



**CENCOMED (Actas del Congreso), jorcienciapdc12024, (mayo 2024) ISSN 2415-0282**

### **Síndrome de Cascanueces. Presentación de un caso**

Glenda de las Mercedes Columbié Castro<sup>1</sup>,

Amanda Quintero Morgado<sup>2</sup>,

Leticia Silot Legrá<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Doctora en Medicina. Policlínico Docente “Hermanos Martínez Tamayo”.

<sup>2</sup> Estudiante de 5to año de la carrera de Medicina. Alumna Ayudante en Cirugía Plástica. Filial Ciencias Médicas Baracoa. Email: [amandaqmorgado@gmail.com](mailto:amandaqmorgado@gmail.com)

<sup>3</sup> Estudiante de 5to año de la carrera de Medicina. Filial Ciencias Médicas Baracoa.

### **RESUMEN**

El síndrome del cascanueces mesentérica superior. Se trata de adulto joven de 20 años de edad de procedencia urbana con antecedentes de salud de Asma Bronquial que acude al servicio de Nefrología a la edad de 16 años con historia de haber comenzado con hematuria macroscópica, luego microscópica, persistente, dolor lumbar desde los 9 años de edad y durante el ingreso se constata proteinuria ortostática por lo que se plantea el síndrome de cascanueces. Se realiza US Abdominal que informa ángulo entre la arteria mesentérica y la aorta de 30 grados, distancia entre ambas menos de 3mm. Se observa dilatación de la vena renal ante de su paso por delante de la aorta y arteria mesentérica. Impresionando la ausencia de antecedentes patológicos afines con el diagnóstico, su presentación clínica, evolución y posible tratamiento. Por la rareza de esta entidad nosológica y los elementos antes planteados se realiza esta presentación de caso.

**Palabras Clave:** Síndrome de Cascanueces, hematuria, proteinuria, síndrome de la arteria mesentérica superior

### **INTRODUCCIÓN**

El síndrome del cascanueces o síndrome de *nutcracker* es una anomalía vascular y se debe a la compresión de la vena renal izquierda, generalmente entre la aorta y la arteria mesentérica superior.<sup>1</sup>

Las estructuras vasculares intrabdominales pueden comprimir o ser comprimidas por estructuras adyacentes. Estas compresiones pueden cursar asintomáticas o producir síntomas. Este es el caso del atrapamiento de la vena renal izquierda entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) cuando existe una emergencia anormal de esta arteria, escrito por *De Schepper* en 1972, y que lo denominó “cascanueces”.<sup>2</sup>

La prevalencia de este síndrome es desconocida debido en parte a la ausencia de criterios diagnósticos y a la variabilidad de la presentación clínica. Aunque puede presentarse en todas las edades, se ha descrito un pico de prevalencia entre la segunda y tercera década de vida. El crecimiento rápido y el desarrollo de los cuerpos vertebrales en la pubertad

pueden conllevar a un estrechamiento del ángulo entre la aorta y la arteria mesentérica superior.<sup>3</sup>

La mayoría de los pacientes sintomáticos se presentan en la tercera y cuarta décadas de la vida, y la afectación es más frecuente en mujeres que en hombres. Los pacientes suelen ser de una constitución asténica, con estura normal.<sup>4</sup>

En Cuba las estadísticas no están bien precisadas. Según informó Especialista en Nefrología del Hospital pediátrico William Soler, hasta el momento solo se han diagnosticado 9 casos, de ellos 6 pertenecen al sexo masculino, lo que no se corresponde con la prevalencia mundial según sexo.

Se han descrito tres variantes anatómicas de este fenómeno: cascanueces anterior (el más frecuente), cascanueces posterior y una forma muy rara que se ha denominado “cascanueces invertido”.<sup>5</sup>

La forma más típica del síndrome de cascanueces consiste en la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta abdominal y la AMS (cascanueces anterior). Menos frecuentemente la vena renal izquierda retroaórtica o circunaórtica puede ser comprimida entre la aorta y un cuerpo vertebral, lo que se conoce como cascanueces posterior. y el cascanueces invertido que se produce por la persistencia de una vena cava inferior izquierda, que es una forma muy rara de presentación.<sup>6</sup>

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.<sup>7</sup>

Desde el punto de vista clínico, la compresión de la vena renal izquierda puede ser asintomática (fenómeno cascanueces) o presentar síntomas relacionados (síndrome de cascanueces). En una revisión de los casos publicados hasta 2014 se señalan como manifestaciones más frecuentes la hematuria macro- o microscópica, el dolor lumbar o abdominal y la proteinuria. También pueden aparecer otros síntomas como la congestión pelviana (por obstrucción del flujo venoso gonadal). El dolor y la hematuria pueden exacerbarse con el ortostatismo y el ejercicio y además se describen el síndrome de fatiga fácil y el varicocele izquierdo y várices lumbares. Su verdadera incidencia se desconoce debido a que en múltiples ocasiones la anomalía es asintomática y frecuentemente el diagnóstico se realiza después de haber descartado otras causas más frecuentes de hematuria y dolor lumbar.<sup>1</sup>

Resulta de interés médico y científico el estudio de esta patología así como de las formas clínicas de presentación de los pacientes diagnosticados.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Adulto joven de 20 años de edad de procedencia urbana con antecedentes de salud de Asma Bronquial que acude al servicio de Nefrología del Hospital General Docente Octavio de la Concepción y de la Pedraja hace 3 años (14 de agosto de 2019) a la edad de 16 años acompañado de su madre por presentar dolor lumbar, hematuria macroscópica y malestar general. En dicho servicio es examinado por especialistas, así mismo se le realizan exámenes complementarios. Debido a las evidencias clínicas y humorales obtenidas se designa la impresión diagnóstica de Glomerulopatía Primaria en estudio por su edad y características es de imposible diagnóstico para dicha institución por tanto se

decide su seguimiento médico y remisión al Hospital Pediátrico William Soler para definir diagnóstico y conducta.

**Resumen médico del Servicio de Nefrología del Hospital Pediátrico William Soler (La Habana 16 de septiembre de 2019):**

Se trata de un paciente de 16 años de edad procedente de Baracoa que ingresa en el servicio de Nefrología del 3/09/19 al 11/09/19 tiene historia de haber comenzado con hematuria macroscópica, luego microscópica persistente, dolor lumbar desde los 9 años de edad y durante el ingreso se constata proteinuria ortostática por lo que se plantea el síndrome de cascanueces. Se realiza US Abdominal con la Dra. Niurka que informa ángulo entre la arteria mesentérica y la aorta de 30 grados, distancia entre ambas menos de 3mm. Se observa dilatación de la vena renal ante de su paso por delante de la aorta y arteria mesentérica.

- Proteinuria de 24h 04g/24h
- Conteo de ADDIS: L 6480 Elementos/minuto  
H 4300 Elementos/minuto  
C 0 Elementos/minuto
- Eritrosedimentación: 4mmol/1h, Hto 0.49
- Química Sanguínea: Normal
- Prueba de Proteinuria Ortostática: 6am proteinuria negativa, 9:30am proteinuria xx, 12 m proteinuria x, 3pm proteinuria negativa la cual es positiva.

En este paciente con dolor lumbar recurrente, proteinuria ortostática, compresión de la vena renal, alto, delgado tiene todos los elementos del síndrome de Cascanueces.

Está pendiente de una Angio- TAC A solicitud de la madre se realiza el presente resumen de historia clínica el 15/09/19 para ser evaluado por comisión médica y conocimiento de su médico en su provincia.

**Complementarios realizados en el servicio de Nefrología en Baracoa después del egreso hospitalario del hospital pediátrico nacional octubre de 2019 // Septiembre del 2020 // Agosto del 2022**

- Hemograma Completo: Hb 130 g/L Hto 0.43 // Hb 124 g/L // Hto 0.41
- Eritrosedimentación: 5 mmol / 4 mmol
- Creatinina: 84 mmol/L
- Colesterol: 2.45 mmol/L // 3.59 mmol // 4.8 mmol/L
- Proteínas Totales: 689 L
- Ácido Úrico: NHR // 208 mmol
- Triglicéridos: 0.76 mmol // 0.99 mmol
- Albúmina: 39.9/ L
- TGP: NHR
- Glicemia: 3.33 mmol/L // 4.54 mmol // 4.5 mmol/L
- Calcio: 1.75 mmol/L // 2.5 mmol/L

- Hierro Sérico: NHR
- Fósforo: 1.37 mmol/L
- Conteo de Addis en 2h (Agosto del 2022): L y H 1000, C 0 elementos

Proteínas: 0.05 g/L

Actualmente persisten cuadros recurrentes hematuria microscópica, sin otras incidencias, y se mantienen revisiones periódicas.

CAS: Dieta hiposódica, regulada, enalapril suspendido, antianémicos orales reforzados, Ácido Fólico 5mg 1 tableta/día.

## DISCUSIÓN

El síndrome o fenómeno del cascanueces constituye una causa rara de hematuria procedente del sistema colector izquierdo secundaria a compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta. Esta compresión se traduce en una hiperpresión del sistema venoso renal izquierdo, con el posterior desarrollo de varicosidades a nivel de la pelvis renal y uréter, que pueden comunicarse con la vía excretora y dar lugar a episodios de hematuria.<sup>8</sup>

Es un cuadro clínico análogo al "síndrome de la arteria mesentérica superior", en el que la tercera porción duodenal es comprimida entre la arteria mesentérica superior y la aorta, dando lugar a un cuadro obstructivo intestinal.<sup>9</sup>

Puede aparecer en ambos sexos, aunque presenta mayor incidencia en el femenino. Aparece en aquellos individuos en los que en ángulo entre la arteria mesentérica superior y la aorta está disminuido.<sup>2</sup>

De esta forma, aquellos pacientes con ptosis renal, con escasa grasa perirrenal y lordosis lumbar acentuada presentan una predisposición anatómica. Del mismo modo, puede presentarse durante el embarazo, y además puede empeorar durante el tercer trimestre.

La presencia de fístulas arteriovenosas intrarrenales que se acompañan de un aumento de flujo a nivel de la vena renal, con hiperpresión de la misma, pueden originar lo que se denomina "pseudonutcracker effect", que también puede aparecer asociado a una vena renal izquierda retro-aórtica o a una fístula aorto-vena renal izquierda.<sup>10</sup>

En el paciente en cuestión impresiona en primer lugar que es del sexo masculino y en segundo lugar que no posee antecedentes genéticos de interés que predisponen a la aparición de este síndrome.

Clínicamente puede permanecer silente o manifestarse como episodios de hematuria macro o microscópica, que se puede acompañar de dolor en fosa renal izquierda y/o dolor abdominal.<sup>11</sup>

Característicamente, la hematuria (y el dolor si está presente) es más intensa con el ortostatismo, al aumentar la presión de la columna de sangre a nivel de la vena renal izquierda (síndrome doloroso de la vena gonadal) y con el ejercicio.

Los episodios de proteinuria ortostática recurrente deben sospecharse en aquellos niños con desórdenes psicosomáticos, hipotensión ortostática, taquicardia postural u otros síntomas de disfunción autonómica.<sup>12</sup>

La presentación clínica de nuestro paciente también llama la atención pues presentó un cuadro inicial de dolor lumbar y hematuria macroscópica siendo un adolescente cuando hemos visto que generalmente los pacientes de esta edad suelen presentarse

asintomáticos. La mayoría de los pacientes que manifiestan signos y síntomas se encuentran en la tercera y cuarta décadas de la vida.

Existen casos de pacientes con fenómeno de cascanueces complicados con nefropatía IgA, en cuyo caso presentan empeoramiento de la hematuria tras infecciones del tracto respiratorio superior sin que pueda establecerse ninguna relación entre ambos procesos, lo que no se corresponde con nuestro caso.

Se trata de una patología difícil de diagnosticar mediante métodos rutinarios. Inicialmente debe realizarse un estudio de hematuria para descartar otras causas más frecuentes. La cistoscopia nos informará de la emisión de orina hematúrica por el meato ureteral izquierdo.<sup>13</sup>

La flebografía constituye la técnica de elección puesto que nos permite llevar a cabo cálculos de gradientes de presión entre la porción distal de la vena renal y la vena cava inferior. No obstante el cálculo de este gradiente no es imprescindible para el diagnóstico pudiendo presentarse variaciones del mismo en función del grado de circulación colateral existente. De esta forma, en fases muy precoces, nos podemos encontrar con una vena renal dilatada con hiperpresión, y en fases más avanzadas, una vez que se desarrolla la circulación colateral nos podemos encontrar una vena dilatada con un gradiente normal. La distinción entre una vena dilatada normal o una dilatación asociada a un síndrome de cascanueces en pacientes con una hipertensión mínima puede ser muy compleja. Por otro lado, la presencia de una dilatación de la vena renal asociada a una hipertensión de la misma en el seno de un síndrome de cascanueces nos informa que se trata de un proceso no compensado, por el contrario, si existe una normopresión el proceso estará compensado.<sup>14</sup>

No obstante, la flebografía es una prueba invasiva y por ello se estudian métodos menos agresivos como son la ecografía, la ecografía-doppler, el TAC y la MR.<sup>11</sup>

Precisamente al diagnóstico de Síndrome de Cascanueces en el caso en cuestión fue realizado mediante ultrasonido abdominal que evidenció el ángulo entre la arteria mesentérica y la aorta disminuido hasta 30 grados (el valor normal es de 90 grados), distancia entre ambas menos de 3mm y se observó además la dilatación de la vena renal ante de su paso por delante de la aorta y arteria mesentérica. (Ver Anexo 2)

El manejo terapéutico depende de la clínica y del grado de hipertensión de la vena renal izquierda. Varía desde el seguimiento hasta la nefrectomía. Se preconiza una actitud conservadora como mínimo de dos años en los menores de 18 años, dado que el 75% de los pacientes de esta edad con hematuria tienen una resolución completa en este tiempo. Se ha observado que con el desarrollo físico aumenta el depósito de tejido graso y fibroso en el origen de la arteria mesentérica superior, lo cual puede atenuar la compresión de la vena renal izquierda.<sup>15, 16</sup>

En pacientes con sintomatología grave el tratamiento consistirá en nefropexia, *stent* intra- y extravascular, transposición de la vena renal izquierda, *bypass* gonadal-cava, autotransplante renal e incluso nefrectomía.<sup>16</sup>

El caso en cuestión corresponde con el mínimo de pacientes diagnosticados en la edad pediátrica que no se encuentran en fase resolutiva de este síndrome a pesar de haber sobrepasado los 18 años de edad como suele suceder.

La conducta con este paciente se correspondió con la primera opción terapéutica: la vigilancia, la cual exige un seguimiento estricto por especialistas y pruebas

complementarias, además de la valoración en el hospital pediátrico William Soler de forma periódica.

## CONCLUSIONES

El síndrome del cascanueces o síndrome de *nutcracker* es una anomalía vascular poco buscada y diagnosticada, por su baja incidencia y por la dificultad de sospecharla ante manifestaciones clínicas que presenta. Suele asociarse a causas adquiridas como ptosis renal izquierda, disminución de la grasa perirrenal, lordosis lumbar acentuada y también presentarse en el embarazo. Se presenta generalmente en pacientes con antecedentes de nefropatías o anomalías congénitas urológicas. La terapéutica de estos pacientes depende de la gravedad de las manifestaciones clínicas la cual varía desde el seguimiento y evaluación quirúrgica hasta la intervención quirúrgica. La presentación atípica en el caso en cuestión constituye motivo de investigación científica minuciosa para especialistas y estudiantes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mina E, El Sadr AR. Proceedings: Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. *West Afr J Pharmacol Drug Res.* 2019;2(1):100-1.
2. Chait A, Matasar KW, Fabian CE, Mellins HZ. Vascular impressions on the ureters. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 2019;111(4):729-49.
3. De Schepper A. "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. *J Belge Radiol.* 2019;55(5):507-11.
4. Avgerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Seminars in Vascular Surgery.* 2018;26(4):170-7. Access:26/2/2023. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0895796714000325>.
5. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the left renal vein pathology. *J Belg Rad.* 2018;55:507-11.
6. Santos Arrontes R, Salgado Salinas V, Chiva Robles JM, Gómez de Vicente I, Fernández González J, Costa Subias A, et al. Síndrome del cascanueces: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp.* 2020;27:726-31. Acceso: 23/02/2023. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-actas-urológicas-espanolas-292-pdf-S0210480603730046-S300>
7. Stephens M, Ryan SK, Livsey R. Unique nutcracker phenomenon involving the right renal artery and portal venous system. *Case Rep Vasc Med*;2020 Jul 1;2020: about 4 p. Access: 23/02/2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4102025/pdf/CRIVAM2014-579061.pdf>
8. Ali-El-Dein B, Osman Y, Shehab El-Din AB, El-Diasty T, Mansour O, Ghoneim MA. Anterior and posterior nutcracker syndrome: a report on 11 cases. *Transplant Proc.* 2018;35(2):851-3.
9. Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg.* 2020;34(5):812-9.
10. Lau JL, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior "nutcracker": hematuria secondary to retro aortic left renal vein. *Urology.* 2017;28(5):437-9.

11. Beinart C, Sniderman KW, Tamura S, Vaughan ED Jr, Sos TA. Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humans. *J Urol.* 2019;127(6):1070-1.
12. Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN. The "nutcracker" phenomenon: an unusual cause for renal varicosities with hematuria. *J Urol.* 2018;123(5):761-3.
13. Jackson JE, Williams G. The nutcracker syndrome: an uncommon cause of haematuria. *Br J Urol.* 2019;74(2):144-6.
14. Kim JY, Joh JH, Choi HY, Do YS, Shin SW, Kim DI. Transposition of the left renal vein in nutcracker syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2020;31(1):80-2.
15. Chuang CK, Chu SH, Lai PC. The nutcracker syndrome managed by auto transplantation. *J Urol.* 2020;157(5):1833-4.
16. Zhang H, Li M, Jin W, San P, Xu P, Pan S. The left renal venal entrapment syndrome: Diagnosis and treatment. *Annals of Vascular Surgery.* 2017;21(2):198-203.
17. Barnes RW, Fleisher HL, Redman JF, Smith JW, Harshfield DL, Ferris EJ. Meso-aortic compression of the left renal vein (the so-called nutcracker syndrome): repair by a new stenting procedure. *J Vasc Surg.* 2018;8(4):415-21.