

Síndrome de Cascanueces: caracterización a través de la presentación de un caso

Dra. Johana Rivera Escobio¹ <https://orcid.org/0000-0001-5863-3407>

Dra. Evelyn Odalis León González¹ <https://orcid.org/0000-0002-4894-0443>

Dra. Lucelia Cárdenas Achong¹ <https://orcid.org/0000-0002-9102-1784>

¹ Hospital Militar Central “Carlos Juan Finlay “. La Habana, Cuba.

Resumen:

Introducción: El síndrome de cascanueces es una anomalía vascular poco buscada y diagnosticada, por su baja incidencia y por la dificultad de sospecharla ante manifestaciones clínicas frecuentes. **Objetivo:** Examinar las características clínicas e imagenológicas en un paciente diagnosticado con el síndrome de cascanueces. **Presentación del caso:** Paciente masculino de 50 años de edad con hematuria y dolor lumbar recurrente de años de evolución. Se realizó tomografía simple y angioTC de abdomen que arrojó como resultados una disminución del calibre de la vena renal izquierda, en su trayecto entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, conocido como signo del pico, con marcada dilatación de la vena renal desde su origen hasta ese nivel que alcanza un grosor de 33mm. En las reconstrucciones sagitales en fase arterial, se observa una angulación de la arteria mesentérica superior de 33.7°, con la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria aorta, en relación con síndrome de cascanueces de tipo anterior. **Conclusiones:** El síndrome de cascanueces debe buscarse en los pacientes que presentan dolor abdominal, lumbar o en flanco izquierdo en forma recurrente, episodios de hematuria recurrente o proteinuria ortostática. En el varón con varicocele izquierdo debe descartarse esta posibilidad. El fenómeno cascanueces, puede diagnosticarse cuando se investiga al paciente por causa no relacionada.

Palabras clave: síndrome de cascanueces; síndrome de la arteria mesentérica superior; diagnóstico imagenológico

Introducción:

El Síndrome de cascanueces o Nutcracker Syndrom es una estenosis funcional de la vena renal izquierda (VRI) por compresión extrínseca entre la aorta y la AMS. ^(1,2) Se produce con mayor frecuencia entre la arteria mesentérica superior y la aorta (síndrome del cascanueces anterior), por una disminución del ángulo formado entre ambas. Este caso puede ocurrir simultáneamente con el síndrome de la AMS. Si la vena renal izquierda tiene un trayecto retroaórtico, puede quedar comprimida entre la aorta y el cuerpo vertebral, lo que se conoce como síndrome del cascanueces posterior. ⁽³⁾

Se presenta con síntomas urológicos, ginecológicos o ambos ⁽⁴⁾ y son secundarios a un aumento de la presión venosa por obstrucción del flujo a la vena cava inferior. Entre ellos se encuentra la hematuria (síntoma más común), dolor en flanco izquierdo o pelvis, proteinuria ortostática, varicocele en hombres y síndrome de la vena ovárica en mujeres. ^(3, 5)

Este síndrome, casi siempre producido por una anomalía vascular congénita, puede asociarse a causas adquiridas como ptosis renal izquierda, disminución de la grasa perirrenal, lordosis lumbar acentuada y también presentarse en el embarazo. Algunos autores refieren que el síndrome se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes, pero puede manifestarse en ambos sexos. ^(6, 7)

Por su baja incidencia y por la dificultad de sospecharla ante manifestaciones clínicas frecuentes se presenta un caso clínico para estudio de esta patología.

Cuadro Clínico:

Paciente masculino de 55 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, controlada, desde hace 10 años. Comienza hace 5 años con episodios intermitentes de dolor lumbar izquierdo que se asocia a hematuria microscópica, dichos cuadros se interpretan como infecciones recurrentes del tracto urinario. Se indica tratamiento antibiótico y el cuadro mejora desapareciendo el dolor lumbar, pero persistiendo la hematuria.

Al examen físico solo se recoge positivo la palpación de puntos pielorreoureterales posteriores, costumusculares y costovertebrales.

En los exámenes complementarios de laboratorio no se arrojaron resultados significativos.

Se realizó tomografía simple y angioTC de abdomen que arrojó como resultados una disminución del calibre de la vena renal izquierda (fig. 1), en su trayecto entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, conocido como signo del pico, con marcada dilatación de la vena renal desde su origen hasta ese nivel que alcanza un grosor de 33mm.

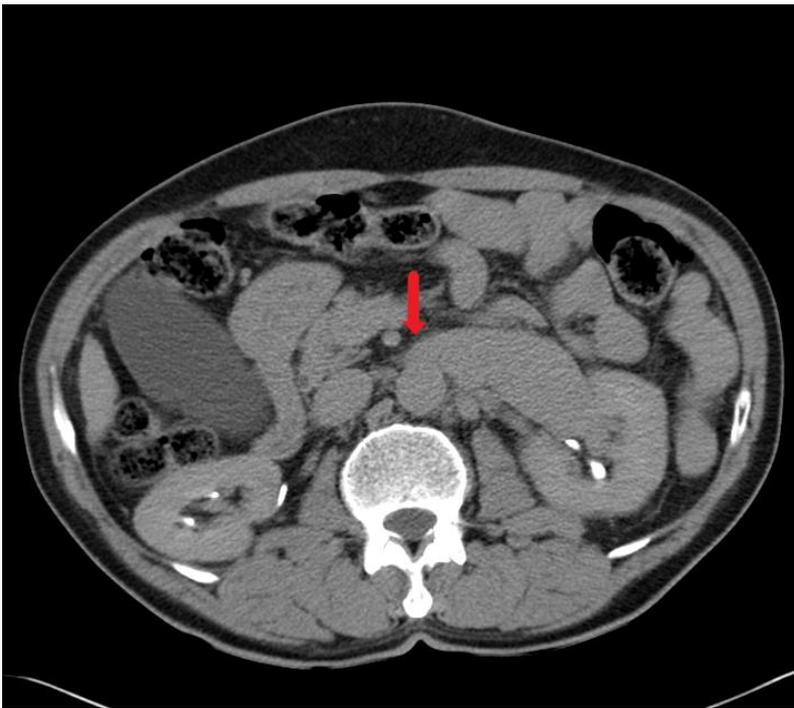


Fig. 1. Tomografía axial computarizada, contrastada, de abdomen, en corte axial, donde se observa la compresión de la vena renal izquierda (signo del pico) (flecha roja). **Fuente:** Tomado del archivo del Hospital Militar Central: "Carlos Juan Finlay".

En las reconstrucciones multiplanares sagitales en fase arterial (Fig. 2), se observa una angulación de la arteria mesentérica superior de 33.7° , con la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria aorta, en relación con síndrome de cascanueces de tipo anterior.

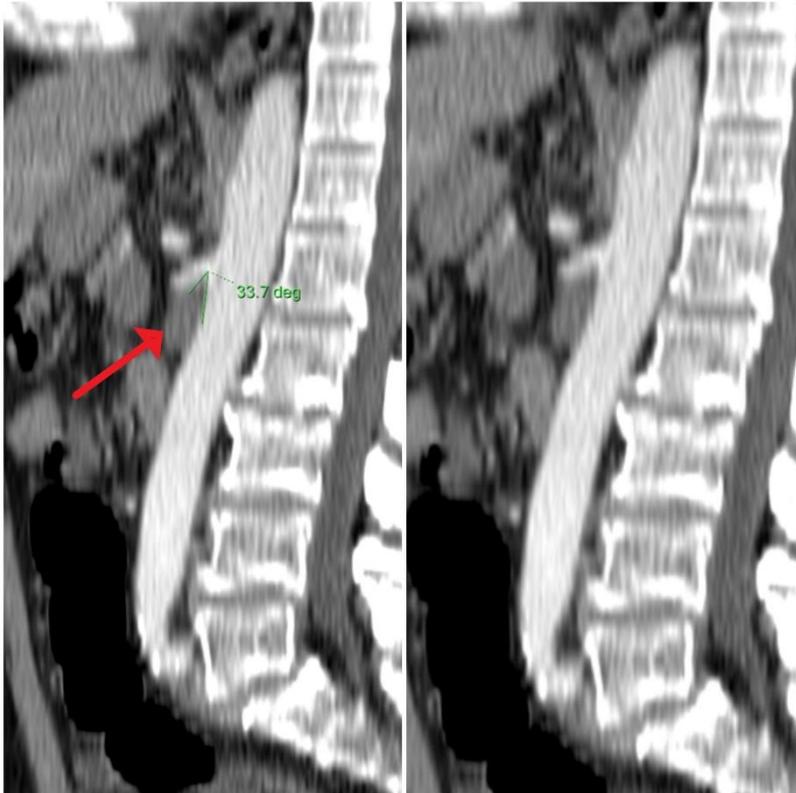


Fig. 2. Tomografía axial computarizada contrastada de abdomen en fase arterial, reconstrucción multiplanar sagital. La imagen muestra compresión de la vena renal izquierda (flecha roja). **Fuente:** Tomado del archivo del Hospital Militar Central: “Carlos Juan Finlay”.

Discusión:

El síndrome del cascanueces es una entidad hereditaria y autosómica dominante, más frecuente en mujeres entre la tercera y cuarta década de la vida, y la afectación es más frecuente en mujeres que en hombres. ⁽⁸⁾

Existen tres variantes de dicha enfermedad: síndrome del cascanueces anterior, posterior y combinados. En condiciones anatómicas normales la aorta y la arteria mesentérica superior forman un ángulo de 90°, encontrándose la vena renal renal izquierda anterior a la aorta, en la horquilla entre la arteria mesentérica superior y la aorta. ⁽⁹⁾

En el síndrome renal del cascanueces anterior, la arteria mesentérica superior forma un ángulo agudo con la aorta, que comprime la vena renal izquierda en la estrecha hendidura así formada, lo que provoca una hipertensión venosa

renal izquierda. En el síndrome renal del cascanueces posterior, la vena renal izquierda se sitúa detrás de la aorta y queda comprimida entre esta y la columna vertebral. En el caso del síndrome renal del cascanueces combinado, la rama anterior de la vena renal izquierda duplicada, queda comprimida entre la aorta y la arteria mesentérica superior, mientras que la rama posterior queda atrapada entre la aorta y la columna vertebral. ⁽¹⁰⁾

La primera herramienta diagnóstica debe ser la exploración física. Un paciente que acude con síntomas de congestión pélvica y hematuria, la asociación de dolor en el flanco izquierdo con irradiación al área glútea, malestar pélvico y varices pélvicas en la mujer o varicocele en el varón, constituyen una fuerte base en el diagnóstico. Una resonancia magnética con contraste o una tomografía axial computarizada suelen ser el siguiente paso diagnóstico. ⁽¹¹⁾

Los criterios para el diagnóstico por imagen son: presencia de un gradiente venoso entre el VRI y la vena cava inferior (VCI) ≥ 3 mmHg; aumento de cinco veces en la velocidad máxima de flujo de VRI al pasar a través de AMS en relación con el hilio renal y la angiografía por TC o angiorresonancia que evidencia el ángulo entre la aorta y el AMS por debajo de 45° . ⁽¹²⁾

Estos dos últimos estudios no miden con precisión la velocidad y la dirección del flujo, Sin embargo, la precisión diagnóstica más alta observada en las imágenes por TC en los cortes axiales, es el signo en forma de pico característico del fenómeno y el diámetro de la vena renal izquierda. ^(13, 14)

La presentación de este caso corroboró la utilidad y precisión de los estudios de imágenes para establecer el diagnóstico del síndrome de cascanueces, especialmente la tomografía con contraste y la venografía, evidenciado en la literatura consultada. Por todo lo planteado, a pesar de ser esta una entidad poco frecuente se debe considerar dentro de los diagnósticos diferenciales, especialmente en pacientes con síntomas gástricos y renales recurrentes.

Bibliografía:

1. Lagranja, Domínguez Beatriz, et al. Síndromes de compresión vascular abdominal ¿ Qué y dónde mirar?. Seram, 36 Congreso nacional [Internet] 2022 May [citado 5 Nov 2022];1(1):[aprox. 20 p.]. Disponible en:

- <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/download/8975/7441>
2. Castillo, Felipe, et al. Caso de desafío diagnóstico. Revista chilena de radiología [Internet] 2021 Abr [citado 5 Nov 2022];27(1):40-45. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-93082021000100040&script=sci_arttext&tIng=pt
 3. Lacámara Sesé L, et al. Síndromes abdominales con nombre propio que debe conocer el radiólogo. Seram, 35 Congreso nacional [Internet] 2021 May [citado 5 Nov 2022];1(1): [aprox. 20 p]. Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/download/4098/2564>
 4. Romero Barzola MY, Sierra Santos L. Pielonefritis de repetición: rara forma de presentación del síndrome del Cascanueces. Rev Clin Med Fam. [Internet] 2017 Oct [citado 5 nov 2022];10(3):202-4. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2017000300202
 5. Cano-Megías M; Fernández-Rodríguez L; Martínez-Miguel P. Síndrome del cascanueces asociado a la enfermedad de la membrana basal fina. Medicina Clínica [Internet] 2017 Jun [citado 5 Nov 2022];148(11):526-527. Disponible en: <https://medes.com/publication/120784CANO-MEG>
 6. Dellavedona T. Síndrome de cascanueces: Comunicación de un caso. Rev Mex Urol [Internet]2010 Oct [citado 5 Nov 2022];70(1):51-4. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=28093>
 7. Vidarte O, Salinas C, Quiroa F, Melgarejo W, Medina R, Zegarra L. Hematuria macroscópica persistente causada por el síndrome de cascanueces. Rev Med Hered [Internet] 2000 Ene-Mar [citado 5 Nov 2022];11(1):34-9. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S1018-130X2000000100006&script=sci_arttext
 8. Morejón Palacios EL, Guzmán Martínez DM, Martínez Felipe M, Castillo Deprés D, Gil Mendieta Y. Síndrome renal del cascanueces. Rev Cub Med Mil [Internet]. 2018 Oct-Dic [citado 5 Nov 2022];47(4)[aprox. 5 p.]. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572018000400012&lng=es

9. Berdugo Hurtado, F., et al. "Pinza aortomesentérica: asociación síndrome de Wilkie y síndrome del cascanueces." *Revista Española de Enfermedades Digestivas* [Internet] 2021 Jun [citado 5 Nov 2022];113(5):372-4. Disponible en :<https://medes.com/publication/161745>
10. Stephens M, Ryan SK, Livsey R. Unique nutcracker phenomenon involving the right renal artery and portal venous system. *Case Rep Vasc Med* [Internet] 2014 Jul [cited 5 Nov 2022];2014(9):[about 4 p.]. Available from:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4102025/pdf/CRIVAM2014-579061.pdf>
11. Keith T. I can assure you, there is nothing wrong with your kidney. *Clinical Medicine* [Internet] 2021[cited 5 Nov 2022];21(1):4-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7850223/>
12. Lourenço G, Alves M, Biff AS, Zanetti G. Diagnóstico e tratamento da síndrome de quebra-nozes (Nutcracker): revisão dos últimos 10 anos. *J. Vasc. Bras* [Internet] 2018 Jul – Sep [cited 5 Nov 2022];17(3):220-8. Disponible en:
<https://www.scielo.br/j/jvb/a/RCSYDW7HLGZKxRSHQHKR4Sw/?format=html&lang=pt>
13. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg* [Internet] 2017 [cited 5 Nov 2022]; 53(6):886-94. <https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.2019180159>
14. 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 May-Jun [cited 5 Nov 2022];55(1):144-147. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0899707119300361>