

Hematuria recidivante como síntoma guía del síndrome del desfiladero aortomesentérico

E. Pérez González¹, V. Cantos Pastor¹, M. Guido Ferrera², M. Marin Patón¹, A. Rangel Villalobos³

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ²Hospital Quirón. Sevilla. ³UGC Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen

Introducción: Este síndrome define la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior, provocando una presión elevada de dicha vena renal con posible desarrollo de venas colaterales. Clínicamente, aparece hematuria intermitente, proteinuria con o sin dolor abdominal o en hemiabdomen izquierdo.

Casos clínicos: Presentamos 15 niños de entre 7 y 13 años, la mayoría con examen físico normal y clínica de dolor abdominal o del flanco izquierdo con presión arterial normal (46,6%); hallazgos urinarios: hematuria no glomerular (20%) y proteinuria de rango no nefrótico (20%), con microalbúmina inferior a 300 mg en orina de 24 horas. Un paciente (6,7%) presentó proteinuria asociada a glucosuria e hipertensión.

Las mediciones de ultrasonografía Doppler del diámetro anteroposterior (AP) y las velocidades máximas de la vena renal izquierda son diagnósticas: dilatación y enlentecimiento del flujo proximal a la pinza aortomesentérica, disminución del calibre con flujo acelerado a nivel distal y ángulo de la pinza menor de 30°. En dos casos precisó angio-TAC, mostrando la vena renal izquierda comprimida entre la aorta y la arteria mesentérica superior. La angiografía por RM ofrece una excelente definición anatómica. El tratamiento es conservador. Puede ser necesario tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, intervenciones quirúrgicas o procedimientos extravasculares.

Conclusión: Sospechar SHVR ante la presencia de hematuria, proteinuria, dolor abdominal recurrente, diagnóstico que requiere alto índice de sospecha. Precisa ecografía. En casos seleccionados, angio-TAC, RM o flebografía, siendo esta última el *gold standard* para el diagnóstico, que no suele precisarse.

Palabras clave

Síndrome de cascanueces, síndrome de hipertensión de vena renal, síndrome del desfiladero aortomesentérico, hematuria, proteinuria, proteinuria ortostática

Abstract

Title: Recurrent hematuria as a guiding symptom of aortomesenteric gorge syndrome

Introduction: This syndrome defines the compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery, causing an elevated pressure of said renal vein with possible development of collateral veins. Clinically, intermittent hematuria, proteinuria appears with or without abdominal pain or in the left abdomen.

Clinical cases: We present 15 children between 7 and 13 years old. Most with normal physical and clinical examination of abdominal or left flank pain with normal blood pressure (46.6%); urinary findings: non-glomerular hematuria (20%) and non-nephrotic range proteinuria (20%), with microalbumin less than 300 mg in 24-hour urine. One patient (6.7%) presented proteinuria associated with glucosuria and hypertension. Doppler ultrasound measurements of the anteroposterior diameter (AP) and the maximum velocities of the left renal vein are diagnostic: dilatation and slowing of the flow proximal to the aortomesenteric clamp, decrease in caliber with accelerated flow at the distal level and angle of the clamp less than 30°. In two cases, angio-TAC was required, showing the compressed left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery. MR angiography offers excellent anatomical definition. The treatment is conservative. Treatment with angiotensin-converting enzyme inhibitors, surgery, or extravascular procedures may be necessary.

Conclusion: Suspect RVS, in the presence of hematuria, proteinuria, recurrent abdominal pain, a diagnosis that requires a high index of suspicion. Requires ultrasound. In selected cases, CT angiography, MRI or phlebography, the latter being the gold standard for diagnosis, which is not usually required.

Keywords

Nutcracker syndrome, renal vein hypertension syndrome, aortomesenteric gorge syndrome, hematuria, proteinuria, orthostatic proteinuria

Introducción

El síndrome de cascanueces (SC) o Nutcracker fue descrito en el año 1972 por De Schepper. Está causado por una compresión de la vena renal izquierda a nivel de la bifurcación formada por la aorta y arteria mesentérica superior¹.

Existen diversas teorías sobre su etiología, pudiendo ser secundaria a anomalías vasculares (vena renal izquierda retroaórtica, circunaórtica² o vena cava inferior izquierda persistente) o arterias renales aberrantes con variación en el origen y trayecto de la arteria gonadal, o ptosis renal izquierda³.

No parece haber diferencias entre sexos. Se caracteriza por la presencia de hematuria micro o macroscópica asintomática y/o dolor localizado en fosa renal o hemiabdomen, así como proteinuria ortostática y varicocele izquierdo, requiriéndose para su diagnóstico una alta sospecha clínica.

Pacientes y método

Estudio de series de casos. Se incluyeron 15 pacientes diagnosticados en la Unidad desde 2007 a 2018, con edades al diagnóstico entre los 7 y 13 años. Sin antecedentes personales de interés. Los antecedentes familiares de enfermedad renal se encontraban en cuatro de ellos e incluían cólicos nefríticos de repetición y un caso de enfermedad renal crónica. La exploración física era normal.

Criterios de inclusión: pacientes con diagnóstico de síndrome de cascanueces, obtenidos a partir de datos de la historia clínica electrónica, donde se integra toda la información de salud personal, incluyendo datos de laboratorio, pruebas complementarias y citas de seguimiento.

Clínicamente, 12 de ellos fueron derivados por presentar durante meses dolor abdominal recurrente en hemiabdomen o fosa renal izquierda, asociados a hematuria macroscópica y proteinuria. Otro caso se estudió por hematuria recurrente sin clínica de dolor y asociado a hematuria macroscópica en procesos infecciosos intercurrentes. Un caso presentó dolor abdominal con proteinuria y glucosuria con diagnóstico de diabetes tipo Mody sin relación con el hallazgo renal.

El último caso se detectó en el estudio de hipertensión arterial de un paciente asintomático⁴, tratado con metilfenidato, con proteinuria ortostática, que fue el signo que derivó a la realización de la ecografía Doppler renal.

A todos se les realizaron hemograma, bioquímica, coagulación sanguínea, valores de $\beta 2$ -microglobulina, estudio de inmunoglobulinas y complemento, que resultaron normales. El sedimento de orina mostró hematíes con morfología no glomerular y proteinuria de 0,5-1 g/dL (no rango nefrítico) en los que presentaban dicha clínica.

En las situaciones coincidentes con riesgo litógeno por los antecedentes familiares y clínica compatible, se realizó estudio de litiasis incluyendo índices urinarios Na^+/cr , K^+/cr , proteínas/cr, calcio/cr, ácido úrico/cr, fósforo/cr, oxalato/cr y citrato/cr, normales salvo un paciente con índice oxalato/cr elevado que se resolvió con tratamiento dietético.

Se solicitó ecografía Doppler renal en todos los casos, donde se valoraron el diámetro anteroposterior y la permeabilidad de la vena renal izquierda, medidas de distancia y ángulos a nivel de la pinza aortomesentérica, así como la velocidad máxima de flujo de la vena renal izquierda a nivel de la porción proximal y distal, entre la aorta y la arteria mesentérica superior.

La ecografía Doppler determina la permeabilidad de la vena renal, el diámetro y velocidad máxima de flujo en las porciones proximal y distal, con dilatación y enlentecimiento del flujo proximal a la pinza aortomesentérica y disminución del calibre y flujo acelerado a nivel distal, y las medidas de distancia y ángulos de la pinza aortomesentérica menores de 10 mm y 30° correspondientes. Específicamente, se calculan la *ratio* entre el diámetro de la parte dilatada de la vena renal izquierda con la parte estrecha de

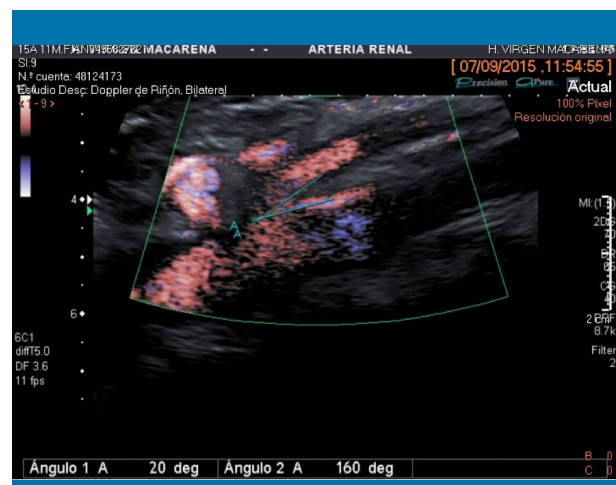


Figura 1. Ángulo aortomesentérico en el nivel de VRI. 20 grados. Disminuido. AMS: arteria mesentérica superior; Ao: aorta. Cortes sagitales. Izquierda: modo B; derecha: Doppler color

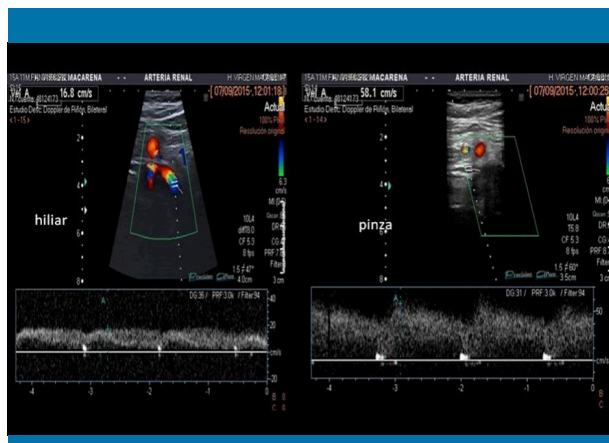


Figura 2. Velocidad máxima (V_a) de flujo de la VRI en la región hiliar (izquierda de la imagen). 16,8 cm/s. Velocidad de flujo de la VRI en la pinza aortomesentérica (derecha de la imagen). Prácticamente cuadruplicada. 58,1 cm/s. Por tanto, ratio patológica (>4). Cortes transversales. Doppler espectral

la misma —punto de corte 3,7—, la *ratio* entre el diámetro de la parte dilatada de la vena renal izquierda y el diámetro aórtico, respectivamente —punto de corte 0,75—, así como la diferencia de diámetros entre la vena renal izquierda y derecha —punto de corte 1,7 mm— (figura 1). Se calcula además la *ratio* entre velocidad máxima de flujo de la vena renal izquierda en la parte dilatada y en la parte estrecha de la misma (punto de corte 4) (figura 2). Se establece el diagnóstico cuando al menos dos de estos parámetros se encuentran por encima del punto de corte. Una *ratio* distal/proximal >5 mmHg (normal de 0 a 1 mmHg) es diagnóstica de SC (figuras 3 y 4). Para esta prueba diagnóstica, la sensibilidad es del 78% y la especificidad del 100%⁵.

En dos casos seleccionados, por valores dudosos en las medidas de flujo y ángulo de la pinza aortomesentérica, dada la sospecha diagnóstica, se realizaron angio-TAC y angio-RMN, a criterio del radiólogo.

El seguimiento se realiza anualmente en la Unidad hasta mejoría del proceso, con alta a su pediatra o bien hasta paso a adultos en casos de hallazgos clínicos y analíticos persistentes.

Resultados

En todos los casos se encontraron alteraciones en el sedimento urinario en mayor o menor cuantía, asociadas en el 86,6% de los casos a dolor abdominal recurrente y/o fosa renal izquierda, síntoma característico del cuadro. El 6,6% se manifestó como hematuria silente y el 6,6% como proteinuria ortostática.

En todos los casos el tratamiento fue conservador, vigilando episodios de dolor y evitando actividades que favorecieran el giro de columna, como deportes de raqueta, que aumentaran las crisis de dolor o hematuria.

En las crisis de dolor se aconsejaron analgesia y decúbito supino que disminuyera la compresión de la vena renal. En un caso se precisó tratamiento con enalapril por la proteinuria persistente, que se retiró posteriormente con buena evolución. La evolución fue favorable en todos los casos sin precisar tratamiento intervencionista.

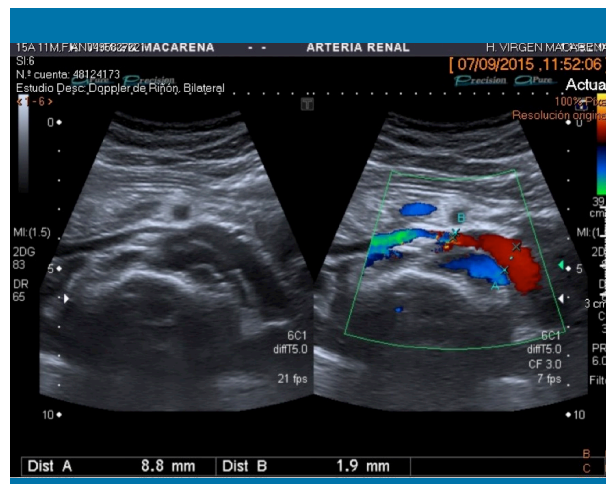


Figura 3. Vena renal izquierda (VRI) cruzando la pinza aortomesentérica para drenar en vena cava inferior (VCI). Calibre de la VRI en región hiliar (antes de la pinza): 8,8 mm. Calibre VRI en la propia pinza entre la aorta (Ao) y la arteria mesentérica superior (AMS): 1,9 mm. Por tanto, ratio patológica (>4). ARD: arteria renal derecha; ARI: arteria renal izquierda; VCI: vena cava inferior. Cortes transversales. Izquierda: modo B; derecha: Doppler color

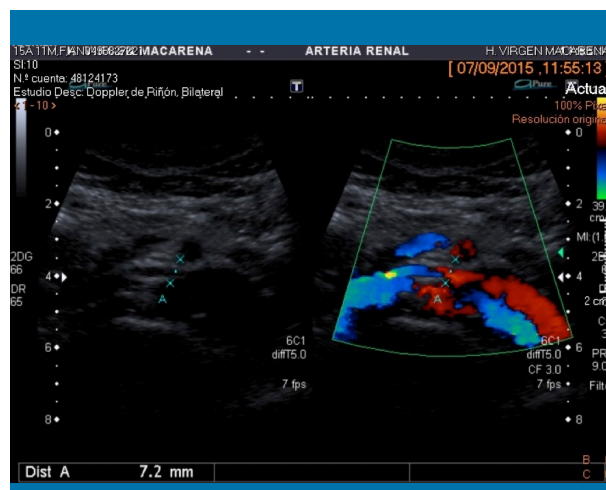


Figura 4. Distancia entre la aorta (Ao) y la arteria mesentérica superior (AMS) en el nivel de VRI cruzando la pinza. 7,2 mm. Por tanto, disminuida. ARD: arteria renal derecha; ARI: arteria renal izquierda. Cortes transversales. Izquierda: modo B; derecha: Doppler color

Discusión

El SC, Nutcracker o síndrome de atrapamiento de la vena renal izquierda constituye la compresión extrínseca de la vena renal izquierda, provocando un drenaje sanguíneo anormal de la vena cava inferior.

Se incluyen dos variantes anatómicas: el SC anterior secundario a compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y arteria mesentérica superior y, con menor frecuencia, el SC posterior por compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y el cuerpo de la vértebra^{5,6}.

Existe un cuadro clínico análogo, el síndrome de Wilkie, en el que la tercera parte del duodeno se comprime entre la arteria mesentérica superior y la aorta dando lugar a un cuadro obstructivo intestinal^{7,8}.

Se describen casos donde existen fístulas arteriovenosas intrarrenales con aumento del flujo a nivel de la vena renal izquierda, e hiperpresión originando un efecto pseudo-Nutcracker que también puede aparecer asociado a vena renal retroaórtica o a fístula aorto-vena renal izquierda⁹.

Clínicamente puede permanecer silente^{10,11} o manifestarse con episodios recurrentes de hematuria micro o macroscópica, acentuados con la bipedestación o tras ejercicio físico¹². También se ha relacionado con proteinuria ortostática en jóvenes¹³ así como con fatiga crónica, que debe sospecharse en situaciones de desórdenes psicossomáticos, hipotensión ortostática, taquicardia postural u otros síntomas de disfunción autonómica¹⁴. Pacientes con ptosis renal, con escasa grasa perirrenal y lordosis lumbar acentuada presentan una predisposición anatómica. Asimismo se presenta durante el embarazo, empeorando durante el tercer trimestre. En casos de varicocele izquierdo y varices lumbares¹⁵, el incremento de presión a nivel de la vena renal izquierda se transmite de modo retrógrado por la vena gonadal del mismo lado. Esto produce un incremento de presión a nivel del plexo pampiniforme, tributario de la vena gonadal, con el desarrollo del varicocele. Esta obstrucción al flujo gonadal también se relaciona con síntomas congestivos pelvianos.

Existen casos de pacientes con fenómeno de cascanueces complicados con nefropatía IgA, que presentan empeoramiento de la hematuria tras infecciones del tracto respiratorio superior¹⁶, sin que pueda establecerse ninguna relación entre ambos procesos. Asimismo se describe el llamado fenómeno cascanueces, situación similar al SC, en el que no aparecen síntomas^{10,17}.

En casos no concluyentes, la TAC aporta información anatómica más precisa de la relación entre vena renal izquierda, arteria mesentérica superior y aorta. Menos experiencia existe con la RMN, válida para evitar la dosis de radiación secundaria a la TAC.

La flebografía retrógrada y la videoangiografía son el *gold standard* para establecer el diagnóstico final, permitiendo visualizar el punto de compresión de la vena renal izquierda y mostrando los colaterales venosos perirrenales y periuretrales con reflujo en la vena suprarrenal y gonadal, así como el estancamiento del material de contraste, en casos seleccionados que precisaran tratamiento no conservador.

Existen distintas estrategias terapéuticas: manejo conservador, con reposo e hidratación durante las crisis —en niños está descrita la resolución espontánea tras varios años de persistencia— por modificaciones en las proporciones anatómicas o aumento del tejido graso y fibroso en el origen de la arteria mesentérica superior. En los casos de proteinuria persistente y elevada se pueden administrar inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina como alternativa terapéutica.

En situación de severidad clínica, con dolor izquierdo incapacitante, hematuria macroscópica frecuente o anemia secundaria, se puede considerar realizar tratamiento quirúrgico o intervencionista. Entre los procedimientos quirúrgicos abiertos se encuentran la nefropexia medial, derivación de la vena renal, trasposición de la vena renal izquierda y autotrasplante de riñón izquierdo. Entre las técnicas intervencionistas, la realización de angioplastia con balón e implantación de *stents* es una alternativa mínimamente invasiva, con resultados favorables y menor morbilidad, aunque su eficacia y seguridad deben comprobarse a largo plazo, siendo la mejor opción terapéutica. Las complicaciones a considerar son principalmente dadas por la migración del *stent*¹¹. Otra técnica más novedosa es la cauterización química^{1,6,7}.

Conclusiones

El síndrome de hipertensión de vena renal es un diagnóstico en ocasiones difícil, al precisar una alta sospecha clínica. El diagnóstico se realiza por ecografía Doppler, requiriendo al menos dos parámetros diagnósticos, no siendo necesarias otras pruebas diagnósticas y el tratamiento es, en principio, conservador. ■

Bibliografía

1. Vanegas Ruiz JJ, Baquero Rodríguez R, Arteaga A, Vélez Moncada E. Síndrome de Nutcracker como causa de hematuria en adolescentes. Informe de dos casos y revisión de la literatura. *NefroPlus*. 2009; 1: 41-44.

2. Guerrero Sánchez V, Hernández Hernández JL, García Montero A. Síndrome del cascanueces. *Med Inst Mex Seg Soc.* 2012; 50(5): 545-548.
3. Santos Arrontes D, Salgado Salinas R, Chiva Robles V, Gómez De Vicente JM. Síndrome de Cascanueces o Nutcracker. *Actas Urológicas Esp.* 2003; 27(9): 726-731.
4. Suárez Gutiérrez R, Salvador Jiménez Urueta P, Castañeda Ortiz RA. Megagastria y megaduodeno asociado con síndrome de arteria mesentérica superior y síndrome de cascanueces. *Revista de Especialidades médico quirúrgicas.* 2011; 16(1): 51-55.
5. Velásquez-Jones L, Madeiros M, Patiño-Ortega M, Guerrero-Kanan R, Valadez-Reyes MT, Valverde-Rosas S. Síndrome de cascanueces: causa de hematuria y proteinuria masiva no glomerular. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2014; 71(5): 298-302.
6. Chen Y, Xing J, Liu F. Left renal vein transposition is effective for posterior nutcracker syndrome. *Int J Clin Exp Med.* 2014; 7(12): 5.925-5.927.
7. Alcocer-Gamba MA, Martínez-Chávez JA, Alcántara-Razo M, Eid-Lidt G, Lugo-Gavidia LM, García-Hernández E, et al. Tratamiento endovascular exitoso del síndrome de cascanueces con stent autoexpandible. [Successful endovascular treatment of nutcracker's syndrome with self-expanding stent.] *Arch Cardiol Mex.* 2012; 82: 303-307.
8. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the left renal vein pathology. *J Belg Rad.* 1972; 55: 507-511.
9. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010; 85: 552-559.
10. He Y, Wu Z, Chen S, Tian L, Li D, Li M, et al. Nutcracker syndrome-how well do we know it? *Urology.* 2014; 83: 12-17.
11. Faizan MK, Finn LS, Paladin AM, McDonald RA. A 14-year-old girl with recumbent proteinuria. *Pediatr Nephrol.* 2002; 17(5): 379-381.
12. Lee SJ, You ES, Lee JE, Chung EC. Left renal vein entrapment syndrome in two girls with orthostatic proteinuria. *Pediatr Nephrol* 1997; 11(2): 218-220.
13. Takahashi Y, Ohta S, Sano A, Kuroda Y, Kaji Y, Matsuki M, et al. Does severe nutcracker phenomenon cause pediatric chronic fatigue? *Clin Nephrol.* 2000; 53(3): 174-181.
14. Ozono Y, Harada T, Namies S, Ichinose H, Shimamine R, Nishimawa Y, et al. The "nutcracker" phenomenon in combination with IgA nephropathy. *J Int Med Res.* 1995; 23(2): 126-131.
15. Monzon Gaspa M, Salvador Izquierdo X, Rodríguez González S, Peralta Silva A, Jordi Galais P, Seara Gil Á. Síndrome de Wilkie y Nutcracker: dos formas de presentación del síndrome de la pinza aortomesentérica. En: 14º Congreso de la Sociedad Española de Diagnóstico por Imagen del Abdomen.
16. B. Özkan M, Ceyhan Bilgici M, Hayalioglu E. Síndrome del cascanueces anterior y posterior acompañado de vena renal izquierda circumaórtica en un adolescente. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr.* 2016; 114(2): e114-e116.
17. Durán Álvarez S. Fenómeno y síndrome de cascanueces asociado a hematuria y proteinuria ortostática. *Revista Cubana de Pediatría.* 2013; 85(2): 242-251.