

Hematúria levando ao diagnóstico de duas condições singulares na prática clínica - síndrome de quebra-nozes e traço falcêmico: um relato de caso

Hematuria leading to the diagnosis of two singular conditions in clinical practice - renal nutcracker syndrome and sickle cell trait: a case report

Orlando Vieira Gomes¹ , Mateus de Sousa Rodrigues² , Leonardo Fernandes e Santana² , Carlos Edmundo Oliveira Souza³ , Laíse Paulo Damasceno⁴ , Rafael Valois Vieira⁵ 

RESUMO

A hematúria é definida como o achado de mais que duas hemácias por campo de aumento na análise microscópica de urina coletada por jato médio. Na sua forma macroscópica, caracteriza-se por sua coloração típica (avermelhada ou marrom), acompanhada pela presença de mais de 10^6 hemácias/ml na sedimentoscopia. É uma condição que necessita de investigação da causa e apresenta-se com prevalência incerta e definição às vezes imprecisa, mas com vasto diagnóstico diferencial. Dentre as possíveis causas, encontramos a presença do traço falciforme, aparentemente subdiagnosticado, e a síndrome de quebra-nozes, possibilidade mais rara. No caso relatado a seguir, foram diagnosticadas simultaneamente as duas causas acima citadas, descobertas após a investigação do primeiro episódio de hematúria macroscópica em uma mulher jovem previamente hígida. Com o objetivo de chamar a atenção para a concomitância de duas possíveis e incomuns causas de hematúria numa mesma paciente, relatamos o caso a seguir.

Palavras-chave: Hematúria; Síndrome do Quebra-Nozes; Traço Falciforme.

ABSTRACT

Hematuria is defined as the finding more than two red blood cells per field of analysis in the microscopic analysis of the urine collected by the medium jet. In its macroscopic form, it is characterized by its typical coloration (reddish or brown), accompanied by the presence of more than 10^6 red cells/ml in urinary sediment. It is a condition that needs investigation and it presents itself sometimes with imprecise definition, but with vast differential diagnosis. Among the possible etiologies, there is the presence of the sickle cell trait, apparently underdiagnosed, and the renal nutcracker syndrome, a rarer possibility. In the case reported below, these two findings were diagnosed simultaneously, following an investigation of the first episode of macroscopic hematuria in a young and previously healthy woman. In order to draw attention to the simultaneous presence of two unusual causes of hematuria in the same patient, we report the following case.

Keywords: Hematuria; Renal Nutcracker Syndrome; Sickle Cell Trait.

1. Médico Nefrologista, Professor Assistente do Colegiado de Medicina da Universidade Federal do Vale do São Francisco (UNIVASF), Petrolina (PE), Brasil.
2. Discente de Medicina da UNIVASF, Petrolina (PE), Brasil.
3. Médico Residente de Clínica Médica no Hospital Universitário da UNIVASF (HU UNIVASF), Petrolina (PE), Brasil.
4. Enfermeira do Hospital Dom Malan/Instituto Materno Infantil Professor Fernando Figueira, Petrolina (PE), Brasil.
5. Médico Radiologista do HU UNIVASF, Petrolina (PE), Brasil.

✉ Orlando Vieira Gomes. Avenida José de Sá Maniçoba, S/N, Centro. CEP 56304-917. Petrolina (PE), Brasil. orlandopetro@msn.com.
Recebido em: 15/09/2019 | Aprovado em: 08/11/2019



INTRODUÇÃO

A hematúria é uma queixa frequente nos ambulatórios de clínicos, pediatras, nefrologistas e urologistas. Pode se apresentar na sua forma microscópica, quando a contagem é superior a duas hemácias por campo de grande aumento, sendo muitas vezes um achado incidental no exame de urina, ou vir na forma macroscópica, caracterizada pela coloração avermelhada ou marrom, acompanhada por mais de 10^6 hemácias/ml na sedimentoscopia. A prevalência da hematúria microscópica é estimada entre 0,9% a 18% da população adulta. Na forma macroscópica, sua prevalência corresponde a 2,5% da população¹⁻³. A definição etiológica da hematúria representa um grande desafio diagnóstico devido às suas inúmeras causas, as quais variam com a idade. Dentre as mais comuns, destacam-se as litíases, as infecções, as glomerulopatias e as neoplasias do trato urinário. Quando ocorre em crianças, de forma isolada, geralmente é transitória e sem grandes consequências. Em adultos, principalmente acima de 50 anos de idade, há mais risco de estar relacionada à neoplasia maligna¹.

O objetivo deste relato foi descrever um caso em que a síndrome de quebra-nozes e o traço falciforme foram concomitantemente diagnosticados em uma mulher jovem após o primeiro episódio isolado de hematúria macroscópica. Este estudo descritivo foi desenvolvido de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde e foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Humanos da Universidade Federal do Vale do São Francisco com o número CAAE 99734118.8.0000.5196.

APRESENTAÇÃO

Paciente do sexo feminino, 30 anos, parda, solteira, procedente de Juazeiro, estado da Bahia, procurou o ambulatório de Nefrologia do Hospital Universitário da Universidade Federal do Vale do São Francisco com queixa de hematúria macroscópica de surgimento súbito e como primeiro episódio, com início há quatro dias. Negou disúria, dor abdominal ou febre associada ao quadro. Negou uso regular de qualquer medicação, exceto anti-concepcional oral combinado. Negou traumas ou exercícios físicos intensos. Negou tabagismo ou

qualquer outro vício. Sem antecedentes obstétricos. Na anamnese, negou doença renal ou relato de hematúria na família, porém chamou atenção a história do traço falciforme descoberto em sua irmã em circunstância de doação de sangue. Ao exame físico, não foi encontrada nenhuma alteração digna de nota. Pressão arterial de 100 x 70 mmHg e frequência cardíaca de 92 batimentos/minuto.

Dentre os exames laboratoriais, os seguintes resultados merecem destaque: Hemograma e coagulograma sem anormalidades; Creatinina sérica de 0,8 mg/dL; Sumário de urina: hemoglobina 3+; proteína 1+; numerosas hemácias por campo; 3 piócitos por campo; nitrito negativo. Pesquisa de dismorfismo eritrocitário negativa. Realizada urocultura que não mostrou crescimento bacteriano. Realizou ultrassonografia do aparelho urinário que não evidenciou anormalidades. Cistoscopia foi realizada quando a hematúria macroscópica já tinha cessado, entretanto foi importante porque não mostrou cálculos, tumorações ou qualquer anomalia estrutural da bexiga. Tomografia computadorizada (TC) de abdome com contraste venoso demonstrou dilatação da veia renal esquerda e compressão da mesma pelas artérias mesentérica superior e aorta. O ângulo formado pela artéria mesentérica superior e a aorta foi de 25,2° (Figura 1), promovendo ingurgitamento da veia renal esquerda (Figura 2).



Figura 1: Corte sagital da TC de abdome evidenciando ângulo entre a aorta e a artéria mesentérica superior menor do que 35°, conforme apontado pela seta vermelha (medido 25,2°). Fonte: banco de imagens do setor de radiologia do Hospital Universitário da UNIVASF.

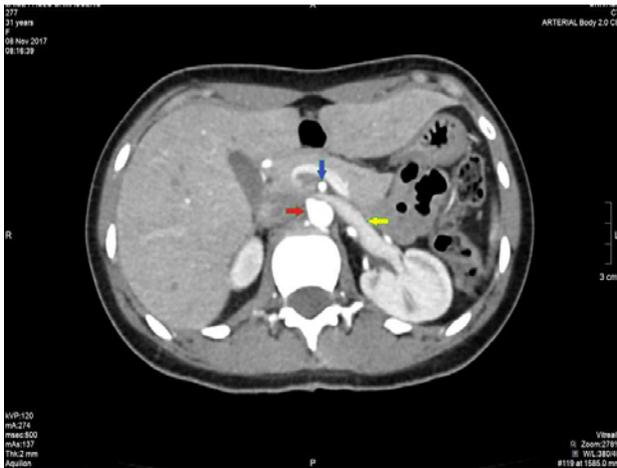


Figura 2: Corte axial da TC de abdome mostrando compressão da veia renal esquerda (seta amarela) entre a artéria mesentérica superior (seta azul) e a aorta (seta vermelha). Fonte: banco de imagens do setor de radiologia do Hospital Universitário da UNIVASF.

Devido história familiar da presença do traço falcêmico, foi solicitada a eletroforese de hemoglobina sérica que mostrou hemoglobina A1 e S no percentual de 55,2% e 41%, respectivamente, confirmando o achado do traço falciforme até então desconhecido pela paciente.

Em relação à condução da paciente, foi optado por manejo conservador e a mesma evoluiu com melhora espontânea da hematúria após uma semana do início do quadro. Atualmente, a paciente segue acompanhamento no ambulatório de nefrologia sem apresentar novos episódios de hematúria macroscópica ou qualquer outra sintomatologia nos últimos 12 meses.

DISCUSSÃO

A hematúria é um sinal comum presente em diversas doenças, sendo muito frequente na população geral. Quando macroscópica, proporciona ansiedade e procura imediata por atendimento médico já que pode ser o sintoma inicial de tumores urológicos ocultos. A sua investigação requer anamnese e exame físico detalhados, bem como utilização de exames complementares adequados, sejam laboratoriais ou de imagem⁴.

Excluídas as causas mais comuns de hematúria, deve-se pensar em possibilidades mais in-

comuns. Dentre tais, a síndrome de quebra-nozes (SQN) é uma causa rara e de difícil diagnóstico, em que há a compressão da veia renal esquerda (VRE) pela artéria mesentérica superior (AMS) em sua passagem entre esta e a aorta abdominal. Documentada pela primeira vez em 1950, a sua prevalência exata é desconhecida devido à variabilidade dos sintomas e da ausência de diagnóstico precoce, mas tende a ser ligeiramente maior nas mulheres, apesar de alguns estudos mostrarem igualdade de distribuição entre os sexos. A hematúria é uma de suas principais manifestações, mas outros achados podem ser encontrados (Tabela 1)⁵⁻⁷.

Tabela 1

Manifestações clínicas da síndrome de quebra-nozes⁵⁻⁷

<i>Hematúria</i>
<i>Dor pélvica</i>
<i>Dor em flancos</i>
<i>Dispareunia</i>
<i>Varicocele</i>
<i>Dismenorreia</i>
<i>Fadiga crônica</i>

O diagnóstico confirmatório da SQN é realizado por exame de imagem. Apesar da venografia com aferição de gradiente de pressão da veia renal ser o método padrão-ouro, não é feita de rotina devido ao seu caráter invasivo. Assim, a TC abdominal com contraste tem se destacado como primeira opção diagnóstica devido a sua boa acurácia, além de possibilitar avaliação de outros diagnósticos diferenciais⁶. Para diagnosticar a SQN, o ângulo entre AMS e aorta abdominal precisa ser inferior a 45° quando medido no plano sagital, sendo considerado o diagnóstico definitivo quando o ângulo é menor que 35°⁷. A cistoscopia pode ser útil quando evidencia hematúria no orifício ureteral esquerdo, na ausência de qualquer outra patologia detectável, levantando a suspeita diagnóstica. Entretanto, o exame pode ser normal se realizado num momento em que não esteja ocorrendo o sangramento, situação vivenciada com nossa paciente⁸.

O tratamento da SQN permanece controverso e requer bastante prudência quanto à medida terapêutica a ser adotada já que a doença possui gravidade e apresentação bastante variável. Para

os pacientes com diagnóstico de SQN e que apresentam hematúria ou sintomas leves e toleráveis, indica-se manejo conservador. Tratamento cirúrgico é indicado para pacientes com hematúria macroscópica recorrente ou para sintomas graves, incluindo dor abdominal, anemia, comprometimento renal, formação de varicocele ou para aqueles em que as medidas conservadoras foram ineficazes após dois anos de seguimento em pacientes com idade inferior a 18 anos e após 6 meses em adultos^{6,7}.

Outra causa incomum de hematúria e frequentemente subdiagnosticada é a presença do traço falciforme. No mundo, estima-se que existam 300 milhões de pessoas com heterozigose do gene mutante falcêmico, em que o outro alelo é normal (HbAS). No Brasil sua prevalência apresenta distribuição heterogênea, sendo maior nos estados que possuem maior proporção de afrodescendentes. A Bahia, estado de procedência da paciente, é o que apresenta a maior frequência de indivíduos com o traço falcêmico, chegando a atingir cerca de 5,3% da população⁹⁻¹¹.

Embora descrita como assintomática, alguns estudos relatam que a presença do traço falcêmico pode estar associada a algumas manifestações clínicas, sendo a hematúria, de longe, a apresentação mais frequente dessa hemoglobinopatia (Tabela 2). A hematúria pode ter origem em qualquer um dos rins, embora seja observada a preponderância do sangramento renal do lado esquerdo. Frequentemente o sangramento remite espontaneamente, porém, pode recorrer em até 50% dos casos. Raramente a hematúria vai requerer múltiplas transfusões ou será uma ameaça à vida e, por isso, o tratamento conservador (repouso) é recomendado em todos os casos^{12,13}.

Tabela 2

Envolvimento renal no traço falciforme^{12, 13}

Hematúria

Necrose de papila renal

Infarto esplênico

Infarto renal

Carcinoma medular renal

Albuminúria

Aumento do risco de rabdomiólise induzida por exercício físico

Doença renal crônica

O caso descrito chama a atenção dos profissionais para duas possibilidades subdiagnosticadas que precisam ser lembradas após exclusão das causas mais comuns de hematúria. O achado de traço falciforme pode ter sido um fator com potencial para causar o sinal apresentado pela paciente. Sabe-se que a hipóxia, desidratação ou acidose propiciam a falcização das hemácias. Assim, é possível que a compressão da VRE entre as AMS e aorta, levando à congestão e possivelmente hipóxia renal à esquerda, pode ter criado o ambiente propício para surgimento da hematúria da paciente¹⁴. Entretanto, a SQN isoladamente pode levar a sangramento urinário, o que não nos permite afirmar, com certeza, que a presença do traço falciforme tenha contribuído como fator causal da hematúria.

CONCLUSÃO

Nesse caso relatado, os dados da anamnese foram fundamentais para o diagnóstico de traço falciforme uma vez que a história familiar positiva direcionou a investigação. Logicamente, essa descoberta não conclui uma investigação de hematúria, mas auxilia nas situações em que foram descartadas todas as outras possíveis causas. De fato, a investigação etiológica de um quadro de hematúria deve seguir as mesmas etapas que ocorrem num paciente sem hemoglobinopatias, não prescindindo da realização de exames de imagem ou laboratoriais, sendo o traço falciforme um diagnóstico de exclusão.

REFERÊNCIAS

1. Abreu PF, Requião-Moura LR, Sesso R. Avaliação diagnóstica de hematúria. *J Bras Nefrol.* 2007; 29:158-63.
2. Richards KA, Ruiz VL, Murphy DR, Downs TM, Abel EJ, Jarrard DF et al. Diagnostic evaluation of patients presenting with hematuria: an electronic health record-based study. *Urol Oncol.* 2018; 36:e19-88.
3. Nørgaard M, Veres K, Ording AG, Djurhuus JC, Jensen JB, Sørensen HT. Evaluation of Hospital-Based Hematuria Diagnosis and Subsequent Cancer Risk Among Adults in Denmark. *JAMA Netw Open.* 2018; 1(7):e184909.
4. Tan WS, Feber A, Sarpong R, Khetrapal P, Rodney S, Jalil R et al. Who Should Be Investigated for Haematuria? Results of a Contemporary Prospective Observational Study of 3556 Patients. *Eur Urol.*2018; 74:10-14.

5. Marques GL, Carvalho JG, Nascimento MM, Marks SG, Olbertz LG. Nutcracker syndrome as a cause of recurrent hematuria in a young woman: a case report. *J Bras Nefrol.* 2012; 34:195-8.
6. 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): 220-228.
7. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 53:886-894.
8. Zhang H, Zhang N, Li M, et al. Treatment of six cases of left renal nutcracker phenomenon: surgery and endografting. *Chin Med J (Engl)* 2003;116:1782-4.
9. Key NS, Derebail VK. Sickle-cell trait: novel clinical significance. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2010; 2010:418-422.
10. Lervolino LG, Baldin PE, Picado SM, Calil KB, Viel AA, Campos LA. Prevalence of sickle cell disease and sickle cell trait in national neonatal screening studies. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2011; 33, 49-54.
11. Silva WS, de Oliveira RF, Ribeiro SB, da Silva IB, de Araújo EM, Baptista AF. Screening for structural hemoglobin variants in Bahia, Brazil. *Int J Environ Res Publ Health.* 2016; 13:225.
12. Kiryluk K, Jadoon A, Gupta M, Radhakrishnan J. Sickle celltrait and gross hematuria. *Kidney Int.* 2007; 71(7):706-710.
13. Joncour AL, Mesnard L, Hertig A, Robert T. Red urine, updated for the nephrologist: a case report. *BMC Nephrology.* 2018; 19:133.
14. Ahmad A, McElwee SK, Kraemer RR. Nutcracker syndrome and sickle cell trait: a perfect storm for hematuria. *J Gen Intern Med.* 2017; 32 (5): 585 - 588.

