SÍNDROME DE WÜNDERLICH: DEL DIAGNÓSTICO AL TRATAMIENTO EN EL SERVICIO DE RADIOLOGÍA

Osorio Aira, Sonia. Brahim Salek, Mohamed. López Pedreira, Mª Rosa. Gil Guerra, Ana Belén. Joral del Hoyo, Sofía. Otero Mongil, Isabel Montserrat.

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Univsersitario de Valladolid.

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer en qué consiste el Síndrome de Wünderlich y cuál es la forma de presentación clínica.
- Describir los hallazgos radiológicos que ilustran las principales formas de presentación clínica.
- Conocer las complicaciones potencialmente mortales de este síndrome.
- Estrategias terapeúticas generales y opciones de tratamiento en el servicio de Radiología.

1. INTRODUCCIÓN

Se define como Síndrome de Wünderlich el hematoma retroperitoneal espontáneo que se produce en ausencia de traumatismo.

Descrito por primera vez en el año 1856 por Wünderlich, no fue hasta el 1910 cuando Coenen, que presentó una serie de casos clínicos, acuñó el término de Síndrome de Wünderlich.

Se trata de una afección poco frecuente pero muy importante, ya que la aparición brusca de una colección hemática en la celda renal puede provocar una afectación sistémica grave e incluso la muerte del paciente.

2. ETIOLOGÍA

- 63% casos etiología tumoral
 - 33% como complicación de tumores benignos (angiomiolipoma)
 - 30% complicación de tumores malignos
- 25% casos etiología vascular: panarteritis nodosa, malformaciones arteriovenosas, infartos segmentarios...
- 12% casos etiología infecciosa: tuberculosis renal, procesos infecciosos locorregionales



3. CLÍNICA

Se trata de un hematoma retroperitoneal espontáneo con desarrollo de una hemorragia brusca en la celda renal.

Triada de Lenke: dolor súbito en la fosa renal, masa palpable y signos de shock hipovolémico. La triada se presenta en el 20% de pacientes.

De forma aislada:

- -Dolor lumbar en fosa renal tipo cólico: 50-75% de los pacientes
- -Masa palpable: 30%
- -Repercusión hemodinámica severa: 15-20%

De forma atípica:

- -Dolor lumbar crónico
- -Cólico renal

4. DIAGNOSTICO

- -Exploración física del paciente.
- -ECOGRAFÍA: abordaje inicial en la mayor parte de los casos. Valoración de hematomas perirrenales.
- -<u>TC</u>: Exploración complementaria **de elección**. Permite:
- ✓ Identificar hematoma
- ✓ Diagnóstico etiológico presunción
- √ Valorar sangrado activo
- ✓ Identificar punto sangrante
- -RMN: Exploración complementaria cuando TC no es concluyente o cuando existen dudas diagnósticas sobre etiología (caracterización tumoral)



5. TRATAMENTO

Valoración Clínica Paciente (Ctes Vitales)

Estable hemodinámicamente

Inestabilidad hemodinámica

Tratamiento conservador +/- Cirugía electiva

CIRUGIA ELECTIVA CIRUGIA URGENTE

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

Tratamiento médico.
Considerar nefrectomía si etiología maligna.

Nefrectomía en etiología tumoral maligna

Nefrectomía urgente si compromiso vital

Embolización selectiva vaso sangrante

5. TRATAMIENTO

- Embolización arterial selectiva
- ✓ Indicaciones en el contexto de angiomiolipomas
- -Angiomiolipomas con sangrado arterial activo y repercusión hemodinámica.
- -Angiomiolipomas asintomáticos >4 cm, como tratamiento profiláctico.
- ✓ Material de embolización
 - *Reabsorbibles

Partículas de esponja o gelatinas estériles que se degradan en un plazo de tres semanas a tres meses.

*No reabsorbibles

-Material para embolización distal:

Partículas: espumas y microesferas

Líquidos: soluciones alcohólicas y cianoacrilato

-Material para embolización proximal:

Coils metálicos

Oclusores (cesta de nitinol llena de filamentos de poliéster trombogénicos)

- √ Complicaciones
- * Dolor
- Infección
- Sangrado en vía de punción
- Migración del material de embolización
- Licuefacción estéril
- Derrame pleural reactivo

• CASOS CLÍNICOS

- -Presentamos una serie de casos clínicos diagnosticados en nuestro servicio incluyendo revisión de la forma de presentación clínica.
- -Valoración de la situación hemodinámica del paciente y exposición del tratamiento realizado en cada caso, centrándonos en los casos en los que se optó por tratamiento endovascular mediante embolización selectiva de la arteria sangrante por parte de Radiología Intervencionista.

• CASO CLÍNICO 1

Varón de 49 años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por dolor lumbar izquierdo de inicio súbito, inestabilidad hemodinámica y signos de irritación peritoneal.

TC ABDOMINOPÉLVICO URGENTE EN FASE BASAL, ARTERIAL Y PORTAL

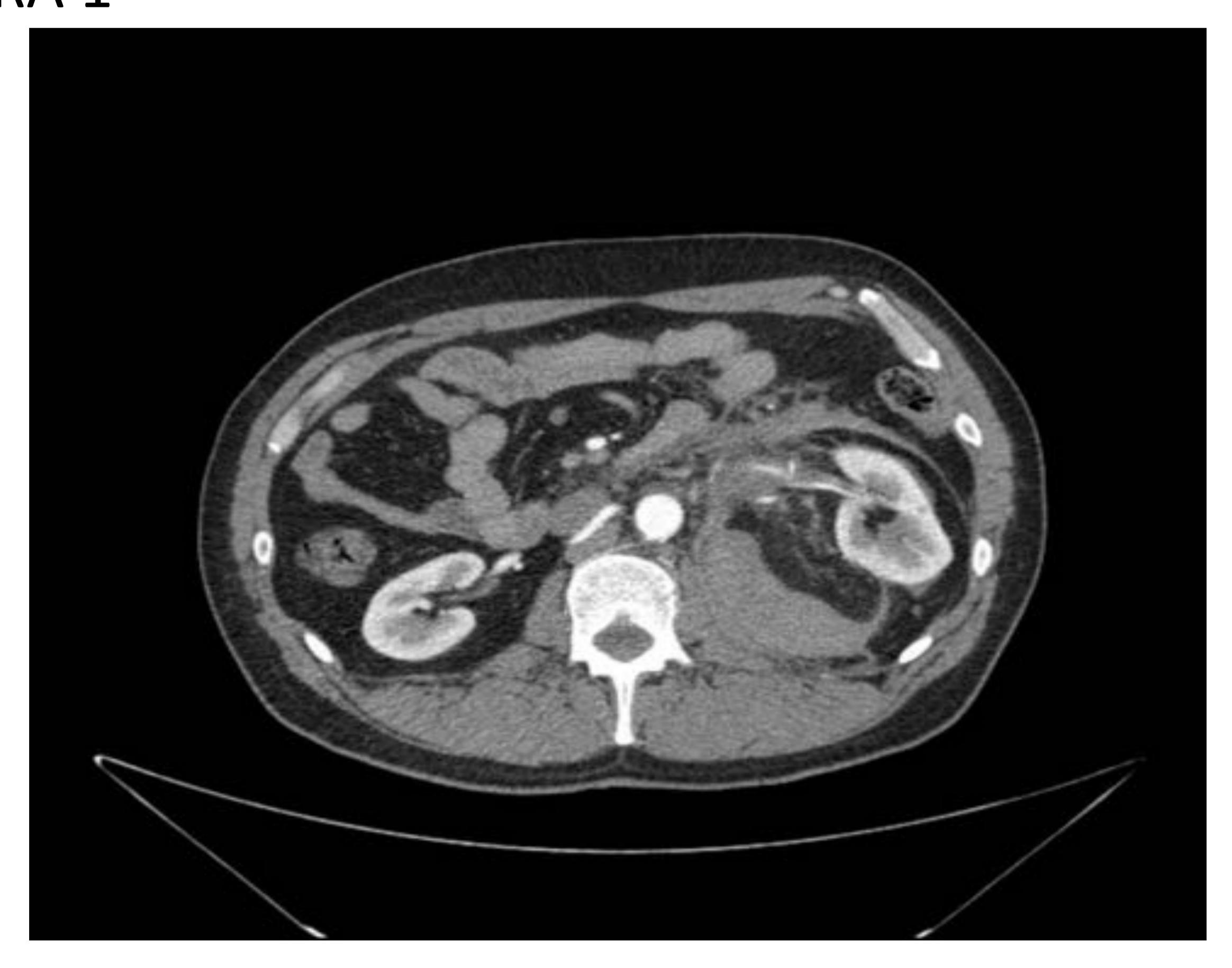


Fig 1. Extenso hematoma retroperitoneal izquierdo con efecto de masa en grasa locorregional.

FIGURA 2



Fig 2. Hematoma retroperitoneal izquierdo y tumoración sólida en cortical anterior y media.



Fig 3. Gran hematoma retroperitoneal izquierdo con efecto de masa en grasa locorregional.



Fig 4. Extenso hematoma retroperitoneal izquierdo con foco central de sangrado activo. En cortical externa se observa una gran tumoración de 5.5 cm compatible con angiomiolipoma. Los hallazgos son compatibles con angiomiolipoma complicado.

ESTUDIO ARTERIOGRÁFICO Y EMBOLIZACIÓN DE ANGIOMIOLIPOMA

FIGURA 5

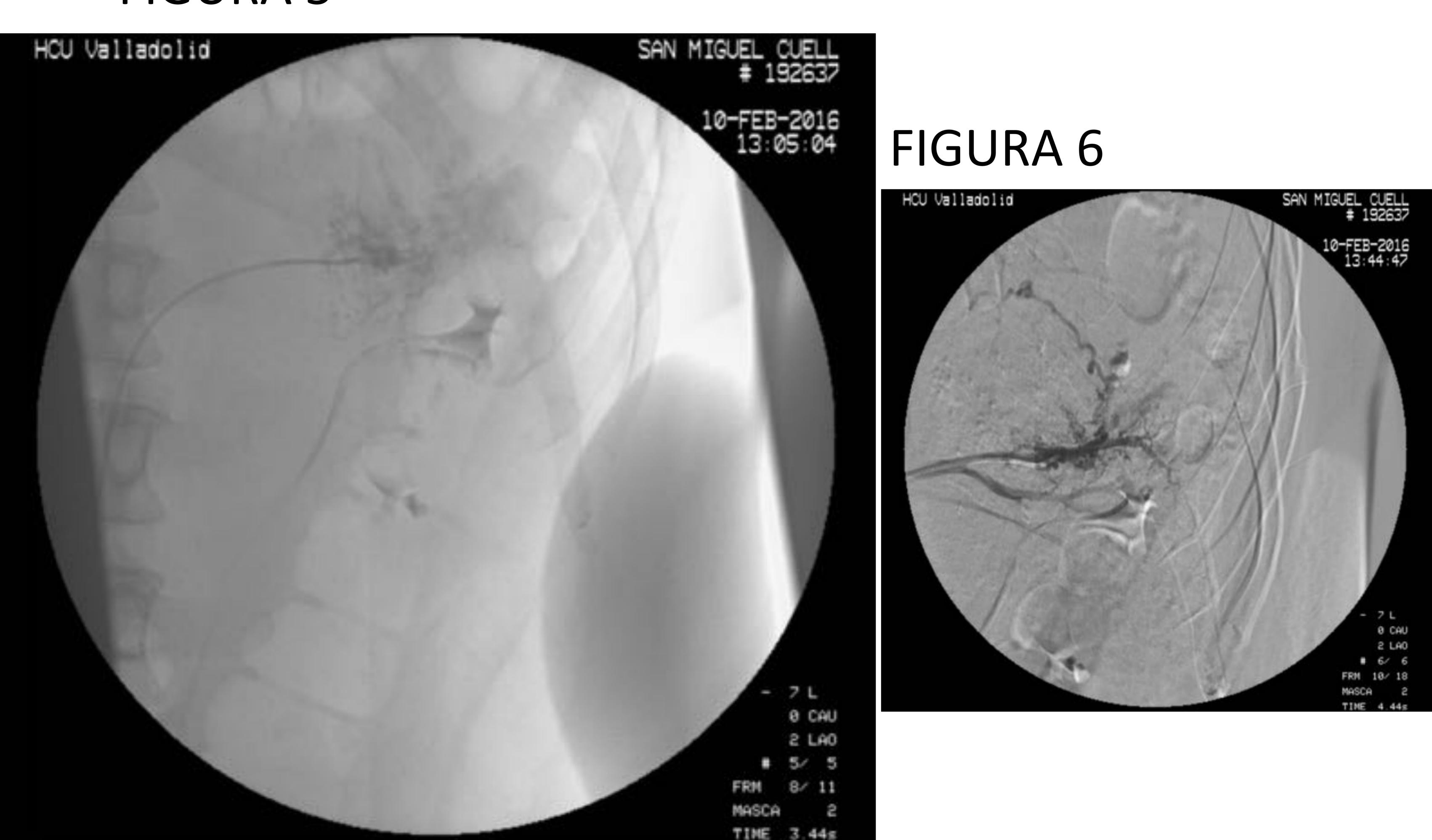
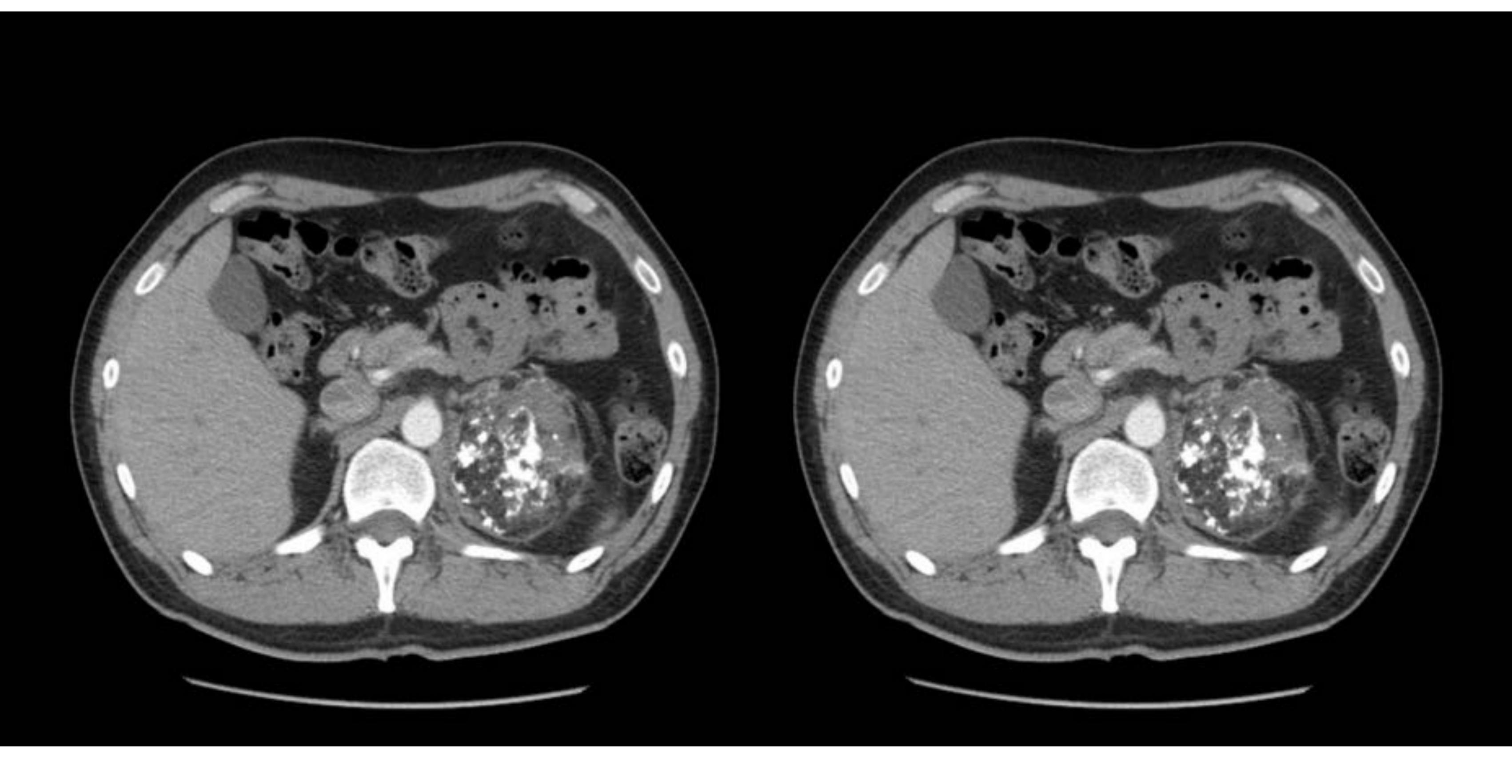


Fig 5 y 6 .Se emboliza desde la rama superior de la arteria renal el angiomiolipoma, consiguiéndose la aparente obliteración de la vascularización y la trombosis de dicha rama, dejando sin vascularizar una pequeña porción de parénquima renal del polo superior.

CONTROL POST EMBOLIZACIÓN

FIGURA 7 FIGURA 8



- Fig 7. Se visualiza la extensa lesión renal izquierda ya conocida, con contenido graso y áreas hiperdensas en relación con el angiomiolipoma ya tratado.
- Fig. 8. Lesión renal izquierda con contenido graso y áreas hiperdensas en relación con angiomiolipoma embolizado.

• CASO CLÍNICO 2

Varón de 54 años en estudio por hematuria.

☐ UROGRAFÍA INTRAVENOSA FIGURA 9

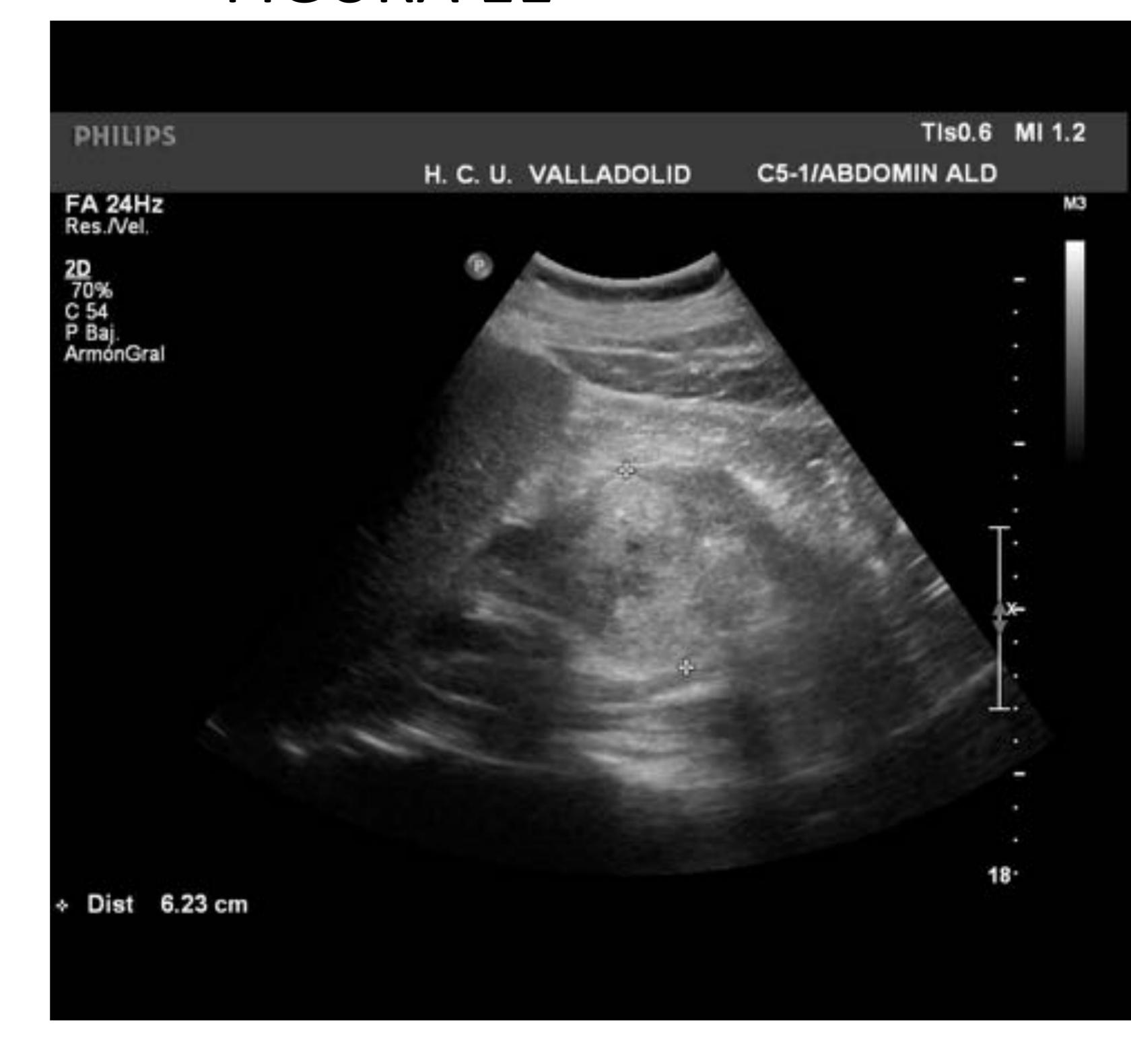


Fig. 9. Tras la administración de contraste se observa la existencia de una masa central en el riñón derecho que comprime y arquea los infundíbulos caliciales y la pelvis renal.

☐ ECOGRAFÍA APARATO URINARIO FIGURA 10



FIGURA 11



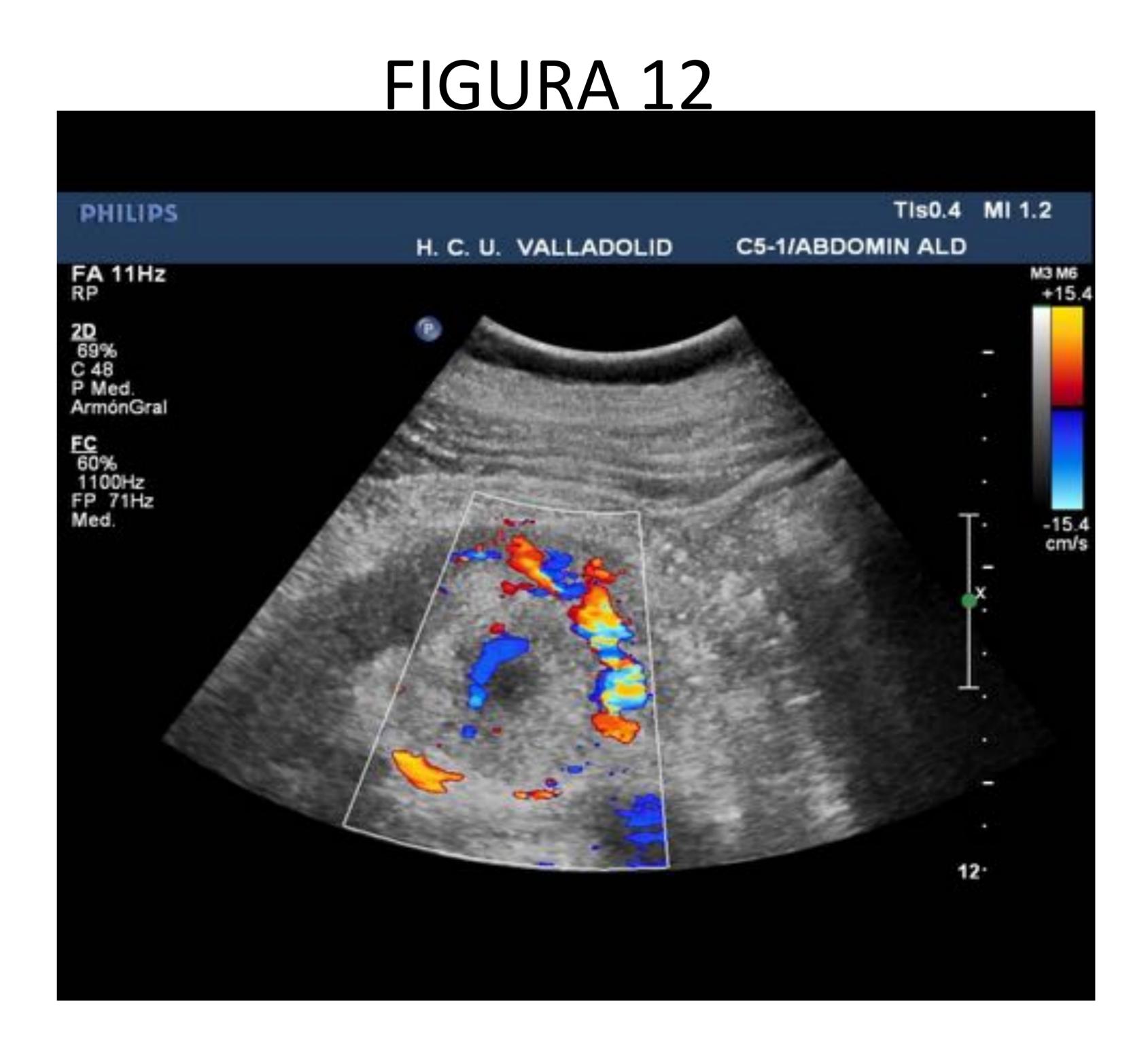


Fig 10. En riñón derecho, zona interpolar, se confirma la existencia de una masa de 52 mm bien delimitada, hiperecogénica con centro hipoecoico.

Fig. 11. Masa renal derecha hiperecogénica con centro hipoecoico.

Fig 12.Se observa flujo en la periferia y prácticamente ausencia de flujo en su interior. Los hallazgos son compatibles con angiomiolipoma gigante.

Se decide tratamiento quirúrgico mediante nefrectomía radical de riñón derecho debido al gran tamaño de la tumoración.

TC TORACOABDOMINAL CON CIV POSTCIRUGÍA



Fig 13. Nefrectomía radical derecha sin signos de complicación.

• CASO CLÍNICO 3

Varón de 52 años que acude a Urgencias por vómitos y dolor intenso en fosa renal izquierda. Leucocitosis de 20000 y elevación de reactantes de fase aguda.

TC ABDOMINOPÉLVICO CON CIV

FIGURA 14

FIGURA 15



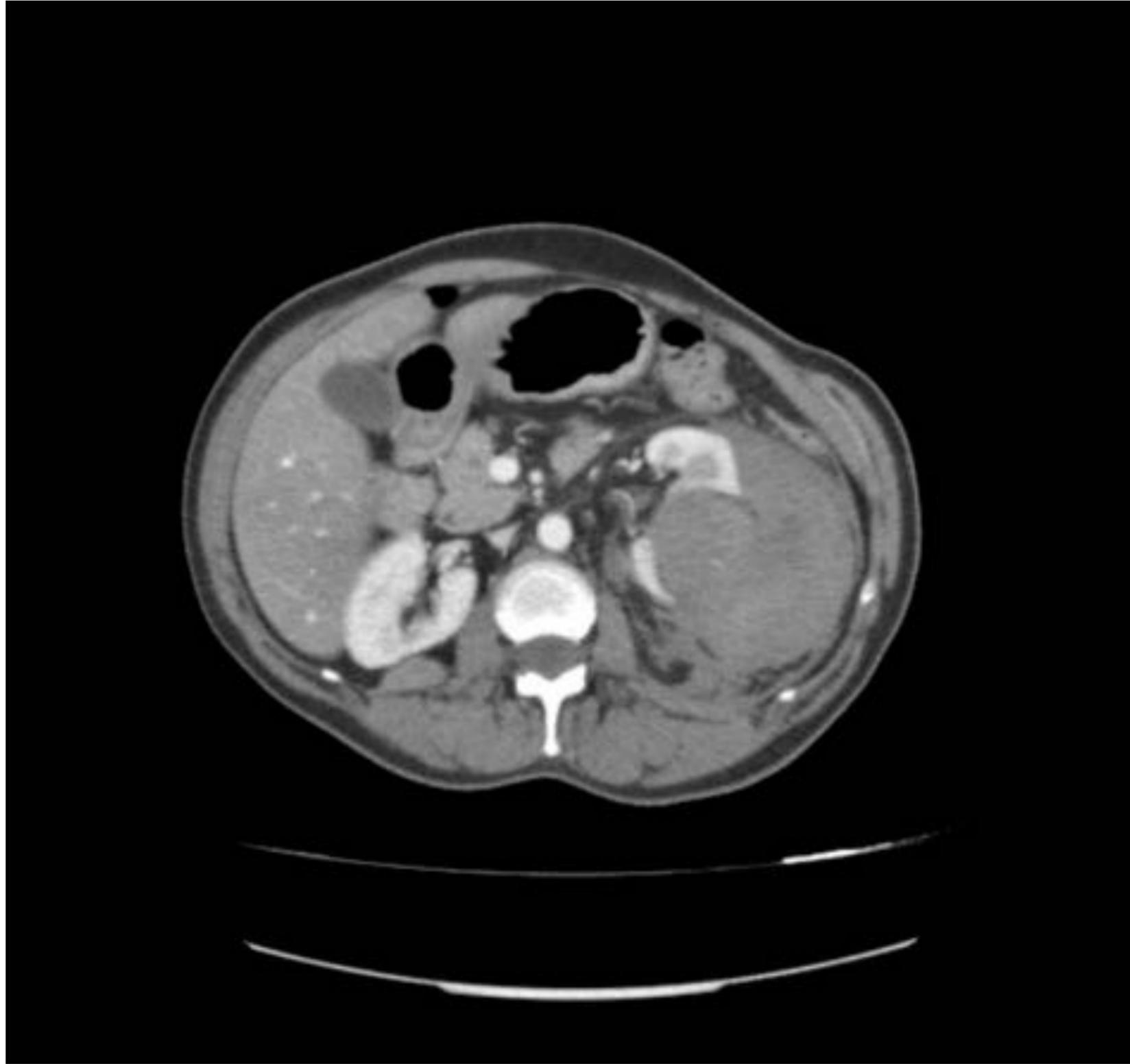


Fig 14 y Fig 15. Gran hematoma en tercio medio de riñón izquierdo, con afectación subcapsular que se extiende y afecta a toda la celda renal izquierda, en relación con Síndrome de Wünderlich.

☐ EMBOLIZACIÓN SELECTIVA DE ARTERIA SANGRANTE

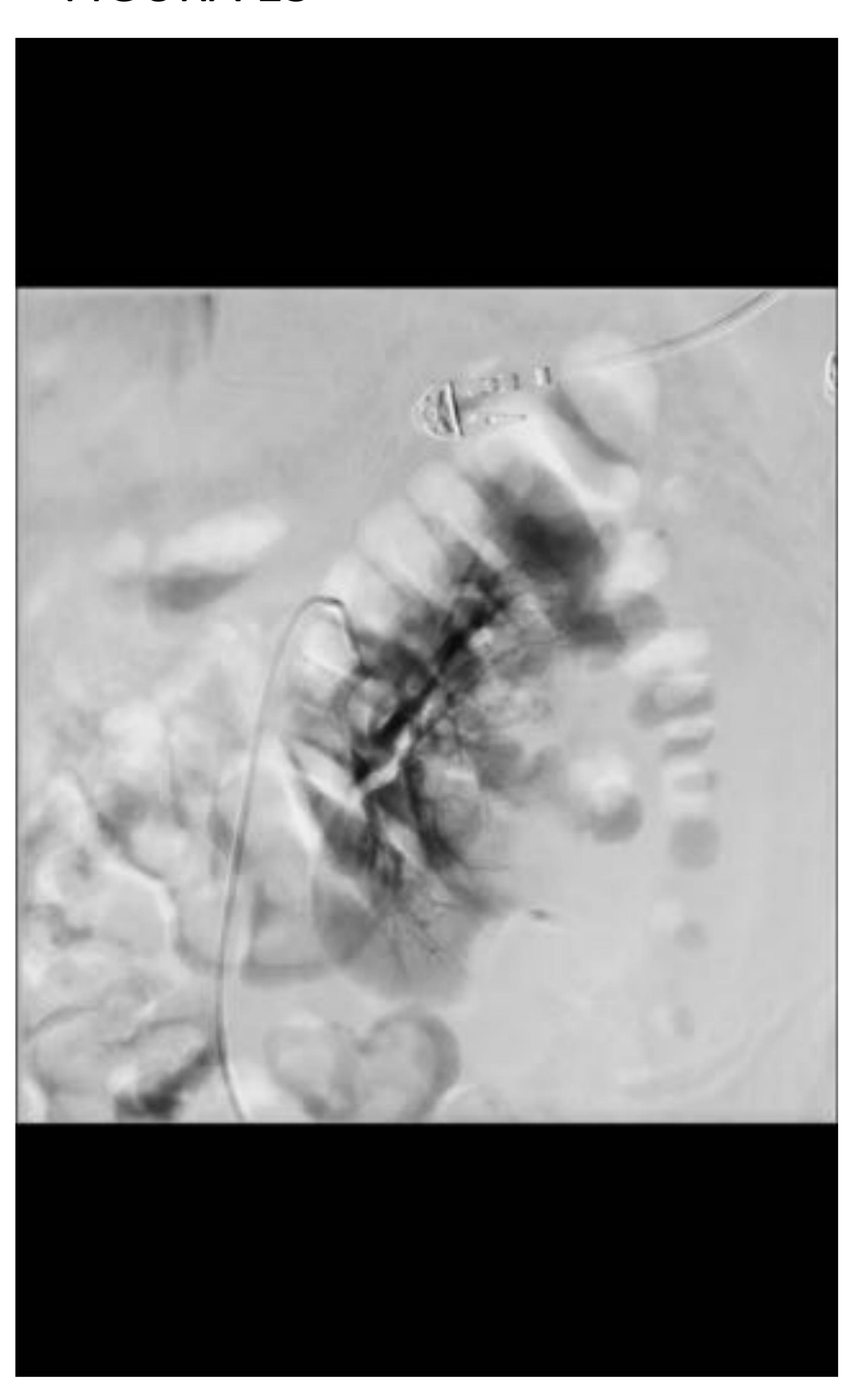


Fig 15. Observamos un pequeño foco de sangrado activo adyacente a tercio medio de cortical renal

☐ EMBOLIZACIÓN SELECTIVA DE ARTERIA SANGRANTE

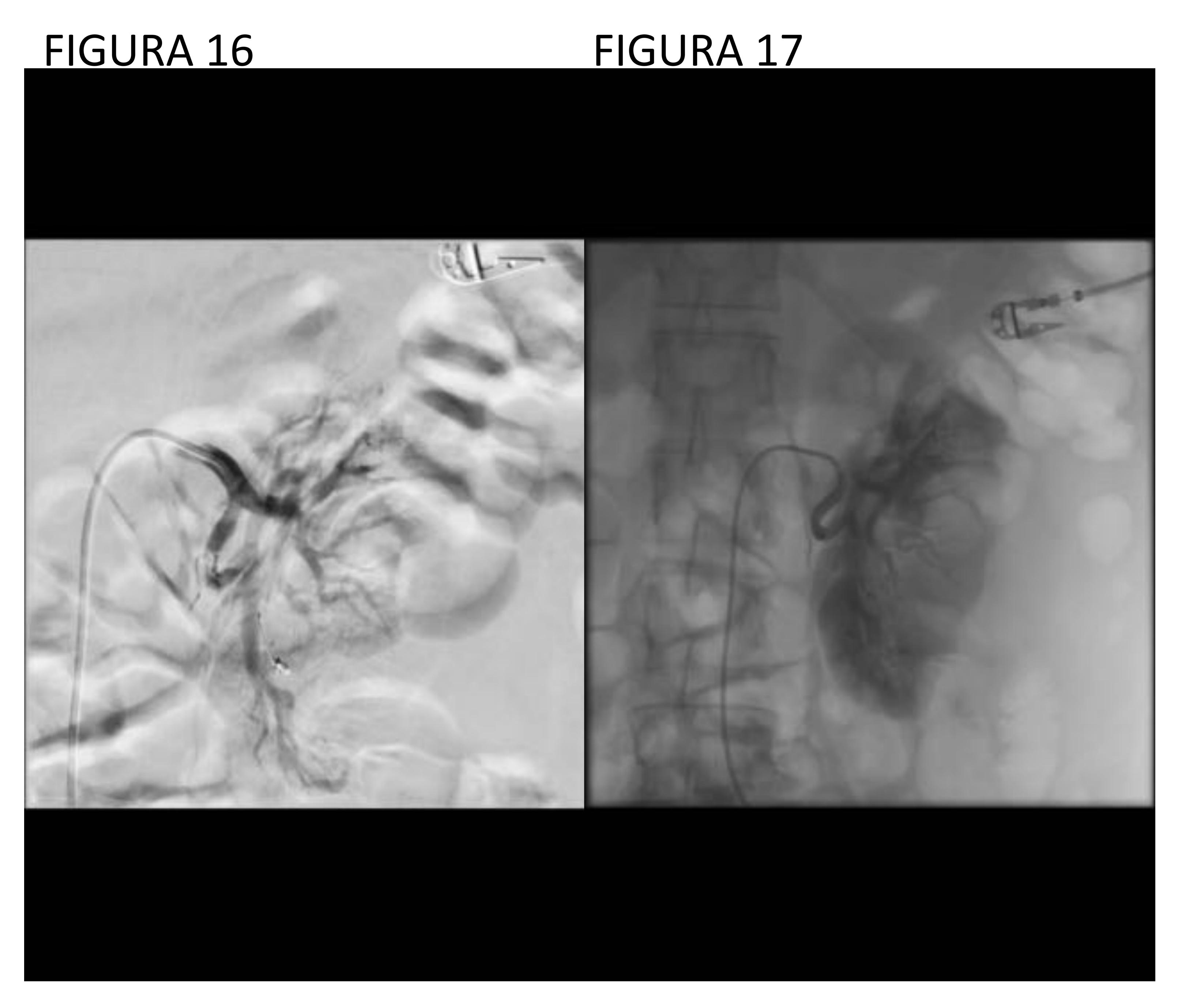


Fig 16. Embolización de rama arterial sangrante con coils.

Fig 17. Embolización de rama arterial sangrante con coils.

TC ABDOMINOPÉLVICO CON CIV POST EMBOLIZACIÓN

FIGURA 18

FIGURA 19

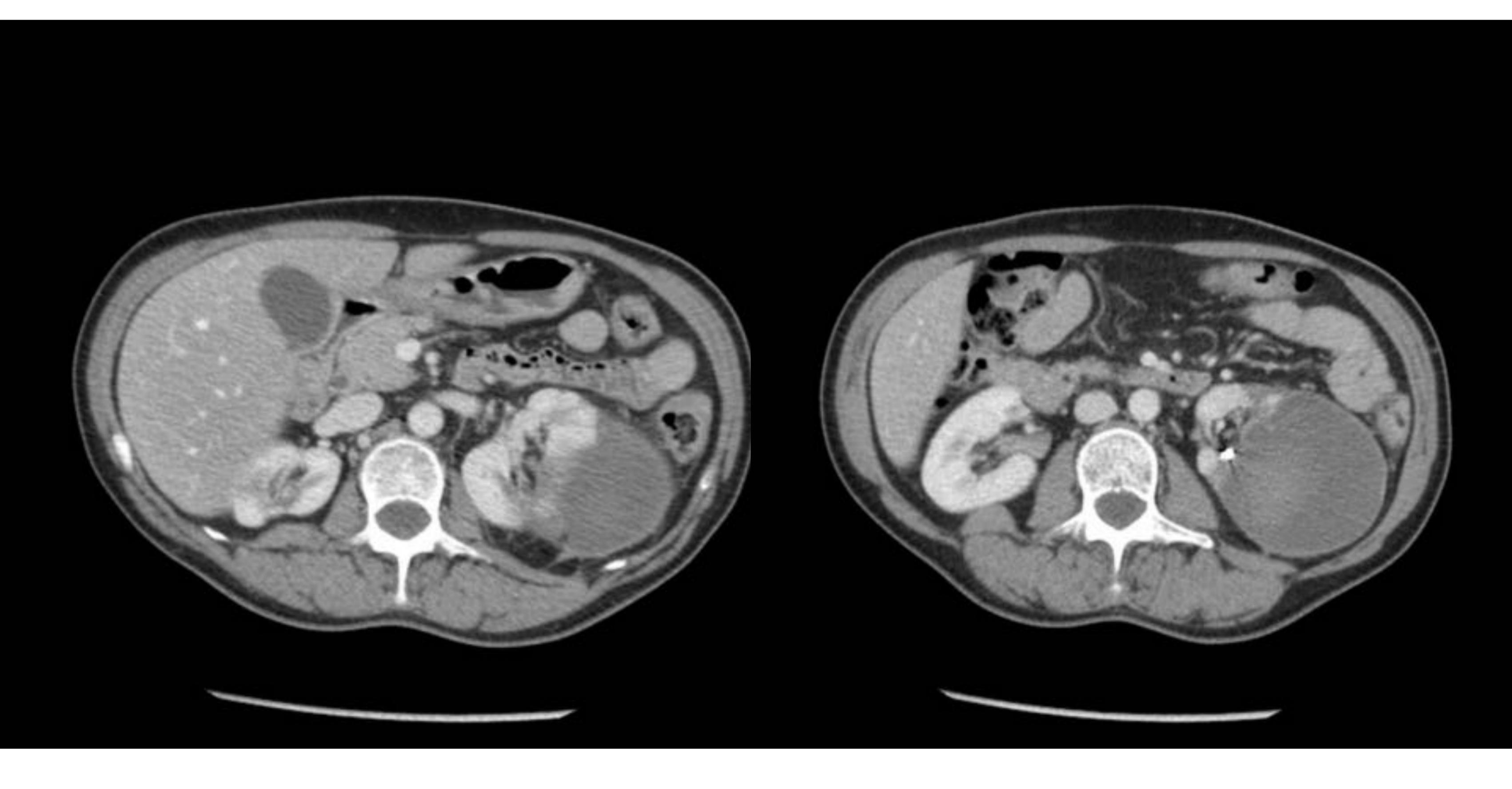


Fig 18. Hematoma subcapsular renal izquierdo residual, con material de embolización en seno renal, sin signos de sangrado activo.

Fig 19. Hematoma subcapsular renal izquierdo residual, con material de embolización en seno renal, sin signos de sangrado activo.

CONCLUSIONES

- El síndrome de Wünderlich es un hematoma retroperitoneal espontáneo que se produce en ausencia de traumatismo y cuya etiología más frecuente es el sangrado de un angiomiolipoma.
- Se trata de una entidad que debemos conocer ya que la forma de presentación clínica es muy variable y potencialmente mortal.
- Desde el servicio de Radiodiagnóstico se asume el diagnóstico de la entidad, ante la presencia de un hematoma perirrenal espontáneo con o sin sangrado arterial activo y también el tratamiento de la misma, cuando existe sangrado arterial activo mediante embolización selectiva de la rama arterial sangrante.

BIBLIOGRAFÍA

- Wünderlich's Syndrome: Causes, Diagnosis and Radiological Management.
 - G Albif1, L del Campo, D Tagarro, Department of Radiology, Hospital Universitario de La Princesa.Clinical Radiology Volume 57, Issue 9, September 2002, Pages 840–845
- Wunderlich syndrome. Clinical and therapeutic aspects of a long-term experience.
 Marino G, Pedalino M, Di Primio OG, Piras D, Vella R, Verces E et al. <u>Urología</u> 2010 Jul-Sep;77(3):193-7
- Katabathina VS, Katre R, Prasad SR et-al.
 Wunderlich syndrome: cross-sectional imaging review. J Comput Assist Tomogr. 35 (4): 425-33