

SÍNDROME DE NUTCRACKER

Hematuria sem diagnóstico?

Rita CALADO, Mónica BRAZ, Luísa LOBO, Carla SIMÃO

RESUMO

A Síndrome de Nutcracker associa-se a compressão da veia renal esquerda no seu trajecto entre a aorta abdominal e artéria mesentérica superior. Este fenómeno pode ocasionar hipertensão da veia renal esquerda manifestando-se por dor abdominal, hematuria e síndrome de congestão pélvica. O diagnóstico é essencialmente clínico e imagiológico mas necessariamente de exclusão. A revisão da literatura sugere que ocorre com uma prevalência razoável em crianças que se apresentam com hematuria isolada mas é habitualmente subdiagnosticada. Descrevem-se dois casos clínicos de crianças com hematuria cuja investigação conduziu ao diagnóstico de Síndrome de Nutcracker. Na presença de hematuria de etiologia não esclarecida torna-se necessário considerar esta entidade, destacando-se o papel essencial de um exame não invasivo como a ecografia renal com *Doppler* no diagnóstico da mesma.

SUMMARY

NUTCRACKER SYNDROME Hematuria without diagnosis?

The Nutcracker Syndrome is associated with left renal vein compression in its passage between the abdominal aorta and superior mesenteric artery. This phenomenon can cause left renal vein hypertension manifested by abdominal pain, hematuria, and pelvic congestion syndrome. The diagnosis is essentially clinical, supported by imaging and necessarily one of exclusion. The literature suggests that it occurs with a reasonable prevalence in children who present with isolated hematuria but is commonly misdiagnosed. We describe two clinical cases of children with hematuria whose investigation led to the diagnosis of Nutcracker Syndrome. In the presence of hematuria of unknown origin it's necessary to consider this entity, highlighting the essential role of a noninvasive test such as renal ultrasound with *Doppler* in its diagnosis.

R.C.: Serviço de Pediatria. Hospital Espírito Santo. Évora. Portugal

M.B.: Serviço de Pediatria. Hospital Garcia de Orta. Almada. Portugal

L.L.: Serviço de Imagiologia Geral. Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal

C.S.: Serviço de Pediatria. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Nutcracker (SNC) foi descrita pela primeira vez em 1950¹. A sua prevalência embora desconhecida parece ser ligeiramente superior no sexo feminino, podendo manifestar-se na infância ou na idade adulta sobretudo na segunda e terceira décadas de vida². Caracteriza-se pela compressão da veia renal esquerda (VRE) no seu trajecto entre a aorta abdominal (AA) e a artéria mesentérica superior (AMS), causada pela diminuição do ângulo entre estes dois vasos. Tal compressão pode causar obstrução em grau variável ao fluxo da VRE e consequentemente originar hipertensão vascular¹⁻⁵. Esta situação pode representar uma variante do normal, assintomática, ou pode originar manifestações clínicas significativas resultantes da hipertensão da VRE, manifestando-se por hematúria macroscópica, proteinúria, dor lombar, no flanco esquerdo ou hipogastro e varizes periuretéricas ou gonadais, em pacientes jovens e previamente saudáveis⁶. Mais raramente pode manifestar-se por sintomas de congestão pélvica (dismenorreia, dispareunia, dor pélvica e disúria), aparecimento de varicocele e varizes vulvares, pélvicas ou glúteas, por desenvolvimento de circulação colateral secundária à hipertensão, sobretudo em idade pós-pubertária¹⁻⁵. A sintomatologia pode ser intensa e persistente, agravando com a actividade física². Presume-se que a hematúria resulte do fenómeno de compressão e hipertensão no território da VRE, associando-se a alterações hemodinâmicas que condicionam a ruptura de pequenos vasos sanguíneos com o consequente aparecimento deste sinal.

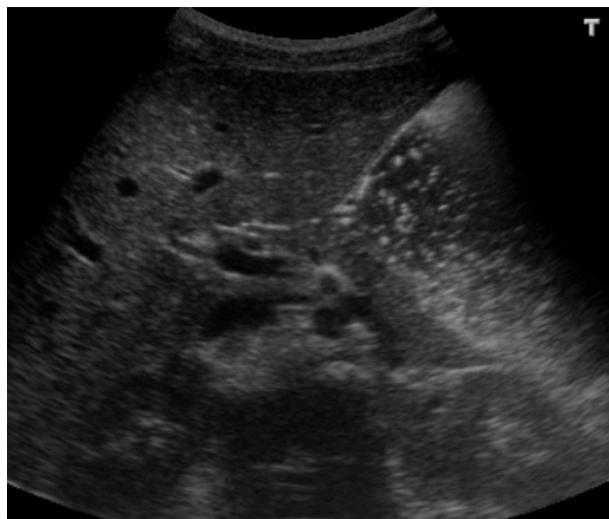
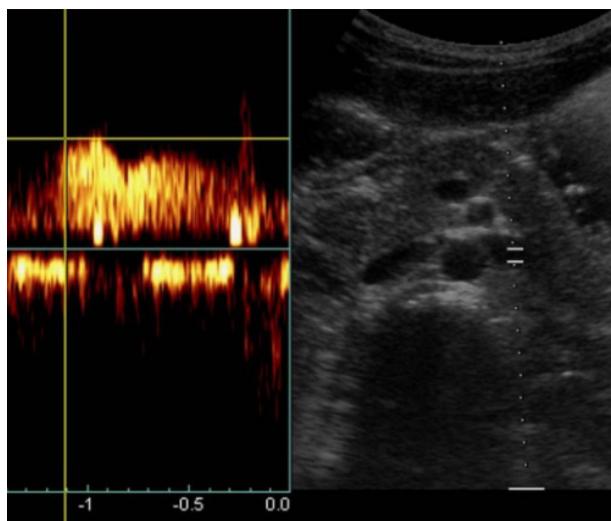
A venografia combinada com medição do gradiente de pressão entre VRE e veia cava inferior é o método de eleição para o diagnóstico de SNC. No entanto, por

ser um método invasivo, é pouco utilizado na população pediátrica, sendo preferível recorrer a ecografia renal com *Doppler* da VRE como exame de primeira escolha⁵⁻⁷. O acompanhamento subsequente destes pacientes requer vigilância clínica e eventualmente recurso a terapêutica médica ou cirúrgica⁸⁻¹⁰.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Criança do sexo masculino, 10 anos de idade, sem antecedentes familiares e pessoais relevantes, com história de episódios recorrentes de hematúria macroscópica isolada (quatro episódios em 21 meses), sem hematúria microscópica no intervalo das crises. Esses episódios foram inicialmente interpretados como possíveis infecções urinárias, no entanto as uroculturas foram sempre negativas. No intervalo destes episódios esteve sempre assintomático e normotenso. A avaliação laboratorial efectuada (hemograma, estudo da coagulação, provas de função renal, doseamento de fracções do complemento) não revelou alterações. A ecografia renal e vesical não evidenciou alterações morfológicas. O estudo com *Doppler* demonstrou redução do calibre da VRE condicionada pela sua passagem entre a AA e a AMS, achado sugestivo de SNC (Figuras 1 e 2). Não foi instituída terapêutica, mantendo-se vigilância clínica.

Caso 2: Criança do sexo masculino, cinco anos, sem antecedentes familiares relevantes, que surge com disúria e hematúria microscópica aos dois anos de idade, interpretadas como infecção urinária baixa, mas sem isolamento de agente em urocultura. Aos cinco anos teve um episódio de hematúria macroscópica total e isolada. A



Figs.1 e 2 – Ecografia e Doppler. Corte transversal retroperitoneal. Redução do calibre da veia renal esquerda no seu trajecto entre a aorta e artéria mesentérica superior, com ectasia venosa do segmento a montante.

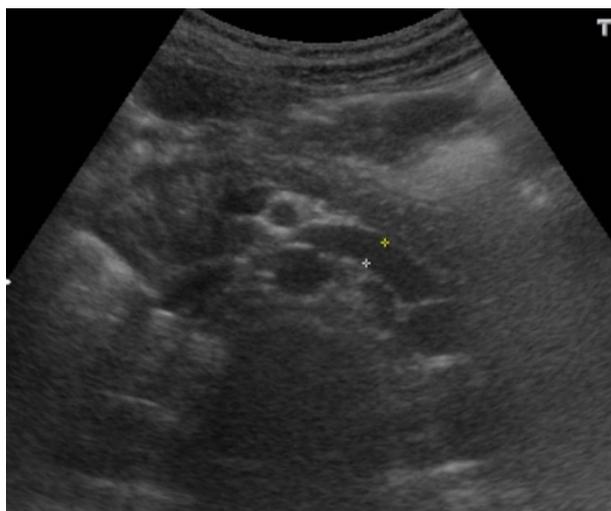


Fig. 3—Ecografia. Corte transversal retroperitoneal. Redução do calibre da veia renal esquerda na sua passagem entre a artéria mesentérica superior e a aorta abdominal, com ectasia a montante.

avaliação clínica e laboratorial não evidenciaram alterações. A ecografia morfológica renal e vesical foi considerada normal. A repetição da ecografia renal com realização de *Doppler* evidenciou alteração do calibre da VRE por ectasia distal, condicionada por aparente compressão entre a AA e a AMS, achado compatível com SNC (Figuras 3-5). Este caso mantém-se igualmente em vigilância clínica não se tendo iniciado terapêutica farmacológica nem efectuada proposta cirúrgica.

DISCUSSÃO

A SNC é uma situação pouco frequente, sub-valorizada na prática clínica e cujo diagnóstico pode ser feito de forma não invasiva através da ecografia renal

com *Doppler*. A sua expressão clínica é variável devendo ser considerada na presença de queixas persistentes de hematuria, proteinúria ou dor lombar de etiologia desconhecida. O diagnóstico é de exclusão obrigando à investigação prévia de outras causas mais frequentes e/ou mais graves de hematuria na criança, tais como: infecção, litíase, malformação arterio-venosa e neoplasia do trato urinário⁴.

Os sintomas/sinais não são específicos desta entidade o que torna o seu diagnóstico mais difícil, sobretudo na ausência de dor abdominal ou síndrome de congestão pélvica como aconteceu nos casos descritos, exigindo por isso um elevado grau de suspeição clínica⁴.

A hematuria macroscópica recorrente isolada (ou microscópica recorrente persistente) é o achado mais frequente². A presença de proteinúria em pacientes com hipertensão da veia renal pode ser secundária à lise de eritrócitos na urina⁴. É necessário excluir outros sintomas/sinais de envolvimento do aparelho urinário bem como a presença de hematuria associada a patologia de outros órgãos ou sistemas para admitir clinicamente este diagnóstico. Laboratorialmente a hematuria e proteinúria na análise citoquímica da urina são os únicos elementos identificáveis.

A ecografia renal com *Doppler* é o método de diagnóstico de escolha, permite a demonstração anatómica da compressão da VRE e evidencia as características hemodinâmicas do fluxo, com a vantagem de ser uma técnica facilmente exequível, económica e não invasiva para a criança. As suas limitações relacionam-se com a experiência do operador, alterações dos fluxos renal e mesentérico, grau de inspiração (manobra de valsalva) durante a realização do exame, biótipo e colaboração do examinado⁶ e ainda outros factores que dificultem ou impossibilitem a correcta avaliação dos diâmetros

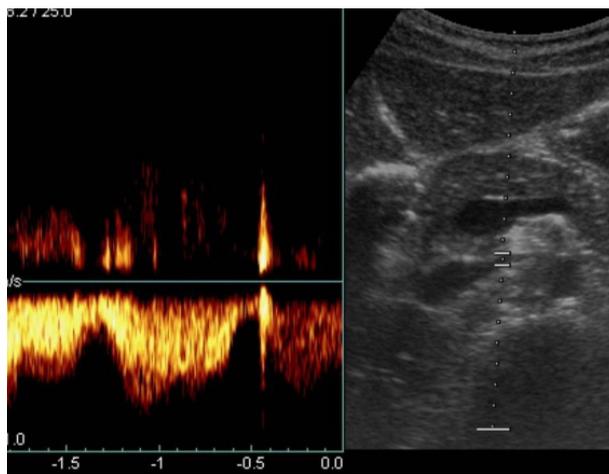
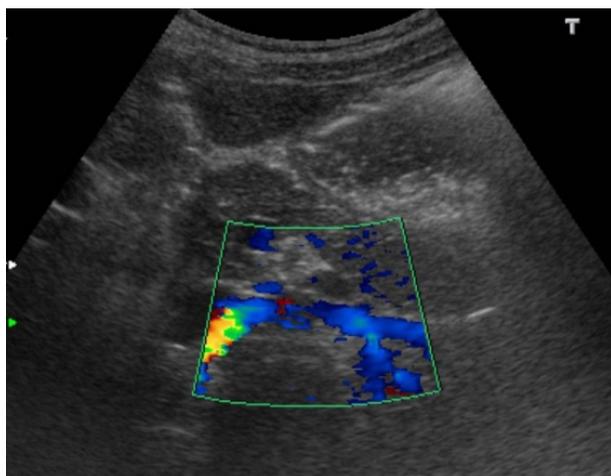


Fig. 4 e 5 - Eco-Doppler. Corte transversal retroperitoneal. Documentação com Doppler a cor da veia renal esquerda (fig.4) e respectivo traçado venoso no Doppler pulsado (fig.5)

e aferição dos espectros de velocidade⁵. A tomografia computadorizada helicoidal e a ressonância magnética podem também demonstrar compressão da VRE no ângulo aorto-mesentérico⁵, embora raramente seja necessário recorrer a estes métodos.

Admitem-se como critérios de diagnóstico desta entidade são a existência de um gradiente venoso entre a VRE e a veia cava inferior ≥ 3 mmHg, aumento de cinco vezes na velocidade máxima do fluxo na VRE na passagem aorto-mesentérica em relação ao hilo renal e angiotomografia ou angiorressonância com ângulo inferior a 45^o.

Nos casos descritos revelou-se fundamental o conhecimento da síndrome para a sua suspeição e posterior confirmação, evitando a realização de procedimentos mais invasivos, nomeadamente a realização de biópsia renal.

A abordagem terapêutica em idade pediátrica deve ser conservadora pois pode haver remissão espontânea dos sintomas (75% casos) durante o processo de crescimento, por alterações da anatomia vascular (estabelecimento de circulação colateral, aumento do tecido adiposo ou fibroso ou outras alterações que levem à redução da compressão da VRE), sendo necessário manter vigilância da evolução da situação^{9,11}. Optou-se nestes casos por este tipo de abordagem tendo em conta a benignidade dos sintomas e o pequeno grau de interferência na qualidade de vida das crianças.

A terapêutica médica preconiza-se nos casos em que se imponha controlo sintomático da dor (analgesia), da anemia (suplementação de ferro), do síndrome de congestão pélvica ou se houver necessidade de efectuar antiagregação plaquetária (ácido acetilsalicílico) por risco aumentado de fenómenos trombóticos⁹. A terapêutica cirúrgica contempla diferentes soluções dependendo da experiência de cada centro (transposição da VRE, *bypass* VRE-VCI; autotransplante do rim esquerdo, entre outras técnicas)⁹. A abordagem endovascular, realizada por via percutânea, pode ser uma opção terapêutica menos invasiva e eficaz para solução do problema através da colocação de *stent*, realização de angioplastia com balão ou embolização^{8,9}. O pequeno número de casos descritos e a escassez de revisões sobre o tema e seguimento destes doentes é uma limitação actual.

CONCLUSÃO

A SNC é uma condição rara mas certamente subdiagnosticada. Deve ser considerada em doentes com dor no flanco esquerdo ou lombar e hematuria (isolada), síndrome de congestão pélvica, ou ambos. Em pediatria a doença sintomática pode remitir espontaneamente com o crescimento. A ecografia renal com *Doppler* deve ser o exame de primeira escolha porque é muito informativo, não invasivo e reproductível, embora outros exames imagiológicos nomeadamente a venografia selectiva possam ser essenciais para confirmar o diagnóstico e orientar a terapêutica cirúrgica, quando necessário.

Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. 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
2. KURKLINSKY A, ROOKE T: Nutcracker Phenomenon and Nutcracker Syndrome. *Mayo Clinic Proc* 2010; 85(6): 552-559
3. DELLAVEDOVA T, RACCAL, PONZANO RM, MINUZZI S, OLMEDO JJ, MINUZZI G: Nutcracker syndrome: a case report. *Rev Mex Urol* 2010; 70(1): 51-54
4. ALMEIDA R, BARROS E, BALBINOTTO A, THOME F, COSTA F: Síndrome de Nutcracker. Relato de Caso. *Rev Brás Clin Med* 2010; 8(3): 283-5
5. SILVA M, MAURANO A, MENDES G, OZAKI A, QUEIROZ M et al: Síndrome de Nutcracker: a aplicação da ultra-sonografia com Doppler e relato de caso. *Rev Imagem* 2007; 29(3): 121-124
6. CHEON J, KIM W, KIM I, KIM S, YEON K, HAI et al: Nutcracker syndrome in children with gross haematuria: Doppler sonographic evaluation of the left renal vein. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 682-686
7. SHIN J, PARK J, LEE J, KIM M: Effect of renal Doppler ultrasound on the detection of nutcracker syndrome in children with hematuria. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 399-404
8. KIM SJ, KIM CJ, KIM S et al: Long-term follow-up after endovascular stent placement for treatment of nutcracker syndrome. *JVIR* 2005; 16: 428-431
9. HARTUNG O: Nutcracker syndrome. *Phlebology* 2009; 16(2): 246-50
10. TANAKA H, WAGA S: Spontaneous remission of severe haematuria in an adolescent with nutcracker syndrome: seven years of observation. *Clin Exp Nephrol* 2004; 8(1): 68-70
11. SHIN J, PARK J, LEE S, SHIN Y, KIM J et al: Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 609-613