

SÍNDROME DE WÜNDERLICH, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL Y SHOCK.

Sara de Gracia Nájera¹, Eugenia Saureu Rufach¹, Carla Miró Ballesté¹, Raquel Mitjana Penella¹, Luis Javier Díez García¹, Andrea Portella Alegre¹, Josep María Royo Solé¹, Johnn Puertas Quezada¹, Kyong Bok Rodríguez Rausis¹

¹Hospital Arnau de Vilanova, Lleida. Servicio de Radiodiagnóstico.

ÍNDICE

- 1.OBJETIVO DOCENTE
- 2.REVISIÓN DEL TEMA
- 3.CONCLUSIONES
- 4.REFERENCIAS

OBJETIVO DOCENTE

- Revisión del Síndrome de Wunderlich (o hemorragia renal espontánea) y sus principales etiologías.
- Describir las principales manifestaciones de este síndrome.
- Ilustrar los hallazgos radiológicos del Síndrome de Wunderlich.
- Describir los principales diagnósticos diferenciales.

REVISIÓN DEL TEMA

• INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Wunderlich, o hemorragia renal espontánea, fue definida por Carl Wunderlinch como una “apoplejía espontánea de la cápsula renal resultado de una hemorragia subcapsular o perirrenal en pacientes sin antecedente traumático”.

Es una patología poco frecuente y de etiología múltiple, por lo que su baja frecuencia conlleva a una escasa sospecha clínica en la mayoría de los casos.

Los principales objetivos en los pacientes con Síndrome de Wunderlich son:

- Confirmar el diagnóstico.
- Concretar su extensión, la localización anatómica del sangrado y la presencia o no de sangrado activo.
- Detectar la causa subyacente.
- Valorar opciones de tratamiento.

REVISIÓN DEL TEMA

- ETIOLOGÍA:

La mayoría de los casos tienen una causa neoplásica subyacente, siendo entre ellos, la más frecuente los angiomiolipomas.

Las siguientes en frecuencia son las causas vasculares.

Más raras son las infecciones, litiasis o alteraciones de la coagulación.

REVISIÓN DEL TEMA

1. CAUSAS NEOPLÁSICAS:

1.1. Angiomiolipoma:

Es la causa más frecuente, hasta un 40% de los casos. Es un tumor benigno, donde en el TC abdominal se aprecia una masa heterogénea con grasa macroscópica, componente de tejidos blandos y aneurismas intralesionales.

La mayoría son esporádicos y con una ligera tendencia por el sexo femenino. Solo en un 20% se encuentran asociados a un síndrome, siendo la tuberosis esclerosa la más frecuente (en este caso presentan mayor tendencia a ser grandes, bilaterales y multifocales y no hay predilección por ningún sexo). Presentan mayor riesgo de sangrado los tumores de más de 4 cm.

1.2. Carcinoma de células renales:

Un 30-35% de los casos son causados por esta entidad.

Suele aparecer como una masa heterogénea, hipervascular, con hemorragia, necrosis y cambios quísticos, así como contenido de partes blandas. Puede ocultarse bajo el sangrado, por lo que estaría indicado repetir el TC abdominal al resolverse el hematoma para identificar pequeñas lesiones.

REVISIÓN DEL TEMA

2. CAUSAS VASCULARES:

1.1. Poliarteritis nodosa (PAN):

Es la causa más frecuente entre las causas vasculares.

Caracterizada por una vasculitis idiopática, necrotizante en pequeñas y medianas arterias produciendo microaneurismas arteriales, oclusiones y estenosis, siendo el riñón el órgano más frecuentemente afectado.

En el TC abdominal se observará un aumento difuso del tamaño renal, con disminución de su captación, así como posibilidad de presencia de infartos renales múltiples, pérdida de la diferenciación cortico-medular, microaneurismas y sangrado espontáneo secundario a la ruptura de estos últimos.

1.2. Aneurismas de la arteria renal:

Los factores de riesgo para la rotura de los mismos son el embarazo, morfología sacular con calcificaciones, tamaño >2 cm y un rápido crecimiento (> 5 mm en < 1 año).

1.3. Malformaciones arteriovenosas y fístulas renales:

Las malformaciones A-V suelen ser congénitas y las fístulas suelen ser adquiridas tras un trauma, tumor maligno, biopsia renal...

Ambas tienen características similares en el TC abdominal, identificándose en fase córtico-medular como una masa hiperdensa multilobulada con una opacificación venosa más rápida.

1.4. Trombosis venosa renal

Es una causa poco frecuente. Secundario al edema y necrosis del parénquima renal, con la consecuente ruptura de la cápsula renal.

REVISIÓN DEL TEMA

3. CAUSAS INFECCIOSAS:

Incluyendo pielonefritis y abscesos renales, causas poco frecuentes (5-10% de los casos). La diabetes mellitus es un factor de riesgo.

Debemos sospecharlo en aquellos pacientes que a pesar del tratamiento antibiótico, presentan dolor abdominal reagudizado y descenso del hematocrito, debiendo realizar una prueba de imagen urgente, de elección el TC abdominal multifásico.

4. INSUFICIENCIA RENAL:

Los pacientes con insuficiencia renal tienen un mayor riesgo, a pesar de no tener enfermedad poliquística. Son factores de riesgo la hemodiálisis con heparinización, fibrosis intimal arterial severa y presencia de alteraciones plaquetarias.

5. ANOMALÍAS DE LA COAGULACIÓN Y HEMATOLOGICAS:

El tratamiento anticoagulante aumenta el riesgo de esta entidad, así como la hemofilia.

6. ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA RENAL/QUISTES SIMPLES:

Lo más frecuente es que se produzca la rotura de un quiste simple o un quiste hemorrágico en la enfermedad poliquística renal adquirida.

Los factores de riesgo para su rotura son el tamaño, localización subcapsular, quiste hemorrágico, uropatía obstructiva e infecciones.

7. HIDRONEFROSIS SECUNDARIA A OBSTRUCCIÓN URETERAL:

La rotura del sistema colector o del parénquima renal es una complicación rara que se observa en las litiasis obstructivas, que si bien puede producir urinomas, también puede producir el Síndrome de Wunderlich.

8. IDIOPÁTICO:

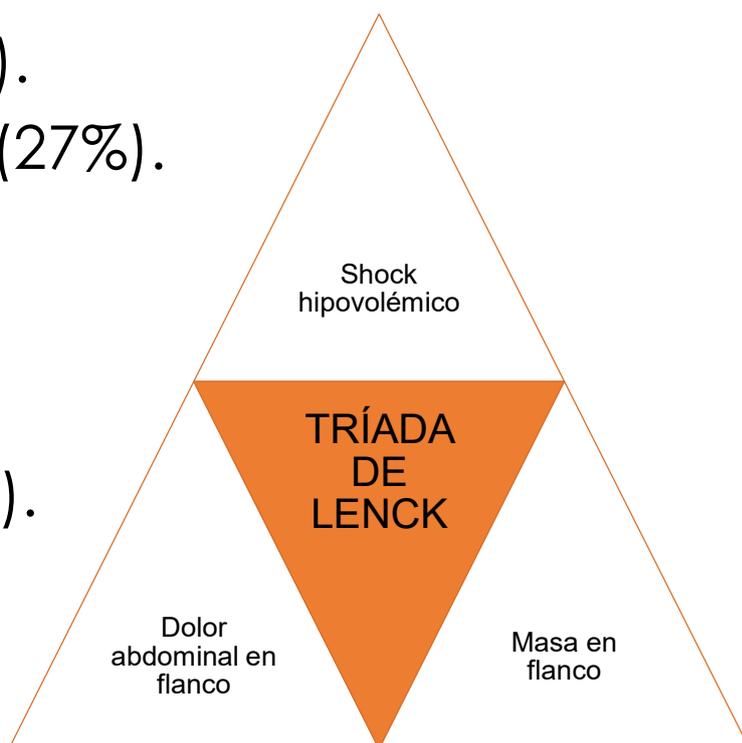
Un 5-10% de los casos no se identifica una causa.

REVISIÓN DEL TEMA

- CLÍNICA:

Su forma de presentación va desde formas más insidiosas, con clínica muy inespecífica, a la característica tríada de Lenck, si bien esta última, es muy poco frecuente; motivo por el cual su sospecha clínica suele ser muy baja.

- Dolor abdominal en flanco (67%): forma más frecuente de presentación.
- Hematuria (40%).
- Masa en flanco (27%).
- Shock hipovolémico (27%).
- Tríada de Lenck (20%).



REVISIÓN DEL TEMA

• DIAGNÓSTICO:

La prueba de elección es el TC multifásico, y en presencia de sangrado activo, la participación del radiólogo intervencionista, es imprescindible.

A. ECOGRAFÍA:

- Muy sensible para identificar los hematomas perirrenales.
- Útil para evaluar la evolución del hematoma.
- Sirve para obtener en tiempo real una guía si drenamos de forma percutánea la colección.

Identificaremos el hematoma perirrenal como una masa o colección líquida avascular iso/hiperecoica.

Permite valorar la compresión del parénquima renal.

En fases subagudas/crónicas: se observará como una masa o colección líquida hipoecoica/isoecoica con septos internos y heterogeneidad

Con esta técnica es difícil valorar la presencia de un tumor o anomalía vascular

Con el contraste intravenoso podremos evaluar de forma dinámica la perfusión renal y la presencia de vasos. También se podrá valorar la presencia de sangrado activo identificando un área ecogénica serpinginosa de extravasación de microburbujas; así como caracterizar masas renales en pacientes con insuficiencia renal grave / alergia al contraste severa.

REVISIÓN DEL TEMA

B. TC ABDOMINAL MULTIFÁSICA:

DE ELECCIÓN

Importante para detección de la hemorragia, cuantificar su extensión e identificar masas renales u otras causas subyacentes.

Al menos fase arterial y portal.

Encontraremos:

- Colección líquida hiperdensa (30 -70 HU)
- Los hematomas voluminosos pueden ocultar masas renales / quistes renales.
- Identificar la presencia de material extravasado (sangrado activo) y/o pseudoaneurismas (identificando una estructura nodular en fase arterial que no se modifica en fase venosa).
- El sangrado activo se identifica como una extravasación de material de contraste de similar atenuación respecto a la aorta, rodeada de un hematoma.
- Valorar la realización de TC abdominal posterior, en unas 4-8 semanas, si no se ha logrado identificar la etiología ya que solo se consigue el diagnóstico etiológico en un 50% de los estudios urgentes.

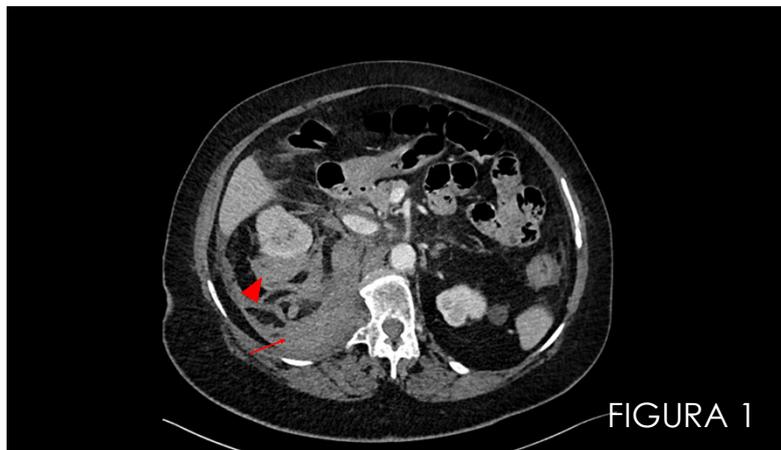
C. RM RENAL:

Queda relegada a identificar causas que el TC no ha podido lograr visualizar.

REVISIÓN DEL TEMA

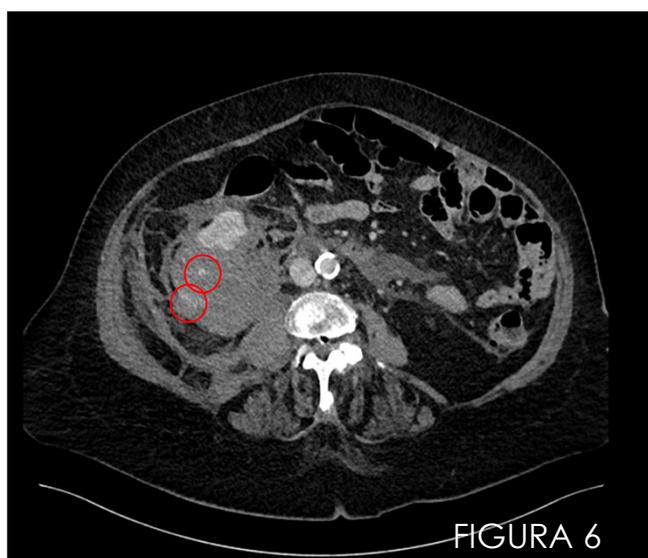
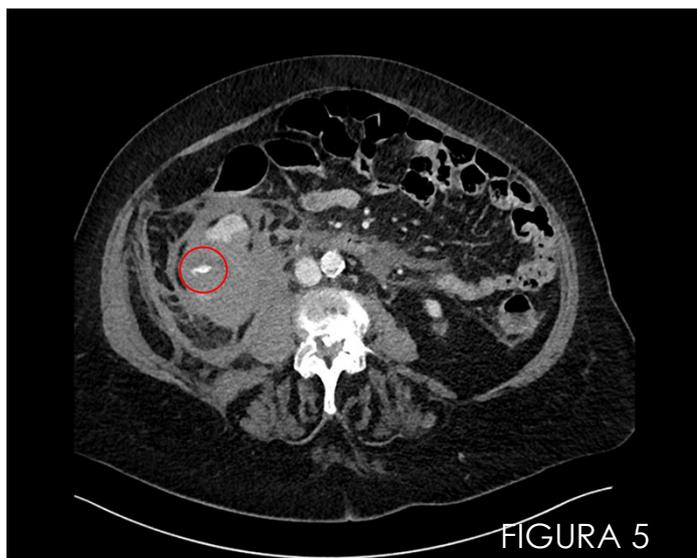
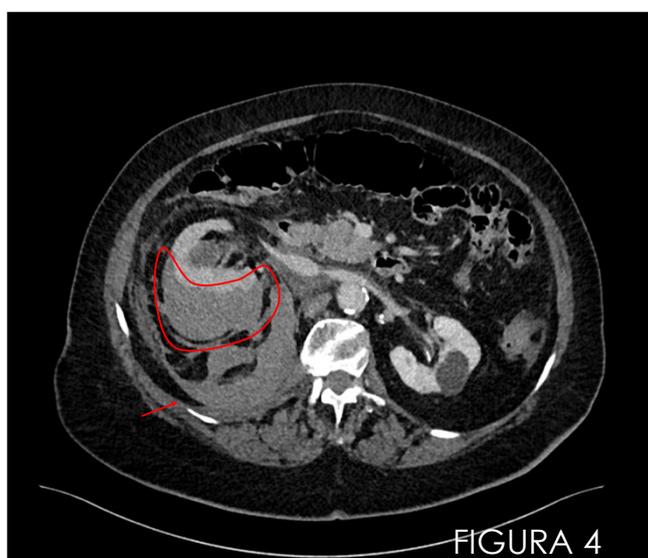
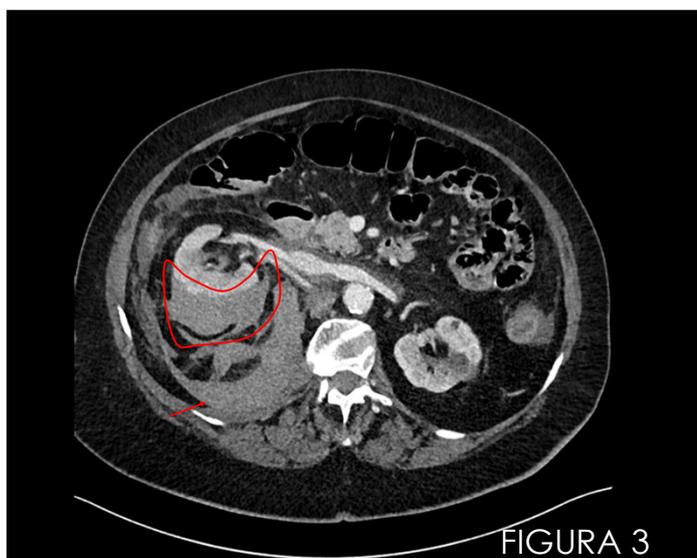
• CASO CLÍNICO:

- ✓ Mujer de 84 años con dolor abdominal en flanco derecho y FID desde hace 15 horas aproximadamente, de inicio brusco. Afebril.
- ✓ EF urgencias: TA 100/55, FC 112 lpm, SatO2 98%, Tª 36°. Sudorosa, nauseosa y con palidez muco-cutánea. A la exploración abdominal presenta dolor difuso con focalización en flanco derecho y FID.
- ✓ AS urgencias: Hg 11.7g/dl; PCR 7,6mg/l; L 16mil; N 14mil, plaquetas 200mil, INR 1,6, FG 35, enzimas hepáticas y bilirrubina total normales. Lactato 2,4 mmol/L.



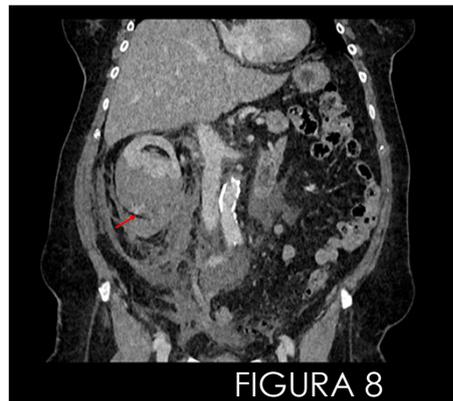
Figuras 1 y 2: TC abdominal en fase arterial (fig 1) y fase portal (fig 2) donde se observa un voluminoso hematoma subcapsular [puntas de flechas] y en espacio pararenal posterior derecho [flechas] (hemorragia retroperitoneal), que desplaza anteriormente el riñón ipsilateral.

REVISIÓN DEL TEMA

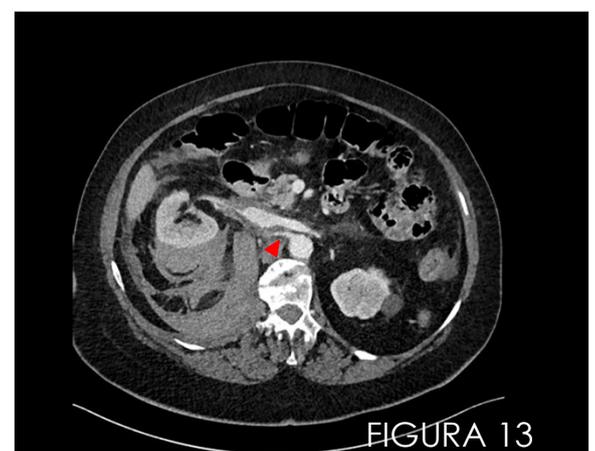
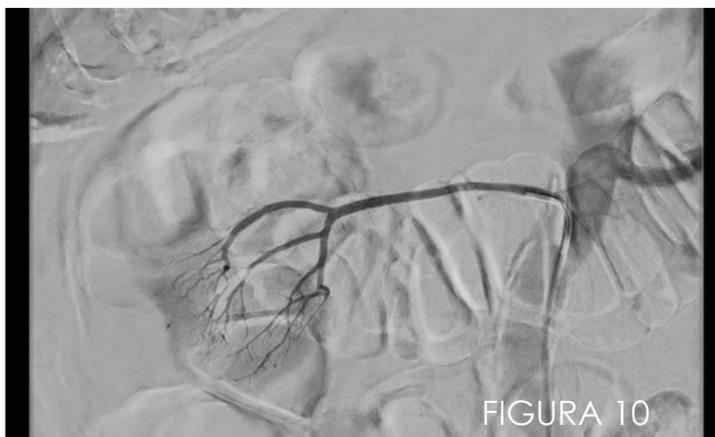


Figuras 3 a 6: TC abdominal en fase arterial (fig 3 y 5) y fase portal (fig 4 y 6) donde se observa voluminoso hematoma subcapsular y que comprime parcialmente el parénquima renal (semicírculos), y en espacio pararrenal posterior derecho (hemorragia retroperitoneal) [flechas], que desplaza anteriormente el riñón ipsilateral. Así mismo se identifica un foco de extravasación de contraste en fase arterial (fig 5), que persiste en fase portal (fig 6), compatible con sangrado activo (círculos).

REVISIÓN DEL TEMA



Figuras 7, 8, 9: TC abdominal que muestra en el polo inferior de riñón derecho un foco de extravasación de contraste en fase arterial (fig 7 y 9) [círculos] que persiste en fase venosa (fig 8) [flecha], compatible con sangrado activo.



Figuras 10 a 13: Arteriografía que muestra arteria polar inferior (fig 10), que se identifica en TC abdominal (fig 11)[flecha], así como arteria renal derecha (fig 12), señalizada en TC abdominal (fig 13)[punta de flecha]. Tanto la arteria polar inferior como la rama más inferior de la arteria renal derecha presentaban sangrado activo periférico que requirió de embolización selectiva.

REVISIÓN DEL TEMA

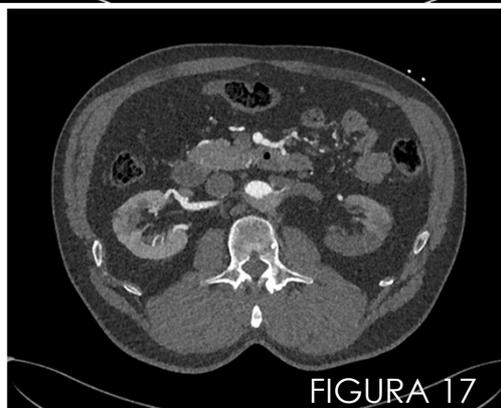
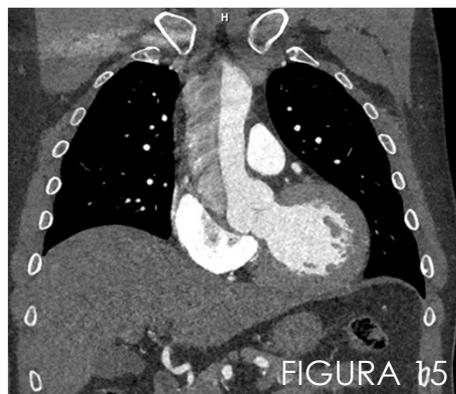
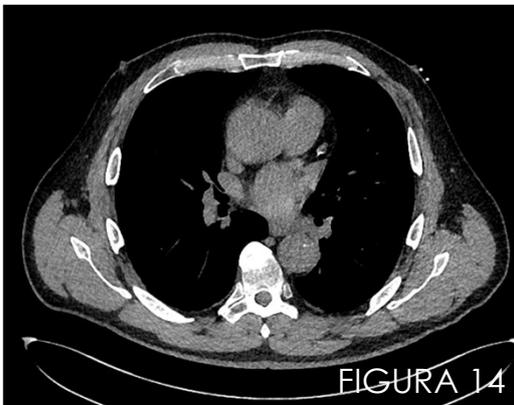
• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

A continuación se revisarán los principales diagnósticos diferenciales, los cuales clínicamente pueden cursar con dolor abdominal y shock. Así como ejemplos de cada uno de ellos.

SÍNDROME AÓRTICO AGUDO.

El síndrome aórtico agudo comprende principalmente tres afecciones (aunque algunos autores incluyen dentro de ellas alguna entidad más): disección, hematoma intramural y úlcera aterosclerótica penetrante. Las tres, pueden cursar clínicamente de forma idéntica, y entre sus presentaciones se incluye la del dolor abdominal y el shock. Para su correcta valoración tendremos que realizar 3 fases:

- Sin contraste: para identificar hematoma intramural hiperdenso, calcificación íntima desplazada dentro de la luz aórtica
- Arterial: identificar la morfología de la disección/úlcera, permeabilidad de las ramas laterales
- Venosa: valorar la perfusión de los órganos



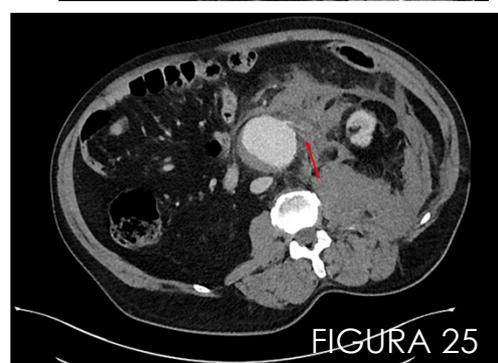
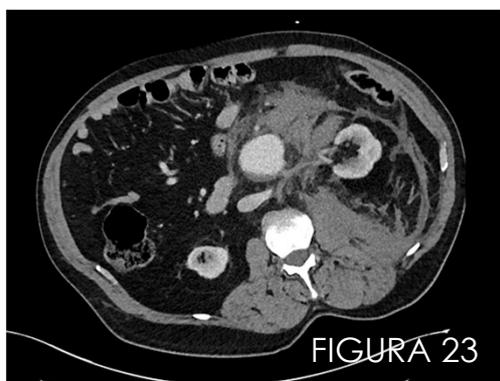
Figuras 14 a 19: Disección aórtica tipo A de Stanford, que compromete la aorta ascendente, el arco aórtico y la aorta descendente, con extensión del flap intimal a la arteria ilíaca común y externa derechas. Las ramas abdominales principales salen de la luz verdadera, a excepción de la arteria renal izquierda, lo que condiciona un extenso infarto renal del riñón ipsilateral (fig 19), a excepción del polo inferior, por la presencia de una arteria polar inferior izquierda (fig 17 y 18), con origen en la luz verdadera de la aorta abdominal.

REVISIÓN DEL TEMA

- DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

ROTURA DE ANEURISMA AÓRTICO ABDOMINAL.

Las manifestaciones clínicas de una rotura de un aneurisma aórtico son múltiples; pero entre ellas se incluye la presencia de dolor abdominal, masa palpable y shock, por lo que clínicamente su diagnóstico diferencial con el Síndrome de Wunderlich es complejo, y será esencial la realización de una prueba de imagen, de elección, el TC multifásico. El riesgo de rotura aneurismática está relacionada con el tamaño, siendo de hasta el 33% en aneurismas de >7 cm de diámetro. El sitio más frecuente de rotura es retroperitoneal en hasta el 80% de los casos, siendo el hallazgo más común en el TC abdominal un hematoma retroperitoneal.



Figuras 20 a 25: TC abdominal realizado sin contraste y en fase arterial y portal donde se observa gran aneurisma fusiforme de aorta abdominal infrarrenal de 14.1cm de longitud, con extenso trombo mural y hematoma retroperitoneal izquierdo que se extiende a los espacios pararenal anterior, posterior y gotiera parieto-cólica ipsilaterales). A destacar la presencia de una arteria polar inferior izquierda (fig 24 y 25) con origen en el aneurisma. (flechas).

REVISIÓN DEL TEMA

• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

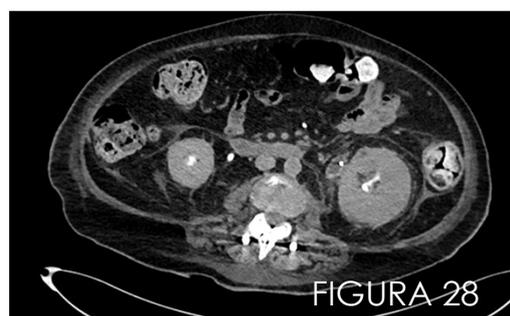
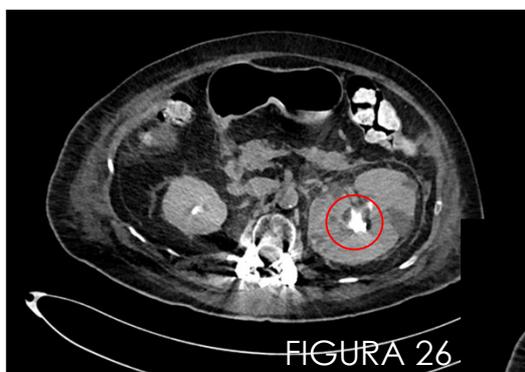
PIELONEFRITIS AGUDA.

Entre las manifestaciones clínicas de la pielonefritis aguda se encuentra el dolor abdominal y el shock.

En la ecografía abdominal podremos observar: aumento tamaño renal, ecogenicidad disminuida o aumentada, pérdida de la diferenciación cortico-medular, ausencia focal o difusa del flujo Doppler, identificaremos la grasa perirrenal hiperecoica, incluso presencia de abscesos renales como una masa compleja hipoeoica.

En el IC abdominal con contraste intravenoso se podrán encontrar los siguientes hallazgos: regiones hipodensas en forma de cuña que afectan en la periferia a la corteza renal y que en fase excretora se identificará el característico "nefrograma estriado".

Los abscesos renales aparecen como masas bien definidas hipodensas por una pared o pseudocápsula



Figuras 26 a 29: TC abdominal realizado sin contraste (fg 26) donde se observa una litiasis de 13 mm en grupo calicilar medio (círculo).

En fase portal (fg 27 y 29), se identifica riñón izquierdo, aumentado de tamaño y globuloso, con captación levemente heterogénea, y con múltiples lesiones hipodensas (flechas). Así como ectasia piélica izquierda, con hipercaptación urotelial. Cambios inflamatorios perirrenales bilaterales, de predominio izquierdo, así como cambios inflamatorios de la grasa adyacente. Catéter doble J normoinserido en pelvis renal (punta de flecha). Fase excretora (fg 28) que muestra retraso de la eliminación de contraste del sistema excretor izquierdo, con presencia del mismo en uréter derecho y ausencia del izquierdo.

Hallazgos compatibles con pielonefritis aguda izquierda asociada a abscesos renales.

REVISIÓN DEL TEMA

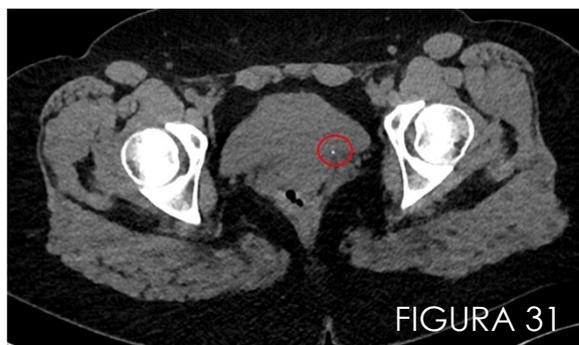
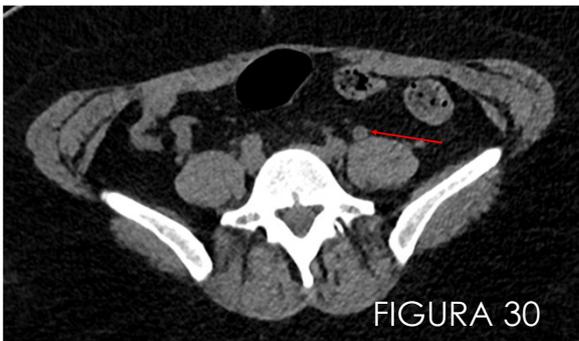
• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

OBSTRUCCIÓN DEL SISTEMA EXCRETOR RENAL POR LITIASIS.

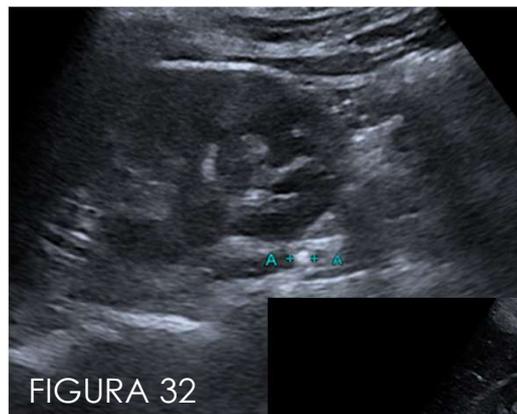
Las litiasis obstructivas del sistema excretor renal, pueden dar cuadros clínicos similares, sobre todo si presentan sobreinfección, pudiendo dar lugar a dolor abdominal y shock séptico.

Ecográficamente las litiasis las identificamos como una imagen hiperecoica con sombra acústica posterior, pudiendo con el doppler podemos observar el "artefacto de centelleo" e incluso jet ureteral (que estará ausente en caso de obstrucción). Así como en vejiga las identificamos como focos ecogénicos móviles con sombra acústica. También útil para valorar el grado de hidronefrosis (leve, moderado y grave).

En el TC abdominal sin contraste podremos identificar litiasis de > 1 mm, teniendo una especificidad cercana al 100%. También valorar morfológicamente el riñón y la presencia de ureterohidronefrosis.



Figuras 30 y 31: TC abdominal realizado sin contraste donde se identifica en la unión uretero-vesical izquierda, una litiasis obstructiva, de unos 2 mm (fg 31)[círculo], que condiciona de forma retrógrada una leve dilatación uretero-pielo-calicular (grado II)[círculo, fg 30].



Figuras 32 y 33: Ecografía abdominal que muestra una imagen hiperecoica compatible con litiasis localizada en uréter proximal (fg 32), que condiciona de forma retrógrada una leve dilatación uretero-pielo-calicular (fg 33).

REVISIÓN DEL TEMA

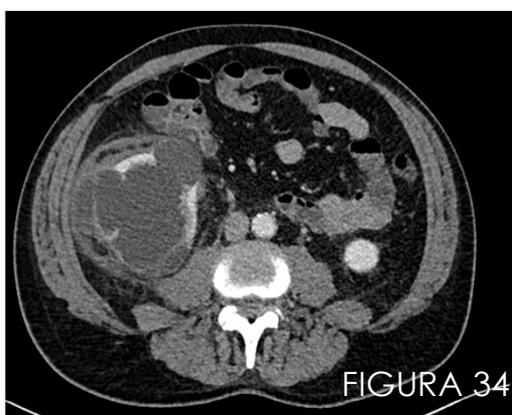
• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

URINOMA POR ROTURA DE CÁLICES RENALES.

Los urinomas, son colecciones de orina, ubicadas habitualmente en el retroperitoneo (más frecuentemente en el espacio perirrenal), secundarios a una fuga del sistema excretor renal.

Las causas más frecuentes son secundarias a obstrucción urinaria, traumatismo o postinstrumentación.

Es importante la realización de un TC abdominal en fase excretora para su correcto diagnóstico, y en ocasiones, será necesario realizar la exploración en decúbito prono para poder localizar la extravasación.



Figuras 34 a 39 : TC abdominal en fase portal (fig 34, 35 y 36) que muestra riñón derecho aumentado de tamaño (de hasta 19 cm) con estenosis de la unión pieloureteral e hidronefrosis grado IV, con marcado adelgazamiento cortical y una colección perirrenal ipsilateral. Posteriormente se realiza una adquisición a las 3 horas (fase excretora), en decúbito supino (fig 37) y en decúbito prono (fig 38 y 39) donde se objetiva extravasación de contraste (flechas) hacia la colección perirrenal (urinoma). No se observaron litiasis.

REVISIÓN DEL TEMA

- TRATAMIENTO:

Respecto al tratamiento dependerá de la etiología y de la situación clínica del paciente.

Si el paciente se encuentra estable y no hay sangrado activo el tratamiento puede ser conservador.

En ocasiones será preciso drenar el hematoma de forma percutánea; otras situaciones conllevarán la nefrectomía.

Es fundamental tratar la causa subyacente, como por ejemplo, en el caso de la trombosis de la vena renal, el tratamiento principal serán los anticoagulantes; así como en la pielonefritis serán los antibióticos y en los pacientes anticoagulados será revertir la anticoagulación.

Hay que destacar el papel imprescindible que tiene la radiología intervencionista, ya que en el caso de los sangrados activos, la embolización endovascular constituye el tratamiento de elección.

CONCLUSIONES

- ❖ El síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente y de etiología multifactorial, por lo que su sospecha diagnóstica es muy baja.
- ❖ La causa más frecuente de síndrome de Wunderlich son los tumores, siendo la primera causa el angiomiolipoma renal.
- ❖ La prueba de imagen de elección es el TC abdominal multifásico, donde es de gran importancia identificar la localización del hematoma, su extensión, la presencia de sangrado activo y su etiología. Así como la existencia de variantes anatómicas de las arterias renales y/o presencia de arterias polares.
- ❖ Existen multitud de patologías que producen un cuadro clínico similar, ya que la forma de presentación del síndrome de Wunderlich es muy variable y poco específica, por lo que debemos tener siempre presente en nuestro diagnóstico diferencial.
- ❖ La embolización endovascular es el tratamiento de elección en el caso de sangrado activo, por lo que el radiólogo intervencionista juega un papel imprescindible en esta entidad.

REFERENCIAS

- Shah JN, Gandhi D, Prasad SR, Sandhu PK, Banker H, Molina R, et al. Errata para: Síndrome de Wunderlich: Revisión integral del diagnóstico y manejo. Radiographics [Internet]. 2023;43(7). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.239007>
- Katabathina VS, Katre R, Prasad SR, Surabhi VR, Shanbhogue AKP et al. Wunderlich Syndrome: Cross-Sectional Imaging Review. J Comput Assist Tomogr [Internet]. 2011 [citado el 19 de marzo de 2024];35(4):425–33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21765296/>
- Brant WE. Cavidad peritoneal, vasos, ganglios y pared abdominal. En: Webb WR, Brant WE, Major NM. TC de cuerpo. Quinta edición. Argentina: Ediciones Journal; 2021. p. 183-199.
- Brant WE. Riñones y uréteres. En: Webb WR, Brant WE, Major NM. TC de cuerpo. Quinta edición. Argentina: Ediciones Journal; 2021. p. 290-321.
- Tublin M, Thurston W, Wilson S. Capítulo 9: Aparato urinario. En: Rumack, Wilson, Charboneau, Levine. Ecografía. Cuarta edición. Madrid: Marbán; 2014. p. 284-348.