

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

ASPECTOS CLAVE EN EL DIAGNÓSTICO POR ECOGRAFÍA DEL SÍNDROME DEL CASCANUECES

**María Guadalupe Rueda Monago, Marta Relaño
Mesa, Clara Gil Perea, Pablo Fernández Tejado,
Danyelle Sánchez Paré, Antonio Chacón Piñero**

Complejo Universitario Hospitalario de Badajoz,
Badajoz, España

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

Existen algunas condiciones **anatómicas** que dan lugar a la compresión extrínseca de estructuras vasculares.

Según el grado de compromiso vascular, encontraremos desde mínimos cambios de calibre que serán diagnosticados como **hallazgos casuales** sin repercusión en la calidad de vida del paciente, hasta situaciones en las que se produzca una **alteración hemodinámica** que condicione alteraciones en determinados parámetros analíticos, o que llegue a producir sintomatología clínica en el paciente.

A continuación nos centraremos en la compresión vascular de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta descendente y la vena mesentérica superior (VMS) en su porción proximal (“Síndrome del Cascanueces” o “Nutcracker syndrome”), a través de algunos casos de nuestro hospital.

SÍNDROME DEL CASCANUECES

Definición

El síndrome del Cascanueces (SC) define el atrapamiento de la VRI entre la AMS y la aorta abdominal. Dicha entidad se produce cuando la distancia entre la AMS y la aorta ("pinza aortomesentérica") se encuentra disminuida. La angulación normal entre ambas estructuras es $> 30^\circ$; y la distancia entre ambas, > 10 mm. (Figura 1)

No obstante, pueden verse distancias y angulaciones menores a las descritas como variantes de la normalidad, sin que estas tengan repercusión en la clínica ni en parámetros de laboratorio, siendo hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos. En este caso, estaremos hablando de un "fenómeno del cascanueces."



Fig. 1: ventana aortomesentérica normal y disminuida, que dará lugar al fenómeno (sin repercusión clínica) o al SC (signos y síntomas asociados).

GENERALIDADES Y FACTORES DE RIESGO

El SC suele aparecer en la edad infantil, tras el crecimiento del niño, sin tener relación aparente con factores externos. Sin embargo, existen algunas circunstancias que pueden **favorecer su desarrollo**.

Serán **factores de riesgo externos** las situaciones que alteren la **distribución de la grasa abdominal**, dado que en condiciones normales, ésta actúa como “almohadillado” de las estructuras vasculares “rellenando” el espacio aortomesentérico.

De este modo, hablaremos de causas relacionadas con la **pérdida o disminución brusca del tejido adiposo retroperitoneal**, o que condicionen **cambios en la disposición de las estructuras retroperitoneales**.

- En primer lugar, situaciones de adelgazamiento como son: malabsorción, enfermedades oncológicas o descompensación de diabetes o hipertiroidismo, infecciones (en particular, VIH), cirugías mayores, menor ingesta de alimentos (alteraciones psiquiátricas: depresión, trastornos de la conducta alimentaria, abuso de drogas), grandes quemados...
- En segundo lugar, alteraciones estructurales permanentes como las llevadas a cabo en cirugías de corrección de escoliosis, o temporales por aumento de presión abdominal (escayola de cadera, vendajes compresivos tras traumatismos costales...).
- Finalmente, existen algunas variantes anatómicas que van a favorecer la compresión de la VRI incluso en una ventana aortomesentérica “normal”, como pueden ser el origen bajo de la AMS o un recorrido ascendido de la VRI; ambas disminuyendo la distancia entre la VRI y el vértice del ángulo aortomesentérico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas del SC derivan del **aumento anterógrado de la presión** venosa en la VRI, previo a su paso por el ángulo aortomesentérico disminuido. Dependerán del compromiso vascular, abarcando todas ellas grados variables de afectación.

- Alteraciones **analíticas**: hematuria (en un rango desde microhematuria leve hasta hematuria macroscópica), proteinuria. La hematuria capilar secundaria a la congestión de los mes es el síntoma más constante en estos pacientes, y se produce por rotura ismos.
- Alteraciones en las **pruebas de imagen**: varicocele o varices pélvicas por reflujo venoso a la vena gonadal izquierda (o a ambas). La dificultad para el drenaje venoso intentará compensarse con el desarrollo de estructuras venosas colaterales, que podrán ser identificadas en estudios de imagen.
- Alteraciones subjetivas / **síntomas**: dolor en flanco izquierdo, y síndrome de congestión pélvica: dolor pélvico crónico, dispareunia, disuria, dismenorrea.

DIAGNÓSTICO

CONSIDERACIONES INICIALES

Para diferenciar entre fenómeno del Cascanueces (FC) o SC, debemos considerar primero las posibles variantes anatómicas normales.

La VRI tiene una longitud de entre 6 y 10 cm. A diferencia de la vena renal derecha, recibe ramas venosas de drenaje de **la segunda (y a veces tercera) vena lumbar**, y de las **venas suprarrenal izquierda, gonadal izquierda y ureteral**. Estas venas tienen válvulas para evitar el reflujo sanguíneo; resulta paradójico que, si las válvulas no funcionan correctamente (están ausente o son incompetentes), el flujo sanguíneo puede invertirse y no producirse un SC.

Por el contrario, la presencia de válvulas competentes puede contribuir a un aumento de la presión renal y la formación resultante de varices y colaterales.

Como paréntesis, cabe mencionar el **SC POSTERIOR O PSEUDOSÍNDROME DEL CASCANUECES**, que acontece ante la compresión de la VRI entre la aorta y los cuerpos vertebrales. Esta variante suele ser secundaria a la persistencia de la rama posterior del collar periaórtico fetal (es la rama anterior la que debe persistir en situaciones normales).

DIAGNÓSTICO

SOSPECHA CLÍNICA

La **sospecha inicial** vendrá determinada frecuentemente por la asociación de un análisis de orina patológico con un bajo índice de masa corporal (IMC).

Será necesario hacer un examen físico cuidadoso y obtener una historia clínica detallada de los síntomas del paciente y su evolución, para evaluar el posible grado de deterioro funcional y su compensación en el tiempo.

Para descartar afecciones renales más comunes, los métodos de diagnóstico incluirán la realización de un **análisis de sangre y de orina**, e incluso otras técnicas como los **estudios urográficos**. En algunos casos, la **biopsia** renal precede al diagnóstico final de SC.

ESTUDIO DE IMAGEN

- La **angiografía renal** muestra lavado venoso diferido del riñón izquierdo .
- La **TC estándar** es insuficiente en el diagnóstico del SC, dado que las variaciones de diámetro de la VRI pueden ser normales. Sin embargo, la **urografía por TC multifase** puede demostrar el retraso de realce nefrográfico, y casi siempre se requiere en casos de SC con tratamiento quirúrgico para excluir otras causas.
- La **flebografía retrógrada**, aunque da información muy fiable, no se considera como método diagnóstico en ausencia de dudas importantes asociadas a síntomas graves o inespecíficos.

DIAGNÓSTICO

ESTUDIO ECOGRÁFICO DOPPLER

La ecografía Doppler es una técnica rápida, útil y no invasiva y, por tanto, es la **técnica de elección** ante la sospecha clínica del SC, o ante alteraciones en el diámetro de la VRI en la Tc o la RM.

Hay que hacer una evaluación de hallazgos ecográficos estándar y realizar cambios posicionales. La evaluación de la **ventana aortomesentérica** por ecografía tiene una sensibilidad diagnóstica de un 50%, y especificidad de hasta un 99%. (Fig. 2)

En niños, tanto la compresión del transductor como los cambios posturales pueden producir artefactos y variación de los parámetros, por lo que el estudio incluirá posiciones **supina, semisentada, vertical y prono**.

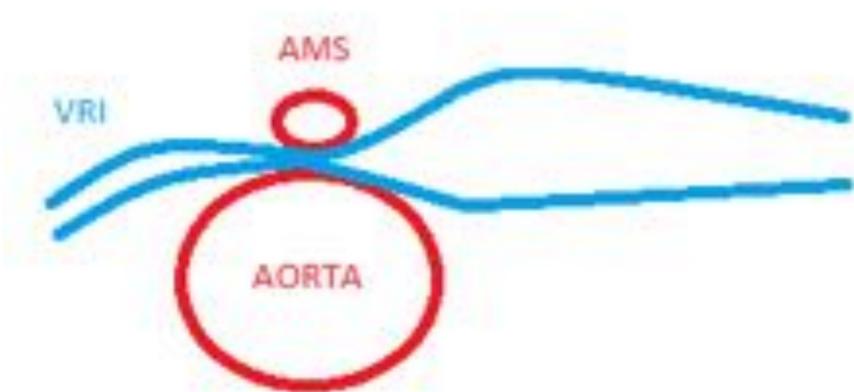
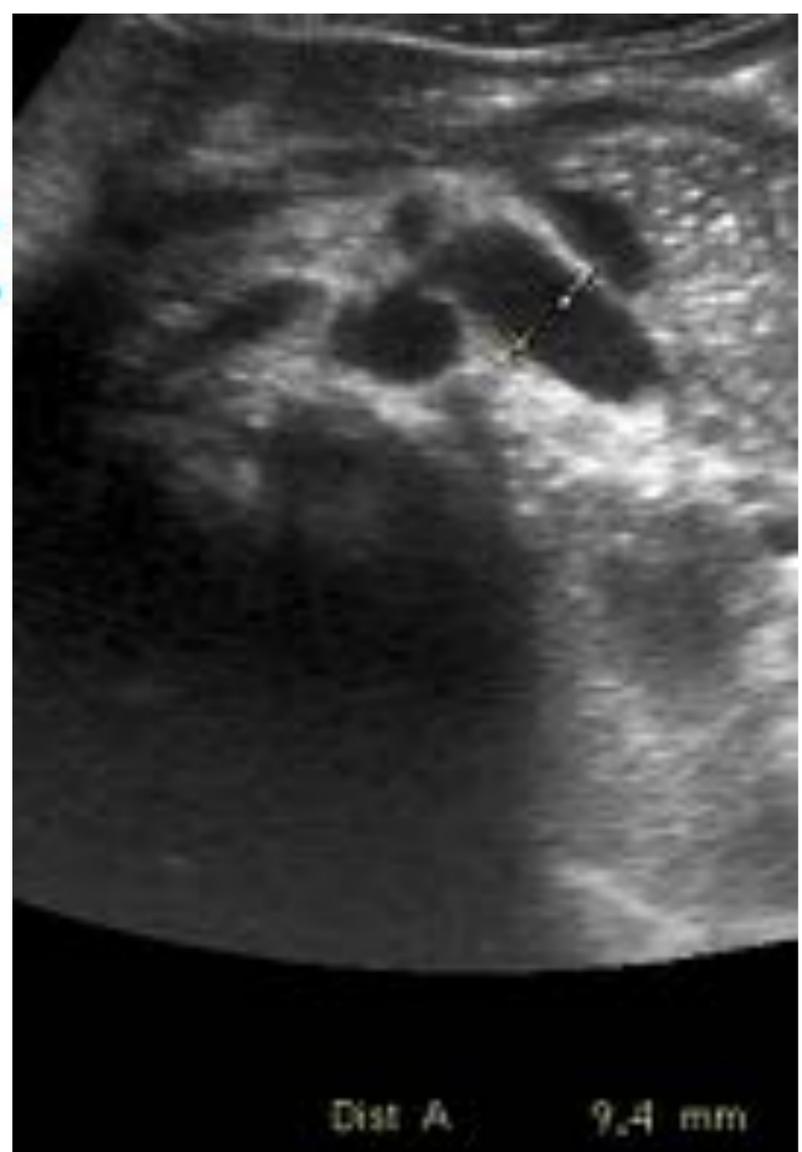


Fig. 2: Aumento del diámetro de la VRI a su paso por una pinza aortomesentérica disminuida. La VRI presenta un calibre máximo de 9,4 mm (normal de 4-5 mm).



DIAGNÓSTICO

ESTUDIO ECOGRÁFICO DOPPLER

ÁNGULO AORTOMESENTÉRICO: Clásicamente, se han considerado ángulos normales cuando se encontraban **entre 38 y 56°**. Estudios más recientes lo elevan casi hasta unos **90°** en individuos sanos. Además tendremos en cuenta las variaciones posicionales, con mayor compresión de la VRI en posiciones erectas.

Sin embargo, en casos de interposición duodenal (cuando la tercera porción del duodeno discurre entre la aorta y la AMS), la compresión del LRV se produce incluso con ángulos normales. (Fig. 3)

DIÁMETRO DE LA VRI: El diámetro promedio normal de la VRI es de **4 a 5 mm**, aunque este cambia en su recorrido, siendo muy frecuentemente el diámetro distal hasta un 50% mayor que el proximal. El SC puede acontecer cuando la proporción entre ambos diámetros supera el límite **4: 1**. (Fig. 2)

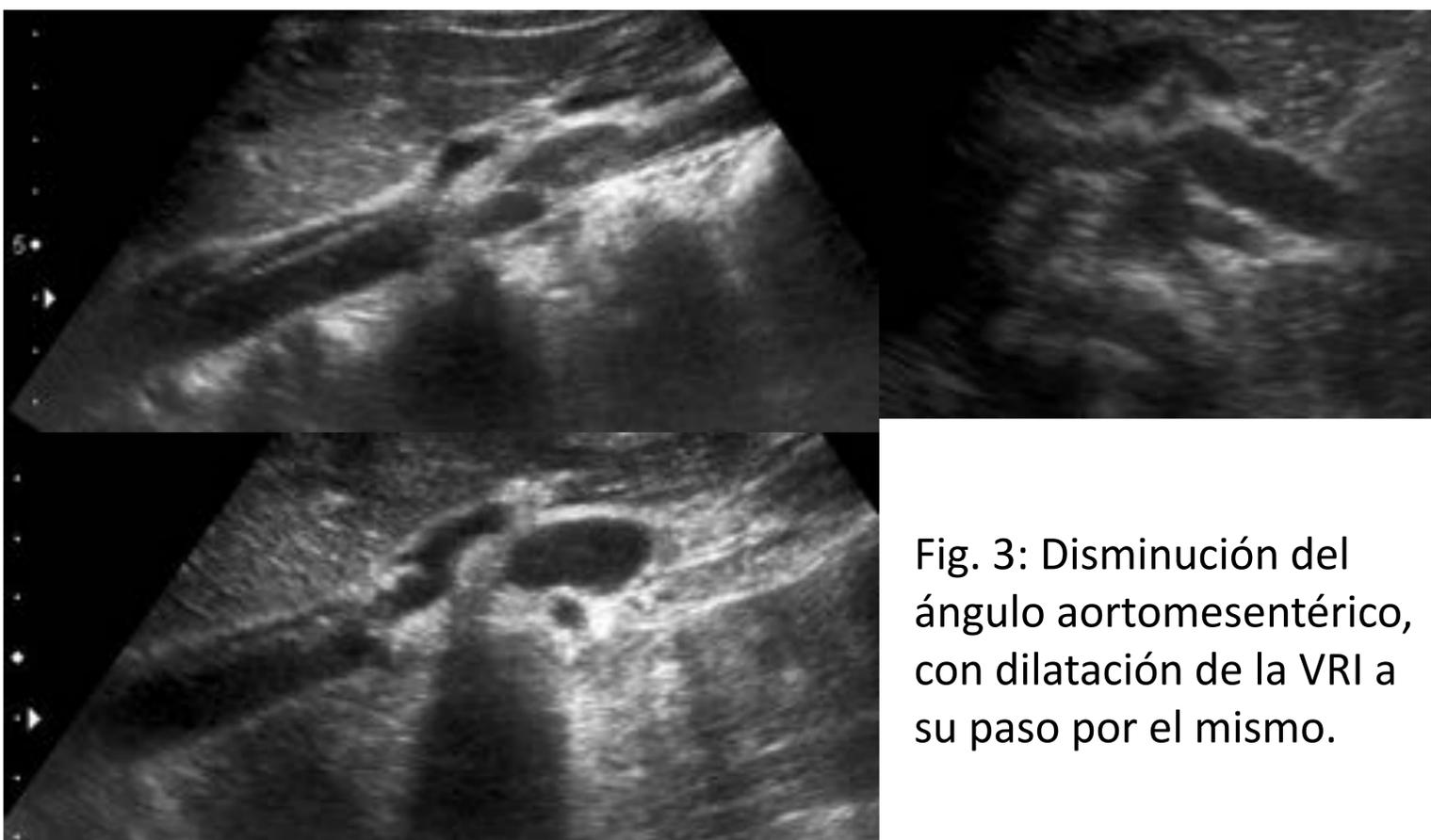


Fig. 3: Disminución del ángulo aortomesentérico, con dilatación de la VRI a su paso por el mismo.

DIAGNÓSTICO

ESTUDIO ECOGRÁFICO DOPPLER

GRADIENTES DE PRESIÓN Y VELOCIDAD:

Las velocidades máximas son muy variables según la posición del paciente, siendo más predictivas las relaciones de presión.

El gradiente de presión normal entre VRI y la VCI es de **1 mm Hg o inferior**, mientras que los pacientes con microhematuria de origen ureteral izquierda elevan este gradiente hasta una media \pm DE de aproximadamente $5,0 \pm 2,0$ mm Hg. Partiendo de este hecho, se ha definido la hipertensión VRI se produce cuando el gradiente es de **3,0 mm Hg**. Cabe mencionar que el gradiente de presión puede estar **disminuido en las formas más extremas de NCP** (dilatación extrema del LRV, estenosis u oclusión) asociado con una mayor formación de colaterales y reflujo.

Si se realiza la comparación de la presión máxima en la porción hiliar y la porción posestenótica (más dilatada) de la VRI, la sensibilidad aumenta hasta un 90%, y la especificidad llega a ser cercana al 100%.

Hay que tener en cuenta que la existencia de colaterales puede normalizar la velocidad y la presión del flujo en una VRI distendida, por lo que deberemos evaluar el flujo venoso colateral.

(Figura 4)

DIAGNÓSTICO

ESTUDIO ECOGRÁFICO DOPPLER

EXISTENCIA DE VENAS COLATERALES:

El diámetro normal de la **vena gonadal** izquierda se aproxima a 3 mm, diámetros mayores asociados a la existencia de colaterales en estas localizaciones, orientan al diagnóstico del SC. Por otra parte, cabe señalar que las **venas ováricas**, aunque pueden drenar mediante colaterales, no suelen comunicarse con otros sistemas venosos, por lo que su dilatación también hará sospechar la existencia de una compresión de la VRI. También estas pueden mostrar reflujo en pacientes asintomáticos.



Fig. 4: Dilatación del sistema excretor izquierdo, con ligera hidronefrosis y aumento de tamaño del riñón, secundariamente al aumento de la presión en la VRI.

CONCLUSIONES

- El SC se produce por la compresión de la VRI en el ángulo formado por la aorta y la salida de la AMS.
- Entre los factores de riesgo que se asocian a su aparición, destacan los relacionados con alteraciones estructurales del retroperitoneo, normalmente por cambios en la disposición en el tejido adiposo.
- Algunas personas con hallazgos ecográficos limítrofes pueden no tener síntomas (“fenómeno” del cascanueces). Entre los que desarrollan clínica, destaca la hematuria o la proteinuria ortostática, así como el dolor en el flanco izquierdo o en el abdomen.
- Para el diagnóstico, normalmente se realizará una ecografía doppler y se evaluarán parámetros morfológicos, y otros hemodinámicos (presiones y velocidades de flujo). También tiene un papel el estudio angiográfico por Tc o RM o el Uro-Tc multifase, mientras que otros estudios son infrecuentes.
- Normalmente, en pacientes con hematuria leve o síntomas tolerables, no se realizará tratamiento activo (o solo de soporte para limitar la pérdida proteica). El tratamiento quirúrgico solo se considerará en el caso de afectación grave.

BIBLIOGRAFÍA

- Peterson J, Hage AN, Diljak S, et al. Incidental Anatomic Finding of Celiacomesenteric Trunk Associated with “Nutcracker Phenomenon,” or Compression of the Left Renal Vein. *The American Journal of Case Reports*. 2017;18:1334-1342. doi:10.12659/AJCR.906283.
- Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker Phenomenon and Nutcracker Syndrome. *Mayo Clinic Proceedings*. 2010;85(6):552-559. doi:10.4065/mcp.2009.0586.
- Udo Rudloff, Raymond J. Holmes, et al. Meso-aortic compression of the left renal vein (nutcracker syndrome): case reports and review of the literature. *Ann Vasc Surg*. 2006 Jan; 20(1): 120–129. doi: 10.1007/s10016-005-5016-8
-
- J. I. Shin, J. S. Lee, M. J. Kim. The prevalence, physical characteristics and diagnosis of nutcracker syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2006 Sep; 32(3): 335–336. Published online 2006 Jun 15. doi: 10.1016/j.ejvs.2006.04.030
- Jae Il Shin, Jee Min Park, Jae Seung Lee, Myung Joon Kim. Effect of renal Doppler ultrasound on the detection of nutcracker syndrome in children with hematuria. *Eur J Pediatr*. 2007 May; 166(5): 399–404.
- Bhimma R, Robbs J (2005) Nutcracker. *Lancet* 365:1280
- Park SJ, Lim JW, Cho BS, Yoon TY, Oh JH (2002) Nutcracker syndrome in children with orthostatic proteinuria: diagnosis on the basis of Doppler sonography. *J Ultrasound Med* 21:39–45
- Biank, V, Werlin, S. Superior mesenteric artery syndrome in children: a 20-year experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42: 522–525.
- Fernando Korke. Nutcracker syndrome: how are we cracking the nuts and whose nuts are we cracking? *Int Braz J Urol*. 2017 Jul-Aug; 43(4): 788–790. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2016.0517