Zespół Wunderlicha z objawami wstrząsu septycznego jako pierwszy objaw raka jasnokomórkowego nerki — opis przypadku klinicznego

Norbert Foltyński, Stanisław Wawryka

Samoistne krwawienie z mięszu nerki manifestujące się jako zespół Wunderlicha jest niezwykle rzadkie. Najczęstszą przyczyną krwawienia jest angiomiolipoma. Rzadszą przyczyną jest polekowe zapalenie naczyń, rak nerki, guz chromochłonny lub torbiel nerki prosta. Przedstawiamy przypadek kliniczny 40-letniego mężczyzny z objawami wstrząsu septycznego z powodu zakażonego krwiaka nerki jako pierwszy objaw raka jasnokomórkowego nerki.

Wunderlich Syndrome with symptoms of septic shock as the first manifestation of renal cell carcinoma. Case report

Spontaneous bleeding from the kidney parenchyma manifested as Wunderlich syndrome is extremely rare. The most common cause of bleeding is angiomiolipoma. Less often are drug-induced vasculitis, kidney cancer, pheochromocytoma or renal cyst. We present the case of 40-year old man with symptoms of septic shock due to infected kidney haematoma as the first symptom of renal cell carcinoma.

NOWOTWORY Journal of Oncology 2015; 65, 2: 135–138

Słowa kluczowe: zespół Wunderlicha, rak jasnokomórkowy nerki, nefrektomia

Key words: Wunderlich syndrome, renal cell carcinoma, nephrectomy

Wprowadzenie

Zespół Wunderlicha, znany również jako samoistne pęknięcie i krwiak nerki, jest rzadką chorobą, w której występuje krwawienie do przestrzeni podtorebkowej lub okołonerkowej bez obecności urazu jako czynnika sprawczego [1]. Rzadkość występowania tego schorzenia podkreśla fakt, że do 2003 r. opisano 250 jego przypadków [2]. Choroba ta została po raz pierwszy zaobserwowana przez Boneta w 1700 roku, a po raz pierwszy opisana klinicznie w 1856 r. przez Wunderlicha jako „spontaniczny nagły krwotok podtorebkowy” [3, 4]. Coenen pierwszy użył nazwy „Wunderlich’s Syndrome” w 1910 r. i utrzymuje się ona do dzisiaj [3, 4]. Najczęstszymi typowymi objawami są: ból w okolicy lędźwiowej (53%), wyczuwalny palpacyjnie guz (47%) i wstrząs lub masywny krwimocz (23%), zwane jako triada Lenka [5]. Inne rzadko występujące objawy towarzyszące to: mdłości,

wymioty, gorączka, niedokrwistość, wahania ciśnienia krwi [6]. Zespół powszechnie jest powiązany z różnymi patologiami naczyniowymi, takimi jak nowotwór i choroba na tle naczyniowym [6]. Najczęstszą przyczyną, około 60–65% z wszystkich przypadków zespołu Wunderlicha, stanowią nowotwory nerek [7]. Przyczyny spontanicznych krwotoków z mięszu nerek przedstawiono w tabeli I. *Angiomiolipoma* jest najpospolitszym łagodnym nowotworem odpowiedzialnym za WS (Zespół Wunderlicha), podczas gdy rak nerkowo-komórkowy jest najpospolitszym złośliwym nowotworem [7]. Jednakże częstość zespołu jako powikłanie raka nerkowo-komórkowego szacuje się tylko na 0,3–1,4%, natomiast w przypadku *angiomiolipoma* sięga ona 13–100% [2]. Często współistnieje razem z nadciśnieniem (33–50%) i miażdżycą (80–87%) [4, 8]. Zespół potwierdza się w standardowych badaniach obrazowych (USG, TK, MR), przy czym TK jest

Tabela I. Przyczyny spontanicznych krwotoków z mięszu nerek [9]

Etiologia	Procent (%)
Nowotwory	61,2
łagodne (głównie AML)	31,5
złośliwe	29,7
Choroby naczyniowe	17,0
(głównie <i>poliarteritis nodosa</i> , tętniaki, przetoki a-v, zakrzepica żylna)	
Infekcje (zapalenie nerek)	2,42
Idiopatyczne	6,7
Inne (kamica, zaburzenia krzepnięcia)	12,7

uważana za złoty standard w ustalaniu diagnozy i często stosowana w celu wyjaśnienia etiologii zespołu [3, 7].

Opis przypadku klinicznego i leczenie

Chory lat 40 został przyjęty na Oddział Urologii w trybie pilnym z objawami wstrząsu septycznego, bólem okolicy lędźwiowej lewej, nieznaczną anemizacją, gorączkujący od 4 dni do 39,5 st. C. Uraz jamy brzusznej i krwimocz negował. W wywiadzie — dna moczanowa i wrzodziejące zapalenie jelita grubego. Kilka dni wcześniej zaopatrzony przez lekarza rodzinnego z powodu nagłego silnego bólu okolicy lędźwiowej lewej, traktowanego jako kolka nerkowa. W badaniu fizykalnym zwracał uwagę patologiczny opór okolicy lędźwiowej lewej z dodatnim objawem Goldflama, tachykardia (HR 100/min), niskie ciśnienie tętnicze krwi (95/70 mm Hg).

W badaniach laboratoryjnych:

WBC	7,2 tys./ul
HB	11,1 g/dl
Ht	31%
PLT	192 tys./ul
CRP	257,95 mg/dl
Kreatynina	1,02 mg/dl
Sód	138 mmol/l
K	3,6 mmol/l

W badaniach obrazowych:

USG przestrzeni zaotrzewnowej — nerka prawa o prawidłowych obrysach, jednordnej strukturze, bez obecności złoów i poszerzenia UKM. W obrębie nerki lewej niejednordna struktura w obrębie bieguna górnego. Wokół nerki niejednordne echogeniczne przestrzenie, częściowo płynowe, sugerujące ropień okołonerkowy.

TK jamy brzusznej i dolnych partii płuc (opis skrócony) — płyn w lewej jamie opłucnowej, około 3 cm.

Nerka lewa:

— okołonerkowy krwiak (nie w pełni jednordny) grubości około 35 mm i współczynnika pochłaniania około 60 jH,

Rycina 1. TK jamy brzusznej. Faza tętnicza — niejednordny biegun górný (pozycja wieńcowa)

Rycina 2. TK jamy brzusznej. Faza wrotna — niejednordny biegun górný (pozycja strzałkowa)

- niejednordna tkanka tłuszczowa okołonerkowa (ropień?, zapalenie okołonerkowe?),
- niejednordne zakontrastowanie bieguna górnego nerki w fazie tętnicznej i wrotnej — zmiany jak w przypadku pęknięcia mięszu,
- nerka wraz z okołonerkowym krwiakiem w osi długiej do 15 cm i grubości do 10 cm.

Wniosek — krwiak najpewniej zropiały okołonerkowy nerki lewej w przebiegu procesu zapalnego, pourazowy lub na tle zmiany rozrostowej.

Na rycinach 1, 2, 3, 4 przedstawiono zdjęcia z wykonanego badania TK jamy brzusznej.

Pacjenta zakwalifikowano w trybie pilnym do zabiegu operacyjnego. Cięciem Bergmana otworzono okolicę lędźwiową lewą. Po przecięciu warstw mięśniowych i otworzeniu powięzi Geroty ewakuowano zakażonego krwiaka i pobrano śródoperacyjnie posiewy z krwiaka. W większości krwiak był zlokalizowany podtorebkowo. Wy-

Rycina 3. TK jamy brzusznej. Faza wrotna — pęknięty mięsz (przekrój ax)

Rycina 4. TK jamy brzusznej. Faza wrotna — zakażony krwiak okołonerkowy (przekrój ax)

preparowano moczowód i nerkę o dużym odczynie zapalnym okołonerkowych tkanek przestrzeni zaotrzewnowej i po przygotowaniu usunięto nerkę. W obrębie górnego bieguna widoczne duże pęknięcie mięszu, na przekroju nerki makroskopowy guz średnicy około 6 cm. W okresie pooperacyjnym stosowano szerokopasmową antybiotykoterapię, przetoczono preparaty osocza mrożonego i preparaty koncentratu krwinek czerwonych. Przebieg hospitalizacji przebiegał bez powikłań.

Wynik histopatologiczny — *carcinoma nephrogenes claro-cellulare G2*

Nerka lewa o wymiarach 12,5 × 5 × 5,5 cm. W obrębie górnego bieguna lito-torbielowaty guz o średnicy 6,5 cm z wylewami krwi, ogniskami szkliwienia, martwicą i metaplastyczną kostną. Miedniczka nerkowa oraz tkanka tłuszczowa wnętrza nerki bez nacieku nowotworowego. W mięszu nerki wokół guza obfite nacieki zapalne i włóknienie kłębków.

W pozostałych częściach mięszu cechy *pyelitis chronica* — przewlekłego zapalenia nerki. W klasyfikacji TNM rak nerki T1bN0M0.

Podsumowanie

Zespół Wunderlicha jest bardzo rzadko występującą jednostką chorobową i zazwyczaj pojawia się w łagodnych zmianach. Jego niespecyficzność i niejednoznaczność stanowi duże wyzwanie diagnostyczne i lecznicze. Powyższy przypadek wymagał pilnej interwencji chirurgicznej nie tylko ze względu na objawy krwawienia i niestabilności hemodynamicznej, ale także na symptomy urosepsy. W przedoperacyjnym obrazie klinicznym zespół lekarzy nie przypuszczał, że pod maską samoistnego krwawienia z nerki kryje się rak jasnokomórkowy. Podstawową metodą obrazowania służącą do rozpoznania jest tomografia komputerowa, aczkolwiek niektórzy autorzy zwracają uwagę na trudności wykrycia zmian nowotworowych w czasie epizodu silnego krwotoku.

Stwierdzono, że 60% badań wykazało nierozpoznane RCC w czasie wstępnej TK [10], co jest zgodne z metaanalizą Zhanga, gdzie TK wykonywane w czasie krwotoków było tylko częściowo skuteczne w identyfikacji nowotworów nerek (czułość 0,57) [9]. Rozpoznanie zespołu obliguje do pilnej interwencji zabiegowej. Rodzaj zabiegu zależy od stanu ogólnego pacjenta, stabilności hemodynamicznej i przyczyny krwotoku. Chirurgia endowaskularna jest wskazana w przypadku przyczyn naczyniowych (tętniak, przetoka tętniczo-żylna). Embolizacja (SAE — selektywna embolizacja tętnic) tętnicy nerkowej w przypadku AML jest wskazana w krwawieniach spowodowanych pęknięciem guza (metoda pierwszego rzutu). Embolizacja powoduje jednocześnie zmniejszenie wymiarów guza i może być wykorzystana w przypadku nagłych krwotoków, ale także jako planowe postępowanie terapeutyczne.

W przypadku raków nerkowokomórkowych standardem jest nefrektomia lub zabieg nerkooszczędzający (NSS) u stabilnych hemodynamicznie pacjentów i w guzach w stopniu zaawansowania T1a (do 4 cm). Mamy nadzieję, że nasz opis przypadku pomoże ułatwić rozpoznanie u pacjentów zespołu Wunderlicha. Wczesne zastosowanie tomografii komputerowej w odpowiednich okolicznościach i wielodyscyplinarny zespół może pozwolić na zastosowanie mniej inwazyjnych metod leczenia.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Lek. Norbert Foltynski

Oddział Urologii Wojewódzkiego
Szpitala Specjalistycznego nr 2
ul. Jana Pawła II 7, 44-335 Jastrzębie Zdrój
e-mail: nofo1@wp.pl

Otrzymano: 4 grudnia 2014 r.

Przyjęto do druku: 9 stycznia 2015 r.

Písmiennictwo

1. Wunderlich CR. *Handbuch der Pathologie und Therapie*. 2nd ed. Stuttgart: Ebner and Seubert, 1856.
2. Blakeley CJ, Thiagalingham N. Spontaneous retroperitoneal haemorrhage from a renal cyst: an unusual cause of haemorrhagic shock. *Emerg Med J* 2003; 20: 388.
3. Albi G, del Campo L, Tagarro D. Wunderlich's syndrome: causes, diagnosis and radiological management. *Clinical Radiology* 2002; 57: 840–845.
4. Daliakopoulos SI. Spontaneous retroperitoneal hematoma: a rare devastating clinical entity of a pleiada of less common origins. *J Surg Tech Case Rep* 2011; 3: 8–9.
5. Simmons JL, Hussain SA, Riley P i wsp. Management of renal angiomyolipoma in patients with tuberous sclerosis complex. *Oncol Rep* 2003; 10: 237–241.
6. Phillips CK, Lepor H. Spontaneous retroperitoneal haemorrhage caused by segmental arterial mediolysis. *Rev Urol* 2006; 8: 36–40.
7. Katabathina VS, Katre R, Prasad SR i wsp. Wunderlich syndrome: cross-sectional imaging review. *J Comput Assist Tomography* 2011; 35: 425–433.
8. Timmermans LG. Therapeutic strategy for Wunderlich syndrome. *Acta Urol Belg* 1997; 65: 73–79.
9. Zhang JQ, Fielding JR, Zou KH. Etiology of spontaneous perirenal hemorrhage: a meta-analysis. *J Urol* 2002; 167: 1593–1596.
10. Kendall AR, Senay BA, Coll ME. Spontaneous subcapsular renal hematoma: diagnosis and management. *J Urol* 1988; 139: 246–250.