

Síndrome de Cascanueces, como causa de proteinuria intermitente. A propósito de un caso

Nutcracker syndrome as a cause of intermittent proteinuria. A case report

Aura Mearlyn Basabe¹, Avelina Victoria Troche¹, Marlene Martínez Pico¹

RESUMEN

El síndrome de Cascanueces es poco frecuente y se produce por la compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (Síndrome de Cascanueces anterior), o por la compresión de la VRI entre la aorta abdominal y la columna vertebral, cuando la vena cursa en forma retro aórtica (síndrome de Cascanueces posterior). Puede ser anterior y posterior cuando hay una duplicación de la VRI, cuya vena tributaria anterior queda comprimida entre la aorta y la arteria mesentérica superior y la vena tributaria posterior entre la aorta y la columna vertebral. Clínicamente, se caracteriza por dolor lumbar, pélvico o glúteo, micro o macrohematuria, proteinuria ortostática y varicocele izquierdo, manifestándose sobre todo en pacientes con índice de masa corporal disminuida. El objetivo del presente reporte es el de presentar el caso clínico de un adolescente con Síndrome de Cascanueces, que se evidenció por microhematuria y proteinuria ortostática, cuyo diagnóstico, por ser infrecuente requiere de un alto índice de sospecha.

Palabras clave: Proteinuria, hematuria, niños.

ABSTRACT

Nutcracker syndrome is uncommon and is caused by compression of the left renal vein (VRI) between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery (anterior Nutcracker syndrome), or by compression of the VRI between the abdominal aorta and the spine, when the vein is retro-aortic (posterior Nutcracker syndrome). The syndrome can be both anterior and posterior when there is a duplication of the VRI, whose anterior tributary vein is compressed between the aorta and the superior mesenteric artery and the posterior tributary vein is compressed between the aorta and the vertebral column. Clinically, it is characterized by lumbar, pelvic or gluteal pain, micro or macrohematuria, orthostatic proteinuria and left varicocele, especially in patients with a decreased body mass index. The purpose of this report is to present the clinical case of a teenager with Nutcracker Syndrome, which presented with microhematuria and orthostatic proteinuria. As this diagnosis is infrequent, it requires a high index of suspicion.

Key words: Proteinuria, hematuria, children.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cascanueces es una patología poco frecuente, que se produce por la compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (Síndrome de Cascanueces anterior), o por la compresión de la VRI entre la aorta abdominal y la columna vertebral,

cuando la vena se ubica en forma retro aórtica (síndrome de Cascanueces posterior). Puede presentarse el Síndrome de Cascanueces anterior y posterior, cuando hay una duplicación de la VRI, cuya vena tributaria anterior queda atrapada entre la aorta y la arteria mesentérica superior y la vena

¹Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Nefrología. Hospital Central del Instituto de Previsión Social. Asunción, Paraguay.

Correspondencia: Aurea Mearlyn Basabe. E-mail mearlynb@yahoo.com

Conflicto de interés: Los autores declararan que no poseer conflicto de interés.

Recibido: 1/3/2018. Aceptado: 9/04/2018

DOI: 10.18004/ped.2017.diciembre.245-248

tributaria posterior queda comprimida entre la aorta y la columna vertebral⁽¹⁾.

El fenómeno de Cascanueces debe diferenciarse del Síndrome de Cascanueces: el primero se refiere a la compresión anatómica de la VRI con limitación del flujo de salida de la sangre y el segundo se refiere a los síntomas asociados a dicho fenómeno⁽²⁾.

Afecta más frecuentemente a las mujeres en la cuarta década de la vida.^(3,4)

El objetivo del presente reporte es el de presentar el caso clínico de un adolescente con Síndrome de Cascanueces, manifestado por microhematuria y proteinuria ortostática cuyo diagnóstico, por ser infrecuente, requiere de un alto índice de sospecha.

CASO CLÍNICO

Adolescente, de 13 años, de sexo masculino, con antecedente de pérdida de peso, y dolor lumbar izquierdo de aproximadamente 3 meses de evolución, por lo que consultó con su pediatra. Ante el hallazgo de proteinuria, es remitido al Servicio. Al examen físico se constata: Peso: 41 kg, Talla: 1,6 m, IMC: 16 m² (en riesgo de desnutrición) PA: 100/60 mm Hg. Al examen del área genital se observó varicocele izquierdo.

Los datos laboratoriales de perfil renal, perfil proteico, dosaje de colesterol y hemograma fueron normales (Ver Tablas 1 y 2). El examen de orina simple demostró la presencia de proteinuria y hematuria, mientras en la determinación de orina de 24 horas, se encontró proteinuria significativa, de grado variable, sin alcanzar rango nefrótico. (Ver Tabla 3).

Al realizar la medición de índices de proteinuria/creatininuria en orina espontánea, se observó presencia de valores normales en decúbito y patológicos en deambulación, sin llegar a rango nefrótico. (Ver Tabla 4).

En la ecografía renal con doppler se constató dilatación de la vena renal izquierda, hasta nivel de la pinza aorto-mesentérica, lo cual permitió sospechar el

diagnóstico de síndrome de cascanueces. (Ver Fig. 1). En éste caso, se demostró la anomalía vascular por angiotomografía (Ver Fig. 2) y se decidió una conducta expectante, indicándose dieta normoproteica, hipercalórica, con el fin de conseguir aumento del índice de masa corporal, bajo supervisión de nutricionista.

El paciente continua con proteinuria en rango no nefrótico y presenta cifras tensionales normales.

Tabla 1. Perfil renal, proteico y colesterol.

	9/03/16	18/07/16	3/08/16
Urea (mg/dl)	22	24	25
Creatinina (mg/dl)	0,67	0,66	0,69
Acido Urico	Sin datos	4,1	3,4
Proteínas Totales (g/dl)	Sin datos	Sin datos	6,9
Albumina (g/dl)	Sin datos	Sin datos	4,0
Colesterol total(mg/dl)	Sin datos	124	104

Tabla 2. Hemograma.

	9/03/16	18/07/16	3/08/16
Hemoglobina (g/dl)	12,9	12,9	12,9
Hematocrito(%)	38	39,9	39,9
Glóbulos blancos (mm3)	4.920	5.800	3/8/16 5.630
Neutrófilos (%)	34	65	46
Linfocitos (%)	49	32	34
Eosinófilos (%)	2	2	2
Plaquetas (mm3)	248.000	288.000	233.000

Tabla 3. Hallazgos en orina simple y proteinuria de 24 horas.

	9/03/16	18/07/16	3/08/16
Proteínas(tira reactiva)	++	+++	+++
Sangre(tira reactiva)	Trazas	negativo	negativo
Leucocitos (sedimento)	8-10 por campo	5-10 por campo	1-3 por campo
Cilindros	Granulosos 1 cada 10 campos	Leucocitarios 0-1 por campo	No se observan
Urocultivo	Negativo	Negativo	Negativo
Proteinuria de 24hs(mg/día)	348	1332	104

Tabla 4. Valores de Índices de proteinuria/ creatinina en orina espontánea(mg/mg)

	En decúbito	A las 4 horas
9/03/16	0,09	1
18/07/16	0,08	1,2
3/08/16	0,12	9,2

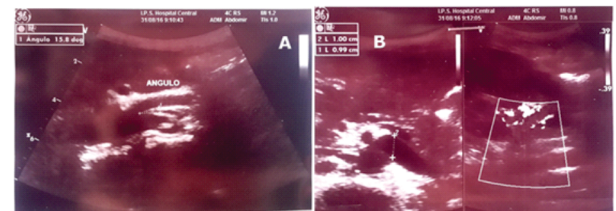


Figura 1. Ecografía renal: A. Ángulo aorto-mesentérico. B. Vena renal izquierda dilatada



Figura 2. Angiotomografía: compresión de la vena renal izquierda entre la mesentérica superior y la aorta.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Cascanueces se manifiesta por hematuria, (que procede del sistema colector izquierdo) ocasionado por el desarrollo de varicosidades a nivel de la pelvis y del uréter, secundarias a la compresión de la VRI^(2,5).

La hematuria puede ser macro o microscópica⁽²⁾, y se presenta sobre todo después de realizar ejercicios físicos o con la bipedestación⁽⁶⁾.

Se ha postulado que la bipedestación produce proptosis visceral, con el consiguiente estrechamiento del ángulo entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, produciéndose un aumento de las manifestaciones hemodinámicas⁽⁵⁾.

Otra manifestación clínica de este Síndrome, comprende la aparición de episodios de proteinuria recurrente^(2,7). La proteinuria puede ser moderada o de rango nefrótico, pero en este último no se asocia con hipoalbuminemia e hiperlipemia^(6,8) como ocurrió en este caso, en el que paciente fue derivado por proteinuria que en sucesivos controles, varió de 290 mg/día a más de 1 gramo por día.

Se cree que la proteinuria podría deberse a la proliferación mesangial por sobrecarga, que altera la microcirculación glomerular y que se ve incrementada por la acción de la angiotensina⁽⁶⁾.

En estos pacientes, también puede presentarse dolor

abdominal o en flanco izquierdo, dismenorrea, dispareunia, disuria, dolor post coital, dolor pélvico o en región glútea, dolor vulvar y varicocele izquierdo⁽¹⁾.

En niños puede aparecer taquicardia postural e hipotensión ortostática⁽²⁾.

El diagnóstico se realiza con la ecografía renal con doppler que tiene una sensibilidad del 78% y una especificidad de 100%⁽⁸⁾.

Ante una ecografía sugestiva se recomienda realizar una tomografía computada contrastada o angiorensonancia magnética nuclear para definir correctamente la anatomía⁽⁹⁾.

La tomografía se realiza en adultos para verificar las variantes de la VRI 9, pero implica la exposición a altas dosis de radiación, mientras que la angiorensonancia magnética nuclear permite definir la anatomía de forma precisa, con menor radiación⁽¹⁰⁾.

El método de oro para el diagnóstico es la venografía retrógrada con medición del gradiente de entre la VRI y la vena cava inferior^(7,10).

El conocimiento de la variante anatómica correspondiente es importante ante un eventual tratamiento quirúrgico⁽⁹⁾.

La elección del tratamiento depende de la intensidad de los síntomas. Si los síntomas son moderados (hematuria intermitente sin anemización), se realizar tratamiento expectante⁽⁴⁾.

Algunos autores sostienen que la compresión aortomesentérica izquierda puede mejorar con el incremento del índice de masa corporal en los niños⁽⁵⁾.

En este caso, se indicó dieta hipercalórica, con el fin de aumentar el índice de masa corporal.

En caso de hematuria recurrente con anemia, dolor abdominal o en flanco izquierdo discapacitante, insuficiencia renal o proteinuria ortostática persistente después de dos años de seguimiento, se plantea el tratamiento quirúrgico⁽⁷⁾.

El tratamiento quirúrgico incluye técnicas como la

transposición de la VRI, el autotrasplante, la angioplastia con balón o la colocación de stents⁽⁴⁾.

En conclusión, el diagnóstico de Síndrome de Cascanueces, debe ser sospechado, en casos de

pacientes con dolor lumbar, hematuria, proteinuria y varicocele izquierdo, principalmente en aquellos con índice de masa corporal bajo, para evitar estudios invasivos y tratamientos innecesarios.

REFERENCIAS

1. Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of Renal Nutcracker Syndrome. *Eur J VascEndovascSurg* (internet) 2006 (citado 23 Jun 2017);31:410-416 . Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1078588405005216>
2. Alconcer-Gamba MA, Martinez Chavez JA, Alcantara-Razo M, Eid-LeidG, Lugo Gadivia LM, Garcia Hernandez E, et al. Tratamiento endovascular exitoso del Síndrome de Cascanueces con stentauto expandible. *Arch Cardiol Mex* (internet) 2012 (citado 23 Jun2017); 82:303-7. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-archivos-cardiologia-mexico-293-articulo-tratamiento-endovascular-exitoso-del-sindrome-S1405994012000365>
3. Ananthak K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines .*Eur J Vasc Endovasc Surg*. (Internet) 2017 (citado 23 Jun2017)53(6):886-894. Disponible en: [http://www.ejves.com/article/S1078-5884\(17\)30126-0/pdf](http://www.ejves.com/article/S1078-5884(17)30126-0/pdf)
4. Hermida Perez JA. Síndrome de Cascanueces. *Med Gen y Fam* (Internet) 2016 (citado 23 Jun 2017) 5(1) 21-24. Disponible en: http://mgyf.org/wp-content/uploads/2017/revistas_antes/v05n01_004.pdf
5. Polaina Rusillo M, Liebana Carpio L, Borrego Hingiosa J, Liebana Canda A. Gross hematuria in patients with Nutcracker Syndrome. *Nefrologia* (internet) 2012 (citado 23 Jun 2017):32 (4):535-54. Disponible en: <http://www.revisitanefrologia.com/en-publicacion-nefrologia-articulo-gross-haematuria-in-patients-with-nutcracker-syndrome-X2013251412001489>
6. Velásquez- Jones L, Madeiros M, Patiño- Ortega M, Guerrero- Kannan R, Valdez-Reyes MT, Valverde – Rosas S et al. Síndrome de Cascanueces: causa de hematuria y proteinuria masiva no glomerular. *Bol Méd Hosp Infant Mex*. (internet) 2014 (citado 23 Jun2017);71(5):298-302. Disponible en <http://www.elsevier.es/es-revista-boletin-medico-del-hospital-infantil-401-articulo-sindrome-cascanueces-causa-hematuria-proteinuria-S1665114614000331>
7. Pournasiri J. The Nutcracker Syndrome a rare cause of Chronic abdominal pain. A case report. *J Compr Ped* (internet) 2016 (citado 23 Jun 2017); 7(3):e39741. Disponible en: http://comprped.com/?page=article&article_id=39741
8. Wan Y, Zhou Y, Liu C. A rare case of Nutcracker phenomenon with Nephrotic Syndrome. *Int Urol Nephrol* (internet) 2016 (citado 23 Jun 2017) (48);631-632. Disponible en: <https://www.semanticscholar.org/paper/A-rare-case-of-nutcracker-phenomenon-with-nephroti-Wang-Zhou/5ce7b2243ea00bffca3ccfff759de71a1ec3a830>
9. Vanegas Ruiz JJ, Baquero Rodriguez R, Arteaga A, Vélez Mondaca E, Brand Salazar S, Lopez Ramírez LE et al. Síndrome de Nutcracker como causa de hematuria en adolescentes. *Nefroplus* (internet) 2009 (citado 23 Jun 2017); 2(1):41-44. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-nefroplus-485-articulo-sindrome-nutcracker-como-causa-hematuria-X1888970009000402>
10. Waseem M, Upadhayay R, Prosper G. The Nutcracker Syndrome: an underrecognized cause of hematuria. *Eur J pediatr* (internet)2012 (citado 23 Jun 2017);171:1269-1271. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00431-012-1761-1>