

## Casos Clínicos

# Síndrome de Quebra-nozes: A propósito de um caso clínico

Tiago Correia<sup>1</sup>, A. Cardoso<sup>1</sup>, R. Soares<sup>1</sup>, M. Cerqueira<sup>2</sup>, M. Almeida<sup>3</sup>, P. Petracchi<sup>4</sup>,  
R. Prisco<sup>5</sup>

1 Interno Complementar de Urologia

2 Assistente Hospitalar de Urologia

3 Assistente Hospitalar Graduado de Urologia

4 Chefe de Serviço de Urologia

5 Director de Serviço de Urologia

Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano – Matosinhos

## Resumo

**Introdução:** A Síndrome de Quebra-nozes é geralmente causada pela compressão da veia renal esquerda pela artéria mesentérica superior contra a aorta. Do fenómeno resulta hipertensão da veia renal esquerda e a síndrome habitualmente manifesta-se por dor lombar esquerda e abdominal, com ou sem hematuria macroscópica, microscópica ou proteinúria.

**Material e Métodos:** Apresentamos o caso de uma mulher de 24 anos, referenciada à nossa consulta por micro-hematuria com 3 anos de evolução.

**Resultados:** Após estudo, foi diagnosticado um Síndrome de Quebra-nozes anterior e decidido manter-se atitude expectante e de vigilância.

**Conclusões:** A doente encontra-se aos 5 anos de *follow-up* sem queixas e sem agravamento da sua micro-hematuria.

**Palavras Chave** Síndrome de quebra-nozes, compressão mesoaórtica; veia renal esquerda, hematuria.

## Abstract

**Introduction:** The nutcracker syndrome is usually caused by the compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery. This results in left renal vein hypertension and often the clinical manifestations of left flank pain and abdominal pain with or without hematuria, microhematuria or proteinuria.

**Material and Methods:** We present the clinical case of a 24 years-old female, referred to our institution for microhematuria of 3 years' duration.

**Results:** After thorough clinical examination, a diagnosis of anterior nutcracker syndrome was made and it was decided to maintain strict surveillance only.

**Conclusions:** After 5 years' follow up, the patient remains clinically stable, without worsening of the microhematuria.

**Key words:** Nutcracker syndrome, mesoaortic compression, left renal vein, hematuria

### Correspondência:

Tiago Pinto Correia

Serviço de Urologia

Hospital Pedro Hispano

Rua Dr. Eduardo Torres

4454-509 Matosinhos

Tel: +351 229 391 000

Fax: +351 229 391863

E-mail:

tpintocorreia@gmail.com

## Introdução

A síndrome de compressão da veia renal esquerda entre a artéria mesentérica superior e a aorta abdominal foi inicialmente descrito por El Sadr em 1950<sup>1</sup>, mas foi De Schepper quem nomeou este fenómeno Síndrome de Quebra-nozes (SQN), descrevendo o caso de um doente com hematúria macroscópica e compressão mesoaórtica da veia renal esquerda.<sup>2</sup>

O ângulo entre a artéria mesentérica superior (AMS) e a aorta abdominal é de aproximadamente 90°, de modo que a AMS tem um curso de 4-6 mm em direcção ventral antes de se dirigir caudalmente. O arranjo anatómico em J invertido previne normalmente a compressão da veia renal esquerda (VRE) pela AMS.<sup>3,4</sup> Pelo contrário, quando a emergência da AMS se faz em ângulo agudo pode haver compressão da VRE, originando a chamada SQN Anterior.<sup>5</sup>

Na Literatura Mundial, também se encontram descritos casos de SQN em associação com o curso retroaórtico da VRE e consequente compressão da veia entre a aorta e coluna vertebral<sup>6</sup> (SQN Posterior), e síndromes associados à duplicação da VRE, onde a tributária anterior é comprimida entre a AMS e a aorta, e a tributária posterior é comprimida entre a aorta e a coluna vertebral<sup>7</sup> (SQN Combinado).

Para além destas anomalias arteriais e/ou venosas, alguns investigadores sugeriram a implicação e contribuição de outros factores na etiologia da síndrome, como a ptose posterior do rim esquerdo com estiramento secundário da VRE, ou um percurso anormalmente alto da VRE.<sup>8</sup>

O aumento da pressão venosa na circulação renal promove o desenvolvimento de mecanismos compensadores, com o aparecimento de colaterais venosos. Na pelve renal, a ruptura das finas paredes destes vasos adjacentes ao sistema colector traduz-se clinicamente em micro-hematúria ou hematúria macroscópica, com ou sem dor lombar esquerda.<sup>9,10,11</sup> Outros sintomas frequentes, também decorrentes do estabelecimento duma circulação colateral através das veias ovárica, adrenais e lombares, incluem varicoceles à esquerda em rapazes ou, em mulheres, um complexo de sintomas denominado síndrome de congestão pélvica e que pode incluir sintomas como dismenorria, dispareunia, dor pós-coital, dor abdominal, disúria e varizes pélvicas, vulvares, glúteas ou dos membros inferiores.<sup>12,13</sup> Em adolescentes e crianças, pode verificar-se o aparecimento de sintomas sistémicos e de disfunção autonómica como cefaleias, cansaço crónico, síncope e taquicardias. A

proteínúria ortostática pode ser uma manifestação ocasional.<sup>14,15</sup>

É importante realçar que, apesar de ser uma anomalia primariamente vascular, as suas manifestações clínicas são sobretudo urológicas e ginecológicas.

## Caso Clínico

Uma mulher de 24 anos foi referenciada à nossa consulta por micro-hematúria persistente com 3 anos de evolução.

A sua história médica e familiar eram irrelevantes. O exame físico revelou-se normal, assim como todos os exames laboratoriais sanguíneos levados a cabo, incluindo hemograma, bioquímica e estudo sumário da coagulação. O sedimento urinário revelava micro-hematúria sem dismorfias eritrocitárias.

Foi efectuada uma uretrocistoscopia, que não mostrou qualquer anomalia uretral ou intravesical. Os meatos ureterais não apresentavam alterações morfológicas aparentes e ejaculavam urina macroscopicamente limpa.

Uma ecografia renal sugeria dilatação da VRE, o que levantou a hipótese de compressão mesoaórtica da VRE. Foi realizada uma Tomografia Computorizada (TC) abdomino-pélvica e um estudo por Ressonância Magnética (RM) dirigido às áreas renais, que confirmaram a existência de compressão da VRE entre a AMS e a aorta, estabelecendo o diagnóstico de SQN anterior (figuras 1, 2 e 3).

Optou-se por terapêutica conservadora com vigilância clínica, mantendo-se a doente ao fim de 5 anos de seguimento assintomática e sem resolução ou agravamento da sua micro-hematúria.

## Discussão

A revisão da literatura parece indicar que esta é uma condição relativamente rara, ainda que provavelmente subvalorizada. Parece haver uma distribuição bimodal dos casos. A maioria dos doentes com queixas de hematúria e dor lombar (que pode estar associada à passagem de coágulos intra-ureterais) são adolescentes ou jovens adultos que tendem a ser longilíneos. Há um segundo pico de incidência em mulheres de meia-idade, que se apresentam maioritariamente com síndromes de congestão pélvica.<sup>15</sup>

O diagnóstico da síndrome é essencialmente clínico, imagiológico e necessariamente de exclusão. A sequên-



Figura 1: TC abdominal mostrando dilatação da VRE (seta branca) e estreitamento do espaço aorto-mesentérico (seta negra)

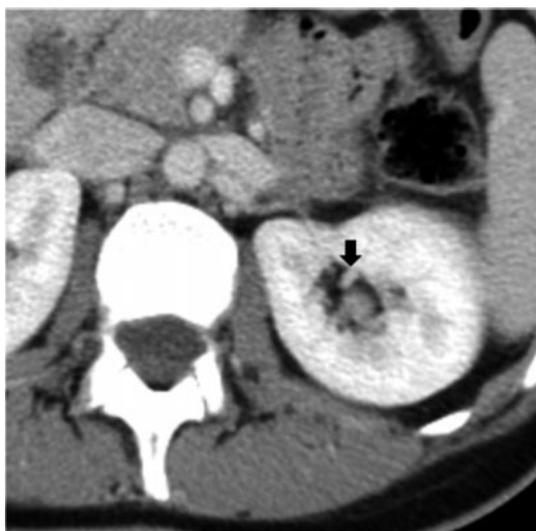


Figura 2: TC abdominal mostrando pequenas varizes peripélvicas, traduzindo o estabelecimento de circulação colateral compensadora

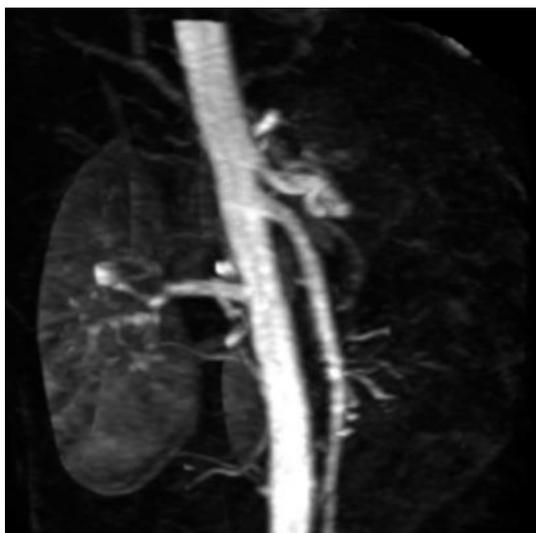


Figura 3: Reconstrução 3D de RM abdominal, mostrando a emergência da AMS formando um ângulo agudo com a Aorta

cia diagnóstica deve variar conforme a apresentação clínica. Sintomas clássicos de hematuria unilateral e dor lombar requerem investigação direccionada para o estabelecimento causal da hematuria. Os casos sem manifestações urológicas requerem habitualmente testes orientados para esclarecimento da anomalia vascular. A compressão da VRE pode ser confirmada por US com Doppler, TC, RMN ou venografia renal selectiva com determinação de gradientes de pressão renocava.<sup>3,4,16</sup> Alguns autores consideram fundamental a determinação da importância hemodinâmica da compressão, através de gradientes de pressão. Contudo, não parece haver consenso sobre os valores de *cut-off* para o diagnóstico da síndrome e há grande sobreposição de valores entre doentes e indivíduos normais.<sup>4,15</sup>

O tratamento da SQN tem evoluído ao longo das últimas décadas, mas ainda é controverso. As opções passam por vigilância clínica ou procedimentos cirúrgicos, que visam, quase todos, o alívio da pressão da VRE.

Parece ser unânime que doentes com apenas micro-hematuria ou curtos períodos intermitentes de hematuria macroscópica assintomática, com hemograma normal e dor lombar insignificante, podem ser seguidos de forma conservadora.<sup>3,14,16,17</sup>

Das modalidades cirúrgicas possíveis, a mais frequentemente relatada na literatura é a transposição da VRE, com ou sem interposição de enxerto de Politetrafluoroetileno (PTFE) e reanastomose à face anterior da veia cava inferior (VCI).<sup>3,15,18</sup> A auto-transplantação do rim esquerdo para a fossa ilíaca ipsilateral também foi descrita com resultados satisfatórios. A nefropexia com excisão de colaterais venosas não é recomendada, por não corrigir a patologia primária. A transposição da AMS foi também abandonada em virtude das possíveis complicações catastróficas relacionadas com a intervenção.<sup>3,15,19</sup>

Acompanhando a tendência generalizada para abordagens minimamente invasivas, têm-se verificado avanços no tratamento laparoscópico e endovascular da SQN. A aplicação de uma prótese circular externa de PTFE, envolvendo a veia renal e evitando a sua compressão, embora inicialmente executada por via transperitoneal, já foi realizada por laparoscopia.<sup>13</sup> Permanecem por definir os riscos de erosão de estruturas adjacentes e de deslocamento da prótese.

Da mesma forma, a aplicação endovascular de próteses metálicas tem sido efectuada com frequência crescente. Complicações desta abordagem incluem a migração e deslocamento das próteses e a trombose retrógrada com embolização proximal.<sup>19</sup> Faltando relatos de seguimento a longo prazo, permanece uma possibilidade o desenvolvimento de hiperplasia fibro-

muscular da íntima, levando a trombose venosa. Outro aspecto a ter em conta nestes procedimentos é a terapia anticoagulante pós-operatória. Não havendo linhas orientadoras definidas, a duração da terapêutica com heparinas de baixo peso molecular (HBPM), associadas ou não a outros antiagregantes plaquetários, é decidida empiricamente e pode variar entre meses a anos.<sup>19</sup>

A título de curiosidade, encontra-se na literatura a descrição dum caso de tratamento da SQN com insulações bissemanais de nitrato de prata a 0,1% na pelve renal através de ureterorenoscópio.<sup>20</sup> Não há contido relatos do seguimento a longo prazo deste doente, nem provas concretas da sua eficácia.

## Conclusão

Do reduzido número de casos descritos na literatura, parece poder concluir-se que esta não é uma condição frequente. A sua manifestação clínica clássica compreende dor lombar, hematúria micro ou macroscópica unilateral e varizes pélvicas ou genitais. O seu diagnóstico baseia-se essencialmente na história clínica e exame físico, estudo analítico básico, cistoscopia e ureteroscopia para excluir outras causas possíveis de hematúria. Permanece portanto como um diagnóstico de exclusão, apenas possível mantendo um alto grau de suspeita

A sequência de exames imagiológicos pode ser estratificada por Ecografia com estudo Doppler, Angio-tomografia computadorizada ou Angio-ressonância magnética e finalmente Flebografia com determinação de gradientes de pressão.

No caso por nós apresentado, com manifestações sintomáticas discretas, a vigilância clínica é a atitude mais acertada. As intervenções cirúrgicas abertas, embora eficazes, estão associadas a grande morbilidade. A alternativa da aplicação intra ou extra-vascular de próteses é promissora. Se os resultados a longo prazo se mantiverem tão bons como os relatados a curto prazo, então as próteses vasculares poderão vir a tornar-se o tratamento de escolha desta síndrome no futuro.

## Referências Bibliográficas

1. El Sadr AR, Mina A. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicoceles. *Urol Cur Rev* 1950; 54: 257-262.
2. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the renal vein causing left renal vein pathology. *J Belg Rad* 1972; 55: 507-511.
3. Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: A review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006; 31: 410-416.
4. Cuéllar i Calàbria H, Gómez SQ, Cerqueda CS et al. Nutcracker or left renal vein compression phenomenon: multidetector computed tomography findings and clinical significance. *Eur Radiol* 2005; 15: 1745-1751.
5. Hohenfellner M, Steinbach F, Schultz-Lampel D et al. Nutcracker syndrome: New aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol* 1991; 146: 685-688.
6. Lau JLT, Lo R, Chan FL, Wong KK. The posterior nutcracker. Haematuria secondary to retroaortic left renal vein. *Urology* 1986; 28: 437-438.
7. Sharper KRL, Jackson JE, Williams G. The nutcracker phenomenon: An unusual cause of haematuria. *BUJ* 1994; 74: 144-146.
8. Wendel RG, Crawford ED, Herman KN. The nutcracker phenomenon: an unusual cause for renal varicosities with haematuria. *J Urol* 1980; 123: 761.
9. Macmahon HE, Latorraca R. Essential renal haematuria. *J Urol* 1954; 71: 667-676.
10. Pytel A. Renal fornical hemorrhages: their pathogenesis and treatment. *J Urol* 1960; 83: 783-789.
11. Low AI, Matz LR. Haematuria and renal fornical lesions. *Br J Urol* 1972; 44: 681-691.
12. D'Archambeau O, Maes M, De Shepper AM. The pelvic congestion syndrome: The role of nutcracker phenomenon and results of endovascular stent. *JBR-BTR* 2004; 87 (1): 1-8
13. Scultetus AH, Villavicencio LL, Gillespie DL. The nutcracker syndrome: Its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg* 2001; 34 (5): 812-819.
14. Takemura T, Iwasa H, Yamamoto S, et al. Clinical and radiological features in four adolescents with nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 1002-1005.
15. Rudloff U, Holmes RJ, Prem JT, Faust GR, Moldwin R, Siegel D. Meso-aortic Compression of the Left Renal Vein (Nutcracker Syndrome): Case Reports and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg* 2006; 20: 120-129.
16. Chang CT, Hung CC et al. Nutcracker syndrome and left unilateral haematuria. *Nephrol Dial Transplant* 2005; 20: 460-461.
17. Tanaka H, Waga S. Spontaneous remission of persistent severe haematuria in an adolescent with nutcracker syndrome: Seven years' observation. *Clin Exp Nephrol* 2004; 8 (1): 68-70.
18. Kim JY, Joh JH, Choi HY et al. Transposition of the left renal vein in nutcracker syndrome. *Eur J Endovasc Surg* 2006; 31: 80-82.
19. Hartung O, Grisoli Dominique, Boufi M et al. Endovascular stenting in the treatment of pelvic vein congestion caused by nutcracker syndrome: Lessons learned from the first five cases. *J Vasc Surg* 2005; 42: 275-280.
20. Gong Yu, Song Bo. The nutcracker syndrome. *J Urology* 2003; 169: 2293-94.