

Síndrome de Cascanueces Posterior: reporte de un caso en pediatría y revisión de la literatura

Cristina Montoya-Montoya¹ , Lina María Serna-Higueta² , Richard Baquero-Rodríguez^{3,4} 

¹ Salud Sura, Medellín, Colombia.

² Instituto de Epidemiología Clínica y Biometría, Universidad de Tübingen, Alemania.

³ Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica, Bogotá, Colombia.

⁴ Departamento de Pediatría y Puericultura, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Palabras clave

Hematuria;
Proteinuria;
Pediatría;
Síndrome de Cascanueces Renal

Recibido: marzo 20 de 2023

Aceptado: julio 23 de 2023

Correspondencia:

Lina María Serna Higueta;
Lina.serna-higueta@med.uni-tuebingen.de

Cómo citar: Montoya-Montoya C, Serna-Higueta LM, Baquero-Rodríguez R. Síndrome de Cascanueces Posterior: reporte de un caso en pediatría y revisión de la literatura. *Iatreia* [Internet]. 2024 Abr-Jun;37(2):229-242. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.239>






Copyright: © 2024
Universidad de Antioquia.

RESUMEN

El síndrome de cascanueces se produce por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior, este síndrome se asocia a síntomas variables e inespecíficos de congestión venosa secundarios. La forma más común del síndrome es la clásica o anterior, pero existen otras variantes atípicas, entre ellas se encuentra el síndrome de cascanueces posterior, el cual ocurre por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la columna lumbar. Se describe el caso de una paciente de 5 años con hematuria macroscópica y proteinuria leve persistentes, en la cual se descartó compromiso glomerular y, por lo atípico del cuadro clínico, se realizó angiografía magnética abdominal que confirmó el diagnóstico del síndrome de cascanueces posterior.

Posterior Nutcracker Syndrome: A Pediatric Case Report and Literature Review

Cristina Montoya-Montoya¹ , Lina María Serna-Higueta² , Richard Baquero-Rodriguez^{3,4} 

¹ Sura Health, Medellín, Colombia.

² Institute of Clinical Epidemiology and Biometry, University of Tübingen, Germany.

³ Colombian Association of Pediatric Nephrology, Bogotá, Colombia.

⁴ Department of Pediatrics and Childcare, Faculty of Medicine, University of Antioquia, Medellín, Colombia.

ARTICLE INFORMATION

Keywords

Hematuria,
Proteinuria,
Pediatrics,
Renal Nutcracker Syndrome

Received: March 20, 2023

Accepted: July 23, 2023

Correspondence:

Lina María Serna Higueta;
Lina.serna-higueta@med.uni-tuebingen.de

How to cite: Montoya-Montoya C, Serna-Higueta LM, Baquero-Rodriguez R. Posterior Nutcracker Syndrome: A Pediatric Case Report and Literature Review. *Iatreia* [Internet]. 2024 Apr-Jun;37(2):229-242. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.239>



Copyright: © 2024
Universidad de Antioquia.

ABSTRACT

The nutcracker syndrome results from the compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery, leading to variable and nonspecific symptoms of venous congestion. The most common presentation of this syndrome is the classical or anterior form; however, atypical variants exist, including the posterior nutcracker syndrome, which occurs due to the compression of the left renal vein between the aorta and the lumbar spine. This paper describes the case of a 5-year-old patient with persistent gross hematuria and mild proteinuria, in whom glomerular involvement was ruled out. Given the atypical clinical presentation, an abdominal magnetic resonance angiography was performed, confirming the diagnosis of posterior nutcracker syndrome.

INTRODUCCIÓN

El fenómeno o síndrome de cascanueces (SC) es una anomalía anatómica que consiste en la compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta y la arteria mesentérica superior (AMS). Esta condición puede ser asintomática o puede dar lugar a manifestaciones clínicas asociadas a la hipertensión venosa secundaria como hematuria micro o macroscópica. Otros síntomas observados son proteinuria, dolor o malestar en flanco, abdominal o lumbar, congestión pélvica en mujeres y varicocele en hombres, síntomas urinarios bajos o pelvianos, hipertensión arterial (HTA), alteración ortostática, síntomas gastrointestinales, etc. Entre estas manifestaciones clínicas, la hematuria es la forma de presentación más común del SC (1-2)

En el año 1937 se realizó la primera descripción anatómica por el anatomista Grant. Posteriormente, en el año 1950 se describió el primer caso clínico por los doctores El-Sadr y Mina, sin embargo, el término 'cascanueces' se acredita al doctor Schepper, quien lo acuñó en el año 1972 (3-4). El SC tiene una distribución similar en ambos sexos, con una frecuencia un poco mayor en las mujeres. La edad de los pacientes puede variar desde la niñez hasta la séptima década de la vida, pero la mayoría de los casos sintomáticos se presentan entre los diez y treinta años de edad (1-2).

La forma usual del síndrome también ha sido llamado clásica o anterior (SCA). Existen variantes de la forma clásica, que son inusuales o atípicas y resultan de la compresión de la VRI o derecha. Dentro de las variantes de compresión izquierda se encuentra: el SC posterior (SCP) o retroaórtico, que consiste en la compresión entre la aorta y la columna lumbar (5); el SC combinado, anterior y posterior, con duplicación de la vena renal o vena circumaórtica (6); la forma hilar, con compresión entre segmentos de la arteria renal izquierda (7); la forma lateral o anterolateral, con compresión entre la AMS y la arteria renal derecha (8), o el SC derecho, caracterizado por compresión de la vena renal derecha (VRD) y localización izquierda de la vena cava inferior (VCI) (9). En la Figura 1 se describen otras anomalías asociadas al SC (10 – 14).

La forma atípica más frecuente corresponde a la posterior, cuya descripción fue realizada por primera vez en 1986 por Lau *et al.* (5). En la literatura existen pocos casos reportados sobre fenómenos atípicos en niños, específicamente del SCP. A continuación, se describe el caso clínico de una paciente pediátrica con diagnóstico de SC atípico.

MÉTODOS

Fuentes de información y estrategias de búsqueda

Para esta revisión de la literatura se realizó la búsqueda en la base de datos electrónica "PUBMED", en la cual se emplearon los siguientes términos: "Nutcracker", "Nutcracker Syndrome", "Nutcracker phenomenon" y "Posterior nutcracker".

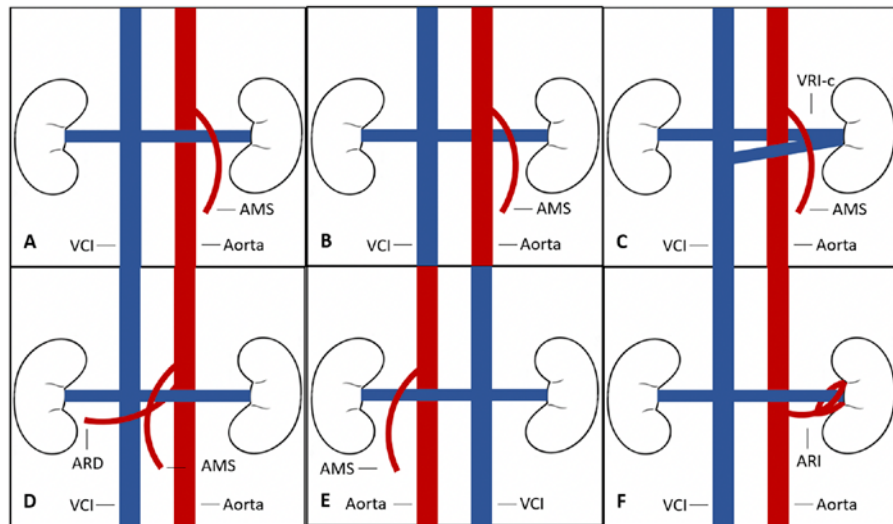


Figura 1. Ilustraciones (A-F) muestran formas comunes y atípicas del síndrome de cascanueces. (A) Forma clásica, la VRI está comprimida entre la aorta y la AMS. (B) Forma posterior, la VRI está comprimida entre la aorta y la columna vertebral. (C) Forma combinada, la VRI duplicada o circumaórtica está comprimida en el segmento anterior entre la aorta y la AMS y en el segmento posterior entre la aorta y la columna vertebral. (D) Forma lateral, la VRI está comprimida entre la AMS y la arteria renal derecha. (E) Forma derecha, la VRD está comprimida entre la AMS y la aorta, sumado a una VCI de localización izquierda. (F) Forma hiliar, la VRI está comprimida entre segmentos de la arteria renal izquierda. VRI: vena renal izquierda, AMS: arteria mesentérica superior, VRD: vena renal derecha, VCI: vena cava inferior

Fuente: modificado de (9)

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 2 años de edad, quien consulta al servicio de nefrología pediátrica por cuadro de dos meses de evolución consistente en episodios de hematuria macroscópica no dolorosa intermitente, sin otros síntomas asociados ni antecedentes familiares de importancia.

En la primera evaluación se encontró una paciente en buenas condiciones generales, con un peso de 14 kg, talla de 89 cm, presión arterial de 95/71 mmHg (percentil <90 según talla y edad) y examen físico sin hallazgos anormales. Los estudios iniciales evidencian una ecografía renal normal, uroanálisis con pH 8, densidad 1015, proteínas 30 mg/dL, sangre ++, sedimento con eritrocitos 60 por campo, sin leucocitos, bacterias ni cristales, Gram y urocultivo negativos, con creatinina en 0,35 mg/dL, C3 112 mg/dL, C4 19 mg/dL y hemograma normal.

Por la persistencia de la hematuria, se solicitan estudios adicionales, serologías infecciosas negativas (Hepatitis B, C, Citomegalovirus y VIH), anticuerpos antinucleares negativo, morfología de eritrocitos en orina dismórficos 10%, frescos 10%, crenado 80%, uroanálisis con pH 7, densidad 1017, proteínas 25 mg/dL, sangre ++, sedimento eritrocitos >50 por campo, sin otros hallazgos, relación calcio creatinina en orina ocasional (calcio orina ocasional/creatinina en orina ocasional, se expresa en mg/mg) 0,06 mg/mg, urotomografía normal y uroanálisis de los padres normal.

Se descartó compromiso infeccioso y autoinmune. Ante la sospecha de hematuria de origen glomerular, se realizó biopsia renal percutánea guiada por ecografía, reportada como normal, con

la ultraestructura e inmunofluorescencia sin alteraciones (Figura 2). Por la sospecha de síndrome de Alport, se realizó adicionalmente estudio del colágeno tipo IV en biopsia de piel, cuyo resultado fue normal.

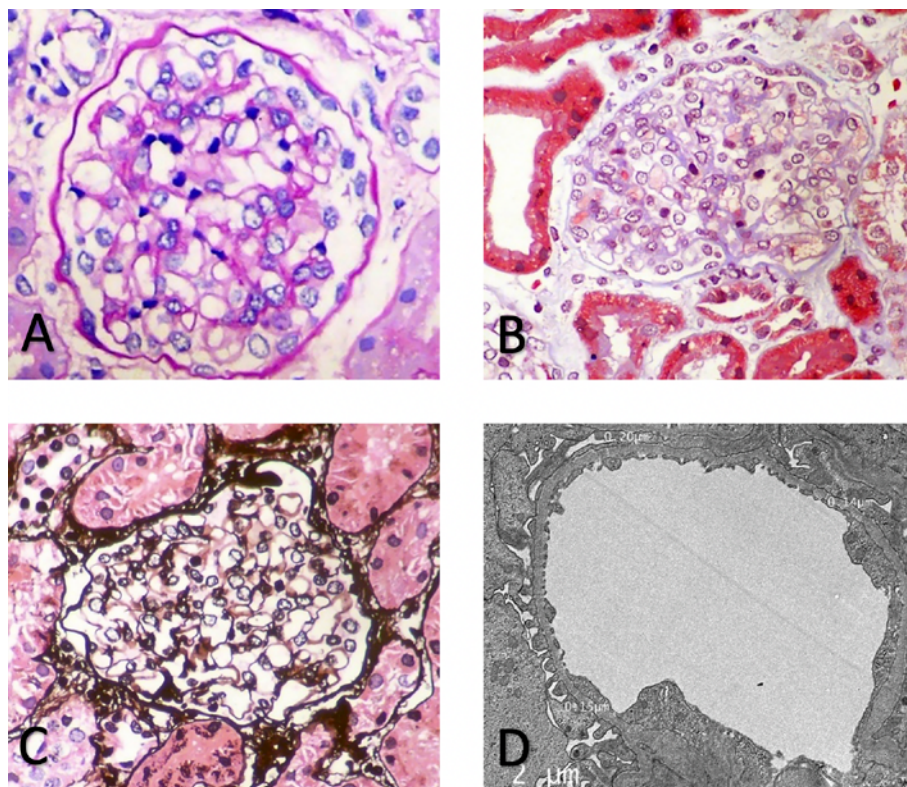


Figura 2. Biopsia renal. (A) Glomérulo con aspecto normal, sin hipercelularidad, con luces capilares preservadas. Tinción de PAS, aumento original X400. (B) Glomérulos con celularidad normal para la edad, con luces capilares normales y espacio de Bowman apenas discernible, lo cual es normal a esta edad (2 años). Tricrómico de Masson, aumento original, X400. (C) Con la tinción de plata pueden evidenciarse mejor las membranas basales de capilares glomerulares, las cuales son lisas y homogéneas, sin irregularidades. Tinción de plata/metenammina, aumento original, X400. (D) Imagen ultraestructural de un capilar glomerular, los procesos podocitarios, mesangio y endotelio son de aspecto normal. Las membranas basales son normales, sin otras alteraciones histológicas o ultraestructurales evidentes a la microscopía electrónica de transmisión, aumento original, X2500

Fuente: Departamento de Patología, Universidad de Antioquia, Dr. Luis Fernando Arias

Durante la evolución, los episodios de hematuria persistieron. Entre los exámenes de control se reporta un uroanálisis con pH 6, densidad 1029, proteínas 75 mg/dL, eritrocitos 50 por campo. Ante la ausencia de hipertensión, edemas, proteinuria nefrótica u otra enfermedad de presunto origen glomerular, se sospecha síndrome de cascanueces. Por ello, se realizó angiorresonancia magnética que confirmó el diagnóstico del síndrome de cascanueces atípico con VRI de localización retroaórtica con compresión y dilatación leve entre la aorta y los cuerpos vertebrales lumbares (Figura 3).

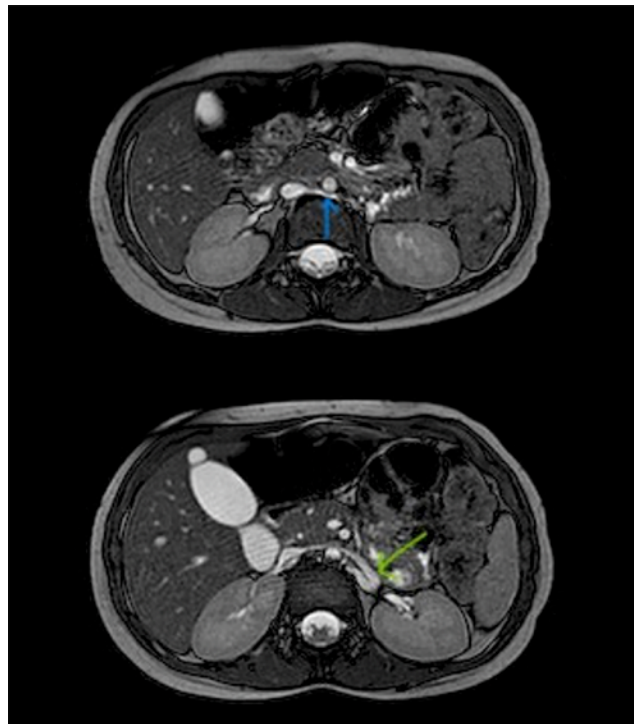


Figura 3. Resonancia magnética renal, corte coronal donde se observa dilatación de la vena renal izquierda (flechas)

Fuente: Departamento de Radiología, Hospital Universitario San Vicente Fundación

En la evaluación de los 3 años y 1 mes de edad, la paciente persistía con hematuria sin otro hallazgo asociado. El examen físico es completamente normal, la paciente presenta una adecuada progresión pondoestatural, peso de 17 kg, talla de 97,5 cm, presión arterial 103/65 mmHg (percentil <90 según talla y edad).

Los resultados de los últimos exámenes fueron: creatinina de 0,4 mg/dL, microalbuminuria 131,4 mg/gr, uroanálisis con pH 6, densidad 1030, proteínas 30 mg/dL, eritrocitos incontables. Por lo atípico del cuadro se presenta el caso en *staff* de nefrourología y radiología pediátrica, se decide descartar otras causas más raras, como cistitis hemorrágica, eosinofílica o incluso documentar la hematuria del uréter izquierdo, que sería más compatible con el síndrome de cascanueces.

Se realiza cistoscopia y biopsia de vejiga sin complicaciones, sin hallazgos anormales y biopsia normal. Adicionalmente, se evidencia proteínas en orina de 24 horas de 130 mg/día (7,6 mg/m²/hora) y se inicia manejo con enalapril 1,25 mg vía oral cada día. Por todo lo anterior, se consideró el SCP como el responsable de la sintomatología.

En el seguimiento posterior, a la edad de 5 años y 6 meses, la paciente persiste asintomática, con un examen físico normal, peso de 23,6 kg, talla 117 cm, presión arterial de 101/62 mmHg (percentil <90 según talla y edad), los episodios de hematuria macroscópica disminuyeron en frecuencia (cada 3 - 4 meses), con proteinuria en orina de 24 horas de 14 mg/m²/hora, sin anemia y con función renal conservada (Hb 12,9 g/dL, creatinina 0,4 mg/dL). Sigue en tratamiento con enalapril y continúa en manejo expectante.

DISCUSIÓN

El SCP es una anomalía venosa rara que se caracteriza por la compresión de la VRI entre la aorta y la columna lumbar. Al ser una enfermedad infrecuente, poco se sabe acerca de la demografía, presentación clínica, métodos de diagnóstico y pronóstico con el tratamiento. Además, las manifestaciones clínicas suelen confundirse con síntomas de enfermedades más comunes (15).

Este fenómeno está atribuido a una variación anatómica de la VRI que puede ser retroaórtica (VRIR), con una incidencia estimada del 0,5% al 3,7% (16-17), o circumaórtica (VRIC) (18), aunque, causas infrecuentes secundarias pueden cumplir un papel en la etiología (19-20) y se han reportado otras variantes anatómicas de compresión (21-23).

El flujo de la vena renal va a depender del grado de la compresión y la presencia de colaterales. Unas colaterales bien desarrolladas disipan el gradiente de presión y disminuyen el flujo de volumen por la vena, lo que resulta en ausencia de distensión venosa y de hipertensión. En los pacientes que presentan vena renal duplicada o circumaórtica, el arco preaórtico puede actuar como colateral y evitar los síntomas o limitarlos (18, 24).

En un estudio publicado en el 2018 por *Shi et al.* (25), en el cual se incluyó un total de 6225 pacientes a los que les realizaron tomografía en espiral multisección, se encontró que 128 pacientes tenían el fenómeno de cascanueces posterior (2,06%), de los cuales 1,22% (76) tenían VRIC y 0,84% (52) VRIR. Solo 17,2% (22) eran sintomáticos.

La clínica del SCP es variable y las manifestaciones son indistinguibles a las del SCA (1). El signo más común es la hematuria, específicamente isomórfica, atribuida a la ruptura de las varices de pared delgada en el sistema colector renal. El síntoma más común es el dolor en flanco izquierdo, atribuido a cólico ureteral por el paso de coágulos de sangre a través del sistema excretor (1). Otros hallazgos descritos son la proteinuria ortostática, piuria, masa abdominal, dolor dorsal o lumbar, síntomas de congestión venosa pélvica, síntomas urinarios inferiores, ginecológicos (dispareunia, dismenorrea, disuria, varicocele) e HTA secundaria (15).

El diagnóstico del SCP es un reto diagnóstico, ya que no existen criterios clínicos específicos, se requiere de una alta sospecha clínica. La confirmación del síndrome se realiza mediante imagenologías. Dentro de los métodos imagenológicos no invasivos, la ecografía Doppler, la tomografía y la resonancia magnética ayudan al diagnóstico precoz.

La ecografía Doppler es el método inicial de elección, pero es altamente variable y operador dependiente. La tomografía y resonancia son más precisas, pero, aun así, no son imágenes dinámicas (15).

La cistoscopia es un método invasivo que puede ser útil para mostrar varicosidades como signo de hipertensión pélvica y excluir otras causas de hematuria, no para realizar el diagnóstico del síndrome. Dentro de los métodos invasivos, la venografía renal y ecografía intravascular confirman el diagnóstico, pero son costosos y deben considerarse antes de realizarlos en pacientes pediátricos (26). La decisión acerca de cuál estudio realizar va a depender de las características de cada paciente, urgencia para el diagnóstico, exposición a radiación, costo y accesibilidad (27). *He et al.* proponen un algoritmo diagnóstico que puede ser de utilidad ante la sospecha de un SC (Figura 4) (19). Adicionalmente, es importante tener en cuenta que pueden coexistir otras enfermedades renales simultáneas y se debería de considerar un compromiso glomerular concurrente si existe hematuria dismórfica o con morfología mixta (19, 28-29).

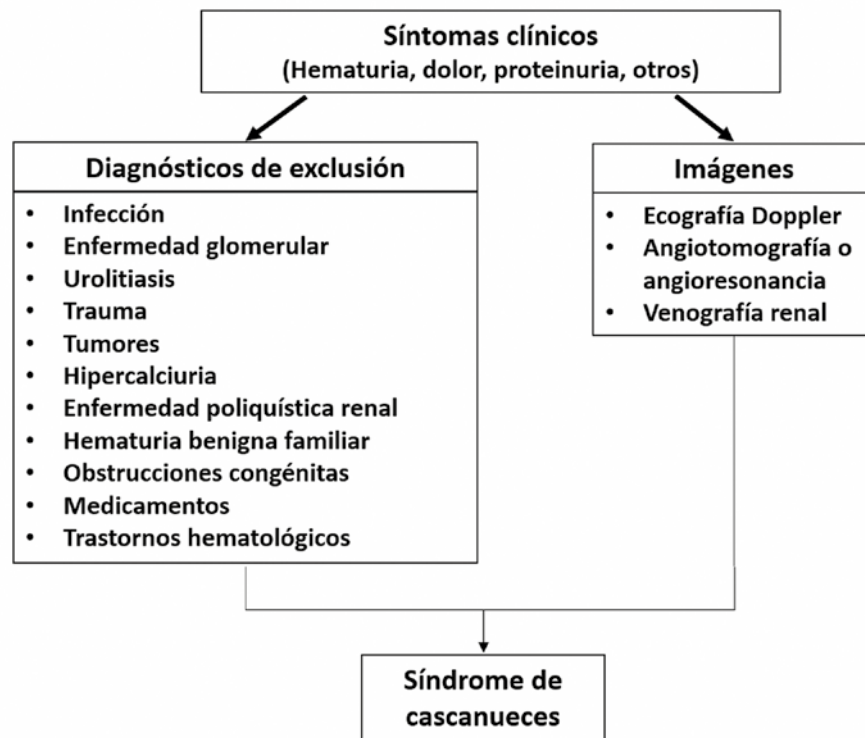


Figura 4. Algoritmo diagnóstico en pacientes con presencia de hematuria

Fuente: modificada de (19)

En el caso clínico descrito, aunque la presentación fue la esperada para el síndrome de cascanueces, el paciente requirió múltiples estudios para llegar al diagnóstico. Esto debido a la edad de presentación atípica, por lo cual se requirió descartar inicialmente otras enfermedades más comunes, como: infecciones, nefrolitiasis, enfermedad glomerular intrínseca, autoinmunidad, hipercalciuria, anomalías estructurales del tracto genitourinario, entre otras. Con respecto a los exámenes realizados en la paciente, la cistoscopia realmente no modificó el diagnóstico ni el tratamiento. La biopsia renal permitió descartar el compromiso glomerular, el cual ha sido reportado en la literatura en paciente con SC y presencia de hematuria mixta y proteinuria (30). Finalmente, la angiorresonancia abdominal fue concluyente.

El tratamiento del SC depende del grado de hipertensión venosa y de la edad. Las opciones van desde el tratamiento anticipatorio hasta el tratamiento quirúrgico. (26). El manejo conservador se recomienda en pacientes con síntomas leves, hematuria microscópica o macroscópica intermitente no dolorosa y con hemograma normal (31), como en el caso clínico descrito.

El 75% de los pacientes con SCA menores de 18 años tendrán una resolución completa de la hematuria en un periodo de 2 años de seguimiento, lo cual se atribuye al crecimiento, la ganancia de peso y de tejido adiposo retroperitoneal que disminuyen la presión en la VRI (29, 32).

El manejo invasivo se sugiere cuando los síntomas son intensos, persistentes o falla el manejo conservador. Los procedimientos van desde cirugía abierta, específicamente la transposición de la VRI, que se considera el método más efectivo en la actualidad, hasta el manejo endovascular con endoprótesis, como opción menos invasiva (33).

A pesar de que la efectividad a largo plazo del manejo endovascular aún está por establecerse, resultados prometedores se han reportado en casos del SCA y del SCP (23, 34-37). Una revisión sistemática, publicada en el 2022, reporta mejoría de los síntomas entre el 76% y el 83% con el uso de stent endovascular y vía laparoscópica extravascular (38). En casos con proteinuria ortostática asociada, el manejo adicional con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) o ácido acetilsalicílico son útiles para optimizar la perfusión renal (26).

Park *et al.*, en el 2018 (15), reportaron la única revisión sistemática sobre el SCP. Se encontraron un total de 27 casos, de los cuales 7 eran menores de 18 años, 25 presentaron hematuria (en 9 casos aislada), 13 dolor en flanco (2 con dolor dorsal), 3 proteinuria y 2 HTA. El diagnóstico se realizó de forma más frecuente con tomografía en 23 pacientes, con ecografía Doppler en 7 y resonancia magnética en 3. En 21 pacientes se requirió de varios exámenes para el diagnóstico (mayor o igual a 3), lo que concuerda con lo descrito en este caso clínico. Respecto al tratamiento, de 19 que lo recibieron, 13 pacientes presentaron manejo quirúrgico (2 endovascular y el resto abierto) y 6 conservador.

Todos los que recibieron manejo conservador presentaron resolución espontánea o buen control de los síntomas, en cambio los que recibieron manejo quirúrgico presentaron pronóstico mixto (resolución total o parcial de la sintomatología). Meyer *et al.* realizaron una revisión sistemática en la cual se incluyen 432 niños con SC. En el trabajo se reporta que 86,8% de los pacientes fueron tratados en forma expectante con resolución de los síntomas en el 94,9% de los casos. De acuerdo a los hallazgos reportados, los autores recomiendan terapia conservadora en pacientes con diagnóstico de SC (39).

Se han descrito aproximadamente 20 casos del SCP en niños (Tabla 1). De los casos reportados en niños con datos disponibles, 11 presentaron hematuria, 6 dolor, 4 proteinuria, 1 irritabilidad, 1 masa abdominal y 7 pacientes presentaron mínimo 2 síntomas. El diagnóstico se realizó de forma más frecuente con ecografía Doppler en 12 pacientes, con tomografía en 11 y con resonancia en 9. En 13 pacientes fue necesario realizar al menos dos estudios imagenológicos, en un paciente se realizó biopsia renal y en 5 se realizó cistoscopia. Respecto al tratamiento, 4 presentaron manejo quirúrgico (3 transposición de VRI y 1 endovascular) y el resto fue conservador (7 pacientes). Anatómicamente, 16 presentaron VRIR y 4 VRIC. Los hallazgos son muy similares al caso clínico descrito y al artículo de Park *et al.* (15), pero, a diferencia de este último, el método diagnóstico principal fue la ecografía para evitar, posiblemente, la radiación asociada a la tomografía. En la mayoría se realizó manejo expectante.

Tabla 1. Casos reportados de SCP en niños

Autor	Año	Número de pacientes	Presentación	Diagnóstico	Otros exámenes	Anatomía	Tratamiento
Ozel et al (40)	2011	1F, 14A	Dolor lumbar izquierdo, hematuria microscópica y proteinuria leve	EcoDoppler Angio-TAC multidetector	Eco abdominal normal	VRIR	Conservador
Marone et al (34)	2011	1F, 17A	Dolor intenso en flanco izquierdo y dorsal con hematuria microscópica intermitentes	EcoDoppler RM TAC abdominopélvica Venografía Cistoscopia con microcoágulos en orificio de uréter izquierdo	Eco abdominal normal	VRIR con inserción distal aberrante en VCI	Transposición abierta de VRI
Sillo et al (41)	2012	1M, 10A	Hematuria macroscópica intermitente y malestar en flanco izquierdo	RM abdominal	Eco renal con dilatación pielocalicial leve izquierda TAC simple de abdomen normal Cistoscopia normal	VRIR	Conservador
Preza Fernandez et al (42)	2012	1M, 12A	Hematuria macroscópica intermitente	EcoDoppler TAC abdomino pélvica Cistoscopia con sangre en meato ureteral izquierdo	Eco abdominal normal	VRIC	Conservador
Ince et al (43)	2013	1M, 15A	Proteinuria	EcoDoppler RM	-	VRIR	-
Chen et al (44)	2014	1F, 8A	Hematuria macroscópica intermitente	TAC abdominopélvica Cistoscopia con eflujo sanguinolento orificio uretral izquierdo	Eco abdominal normal	VRIR	Transposición abierta de VRI
Guleria et al (45)	2014	1M, 14D	Irritabilidad, masa progresiva en hemiabdomen izquierdo, hematuria microscópica, proteinuria, choque	EcoDoppler TAC abdominopélvica	Eco abdominal con agrandamiento renal izquierdo con alteración ecogénica	VRIR con múltiples abscesos renales	Conservador (antibióticos y HBPM)
Quinones-baldrich et al (46)	2015	1M, 5A	Hematuria macroscópica intermitente	TAC abdominopélvica Cistoscopia con orina rosada en orificio uretral izquierdo	Biopsia renal normal	VRIR	Transposición abierta de VRI
Özkan et al (6)	2016	1M, 16A	Dolor en flanco izquierdo intermitente	TAC abdomino pélvica	-	VRIC con compresión combinada	Conservador
Malgieri et al (47)	2016	1F, 4A	Dolor lumbar, hematuria macroscópica intermitente	Angio-RM	Eco abdominal normal	VRIR	-
Mabrouk et al (47)	2016	1X, X	Hematuria	TAC	-	VRIR	-
Alaygut et al (48)	2017	1F, 15A	Hematuria macroscópica	Eco Doppler Angio-TAC	Eco abdominal normal	VRIC con compresión combinada	Conservador
Moriana et al (49)	2017	1M, 17A	Hematuria microscópica, proteinuria	Angio-TAC	Eco abdominal normal	VRIR	Conservador
Er et al (50)	2019	4X, 9 a 17A	-	EcoDoppler RM	-	VRIR	-
Miro et al (31)	2019	2X, X	-	EcoDoppler	-	VRIR	-
Alonso et al (51)	2020	1F, 13A	Dolor abdominal intermitente en fosa iliaca izquierda	Angio-TAC RM abdominal Venografía	Eco abdominal normal	VRIC	Endovascular con embolización a vena gonadal

Abreviaciones: M: masculino; F: femenina; A: años; D: días; VRI: vena renal izquierda; VRIR: Vena renal izquierda retroaórtica; VRIC: vena renal izquierda circumaórtica; HBPM: heparina de bajo peso molecular; RM: resonancia magnética; TAC, tomografía axial computarizada; Eco, ecografía; X, desconocido

Fuente: modificado de Ozel et al (40), Marone et al (34), Sillo et al (41), Preza Fernandez et al (42), Ince et al (43), Chen et al (44), Guleria et al (45), Quinones-baldrich et al (46), Özkan et al (6), Malgieri et al (47), Mabrouk et al (47), Alaygut et al (48), Moriana et al (49), Er et al (50), Miro et al (31) y Alonso et al (51)

El diagnóstico del SC es difícil, un asunto que se complejiza debido a su baja prevalencia, lo inespecífico de los síntomas clínicos y la ausencia de criterios diagnósticos, por lo que va a primar siempre una sospecha clínica alta. En pacientes con hematuria intermitente asociada o no a proteinuria, en quienes se han descartado otras enfermedades más comunes, se recomienda realizar en forma temprana estudios imagenológicos, como los descritos en este artículo, ya que pueden evitarse exámenes innecesarios. Incluso, se sugiere la realización de estudios de imágenes previos a la ejecución de procedimientos invasivos, ej. biopsia renal (28), como diagnóstico diferencial, especialmente si la hematuria es isomórfica. El caso clínico descrito fue un reto diagnóstico. La idea es siempre justificar cada estudio que se va a ordenar, según las necesidades y dudas médicas y optar en niños, en la medida de lo posible, por medidas diagnósticas y terapéuticas no invasivas. Se requieren estudios acerca de la evolución a largo plazo en niños.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno por declarar

RESPONSABILIDAD ÉTICA

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y han obtenido la autorización del comité de ética del Hospital Universitario San Vicente Fundación).

REFERENCIAS

1. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc* [Internet]. 2010;85(6):552–9. <http://dx.doi.org/10.4065/mcp.2009.0586>
2. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg* [Internet]. 2011;25(8):1154–64. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.01.002>
3. De Schepper A. 'Nutcracker' phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. *J Belge Radiol.* 1972;55(5):507–11.
4. EL-Sadr AR, Mina E. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. *Urol Cutaneous Rev* [Internet]. 1950;54(5):257–62. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15443180/>
5. Lau JLT, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior "nutcracker": Hematuria secondary to retroaortic left renal vein. *Urology* [Internet]. 1986;28(5):437–9. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(86\)90085-3](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(86)90085-3)
6. Özkan MB, DM, Bilgici MC, DM, Hayalioglu E, DM. Anterior and posterior nutcracker syndrome accompanying left circumaortic renal vein in an adolescent. Case report. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2016;114(2):2015–7. Available from: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2016/v114n2a24e.pdf>
7. Sawant DA, Moore TF. An Unusual Course of Segmental Renal Artery Displays a Rare Case of Hilar Nutcracker Phenomenon. *Case Rep Med* [Internet]. 2015;2015:249015. <http://dx.doi.org/10.1155/2015/249015>
8. Polgaj M, Topol M, Majos A. An unusual case of left venous renal entrapment syndrome: A new type of nutcracker phenomenon? *Surg Radiol Anat* [Internet]. 2013;35(3):263–7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00276-012-1027-7>
9. Yıldız AE, Cayci FS, Genc S, Cakar N, Fitoz S. Right nutcracker syndrome associated with left-sided inferior vena cava, hemiazygos continuation and persistent left superior vena cava: A rare combination. *Clin Imaging* [Internet]. 2014;38(3):340–5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2013.12.007>
10. Al-Zoubi NA, Al-Ghalayini IF, Al-Okour R. Nutcracker syndrome associated with celiacomesentric trunk anomaly: Case report. *Int J Nephrol Renovasc Dis* [Internet]. 2017;10:285–8. <http://dx.doi.org/10.2147/IJNRD.S146814>
11. Yang BZ, Li Z, Wang ZG. Nutcracker syndrome due to left-sided inferior vena cava compression and treated with superior mesenteric artery transposition. *J Vasc Surg* [Internet]. 2012;56(3):816–8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2012.03.021>

12. Basile A, Tsetis D, Calcara G, Figuera M, Coppolino F, Patti MT, et al. Nutcracker Syndrome Due to Left Renal Vein Compression by an Aberrant Right Renal Artery. *Am J Kidney Dis* [Internet]. 2007;50(2):326–9. <https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2007.05.016>
13. Pulgarin-Ricardo LG, Isaza-Zapata S, Uribe-Gonzalez R. Left inferior vena cava with nutcracker syndrome: A case report. *Radiol Case Reports* [Internet]. 2018;13(1):32–4. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.10.007>
14. Ueda Y, Aoyagi H, Okamoto T. Left-sided inferior vena cava with nutcracker syndrome. *Clin Exp Nephrol* [Internet]. 2019;23(3):425–6. <http://dx.doi.org/10.1007/s10157-018-1636-5>
15. Park JH, Lee GH, Lee SM, Eisenhut M, Kronbichler A, Lee KH, et al. Posterior nutcracker syndrome - a systematic review. *Vasa* [Internet]. 2018;47(1):23–9. <http://dx.doi.org/10.1024/0301-1526/a000670>
16. Satyapal KS. The renal veins: A review. *Eur J Anat*. 2003;7(SUPPL. 1):43–52. Available from: <https://www.eurjanat.com/v1/journal/paper.php?id=03S10043>
17. Harman M, Arslan H, Temizoz O, Ceylan K, Etlik Ö, Kavan M. Incidence of retro-aortic left renal vein and its relationship with varicocele. *Eur Radiol* [Internet]. 2005;15(8):1717–20. <http://dx.doi.org/10.1007/s00330-004-2563-2>
18. Shah D, Qiu X, Shah A, Cao D. Posterior nutcracker syndrome with left renal vein duplication: An uncommon cause of hematuria. *Int J Surg Case Rep* [Internet]. 2013;4(12):1142–4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2013.10.012>
19. He Y, Wu Z, Chen S, Tian L, Li D, Li M, et al. Nutcracker syndrome - How well do we know it? *Urology* [Internet]. 2014;83(1):12–7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2013.08.033>
20. Breitwieser C, Asbach P, Sachs M, Rogalla P, Rodenwaldt J. Posterior “Nutcracker” phenomenon: Hemodynamic relevant aorto-retroaortal renal vein fistula leading to fatal right heart failure. *Acta radiol* [Internet]. 2005;46(2):193–5. <http://dx.doi.org/10.1080/02841850510020923>
21. Arteaga CM, Martín SM, González JRC, Fajardo JAG, Busto EF del. Síndrome del cascanueces posterior: Vena renal retroaórtica asociada a fístula arteriovenosa y carcinoma renal. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* [Internet]. 2009;33(1):101–4. [https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(09\)74012-4](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(09)74012-4)
22. Luo XL, Qian GN, Xiao H, Zhao CL, Zhou XD. Posterior nutcracker syndrome associated with interrupted left inferior vena cava with azygos continuation and retroaortic right renal vein. *Korean J Radiol* [Internet]. 2012;13(3):345–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22563273/>
23. Granata A, Clementi A, Floccari F, Di Lullo L, Basile A. An unusual case of posterior nutcracker syndrome. *Clin Exp Nephrol* [Internet]. 2014;18(4):670–1. <https://doi.org/10.1007/s10157-014-0932-y>
24. Takebayashi S, Ueki T, Ikeda N, Fujikawa A. Diagnosis of the nutcracker syndrome with color Doppler sonography: correlation with flow patterns on retrograde left renal venography. *AJR Am J Roentgenol* [Internet]. 1999 Jan;172(1):39–43. <https://doi.org/10.2214/ajr.172.1.9888735>
25. Shi Y, Yang H, Feng Z, Chen F, Zhang H, Wu Z. Evaluation of posterior nutcracker phenomenon using multisection spiral CT. *Clin Radiol* [Internet]. 2018;73(12):1060.e9–1060.e16. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2018.07.110>
26. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg* [Internet]. 2017;53(6):886–94. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.015>
27. de Macedo GL, Dos Santos MA, Sarris AB, Gomes RZ. Diagnosis and treatment of the Nutcracker syndrome: a review of the last 10 years. *J Vasc Bras* [Internet]. 2018 Jul-Sep;17(3):220–228. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.012417>
28. Ma Z, Liu X, Ning Y, Shao J, Liu W, He X. Nutcracker phenomenon in combination with glomerular nephritis in isolated hematuria patients. *Int Urol Nephrol* [Internet]. 2013;45(3):809–16. <http://dx.doi.org/10.1007/s11255-012-0265-2>
29. Alaygut D, Bayram M, Soylu A, Cakmakci H, Türkmen M, Kavukcu S. Clinical course of children with nutcracker syndrome. *Urology* [Internet]. 2013;82(3):686–90. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2013.03.048>

30. Montoya-Montoya C, Siegert-Ospina M, Brand-Salazar S, Flórez-Orrego J, Muñoz-Martínez L, Prada-Meza M, et al. Síndrome de cascanueces en combinación con nefropatía IgA: causa de hematuria y proteinuria persistentes. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Iatreia* [Internet]. 2018;31(4):400–6. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.%20v31n4a07>
31. Miró I, Serrano A, Pérez-Ardavín J, March JA, Polo A, Conca MÁ, et al. Eighteen years of experience with pediatric nutcracker syndrome: the importance of the conservative approach. *J Pediatr Urol* [Internet]. 2020;16(2): 218.e1-218.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2019.12.003>
32. Kim MJ, Lee SM, Shin YH, Kim JH, Shin J II, Lee JS, et al. Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol* [Internet]. 2005;20(5):609–13. <https://doi.org/10.1007/s00467-004-1799-z>
33. Velasquez CA, Saeyeldin A, Zafar MA, Brownstein AJ, Erben Y. A systematic review on management of nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* [Internet]. 2018;6(2):271–8. <https://doi.org/10.1016/j.jvsv.2017.11.005>
34. Marone EM, Psacharopulo D, Kahlberg A, Coppi G, Chiesa R. Surgical treatment of posterior nutcracker syndrome. *J Vasc Surg* [Internet]. 2011;54(3):844–7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.01.038>
35. Wang X, Zhang Y, Li C, Zhang H. Results of endovascular treatment for patients with nutcracker syndrome. *J Vasc Surg* [Internet]. 2012;56(1):142–8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2012.01.007>
36. Rodríguez-Morata A, Robles-Martín ML, Reyes-Ortega JP. Endovascular treatment of posterior nutcracker syndrome with a new autoexpandable stent. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* [Internet]. 2018;7(1):118–21. <https://doi.org/10.1016/j.jvsv.2018.06.008>
37. Allam SR, Livingston TS, Kalaria V, Diaz-Calderon W, Pumphrey JA, Patel L, et al. Posterior nutcracker syndrome: an infrequent cause of hematuria. *Kidney Int* [Internet]. 2014;85(4):985–6. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0085253815562662>
38. Fuentes-Perez A, Bush RL, Kalra M, Shortell C, Gloviczki P, Brigham TJ, et al. Systematic review of endovascular versus laparoscopic extravascular stenting for treatment of nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* [Internet]. 2023 Mar;11(2):433–441. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2022.10.001>
39. Meyer J, Rother U, Stehr M, Meyer A. Nutcracker syndrome in children: Appearance, diagnostics, and treatment - A systematic review. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2022 Nov;57(11):716–722. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.12.019>
40. Ozel A, Tufaner O, Kaya E, Maldur V. US and MDCT diagnosis of a rare cause of haematuria in children: Posterior nutcracker syndrome. *J Ultrasound* [Internet]. 2011;14(2):89–91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ultrasmedbio.2011.06.024>
41. Sillo TO, Jones KE, Willetts IE. Haematuria and the retro-aortic left renal vein. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2012;3–5. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr.02.2012.5836>
42. Preza-Fernandes J, Amorim R, Gomes MJ, Oliveira V, Reis A, Ribeiro-Castro J. Posterior Nutcracker Syndrome with Left Renal Vein Duplication: A Rare Cause of Haematuria in a 12-Year-Old Boy. *Case Rep Urol* [Internet]. 2012;2012:1–4. <https://doi.org/10.1155/2012/849681>
43. Selami Ince, Murat Kocaoğlu, Veysel Akgün MT. Posterior nutcracker syndrome: simultaneous visualizations of vessels and renal collecting system with biphasic intravenous contrast enhanced MRI. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2013;43(S3):459–656. <https://doi.org/10.1007/s00247-013-2675-4>
44. Chen Y, Xing J, Liu F. Left renal vein transposition is effective for posterior nutcracker syndrome. *Int J Clin Exp Med* [Internet]. 2014;7(12):5925–7. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4307582/>
45. Guleria S, Sharma J, Chaudhary S. Retroaortic left renal vein with cascade of complications in a neonate. *Indian Pediatr* [Internet]. 2014;51(9):741–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25228612/>
46. Quinones-Baldrich WJ. Posterior nutcracker syndrome in a child. *J Vasc Surg* [Internet]. 2015;61(2):511. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.11.087>
47. Abstracts for the 17th IPNA Congress, Iguazu, Brazil, September 2016 : Poster Presentations. *Pediatr Nephrol* [Internet]. 2016 Oct;31(10):1765–983. <https://doi.org/10.1007/s00467-016-3467-5>

48. Abstracts for the 17th IPNA Congress, Iguazu, Brazil, September 2016. *Pediatr Nephrol* [Internet]. 2016;31(10):1765–983. <https://doi.org/10.1007/s00467-016-3466-6>
49. Moriana-Domínguez CM, Borrego-Utiel FJ, Polaina-Rusillo M. Una forma rara de presentación del síndrome de cascanueces: cascanueces retroaórtico. *Nefrología* [Internet]. 2017;9(1):70-1. Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-una-forma-rara-presentacion-del-articulo-X1888970017612416>
50. Er A, Uzunlulu N, Guzelbey T, Yavuz S, Kiyak A, Kayhan A. The nutcracker syndrome: The usefulness of different MRI sequences for diagnosis and follow-up. *Clin Imaging* [Internet]. 2019;55:144–7. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2019.02.003>
51. Alonso-Arroyo V, Velasco JJ, Pérez-Bertólez S, Molina ME, Marugan-de-Miguelsanz JM, Sanchez-Abuin A, et al. Pelvic Congestion Syndrome Secondary to a Circumaortic Left Renal Vein. *European J Pediatr Surg Rep* [Internet]. 2021;9(1):e56–e60. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1730998>