

Horváth M., Bojňanská P. Šimko M.

Rádiologické oddelenie, FNŠP J.A.Reimana Prešov

## Wunderlichov syndróm

### Abstrakt

V roku 1856 bol nemeckým lekárom Carlom Wunderlichom prvýkrát popísaný vzácny, život ohrozujúci stav, ktorý je charakterizovaný spontánnym netraumatickým krvácaním do obličky subkapsulárne a/ alebo perirenálne.

V kazuistikách z nášho pracoviska predstavujeme prípad 52-ročnej ženy a 83-ročného muža, ktorí boli prijatí na lôžkové oddelenia pod obrazom nešpecifickej bolesti brucha a chrbta. V priebehu hospitalizácie došlo u oboch pacientov k závažnej anemizácii až k rozvoju hemoragického šoku. Na základe urgentného CT vyšetrenia s kontrastnou látkou a potvrdením prítomnosti retroperitoneálneho hematómu v teréne ložiskového procesu, obaja podstúpili nefrektómiu. Histologicky sa jednalo o zakrvácanie do angiomyolipómu u ženy a do papilárneho renálneho karcinómu u muža.

Našou prácou chceme predstaviť zriedkavý syndróm krvácania do obličky a vyzdvihnúť význam rýchlej a presnej zobrazovacej diagnostiky.

**KLúčové slová:** Wunderlichov syndróm, angiomyolipóm, renálny karcinóm, retroperitoneálny hematóm.

### Abstract

In 1856, German physician Carl Wunderlich first described the rare life-threatening condition characterized by spontaneous non-traumatic hemorrhage into the subcapsular and / or peri-renal space.

In the studies, we present the case of a 52-year-old woman and 83-year-old male who were admitted to the hospital with the image of nonspecific abdominal and back pain. During hospitalization, both patients had been undergone severe anemia and hemorrhagic shock was developed. Urgent CT scan with contrast had confirmed the presence of retroperitoneal hematoma, which was caused by kidney tumor. Both patients had been undergoing nephrectomy. Histologically, the results were a angiomyolipoma in a woman and papillary renal carcinoma in a man.

We present a rare syndrome of bleeding from the kid-

ney and highlight the importance of accurate imaging diagnostics.

**Key words:** Wunderlich syndrome, angiomyolipoma, renal cell carcinoma, retroperitoneal hematoma.

### Úvod

Wunderlichov syndróm je definovaný ako spontánne, netraumatické krvácanie z obličky do subkapsulárneho alebo perirenálneho priestoru. Klinicky obraz syndrómu bol prvý krát opísaný v roku 1856 nemeckým lekárom Carlom Wunderlichom [1]. Jedná sa pomerne o zriedkavý, ale klinicky veľmi závažný, v niektorých prípadoch až život ohrozujúci stav.

Príčiny tohto zriedkavého syndrómu môžu byť rôznorodé patologické stavy, ktoré postihujú obličky. Krvácanie je spontánne, vyvolávajúcou príčinou nie je trauma obličky. Z etiologického hľadiska môžeme rozdeliť príčiny spontánneho krvácania na neoplastické a neneoplastické. Prevažná časť prípadov je spojená s krvácaním z renálnych neoplázií. Vôbec najčastejšou príčinou je krvácanie z angiomyolipómu obličky (AML) [3,6]. Riziko krvácania u asymptomatických AML sa uvádza v závislosti na veľkosti ložiska – nad 4 cm sa riziko výrazne zvyšuje. Medzi ďalšie rizikové faktory krvácania patrí rýchly rast tumoru, antikoagulačná terapia, hematologické variety, tehotenstvo [2]. Z malígnych neoplázií prevažuje krvácanie z renálneho karcinómu (RCC). V niektorých prípadoch môže byť Wunderlichov syndróm prvou manifestáciou karcinómu [4]. Medzi neneoplastickými príčinami dominujú vaskulárne ochorenia obličiek – vaskulitídy (najčastejšie polyarteritis nodosa), aneurizmy renálnych artérií, AV malformácie a fistuly, prípadne renálna venózna trombóza. Z ostatných príčin sú to nefritída, nefrolitiáza, cystické ochorenia a iné.

Wunderlichov syndróm je tradične asociovaný s Lenkovou triádou, ktorá je charakterizovaná akútnou lumbó-abdominálnou bolesťou, palpovateľnou masou a známami hypovolemického šoku pri vnútornom krvácaní. Percentuálne sú najčastejšími príznakmi spontánneho kr-

vácania z obličky bolesť brucha (67 %), hematúria (40 %) a príznaky hypovolemického šoku – hypotenzia, tachykardia, tachypnoe (26.5 %) [5].

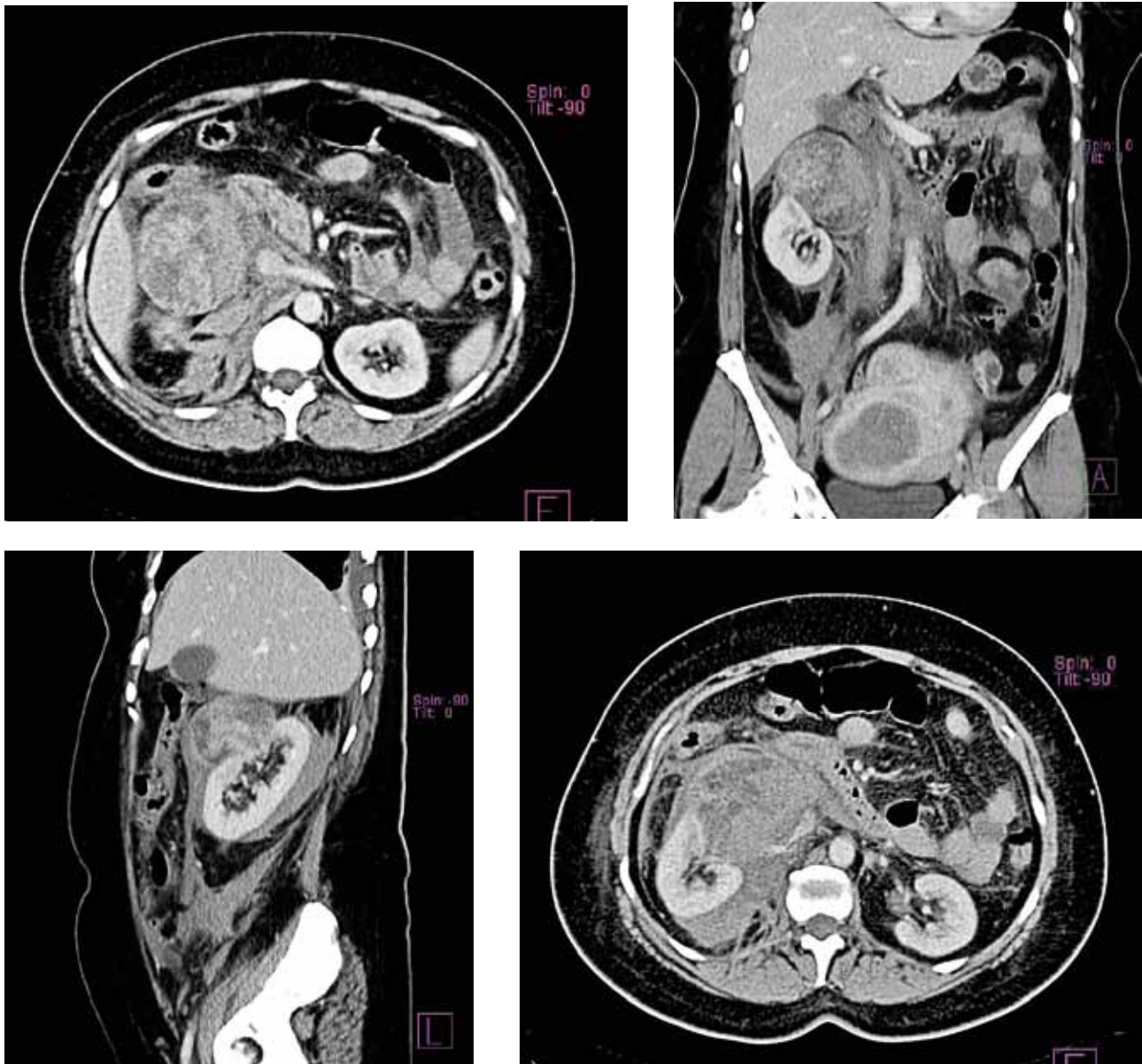
Diagnostickou metódou voľby u Wunderlichovho syndrómu je CT vyšetrenie, ktoré spoľahlivo objaví prítomnosť perirenálneho krvácania. Senzitivita vyšetrenia na odhalenie etiológie krvácania je stredná [3]. Nižšiu senzitivitu má vyšetrenie na preukázanie aktívnej extravazácie kontrastnej látky (pri krvácaní z neoplázií nutné presné načasovanie vo včasnej arteriálnej fáze) [2].

Manažment pacienta s Wunderlichovým syndrómom závisí od klinického obrazu pacienta. Ak je krvácanie pomerne limitované a pacient pozitívne reaguje na objemovú resuscitáciu je možné, aby bol liečený konzervatívnou ces-

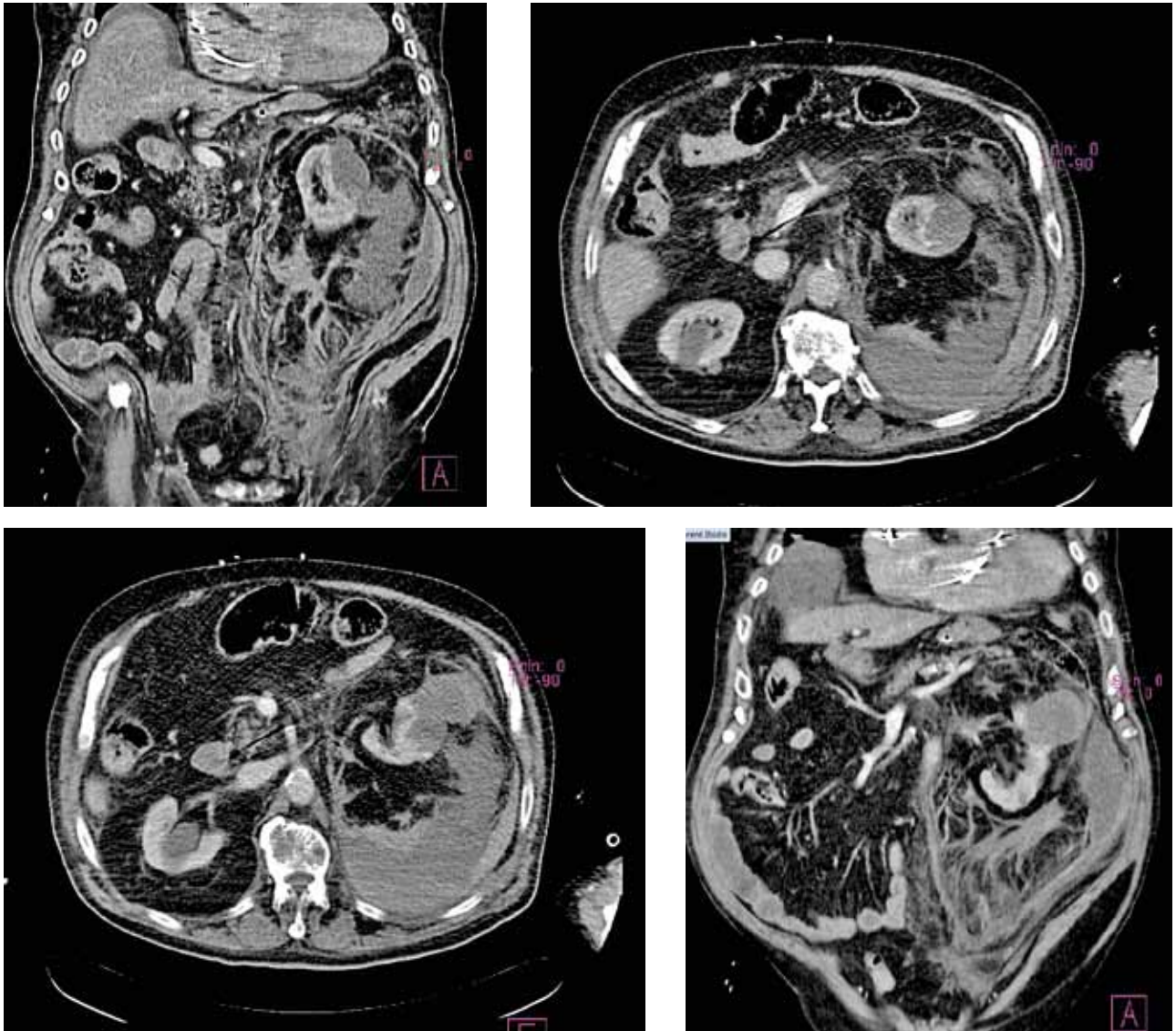
tu. Hemodynamicky stabilní pacienti môžu byť ošetrení endovaskulárne, s vykonaním selektívnej embolizácie krvácajúcej cievy. Hemodynamicky nestabilní pacienti musia byť väčšinou liečení chirurgicky s parciálnou alebo aj totálnou nefrektómiou [1,6].

### Kazuistika 1

52-ročná žena bola prijatá pre dva dni trvajúce bolesti brucha a vomitus na chirurgické oddelenie s diagnózou suspektná apendicitída. Pacientka bola bez významnejšieho predchorobia. V klinickom obraze dominovala palpčná citlivosť v oblasti pravého hypogastria, mezogastria s vyžarovaním smerom pod pravý rebrový oblúk. U pa-



**Obr. 1.** Kazuistika 1. Kontrastné CT vyšetrenie brucha a malej panvy: prekrvácaný angiomyolipóm pravej obličky, retroperitoneálny hematóm vpravo, vedľajší nález - uterus myomatosus.



**Obr. 2** Kazuistika 2. CT vyšetrenie brucha a malej panvy: Retroperitoneálny hematóm a subkapsulárny hematóm vľavo, ložisková lézia horného pólu ľavej obličky.

cientky boli prítomné známky dehydratácie. V laboratórnom obraze bola prítomná leukocytóza (12,90) a anémia (RBC 2,58, Hgb 74 g/l). Moč bol pozitívny na prítomnosť krvi, pacientka mala v čase hospitalizácie menštruáciu. Bolo realizované gynekologické vyšetrenie s nálezom myomatózne zmenenej maternice, ultrazvukové vyšetrenie preukázalo prítomnosť voľnej tekutiny v brušnej dutine.

Druhý deň po prijatí sa v laboratórnom obraze zvyrazňuje anemizácia, v klinickom obraze sa objavujú známky počínajúceho hypovolemického šoku. Indikované bolo urgentné kontrastné CT vyšetrenie brucha a malej panvy. CT vyšetrenie odhalilo prítomnosť rozsiahlejšieho retroperitoneálneho hematómu vpravo. Na hornom póle pravej obličky detekovaná tumorózna lézia rozmerov 8x7x8 cm, ostro ohraničená, heterodenznej štruktúry, vrátane denzit

tuku, s miernym postkontrastným vysycovaním. Aktívny leak kontrastnej látky nebol zobrazený. Nález bol hodnotený ako AML s krvácaním do retroperitonea. Ako vedľajší nález bol popísaný uterus myomatosus. Pacientka bola preložená na urologické oddelenie a urgentne operovaná. Vykonaná bola pravostranná nefrektómia s evakuáciou retroperitoneálneho hematómu. Na 10. deň hospitalizácie bola pacientka v stabilizovanom stave prepustená do ambulancie starostlivosti. Histologický nález potvrdil ložiskovo prekrvácaný renálny angiomyolipóm.

#### Kazuistika 2

Naším druhým pacientom bol starší, 83-ročný muž. Pacient sa sťažoval na približne tri týždne trvajúce bolesti

v oblasti lumbo-sakrálnej chrbtice s vyžarovaním do ľavej dolnej končatiny. Na základe uvedených ťažkostí bol prijatý na ortopedické oddelenie s pracovnou diagnózou vertebroalgický syndróm.

Jednalo sa o polymorbídneho pacienta (ischemická choroba srdca, arteriálna hypertenzia, polytopný vertebroalgický syndróm ...), v dokumentácii prítomný údaj o cystách obličiek a bližšie nešpecifikovanom ložiskovom útvaru ľavej obličky. V laboratórnom obraze prítomná anémia (RBC 2,37, Hgb 82g/l).

Na 7. deň hospitalizácie vznikajú u pacienta náhle prudké bolesti v oblasti ľavého hypogastria, pacient je hypotenzný. Dramaticky dochádza k zhoršeniu klinického obrazu s rozvojom známk ťažkého hypovolomického šoku, na základe čoho bol pacient preložený na oddelenie anestéziológie a intenzívnej medicíny. Urgentne realizované ultrazvukové vyšetrenie brucha preukázalo prítomnosť masívneho retroperitoneálneho hematómu vľavo. Následne bolo indikované aj kontrastné CT vyšetrenie brucha a malej panvy. CT vyšetrenie potvrdilo prítomnosť rozsiahleho retroperitoneálneho hematómu vľavo, ako suspektný zdroj krvácania odhalilo na hornom póle ľavej obličky ostro ohraničené oválne tumorózne ložisko rozmerov 4,1x5,3x4,6 cm s postkontrastným vysycovaním. Diferencovateľný bol aj menší subkapsulárny hematóm šírky 3,3 cm. Aktívny leak kontrastnej látky sa jednoznačne nezobrazil.

U pacienta bola zahájená objemová resuscitácia, vykonaná bola urgentná laparotómia s evakuáciou hematómu a ľavostrannou nefrektómiou. Následný histologický nález dokázal prítomnosť renálneho papilárneho karcinómu s výrazným prekrvácáním. Pacient je v súčasnosti onkologicky dispenzarizovaný, toho času bez recidívy ochorenia.

## Diskusia

V uvedených kazuistikách bola vyvolávajúcou príčinou Wunderlichovho syndrómu neoplázia obličky. V prvom prípade benígny AML, v druhom malígny RCC, ako najčastejšie etiologické činitele spontánneho krvácania z obličky. AML z prvej kazuistiky výrazne presahoval veľkosť 4 cm, štatisticky bol teda vysoko rizikový na spontánnu ruptúru.

U oboch pacientov v klinickom obraze dominovala bolesť brucha, resp. lumbo-abdominálna bolesť, v laboratórnom obraze bola prítomná anémia a hematúria, u oboch došlo k rozvoju hemoragického šoku v korelácii s údajmi

uvádzanými v literatúre. Ako ukazujú kazuistiky úvodný klinický obraz môže byť značne nešpecifický, v diferenciálnej diagnostike akútnych bolestí brucha je preto nutné pri uvedených príznakoch myslieť aj na možnosť sporadicky sa vyskytujúceho Wunderlichovho syndrómu.

CT vyšetrenie ako diagnostická metóda voľby v oboch prípadoch spoľahlivo detekovala prítomnosť hematómu v perirenálnom priestore a preukázala aj prítomnosť tumorózneho lézie ako príčiny krvácania. Aktívny leak kontrastnej látky nebol ani v jednom z prípadov detekovaný.

Vzhľadom k tomu, že u pacientov došlo k rozvoju hemodynamickej nestability, boli urgentne chirurgicky operovaní. V oboch prípadoch bola prevedená totálna nefrektómia ako život zachraňujúci výkon.

## Záver

Wunderlichov syndróm je zriedkavá, vážna, život ohrozujúca komplikácia rôznych patologických stavov obličiek. Príznaky syndrómu často nastupujú z plného zdravia, bez významnejšieho predchorenia. Najčastejšie vzniká dôsledkom netraumatickej spontánnej ruptúry angiomyolipómu obličky. Vzniknutý stav vyžaduje rýchlu a presnú diagnostiku a následnú urgentnú liečbu. Zlatým štandardom v diagnostike je kontrastné CT vyšetrenie. U hemodynamicky nestabilných pacientov je často nutné vykonať transabdominálnu nefrektómiu ako život zachraňujúci výkon.

## Literatúra

- Breza J. ml., Bárdoš A., Breza J. st. Wunderlichov syndróm: zriedkavá komplikácia angiomyolipómu obličky. *Lek Obz*, 59, 2010, č. 12, s. 502–506.
- Kinštová M., Froněk J., Ryznarová Z. Spontánni ruptura renálneho angiomyolipómu. *Ces Radiol* 2013; 67(3): 221–224.
- Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH. Etiology of spontaneous perirenal hemorrhage: a meta-analysis. *J Urol*. 2002 Apr;167(4):1593-6.
- Oon S. F., Murphy M., Connolly SS. Wunderlich Syndrome as the First Manifestation of Renal Cell Carcinoma. *Urol J*. 2010;7:129-32
- Wang B. H., Pureza V., Wang H. A tale of Wunderlich syndrome. *J Surg Case Rep* (2012) 2012 (11): rjs015. <https://radiopaedia.org/articles/wunderlich-syndrome>