

Hallazgos de imagen en el Síndrome del Cascanueces: Que debemos conocer.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **María Carolina Gutiérrez Ramírez**, Guilda Morell González, Renzo Javier Andrade González, Elena López Banet, Yesica Martínez Paredes

Objetivos Docentes

1. Describir los mecanismos anatómicos que causan la obstrucción en el síndrome del Cascanueces.
2. Enseñar el complejo de síntomas desarrollados debido al incremento de la presión venosa en la vena renal izquierda secundaria a la obstrucción de su retorno venoso a la vena cava inferior.
3. Describir las diferentes técnicas de imagen invasivas y no invasivas disponibles ante la sospecha de un síndrome del Cascanueces..
4. Mostrar los hallazgos de imagen claves de dichas técnicas para el diagnóstico del síndrome del Cascanueces.

Revisión del tema

Introducción.

El fenómeno del cascanueces se refiere a la compresión anatómica de la vena renal izquierda (VRI) al pasar entre la aorta abdominal (AA) y la arteria mesentérica superior (AMS). El término síndrome de Cascanueces (SCC) es utilizado en pacientes con síntomas clínicos asociados al fenómeno de cascanueces, manifestados principalmente por hematuria, dolor en el flanco izquierdo, ocasionalmente congestión pélvica en mujeres y varicocele izquierdo en hombres. Fue descrito por primera vez por Grant en 1937, quien encontró una anatomía análoga a una nuez en un cascanueces, aunque todavía es frecuente darle el crédito para Schepper en 1972.

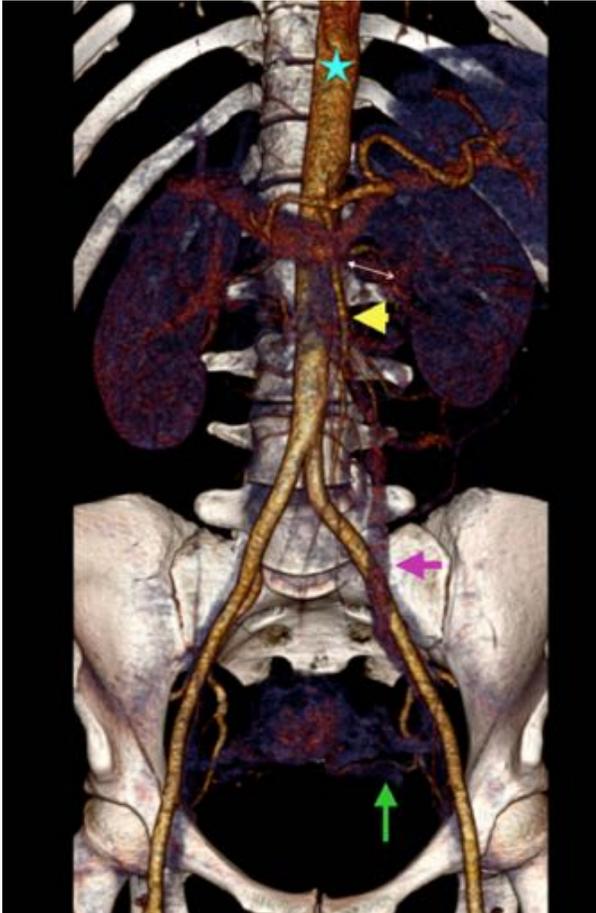
En las pruebas de imagen a realizar se incluye el Doppler ultrasonográfico que provee datos hemodinámicos, seguido por la tomografía computarizada (TC) y la venografía por resonancia magnética (RM) que pueden demostrar compresión de la VRI y evaluar otras posibles causas de compresión por las estructuras adyacentes.

Posteriormente se realiza una flebografía retrógrada con determinación del gradiente de presión reno-cava, considerada como la técnica Gold-Standard en el diagnóstico.

Hallazgos anatómicos y patogénesis.

El drenaje de la VRI en la vena cava inferior (VCI) se produce de 5 a 9 cms después de su salida del riñón izquierdo. En la parte distal su trayecto, la VRI pasa entre la cara anterior de la aorta yuxtarenal y el borde posterior del segmento proximal de la AMS. La VRI rara vez se puede tener un curso retroaórtico, o estar duplicada en un curso pre y retroaórtica.

La AMS se dirige ventralmente a unos 4-5 mm de su origen y está separada por una distancia de 2-4 mm de la VRI. La distancia entre AMS y la aorta abdominal está en el rango de 0.6 a 2.6cm. Esta configuración anatómica evita la compresión de la VRI por la AMS.



Una angulación estrecha de la AMS en relación con la aorta, puede causar una disminución del ángulo aortomesentérico lo que representa el síndrome del cascanueces anterior. Los factores contribuyentes incluidos son el hábito corporal asténico, una disminución de la grasa mesentérica y retroperitoneal, la ptosis renal izquierda y la lordosis vertebral. El ángulo normal entre la AMS y la aorta abdominal es de aproximadamente 90°. La disminución del ángulo disminuido entre la AMS y la aorta puede causar un SCC; este ángulo se informó entre $39.3^\circ \pm 4.3^\circ$ por Kim et al. y Feu et al. El cascanueces posterior es raro y puede ocurrir cuando la VRI tiene un curso retroaórtica entre la aorta y un cuerpo vertebral.

Presentación clínica

La prevalencia exacta del SCC es desconocida. El SCC afecta típicamente a las mujeres en su tercera o cuarta década manifestándose con síntomas de congestión pélvica, y los niños y adolescentes que presentan síntomas autolimitados. Este síntomas incluyen hematuria, proteinuria ortostática, dolor abdominal en flanco izquierdo, fatiga, intolerancia ortostática, congestión pélvica en las mujeres o varicocele en los hombres. Los síntomas de la disfunción autonómica como hipotensión, síncope y taquicardia se pueden presentar pero son raros.

El SCC se puede diferenciar clínicamente en 2 subtipos: presentación típica (o presentación renal) una

presentación atípica (o presentación urológica).

El SCC se puede manifestar en posiciones que disminuyan el ángulo entre la AMS y la AA, que conduzcan a la elevación de la presión en la vena renal izquierda. El síntoma más común es la hematuria debido a la presión elevada de la VRI, que produce una ruptura del tabique de la delgada barrera entre los frágiles vasos y el sistema colector renal. La hematuria varía de lo macro a microhematuria, siendo esta última 4 veces más frecuente. El mecanismo de la proteinuria ortostática no es bien entendido. El dolor en el flanco y dolor abdominal son las consecuencias del proceso inflamatorio. El varicocele afecta de un 5,5% a un 9,5% de los hombres y se presenta en el lado izquierdo. El desarrollo del síndrome de congestión pélvica y el varicocele están relacionados con la alta presión en la VRI y la circulación colateral.

Diagnóstico

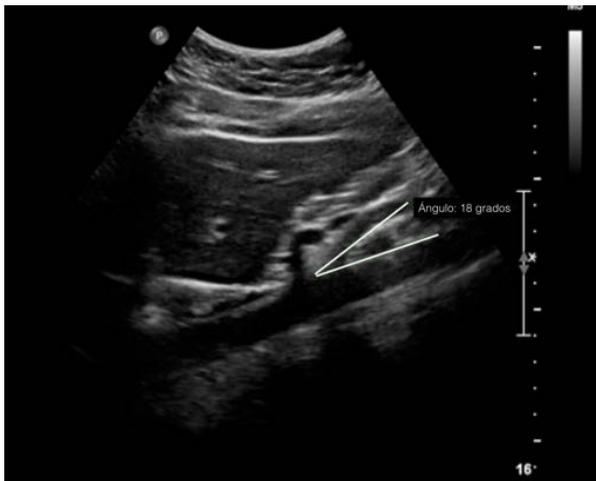
El diagnóstico del SCC requiere un alto índice de sospecha y con frecuencia se hace por exclusión, debido a la variabilidad de los síntomas y la falta de consenso sobre los criterios de diagnóstico. Su prevalencia exacta es desconocida. Cuando se sospecha el SCC, la historia clínica y examen físico son importantes para el diagnóstico. El estudio diagnóstico no invasivo inicial incluye la ecografía Doppler que proporciona datos hemodinámicos, seguidos de una tomografía computarizada o una resonancia magnética que puede demostrar la compresión de la VRI y evaluar otras posibles causas de compresión por estructuras adyacentes. La flebografía retrógrada con la determinación del gradiente de presión reno-cava es aceptado como la prueba estándar de oro para establecer el diagnóstico definitivo de SCC.

Las variaciones de la anatomía normal deben ser considerados antes del diagnóstico. La dilatación asintomática de VRI se ve con frecuencia en la ecografía o en la tomografía computada y se ha aceptado como un hallazgo variante normal. El SCC puede existir sin dilatación de la VRI. Las características clínicas constituye una base para el diagnóstico. El análisis de orina debe realizarse.

Hallazgos radiológicos

1. La ecografía Doppler

La US Doppler puede proporcionar información hemodinámica y puede ser usada como la primera prueba de diagnóstico en pacientes con sospecha de SCC, tiene una sensibilidad del 78% y una especificidad del 100%. La AMS normal se origina por detrás del cuello del páncreas a nivel de la primera vértebra lumbar, y por lo general crea un ángulo agudo en su origen de la AA. La media del ángulo de la AMS es $51^\circ \pm 25^\circ$ la media de la distancia aorto-mesentérica es de 16 ± 6 mm en los adultos normales.



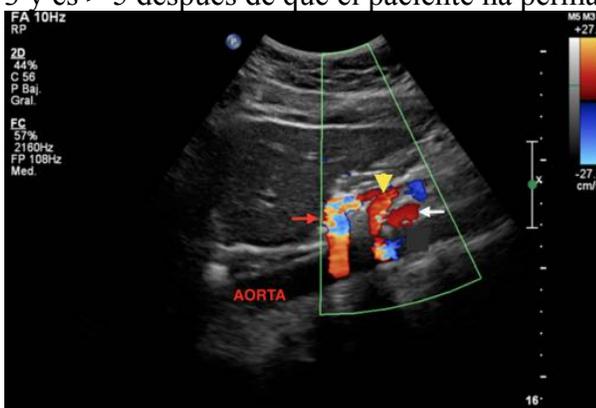
La longitud de la VRI es de 6 a 10 cm y el diámetro medio la VRI normal es de 4 a 5 mm. El diámetro de la vena gonadal izquierda normal es de aproximadamente 3 mm. Una proporción significativamente

mayor de la velocidad sistólica máxima en el punto de compresión de la vena renal, a la velocidad pico sistólica en la vena renal hiliar se ha informado en pacientes con SCC. Una relación de velocidad sistólica máxima de más de 4,7 tiene una sensibilidad y especificidad del 100% y 90% respectivamente.



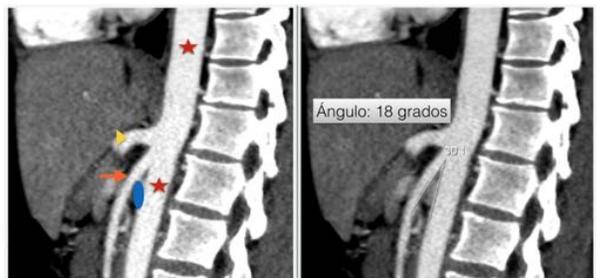
Los estándares de diagnóstico por ultrasonido para el SCC son descritos por Zhang et al:

1. La velocidad de flujo de la estenosis de la VRI en posición supina se acelera notablemente, y la aceleración, que es más de 100 cm / s, es más evidente después de que el paciente se ha mantenido ergido durante 15 min.
2. La relación entre el diámetro interior del hilio renal y estenosis de la la VRI en la posición supina es > 3 y es > 5 después de que el paciente ha permanecido durante 15 minutos.



2. Angiografía por tomografía computarizada y la angiografía por resonancia magnética.

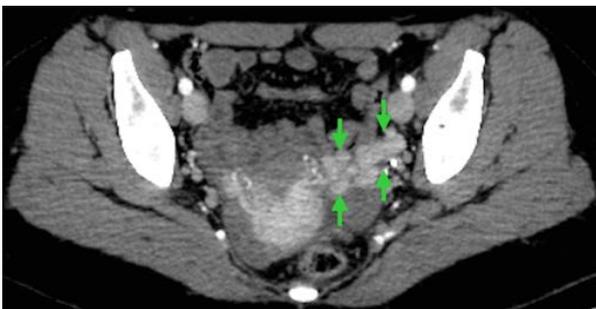
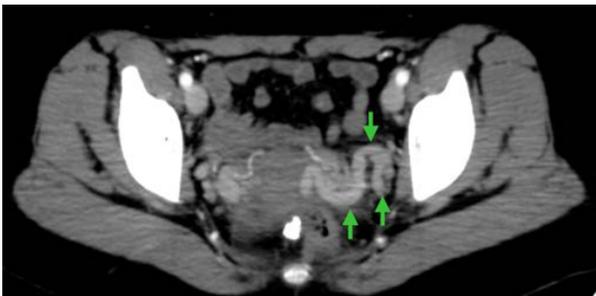
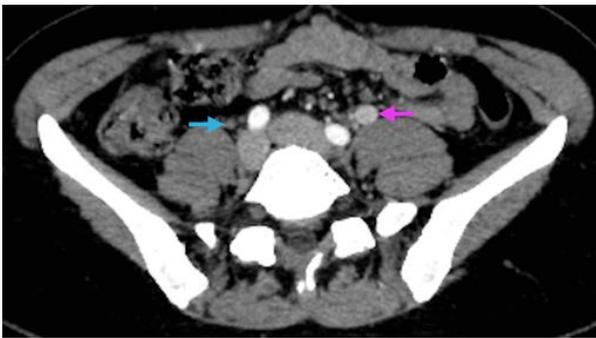
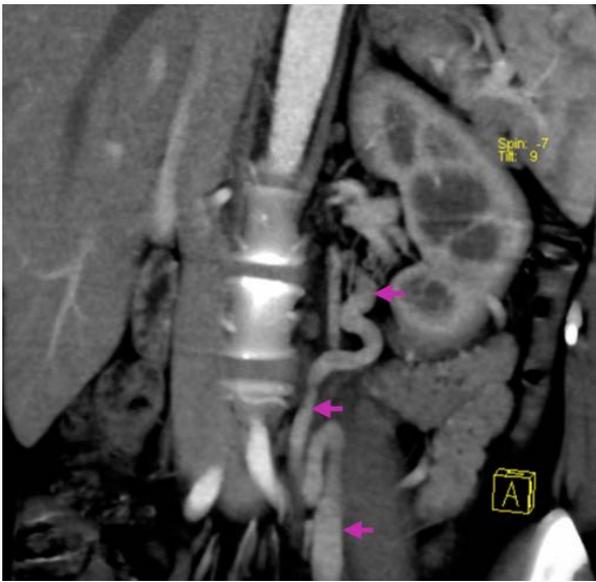
La arteriografía por tomografía computarizada (TCA) y la angiografía por resonancia magnética (RMA), proporcionan la visualización de la anatomía y pueden demostrar el punto de compresión preciso de la VRI, la dilatación de la preestenótica de la VRI y las varices de las venas gonadales y perirrenales, así como la eliminación de otras causas de hematuria.

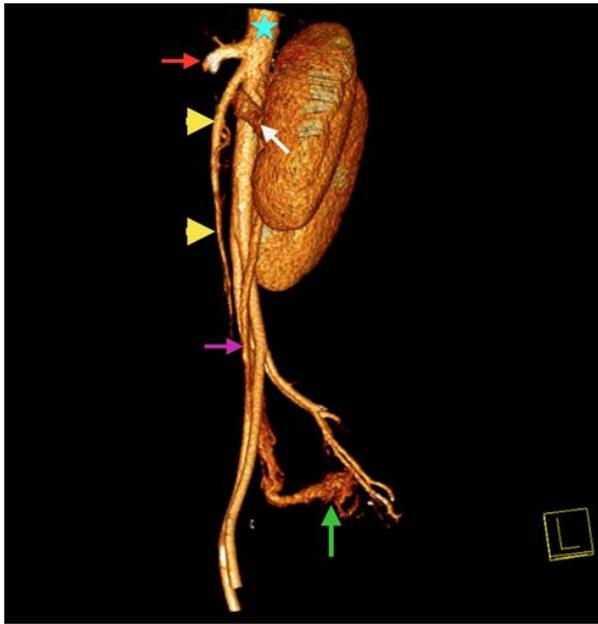
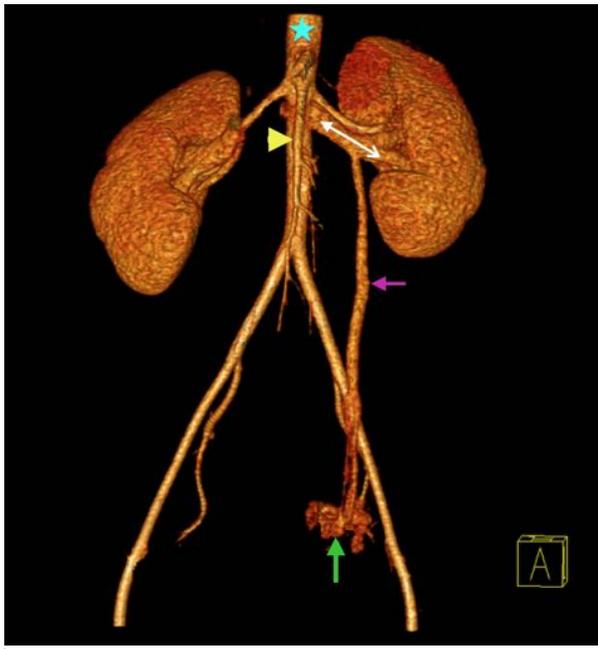


Es posible llevar a cabo mediciones de ángulo de la AMS. El estrechamiento de la VRI al pasar por la pinza aorto-mesentérica, llamado el "signo del pico" puede ser útil para el diagnóstico de SCC y refleja la fisiopatología de la compresión de la VRI entre la AMS y la aorta.



Algunos autores han sugerido que si la relación entre el diámetro de la VRI en sus extremos proximal y distal al ángulo aorto-mesentérica es de menor de 1,5 y se acompaña de síntomas, es un SCC.





3. La venografía retrógrada

La venografía retrógrada (RV) es la técnica considerada como estándar de oro para el diagnóstico del SCC. Se realiza una flebografía invasiva selectiva de la vena renal izquierda que permite la medición del gradiente de presión entre la VRI y la vena cava inferior.



Ventajas:

Permite ver directamente la dilatación de las venas tortuosas ováricas y pélvicas.

Es la técnica de imagen diagnóstica de referencia.

La cateterización selectiva de la vena ovárica con la inyección de contraste demuestra

El reflujo de contraste de izquierda vena renal en VO, a menudo con la dilatación venosa congestión venosa uterina

La congestión del plexo venoso de ovario

El llenado de ipsilaterales / contralaterales venas de la pelvis

varices vulvovaginales o el muslo

* Criterios de diagnóstico:

Vasos ováricos, uterinos y útero-ováricos dilatados (diámetro ≥ 5 mm)

Reflujo de contraste en la vena ovárica / insuficiencia valvular

Dilatación y estasis en las venas de la pelvis.

Varices vulvovaginales.

Retraso en la eliminación de contraste de las venas de la pelvis que sugieran estasis.

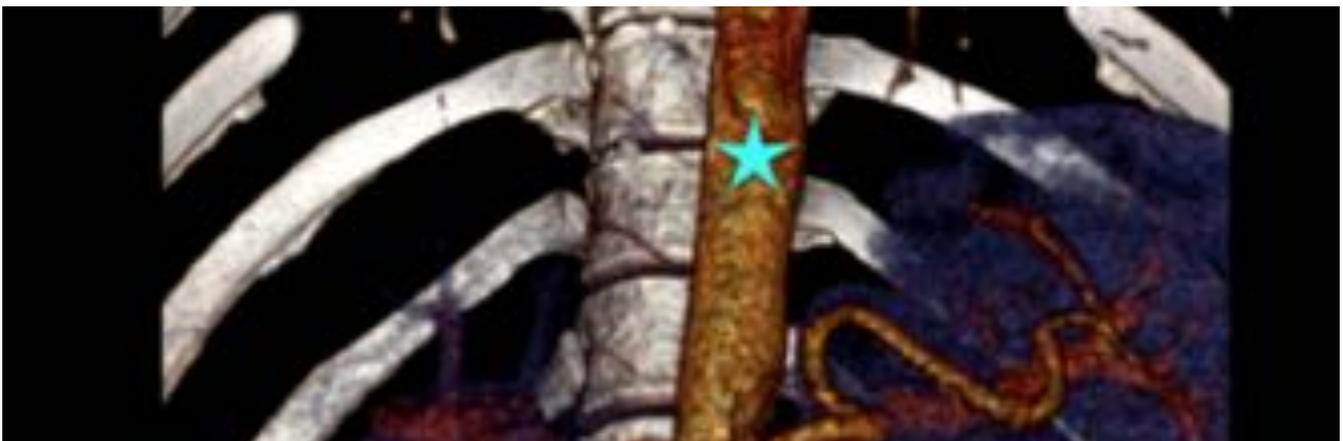


El gradiente de presión entre la VRI y la VCI debe ser inferior a 1 mm Hg. Un gradiente de presión reno-cava entre la presión de retorno entre 1 a 3 mm Hg es muy sugerente de un fenómeno cascanueces. Un gradiente de más de 3 mm Hg cuando los síntomas característicos están presentes, es muy sugerente de un SCC.



La angiografía permite la visualización del punto de compresión de la VRI en el cruce aorto-mesentérico y también demuestra colaterales venosas perirrenales y periureterales con reflujo en la suprarrenal y venas gonadales y el estancamiento de contraste en el VRI.

Imágenes en esta sección:



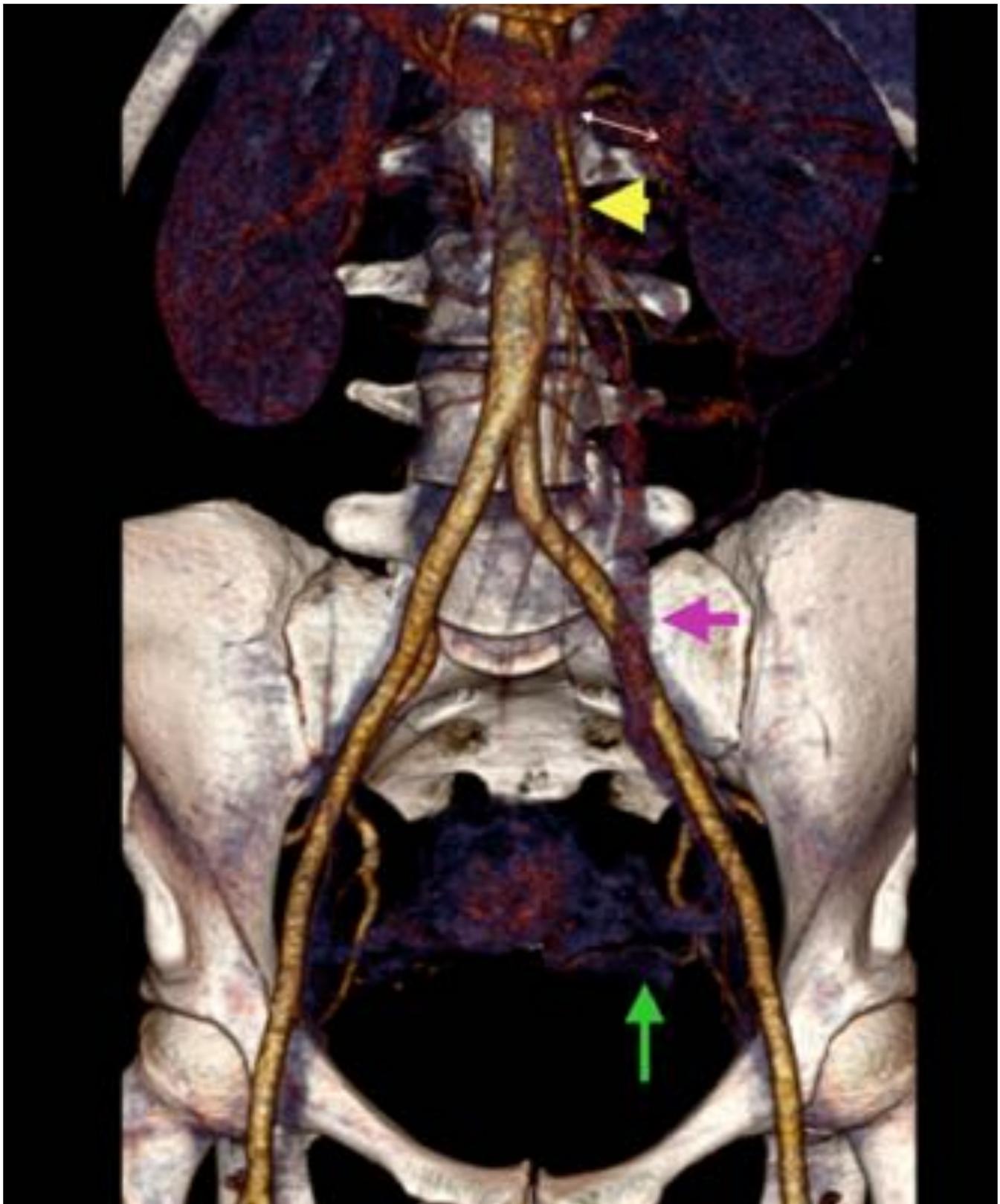


Fig. 1: Síndrome del cascanueces. Imagen coronal reconstruida en VR que muestra marcada dilatación de la VRI (doble flecha blanca), vena gonadal izquierda (flecha rosa) y varices peri-uterina del lado izquierdo (flecha verde), debido a la compresión de la VRI entre el AMS (punta de flecha amarilla) y la aorta abdominal (estrella azul).



Fig. 2: Síndrome del cascanueces en una mujer de 26 años de edad. El US mostró compresión de la VRI (flecha blanca) entre la AMS (punta de flecha amarilla) y la aorta. Se observa el tronco celiaco proximal (flecha roja).

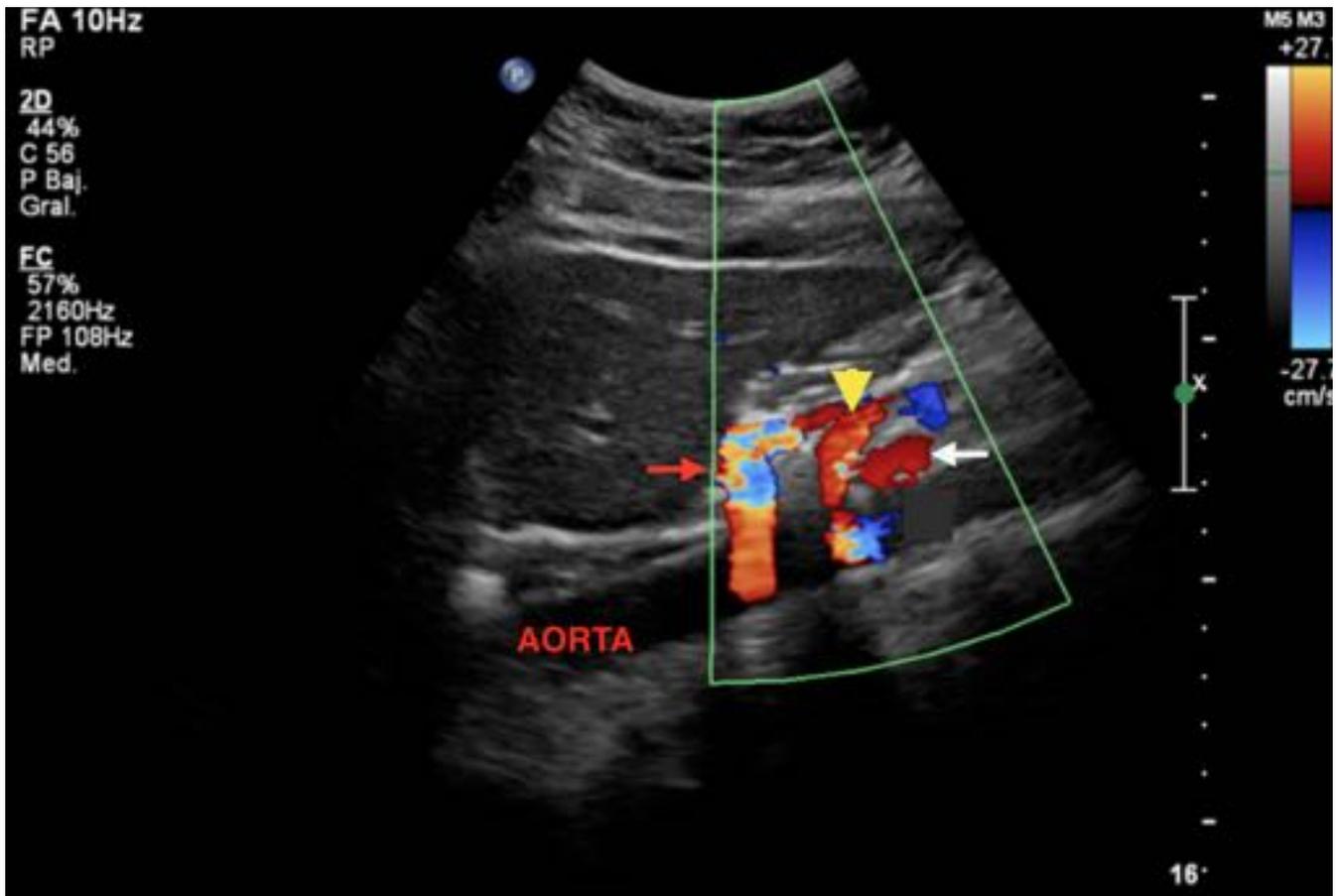


Fig. 3: Síndrome de Cascanueces. La misma paciente. El US mostró compresión de la VRI (flecha blanca) entre la AMS (punta de flecha amarilla) y la aorta. Tronco celíaco proximal (flecha roja). El Doppler-Duplex muestra un marcado aumento del pico de velocidad sistólica distal al estrechamiento.



Fig. 4: Síndrome del cascanueces en una mujer de 19 años de edad con dolor progresivo en el cuadrante inferior izquierdo, pérdida de peso, dispareunia y hematuria microscópica. Imagen axial de TC que muestra marcada reducción de la VRI (doble flecha blanca) en su trayecto entre la arteria mesentérica superior (punta de flecha amarilla) y la aorta abdominal. Este estrechamiento se conoce como "signo del pico".

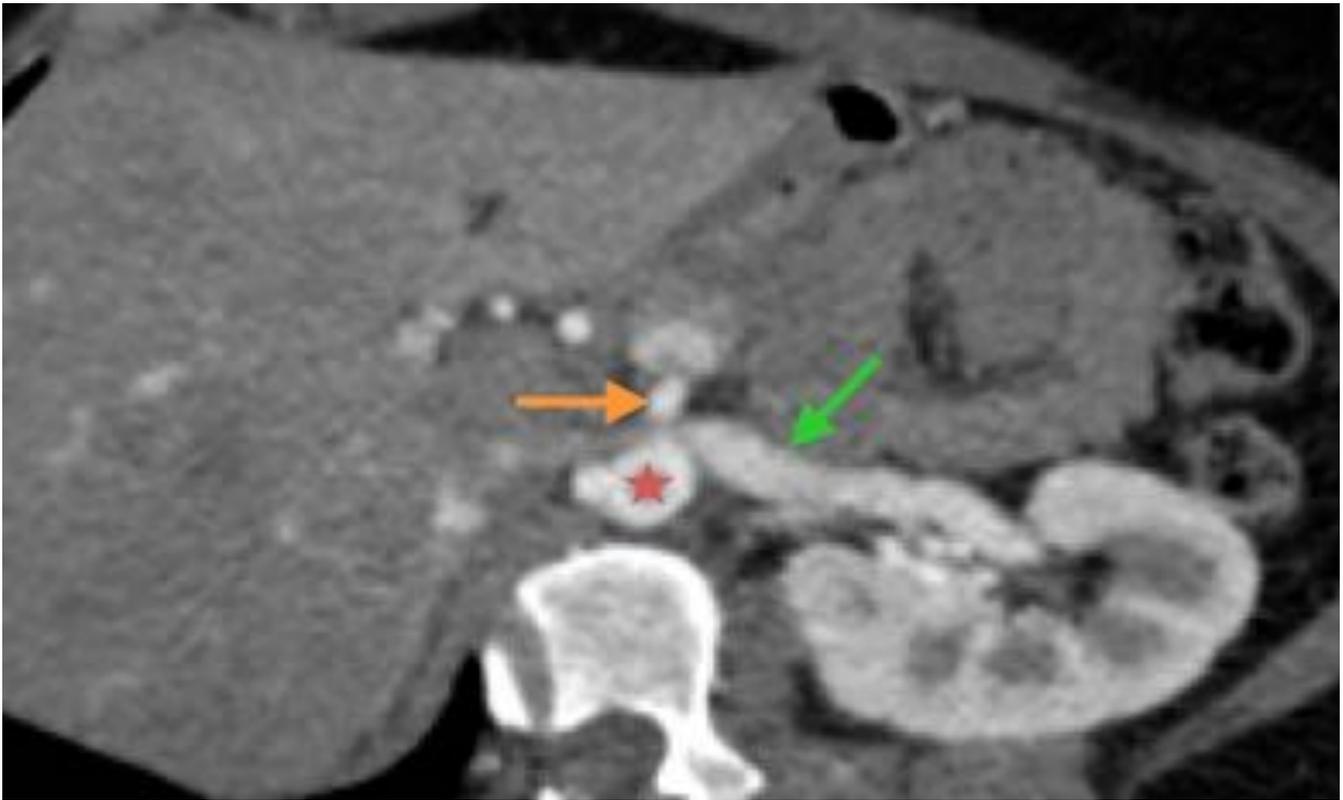


Fig. 5: Síndrome del cascanueces en una mujer de 26 años de edad. Imagen axial de TC que muestra marcada reducción de la VRI (flecha verde) en su trayecto entre los vasos mesentéricos superiores (flecha naranja) y la aorta abdominal (estrella roja).

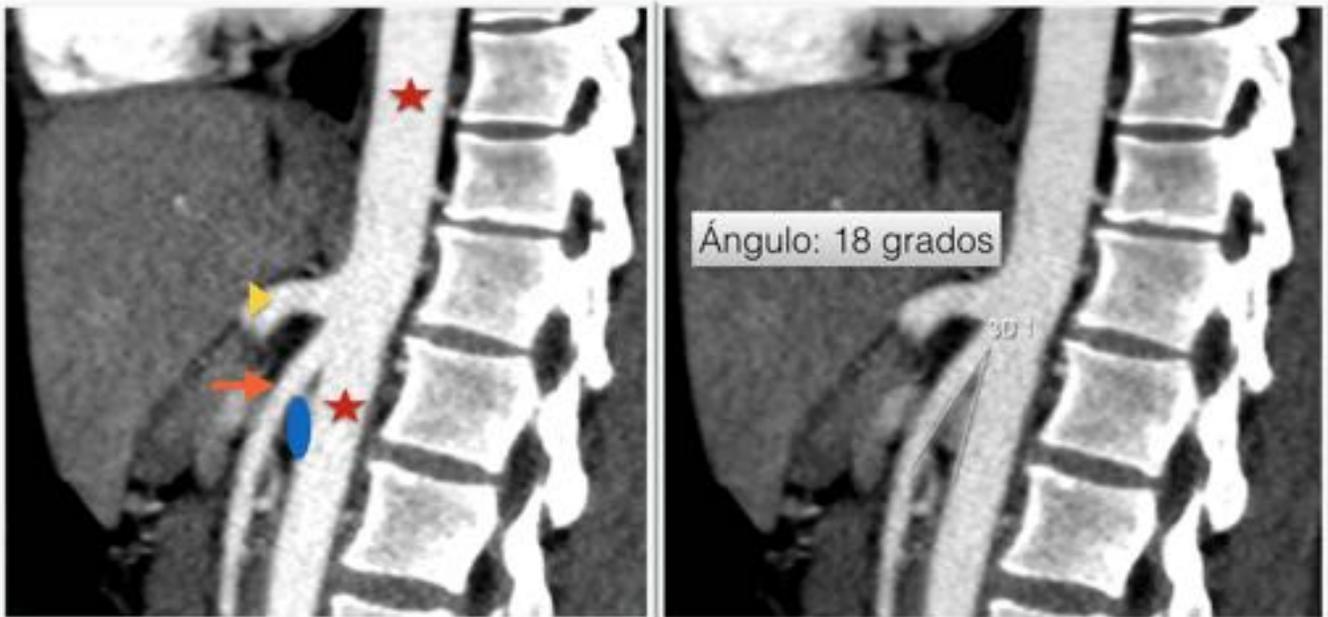


Fig. 6: Síndrome de Cascanueces. Imagen sagital de TC con reconstrucción MIP que muestra una angulación pronunciada de la AMS (flecha naranja), en este caso 18 grados, con la compresión de la VRI (óvalo azul) entre la AA (estrellas rojas). El TC muestra la arteria celíaca proximal (punta de flecha amarilla).



Fig. 7: Síndrome del cascanueces. Imagen sagital de TC con reconstrucción MIP que muestra una angulación pronunciada de la AMS, en este caso 17 grados, con compresión secundaria de la VRI.



Fig. 8: Síndrome de cascanueces. Imagen sagital de TC reconstruida en VR que muestra una angulación pronunciada de la AMS, en este caso 17 grados.

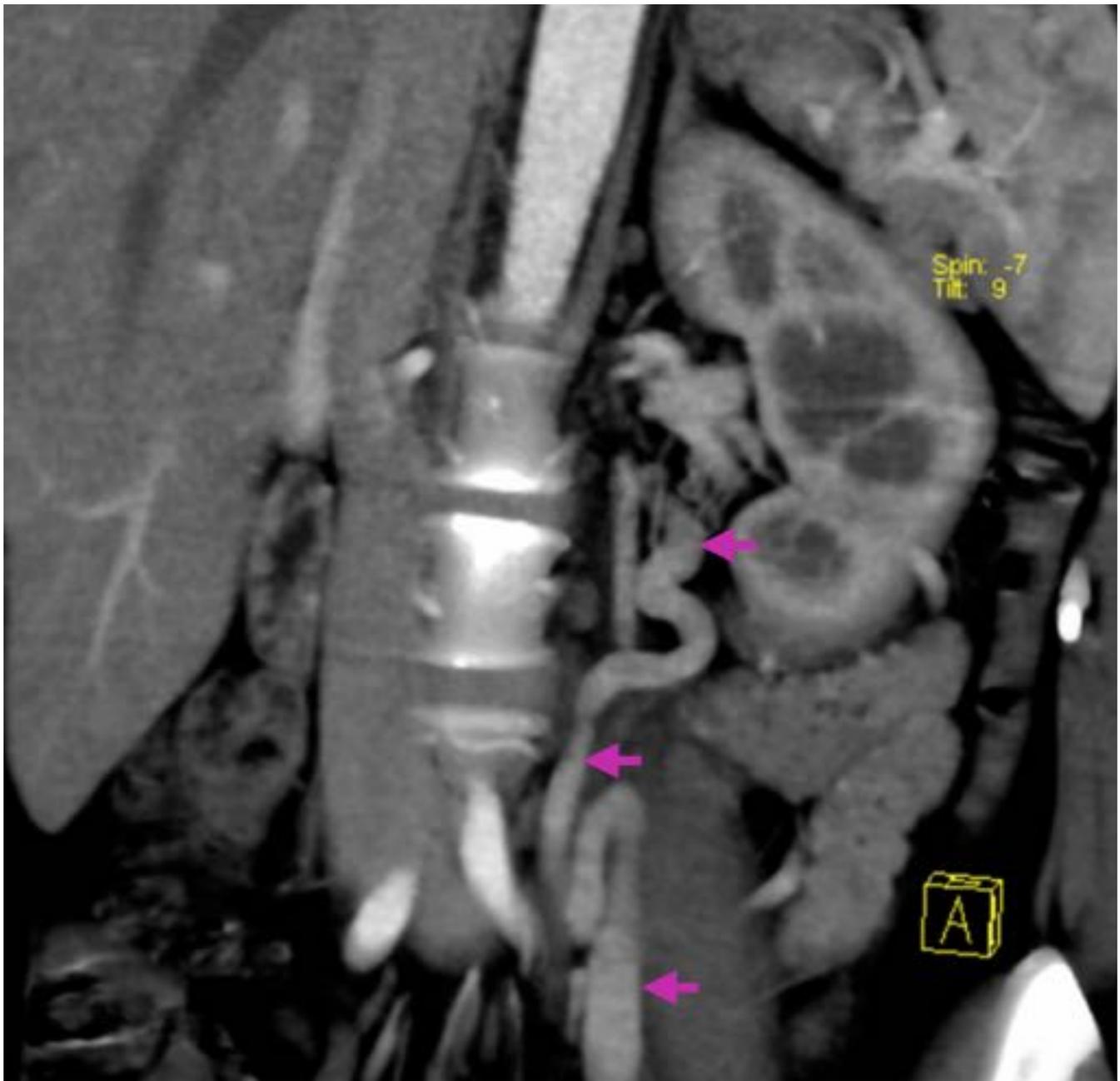


Fig. 9: Síndrome del cascanueces. Imagen coronal de TC en reconstrucción MIP que muestra várices retroperitoneales tortuosas y dilatadas (flechas rosas) a lo largo del curso del uréter izquierdo.

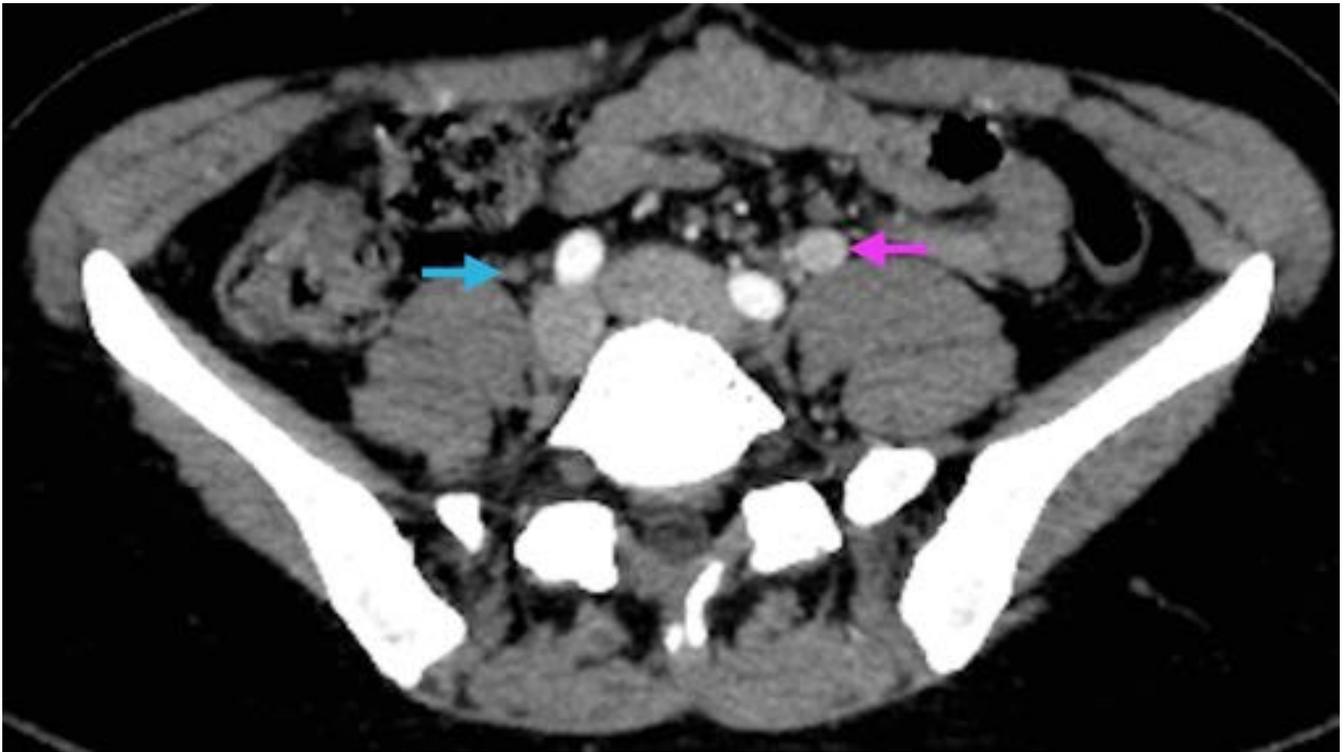


Fig. 10: Síndrome de cascanueces. Imagen axial de TC de pelvis con contraste que muestra vena gonadal izquierda con un diámetro de 10 mm (flecha rosa) y la vena gonadal derecha con un diámetro de 2 mm (Flecha azul). El diámetro normal de venas gonadal es de aproximadamente 3 mm.

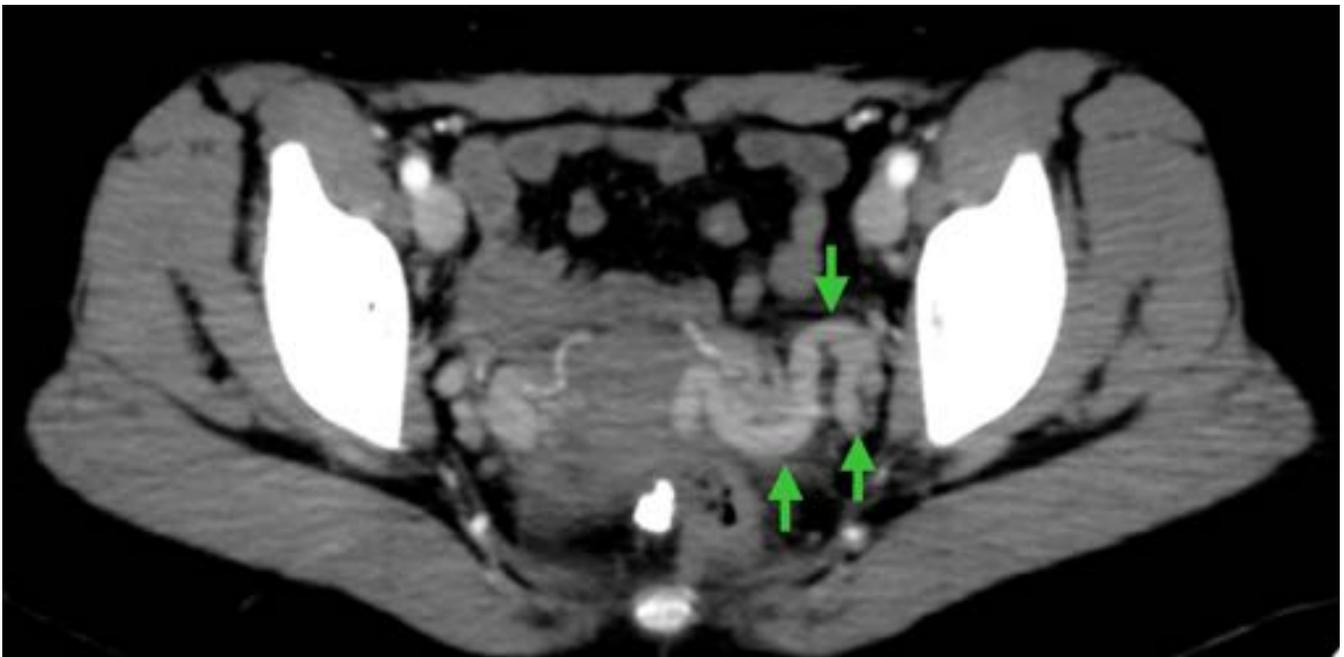


Fig. 11: Síndrome de cascanueces. Imagen axial de TC de la pelvis que muestra várices peri-uterinas del lado izquierdo (flechas verdes).

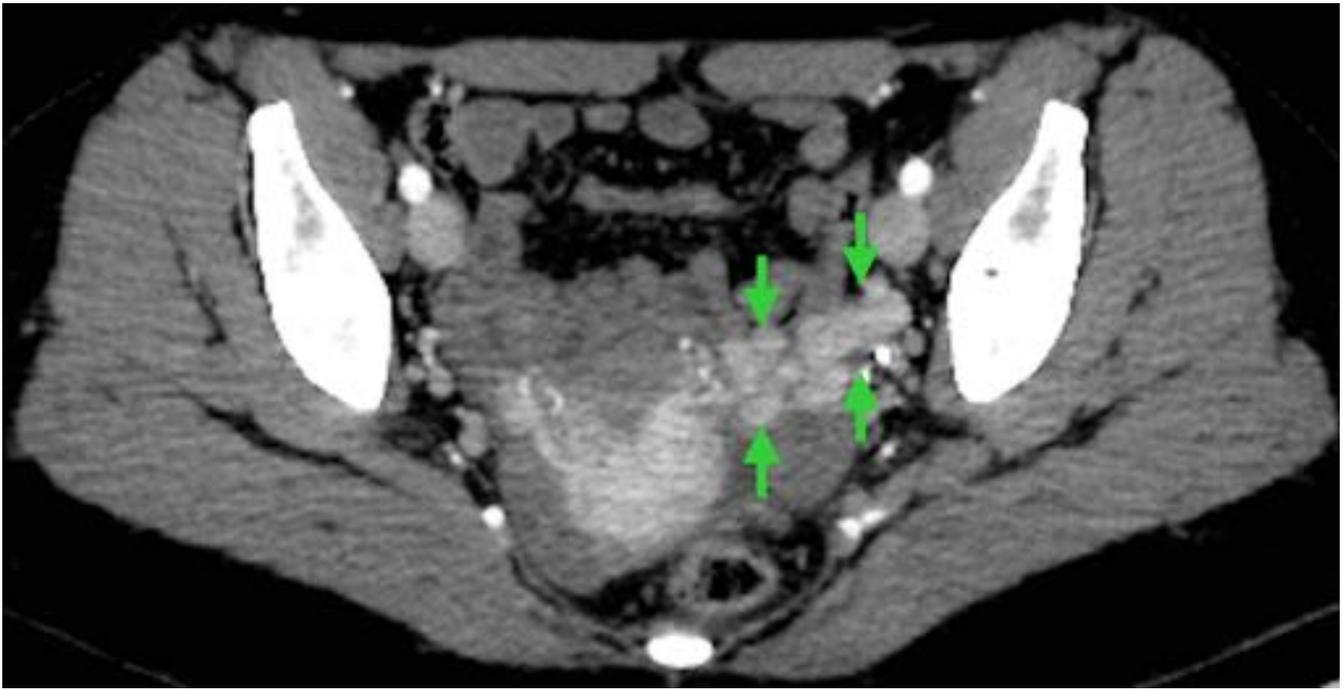


Fig. 12: Síndrome de cascanueces. Imagen axial de TC de la pelvis que muestra várices peri-uterinas del lado izquierdo (flechas verdes).

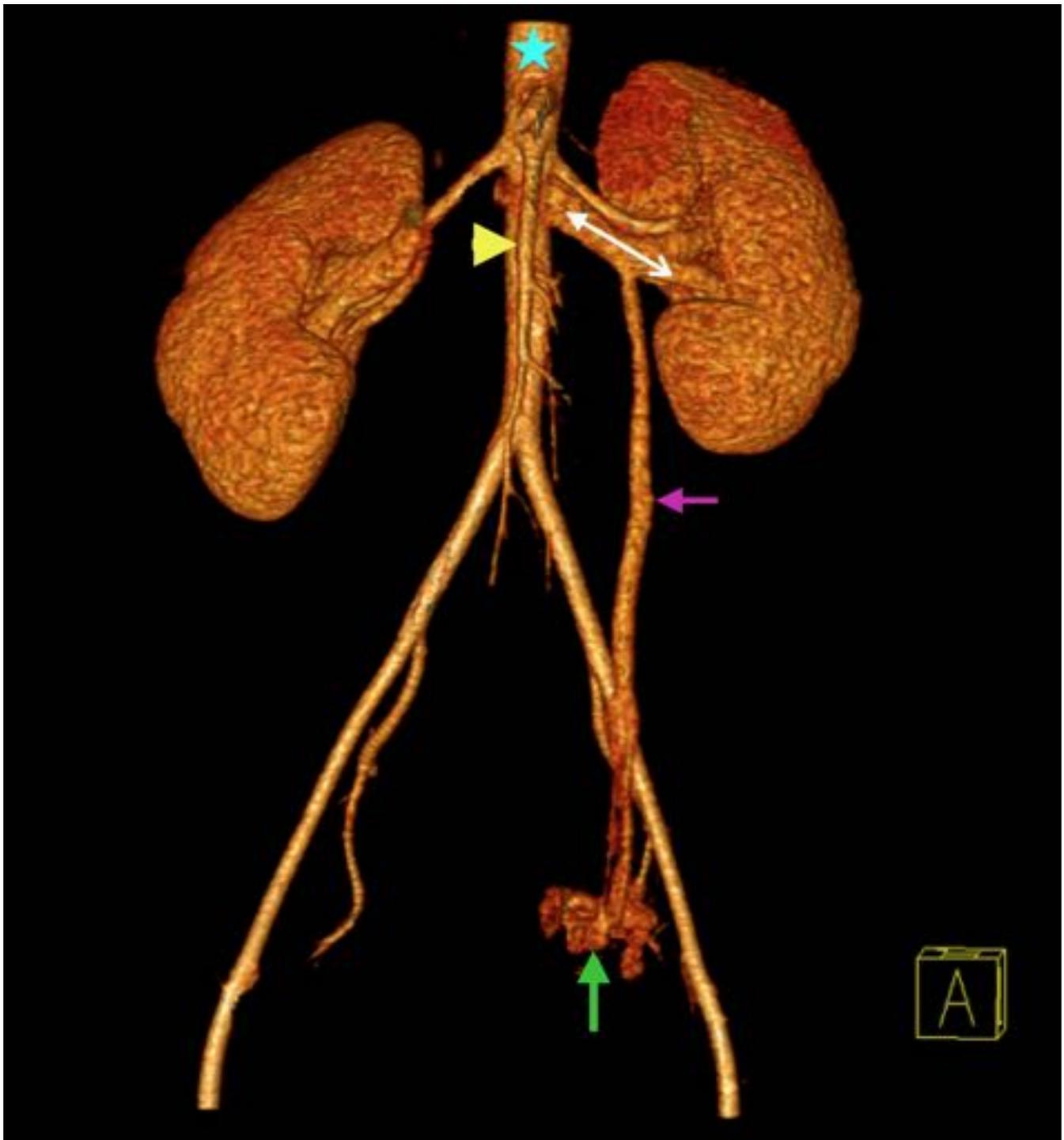


Fig. 13: Síndrome del cascanueces en una mujer de 26 años de edad. Imagen coronal en reconstrucción de VR coronal que muestra dilatación de la VRI (flecha blanca doble), vena gonadal izquierda (flecha rosa) y varices peri-uterinas izquierdas (flecha verde), debido a la compresión de la VRI entre la AMS (punta de flecha amarilla) y la aorta abdominal (estrella azul).

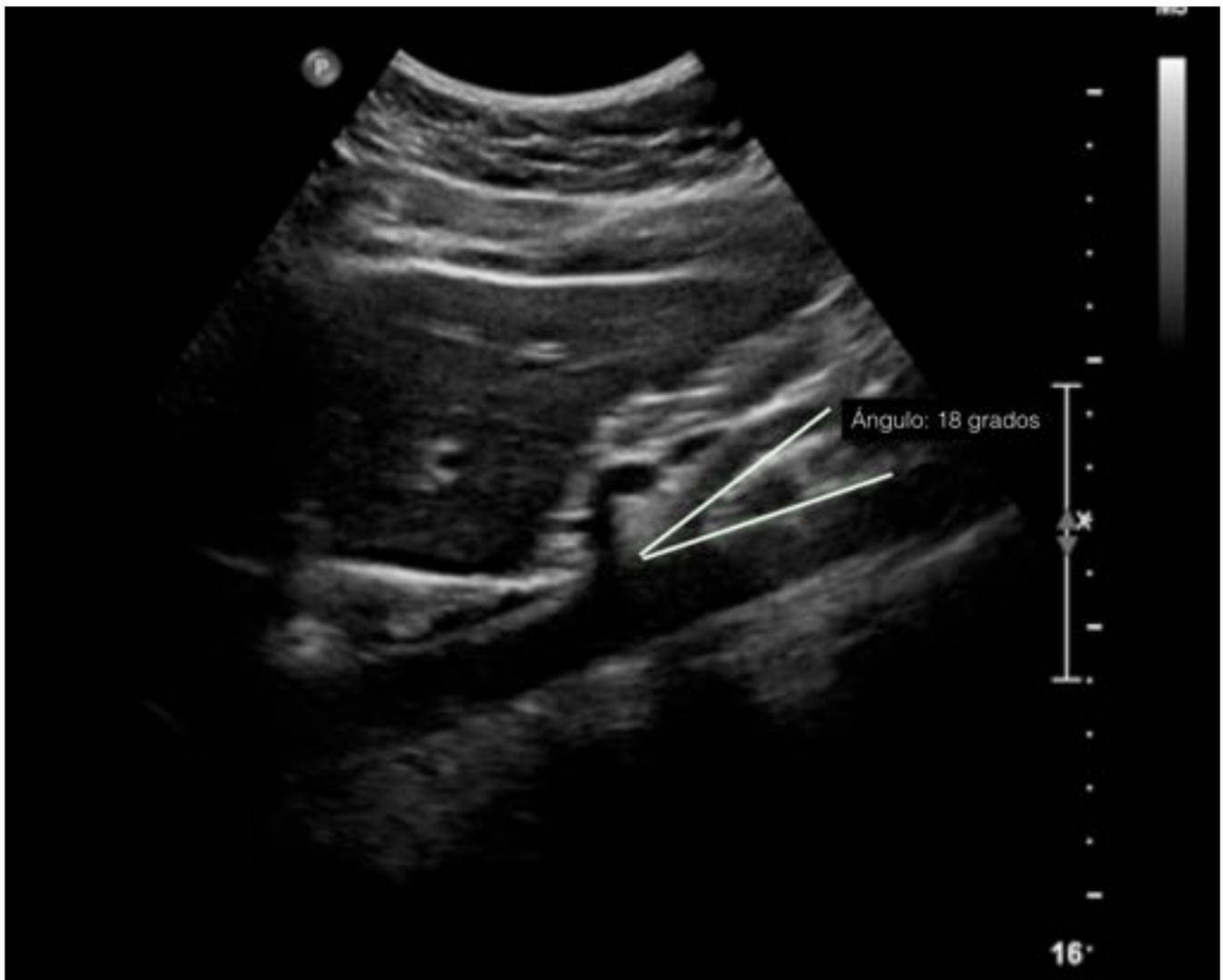


Fig. 15: Síndrome del cascanueces en una mujer de 26 años de edad con antecedentes de 7 años de dolor abdominal, hematuria macroscópica y pérdida de peso. El US muestra disminución del ángulo entre la AMS y la aorta, en este caso es de 18°. El ángulo normal es de aproximadamente 90°.



Fig. 16: Síndrome del cascanueces. Cateterización de la vena renal izquierda. Venografía de contraste mediante inyección a través del introductor situado en la vena renal. El final de la guía se encuentra en la vena gonadal izquierda. El venograma directo renal izquierdo muestra un gradiente de presión hemodinámicamente significativo en la VRI: 5 mmHg. (9 mmHg en el LRV y 4 mmHg en la VCI)



Fig. 17: Síndrome del cascanueces. Venograma renal izquierdo directo que muestra una marcada dilatación de la vena gonadal izquierda y varices peri-uterinas izquierdas, venas ectásicas del ovario, de útero, y las venas de la arcada útero-ováricas (diámetro = 5 mm).



Fig. 18: Síndrome del cascanueces . Cateterización de la vena renal izquierda. Venografía de contraste mediante inyección a través del introductor situado en la vena renal muestra un gradiente de presión hemodinámicamente significativo de 7 mmHg en todo la VRI (11 mmHg en el LRV y 4 mmHg en la VCI) con marcada dilatación de la VRI y la vena gonadal izquierda.



Fig. 19: Síndrome del cascanueces. Cateterización de la vena renal izquierda. Venografía de contraste mediante inyección a través del introductor situado en la vena renal muestra la dilatación de la vena gonadal izquierda.

Conclusiones

El diagnóstico del SCC requiere un alto grado de sospecha clínica y a menudo su diagnóstico es de exclusión. Es importante que tanto radiólogos intervencionistas como no intervencionistas conozcan los hallazgos de imagen característicos de esta patología y ayuden a su enfoque diagnóstico.

Bibliografía / Referencias

- 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;31:410–6.
- 2. Alimi YS, Hartung O. Iliocaval venous obstruction: surgical treatment. In: Cronenwett JL, Johnston W, et al., eds. *Rutherford's Vascular Surgery*. New York: Elsevier; 2010:919–46.
- 3. Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E. Nutcracker syndrome. *World J Nephrol*. 2014 Nov 6;3(4):277-81.
- 4. Basile A, Tsetis D, Calcara G, Figuera M, Coppolino F, Patti MT, Midiri M, Granata A. Nutcracker syndrome due to left renal vein compression by an aberrant right renal artery. *Am J Kidney Dis* 2007; 50: 326-329.
- 5. Yildiz AE, Cayci FS, Genc S, Cakar N, Fitoz S. Right nutcracker syndrome associated with left-sided inferior vena cava, hemiazygos continuation and persistent left superior vena cava: a rare combination. *Clin Imaging* 2014; 38: 340-345
- 6. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg* 2011; 25: 1154-1164.
- 7. Daily R, Matteo J, Loper T, Northup M. Nutcracker syndrome: symptoms of syncope and hypotension improved following endovascular stenting. *Vascular* 2012; 20: 337-341 .
- 8. Wang L, Yi L, Yang L, Liu Z, Rao J, Liu L, Yang J. Diagnosis and surgical treatment of nutcracker syndrome: a single-center experience. *Urology* 2009; 73: 871-876
- 9. Noorani A, Walsh SR, Cooper DG, Varty K. Entrapment syndromes. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009; 37: 213-220 .
- 10. Arthurs OJ, Mehta U, Set PA. Nutcracker and SMA syndromes: What is the normal SMA angle in children? *Eur J Radiol* 2012; 81: e854-e861.