

Síndrome de cascanueces: una causa infrecuente de hematuria

María Victoria Cabarcos¹, Dolores Artese², Nadime Osorio³, Antonio Latella² y Lidia Fraquelli²

Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

La hematuria en pediatría responde habitualmente a etiologías benignas. Una causa poco frecuente es el síndrome de cascanueces, que se define como la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior, que deriva en una presión elevada en la vena renal izquierda con el desarrollo de venas colaterales y dilataciones varicosas. La prevalencia de este síndrome se desconoce. Cuando es sintomático ocasiona hematuria, proteinuria y dolor pélvico crónico. En la pubertad, el crecimiento rápido y el desarrollo de los cuerpos vertebrales pueden producir un estrechamiento del ángulo entre la aorta y la arteria mesentérica superior.

Se describe el caso de una adolescente con diagnóstico de carcinoma mucoepitelial metastásico óseo múltiple que presenta hematuria anemizante. Se arribó al diagnóstico de síndrome de cascanueces y se discutieron las opciones de tratamiento. Finalmente, con el uso de realce del calzado para corrección de la escoliosis, se atenuó significativamente la hematuria.

Palabras clave: hematuria, síndrome de cascanueces.

INTRODUCCIÓN

La hematuria es un síntoma por demás frecuente en las consultas médicas de todas las especialidades, como hallazgo de rutina o como síntoma referido en la atención. Sus etiologías en pediatría son diversas, pero son frecuentemente benignas y transitorias, excepto en la adolescencia en cuyo caso suelen requerir mayor estudio.

El síndrome del cascanueces es una de las causas menos frecuentes de hematuria y puede definirse como la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior, que deriva en una presión elevada en la vena renal izquierda y hematuria, debido al desarrollo de venas colaterales y dilataciones varicosas¹⁻³.

Describimos el caso de una adolescente con diagnóstico de carcinoma metastásico en columna dorsal, que se presenta con hematuria profusa y anemizante. Se arribó al diagnóstico de síndrome de cascanueces con una forma inusual de presentación y se discutió el tratamiento conservador versus la colocación de una endoprótesis (*stent*) vascular.

CASO CLÍNICO

Se trata de una adolescente con diagnóstico de carcinoma mucoepitelial de tibia distal y calcáneo izquierdo, metastásico en pulmón, hueso, piel y ganglios, diagnosticado a los 6 años.

Como tratamiento recibió dos líneas de quimioterapia sin respuesta oncológica y continuó con modalidad metronómica (vinorelbine y ciclofosfamida). Esta consiste en la administración de quimioterapia en intervalos regulares, por largos períodos de tiempo y en dosis reducidas, lo que destaca su facilidad en la administración y su menor toxicidad, con satisfactorio potencial antineoplásico. Con este tratamiento, la lesión primaria y metastásica pulmonar se mantuvieron estables. A los dos años y medio de este esquema de quimioterapia presentó progresión ósea con acuñamiento vertebral dorsal 6 (D6) y dorsal 12 (D12). Se agregó sirolimus oral a su tratamiento anterior, e inició seguimiento por ortopedia y traumatología, unidad espinal y kinesiología. Se confeccionaron reales ortopédicos para el calzado diario.

Autor para correspondencia: mvcabarcos@gmail.com, Cabarcos MV.

Recibido: 7/11/22 Aceptado: 13/04/23 En línea: 30/06/2023

DOI: <http://doi.org/10.51987/revhospitalbares.v43i2.221>

Cómo citar: Cabarcos MV, Artese D, Osorio N, Latella A, Fraquelli L. Síndrome de cascanueces: una causa infrecuente de hematuria. Rev. Hosp. Ital. B.Aires. 2023;43(2):85-88.

Con este nuevo esquema terapéutico permaneció en su provincia de origen, Jujuy, con controles programados multidisciplinarios en Buenos Aires. Mantuvo su escolaridad, concurrió a clases regularmente y participó de actividades recreativas junto a sus pares y familia.

Tres años más tarde, a sus 13 años de edad, consulta por presentar hematuria macroscópica de diez días de evolución evidenciada en todas las micciones, sin disuria ni otro síntoma asociado. Había presentado su última menstruación ese mismo mes.

En su examen físico se encontraba en buen estado general con estabilidad clínica. Sus datos antropométricos mostraron peso 37,3 kg (Pc 3) y talla 137,5 cm (Pc 10), P/T 94%, índice de masa corporal (IMC) 19,9. En el examen ginecológico se descartó el origen genital del sangrado. Asimismo presentaba escoliosis secundaria a las metástasis vertebrales, por lo que utilizaba realce en el calzado de 2 cm, y se advertía un aumento de la deformidad asociado a una discrepancia de miembros también acentuado por una lesión metafisaria metastásica tibial derecha.

Para su evaluación inicial se realizaron orina completa, hemograma, creatinina, urea, urocultivo y ecografía abdominalorenal.

Se halló la presencia de hematíes y proteinuria en orina, caída del valor de hemoglobina (9,4 g/dL para valores previos de 12,2 g/dL), valores de urea y creatinina normales. La ecografía no evidenció alteraciones.

Se efectuó la búsqueda de glóbulos rojos dismórficos en orina, pero resultó negativa. Se realizó orina de 24 horas con proteinuria (5,43 g/24 horas-137 mg/kg/día) y calciuria significativa (2 g/24 horas). Con estos hallazgos, sin hipertensión arterial, urea, creatinina y albúmina normales, en ausencia de hematíes dismórficos, se alejó la posibilidad de hematuria de origen glomerular. Se asoció la calciuria a su extenso compromiso óseo tumoral.

A excepción de la anemia, el resto del hemograma, el coagulograma y fibrinógeno se encontraron dentro de parámetros normales.

En la tomografía de abdomen, ambos riñones eran de tamaño acorde con la edad, con concentración adecuada del material de contraste. No se observó dilatación de la vía urinaria.

Ante la probabilidad de que la hematuria fuera secundaria al uso de ciclofosfamida, se suspendió el quimioterápico.

Se descartaron infecciones como adenovirus y virus BK urinarias.

La paciente persistió con hematuria diaria y anemia sostenida con requerimiento periódico de transfusiones de glóbulos rojos.

Se decidió realizar cistoscopia, la que mostró vejiga con visión difícil debida a hematuria, pared vesical indemne y meatus ureterales ortotópicos, sin evidencia de sangrado. Se realizó angiotomografía que mostró la vena renal izquierda con cambio de calibre a nivel del compás aortomesentérico, ángulo del compás 46 grados, distancia de la aorta a la arteria mesentérica superior 5,5 mm y escoliosis de convexidad izquierda con vérte-

bra dorsal inferior con aplastamiento central y signos de degeneración del disco vertebral (Figs. 1 y 2).

Con diagnóstico de síndrome de cascanueces se revisaron las opciones terapéuticas. Se tuvieron en cuenta la magnitud de los síntomas, el alto requerimiento transfusional, la interferencia en la calidad de vida y, por otro lado, el estatus oncológico de una enfermedad incurable pero estable, que no generaba síntomas propios por el momento. Las alternativas evaluadas fueron:

- Tratamiento conservador, plan nutricional con ganancia de peso asociado a realce ortopédico del calzado
- Tratamiento quirúrgico invasivo: autotrasplante renal
- Tratamiento quirúrgico mínimo invasivo: colocación de endoprótesis vascular

Considerando la situación actual de la niña, su buena calidad de vida previa a la intercurrencia, la estabilidad oncológica en relación con la terapéutica recibida y su sobrevida libre de progresión, asociadas a la necesidad de controlar a la brevedad el sangrado, se consensuó en acuerdo multidisciplinario ofrecer el procedimiento mínimamente invasivo que lograra permeabilizar la compresión venosa renal izquierda. Se planteó colocación de *stent* endovascular.

Antes de dicho procedimiento el Servicio de Traumatología y Ortopedia corrigió el realce por escoliosis.

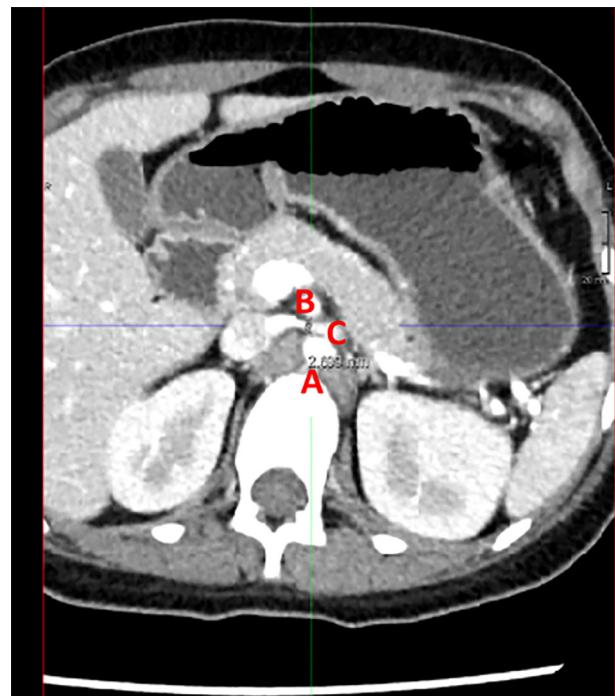


Figura 1. Angiotomografía abdominal. Corte axial. Se identifica la desembocadura de la vena renal izquierda en la vena cava inferior; su pasaje está estrechado por el compás que conforman la arteria aorta (A) y la mesentérica superior (B). A nivel del hilio renal se observa dilatación venosa proximal (C).

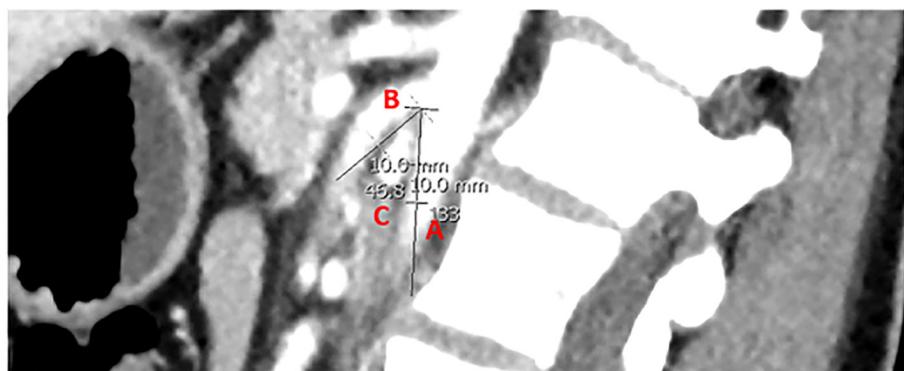


Figura 2. Angiotomografía abdominal. Corte sagital a nivel de L2-L3. Compás aortomesentérico de 46 grados. Nótese la íntima relación de la vena renal izquierda con las arterias que conforman el compás a este nivel.

Inmediatamente después del uso del calzado correcto, la paciente presentó mejoría progresiva del sangrado, hasta la resolución macroscópica. Luego no requirió nuevas transfusiones, por lo cual se suspendió el procedimiento.

Continuó con controles periódicos y retomó su medicación oncológica. Al año del seguimiento, si bien presenta sangrado intermitente, los valores de hemoglobina se mantuvieron estables.

El presente estudio fue conducido de acuerdo con los lineamientos asentados por la declaración modificada de Helsinki.

DISCUSIÓN

Las causas de hematuria en niños bajo tratamiento oncológico son diversas, e inicialmente debe orientarse el estudio hacia las causas generales.

Las etiologías más frecuentes son las primeras para pesquisar, pero es importante ser insistente en la identificación de una causa, cuando los estudios iniciales no la explican y especialmente cuando el síntoma es progresivo.

Por tratarse de un huésped inmunocomprometido se buscaron infecciones infrecuentes como virus BK y adenovirus urinarios.

En relación con la cistitis hemorrágica por ciclofosfamida, esta se describe en asociación con dosis mayores que las utilizadas en el esquema metronómico. En nuestro caso, al utilizarla por tiempo prolongado y al no mostrar mejoría ante su suspensión, se alejó su asociación con los síntomas.

Si bien el síndrome de cascanueces es una causa infrecuente de hematuria, es una entidad bien conocida y descripta. Habitualmente en la edad pediátrica es asintomático o de curso benigno y autolimitado. Es más frecuente en mujeres en la segunda y tercera

década de la vida. Cuando es sintomático ocasiona hematuria, proteinuria y dolor pélvico crónico^{4,5}. Se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los casos con hematuria indolente, intermitente o microhematurias de causa no clara. La hematuria 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 parauretrales dilatadas. Esta manifestación clínica, tanto en forma de microhematuria como hematuria macroscópica, es la más habitual^{6,7}. Es extremadamente poco frecuente la hematuria anemizante con requerimiento de transfusiones periódicas. Cuando es asintomático constituye una causa habitual de hematuria y proteinuria ortostáticas, debido a la acentuación de las curvaturas de la columna al ponerse de pie. La prevalencia es desconocida debido la ausencia de criterios diagnósticos y a la variabilidad de la presentación clínica, lo que conduce frecuentemente a un retraso en su diagnóstico.

Existen dos variantes del síndrome del cascanueces, la de tipo anterior, en el cual la compresión de la vena renal izquierda se produce entre la arteria aorta y la arteria mesentérica superior, y la de tipo posterior que refiere a la compresión de la vena renal entre la aorta y la columna vertebral^{8,9}. En nuestro caso estamos frente a un síndrome de tipo anterior basado en las imágenes. Resulta interesante el potencial de complicación de tipo posterior que podría asociar este caso con el compromiso metastásico vertebral.

En la pubertad, el crecimiento rápido y el desarrollo de los cuerpos vertebrales pueden producir un estrechamiento del ángulo aortomesentérico que predisponga a este síndrome^{10,11}. Lo mismo sucede cuando se desarrolla hiperlordosis lumbar o si se produce una importante pérdida de peso, debido a la disminución de tejido adiposo retroperitoneal.

Los datos publicados alientan un enfoque de tratamiento conservador en pacientes menores de 18 años, ya que los individuos en crecimiento pueden experimentar resolución de los síntomas por aumento del tejido fibroso en el origen de arteria mesentérica superior⁵. Además, el aumento de peso que da lugar a un aumento en el tejido adiposo retroperitoneal ha demostrado la reducción en la compresión¹².

La modificación del realce ortopédico ajustado al crecimiento pondoestatural impresiona haber atenuado la compresión anatómica. Si bien la literatura describe la resolución sintomática espontánea en gran parte de los casos¹³, llama la atención la asociación directa entre dicha intervención y la disminución del sangrado.

Resaltamos la importancia en la toma de decisiones al momento de optar por tratamiento no conservador; el uso de endoprótesis venosas como se analizó en este caso parecía ofrecer una solución factible. La intervención solo estará indicada en lesiones graves cuando existan síntomas incapacitantes que no respondan al manejo conservador⁹. Este dispositivo asocia complicaciones relativamente frecuentes como su migración y requiere antiagregación plaquetaria o anticoagulación¹⁴.

Al sopesar costos y beneficios de cada alternativa terapéutica, resulta fundamental considerar cada caso particular de manera tal de ofrecer el mejor tratamiento que se aadecue a las particularidades de cada individuo.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de síndrome de cascanueces muchas veces se retrasa, por la falta de consenso acerca de los criterios diagnósticos para aplicar y la multiplicidad de otras etiologías de mayor frecuencia. Resulta de importancia conocer esta entidad para lograr un diagnóstico oportuno.

Conflictos de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. Mayo Clin Proc. 2010;85(6):552-559. <https://doi.org/10.4065/mcp.2009.0586>.
2. Lau JL, Lo R, Chan FL, et al. The posterior "nutcracker": hematuria secondary to retroaortic left renal vein. Urology. 1986;28(5):437-439. [https://doi.org/10.1016/0090-4295\(86\)90085-3](https://doi.org/10.1016/0090-4295(86)90085-3).
3. Ozel A, Tufaner O, Kaya E, et al. US and MDCT diagnosis of a rare cause of haematuria in children: posterior nutcracker syndrome. J Ultrasound. 2011;14(2):89-91. <https://doi.org/10.1016/j.jus.2011.04.003>.
4. El-Sadr AR, Mina E. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. Urol Cutaneous Rev. 1950;54(5):257-262.
5. Yih ND, Chyen LH, Cunli Y, et al. Renosplenic shunting in the nutcracker phenomenon: a discussion and paradigm shift in options? A novel approach to treating nutcracker syndrome. Int J Angiol. 2014;23(1):71-76. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1348883>.
6. Carrasco Hidalgo-Barquero M, de Cea Crespo JM. Hematuria. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2014;1:53-68.
7. Piña J, Saeih C. Hematuria en pediatría. Rev Med Clin CONDES.2009;20(6):904-910.
8. Santos S, Fernandes L, Ferreira S, et al. Nutcracker syndrome: a cause of hematuria and low back pain in young patients. Cureus. 2022;14(11):e31290. <https://doi.org/10.7759/cureus.31290>.
9. Almuqamam M, Ebrahim M, Nassar G, et al. Atypical posterior nutcracker syndrome in a 17-year-old male without hematuria. Cureus. 2021;13(8):e17221. <https://doi.org/10.7759/cureus.17221>.
10. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2017;53(6):886-894. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.015>.
11. Agur AMR, Dalley AF. Grant's Atlas of anatomy, 12th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. Chapter 2. Abdomen. p. 158.
12. Shin JL, Lee JS, Kim MJ. The prevalence, physical characteristics and diagnosis of nutcracker syndrome. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2006 Sep;32(3):335-336. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2006.04.030>.
13. Bin Dahman HA, Aljabry AO. A case report of a young girl with recurrent hematuria: a missed diagnosis - renal nutcracker syndrome. BMC Nephrol. 2019;20(1):349. <https://doi.org/10.1186/s12882-019-1508-6>.
14. Korkes F. Nutcracker syndrome: how are we cracking the nuts and whose nuts are we cracking? Int Braz J Urol. 2017;43(4):788-790. <https://doi.org/10.1590/S1677-5538.IBJU.2016.0517>.