

Síndrome de Quebra-Nozes e o tratamento de angioplastia com stent

Nutcracker Syndrome and stent angioplasty treatment

Síndrome del Cascanueces y el tratamiento de angioplastia con stent

Millena Travessini Leme¹, Ana Paula Safanelli¹, Nicolas Cardoso Lauxen¹, Andressa Ribeiro Pinto¹, Gabriela Baggenstoss Stradiotto¹, Mariana Eduarda Nemer¹, Samuel Victor de Arruda e Silva¹, Felipe Fridlund Plugge¹, Sofia Joaquim Pimenta da Silva², Murilo Pilatti¹.

RESUMO

Objetivo: Apresentar o favorável desfecho clínico de uma paciente portadora da Síndrome de Quebra-Nozes, utilizando-se da técnica de angioplastia com stent como forma promissora de tratamento. **Detalhamento do caso:** Trata-se de uma paciente de 47 anos, diagnosticada com a Síndrome de Quebra-Nozes, com queixa de dor pélvica crônica desde a sua adolescência, dor no flanco esquerdo e episódios de hematúria. Realizou ultrassonografia transvaginal e de abdome total, que evidenciou varizes pélvicas, dilatação das veias gonadais e estenose significativa da veia renal esquerda. Foi submetida à angioplastia com Stent XL 16x40 da veia renal e à embolização das varizes pélvicas associadas. A paciente evoluiu sem intercorrências e recebeu alta hospitalar com prescrição de ácido acetilsalicílico. **Considerações finais:** A Síndrome do Quebra-Nozes manifesta-se clinicamente pela compressão e consequente estenose da veia renal esquerda pela artéria mesentérica superior e/ou pela artéria aorta, havendo diversos tratamentos que vão desde uma abordagem conservadora e cirurgia abertas até métodos endovasculares. Com o desenvolvimento de novas tecnologias, o tratamento endovascular tornou-se uma opção menos invasiva quando em comparação às cirurgias abertas devido ao seu menor caráter invasivo e iatrogênico, de modo a possuir risco reduzido de morbidades e complicações ao paciente.

Palavras-chave: Síndrome de Quebra-Nozes, Angioplastia, Stents, Hematúria, Estenose.

ABSTRACT

Objective: To present a favorable clinical outcome in a patient with Nutcracker Syndrome, using a stent technique as a promising form of treatment. **Case details:** This is a 47-year-old female patient diagnosed with Nutcracker Syndrome, who has been experiencing chronic pelvic pain since her adolescence, left flank pain, and episodes of hematuria. She underwent a transvaginal ultrasound, which revealed pelvic varices, and a total abdominal ultrasound, which showed dilatation of the gonadal veins and significant stenosis of the left renal vein. The patient was subjected to angioplasty with an XL 16x40 stent of the renal vein and the embolization of the associated pelvic varices. The patient progressed without any complications and was discharged with a prescription for acetylsalicylic acid. **Final considerations:** Nutcracker Syndrome clinically manifests as compression and subsequent stenosis of the left renal vein by the superior mesenteric artery and/or the aorta, with various treatments ranging from conservative approaches and open surgery to endovascular methods. With the development of new technologies, endovascular treatment has become a less invasive option compared to open surgeries due to its lower invasive and iatrogenic nature, thereby offering a reduced risk of morbidity and complications for the patient.

Keywords: Nutcracker Syndrome, Angioplasty, Stents, Hematuria, Stenosis.

¹ Universidade da Região de Joinville, Joinville - SC.

² Faculdades Pequeno Príncipe (FPP), Curitiba - PR.

RESUMEN

Objetivo: Presentar un desenlace clínico favorable en un paciente portador del Síndrome de Cascanueces, utilizando una técnica con stent como forma de tratamiento prometedora. **Detalles del caso:** Se trata de una paciente de 47 años, diagnosticada con el Cascanueces, que presenta quejas de dolor pélvico crónico desde su adolescencia, dolor en el flanco izquierdo y episodios de hematuria. Se realizó una ecografía transvaginal, que evidenció varices pélvicas, y una ecografía abdominal total, que mostró dilatación de las venas gonadales y estenosis significativa de la vena renal izquierda. La paciente fue sometida a angioplastia con stent XL 16x40 de la vena renal y a la embolización de las varices pélvicas asociadas. La paciente evolucionó sin complicaciones y fue dada de alta con una prescripción de ácido acetilsalicílico. **Consideraciones finales:** El Síndrome de Cascanueces se manifiesta clínicamente por la compresión y consiguiente estenosis de la vena renal izquierda por la arteria mesentérica superior y/o la aorta, existiendo diversos tratamientos que van desde un enfoque conservador y cirugía abierta hasta métodos endovasculares. Con el desarrollo de nuevas tecnologías, el tratamiento endovascular se ha convertido en una opción menos invasiva en comparación con las cirugías abiertas debido a su menor carácter invasivo e iatrogénico, lo que conlleva un riesgo reducido de morbilidades y complicaciones para el paciente.

Palabras clave: Síndrome de Cascanueces, Angioplastia, Stents, Hematúria, Estenosis.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Quebra Nozes (SQN) é um distúrbio compressivo vascular extrínseco da Veia Renal Esquerda (VRE). Ocorre geralmente por ação da Artéria Mesentérica Superior (AMS), que comprime anteriormente o vaso renal, e pela Artéria Aorta (AA) que comprime o vaso posteriormente. Isso resulta na congestão vascular da VRE. Pode ainda ser diferenciada em Síndrome de Quebra Nozes Anterior, situação essa comumente apresentada, e Posterior devido a ocorrência de outras variações menos relatadas. A Síndrome de Quebra Nozes Posterior ocorre pela VRE situada retroposicionada à aorta resultando em uma compressão posterior pela coluna vertebral, e consequentemente uma compressão anterior pela AA. (KOLBER MK, et al., 2021).

Apresenta-se como uma condição rara, apesar da taxa de prevalência exata não ser uma informação bem difundida, com incidência entre diversas faixas etárias transitando periodicamente. Estudos mostram que mulheres são o grupo prevalente, com pico entre a segunda e quarta década de vida (JOHN MM, et al., 2022). O diagnóstico precoce nas mulheres tem relação com a etiopatogenia da dor pélvica e hormonal que desempenha um papel contribuinte, uma vez que as pacientes do sexo feminino apresentam mais episódios de dor e maior intensidade de dor, principalmente durante o período pré-menstrual, provavelmente induzida pelos níveis de progesterona. (NOVAES LF, et al., 2017)

O processo compressivo causa níveis variados de estenose extrínseca do ramo renal, com resultados que variam de casos assintomáticos a manifestações clínicas com hematuria, proteinúria, disúria, intolerância ortostática, fadiga e dor pélvica. Esses sintomas estão relacionados à congestão venosa renal e ao aumento da pressão nas estruturas venosas comunicantes, uma vez que a VRE se comunica com a veia gonadal esquerda, além da formação de varizes gonadais, pélvicas e ureterais. Em casos mais graves pode haver uma dilatação anômala deste vaso manifestando-se em uma síndrome de congestão pélvica. De toda forma, os casos assintomáticos denominados como fenômeno de quebra nozes, apresentam maior prevalência, podendo ser evidenciados como achados incidentais em exames de imagem. (KAUR R e AIREY D, 2022)

A Síndrome de Quebra Nozes tem um quadro clínico de difícil diagnóstico, sendo que a obstrução ao fluxo da veia renal esquerda origina uma extensa variabilidade sintomatológica. O diagnóstico é de exclusão, e a imagem frequentemente confirma a clínica do paciente. Para isso, usa-se principalmente a ultrassonografia de Doppler renal. Além disso, a etiologia da SQN decorre principalmente pelo ângulo agudo entre a AA e AMS, redução da gordura peritoneal e origens mais laterais e inferiores da AMS, mas também por compressão extrínseca devido a tumores retroperitoneais, dissecação aórtica, linfadenopatia, malrotação intestinal, gravidez e outros. (PENFOLD D, et al., 2024)

Em geral, existem diversas estratégias de tratamento, mesmo que inicialmente se propõe o método conservador - principalmente em indivíduos menores de 18 anos - no entanto grande parte dos pacientes

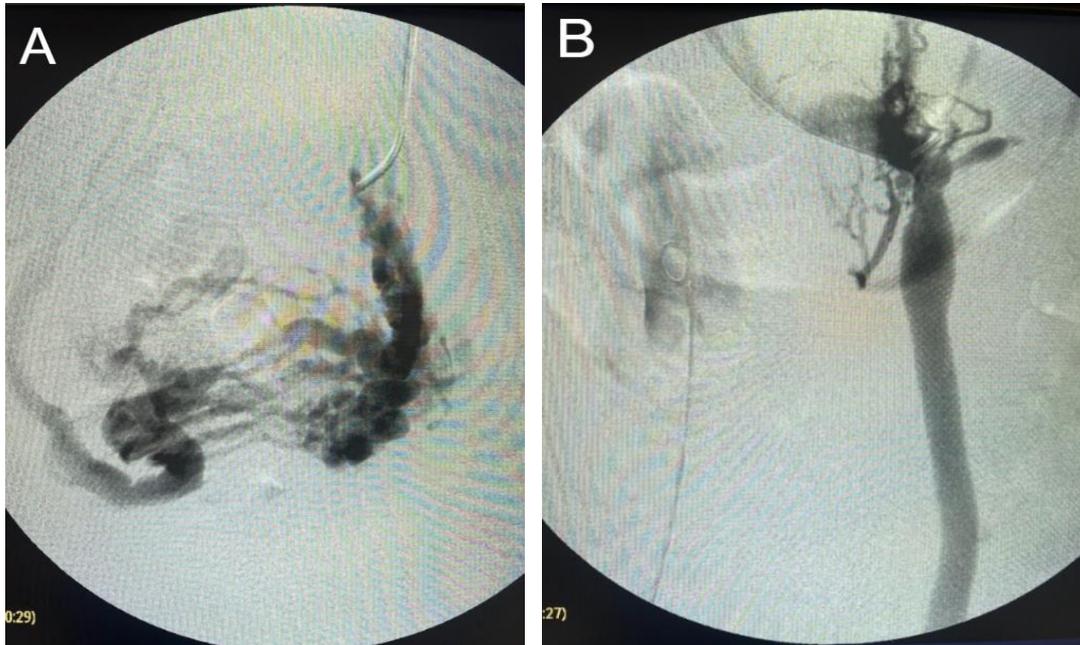
ainda necessitam de intervenção cirúrgica aberta ou por método endovascular para controle dos sintomas com o propósito final de restabelecer a vascularização e a descompressão da VRE (DIELEMAN F, et al., 2023). O objetivo deste relato de caso foi compartilhar uma das possibilidades de evolução clínica desse paciente associado aos resultados de exames laboratoriais e de imagem, com o intuito de alertar para o reconhecimento precoce e oportuno da SQN, além do tratamento proposto de Angioplastia com Stent.

DETALHAMENTO DE CASO

Este é um estudo de caso apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) (Parecer 6.909.169 CAAE 80649224.0.0000.5363), tendo a concordância do paciente com a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o responsável assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Autorização do Uso de Imagem. Paciente 47 anos, sexo feminino, sem comorbidades, com histórico de queixa de dor pélvica crônica desde a adolescência e episódios de hematúria isolados há um ano, referia dor no flanco esquerdo com dispareunia e varizes pélvicas.

No exame de imagem inicial durante a investigação foi realizada uma ultrassonografia transvaginal (USGTV), onde observaram-se varizes pélvicas com diâmetro maior que 6mm. Na tomografia de abdome, foi possível notar uma dilatação marcada das veias gonadais, associando-se a múltiplas varizes calibrosas no sentido útero anexiais. Percebe-se também estenose hemodinamicamente significativa da veia renal esquerda no trajeto entre a aorta e a artéria mesentérica superior. Os achados são sugestivos típicos de Síndrome do Quebra Nozes. Foi realizada venografia evidenciando veia gonadal esquerda com diâmetro aumentado e o aspecto afilado de veia renal esquerda no trajeto entre a aorta e a artéria mesentérica superior, sugerindo compressão extrínseca nesse segmento (**Figura 1B**) e múltiplas varizes pélvicas (**Figura 1A**).

Figura 1 - venografia evidenciando compressão da veia renal esquerda e varizes pélvicas.

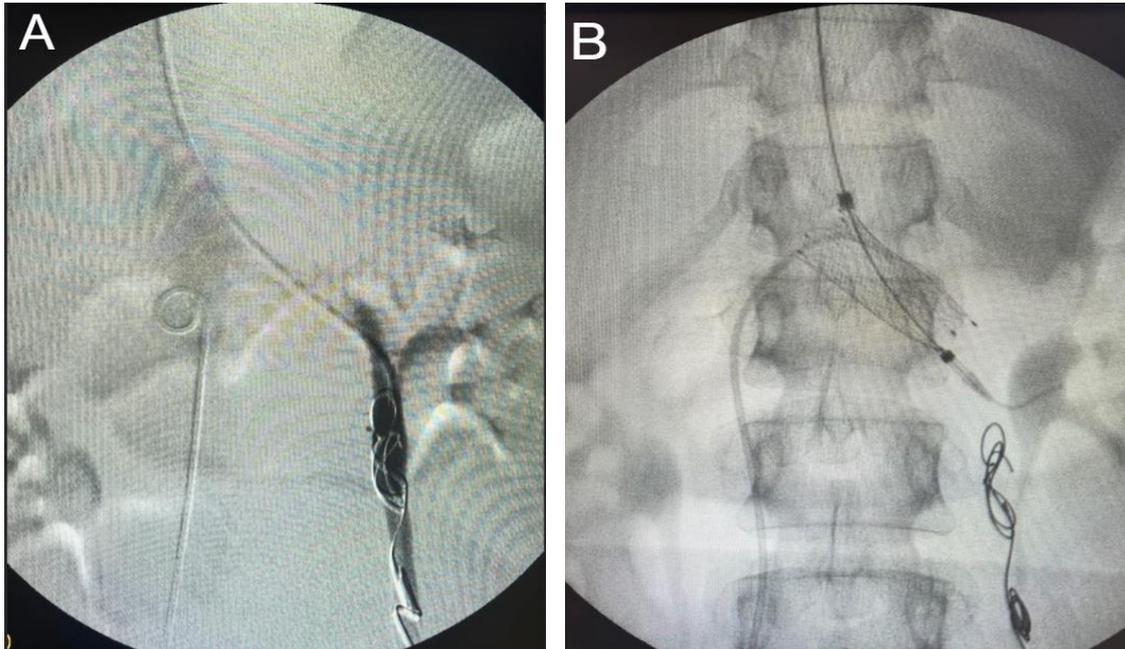


Fonte: Leme MT, et al., 2024.

Nos resultados dos exames laboratoriais realizados antes do procedimento cirúrgico é possível observar alterações nos seguintes parâmetros: Transferrina de 230 (ref: 250 - 380 mg/dL); CT 232 (ref.: menor que 200 mg/dL); TG 102 ng/mL (ref.: 3,5 e 77 ng/ mL); Inr 0,99 (ref.: entre 2 e 3). Os demais testes laboratoriais encontrados estavam dentro dos valores de normalidade. Após os resultados dos exames, a paciente foi submetida a angioplastia com stent Sinus XL 16x40 de veia renal e embolização de varizes pélvicas e veia gonadal esquerda com 12ml de polidocanol 3% e 3 molas de 14mmx14cm + 2 molas 12mmx14cm.

Foi então realizada a passagem de cateter pela veia basílica até a veia renal esquerda com cateterização de veia gonadal esquerda (**Figura 2A**). É feita embolização da veia gonadal com 2 molas 12mmx14cm e 3 molas 14mmx14cm, com redução imediata de fluxo para a veia gonadal como mostra a figura acima. É possível observar a flebogafia evidenciando veia gonadal com 2 molas 12mmx14cm e 3 molas 14mmx14cm e stent sinus XL16x40 em veia renal esquerda (**Figura 2B**).

Figura 2 - Venografia evidenciando cateterização e colocação de stent em veia renal esquerda.



Fonte: Leme MT, et al., 2024.

O procedimento ocorreu sem intercorrências e com ótimo prognóstico, resultando no período pós-cirúrgico, em todos os resultados de exames laboratoriais se apresentando dentro dos padrões da normalidade. Após 3 dias, a paciente recebeu alta hospitalar com prescrição de ácido acetilsalicílico (AAS) durante 3 meses e agendada consulta de retorno com cirurgião vascular assistente. Em consulta de retorno a paciente relata resolução total de seus sintomas de dor pélvica, hematúria, dor no flanco esquerdo e dispareunia e é avaliada a ausência de varizes pélvicas residuais na ultrassonografia transvaginal.

DISCUSSÃO

A Síndrome do Quebra Nozes, ou a Síndrome de Nutcracker manifesta-se comumente pela compressão e conseqüente estenose da VRE pela AMS e AA, resultando em hipertensão da VRE e hematúria devido à ruptura das veias de paredes finas próximas aos fôrnices calcinais (KIM SH, 2019). Há ainda uma outra condição mais rara na SQN que ocorre compressão da VRE, em modo de variação anatômica pela AA e a Coluna Vertebral. Os sinais e sintomas mais comuns dessa síndrome são hematúria, proteinúria, dispareunia, dor lombar e no flanco esquerdo com irradiação para a região posterolateral do membro inferior, a qual pode piorar na posição sentada e ortostática (BELCZAK SQ, et al., 2020). Além disso, no exame físico o paciente pode-se apresentar com varizes pélvicas em mulheres e varicocele em homens. (DUNPHY L, et al., 2019).

Para a paciente em questão, foi identificado alguns destes sintomas, como dor flanco esquerdo, casos isolados de hematúria, dispareunia e varizes pélvicas, causando a suspeição para SQN. A Síndrome do Quebra Nozes é de difícil diagnóstico e pode ser identificada por exclusão de outras causas do quadro clínico, como doenças renais como malformações arteriovenosas ou fístula arteriovenosa renal. Dessa forma, é importante a utilização de métodos de imagens, como a ultrassonografia de Doppler renal, considerado mais inócua em crianças e gestantes, além da angiotomografia computadorizada, a arteriografia e a flebogafia

com ultrassonografia intravascular. Além disso, em pacientes com quadro mais grave é possível evidenciar sangue pelo ureter esquerdo ao se realizar uma cistoscopia (PENFOLD D, et al., 2024). No caso apresentado, o diagnóstico foi sustentado pelos exames de Ultrassonografia Transvaginal e Tomografia de Abdome.

Quanto às causas dessa síndrome, pode-se listar: o ângulo agudo entre a AMS e AA, menor que quarenta graus; escassez de gordura retroperitoneal e a origem da AMS mais lateral ou inferior que o normal, que podem acarretar na agudização do ângulo da AMS e ao alongamento da VRE; crescimento anormal de células, como nos casos de neoplasia pancreática, linfadenopatia periaórtica, neoplasias retroperitoneais, e crescimento de tecido fibrótico entre a AA e a AMS, causando a compressão local. Além de outras etiologias como aneurisma da aorta abdominal, lordose de alto grau, malrotação intestinal, gravidez e perda de peso significativa, normalmente dentro de um curto período (BELCZAK SQ, et al., 2020).

Há diversos tratamentos para a SQN, os quais vão desde a uma abordagem conservadora a cirurgias abertas e uso de métodos endovasculares. Para pacientes menores de 18 anos ou com hematúria leve e outros sintomas leves, recomenda-se a terapia conservadora com observação de no mínimo 2 anos (MACEDO et al., 2019). A viabilização do tratamento conservador pode ser explorada com a adaptação da terapia conforme as gravidades dos sintomas, como o uso de analgésicos para o tratamento da dor (DUNPHY L, et al., 2019). Entretanto, já foi relatado que não houve melhora clínica com o uso de analgésicos e flebotônicos por 6 meses (AGLE CG, et al., 2019).

Entretanto, se o tratamento conservador não for efetivo, ou em casos de sintomas mais graves, como a hematúria persistente associada à anemia, insuficiência renal e dor pélvica sem controle, o tratamento cirúrgico deve ser indicado (GENOV PP, et al., 2019). Para esse tratamento invasivo, há diversas opções de intervenções, como por exemplo: nefropexia e bypass da Veia Renal Esquerda, transposição da Veia Renal Esquerda, transposição da Artéria Mesentérica Superior, transposição da Veia Gonadal Esquerda (VGE), autotransplante renal esquerdo, derivação da Veia Renal Esquerda para a Veia Cava, bypass gonodocaval, nefrectomia e derivação renocaval, técnica essa que utiliza a Veia Safena Magna como derivação. (MALONI KC, et al., 2020).

O tratamento endovascular para SQN, objeto do presente relato de caso clínico, tem se difundido amplamente nos últimos anos desde seu primeiro relato de uso na literatura na década de 1990, uma vez que tem se mostrado como uma intervenção com menor risco, oferecendo recuperação mais rápida para o paciente (KAUR R e AIREY D, 2022). Além disso, uma das possíveis consequências da SQN é a estenose da Veia Gonadal Esquerda, com acúmulo de sangue e dilatação, podendo causar seu rompimento; Como tratamento desse sintoma, pode-se utilizar a embolização da VGE concomitante a intervenção endovascular, evidenciando assim mais um benefício desse método (CORRÊA MP, et al., 2019).

Nesse cenário, realiza-se a angioplastia da VRE por meio de punção venosa para a colocação do Stent. No caso relatado foi realizado o acesso pela veia basilica esquerda da paciente com a passagem de cateter. Como nesse procedimento há, ainda, a possibilidade de se realizar simultaneamente a embolização e/ou escleroterapia com polidocanol da veia gonadal e de varizes pélvicas, foi realizado a embolização de varizes pélvicas e veia gonadal esquerda com 12ml de polidocanol 3% e 3 molas de 14mmx14cm + 2 molas 12mmx14cm. No entanto, relatos mostram que há também possibilidade de retorno das veias anexas ao seu calibre original após correção do refluxo e da hipertensão da VRE sem a necessidade de embolização (AGLE CG, et al., 2019).

O tratamento segue-se então com a inserção da endoprótese vascular, que pode variar quanto à marca, sendo imprescindível que o material disponha de alta força radial para interromper a estenose, boa adaptação ao epitélio do vaso e pouco encurtamento de seu comprimento (MACEDO et al., 2018). O objetivo do Stent é reduzir a pressão presente na VRE, embora não se saiba se a descompressão ocorra imediatamente ou gradualmente ao procedimento. A recomendação é que o dispositivo possua um comprimento de 6 ou 8 cm, posicionados na primeira divisão da VRE.

Sugere-se que seu diâmetro seja 20% maior que o diâmetro venoso no hilo renal para que não ocorra deslocamento do dispositivo (AVGERINOS ED, et al., 2019). No caso relatado, foi utilizado Stent Sinus XL

16x40. A indicação para esse tipo de procedimento tem sido preferível em relação à cirurgia aberta devido ao longo período de congestão renal que o paciente muitas vezes apresenta até a descoberta do diagnóstico, acarretando uma maior probabilidade de complicações e a necessidade de dissecação extensa. No entanto, a angioplastia com colocação de Stent pode apresentar complicações como o posicionamento incorreto do dispositivo, a migração do stent para a veia cava inferior ou parcialmente para a região do hilo renal, além de obstrução pelo stent, reestenose intra-stent, trombose ou fratura, resultando em oclusão venosa significativa. Estas ocorrências decorrem principalmente do tipo e do tamanho do dispositivo. Além disso, o paciente possui a necessidade de fazer uso de anticoagulantes indefinidamente, uma outra limitação apontada pela literatura com o método endovascular. (DIELEMAN F, et al., 2023)

Dessa forma, é importante considerar que a SQN possui, muitas vezes, uma suspeição diagnóstica desafiadora e a discussão das possibilidades de tratamento requer uma avaliação detalhada do quadro clínico do paciente, assim como das suas características anatômicas específicas em questão. Nesse relato de caso clínico, a paciente evoluiu com a completa resolução do quadro da dor crônica, não apresentando mais episódios de hematúria, e por meio da ultrassonografia transvaginal de controle realizada seis meses após o procedimento, não foi evidenciado a presença de varizes pélvicas residuais.

Portanto, nota-se a importância de produzir conteúdo científico detalhado e relevante relacionado à Síndrome de Quebra Nozes e ao tratamento endovascular com colocação de Stent, devido ao sucesso terapêutico da promissora técnica compartilhada nesse relato. Desse modo, a SQN apresenta-se como condição rara e de difícil diagnóstico, exigindo o diagnóstico por método de exclusão, e a análise minuciosa da clínica do paciente. Por fim, esse relato contribui significativamente com a comunidade científica, de modo a divulgar informações significativas aos médicos a respeito de técnicas de tratamento, diagnóstico, sintomatologia e fisiopatologia, e evidenciar a angioplastia com Stent como o procedimento recomendado para pacientes adultos que preencham os critérios determinados, mostrando melhor prognóstico quando comparado a cirurgia aberta na resolução do quadro clínico apresentado, eliminando a dor crônica, os episódios de hematúria e a presença de varizes pélvicas.

REFERÊNCIAS

1. AGLE CG, et al. Tratamento endovascular da síndrome de quebra-nozes: relato de caso. *Jornal Vascular Brasileiro*, 2019; 18: 20180135.
2. AVGERINOS ED, et al. Outcomes of left renal vein stenting in patients with nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2019; 7(6): 853-859.
3. BELCZAK SQ, et al. Tratamento endovascular da síndrome do quebra-nozes em adolescente: relato de caso. *Jornal Vascular Brasileiro*, 2020; 19: 20180126.
4. CORRÊA MP, et al. Síndrome da congestão pélvica e embolização de varizes pélvicas. *J Vasc Bras*. 2019; 18: 20190061.
5. DIELEMAN F, et al. Nutcracker Syndrome: Challenges in Diagnosis and Surgical Treatment. *Ann Vasc Surg*. 2023; 94: 178-185.
6. DUNPHY L, et al. Left renal vein entrapment syndrome: nutcracker syndrome! *BMJ Case Rep*, 2019; 4; 12(9): 230877.
7. GENOV PP, et al. Management and diagnosis of Nutcracker syndrome-a case report. *Urol Case Rep*, 2019; 14(29): 101103.
8. JOHN MM, et al. An Unusual Cause of Abdominal Pain in a Middle-Aged Female: The Nutcracker Syndrome. *Cureus*, 2022; 30696.
9. KAUR R e Airey D. Síndrome do Quebra-Nozes: Um relato de caso e revisão da literatura. *Frente Surg*. 23 de dezembro de 2022; 9: 984500.
10. KIM SH. Doppler US and CT Diagnosis of Nutcracker Syndrome. *Korean J Radiol*. 2019; 20(12): 1627-1637.
11. KOLBER MK, et al. Nutcracker Syndrome: Diagnosis and Therapy. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, 2021; 11(5): 1140-1149.

12. MACEDO GL, et al. Diagnóstico e tratamento da síndrome de quebra-nozes (nutcracker): revisão dos últimos 10 anos. *Jornal Vascular Brasileiro*, 2018; 17(3): 220-8.
13. MACEDO GL, et al. Revascularização venosa via transposição de veia gonadal esquerda em síndrome de nutcracker posterior: relato de caso. *Jornal Vascular Brasileiro*, 2019; 18: 20190037.
14. MALONI KC, et al. Nutcracker Syndrome as an Unusual Cause of Postprandial Pain. *Vascular and Endovascular Surgery*, 2020; 54(3): 283–85.
15. NOVAES LF, et al. Jovem com síndrome do quebra-nozes sem manifestação clínica principal: relato de caso de hematúria. *Int J Surg Case Rep*. 2017; 31: 225–228.
16. PENFOLD D, et al. Nutcracker Syndrome and Left Renal Vein Entrapment. *StatsPearls Publishing*, 2024.