

Nutcracker sendromu

Nutcracker syndrome

Erol Kurç,¹ Hakan Barutca,² Mehmet Kanyılmaz,² Murat Sargin,¹ Sinan Şahin²

¹Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye;

²Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Nutcracker sendromu, nadir rastlanan bir anatomik-pato-
lojik durumdur. Nutcracker sendromu şüpheli olgularda
radyolojik bulgular ile kolaylıkla tanı konabilmektedir.
Bu yazıda, sol renal ven basılı dört hastada nadir rast-
lanan bir durum olan Nutcracker sendromu, radyolojik
bulgular eşliğinde tartışıldı. Renkli Doppler ultrasonog-
rafi, multidedektör bilgisayarlı tomografi ile aksiyel ve
reformat curved planar görüntüleri değerlendirildi. Bir
olguya dijital substraksiyon anjiyografi yapıldı. Dört
olguda sol renal ven basısına bağlı Nutcracker sendromu
tespit edildi. Sol renal ven üç olguda normal seyrinde aort
ile superior mezenterik arterin arasından geçtiği noktada
sıkışmakta iken bir olguda daha az rastlanan aort ile ver-
tebra korpusu arasında seyreden sol renal vene aort basısı
bulundu. Nutcracker sendromu tanısında ilk ve en önemli
basamak, klinik olarak Nutcracker sendromu şüphesinin
akla getirilmesidir.

Anahtar sözcükler: Nutcracker sendromu; renal ven sıkışması;
renal ven basısı.

Nutcracker syndrome is a rare anatomicopathological
condition. Patients with suspected of Nutcracker
syndrome can be easily diagnosed based on radiological
findings. In this article, we discuss a rare condition of
Nutcracker syndrome in four patients with left renal
vein compression in the light of radiological findings.
Color Doppler ultrasonography and axial and curved
planar reformatted images of multidetector computed
tomography were evaluated. Digital subtraction
angiography was performed in one case. Four cases
were diagnosed with Nutcracker syndrome due to the
left renal vein compression. Left renal vein was found
to be compressed between aorta and superior mesenteric
artery in three and compressed between aorta and
vertebral body in one case. The initial and most critical
step in the diagnosis of Nutcracker syndrome is clinical
suspicion.

Key words: Nutcracker syndrome; renal vein entrapment;
renal vein impingement.

Nutcracker fenomeni (NCF), ilk kez 1950'de El-Sadr
ve Mina^[1] tarafından klinik olarak bildirilmiş olsa
da NCF'nin gerçek tanımlaması ilk kez 1972'de de
Schepper^[2] tarafından yapılmıştır. Nutcracker fenomeni,
tipik olarak sol renal venin aort ve superior mezenterik
arter (SMA) arasında sıkışması ile bu seviyede dıştan
basıya bağlı sol renal vende darlık, bu segment öncesin-
deki renal ven segmentinde basınç artışı ile dilatasyon
olarak tanımlanmakta olup bazı yazarlar tarafından
bu tip anterior NCF olarak adlandırılmaktadır.^[3] Bu
tip, duodenumun 3. parçasının da benzer şekilde sıkış-

ması sonucu oluşan Wilkie sendromu ile de beraber-
lik gösterebilir.^[4-6] Sol renal vende sıkışma nadiren
de sirkumaortik veya retroaortik seyirli sol renal venin
aort ile vertebra korpusu arasında sıkışmasına bağlı ola-
rak da meydana gelebilir. Bu tip ise posterior Nutcracker
olarak tanımlanmıştır.^[7,8] Gerçek NCF gelişimindeki
nedenler olarak da posterior renal pitoz, sol renal venin
anormal yüksek çıkımı ya da SMA'nın anormal dar
açılı aortik çıkımı düşünülmekle beraber sol renal ven
basısının pankreas kitleleri, lenfadenomegalilere de
bağlı olabileceği unutulmamalıdır.^[9]



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.6230
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 15 Kasım 2011 Kabul tarihi: 2 Ocak 2012

Yazışma adresi: Dr. Hakan Barutca, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar
Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, 34668 Haydarpaşa,
İstanbul, Türkiye.

Tel: 0216 - 542 44 44 e-posta: hbarutca@gmail.com

Nutcracker fenomeni, literatürde genellikle Nutcracker sendromu (NCS) ile eş anlamlı gibi kullanılsa da bu iki tanım birbirinden NCS’de sol renal ven basınç artışına bağlı hematüri, ortostatik proteinüri, pelvik konjesyon, solda varikozel, yan ağrısı gibi belirgin klinik yakınma ve bulguların varlığı ile ayrılabilir.^[10] Nutcracker sendromu, tanı konulamayan ve tekrarlayan hematürili çocuklarda akla gelmesi gereken bir neden olup Okada ve ark.nın^[11] 52 hematürili çocuk üzerinde yaptığı bir çalışmada olguların 1/3’ünde NCS ile uyumlu bulgular saptanmıştır.

Nutcracker sendromu tanısı mevcut açıklanamayan bulgular nedeniyle yapılan ultrasonografi (US), renkli Doppler ultrasonografi (RDUS), bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) veya daha nadir olarak dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) gibi radyolojik yöntemlerle konulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Bu yazıda NCS ön tanısı veya insidental olarak kliniğimize başvuran ve kliniğimizde NCS tanısı konulan dört olgu (2 erkek, 2 kadın) literatür ışığında sunuldu. Olguların üçünde aralıklı ve nedeni açıklanamayan hematüri var iken, 35 yaşındaki erkek olguda sadece sol pelvik, skrotal bölgeye yayılan ağrı yakınması vardı.

Multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi (MDBTA) incelemeleri 16 dedektörlü BT (Siemens Sensation Cardiac 16, Siemens Medical Systems, Germany) ile 16x1.5 mm pitch ve 1.5 ml/kg (Toplamda 30-90 ml) 300 ml/dl iyonik olmayan iyotlu kontrast

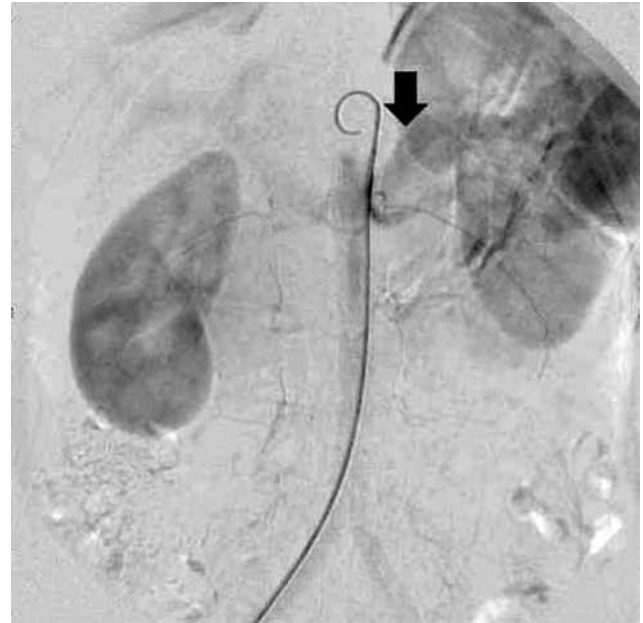
maddenin sistemik venöz yolla verilmesini takiben gerçekleştirildi. Renkli Doppler ultrasonografi incelemeleri ise General Electric Logic 9 cihazı ile 4 MHz prob vasıtasıyla yapıldı.

Olgu 1– On iki yaşındaki kız çocuğu, üç yaşından beri devam eden, aralıklı, yan ağrısının da bazen eşlik ettiği nedeni belirlenemeyen hematüri nedeniyle düşünülmüş NCS ön tanısı ile başvurmuştu. Yapılan US ve RDUS incelemelerinde NCS ile uyumlu meso-aortik seviyede sol renal venin aort ile SMA arasında seyredirken daraldığı ve renal ven distalinde darlık öncesi dilatasyon saptandı. Sol renal vende darlık öncesi segmentte akım hızında sağa göre hafif azalma vardı ancak akım paterninde bozulma yoktu. Bu nedenle olguya, tanının doğrulanması ve varsa RDUS ile tespit edilememiş bir kitle açısından değerlendirme için kliniğimizde intravenöz iyonik olmayan kontrast iyotlu kontrast madde kullanılarak MDBTA yapıldı. Multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi sonucunda olgunun NCS tanısı kesinleştirildi (Şekil 1).

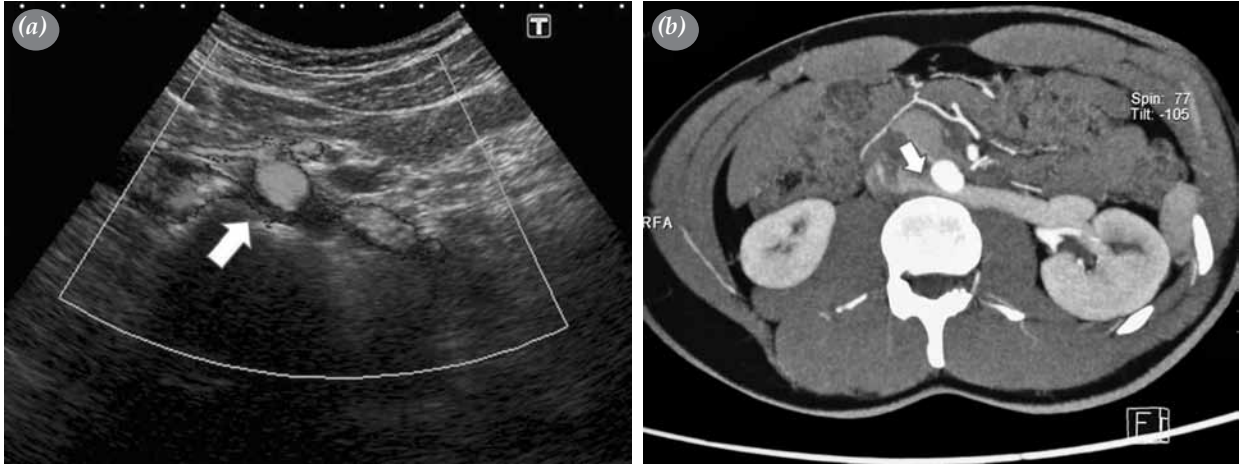
Olgu 2– Yirmi iki yaşında kadın olgu kliniğimize NCS ön tanısı ve DSA istemi ile başvurdu. Olgunun yapılan DSA incelemesinde anterior NCS ile uyumlu renal vende SMA çaprazı seviyesinde daralma ile sol renal ven boşalımında sağa göre yavaşlama görüldü (Şekil 2).



Şekil 1. Minimum intensity projection tekniği ile rekonstrükte edilmiş aksiyel multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi görüntüsünde sol renal venin aort ile superior mezenterik arter arasında sıkışması (beyaz ok) ve darlık öncesi segmentte dilatasyon (Olgu 1).



Şekil 2. Dijital substraksiyon anjiyografi incelemesinde sol renal ven ve böbrekte sağa göre gecikmiş akıma bağlı daha yoğun kontrastlanma (siyah ok) (Olgu 2).



Şekil 3. (a) Renkli Doppler ultrasonografi incelemesinde aksiyel planda görüntü. Aortun arkasında basıya uğramış sol retroaortik ven (beyaz ok). **(b)** Aksiyel multidedektör bilgisayarlı tomografi görüntüsünde sol retroaortik ven basısı ile darlık öncesi segmentte dilatasyon (beyaz ok) (Olgu 3).

Olgu 3– Yirmi altı yaşındaki erkek olgu aralıklı hematüri nedeniyle başvurdu. Olguda RDUS ve ardından yapılan MDBTA’da daha nadir görülen, retroaortik seyirli renal venin basıya uğraması sonucu posterior NCS saptandı (Şekil 3a, b).

Olgu 4– Otuz beş yaşında ekek olgu bacaklarda ağrı nedeniyle hastanemize başvurmuş ve öyküsünde dikkati çeken, ancak yapılan ilk incelemelerinde nedeni bulunamayan sol yan ağrıları nedeniyle kliniğimize yönlendirilmişti. Olgunun ilk yapılan MDBTA’sında batin içi arteriyel sistemde herhangi bir patoloji izlenmedi. Ancak olguda sol renal vende NCS ile uyumlu bulgular ile sol testiküler vende batin içi seyri boyunca variköz dilatasyon dikkati çekti. Multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi ile anterior NCS’ye eşlik eden pelvik konjesyon sendromu tanısı konulan olguya ardından yapılan skrotal RDUS incelemede de solda varikösel tespit edildi (Şekil 4a-c).

TARTIŞMA

Nutcracker sendromunda temel patoloji sol renal venin, gerek aort ile SMA arasında (anterior NCS), gerek retroaortik veya sirkümferensiyal renal venin aort ile vertebra arasında (posterior NCS) sıkışması nedeniyle daralması, distalinde basınç artışı ile buna bağlı patolojilerin gelişmesidir. En sık rastlanan klinik bulgu olan hematürinin nedeni artan basınca bağlı olarak renal kaliksler seviyesindeki ince duvarlı venlerin duvarında yırtıklar oluşmasıdır.^[12] Sendromun eşlik eden bulgularından basınç artışına bağlı olarak kalisiyel sistemden protein kaçağı ile gelişen ortostatik proteinüri ise %0.6-10.7 oranında izlenmekte olup sendromun hematüriye göre daha az rastlanan bir laboratuvar bulgusudur.^[13,14]

Nutcracker sendromlu hastalarda, bizim dördüncü olgumuzda saptadığımız gibi sol gonadal vende basınç artışına bağlı genişleme, pelvik konjesyon hatta erkek hastalarda da varikösel gelişebilmektedir.

Genellikle tedavi endikasyonu olarak anemi oluşturan şiddetli hematüri, rahatsızlık derecesi yüksek yan ağrıları görülmekte, bu derecede olmayan NCS’li hastalar için ise takip ve konservatif tedavi önerilmektedir.^[15-17] Tedavi seçenekleri arasında renal varislerin eksizyonu ile medial nefropeksi, sol renal ven baypası, sol renal ven transpozisyonu gibi cerrahi girişimlerin yanında sol renal ven stentlemesi gibi endovasküler girişimler de bulunmaktadır. Tekrarlayan hematüri atakları, masif proteinüri, ciddi yan ağrısı ve artmış sol renal ven basıncı ile seyreden posterior NCS’li olgulara sol renal venin anterior transpozisyonu tedavi seçenekleri arasında öne çıkmakta iken ek olarak pelvik konjesyon, variköseli olan olgularda büyük safen ven kullanılarak sol renokaval baypas tekniği venöz hipertansiyonu düşürmesi, düşük cerrahi komplikasyon riski nedeniyle tercih edilmektedir.^[18,19] Nutcracker sendromunun eşlik ettiği alt ekstremité derin venöz sistem yetmezliklerinde ilave olarak venöz cerrahi planlanmalıdır.^[20] Her ne kadar cerrahi tamir standart tedavi olsa da son dönemlerde endovasküler girişimler tedavinin ilk basamağı haline gelmiştir.^[21,22]

Saptadığımız dört olgunun üçünde aralıklı hematüri mevcut iken, öncesinde üriner yakınmaları olmamış dördüncü olgunun kliniğimizde yapılan tam idrar tahlilinde ise hematüri ya da proteinüri saptanmadı. Olgularda girişimsel tedavi gereksinimi oluşturacak yakınma veya bulgu olmaması nedeniyle medikal takip yapıldı.



Şekil 4. (a) Renkli Doppler ultrasonografi incelemesinde mesoaortik seviyede superior mezenterik arter basısına bağlı ileri derecede daralmış sol renal ven (beyaz ok). (b) Multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi incelemesinin thin volume rendering technique ile aksiyel planda gösterilmiş anterior renal ven basısı (beyaz ok) (Olgu 4). (c) Multidedektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi, volume rendering technique rekonstrüksiyonunda 3 boyutlu görüntü. Renal ven basısı (beyaz ok) ile sol gonadal variköz dilatasyon (beyaz ok başı).

Sonuç olarak, NCS tanısı güçlükle konulan genellikle mikroskopik ve bazen makroskopik hematüri, daha az olarak da ortostatik proteinüri, belirsiz yan ağrıları, pelvik konjesyon bulguları ile klinik yakınmalar oluşturan nadir bir durumdur. Ancak sendromun nadir olarak tanımlanmasındaki en önemli etkenlerden biri de az tanınması ve bu nedenle belki de gerek 1. basamak sağlık hizmetinde; gerekse de radyolojik ileri tanısal incelemelerde akla getirilmemesi olabilir. Nitekim, Okada ve ark.nın^[11] yaptığı çalışmada da tanı konulamayan hematüri çocukların $\frac{1}{3}$ 'ünde NCS saptanması da aslında bilinenden daha sık olabileceğini düşündürmektedir. Bu nedenle NCS tanısında en önemli kriter, özellikle genç yaşta hematüri ile gelen olgularda en sık rastlanan nefrolityaz ya da idrar yolu infeksiyonu gibi tanılar dışlanabiliyorsa akla ilk gelen veziköüreteral reflü gibi doğuştan anomalilerin yanında bu sendromun da ayırıcı tanıda ihtimallerden biri olarak göz önünde bulundurulması olacaktır.

Çıkar çatışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. EL-Sadr AR, Mina E. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. Urol Cutaneous Rev 1950;54:257-62.
2. de Schepper A. "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. J Belge Radiol 1972;55:507-11. [Abstract]
3. Buschi AJ, Harrison RB, Norman A, Brenbridge AG, Williamson BR, Gentry RR, et al. Distended left renal vein: CT/sonographic normal variant. AJR Am J Roentgenol 1980;135:339-42.
4. Wilson-Storey D, MacKinlay GA. The superior mesenteric artery syndrome. J R Coll Surg Edinb 1986;31:175-8.
5. Bedoya R, Lagman SM, Pennington GP, Kirdnual A. Clinical and radiological aspects of the superior mesenteric artery syndrome. J Fla Med Assoc 1986;73:686-9.
6. Barsoum MK, Shepherd RF, Welch TJ. Patient with both Wilkie syndrome and nutcracker syndrome. Vasc Med 2008;13:247-50.
7. Urban BA, Ratner LE, Fishman EK. Three-dimensional volume-rendered CT angiography of the renal arteries and veins: normal anatomy, variants, and clinical applications. Radiographics 2001;21:373-86.
8. Ali-El-Dein B, Osman Y, Shehab El-Din AB, El-Diasty T, Mansour O, Ghoneim MA. Anterior and posterior nutcracker

- syndrome: a report on 11 cases. *Transplant Proc* 2003;35:851-3.
9. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc* 2010;85:552-9.
10. Shin JI, Lee JS. Nutcracker phenomenon or nutcracker syndrome? *Nephrol Dial Transplant* 2005;20:2015.
11. Okada M, Tsuzuki K, Ito S. Diagnosis of the nutcracker phenomenon using two-dimensional ultrasonography. *Clin Nephrol* 1998;49:35-40.
12. Lopatkin NA, Morozov AV, Lopatkina LN. Essential renal haemorrhages. *Eur Urol* 1978;4:115-9.
13. Nishimura Y, Fushiki M, Yoshida M, Nakamura K, Imai M, Ono T, et al. Left renal vein hypertension in patients with left renal bleeding of unknown origin. *Radiology* 1986;160:663-7.
14. Ekim M, Ozçakar ZB, Fitoz S, Soygür T, Yüksel S, Acar B, et al. The "nutcracker phenomenon" with orthostatic proteinuria: case reports. *Clin Nephrol* 2006;65:280-3.
15. Stewart BH, Reiman G. Left renal venous hypertension "nutcracker" syndrome. Managed by direct renocaval reimplantation. *Urology* 1982;20:365-9.
16. Hohenfellner M, Steinbach F, Schultz-Lampel D, Schantzen W, Walter K, Cramer BM, et al. The nutcracker syndrome: new aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol* 1991;146:685-8.
17. Dever DP, Ginsburg ME, Millet DJ, Feinstein MJ, Cockett AT. Nutcracker phenomenon. *Urology* 1986;27:540-2.
18. Marone EM, Psacharopulo D, Kahlberg A, Coppi G, Chiesa R. Surgical treatment of posterior nutcracker syndrome. *J Vasc Surg* 2011;54:844-7.
19. Liu Y, Sun Y, Jin X. Left renocaval venous bypass with autologous great saphenous vein for nutcracker syndrome. *J Vasc Surg* 2012;55:1482-4.
20. Suwanabol PA, Tefera G, Schwarze ML. Syndromes associated with the deep veins: phlegmasia cerulea dolens, May-Thurner syndrome, and nutcracker syndrome. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther* 2010;22:223-30.
21. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg* 2011;25:1154-64.
22. Baril DT, Polanco P, Makaroun MS, Chaer RA. Endovascular management of recurrent stenosis following left renal vein transposition for the treatment of Nutcracker syndrome. *J Vasc Surg* 2011;53:1100-3.