

Síndrome del Cascanueces como explicación a Hematuria Macroscópica intermitente: Revisión a propósito de un caso

Nutcracker syndrome as an explanation for intermittent macroscopic hematuria: Review of a case report

Maria Orrego-Manrique ¹, Marcelo Galdos-Bejar ²

RESUMEN

El Síndrome del Cascanueces es una patología poco frecuente que se caracteriza por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior, generando un aumento de presión vascular en la vena renal izquierda. La presentación clínica en su forma típica o renal suele presentarse con hematuria, dolor en flanco izquierdo y varicocele, sin embargo, no suele tener clínica específica, la cual puede presentarse desde la infancia hasta la séptima década de vida. Un adecuado seguimiento en población pediátrica, y tratamiento quirúrgico en ciertos pacientes es importante para evitar trombosis de vena renal o injuria renal. Presentamos el caso de un paciente masculino de 7 años que acude a nuestra institución por presentar episodios de hematuria macroscópica intermitente aparentemente no asociada a otra sintomatología y que resuelve espontáneamente. En el periodo de hospitalización se realiza el diagnóstico de Síndrome del Cascanueces, pudiendo establecer un seguimiento adecuado. Realizamos una revisión de la literatura al respecto de esta patología.

Palabras clave: hematuria, pediatría, síndrome de cascanueces renal, diagnóstico por imagen.

ABSTRACT

Nutcracker syndrome is a rare pathology characterized by compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery, generating an increase in vascular pressure in the left renal vein. The clinical presentation in its typical or renal form usually presents with hematuria, left flank pain and varicocele, however, does not usually have specific clinical presentation, which can occur from infancy to the seventh decade of life. Adequate follow-up in the pediatric population, and surgical treatment in certain patients is important to avoid renal vein thrombosis or renal injury. We present the case of a 7-year-old male patient who came to our institution with episodes of intermittent macroscopic hematuria apparently not associated with other symptoms and which resolved spontaneously. During the hospitalization period, a diagnosis of Nutcracker Syndrome was made and an adequate follow-up was established. We made a review of the literature on this pathology.

Key words: hematuria, pediatrics, renal nutcracker syndrome, diagnostic imaging.

¹ Médico Residente de Pediatría de Clínica Internacional, Universidad Nacional Mayor de San Marcos

² Médico Cirujano, Universidad de Ciencias Aplicadas

Citar como: Orrego-Manrique M, Galdos-Bejar M. Síndrome del Cascanueces como explicación a Hematuria Macroscópica intermitente: Revisión a propósito de un caso. *Interciencia méd.* 2023;13(3): 44-49. DOI: [10.56838/icmed.v13i3.166](https://doi.org/10.56838/icmed.v13i3.166)

Recibido: 10/11/2022 **Aprobado:** 27/01/2023 **Publicado:** 10/10/2023



Esta obra está bajo una licencia internacional [Creative Commons Atribución 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Introducción

El Síndrome de Cascanueces es una causa poco frecuente de hematuria, caracterizada por la compresión de vena renal izquierda por el ángulo entre aorta y arteria mesentérica superior.¹ El incremento consecutivo de presión venosa dentro de la circulación renal favorece el desarrollo de varices de la pelvis renal y del uréter, explicando la hematuria asociada.

En la población escolar la hematuria tiene una prevalencia entre 3-4%, sin embargo, sólo la tercera parte tendrá hematuria persistente (6 meses de intervalo desde primera determinación).² Además, cerca del 60% de episodios de hematuria macroscópica son secundarios a patologías fácilmente detectables (infección urinaria, traumatismos, litiasis, glomerulonefritis agudas),³⁻⁴ mientras que el resto corresponde al diagnóstico diferencial, incluyendo hipercalciuria, defectos de membrana basal o malformaciones vasculares.

La prevalencia de este síndrome es poco conocida debido en gran parte a la ausencia de criterios diagnósticos y a la variedad de presentaciones clínicas. Sin embargo, la detección ha ido aumentando debido al mayor acceso a múltiples métodos de diagnósticos.⁵⁻⁶ Además, un conocimiento adecuado de esta patología es importante para mejorar el pronóstico de estos pacientes y evitar complicaciones. Por este motivo presentamos el caso de un paciente varón con el diagnóstico de Síndrome de Cascanueces y realizamos una revisión de bibliografía sobre este síndrome.

Caso Clínico

Presentamos a un paciente varón de 7 años, que acude al servicio de emergencias de Pediatría refiriendo Hematuria Macroscópica de dos días de evolución, notando orina de coloración marrón oscura, aparentemente sin sintomatología asociada más que un cuadro infeccioso viral hace un mes. Además, refiere presentar un cuadro similar hace aproximadamente 6 meses con resolución espontánea. Al examen físico cursa sin alteraciones, mientras que los exámenes de laboratorio impresiona perfil lipídico dentro de parámetros normales (colesterol total de 207 mg/dl, HDL: 48.83 mg/dl, LDL: 139.97 mg/dl y triglicéridos:

91 mg/dl), el examen Bioquímico fue de proteínas totales 7.05g/dl, creatinina en suero 0.36 mg/dl, albúmina: 4.43 g/dl y urea 24 mg/dl.

Adicionalmente se realiza un examen de orina con tira reactiva, donde impresiona proteínas: 1+, negativo para cuerpos cetónicos, urobilinógeno, pigmentos biliares, nitritos, cilindros hialinos y cilindros patológicos; leucocitos 58.08 /uL y hematíes >1800.00/uL, confirmando el diagnóstico de hematuria. Se realiza una ecografía de vías urinarias con riñones de adecuado grosor y ecogenicidad parenquimal, sin litiasis ni hidronefrosis. Con estos resultados se decide la hospitalización del paciente con el objetivo de evaluar la causa de hematuria.

Una vez hospitalizado y en observación, se constata la persistencia de orina de coloración marrón oscura, además de un examen físico normal, ninguna sintomatología asociada y presión arterial dentro de rangos normales durante la estancia hospitalaria, con valores máximos de 116/84 mmHg (percentil 76 para su talla). Debido a esto se decide obtener un examen de orina en 24 horas donde se encontró diuresis adecuada (98.3 cc/m²/h), Creatinina de 732 mg (normal), Microalbuminuria de 6.6 mg/dL, Hematíes de 628.32 /uL, leucocitos de 10.56 /uL, lo cual representaba una disminución de hematíes y leucocitos en comparación al estudio previo. Adicionalmente, se reporta que a lo largo de la recolección de orina para realizar el examen se evidencia un cambio de coloración de la orina, pasando de forma progresiva a una coloración amarillenta hasta ser transparente. En otras palabras, similar al episodio previo, resalta una resolución espontánea de la hematuria descrita.

Durante el segundo día de hospitalización se realiza tomografía computada de abdomen y pelvis (**Figura 1**) en donde se halla disminución de calibre de la vena renal izquierda a nivel de la pinza aortomesentérica, hallazgo conocido como el Fenómeno del Cascanueces, llegando de esta forma al diagnóstico de una presentación típica o renal del Síndrome de Cascanueces.

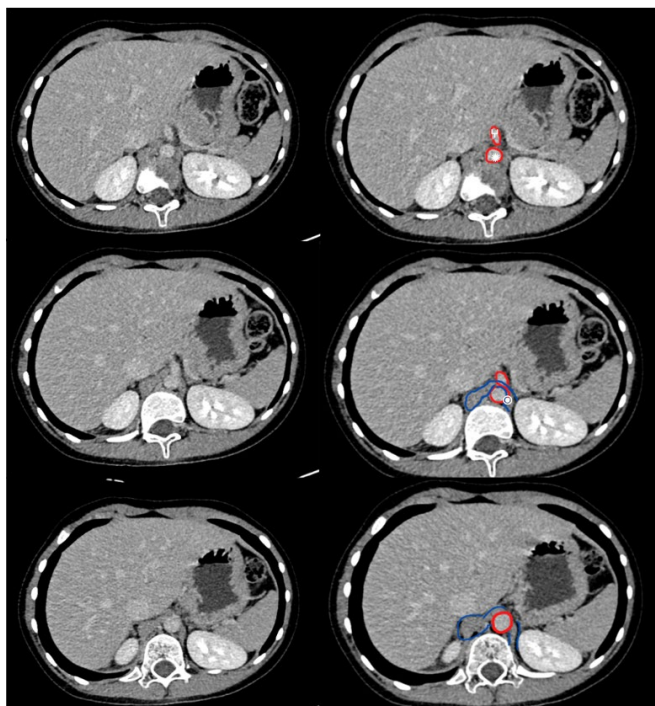


Figura 1. Tomografía Axial Multicorte en corte axial llama la atención calibre prominente de vena renal izquierda (⊙) de 8.5mm, con disminución de calibre a nivel de pinza aortomesentérica entre aorta abdominal (*) y arteria mesentérica superior (II) , con diámetro anteroposterior de 3.6 mm

Discusión

Presentamos el caso de un paciente sano de 7 años sin antecedentes de importancia, que acude a emergencia por segundo episodio de hematuria macroscópica asintomática, aparentemente sin desencadenante y que resuelve espontáneamente, ambos episodios con meses de diferencia, en el cual se pudo realizar el diagnóstico y se encuentra actualmente en seguimiento por la especialidad de nefrología.

Todos los casos sospechosos de hematuria deben de confirmarse con exámenes microscópicos, teniendo en cuenta que la tira reactiva presenta una sensibilidad cercana al 100%.⁷ La hematuria en pediatría es mayormente de origen glomerulorenal, sin embargo puede deberse a alteraciones en cualquier punto de la vía urinaria, motivo por el cual se debe de establecer un adecuado proceso diagnóstico puesto que la hematuria puede asociarse a gran variedad de patologías benignas, potencialmente graves o tumorales, como en este caso que se pudo llegar al diagnóstico del Síndrome de Cascanueces.

El fenómeno del cascanueces se define como la compresión de vena renal izquierda ubicada entre aorta abdominal y arteria mesentérica superior, lo que conlleva a un impedimento del flujo de salida desde la vena renal izquierda a la vena cava inferior,⁸ y el término de Síndrome de Cascanueces se utiliza cuando esta malformación presenta manifestaciones clínicas, aunque esta diferenciación no siempre es fácil de realizar y no siempre se puede aplicar a la práctica clínica, por lo que a veces suelen usarse como sinónimos.

La prevalencia del fenómeno de cascanueces es incierta puesto que es una condición rara. Tiene un pico de presentación entre la segunda y tercera década de vida, pero puede presentarse desde la infancia,⁹ y a pesar de no ser un fenómeno hereditario se ha reportado casos en hermanos con el mismo diagnóstico.¹⁰ Suele tener dos presentaciones clínicas bien diferenciadas: Presentación típica o renal caracterizada por hematuria, proteinuria ortostática y dolor en flancos, mientras que por otro lado existe la atípica o urológica, más asociada a varicocele, dispareunia, dismenorrea, fatiga o intolerancia ortostática.¹¹ Por otro lado, se puede evidenciar síntomas de disfunción autonómica como hipotensión y síncope, pero no son frecuentes.⁸

Se ha reportado que hasta en el 30% de pacientes menores de 12 años presentaron hematuria aislada asociada con el fenómeno del Cascanueces.¹² Este hallazgo tiene un rango de presentación que se asocia directamente al grado de presión de la vena renal izquierda y formación de varices dentro del sistema colector, pudiendo ser desde microhematuria hasta macrohematuria franca, siendo lo más frecuente la microhematuria, usualmente como hallazgo incidental.¹² Otras manifestaciones comunes son la proteinuria ortostática, principalmente durante la pubertad, seguido de varicocele.¹²

En el caso presentado el único síntoma identificable fue la hematuria macroscópica, sin embargo, se encuentra dentro de lo esperado que pueda presentar en un futuro varicocele, cambios típicos de la pubertad asociado a disminución de efecto de compresión de vena renal izquierda por maduración de cuerpos

vertebrales y talla corporal, disminuyendo el ángulo entre la aorta y la arteria mesentérica superior, motivo por el cual un seguimiento adecuado es necesario.

El diagnóstico del caso se pudo realizar mediante una Tomografía Computarizada donde se evidenció un cambio de calibre de vena renal izquierda a nivel de la pinza aorto-mesentérica (**Figura 1**), hallazgo que también podría haberse identificado en la Resonancia Magnética. Sin embargo, existen otras modalidades diagnósticas, entre las cuales se encuentra la ecografía doppler donde se puede evidenciar usualmente una relación de velocidad sistólica máxima aorto-mesentérica a hilar >4.2 a 5 ,¹³ mientras que una ecografía intravascular y venografía contrastada resalta la gradiente de presión reno-cava >1 mmHg.¹³ Todos estos métodos cuentan con evidencia similar al momento de realizar el diagnóstico.

El tratamiento de esta patología es un tema controversial, pero el manejo conservador suele ser el de elección en pacientes menores de 18 años o que presenten sintomatología o hematuria leve,¹⁴⁻¹⁵ y esto se fundamenta principalmente en la posibilidad de resolución espontánea. Adicionalmente, en un seguimiento promedio de 26 semanas de manejo conservador con énfasis en ganancia de peso que incrementa el tejido adiposo retroperitoneal, se espera una resolución en el 30% de casos, y posterior a más del 50% antes de los 18 años.¹⁶

Por otro lado, se encuentra el tratamiento quirúrgico para pacientes mayores de 18 años o con sintomatología no tolerable. Usualmente el tratamiento de elección en estos casos es la cirugía abierta, incluyendo técnicas como la nefropexia, autotrasplante renal, bypass gonado caval y transposición de Vena Renal Izquierda, con el objetivo principal de corregir o mejorar el efecto de compresión en la Vena Renal Izquierda.¹⁷⁻¹⁸ El tratamiento llega a ser exitoso en hasta 83.3% de los casos,¹⁹ puesto que se mantienen asintomáticos más allá del seguimiento por dos años. De forma adicional existe la opción de cirugía laparoscópica con técnicas como derivación venosa espleno-renal y transposición laparoscópica de vena renal izquierda, que si bien es cierto cuenta con evidencia limitada, puede tener desenlaces similares a la cirugía abierta, al igual que

cirugía laparoscópica robótica.²⁰⁻²¹

Adicionalmente otra opción terapéutica es la colocación de stent endovasculares, los cuales tienen buenos resultados al compararlo con la cirugía abierta,²² con mejoría de sintomatología en 66 meses de seguimiento.²³ Sin embargo, presenta complicaciones como la migración del stent, colocación incorrecta del stent, o desprendimiento parcial del mismo.²⁴

La historia natural de la enfermedad todavía no es totalmente clara, y a pesar de que el manejo conservador en población pediátrica asociado al aumento de peso suele resolverse espontáneamente,²⁵ no es exento de complicaciones como trombosis de vena renal²⁶ y daño renal,²⁷ o incluso requerir transfusión sanguínea por la hematuria.²⁸ El uso de nuevas técnicas quirúrgicas con buenos resultados en casos de seguimiento adecuado es importante.

Conclusiones

El Síndrome de Cascanueces (**Figura 2**) suele tener presentaciones poco específicas, que suele no ser diagnosticadas precozmente, pero que necesita un seguimiento y tratamiento oportuno, tanto para prevenir complicaciones como trombosis de vena renal izquierda e injuria renal pero también para aliviar sintomatología. En el proceso diagnóstico existen múltiples técnicas, incluyendo Tomografía Computarizada o Resonancia Magnética pero también ecografía Doppler y venografía contrastada/ecografía intravascular. El tratamiento depende de la edad y la severidad de la sintomatología, mientras que en pacientes menores de 18 años el manejo suele ser conservador y basado en el seguimiento con énfasis en la ganancia de peso, en mayores de 18 años o sintomatología severa la cirugía abierta se mantiene como el método de elección, mientras que cirugía robótica y laparoscópica se mantienen como opciones terapéuticas adicionales.

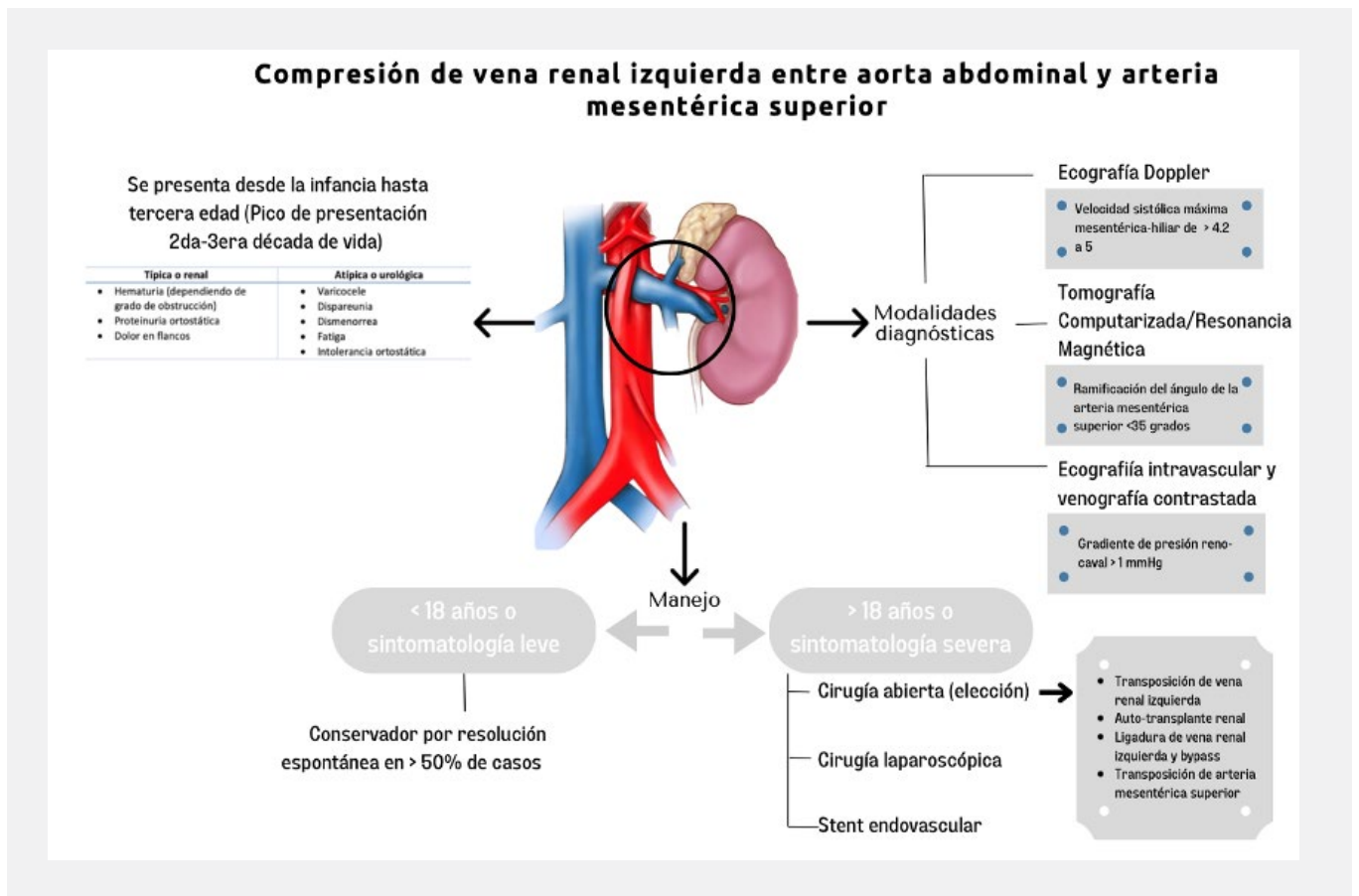


Figura 2: Resumen de presentación clínica, modalidades diagnósticas y manejo del Síndrome del Cascanueces

Bibliografía

- Guerrero-Sanchez V, Hernandez-Hernandez JL, Garcia-Montero A. Nutcracker Syndrome. A clinical case and brief review. *Rev Med Inst Mex Seguro Doc.* 2012;50(5):545-8.
- Cara GM, Peña A. Nefrología: Hematuria. *An Pediatr Contin.* 2019;7(2):61-9.
- Ingelfinger JR, Davis AR, Grupe WE. Frequency and etiology of gross hematuria in general pediatric settings. *Pediatrics.* 1977;59(4):557-61. PMID: 850596.
- Leung A, Wong A, Barg S. Proteinuria in Children: Evaluation and Differential Diagnosis. *American Family Physician.* 2017; 95(4):248-253.
- Montoya-Montoya C, Siegert-Ospina M, Brand-Salazar S, Florez-Orrego J, Muñoz-Martinez L, et al. Síndrome de cascanueces en combinación con Nefropatía IgA: causa de hematuria y proteinuria persistentes. *IATREIA.* 2018; 31(4): 400-406.
- Gonzales N, Villalba L, Parodis Y, Gonzales P, Boada J, et al. Síndrome del Cascanueces. *Medicina.* 2019; 79(2): 150-153
- Ordoñez-Alvarez, FA. Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica. *Pediatr Integral.* 2017;XXI(8): 518-528.
- Gulleroglu K, Gullerogly B, Baskin E. Nutcracker syndrome. *World J Nephrol.* 2014; 3(4): 277-281. DOI: 10.5527/wjn.v3.i4.277
- Rudloff U, Holmes RJ, Prem JT, Faust GR, Moldwin R, Siegel D. Meso-aortic compression of the left renal vein (nutcracker syndrome): case reports and review of the literature. *Ann Vasc Surg.* 2006; 20: 120-129. doi: 10.1007/s10016-005-5016-8]
- Matsukura H, Arai M, Miyawaki T. Nutcracker phenomenon in two siblings of a Japanese family. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 237-238. doi: 10.1007/s00467-004-1682-y
- Chen YM, Wang K, Koon-Kwan. Nutcracker syndrome: and overlooked cause of hematuria. *Chang Gung Med J.* 2022;25(10):700-705
- Orczyk K, Labetowicz P, Lodzinski S, Stefanczyk L, Topol M, Polguy M. The nutcracker syndrome. Morphology and clinical aspects of the important vascular variations" a systematic study of 112 cases. *International Angiology.* 2016; 35(1):71-77.
- Velasquez C, Saeyeldin A, Zafar M, Brownstein BA, Erben Y. A systematic review on management of nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2018; 6(2): 271-278.
- Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017;52(1):886-94.
- Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(2):552e9.
- Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg.* 2001;34(5):812e9.
- Wang L, Yang L, Lui Z, Rao J, Liu L, Jinrui J. Diagnosis and Surgical Treatment of Nutcracker Syndrome: A Single-Center Experience. *Reconstructive Urology.* 2009. 73(4): 871-876.
- Gilmore B, Benrashid E, Geersen D, Shortell C. Gonadal Vein transposition is a safe and effective treatment of nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2021;9(3):712-719.
- Hartung O, Grisoli D, Boufi M, Marani I, Hakam Z, Barthelemy P, et al. Endovascular stenting in the treatment of pelvic vein congestion caused by nutcracker syndrome: lessons learned from the first five cases. *J Vasc Surg* 2005;42(2):275e80.
- Diab S, Hayek F. Combined Superior Mesenteric Artery Syndrome and Nutcracker Syndrome in a Young Patient: A case report and review of the Literature. *Am J Case Rep.* 2020;9(21): 21:e922619. doi: 10.12659/AJCR.922619
- Barman N, Palese m. Robotic-Assisted Laparoscopic Donor Nephrectomy of a Patient with Nutcracker Phenomenon. *Exp Clin Transplant.* 2018;16(2):212-215. Doi: 10.6002/ect.2015.0335
- Zhang H, Li M, Jin W, San P, Xu P, Pan S. The left renal entrapment syndrome: diagnosis and treatment. *Ann Vasc Surg.* 2007;21(3):198e203.
- 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(5):570e5.
- Rana MA, Oderich GS, Bjarnason H. Endovenous removal of dislodged left renal vein stent in a patient with nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2013;26(1):43e7.
- Shin JI, Park JM, Lee JS, Kim MJ. Morphologically improved nutcracker syndrome in an 11-year-old girl with hematuria. *Pediatr Int.* 2007;49(2):677e9.
- 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(2):E3.
- Mahmood SK, Oliveira GR, Rosovsky RP. An easily missed diagnosis: flank pain and nutcracker syndrome. *BMJ Case Rep* 2013.
- Oteki T, Nagase S, Hirayama A, Sugimoto H, Hirayama K, Hattori K, et al. Nutcracker syndrome associated with severe anemia and mild proteinuria. *Clin Nephrol* 2004;62:62e5..

Financiamiento

El estudio no contó con financiamiento.

Conflictos de interés

Ninguno declarado por los autores.

Correspondencia:

Marcelo Galdos Bejar

Jr El Cortijo 350 casa 14, Surco - Lima - Perú

E-mail: marcelogaldos123@gmail.com