



Endovascular treatment of Nutcracker syndrome: case report

Tratamento endovascular da síndrome de quebra-nozes: relato de caso

Claudia Guimarães Agle¹ , Dejean Sampaio Amorim Filho² , Leonardo Cortizo de Almeida³, Cesar Amorim Pacheco Neves²

Abstract

Chronic pelvic pain is a debilitating disease that directly impacts on quality of life and generates costs for health services. Nutcracker Syndrome is an important cause of pelvic pain and consists of a set of signs secondary to compression of the left renal vein, most commonly between the superior mesenteric artery and the aorta. Treatment remains controversial and varies depending on the patient's clinical severity. However, endovascular treatment with renal vein stenting has achieved excellent results. We report the case of a 59 year-old female treated by endovascular repair with a self-expanding nitinol stent. Clinical data, details of the procedure, and follow-up results are presented. Technical success was achieved and there patient reported no postoperative complications. Short-term, there was relief from symptoms and follow-up imaging tests showed improvement.

Keywords: nutcracker syndrome; nutcracker phenomenon; renal vein entrapment; pelvic congestion syndrome; endovascular procedures.

Resumo

A dor pélvica crônica é uma doença debilitante, com impacto na qualidade de vida e custos para os serviços de saúde. A síndrome de quebra-nozes é uma importante causa dessa dor, e se refere a um conjunto de sinais secundários à compressão da veia renal esquerda, mais comumente entre a artéria mesentérica superior e a aorta. Seu tratamento ainda permanece controverso e varia de acordo com a gravidade clínica do paciente. Contudo, a técnica endovascular com implante de stent em veia renal tem obtido excelentes resultados. Relatamos um caso de uma paciente de 59 anos submetida a correção endovascular com stent autoexpansível de nitinol. São apresentados dados clínicos, detalhes do procedimento e resultados do acompanhamento dessa paciente. O sucesso técnico foi obtido e não houve relato de complicações pós-operatórias. Pôde-se observar alívio dos sintomas e melhora nos exames de imagem realizados no acompanhamento de curto prazo.

Palavras-chave: síndrome de quebra-nozes; fenômeno de quebra-nozes; encarceramento da veia renal; síndrome da congestão pélvica; procedimentos endovasculares.

How to cite: Agle CG, Amorim Filho DS, Almeida LC, Neves CAP. Endovascular treatment of Nutcracker syndrome: case report. J Vasc Bras. 2019;18:e20180135. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.180135>

¹ Faculdade de Tecnologia e Ciências – FTC, Departamento de Medicina, Salvador, BA, Brasil.

² Clínica Angiomed, Cirurgia Vascular e Endovascular, Salvador, BA, Brasil.

³ Hospital Geral Roberto Santos – HGRS, Departamento de Cirurgia Vascular, Salvador, BA, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: November 02, 2018. Accepted: January 10, 2019.

The study was carried out at Clínica Angiomed, Hospital da Bahia, Salvador, BA, Brazil.

■ INTRODUCTION

Chronic pelvic pain is a debilitating disease with considerable impact on quality of life and productivity. It is defined as non-menstrual or non-cyclic pelvic pain, with duration of at least 6 months, sufficiently intense to interfere in daily activities and requiring clinical or surgical treatment. One of the main causes of chronic pelvic pain is pelvic congestion syndrome (PCS), which has clinical status characterized by varying degrees of pain, dysuria, dysmenorrhea, dyspareunia, and vulvar congestion, very often associated with vulvar varicose veins.¹ A study by Ascitutto et al.² showed that the left gonadal vein (LGV) and right internal iliac vein are the most often involved in PCS (57.7% each).

Laboratory tests often reveal signs of microhematuria, which is possibly associated with nutcracker syndrome (NCS), an anatomic variant in which the superior mesenteric artery (SMA) and the aorta clamp the left renal vein (LRV), causing reflux from this vein and the LGV. According to Robertson & McCuaig,³ NCS is a rare disease. Although the exact prevalence of NCS as a cause of PCS has not been quantified, the condition should always be investigated, in view of its importance in the presentation of PCS.

Nutcracker syndrome generally affects women aged from 20 to 40 years, especially multiparous women. The venous reflux provokes varicose veins in the deep and superficial venous pelvic plexus and is responsible for a typical clinical status comprising left flank pain and chronic abdominal pain. In men, the syndrome can manifest in a similar manner and has been described as one of the causes of varicocele.⁴⁻⁶

This article describes a case of NCS, diagnosed and treated with endovascular techniques in a private clinic in the city of Salvador, state of Bahia, Brazil.

■ CASE DESCRIPTION

The patient was a 59-year-old female with a history of pain in the left iliac fossa and flank after prolonged standing and dyspareunia with onset 3 years previously. She was free from lower limb edema and other comorbidities. Physical examination was normal other than lower limb telangiectasias. During this period, she consulted with a rheumatologist and gynecologist, who referred her to the vascular surgery service.

Transvaginal ultrasonography found adnexal varicose veins on the left. Duplex scan findings of the aorta and renal arteries were normal. Finally, angiotomography revealed a significant reduction of the LRV in the mid third, in the topography of the passage between the SMA and the aorta, associated

with ipsilateral adnexal varicose veins, providing evidence of NCS (Figure 1).

After 6 months of conservative treatment, with phlebotonics and analgesics, without resolution, the decision was taken to perform surgical treatment. Repair was performed via endovascular access, after local anesthesia and sedation. The right common femoral vein was punctured and a 6F introducer sheath inserted. The LRV was catheterized with a Cobra 2 5F diagnostic catheter and phlebography was performed. This confirmed critical stenosis of the LRV and pelvic varicose veins on the left, with a discretely dilated gonadal vein (Figures 2-4). The stenosis pressure gradient was not measured, which could be considered a bias in this case. Treatment consisted

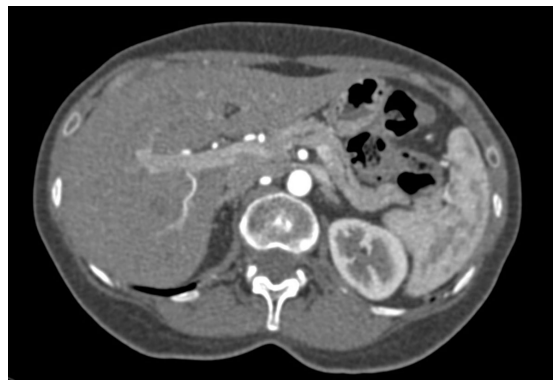


Figure 1. Angiotomography demonstrating compression of the left renal vein.



Figure 2. Phlebography showing stenosis of the left renal vein.

of deployment of a Luminex self-expanding nitinol stent (14x40 mm) in the LRV (Figure 5). Additionally, 10 mL of 3% dense polydocanol foam was infused into the adnexal varicose veins. We decided not to embolize the gonadal vein, since it was only discretely dilated.

Control phlebography demonstrated complete resolution of the LRV stenosis (Figure 6).

There were no complications during the surgical procedure or the immediate postoperative period. The patient recovered satisfactorily and was discharged 24 h after the procedure, with immediate relief from pain. She took clopidogrel and acetylsalicylic acid (ASA) for 30 days and then ASA only thereafter.



Figure 3. Pelvic varicose veins.

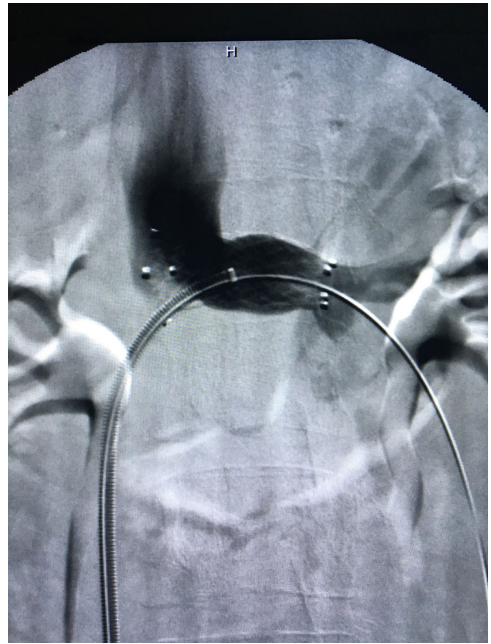


Figure 5. Placement of a stent in the left renal vein.

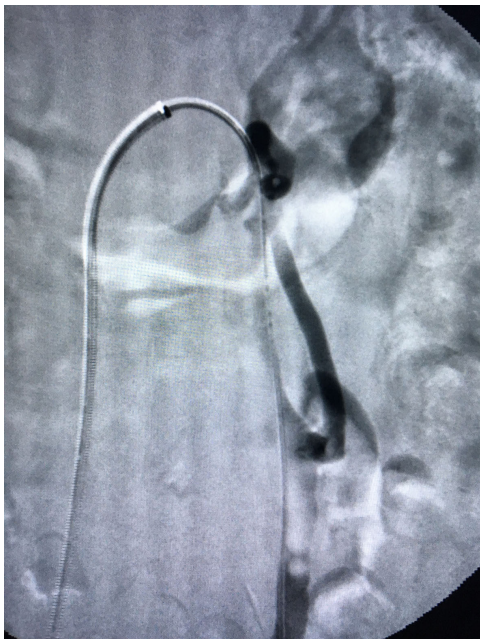


Figure 4. Gonadal vein.

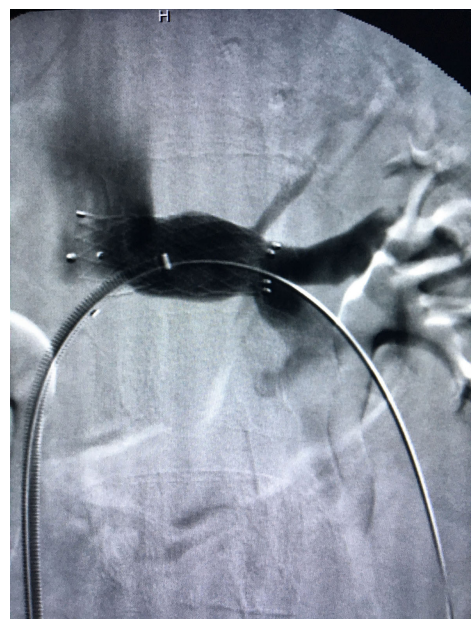


Figure 6. Control phlebography demonstrating complete resolution of left renal vein stenosis.



Figure 7. Control tomography showing patent stent 5 months after the procedure.



Figure 9. Patent stent on control tomography.



Figure 8. Control tomography showing patent stent 5 months after the procedure.

The patient agreed to publication of this case report and signed an informed consent form.

Five months after the endovascular treatment, the patient remained asymptomatic and was in outpatients follow-up at the clinic. During this period, control tomography showed the stent was patent and free from thrombi, with satisfactory correction of the renal compression (Figures 7 and 8). We did not observe residual stenosis, as shown by the control tomography. The stent is fully open and the renal vein free from stenosis (Figure 9).

DISCUSSION

The nutcracker phenomenon (NCP) consists of compression of the LRV, most often between the aorta and the SMA, with debilitation of blood flow that is frequently accompanied by distension of the hilar portion of the vein. The NCS is the clinical equivalent of the NCP, characterized by a complex of symptoms with substantial variations. The more common examples include hematuria and proteinuria, flank pain, pelvic congestion in female patients, and varicocele in male patients.^{7,8}

The exact prevalence of NCS is unknown, partly because of an absence of definitive diagnostic criteria and the variability of symptomatic presentation. Patients can exhibit the condition at any age from infancy to the seventh decade of life, with peaks in youth (second or third decade, because the rapid increase in height and development of vertebral bodies during puberty can narrow the angle between the aorta and the SMA) and middle-age.^{6,9} The prevalence of NCS was reported to be greater among women; however, later studies showed that this condition is equally prevalent among both sexes.⁶

Depending on the specific manifestations, NCS may be identified by a number of different medical specialties and, although it is associated with considerable morbidity, diagnosis tends to be difficult and is generally late.⁸ It can be confirmed

with the results of imaging exams, including Doppler ultrasonography, tomography, magnetic resonance, phlebography, and intravascular ultrasonography.

Treatment for NCS varies depending on the patient's clinical severity and is reserved for symptomatic patients only. According to Macedo et al.,¹⁰ treatment for the syndrome remains a controversial subject, both the choice of the best modality to be used for each patient and the indications for treatment. Options include conservative treatment, open surgery with section of the fibrous ligament between the superior mesenteric artery and the aorta, transposition of the left renal vein, kidney autotransplantation, and even nephrectomy.^{6,10,11} These techniques can also be performed via laparoscopic access, but experience is limited.¹²

Transposition of the renal vein has been the gold standard for treatment and proven effective. It was employed for the first time in 1982, and appears to be the most common surgical intervention. The procedure is performed using a mid-line transperitoneal approach (mini laparotomy).^{11,12} Nevertheless, since 1996, endovascular approaches have been gaining in popularity, and have even been recommended as first-line treatment.¹³ Endovascular stent placement is usually preferable to open surgery, because of the long duration of renal congestion, the greater possibility of complications in these cases, and the need for extensive dissection in this type of operation.¹⁰ Additionally, there is the possibility of simultaneous embolization of the gonadal vein and/or sclerosis with polidocanol directly into the pelvic varicose veins during the procedure. One study comparing 15 patients treated with endovascular methods against five patients treated using open surgery showed that, in the years following the procedure, all of the patients treated with stenting were asymptomatic. Additionally, a minimum of 150 cases of successful endovascular treatment have been described in the medical literature. However, there is still a lack of information from long-term follow-up, which justifies reluctance to employ this treatment with younger patients. Complications include stent migration, intra-stent restenosis, fractures, and venous occlusion.¹⁰

The Wallstent was the first stent to be used and, according to Macedo et al.,¹⁰ it remains the first choice among surgeons. With regard to LGV, a literature review¹⁰ reports relief from symptoms in 56-98% of patients treated with embolization.

The ideal stent should have high radial strength, to eliminate the stenosis, good conformability to adapt to the epithelium of the vessel, and should suffer little length shrinkage, to enable adequate positioning. With

our patient, we chose to use a Luminex self-expanding nitinol stent, which offers more precise placement, without risk of shortening like the Wallstent, and we achieved a good result. Embolization of the LGV was unnecessary.

It is important to emphasize that protrusion of the stent into the inferior vena cava should not be considered a complication, since, similar to the technique used by Raju et al.¹⁴ for treatment of May-Thurner Syndrome, the stent should be placed with considerable protrusion into the inferior vena cava. In our patient, placement of the stent more in the direction of the vena cava and less in the direction of the renal pelvis was primarily because of manipulation of the guidewire, which had been inserted via the gonadal vein. If the stent had been inserted via the renal pelvis, we would not have been able to ensure it was anchored in the exact site, which could have made it difficult to perform a future intervention via the gonadal vein, if such had been necessary.

With relation to anticoagulation and antiplatelet drugs, it should be noted that complications such as thrombosis and stent restenosis can occur, but are rare.¹⁵ The high blood flow in the renal vein and endogenous urokinase probably contribute to reducing the chances of thrombosis.¹³ When restenosis does occur, it is through myointimal hyperplasia, so an antiplatelet drug is necessary. The recommended regimen consists of 3 days of low molecular weight heparin, 30 days of oral clopidogrel, and 3 months of aspirin.⁶ In our case, we decided to maintain ASA indefinitely.

A high degree of clinical suspicion is needed to diagnose NCS. There are a wide range of treatment possibilities, depending on clinical status and the anatomic characteristics of each case. In this study, the endovascular technique proved safe and effective. The LGV was not embolized, since this conduct does not yet enjoy consensus in the literature.¹⁶ Costa et al.¹⁷ described the case of a 24-year-old patient with NCS who was treated with endovascular techniques and without embolization of the LGV, in whom the outcome was disappearance of adnexal varicose veins and complete remission of symptoms. Nevertheless, a recent publication in the *Jornal Vascular Brasileiro*¹⁰ supports indication of routine embolization of the gonadal vein combined with stenting of the LRV. In view of this, additional studies would be of use to investigate the necessity of embolization for all cases of NCS, considering the possibility that adnexal veins may revert to their original caliber after correction of reflux and hypertension in the LRV.

■ REFERENCES

1. Nogueira AA, Reis FJC, Poli Neto OB. Abordagem da dor pélvica crônica em mulheres. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2006;28(12):733-40. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032006001200008>.
2. Asciutto G, Asciutto KC, Mumme A, Geier B. Pelvic venous incompetence: reflux patterns and treatment results. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2009;38(3):381-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2009.05.023>. PMID:19574069.
3. Robertson M, McCuaig R. Pelvic congestion syndrome. *Ajum.* 2013;16(1):26-9. PMID:28191169.
4. Ferreira M, Lanziotti L, Abuhadba G, Monteiro M, Capotorto L, Spicacci JL. Chronic pelvic pain: the role of the nutcracker syndrome. *J Vasc Bras.* 2008;7(1):76-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492008000100014>.
5. Correia T, Cardoso A, Soares R, et al. Síndrome de Quebra-nozes: A propósito de um caso clínico. *Acta Urologica.* 2007;24(4):49-52.
6. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017;53(6):886-94. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.015>. PMID:28356209.
7. 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.
8. 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.
9. 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.
10. Macedo GL, Santos MA, Sarris AB, Gomes RZ. Diagnóstico e tratamento da síndrome de quebra-nozes (nutcracker): revisão dos últimos 10 anos. *J Vasc Bras.* 2018;17(3):220-8. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.012417>. PMID:30643508.
11. Avegerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2014;26(4):170-7. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2014.06.014>. PMID:25220323.
12. Gunka I, Navratil P, Lesko M, Jiska S, Raupach J. Laparoscopic left renal vein transposition for nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2016;31:219-e1-219-e2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2015.09.010>. PMID:26627326.
13. 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.
14. Raju S, Owen S Jr, Neglen P. The clinical impact of iliac venous stents in the management of chronic venous insufficiency. *J Vasc Surg.* 2002;35(1):8-15. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(02\)47345-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(02)47345-4). PMID:11802127.
15. Reed NR, Kalra M, Bower TC, Vrtiska TJ, Ricotta JJ 2nd, Glocvicki 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.
16. Feng KK, Huang CY, Hsiao CY, et al. Endovascular stenting for nutcracker syndrome. *J Chin Med Assoc.* 2013;76(6):350-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcma.2013.02.003>. PMID:23602211.
17. Costa LA, Silva OF Jr. Tratamento Endovascular da Síndrome do Quebra Nozes: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2014;12(3):247-251.

Correspondence

Dejean Sampaio Amorim Filho
Av. Professor Magalhães Neto, 1541, 2º andar, salas 2021/2022 - Pituba
CEP 41820-100 - Salvador (BA), Brasil
Tel.: +55 (71) 98201-3391
E-mail: dejeana@terra.com.br

Author information

CGA - Medical student, Faculdade de Tecnologia e Ciências (FTC); Member, Liga de Angiologia e Cirurgia Vasculard da Bahia (LACIV).
DSAF - Board-certified, Vascular Surgery, Angioradiology and Endovascular Surgery; Full member, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vasculard (SBACV); Administrative director, Clínica Angiomed; Director of Professional Defense, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vasculard da Bahia (SBACV-BA); Director of Regional Delegations, Associação Baiana de Medicina; Counselor, Conselho Regional de Medicina do Estado da Bahia (CREMEB).

LCA - Board-certified, Vascular Surgery, Angioradiology and Endovascular Surgery; Member, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vasculard (SBACV); Preceptor, Residency Program, Hospital Geral Roberto Santos.

CAPN - Board-certified, Vascular Surgery, Angioradiology and Endovascular Surgery; Full member, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vasculard (SBACV); Technical director, Clínica Angiomed; Director of Professional Defense, Associação Baiana de Medicina.

Author contributions

Conception and design: CGA, DSAF
Analysis and interpretation: CGA, DSAF
Data collection: CGA, DSAF
Writing the article: CGA, DSAF
Critical revision of the article: CGA, DSAF
Final approval of the article*: CGA, DSAF, LCA, CAPN
Statistical analysis: N/A.
Overall responsibility: DSAF, CAPN

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras.*



Tratamento endovascular da síndrome de quebra-nozes: relato de caso

Endovascular treatment of Nutcracker syndrome: case report

Claudia Guimarães Agle¹ , Dejean Sampaio Amorim Filho² , Leonardo Cortizo de Almeida³,
Cesar Amorim Pacheco Neves²

Resumo

A dor pélvica crônica é uma doença debilitante, com impacto na qualidade de vida e custos para os serviços de saúde. A síndrome de quebra-nozes é uma importante causa dessa dor, e se refere a um conjunto de sinais secundários à compressão da veia renal esquerda, mais comumente entre a artéria mesentérica superior e a aorta. Seu tratamento ainda permanece controverso e varia de acordo com a gravidade clínica do paciente. Contudo, a técnica endovascular com implante de stent em veia renal tem obtido excelentes resultados. Relatamos um caso de uma paciente de 59 anos submetida a correção endovascular com stent autoexpansível de nitinol. São apresentados dados clínicos, detalhes do procedimento e resultados do acompanhamento dessa paciente. O sucesso técnico foi obtido e não houve relato de complicações pós-operatórias. Pôde-se observar alívio dos sintomas e melhora nos exames de imagem realizados no acompanhamento de curto prazo.

Palavras-chave: síndrome de quebra-nozes; fenômeno de quebra-nozes; encarceramento da veia renal; síndrome da congestão pélvica; procedimentos endovasculares.

Abstract

Chronic pelvic pain is a debilitating disease that directly impacts on quality of life and generates costs for health services. Nutcracker Syndrome is an important cause of pelvic pain and consists of a set of signs secondary to compression of the left renal vein, most commonly between the superior mesenteric artery and the aorta. Treatment remains controversial and varies depending on the patient's clinical severity. However, endovascular treatment with renal vein stenting has achieved excellent results. We report the case of a 59 year-old female treated by endovascular repair with a self-expanding nitinol stent. Clinical data, details of the procedure, and follow-up results are presented. Technical success was achieved and there patient reported no postoperative complications. Short-term, there was relief from symptoms and follow-up imaging tests showed improvement.

Keywords: nutcracker syndrome; nutcracker phenomenon; renal vein entrapment; pelvic congestion syndrome; endovascular procedures.

Como citar: Agle CG, Amorim Filho DS, Almeida LC, Neves CAP. Tratamento endovascular da síndrome de quebra-nozes: relato de caso. J Vasc Bras. 2019;18:e20180135. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.180135>

¹ Faculdade de Tecnologia e Ciências – FTC, Departamento de Medicina, Salvador, BA, Brasil.

² Clínica Angiomed, Cirurgia Vascular e Endovascular, Salvador, BA, Brasil.

³ Hospital Geral Roberto Santos – HGRS, Departamento de Cirurgia Vascular, Salvador, BA, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Novembro 02, 2018. Aceito em: Janeiro 10, 2019.

O estudo foi realizado na Clínica Angiomed, Hospital da Bahia, Salvador, BA, Brasil.

■ INTRODUÇÃO

A dor pélvica crônica é uma doença debilitante, com grande impacto na qualidade de vida e na produtividade. Ela é definida como dor pélvica não menstrual ou não cíclica, com duração de pelo menos 6 meses, suficientemente intensa para interferir em atividades habituais e que necessita de tratamento clínico ou cirúrgico. Entre as causas de dor pélvica crônica, destaca-se a síndrome de congestão pélvica (SCP), com quadro clínico caracterizado por graus variados de dor, disúria, dismenorrea, dispareunia e congestão vulvar, muitas vezes acompanhada de varizes vulvares¹. O estudo de Ascuitto et al.² revelou que as veias gonadal esquerda (VGE) e ilíaca interna direita são as mais acometidas na SCP (57,7% cada).

Exames laboratoriais para esses casos frequentemente mostram sinais de microhematúria, possivelmente associada à síndrome do quebra-nozes (SQN), uma variação anatômica na qual a artéria mesentérica superior (AMS) e a aorta realizam um clampeamento da veia renal esquerda (VRE), com conseqüente refluxo dessa veia e da VGE. Segundo Robertson & McCuaig³, a SQN é uma doença rara. Apesar de não haver uma quantificação exata sobre a prevalência da SQN como causa de SCP, essa condição deve ser sempre investigada, diante da sua importância no quadro de SCP.

A SQN geralmente afeta as mulheres de idade entre 20 e 40 anos, especialmente mulheres múltiparas. O refluxo venoso provoca varizes do plexo venoso pélvico profundo e superficial e é responsável por um quadro clínico típico dor em flanco esquerdo e dor abdominal crônica. Nos homens, essa síndrome pode se manifestar de forma semelhante, sendo uma das causas descritas de varicocele⁴⁻⁶.

Este trabalho relata um caso de SQN, diagnosticado e tratado por meio da técnica endovascular em uma clínica particular na cidade de Salvador (BA).

■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 59 anos, com história de dor em fossa ilíaca e flanco esquerdo após ortostatismo prolongado e dispareunia há 3 anos. Negava edema de membros inferiores e comorbidades. O exame físico revelou-se normal, apenas com telangiectasias em membros inferiores. Durante esse tempo, se consultou com reumatologista e ginecologista, que a encaminhou para o Serviço de Cirurgia Vascular.

Foi realizada uma ultrassonografia transvaginal que identificou varizes anexiais à esquerda. O *duplex scan* de aorta e artérias renais mostrou-se sem alterações. Por fim, a angiotomografia revelou uma redução significativa da VRE no terço médio, na topografia da sua passagem entre a AMS e a aorta, associada a varizes anexiais homolaterais evidenciando a SQN (Figura 1).

Após 6 meses de terapia conservadora com uso de flebotônicos e analgésicos sem resolução do quadro, optou-se pelo tratamento cirúrgico. A correção foi feita por via endovascular, após anestesia local e sedação. Foi feita a punção da veia femoral comum direita e colocada a bainha introdutora 6F. Foi realizada cateterização da VRE com cateter diagnóstico Cobra 2 5F e flebografia. Esta confirmou a estenose crítica de VRE e varizes pélvicas à esquerda, com veia gonadal discretamente dilatada (Figuras 2-4). Não foi medido o gradiente de pressão da estenose, o que pode ser um viés do caso. O tratamento foi feito com implante de stent autoexpansível de nitinol.

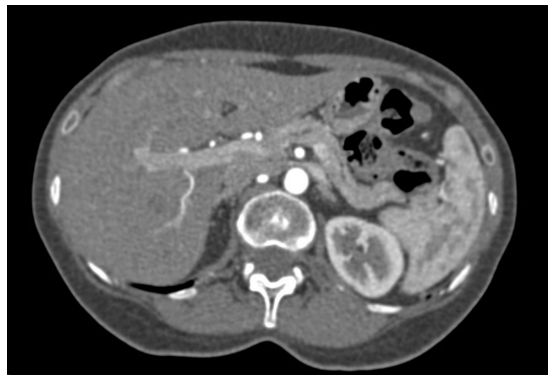


Figura 1. Angiotomografia demonstrando a compressão da veia renal esquerda.



Figura 2. Flebografia evidenciando estenose de veia renal esquerda.

(14x40 mm) Luminex na VRE (Figura 5). Também foi realizada infusão de 10 mL de polidocanol a 3% em forma de espuma densa nas varizes anexiais. Optamos por não embolizar a veia gonadal, já que esta apresentava-se apenas discretamente dilatada.

A flebografia de controle demonstrou resolução completa da estenose de VRE (Figura 6).

Não houve intercorrência durante o procedimento cirúrgico ou no pós-operatório imediato. A paciente evoluiu satisfatoriamente e recebeu alta 24 h após o procedimento, com melhora imediata da dor. Fez uso de clopidogrel e ácido acetilsalicílico (AAS) durante 30 dias e manteve apenas o AAS após o término desse período.



Figura 3. Varizes pélvicas.

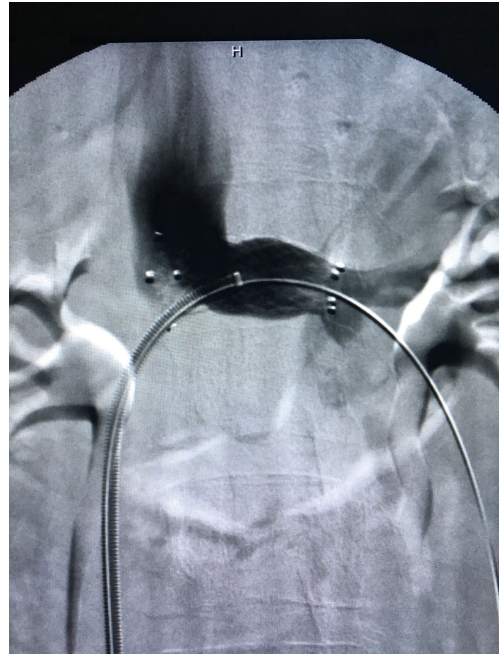


Figura 5. Implantação de stent em veia renal esquerda.

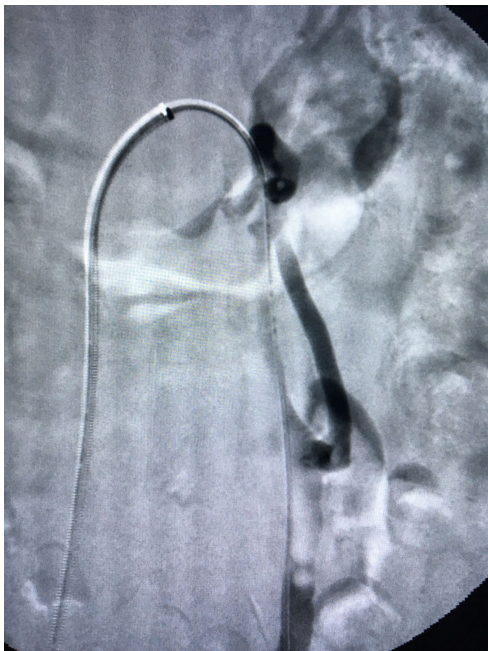


Figura 4. Veia gonadal.

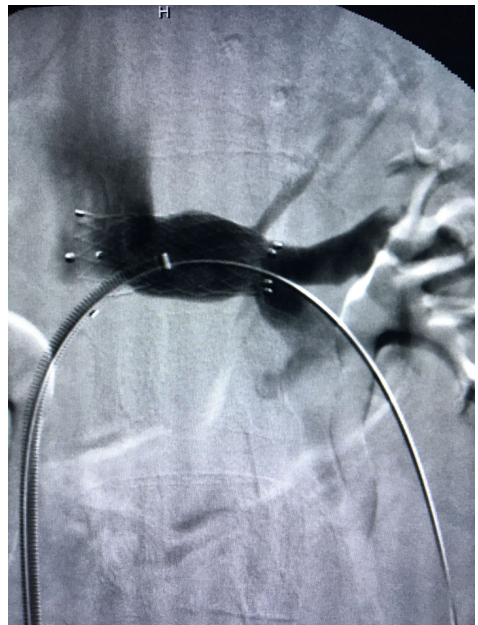


Figura 6. Flebografia de controle demonstrando resolução completa da estenose de veia renal esquerda.

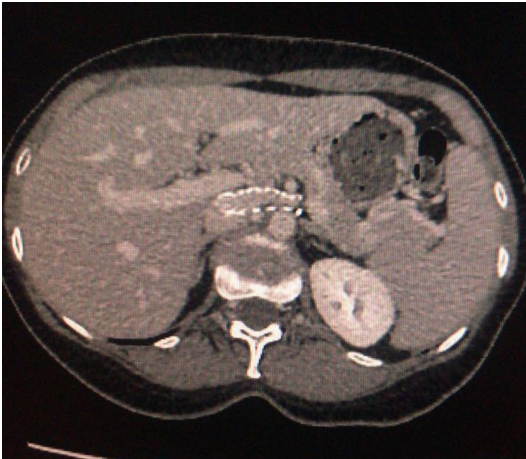


Figura 7. Tomografia de controle mostrando stent pérvio 5 meses após o procedimento.



Figura 8. Tomografia de controle mostrando stent pérvio 5 meses após o procedimento.

A paciente concordou em participar do relato de caso mediante assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido.

Após 5 meses do tratamento endovascular, a paciente mantinha-se assintomática em acompanhamento ambulatorial no serviço. Nesse período, foi realizada uma tomografia de controle, que evidenciou stent pérvio e sem trombos, com correção satisfatória da compressão renal (Figuras 7 e 8). Não visualizamos estenose residual, conforme mostra a tomografia de controle. O stent está totalmente aberto e a veia renal sem estreitamento (Figura 9).



Figura 9. Stent pérvio em tomografia de controle.

■ DISCUSSÃO

O fenômeno do quebra-nozes (FQN) refere-se à compressão da VRE, mais comumente entre a aorta e a AMS, com fluxo sanguíneo debilitado frequentemente acompanhado por distensão da porção hilar da veia. A SQN é o equivalente clínico do FQN, caracterizada por um complexo de sintomas com variações substanciais. Exemplos mais comuns incluem hematuria e proteinúria, dor no flanco, congestão pélvica em pacientes do sexo feminino e varicocele em pacientes do sexo masculino^{7,8}.

A prevalência exata da SQN é desconhecida, em parte devido à ausência de critérios diagnósticos definitivos e à variabilidade na apresentação sintomática. Os pacientes podem apresentar o quadro em qualquer idade desde a infância até a sétima década de vida, com picos culminando em jovens (segunda ou terceira década, já que o rápido aumento de altura e desenvolvimento dos corpos vertebrais na puberdade pode resultar em um estreitamento do ângulo entre a aorta e a AMS) e em adultos de meia-idade^{6,9}. A prevalência da SQN foi relatada como maior em mulheres; no entanto, estudos posteriores mostraram que essa condição é igualmente prevalente entre os sexos⁶.

Dependendo de manifestações específicas, a SQN pode ser encontrada por diferentes especialidades médicas e, embora seja associada a considerável

morbidade, seu diagnóstico costuma ser difícil e geralmente atrasado⁸. Este pode ser confirmado por meio de resultados de imagem, incluindo Doppler, tomografia, ressonância magnética, flebografia e ultrassonografia intravascular.

O tratamento da SQN varia de acordo com a gravidade clínica do paciente e está reservado apenas para pacientes sintomáticos. Segundo Macedo et al.¹⁰, 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. As opções incluem tratamento conservador, cirurgia aberta com secção do ligamento fibroso entre a artéria mesentérica superior e a aorta, transposição da veia renal esquerda, autotransplante renal e até nefrectomia^{6,10,11}. Essas técnicas podem também ser realizadas por via laparoscópica, mas as experiências ainda são limitadas¹².

A transposição de veia renal tem sido o padrão-ouro para tratamento, e se mostrou eficaz. Foi aplicada pela primeira vez em 1982, e parece ser a intervenção cirúrgica mais frequente. O procedimento é executado utilizando uma abordagem transperitoneal na linha média (mini laparotomia)^{11,12}. Contudo, desde 1996 a abordagem endovascular vem ganhando força, e já foi até recomendada como primeira opção de tratamento¹³. A colocação de stent endovascular 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 operação¹⁰. Além disso, há a possibilidade de realização simultânea de embolização da veia gonadal e/ou esclerose com polidocanol diretamente nas varizes pélvicas durante o procedimento. Um estudo realizado comparando 15 pacientes tratados por método endovascular com cinco pacientes tratados por meio de cirurgia aberta mostrou que, nos anos seguintes ao procedimento, todos os pacientes tratados com stent estavam assintomáticos. Além disso, já foram relatados na literatura médica no mínimo 150 casos bem-sucedidos de tratamento endovascular. Entretanto, ainda faltam informações sobre o acompanhamento a longo prazo, o que justifica o receio em usar o tratamento em pacientes jovens. Complicações incluem migração do stent, reestenose intra-stent, fraturas e oclusão venosa¹⁰.

O Wallstent foi o primeiro stent utilizado e, segundo Macedo et al.¹⁰, ainda permanece como preferência entre os cirurgiões. Quanto à VGE, uma revisão de literatura¹⁰ relata alívio dos sintomas em 56-98% dos pacientes por meio da embolização.

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. Na nossa paciente, optamos por usar o stent autoexpansível de nitinol Luminex, que é mais preciso na sua colocação, sem risco de encurtamento como o Wallstent, e obtivemos um bom resultado. Não foi necessária a embolização da VGE.

É importante destacar que não se deve considerar a protrusão do stent na veia cava inferior como uma complicação, pois, de forma semelhante à técnica usada por Raju et al.¹⁴ no tratamento da síndrome de May-Thurner, o stent deve ser posicionado com uma larga protrusão na veia cava inferior. Na nossa paciente, a colocação do stent mais em direção à veia cava e menos em direção à pelve renal se deu principalmente devido à manipulação do fio-guia, que tinha sido introduzido pela veia gonadal. Caso o stent tivesse sido inserido através da pelve renal, não poderíamos assegurar a sua fixação no local exato, o que poderia dificultar uma futura intervenção pela veia gonadal, caso esta viesse a ser necessária.

Com relação à anticoagulação e à antiagregação, vale ressaltar que complicações como trombose e reestenose do stent podem acontecer, mas são raras¹⁵. O alto fluxo sanguíneo na veia renal e a uroquinase endógena provavelmente contribuem para o decréscimo nas chances de trombose¹³. Quanto à reestenose, esta ocorre por hiperplasia miointimal, portanto se faz necessário o uso do antiagregante plaquetário. O esquema recomendado consiste em 3 dias de heparina de baixo peso molecular, 30 dias de clopidogrel oral, e 3 meses de aspirina⁶. No nosso caso, optamos por manter o AAS perenemente.

A SQN requer um alto índice de suspeição para seu diagnóstico. O tratamento passa por uma ampla gama de possibilidades, dependendo do quadro clínico e das características anatômicas de cada caso. Neste estudo, a técnica endovascular se mostrou segura e eficaz. A embolização da VGE não foi realizada, já que essa conduta ainda não é consenso na literatura¹⁶. Costa et al.¹⁷ relataram o caso de uma paciente de 24 anos, portadora de SQN, tratada por técnica endovascular sem embolização de VGE que teve como desfecho o desaparecimento das varizes anexas e a remissão completa dos sintomas. Contudo, publicação recente do *Jornal Vascular Brasileiro*¹⁰ fortalece a indicação de embolização da veia gonadal de rotina associada ao implante de stent na VRE. Diante disso, novos estudos podem auxiliar a investigar sobre a necessidade de embolização para todos os casos de SQN, considerando a possibilidade de retorno das veias anexas ao seu calibre original após correção do refluxo e da hipertensão da VRE.

■ REFERÊNCIAS

- Nogueira AA, Reis FJC, Poli Neto OB. Abordagem da dor pélvica crônica em mulheres. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2006;28(12):733-40. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032006001200008>.
- Asciutto G, Asciutto KC, Mumme A, Geier B. Pelvic venous incompetence: reflux patterns and treatment results. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2009;38(3):381-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2009.05.023>. PMID:19574069.
- Robertson M, McCuaig R. Pelvic congestion syndrome. *Ajum.* 2013;16(1):26-9. PMID:28191169.
- Ferreira M, Lanziotti L, Abuhadba G, Monteiro M, Capotorto L, Spicacci JL. Chronic pelvic pain: the role of the nutcracker syndrome. *J Vasc Bras.* 2008;7(1):76-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492008000100014>.
- Correia T, Cardoso A, Soares R, et al. Síndrome de Quebra-nozes: A propósito de um caso clínico. *Acta Urologica.* 2007;24(4):49-52.
- Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017;53(6):886-94. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.015>. PMID:28356209.
- 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.
- 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.
- 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.
- Macedo GL, Santos MA, Sarris AB, Gomes RZ. Diagnóstico e tratamento da síndrome de quebra-nozes (nutcracker): revisão dos últimos 10 anos. *J Vasc Bras.* 2018;17(3):220-8. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.012417>. PMID:30643508.
- Avegerinos ED, McEnaney R, Chaer RA. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. *Semin Vasc Surg.* 2014;26(4):170-7. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2014.06.014>. PMID:25220323.
- Gunka J, Navratil P, Lesko M, Jiska S, Raupach J. Laparoscopic left renal vein transposition for nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2016;31:219-e1-219-e2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2015.09.010>. PMID:26627326.
- 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.
- Raju S, Owen S Jr, Neglen P. The clinical impact of iliac venous stents in the management of chronic venous insufficiency. *J Vasc Surg.* 2002;35(1):8-15. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(02\)47345-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(02)47345-4). PMID:11802127.
- 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.
- Feng KK, Huang CY, Hsiao CY, et al. Endovascular stenting for nutcracker syndrome. *J Chin Med Assoc.* 2013;76(6):350-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcma.2013.02.003>. PMID:23602211.
- Costa LA, Silva OF Jr. Tratamento Endovascular da Síndrome do Quebra Nozes: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2014;12(3):247-251.

Correspondência

Dejean Sampaio Amorim Filho
Av. Professor Magalhães Neto, 1541, 2º andar, salas 2021/2022 - Pituba
CEP 41820-100 - Salvador (BA), Brasil
Tel.: (71) 98201-3391
E-mail: dejeana@terra.com.br

Informações sobre os autores

CGA - Acadêmica, Curso de Medicina, Faculdade de Tecnologia e Ciências (FTC); Membro da Liga de Angiologia e Cirurgia Vascular da Bahia (LACIV).

DSAF - Especialista, Cirurgia Vascular, área de atuação em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular; Membro titular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV); Diretor administrativo, Clínica Angiomed; Diretor de Defesa Profissional, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular da Bahia (SBACV-BA); Diretor de Delegacias Regionais, Associação Baiana de Medicina; Conselheiro, Conselho Regional de Medicina do Estado da Bahia (CREMEB).

LCA - Especialista, Cirurgia Vascular com área de atuação em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular; Membro efetivo, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV); Preceptor de Residência, Hospital Geral Roberto Santos.

CAPN - Especialista, Cirurgia Vascular, área de atuação em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular; Membro titular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV); Diretor técnico, Clínica Angiomed; Diretor de Defesa Profissional, Associação Baiana de Medicina.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho do estudo: CGA, DSAF
Análise e interpretação dos dados: CGA, DSAF
Coleta de dados: CGA, DSAF
Redação do artigo: CGA, DSAF
Revisão crítica do texto: CGA, DSAF
Aprovação final do artigo*: CGA, DSAF, LCA, CAPN
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: DSAF, CAPN

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