

## UROLOGÍA

## HEMATURIA EN EL SÍNDROME DE NUTCRACKER

Pamela Bolaños Morera\*

### SUMMARY

**Hematuria is the most common clinical manifestation of Nutcracker syndrome, which refers to a set of signs and symptoms associated with the compression of the left renal vein. This review aims to highlight the need to know the clinical presentation, diagnosis and management methods for a more assertive differential diagnosis.**

### INTRODUCCIÓN

La hematuria es un síntoma común en una multitud de diagnósticos diferenciales, es definida como la evidencia de

sangre en orina a simple vista o a través de un hallazgo >3-10 glóbulos rojos en una evaluación microscópica.<sup>6</sup> Existen múltiples condiciones causantes de hematuria; sin embargo, en más del 50% de los pacientes con hematuria macroscópica y más del 70% de la microscópica no se encuentra una etiología clara.<sup>6</sup> En la mayoría de casos y dependiendo de la etiología suele darse un manejo conservador, pero cuando la hematuria persiste o se vuelve recurrente es necesario estudiarla más a fondo y se torna necesario considerar el Síndrome de Nutcracker como un posible diagnóstico.<sup>6</sup>

### DEFINICIÓN

Conocido como Nutcracker, el síndrome de atrapamiento de la vena renal izquierda hace alusión a la compresión no traumática de esta vena en su trayecto entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal causada por una disminución del ángulo entre estos dos vasos.<sup>2,4,7,9</sup> Existe una clara diferencia entre el síndrome de Nutcracker y el fenómeno de Nutcracker, en el primero se engloban las manifestaciones clínicas, signos y síntomas producidos por la compresión mesoaórtica de la vena renal izquierda, mientras

---

\* Médico General. Universidad de Costa Rica.

que el fenómeno de Nutcracker es propiamente la identificación anatómica de dicha compresión.<sup>3,9</sup> La hipertensión consecuente de la compresión de la vena renal izquierda en este síndrome se puede representar a través de un hallazgo recurrente o aislado de hematuria sin causa aparente, por lo que el síndrome de Nutcracker siempre debe estar entre la gamma de posibles diagnósticos de hematuria.<sup>5</sup>

## TIPOS

El fenómeno de Nutcracker, se subdivide en dos tipos dependiendo las estructuras anatómicas causantes de la compresión de la vena renal izquierda. Cuando la compresión es entre la mesentérica superior y la aorta se denomina Nutcracker anterior y es el más común, el Nutcracker posterior es más raro y está dado por la compresión retroaórtica entre la aorta abdominal y las vertebras. La presencia de una vena renal izquierda retroaórtica es un fenómeno congénito que puede llevar a la aparición de un Nutcracker posterior.<sup>1,8,9</sup>

## PREVALENCIA

La prevalencia de este síndrome es desconocida. Suele ser ligeramente superior en el sexo femenino y se puede manifestar

desde la infancia hasta la edad adulta con un pico en la segunda y tercera década de la vida.<sup>2,4,9</sup>

## FISIOPATOLOGÍA

Todos los mecanismos anatómicos involucrados en la compresión de la vena renal izquierda, conllevan una obstrucción del flujo sanguíneo del vaso que genera hipertensión vascular y aumento en el gradiente de presión renocava. El gradiente de presión normal entre la vena renal izquierda distal y la vena cava inferior es <1 mmHg; por tanto, un gradiente de presión retrógrada  $\geq 2$  mmHg es altamente sugestivo de Nutcracker.<sup>4</sup> La compresión de la vena renal izquierda resulta en un aumento de la presión distal que se manifiesta a través de varicosidades tanto perirrenales como pararrenales, además de un drenaje colateral que comunica directamente con los cálices renales de menor presión. Al ser las colaterales de una pared más delgada, a menudo sucumben y se rompen, lo que produce hematuria e incluso proteinuria.<sup>9,11</sup> La hematuria es el resultado de los cambios a nivel de la membrana basal glomerular, lo que se asocia a alteraciones hemodinámicas que condicionan la ruptura de los septos de pared delgada que separan las venas del sistema colector urinario.<sup>2,4,5,7</sup>

## CLÍNICA

La hipertensión de la vena renal izquierda produce dilatación de las tributarias (venas del hilio renal, vena suprarrenal y venas gonadales) y el desarrollo de un drenaje colateral alrededor de los riñones y sus ureteros lo que causa una congestión venosa que explica la sintomatología.<sup>11</sup> Los síntomas pueden variar desde hematuria asintomática hasta congestión pélvica severa, incluyendo hematuria, proteinuria ortostática, dolor abdominal a nivel de flancos de predominio izquierdo, dolor hipogástrico, varicocele, dispareunia, dismenorrea o fatiga crónica. La disfunción autonómica, como hipotensión, síncope o taquicardia pueden ser vistas raramente.<sup>2,4,7,10</sup> La circulación colateral y la presión retrógrada en las venas gonadales, puede llevar a la formación de una vena ovárica izquierda o testicular prominente, ocasionando síntomas como várices vulvares o congestión pélvica en las mujeres y varicoceles en hombres.<sup>3,8</sup> La presentación típica involucra la proteinuria y hematuria con o sin dolor en flanco, de hecho se puede presentar tanto como hematuria microscópica o macroscópica. El síndrome de Nutcracker es una causa poco común de hematuria pero la hematuria es la presentación más común del

síndrome de Nutcracker.<sup>5,11</sup>

## FACTORES DE RIESGO

Un bajo índice de masa corporal es considerado un factor de riesgo para el fenómeno de Nutcracker debido a la escasez de tejido adiposo retroperitoneal, lo que ayuda a reducir el ángulo mesoaórtico y causa una ptosis renal posterior que es una migración dorsal del riñón y la pelvis renal que comprime y estrecha la vena renal izquierda.<sup>9</sup>

## DIAGNÓSTICO

El síndrome de Nutcracker es un hallazgo poco frecuente y por tanto subdiagnosticado. Se debe sospechar ante la presencia de hematuria recurrente o persistente ya que su diagnóstico es básicamente clínico y depende meramente de la demostración de una compresión en la vena renal izquierda. Sin embargo, mediante la ayuda de exámenes radiológicos complementarios se puede hacer exclusión de otras etiologías de hematuria.<sup>2,5</sup> Los métodos de laboratorio se realizan a través de un análisis general de orina y microscopía del sedimento urinario que evidencien hematuria o proteinuria, también se puede realizar mediante métodos no invasivos como la ecografía renal con Doppler que

permite mostrar anatómicamente la compresión de la vena renal izquierda y evidenciar las características hemodinámicas de flujo.<sup>2</sup> La angiografía mediante la tomografía computarizada helicoidal y la resonancia magnética también son capaces de demostrar la compresión ya que proveen una visualización de la anatomía, pero raramente será necesario recurrir a este tipo de métodos. El diámetro normal de la vena renal izquierda es de aproximadamente 4-5mm, una reducción de más del 50 % puede ser diagnóstico de Nutcracker.<sup>4,7,9,10</sup> La

ultrasonografía Doppler puede ser utilizada como la primera prueba diagnóstica y la confirmación se hace mediante las otras técnicas de imágenes. Como se mencionó anteriormente un gradiente de presión mayor a 3mmHg aunado a una velocidad de flujo mayor a 100cm/s orientan la sospecha. Así mismo, la cistoscopía es útil en identificar hematuria de origen ureteral izquierdo, así como varicocidades, sin embargo, es un método de diagnóstico indirecto y de exclusión.<sup>2,4,7</sup> La venografía retrógrada es el estudio que provee mayor cantidad de información y es por tanto el estándar de oro para su diagnóstico, ya que se encarga de la confirmación de la anomalía anatómica pero además demuestra el gradiente de presión a través del área de atrapamiento

y el reflujo de contraste a través de las venas colaterales.<sup>4</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Incluye todo aquello que genere compresión de la vena renal izquierda, como neoplasmas pancreáticos, linfadenopatías paraaórticas, tumores retroperitoneales, aneurismas aórticos, tejido fibroso o linfático entre la arteria mesentérica superior y la aorta.<sup>9</sup>

## MANEJO

Su manejo depende de la presentación clínica y severidad de los síntomas, cuando la sintomatología es leve y tolerable se puede dar seguimiento conservador sin intervención, sin embargo, cuando la hematuria recurre o se asocia a complicaciones como anemia, dolor severo en flanco, proteinuria ortostática, varicocele o alteraciones de la función renal, se requiere de tratamiento quirúrgico.<sup>4</sup> La cirugía no debe ser considerada en primera instancia, su mayor indicación es la persistencia y recurrencia de la hematuria la cual puede tener una tendencia anemizante.<sup>3,8</sup> La cirugía se puede realizar vía percutánea, laparoscópica e incluso mediante laparotomía, y consiste en la

descompresión de la hipertensión venosa mediante la implantación de un stent endovascular o extravascular, nefropexia con excisión de varicosidades renales, una transposición de la vena renal izquierda o de la mesentérica superior, un bypass gónadocaval o el trasplante autólogo renal.<sup>2,7,8,9,10</sup>

## CONCLUSIÓN

Al ser el síndrome de Nutcracker una patología subdiagnosticada se debe ser acusoso a la hora de valorar pacientes con hematuria sin origen claro, esta es la manifestación más común de esta patología y debe ser la pista que oriente a su diagnóstico temprano.

## RESUMEN

La hematuria es la manifestación clínica más frecuente del síndrome de Nutcracker, el cual hace referencia a un conjunto de signos y síntomas asociados

a la compresión de la vena renal izquierda. Esta revisión busca poner en evidencia la necesidad de conocer su presentación clínica, métodos de diagnóstico y manejo para un diagnóstico diferencial más acertivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Allam, S. et al. (2014). Posterior nutcracker syndrome: an infrequent cause of haematuria. *Kidney International*, 85, 985-986.
2. Calado, R., Braz, M., Lobo, L., & Simão, C. (2011). Síndrome de nutcracker - hematúria sem diagnóstico?. *Acta Médica Portuguesa*, 24 (S3), 695-698.
3. Chang, C., Hung, C., Ng, K., & Yen, T. (2005). Nutcracker syndrome and left unilateral haematuria. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 20 (2), 460-461.
4. Gulleroglu, K., Gulleroglu, B., & Baskin, E. (2014). Nutcracker syndrome. *World Journal of Nephrology*, 3 (4), 277-280.
5. Genc, G., Ozkaya, O., Bek, K., Acikgoz, Y., & Danaci, M. (2010). A rare cause of recurrent haematuria in children: nutcracker syndrome. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 4, 418-420.
6. Journal of Tropical Pediatrics , 56 (4), 275-277.
7. Lai, N., Anderson, D., & Appadurai, V. (2013). Macroscopic Haematuria-a urological approach. *Australian Family Physician*, 42 (3), 123-126.
8. Marques, G., Rocha, J., Mazza, M., Marks, S., & Olbertz, L. (2012). Síndrome de quebra-nozes (Nutcracker) em uma mulher jovem em investigação por quadro de hematúria recorrente: um relato de caso. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*, 34 (2), 195-198.
9. Sillo, T., Jones, K., & Willetts, I. (2012). Haematuria and the retro-aortic left renal vein . *BMJ Case Reports*, 10, 1-3.
10. Sharp, G., & Glenn, D. (2014). A differential diagnosis of haematuria following a motor vehicle collision: Nutcracker syndrome. *Case Reports in Surgery*, 2015, 1-3.
11. Song, Y., Wu, J., & Chen, J. (2013). Haematuria and the nutcracker syndrome. *QJM: An International Journal of Medicine*, 106, 879-880.
12. Vince, H., Tomson, C., Loveday, E., Lear, P., & Eastwood, J. (2011). Nutcracker phenomenon presenting as loin pain haematuria syndrome. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 4, 418-420.