

SÍNDROME DEL CASCANUECES

NERY SABLÓN GONZÁLEZ¹, NOEL LORENZO VILLALBA², YANET PARODIS LÓPEZ³,
PAULA GONZÁLEZ DÍAZ¹, JORGE BOADA DÍAZ⁴, MELEK KECHIDA⁵

¹Servicio de Nefrología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, España, ²Service de Médecine Interne et Cancérologie, Centre Hospitalier Saint Cyr, France, ³Centro de Hemodiálisis Avericum, Gran Canaria, España, ⁴Servicio de Radiología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, España, ⁵Service de Médecine Interne. Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba, Túnez

Resumen El síndrome del cascanueces es una anomalía vascular en la que se comprime la vena renal izquierda a su paso entre la unión de la aorta y la arteria mesentérica superior, debido a un ángulo muy cerrado entre ambas arterias. Clínicamente puede presentarse como hematuria macro o microscópica, dolor episódico en flanco izquierdo, dolor pélvico, várices gonadales o simplemente cursar de forma asintomática. Presentamos dos casos clínicos, uno de ellos con dolor abdominal tipo cólico nefrítico y hematuria macroscópica y otro estudiado por hipertensión pero con antecedentes de embolización de la vena renal izquierda por varicocele izquierdo. Discutimos los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de este síndrome

Palabras clave: síndrome de cascanueces, hematuria, vena renal izquierda

Abstract *Nutcracker syndrome.* Nutcracker syndrome is a vascular anomaly consisting in the compression of the left renal vein between the superior mesenteric artery and the aorta. Clinical features in nutcracker syndrome include pelvic pain, flank pain, haematuria, gonadal varices or simply asymptomatic. We are presenting two cases, one of them with macroscopic haematuria and flank pain and the other was studied for hypertension but with previous antecedents of left renal vein embolization in the setting of varicocele. We discuss the clinical presentation as well as diagnostic and therapeutic aspects related to this syndrome.

Key words: nutcracker syndrome, haematuria, left renal vein

El síndrome del cascanueces consiste en una anomalía vascular en la que se comprime la vena renal izquierda a su paso entre la unión de la aorta y la arteria mesentérica superior, debido a un ángulo muy cerrado entre ambas arterias. Esto provoca una hipertensión venosa renal izquierda con desarrollo de venas colaterales y varicosidades intra y perirrenales que pueden causar hematuria. La prevalencia de este síndrome es desconocida debido en parte a la ausencia de criterios diagnósticos y a la variabilidad de la presentación clínica. Aunque puede presentarse en todas las edades, se ha descrito un pico de prevalencia entre la segunda y tercera década de vida. El crecimiento rápido y el desarrollo de los cuerpos vertebrales en la pubertad pueden conllevar a un estrechamiento del ángulo entre la aorta y la arteria mesentérica superior¹.

Cursa clínicamente con hematuria macro o microscópica, a veces en brotes, principalmente en niños, pero también en adultos, que suele ser asintomática aunque puede estar asociada con dolor episódico en flanco izquierdo, dolor pélvico y várices gonadales (varicocele y síndrome de la vena ovárica). En ocasiones puede manifestarse con proteinuria ortostática²⁻⁵.

Su detección requiere un alto índice de sospecha y la realización de estudios como ultrasonografía Doppler, tomografía computarizada, resonancia magnética, ultrasonografía intravascular y flebografía con determinación del gradiente de presión renocava^{1,3}.

Presentamos dos casos clínicos diagnosticados en el Servicio de Nefrología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, destacando en uno de ellos la variante posterior descrita de forma muy infrecuente en la literatura⁶.

Caso clínico 1

Mujer de 31 años, fumadora activa y en tratamiento con anticonceptivos orales desde los 15 años. Fue derivada por su médico de atención primaria al Servicio de Nefrología para estudio de un cuadro de hematuria macroscópica y dolor

abdominal semejando cólicos nefríticos de repetición, previamente evaluados por Urología, en que no se objetivaron litiasis. Examen clínico sin particularidades. En los estudios complementarios realizados se destacó la presencia de anticuerpos antinucleares positivos con patrón moteado y hematuria. Hemograma, ionograma, proteinograma, dosificación del complemento y de las inmunoglobulinas, fueron normales

Entre los estudios de imagen, la ecografía abdominal estaba dentro de la normalidad. En el angioescaner abdominal, en 4 fases con contraste intravenoso, se observó una imagen quística dependiente de la porción media del riñón derecho de 20 mm con pared uniforme, sin nódulos y contenido en su interior (Bosniak 1). En la visualización de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior se observó pérdida de calibre en la zona descrita con dilatación de la vena renal hasta el hilio renal izquierdo, hallazgo que puede estar en relación con la existencia de un síndrome de cascanueces (Fig. 1). El resto del parénquima renal no presentaba lesiones nodulares, riñones con buena concentración y eliminación del contraste, con buen paso hasta la vejiga sin signos de uropatía obstructiva. Se realizó manometría venosa renal de la vena renal izquierda, vena cava inferior y aurícula derecha, que mostró un gradiente de presión de tan solo 1 mmHg entre la vena renal proximal a la estenosis y la vena cava inferior, por lo que, tras sopesar riesgo/beneficio, se decidió no implantar *stent*.

Caso clínico 2

Varón de 18 años con antecedentes personales de embolización de la vena renal izquierda por varicocele izquierdo con ecografía renal donde se objetivó relleno retrógrado de las venas renales hacia plexo lumbar ascendente. Fue derivado por su médico de atención primaria al Servicio de Nefrología para el estudio de hipertensión arterial secundaria.

Examen clínico sin particularidades salvo presión arterial de 150/100 mmHg. En los estudios complementarios se destacaron: urato 5.15 mg/dl, creatinina 1.15 mg/dl, FGE CKD-EPI 79.71 ml/min/1.73 m² y potasio sérico 4.86 mEq/l. Los análisis de orina y bioquímica urinaria de 24 horas estuvieron dentro de la normalidad.



Fig. 1.— Angioescaner abdominal: Visualización de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior con pérdida de calibre en la zona descrita y con dilatación de la vena renal hasta el hilio renal izquierdo

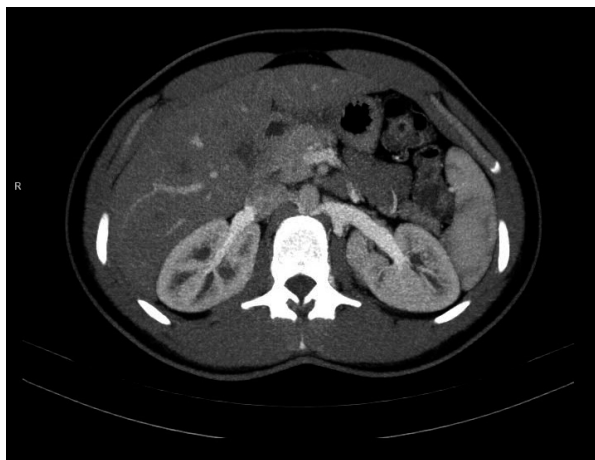


Fig. 2.— Vena renal izquierda retroaórtica (variante anatómica de la normalidad) totalmente colapsada a su paso por el desfiladero generado entre la aorta abdominal (anteriormente) y el cuerpo vertebral (posteriormente), asimetría con aumento de calibre de la vena renal izquierda proximal a la estenosis respecto a la contralateral

Dado el antecedente de varicocele izquierdo y ante la sospecha de un síndrome de cascanueces se solicitó angioescaner abdominal con contraste que mostró una vena renal izquierda retroaórtica (variante anatómica de la normalidad) totalmente colapsada a su paso por el desfiladero generado entre la aorta abdominal (anteriormente) y el cuerpo vertebral (posteriormente), asimetría con aumento de calibre de la vena renal izquierda proximal a la estenosis respecto a la contralateral (Fig. 2). Con relación a este hallazgo, se objetivó una ingurgitación también discreta del plexo venoso lumbar y dorsal izquierdo. No se apreciaron venas varicosas en otros territorios. Se visualizó material de embolización en la vena testicular izquierda, sin signos que sugiriesen estenosis o displasia fibromuscular. En el lado derecho se observaban las dos arterias renales normales. Ambos riñones eran de tamaño y morfología normal.

Discusión

El síndrome del cascanueces se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los casos con hematuria indolente, intermitente o microhematurias de causa no clara, ya que su detección puede ayudar a evitar exploraciones o revisiones innecesarias³. La hematuria unilateral y de origen urológico (ausencia de hematíes dismórficos) que caracteriza a este síndrome se debe a la hemorragia directa en la vía urinaria que se produce por la rotura de las venas peripélvicas y paraureterales dilatadas. Esta manifestación clínica, tanto en forma de microhematuria como hematuria macroscópica, es la más habitual.

En ocasiones, incluso la hematuria puede ser anemizante y se precisa transfusión sanguínea^{3,7-9}. El primero de los casos presentados cursó con hematuria macroscópica que inicialmente hizo sospechar un cólico nefrítico, pero la ausencia de antecedentes personales o familiares de litiasis nefro-ureteral, la negatividad de los estudios rea-

lizados por el servicio de Urología, el desarrollo de varios episodios de hematuria macroscópica sin relación con procesos infecciosos, la ausencia de proteinuria, un estudio inmunológico sin alteraciones que justificaran el cuadro y patrones urinarios normales, nos hicieron considerar que podría tratarse de una hematuria de origen vascular.

En el síndrome del cascanueces, la hematuria es la manifestación clínica más habitual, pero se han descrito otra gran variedad de manifestaciones asociadas a este síndrome, como hipertensión arterial y otros síntomas más inespecíficos como fatiga, astenia y debilidad^{3,7-9}. El segundo caso presentado es valorado inicialmente para descartar causas de hipertensión arterial secundarias en un paciente joven con antecedentes de varicocele embolizado. Como resultado de la hipertensión venosa renal que se trasmite de forma retrógrada hacia el parénquima renal se describen otras alteraciones clínicas como: síndrome de vena gonadal, varicocele, dolor inexplicable en flanco izquierdo o proteinuria aislada (en ocasiones ortostática).

En ninguno de nuestros casos encontramos proteinuria, pero sí es de destacar el dolor abdominal frecuente e inicialmente inexplicable, especialmente en flanco izquierdo que refería la paciente presentada en el primer caso clínico.

El angioescaner representa la técnica diagnóstica de elección por su sencillez, estando en desuso la flebografía y la medición de la presión de la vena renal izquierda^{1,5}. En ambos pacientes el diagnóstico fue confirmado mediante este método, a pesar de que se realizara manometría venosa en el primero caso con vistas a una posible colocación de *stent*.

Aunque lo más frecuente es el atrapamiento de la vena renal en el espacio aorto-mesentérico, también se ha descrito este fenómeno en el espacio retroaórtico por anomalía de trayecto de la vena renal izquierda que queda atrapada entre la aorta y la columna lumbar. En estos casos se habla de síndrome de cascanueces posterior, el cual se ha descrito de forma muy infrecuente en la bibliografía^{3,6} y se corresponde con el segundo caso. Otras causas más infrecuentes de síndrome de cascanueces incluyen los tumores pancreáticos, las adenopatías para-aórticas, los tumores retroperitoneales, aneurisma de la aorta e incluso el útero gravídico al comprimir la vasculatura renal¹.

Desde el punto de vista terapéutico, en la mayoría de los casos no precisa actuación alguna y con frecuencia desaparece con la edad. Este enfoque terapéutico se prefiere en pacientes de menos de 18 años, dado a que el crecimiento puede conllevar a la resolución de los síntomas debido al aumento del tejido fibroso e intra-abdominal en el origen de la arteria mesentérica superior, liberando en consecuencia la vena renal izquierda atrapada¹. Si la sintomatología no es muy importante se puede adoptar un tratamiento conservador que incluya medidas de higiene postural, evitar ejercicios físicos intensos así como

promover en algunos pacientes la ganancia de peso que conlleve a un aumento del tejido adiposo retroperitoneal y secundariamente a la reducción de la presión de la vena renal izquierda. Algunos autores han empleado inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina para mejorar la proteinuria ortostática¹⁰, aspirina para mejorar la perfusión renal o simplemente analgésicos en los brotes de dolor.

En los casos que requieran tratamiento, este resulta en muchas ocasiones controvertido: cirugía abierta, cirugía laparoscópica o tratamiento endovascular, siendo estas dos últimas las más ampliamente empleadas al ser poco invasivas¹. La terapia intervencionista es particularmente discutible en aquellos pacientes con hematuria grave y dolor intenso y persistente. Se han ensayado diferentes terapéuticas como colocación de *stent*, autotrasplante, *by-pass* venoso renal, escisión de varicosidades y transposición de vena renal con resultados variables¹⁰⁻¹⁵. La terapia endovascular estaría indicada en pacientes con congestión pélvica. Este procedimiento no está exento de complicaciones dentro de las que se han descrito: colocación incorrecta del *stent*, migración del *stent* a la aurícula derecha y al hilio de la vena renal izquierda¹. Otro de los inconvenientes de este procedimiento es el hecho que necesitarán tratamiento anticoagulante/antiagregante plaquetario luego de la inserción del *stent*.

El síndrome del cascanueces puede ser más frecuente de lo que se sospecha y su diagnóstico precoz es importante para prevenir complicaciones como la trombosis de la vena renal izquierda. Su sospecha clínica justifica la realización de exploraciones radiológicas confirmatorias y la actitud terapéutica, conservadora o invasiva, va a estar condicionada por la magnitud de la hematuria, la intensidad de las manifestaciones clínicas y la presencia de circulación colateral venosa importante.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017; 53: 886-94.
2. Zhang H, Li M, Jin W, San P, Xun P, Pan S. The left renal entrapment syndrome: diagnosis and treatment. *Ann Vasc Surg* 2007; 21: 198-203.
3. Hanna HE, Santella RN, Zawada ET Jr, Masterson TE. Nutcracker syndrome: an underdiagnosed cause for hematuria? *D J Med* 1997; 50: 429-36.
4. 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: E3.
5. Shokeir AA, el-Diasty TA, Ghoneim MA. The nutcracker syndrome: new methods of diagnosis and treatment. *Br J Urol* 1994; 74: 139-43.
6. Allam SR, Livingston TS, Kalaria V, et al. Posterior nutcracker syndrome: an infrequent cause of hematuria. *Kidney Int* 2014; 85: 985-6.

7. Chang CT, Hung CC, Ng KK, Yen TH. Nutcracker syndrome and left unilateral haematuria. *Nephrol Dial Transplant* 2005; 20: 460-1.
8. Vesga F, Acha M, Albisu A, et al. Vena renal retroaórtica. Presentación de un caso. *Arch Esp Urol* 1994; 47: 285-7.
9. Mendizábal S, Román E, Serrano A, Berbel O, Simón J. Síndrome de hipertensión de vena renal izquierda. *Nefrología* 2005; 25: 141-6.
10. Hosotani Y, Kiyomoto H, Fujioka H, Takahashi N, Kohno M. The nutcracker phenomenon accompanied by renin-dependent hypertension. *Am J Med* 2003; 114: 617-8.
11. Park YB, Lim SH, Ahn JH, Kang E, Myung SC. Nutcracker syndrome: intravascular stenting approach. *Nephrol Dial Transplant* 2000; 15: 99-101.
12. Said SM, Gloviczki P, Kalra M, et al. Renal nutcracker syndrome: surgical options. *Semin Vasc Surg* 2013; 26: 35-42.
13. Quevedo HC, Arain SA, Abi Rafeh N. Systematic review of endovascular therapy for nutcracker syndrome and case presentation. *Cardiovasc Revasc Med* 2014; 15: 305-7.
14. Chen S, Zhang H, Shi H, Tian L, Jin W, Li M. Endovascular stenting for treatment of Nutcracker syndrome: report of 61 cases with long-term follow up. *J Urol* 2011; 186: 570-5.
15. Erben Y, Gloviczki P, Kalra M, et al. Treatment of nutcracker syndrome with open and endovascular interventions. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2015; 3: 389-96.

The tendency to exaggerate the impact of technological innovation follows from an artifact of historical consciousness. When we cannot conceive what life would be like without e-mail, say, we correctly note the pervasiveness of the new technology; but we may incorrectly assume that the things we now do through e-mail could not have been done in other ways. Of course, we must know that many things now done through e-mail were once done, and to some extent are still done, by telephone, fax, snail mail, or actually stopping by to see someone. But we can never know how the technologies that existed before electronic communication would have developed had e-mail not become dominant, or what other technologies might have come along whose development was forestalled by e-mail.

La tendencia a exagerar el impacto de la innovación tecnológica resulta de un artificio de la conciencia histórica. Cuando uno no puede concebir como hubiera sido la vida, digamos, sin el correo electrónico, notamos, correctamente, lo dominante de la nueva tecnología, pero podemos asumir, incorrectamente, que lo que hacemos hoy con el correo electrónico no podría haber sido hecho de otras maneras. Por supuesto debemos saber que las cosas que ahora hacemos con el correo electrónico se hicieron antes, y en alguna medida, se hacen aún por teléfono, fax, correo postal, o, de hecho, visitando a alguien. Pero nunca podremos saber cómo las tecnologías anteriores a la comunicación electrónica se hubieran desarrollado si el correo electrónico no se hubiera transformado en dominante, o qué otras tecnologías hubieran aparecido si su desarrollo no hubiera sido detenido por el correo electrónico.

Steven Shapin*

What else is new? How uses, not innovation, drive human technology. The New Yorker, May 14, 2007.

*Franklin L. Ford. Research Professor of the History of Science, Harvard University