

# Syndrome de Nutcracker : A propos d'un cas et revue de la littérature

## Nutcracker syndrome : case report

Z. Chaari<sup>1\*</sup>, A Dammak<sup>1\*</sup>, F ;Safi<sup>2\*</sup>, F Dhoubi<sup>3</sup>, R.Kallel<sup>3</sup>, F.Mhiri<sup>1</sup>, M Bousarsar<sup>4</sup>, A Chaabouni<sup>4</sup>, H Chik Rouhou<sup>4</sup>; I. Frikha<sup>1</sup>

1. Service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire CHU Habib Bourguiba SFAX – Faculté de médecine Sfax, Université de Sfax, TUNISIE
2. Service de pédiatrie CHU hédi Chaker , Département de Pédagogie -Faculté de médecine Sfax, Université de Sfax, TUNISIE
3. Service de Cardio CHU Gabes-Faculté de médecine Sfax, Université de Sfax, TUNISIE
4. Service d'anesthésie et réanimation CHU Habib Bourguiba Sfax – Faculté de médecine Sfax, Université de Sfax, TUNISIE .

\* Département de Pédagogie FMS

### RÉSUMÉ

**Introduction :** Le syndrome de la pince mésentérique ou Syndrome de Nutcracker est défini par le pincement de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure. Le traitement chirurgical est proposé en cas d'anémie sévère ou de retentissement clinique important. La dérivation du retour veineux rénal dans la veine mésentérique inférieure est une nouvelle alternative chirurgicale qui a fait ses preuves d'efficacité.

**Observation :** Nous rapportons le cas du patient A.L. âgé de 19 ans, présentant depuis 4 ans une hématurie macroscopique récidivante et non améliorée par le traitement. Les explorations cliniques et para cliniques ont conclu à un syndrome de Nutcracker par compression de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure. Initialement, l'hématurie était intermittente et sans retentissement sur l'état général du patient d'où la décision de faire seulement une surveillance clinique. L'évolution a été marquée par l'aggravation progressive de l'hématurie macroscopique avec installation de douleurs lombaires ainsi qu'une anémie sévère d'où, l'indication au traitement chirurgical. Le patient a bénéficié d'une dérivation du retour veineux rénal gauche dans la veine mésentérique inférieure. Cette dernière a été déconnectée puis réimplantée dans la veine rénale gauche en pré sténose. L'évolution a été bonne avec disparition progressive de l'hématurie en trois jours. Un urosctanner de contrôle ainsi qu'un doppler veineux ont été fait à J4 post opératoire et ont conclu à une bonne perméabilité du pontage avec une excellente fonction excrétrice rénale.

**Conclusion :** Le syndrome de Nut Cracker est une cause rare d'hématurie chez l'adulte jeune à bilan étiologique néphrologique négatif. Son traitement chirurgical ou interventionnel est indiqué en cas d'hématurie massive, de douleur importante ou retentissement clinique. La dérivation veineuse rénale gauche dans la veine mésentérique inférieure peut être proposée comme technique de traitement chirurgical à côté des autres alternatives.

### MOTS-CLÉS

dérivation veineuse;  
Nutcracker ; veine  
mésentérique  
inférieure ; traitement  
chirurgical

### SUMMARY

**Introduction:** The Nutcracker syndrome is defined by the narrowing of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery. Surgical treatment is proposed in cases of severe anemia or severe clinical impact. The derivation of left renal venous return in the inferior mesenteric vein is a new surgical alternative that has proven its efficiency.

**Observation:** We report the case of a 19 year old man who was complaining from 4 years from recurrent gross hematuria and that wasn't improved by symptomatic treatment. The clinical and paraclinical investigations have concluded to a Nutcracker's syndrome with a compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery. Initially, the hematuria was intermittent and without any clinical impact on the patient and we recommended only clinical monitoring. The evolution was marked by the progressive worsening of gross hematuria with the occurrence of left back pain and a severe anemia so that, we opted for a surgical treatment. The patient underwent a bypass of the left renal venous drainage into the inferior mesenteric vein. The inferior mesenteric vein has been disconnected and then reimplanted in the left renal vein before the stenosis. The outcome was good with a progressive disappearance of hematuria in three days. The urological control CT scan and a venous Doppler were done on day 4 after surgery and found a good patency of bypass with excellent renal excretory function.

**Conclusion:** The Nut Cracker Syndrome is a rare cause of hematuria in young adults. The surgical treatment is indicated in cases of massive haematuria, pain or substantial clinical impact. The left renal venous shunt in the inferior mesenteric vein can be proposed as a technique for surgical treatment along with other alternatives with good results.

### KEYWORDS

Venous bypass;  
Nutcracker syndrome;  
surgical treatment ;  
inferior mesenteric  
vein

### Correspondance

Z. Chaari

Service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire CHU Habib Bourguiba SFAX

Faculté de médecine Sfax, Université de Sfax - Tunisie

## INTRODUCTION

Le syndrome de la pince mésentérique ou Syndrome de Nut Cracker résulte de la compression de la veine rénale gauche (VRG) qui se trouve piégée entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure (AMS). Ce diagnostic est évoqué devant une hématurie macroscopique associée à des douleurs lombaires. Son diagnostic est confirmé grâce aux moyens d'imagerie vasculaire. Le traitement reste controversé : ces modalités diffèrent selon l'état clinique, les données para cliniques, ainsi que le retentissement sur le malade.

## OBSERVATION

Nous rapportons le cas du patient A.L. âgé de 19 ans, suivi au service de néphrologie pour hématurie macroscopique récidivante et non améliorée par le traitement médical. Son histoire remonte à 4 ans de son admission, marquée par l'installation d'une hématurie macroscopique et persistante qui a été initialement négligée par le patient. A son admission, l'examen clinique du patient a été pauvre. En effet, le patient n'a présenté aucun signe fonctionnel, et les examens para cliniques n'ont objectivé qu'une hématurie macroscopique évaluée à 3 croix avec une protéinurie à 1 croix. La protéinurie de 24h a été chiffrée à 1g. La fonction rénale a été normale avec un taux de créatinine à  $85\mu\text{mol/l}$ . la clairance rénale de la créatinine a été estimée à  $126\text{ml/min}$ . Une cause néphrologique a été initialement suspectée. La ponction biopsie rénale a été normale. Les dosages des anticorps anti phospholipides et anti nucléaires ont été tous négatifs. Devant le bilan néphrologique négatif, on a complété par une urographie intra veineuse qui a été aussi normale avec absence de calcul rénal et de dilatation des cavités pyélo-calicielles (fig1). L'angioscanner abdomino pelvien demandé dans le cadre du bilan étiologique, a mis en évidence la présence d'une compression de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure. Le diamètre de la veine rénale gauche a été de 7 à 8mm en pré sténose. En regard de la pince, son diamètre antéro postérieur a été estimé à 3 mm et sa hauteur à 19mm (fig2). Le doppler des veines rénales a confirmé la présence de la compression. Le diamètre de l'espace qui sépare l'artère mésentérique supérieure et l'aorte abdominale a été de 3,5mm en diastole et à 1,5mm

en systole. Le calibre de la veine rénale gauche au niveau de la pince aorto mésentérique a été de 2,5 mm (fig3).



Figure 1. Urographie intra veineuse normale



Figure 2. Coupe scanographique objectivant la compression de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure

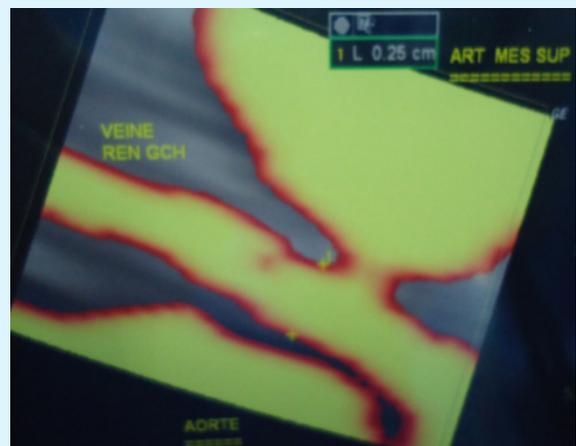
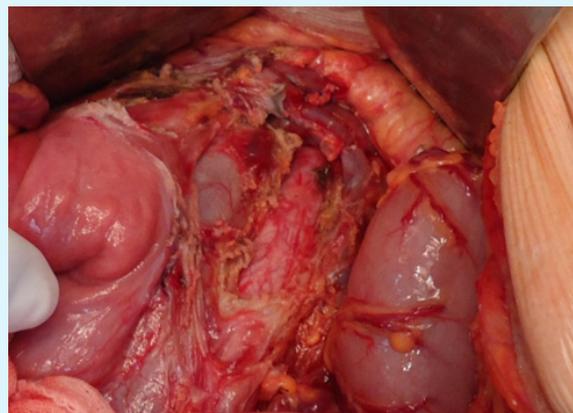
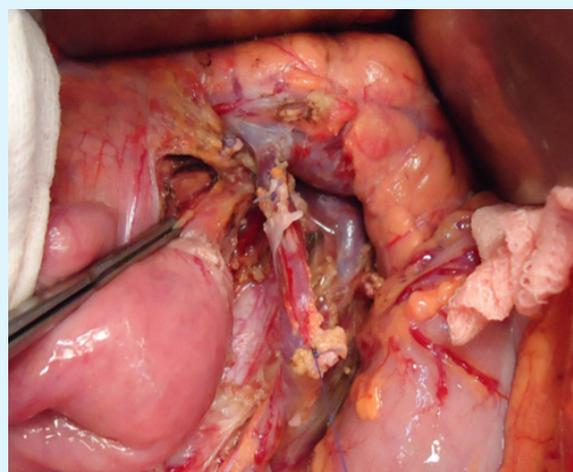


Figure 3. Doppler du rein gauche : compression de la veine rénale gauche entre l'artère mésentérique inférieure et l'aorte abdominale

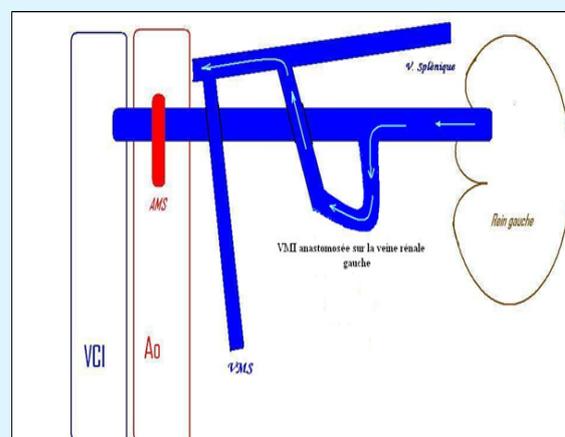
Initialement, on a préconisé une surveillance clinique avec abstention thérapeutique vu le jeune âge du patient et le caractère modéré de l'hématurie avec l'absence de retentissement clinique. L'évolution a été marquée par l'aggravation de l'hématurie macroscopique, l'apparition de douleurs lombaires gauches avec installation d'une anémie sévère (Hémoglobine à 7g/dl) qui a nécessité la transfusion à plusieurs reprises sans amélioration de la symptomatologie. Le traitement chirurgical a été alors indiqué. Le patient a été opéré via une laparotomie médiane xypho-pubienne. Nous avons par la suite disséqué la veine rénale gauche ainsi que l'artère mésentérique supérieure permettant de localiser la région du pincement. Le segment de veine entre le hile rénal gauche et la veine cave inférieure a été court. La veine mésentérique inférieure a été disséquée et contrôlée. Elle avait un bon calibre. Nous avons donc décidé d'utiliser la veine mésentérique inférieure pour réaliser un montage autologue sans interposition de matériel prothétique. Nous avons sectionné la veine mésentérique inférieure à son bout distal. La veine rénale gauche a été clampée juste en amont de la pince. Après avoir réalisé une veinotomie rénale gauche longitudinale, la veine mésentérique inférieure a été basculée sur la veine en réalisant une anastomose termino latérale. Au dé-clampage, le montage final a été harmonieux avec une bonne perméabilité à son niveau (fig 4, 5). Le montage final de cette dérivation est schématisé par la figure 6. Le patient a été initialement pris en charge en unité de soins intensifs pendant 48 heures avec réveil précoce sans incidents, puis il a été mis sous surveillance clinique pendant 2 jours. L'évolution a été bonne avec disparition progressive de l'hématurie macroscopique. Les urines ont été claires à J4 d'hospitalisation. Le contrôle scanographique précoce à J3 post opératoire a montré une bonne perméabilité du nouveau montage avec une fonction excrétrice rénale normale (fig 7). Le doppler de contrôle a renforcé les constatations vues au scanner avec absence de flux doppler en amont de l'anastomose (siège de la pince aorto mésentérique). Les flux au niveau des artères et veines rénales, ainsi qu'au niveau de la veine mésentérique inférieure ont été excellents, avec une bonne perméabilité du pontage vasculaire (fig 8). Le flux sanguin était absent au niveau de la veine rénale gauche en aval de la pince ce qui était en faveur d'une thrombose du segment qui était sténosé de la veine après la dérivation. Le patient a été déchargé le 5ème jour après son opération. Les suites immédiates ont été excellentes, avec disparition complète de l'hématurie macroscopique, de l'anémie, et des douleurs lombaires. Actuellement, avec un recul de plusieurs années, le patient n'a pas présenté de récurrence d'hématurie, ni de douleurs lombaires. La fonction rénale a été normale avec une clairance rénale presque inchangée (clairance après 6 mois calculée à 120ml/min).



**Figure 4.** Vue per opératoire : compression de la veine rénale gauche au niveau de la pince aorto mésentérique



**Figure 5.** Vue per opératoire après anastomose de la veine mésentérique inférieure (sur fil) sur la veine rénale gauche. L'artère mésentérique supérieure est montrée par la pince.



**Figure 6.** Schéma du montage final de la dérivation rénale gauche dans la veine mésentérique inférieure



Figure 7. Contrôle scanographique en post opératoire : Montage vasculaire avec bonne fonction excrétrice rénale gauche



Figure 8. Contrôle doppler objectivant la bonne perméabilité du pontage vasculaire avec thrombose de la veine rénale gauche en niveau de la pince aorto mésentérique

Le syndrome de Nutcracker ou syndrome « casse noisette » est une entité rare, décrite pour la première fois en 1950 [1,5], défini par la compression de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure. Cette pathologie est le plus fréquemment rencontrée chez les adultes entre 30-40ans et intéresse surtout le sexe féminin [2,4,5]. Les causes de ce syndrome ont été expliquées par plusieurs théories : ptose dorso-latérale du rein gauche avec étirement de la veine rénale, direction anormale de la veine, origine anormale de l'artère mésentérique supérieure (latérale ou trop basse) qui présente une insertion aortique se

faisant à un angle aigu (angle normal étant de  $90^\circ$ ), ou une fibrose tissulaire excessive à l'origine de l'AMS [3,5]. Le diagnostic est souvent évoqué tardivement devant une hématurie macroscopique tel est le cas de notre patient [2]. Le mode de révélation clinique est souvent une hématurie macroscopique isolée. On peut rencontrer d'autres circonstances de découverte tel une hématurie microscopique, douleurs lombaires, protéinurie, un syndrome de congestion pelvienne (dysménorrhées, dyspareunie, douleurs post coïtales, douleurs abdominales basses, dysurie, varicosités pelviennes ou vulvaires), ou même une varicocèle. Parfois même, le syndrome de Nutcracker peut être découvert à l'occasion de manifestations systémiques surtout chez les adolescents avec céphalées, douleurs abdominales et tachycardies [2,3]. Il faut noter que parfois, l'hématurie macroscopique est absente [5]. La fonction rénale est le plus souvent normale. Le diagnostic repose essentiellement sur les données de la cystoscopie qui va objectiver un saignement actif provenant des cavités urinaires gauches. L'échographie doppler couleur présente une bonne sensibilité (75%) et une très grande spécificité dans le diagnostic positif du syndrome de Nutcracker (100%) [5]. L'apport du scanner n'a aucun doute. Cet examen, qui complète le bilan échographique doppler, objective la compression de la veine rénale gauche entre l'artère mésentérique supérieure et l'aorte. Il peut montrer aussi une anomalie anatomique (angulation entre l'aorte et l'AMS inférieure à 50%, ou une anomalie du trajet de l'AMS) [3,5]. Le traitement du syndrome de Nutcracker reste encore controversé. Généralement l'attitude thérapeutique est une abstention thérapeutique pour les patients jeunes, avant l'âge de puberté avec une faible hématurie et sans douleur [4]. Le traitement chirurgical est proposé pour les cas présentant une complication (hématurie massive, douleur sévère, insuffisance de la veine rénale droite). Les gestes proposés varient entre néphropexie antérieure ou médiane, une transposition de la veine rénale gauche avec réimplantation sur la veine cave inférieure, une transposition de l'artère mésentérique supérieure, une réimplantation de la veine rénale gauche, ou encore une auto-transplantation. Les gestes endovasculaires avec implantation de stent métallique au niveau de la pince aorto mésentérique, ont prouvé aussi leur efficacité avec bonne tolérance et de bons résultats dans plusieurs séries [5]. Dans notre cas, on a préconisé d'assurer un retour veineux gauche à travers la veine mésentérique inférieure

qui a été anastomosée sur la veine rénale gauche en pré sténose. De cette façon, le retour veineux rénal du côté gauche va être assuré par la veine cave inférieure à travers la veine mésentérique inférieure.

## CONCLUSION

Le syndrome de Nut Cracker est une cause rare d'hématurie chez l'adulte jeune à bilan étiologique néphrologique négatif. Son traitement chirurgical ou interventionnel est indiqué en cas d'hématurie massive, de douleur importante ou retentissement clinique. La dérivation veineuse rénale gauche dans la veine mésentérique inférieure peut être proposée comme technique de traitement chirurgical à côté des réimplantations de veine rénale gauche.

## REFERENCES

1. El Sadr AR, Mina A. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicoceles. *Urol Cut Rev* 1950;54: 257–262.
2. Le syndrome casse-noisette(Nutcracker) : une cause rare d'hématurie : R. BenAbdallah Chabchoub, K. Chabchoub, I.Maaloul, L.Gargouri, K. Ben Mahfoudh, M. Nabil Mhiri, R.Mhiri, A.Mahfoudh : Elsevier Masson SAS 2011.
3. Hohenfellner M., Steinbach F., Schultz Lampel D., Schantzen W., Walter K., Cramer B.M., Thürof J.M. Andhohenfellner R. :The nutcracker syndrome : newaspect of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J. Urol.*, 1991, 146, 685-688.
4. El Harrach Y, Jira H, Chafiki J, et al. Nutcracker syndrome managed by simple surveillance. *Actas Urol Esp* 2009;331:93–6.
5. Current Trends in the Diagnosis and Management of Renal Nutcracker Syndrome: A Review : K. Ahmed, R. Sampath and M.S. Khan.