



Wunderlich syndrome in pregnancy and the puerperium: A case presentation and literature review

Síndrome de Wunderlich en el embarazo y puerperio, presentación de caso y revisión de la bibliografía

Enrique de Jesús Cerda-Guerrero,^{1*} Antonio Zubieta-Huerta,¹ Óscar Salas-Ponce,¹
 Elizabeth Gutiérrez-Aguilera,^{2,3} Juan Eladio Cerda-Guerrero,³ Juan José Martínez-Salazar,⁴
 Gilberto Téllez-Arce,¹ Juan Diego Farías-Cortés,¹ Eduardo Cabeza-Bucio,¹ José Arturo Rodríguez-Rivera.¹

Abstract

Wunderlich syndrome, also known as spontaneous retroperitoneal hematoma, is a rare complication of varied etiology. Fifty percent of cases are associated with renal angiomyolipoma. The most common symptom is abdominal pain, and Lenk's triad is seen in 20% of patients, which consists of abdominal pain (67%), palpable abdominal mass (54%), and hypovolemic shock (26%). The diagnostic study of choice is abdominal tomography with intravenous contrast medium. However, angiography has diagnostic and therapeutic usefulness in patients that are candidates for angioembolization. The treatment of choice depends on the clinical status of the patient, presentation of the pathology, and in some cases, previous kidney function. In the majority of cases, treatment is nephrectomy, but successful management through partial nephrectomy or selective angioembolization has been described in selected patients with insidious disease progression, hemodynamic stability, and involvement of both kidneys, among others.

We present herein the case of a 19-year-old female, who in her first days of physiologic puerperium, came to the emergency room because of abdominal pain and gross hematuria. Abdominal ultrasound revealed a heterogeneous lesion on the right kidney. An abdominal computed axial tomography scan with intravenous contrast medium identified an image suggestive of a right renal hematoma. Due to the patient's sudden hemodynamic decline, right nephrectomy was performed. The pathology study ruled out the presence of angiomyolipoma or other neoplasia or abnormal condition in the surgical specimen.

Keywords:

Wunderlich
Syndrome, Lenk's
triad, spontaneous
retroperitoneal
hematoma,
Angiomyolipoma.

Cerda-Guerrero E. J., Zubieta-Huerta A., Salas-Ponce O., Gutiérrez-Aguilera E., Cerda-Guerrero J. E., Martínez-Salazar J. J., et. al. *Síndrome de Wunderlich en el embarazo y puerperio, presentación de caso y revisión de la bibliografía*. Rev. Mex. Urol. 2019;79(5):pp 1-6.

Correspondencia:

*Enrique Cerda Guerrero.
Av. Zoquipan 1050,
Seattle, CP 45170.
Correo electrónico:
urologiazoquipan@gmail.
com

¹ Hospital General de Occidente, Zapopan, Jalisco, México.

² Centro de Medicina Reproductiva FILIUS, San Luis Potosí, México

³ Universidad Autónoma de San Luis Potosí, San Luis Potosí, México.

⁴ Universidad de Guadalajara, Zapopan, Jalisco, México.

Recepción: 4 agosto de 2019

Aceptación: 25 de septiembre de 2019. 2019



Resumen

El síndrome de Wunderlich también llamado hematoma retroperitoneal espontáneo, es una complicación poco frecuente de etiología variada, En un 50% se asocia a un Angiomiolipoma Renal. El síntoma más común es el dolor abdominal y en un 20% de los pacientes se observa la característica Tríada de Lenk la cual consiste en: dolor abdominal (67%), masa abdominal palpable (54%) y shock hipovolémico (26%). El estudio diagnóstico de elección es la Tomografía Abdominal con contraste Intravenoso, sin embargo la angiografía tiene una utilidad diagnóstica y terapéutica en aquellos pacientes candidatos a angioembolización. El tratamiento de elección depende del estado clínico del paciente, la forma de presentación y en algunos casos la función renal previa, en la mayoría de las ocasiones consiste en Nefrectomía, sin embargo se han descrito casos de manejo exitoso con Nefrectomía parcial o Angioembolización selectiva en pacientes seleccionados: con evolución insidiosa, hemodinámicamente estables, afección en ambos riñones entre otras. Presentamos el caso de una paciente femenina de 19 años de edad, cursando los primeros días de puerperio fisiológico, quien acude a urgencias por dolor abdominal y hematuria macroscópica, se encuentra en US abdominal una lesión heterogénea en el riñón derecho, se realiza TAC abdomen con contraste IV, se descubre una imagen sugerente de hematoma renal derecho, debido a un abrupto deterioro hemodinámico, se decide relizar nefrectomía derecha, el reporte de patología descarta la presencia de angiomiolipoma u alguna otra neoplasia o condición anormal en la pieza quirúrgica.

Palabras clave:

Wunderlich,
Hematoma
Retroperitoneal
Espontáneo, Tríada de
Lenk, Angiomiolipoma.

Presentación del caso

Presentamos el caso de una paciente femenina de 19 años de edad cursando las primeras horas de puerperio fisiológico de su I embarazo intrauterino, descrito de curso normoevolutivo. Se presenta a urgencias por dolor abdominal y hematuria macroscópica holomiccional de 24 horas de evolución, a la exploración física hemodinámicamente estable con dolor a la palpación profunda de flanco derecho sin datos de irritación peritoneal, se confirma la presencia de hematuria con coagulos amorfos. Se realiza

ultrasonido abdominal encontrando lesión heterogénea en riñón derecho (ver figura 1). Se solicita tomografía abdominal con contraste intravenoso, en la que se aprecia imagen sugestiva de hematoma contenido en riñón derecho (ver figura 2) debido a deterioro hemodinámico abrupto se decide realizar nefrectomía derecha. En la figura 3 se aprecia la imagen de la pieza quirúrgica, El reporte de patología descarta la presencia de angiomiolipoma u otras neoplasias renales.

Figura 1. US renal

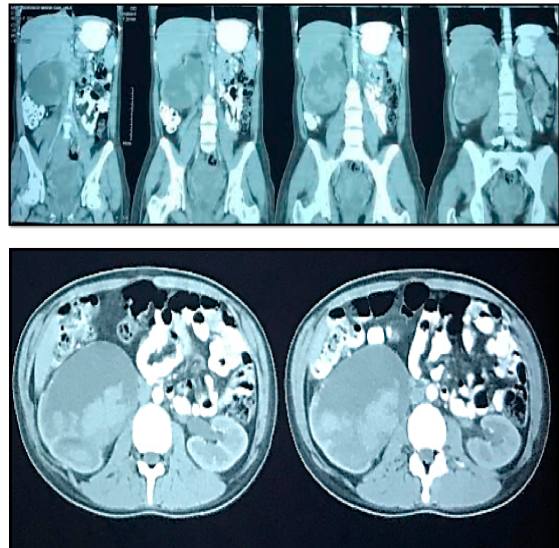
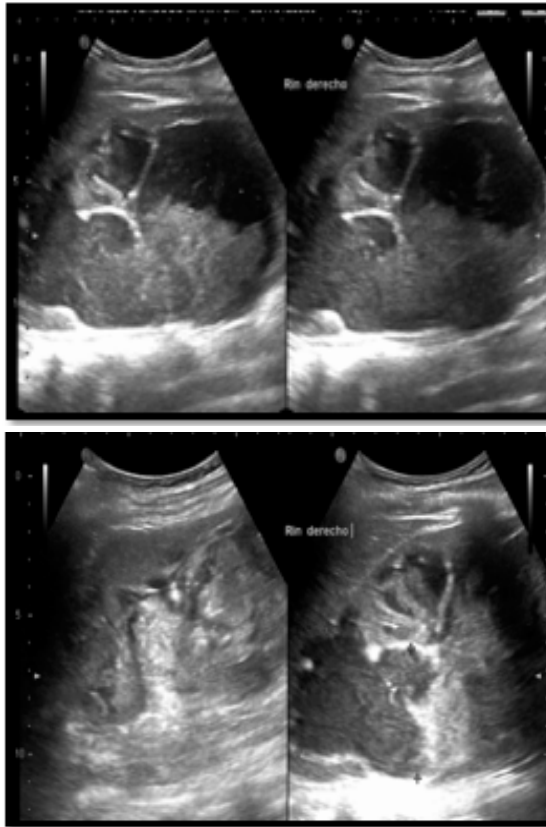


Figura 2. TAC Abdomen IV

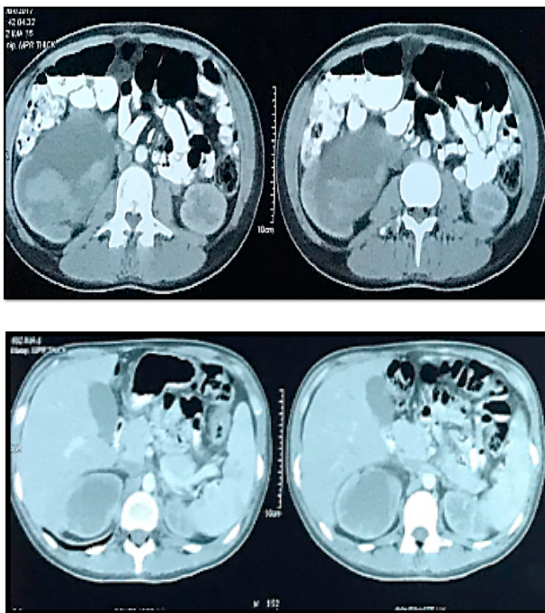


Figura3. Pieza quirurgica



Discusión

El síndrome de Wunderlich (sw) también llamado hematoma retroperitoneal espontáneo (HRE) fue mencionado por primera vez por Bonet en 1679 y descrito a detalle hasta 1856 por el médico alemán Carl Reinhold August Wunderlich (1815-1877).^(1,2)

El HRE es una complicación poco frecuente de diversas patologías, los tumores se consideran la causa principal del síndrome de Wunderlich en específico el angiomiolipoma (AML) al cual se le asigna el 57-73% de los casos, otros tumores renales como carcinoma de células claras, mielolipoma adrenal y feocromocitoma ocupan menos del 5% del total de casos.⁽³⁾

La segunda causa en orden de frecuencia del sw es la enfermedad vascular (17.9%) siendo la poliarteritis nodosa (PAN) la más importante de estas otras causas del sw se describen en la tabla 1.^(4,5)

Tabla 1. Causas de hemorragia retroperitoneal espontánea (Síndrome de Wunderlich)

Tabla 1 Causas de Hemorragia Retroperitoneal Espontánea (Síndrome de Wunderlich)	
Vascular • Ruptura de Aneurisma Aórtico Abdominal • Ruptura de Arteria Renal • Malformación Arteriovenosa • Necrosis Quística (Enf. Quística Renal) • Mediólisis Arterial Segmentaria	Tumores Adrenales • Mielolipoma • Feocromocitoma • Hemangioma
Reumatológicas • Poliarteritis Nodosa • Enfermedad de Behcet	Patología Renal No Neoplásica • Nefritis • Ruptura Quística • Calculo Renal • Infarto Renal • Hemodialisis
Tumores Renales • Carcinoma de Células Renales • Angiomiolipoma • Carcinoma de Células Transicionales	Coagulopatía de Origen Infeccioso • Tuberculosis Renal • Absceso Renal Cortical

Se desconoce la incidencia exacta del sw en nuestro medio, se ha estimado una incidencia del 13% en pacientes con AML y de 0.3% a 1.4% para pacientes con carcinoma renal,⁽⁴⁾ debido a que el AML es la principal causa del sw y a que este se presenta en una proporción mujer/hombre 4/1, se considera que el sw presenta ligera predilección por el sexo femenino.⁽²⁾

Los factores que incrementan el riesgo de ruptura de los AMLR son: 1) lesiones mayores de 4 cm, 2) traumatismo abdominal, 3) Embarazo.^(2,6)

El síntoma principal del sw es el dolor abdominal (84%) de características inespecíficas, es a menudo confundido con un cuadro de pielonefritis, cólico renoureteral o cualquier entidad de dolor abdominal agudo, se ha descrito la **Triada de Lenk** como característica del síndrome de Wunderlich esta consiste en la aparición de: 1) Dolor abdominal (67-84%), 2) Masa abdominal palpable (54%) y 3) shock hipovolémico (26.5%). La presentación de esta triada es infrecuente y se estima que solo un 20% de los pacientes con sw presentarán los tres síntomas.⁽⁶⁻⁸⁾

La hematuria micro o macroscópica puede o no estar presente (40%) al momento del diagnóstico.^(6,9,10)

El ultrasonido suele ser el primer estudio realizado en estos pacientes encontrando la imagen característica de hematoma perirrenal. el estado hemodinámico dictará la obtención del estudio de imagen de elección: La tomografía axial computarizada (TAC) con contraste intravenoso, con una sensibilidad estimada de 100%.^(7,8,11) En la TAC la detección de una tumoración en presencia de hemorragia perirrenal es limitada sin el contraste intravenoso, en casos en los que no es posible contar con este estudio, la resonancia magnética (RM) puede ser una alternativa, la angiografía puede ser de utilidad en el diagnóstico de enfermedad vascular especialmente en casos en los que sea factible una angioembolización.⁽⁴⁾

Debido a la alta probabilidad de origen tumoral, diversos autores consideran la nefrectomía como el tratamiento de elección para todos los pacientes con sw.^(4,8,12)

El contexto clínico, en especial la historia de una evolución insidiosa acompañado de estabilidad hemodinámica y estudios de extensión no sugerentes de malignidad han apoyado

el manejo conservador con angioembolización como una alternativa adecuada en el manejo del sw.

El interrogatorio minucioso, el antecedente de enfermedad sistémica como lupus, PAN u otras vasculitis y el antecedente de trauma ayudan en la toma de decisiones, permitiendo un manejo conservador con las implicaciones asociadas. En cualquier caso manejado inicialmente de manera conservadora, la nefrectomía electiva puede ser considerada en caso de presentarse nuevo evento de sangrado.^(4,6,8)

Referencias

1. Baishya RK, Dhawan DR, Sabnis RB, Desai MR. Spontaneous subcapsular renal hematoma: A case report and review of literature. *Urol Ann.* 2011;3(1):44-6. doi: <https://dx.doi.org/10.4103%2F0974-7796.75852>
2. Rodríguez Collar TL, Pérez Espinosa AJ, García Gómez ML. Hemorragia retroperitoneal espontánea por rotura de angiomiolipoma renal. Presentación de caso. *Revista Habanera de Ciencias Médicas.* 2016;15(4):573-81.
3. Phillips CK, Lepor H. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage caused by segmental arterial mediolysis. *Rev Urol.* 2006;8(1):36-40.
4. Chang T-H, Wu W-J, Hsiao H-L, Yeh H-C, Huang C-H, Lee Y-C. Spontaneous Perirenal Hematoma: A Case Report. *The Kaohsiung Journal of Medical Sciences.* 2005;21(12):578-81. doi: [https://doi.org/10.1016/S1607-551X\(09\)70211-6](https://doi.org/10.1016/S1607-551X(09)70211-6)
5. McDougal WS, Kursh ED, Persky L. Spontaneous Rupture of the Kidney with Perirenal Hematoma. *The Journal of Urology.* 1975;114(2):181-4. doi: [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)66981-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)66981-7)

6. **Pedemonte JG, Degiovanni D, Pusterla D, Reibel C, Di Nucci J, Boccio C, et al.** Tríada de lenk como presentación clínica del angiomiolipoma. *Actas Urológicas Españolas*. 2008;32(8):850–4. doi: [https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(08\)73946-9](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(08)73946-9)
7. **Simkins A, Maiti A, Cherian SV.** Wunderlich Syndrome. *The American Journal of Medicine*. 2017;130(5):e217–8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2016.11.031>
8. **Grubb SM, Stuart JI, Harper HM.** Sudden onset flank pain: Spontaneous renal rupture. *The American Journal of Emergency Medicine*. 2017;35(11):1787.e1-1787.e3. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2017.07.095>
9. **Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH.** Etiology of spontaneous perirenal hemorrhage: a meta-analysis. *J Urol*. 2002;167(4):1593–6. doi: <https://doi.org/10.1097/00005392-200204000-00006>
10. **Lee SH, Yun SJ.** Polyarteritis nodosa presenting as bilateral Wunderlich syndrome: Rare cause of flank pain in a young woman. *The American Journal of Emergency Medicine*. 2017;35(5):800.e1-800.e3. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2016.11.032>
11. **Labarca-Acosta M, Torres-Cepeda D, Reyna-Villasmil E.** [Spontaneous retroperitoneal hematoma and pregnancy. Case report]. *Cir Esp*. 2013;91(8):543–4. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.02.018>
12. **Kendall AR, Senay BA, Coll ME.** Spontaneous Subcapsular Renal Hematoma: Diagnosis and Management. *J Urol*. 1988; doi: [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)42376-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)42376-7)