

Síndrome de cascanueces: síntomas, diagnóstico y tratamiento endovascular en pacientes refractarios a terapia convencional

Ana Roche-Gómez¹, Cristina Julia Blázquez Gómez¹, Ana Valero Arenas²,
Mar Espino Hernández¹

¹Servicio de Pediatría. Nefrología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-8472-1670>

²Servicio de Pediatría. Nefrología Infantil. Hospital Universitario de Getafe. Madrid

NefroPlus 2025;17(1):109-112

© 2025 Sociedad Española de Nefrología. Servicios de edición de Elsevier España S.L.U.

RESUMEN

El síndrome de cascanueces es una entidad rara, de prevalencia desconocida, causada por el atrapamiento de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal. Se trata de una entidad de difícil diagnóstico debido al fenotipo clínico heterogéneo y al solapamiento fenotípico con otras entidades más comunes. El manejo inicial es conservador con analgesia, pero en casos refractarios o de evolución desfavorable puede ser necesaria la intervención quirúrgica, destacando el abordaje endovascular como técnica emergente.

Se presentan dos casos clínicos en edad adolescente por la excepcionalidad de los tratamientos requeridos.

Palabras clave: Síndrome de cascanueces. Atrapamiento de la vena renal izquierda. Tratamiento endovascular.

Nutcracker syndrome: symptoms, diagnosis and endovascular treatment in patients refractory to conventional therapy

ABSTRACT

Nutcracker syndrome is a rare condition of unknown prevalence, caused by compression of the left renal vein between the superior mesenteric artery and the abdominal aorta. Diagnosis is challenging due to the heterogeneous clinical presentation and its overlap with more common disorders. Initial management is conservative with analgesia; however, in refractory or unfavourable cases, surgical intervention may be warranted, with endovascular techniques emerging as a promising option.

Two clinical cases in adolescents are presented due to the exceptional nature of the treatments required, as most patients do not require surgical intervention because of the high rate of spontaneous resolution and adequate control with conservative management.

Keywords: *Nutcracker syndrome. Left renal vein entrapment. Endovascular treatment.*

Correspondencia: Ana Roche-Gómez

Servicio de Pediatría. Nefrología Infantil.

Hospital Universitario 12 de Octubre.

Avenida de Córdoba, s/n. 28041 Madrid.

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-8472-1670>

ana.rochegomez@gmail.com

Revisión por expertos bajo la responsabilidad de la Sociedad Española de Nefrología.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de cascanueces (NCS, *Nutcracker Syndrome*) es una entidad rara de prevalencia desconocida causada por el atrapamiento de la vena renal izquierda (VRI) entre la arteria mesentérica superior (AMS) y la aorta abdominal (AAA). El fenotipo clínico es heterogéneo desde síntomas como micro-hematuria persistente asintomática hasta congestión pélvica grave^{1,2}.

La ecografía abdominal Doppler, por su fácil accesibilidad e inocuidad, es la primera prueba solicitada ante la sospecha de este síndrome. Sin embargo, en ocasiones se requieren otros estudios de imagen como la angiotomografía computarizada (angio-TC) o arteriografía e incluso, en casos no concluyentes, la medición de presiones intravasculares¹⁻³.

El tratamiento es dependiente de los síntomas percibidos por el paciente y de los hallazgos radiológicos objetivados. Su tratamiento suele ser conservador con analgesia, pero en caso de refractariedad, se plantea un procedimiento invasivo⁴⁻⁷.

Presentamos dos casos clínicos por la excepcionalidad de los tratamientos requeridos.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1

Varón adolescente de 15 años diagnosticado de NCS en contexto de dolor abdominal recurrente de 1 año de evolución. Las pruebas complementarias mostraban una función renal normal, sistemático/sedimento de orina con microhematuria persistente y proteinuria en rango no nefrótico. La ecografía abdominal objetivó una marcada disimetría renal, hiperecogenicidad marcada en el riñón izquierdo y dilatación significativa de venas medulares y vena renal que desaparecía en la pinza aortomesentérica con velocidades en vena renal aumentadas con un máximo de 500 cm/s. Se completó estudio con angio-TC abdominopélvico que confirmó la estenosis grave de la VRI ya conocida (fig. 1). Su somatometría mostró un índice de masa corporal (IMC) de 17,53 kg/m² (p = 14-1,12 DE). Ante los graves hallazgos ecográficos, se realizó una transposición de la VRI. Sin embargo, a los 5 meses de la intervención por recidiva clínica se

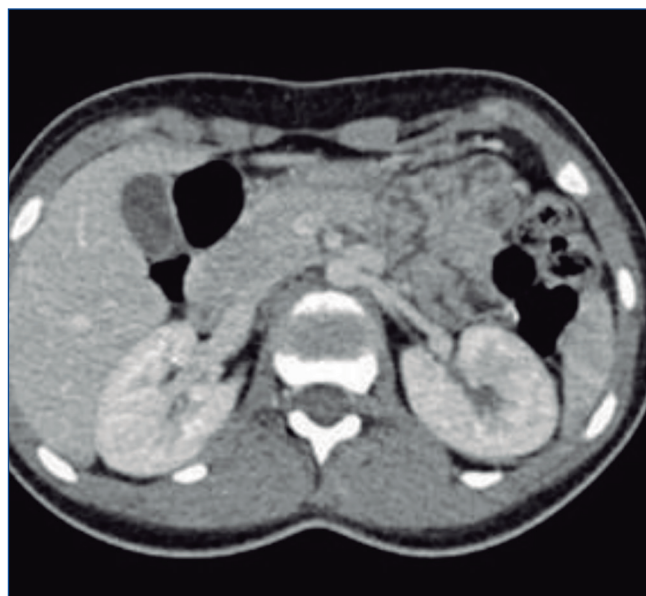


Figura 1. Vena renal izquierda disminuida de calibre a su paso entre la aorta y la arteria mesentérica superior.



Figura 2. Flebografía. Vena renal izquierda disminuida de calibre.

requirió la colocación de un *stent*. Tras 3 años de seguimiento, se encuentra asintomático.

Caso clínico 2

Mujer adolescente de 14 años con historia clínica de múltiples episodios de polaquiuria y dolor lumbar tratados como infecciones del tracto urinario recurrentes, sin confirmación microbiológica. El estudio funcional y anatómico renal mediante análisis sanguíneos y urinarios, cistouretrografía miccional seriada y ecografía abdominal Doppler, fueron normales excepto microhematuria y leucocituria en el sedimento de orina. Su somatometría mostró un IMC de 17,63 kg/m² (p = 17-0,96 DE). Por persistencia de la clínica, se realizó angio-TC abdominopélvico que objetivó una VRI disminuida de calibre a su paso entre la aorta y la AMS con una distancia entre cara anterior de la AAA y la AMS de 3 mm y ángulo entre aorta y AMS de 17° con aumento de calibre de ambas venas gonadales y varices pélvicas (fig. 2). Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de NCS. La paciente inició tratamiento conservador. Tras 4 meses de respuesta favorable, comenzó con lumbalgia incapacitante irradiada a genitales, parestesias en miembros inferiores y cefalea, con aumento progresivo de la intensidad del dolor a pesar de ascenso a nivel tres en la escala analgésica. La valoración multidisciplinaria descartó patologías intercurrentes que pudieran ser el origen de su lumbalgia. Por dolor incapacitante persistente y progresivo, se indicó una flebografía que confirma la elevación de presión en la VRI y en el mismo acto se realizó un reimplante de VRI en vena cava inferior (v. fig. 2). Tras 4 años de seguimiento, la paciente se mantiene asintomática.

DISCUSIÓN

El NCS se trata de una entidad de difícil diagnóstico por su baja prevalencia y por su solapamiento fenotípico con otras entidades más comunes. Además, dado que su método de referencia diagnóstico son pruebas invasivas dificulta aún más si cabe su reconocimiento, sobre todo en edad pediátrica.

En el NCS fisiopatológicamente se produce un atrapamiento de la VRI entre la AMS y la AA que genera una obstrucción del flujo de salida y un aumento de presión en la VRI y una congestión renal. En algunos casos graves, esta congestión puede afectar a otros niveles con aparición de vasos colaterales en abdomen, pared vaginal, nalgas o parte superior de miembros inferiores y vena gonadal¹⁻³.

El fenotipo más común incluye microhematuria persistente, hematuria macroscópica recurrente, dolor abdominal en flanco izquierdo, lumbalgia o proteinuria ortostática¹⁻³. Otras formas menos comunes incluyen hipotensión ortostática, dispareunia o dismenorrea, incontinencia urinaria o disuria^{1,2,4}. Los casos clínicos presentados debutaron ambos con dolor abdominal y microhematuria, ambos hallazgos típicos en este síndrome. En el segundo caso clínico, la cefalea podría ser explicada por la intensidad del dolor abdominal, mientras que las parestesias podrían ser secundarias al tratamiento farmacológico dado que las pruebas realizadas eran normales.

El principal factor predisponente para el atrapamiento producido de la VRI es un IMC bajo. Se ha descrito que el incremento del peso corporal durante 2 años en estos pacientes aumenta el porcentaje de tejido adiposo retroperitoneal y, por ello, evita la compresión de la vena renal^{6,7}. Ambos pacientes presentaban un IMC < 18 kg/m², pero, debido a la gravedad de la presentación en el primer caso clínico con asimetría renal y a la refractariedad del tratamiento analgésico en el segundo caso clínico, no parecía adecuado esperar a resolución espontánea por ganancia ponderal.

Es de destacar que ambos pacientes se encontraban en la adolescencia, etapa olvidada desde el punto de vista médico cuya importancia se ha incrementado en los últimos años por el incremento de diagnósticos psicosomáticos y patología funcional, lo que dificulta el diagnóstico de este síndrome si no se tiene una alta sospecha clínica mediante un buen conocimiento de esta enfermedad.

La ecografía Doppler, la angio-TC o la angiorresonancia son pruebas no invasivas que pueden sugerir la existencia de un atrapamiento de la VRI^{1,2}. Existen unos criterios diagnósticos radiológicos para el diagnóstico de NCS: gradiente de presión entre la VRI y la vena cava inferior > 3 mmHg; aumento de la velocidad de flujo aumentada 5 veces en la VRI en el paso con la AMS, y ángulo menor a 45° entre la aorta y la AMS en TC o resonancia magnética (RM)¹⁻⁴. El diagnóstico definitivo se establece mediante la medición de la presión intravascular, la flebografía y la ecografía intravascular que es el método de referencia. Los pacientes normalmente muestran un gradiente de presión VRI/vena cava

inferior >1 mmHg^{3,4}. Sin embargo, en el paciente pediátrico no existen valores validados para este parámetro.

El hallazgo anatómico de atrapamiento de la VRI, aun cumpliendo los criterios diagnósticos previamente comentados de tipo incidental en un paciente asintomático, no permite establecer el diagnóstico de NCS. Es importante etiquetar de manera exacta y adecuada a los pacientes con el NCS para evitar yatrogenia diagnóstica y terapéutica.

El tratamiento de esta entidad es controvertido. Algunos autores abogan por realizar un tratamiento más agresivo en caso de síntomas o hallazgos radiológicos graves de forma individualizada. El primer escalón terapéutico consiste en controlar el dolor mediante analgesia según necesidad, aunque cabe una posible resolución espontánea¹⁻⁴. El primer caso clínico ilustra la necesidad de intervención por la gravedad de los hallazgos anatómicos, mientras que el segundo caso clínico muestra la refractariedad al tratamiento farmacológico. La cirugía endovascular es una técnica emergente en esta patología^{4,7}. La colocación de *stents* es una de las opciones terapéuticas con menor tasa de complicaciones frente a la cirugía abierta, aunque existen riesgos como la migración o incorrecta posición del *stent*, así como la embolización, trombosis o reestenosis de este⁴.

En una serie de casos de 30 pacientes entre 13 y 32 años tratados endovascularmente concluyeron que esta técnica es segura, efectiva y mínimamente invasiva, aunque será necesaria mayor experiencia y seguimiento para aceptar este tratamiento como mejor opción de tratamiento⁴. Otra serie de casos de Chen et al. de hasta 61 pacientes, con un seguimiento a largo plazo, y una media de edad de 26 años, concluyen que se trata igualmente de una intervención efectiva y segura para adultos con síntomas persistentes graves⁵.

En una revisión retrospectiva realizada por Cronan sobre el tratamiento endovascular en el síndrome de pacientes pediátricos, se incluyó a 10 pacientes en los que se llevó a cabo dicha intervención y se llegó a la conclusión de que el tratamiento endoscópico es una técnica factible, eficaz y mínimamente invasiva con un buen perfil de seguridad en población adecuadamente seleccionada⁶.

CONCLUSIONES

Tras la revisión de la bibliografía y la presentación de nuestros dos casos clínicos concluimos que el NCS se trata de una entidad de difícil diagnóstico debido a la heterogeneidad y solapamiento fenotípico con otras entidades más comunes y a la baja sospecha clínica en general de esta enfermedad. Además, en la edad pediátrica se dificulta aún más por la agresividad de pruebas diagnósticas y porque no existen valores de referencia validados en este subgrupo de pacientes. Son pocos los pacientes que precisan tratamientos invasivos por la alta posibilidad de resolución espontánea, pero en aquellos que requieren intervención quirúrgica parece razonable afirmar que el tratamiento endovascular se trata de un tratamiento seguro y eficaz, aunque no exento de complicaciones.

Financiación

Esta investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial ni entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Penfold D, Leslie SW, Lotfollahzadeh S. Nutcracker Syndrome and Left Renal Vein Entrapment. 2024 May 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 32644615.
2. De Macedo GL, Dos Santos MA, Sarris AB, Gomes RZ. Diagnosis and treatment of the Nutcracker syndrome: a review of the last 10 years. *J Vasc Bras.* 2018;17:220-8. doi: 10.1590/1677-5449.012417. PMID: 30643508; PMCID: PMC6326141.
3. Akdemir I, Mekik Akar E, Yılmaz S, Çakar N, Fitöz S, Özçakar ZB. Nutcracker syndrome in pediatrics: initial findings and long-term follow-up results. *Pediatr Nephrol.* 2024;39:799-806. doi: 10.1007/s00467-023-06150-2. Epub 2023 Sep 21. PMID: 37733097.
4. Wang X, Zhang Y, Li C, Zhang H. Results of endovascular treatment for patients with nutcracker syndrome. *J Vasc Surg.* 2012;56:142-8. doi: 10.1016/j.jvs.2012.01.007. Epub 2012 May 9. PMID: 22575480.
5. Chen S, Zhang H, Shi H, Tian L, Jin W, Li M. Endovascular stenting for treatment of Nutcracker syndrome: report of 61 cases with long-term followup. *J Urol.* 2011;186:570-5. doi: 10.1016/j.juro.2011.03.135. Epub 2011 Jun 16. PMID:21683388.
6. Cronan JC, Hawkins CM, Kennedy SS, Marshall KW, Rostad BS, Gill AE. Endovascular management of nutcracker syndrome in an adolescent patient population. *Pediatr Radiol.* 2021;51:1487-96. doi: 10.1007/s00247-021-04986-0. Epub 2021 Mar 11. PMID: 33704542.
7. Meyer J, Rother U, Stehr M, Meyer A. Nutcracker syndrome in children: Appearance, diagnostics, and treatment - A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2022;57:716-22. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.019. Epub 2022 Jan 1. PMID: 35065803.