

Enfermedad de Wunderlich: comunicación de dos casos

Wunderlich disease. Report of two cases

**Dr. Rafael Pila Pérez; Fernando Fernández Marichal ; Ernesto Morell Molina;
Rafael Pila Peláez ; Camen Guerra Rodríguez ; María Oliva Barroso**

Hospital Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos casos de hematoma perirrenal debido a adenocarcinoma renal en su forma subcapsular, intervenidos quirúrgicamente a las pocas horas de iniciarse el proceso, con excelente recuperación clínica y diagnóstico diferencial, así como los exámenes de mayor rentabilidad en esta enfermedad, catalogando los casos estudiados dentro de los secundarios.

DeCS: NEOPLASMAS RENALES/etiologías; NEOPLASMAS RENALES /fisiopatología; NEOPLASMAS RENALES/diagnóstico.

ABSTRACT

Two cases of perirenal hematoma due to renal adenocarcinoma in its capsular form are presented, they were surgically intervened a few hours after the beginning of the process and with successful clinical recuperation. Authors analyze etiologies, pathophysiologies, clinical and differential diagnosis, as well as the examinations of greater rentability in this disease, cataloguin the studied cases the secondary ones.

DeCS: KIDNEY NEOPLASMS/etiology; KIDNEY NEOPLASMS /physiopathology; KIDNEY NEOPLASMS / diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Wunderlich (1) describió en 1856, bajo la denominación de apoplejía espontánea de la cápsula renal, la afección que hoy lleva su nombre y que refleja un cuadro hemorrágico perirrenal agudo.

Años más tarde Coonen (2) (1912) describe 16 casos en la literatura y en 1915 Bevacqua(3) reúne ya 25 observaciones incluyendo una personal. En 1925 Greco (4) comunicó dos casos recogiendo de la bibliografía otros 61. Muchos autores se han interesado por los problemas de tal entidad, entre ellos: Polckey y Vinaleck (5) (1933), Eckmann (6) (1941), Lessieur (7) (1946) que realizó una tesis sobre este argumento y Mackenzie (8) que estima en 340 los casos publicados.

El hematoma perirrenal es una afección rara, que afecta con mayor frecuencia al sexo masculino, entre los 30 y 60 años, aunque hay casos publicados en edad muy temprana o en la senectud avanzada, generalmente es unilateral, con frecuencia por el lado izquierdo, la bilateral es excepcional (5, 8).

El motivo de este trabajo es la comunicación de dos casos recientemente diagnosticados en nuestro hospital, al mismo tiempo que señalamos algunos aspectos de interés sobre esta enfermedad.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Primer Caso: Masculino, de 49 años, blanco, con antecedentes de hipertensión arterial desde hace 10 años, estibador. Lleva tratamiento con atenolol 100 mg diarios: Comienza con dolor intenso, sordo en hipocondrio y flanco derecho acompañándose de orina sanguinolenta y aumento del volumen del hemiabdomen derecho. Acude al médico quien le indica analgésicos y espasmolíticos, pero el paciente no mejora, se mantiene estable durante 6 horas, hasta que comienza con agudización de los síntomas, por lo que es referido al servicio de urgencias de nuestro hospital para su estudio y tratamiento.

Examen Físico:

Paciente con gran afección del estado general, sudoroso, pálido, frío que se queja de dolor intenso en hipocondrio y flanco derecho.

Aparato respiratorio: Murmullo vesicular disminuido, no estertores.

Aparato Cardiovascular: Taquicardia, sin soplos ni arritmias.

Tensión Arterial: 60-30 mm/Hg, Frecuencia Central: 120 latidos por minutos.

Abdomen: Globuloso, blando, ligeramente distendido, doloroso intensamente en flanco derecho.

Resto del Examen: Negativo.

El paciente presenta hematuria macroscópica abundante y con coágulos.

Estudio Analítico: Hb 7 g/l, Leucocitos $7\ 500 \times 10^{-9}/l$, diferencial: normal, plaquetas: $230 \times 10^{-9}/l$, coagulación y sangramiento: normal, orina parcial: constituida por hematíes, estudio de la función renal, hepática, enzimas e iones: normales, electrocardiograma. Taquicardia sinusal: radiografía del tórax: normal.

Ultrasonido abdominal: Se aprecia aumento de tamaño del riñón derecho, secuestro con pobre delimitación del contorno del parénquima renal. Se observa imagen mal definida, mixta de 92×84 en proyección del polo inferior. El riñón izquierdo es normal.

Urograma descendente: Retardo en la eliminación del riñón derecho, con mala visualización del contorno renal derecho, solo se aprecia discreto desplazamiento del polo superior derecho en pelvis. El paciente recibe dos transfusiones de sangre total a minas presoras, etc, una vez estabilizado se somete a lumbotomía derecha exploradora donde se encuentra gran hematoma retroperitoneal con estallamiento del polo inferior del riñón derecho y 1 800 ml de sangre, aproximadamente. Se realiza nefrectomía y se revisa la cavidad abdominal no se encuentran lesiones intrabdominales, se envía la pieza operatoria al Departamento de Anatomía Patológica, quien informa el proceso tumoral como adenocarcinoma tubular del riñón a células claras. El paciente es dado de alta, y asistido en el Hospital Oncológico Madame Curie.

Segundo Caso: Femenina de 26 años, blanca, ingeniera, antecedentes de buena salud. Comienza con dolor agudo, intenso punzante, con trastornos miccionales y hematuria, por lo que es referida del Policlínico de Sola al servicio de urgencias de nuestro Hospital.

Examen Físico:

Paciente con afectación del estado general, palidez cutáneo mucosa, frialdad, sudoración, trastorno del sensorio, dolor intenso punzante en flanco derecho que no se alivia con antiespasmódicos, espasmolíticos, ni apiáceos, hematuria abundante.

Aparato Respiratorio: Frecuencia respiratoria, 24 por minuto

Murmullo Vesicular: normal

Aparato cardiovascular: tonos apagados, taquicardia, tensión arterial: 60-40mm/Hg.

Frecuencia central: 124 latidos por minuto

Abdomen: Distendido, doloroso, globuloso, con aumento de volumen en región del flanco derecho.

Neurológico: Desorientación, no signos focales.

Estudio Analítico: Hb 6 g/l, Leucocitos $5\ 000 \times 10^{-9}/l$, diferencial: normal, plaquetas: $185 \times 10^{-9}/l$, coagulación y sangramiento: normales, orina parcial: constituida por hematíes, estudio de la función renal hepática, enzimas e iones:

normales, electrocardiograma: Taquicardia sinusal, extrasístoles aislados, radiografía del tórax normal.

Ultrasonografía Abdominal: Aumento del volumen del riñón derecho donde se aprecia imagen mixta de 92 x 83 mm, pero mal definida. Riñón izquierdo normal.

Laparoscopia de urgencia: hemoperitoneo de causa no precisada.

Después de administrar a la paciente 1 500 cc de glóbulos es sometida a intervención quirúrgica donde se encuentra hematoma retroperitoneal perirrenal con aproximadamente 2 000 ml de sangre con rotura renal del polo superior con superficie cruenta, irregular compatible con proceso tumoral. La pieza operatoria es enviada al Departamento de anatomía patológica quien informa el proceso como adenocarcinoma de células renales. La paciente es referida al hospital Oncológico Madame Curie donde recibe tratamiento con radioterapia .

DISCUSIÓN

El hematoma perirrenal no traumático, puede catalogarse como: esencial o espontáneo siempre que se escape la causa que lo determina, y secundario siempre que la causa pueda ser evidenciada por medios de imagenología, laparoscopia o laparotomía, etc, capaces de objetivar las causas productoras de los mismos. Con respecto a la situación del hematoma perirrenal es clásico admitir cuatro localizaciones (9):

1. Hematoma Subcapsular: Entre la cápsula fibrosa y el parénquima.
 2. Hematoma Intracapsular: entre las hojas de la cápsula fibrosa.
 3. Hematoma extracapsular: en el espesor adiposo perirrenal
 4. Mixto: Inicialmente subcapsular, difundido posteriormente en la grasa perirrenal
- Nuestros dos casos fueron subcapsulares.

La formación de un hematoma en la fosa renal puede estar relacionada con:

- Lesiones renales (tumores en modo particular, cáncer o angiomas, quistes, litiasis, pielonefritis, nefritis, infarto renal, tuberculosis, hidronefrosis, e incluso, ptosis renal
- Lesiones de órganos próximos al riñón (quistes hemorrágicos o tumores de la suprarrenal, aneurismas, arteriosclerosis, periarteritis nodosa, pancreatitis hemorrágicas, lesiones musculares, etc).
- Hepatopatías (leucemia, policitemia, trombopenia, hemofilia, embarazo, hemodiálisis, vasculitis, etc) (10,11).

La interpretación patogénica no siempre es clara, al menos en multitud de casos, muchos autores dan importancia a crisis congestivas transitorias del riñón (8), algunos a una parálisis de los nervios vasomotores con éstasis (9), y otros (11)

afirman la importancia de causas tóxicas. También se valora (10) la lesión inflamatoria de la cápsula renal, primitiva o secundaria a las lesiones renales y que daría origen a la hemorragia. Se emite también la hipótesis de que se trata de un fenómeno anafiláctico a nivel capsular (6).

Clínicamente, da dolor agudo, de comienzo brusco en zona renal. En su comienzo es de gran intensidad y es originado por la hemorragia intratumoral. Junto con la tumoración retroperitoneal y signos de colapso periférico en nuestros dos enfermos, fue orientador en su diagnóstico. Dicha triada es perfectamente objetivable cuando la pérdida de sangre es abundante, lo suficiente como para provocar signos de hemorragia interna. En nuestros casos según se pudo comprobar en la cirugía fue de 2 000 ml y 1 800 ml aproximadamente, por lo que los dos pacientes presentaron alteraciones tensionales y signos de colapso.

El shock y la disminución de la hemoglobina ocurre en la mayoría de los casos, pero a veces no se constatan (10). El urograma excretor (13) es necesario en todos los casos y puede presentar calcificaciones anormales, desplazamiento del riñón o tejidos blandos periféricos sugestivos de hemorragia retroperitoneal. Fue practicado a uno de nuestros casos y fue orientadora en la posible localización de la lesión. En el otro paciente no se pudo realizar por su extrema gravedad. El ultrasonido (14) es una técnica rápida, fácil de realizar, no invasiva, para localizar las masas o tumores como se apreció en nuestros enfermos. Si se sugiere un tumor suprarrenal, además del urograma y el ultrasonido se pueden practicar investigaciones de la función adrenal (14). La arteriografía (14) es muy útil en el diagnóstico de los procesos vasculares y neoplásicos y sirve para orientar la intervención quirúrgica.

La TAC tiene su role para identificar tejidos densos característicos de sangre, así como la grasa que se puede presentar en estos casos, sobre todo en el diagnóstico del angioliopoma renal (15).

Algunos casos con ruptura espontánea y riñones aparentemente normales se han presentado, pero esto es extremadamente raro (9).

La mayoría de la ruptura renal asociada con hemorragia está relacionada con las afecciones del parénquima renal. Mc Dougal y Cols (13), revisando la literatura inglesa en 1994 reportan 78 casos, de los cuales el 57, 7% estaban asociados a tumores renales, como ocurrió a nuestros dos pacientes; el 17, 9 % estaba relacionado con anomalías vasculares, el 10, 3% tenía origen infeccioso, mientras que el 5, 1% lo presentaron enfermos de nefritis y discracias sanguíneas, respectivamente y el 3, 9% fue de causa más rara.

El promedio de edad de estos casos fue de 44,5 años, nuestros enfermos tenían 26 y 49 años, respectivamente. El 61% de estos casos presentó dolor, el 43% hematuria y el 32, 5% signos de shock.

El adenocarcinoma renal fue la causa más común asociada con sangramiento retroperitoneal, seguido del angiomiolipoma, el cual por lo regular es bilateral y asociado a la esclerosis tuberosa (15).

El diagnóstico diferencial viene condicionado por la variedad clínica renal o extrarrenal (11). Entre las primeras debe hacerse con el absceso o flemón perirrenal, los tumores renales o perirrenales y sobre todo con las formas intrarrenales de hemorragias. Entre los segundos, con roturas del bazo, embarazo extrauterino, pancreatitis hemorrágica e incluso oclusión intestinal (16).

En los casos no tratados la mortalidad es del 100%, sobre todo cuando no se tratan quirúrgicamente, mientras que los enfermos que son sometidos a intervención quirúrgica la mortalidad se reduce del 40-50% (17). Hay autores (12) que señalan que un tratamiento médico adecuado conlleva a resultados favorables. Nuestros dos casos fueron sometidos a intervención quirúrgica y posteriormente a radioterapia en el Hospital Oncológico donde cumplieron su terapéutica adicional.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Wunderlich. Citado por Allona Moncada A. Clínica del Adenocarcinoma Renal. Revisión de conjunto Cirugía Española. 2do Monográfico. 1986. p. 53-60.
2. Coenen. Citado por Allona Moncada A. Clínica del Adenocarcinoma Renal Revisión de conjunto. Cirugía Española. 2do Monográfico. 1986.p. 70-76.
3. Bevacqua. Citado por Allona Moncada A. Clínica del Adenocarcinoma Renal Revisión de conjunto Cirugía Española 2do Monográfico, 1986.p. 76-82.
4. Greco. Citado por Resel L, Miguel Mari J, Balibrea J. Enfermedad de Wunderlich. Revista Clínica Española 1983; 192(5): 455-61.
5. Polckey J. Vinalek F. Citado por Resel L, Miguel Mari J, Balibrea J. Enfermedad de Wunderlich. Revista Clínica Española 1983;192(5):455-61.
6. Eckmann. Citado por Longstreth P, Korobkin M. Intrarrenal Arterial Aneurysms.- CRC Rad. Nucl Med 1996; 58:729-36.
7. Lessieur. Citado por Longstreth P, Korobkin M. Intrarrenal Arterial Aneurysms.- CRC Rad. Nucl. Med 1996; 58:759-66.
8. Mackenzie T. Spontaneous perirenal hematoma: a complication of poly arteritis nodosa. J Urol 1991;193:982-5.
9. Howalt J, Aquires W. Spontaneous rupture of the kidney a case of a traumatic retroperitoneal bleeding. Am J Surg 1992;323:1084-89.
10. Swift D, Lingeman J, Baum W. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage: A diagnostic Challenge. J of Urology 1992;203(4):1577-82.

11. Dimopoulos C, Kostakopoulos A, Chatzillas P. Revelation d'un cancer letent du rein par un hematome sous capsulaire spontane. *Nouv Presse Med* 1994; 49: 537-40.
12. Mc Collough D. Renal hamartoma. Current concepts of diagnosis and surgical management *Urology* 1994;34:725-8.
13. Mc Dougal W, Kursh E, Persky L. Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma. *J Urol* 1995; 424: 181-6.
14. Emmett J, Witten D, Utz D. *Clinica Urography*. Philadelphia PA: WB Saunders; 1987. P. 192-6.
15. Bissada N, Wite H, Sun C, Smith P, Banbour G, Redman J. Tuberos Sclerosis Complex and renal angiomyolipoma.- Collective review. *Urology* 1995; 75: 305-9.
16. Gallagher J, Gallagher D. Renal Hamartoma with spontaneous rupture during pregnancy .- *Obst. Gynec* 1988; 62: 481-6.
17. Roberts G. Blumgart L. Adrenal Apoplexy .Report of a case. *Brit J Surg* 1991; 98: 179-204.

Dr. Rafael Pila Pérez Especialista de II Grado en Medicina Interna. Profesor Titular. Hospital Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.