



SÍNDROME DE WÜNDERLICH EN UN PACIENTE DIABÉTICO CON UN ANGIOMIOLIPOMA: PRESENTACIÓN DE CASO

WÜNDERLICH'S SYNDROME IN A DIABETIC PATIENT WITH ANGIOMYOLIPOMA: CASE REPORT

Fernando Mejía¹
Arturo Vives²

RESUMEN

El objetivo de este artículo es presentar un caso de síndrome de Wunderlich en un paciente de 55 años diabético con un angiomiolipoma renal derecho, situación clínica poco frecuente, pero que debe ser tomada en cuenta en pacientes con dolor lumbar de aparición abrupta. La tomografía es el examen de escogencia para la detección de este síndrome, pues permite incluso identificar su etiología. Por lo tanto, el radiólogo cumple un papel clave en el diagnóstico de dicha patología.

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Síndrome
Riñón
Angiomiolipoma
Tomografía computarizada
espiral

KEY WORDS (MeSH)

Syndrome
Kidney
Angiomyolipoma
Tomography, spiral computed

SUMMARY

The objective of the article is to show a case of Wunderlich Syndrome in a diabetic 55 years old patient with right kidney angiomyolipoma. This is an unusual clinical situation that needs to be kept in mind in patients with sudden lumbar pain. Tomography is the choice method to detect this syndrome and allows for the identification of its etiology. The role of the radiologist is key to make the diagnosis in this pathology.

Introducción

Se ha denominado síndrome de Wunderlich al sangrado espontáneo no traumático del retroperitoneo, generalmente, confinado al espacio subcapsular o al perinefrítico, cuya etiología es variable. Esta puede ser de origen tumoral, vascular, infeccioso, hematológico, etc. Causa dolor lumbar y abdominal agudo, una masa que puede ser palpable y signos de choque hipovolémico, lo que constituye la tríada clínica de Lenk.

Caso clínico

El caso corresponde a un hombre de 55 años de edad con antecedente de diabetes mellitus 2, insulino-requeriente para sobrevivir, hipertensión y secuelas de un evento cerebro-vascular, quien fue llevado a su puesto de salud por un cuadro clínico de 13 horas de evolución consistente en dolor del flanco y del hipocondrio derechos, irradiado a la región inguinal ipsilateral, palidez mucocutánea y ulterior localización del dolor en la fosa iliaca izquierda.

Al ser evaluado en su hospital local, se encontró una presión arterial de 80/60, creatinina de 1,46 mg/dl, hemoglobina de 10,5 g/dl y hematocrito del 33,4%, leucocitosis de 18 700/ml con neutrofilia del 81,2% y el resto del diferencial normal. Seguidamente, hubo un proceso de estabilización que mejoró sus cifras de presión arterial, de glucometría y de creatinina.

El paciente fue hospitalizado para tratamiento en dicha institución con diagnóstico de ingreso de diabetes no controlada y enfermedad diverticular. Durante su estancia hospitalaria se obtuvo una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen con medio de contraste que mostró un absceso perirrenal derecho. Le realizaron tratamiento antibiótico durante dos semanas y, para su manejo, se decidió remitirlo a un hospital de nivel superior y definir drenaje percutáneo del absceso.

Fue valorado en un hospital tercer nivel por los servicios de medicina interna y urología, que encontraron glucosa basal de 222 mg; electrolitos, nitrógeno ureico sanguíneo y creatinina normales; así como presión arterial fuera de metas. Por dicha razón, se le ajusta su

¹Médico radiólogo. Profesor asociado del Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas de la Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

²Médico residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas de la Universidad Nacional, Bogotá, Colombia.

medicación, se le toma una tomografía abdominal de control y se remite a interconsulta con el servicio de radiología, para definir la necesidad o no de un drenaje percutáneo.

La nueva TAC de abdomen evidencia una gran masa de densidad grasa que sale del polo superior del riñón derecho, con tabiques en su interior y extravasación del medio de contraste. También se encontraron vasos colaterales. Estos hallazgos son compatibles con angiomiolipoma del riñón derecho y signos de hemorragia.

En este punto de la evaluación del paciente, se le diagnosticó síndrome de Wunderlich, basándose en la historia clínica y en los hallazgos por imágenes (figuras 1, 2, 3 y 4). Se decidió, dado el nuevo diagnóstico, hacer biopsia bajo guía ecográfica y realizar seguimiento. La biopsia mostró hallazgos compatibles con angiomiolipoma. Una vez estabilizado el paciente, se le dio salida con control ambulatorio por parte del servicio de urología.

Discusión

El síndrome de Wunderlich fue descrito en 1856 como consecuencia del sangrado renal espontáneo en el espacio renal subcapsular o perirrenal, tenga este o no una causa inicial no conocida. Consiste en dolor lumbar y abdominal agudo, masa palpable y deterioro del estado general, como choque hipovolémico. La etiología es variada, pero su causa principal son los tumores renales, sean estos benignos o malignos (61,2%); seguido de enfermedades vasculares (17%), infecciones renales (2,4%), nefritis, condiciones anatómicas (hidronefrosis o quistes renales) y trastornos hematológicos (1-3).

En general, la causa más común la constituyen las lesiones benignas, de acuerdo con el metanálisis hecho por Zhang, en el 2002, luego de revisar 165 casos por hemorragia espontánea perirrenal de múltiples causas entre 1985 y 1999, y de encontrar neoplasias benignas en el 31,5% de los casos, incluido el angiomiolipoma. Este último es un tumor benigno heterotópico o coristoma (tumor benigno constituido por tejidos que no están presentes normalmente en el órgano afectado), procedente de tejido mesenquimal, constituido por tejido graso, músculo liso y vasos de paredes delgadas (1,4).

La presencia de vasos abundantes pobres en elastina hace que estos tengan paredes débiles, susceptibles a la formación de aneurismas y de sangrado. Dicho tumor se observa hasta en el 50% de los pacientes con esclerosis tuberosa (5). En un estudio sobre angiomiolipoma se encontró una relación entre el tamaño del tumor, la formación de aneurisma y el riesgo de sangrado (3,6). En dicho estudio se observó una diferencia significativa de tamaño entre los angiomiolipomas que sangraron con respecto a los que no sangraron. Los que sufrieron ruptura presentaron un tamaño de $11,4 \text{ cm} \pm 5,5 \text{ cm}$ (rango: 4,8-18 cm); mientras que los que no la sufrieron tuvieron un tamaño de $5 \text{ cm} \pm 3,1 \text{ cm}$ (rango: 1,5-11 cm). Cuando el tamaño fue de 4 cm o más, y de 6 cm o más, la sensibilidad y la especificidad fueron del 100% y 38%, y del 100% y 67%, respectivamente (6).

En cuanto al aneurisma, este tuvo un tamaño significativamente mayor en los casos de ruptura con un tamaño de $13,3 \text{ mm} \pm 6,2 \text{ mm}$ (rango: 5-22 mm) respecto al tamaño de los que no la sufrieron, como $2,4 \text{ mm} \pm 2,9 \text{ mm}$ (rango: 2-11 mm) (6). Por lo tanto, la evaluación del tamaño de la lesión y del aneurisma constituye un aspecto que debe evaluarse cuando se observan las imágenes en los casos de angiomiolipomas, a fin de contar con un estimativo del riesgo de sangrado. En el caso del paciente, el diámetro mayor del angiomiolipoma fue de 15 cm, lo que concuerda con lo descrito en la literatura médica para el riesgo de sangrado.

Las posibilidades del tratamiento de este síndrome varían desde un manejo conservador a nefrectomía parcial o tumorectomía, según cada caso. La arteriografía renal con embolización selectiva localiza el sangrado y permite controlarlo, a fin de evitar la cirugía de urgencia (7).

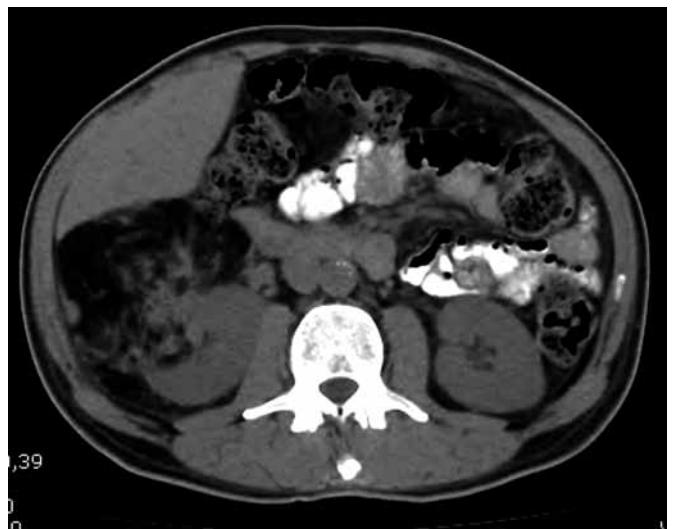


Figura 1. TAC aún sin medios de contraste endovenoso en el que se observa una gran masa de contenido graso que nace del polo superior del riñón derecho con algunos tabiques en el interior.

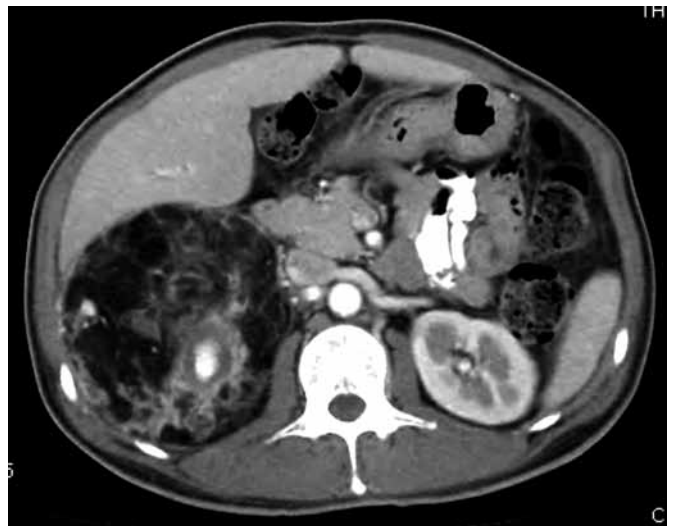


Figura 2. TAC con medio de contraste intravenoso en corte axial. Muestra salida del medio de contraste fuera del vaso, lo que indica hemorragia.



Figura 3. TAC en corte axial que destaca la presencia de circulación colateral.



Figura 4. TAC con reconstrucción coronal que muestra el riñón, el angiomiolipoma y la evidencia de sangrado por fuga del medio de contraste.

Conclusión

Aunque el síndrome de Wunderlich es un trastorno no frecuente, debe tenerse en cuenta en casos de dolor lumbar o abdominal. La etiología es variada, pero se destaca el angiomiolipoma como una de las causas principales dentro de las neoplasias benignas, en que las anomalías vasculares de este tumor predisponen al sangrado.

Se debe reconocer, al mismo tiempo, la importancia de la tomografía y del radiólogo en el diagnóstico de este síndrome. Se debe, adicionalmente, estar atento e informar al clínico, especialmente para el caso de los angiomiolipomas del tamaño del tumor, así como de la presencia o no del aneurisma y su tamaño como factores predictores del sangrado.

Referencias

1. Parameswaran B, Khalid M, Malik N. Wunderlich syndrome following rupture of a renal angiomyolipoma. *Ann Saudi Med.* 2006;26:310-2.
2. Oon S, Murphy M, Conolly S. Wunderlich syndrome as the first manifestation of renal cell carcinoma. *Urol J.* 2010;7:129-32.
3. Sparks D, Chase D, Thomas D, et al. The Wunderlich's syndrome secondary to massive bilateral angiomyolipomas associated with advanced tuberous sclerosis. *Saudi J Kidney.* 2011;22:534-7.
4. Chen W, Tsao Y. Near-fatal Wunderlich syndrome. *The Am J Med Sci.* 2009;337:461.
5. Prakash S, Pogula V, Devraj R. Wunderlich's syndrome in a tuberous patient. *Indian J Surg.* 2011;73:227-9.
6. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, et al. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurism formation and rupture. *Radiology.* 2002;225:78-82.
7. Rey J, López S, Domínguez F, et al. Síndrome de Wunderlich: importancia del diagnóstico por imagen. *Actas Urol Esp.* 2009;33:917-9.

Correspondencia

Arturo Guillermo Vives Hurtado
Calle 47 No. 8-33 apto. 502
Bogotá, Colombia.
tuvi68@yahoo.com

Recibido para evaluación: 23 de septiembre del 2011

Aprobado para publicación: 28 de diciembre del 2011