



Tratamento endovascular da síndrome do quebra-nozes em adolescente: relato de caso

Endovascular treatment of a teenager with nutcracker syndrome: a case report

Sergio Quilici Belczak^{1,2} , Léa Luz¹, Luciana Barbosa Paglia¹, Gabriela Prata Ramos Barbosa¹, Alex Mendes Leonel Freire¹, Matheus Amparado Miziara¹, Paulo Eduardo Baldini Lucena¹, Douglas Yuji Saito¹

Resumo

A síndrome do quebra-nozes (ou síndrome de *nutcracker*) é causada pela compressão da veia renal esquerda pela artéria mesentérica superior e aorta, e está associada a uma sintomatologia característica, como dor no baixo ventre, varicocele e hematúria. O diagnóstico é frequentemente difícil e, portanto, demorado. O tratamento invasivo é controverso, especialmente nos pacientes pediátricos; no entanto, em casos de hematúria severa associada a anemia, insuficiência renal funcional, severa dor pélvica ou ineficácia de tratamento conservador, ele é indicado. É relatado o caso de uma criança do sexo masculino, 12 anos, com quadro de hematúria maciça por 12 horas, sem evidências de alterações à investigação inicial, que evoluiu com anemia intensa e retenção urinária. Investigações futuras evidenciaram imagens sugestivas da síndrome de *nutcracker* e foi optado pelo tratamento endovascular por implante de stent *smart control* seguido de balonamento. Paciente cessou a hematúria após o procedimento e permanece assintomático há 5 anos.

Palavras-chave: síndrome do quebra-nozes; veias renais; hematúria.

Abstract

The nutcracker syndrome is caused by compression of the left renal vein by the superior mesenteric artery and aorta and is associated with characteristic symptoms, such as lower abdominal pain, varicocele, and hematuria. Diagnosis is often difficult and, therefore, is often delayed. Invasive treatment is controversial, particularly in pediatric patients. However, it is indicated in cases of gross hematuria associated with anemia, renal function impairment, severe pelvic pain, or ineffective conservative treatment. We report the case of a 12-year-old boy presenting with severe hematuria for 12 hours, with no abnormal findings at a first evaluation, who progressed with severe anemia and urinary retention. Further investigation provided images suggestive of nutcracker syndrome, and endovascular stenting (*smart control* stent) followed by balloon dilatation was the treatment of choice. Hematuria ceased after the procedure, and the patient is still asymptomatic at 5-year follow-up.

Keywords: renal nutcracker syndrome; renal vein; hematuria.

Como citar: Belczak SQ, Luz L, Paglia LB, et al. Tratamento endovascular da síndrome do quebra-nozes em adolescente: relato de caso. J Vasc Bras. 2020;19:e20180126. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.180126>

¹ Centro Universitário São Camilo, São Paulo, SP, Brasil.

² Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular – IAPACE, São Paulo, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Novembro 13, 2018. Aceito em: Setembro 11, 2019.

O estudo foi realizado no Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE), São Paulo, SP, Brasil.

■ INTRODUÇÃO

A síndrome do quebra-nozes, também conhecida como *nutcracker*, é uma condição de diagnóstico difícil e frequentemente tardio¹, sendo caracterizada por um conjunto de manifestações clínicas que ocorrem devido à compressão da veia renal esquerda (VRE) pela artéria mesentérica superior (AMS), anteriormente, e pela artéria aorta (AA), posteriormente². O ângulo normal entre a AMS e a AA é de 90°; porém, quando esse ângulo é agudo, ocorre a compressão da VRE, originando o “quebra-nozes” anterior, correspondente à maioria dos casos. Na literatura, também é descrito o “quebra-nozes” posterior, que ocorre quando a veia renal se encontra retroaórtica ou circunferencial à aorta, e a compressão se dá pela aorta e pelo corpo vertebral³.

Essa síndrome é mais comum em mulheres entre 20 e 40 anos. O sintoma mais frequente é a hematúria, seguido de dor abdominal e nos flancos, com possível irradiação para coxas e nádegas. A dor pode apresentar piora nas posições sentada e ortostática¹.

Exames de imagem são essenciais no diagnóstico, e os mais utilizados são a ultrassonografia com Doppler renal e a angiotomografia computadorizada⁴. O tratamento da síndrome do quebra-nozes é discutível, podendo ser clínico ou cirúrgico, dependendo da gravidade dos sintomas apresentados⁵. Com o surgimento da cirurgia endovascular, o procedimento intervencionista passou a ser menos invasivo e de menor morbidade, sendo a colocação de stents muito utilizada nesses casos².

Este relato tem como objetivo apresentar o caso de um paciente de 12 anos com diagnóstico de síndrome do quebra-nozes, tratado com sucesso por implante de stent na VRE.

■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 12 anos, deu entrada pelo serviço de urologia com quadro de hematúria maciça havia 12 horas. Negava outros tipos de queixas e não relatava nada digno de nota em antecedentes pessoais e familiares. Foi solicitada tomografia computadorizada, que não evidenciou alterações segundo laudo, e também um hemograma com nível sérico de hemoglobina (Hb) de entrada de 11,7 mg/dL.

Em 24 horas, o paciente evoluiu com anemia intensa, apresentando Hb de 7,4 mg/dL e quadro de retenção urinária. Assim, foi realizada sondagem uretral de alívio com eliminação de inúmeros coágulos, além de uma ultrassonografia que evidenciou um grande coágulo no interior da bexiga.

Em seguida, realizou-se transfusão com dois concentrados de hemácias e cistoscopia com lavagem vesical e retirada de coágulos. Evidenciou-se saída

ativa de sangue pelo ureter esquerdo no interior da bexiga e, então, foi passado cateter duplo J pela equipe de urologia.

Foi solicitada arteriografia, que descartou malformações arteriovenosas e fistula arteriovenosa renal (Figura 1). Porém, evidenciou-se escoamento renal bem lentificado, estenose importante de VRE e imagem de compressão da AMS, sugestiva de síndrome de *nutcracker* (Figura 2). Ao se reavaliar a tomografia computadorizada inicial, observou-se, então, compressão da VRE pela AMS com ângulo de emergência agudo de aproximadamente 13,4° (Figura 3).

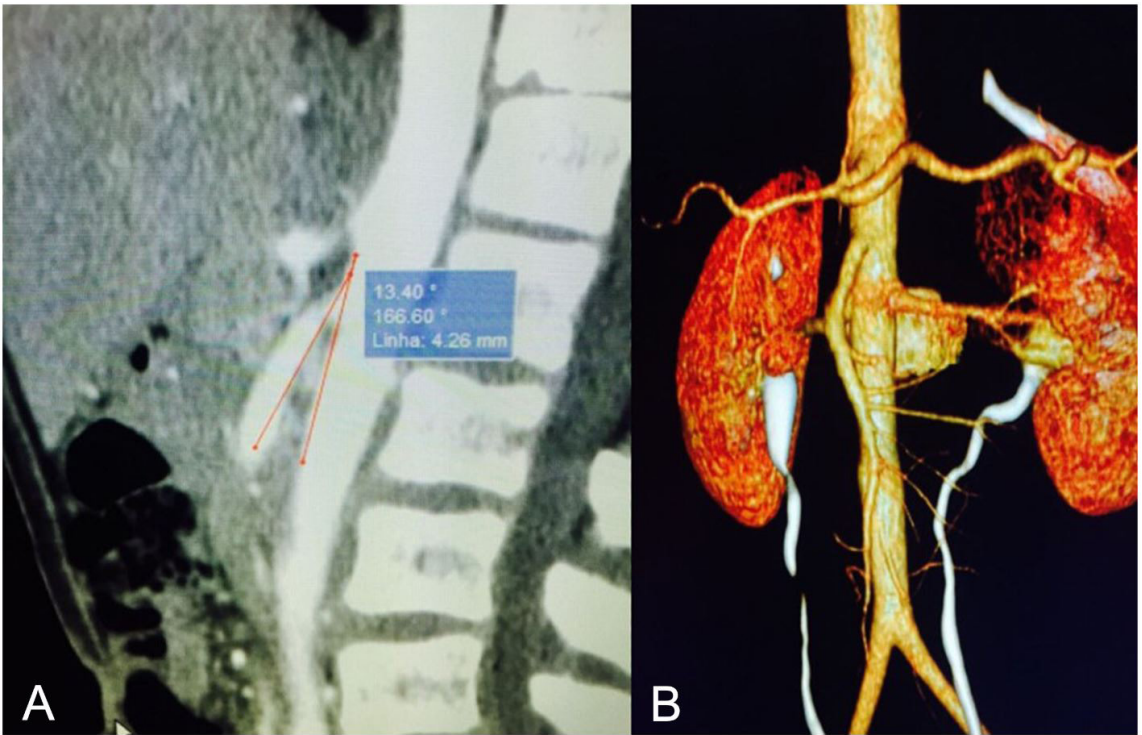
Para correção, foi realizada angioplastia com balão 10 × 40 mm, porém com *recoil* importante



Figura 1. Arteriografia de artéria renal esquerda.



Figura 2. Flebografia de veia renal esquerda evidenciando diminuição do escoamento e estenose.



Figuras 3. Tomografia computadorizada inicial (A) e reconstrução tridimensional (B) reavaliadas demonstrando compressão da veia renal esquerda.



Figura 4. Flebografia após angioplastia com balão 10 x 40 mm evidenciando manutenção da estenose.



Figura 5. Implante do stent *smart control* seguido de angioplastia com balão 10 x 40 mm.

e manutenção da estenose (Figura 4). O caso foi levado para discussão com a equipe de urologia, avaliando-se a possibilidade de nefrectomia. Optou-se pelo implante de stents *smart control* 12 x 40 mm, seguido de novo balonamento com balão 10 x 40 mm (Figura 5).

A hematúria do paciente cessou completamente em 6 horas, mesmo com o uso de ácido acetilsalicílico (AAS) e clopidogrel. Há 5 anos, o paciente permanece assintomático e com angiotomografia de controle evidenciando perviedade do stent e ausência de compressões (Figura 6).

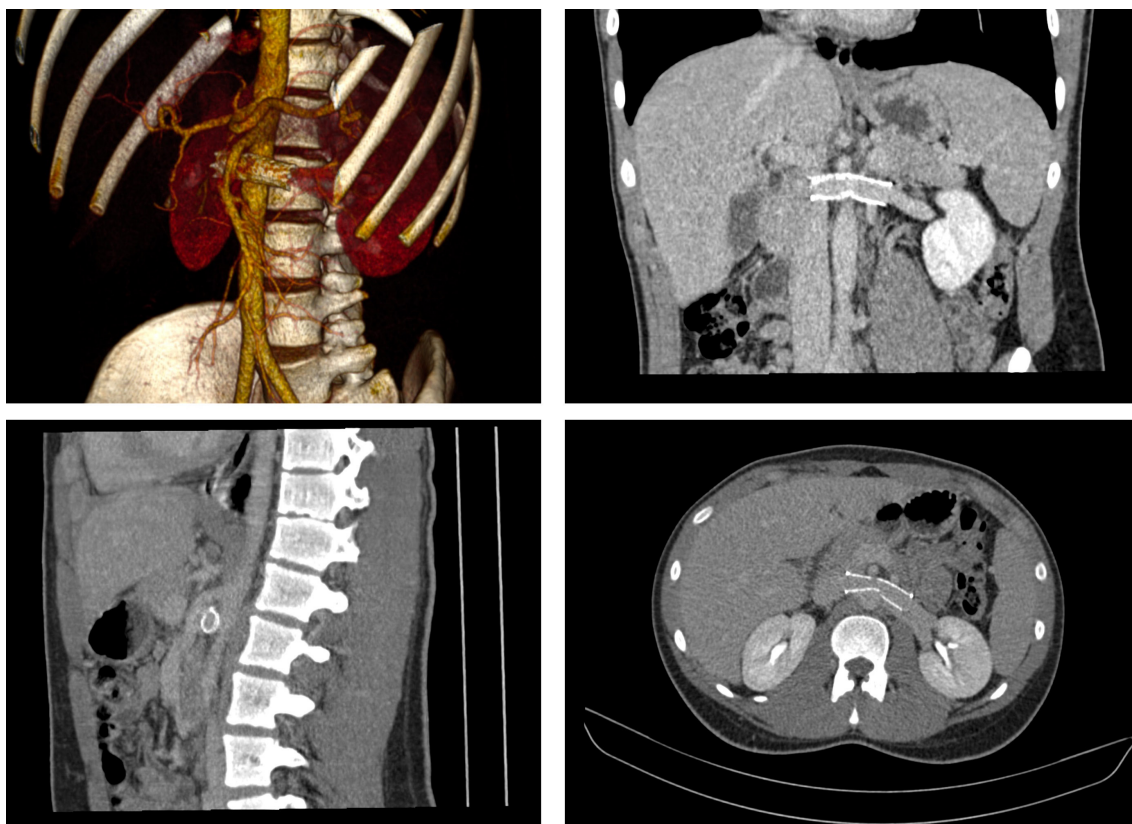


Figura 6. Imagens de Angiotomografia de controle de 5 anos após o procedimento.

DISCUSSÃO

Inicialmente descrita em 1950, a síndrome do quebra-nozes (*nutcracker*) consiste na típica compressão da VRE pela AA e pela AMS^{2,3}. Acredita-se que a escassez de gordura retroperitoneal, levando a uma diminuição do ângulo de emergência da AMS, ou a nefroptose, levando a um alongamento da VRE, estejam associadas à síndrome². Há também um segundo tipo da Síndrome causado pela compressão da VRE entre a aorta e a coluna quando esta apresenta uma variação anômica configurando uma posição retroaórtica. A compressão da VRE e conseqüentemente sua estenose, leva em diferentes graus, a redução do seu fluxo, provocando hipertensão venosa. Esta pode ser assintomática ou gerar diversos sinais e sintomas, como a hematúria (a ruptura das finas paredes dos vasos adjacentes ao sistema coletor traduz-se clinicamente em micro-hematúria ou hematuria macroscópica), dor lombar, dor em flanco esquerdo com irradiação para a região posterolateral da coxa e para as nádegas, proteinúria ortostática e varicocele esquerda^{2,3}. O sintoma mais comum da síndrome é a hematuria, que varia de micro até

sangramentos associados à anemia, como no presente relato, no qual a Hb do paciente evoluiu de 11,7 para 7,4 mg/dL após 24 horas de internação.

A compressão da VRE pode ocorrer devido a neoplasia pancreática, linfadenopatia periaórtica, neoplasias retroperitoneais ou presença de tecido fibrótico local entre a AA e a AMS. Sua prevalência é superior no sexo feminino, podendo aparecer na infância ou na idade adulta, porém mais frequentemente entre a 2ª e a 3ª décadas de vida³.

Os sintomas podem ser agravados com atividade física e são comuns a outras situações clínicas, principalmente a nefrolitíase. O diagnóstico da síndrome do quebra-nozes é difícil, exigindo a investigação prévia de outras causas mais frequentes e/ou mais graves desses sintomas (principalmente a hematuria)^{2,3}. A presença de hematuria no orifício ureteral esquerdo, na ausência de qualquer outra patologia detectável, deve levantar a suspeita. A cistoscopia, então, pode auxiliar o diagnóstico, mas pode não revelar hematuria intermitente durante o exame. Na cistoscopia realizada no nosso paciente, observou-se a saída de sangue ativamente no interior da bexiga. Laboratorialmente,

a hematúria e a proteinúria são os únicos elementos identificáveis na análise citoquímica da urina.

Para descartar malformações arteriovenosas ou fistula arteriovenosa renal, que poderiam justificar a hematúria maciça, foi solicitada uma arteriografia, que descartou as lesões. As características clínicas e bioquímicas podem não ser evidentes, além de a detecção da hipertensão da veia renal esquerda por procedimentos radiológicos estar sujeita à falha do operador, de forma que a síndrome possa ser mais comum do que se encontra na literatura⁶. Em crianças, a ecografia com Doppler e a angiorressonância são de primeira escolha pela inocuidade e por geralmente serem esclarecedoras do diagnóstico⁷. A realização de flebografia com a utilização de ultrassonografia intravascular também tem se mostrado ferramenta importante para confirmação do diagnóstico e avaliação intraoperatória do resultado do implante do stent e alívio da compressão extrínseca⁸.

O prognóstico da Síndrome de Nutcracker é variável e ditado pela magnitude da compressão da veia renal. Em alguns casos, o desenvolvimento de circulação venosa colateral desencadeia uma regressão da sintomatologia⁷.

Uma vez que em 75% dos casos a hematúria se resolve, o tratamento deve ser conservador durante pelo menos 2 anos em pacientes com idade abaixo de 18 anos. No entanto, em casos com sintomas graves, o tratamento intervencionista deve ser realizado e compreende várias opções de cirurgias, incluindo desde nefropexia e *bypass* da veia renal, passando por transposição da veia renal esquerda com ou sem reforço de dacron, transposição da artéria mesentérica superior, autotransplante renal e derivação da veia renal para a veia cava, até *bypass* gonadocaval ou mesmo nefrectomia³.

Foi descrita, com bom resultado, a colocação de stent externo ou intravascular. Atualmente, a tendência de cirurgia minimamente invasiva sugere que o *stent* intravascular pode ser benéfico para o paciente, mas deve-se tomar cuidado com hiperplasia intimal e posterior oclusão do *stent*. Para tanto, aconselha-se o uso de antiagregantes plaquetários ou anticoagulantes por pelo menos 2 a 3 meses, a fim de aguardar a efetiva neoendotelização local. Há poucas publicações em relação ao implante de stents venosos em pacientes jovens, e falta de consenso nessa indicação. Mas até então, há relatos de resultados promissores. Porém não há muitas evidências sobre a perviabilidade destes *stents* a longo prazo nestes indivíduos^{9,10}. Uma vez que pacientes adolescentes e pediátricos ainda vão crescer, o crescimento do vaso sanguíneo pode acarretar uma estenose no local, esse fator deve ser considerado se terapia endovascular foi indicada. Da mesma forma, há

diversos relatos de outras complicações, especialmente migração de *stents* foram descritos¹¹. Há também evidências atuais do tratamento inclusive de pacientes com quebra-nozes em veia renal retroaórtica, com resultados semelhantes àqueles obtidos em pacientes submetidos ao tratamento endovascular em quebra-nozes anterior¹².

No presente caso apresentado, o resultado foi satisfatório. Após implante de *stent smart control* 12 × 40 mm, seguido de angioplastia com balão 10 × 40 mm, a hematúria do paciente cessou completamente em 6 horas, mesmo com uso de antiagregantes plaquetários e anticoagulantes. Há 5 anos, o paciente permanece assintomático.

REFERÊNCIAS

1. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(6):552-9. <http://dx.doi.org/10.4065/mcp.2009.0586>. PMID:20511485.
2. Cunha JR Jr, Souza TC, Feitosa AT, Brizzi JR, Tinoco JA. Tratamento endovascular da Síndrome de Quebra-nozes (Nutcracker). *J Vasc Bras.* 2013;12(3):247-51. <http://dx.doi.org/10.1590/jvb.2013.034>.
3. Velasquez CA, Saeyeldin A, Zafar MA, Brownstein AJ, Erben Y. A systematic review on management of nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2018;6(2):271-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2017.11.005>. PMID:29292117.
4. Silva M, Maurano A, Mendes G, et al. Síndrome de nutcracker: a aplicação da ultrassonografia com Doppler e relato de caso. *Rev Imagem.* 2007;29(3):121-4.
5. Dever DP, Ginsburg ME, Millet DJ, Feinstein MJ, Cockett AT. Nutcracker phenomenon. *Urology.* 1986;27(6):540-2. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(86\)90337-7](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(86)90337-7). PMID:3716053.
6. Almeida R, Barros E, Balbinotto A, Thomé FS, da Costa FP. Síndrome de Nutcracker: relato de caso. *Rev Bras Clin Med.* 2010;8(3):283-5.
7. Sousa B, Tavares M, Braga A, et al. Síndrome Nutcracker como causa de hematúria recorrente. *Acta Pediatr Port.* 2002;6(33):441-4.
8. Neupane S, Ambulgekar N, Edla S, Torey J, Gottam N, Yamasaki H. Intravascular ultrasound-guided endovascular stenting of renal vein in nutcracker syndrome. *Vasc Endovascular Surg.* 2018;52(5):355-6. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574418765387>. PMID:29576005.
9. Chen W, Chu J, Yang JY, et al. Endovascular stent placement for the treatment of nutcracker phenomenon in three pediatric patients. *J Vasc Interv Radiol.* 2005;16(11):1529-33. <http://dx.doi.org/10.1097/01.RVI.0000178259.87608.EC>. PMID:16319162.
10. 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(2):570-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2011.03.135>. PMID:21683388.
11. Sebastian T, Erdoes G, Bratu VA, Baumgartner I, Kucher N. Endovascular extraction of a migrated large self-expanding laser-cut renal venous stent from the right ventricle. *J Vasc Surg Cases Innov Tech.* 2017;3(2):79-82. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvscit.2017.03.001>. PMID:29349383.
12. Rodríguez-Morata A, Robles-Martín ML, Reyes-Ortega JP. Endovascular treatment of posterior nutcracker syndrome with a new autoexpandable stent. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2019;7(1):118-21. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2018.06.008>. PMID:30104164.

Correspondência

Sergio Quilici Belczak
Centro Universitário São Camilo
Rua Rio de Janeiro, 338, apto. 8 - Higienópolis
CEP 01240-010 - São Paulo (SP), Brasil
Tel: (11) 3628-5642
E-mail: belczak@gmail.com

Informações sobre os autores

SQB - Doutor; Pós-doutor em Cirurgia, Universidade de São Paulo (USP); Docente, Disciplina de Cirurgia Vasculuar, Curso de Medicina, Centro Universitário São Camilo (CUSC).
LL e DYS - Alunos, 10º semestre, Curso de Medicina, Centro Universitário São Camilo (CUSC); Colaboradores, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vasculuar (LACCV).
LBP - Médica formada, Centro Universitário São Camilo (CUSC); Residente, Cirurgia Geral, Servidor Público Municipal; Colaboradora, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vasculuar (LACCV).
GPRB e PEBL - Médicos formados, Centro Universitário São Camilo (CUSC); Colaboradores, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vasculuar (LACCV).
AMLF e MAM - Alunos, 12º semestre, Curso de Medicina, Centro Universitário São Camilo (CUSC); Colaborador da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vasculuar (LACCV).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: SQB
Análise e interpretação dos dados: SQB, LL, LBP, GPRB, AMLF, MAM, PEBL, DYS
Coleta de dados: SQB
Redação do artigo: SQB, LL, LBP, GPRB, AMLF, MAM, PEBL, DYS
Revisão crítica do texto: SQB
Aprovação final do artigo*: SQB, LL, LBP, GPRB, AMLF, MAM, PEBL, DYS
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: SQB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.