma. Actas Urológicas Españolas. 2008:32(8):850-54.
- 3. Pinilla R, López S. Síndrome de Wünderlich. Revista Colombiana de Cirugía. 2009;24:56-61.
- 4. Murad Gutiérrez V, Aponte Barrios WO, Romero Enciso JA. Angiomiolipoma renal; nuevas perspectivas. Revista de Urología Colombiana. 2016;25(1):16-24.
- Rodríguez J, Almeida J, García M. Hemorragia renal no traumática (Síndrome de Wünderlich). Revista Argentina de Radiología. 2000;64:1-9.
- López P, Hita E, Asensio L. Síndrome de Wünderlich. Revisión diagnóstica y terapéutica. Actas Urología Española. 1995;19:772-6.
- Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH. Etiology off spontaneous perirenal hemorrhage. Meta-analisis. Journal of Urolology. 2002;167:1593-96.
- Franco Carrillo D, Hernández López MA. Hemorragia renal no traumática. Síndrome de Wünderlich. Informe de un caso. Revista Mexicana de Urología. 2005; Vol:65 14:284-87.
- Brown ET, Perlmutter AE. Chromophobe renal cell carcinoma presenting as hemorrhagic shock. Canadian Journal of Urology. 2008;15:4276-8.
- Farzad Allameh, Saman Najafi. Chromophobe renal cell carcinoma presented with Wünderlich síndrome. International Journal of Cancer Management. 2017. In press.
- Oon SF, Murphy M, Connolly SS. Wünderlich síndrome as the first manifestation of renal cell carcinoma. Journal of Urology. 2010;7:129-32.
- 12. Sales R, Villa V. Síndrome de Wünderlich. Hemorragia renal espontánea. Revista de Cirugía española. 2000;68(5):493-5.