

*Nota clínica***Actitud expectante en el Síndrome del Cascanueces**

Youness El Harrech, Hassan Jira, Jaouad Chafiki, Mohamed Ghadouane, Ahmed Ameer, Mohamed Abbar

Departamento de Urología. Hospital Militar Mohammed V. Rabat. Marruecos

Resumen

Síndrome del Cascanueces (Nutcracker Syndrome) es causado por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior adonde pasa en la bifurcación formada en la bifurcación de estas arterias. El fenómeno da lugar a la hipertensión venosa renal izquierda. El síndrome es manifestado por el flanco izquierdo y el dolor abdominal, con o sin hematuria unilateral. El síndrome del nutcracker se ha tratado de varias maneras. Divulgamos un caso del síndrome y discutimos el lugar de la vigilancia en su gerencia.

Palabras clave: Síndrome del cascanueces. Hematuria. Vena renal. Arteria mesentérica

Nutcracker syndrome managed by simple surveillance**Abstract**

Nutcracker syndrome is caused by compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery where it passes in the fork formed at the bifurcation of these arteries. The phenomenon results in left renal venous hypertension. The syndrome is manifested by left flank and abdominal pain, with or without unilateral haematuria. The nutcracker syndrome has been treated in various ways. We report one case of the syndrome and discuss the place of surveillance in its management.

Keywords: Nutcracker syndrome. Hematuria. Renal vein. Mesenteric artery.

El síndrome del cascanueces resulta de la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta, con el consiguiente desarrollo de varices en la pelvis renal, uréter y vena gonadal. Fue descrito por primera vez en 1950 por El Sadr y Mina¹. Chait describió que la aorta y la arteria mesentérica superior forman los dos brazos del "cascanueces" y que pueden potencialmente comprimir la vena renal izquierda² este fenómeno se denominó entonces "Síndrome del cascanueces" por De Schepper³. Suele producirse en personas relativamente jóvenes y previamente sanas. La compresión conlleva a una hipertensión en la vena renal izquierda, lo cual puede producir una ruptura de su fina pared en el fónix del cáliz renal, presentándose en forma de hematuria macroscópica intermitente o microhematuria. Su manejo continua siendo reto.

CASO CLINICO

Una mujer de 24 años fue referida a nuestro hospital con una historia de un mes de evolución de hematuria macroscópica intermitente. No refería dolor abdominal ni en flanco, no tenía antecedentes de problemas de salud y no tenía antecedentes familiares relevantes. La exploración física no reveló dolor en flanco, ni rigidez. No había varices en la vulva.

Debido a una concentración de la hemoglobina de 5,0 g/dL, fue transfundida con 6 concentrados de hematíes. El análisis de orina reveló numerosos hematíes sin cambios dismórficos lo que excluía una causa glomerular de la hematuria. Las analíticas para tuberculosis y bilharcias fueron negativas. Las pruebas de coagulación estaban dentro de la normalidad. La ecografía renal, a su vez, fue normal. La uretroscopia reveló un eyaculado hemático del

meato ureteral izquierdo. La ureteroscopia reveló múltiples varicosidades de la pelvis renal. Se realizó una angio-TC, debido a la sospecha de este síndrome, que demostró la compresión de la vena renal entre la aorta (A) y la arteria mesentérica superior (S) con dilatación de la parte distal de la vena renal izquierda (Fig. 1).

FIGURA 1. Angio-TC demostrando la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta (A) y la arteria mesentérica superior (S) con dilatación de la parte distal de la vena renal izquierda (LRV).

Una angiografía convencional de la arteria mesentérica superior y una venografía de la vena renal izquierda y de la vena cava inferior se realizaron de manera simultánea, mostrando una dilatación de la vena renal izquierda después de pasar entre la aorta y la arteria mesentérica superior, el diámetro de la vena renal izquierda era mayor en la parte adyacente a la aorta comparada con la parte adyacente a la derecha (Fig. 2). A su vez se demostró un prominente vena ovárica izquierda, implicando la formación de circulación colateral. El ángulo aorto mesentérico era de 35°. El gradiente de presión entre la vena renal izquierda y la vena cava inferior era de 5 cm de H₂O. Por ello se llegó al diagnóstico de l síndrome del cascanueces. La paciente no recibió ningún tratamiento quirúrgico y ha permanecido estable durante los dos años siguientes con hematuria microscópica, dolor insignificante y un hemograma dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

El Síndrome del cascanueces es relativamente más frecuente en mujeres. La mayoría de los casos

FIGURA 2. Flebografía de la vena renal izquierda y de la vena cava inferior (IVC): Dilatación de la vena renal izquierda después de pasar entre la aorta y la arteria mesentérica superior.

se dan entre la 3ª y 4ª década de la vida⁴. Buchi y cols. Han observado una distensión de la vena renal izquierda en las TC y ecografías en un 72% de los pacientes sometidos a esta prueba, hipotetizado que la compresión asintomática meso aórtica de la vena renal izquierda es relativamente prevalente⁵. Sin embargo, la incidencia exacta del síndrome del cascanueces es desconocida.

El síndrome se manifiesta por dolor en la fosa ranal y dolor abdominal, con o sin hematuria macroscópica o microscópica unilateral. Incluso si el hallazgo más importante es la presencia de micro hematuria, el diagnóstico del síndrome del cascanueces se realiza sólo por exclusión de de todas las causas de este síntoma⁶.

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, disconfort pélvico y varices pélvicas en l mujer o varicocele en el varón, constituyen una fuerte base en el diagnóstico.

Una resonancia magnética con contraste (RM) o una TC suelen ser el siguiente paso diagnóstico⁷. Ambos permiten visualizar la compresión de la vena renal entre la aorta y la arteria mesentérica superior, así como la distensión de la vena renal izquierda y la evidencia de congestión renal.

Una flebografía retrógrada y una video angiografía con una determinación del gradiente de presión reno-cava se aceptan como el estándar de oro para establecer el diagnóstico final del síndrome del cascanueces⁴. La video angiografía permite visualizar el punto de compresión de la vena renal izquierda con el cruce meso-aórtico y, a su vez, demostrar los colaterales venosos perirrenales y periureterales con reflujo en las venas suprarrenal y gonadal y el estancamiento de contraste en la vena renal⁸.

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 diagnóstico⁹.

El manejo del síndrome del cascanueces ha ido evolucionando en las últimas décadas. Diferentes opciones terapéuticas se han ido proponiendo para este síndrome. Las opciones disponibles en este momento pueden subclasificarse en cuatro grupos:

1. Vigilancia
2. Procedimientos quirúrgicos abiertos
 - a) Nefropexia medial¹⁰
 - b) By-pass de la vena renal¹¹
 - c) Transposición de la Vena renal izquierda¹²
 - d) Auto-trasplante de riñón izquierdo¹³
3. Stents:

a) Stents intravasculares: Zhang et al.¹⁴ 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 un seguimiento de 4 a 54 meses. Todos los pacientes estaban libres de síntomas como dolor, hematuria y vértigo. Pero las complicaciones como la hiperplasia muscular, la cual resulta de la migración proximal o de la embolización son posibles. Es por ello que nosotros deberíamos esperar los resultados a largo plazo antes de decidir colocar stents intravasculares.

a) Stents extravasculares: Los stents extravasculares utilizando un anillo reforzado de PTFE fue descrito por primera vez por Barnes y cols. en 1988¹⁵. Este procedimiento fue realizado por vía abierta. Scultetus y cols. han realizado la colocación del stent extravascular por vía laparoscópica con excelentes resultados a corto plazo⁷.

4. Cuaterización 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.

CONCLUSIONES

El diagnóstico del síndrome del cascanueces debe ser considerado en base a una exploración física cuidadosa de pacientes con dolor en flanco izquierdo e irradiación al glúteo izquierdo, sintomatología de congestión pélvica, y hematuria. La visualización mediante TC o RM de la compresión de la vena renal izquierda debe alertar al médico 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 la monitorizar los resultados terapéuticos. La colocación de un stent en la vena renal, tanto interno como externo, así como un by-pass gonado-cava, son métodos terapéuticos efectivos en el síndrome del cascanueces.

La colocación de un stent extravascular obtiene unos mejores resultados que otros procedimientos sin colocación de catéteres, pero periodos de observación más largos son necesarios. Los pacientes deben someterse a medicación anti agregante durante periodos largos de tiempo. Las indicaciones para cirugía o para procedimientos intervencionistas deben ser guiados por los clínicos y las pruebas no invasivas.

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):100P-101P.
2. Chait A, Matasar KW, Fabian CE, Mellins HZ. Vascular impressions on the ureters. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1971;111(4):729-749.
3. De Schepper A. "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. J Belge Radiol. 1972; 55(5):507-511.
4. Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: a review. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2006;31(4):410-416.

5. Buschi AJ, Harrison RB, Norman A, Brenbridge AG, Williamson BR, Gentry RR, Cole R. Distended left renal vein: CT/sonographic normal variant. *AJR Am J Roentgenol.* 1980;135(2):339-342
6. 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):851-853.
7. Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg.* 2001;34(5):812-819.
8. Lau JL, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior "nutcracker": hematuria secondary to retroaortic left renal vein. *Urology.* 1986;28(5):437-439.
9. 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):1070-1071.
10. Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN. The "nutcracker" phenomenon: an unusual cause for renal varicosities with hematuria. *J Urol.* 1980;123(5):761-3.
11. 14 Jackson JE, Williams G. The nutcracker syndrome: an uncommon cause of haematuria. *Br J Urol.* 1994;74(2):144-146.
12. 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):80-82.
13. Chuang CK, Chu SH, Lai PC. The nutcracker syndrome managed by autotransplantation. *J Urol.* 1997;157(5):1833-1834.
14. Zhang HK, Shen LG, Li M et al. Diagnosis and treatment of left renal venal entrapment syndrome. *Chin J Gener Surg.* 2001;16:511-155.
15. Barnes RW, Fleisher HL 3rd, Redman JF, Smith JW, Harshfield DL, Ferris EJ. Mesoaortic compression of the left renal vein (the so-called nutcracker syndrome): repair by a new stenting procedure. *J Vasc Surg.* 1988;8(4):415-421.

Correspondencia autor: Dr. Younes El Harrech
 Departamento de Urología. Hospital Militar Mohammed V
 Bloc F, nr 28, Lot. El Haouzia, Kenitra, Maroc.
 Rabat, Marruecos
 Tel.: 0021261326160
 E-mail auto: ylg79@hotmail.com
 Información artículo: Nota clínica
 Trabajo recibido: abril 2007
 Trabajo aceptado: junio 2007