

A propósito de dos casos de síndrome de cascanueces

A propos of two nutcracker syndrome cases

MSc. Neri Georgina Campañá Cobas, Dr. Sandalio Durán Álvarez, Dr. Audes Félix Abradelo Rodríguez, Dra. Niurka Díaz Zayas, Dr. José Severino Hernández Hernández

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentan 2 pacientes con síndrome de cascanueces de sexo masculino de 7 y 12 años. El primero asiste a consulta por hematuria y dolor en el flanco izquierdo; y el segundo, por crisis de dolor intenso recurrente en flanco izquierdo y proteinuria ortostática. En ambos pacientes el estudio ultrasonográfico renal permitió sospechar la entidad por la dilatación de la vena renal izquierda, y la emergencia anómala de la arteria mesentérica superior. En ambos casos la tomografía (angiotac) demostró la anomalía vascular y permitió seguir un tratamiento sintomático expectante. Los 2 pacientes se consultaron por los síntomas más frecuentes del síndrome: dolor en el flanco en ambos, hematuria macroscópica en uno, y proteinuria ortostática en el otro; ambos presentaban las alteraciones de un cascanueces anterior. El ultrasonido renal buscando la dilatación de la vena renal izquierda y el trayecto de la arteria mesentérica, permite establecer el diagnóstico que se confirma con otros estudios de imágenes.

Palabras clave: síndrome de cascanueces, dolor en flanco, hematuria, proteinuria ortostática.

ABSTRACT

Two male patients, who presented with nutcracker syndrome, were reported in this article. A seven years-old patient went to the doctor's on account of hematuria and pain in his left flank whereas a 12 years-old patient suffered recurrent intense pain in his left flank and orthostatic proteinuria. The renal ultrasonography performed in both patients showed dilated left renal vein and anomaly of the upper mesenteric artery, all of which allowed suspecting of this disease. The tomography (angiotac) proved the vascular anomaly and allowed indicating an expecting symptomatic treatment.

These two patients were seen at the medical service because both presented with the most frequent symptoms of the syndrome, that is, pain at flanks, macroscopic hematuria in one and orthostatic proteinuria in the other. Both of them also showed alterations from a previous nutcracker event. The renal ultrasound to look for dilation of the left renal vein and the path of the mesenteric artery allows making the final diagnosis that is further confirmed with other imaging studies.

Keywords: nutcracker syndrome, flank pain, hematuria, orthostatic proteinuria.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de cascanueces se produce por una compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS), debido a una emergencia anormal de la mesentérica.¹⁻⁴ Esta compresión de la vena renal izquierda produce disminución del flujo sanguíneo e hipertensión venosa, que, en ocasiones, se acompaña de dilatación de su parte distal con variaciones sustanciales en su complejo sintomático, por lo que, generalmente, su diagnóstico se hace difícil y demorado, e incluso, pueden enfrentarlo distintas especialidades médicas. Cuando existe la anomalía sin manifestaciones clínicas se denomina fenómeno cascanueces.⁵

Las manifestaciones clínicas pueden aparecer a cualquier edad, pero la mayoría de los individuos sintomáticos están en la segunda o tercera década de la vida.⁶ La hematuria macroscópica o microscópica es la manifestación clínica más frecuente del síndrome de cascanueces. Después de la hematuria, le sigue el dolor abdominal o en el flanco, que en ocasiones se irradia a la región posterolateral del muslo y la nalga. La anomalía de la emergencia de la mesentérica superior es la causa del 50 al 100 % de los varicoceles.^{5,7} La proteinuria ortostática se presenta en 14 % de los casos,⁸ aunque en un reporte reciente se encontró en 7 de 23 pacientes (30,4 %).⁹

Se destaca en la literatura la importancia de incluir este síndrome en el diagnóstico diferencial de una hematuria no glomerular de etiología inexplicable,^{3,10,11} y en casos de hematuria y proteinuria de rango no nefrótico, descartar esta posibilidad diagnóstica antes de realizar biopsia renal.⁹

Por lo poco frecuente del síndrome, la alta proporción de hematurias en niños en las que no se encuentra un diagnóstico etiológico, la presentación de proteinuria ortostática y lo poco conocido del síndrome, se decide reportar 2 pacientes, pensando que su descripción pueda ayudar a buscar esta posibilidad.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso no. 1

Paciente de sexo masculino, sin antecedentes de enfermedades previas, ni familiares con enfermedad renal, que a los 7 años de edad se consulta por hematuria macroscópica con pequeños coágulos y dolor lumbar izquierdo. Se sospechó un cólico nefrítico por litiasis, y en la ultrasonografía renal se observó una dilatación pélvica izquierda de 12 mm de diámetro anteroposterior y visualización el tercio superior del uréter. No se detectó litiasis en el estudio ultrasonográfico, las pruebas metabólicas en orina fueron normales, y la morfología del eritrocito demostró una hematuria no

glomerular (hematíes eumórficos). Diez días después de concluido el estudio volvió a presentar cuadro doloroso en flanco izquierdo con hematuria macroscópica, y se pensó nuevamente en cólico nefrítico por litiasis, pero en el estudio ultrasonográfico se observó dilatación pélvica de 10 mm en el lado izquierdo, y se encontró dilatación de la VRI y trayecto anormal de la AMS (Fig. 1), por lo que se realiza angiografía (Fig. 2 A y B), y se confirma el diagnóstico. Se programó su seguimiento con tratamiento sintomático (analgésicos, si aparecía dolor).

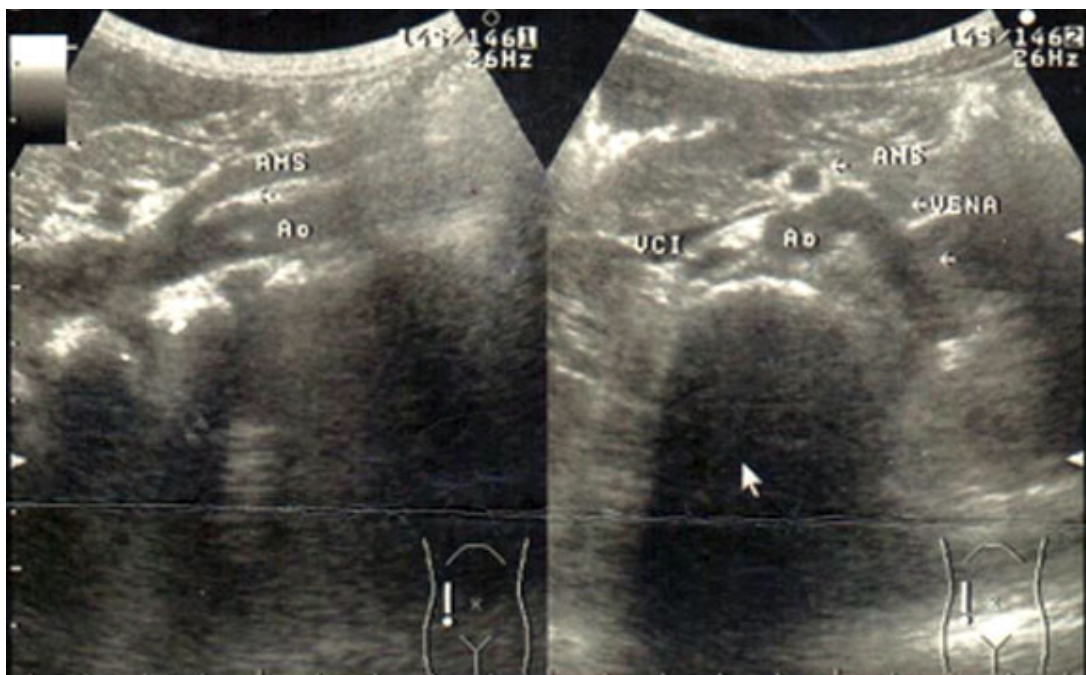


Fig. 1. Ultrasonido renal. Vena renal izquierda (VRI) dilatada por compresión de esta por la aorta y la arteria mesentérica superior (AMS).

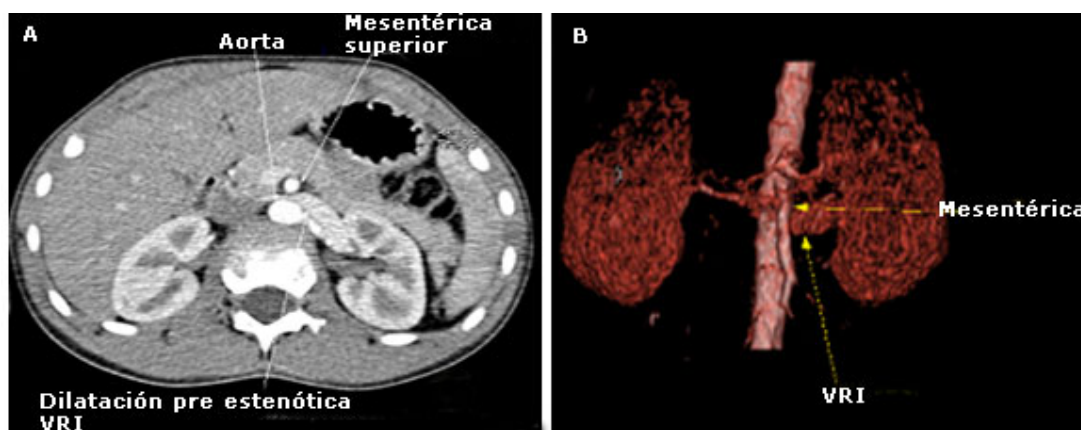


Fig. 2 A y B. Tomografía (urotac). A: vista axial que comprueba la dilatación de la vena renal izquierda (VRI) por compresión. B: vista anteroposterior de la dilatación de la VRI.

Caso no. 2

Paciente de sexo masculino, de 12 años de edad, con antecedentes de un ingreso a los 9 años por intenso dolor en flanco izquierdo y proteinuria de rango no nefrótico, sin antecedentes familiares de enfermedad renal. En su primer ingreso el examen

físico fue normal, y los complementarios realizados estaban dentro de la normalidad, excepto una proteinuria que reportó 0,3 g en 24 horas y una prueba de ortostatismo positiva. En su seguimiento por consulta continuó con crisis dolorosas intensas localizadas en flanco izquierdo. Se sospecha síndrome de cascanueces, y en la ultrasonografía renal se comprueba la dilatación de la VRI (Fig. 3), por lo que se hace angiotac y se confirma el diagnóstico de síndrome de cascanueces (Fig. 4). Se programó seguimiento con tratamiento sintomático y orientación a los padres sobre las crisis dolorosas.



Fig. 3. Ultrasonido de la compresión de la vena renal izquierda (VRI) por aorta y la arteria mesentérica superior (AMS).

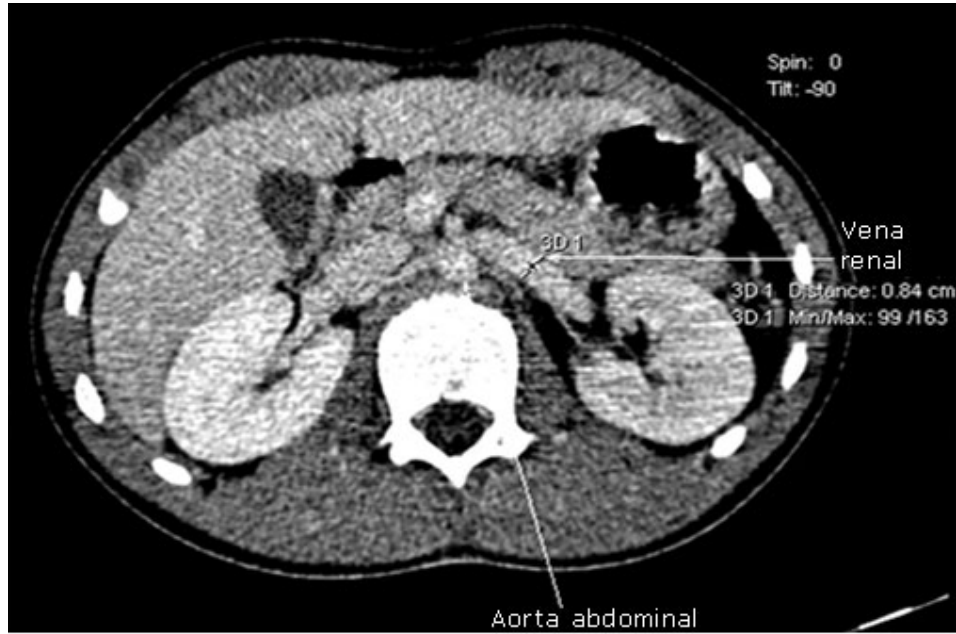


Fig. 4. Tomografía. Vista axial de la vena renal izquierda (VRI) dilatada por compresión de la aorta y la arteria mesentérica superior (AMS).

DISCUSIÓN

El síndrome de cascanueces es una causa no frecuente de hematuria macroscópica recurrente de etiología inexplicable, y asociada en muchas ocasiones a dolor en el flanco o dolor abdominal en el niño. Como en toda hematuria no glomerular, la sangre es roja, puede presentar coágulos y los hematíes urinarios son eumórficos. La hematuria se produce cuando el aumento de la presión venosa provoca pequeñas rupturas del fino tabique que separa las venas y el sistema colector.¹² Cuando la hematuria es macroscópica, la cistoscopia puede demostrar el sangrado por el uréter izquierdo.^{13,14} Los estudios anatómicos reportan que el ángulo normal entre la aorta y la AMS es de aproximadamente 90° en los individuos sanos y el ángulo es menor de 45° en el síndrome de cascanueces.¹⁵ Esta emergencia anormal de la AMS produce la compresión de la VRI, que da lugar al síndrome de cascanueces.

Muchos pacientes tienen síntomas durante años sin que se establezca el diagnóstico,^{10,16} y debe incluirse este síndrome en el diagnóstico diferencial de una hematuria recurrente sin una causa aparente, y siempre pensar en esta anomalía en las proteinurias ortostáticas, como ocurrió en este segundo caso, que después de 3 años se realizó el diagnóstico.

En un estudio reciente, realizado en Turquía, en 23 pacientes, 11 masculinos y 12 femeninos, con edades de 141 ± 36 meses, los síntomas y signos más frecuentes fueron: hematuria macroscópica en 9, hematuria y proteinuria en 8, dolor en el flanco en 8, dolor abdominal en 7, proteinuria ortostática en 7, varicoceles en 2 y fatiga y lasitud en 1. Muchos pacientes tenían más de una manifestación clínica.⁹

Se han descrito 3 variantes anatómicas de este fenómeno. El más típico es la compresión de la VRI entre la AMS (por una emergencia anormal de esta) y la aorta, al que se le ha denominado cascanueces anterior. Menos frecuentes son los casos en los que la tercera porción del duodeno cruza por delante de la VRI entre la aorta y la

AMS (síndrome de Wilkie), y la tercera variante es aquella en que la vena renal retroaórtica y circunaórtica puede ser comprimida entre la aorta y un cuerpo vertebral, lo que se conoce como cascanueces posterior.⁵ Los pacientes reportados presentan la forma típica del síndrome, o cascanueces anterior.

Para su tratamiento se han descrito varias técnicas quirúrgicas, incluyendo la transposición de la VRI, autotrasplante renal, *bypass* de la VRI, transposición de la AMS, *bypass* gónado-cava y la nefrectomía;¹⁷ aunque la colocación de *stent* autoexpandible es un procedimiento prometedor utilizado en la actualidad.^{17,18} Sin embargo, en menores de 18 años, la mejor opción es la observación conservadora -por lo menos durante 2 años- porque alrededor del 75 % de los pacientes pueden tener una resolución completa de la hematuria, y para muchos pacientes un seguimiento conservador es suficiente.^{9,19} Esta es la conducta adoptada hasta el presente en los 2 pacientes reportados.

Es necesario destacar que el ultrasonido renal buscando las características de la VRI y la trayectoria de la AMS prácticamente establece el diagnóstico, y permite seleccionar adecuadamente los pacientes que deben someterse a otros estudios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ben Abdullah Chalbachoub R, Chalbachoub K, Maaloul J, Gargouri L, Ben Manfoudh K, Nabil Mhin M, et al. Nutcracker syndrome: a rare cause of hematuria. Arch Pediatr. 2011;18:1188-90.
2. Vanegas Ruiz JJ, Baquero Rodríguez R, Arteaga Arteaga A, Vélez Moncada E, Brand Salazar S, Rodríguez Ramírez LE, et al. Síndrome de Nutcracker como causa de hematuria en adolescentes: informe de dos casos y revisión de la literatura. NefroPlus. 2009;2:41-4.
3. Marques GL, Carvalho JG, Nascimento MM, Marks SG, Olbertz LG. Nutcracker syndrome as a cause of recurrent hematuria in a young woman: a case report. J Bras Nefrol. 2012;34:195-8.
4. Durán Álvarez S. Fenómeno y síndrome de cascanueces asociado a hematuria y proteinuria ortostática. Rev Cubana Pediatr [serie en Internet]. 2013 [citado 28 de noviembre de 2013];85(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312013000200011&lng=es&nrm=iso&tlng=es
5. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. Mayo Clin Proc. 2010;85:552-9.
6. Rudolff V, Holmes RI, Prem JT, Faust GR, Moldwin R, Siegel D. Mesoartiac compression of the left renal vein (nutcracker syndrome): case report and review of the literature. Ann Vas Surg. 2006;20:120-9.
7. Unlu M, Orguc S, Serter S, Pekindil C, Pabascu Y. Anatomic and hemodynamic evaluation of renal venous flow in varicocele formation using color Doppler Sonography with emphasis on renal vein entrapment syndrome. Scand J Urol Nephrol. 2007;41:42-6.

8. Tabahashi Y, Sato A, Matsoo M. An ultrasonographic classification for diverse clinical symptoms of pediatric nutcracker phenomenon. *Clin Nephrol.* 2005;64:47-54.
9. Alyagut D, Bayram M, Soylu A, Cakmakci H, Türkmen M, Kavukcu S. Clinical course of children with nutcracker syndrome. *Urology.* 2013;82:686-90.
10. Waseem M, Upadhyay R, Prosper G. The nutcracker syndrome: an underrecognized cause of hematuria. *Eur J Pediatr.* 2012;171:1269-71.
11. Calado R, Braz M, Lobo L, Simao C. Nutcracker syndrome: hematuria without diagnosis? *Acta Med Port.* 2011; Suppl 3:695-8.
12. Hanna HE, Santella RN, Sawada ET, Masterson TE. Nutcracker syndrome: an underdiagnosed cause of hematuria. *SDJ Med.* 1997;50:429-36.
13. Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN. The "nutcracker" phenomenon: an unusual cause for renal varicosities with hematuria. *J Urol.* 1980;123:761-3.
14. Shokier AA, El-Diasty TA, Ghoneim MA. The nutcracker syndrome: New methods of diagnosis and treatment. *Br J Med.* 1994;149:43.
15. Lee SJ, Lee SJ, You ES, Lee JE, Chung EC. Left renal entrapment in two girls with orthostatic proteinuria. *Pediatr Nephrol.* 1997;11:218-20.
16. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor HR. The nutcracker syndrome. *Chin J Ultrasonogr.* 2011;13(5):363-5.
17. Baldi S, Rabelino M, Zander T, González G, Maynar M. Endovascular treatment of the nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2011;25:1154-64.
18. Li H, Sun X, Liu G, Zhang Y, Chu J, Deng C, et al. Endovascular stent placement for nutcracker phenomenon. *J Xray Sci Technol.* 2013;21:95-102.
19. Dever DP, Ginsburg ME, Millet DJ, Cockett AT. Nutcracker. Phenomenon. *1986;27:540-2.*

Recibido: 6 de marzo de 2014.

Aprobado: 1º de abril de 2014.

Neri Georgina Campaña Cobas. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler".
San Francisco # 10 112, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: nerycc@infomed.sld.cu