

СИНДРОМ НА ЛЕШНИКОТРОШАЧКАТА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Цветомира Марчева, Мирослава Бенкова-Петрова, Светла Стайкова

*УС по нефрология, диализа и токсикология,
Втора катедра по вътрешни болести, Факултет по медицина,
Медицински университет – Варна
Клиника по нефрология и диализа, УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна*

THE NUTCRACKER SYNDROME – CASE REPORT

Tsvetomira Marcheva, Miroslava Benkova-Petrova, Svetla Staykova

*Training and Research Sector of Nephrology, Dialysis and Toxicology,
Second Department of Internal Diseases, Faculty of Medicine, Medical University of Varna
Clinic of Nephrology and Dialysis, St. Marina University Hospital, Varna*

РЕЗЮМЕ

Синдромът на лешникотрошачката представлява вроден дефект на съдовете, при който лявата ренална вена бива притискана между абдоминалната аорта и горната мезентериална артерия. Най-честият симптом на заболяването е хематурия, със или без болка в лява коремна област. Състоянието често остава недиагностицирано поради липсата на специфични симптоми. Представяме клиничен случай на 56-годишна жена с оплаквания от обща отпадналост, периодична поява на тежест в поязната област и микроскопска хематурия. От извършена контрастна КТ на корем и малък таз се установява компресия на лява ренална вена между горната мезентериална артерия и аортата с изпъкнала лява овариална вена - nutcracker синдром. В конкретния случай се препоръча наблюдение, но при по-изразена клинична симптоматика като непоносим болков синдром, макроскопска хематурия, бъбречна недостатъчност или липса на отговор на консервативно лечение се извършват различни ендоваскуларни интервенции.

Ключови думи: синдром на лешникотрошачката, лява бъбречна вена, горна мезентериална артерия, хематурия, тазова болка

ABSTRACT

The Nutcracker syndrome represents a congenital vascular defect in which the left renal vein is compressed between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery. The most common symptom of the disease is hematuria, with or without left flank pain. The condition is often underdiagnosed due to the absence of specific symptoms. We present a clinical case of a 56-year-old woman with complaints of general fatigue, intermittent flank pain, and microscopic hematuria. A contrast-enhanced CT scan of the abdomen and pelvis revealed compression of the left renal vein between the superior mesenteric artery and the aorta, along with a bulging left ovarian vein, confirming the diagnosis of Nutcracker syndrome. In this specific case, observation is recommended, but in the event of more pronounced clinical symptoms, such as unbearable pain, severe hematuria, renal failure, or lack of response to conservative treatment, various endovascular interventions may be performed.

Keywords: Nutcracker syndrome, left renal vein, superior mesenteric artery, hematuria, pelvic pain

ВЪВЕДЕНИЕ

Синдромът на лешникотрошачката (СЛ) е описан за първи път през 1937 г. от Grant и се отнася до пациенти със симптоми и признаци, свързани с анатомичното притискане на лявата бъбречна вена (ЛБВ) (3), а първото венографско потвърждение за компресия на ЛБВ е докладвано от de Schepper през 1972 г. като феномен на лешникотрошачката.

Представлява рядка анатомична аномалия, при която абдоминалната аорта и горната мезентериална артерия притискат ЛБВ (5). Синдромът се проявява, когато ъгълът между аортата и мястото на отделяне на горната мезентериална артерия от нея е намален до или под 40° (11,14). Нормалното разстояние от 4–5 мм между съдовете се поддържа от ретроперитонеалната мастна тъкан и от дуоденума. Поради тази причина пациентите с астеничен хабитус са по-предразположени към проява на синдрома. С увеличаване на телесното тегло симптомите понякога се облекчават (8,16). В патогенетичен аспект аномалията води до повишаване на венозното налягане в лявата бъбречна вена, което от своя страна - до появата на венозни колатерали и варикозни участъци. СЛ може да бъде класифициран на два основни типа: антериорен и постериорен. Антериорният СЛ е по-често срещан и се дължи на компресията на ЛБВ между аортата и мезентериалната артерия, докато постериорният СЛ е резултат от компресията на ЛБВ между аортата и прешлените (9).

Най-често срещаният симптом - хематурията, се проявява, когато изтънените стени на венозните съдове, които са в непосредствена близост до колекторната система на бъбрека, руптурират (2,4). Друг често срещан симптом е болката в ляв кореман фланг. При някои пациенти варикоцелето може да е единствена изява на заболяването. Протеинурия, варици, дисменорея, хипотония и тахикардия са други, по-рядко срещани клинични прояви (2).

Точното разпространение на СЛ е неясно поради вариабилността на симптомите и липсата на съгласувани диагностични критерии (12,14). Повечето пациенти се диагностицират с това състояние само след изключване на други причини за поясна болка и хематурия. Възможностите за лечение варират от наблюдение до нефректомия в зависимост от степента на заболяването. Обикновено се препоръчва наблюдение при тези, които имат лека хематурия или болка, а инвазивна интервенция се използва при пациенти с непоносима болка, изразена макроскопска хематурия, бъбречна недостатъчност или липса на отговор на консервативното лечение (10). Процедурите включват ЛБВ транспозиция, транспозиция на горна мезентериална артерия, бъбречна автотрансплантация и ендоваскуларно стентироване на бъбречна вена (1).

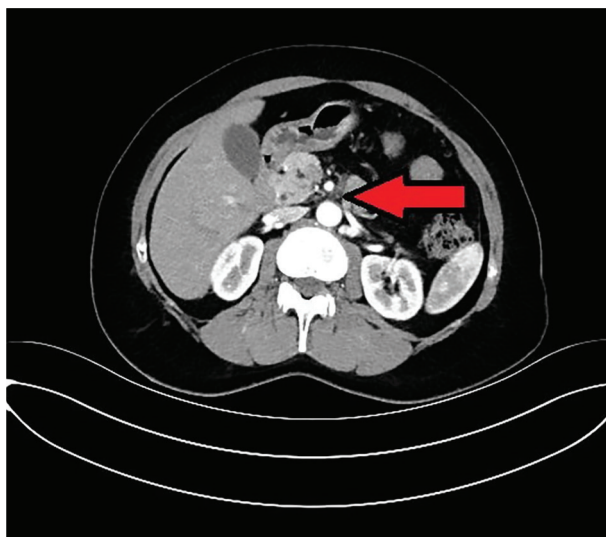
Материали и методи

Представяме 56-годишна жена с оплаквания от обща отпадналост и периодична поява на тежест в поясна област. От 3 години при рутинни уринни изследвания се установява микроскопска хематурия (дизморфни еритроцити - 35%). Пациентката има две оперативни интервенции в миналото по повод карцином на кожата, като през последните месеци забелязала загуба на телесно тегло. От общия клиничен статус не се установиха патологични находки. От проведените лабораторни изследвания: хемоглобин (HbG) - 124g/l, серумна урея - 7,9 mmol/l, серумен креатинин - 82mmol/l, уринен седимент - еритроцити 169/uL, общ белтък в урина - 42.0 mg/L, креатинин в урина - 5147.0 umol/, отношение албумин/креатинин (ACR) в урина - 0.583 g/mol, албумин в урина - <3.0 mg/L, имунологичен профил и коагулационен статус в норма, стерилна урокултура.

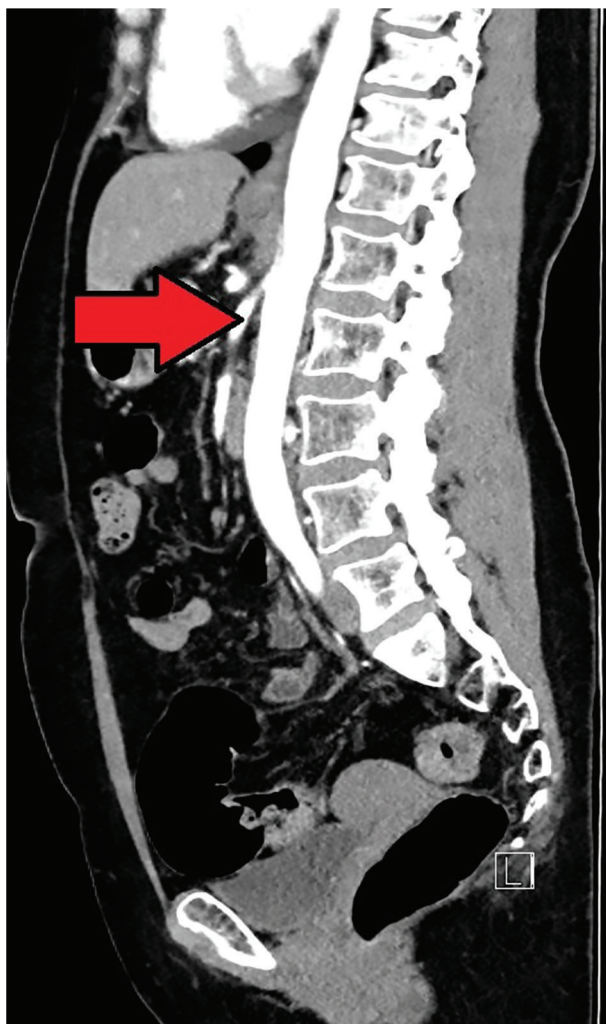
При ехографското изследване на бъбреците бяха наблюдавани колатерални вени, които се развиват вероятно в опит да компенсират компресията и да осигурят алтернативен път за венозен отток. Контрастната КТ на корем и малък таз показва нормална локализация, размери и дренаж на двата бъбрека, без рентгенопозитивни конкременти. КТ-венограмата демонстрира компресия на лява бъбречна вена между горната мезентериална артерия и аортата с изпъкнала лява овариална вена - nutcracker- синдром (фиг. 1 и 2).

ОБСЪЖДАНЕ

Синдромът на лешникотрошачката е рядко и необичайно състояние с различни прояви. Клиничната изява е изключително разнородна.



Фиг. 1. КТ сканиране, показващо разширена лява бъбречна вена, компресирана между горната мезентериална артерия и аортата със стрелка, сочеща към зоната на компресия.



Фиг. 2. Сагитален компютърен томограф, показващ аортомезентериален ъгъл от 18,56°.

бразна и варира от асимптомни случаи до тежка клинична симптоматика, която значително влошава качеството на живот на пациента. Ос-

новните симптоми включват болка в лумбалната област, която може да бъде едностранна или двустранна, хематурия (микроскопска или макроскопска), протеинурия и варикоцеле, особено при мъже (7). Жените със СЛ често могат да имат тазова болка и варикозни вени в тазовата област, което допълнително усложнява диагнозата (19).

Диагностиката на СЛ е предизвикателство, тъй като симптомите могат да се припокриват с други заболявания. Необходимо е използването на разнообразни образни методи за точно диагностициране. Доплеровата ултрасонография е първа линия на изследване, която може да открие ускорен кръвоток и повишено налягане в ЛБВ (20). Компютърната томография и магнитнорезонансната ангиография са важни за визуализацията на стесняването на ЛБВ и разширението на дисталната част на вената, като те позволяват и измерване на ъгъла между аортата и мезентериалната артерия, което е ключово за диагнозата (17). Флебографията и измерването на венозното налягане се използват като златен стандарт за окончателна диагноза, особено в случаи на съмнителни или неубедителни резултати от неинвазивните изследвания (13).

Лечението на СЛ зависи от тежестта на симптомите и степента на компресия на ЛБВ. В леките случаи, особено при деца и млади пациенти, е възможно симптомите да се облекчат с консервативен подход, включващ наблюдение, промени в начина на живот и периодични прегледи (19). Ако симптомите се влошат или не се подобряват, хирургичната интервенция може да стане необходима. Хирургичните методи включват венозно стентирание, байпас хирургия или дори автотрансплантация на бъбрек в тежки случаи (6). Венозното стентирание е минимално инвазивна процедура, която позволява облекчаване на симптомите чрез поставяне на стент в стеснената част на вената, като по този начин се възстановява нормалният кръвен поток (20). Въпреки че този метод е ефективен, съществуват и рискове, свързани с миграция на стента или образуване на тромби (21).

Прогнозата за пациенти със СЛ обикновено е благоприятна, особено при тези, които получават навременно и подходящо лечение. Въпреки това, в някои случаи може да се наблюда-

дават хронични усложнения като персистираща болка, варикоцеле или рецидив на симптомите след хирургична интервенция (15). Тогава е необходимо продължително наблюдение и евентуално допълнително лечение, за да се предотвратят дълготрайни увреждания на бъбрека и да се подобри качеството на живот на пациентите (18).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Синдромът на Лешникотрошачката е рядка, но важна причина за хронична тазова болка. Признаците и симптомите са неспецифични и е необходимо повишено клинично подозрение, за да се избегне погрешна диагноза. Към днешна дата поради липсата на големи проспективни проучвания с дългосрочно проследяване няма консенсусни насоки по отношение лечението на състоянието. Терапевтичният подход трябва да бъде индивидуализиран и съобразен с клиничната изява и анатомията на пациента.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: an update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* (2017) 53:886–94. 10.1016/j.ejvs.2017.02.015 [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
2. Dunphy L, Penna M, Tam E, El-Kafsi J. Left renal vein entrapment syndrome: nutcracker syndrome! *BMJ Case Rep.* 2019 Sep 04;12(9)
3. Grant J. Anonymous method of anatomy Williams & Wilkins, Baltimore, Md (1937), p. 137 Google Scholar)
4. Grimm LJ, Engstrom BI, Nelson RC, Kim CY. Incidental detection of nutcracker phenomenon on multidetector CT in an asymptomatic population: prevalence and associated findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2013 May-Jun;37(3):415–8.
5. Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E. Nutcracker syndrome. *World J Nephrol.* 2014 Nov 06;3(4):277–81.
6. Hartung O, Grisoli D, Boufi M, et al. (2014). Endovascular stenting in the nutcracker syndrome: Is it a durable solution?. *Journal of Vascular Surgery,* 60(6), 1787–1795.
7. He, Y., Wu, Z., Chen, S., Tian, L., & Li, D. (2019). Clinical characteristics of nutcracker syndrome. *The Chinese Medical Journal,* 132(8), 948–954.
8. Kolber MK, Cui Z, Chen CK, Habibollahi P, Kalva SP. Nutcracker syndrome: diagnosis and therapy. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2021 Oct;11(5):1140–1149.
9. Kurlinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* (2010) 85(6):552–9. 10.4065/mcp.2009.0586 [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
10. Kurklinsky, A. K., & Rooke, T. W. (2014). Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clinic Proceedings,* 89(4), 553–564.
11. Polgaj M, Topol M, Majos A. An unusual case of left venous renal entrapment syndrome: a new type of nutcracker phenomenon? *Surg Radiol Anat.* 2013 Apr;35(3):263–7.
12. Shin JI, Lee JS, Kim MJ. The prevalence, physical characteristics and diagnosis of nutcracker syndrome [letter]. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* (2006) 32(3):335–6. 10.1016/j.ejvs.2006.04.030 [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar].
13. Shin, J. I., Park, J. M., Lee, J. S., & Kim, M. J. (2007). The nutcracker syndrome: Diagnosis and treatment. *International Urology and Nephrology,* 39(3), 733–736.
14. Siddiqui WJ, Bakar A, Aslam M, Arif H, Bianco BA, Trebelev AE, et al. Left renal vein compression syndrome: cracking the nut of clinical dilemmas—three cases and review of literature. *Am J Case Rep.* (2017) 18:754–9. 10.12659/AJCR.905324 [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
15. Tang, B., Zeng, Z., Li, J., & Chen, S. (2015). Chronic pelvic pain in women with nutcracker syndrome: A single-center experience. *Vascular,* 23(3), 280–286.
16. Takebayashi S, Ueki T, Ikeda N, Fujikawa A. Diagnosis of the nutcracker syndrome with color Doppler sonography: correlation with flow patterns on retrograde left renal venography. *AJR Am J Roentgenol.* 1999 Jan;172(1):39–43.
17. Takehara, Y., & Takemura, M. (2013). Imaging findings in nutcracker syndrome: What is the best diagnostic criterion?. *European Journal of Radiology,* 82(8), 1210–1215
18. Takehara, Y., & Takemura, M. (2015). Outcomes of nutcracker syndrome with conservative management. *American Journal of Nephrology,* 42(2), 148–154.
19. Teksam, M., Truncate, T., Trifan, G., Massoud, T., & Apgar, B. (2009). Nutcracker syndrome: An imaging diagnosis with a multidisciplinary approach. *Journal of Vascular and Interventional Radiology,* 20(10), 1351–1357.
20. Wendel, G. D., & Potter, J. L. (2012). Nutcracker syndrome: A case for venous stenting. *Journal of Vascular Surgery,* 55(5), 1486–1489.
21. Zhang, H., Li, M., Jin, W., & Shao, G. (2013). Long-term outcomes of patients with nutcracker syndrome. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery,* 46(3), 315–321.

Адрес за кореспонденция:

Светла Стайкова
Клиника по нефрология
бул. „Хр. Смирненски“ 1
Варна, 9000

e-mail: svetla.staykova@mu-varna.bg