

EMATURIA E SINDROME *NUTCRACKER* (O DELLO SCHIACCIANOCI)

Roberto Pillon

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: ropillon@gmail.com

Un ragazzo di 16 anni giunge alla nostra attenzione per la comparsa di urine scure dal giorno precedente.

Alla valutazione in Pronto Soccorso si presenta con obiettività cardiopolmonare e addominale negativa, senza edemi, pressione arteriosa 107/67 mmHg, peso stabile. Lo stix urine mostra sangue 4+ e proteine 3+. Al microscopio ottico si visualizza un tappeto di emazie con numerosi acantociti. Gli esami ematici mostrano un emocromo nella norma e indici di flogosi negativi, funzionalità renale ed elettroliti nella norma, proteine totali e albumina, trigliceridi e colesterolo, immunoglobuline nella norma, complementemia non consumata, TAS negativo, beta-2-microglobulina su urine normale.

L'ecografia addominale visualizza reni di uguali dimensioni, senza alterazioni focali intrarenali né dilatazione delle vie escrettrici, con vescica a pareti regolari senza immagini aggettanti nel lume.

Durante il ricovero il ragazzo si mantiene in buone condizioni generali, il monitoraggio della pressione arteriosa mostra valori normali. Il peso rimane stabile e la diuresi buona. Il dosaggio delle proteine sulle urine mostra una proteinuria di 4 g nelle 24 ore. Curiosamente, fin dall'esordio, il ragazzo emette incostantemente urine molto scure alternate a urine chiare rosate. Ci troviamo quindi di fronte a un'ematuria macroscopica accompagnata da proteinuria in *range* nefrosico ma senza segni clinici e laboratoristici di sindrome nefrosica. Questo quadro clinico, associato al dato di un'ematuria macroscopica molto variabile nella sua entità anche nell'arco della stessa giornata, ci induce a ipotizzare una sindrome *nutcracker* (o dello schiaccianoci). La TC addome conferma il sospetto diagnostico evidenziando un restringimento della vena renale sinistra in corrispondenza del compasso aorto-mesenterico con relativa ectasia del vaso a monte e significativa dilatazione della vena lombare omolaterale (*Figura 1*).

Nei giorni successivi l'ematuria e la proteinuria si risolvono progressivamente e spontaneamente. A distanza di 5 mesi il ragazzo non ha più presentato sintomi.

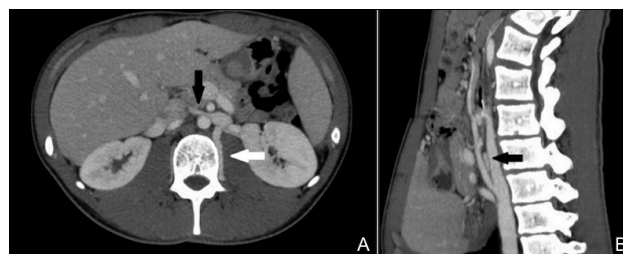


Figura 1. Angio-TC. **A:** restringimento della vena renale sinistra fra l'aorta addominale e l'arteria mesenterica superiore (freccia nera) e una dilatazione della vena lombare omolaterale (freccia bianca). **B:** restringimento della vena renale sinistra fra l'aorta addominale e l'arteria mesenterica superiore (freccia nera).

La **sindrome *nutcracker*, o dello schiaccianoci**, consiste nella compressione della vena renale sinistra tra l'aorta e l'arteria mesenterica superiore con conseguente aumento della pressione venosa renale e rottura delle piccole vene renali con stravasamento di sangue nel sistema collettore.

Le alterazioni urinarie variano dalla microematuria alla macroematuria, accompagnata o meno da proteinuria che può essere solo ortostatica o, come nel nostro caso, consistente e in *range* nefrosico. Tale condizione può essere completamente asintomatica o manifestarsi con dolore addominale o al fianco e occasionalmente con varicocele nel maschio. Nella maggior parte dei casi la sindrome *nutcracker* si risolve spontaneamente e la terapia chirurgica va riservata ai casi con sintomatologia importante e persistente.