



## Clínica cotidiana

# Síndrome de Wunderlich secundario a mielolipoma suprarrenal

Elena Pérez Rodríguez<sup>a</sup>, Jéscica del Pilar García Pérez<sup>a</sup>, José Alberto Hermida Pérez<sup>a,\*</sup>,  
 José Samuel Hernández Guerra<sup>b</sup>, Belkis Jiménez Vila<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Urología. Hospital General de La Palma. Santa Cruz de Tenerife. <sup>b</sup>Centro de Salud de Los Sauces. La Palma. Santa Cruz de Tenerife. <sup>c</sup>Centro de Salud de Miller Bajo. Las Palmas de Gran Canaria

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 15 de octubre de 2019

Aceptado el 11 de agosto de 2020

On-line el 9 de septiembre de 2020

#### Palabras clave:

Hemorragia

Perirrenal

Espontánea

Síndrome de Wunderlich

#### Keywords:

Spontaneous

Perirenal

Hemorrhage

Wunderlich syndrome

### R E S U M E N

El síndrome de Wunderlich es la hemorragia perirrenal aguda no traumática.

Se describe el caso clínico de una mujer de 67 años, obesa, hipertensa, cardiópata, que acude a Urgencias por disnea, hipotensión y dolor en la región lumbar derecha.

En la angiotomografía computarizada se observa una masa adrenal y hematoma en el espacio perirrenal derechos, con sangrado activo.

Con el diagnóstico de hematoma perirrenal agudo, secundario a sangrado de una masa adrenal, se realiza embolización supraselectiva de la arteria suprarrenal derecha.

La evolución fue satisfactoria.

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

### Wunderlich syndrome secondary to adrenal myelolipoma

### A B S T R A C T

Wunderlich syndrome is acute nontraumatic perirenal hemorrhage.

It is described the clinical case of a 67-year-old woman who is obese, hypertensive, cardiopath who comes to the Emergency Department due to dyspnea, hypotension and pain in the right lumbar region is described.

In the angiocomputed tomography an adrenal mass and hematoma are observed in the right perirenal space with bleeding.

With the diagnosis of acute perirenal hematoma, secondary to bleeding from and adrenal mass.

Is treated with supraselective embolization of the right adrenal artery is performed, evolving satisfactorily.

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [hermidana@yahoo.es](mailto:hermidana@yahoo.es) (J.A. Hermida Pérez).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2020.040>

2254-5506 / © 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 67 años de edad. Antecedentes de hipertensión arterial, obesidad, con dificultad para la movilidad, edemas en los miembros inferiores, linfangitis crónica bilateral, fibrilación auricular lenta mantenida, síndrome de apnea del sueño. Tratamiento actual: olmesartan (20 mg/día), hidroclorotiazida (12,5 mg/día), ácido acetilsalicílico (100 mg/día), digoxina (0,25 mg/día), furosemida (40 mg/día) y oxigenoterapia domiciliaria.

Acude a Urgencias por presentar disnea de inicio brusco, desde hace 5 días, que ha ido empeorando en los últimos días, y opresión torácica.

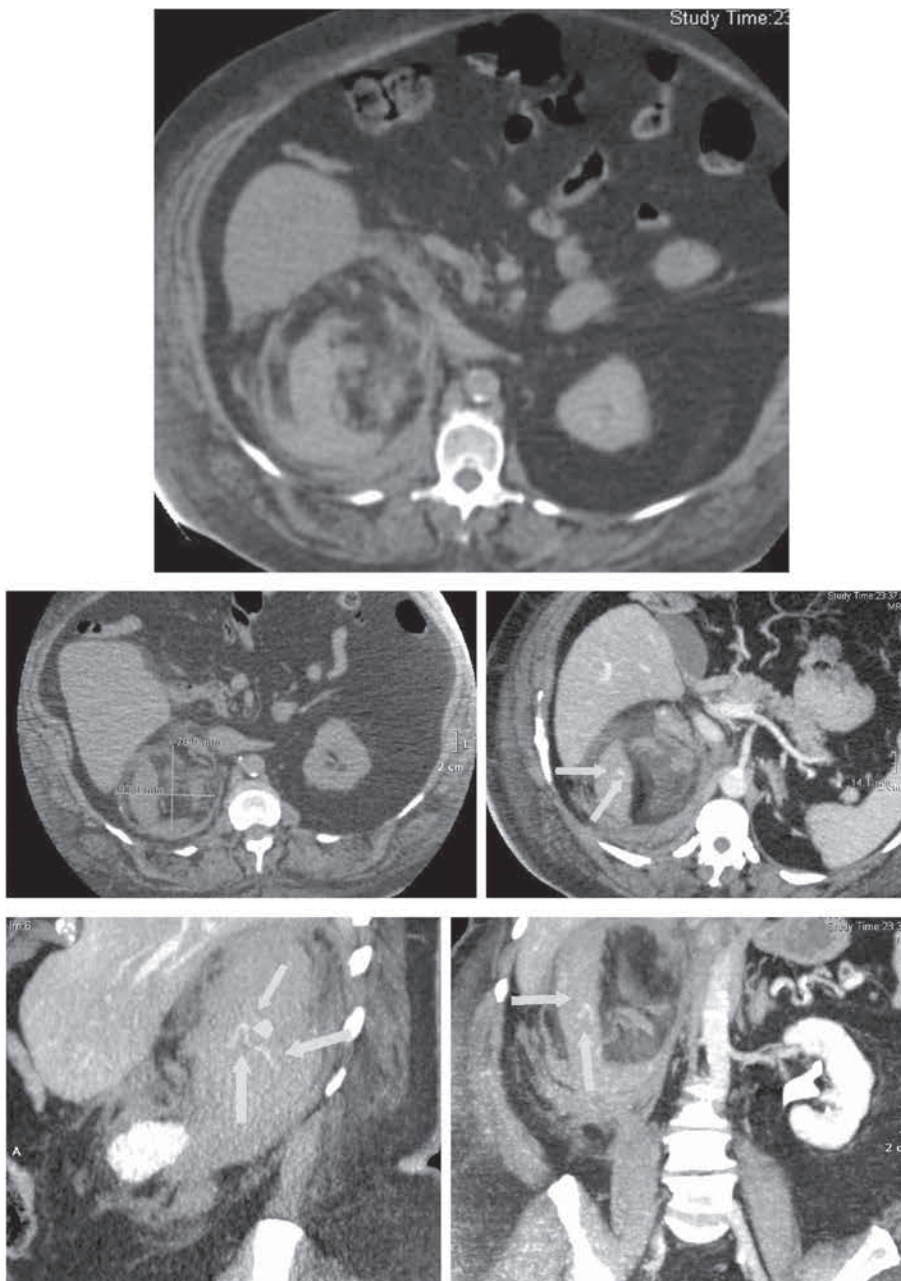
Durante la exploración física se la observa disneica, consciente, orientada, con discreta palidez cutáneo-mucosa; auscultación respiratoria: disminución del murmullo vesicular; auscultación cardíaca: taquicardia; el abdomen es globuloso, blando, discretamente doloroso en el flanco derecho; la palpación de la fosa lumbar derecha es dolorosa.

Constantes: presión arterial 100/60, frecuencia cardíaca 105 lpm, saturación de oxígeno 87 %.

En la analítica: hemoglobina 10, hematocrito 31, D-dímero 4.185, creatinina 0,71.

Por la presencia de disnea y los factores de riesgo de la paciente, hay sospecha clínica de un tromboembolismo pulmonar (TEP); no se puede descartar la presencia de algún proceso intraabdominal.

Se realiza angiotomografía computarizada (angioTC) toraco-abdominal y pélvica, sin y con contraste (Fig. 1). En ella se observa una masa de predominio graso adrenal derecha de unos 11 x 9, 8 x 9,7 cm, hematoma espontáneo confinado al espacio perirrenal y presencia de imágenes puntiformes de alta densidad en la fase arterial y venosa, sugestivas de sangrado activo (ver flechas). No se observan signos radiológicos de TEP.



**Figura 1 - AngioTC toracoabdominal y pélvica sin y con contraste: se observa una masa de predominio graso adrenal derecha, de unos 11 x 9,8 x 9,7 cm, con hematoma espontáneo confinado al espacio perirrenal; presencia de imágenes puntiformes de alta densidad en la fase arterial y venosa sugestivas de sangrado activo (ver flechas).**

Con el diagnóstico de síndrome de Wunderlich, secundaria a masa adrenal derecha (probablemente un mielolipoma, aunque no se puede descartar otro tipo de tumor) se realiza de urgencia una embolización supraseductiva de la arteria suprarrenal derecha.

La evolución es favorable y actualmente está pendiente de estudio y valoración de tratamiento quirúrgico de la masa suprarrenal derecha.

## Comentarios

El síndrome de Wunderlich (SW) es la hemorragia perirrenal espontánea. Fue descrito por primera vez por Bonet en 1700; posteriormente, en 1856, Wunderlich hizo la primera descripción clínica: lo denominó "apoplejía espontánea de la cápsula renal". Coenen, en 1910, presentó una serie de 13 casos y utilizó por primera vez la denominación de SW<sup>1,2</sup>.

Su etiología no es traumática. Es poco frecuente, pero de gran importancia clínica, ya que puede comprometer seriamente la vida del paciente, pues comporta una colección brusca hemática en la celda renal y riesgo de shock hipovolémico. El hemoperitoneo es excepcional y la hemorragia queda autolimitada por la resistencia del tejido perirrenal.

El sangrado puede provenir del riñón o no; de hecho, se han descrito casos por ruptura de aneurismas de grandes vasos.

Gimeno Argente y cols. (2007)<sup>5</sup> publicaron un estudio sobre su experiencia en 10 años sobre hemorragia retroperitoneal espontánea (HRE). Estos autores detallan que la HRE, engloba a toda extravasación de sangre al espacio retroperitoneal sin que exista traumatismo externo, manipulación endourológica o endovascular previa. Es una entidad de etiología múltiple; entre sus causas se menciona el origen suprarrenal. Destacan que este origen es poco frecuente y se asocia a situaciones de estrés intenso, como en el caso de sepsis, grandes quemados, gestaciones complicadas y tratamientos prolongados con corticoides o ACTH; en estos casos el sangrado es bilateral. Cuando se detectan hematomas unilaterales, se suelen deber a causas locales (quistes), tumores (feocromocitoma, adenoma, carcinoma, mielolipoma), lesiones metastásicas o bien idiopáticas. En uno de sus pacientes una metástasis suprarrenal de un carcinoma epidermoide de pulmón provocó un hematoma retroperitoneal. A diferencia de las hemorragias de otras localizaciones, el sangrado retroperitoneal puede pasar desapercibido en un primer momento, lo que entraña una gran dificultad diagnóstica (en nuestra paciente se pensó primeramente en un TEP). El hematoma perirrenal derecho fue detectado en la angioTC realizada. Debemos tener presente que un retraso en el diagnóstico y abordaje de esta patología suele traducirse en una elevada morbimortalidad, dado que se trata de situaciones clínicas graves<sup>5</sup>.

Otros autores como Rey Rey y cols. (2009)<sup>6</sup> definen el SW como hemorragia retroperitoneal espontánea. Se trata de una entidad poco frecuente y de etiología múltiple: tumoral, vascular e infecciosa. Su importancia radica en su forma típica de presentación: situación urgente que puede implicar compromiso vital. Este cuadro clínico está caracterizado clásicamente según la tríada de Lenk: dolor lumbar de inicio brusco, rápida formación de tumoración lumbar palpable y signos de shock hipovolémico (lo que coincide con nuestro caso clínico). Estos autores también destacan que con menos frecuencia hay for-

mas de presentación más insidiosas y progresivas, como consecuencia de un sangrado lento o de escasa cuantía (nuestra enferma llevaba 5 días de evolución)<sup>7</sup>.

En más de la mitad de los casos su etiología es tumoral. Así se demuestra en un estudio en el que se encuentra causa tumoral en un 63 % de pacientes (30 % con tumores malignos y 33 % con benignos), en un 25 % asociado a enfermedad vascular (las más frecuentes, la periarteritis nudosa y la esclerosis tuberosa de Bourneville) y en un 12 % a patología infecciosa<sup>7</sup>.

Según algunos autores, el más frecuente de los tumores que pueden causar SW es el angiomiolipoma; para otros, los tumores malignos como el adenocarcinoma renal, las metástasis en el riñón o las glándulas suprarrenales. Otras causas menos frecuentes son la hidronefrosis, las discrasias sanguíneas, el tratamiento con anticoagulantes, las enfermedades sistémicas o la rotura de quistes renales<sup>3,6-10</sup>.

El diagnóstico de este síndrome se basa fundamentalmente en la clínica del paciente. Es importante realizar un correcto interrogatorio para detectar antecedentes de padecer patologías y factores de riesgo para padecerlo (tumores renales, tumores suprarrenales, enfermedades vasculares), una exploración física adecuada con palpación abdominal y de fosas lumbares (se puede palpar una masa lumbar producto del hematoma perirrenal) y detectar signos y síntomas de shock (hipotensión, taquicardia, palidez cutáneo-mucosa...)<sup>6,8</sup>.

La técnica de imagen que mejor establece su diagnóstico es la angioTC, que permite incluso determinar su etiología. En este caso, se manifiesta claramente su utilidad, ya que, además de detectar el sangrado retroperitoneal que caracteriza el SW, permitió diagnosticar su causa y planificar la intervención quirúrgica mediante la reconstrucción de imágenes de las estructuras del riñón dañado con los elementos vasculares y estructuras relacionadas, lo que facilitó la intervención quirúrgica<sup>5,6,8</sup>.

La angioTC destaca por su alta sensibilidad y especificidad; es de gran utilidad para visualizar el hematoma perirrenal y valorar si hay sangrado activo en fase arterial o venosa y también para detectar la presencia de patología tumoral concomitante<sup>9,10</sup>.

El tratamiento está encaminado a detener la hemorragia por diferentes métodos: técnicas de radiología intervencionista con embolización selectiva de los vasos sangrantes y cirugía laparoscópica convencional y robótica. Si el riñón no es viable y el hematoma es grande puede estar indicada la nefrectomía abierta con evacuación del hematoma y hemostasia de la celda renal, además del tratamiento de la patología tumoral o sistémica asociada<sup>8,6,10</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wunderlich. Handbuch der Pathologie und Therapie. 2<sup>nd</sup> ed. Stuttgart: Ebner & Seubert; 1856. Disponible en: <https://archive.org/details/handbuchderpathob03wund/page/n8>

2. Bielso AE, Campodonico A, Molina R. Síndrome perirrenal espontáneo (síndrome de Wunderlich). *Rev Urol.* 1962; 2: 17.
3. Alonso A, Domínguez F, Vérez M, Rodríguez B, Benavente J, Barros JM, et al. Síndrome de Wunderlich por metástasis de sarcoma gástrico en riñón. Aportación de un caso. *Actas Urol Esp.* 1996; 20: 395-8.
4. Simkins A, Maiti A, Cherian SV. Wunderlich Syndrome. *Am J Med.* 2017; 130: 217-8.
5. Gimeno V, Bosquet M, Ramírez M, Trassierra M, Arlandis S, Jiménez JF. Hemorragia retroperitoneal espontánea: nuestra experiencia en los últimos 10 años. *Actas Urol Esp.* 2007; 31: 521-7.
6. Rey J, López S, Domínguez F, Alonso A, Rodríguez B, Ojea A. Síndrome de Wunderlich: importancia del diagnóstico por imagen. *Actas Urol Esp.* 2009; 33: 917-9.
7. Cinman AC, Farrer J, Kauffman JJ. Spontaneous perinephric hemorrhage in a 65 years old man. *J Urol.* 1985; 133: 829-32.
8. Lole BH, Walsh JL, Nazir SA. Wunderlich ist nicht so Wunderbar: Bilateral angiomyolipomas and Wunderlich syndrome requiring emergency embolization in a patient without tuberous sclerosis. *Ann Vasc Surg.* 2016; 34: 270-7.
9. Catarino S, Duarte L, Valério F, Constantino J, Pereira J, Casimiro C. Wunderlich's syndrome or spontaneous retroperitoneal hemorrhage, in a patient with tuberous sclerosis and bilateral renal angiomyolipoma. *Am J Case Rep.* 2017; 18: 1309-14.
10. Venkatramani V, Banerji JS. Spontaneous perinephric hemorrhage (Wunderlich syndrome) secondary to polyarteritis nodosa: Computed tomography and angiographic findings. *Indian J Urol.* 2014; 30: 452-3.