

## SUMMARY

Paldus V, Šámal V, Mečl J. Wunderlich's syndrome – cohort of patients with spontaneous non-traumatic retroperitoneal hemorrhage.

**Objective:** Retrospective evaluation of a cohort of patients who suffered from Wunderlich's syndrome. Assessment of the etiology, clinical manifestation, standard diagnostic tools and treatment options in patients with Wunderlich's syndrome.

**Methods:** We performed a retrospective evaluation of a cohort of 8 patients who suffered from spontaneous renal hemorrhage / retroperitoneal bleeding during the 15 years period. The group of patients was divided according to the etiology, clinical manifestation, diagnostic tools and treatment procedures performed in individual patients. Post treatment clinical evaluation was performed as well.

**Results:** There were 4 cases of renal hemorrhage / retroperitoneal bleeding due to spontaneous rupture of angioliipoma. 2 patients suffered from bleeding due to renal carcinoma rupture. There was 1 patient with tuberous sclerosis and 1 patient with spontaneous rupture of the extra adrenal pheochromocytoma (an extremely rare condition). 5 patients underwent open surgical treatment, while in the remaining 3 patients endovascular procedure was performed (with the aim of preserving the affected organ/kidney). There were no serious adverse events related to the procedure performed / with relationship to the performed procedure. One patient died shortly after the procedure due to tumor progression. The remaining patients are alive.

**Conclusion:** Spontaneous, nontraumatic renal hemorrhage / retroperitoneal bleeding presented as Wunderlich's syndrome is a very serious and in some cases life threatening condition. Therapeutic approach is determined by the assessment of the patient's health status as well as by the possible etiology of bleeding.

## KEY WORDS

Wunderlich's syndrome, angiomyolipoma, renal carcinoma, extra-adrenal pheochromocytoma, renal lymphangioliomyomatosis / lymphangioliomyomatosis of kidney.

## ÚVOD

Wunderlichův syndrom je rozsáhlé spontánní krvácení do retroperitonea netraumatického původu patřící mezi raritní urgentní stavy v urologii. V případě neoplastické etiologie bývá rozsáhlé krvácení způsobené rupturou fragilních cév nebo rupturou parenchymu samotného nádoru (1). Za častý zdroj krvácení bývá označován angiomyolipom ledvin, vzácněji potom karcinom. V případě papilárního renálního karcinomu bylo zdokumentováno zvýšené riziko spontánní ruptury tohoto typu nádoru s ohledem na jeho nekrózy a křehkou konzistenci (2, 3). Mezi jiné příčiny krvácení tzv. non-neoplastické mohou patřit aneuryzma arterie renalis, polyarteritis nodosa, arteriovenózní malformace, cysty. Angiomyolipom ledviny jako nejčastější zdroj Wunderlichova syndromu se vyskytuje sporadicky nebo jako součást tuberózní sklerózy. Dle poznatků Mayo kliniky až 47 % pacientů s tuberózní sklerózou mělo prokázán výskyt angiomyolipomu, 71 % z nich bylo bilaterálních a 87 % multifokálních (4). Jiné práce udávají výskyt angiomyolipomu jako součást tuberózní sklerózy až v 80 % (5). U pacientů s tuberózní sklerózou jsou angiomyolipomy často oboustranné multifokální, malé a asymptomatické, naproti tomu sporadické angiomyolipomy jsou unilaterální objemné a symptomatické (6, 7). Dalším kritériem pro přítomnost klinických projevů a komplikací je velikost nádoru. Až 77 % lézí menších než 4 cm v průměru je asymptomatická (7). Naopak symptomatických je až 80 % angiomyolipomů nad 4 cm (8).

Větší riziko spontánní ruptury angiomyolipomu a následného krvácení je popisováno v období těhotenství (9). V takovém případě je doporučován císařský řez a nefrektomie v jedné době (10). Chang upozorňuje na vyšší výskyt krvácení do retroperitonea u pacientů na perorální antikoagulační léčbě a u dialyzovaných (11). U pacientů se spontánním krvácením do retroperitonea pak doporučuje Kendall radikální nefrektomii, pokud nejde o komplikaci antikoagulační léčby, vaskulitidu