

Síndrome renal del cascanueces

Nutcracker syndrome

Edgar Luís Morejón Palacios¹

Damaris María Guzmán Martínez¹

Yosvany Moret Hernández¹

Mireya Martínez Felipe¹

Dania Castillo Deprés¹

Yanet Gil Mendieta¹

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El síndrome renal del cascanueces es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Consiste en la compresión de la vena renal izquierda, entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, que provoca un aumento en el gradiente presión de la vena renal izquierda y produce hematuria renal unilateral izquierda. Se presenta una paciente de 55 años de edad con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial hace 15 años, que comienza con cuadro de dolor lumbar izquierdo, asociado a hematuria microscópica y leucocituria. Se interpreta como infección del tracto urinario, recibió tratamiento antibiótico por 10 días, aunque con persistencia de la hematuria, sin otra manifestación clínica. Se le realizó angio-TAC (fase simple, arterial, venosa, excretora) que mostró arterias únicas y normales. Existe ligera compresión de la vena renal izquierda, por disminución del ángulo aorto mesentérico (ángulo 25°), compatible con síndrome renal del cascanueces. Se presenta este caso, dado lo poco frecuente del reporte de este síndrome en Cuba.

Palabras clave: síndrome renal del cascanueces; hematuria; proteinuria.

ABSTRACT

Nutcracker syndrome is a rare disease, more frequent in women between the third and fourth decades of life. It consists of the compression of the left renal vein between the superior mesenteric artery and the abdominal aorta, causing an increase in the pressure gradient of the left renal vein and producing left unilateral renal hematuria. We present a 55-year-old patient with a personal pathological history of arterial hypertension for 15 years, who began with left lumbar pain, associated with microscopic hematuria and leukocyturia. It was interpreted as a urinary tract infection, the patient received antibiotic treatment for 10 days, although hematuria continued, until now, with no other clinical manifestation. The patient underwent an angio-CT (simple, arterial, venous, excretory phase) that showed single and normal arteries. There is slight compression of the left renal vein, due to reduction of the mesenteric aorto angle (angle 25°), compatible with renal nutcracker syndrome. We present this case since this syndrome is rare in Cuba.

Keywords: nutcracker renal syndrome; hematuria; proteinuria

INTRODUCCIÓN

El síndrome renal de cascanueces (*Nutcracker Syndrome* en inglés) fue descrito por primera vez en 1950 por *El Sadr y Mina. Chait* describió que la aorta y la arteria mesentérica superior forman los dos brazos del "cascanueces" y que pueden potencialmente comprimir la vena renal izquierda. Este fenómeno fue denominado en 1972 "síndrome del cascanueces", por *De Schepper*.^{1,2,3}

No se conoce la prevalencia exacta. La mayoría de los pacientes sintomáticos se presentan en la tercera y cuarta décadas de la vida, y la afectación es más frecuente en mujeres que en hombres. Los pacientes suelen ser de una constitución asténica, con estatura normal. Consiste en la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, que provoca aumento en el gradiente de presión entre la vena renal izquierda y la vena cava inferior, de hasta 3 mm Hg (el valor normal se sitúa por debajo de 1 mm Hg).⁴ Los delgados septos entre las venas y el sistema colector de los fórnix renales se rompen, con la consiguiente hematuria renal unilateral izquierda.

El síndrome se presenta con síntomas urológicos o ginecológicos. Las manifestaciones urológicas incluyen dolor abdominal en el lado izquierdo, hematuria macroscópica o microscópica, varicocele o várices en las extremidades inferiores. Los síntomas ginecológicos a los que se hace referencia con el nombre de «síndrome de congestión pélvica» se caracterizan por síntomas de dismenorrea, dispareunia, dolor poscoital, dolor abdominal bajo, disuria, várices pélvicas, vulvares, de glúteos o de muslos, y trastornos emocionales.⁵

El diagnóstico debe plantearse ante un paciente con dolor lumbar y hematuria. Los exámenes de diagnóstico deberían incluir un análisis de orina, ecografía y/o urografía intravenosa, cistoscopia y uretero-rensoscopia, doppler color, tomografía axial computadorizada o angiografía por resonancia magnética nuclear, flebografía de la vena renal izquierda y manometría.⁵ Se debe mantener una vigilancia especial en el caso de pacientes durante la pubertad -ya que podrían experimentar remisión espontánea con el desarrollo físico- y en pacientes con síntomas insignificantes, hematuria microscópica o hematuria significativa intermitente e indolora con un hemograma normal.⁶

Se publica este caso por lo infrecuente de la entidad nosológica en Cuba.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 55 años de edad con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, desde hace 15 años. Comenzó hace aproximadamente 6 años, con cuadro de dolor lumbar izquierdo, asociado a hematuria microscópica y leucocituria que se interpretó como una infección del tracto urinario. Recibió tratamiento antibiótico por 10 días, sin otra manifestación clínica que no fuera la persistencia de hematuria. Se realizó morfología de hematíes, que arrojó hematuria microscópica, con hematíes no dismórficos.

Examen físico: presión arterial 130/80 mmHg, frecuencia cardíaca 84 latidos/minuto, afebril, sin adenopatías, examen cardiopulmonar dentro de límites normales, abdomen sensible a la palpación en ambos flancos y epigastrio, sin masas ni visceromegalias. Puntos pieló-reno-ureterales posteriores, costomusculares y costovertebrales positivos, puntos pieló-reno-ureterales anteriores negativos y maniobra de puñopercusión negativa.

Exámenes complementarios: Hemograma, pruebas de coagulación, perfil bioquímico y hepático fueron normales. Eritrosedimentación 12 mm/ hora.

Radiografía de tórax, normal. Ultrasonido renal, normal, doppler renal, normal. Se realizó angio-TAC (angiotomografía computadorizada; fase simple, arterial, venosa y excretora) y se evidenciaron ambos riñones de ecoestructura y tamaño normal. Arterias únicas y normales. Venas renales únicas con ligera compresión de la vena renal izquierda, por disminución del ángulo aorto mesentérico (ángulo 25°). Es decir, la vena se encontraba comprimida por la arteria mesentérica superior, que ocasiona ligera dilatación pre-compresiva, compatible con síndrome renal del cascanueces anterior.

A continuación, se muestran figuras con estudios imagenológicos realizados (Fig.).

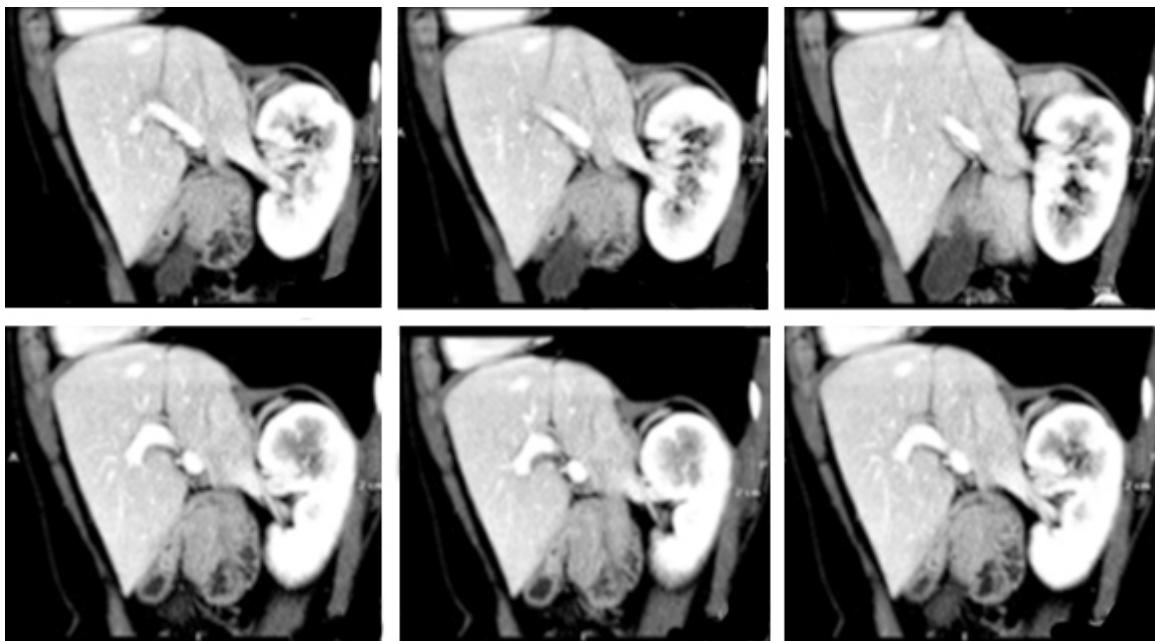


Fig. Angio-TAC que demuestra la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior, con dilatación de la parte distal de la vena renal izquierda.

COMENTARIOS

La causa de esta rara enfermedad es hereditaria y autosómica dominante.¹ Se han definido tres tipos de síndrome renal del cascanueces: el anterior, el posterior y el combinado. Normalmente la arteria mesentérica superior y la aorta están separadas por un ángulo de 90°. La vena renal izquierda se encuentra delante de la aorta en la horquilla entre la arteria mesentérica superior y la aorta.

En el síndrome renal del cascanueces anterior, la arteria mesentérica superior forma un ángulo agudo con la aorta, que comprime la vena renal izquierda en la estrecha hendidura así formada, lo que provoca una hipertensión venosa renal izquierda.

En el síndrome renal del cascanueces posterior, la vena renal izquierda se sitúa detrás de la aorta y queda comprimida entre esta y la columna vertebral.

En el caso del síndrome renal del cascanueces combinado, la rama anterior de la vena renal izquierda duplicada, queda comprimida entre la aorta y la arteria mesentérica superior, mientras que la rama posterior queda atrapada entre la aorta y la columna vertebral.⁷

Además de las manifestaciones clínicas, los exámenes de diagnóstico deberían incluir un análisis de orina, ecografía y/o urografía intravenosa, cistoscopia y uretero-rensocopia, Doppler color, tomografía axial computadorizada o angiografía por resonancia magnética nuclear, y flebografía de la vena renal izquierda con manometría.

El síndrome renal del cascanueces es relativamente más frecuente en mujeres. La mayoría de los casos se dan entre la tercera y cuarta década de la vida. Se ha observado distensión de la vena renal izquierda en las tomografías computarizadas y ecografías, en un 72 % de los pacientes sometidos a esta prueba. La compresión

asintomática meso aórtica de la vena renal izquierda es relativamente prevalente, sin embargo, la incidencia exacta del síndrome del cascanueces es desconocida.^{8,9}

El síndrome se manifiesta por dolor en la fosa renal y dolor abdominal, con o sin hematuria macroscópica o microscópica unilateral. Incluso si el hallazgo más importante es la presencia de microhematuria, el diagnóstico del síndrome del cascanueces se realiza solo por exclusión de todas las causas.^{8,9,10}

Se debe enfatizar que la primera herramienta diagnóstica debería ser la exploración física. Si el paciente tiene síntomas de congestión pélvica y hematuria, la asociación de dolor en el flanco izquierdo con irradiación al área glútea, malestar pélvico y varices pélvicas en la mujer o varicocele en el varón, constituyen una fuerte base en el diagnóstico. Una resonancia magnética con contraste o una tomografía axial computarizada suelen ser el siguiente paso diagnóstico.¹¹

Una flebografía retrógrada y una video angiografía con determinación del gradiente de presión reno-cava se aceptan como el estándar ideal para establecer el diagnóstico final del síndrome renal del cascanueces.⁵

La video angiografía permite visualizar el punto de compresión de la vena renal izquierda con el cruce meso-aórtico y mostrar los colaterales venosos perirrenales y periureterales, con reflujo en las venas suprarrenal y gonadal, así como el estancamiento de contraste en la vena renal.¹²

El gradiente medio de presión normal entre la vena renal y la cava suele oscilar entre 0 y 1 mm de Hg. El gradiente de presión entre la vena renal izquierda y la vena cava inferior debe ser superior a 0,3 mm de Hg para sospechar el diagnóstico.¹³

El manejo del síndrome del cascanueces ha ido evolucionando en las últimas décadas. Diferentes opciones terapéuticas han sido propuestas:

Procedimientos quirúrgicos abiertos: nefropexia medial;¹² baipás de la vena renal;¹³ transposición de la vena renal izquierda;¹⁴ auto-trasplante de riñón izquierdo¹⁵ y estents intravasculares.

Zhang y otros¹⁶ compararon los resultados de tres pacientes que fueron sometidos a una transposición de la arteria mesentérica superior con tres que fueron sometidos a la colocación de una endoprótesis vascular (*Wallstent*) en la vena renal izquierda bajo control angiográfico, con seguimiento de 4 a 5 meses. Todos los pacientes estaban libres de síntomas como dolor, hematuria y vértigo. Las complicaciones como la hiperplasia muscular, resultado de la migración proximal o de la embolización, son posibles.

Se deberían esperar los resultados a largo plazo antes de decidir colocar estents intravasculares. Los estents extravasculares utilizan un anillo reforzado de PTFE (politetrafluoroetileno) y fueron descritos por primera vez por *Barnes* y otros en 1988.¹⁵ Este procedimiento fue realizado por vía abierta.

Scultetus y otros han realizado la colocación del *estent* extravascular por vía laparoscópica, con excelentes resultados a corto plazo.⁹

Cauterización química intrapélvica: para casos con ocasional dolor en el flanco izquierdo, y/o moderada microhematuria, la actitud expectante es la estrategia preferida. En particular, esta actitud expectante debe tomarse en aquellos casos de

pacientes en la pubertad, por su mayor probabilidad de remisión espontánea debido a la posibilidad del desarrollo físico. Por el contrario, dolores severos incontrolados y/o hematuria significativa son indicadores para intervención.

La conducta con esta paciente se correspondió con la primera opción terapéutica (vigilancia). Su sintomatología era muy vaga e incluso la hematuria no condujo a anemia. Actualmente no presenta dolor lumbar izquierdo.

La visualización mediante tomografía axial o resonancia magnética de la compresión de la vena renal izquierda, debe alertar al profesional de la medicina para considerar su diagnóstico. Si los síntomas aparecen, un video angiografía retrógrada con determinación del gradiente reno-cava debe realizarse en todos estos pacientes. El gradiente es un parámetro importante para documentar la gravedad de la obstrucción y monitorizar los resultados terapéuticos. La colocación de un estent en la vena renal, tanto interno como externo, así como un baipás del tipo gónado-cava, son métodos terapéuticos efectivos en el síndrome del cascanueces.¹⁷

La colocación de un estent extravascular obtiene mejores resultados que otros procedimientos sin la colocación de catéteres, pero son necesarios periodos de observación más largos. Los pacientes deben someterse a medicación anti-agregante durante periodos largos de tiempo. Las indicaciones para la intervención quirúrgica o procedimientos intervencionistas, deben ser guiadas por especialistas clínicos y las pruebas mínimamente invasivas.¹⁷

Conflictos de interés

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Mina E, El Sadr AR. Proceedings: Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. *West Afr J Pharmacol Drug Res.* 1974;2(1):100-1.
2. Chait A, Matasar KW, Fabian CE, Mellins HZ. Vascular impressions on the ureters. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1971;111(4):729-49.
3. De Schepper A. "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. *J Belge Radiol.* 1972;55(5):507-11.
4. Avgerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Seminars in Vascular Surgery.* 2013;26(4):170-7. Access: 23/02/2018. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0895796714000325>.
5. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the left renal vein pathology. *J Belg Rad.* 1972;55:507-11.

6. Santos Arrontes R, Salgado Salinas V, Chiva Robles JM, Gómez de Vicente I, Fernández González J, Costa Subias A, et al. Síndrome del cascanueces: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp.* 2003;27:726-31. Acceso: 23/02/2018. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-actas-urológicas-espanolas-292-pdf-S0210480603730046-S300>
7. Stephens M, Ryan SK, Livsey R. Unique nutcracker phenomenon involving the right renal artery and portal venous system. *Case Rep Vasc Med*;2014 Jul 1;2014:91about 4 p. Access: 23/02/2018. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4102025/pdf/CRIVAM2014-579061.pdf>
8. Ali-El-Dein B, Osman Y, Shehab El-Din AB, El-Diasty T, Mansour O, Ghoneim MA. Anterior and posterior nutcracker syndrome: a report on 11 cases. *Transplant Proc.* 2003;35(2):851-3.
9. Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg.* 2001;34(5):812-9.
10. Lau JL, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior "nutcracker": hematuria secondary to retro aortic left renal vein. *Urology.*1986;28(5):437-9.
11. Beinart C, Sniderman KW, Tamura S, Vaughan ED Jr, Sos TA. Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humans. *J Urol.* 1982;127(6):1070-1.
12. Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN. The "nutcracker" phenomenon: an unusual cause for renal varicosities with hematuria. *J Urol.* 1980;123(5):761-3.
13. Jackson JE, Williams G. The nutcracker syndrome: an uncommon cause of haematuria. *Br J Urol.* 1994;74(2):144-6.
14. Kim JY, Joh JH, Choi HY, Do YS, Shin SW, Kim DI. Transposition of the left renal vein in nutcracker syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2006;31(1):80-2.
15. Chuang CK, Chu SH, Lai PC. The nutcracker syndrome managed by auto transplantation. *J Urol.* 1997;157(5):1833-4.
16. Zhang H, Li M, Jin W, San P, Xu P, Pan S. The left renal venal entrapment syndrome: Diagnosis and treatment. *Annals of Vascular Surgery.* 2007;21(2):198-203.
17. Barnes RW, Fleisher HL, Redman JF, Smith JW, Harshfield DL, Ferris EJ. Meso-aortic compression of the left renal vein (the so-called nutcracker syndrome): repair by a new stenting procedure. *J Vasc Surg.* 1988;8(4):415-21.

Recibido: 13/03/2018
Aprobado: 19/04/2018

Edgar Luís Morejón Palacios. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.
Correo electrónico: edgarmp@infomed.sld.cu