



## Revisión

# Síndrome de cascanueces

José Alberto Hermida Pérez

Centro de Especialidades Médicas S.E.R.E.P, Centro de Salud El Paso, Santa Cruz de Tenerife, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 9 de agosto de 2015

Aceptado el 23 de noviembre de 2015

On-line el 5 de febrero de 2016

#### Palabras clave:

Síndrome cascanueces

Dolor abdominal

Hematuria

Otros síntomas urológicos

Síntomas ginecológicos

#### Keywords:

Nutcracker syndrome

Abdominal pain

Haematuria

Other urological symptoms

Gynecological symptoms

### R E S U M E N

El médico de Atención Primaria, dado el escalón que ocupa en la cadena asistencial, debe enfrentar el reto diario de convivir con toda clase de enfermedades, y no son precisamente las urológicas de las menos prevalentes. Presentamos 2 casos clínicos y realizamos una revisión bibliográfica sobre el síndrome renal del cascanueces (*nutcracker syndrome*), consistente en la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal. Es más frecuente en la tercera/cuarta década de la vida y en mujeres que en hombres, aunque se puede observar en recién nacidos. Clínicamente se presenta con síntomas urológicos (dolor abdominal en el flanco izquierdo, hematuria macro/microscópica, disuria, varicocele) o ginecológicos (dismenorrea, disparemia, dolor poscoital, dolor hipogástrico, varices pélvicas, vulvares, glúteas). La angio-TC abdominal con contraste es muy útil para establecer el diagnóstico. El tratamiento puede ser conservador, aunque en algunos casos puede ser necesaria la cirugía.

© 2015 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Nutcracker syndrome

#### A B S T R A C T

Primary care physicians, given the position they occupy in the care chain, must face the daily challenge of seeing all kinds of diseases, including urological ones that are not exactly very prevalent. Two cases and a literature review are presented on the renal nutcracker syndrome, consisting of the compression of the left renal vein between the superior mesenteric artery and abdominal aorta. It is more common in the third/fourth decade of life, more often in women than in men, but can also be seen in newborns. Clinically, it presents with urological (abdominal pain in the left side, macro- and microscopic haematuria, dysuria, and varicocele) or gynaecological symptoms (dysmenorrhoea, dyspareunia, post-coital pain, lower abdominal pain, pelvic varices, vulvar, gluteal). Abdominal angiography-CT with

contrast is very useful for its diagnosis. Treatment can be conservative, although in some cases surgery may be necessary.

© 2015 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El síndrome renal de cascanueces (*Nutcracker syndrome* [NCS]) consiste en la compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, lo que provoca un aumento en el gradiente de presión entre la VRI y la vena cava inferior de hasta 3 mm Hg (el valor normal se sitúa por debajo de 1 mm Hg). Los delgados septos entre las venas y el sistema colector de los fórnix renales se rompen, con la consiguiente hematuria renal unilateral izquierda.

No se conoce la prevalencia exacta. La mayor parte de los casos se ha registrado en Extremo Oriente. La mayoría de los casos sintomáticos se presentan en la tercera y cuarta décadas de la vida, y la afectación es más frecuente en mujeres que en hombres.

Se presenta con síntomas urológicos o ginecológicos. Las manifestaciones urológicas incluyen dolor abdominal en el lado izquierdo, hematuria macroscópica o microscópica unilateral, varicocele o varices 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, varices pélvicas, vulvares, de glúteos o de muslos y trastornos emocionales.

Para el médico de atención primaria el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y una cuidadosa historia clínica. Debe plantearse ante un paciente con dolor lumbar y hematuria; son útiles como pruebas complementarias la ecografía con doppler color, la tomografía computarizada (TC) de abdomen con contraste, la urografía intravenosa, la cistoscopia, la cisto-urétero-rensocopia, la angiorrsonancia y la flebografía y la manometría de la VRI<sup>1-3</sup>.

## Casos clínicos

### Caso 1

Mujer de 31 años de edad, con antecedentes patológicos de dolor en la articulación temporomandibular, hiperpoliménorrea y extirpación de un quiste en el ovario derecho.

Desde hace un año padece crisis de dolor recurrente en la fosa lumbar y el flanco abdominal izquierdos, de intensidad moderada, no acompañado de otros síntomas; toma analgésicos diariamente.



**Figura 1** – Se identifica una imagen de marcada estenosis de la vena renal izquierda a su paso por la pinza aortomesentérica, y aparente dilatación venosa renal izquierda proximal, con calibre preestenótico de unos 13 mm y calibreestenótico de unos 2-3 mm. Se trata de hallazgos coherentes con la información clínica de síndrome de cascanueces.

Durante la exploración física encontramos dolor con la compresión profunda de la fosa lumbar izquierda, sin otros hallazgos de interés.

Dada la persistencia del dolor y la detección de hematuria microscópica se realiza analítica sanguínea, en la que se detecta una función renal normal (creatinina 0,70 mg/dl, urea 36 mg/dl); anticuerpos antinucleares, anti-ADN y anticitoplasma de neutrófilo negativos; innumoglobulinas A, G y M, complemento, velocidad de sedimentación globular, ASLO y factor reumatoideo normales.

En el sistemático de orina se detecta hematuria microscópica en el análisis bioquímico de la misma; uri-hemoglobina positivo y 8-10 hematíes por campo; urocultivos, cultivos BAAR y citología urinaria negativos. La cistoscopia fue normal.

Ecografía renal: riñón derecho e izquierdo de 12 y 12,2 cm, respectivamente, ambos de morfología y ecogenicidad normales, sin observar alteraciones significativas. En el estudio con TC de abdomen con contraste (fig. 1) se identifica una imagen de marcada estenosis de la VRI a su paso por la pinza aorto-mesentérica, y aparente dilatación de la VRI proximal, con calibre preestenótico de unos 13 mm y calibre estenótico de unos 2-3 mm; se trata de hallazgos coherentes con la información clínica de NCS.

La paciente es derivada al hospital de referencia para completar estudio y tratamiento. Allí se recomienda una conducta conservadora, consistente en vigilancia de la intensidad de los síntomas, de la presencia de hematuria y proteinuria y del índice de masa corporal.

En la fecha actual no necesita ningún tipo de intervención.

## Caso 2

Mujer de 19 años de edad, sin antecedentes personales de procesos patológicos. Padece un cuadro de dolor en el flanco izquierdo e hipogastrio de 2 años de evolución, hematuria macro y microscópica, sin otros síntomas.

Exploración física: dolor con la palpación profunda del flanco izquierdo y en el hipogastrio, sin otros hallazgos.



**Figura 2 – TC de abdomen superior y pelvis con y sin contraste, en la que se detecta un atrapamiento de la vena renal izquierda a su paso por la región aortomesentérica con dilatación postestenótica.**

Exploraciones complementarias: hemograma, leucograma, velocidad de sedimentación globular, urea, creatinina, proteína C reactiva, complemento, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, innumoglobulinas A, G, M, factor reumatoideo, citología urinaria, urocultivo y cultivos BAAR son normales.

En la cistoscopia se constata hematuria unilateral por el meato ureteral izquierdo.

Se realiza TC del abdomen superior y la pelvis con contraste (fig. 2). Se detecta un atrapamiento de la VRI a su paso por la región aorto-mesentérica con dilatación postestenótica.

La paciente es remitida al hospital de referencia, donde actualmente, dada la mejoría sintomática y el cese de la hematuria, se decide una conducta expectante con seguimientos en la consulta de urología.

En la fecha actual no necesita ningún tipo de intervención.

## Comentario

El síndrome o fenómeno de cascanueces fue descrito inicialmente por De Schepper en 1972, que lo denominó «síndrome de atrapamiento de la vena renal izquierda»<sup>2</sup>.

Se han reportado variaciones anatómicas del NCS. Un ejemplo es el de una paciente de 42 años de edad, en la que no se había detectado hematuria ni proteinuria. Se le realizó para estudio y diagnóstico de enfermedad oncológica una angio-TC venosa portal, en la que se demostró una VRI drenando en la vena ovárica izquierda sin drenar en la vena cava inferior, debido a la compresión externa inmediatamente antes del cruce reno-cava. La VRI se comprimió entre la arteria renal derecha y la vena porta<sup>4</sup>.

Están publicados 2 casos con NCS, complicados con nefropatía IgA. Destacan que las principales características de este fenómeno son la hematuria no glomerular en el análisis de orina y la estenosis de la VRI con dilatación de la vena distal a la estenosis. Estos pacientes mostraron empeoramiento de la hematuria después de infecciones del tracto respiratorio superior y urinario, morfología celular roja que indica hematuria de origen glomerular, la elevación de IgA sérica, la persistencia de la proteinuria y cilindros granulosos en la orina. En estos casos es necesario realizar una biopsia renal para el diagnóstico final<sup>5</sup>.

Está documentado un caso con el NCS secundario a VRI retroaórtica, y que es sometido a tratamiento quirúrgico con transposición de la vena renal<sup>6</sup>.

El NCS por VRI retroaórtica también ha sido reportado en un recién nacido varón de 14 días de edad, que comenzó con septicemia, absceso renal y trombosis de la aorta abdominal; mejoró con tratamiento antibiótico y heparina<sup>7</sup>.

Otros autores realizan un trabajo con el objetivo de evaluar las manifestaciones clínicas de los pacientes pediátricos con NCS. Concluyen que el diagnóstico de NCS debe ser considerado en caso de presencia de síntomas tales como proteinuria y hematuria, y debe ser absolutamente descartado antes de intentar la biopsia renal. Se observó una aparente correlación entre un mayor índice de masa corporal y la regresión de los síntomas<sup>8</sup>.

Al publicarse la experiencia preliminar sobre el tratamiento de varicocele asociado al NCS en hombres infértiles, aplicando

una técnica microquirúrgica consistente en la anastomosis de la vena espermática inferior a la vena epigástrica, concluyen que esta técnica es un tratamiento quirúrgico seguro y eficaz para los hombres infértiles con varicocele asociado a NCS<sup>9</sup>.

El tratamiento depende de la intensidad del sangrado. Cuando hay hemorragias intermitentes sin anemia no se requerirá ningún tipo de tratamiento. Los casos que presenten dolor en el flanco izquierdo incapacitante, hematuria macroscópica frecuente o anemia, pueden requerir un tratamiento más agresivo que incluye técnicas quirúrgicas: autotrasplante y la trasposición de la vena renal izquierda, angioplastias con balón o la implantación de stents. Hay autores que abogan por la posibilidad de que el tratamiento a seguir en algunos pacientes con NCS puede ser conservador con una actitud expectante.

Se ha publicado la experiencia con respecto al tratamiento con cirugía mínimamente invasiva del NCS mediante la colocación de un stent endovascular. Esta técnica es un procedimiento seguro y eficaz en algunos adultos<sup>10-12</sup>.

## Conclusiones

El NCS es una enfermedad rara que consiste en el atrapamiento de la VRI. Se manifiesta con hematuria y dolor en el costado.

En atención primaria el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y una cuidadosa historia clínica.

La TC o la RMN con contraste son útiles para el diagnóstico, pero la prueba definitiva es la venografía con gradiente de presión reno-cava.

Se recomienda la colocación de stent endovascular como opción principal para el tratamiento de NCS.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Avgerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2013;26:170-7, <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2014.06.014>
2. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the left renal vein pathology. *J Belg Rad.* 1972;55:507-11.
3. 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. <http://dx.doi.org/10.4321/S0210-48062003000900011>
4. Stephens M, Ryan SK, Livsey R. Unique nutcracker phenomenon involving the right renal artery and portal venous system. *Case Rep Vasc Med.* 2014;2014:579061, <http://dx.doi.org/10.1155/2014/579061>
5. Ozono Y, Harada T, Namie S, Ichinose H, Shimamine R, Nishimawa Y, et al. The "nutcracker" phenomenon in combination with IgA nephropathy. *J Int Med Res.* 1995;23:126-31.
6. El Harrech Y, Jira H, Chafiki J, Ghadouane M, Ameer A, Abbar M. Actitud expectante en el síndrome del cascanueces/Nutcracker syndrome managed by simple surveillance. *Actas Urol Esp.* 2009;33:93-6.
7. Guleria S, Sharma J, Chaudhary S. Retroaortic left renal vein with cascade of complications in a neonate. *Indian Pediatr.* 2014;51:741-3.
8. Alaygut D, Bayram M, Soylu A, Cakmakci H, Türkmen M, Kavukcu S. Clinical course of children with nutcracker syndrome. *Urology.* 2013;82:686-90.
9. Hai L, Muchun Z, Yang J, Zhuo Z, Wanli N. Microsurgical spermatic-inferior epigastric vein anastomosis for treating nutcracker syndrome-associated varicocele in infertile men: A preliminary experience. *Urology.* 2014;83:94-9.
10. Menard MT. Nutcracker syndrome: When should it be treated and how? *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther.* 2009;21:117-24, <http://dx.doi.org/10.1177/1531003509338402>
11. Angerri O, de Gracia A, Ochoa C, Sangüedolce F, Llagostera S, Caparrós J, et al. Síndrome del cascanueces (nutcracker) secundario a vena renal izquierda retroaórtica: tratamiento quirúrgico con trasposición de la vena. *Actas Fund Puigvert.* 2012;31:28-33.
12. 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 followup. *J Urol.* 2011;186:570-5.