

Síndrome Nutcracker como Causa de Hematúria Recorrente.

BEATRIZ SOUSA ¹, MARGARIDA TAVARES ¹, ANABELA BRAGA ², ALBERTO VIEIRA ², CARLOS MARIZ ³,
ALEXANDRE FREITAS ⁴, HELENA JARDIM ¹

¹ Unidade de Nefrologia Pediátrica e ³ Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria
² Serviço de Radiologia, Hospital de S. João, Porto⁴ - Serviço de Pediatria, Hospital de Guimarães

Resumo

A síndrome *Nutcracker* é uma causa rara mas bem documentada de hematúria recorrente não glomerular, secundária à compressão da veia renal esquerda entre a aorta e a artéria mesentérica superior.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de dez anos de idade seguida na Consulta de Nefrologia Pediátrica por apresentar episódios auto-limitados de hematúria macroscópica com exercícios físicos moderados e cujo estudo conduziu a este diagnóstico. Discutem, a propósito, os critérios de diagnóstico, terapêutica e o prognóstico e recomendam que esta entidade seja sempre investigada no diagnóstico diferencial da hematúria macroscópica recorrente.

Palavras-chave: síndrome *Nutcracker*; hematúria; exercício físico.

Summary

Nutcracker Syndrome: A Case Report.

The nutcracker syndrome derives from the compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery. This is an unusual but recognized cause of haematuria.

We report a 10-year-old boy referred to the Pediatric Nephrology Unit for investigation of recurrent episodes of macroscopic haematuria associated with physical activity. The diagnostic, therapeutic and prognostic criteria were reviewed. We suggest that nutcracker syndrome should be included in the differential diagnosis of macroscopic recurrent haematuria in childhood.

Key-Words: *Nutcracker* syndrome; haematuria; physical activity.

Introdução

A síndrome *Nutcracker*, descrita pela primeira vez em 1950, é definida por uma compressão da veia renal esquerda ao longo do seu trajecto entre a aorta e a artéria mesen-

térica superior ou entre a aorta e a coluna lombar, em 3% dos casos (veia renal retro-aórtica) ¹. Na criança é frequentemente assintomático. As principais manifestações clínicas são dor abdominal e/ou lombar, hematúria e proteinúria associadas a hipertensão venosa renal, podendo, no adulto, evoluir para varizes gonadais (varicocele esquerdo ou síndrome da veia ovárica) ². O seu diagnóstico implica uma elevada suspeição clínica e é comprovado por imagiologia. O tratamento é controverso, sendo a atitude conservadora prioritária.

Os autores apresentam um caso clínico de síndrome *Nutcracker*, fazem algumas considerações sobre o diagnóstico, terapêutica e prognóstico e recomendam que esta entidade seja considerada na cascata diagnóstica da hematúria recorrente na criança e no adolescente.

Caso clínico

Criança do sexo masculino, dez anos de idade, raça caucasiana, enviada à Consulta Externa de Nefrologia Pediátrica para estudo de hematúria recorrente.

É filho de pais saudáveis e não consanguíneos. Frequenta o quinto ano de escolaridade com bom aproveitamento e sem registo de distúrbios do foro psicoafectivo. Não há história de hematúria na família.

Aparentemente saudável até aos seis anos, altura em que iniciou episódios de hematúria macroscópica recorrente, sangue vermelho vivo, por vezes acompanhados de dor no flanco direito e mais frequentes após exercícios físicos moderados a intensos, embora, ocasionalmente surgissem também após exercícios ligeiros ou mesmo em repouso. Os episódios de hematúria resumiam-se a três ou quatro micções, após as quais a urina retomava aspecto citrino. Não se relacionavam com traumatismos, emissão de cálculos, infecções prévias ou concomitantes de qualquer tipo nem ingestão de medicamentos. Não se acompanhavam de repercussões hemodinâmicas nem de alterações

do estado geral, designadamente anemia ou astenia. Não havia razões que sustentassem a hipótese de síndrome de Munschhausen nem de hematúria *loin pain syndrome*.

Para esclarecimento desta situação foi internado aos oito anos no hospital da área de residência onde realizou estudo de hematúria, o qual incluiu ecografia renal e cistoscopia que não revelaram alterações. Foi então referenciado à Consulta de Nefrologia Pediátrica do hospital de S. João. Nesta instituição, avaliado aos nove anos de idade, o exame clínico era normal e adequado à idade. A avaliação complementar habitualmente seguida nesta situação: hemograma, ionograma, função renal, fosfatemia, calcemia, estudo da coagulação, serologia da hepatite B, estudo imunológico, calciúria, proteinúria, depuração da creatinina e sedimento urinário, foi normal. A ecografia renal com estudo Doppler arterial não apresentou alterações. Foi então decidido realizar biópsia renal por punção. O estudo histológico evidenciou uma discreta proliferação mesangial sem lesões tubulo-intersticiais ou vasculares associadas. A imunofluorescência foi negativa para todos os imunossoros e o estudo ultra-estrutural não mostrou depósitos de tipo imune ou alterações estruturais das membranas basais. Durante este internamento, enquanto a criança deambulava pela enfermaria não se observou proteinúria nem hematúria micro ou macroscópica. Esta última foi evidenciada após 30 minutos de exercício físico (corrida) no exterior do hospital, sob vigilância.

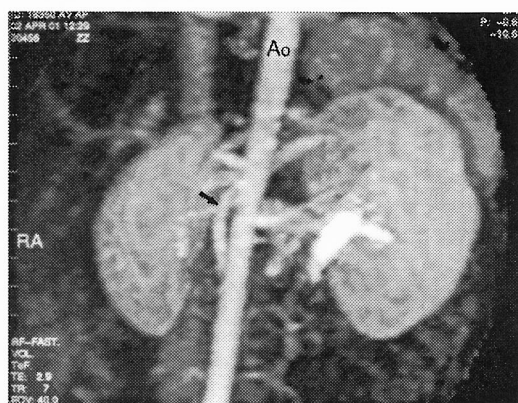


FIG. 1 - Angiorressonância magnética: emergência da artéria mesentérica superior (→).

A angiorressonância magnética e a TAC helicoidal *multislice* renal mostraram normalidade do calibre da aorta abdominal e dos vasos emergentes, bacinete esquerdo com uma configuração ampoliforme e extrasinusal e ligeira proeminência do diâmetro da veia renal esquerda. Salientava-se no local de emergência da artéria mesentérica superior um ângulo entre esta e a aorta ligeiramente inferior a 45° (fig. 1). Não foi visualizada nenhuma imagem de estenose da veia renal esquerda ao nível da

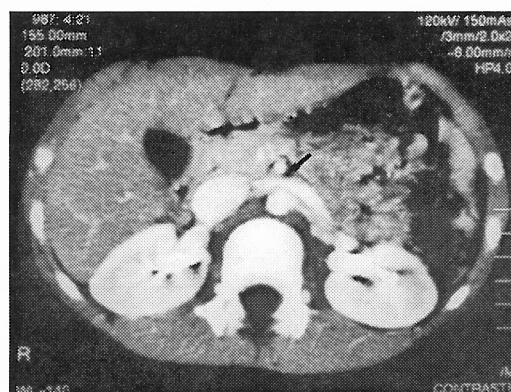


FIG. 2 - TAC helicoidal multislice: estreitamento da veia renal esquerda ao nível da pinça aorto-mesentérica. (→).

pinça aorto-mesentérica. No entanto era perceptível um estreitamento da referida veia, pelo que o estudo foi completado por eco-doppler das veias renais (fig. 2). O aspecto mais relevante deste exame foi a considerável diminuição do calibre da veia renal esquerda ao nível da pinça aorto-mesentérica (2,1 mm), estando o seu calibre levemente aumentado ao nível do hilo (6mm) comparativamente com a veia contralateral (4,6 a 4,9 mm) (fig. 3).

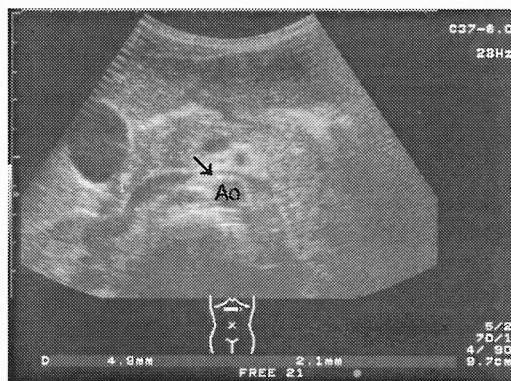


FIG. 3 - Ecografia: diminuição do calibre da veia renal (→) esquerda entre a aorta (Ao) e a artéria mesentérica superior.

No estudo hemodinâmico salienta-se na veia renal esquerda ao nível aorto-mesentérico um fluxo turbulento e com velocidades aumentadas de pelo menos três vezes, registando-se uma velocidade média de 74,7 cm/s (de 50,8 a 103 cm/s), enquanto que nos hilos renais o fluxo sanguíneo revela o padrão espectral habitual e velocidades normais e praticamente simétricas, entre 19,2 e 21,5 cm/s (fig. 4 e 5).

Um novo internamento foi programado para realização de cistoscopia diagnóstica, no intuito de verificar a lateralidade da hematúria. Este exame visualizou normalização do trajecto uretral, bexiga e orifícios ureterais. Foi efectuada cateterização do ureter esquerdo para estudo comparativo entre a urina proveniente desse mesmo rim e a do rim

direito. A amostra proveniente do lado direito tinha aspecto límpido enquanto a do esquerdo era francamente hemática e com proteinúria de 1000 mg/dl.

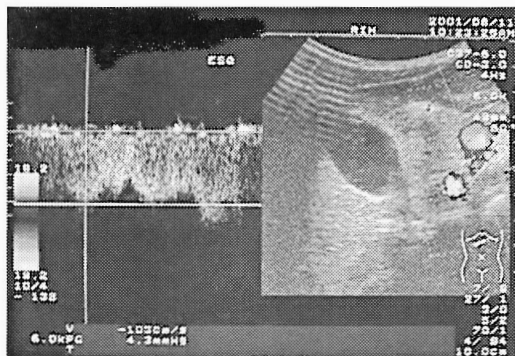


FIG. 4 - Padrão espectral do fluxo venoso ao nível da pinça aorto-mesentérica.

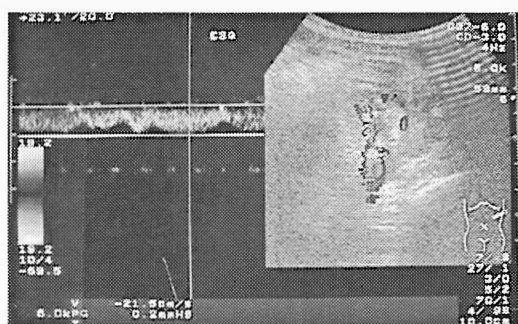


FIG 5 - Padrão espectral ao nível do hilo esquerdo.

O estudo efectuado, e perante a exclusão de outras causas de hematúria, permitiu o diagnóstico de uma síndrome *Nutcracker*.

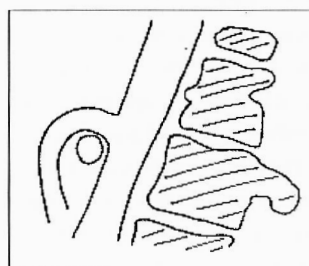
A criança e a família foram informadas acerca da benignidade desta patologia e da necessidade de vigilância clínica em consultas periódicas. Foi apenas aconselhada uma moderação do exercício físico.

Discussão

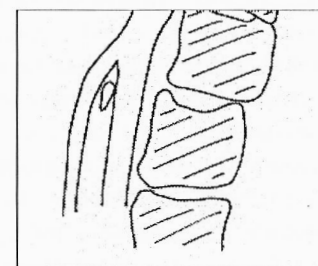
A síndrome *Nutcracker* é uma causa rara mas bem documentada de hematúria não glomerular recorrente na criança e no adulto^{3,4}. Apesar da compressão da veia renal esquerda ter sido descrita pela primeira vez há 50 anos⁵, foi apenas em 1972 que De Schepper estabeleceu uma correlação entre esta patologia e a hematúria, o que permitiu um diagnóstico etiológico em situações anteriormente tidas como idiopáticas¹.

A etiopatogenia da síndrome *Nutcracker* não está totalmente esclarecida. O trajecto da veia renal esquerda entre a aorta e a artéria mesentérica superior é anatomica-

mente normal, tal como a variante da veia renal retro-aórtica². Sendo assim, não se percebe porque razão a compressão com expressão clínica deste vaso ocorre apenas numa minoria de doentes. Wendel propôs como explicação uma diminuição do diâmetro da veia renal esquerda a nível da aorta secundária a ptose renal posterior com consequente estiramento do vaso⁶. Recentemente, Shokeir e colaboradores efectuaram um estudo comparativo da anatomia vascular renal entre doze dadores de rim saudáveis e três doentes com síndrome *Nutcracker*⁷. Verificaram que nos dadores a artéria mesentérica superior fazia um ângulo de cerca de $90 \pm 10^\circ$ ao longo de $6 \pm 1,5$ mm com a aorta antes de iniciar o seu percurso descendente (esquema A), nos doentes o referido ângulo variava entre 42 e 51° com trajecto descendente imediato (esquema B). No presente caso clínico os achados encontrados na angiorressonância magnética são concordantes com os acima descritos, o que aponta para uma emergência anormal da artéria mesentérica na base desta patologia.



Esquema A.



Esquema B.

A turbulência do fluxo sanguíneo a nível do segmento estenosado origina um gradiente de pressão com congestão venosa renal esquerda e formação de varicosidades ureterais e/ou piélicas. A hipertensão venosa resultante pode dar origem a várias sequelas tardias, das quais, as mais frequentes são varizes gonadais e hematúria unilateral. Esta, por vezes associada a proteinúria, resulta de uma comunicação entre os seios venosos e os cálices renais². As perdas são geralmente autolimitadas, fugazes, não causam repercussões hemodinâmicas nem anemia. Ocasionalmente perdas significativas e sintomáticas podem necessitar de reposição. No nosso doente, a relação entre hematúria e esforço parece dever-se ao maior afluxo venoso durante o exercício físico e ao aumento da pressão intra-renal.

Um diagnóstico difícil e tardio caracteriza a história natural desta doença⁴. Tal facto aponta para a necessidade de um alto índice de suspeição clínica. A confirmação por estudo imagiológico requer radiologistas experientes e alertados para esta entidade. A ecografia tridimensional com Doppler tem demonstrado resultados satisfatórios, permitindo determinar e comparar as variações do

diâmetro da veia renal esquerda desde a origem até à entrada na veia cava inferior, bem como as velocidades do fluxo venoso ao longo do seu trajecto. A compressão venosa a nível da pinça aorto-mesentérica com redução de 50% é muito sugestiva e considerada critério diagnóstico por alguns autores⁸. No presente caso verificamos uma redução de 65% do calibre da veia renal esquerda associada a triplicação da velocidade média do fluxo. Estes resultados estão de acordo com estenose venosa e são semelhantes aos publicados na literatura⁹. A TAC helicoidal *multislice* que permite uma reconstrução volumétrica da anatomia vascular, a angiorressonância magnética, a arteriografia e a venografia são exames úteis na avaliação destes doentes. Na criança, a ecografia com Doppler e a angiorressonância são de primeira escolha dada a inocuidade e geralmente suficientemente esclarecedores do diagnóstico^{4,6}. A visualização de hematúria proveniente do ureter esquerdo durante a cistoscopia levanta suspeição clínica⁴.

Este trabalho descreve o primeiro caso de síndrome Nutcracker diagnosticado na nossa Unidade de Nefrologia. O estudo inicial que obedeceu às normas habituais do estudo da hematúria recorrente na criança permitiu excluir patologia renal intrínseca e apontou para causas mais raras tais como síndrome de Munchausen, hematúria *loin pain syndrome* e malformações vasculares. A ausência de distúrbios do foro psico-afectivo e a lateralidade da hematúria reforçaram a hipótese de malformação vascular. O estudo imagiológico evidenciou alterações anatómicas em favor da referida entidade. A cistoscopia confirmou a integridade morfológica do tracto urinário e ao evidenciar sangue proveniente do rim esquerdo apoiou o diagnóstico.

O tratamento é controverso e baseado unicamente na clínica. A atitude conservadora é prioritária e a cirurgia reservada para casos com sintomas graves, tais como hematúria maciça ou dor incapacitante⁴. Várias intervenções têm sido descritas, nefropexia medial, *bypass* da veia renal, angioplastia transluminal por balão e autotransplante^{9,10}. Recentemente a colocação de um stent metálico intravascular tem demonstrado bons resultados no tratamento da macrohematúria recorrente¹¹.

O prognóstico é variável e ditado pela magnitude da compressão da veia renal. Em alguns casos o desenvolvimento de circulação venosa colateral desencadeia uma regressão da sintomatologia⁵.

Conclusão

Em Pediatria a hematúria é um problema nefrourológico complexo que implica o recurso a um vasto leque de exames auxiliares de diagnóstico.

A prevalência da síndrome *Nutcracker* é desconhecida. Sendo a hematúria pós exercício relativamente frequente, os autores são da opinião que esta doença é subdiagnosticada.

Perante uma criança ou adolescente com episódios de hematúria não glomerular recorrente devemos considerar esta síndrome na cascata do diagnóstico diferencial. A ultrassonografia tridimensional com Doppler das veias renais parece-nos ser o exame de primeira escolha porque, para além de isento de radiação ionizante, fornece-nos dados fidedignos. A demonstração das alterações anatómicas renovasculares podem ser igualmente demonstradas na ressonância magnética ou tomografia computadorizada. A colaboração do doente e a experiência do médico radiologista são imprescindíveis. O tratamento conservador é preferencial na ausência de sintomas que justifiquem atitudes mais invasivas..

Bibliografia

1. El Sadr A, Mina A. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicoceles. *Urol Cut Rev* 1950; 54: 257-62.
2. Mathews R, Smith P, Fishman E, Marshall F. Anomalies of the inferior vena cava and renal veins: embryologic and surgical considerations. *Urology* 1999; 53 (5): 873-80.
3. Wendel R, Crawford E, Hehman K. The Nutcracker phenomenon; an unusual cause for renal varicosities with hematuria. *J Urol* 1980; 123:761-3.
4. Shokeir A, El Diasty T, Ghoneim M. The nutcracker syndrome: new methods of diagnosis and treatment. *Br J Urology* 1994; 74: 139-43.
5. Shaper K, Jackson J, Williams G. The nutcracker syndrome: an uncommon cause of haematuria. *Br J Urology* 1994; 74: 144-46.
6. De Schepper A. Nutcracker phenomenon of the renal vein causing left renal vein pathology. *J Belg Rad* 1972; 55: 507-11.
7. Clinical and radiological features in four adolescents with nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 1002-5.
8. Okada M, Tsuzuki K, Ito S. Diagnosis of the nutcracker phenomenon using two-dimensional ultrasonography. *Clin Nephrol* 1998; 49: 35-40.
9. Park YB, Lim SH, Ahn J, Kang E, Myung S, Shim HJ e col. Nutcracker syndrome: intravascular stenting approach. *Nephrol Dial Transplant* 2000; 15: 99-101.
10. Takahashi Y, Sano A, Matsuo M. An effective "transluminal balloon angioplasty" therapy for pediatric chronic fatigue syndrome with nutcracker phenomenon. *Clin Nephrol* 2000; 53: 77-8.
11. Segawa N, Azuma H, Iwamoto Y, Sakamoto T, Suzuki T, Ueda H e col. Expandable metallic stent placement for nutcracker phenomenon. *Urology* 1999; 53: 631-3.