



FENÓMENO DE NUTCRACKER NUMA MULHER HIPERTENSA

NUTCRACKER PHENOMENON IN AN HYPERTENSE WOMAN

Diana Leite Gonçalves¹, José Pedro Leite¹, João Pina Cabral¹, António Pedro Pissarra², Dilva Silva³

¹ Interno de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

² Interno de Radiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

³ Assistente Hospitalar Graduado, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Autor responsável:

Diana Filipa Sampaio Leite Gonçalves

Rua Principal Lógo de Deus, Nº 455, 3020-212 Coimbra, Portugal.

dianafslg@gmail.com

Resumo

A Síndrome de Nutcracker resulta da compressão da veia renal esquerda no seu trajeto entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior, podendo manifestar-se com dor abdominal, sobretudo no flanco, hematúria e síndrome de congestão pélvica. A hipertensão arterial é uma manifestação clínica rara desta entidade.

Descreve-se o caso de uma mulher de 36 anos, com hipertensão arterial com 9 anos de evolução, de início na primeira gravidez, observada para estudo de causas secundárias de hipertensão. Foi identificada uma alteração na anatomia da vasculatura renal compatível com Fenómeno de Nutcracker, considerando-se a relação deste achado com a hipertensão arterial da doente, uma vez que não foram reconhecidas outras causas secundárias de hipertensão. O controlo da tensão arterial foi conseguido com ajuste da terapêutica farmacológica.

Este caso assinala a importância do diagnóstico de causas raras de hipertensão arterial, tendo em conta o impacto que tem em termos de tratamento e morbilidade.

Palavras-chave:

Síndrome de Nutcracker, Fenómeno de Nutcracker, Hipertensão arterial, Veia Renal

Abstract

Nutcracker syndrome is a clinical entity that derives from the compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery, which may manifest with abdominal or flank pain, hematuria and pelvic congestion syndrome. Arterial hypertension is a rare clinical manifestation of this entity.

We describe the case of a 36-year-old woman with a history of arterial hypertension lasting 9 years, diagnosed during her first pregnancy, that was evaluated for exclusion of a secondary cause of hypertension. An alteration in renal vasculature anatomy compatible with Nutcracker phenomenon was identified, which leads us to consider the relationship between the patient's arterial hypertension and this finding, since no other secondary causes of hypertension were recognized. Blood pressure control was achieved with medication adjustment.

This case highlights the importance of diagnosing rare causes of hypertension, given its impact on treatment and morbidity.

Keywords:

Nutcracker syndrome, Nutcracker Phenomenon, Arterial hypertension, Renal Vein

Introdução

A Síndrome de *Nutcracker* (SNC), também conhecida como Síndrome do aprisionamento da Veia Renal Esquerda (VRE), é uma condição clínica rara que obteve a sua primeira descrição anatómica em 1937, tendo a sua designação sido homologada em 1972 por um radiologista belga¹. Caracteriza-se pela compressão da VRE no seu

trajeto entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior, que condiciona uma obstrução ao fluxo sanguíneo e consequentemente hipertensão vascular². Esta alteração pode ser assintomática, correspondendo apenas a uma variante anatómica, denominando-se Fenómeno de *Nutcracker* (FNC), ou manifestar-se clinicamente na sequência da hipertensão na VRE. As manifestações

mais comuns são hematúria macroscópica, dor lombar e no flanco esquerdo e varizes periuretéricas ou gonadais. A hipertensão arterial (HTA) é uma manifestação e uma forma de apresentação rara da SNC^{3,4}.

A descrição do presente caso assinala a importância do diagnóstico de causas raras de HTA, tendo em conta o impacto que tem em termos de tratamento e morbidade.

Caso Clínico

Descreve-se o caso de uma mulher de 36 anos, raça caucasóide, referenciada a consulta hospitalar para exclusão de causas secundárias de HTA. A doente tinha antecedentes pessoais de HTA, diagnosticada aos 27 anos, durante a primeira gravidez, controlada com medicação até 3 meses antes da consulta. Tinha história de pré-eclâmpsia nas 3 gravidezes aos 27, 31 e 33 anos e de Doença de Graves, diagnosticada aos 18 anos, submetida a terapêutica com iodo radioactivo. À data da consulta encontrava-se eutiroideia sob levotiroxina 100 µg id. Além de hormona tiroideia, estava medicada com nifedipina 30 mg de libertação prolongada id, bisoprolol 2,5 mg id e um contraceptivo oral progestativo. Não era fumadora, negava hábitos etílicos e consumo de drogas e tinha um estilo de

vida sedentário.

A doente referia cefaleias ocasionais que coincidiam com períodos de descontrolo tensional mas negava outros sintomas ou sinais, incluindo hematúria, dor lombar e sintomas de congestão pélvica. No exame objetivo realizado na primeira consulta, a sua tensão arterial (TA) era de 162/90 mmHg (HTA sistodiastólica grau II), não apresentando outras alterações. A frequência cardíaca registada era de 70 batimentos por minuto e o índice de massa corporal era de 22,4.

Na consulta foi ajustada terapêutica medicamentosa (Figura 1) e iniciou estudo complementar para exclusão de causas secundárias de HTA (Tabelas 1 e 2). No estudo imagiológico realizado identificaram-se alterações na ecografia renal com doppler, melhor esclarecidas com angioTAC renal, que revelou redução do calibre de segmento da VRE com cerca de 3mm, no trajecto entre a aorta e a mesentérica superior, condicionando compressão extrínseca pela artéria mesentérica superior, devido à diminuição do ângulo aorto-mesentérico. Verificava-se dilatação da VRE proximalmente à estenose referida, com calibre máximo de 12 mm, apresentando drenagem acessória para veia com trajeto para-vertebral (Figuras 2 e

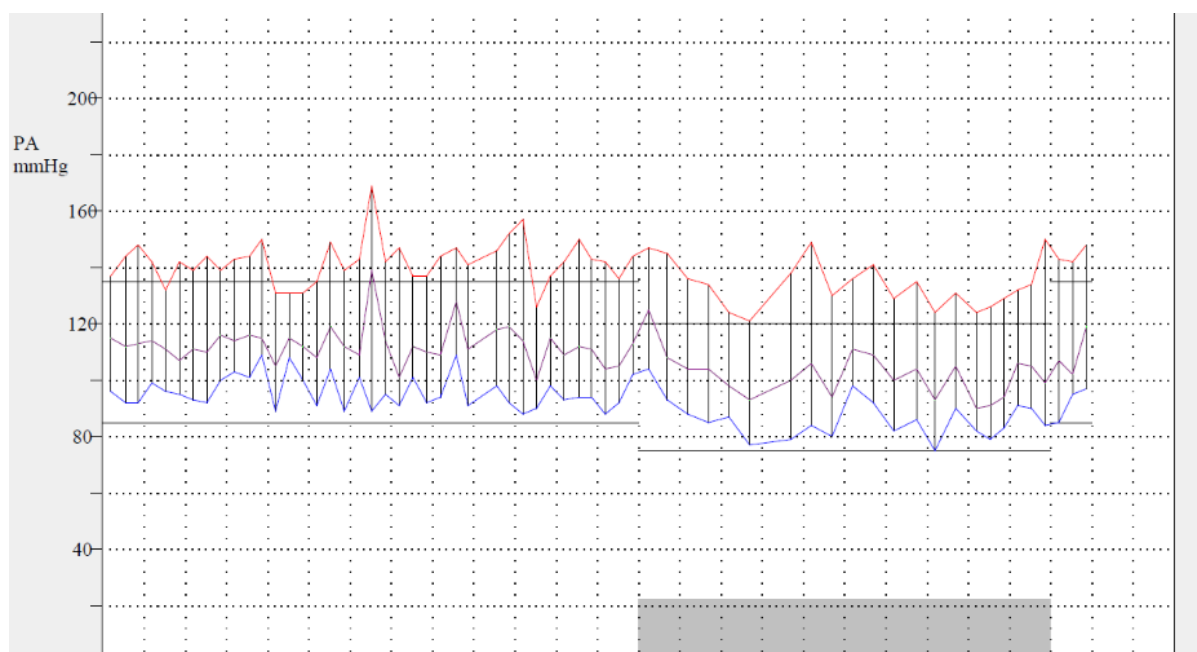


Figura 1: MAPA realizado após primeira consulta e ajuste terapêutico, sob nifedipina 60 mg libertação prolongada id e bisoprolol 2.5 mg id. Conclusões: HTA sistodiastólica de grau II com padrão não dipper.

**Tabela 1:** Resultados de exames complementares laboratoriais

Exames de Laboratório	Resultado
Hemoglobina (N 12.0-16.0 g/dL)	13.7 g/dL
Ferritina (valores referência 6-320 ng/mL)	30 ng/dL
Ureia (N 15-38 mg/dL)	19 mg/dL
Creatinina (N 0.52-1.04 mg/dL)	0.81 mg/dL
Creatinafosfoquinase (N < 145 U/L)	88 U/L
Desidrogenase láctica (N 125-220 U/L)	176 U/L
Sumária de urina II	Negativa para proteínas; Sedimento: 3 eritrócitos / campo
Microalbuminúria (< 30 µg/ml)	10 µg/ml
Colesterol total (N < 201 mg/dL)	197 mg/dL
Colesterol HDL (N 35-65 mg/dL)	64 mg/dL
Triglicédeos (N < 149 mg/dL)	88 mg/L
TSH (N 0.4-4.0 uUI/ml)	1.3 uUI/ml
T4 livre (N 0.8-1.6 ng/dL)	1.2 ng/dL
Renina (N 7-76 UU/L)	27 UU/L
Aldosterona (N 40-310 pg/mL)	183 pg/mL
Índice aldosterona/Atividade de renina	8.08
Metanefrina plasmática (N < 60 pg/mL)	35.9
Normetanefrina plasmática (N < 120 pg/mL)	31.2
Cortisol plasmático (N 5-25 ug/dL)	33 ug/dL
Cortisol urinário (N 10-80 ug/dL)	9.0 ug/dL

3), sendo estes achados compatíveis com FNC.

Tendo em consideração o resultado do MAPA realizado, foi proposto estudo de patologia do sono à doente, tendo esta recusado. No entanto com ajuste da terapêutica farmacológica e auxílio de cronoterapia, introduzindo-se anti-hipertensor ao jantar, conseguiu-se melhoria do padrão tensional, apresentando no momento padrão dipper em segundo mapa realizado.

Através da optimização da terapêutica farmacológica, foi atingido controlo do perfil tensional. A doente actualmente encontra-se assintomática, com perfil tensional melhorado e estabilizado (TA entre 120-130/80-85 mmHg) na monitorização ambulatorial, sob terapêutica habitual com azilsartan + clorotalidona 40 mg + 12.5 mg id de manhã, bisoprolol 5 mg id ao almoço e rilmenidina 1 mg id ao jantar.

Discussão

Apesar de o FNC e a SNC serem reconhecidos há muitos anos, a variabilidade da apresentação clínica e a ausência de critérios de diagnóstico bem definidos, tornam a prevalência exacta destas entidades desconhecida, sabendo-se, no entanto, que são mais frequentes em mulheres^{5,6}.

O SNC tem vindo a ser elencado no grupo de causas renovasculares de HTA^{4,7}, apesar desta ser uma manifestação pouco comum nesta síndrome. Do ponto de vista fisiopatológico, a obstrução venosa renal ocasiona aumento da pressão renal intersticial, levando à redução da taxa de filtração glomerular e à diminuição do fluxo sanguíneo intrarenal, com aumento da produção de renina, condicionando HTA^{6,8}. No presente caso, foram

Tabela 2: Resultados de exames complementares imagiológicos

Exames de Imagem	Resultado
Ecografia renal com doppler	“Rins de normal topografia e dimensões. Contornos regulares e espessura do parênquima conservado bem como a normal diferença parenquimo-sinusal. Observa-se aumento do calibre da artéria renal esquerda comparativamente à contralateral. Individualiza-se posteriormente à vertente proximal da artéria, imagem de morfologia sacular com fluxo no interior com baixo índice de resistência e morfologia espectral do tipo <i>parvus tardus</i> (aneurisma?)”
Angio TC Renal	“Redução do calibre de segmento da veia renal esquerda com cerca de 3mm, no trajecto entre a aorta e a mesentérica superior, condicionando compressão extrínseca pela artéria mesentérica superior, devido à diminuição do angulo aorto-mesentérico. Há dilatação da veia renal esquerda proximalmente à estenose referida, com calibre maximo de 12 mm, apresentando drenagem acessória para veia com trajeto para-vertebral. Pâncreas, baço e supra renais sem alterações referenciáveis”
Ecografia cardíaca transtorácica	Exame sem alterações morfológicas ou funcionais
Holter das 24h	Ritmo de base sinusal, com morfologia normal. Sem disritmias supraventriculares e ventriculares.
TC cerebral	Sem alterações a referir

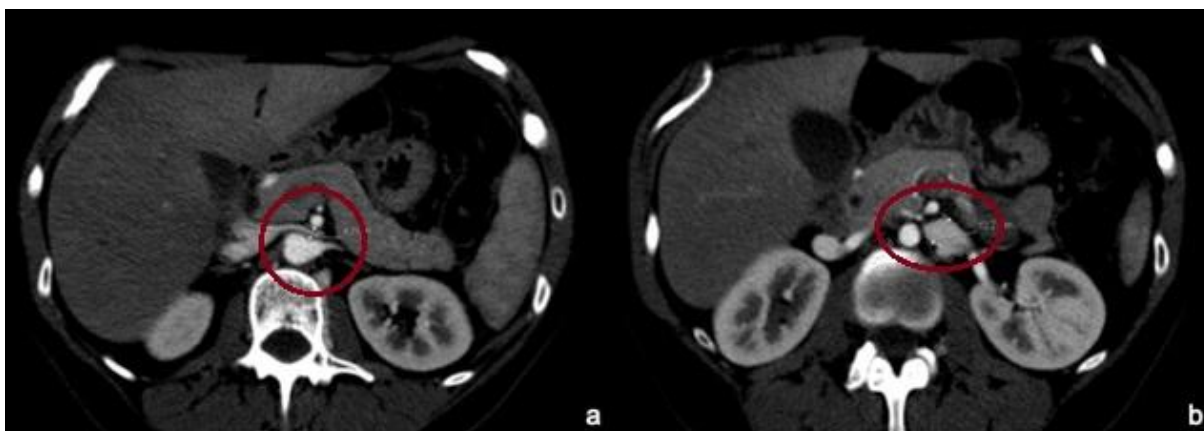


Figura 2: Imagens de TC no plano axial após administração de contraste evidenciando redução da distância aorto-mesentérica (cerca de 5 mm, sendo o normal entre 10-28 mm), condicionando afilamento da veia renal (a), ectasiada (12 mm) a montante deste ponto (b).



Figura 3: Imagem de TC no plano sagital após administração de contraste evidenciando redução do ângulo aorto-mesentérico (cerca de 25 mm, sendo o normal entre 38-65 mm), condicionando afilamento da veia renal neste ponto.

identificados valores normais no doseamento de renina e de aldosterona, não validando o diagnóstico de SNC, o que se pode dever ao facto de a compressão identificada ter uma pequena extensão (3 mm), ao contrário de outros casos descritos de HTA hiperreninémica secundária ao FNC^{7,8}. Apesar disso, as alterações imagiológicas identificadas, sublinham a necessidade de vigilância clínica destes doentes.

A orientação dos doentes com diagnóstico de SNC depende da severidade dos sintomas apresentados e tem evoluído bastante ao longo das últimas 4 décadas^{1,4,7,8,10}. Doentes com sintomatologia ligeira, como por exemplo hematúria discreta, deverão ser tratados de forma conservadora, com terapêutica médica. Doentes com sintomas severos, como hematúria persistente, dor incapacitante e alguns casos de hipertensão arterial deverão ser encaminhados para tratamento endovascular (colocação de stent) ou cirúrgico (nefrectomia, nefropexia, auto-transplante)^{3,7,8,10}. No caso descrito, optou-se por optimização de terapêutica médica. Para o efeito, após o diagnóstico, a doente iniciou um bloqueador dos receptores da angiotensina II, tendo-

se atingido o controlo do perfil tensional. Realça-se a necessidade de manter vigilância clínica regular para melhor detecção de perdas de controlo tensional e revisão de opção terapêutica se justificado.

Conclusão

Apesar de não se ter conseguido provar causalidade direta do FNC para a HTA da doente, o relato deste caso alerta para uma possível causa rara de HTA. A SNC é considerada uma condição clínica pouco comum mas seguramente subdiagnosticada. A inespecificidade e variabilidade dos sinais e sintomas característicos desta síndrome exigem suspeita clínica para que seja feito o diagnóstico.

A SNC pode ser diagnosticada por métodos acessíveis e não invasivos, factor decisivo na orientação e tratamento do doente, que tem impacto na sua morbilidade.

Referências Bibliográficas

1. Ananthan K., Onida S., Davis A. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 53: 886-894
2. Calado R., Braz M., Lobo L., Simão C. Síndrome de Nutcracker hematúria sem diagnóstico? *Acta Med Port.* 2011; 24 (S3): 695-8;
3. Gokosmanoglu F., Varim C., Ergenc H., Baycelebi G., Varim P., Colak R., et al. Case presentation of a patient with left renal vein (nutcracker) syndrome. *Archives of Hellenic Medicine.* 2017; 34(2): 250-2;
4. Park A., Kim S., Won J., Lim H. A Case of secondary Hypertension associated with the Nutcracker Phenomenon. *Korean Circ J.* 2014; 44(6): 434-6;
5. Kurklinsky A., Rooke T. Nutcracker phenomenon and Nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010; 85(6): 552-9;
6. Machado M.; Machado R., Mendes D., Almeida R. Síndrome de Nutcracker: uma patologia rara e subdiagnosticada? A nossa experiência, revisão da literatura e proposta de uma nova classificação anatómica da Síndrome de Nutcracker. *Angiologia e Cirurgia Vascul.* 2018; 14(2): 26 - 35;
7. Mazarakis A., Almpanis G., Tragotsalou N., Karnabatidis D. Fourtounas C. Is hypertension a manifestation of the nutcracker phenomenon/syndrome? Case report and brief review of the literature. *Hippokratia.* 2012; 16(2): 187-9.
8. Hosotani Y., Kiyomoto H., Fujoka H., Takahashi N., Kohno M. The nutcracker phenomenon accompanied by renin-dependent hypertension. *Am J Med.* 2003; 114(7):617-8;
9. Radisc M., Feldman D., Diaz C., Froment R. Unexplained hematuria during pregnancy: right-sided nutcracker phenomenon. *Int Urol Nephrol.* 2007;39(3):709-11;
10. Narkhede NA, Deokar AB, Mehta KP, Kamat NN. Nutcracker syndrome with hypertension as an unusual initial presentation. *Indian J Nephrol* 2017; 27:472-4.