

Síndrome de Wunderlich secundario a Angiomiolipoma. Informe de caso

Wunderlich Syndrome secondary to Angiomyolipoma. Case report

Grajales Loeza Natalie Marisol*** Cu Cañetas José Alberto** Hernández Vázquez Oscar H.

** Servicio de OncoCirugía, Centro Estatal de Oncología “ Dr. Javier González Francis”.
*** Residente del Servicio de Cirugía General.
**** Jefatura de Investigación.
Hospital General de Especialidades “ Dr, Javier Buenfil Osorio”, Campeche, México.

RESUMEN

Introducción: El angiomiolipoma (AML) renal es un tumor benigno relativamente raro. El 60% de los casos son asintomáticos, pero pueden presentarse síntomas variados como dolor abdominal, hematuria, masa palpable, hemorragia retroperitoneal y choque hipovolémico, cuando la hemorragia es espontánea se conoce como síndrome de Wunderlich

Caso clínico: Paciente femenina de 40 años de edad con antecedente de dolor lumbar izquierdo y disuria desde hace 2 años. Acude a urgencias por dolor súbito e intenso en hemiabdomen izquierdo y región lumbar y presencia de masa abdominal en el sitio del dolor. A su ingreso se encuentra afebril, con frecuencia cardíaca de 100/min y tensión arterial de 100/60 mmHg; leucocitosis con neutrofilia, hemoglobina de 7.5 mg/dl, 25.1% de hematocrito y eritrocituria +. Se detecta masa sólida en hemiabdomen izquierdo, de bordes bien delimitados de aproximadamente 30 x 20 cm con dolor a la movilización y a la palpación. Se corrobora la presencia de tumoración a nivel del polo inferior del riñón izquierdo mediante ultrasonografía y resonancia magnética. Ingresa al quirófano con diagnóstico de angiomiolipoma renal izquierdo cuya manifestación inicial corresponde al Síndrome de Wunderlich. Se realizó nefrectomía total izquierda con evolución satisfactoria.

Conclusiones: Aunque el angiomiolipoma suele cursar sin síntomas, se debe considerar como diagnóstico diferencial en caso de abdomen agudo quirúrgico en pacientes sintomáticos, ya que puede ser causa de urgencia y comprometer la vida del paciente.

Palabras clave: Angiomiolipoma renal, Síndrome de Wunderlich, tríada de Lenk.

ABSTRACT

Introduction: Renal angiomyolipoma is a relatively rare tumor of the kidney, 60% of cases are asymptomatic, when symptomatic symptoms are varied such as abdominal pain, hematuria, palpable mass retroperitoneal bleeding and hypovolemic shock. If bleeding is spontaneous it is known as Wunderlich Syndrome

Clinical case: A 40 year old female with a 2 year history of lumbar pain and disuria, presents at the emergency room with acute sharp left sided and lumbar abdominal pain and abdominal mass. On examination she was afebrile, pulse 100, blood pressure 100/60; abdominal examinations revealed abdominal mass on left-sided abdomen well defined of 30 x 20 cms painful at mobilization and palpation. Imaging studies ultrasound and MRI confirms tumor arising from inferior pole of left kidney. Laboratory results revealed worldwide frequency is

2 to 3% of solid renal tumors, in Mexico it is estimated an incidence of around 2%, in agreement with those reported in the world literature. Most of cases of angiomyolipoma are diagnosed incidentally by imaging studies in suspected renal disease, the pathological study is characteristic, because this tumor has three main components: fat, aberrant blood vessels and smooth muscle cells, patients main remains asymptomatic in 60% of cases and when they give symptoms, these usually are different (abdominal pain, hematuria y palpable mass), in some cases the presentation is acutely secondary to a retroperitoneal hemorrhage and hypovolemic shock, this bleeding usually has three etiologies, the first emphasizes the Wunderlich's syndrome characterized by spontaneous non-traumatic retroperitoneal hemorrhage, the second is caused due to trauma and the third by renal angiomyolipoma rupture during pregnancy. We present the case of a woman of the fourth decade of life with diagnosis of left renal angiomyolipoma, which initial manifestation corresponds of a Wunderlich's syndrome.

Key Words: Angiomyolipoma, Wunderlich's syndrome, Lenk's triad.

Introducción

El angiomiolipoma (AML) renal es un tumor benigno relativamente raro con una incidencia mundial de 13 casos nuevos por cada 10,000 adultos, el síndrome de Wunderlich es aun mas infrecuente, en la literatura mundial se han reportado 165 casos en 47 publicaciones diferentes en las ultimas 3 décadas. La mayoría de los casos de AML son diagnosticados de manera incidental mediante estudios de imagen ante la sospecha de enfermedad renal. El estudio patológico es muy característico pues presenta tres componentes principales: tejido graso, vasos sanguíneos aberrantes y células musculares lisas en porcentajes variables. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos en el 60% de los casos y sus manifestaciones pueden ser variadas (dolor abdominal, hematuria y masa palpable). En algunos casos se presenta en forma aguda secundario a hemorragia retroperitoneal y choque hipovolémico.² La hemorragia suele tener tres etiologías: en la primera destaca el Síndrome de Wunderlich, caracterizado por hemorragia retroperitoneal espontanea no traumática; la segunda es originada a consecuencia de un traumatismo y la tercera por ruptura del angiomiolipoma renal durante el embarazo.

Se presenta el caso de una mujer en la cuarta década de la vida con diagnóstico de angiomiolipoma renal izquierdo, cuya manifestación inicial correspondía al Síndrome de Wunderlich, con revisión de la literatura.

Caso clínico

Paciente femenina de 40 años de edad, residente del Estado de Campeche, ama de casa, sin enfermedades crónicas degenerativas. Como antecedente de importancia refiere dolor en zona lumbar izquierda de 2 años de evolución, que cede con analgésicos antiinflamatorios no esteroideos. Refiere disuria con el mismo tiempo de evolución sin llegar a solicitar tratamiento médico. El padecimiento actual inicia una hora previa a su ingreso hospitalario con dolor súbito, intenso en hemiabdomen y región lumbar del lado izquierdo. La paciente también refiere la aparición de una masa abdominal localizada en el sitio del dolor, lo que hace que acuda servicio de urgencias. Sus constantes vitales reportan a su ingreso una frecuencia cardiaca de 100/min y tensión arterial de 100/60 mmHg. Se encuentra afebril y el examen físico revela facies dolorosa, palidez de tegumentos, regular estado de hidratación, ruidos cardiacos aumentados en intensidad, obesidad central con peristalsis presente, aunque disminuida en frecuencia e intensidad. El abdomen con importante aumento de volumen que llega a deformar la superficie. Se palpa una masa sólida franca de bordes bien delimitados de

aproximadamente 30 x 20 cm, localizada en hemiabdomen izquierdo, con dolor a la movilización y a la palpación leve y profunda.

El hemograma mostró leucocitosis con neutrofilia, anemia normocítica normocrómica con hemoglobina de 7.5 mg/dl y hematocrito de 25.1%. La química sanguínea, electrolitos séricos y tiempos de coagulación en cifras normales. La orina se observó concentrada, sin otras características macroscópicas anormales, pero el examen general de orina arrojó eritrocituria +. La radiografía simple de abdomen no mostró alteraciones. En el ultrasonograma abdominal se observó la presencia de una masa hiperecogénica a nivel del polo inferior del riñón izquierdo con bordes bien definidos, ectasia y con alteración de la relación cortico-medular. El riñón derecho de características normales. Ante la falta de equipo para realizar tomografía axial computarizada se solicitó imagen de resonancia magnética, la cual evidenció un tumor en polo inferior del riñón izquierdo con intensidad de señal similar a la grasa peritoneal. A la administración del medio de contraste intravenoso se observó importante vascularidad intrínseca, con medidas de 25 x 15 cm en sus diámetros mayores y un desplazamiento de estructuras vasculares de manera contralateral. El polo renal izquierdo sin ruptura o invasión a la cápsula de Gerota.

El diagnóstico presuntivo por imagen fue de un angiomiolipoma renal, que por las condiciones generales estables de la paciente se manejó en forma conservadora con cristaloides, analgésicos y hemotransfusión de concentrados eritrocitarios (8 unidades en total). A pesar de esto, la anemia se acentuó hasta 6.1 mg/dl y por no contar con equipo para embolización arterial selectiva, se tomó la decisión de realizar laparotomía exploradora. Se halló y extirpó un tumor de 30 x 15 x 10 cm dependiente de riñón izquierdo y se realizó nefrectomía radical izquierda, con un sangrado transquirúrgico de 3,800 ml. La paciente fue ingresada a la unidad de cuidados intensivos por choque hipovolémico grado IV, con apoyo mecánico ventilatorio. Su evolución fue satisfactoria con estabilidad hemodinámica indicando el destete del ventilador y egresándola a piso a los dos días por mejoría.

El servicio de patología describe macroscópicamente al tumor de 30 x 20 x 12 cm, dependiente de polo renal inferior izquierdo y presencia de hematoma perirrenal. Al examen microscópico se reporta la presencia de vasos sanguíneos tortuosos, componente graso maduro y músculo liso formado por aéreas de células fusiformes, sin atipia celular y con bordes quirúrgicos sin evidencia de neoplasia. La paciente se egresa finalmente del Hospital a los 9 días después de la intervención quirúrgica por mejoría.

DISCUSION

El término de angiomiolipoma del riñón se describe desde el año de 1900 por Grawitz, pero no fue sino hasta 1951 cuando Morgan introduce la palabra “angiomiolipoma” (AML) en la literatura médica.³ El AML pertenece a la familia de tumores derivados de células epitelioides perivasculares conocidas como células “PEC” (por sus siglas en inglés). Su localización es variada, tanto en riñón como en hígado, bazo, útero, cordón espermático, trompas de Falopio, vagina, piel y pulmones.⁴ El AML renal se considera un tumor renal benigno de tipo mesenquimatoso y aunque raro, ya que se presenta en el 0.2% de la población, es la causa del 1% de las tumorectomías de dicho órgano. El AML renal es más frecuente en mujeres y en un 20% de los casos se asocia con Esclerosis Tuberosa, aunque también se ha asociado con otras facomatosis, tales como: Enfermedad de Von Hippel-Lindau, Von Recklinghausen y el Síndrome de Sturge-Weber. En raras ocasiones se asocia con policitemia vera.⁵

Los AML renales pueden tener diversas formas clínicas de presentación. En ocasiones se observan lesiones pequeñas, múltiples, bilaterales que se asocian con Esclerosis Tuberosa y son comunes en pacientes jóvenes. O bien, se presentan como una masa renal voluminosa,

solitaria, con predominio en el sexo femenino de 5:1 entre la cuarta y sexta décadas de la vida. Esta forma de presentación tiene mayor riesgo de sangrado y no tiene predominio de raza. Los AML pueden surgir en la corteza o médula renal o bien ser de crecimiento extra-renal en el espacio retroperitoneal, con o sin afectación renal. Cuando el tamaño del tumor iguala o supera los 4 cm de diámetro, el 68-80% de los pacientes desarrollan síntomas. Sin embargo, un 60% de los casos se diagnostica de manera incidental al realizar estudios de imagen, por alguna otra patología. Los síntomas más comunes son la presencia de dolor en el flanco involucrado hasta en un 70%, seguido de masa abdominal palpable en el 40%, hematuria microscópica en el 6% y macroscópica en el 21% de los casos. En situaciones más graves existe hemorragia interna secundaria a hemorragia retroperitoneal y cuando ésta es masiva ocasiona choque hipovolémico, representando una de las complicaciones más importantes y temidas de estos tumores. La hemorragia es consecuencia de la vascularidad aumentada de un tejido deficiente en elasticidad o por una invasión venosa directa. Se han descrito tres formas etiológicas de hemorragia: a) Síndrome de Wunderlich (hemorragia retroperitoneal, espontánea no traumática), b) Hemorragia por causa traumática y c) Hemorragia por ruptura del AML renal durante el embarazo. En este último caso se ha postulado que el AML se desarrolla durante la gestación por influencia hormonal secundaria a los receptores de progesterona; incluso se ha reportado la existencia simultánea de AML y carcinoma de células renales.⁷ El Síndrome de Wunderlich o hemorragia renal espontánea, la cual es una entidad infrecuente, pero puede comprometer seriamente la vida del paciente, se presenta con la tríada de Lenk: dolor agudo, masa palpable y signo de hemorragia interna.⁸ En esta paciente fue evidente el dolor y la masa palpable; sin embargo el choque hipovolémico no se presentó en las etapas iniciales, probablemente debido a que el hematoma perirrenal se encontraba limitado.⁹

La utilización frecuente de pruebas de imagen ha favorecido el diagnóstico del AML y de otros tumores renales en general. En la arteriografía, el tumor puede apreciarse como una masa hipervascular, a menudo con aneurismas de la arteria renal. Algunas de las características propias de los angiomiolipomas incluyen una arteria principal dilatada, saculaciones y formación de aneurismas, así como un aspecto característico “en piel de cebolla”, dado por la presencia de vasos sanguíneos finos periféricos. A pesar de las características descritas, la arteriografía sólo puede aportar información diagnóstica en el 23% de los casos.¹⁰ La utilización de ultrasonido abdominal ha permitido incrementar notablemente la detección de tumores renales asintomáticos. El AML se muestra como una masa hiperecogénica bien delimitada debida a la interfase acústica entre el tejido y el músculo liso, lo cual hace al AML el más ecodenso de los tumores renales. El carcinoma renal puede causar una confusión diagnóstica debido a las necrosis lipídicas presentes dentro del tumor.¹¹ En la tomografía computarizada la característica del AML es la presencia de tejido graso dentro de un tumor sólido, con densidades negativas (desde -50 a -90 UH). La demostración de zonas con densidades de grasa depende de la cantidad de tejido adiposo que contenga el tumor. Se dice que el carcinoma renal no presenta estas densidades en su interior; sin embargo, se han reportado casos de ello. La tomografía computarizada es la técnica más precisa hasta el momento para detectar y caracterizar los angiomiolipomas.¹² La resonancia magnética nuclear puede ser utilizada en el estudio de estos pacientes, ya que el tejido adiposo nos da una señal de alta densidad; sin embargo, las lesiones de poco contenido graso podrían ser difíciles de detectar, debido a artefactos de movimiento o a una resolución espacial limitada. El ultrasonido y la tomografía, junto con la sospecha clínica soportan el diagnóstico en el 90% de los casos.¹¹

Cuando la presentación es súbita en forma de abdomen agudo, secundario a hemorragia retroperitoneal espontánea, se deben considerar otras patologías en el diagnóstico diferencial, tales como diátesis hemorrágica, arteritis, infarto renal, hipertensión e hidronefrosis. El caso

de la paciente que presentamos, se abordó como un abdomen agudo, solicitando de manera inicial una serie de radiografías de abdomen las cuales no mostraron datos relevantes. Entonces se optó por la ultrasonografía, en donde los hallazgos de una masa hiperecogénica en el polo inferior del riñón izquierdo, no específica, eran sugerentes del AML. Esto motivó la realización de la resonancia magnética, la cual reveló una tumoración con intensidades de señal similares a la grasa peritoneal e importante vascularidad intrínseca, fortaleciéndose así el diagnóstico presuntivo de AML renal.

Los AML son tumores compuestos característicamente por una proporción variable de tejido adiposo, células musculares fusiformes y vasos sanguíneos anómalos de pared gruesa. Son positivos para marcadores musculares como la actina, desmina; marcadores epiteliales como las citoqueratinas y negativos para EMA. En tiempos pasados fue considerado como un hamartoma, pero hoy en día hay pruebas suficientes de clonalidad en los componentes musculares y de vasos sanguíneos.¹¹ El tejido adiposo ha mostrado ser policlonal y su naturaleza se considera reactiva o metaplásica. Raramente se puede observar atipia citológica nuclear focal, acompañada de actividad mitótica y multinucleación, que provocan la sospecha de malignidad. Basándose únicamente en la histología, no es posible predecir un comportamiento maligno; aunque en el caso del tipo epitelioides con pleomorfismo celular, actividad mitótica, necrosis e invasión vascular con extensión extrarrenal, se sugiere seguimiento estrecho.¹³ Los únicos criterios de malignidad aceptados son las metástasis o un franco crecimiento sarcomatoso de alto grado.¹⁴ El reporte de patología de la tumoración extraída de nuestra paciente hace referencia a datos muy específicos que confirman el diagnóstico de AML renal. Se encontraron vasos sanguíneos tortuosos, componente grasa maduro y músculo liso formado por aéreas de células fusiformes.

El tratamiento de los AML depende del estado clínico del paciente y el riesgo de complicaciones. En el paciente asintomático con lesiones pequeñas, únicamente se lleva un control radiológico semestral o anual ya sea por ultrasonido o por tomografía computarizada.¹⁵ En pacientes que presentan estado de choque o hemorragia retroperitoneal aguda, puede requerirse la nefrectomía de urgencia. En los últimos años la nefrectomía parcial se ha estandarizado como el tratamiento de elección, aplicándose no sólo para tumores pequeños, sino incluso para tumores mayores.¹⁶ El abordaje laparoscópico se utiliza para el tratamiento electivo, aunque el tamaño alcanzado por algunos AML dificulta el procedimiento. Ante la presencia de tumores mayores de 4 cm o muy sintomáticos, se deberá realizar enucleación, embolización selectiva o nefrectomía parcial. La nefrectomía total se deja para los casos en que se encuentre un carcinoma de células asociado con la lesión, o cuando el riñón entero ha sido reemplazado por el tumor.¹³ En este caso se determinó realizar nefrectomía total dado que el tumor involucraba el 90% del riñón. Tanto la cirugía como la embolización arterial selectiva ofrecen buenos resultados cuando se aplican de forma electiva. Ni la embolización arterial ni el tratamiento quirúrgico han demostrado alteraciones significativas sobre la función renal. En las pacientes embarazadas en edad reproductiva se deberá considerar el tratamiento quirúrgico, ya que se han publicado casos de hemorragia retroperitoneal aguda en pacientes gestantes. En nuestro caso, la paciente fue sometida a laparotomía exploradora debido a la falta de respuesta hemodinámica en la reanimación y con hemoderivados. El tamaño del tumor se determinó en 30 cm en su diámetro más grande, con un sangrado transquirúrgico importante y un hematoma perirrenal, que se encontraba limitado.

La paciente fue egresada por mejoría y actualmente se encuentra en recuperación sin complicaciones.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de angiomiolipoma suele darse de manera incidental en los pacientes asintomáticos; sin embargo, debemos considerarlo en el diagnóstico diferencial como causa de abdomen agudo quirúrgico en pacientes sintomáticos, ya que este tumor puede ser causa de urgencia y comprometer la vida del paciente.

Correspondencia:

Natalie Marisol Grajales Loeza.
Residente de tercer Grado de Cirugía General
Hospital General de Especialidades “Dr. Javier Buenfil Osorio”
Av. Lázaro Cárdenas No. 208 x Av. José López Portillo
Sector las Flores c.p. 24096
San Francisco de Campeche,
Tel: 1273980 Ext.3276
E-mail: glnatalie@hotmail.com

Referencias

1. Bestard Vallejo JE, Trilla Herrera E, Celma Domenech A, Pérez Lafuente M, de Torres Ramírez I, Morote Robles J. Angiomiolipomas renales: presentación, tratamiento y resultado de 20 casos. *Actas Urológicas Españolas* 2008; 32: 307-315.
2. Ming-Shyan L, Yu-Shin H, Hsueh-Hua W, Ming-Chung K, Tzu-Fang S, Cheng-Keng C, *et al.* Polycythemia vera as a presentation of renal angiomyolipoma: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2009; 3: 90. Disponible en <http://www.jmedicalcasereports.com/content/3/1/90>
3. Pedemonte JG, Degiovanni D, Pusterla D, Reibel C, Di Nucci J, Boccio C, *et al.* Tríada de Lenk como presentación clínica del angiomiolipoma. *Actas Urológicas Españolas* 2008; 32: 850-854.
4. Kyo Chul K, Won Tae K, Won Sik H, Jin Sun L, Hee Jeong J, Young Deuk C. Trends of presentation and clinical outcome of treated renal angiomyolipoma. *Yonsei Med J* 2010; 51: 728-734. Disponible en <http://www.eymj.org>
5. C Û nlù, B Lamme, P Nass, H W Bolhuis. Retroperitoneal hemorrhage caused by a renal angiomyolipoma. *Emerg Med. J* 2006; 23: 464-465. Disponible en <http://www.emjonline.com>
6. Martignoni G, Pea M, Reghellin D, Zamboni G, Bonetti F. “PEComas: the past, the present and the future.” *Virchows Arch* 2008; 452: 119-132.
7. Chiong E, Consigliere D, Esuvaranathan K. Renal tumours: a common incidental finding. *Singapore Med J* 2007; 48: 495.
8. Jia-Hwia Wang. Renal Angiomyolipoma, practical urology. *JTUA* 2009; 20: 117-119.

9. Bravo-Galvez VM, Guillén-Rodríguez J, Rios-Ibarra LP. Síndrome de Wunderlich: serie de tres casos y revisión de la literatura. Colegio Mexicano de Urología Nacional 2011; Vol. XXVI: 39-44.
10. López-Ramírez JM, Ramos-Arredondo PE, Hernández-Ordóñez OF. Experiencia de Angiomiolipoma renal en el hospital de especialidades Centro Medico "La Raza". Colegio Mexicano de Urología 2002; Vol. XVII: 39-44.
11. Rosa M, Rivera M, Colón L. Angiomiolipoma renal. Reporte de un caso. Actas Hispanoamericanas de Patología, Seminario de Casos de Nefropatología (AÑO? Paginas??). Disponible en <http://conganat.cs.urjc.es>
12. Orlich-Castelán C, Zamora-Montes de Oca MJ. Angiomiolipoma renal atípico epiteloide. Revista Mexicana de Urología 2011; 71: 36-39.
13. Priego-Niño A, López-Gallegos M, Morales-Covarrubias JA, Velarde-Carrillo A, Cortez-Betancourt R, Sánchez-Gutiérrez FJ, *et al.* Angiomiolipoma renal con componente de carcinoma de células renales. Revista Mexicana de Urología 2007; 67: 219-222.
14. Sánchez-Turati JG, Merayo-Chalico CE, Hernández-Castellanos VA, Saavedra-Briones DV, Adrade-Platas JD, Fernández-Carreño AJ. Síndrome de Wunderlich causado por angiomiolipoma renal de pequeñas dimensiones. Revista Mexicana de Urología 2009; 69: 75-78.
15. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-1124.
16. Gimeno-Argente V, Bosquet-Sanz M, Bonillo-García MA, Gómez-Pérez L, Pontones-Moreno JL, Jiménez-Cruz JF. Cirugía conservadora del angiomiolipoma renal bilateral durante el embarazo. Actas Urológicas Españolas 2006; 30: 633-637.

FIGURAS:



FIGURA 1. Imagen transoperatoria en las que se aprecian las dimensiones que alcanzó el angiomiolipoma renal en este caso.

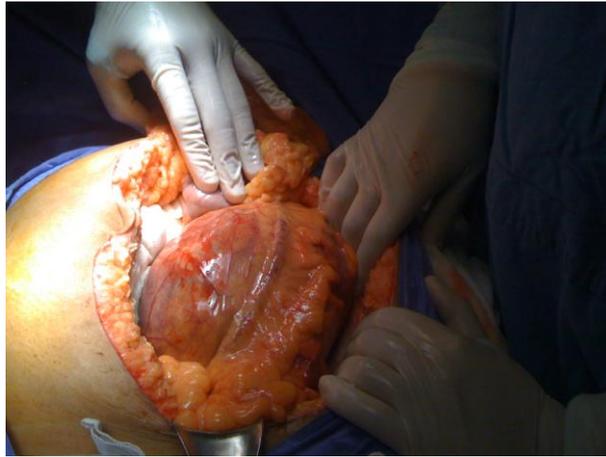


FIGURA 2. Imagen transoperatoria donde se evidencia un masa de gran volumen y adherencias múltiples.



FIGURA 3 Visualización de características macroscópicas durante el estudio patológico. Se aprecia hematoma perirrenal y abundante componente graso.

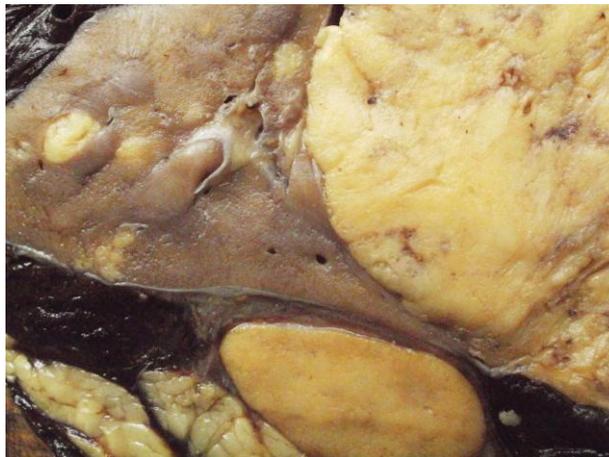


FIGURA 4. Imagen microscópica del angiomiolipoma donde se aprecian los tres componentes característicos (grasa, tejido muscular liso y vasos sanguíneos).