

Síndrome de Wunderlich em Doente com Poliarterite Nodosa

Cerqueira M., Xambre L., Silva V., Prisco R.*, Santos R.**, Lages R.**, Martinho A.**,
Petracchi P.**, Carreira F.***, Brandão C.****, Maximino J.*****

Serviço de urologia do hospital Pedro Hispano – Matosinhos
Director: Dr. Fernando Carreira

*Assistente hospitalar de urologia

**Assistente hospitalar graduado de urologia

***Director do serviço de urologia do Hospital Pedro Hispano

****Assistente hospitalar de radiologia

*****Assistente hospitalar graduado de nefrologia

Correspondência: Manuel Cerqueira – Rua Elaine Sanceau, 94 2º esq. – 4465 São Mamede de Infesta

Resumo

O síndrome de Wunderlich é uma entidade clínica pouco frequente que se caracteriza por ruptura espontânea do rim com conseqüente hematoma retroperitoneal.

Várias patologias podem originar o síndrome, destacando-se pela sua maior frequência os tumores renais e as doenças vasculares.

Apresentamos o caso clínico de um hematoma retroperitoneal numa doente internada por insuficiência renal aguda (IRA) no contexto de uma poliarterite nodosa (PAN).

Palavras chave: Síndrome de Wunderlich, hematoma retroperitoneal, poliarterite nodosa.

Abstract

The Wunderlich syndrome is an infrequent clinical entity characterized by spontaneous rupture of the kidney with consequent retroperitoneal hematoma.

Several pathologies can originate the syndrome, most frequently renal tumors and the vascular diseases.

The authors report a case of a retroperitoneal hematoma in a patient admitted for acute renal failure (IRA) in the context of a polyarteritis nodosa (PAN).

Key words: Wunderlich syndrome, retroperitoneal hematoma, polyarteritis nodosa.

Introdução

A PAN é doença sistémica caracterizada por vasculite necrosante que afecta as pequenas e mé-

dias artérias, resultando em micro-aneurismas que em raras ocasiões podem romper. Afecta múltiplos sistemas orgânicos, incluindo pulmões, pele, articulações e rins (estes atingidos em 80% dos doentes).



Figura 1

A afecção renal pode variar desde um sedimento urinário nefrítico com ligeiro comprometimento da taxa de filtração glomerular até uma glomerulonefrite rapidamente progressiva.

Verifica-se a presença de anticorpos antinucleares circulantes em 70 a 80% dos doentes (1).

Caso Clínico

Doente de 79 anos com antecedentes de acidente vascular cerebral há 6 anos (sem sequelas), hipertensão arterial e bronquite. Medicada com salbutamol, brometo de ipatrópio, bedenoside, captopril, ácido acetilsalicílico e diazepam.

Internada em Novembro de 2001 para estudo de IRA tendo-se posteriormente diagnosticado PAN. Apresentava quando foi internada edemas generalizados, crepitações pulmonares, sinais cutâneos de vasculite, TA: 160/90 mmHg, TAx: 37°C, PR:90 ppm e FR: 18 cpm. Analiticamente apresentava leucocitose ($40,1 \times 10^5$ /ml) com neutrofilia (89%), hemoglobina de 10,6 mg/dl, ureia de 199 mg/dl e creatinina de 5,1 mg/dl. No Rx pulmonar observava-se infiltrado intersticial difuso e a ecografia abdominal não revelava alterações patológicas.

Durante o internamento a doente melhorou clinicamente, apresentando também melhoria dos valores analíticos.

A 17 de Janeiro a doente teve um agravamento súbito do estado clínico: dor no flanco esquerdo de aparecimento súbito e instabilidade hemodinâmica (TA: 90/70 mmHg PR: 100 ppm). Apresentava uma massa palpável no flanco esquerdo.

É submetida a tomografia computadorizada (TC) que revela extenso hematoma retroperitoneal des-

de o polo superior do rim esquerdo até à região pélvica.

É então realizada uma angiografia com intuito terapêutico, observando-se extravasamento de contraste mais acentuado ao nível do polo inferior do rim esquerdo; no mesmo rim são ainda evidentes pequenos microaneurismas (característicos da PAN). (Fig. 2)

Optou-se por realizar embolização selectiva da artéria renal esquerda obtendo-se a desvascularização da maioria deste órgão e desaparecimento do foco hemorrágico. (Fig. 3)

Após esta atitude terapêutica a doente reinicia a melhoria clínica que já vinha evidenciando.

O estado clínico agrava-se em finais de Janeiro de 2002 em consequência da patologia respiratória, acabando por falecer a 30 de janeiro de 2002.

Discussão

A hemorragia retroperitoneal espontânea de origem renal foi referida em 1700, por Bonet, tendo sido descrita a primeira vez em 1856 por Wunderlich (2).

O síndrome pode ter diversas etiologias sendo a patologia tumoral a mais frequente, surge em 63% dos doentes, seguida da patologia vascular em 26% dos doentes (que inclui 12% com PAN) e em 7% dos doentes com infecções renais. Pode surgir também em doentes com patologia renal quística, com discrasias sanguíneas, medicados com antiagregantes plaquetários ou hipocoagulantes. Por vezes é impossível diagnosticar a causa da hemorragia.

Os tumores malignos são a etiologia mais frequente (33%) sendo o adenocarcinoma renal a histologia predominante e embora raramente surjam também sarcomas, carcinomas de células transicionais ou metástases (3).

Em 30% a hemorragia surge na sequência de tumores benignos, dos quais se destaca pela sua maior frequência o angiomiolipoma. Este pode surgir no contexto da esclerose tuberosa ou doença de Bourneville, sendo bilateral ou unilateral quando surge não associado a estas doenças. O risco de hemorragia retroperitoneal aumenta consideravelmente quando os angiomiolipomas apresentam mais de 4 cm (51%). Outros tumores renais benignos pode causar hemorragia retroperitoneal espontânea tais como lipomas e fibromas.

As causas vasculares mais frequentes são: ruptura de aneurisma da artéria renal, malformações

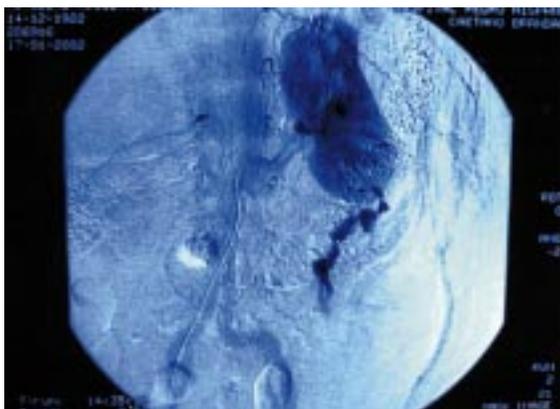


Figura 2

arteriovenosas, trombose da artéria renal e vasculites. A PAN é a vasculite que mais frequentemente provoca este síndrome.

A apresentação clínica pode ser insidiosa, com vários dias de evolução, ou brusca, dependendo da velocidade de sangramento. A tríada de Lenk agrupa a sintomatologia mais frequente e é constituída: dor de aparecimento súbito e intenso, massa palpável no flanco e instabilidade hemodinâmica.

Analicamente os doentes apresentam descida do hematócrito e, por vezes subida da ureia e da creatinina.

A urografia intravenosa (UIV) foi usada no passado para o diagnóstico deste quadro clínico, hoje dispomos de meios que podem ser executado com maior rapidez e que nos dão mais informações tais como a ecografia e a tomografia computadorizada (TC).

A ecografia é um meio não invasivo de rápida execução que nos permite observar a existência de alterações renais e peri-renais, porém na maioria das vezes não nos permite localizar origem do hematoma nem diferenciá-lo de outras patologias.

A investigação requer quase sempre a utilização da TC. Esta permite diagnosticar a hemorragia retroperitoneal (após a hemorragia surge na TC uma massa espontaneamente hiperdensa, correspondendo ao hematoma), permite identificar a presença de outras massas renais e pelas características das mesmas, orientar para uma determinada etiologia, por exemplo o angiomiolipoma renal surge como uma lesão com densidade negativa.

A arteriografia permite-nos ajudar no diagnóstico de PAN, pela demonstração de micro-aneurismas e da visualização das hemorragias. A arteriografia é também útil para o diagnóstico de aneurismas das



Figura 3

artérias renais, de malformações arteriovenosas, de trombozes das veias renais e sobretudo, actualmente com o progresso da angio-TC e angio-RM com fins terapêuticos endovasculares.

A terapia a aplicar depende da etiologia da hemorragia e das condições hemodinâmicas do doente. A maioria dos doentes com síndrome de Wunderlich pode ser estudado e estabilizado antes de se iniciarem atitudes terapêuticas agressivas.

A presença de adenocarcinoma obriga à realização de nefrectomia radical homolateral.

Na presença de uma angiomiolipoma o doente pode ser submetido a: embolização supra-selectiva, tumorectomia ou a nefrectomia parcial se a localização do tumor o permitir.

Nos doentes com vasculites a arteriografia permite, não só o diagnóstico, como também, parar a hemorragia através da embolização selectiva ou supra-selectiva do vaso sangrante.

Menos consensual é a terapia a aplicar nos doentes em que não é obtida a causa da hemorragia.

Pollack (4), Kendall (5) e Bagley (6) apresentaram series de 22, 8 e 4 doentes respectivamente, tendo verificado que mais de 50% dos doentes com hemorragia retroperitoneal espontânea cuja causa só foi obtida após o exame anatomopatológica da peça de nefrectomia, apresentavam realmente adenocarcinoma renal. Perante tais resultados estes autores recomendam nefrectomia radical a todos os doentes com hemorragia retroperitoneal espontânea sem causa aparente e com rim contralateral normal.

A literatura mais actual Belville (7), Bosniak (8), Brkovic (9), Dov Pope e Marco Caine (10) aconselham uma atitude mais conservadora, através da realização de TC's até que a haja resolução do

hematoma, com estudo e tratamento posterior da patologia causadora da hemorragia.

Bibliografia

1. Coe F, Brenner B: Doenças dos rins e das vias urinárias. In: Isselbacher K, Braunwald E, Wilson J, Martin J, Fauci A, Kasper D: Harrison's/Principles of internal medicine. 14^aed. Mexico: McGraw-hill, 1997: 1593-1680
2. Cinman AC, Farrer J, Kaufman J: Spontaneous perinephric hemorrhage a 65 year old man. J Urol 1985; 133: 829
3. Pope D, Caine M: Spontaneous retroperitoneal hemorrhage. J Urol 1992; 147: 311-318
4. Pollack HM and Popky GL. Roentgenographic manifestations of the spontaneous renal haemorrhage. Radiology 1974; 110: 1-6
5. Kendall AR, Senay BA, Coll ME: Spontaneous subcapsular renal hematoma: Diagnosis and management. J Urol 1988; 139: 246-250
6. Bagley DH, Feldman RA, Glazier W, Traurig A, Kraus P: Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from renal cell carcinoma. JAMA 1982; 248: 720-721
7. Belville JS, Morgenthaler A, Loughlin KR, Tumei SS. Spontaneous perinephric and subcapsular Haemorrhage: evaluation with CT, US and angiography. Radiology 1989; 172: 733-738
8. Bosniak MA: Spontaneous subcapsular and perirenal hematomas. Radiology 1989; 172: 601-602
9. Brkovic D et al. Aetiology, diagnosis and management of spontaneous perirenal haematomas. Eur Urol 1996; 29: 302-307
10. Pope D and Caine M: Spontaneous retroperitoneal haemorrhage. J Urol 1992; 142: 311-318