



## Caso clínico

# Síndrome de Wunderlich asociado a pielonefritis xantogranulomatosa y tuberculosis renal en paciente pretrasplante renal



Wunderlich syndrome associated with xantogranulomatous pyelonephritis and renal tuberculosis in a pre-kidney transplant patient

Damián Armando Varela-Figueroa,<sup>\*‡</sup> Ismael de Jesús González-Contreras,<sup>\*§</sup>  
Nancy Teresita García-Valencia,<sup>\*¶</sup> Víctor Andrés Cabrera-Morales<sup>\*||</sup>

\* Unitrasplant, Unidad de Trasplantes. Hospital «Fray Junipero Serra» del ISSSTE. Tijuana, Baja California, México.

‡ Urologo. ORCID: 0009-0003-2144-2035

§ Cirujano de trasplantes. ORCID: 0009-0005-3823-5694

¶ Enfermera quirúrgica. ORCID: 0009-0009-6127-7164

|| Cardio-anestesiólogo. ORCID: 0009-0006-0360-651X

## RESUMEN

**Introducción:** la hemorragia renal espontánea subcapsular o perirrenal de etiología no traumática es una afección poco frecuente. El cuadro clínico se caracteriza por dolor de aparición súbita en el flanco, masa palpable y signos y síntomas de choque hipovolémico. En 1856, Wunderlich realizó la primera descripción clínica, denominándolo «apoplejía espontánea de la cápsula renal». La etiología de esta entidad es variada. La pielonefritis xantogranulomatosa es una variante rara, atípica y severa, que corresponden a menos de 1% de las pielonefritis crónicas. Se acompaña con destrucción parcial o total del parénquima renal. La tuberculosis es una enfermedad infecciosa causada por el bacilo *Mycobacterium tuberculosis*, su principal compromiso es pulmonar, seguido de la tuberculosis genitourinaria, la cual representa de 20 a 40% de los casos de tuberculosis extrapulmonar. Entre los órganos genitourinarios, la afectación renal es la más común, aproximadamente 80%. **Caso clínico:** paciente masculino de 52 años con antecedente de tuberculosis genitourinaria, actualmente inactiva con secuelas anatómicas en vías urinarias inferiores. Se presenta

## ABSTRACT

**Introduction:** spontaneous subcapsular or perinephric renal hemorrhage of non-traumatic etiology is a rare condition. The clinical picture is characterized by sudden onset flank pain, a palpable mass, and signs and symptoms of hypovolemic shock. In 1856, Wunderlich made the first clinical description, calling it «spontaneous apoplexy of the renal capsule». The etiology of this entity is varied. Xanthogranulomatous pyelonephritis is a rare, atypical and severe variant, that corresponds to less than 1% of chronic pyelonephritis. It is accompanied by partial or total destruction of the renal parenchyma. Tuberculosis is an infectious disease caused by the bacillus *Mycobacterium tuberculosis*, its main involvement is pulmonary, followed by genitourinary tuberculosis, representing 20 to 40% of cases of extrapulmonary tuberculosis. Among the genitourinary organs, kidney involvement is the most common, approximately 80%. **Clinical case:** a 52-year-old male patient with a history of genitourinary tuberculosis, currently inactive, with anatomical sequelae in the lower urinary tract. He presented with sudden onset pain located in the right



con dolor de inicio súbito localizado en flanco derecho, irradiado hacia fosa iliaca ipsilateral, acompañado de hematuria. Biometría hemática con hemoglobina de 8 g/dL. Se encuentra actualmente en protocolo para trasplante renal debido a enfermedad renal terminal secundaria a las secuelas por tuberculosis. Se realiza tomografía axial computarizada simple abdomino-pélvica, donde es evidente una colección perirrenal derecha de gran tamaño que se extiende por retroperitoneo hasta fosa iliaca ipsilateral; posteriormente, en nueva biometría hemática de control, disminución de hemoglobina a 6 g/dL y datos clínicos de hipovolemia, por lo que es hemotransfundido y se realiza exploración y nefrectomía derecha concomitante debido a ruptura renal extensa. El reporte histopatológico describe pielonefritis xantogranulomatosa con tinción de Ziehl-Neelsen negativa. **Conclusiones:** el cuadro clínico se manifiesta como consecuencia de pérdida hemática renal aguda provocada por una causa no traumática. Las opciones de tratamiento van desde una actitud conservadora, nefrectomía parcial o tumorectomía hasta la nefrectomía radical. El caso que presentamos es el primero descrito secundario a pielonefritis xantogranulomatosa asociada con tuberculosis renal. El síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente; sin embargo, debe de considerarse como diagnóstico diferencial sobre todo en pacientes con patología renal asociada.

**Palabras clave:** síndrome de Wunderlich, pielonefritis xantogranulomatosa, tuberculosis genitourinaria.

## INTRODUCCIÓN

La hemorragia renal espontánea subcapsular o perirrenal de etiología no traumática es una afección poco frecuente. El cuadro clínico se caracteriza por dolor de aparición súbita en el flanco, masa palpable y signos y síntomas de choque hipovolémico. Fue descrito por primera vez por Bonet en 1700 y posteriormente, en 1856, Wunderlich realizó la primera descripción clínica, denominándolo «apoplejía espontánea de la cápsula renal». Coenen, en 1910, presentó una serie de 13 casos utilizando por primera vez la denominación

*flank, radiating to the ipsilateral iliac fossa, accompanied by hematuria. A complete blood count showed hemoglobin of 8 g/dL. The patient is currently in a kidney transplant protocol due to end-stage renal disease secondary to the sequelae of tuberculosis. A simple abdominal-pelvic computed tomography scan was performed, revealing a large right perinephric collection extending through the retroperitoneum to the ipsilateral iliac fossa. Subsequently, a new control complete blood count showed a decrease in hemoglobin to 6 g/dL and clinical signs of hypovolemia. Therefore, the patient was given a blood transfusion and a concomitant exploration and right nephrectomy were performed due to extensive renal rupture. The histopathological report describes xanthogranulomatous pyelonephritis with negative Ziehl-Neelsen staining. **Conclusions:** the clinical presentation manifests as a consequence of acute renal blood loss caused by a non-traumatic cause. Treatment options range from conservative treatment, partial nephrectomy or lumpectomy, to radical nephrectomy. The present case is the first described secondary to xanthogranulomatous pyelonephritis associated with renal tuberculosis. Wunderlich syndrome is a rare entity; however, it should be considered in the differential diagnosis, especially in patients with associated renal pathology.*

**Keywords:** Wunderlich syndrome, xanthogranulomatous pyelonephritis, genitourinary tuberculosis.

de síndrome de Wunderlich. La etiología de esta entidad es variada, más del 50% corresponde a patología tumoral, siendo el adenocarcinoma la causa más común, seguido del angiomiolipoma. Otras causas menos frecuentes son: hidronefrosis, discrasias sanguíneas, tratamiento con anticoagulantes, enfermedades sistémicas o rotura de quistes renales. El cuadro clínico descrito como síndrome de Wunderlich se presenta como consecuencia de la formación de una colección hemática en la celda renal provocada por una causa no traumática. La forma de presentación varía en función de la cuantía de la hemorragia. Sólo en 20% de



**Figura 1:** Cortes axiales de tomografía axial computarizada simple donde se observa la extensión del hematoma renal derecho.



**Figura 2:** Corte sagital de tomografía axial computarizada simple donde se aprecia la lesión del riñón derecho con gran desplazamiento inferior.

los casos se presenta en toda su expresión, denominada tríada de Lenk, que consiste en dolor intenso de aparición súbita en el flanco, masa palpable, y signos y síntomas de choque hipovolémico. La etiología de este síndrome es variada; en más de la mitad de las ocasiones es debido a enfermedad tumoral. En una amplia revisión de la bibliografía, Cinman encontró una causa tumoral en 63% (30% de tumores malignos y 33% benignos), asociados a enfermedad vascular en 25%, siendo la más frecuente la periarteritis nudosa, y patología infecciosa en 12%. Para algunos autores, la etiología tumoral más frecuente es el angiomiolipoma y, para otros, los tumores malignos, como el adenocarcinoma renal. Las coagulopatías y las enfermedades vasculares son las que siguen en frecuencia. Otras causas más raras de hemorragia renal espontánea son: nefritis, hidronefrosis, enfermedades poliquísticas, litiasis y afección de las estructuras perirrenales (glándulas suprarrenales).<sup>1</sup>

La pielonefritis xantogranulomatosa es una variante rara, atípica y severa, que corresponde a menos de 1% de las pielonefritis crónicas. Esta afección fue descrita por primera vez en 1916 por Schlagenhauser; en

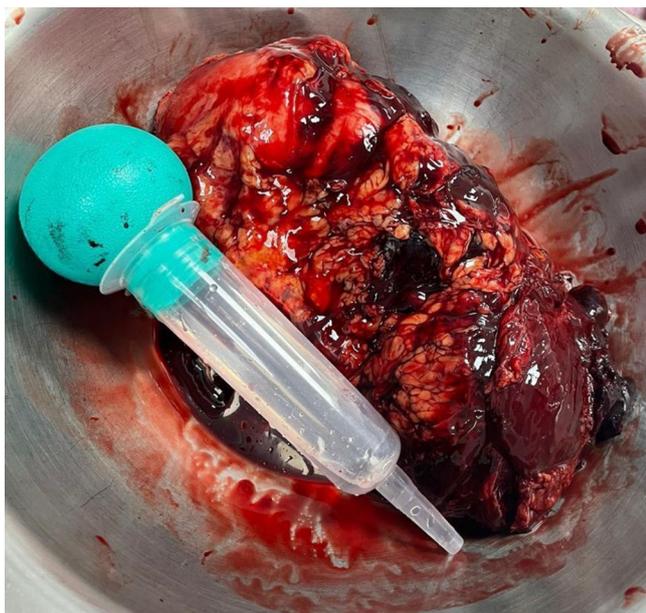
1944, Osterlin la denominó xantogranuloma. Se acompaña con destrucción parcial o total del parénquima renal, siendo ésta la forma más común. La xantogranulomatosis es un tipo particular de inflamación que puede ser debida a un defecto en el proceso de degradación de las bacterias en los macrófagos; especialmente cuando a la infección se agrega obstrucción por litiasis. Los factores responsables de la acumulación de lípidos y colesterol en la lesión no están definidos. En el examen macroscópico, la anatomía patológica muestra, generalmente, un riñón amarillento, aumentado de tamaño y con litiasis en su interior. Al examen microscópico, se encuentran macrófagos cargados de lípidos (histiocitos espumosos), que explican su color, además de la necrosis e infiltrado con leucocitos y células plasmáticas.<sup>2</sup>

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa causada por el bacilo *Mycobacterium tuberculosis*, su principal compromiso es pulmonar, seguido de la tuberculosis genitourinaria, la cual representa del 20 al 40% de los casos de tuberculosis extrapulmonar. Entre los órganos genitourinarios, la afectación renal es la más común, aproximadamente el 80%, el epidídimo en 22-55% y compromiso prostático en 22-49%, estos órganos afectados por diseminación hematogena; en concomitancia con la tuberculosis genitourinaria, los pacientes presentan enfermedad renal crónica en 16%.<sup>3</sup>

La técnica de imagen que mejor establece el diagnóstico de este síndrome, permitiendo incluso determinar su etiología, es la tomografía computarizada. Las opciones de tratamiento van desde una actitud conservadora, nefrectomía parcial o tumorectomía, hasta la



**Figura 3:** Pieza quirúrgica muestra la lesión renal con un gran hematoma en polo inferior roto.



**Figura 4:** Pieza quirúrgica comparada con una jeringa septo de 60 ml para referencia de tamaño de la pieza.

nefrectomía radical, dependiendo de las condiciones anatomoclínicas de cada caso.<sup>4</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 52 años con antecedente de tuberculosis genitourinaria, actualmente inactiva con secuelas anatómicas en vías urinarias inferiores. Se presenta con dolor de inicio súbito localizado en flanco derecho, irradiado hacia fosa iliaca ipsilateral, acompañado de hematuria de aproximadamente de seis horas de inicio. A la exploración física se observa abdomen irregular por aumento de volumen en flanco e hipocondrio derechos, con hipersensibilidad a la palpación en región anteriormente mencionada. Biometría hemática (BH) con hemoglobina de 8 g/dL. Se encuentra actualmente en protocolo para trasplante renal debido a enfermedad renal terminal secundaria a las secuelas por tuberculosis. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) simple abdomino-pélvica, donde es evidente una colección perirrenal derecha de gran tamaño que se extiende por retroperitoneo hasta fosa iliaca ipsilateral (*Figuras 1 y 2*). Posteriormente, en nueva BH de control se detecta disminución de hemoglobina a 6 g/dL y datos clínicos de hipovolemia, por lo que es hemotransfundido; se realiza exploración y nefrectomía derecha concomitante debido a

ruptura renal extensa. En las *Figuras 3 y 4* se puede observar la pieza quirúrgica extraída. El reporte histopatológico describe pielonefritis xantogranulomatosa con tinción de Ziehl-Neelsen negativa.

## COMENTARIOS

El cuadro clínico se manifiesta como consecuencia de pérdida hemática renal aguda provocada por una causa no traumática. Clínicamente puede presentarse tríada de Lenk, que consiste en dolor intenso de aparición súbita en el flanco, masa palpable y signos y síntomas de choque hipovolémico. La técnica de imagen de elección es la tomografía computarizada.<sup>5-7</sup> Las opciones de tratamiento van desde una actitud conservadora, nefrectomía parcial o tumorectomía hasta la nefrectomía radical.

## CONCLUSIONES

El caso que presentamos es el primero descrito secundario a pielonefritis xantogranulomatosa asociada con tuberculosis renal. Síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente; sin embargo, debe de considerarse como diagnóstico diferencial, sobre todo, en pacientes con patología renal asociada.

## REFERENCIAS

1. Sales R, Villa V, Caballé J, Mas A, Valencoso O, Ballús L et al. Síndrome de Wunderlich. Hemorragia renal espontánea. *Cir Esp*. 2000; 68 (5): 493-495.
2. Leoni AF, Kinleiner P, Revol M, Zaya A, Odicino A. Pielonefritis xantogranulomatosa: revisión de 10 casos. *Arch Esp Urol*. 2009; 62 (4): 259-271.
3. Rivero-Rodríguez W, Navarro-Mejía JA, Camelo-Pardo G, Ramírez-Angarita DI, Pinzón-Mantilla D. Presentación de reporte de caso: estallido renal espontáneo por tuberculosis. *Rev Mex Urol*. 2021; 81 (5): 1-8.
4. Rey Rey J, López García S, Domínguez Freire F, Alonso Rodrigo A, Rodríguez Iglesias B, Ojea Calvo A. Síndrome de Wunderlich: importancia del diagnóstico por imagen. *Actas Urol Esp*. 2009; 33 (8): 917-919.
5. Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH. Etiology of spontaneous perirenal hemorrhage: a meta-analysis. *J Urol*. 2002; 167 (4): 1593-1596.
6. Shah JN, Gandhi D, Prasad SR, Sandhu PK, Banker H, Molina R et al. Wunderlich syndrome: comprehensive review of diagnosis and management. *Radiographics*. 2023; 43 (6): e220172.
7. Lopes RP, Junior JER, Taromaru E, Campagnari JC, Araújo MRT, Abensur H. Wunderlich syndrome in renal transplant recipients: a case report and literature review. *Transplant Proc*. 2021; 53 (8): 2517-2520.

*Correspondencia:*

**Damián Armando Varela-Figueroa**

E-mail: urologobc@gmail.com