

Verónica Guerrero-Sánchez,
Jorge Luis Hernández-Hernández,
Adriana García-Montero

Síndrome del cascanueces

Caso clínico y revisión de la literatura

Grupo Radiológico León Scanner S. C., Guanajuato, México

Comunicación con: Verónica Guerrero-Sánchez
Tel: (477) 717 1727. Fax: (477) 417 0038
Correo electrónico: veroguerreros@gmail.com

Resumen

El síndrome del cascanueces es causado por la compresión de la vena renal entre la aorta y la arteria mesentérica superior, lo cual provoca hipertensión de la vena renal y hematuria unilateral. Se reporta un caso típico de síndrome del cascanueces en un hombre de 18 años y se revisa la literatura para explicar esta patología.

Palabras clave

síndrome de cascanueces renal
hipertensión renovascular
hematuria

Summary

Nutcracker syndrome is a rare cause of hematuria due to compression of renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery. This phenomenon results in renal venous hypertension and unilateral hematuria. We report a typical case of nutcracker syndrome in a male 18 year old with a characteristic clinical picture. The diagnosis was finally established by contrasted computed tomography studies. We review the literature that explains this pathology.

Key words

renal nutcracker syndrome
hypertension, renovascular
hematuria

El síndrome del cascanueces es una rara causa de hematuria que sucede a expensas del sistema colector izquierdo; es secundario a compresión de la vena renal izquierda entre la arteria aorta y arteria mesentérica superior.

Siempre se debe considerar como diagnóstico diferencial este síndrome, sobre todo en los pacientes en los que ya se han descartado todas las causas comunes de hematuria.

En el presente trabajo se presenta un caso clínico y se hace una revisión de la literatura.

Caso clínico

Varón de 18 años de edad que inició con dolor intenso en el flanco izquierdo, con irradiación al escroto, y presencia de hematuria. El dolor se desencadenaba e intensificaba con el ejercicio. El paciente no presentaba antecedentes personales relevantes, ingesta de fármacos nefrotóxicos, antecedentes de trauma abdominal ni antecedentes quirúrgicos; tampoco, antecedentes familiares de enfermedad renal. Su exploración física fue normal.

A causa del severo dolor que presentaba, fue valorado por múltiples especialistas.

Todos los exámenes de orina indicaron resultados normales (gammaograma renal, urocultivos, electrólitos en orina, BAAR en orina y ureteroscopia izquierda negativos) y solo se identificó contenido hemático. Se descartó vasculitis sistémica o pauciinmune con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (p-ANCA y c-ANCA), negativos en dos ocasiones. No se encontraron criterios para determinar lupus eritematoso sistémico con anticuerpos antinucleares negativos. Asimismo, la función renal fue normal. Se realizó biometría hemática completa y la química sanguínea fue normal.

Una biopsia renal percutánea destacó la ausencia de complejos inmunes y con inmunofluorescencia, sin depósitos de IgG o IgA ni de C1q, pero con IgM mesangial positiva+ y depósitos mesangiales de C3 y en pared capilar positivos++, además de fibrinógeno intersticial positivo+++. Con base en esto, se diagnosticó glomerulonefritis proliferativa mesangio-capilar difusa.

Se administró tratamiento para glomerulonefritis, pero sin mejoría ya que persistieron los mismos síntomas.

Un año después, la misma biopsia renal fue revalorada por otro patólogo, quien diagnosticó enfermedad de membranas basales delgadas, por lo que consideró la posibilidad de síndrome dolor lumbar-hematuria.

También se consideró la probabilidad de espondiloartropatía, pero el dolor referido por el paciente con irradiación al escroto no parecía ser inflamatorio. Se realizaron dos antígenos HLA-B27, ambos fueron negativos.

Los primeros estudios de imagen fueron urotomografía y ultrasonido del sistema urinario, cuyos resultados fueron normales. Posteriormente, se realizó un estudio de colon por enema, que resultó negativo.

El último médico que valoró al paciente fue un neurocirujano, quien solicitó estudios de resonancia magnética de la región lumbar y tomografía computarizada para valorar articulaciones sacroilíacas. Por los resultados clínicos negativos y la persistencia de dolor, algunas veces incapacitante, que aumentaba con el ejercicio y la hematuria, el médico sugirió que en la tomografía computarizada se realizaran cortes más finos a nivel del sistema urinario. La tomografía computarizada contrastada evidenció una compresión de la vena renal izquierda por la pinza aortomesentérica (figuras 1 y 2).

El estudio de ultrasonido mostró imagen de varicocele en el testículo izquierdo.

Discusión

El síndrome del cascanueces, descrito inicialmente por De Schepper, en 1972, como un síndrome de atrapamiento de la vena renal izquierda,¹ es una causa rara de hematuria proce-

dente del sistema colector izquierdo, secundaria a compresión de la vena renal izquierda, entre la arteria mesentérica superior y la aorta. Esta compresión provoca hipertensión del sistema venoso renal izquierdo con desarrollo posterior de varicosidades en la pelvis renal y uréter, las cuales pueden comunicarse con la vía excretora y ocasionar episodios de hematuria.²⁻⁴

Clínicamente, este síndrome puede ser silencioso o manifestarse con hematuria macro o microscópica;⁵⁻⁷ asimismo, se puede acompañar de dolor en fosa renal izquierda o dolor abdominal en el flanco izquierdo. De manera característica, la hematuria (con presencia de dolor) es más intensa con el ortostatismo, al aumentar la presión de la columna de sangre en la vena renal izquierda (síndrome doloroso de la vena gonadal) y con el ejercicio.⁸

Otro patrón de presentación es el síndrome de congestión pélvica, que se caracteriza por dismenorrea, dispareunia, dolor poscoital, dolor abdominal bajo, várices pélvicas y vulvares; en los hombres, várices y dolor escrotal y en muslos.⁹ Aparece en los individuos que tienen un ángulo disminuido entre la arteria mesentérica superior y la aorta. De esta forma, los pacientes con ptosis renal, escasa grasa perirrenal y lordosis lumbar acentuada, presentan predisposición anatómica.¹⁰ Del mismo modo, puede presentarse durante el embarazo y empeorar durante el tercer trimestre.^{11,12}

Este síndrome es relativamente más frecuente en mujeres. La mayoría de los casos se da entre la tercera y cuarta décadas de la vida y pocas veces en los adolescentes.¹³

Se debe acentuar que la primera herramienta diagnóstica deberá ser la exploración física. Además, que el paciente tenga los síntomas descritos con varicocele (en el varón) o várices pélvicas o vulvares (en la mujer), constituye una fuerte base para el diagnóstico.

Dado que este síndrome no es común y que pocas veces se sospecha su presencia, ante pacientes con las manifestaciones clínicas características se debe recurrir a estudios diagnósticos de imagen. Por ser menos invasiva, se utiliza la ecografía renal Doppler a color, con 78 % de sensibilidad y 100 % de especificidad, ya que permite medir el diámetro anteroposterior y la velocidad pico del plano transversal de la vena renal izquierda a nivel del hilio renal y posterior al sitio de pinzamiento. La tomografía computarizada puede ser el siguiente paso diagnóstico para definir de manera precisa la anatomía e incluso contar con reconstrucción tridimensional. La flebografía retrógrada y la videoangiografía con una determinación del gradiente de presión renocava son los estándares de oro para establecer el diagnóstico final.¹³ La videoangiografía permite visualizar el punto de compresión de la vena renal izquierda con el cruce mesoaórtico y, a su vez, muestra los colaterales venosos perirrenales y periuretrales con reflujo en las venas suprarrenal y gonadal, así como el estancamiento del contraste en la vena renal.¹⁴

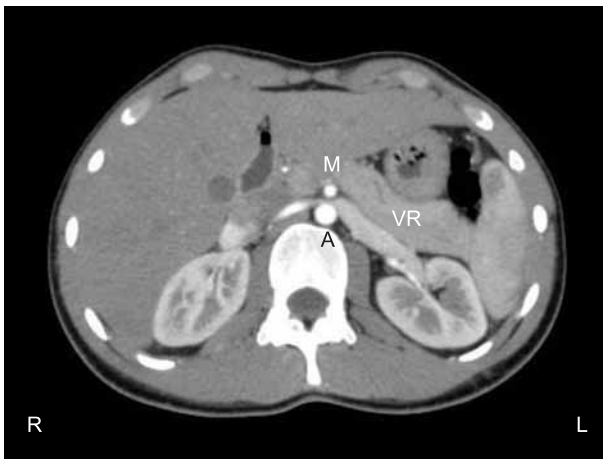


Figura 1 Tomografía computarizada de abdomen con contraste intravenoso que muestra adelgazamiento de la vena renal izquierda (VR) a través de la pinza aortomesentérica (A y M)

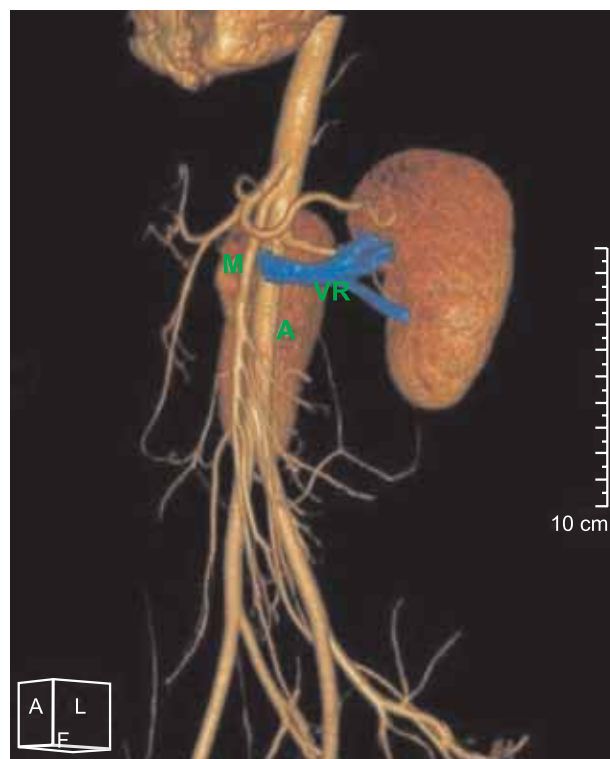


Figura 2 Angiotomografía computarizada que muestra compresión de la vena renal izquierda (VR), entre la aorta (A) y la arteria mesentérica superior (M), con dilatación de la parte distal de la vena renal

La hematuria persistente o anemizante, el dolor lumbar o pelviano incapacitante o los síntomas congestivos pelvianos acentuados, con exclusión de otros diagnósticos diferenciales, son indicativos de tratamiento.

En cuanto al tratamiento, se puede recurrir a cinco estrategias: el manejo conservador, la terapia endovascular, los procedimientos quirúrgicos abiertos, la radiología intervencionista y la cauterización química. El tratamiento conservador está

reservado para pacientes asintomáticos en los que la enfermedad no causa morbilidad importante; consiste en reposo, hidratación y seguimiento con ecografía renal Doppler a color. En estudios de seguimiento a pacientes con dicho diagnóstico, también se ha demostrado que el aumento en el índice de masa corporal está relacionado con aumento del ángulo entre la arteria mesentérica superior y la aorta, al parecer por aumento de la grasa abdominal.¹⁵ En algunos pacientes ha sido efectiva la terapia con antiagregantes plaquetarios tipo ácido acetilsalicílico, con resultados a largo plazo.¹⁶

La terapia endovascular consiste en la colocación de un dispositivo expandible (*stent*) que evite la compresión de la vena renal izquierda.¹⁷ Una serie de casos con 15 pacientes mostró que siete de ellos fueron manejados con terapia endovascular, con resolución de los síntomas en 36 meses en promedio.¹⁸

Inicialmente, se utilizaban los procedimientos quirúrgicos abiertos para tratar esta entidad, sin embargo, en la actualidad ya no se emplean al ser desplazados por los procedimientos de radiología intervencionista.

La cauterización química solo ha sido utilizada en una mujer, en China, en el año 2003. La cauterización consistió en una terapia con nitrato de plata al 0.1 % instilado mediante ureteroscopia a la pelvis renal. Como resultado, se obtuvo una mejoría de los síntomas a los 16 meses.¹⁹

Conclusiones

El diagnóstico del síndrome del cascanueces deber ser considerado en pacientes con dolor en flanco izquierdo e irradiación a glúteo izquierdo o escroto; o en aquellos con síntomas de congestión pélvica y hematuria. Se debe destacar que la hematuria es un signo clínico que puede representar múltiples etiologías de la vía urinaria alta o baja, algunas menos frecuentes que otras. No obstante, siempre que se tenga duda se debe considerar la presencia de este síndrome, el cual es posible diagnosticar si se realiza una buena historia clínica, examen físico y se usan adecuadamente los métodos de diagnóstico.

Referencias

1. de Schepper A. Nutcracker phenomenon of the left renal vein pathology. *J Belg Rad* 1972;55:507-511.
2. Lidove O, Orozco R, Gucry B, Correias JM, Robino C, Méjean A. A young woman with intermittent macroscopic hematuria. *Nephrol Dial Transplant* 2001;16(4):853-855.
3. Trambert JJ, Rabin AM, Weiss KL, Tein AB. Pericaliceal varices due to the nutcracker phenomenon. *AJR Am J Roengenol* 1990;154(2):305-306.
4. Murayama S, Shimoda Y, Kishikawa T. Pyelovenous backflow in left renal vein hypertension: case report. *Radiat Med* 1989;7(2):55-57.

5. Russo D, Minutolo R, Iaccarino V, Andreucci M, Capuano A, Savino FA. Gross hematuria of uncommon origin: the nutcracker syndrome. *Am J Kidney Dis* 1998;32(3):E3.
6. Shaper KR, Jackson JE, Williams G. The nutcracker syndrome: an uncommon cause of hematuria. *Br J Urol* 1994;74(2):144-146.
7. Lee CC, Lin JT, Deng HH, Lin ST. Hematuria due to nutcracker phenomenon of left renal vein: report of a case. *J Formos Med Assoc* 1993;92(3):291-293.
8. Hanna HE, Santella RN, Zawada ET Jr, Masterson TE. Nutcracker syndrome: an underdiagnosed cause for hematuria? *S D Med* 1997;50(12):429-436.

9. Scultetus AH, Villavicencio LL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: Its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg* 2001;34(5):812-819.
10. Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN. The nutcracker phenomenon, an unusual causa for renal varicosities with hematuria. *J Urol* 1980;123:761-763.
11. Itoh S, Yoshida K, Nakamura Y, Mitsuhashi N. Aggravation of the nutcracker syndrome during pregnancy. *Obstet Gynecol* 1997;90(4 Pt 2):661-663.
12. Uzu T, Ko M, Yamato M, Takahara K, Yamauchi A. A case of nutcracker syndrome presenting with hematuria in pregnancy. *Nephron* 2002;9(4):764-765.
13. Ahmed K, Sampath R, Kahan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006;31(4):410-416.
14. Lau JL, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior nutcracker: hematuria secondary to retroaortic left renal vein. *Urology* 1986;28(5):437-439.
15. Shin J, Park JM, Lee S, Shin Y, Kim JH, Lee J, et al. Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatric Nephrol* 2005;20(5):609-613.
16. Sholbach T. From the Nutcracker-phenomenon of the left renal vein to the midline congestion syndromes a causa of migraine, headache, back and abdominal pain and functional disorders of pelvic organs. *Med Hypotheses* 2007;68:1318-1327.
17. Wei SM, Chen ZD, Zhou M. Intravenous stent placement for the treatment of the nutcracker syndrome. *J Urol* 2003;170(5):1934-1935.
18. Segawa N, Asuma H, Iwamoto Y, Sakamoto T, Suzuki T, Yamamoto K, et al. Expandable metallic stent placement for nutcracker phenomenon. *Urology* 1999;53(3):631-634.
19. Gong YU, Song BO. The Nutcracker syndrome. *J Urol* 2003;169(6):2293-2294.