

## **XXIII Congreso de la Asociación de Castellano-Leonesa de Urología**

Sesión: Exposición permanente de pósters

*Moderadores:*

Sala: Exposición permanente; Día: exposición permanente; Hora:

---

### **P-41: ANCIENT SCHWANNOMA: UN EXTRAÑO TUMOR RETROPERITONEAL**

Herrero López, L.; Avilleira García, L.; Porcel Martín, F.J.; Díaz Naranjo, S.I.; Bermúdez Villaverde, R.; Moya Villalbilla, I.; Ascensión Díaz, A.; Sanz Sacristán, F.J.

*Hospital General de Segovia*

### **P-42: El angiomixoma profundo en el diagnóstico diferencial de tumores paratesticulares**

Avilleira García, L.; Herrero López, L.; Becerra Piñero, R.; Bermúdez Villaverde, R.; Ortega de la Obra, P.; Muñoz Delgado, M.B.; Sanz Sacristán, F.J.

*Hospital General de Segovia*

### **P-43: Hemorragia perirrenal espontánea - Síndrome de Wunderlich: un reto para el urólogo del siglo XXI.**

Reviriego Barrús, A.; Martínez Pinilla, W.G.; Miguélez Martínez, L.; Hernández Artus, Y.J.; Marfil Peña, C.; Marrón Penón, M.C.; Guinda Sevillano, C.E.; Arnáiz Esteban, J.F.

*Servicio de Urología. Hospital Santa Bárbara. Soria.*

**ANCIENT SCHWANNOMA: UN EXTRAÑO TUMOR RETROPERITONEAL**

Herrero López, L.; Avilleira García, L.; Porcel Martín, F.J.; Díaz Naranjo, S.I.; Bermúdez Villaverde, R.; Moya Villalbilla, I.; Ascensión Díaz, A.; Sanz Sacristán, F.J.

*Hospital General de Segovia*

Los tumores retroperitoneales suponen un reto diagnóstico y terapéutico por su baja incidencia, su crecimiento silente hasta alcanzar grandes tamaños y la dificultad de su resección por la proximidad a estructuras vecinas. Un tipo altamente infrecuente es el Schwannoma o neurilemoma, caracterizado por ser un tumor benigno de origen neurogénico que representa menos del 2% de los tumores retroperitoneales, y que a pesar de presentar características histológicas benignas puede comprometer grandes vasos, nervios y órganos vecinos, como fue el caso diagnosticado en nuestro centro recientemente en un varón de 78 años de forma incidental durante un estudio por elevación del PSA. Se trata en la gran mayoría de tumores únicos y benignos, bien delimitados y encapsulados, sin embargo aquellos asociados a neurofibromatosis pueden malignizar y presentar lesiones múltiples de contornos irregulares. Los schwannomas no presentan características específicas en el TAC o RMN, lo que obliga a hacer un amplio diagnóstico diferencial con tumores malignos y benignos, procesos infecciosos e inflamatorios. La biopsia percutánea es muy controvertida y en general no está recomendada. El tratamiento del schwannoma es quirúrgico ya que son resistentes a quimioterapia y radioterapia y el objetivo es conseguir una resección completa con una vía de abordaje abierta o laparoscópica. No obstante debería plantearse una resección R2 programada si están implicados grandes vasos y nervios como ocurrió en el caso del ejemplo, al tratarse de una masa mayor de 10 cm en la región obturatriz derecha adherida a la vena ilíaca interna y musculatura pélvica y presentar sangrado venoso abundante, por lo que se decidió no resecar completamente y enviar la pieza para estudio histológico, con diagnóstico de Ancient Schwannoma. Se trata de un raro subtipo de schwannoma con degeneración quística, confirmado mediante inmunohistoquímica positiva para S100, de los cuales hay publicados 18 casos retroperitoneales hasta la fecha. La recurrencia en estos tumores es rara, por lo que si se ha conseguido una resección R0/R1 el seguimiento a largo plazo no está recomendado. En el caso de resecciones R2 sí que sería preciso un seguimiento por imagen, pero debido a la baja incidencia no se ha logrado un consenso sobre el mejor método y la duración del mismo.

**El angiomixoma profundo en el diagnóstico diferencial de tumores paratesticulares**

Avileira García, L.; Herrero López, L.; Becerra Piñero, R.; Bermúdez Villaverde, R.; Ortega de la Obra, P.; Muñoz Delgado, M.B.; Sanz Sacristán, F.J.

*Hospital General de Segovia*

Introducción:

Los tumores de origen paratesticular constituyen el 2% de los tumores intraescrotales. Son un grupo heterogéneo de tumores, tanto de carácter benigno como maligno. En este grupo, encontramos el angiomixoma profundo 'agresivo' (AAM). Se trata de un tumor paratesticular de origen mesenquimal, infrecuente y muy particular, con histología benigna pero localmente agresivo. El AAM afecta principalmente a la región pélvica y perineal de mujeres en edad fértil. En el caso del varón sólo hay descritos en torno a 50 casos en la literatura, de los cuales, únicamente 5 presentan afectación paratesticular. Todos ellos han sido tratados mediante orquiectomía, ya que a pesar de ser un tumor de crecimiento lento puede estar muy adherido al testículo.

Material y métodos:

Se realiza una búsqueda bibliográfica e informática, mediante el programa PAT-WIN (versión v.4.10.5.2), de los AAM diagnosticados en varones en el Hospital General de Segovia, entre los años 1999-2021.

Resultados:

Sólo hay un caso diagnosticado de AAM. Se trata de un varón de 56 años, derivado por masa pétreo en epidídimo derecho de meses de evolución. En la ecografía, se objetiva lesión nodular heterogénea de 2 cm en cabeza de epidídimo. Se realiza epididimectomía derecha ya que la sospecha inicial es de absceso evolucionado.

Microscópicamente, se trata de una tumoración mesenquimal con celularidad escasa, intensamente positivas para CD34, actina, desmina y receptor de estrógenos; y negativas para S100, todo ello compatible con AAM. Se reevalúa a los 3 y 12 meses de la intervención, permaneciendo el paciente asintomático y sin objetivarse recidiva tumoral en ecografía.

Conclusiones:

El angiomixoma profundo es una tumoración benigna muy infrecuente, de crecimiento lento pero localmente agresiva. En el caso del varón, es una patología muy rara, más aún si su origen es paratesticular. El diagnóstico definitivo se basa en técnicas de inmunohistoquímica en el estudio anatomopatológico. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con márgenes libres, ya que es un tumor con alta tasa de recidiva (70%). La epididimectomía puede ser una opción quirúrgica en el AAM de epidídimo, con el objetivo de ser menos agresivos, siempre teniendo en cuenta que el objetivo principal para lograr la curación son márgenes quirúrgicos libres de tumor.

**Hemorragia perirrenal espontánea - Síndrome de Wunderlich: un reto para el urólogo del siglo XXI.**

Reviriego Barrús, A.; Martínez Pinilla, W.G.; Miguélez Martínez, L.; Hernández Artus, Y.J.; Marfil Peña, C.; Marrón Penón, M.C.; Guinda Sevillano, C.E.; Arnáiz Esteban, J.F.

*Servicio de Urología. Hospital Santa Bárbara. Soria.*

**Introducción**

El Síndrome de Wunderlich consiste en una hemorragia renal espontánea subcapsular y/o perirrenal. Es una urgencia poco frecuente, que sin un diagnóstico y tratamiento tempranos puede ser mortal.

**Objetivo**

Aportar dos casos de Síndrome de Wunderlich y plantear una reflexión sobre el reto que supone para los nuevos urólogos, instruidos en la era de la cirugía robótica y laparoscópica.

**Métodos**

**Caso clínico 1:** varón que acude a Urgencias por dolor abdominal, hipotensión y masa en flanco izquierdo. En TC se detecta hematoma perirrenal izquierdo por masa de 15 cm sugestiva de angiomiolipoma renal, sin poder descartar liposarcoma retroperitoneal. Se realiza nefrectomía izquierda abierta de urgencia.

**Caso clínico 2:** mujer con antecedentes de esclerosis tuberosa, remitida a Urgencias por dolor abdominal y en estado crítico. En TC se muestran múltiples angiomiolipomas bilaterales, con uno grande y hemorrágico en riñón izquierdo, practicándose nefrectomía abierta urgente.

**Discusión**

El Síndrome de Wunderlich debe sospecharse en pacientes con dolor súbito abdominal o en flanco e inestabilidad hemodinámica.

Respecto a su manejo, lo primero es estabilizar al paciente para poder decidir su tratamiento según su estado clínico y la etiología subyacente, e incluye desde embolización arterial selectiva a nefrectomía parcial o total abierta, aunque hay autores que consideran la laparoscopia o la cirugía asistida por robot.

Suele presentarse en un contexto de extrema urgencia, planteando su manejo un reto importante, sobre todo en hospitales de primer y segundo nivel, donde habitualmente solo se encuentra disponible un urólogo de guardia y en el que el traslado del paciente a un Centro de nivel superior implica consumir un tiempo que puede resultar vital. A esto se añade el problema de que la cirugía abierta se ve cada vez más relegada en la práctica diaria y, por ello, en los programas de formación de los nuevos residentes de Urología.

**Conclusiones**

El Síndrome de Wunderlich constituye un cuadro clínico infrecuente que habitualmente se presenta en un contexto de extrema urgencia.

El desafío actual lo encontramos en su tratamiento en hospitales que solo disponen de un urólogo de guardia y cuyo entrenamiento en cirugía abierta es cada vez menor.