



## Diagnóstico e tratamento da síndrome de quebra-nozes (*nutcracker*): revisão dos últimos 10 anos

### *Diagnosis and treatment of the Nutcracker syndrome: a review of the last 10 years*

Guilherme Lourenço de Macedo<sup>1</sup>, Matheus Alves dos Santos<sup>1</sup>, Andrey Biff Sarris<sup>1</sup>, Ricardo Zanetti Gomes<sup>1</sup>

#### Resumo

A síndrome de quebra-nozes é caracterizada por um grupo de manifestações clínicas que ocorrem por conta da compressão da veia renal esquerda. Seus principais sintomas são macro e micro-hematúria, proteinúria e dor no flanco. O diagnóstico é geralmente realizado após a exclusão de outras causas mais comuns, por conta da ausência de critérios clínicos para diagnóstico. Sua confirmação é feita por exames de imagem, com uso da ultrassonografia Doppler e tomografia computadorizada. O tratamento pode variar com as características do paciente e com a gravidade dos sintomas, e inclui o tratamento conservador, a cirurgia aberta e a cirurgia endovascular. Atualmente, a cirurgia aberta continua sendo a linha de frente, mas abordagens menos invasivas vêm ganhando cada vez mais espaço.

**Palavras-chave:** síndrome de quebra-nozes; hematúria; nefrectomia; stents.

#### Abstract

The nutcracker syndrome is characterized by a group of clinical manifestations caused by compression of the Left Renal Vein. The main symptoms are: macro and micro hematuria, proteinuria, and flank pain. Diagnosis is usually made after excluding other causes, because there are no clinical criteria for diagnosis. Confirmation is by Doppler ultrasonography or computed tomography. Treatment can vary, depending on patient characteristics and the severity of the symptoms, while conservative treatment, open surgery, and endovascular surgery may be employed. Currently, open surgery is still the first-line treatment, but some less invasive approaches are gaining acceptance.

**Keywords:** renal nutcracker syndrome; hematuria; nephrectomy; stents.

<sup>1</sup> Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG, Departamento de Medicina, Ponta Grossa, PR, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Dezembro 18, 2017. Aceito em: Junho 06, 2018.

O estudo foi realizado na Universidade Estadual de Ponta Grossa (UEPG), Ponta Grossa, PR, Brasil.

## ■ INTRODUÇÃO

A síndrome de quebra-nozes (SQN) (*nutcracker syndrome*), entidade clínica rara, consiste na compressão da veia renal esquerda (VRE) pela artéria mesentérica superior (AMS) em sua passagem entre esta e a aorta abdominal (SQN anterior)<sup>1,2</sup>. Algumas variações atípicas dessa disposição, no entanto, já foram descritas na literatura, entre as quais se destaca a SQN posterior, que ocorre quando a VRE é retroaórtica e passa a ser comprimida entre a coluna vertebral e a aorta abdominal<sup>2,3</sup>. O processo compressivo leva a diferentes níveis de estenose extrínseca do ramo renal, acarretando desde quadros assintomáticos – o que ocorre na maioria dos casos – até episódios de hematuria macroscópica, proteinúria, hipertensão renovascular, dor em flancos, dispareunia, dismenorria e varizes pélvicas<sup>1,4</sup>. Síncope, hipotensão e taquicardia (sintomas de disfunção autonômica), púrpura de Henoch-Schönlein, doença de Berger, nefropatia membranosa, hipercaleiúria e nefrolitíase são manifestações que podem raramente se associar<sup>5,6</sup>. A etiopatogenia da dor pélvica é complexa e o papel hormonal parece contribuir, já que pacientes do sexo feminino têm aumento da intensidade e dos episódios de dor especialmente no período pré-menstrual, induzido, provavelmente, pelos níveis de progesterona<sup>4</sup>.

Ressalvas quanto ao emprego dos termos “fenômeno” e “síndrome” devem ser feitas. Apesar de serem comumente utilizados como sinônimos na literatura, o uso de “síndrome” deve se limitar às ocasiões em que o paciente apresenta sintomas. “Fenômeno”, por sua vez, deverá ser empregado em casos de pacientes assintomáticos<sup>3</sup>.

Embora a síndrome afete, aparentemente, um número superior de pacientes do sexo feminino, sua exata prevalência permanece desconhecida. Isso se deve não só à raridade com que ocorre, mas também à extensa variabilidade de apresentação sintomática. Os casos registrados envolvem pacientes com idades que variam desde o período da infância até a septuagésima década, com maior prevalência em pacientes jovens (entre 20 e 30 anos) e adultos de meia-idade<sup>7,8</sup>.

O diagnóstico é desafiador, geralmente feito após a exclusão de outras causas mais comuns, haja vista a ausência de critérios clínicos específicos de diagnóstico<sup>9</sup>. A confirmação da síndrome é feita por exames de imagem, sendo a ultrassonografia com Doppler o método mais utilizado<sup>1,2</sup>. O tratamento varia de acordo com a gravidade sintomática, abrangendo abordagens conservadoras para pacientes jovens ou com sintomas leves, ou abordagens cirúrgicas e endovasculares para aqueles que não obtiveram melhora após a terapia conservadora ou que apresentam sintomas severos<sup>5</sup>.

## ■ MÉTODO

Para a presente revisão, foram consideradas publicações nas bases de dados LILACS, MEDLINE, PubMed e SciELO que estivessem compreendidas no período de 2007 a 2017, nos idiomas inglês, espanhol e português. Para a expressão da pesquisa, foram utilizados os descritores *Renal Nutcracker Syndrome*, *Stents*, *Hematuria* e *Nephrectomy*, bem como a combinação entre elas através do operador booleano AND. Selecionaram-se 84 artigos datados do período pré-estabelecido e que abordavam a temática deste estudo, excluindo-se aqueles que se apresentavam em outro idioma ou de épocas anteriores. Após leitura analítica com base nos resumos dos artigos, consideraram-se 37 trabalhos relacionados diretamente com diagnóstico e tratamento, que foram lidos na íntegra para análise dos critérios (Figura 1).

## ■ COMENTÁRIOS

### Diagnóstico

A presença clínica supracitada, especialmente hematuria macroscópica recorrente e isolada, quando presente em pacientes jovens, deve levar à suspeição diagnóstica<sup>1,4</sup>. Apesar de os achados da literatura serem mínimos, alguns estudos têm demonstrado um número importante de casos de pacientes assintomáticos. Poyraz et al.<sup>10</sup> avaliaram 1.000 tomografias computadorizadas de abdome com contraste e observaram 4,1% de diagnósticos do fenômeno de quebra-nozes. Ainda nesse estudo, apenas 8,8% dos pacientes diagnosticados com compressão da VRE apresentavam micro-hematuria ou proteinúria sem outra etiologia conhecida, e 5,5% dos pacientes ainda apresentavam sinais de varicocele ou congestão pélvica<sup>10</sup>. O diagnóstico confirmatório da SQN é realizado por exame de imagem, como já referido. A venografia com aferição de gradiente de pressão da veia renal é o método padrão-ouro, mas o caráter invasivo a deixa como opção tardia, muitas vezes desnecessária, para o diagnóstico. O exame de avaliação inicial mais utilizado na prática clínica é o ultrassom com Doppler de veias renais. Além de permitir a avaliação do fluxo, o Doppler possibilita a visualização do processo compressivo efetuado pela AMS<sup>1,2</sup>. Entre os critérios diagnósticos da SQN, têm-se:

- a) Existência de um gradiente venoso entre a VRE e a veia cava inferior (VCI)  $\geq 3$  mmHg;
- b) Aumento de cinco vezes na velocidade máxima do fluxo na VRE na passagem pela AMS em relação ao hilo renal;
- c) Angiotomografia ou angiorressonância com ângulo entre a aorta e a AMS inferior a 45°<sup>1</sup>.

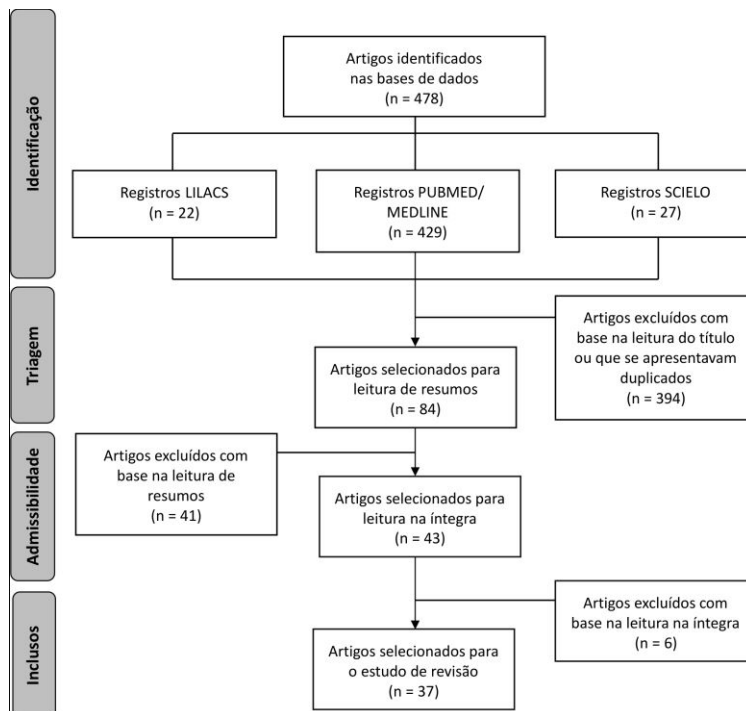


Figura 1. Estratégia de busca usada para revisão da literatura sobre a síndrome de quebra-nozes.

O aumento de cinco vezes na velocidade de fluxo corresponde a uma sensibilidade de 80% e uma especificidade próxima de 95% para SQN<sup>11</sup>. Com o uso do Doppler espectral, ainda é possível medir a velocidade de pico pós-estenótica, que normalmente se encontra acima de 100 cm/s<sup>12</sup>.

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética são métodos adicionais, porém pouco utilizados no passado, para o diagnóstico de SQN<sup>1</sup>. No entanto, novos estudos têm apontado para o uso da tomografia como primeira opção diagnóstica devido à sua maior acurácia, além de avaliação mais ampla dos achados abdominais<sup>2,10</sup>. A tomografia e a ressonância podem demonstrar circulação colateral no hilo renal, opacificação precoce da veia gonadal esquerda (VGE) (inferindo refluxo) e redução do ângulo aortomesentérico (< 10°)<sup>12</sup>. Sendo assim, a decisão do uso de tomografia ou Doppler para avaliação de SQN deve recair sobre as características de cada paciente – urgência do diagnóstico, exposição à radiação, custo e acessibilidade do exame, outras suspeitas diagnósticas abdominais não vasculares, entre outras.

### Tratamento

A SQN é uma doença de gravidade e apresentação sintomática variável que reflete o grau de compressão da VRE, de hipertensão renocaval e de desenvolvimento

colateral de circulação<sup>5</sup>. O tratamento da síndrome ainda permanece um tópico controverso, tanto na escolha da melhor modalidade a ser utilizada para cada paciente quanto nas indicações para tratamento de acordo com os critérios diagnósticos utilizados<sup>7,8</sup>. As opções variam desde tratamento conservador até nefrectomia, com inúmeros procedimentos cirúrgicos invasivos e endovasculares entre esses dois extremos<sup>3</sup>. A escolha terapêutica depende da gravidade dos sintomas, e as intervenções estão reservadas, geralmente, aos pacientes que se encontrem sintomáticos (Figura 2). Os procedimentos são guiados pela expectativa de reversão dos sintomas, pelo estágio de evolução da síndrome e pela idade do paciente, objetivando não só a redução da hipertensão na VRE, mas também a redução do refluxo pélvico em pacientes que apresentem congestão venosa<sup>3,5</sup>.

### Tratamento conservador

É recomendado aos pacientes com hematúria discreta e pouco sintomáticos<sup>5,7,8</sup>. A abordagem conservadora deverá ser mantida em pacientes jovens, menores de 18 anos, durante 24 meses<sup>4,5,8</sup>. Isso porque o desenvolvimento físico, o crescimento de tecido conjuntivo e adiposo próximo à origem da AMS e entre esta e a VRE, juntamente à formação de veias colaterais, podem aliviar a compressão e a hipertensão venosa, resultando em remissão espontânea dos

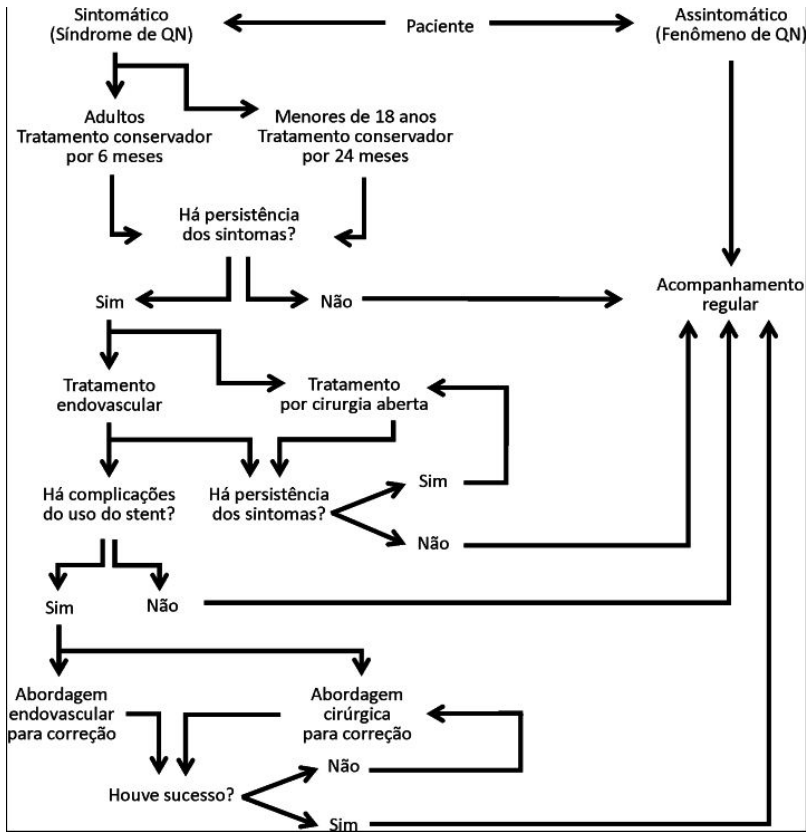


Figura 2. Abordagem terapêutica da síndrome de quebra-nozes.

sintomas<sup>3,7</sup>. Cerca de 75% dos pacientes jovens com hematúria tiveram resolução completa dos sintomas nesse período<sup>4,5,7,8</sup>.

Em adultos, o acompanhamento deve ser de, ao menos, 6 meses antes da realização de qualquer procedimento. Frequentemente, esse período é suficiente para a resolução do quadro em pacientes idosos com sintomas atípicos e toleráveis<sup>3</sup>. Baixas doses de aspirina para melhorar a perfusão renal podem ser utilizadas, embora seu uso rotineiro seja motivo de questionamento<sup>3,7</sup>. Além disso, a utilização de inibidores da enzima conversora de angiotensina pode contribuir para o alívio da proteinúria ortostática<sup>3,4,7,8</sup>. O uso de meias elásticas de compressão para pacientes com dor pélvica e no flanco também pode ser útil<sup>13,14</sup>.

### Tratamento cirúrgico

As primeiras descrições de intervenções cirúrgicas para a SQN ocorreram na década de 1970. Desde então, uma ampla variedade de técnicas têm sido registradas<sup>13,14</sup>. As indicações terapêuticas são para pacientes que se apresentem com sintomas severos, como hematúria intensa, acompanhada ou não de anemia, dor pélvica e no flanco abdominal de forte

intensidade, ou sintomas persistentes por período superior a 6 meses no adulto e 24 meses em menores de 18 anos<sup>3,5,15,16</sup>. O tratamento cirúrgico se faz necessário para evitar o desenvolvimento de glomerulopatia crônica e comprometimento da função renal, bem como a dilatação permanente da veia gonadal e trombose da veia renal<sup>5,15</sup>. Os métodos cirúrgicos abertos têm sido associados a uma maior morbidade, se comparados aos métodos menos invasivos, devido ao longo período de congestão renal, à necessidade de anastomoses adicionais e à extensa dissecação<sup>5</sup>.

### Cirurgia aberta para SQN anterior

- a) Transposição da VRE: é a cirurgia mais comum e efetiva para o tratamento de SQN anterior, aplicada primeiramente em 1982 por Stewart et al.<sup>3,17</sup>. Consiste na secção da VRE e reimplantação distal na VCI por meio de abordagem medial transabdominal transperitoneal<sup>3,5,17,18</sup>. Para pacientes que apresentem VRE com distorção permanente devido ao longo tempo de compressão ou aqueles em que a VRE se encontrar muito

tensionada após a transposição, a veia safena magna pode ser utilizada como remendo e enxerto de extensão, respectivamente<sup>3,17</sup>. Apesar do baixo risco pós-operatório, as complicações possíveis incluem trombose venosa profunda, hematoma retroperitoneal, íleo paralítico e obstrução intestinal por aderência<sup>7,13</sup>. Um número considerável de pacientes apresenta reestenose e oclusão da veia transposta, requerendo novas intervenções<sup>19</sup>. As vantagens dessa cirurgia são o curto período de isquemia renal e poucas anastomoses, com altas taxas de resolução sintomática, em especial das queixas de hematúria e dor no flanco, tornando-a o padrão-ouro no tratamento da SQN<sup>7,14,18</sup>. Reed et al., em um estudo feito ao longo de 11 anos com 11 pacientes tratados preferencialmente com transposição de VRE, observaram resolução da hematúria em todos os pacientes e melhora ou resolução da dor em oito deles, sem nenhuma complicação pós-operatória. Relataram também uma taxa de reintervenção de 27%<sup>20</sup>;

b) Autotransplante do rim esquerdo: procedimento altamente invasivo que envolve nefrectomia e transplante renal para a fossa ilíaca<sup>3</sup>. É considerado um procedimento completo por ser eficaz na normalização dos níveis pressóricos da VRE e por corrigir uma possível ptose renal posterior, sendo associado a excelentes resultados e baixa morbidade<sup>3,7,21</sup>. Entretanto, riscos adicionais devem ser levados em consideração, como tempo de isquemia renal, anastomoses de artéria renal e ureter, e necessidade de grande exposição cirúrgica<sup>3,7</sup>;

c) Transposição da AMS: a transposição da AMS de sua origem aórtica para ser reimplantada em um ponto inferior à VRE, procedimento mais complexo de ser realizado se comparado à transposição venosa, é uma alternativa cirúrgica que possui pouca exposição retroperitoneal e reduz o risco de trombose da VRE<sup>3,7,16</sup>. Entretanto, o risco significativo de trombose arterial – devido à reanastomose – e isquemia mesentérica, juntamente à elevada taxa de complicações pós-operatórias, tornam seu uso raro<sup>3,7,16,18</sup>;

d) Nefropexia: modalidade terapêutica descrita inicialmente na década de 1980<sup>16</sup>. A nefropexia simples com excisão das varicosidades, um

procedimento resolutivo apenas da ptose renal, tem sido desencorajada por não tratar a fisiopatologia primária<sup>21,22</sup>. De acordo com Hmida et al., a nefropexia é usada para o tratamento etiológico quando ocorre concomitante com o abaixamento da VRE através de lobectomia e abordagem retroperitoneal. Tal procedimento, por apresentar baixo risco de lesão de órgãos intraperitoneais, pode ser encarado como uma opção para o tratamento de pacientes jovens<sup>22</sup>;

e) Nefrectomia: é o mais radical dos procedimentos cirúrgicos, recomendado em casos de persistência da hematúria após diferentes formas de abordagens terapêuticas, especialmente após a transposição da VRE<sup>7</sup>;

f) Derivação renocaval: técnica que utiliza a veia safena magna como derivação sem a necessidade de transposição da VRE<sup>17</sup>. A veia safena é anastomosada proximalmente na VCI, abaixo da VRE, e distalmente na VRE. Ambas as anastomoses são realizadas com clampeamento parcial para que interfiram pouco na hemodinâmica venosa. As veias lombares, a veia gonadal e a veia adrenal esquerda não necessitam ser ligadas se não apresentarem refluxo, pois não afetam as anastomoses. Trata-se de um procedimento com resultados em longo prazo e experiência limitados<sup>3</sup>;

g) Transposição da VGE: procedimento no qual a VGE é exposta via mesocolotransverso, isolada, transeccionada distalmente e reimplantada na VCI abaixo dos vasos mesentéricos inferiores com sutura interrompida com fio 6.0 de polipropileno<sup>3,17</sup>.

As técnicas laparoscópicas têm ganhado destaque com o avanço da tecnologia em cirurgia minimamente invasiva<sup>18</sup>. A nefrectomia e o autotransplante laparoscópicos evitam extensas incisões abdominais, estando associados a menor morbidade e desconforto pós-operatórios, com tempo de estadia hospitalar reduzido<sup>16</sup>. Procedimentos de derivação esplenorrenal e transposição de VRE por laparoscopia também foram relatados. Ambas as técnicas registraram melhoras nos sintomas de dor dos pacientes; entretanto, na técnica esplenorrenal, há risco de se causar complicações ao baço e de hipertensão da VRE permanecer<sup>7,18</sup>. Thaveau et al.<sup>23</sup>, em 2015, reportaram o uso de sistemas robotizados para transposição da VRE seguida de embolização de veia ovariana, de modo que a paciente, seis meses após a operação, encontrava-se assintomática.

## Cirurgia aberta para SQN posterior

A VRE retroaórtica, comprimida entre a coluna vertebral e a aorta abdominal, produz a mesma sintomatologia que a variante anterior da síndrome<sup>17</sup>. A cirurgia aberta com transposição anterior da VRE tem sido o tratamento recomendado para SQN posterior<sup>24</sup>. O procedimento consiste na excisão da VRE com pequena margem da parede da VCI, translocação da veia para uma posição anterior à aorta e sua reimplantação na VCI – geralmente em posição superior à que se encontrava anteriormente, de forma a livrar a pressão<sup>17</sup>. Deser et al.<sup>25</sup> relataram o uso bem-sucedido de prótese de politetrafluoretileno (PTFE) para *bypass* renocaval em paciente com *nutcracker*. Entretanto, o PTFE não é recomendado como opção primária para esse procedimento devido ao risco precoce de trombose e infecção<sup>3</sup>.

## Tratamento endovascular

A cirurgia endovascular tem sido uma forma de intervenção cada vez mais popular entre os especialistas para o tratamento de lesões vasculares, incluindo a SQN<sup>13,14,26,27</sup>. Mesmo que muitos cirurgiões ainda optem pelo método tradicional de cirurgia aberta, esse tipo de intervenção apresenta um risco maior de morbidade e de complicações se comparado com abordagens menos invasivas<sup>13</sup>. Dessa forma, com os casos relatados do uso de terapia endovascular conquistando resultados satisfatórios no tratamento de doenças de obstrução venosa, tal abordagem vem sendo cada vez mais indicada pelos pesquisadores<sup>26</sup>. Um dos maiores estudos realizados com esse tipo de técnica até o momento foi feito comparando 15 pacientes tratados por método endovascular com 5 pacientes tratados por meio de cirurgia aberta. Ele mostrou que, nos anos seguintes aos procedimentos, todos os pacientes tratados com stent estavam assintomáticos, apesar de dois demonstrarem hematuria microscópica persistente após exercício físico e um stent ter migrado para o átrio direito, necessitando de cirurgia<sup>28,29</sup>.

No mínimo, 150 casos bem-sucedidos de tratamento endovascular já foram relatados na literatura médica<sup>27</sup>; contudo, informações sobre o acompanhamento por longo período ainda estão em falta, justificando o receio de se utilizar essa abordagem em pacientes jovens<sup>8,30,31</sup>. Conquanto seja uma opção mais simples e atraente, suas complicações incluem migração do stent, fraturas e oclusão venosa<sup>28</sup>. As técnicas utilizadas são a embolização da VGE e a colocação de stent<sup>15</sup>.

## Stent

A colocação de stent endovascular é uma opção alternativa de tratamento. É usualmente preferível à cirurgia aberta devido ao longo período de congestão

renal, por conta da maior possibilidade de complicações nesses casos, e à necessidade de extensa dissecação presentes nesse tipo de operação<sup>6</sup>.

O primeiro relato de uso de endopróteses vasculares para o tratamento da SQN data da década de 1990<sup>13,14,18,28</sup>. Nessa época, o Wallstent® foi utilizado, e tal equipamento ainda permanece como o de maior preferência pelos cirurgiões; desde então, muitos outros modelos foram aplicados com bons resultados, como Z-stent® espiral, Nikki® stent, Palmaz® stent e SmartControl® stent<sup>13,32</sup>. Duas das principais pesquisas realizadas com esse tema, ambas de autoria chinesa, reiteram o sucesso do método endovascular. Em 2011, Chen et al. acompanharam 61 pacientes durante 5 anos e 6 meses, obtendo quadro de melhora excelente ou boa para cerca de 59 pacientes, com resolução total ou melhora dos sintomas de dor nos flancos, hematuria e proteinúria<sup>32</sup>. Wang et al.<sup>26</sup>, em 2012, analisaram 30 pacientes, 29 dos quais obtiveram redução dos gradientes de pressão renocaval, calculados comparativamente antes e após os procedimentos, com regressão das queixas de dor, hematuria e varicocele no lado esquerdo em pacientes masculinos em um período de até 6 meses após a colocação do stent. A compressão da VRE é aliviada com o stent na maior parte dos pacientes, embora não se saiba se a queda da pressão renocaval ocorra de maneira imediata ou gradual<sup>32</sup>.

O stent ideal deve ter alta força radial para abolir a estenose, boa conformabilidade para se adaptar ao epitélio do vaso e pouco encolhimento no comprimento para permitir um posicionamento adequado<sup>13,26,32</sup>. O SmartControl® stent combina alta força radial e flexibilidade com menos de 8% de encolhimento de seu comprimento. O Palmaz® stent e o Wallstent® têm maior contração do aparelho, que chega a ser de 5 a 25% e de mais de 30%, respectivamente<sup>32</sup>. Os stents autoexpansíveis (Wallstent®) são mais frequentemente utilizados, e a recomendação é de que seja usado um dispositivo de 6 ou 8 centímetros de comprimento, posicionando-o na primeira divisão da VRE<sup>26</sup>. Além disso, para evitar a migração do aparelho, sugere-se que o stent seja cerca de 20% maior que o diâmetro venoso no hilo renal. O tamanho considerado base é de 16 mm de diâmetro por 60 mm de comprimento em pacientes de ascendência ocidental e 14 mm de diâmetro por 60 mm de comprimento em pacientes de ascendência oriental, por conta das menores proporções anatômicas características dessa população<sup>32</sup>. O uso do cateter balão de angioplastia é controverso e não essencial<sup>13,26,32</sup>. Chen et al. recomendam que a expansão do balão somente seja utilizada nos casos em que a estenose da VRE permaneça mesmo após a implantação do stent<sup>32</sup>.

Faz-se necessário que os pacientes utilizem medicamento anticoagulante e antiagregante plaquetário durante 2 a 3 meses, período necessário para que ocorra a endotelização completa do stent<sup>19,33</sup>. O regime terapêutico recomendado consiste em 3 dias de heparina de baixo peso molecular, 30 dias de clopidogrel e 3 meses de aspirina<sup>33</sup>.

As principais complicações desse meio de intervenção incluem colocação incorreta do stent, migração do dispositivo, deslocamento parcial do stent para a VCI e migração para a região do hilo renal da VRE<sup>7</sup>. Complicações menos comuns incluem embolização do stent, reestenose intra-stent e trombose ou fratura resultando em oclusão venosa<sup>7,19,32</sup>. Essas complicações se devem principalmente ao tipo e tamanho do dispositivo, dilatação do balão e escasso conhecimento do cirurgião que realizou o procedimento<sup>7,34</sup>.

Mesmo que a literatura atual sugira que esse procedimento seja seguro, é necessário cautela, pois a taxa de migração do stent é de 7,3% em todos os casos já relatados. A razão da migração pode ser o efeito do movimento cardíaco, atividades muito precoces após a cirurgia, incompatibilidade entre o diâmetro da VRE e o diâmetro do stent, ou posicionamento incorreto<sup>29</sup>. A primeira e mais segura escolha para o tratamento do stent migrado é a remoção percutânea<sup>32</sup>. Entretanto, sob certas circunstâncias, como migração para o coração, uso de stent especial ou endotelização em local inadequado, a remoção percutânea pode ser difícil ou impossível, com necessidade de intervenção cirúrgica, procedimento que possui altas taxas de morbidade<sup>32,35</sup>.

Uma forma de stent pouco presente na literatura é o extravascular. Comparado ao stent endovascular, é uma modalidade menos invasiva, se for levada em consideração a possibilidade de migração do dispositivo. Especialmente quando os pacientes são crianças e adolescentes, o stent intravascular deve ser recomendado com cautela, pois a luz da VRE pode aumentar de diâmetro e o aparelho não servir mais durante o desenvolvimento físico. A modalidade extravascular é uma forma alternativa de manter o dispositivo no seu devido lugar<sup>29</sup>.

### Embolização da VGE

Uma vez que a SQN se instala, uma de suas possíveis consequências é a drenagem insuficiente do volume sanguíneo da VGE, ocorrendo acúmulo de sangue e dilatação de suas paredes, podendo resultar em seu rompimento<sup>8</sup>. Pacientes que apresentam essa síndrome, com ou sem hematúria, podem revelar sintomas de insuficiência da veia gonadal, que se apresenta como varicocele no homem e síndrome de congestão pélvica na mulher. Mesmo que o tratamento da estenose da

VRE possa aliviar o refluxo gonadal, geralmente não é eficiente em melhorar os sintomas<sup>3</sup>. Para isso, a embolização endovascular das veias gonadais pode resultar em alívio dos sintomas em 56 a 98% dos pacientes. Em casos raros, as complicações incluem o deslocamento das molas (*coils*) para o pulmão<sup>8</sup>.

Desde sua introdução em 1993, a embolização transcater da VGE se tornou o padrão-ouro no tratamento de síndrome da congestão pélvica secundária à insuficiência de veias ovarianas e pélvicas. Diversos agentes “embolizadores” foram descritos, como espuma esclerosante, cola, *plugs* vasculares e molas<sup>36</sup>.

O procedimento é tipicamente feito via acesso femoral, embora o acesso jugular também possa ser utilizado<sup>3</sup>. Exames de imagem da VRE devem ser realizados para garantir que a drenagem do rim esquerdo esteja sendo feita, pois pacientes com compressão severa podem ser bastante dependentes do fluxo pélvico<sup>3,37</sup>.

A partir da literatura atual, a decisão quanto a tratar uma ou ambas as veias ovarianas deve depender da gravidade dos sintomas, do grau de refluxo em cada veia ovariana e da anatomia das varicosidades pélvicas. A análise clínica e a experiência devem ser utilizadas para guiar a emboloterapia em conjunto com sintomas, anatomia e estudos funcionais<sup>36</sup>.

## CONCLUSÃO

Apesar de rara, a SQN está presente na prática médica. Faz-se necessário, portanto, o seu conhecimento para a realização de correto diagnóstico e manejo do paciente. Os achados clínicos e a alta suspeição diagnóstica são fatores decisivos para o estabelecimento da conduta, especialmente em pacientes que não realizaram exames de imagem previamente. As opções cirúrgicas são amplas e apenas o domínio aprofundado teórico-prático dessas técnicas permite a escolha correta diante dos diferentes tipos de pacientes portadores da síndrome. Sendo assim, torna-se evidente a necessidade de fortalecer os conhecimentos teóricos embasados em SQN, tal como realizado nesta revisão.

## REFERÊNCIAS

1. Calado R, Braz M, Lobo L, Simão C. Síndrome de Nutcracker: hematúria sem diagnóstico. *Acta Med Port.* 2011;24(Suppl 3):695-8. PMID:22856415.
2. Zucker EJ, Ganguli S, Ghoshhajra BB, Gupta R, Prabhakar AM. Imaging of venous compression syndromes. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(6):519-32. <http://dx.doi.org/10.21037/cdt.2016.11.19>. PMID:28123973.
3. Avgerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2013;26(4):170-7. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2014.06.014>. PMID:25220323.

4. Novaes LF, Silva Saguia LN, Di Migueli CA, et al. Young woman with nutcracker syndrome without main clinic manifestation: hematuria-case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;31:225-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.01.052>. PMID:28189985.
5. Daily R, Matteo J, Loper T, Northup M. Nutcracker syndrome: symptoms of syncope and hypotension improved following endovascular stenting. *Vascular.* 2012;20(6):337-41. <http://dx.doi.org/10.1258/vasc.2011.cr0320>. PMID:22734085.
6. Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E. Nutcracker syndrome. *World J Nephrol.* 2014;3(4):277-81. <http://dx.doi.org/10.5527/wjn.v3.i4.277>. PMID:25374822.
7. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Surg.* 2017;3(6):886-94. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.015>. PMID:28356209.
8. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and Nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(53):552-9. <http://dx.doi.org/10.4065/mcp.2009.0586>. PMID:20511485.
9. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The Nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2011;25(8):1154-64. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.01.002>. PMID:21439772.
10. Poyraz AK, Firdolas F, Onur MR, Kocakoc E. Evaluation of left renal vein entrapment using multidetector computed tomography. *Acta Radiol.* 2013;54(2):144-8. <http://dx.doi.org/10.1258/ar.2012.120355>. PMID:23117197.
11. Cardarelli-Leite L, Velloni FG, Salvadori PS, Lemos MD, D'Ippolito G. Síndromes vasculares abdominais: achados de imagem característicos. *Radiol Bras.* 2016;49(4):257-63. <http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0136>. PMID:2777480.
12. Kim SH, Cho SW, Kim HD, Chung JW, Park JH, Han MC. Nutcracker syndrome: diagnosis with Doppler US. *Radiology.* 1996;198(1):93-7. <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.198.1.8539413>. PMID:8539413.
13. Hulsberg PC, McInerney E, Partovi S, Davidson JC, Patel IJ. Minimally invasive treatments for venous compression syndromes. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2010;6(6):582-92. <http://dx.doi.org/10.21037/cdt.2016.10.01>. PMID:28123978.
14. Menard MT. Nutcracker syndrome: when should it be treated and how? *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther.* 2009;21(2):117-24. <http://dx.doi.org/10.1177/1531003509338402>. PMID:19703821.
15. Berthelot JM, Douane F, Maugars Y, Frampas E. Nutcracker syndrome: a rare cause of left flank pain that can also manifest as unexplained pelvic pain. *Joint Bone Spine.* 2016;84(5):111-6. PMID:27932281.
16. Xu D, Liu Y, Gao Y, et al. Management of renal nutcracker syndrome by retroperitoneal laparoscopic nephrectomy with ex vivo autograft repair and autotransplantation: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports.* 2009;3(1):82. <http://dx.doi.org/10.1186/1752-1947-3-82>. PMID:19946558.
17. Said SM, Glociczki P, Kalra M, et al. Renal Nutcracker syndrome: surgical options. *Semin Vasc Surg.* 2013;26(1):35-42. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2013.04.006>. PMID:23932560.
18. He Y, Wu Z, Chen S, et al. Nutcracker syndrome—how well do we know it? *Urology.* 2014;83(1):12-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2013.08.033>. PMID:24139744.
19. Erben Y, Glociczki P, Kalra M, et al. Treatment of Nutcracker syndrome with open and endovascular interventions. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2015;3(4):389-96. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2015.04.003>. PMID:26992616.
20. Reed NR, Kalra M, Bower TC, Vrtiska TJ, Ricotta JJ 2nd, Glociczki P. Left renal vein transposition for Nutcracker syndrome. *J Vasc Surg.* 2009;49(2):386-93, discussion 393-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2008.09.051>. PMID:19216958.
21. Hmidia W, Mallat F, Othmen MB, Limayem F, Mosbah F. Modified medial nephropexy for treatment of the anterior nutcracker syndrome. *Urol Ann.* 2014;6(4):352-5. <http://dx.doi.org/10.4103/0974-7796.141004>. PMID:25371615.
22. Wang L, Yi L, Yang L, et al. Diagnosis and surgical treatment of Nutcracker Syndrome: a single-center experience. *Urology.* 2009;73(4):871-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2008.11.043>. PMID:19193424.
23. Thaveau F, Nicolini P, Lucereau B, Georg Y, Lejay A, Chakfe N. Associated Da Vinci and magellan robotic systems for successful treatment of nutcracker syndrome. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2015;25(1):60-3. <http://dx.doi.org/10.1089/lap.2013.0532>. PMID:25531954.
24. Skeik N, Glociczki P, Macedo TA. Posterior Nutcracker Syndrome. *Vasc Endovascular Surg.* 2011;45(8):749-55. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574411419376>. PMID:21890560.
25. Deser SB, Onem K, Demirag MK, Buyukalpelli R. Surgical treatment of posterior nutcracker syndrome presented with hyperaldosteronism. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(5):682-4. <http://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivw018>. PMID:26892192.
26. Wang X, Zhang Y, Li C, Zhang H. Results of endovascular treatment for patients with nutcracker syndrome. *J Vasc Surg.* 2012;56(1):142-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2012.01.007>. PMID:22575480.
27. Quevedo HC, Arain SA, Abi Rafeh N. Systematic review of endovascular therapy for nutcracker syndrome and case presentation. *Cardiovasc Revasc Med.* 2014;15(5):305-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.carrev.2014.04.008>. PMID:24907226.
28. Baril DT, Polanco P, Makaroun MS, Chaer RA. Endovascular management of recurrent stenosis following left renal vein transposition for the treatment of Nutcracker syndrome. *J Vasc Surg.* 2011;53(4):1100-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2010.10.112>. PMID:21215570.
29. Tian L, Chen S, Zhang G, Zhang H, Jin W, Li M. Extravascular stent management for migration of left renal vein endovascular stent in nutcracker syndrome. *BMC Urol.* 2015;15(1):73-6. <http://dx.doi.org/10.1186/s12894-015-0063-0>. PMID:26205510.
30. 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>.
31. Alcocer-Gamba MA, Martínez-Chávez JA, Alcántara-Razo M, et al. Tratamiento endovascular exitoso del síndrome de cascanueces con stent autoexpandible. *Arch Cardiol Mex.* 2012;82(4):303-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2012.09.006>. PMID:23164741.
32. 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.
33. Hansraj N, Hamdi A, Khalifeh A, Wise E, Sarkar R, Toursavadkoshi S. Nutcracker syndrome: case report on the management of recurrent stenosis after stenting. *Vasc Endovascular Surg.* 2017;51(4):203-8. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574417700012>. PMID:28424043.
34. Wu Z, Zheng X, He Y, et al. Stent migration after endovascular stenting in patients with nutcracker syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2016;4(2):193-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2015.10.005>. PMID:26993867.
35. Rana MA, Oderich GS, Bjarnason H. Endovenous removal of dislodged left renal vein stent in a patient with nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2013;26(1):43-7. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2013.04.004>. PMID:23932561.



36. O'Brien MT, Gillespie DL. Diagnosis and treatment of the pelvic congestion syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2015;3(1):96-106. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvsv.2014.05.007>. PMID:26993690.
37. Ferreira M, Lanziotti L, Abuhadba G, Monteiro M, Capotorto L, Spicacci JL. Dor pélvica crônica: o papel da síndrome do quebra-nozes. *J Vasc Bras.* 2008;7(1):76-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492008000100014>.

---

**Correspondência**

Guilherme Lourenço de Macedo  
Rua Teixeira Mendes, 512 - Uvaranas  
CEP 84031-000- Ponta Grossa (PR), Brasil  
Tel: (42) 99118-8363  
E-mail: [gui-gmchess@hotmail.com](mailto:gui-gmchess@hotmail.com)

**Informações sobre os autores**

GLM, MAS e ABS - Estudantes da graduação em Medicina,  
Universidade Estadual de Ponta Grossa (UEPG).  
RZG - Graduado em Medicina; Doutor em Clínica Cirúrgica,  
Universidade Federal do Paraná (UFPR); Professor adjunto,  
Departamento de Medicina, Universidade Estadual de Ponta Grossa  
(UEPG).

**Contribuição dos autores**

Concepção e desenho do estudo: GLM, RZG  
Análise e interpretação de dados: GLM, MAS, ABS  
Coleta de dados: GLM  
Redação do artigo: GLM, MAS, ABS  
Revisão crítica do artigo: GLM, MAS, ABS  
Aprovação final do artigo\*: RZG, GLM, MAS, ABS  
Análise estatística: GLM, MAS, ABS  
Responsabilidade geral pelo estudo: GLM, MAS, RZG

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