**Título:** Adolescente con hematuria, proteinuria y dolor abdominal izquierdo.

**Tipo de caso clínico:** Haga su diagnóstico.

**Autor:**

Alberto Pérez Montoto. Especialista de I grado en Nefrología. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Diplomado en Hemodiálisis Crónica y Nefropediatría. Maestrante en Educación Médica. Profesor Asistente. Email: perezmontoto@infomed.sld.cu

Julio César León Campo. Especialista de I grado en Pediatría. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor. Email: juliocesarl@infomed.sld.cu

**Institución:** Hospital Pediátrico Provincial Docente “José Ramón Martínez Álvarez”. Guanajay. Cuba.

**Exposición del caso:**

Paciente A.P.R., adolescente de 14 años de edad, masculino, de color de la piel blanca, con antecedentes patológicos familiares de madre viva, hipertensa; padre vivo sano; un hermano vivo sano y abuelos maternos hipertensos. No tiene antecedentes familiares de patología renal. En los antecedentes personales post natales relevantes se refieren dos ingresos, el primero por covid-19 y el segundo por dengue con signos de alarma, y además presentó hace un mes, un primer episodio de orinas oscuras, rojizas y espumosas de siete días de evolución que se interpretó y trató empíricamente como una infección urinaria de vías bajas por la clínica y tira reactiva que arrojó: hematuria, leucocituria y proteinuria leve. Además, ha presentado un desarrollo ponderoestatural en los límites bajos de la normalidad y en el contexto de estos ingresos, ha perdido peso corporal de forma significativa. Así mismo, no se recogen antecedentes de traumas, ingestión de fármacos nefrotóxicos, cirugías, ni otro padecimiento renal. Procede de una familia funcional, del área urbana, con una vivienda adecuada y sin presencia de animales.

En esta ocasión se ingresa por un segundo episodio de orinas oscuras de color rojizo y espumosas, asociado a malestar abdominal predominantemente en flanco izquierdo de cinco días de evolución. En el examen físico no se constata nada positivo, los signos vitales se encuentran dentro de parámetros normales, incluyendo el ritmo diurético y la presión arterial y en la valoración nutricional, se determina un IMC de 13,9 Kg/m2.

Se le realizaron exámenes complementarios indispensables como: hemograma y coagulograma normales; química sanguínea básica, con función renal normal; Cituria: orina de aspecto rosado, espumosa, y en la tira reactiva presencia de hematíes (250/µl), proteínas (1g), leucocitos (75/µl) con nitritos negativos y densidad urinaria en 1015. En el examen microscópico se confirma la hematuria (300 000/ml), así como la leucocituria ligera (30 000), con ausencia de cilindros y cristales. El ácido Sulfosalicílico demostró una proteinuria dosificable sin grumos, que al cuantificarla resultó ser ligera (1,2g/día). Los índices urinarios calcio, ácido úrico y fósforo/creatinina, fueron normales. En la ecografía se describen ambos riñones de aspecto normal, espacio aortomesentérico que mide aproximadamente 2,5-3 mm de ancho y la vena renal izquierda con estenosis a este nivel (Fig. 1). La angiotomografía renal (Fig. 2) confirmó lo anterior.

**Su diagnóstico presuntivo es:**

----- Infección urinaria de vías bajas

----- Malformación arteriovenosas del riñón izquierdo

--x- Síndrome del cascanueces o *nutcracker*

----- Glomerulopatía primaria

----- Trombosis de la vena renal

**Según su diagnóstico: ¿cuál (es) de los siguientes estudios, no realizados a este paciente, ayudaría o confirmaría el mismo?**

----- Rx tracto urinario simple

--x- Cistoscopia (ayuda al diagnóstico, al visualizarse el sangrado procedente del uréter izquierdo)

----- Gammagrafía renal

----- Urograma excretor

----- Biopsia renal

--x- Venografía retrógrada (*Gold standard* del diagnóstico, no solo confirma los cambios anatómicos sino los gradientes de presión, pero por ser invasiva se reserva para casos con síntomas graves)

----- Arteriografía renal por sustracción digital

**Revisión bibliográfica del tema:**

La hematuria es una de las manifestaciones más frecuentes de enfermedad nefrourológica en la infancia. Se calcula una prevalencia de entre el 0,5 y el 2% en estas edades, puede ser un signo de lesión renal o de vías urinarias y excepcionalmente de diátesis hemorrágica. Siempre produce alarma en el niño y/o sus familiares, sobre todo cuando es macroscópica. Esta *per sé* rara vez constituye una emergencia, excepto en aquellos raros casos de obstrucción urinaria por coágulos. Su importancia fundamental radica en que constituye un signo de alarma, cuya causa sí puede constituir una emergencia, el médico debe reconocer si la causa puede constituir una emergencia o no para evitar estudios innecesarios. En un 36% no se llega al diagnóstico etiológico, y en el caso de las hematurias microscópicas este porcentaje alcanza un 75-80%.(1)

El síndrome del cascanueces (SC), es una causa infrecuente de hematuria procedente del sistema colector izquierdo, secundario a la compresión de la vena renal izquierda entre dos arterias, la arteria mesentérica superior y la arteria aorta o entre una arteria, en ese caso la aorta, y la columna vertebral. El primer supuesto corresponde con el llamado SC anterior, que es el clásico y más frecuente, mientras que el segundo se relaciona con el SC posterior, que se observa con menor frecuencia. Esta situación resulta en una hipertensión retrógrada en el sistema venoso renal izquierdo, determinando que se formen venas varicosas de delgadas paredes, sin válvulas en la pelvis renal, que tienden a romperse y ocasionan los episodios de hematuria. Además, la dilatación de la vena gonadal y las várices pélvicas y gonadales que también se producen, son las responsables del varicocele del lado izquierdo en los hombres y las varicosidades pélvicas en las mujeres, que son muy frecuentes y algunas veces, los únicos hallazgos físicos que pueden encontrarse.(2,3)

La presentación clásica del SC es con hematuria macro o microscópica unilateral izquierda, asociada a proteinuria ortostática y dolor abdominal izquierdo. Esta sintomatología puede empeorar con el ejercicio y la lordosis de la columna toracolumbar. En la medida que se forman las colaterales pélvicas, se pueden desarrollar una serie de síntomas relacionados con el síndrome de congestión pélvica, como dispareunia, disuria y/o dismenorrea, aparece el varicocele en los hombres (típicamente del lado izquierdo), así como várices vulvares/labiales en las mujeres. En algunos casos se suma al espectro clínico, manifestaciones de un síndrome de fatiga crónica. No pocos casos, son asintomáticos. La clínica es bastante variable y es esta variedad junto con la ambigüedad de la sintomatología es lo que ha llevado a la incertidumbre y retrasos en el diagnóstico. Es bueno señalar que no hay hallazgos reales en el examen físico que sean patognomónicos del síndrome.(2,4,5)

En algunos estudios se ha observado que un índice de masa corporal bajo se correlaciona con el SC. Se ha postulado que la reducción del contenido graso retroperitoneal puede reducir aún más el ángulo aortomesentérico e inducir las manifestaciones clínicas.(4) No obstante, muchos han cuestionado los mecanismos fisiopatológicos que conducen al desarrollo de síntomas en el SC, debido a que el fenómeno de cascanueces existe, por definición, sin sintomatología. Se genera más escepticismo en torno al síndrome y la fisiopatología por el hecho de que la vena renal izquierda se estira en casos de aorta prominente y en aneurismas aórticos abdominales, así como porque la vena renal izquierda a menudo se liga sin un efecto perjudicial aparente durante la cirugía.(6)

La ecografía *Doppler* puede ser usada como primera opción ante la sospecha de esta patología. La angiotomografía renal y la angiorresonancia permiten visualizar la anatomía y pueden demostrar con precisión el punto de compresión de la vena renal izquierda y/o la dilatación preestenótica de la vena junto con varices perirrenales o gonadales. La venografía retrógrada es el *gold standard* del diagnóstico, ya que esta no solo confirma los cambios anatómicos sino los gradientes de presión. Es la prueba diagnóstica que aporta más información, pero se trata de una prueba invasiva, solo se realiza si se presentan síntomas graves. Lacistoscopia diagnóstica, confirma la hematuria unilateral izquierda y descarta otras causas de los síntomas del paciente. También están indicados: hemograma completo, para evaluar si existe anemia; análisis de orina para confirmar la hematuria y proteinuria y pruebas de función renal para determinar la presencia o no de compromiso renal.(7,8)

Los diagnósticos diferenciales del SC incluyen: neoplasias malignas renales izquierdas, cálculos renales izquierdos, cálculos ureterales izquierdos, malformaciones arteriovenosas del riñón izquierdo, varicocele primario, congestión pélvica primaria, glomerulonefritis, endometriosis y patologías espinales y musculo-esqueléticas que causan dolor en el flanco y región lumbar.(9)

El manejo terapéutico depende de la clínica y el grado de hipertensión de la vena renal izquierda, su objetivo es el alivio de esta hipertensión y del reflujo venoso gonadal resultante, si está presente. Este varía desde el seguimiento conservador, expectante hasta la nefrectomía. Se preconiza una actitud conservadora como mínimo de dos años en los menores de 18 años, dado que el 75% de los pacientes de esta edad tienen una resolución completa en este tiempo. Si el paciente ha experimentado una pérdida de peso significativa reciente, antes del diagnóstico del síndrome, el tratamiento conservador consiste en intervenciones dietéticas para promover el aumento de peso con el objetivo de aumentar la grasa retroperitoneal para mejorar la posición del riñón izquierdo y disminuir la compresión así como la tensión.(8,9,10)

En pacientes con sintomatología grave, se deben considerar las intervenciones endovasculares, incluida la colocación de *stents* en la vena renal izquierda, estos procedimientos pueden mejorar el dolor y los síntomas renales en pacientes seleccionados, aunque la mayor parte de los datos disponibles al respecto se encuentran en forma de informes de casos. En otros, es posible que se requieran intervenciones quirúrgicas para proporcionar un alivio duradero, utilizado técnicas quirúrgicas abiertas, siendo un desafío, o también técnicas laparoscópicas para la transposición de la vena renal izquierda, pero estas últimas, no se recomiendan para la aplicación de rutina, debido a la experiencia necesaria para realizar una anastomosis delicada de forma mínimamente invasiva.(11)

**Referencias Bibliográficas:**

1. Espino M, Luis MI, Ordoñez FA, Ortega PJ, González JD. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Nefrología pediátrica. AEP y AENP. 4. a edición. 2022
2. Quisnia I, Peralvo C, Cobeña S, Peralvo C. Síndrome de cascanueces como causa rara de hematuria y dolor en flanco izquierdo. Medisur [revista en Internet]. 2023 [citado 2023 Jul 19]; 21(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/5854>
3. Ismailoglu T. The Nutcracker Syndrome J Radiol Case Rep. 2022;16(5):17-23.
4. Agarwal A, Litra F, Barr LL. A Rare Cause of Abdominal and Flank Pain in Children: Nutcracker Syndrome. Cureus. 2021;13(7):e16422.
5. Onka B, Khouchoua S, Yehouenou TR, Jerguigue H, Latib R, Omor Y. Nutcracker syndrome: A rare cause of chronic pelvic pain and left back pain. Radiol Case Rep. 2021;16(8):2025-30
6. Ameye L, Amaral J, Lorenzo A, Aoyama K. Pain management for a case with Nutcracker syndrome, undergoing a newly developed bypass surgery. JA Clin Rep. 2021;7(1):50.
7. Rousseau S, Lucca I, Selby K. Nutcracker syndrome: a cause of unexplained hematuria. Rev Med Suisse. 2022;18(792):1566-9.
8. Kolber MK, Cui Z, Chen CK, Habibollahi P, Kalva SP. Nutcracker syndrome: diagnosis and therapy. Cardiovasc Diagn Ther. 2021;11(5):1140-9
9. De los Reyes T, Keefe DT, Rickard M, Lorenzo AJ. Diagnosis and therapeutic strategies for nutcracker syndrome. Curr Opin Urol. 2021;31(2):135-7.
10. Chait J, Sen I, Kalra M. Nutcracker Syndrome: How to Diagnose It and When/How Should It Be Treated in the Pelvic Venous Disease Population. Tech Vasc Interv Radiol. 2021;24(1):100734.
11. White JV, Ryjewski C. A simplified surgicalapproach for left ovarian vein transposition for the treatment of pelvic venous disease from nutcracker syndrome. J Vasc Surg Cases Innov Tech. 2021;7(3):411-4