

Hemoperitoneo secundario a Síndrome de Wunderlich por angiomiolipoma con afectación colónica

Hemoperitoneum secondary to Wunderlich Syndrome by angiomyolipoma with colon involvement

Antonio Palomeque Jiménez, Salvador Calzado Baeza, Montserrat Reyes Moreno, Adela Sáez Zafra

Hospital Santa Ana. U.G.C. Cirugía y Especialidades. Motril. Granada. España.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente. Fue descrito, por primera vez, por Wunderlich en 1856 y consiste en la hemorragia no traumática retroperitoneal procedente de la celda renal. La etiología obedece a múltiples causas, siendo las causas más frecuentes el adenocarcinoma renal y el angiomiolipoma.

El objetivo de este caso es resaltar la importancia de un correcto manejo y diagnóstico temprano del cuadro, ya que esta patología puede comprometer la vida del paciente, tanto por el cuadro de sangrado como por la afectación orgánica secundaria al mismo.

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años, con antecedentes personales de fibrilación auricular, hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica y cuadro demencial no filiado, que acude al Servicio de Urgencias por presentar cuadro de dolor abdominal localizado en hemiabdomen izquierdo y zona lumbar izquierda de 5 días de evolución, de inicio brusco e intensidad elevada y características continuas, con un deterioro progresivo

del nivel conciencia, sin existir antecedentes de traumatismo en los últimos días, ni otra sintomatología acompañante.

Presentaba cuadro de hipotensión y un abdomen blando, depresible, no doloroso, sin signos de irritación peritoneal, palpándose una masa a nivel del flanco izquierdo, acompañado de palidez mucocutánea franca. El hemograma objetiva anemia intensa (hemoglobina: 5,8 g/dl), leucocitos 11.000/ μ L y neutrofilos 82%. En la bioquímica, destaca una PCR de 8,2 mg/dl. La radiología simple de abdomen muestra desplazamiento de asas intestinales hacia el hemiabdomen derecho. La tomografía axial computarizada (TC) abdominal informa de la presencia de una masa de localización retroperitoneal (10 x 10 x 17 cm) que desplaza al riñón izquierdo hacia delante y arriba (**Figuras 1 y 2**) que no se realza tras las administración de contraste intravenoso. En el riñón izquierdo existe un nódulo cortical (3,5 x 15 mm) con componente sólido y graso en íntimo contacto con el resto de la masa. Líquido libre en espacio de Douglas (**Figuras 1 y 2**).

Tras la estabilización hemodinámica de la paciente, se interviene quirúrgicamente, hallando un

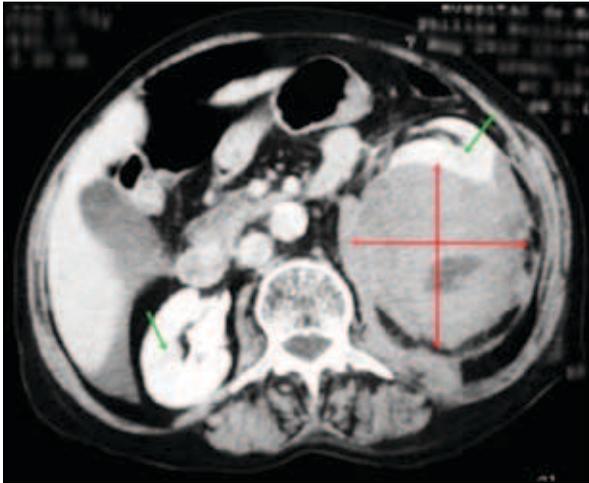


Figura 1. Imagen TC donde se señala en verde ambos riñones y, en rojo, el hematoma perirenal.

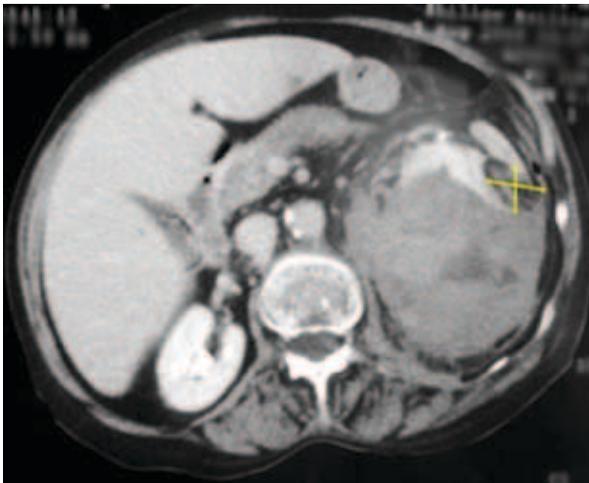


Figura 2. Imagen TC donde se señala la lesión compatible con angiomiolipoma.

hemoperitoneo y un gran hematoma retroperitoneal (2.200 cc) que engloba al riñón izquierdo, quedando escaso parénquima renal sano, lo que obliga a la realización de una nefrectomía. En el acto quirúrgico se observa gran dilatación de íleon terminal y colon derecho con isquemia de la pared irreversible, sin evidenciar causa obstructiva, probablemente por compresión del hematoma retroperitoneal, por lo que se realizó hemicolectomía derecha y reconstrucción del tránsito intestinal.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, excepto un cuadro de rectorragia autolimitada, siendo dada de alta hospitalaria a los 17 días de la intervención.

El diagnóstico anatomopatológico informó de angiomiolipoma con hemorragia renal masiva y congestión vascular.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente, consistente en la hemorragia no traumática retroperitoneal procedente de la celda renal, que puede comprometer la vida del paciente si no se realiza una actuación temprana¹. Este cuadro fue descrito por primera vez por Wunderlich en 1856, obedeciendo la etiología a múltiples causas, siendo el adenocarcinoma renal la más frecuente (33%), seguida del angiomiolipoma (24%) y las alteraciones vasculares (20%)².

El angiomiolipoma, lesión implicada en nuestro caso, es el tumor mesenquimal más común del riñón. Aunque la mayoría de los angiomiolipomas son asintomáticos, existe una relación directa entre el tamaño de la lesión y el riesgo de hemorragia. De este modo, aunque la mayoría son asintomáticos, entre un 68-80% de los pacientes desarrollan síntomas cuando el tumor alcanza o supera los 4 cm de diámetro, así como un aumento de la probabilidad de desarrollar complicaciones hemorrágicas³.

El síndrome de Wunderlich se presenta, más frecuentemente, en mujeres de edad media⁴. En relación a la forma de presentación, la tríada de Lenk (dolor abdominal agudo, masa palpable y signos de hemorragia interna/shock hipovolémico) sólo se presenta en el 20% de los casos, siendo la forma de presentación más frecuente la de dolor lumbar súbito, como ocurrió en nuestro caso.

El diagnóstico de elección se basa en la TC abdominal, permitiendo caracterizar la causa del cuadro y definir la extensión del sangrado retroperitoneal, además de aportar gran ayuda con vistas al manejo terapéutico. Otros métodos diagnósticos de utilidad son la ecografía, la resonancia magnética y la angiografía^{5,6}.

El tratamiento de elección urgente es la embolización selectiva⁴, con posterior actuación sobre la causa etiológica, siempre que la situación clínica del paciente lo permita. Sin embargo, se describen

muy pocos casos en los que pueda realizarse, dado que el cuadro de inestabilidad hemodinámica obliga a realizar un tratamiento quirúrgico urgente⁷, como ocurrió en nuestro caso. El tratamiento definitivo es el quirúrgico, estando indicada la nefrectomía en los casos en los que el riñón esté afectado de forma irreversible, se evidencie la lesión causante sin posibilidad de conservar el riñón o en los que peligre la vida del paciente⁸. Existe controversia en aquellos casos en los que no se encuentre lesión tumoral asociada a Wunderlich⁸. Algunos autores defienden el tratamiento conservador en pacientes de alto riesgo y otros abogan por la nefrectomía profiláctica, dada la posible existencia de lesiones vasculares microscópicas⁸.

Para concluir, indicar que aunque la afectación inicial es renal, es necesaria una exhaustiva exploración de la cavidad abdominal para descartar una posible afectación de otros órganos, secundaria a la compresión extrínseca por el hematoma o por una situación de bajo gasto continuado, secundario al posible estado de shock hipovolémico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Franco CD y cols. Síndrome de Wunderlich. Informe de un caso. *Rev Mex Urol*. 2005; 65(4):284-287.
2. Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993; 150:1782-86.
3. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, Kobayashi S, Yanagawa M, Takeda K. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology*. 2002; 225(1):78-82.
4. Soulen MC, Faykus MH, Jr, Shlansky-Goldberg RD, Wein AJ, Cope C. Elective embolization for prevention of hemorrhage from renal angiomyolipomas. *J Vasc Interv Radiol* 1994; 5:587-91.
5. Metz LM, Antola D, Chirulli L, Ekizian D, Fayad EJ. Angiomyolipoma renal (AML): actualización de su diagnóstico y tratamiento. *Rev Argent de Urol* 1991; 56(1):12-17.
6. Tejerizo JC, Schiappapietra J, Gueglio G, Giudice C, Daels P. Angiomyolipoma renal. *Rev Argent de Urol* 1987; 53(1):53-55.
7. Ivascu FA, Janczyk RJ, Bair HA, Bendick PJ, Howells GA. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage. *Am J Surg*. 2005; 189(3):345-347.
8. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol*. 1986; 135(6):1121-1124.