Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE Phlébologie

Existe-t-il un lien familial dans le syndrome de Nutcracker ?

Is there a family link in Nutcracker syndrome?

Mouhanni S., Hartung O.

Résumé

Introduction

Le Nutcracker syndrome (NCS) est une pathologie décrite depuis 1950, pouvant être invalidante et dont l'approche thérapeutique optimale est encore débattue. La physiopathologie n'est pas totalement élucidée. Le but de cette étude est de rechercher des critères anatomiques permettant d'affirmer l'existence d'une ptose du rein gauche dans la fosse lombaire gauche chez les patients présentant un NCS symptomatique en les comparant à une population témoin.

Matériel et méthode

Il s'agit d'une étude mono centrique, rétrospective et descriptive allant de janvier 2009 à septembre 2022, réalisée dans le service de chirurgie vasculaire à l'hôpital NORD de Marseille, à partir de données recueillies de façon prospective portant sur des patients ayant un NCS.

Parmi 133 patients chez qui un NCS a été diagnostiqué, 5patients étaient apparentés au premier degré.

Résultats

La moyenne d'âge est de 31,5 ans, l'indice de masse corporelle (IMC) moyen était de 20,05. Prédominance féminine. Tous nos patients étaient symptomatiques.

Chez les 5 patients, un échodoppler veineux qui a objectivé la présence d'un NCS associé à un syndrome de Cockett (SC).

Une phlébographie pelvienne avec prise de pression a été effectuée chez les cinq patients.

Elle a mis en évidence la présence du NCS associé à un SC avec un gradient de pression réno-cave significatif.

Abstract

Introduction

Nutcracker syndrome (NCS) is a pathology described since 1950, which can be disabling and whose optimal therapeutic approach is still debated. The pathophysiology is not fully elucidated. The aim of this study was to find anatomical criteria to confirm the existence of a ptosis of the left kidney in the left lumbar fossa in patients with symptomatic NCS by comparing them to a control population.

Material and method

This is a mono-centric, retrospective and descriptive study from January 2009 to September 2022, carried out in the vascular surgery department at the NORD hospital in Marseille, based on prospectively collected data on patients with SCC.

Among 133 patients diagnosed with SCC, 5 patients were first degree relatives.

Results

The mean age was 31.5 years, the mean body mass index (BMI) was 20.05. Female predominance. All our patients were symptomatic.

In all 5 patients, a venous echodoppler was performed, which showed the presence of SCC associated with Cockett's syndrome (CS).

Pelvic phlebography with pressure measurement was performed in all five patients.

It showed the presence of SCC associated with CS with a significant renal-caval pressure gradient.

Safaa Mouhanni, médecin vasculaire. mouhannisafaa@gmail.com
Olivier Hartung, chirurgien vasculaire, Hôpital Nord. AP-HM. olivier.hartung@ap-hm.fr

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Le seul homme de notre série a eu un traitement conservateur et Les quatre femmes ont eu une angioplastie et stenting de la veine iliaque primitive gauche comme traitement du SC en premier temps avec bonne évolution clinique et taux de perméabilité primaire à 100 %.

Conclusion

Cette étude met en évidence l'existence d'un NCS chez plusieurs membres de la même famille ayant un IMS bas, ainsi que l'association constante à un SC.

Mots-clés : *Nutcracker syndrome, veine rénale gauche, ptose du rein gauche.*

The only male patient in our series was treated conservatively and all four women had angioplasty and stenting of the left iliac vein as first-line treatment for SC with good clinical outcome and 100% primary patency.

Conclusion

This study highlights the existence of SCC in several members of the same family with low IMS, as well as the consistent association with SC.

Keywords: Nutcracker syndrome, left renal vein, left renal ptosis.

Introduction

Le syndrome de casse-noisette ou NUT CRACKER syndrome (NCS) est une pathologie considérée comme rare mais dont l'incidence est certainement sous-évaluée [1].

Le phénomène du Nutcracker (NCP) consiste en une compression de la veine rénale gauche (VRG), dans la fourchette formée par l'aorte abdominale en arrière et l'artère mésentérique supérieure (AMS) en avant, conduisant à la sténose de la partie aorto-mésentérique de la veine rénale gauche et la dilatation de sa partie distale [2].

Le NCS est la forme symptomatique de cette compression.

Plus rarement, une veine rénale gauche rétro-aortique est comprimée entre l'aorte en avant et le rachis en arrière, pouvant être la source d'un Nutcracker postérieur. Il existe aussi des cas de Nutcracker syndrome sur veine rénale gauche circum-aortique [3].

En 1937, l'anatomiste Grant a décrit pour la première fois la structure anatomique de la veine rénale gauche, qui telle qu'elle se situe entre l'aorte et l'artère mésentérique supérieure, ressemble à une noix entre les mâchoires d'un casse-noix [4, 5].

Treize ans plus tard, ***El Sadr et Mina*** ont publié le premier rapport clinique sur le NCS [4, 6]. Le terme de « phénomène de casse-noisette » a été cité pour la première fois en 1972 par Scheper [4, 7].

La compression de la veine rénale gauche entraîne une hypertension veineuse, qui peut être responsable de la formation de varices pelviennes par incontinence de la veine gonadique gauche (VGG), des douleurs du flanc gauche, et/ou une hématurie [8].

Du fait de l'incontinence de la VGG, le NCS peut se traduire chez la femme par un syndrome de congestion pelvienne et chez l'homme par une varicocèle gauche. Les symptômes du NCS sont d'intensité variable, mais peuvent être très invalidants.

La prévalence du NCS est méconnue, mais elle est régulièrement décrite chez les adolescents et les jeunes adultes en raison du rétrécissement de l'angle entre l'aorte et l'AMS dû à l'augmentation rapide de la taille du corps et à la maturation des corps vertébraux [9].

Chez les enfants, il peut disparaître spontanément en raison de l'augmentation de la graisse rétropéritonéale [9].

Il semble que le NCS est plus fréquent chez la femme et il prédomine chez les patients ayant un faible indice de masse corporelle (IMC) et un habitus corporel asthénique [10].

L'échographie Doppler, La tomodensitométrie (TDM), et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont toutes des études d'imagerie utilisables chez les patients suspects de NCS, mais une évaluation invasive avec phlébographie pelvienne et mesure de la pression est nécessaire pour un diagnostic définitif [11].

La prise en charge du NCS, allant de la surveillance à la néphrectomie, reste controversée [8].

Le but de cette étude est de décrire les cas de NCS familiaux mis en évidence dans notre expérience.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude mono centrique, rétrospective et descriptive allant de janvier 2009 à septembre 2022, réalisée dans le service de chirurgie vasculaire à l'hôpital NORD de Marseille, à partir de données recueillies de façon prospective portant sur des patients ayant un NCS. Parmi 133 patients chez qui un NCS a été diagnostiqué, cinq patients étaient apparentés au premier degré. Tous les patients ont été admis pour bilan diagnostic. Tous les patients ont une consultation primaire, avec un interrogatoire et un examen clinique visant la confirmation et l'orientation diagnostic vers un NCS. Leur bilan comprenait un échoDoppler, un angioscanner et une phlébographie pelvienne avec prise de pressions.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

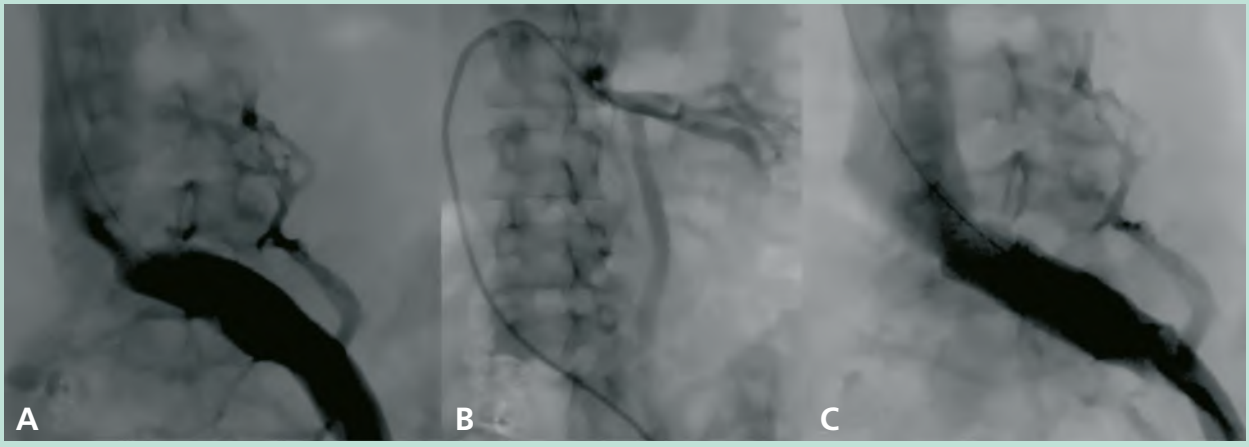


FIGURE 1 : Patiente présentant une association Nutcracker syndrome et syndrome de Cockett ;
A *: iliocavographie montrant une sténose significative de la veine iliaque primitive gauche avec circulation collatérale ;*
B *: phlébographie sélective de la veine rénale gauche montrant une sténose serrée de la veine rénale gauche avec circulation collatérale et incontinence de la veine gonadique gauche ;*
C *: résultat après déploiement d'une endoprothèse dans la veine iliaque primitive gauche : disparition de la sténose.*

Le recueil des données a été fait à partir des dossiers des patients, des fiches d'anesthésies et des comptes rendus opératoires, les dossiers de consultation et à travers des appels téléphoniques.

Les données qui ont été recueillies pour notre étude sont :
– l'âge
– le sexe
– le poids
– la taille
– indice de masse corporelle
– symptômes cliniques
– résultats de l'imagerie
– le type du traitement adopté
– association ou non à un syndrome de Cockett (SC).

Résultats

Deux patientes étaient membres de la même famille (mère et fille) et 3 patients faisaient partie d'une autre famille (mère, fille et fils). La moyenne d'âge est de 31,5 ans, avec des extrêmes allant de 16 à 47 ans.

Le poids moyen de nos patients était de 55,5 kg, avec des extrêmes allant de 51 à 60 kg pour une taille moyenne de 164,7 cm (161,4 – 168 cm). De ce fait, l'IMC moyen était de 20,05, avec des extrêmes allant de 18,07 à 22,03.

Tous ces patients étaient symptomatiques. Les symptômes étaient des douleurs lombaires chroniques (100 %). 4 patientes se plaignaient de dysménorrhée (80 %, 100 % des femmes), 3 femmes rapportent la notion de dyspareunie (60 %, 75 % des femmes) et une patiente décrivait une dysurie sans hématurie macroscopique (20 %).

Une femme avait une varice vulvaire (25 % des femmes), et le seul homme de notre étude avait une varicocèle associée.

Si aucun patient de notre étude ne rapportait la présence d'une hématurie macroscopique actuelle ou passée, l'ECBU montrait une hématurie microscopique chez 3 patients.

Tous nos patients ont eu un échoDoppler veineux qui a objectivé la présence d'un NCS qui était associé chez les cinq patients à un SC.

Les données de l'échoDoppler ont été confirmées par un angioscanner veineux et portal réalisé chez nos patients.

Une phlébographie pelvienne avec prise de pression a été effectuée chez les cinq patients. Elle a mis en évidence la présence du NCS associé à un SC avec un gradient de pression réno-cave significatif.

Le seul homme de notre série a eu un traitement conservateur par antalgique et surveillance car il n'était que modérément symptomatique.

Les quatre femmes ont eu une angioplastie et stenting de la veine iliaque primitive gauche comme traitement du SC en premier temps avec bonne évolution clinique et taux de perméabilité primaire à 100 %.

Une femme parmi les quatre de notre étude, a présenté une récidive des symptômes quatre ans après le traitement du SC, ce qui a motivé la réalisation d'un pontage réno-cave, avec bonne évolution clinique et radiologique.

	Âge	Sexe	Taille (cm)	Poids (kg)	IMC
Patient 1	47 ans	Femme	168	51	18,07
Patient 2	22 ans	Femme	165	55	20
Patient 3	16 ans	Homme	161,4	51,6	19,8
Patient 4	44 ans	Femme	165	55	20,20
Patient 5	19 ans	Femme	165	60	22,03

TABLEAU 1: Critères démographiques.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

	Douleur lombaire	Douleur pelvienne	Dysménorrhée	Dyspareunie	Dysurie	Hématurie macroscopique	Varice vulvaire	Varicocèle
Patient 1	oui	oui	oui	non	non	non	oui	non
Patient 2	oui	oui	oui	oui	non	non	non	non
Patient 3	oui	non	non	non	non	non	non	oui
Patient 4	oui	oui	oui	oui	non	non	non	non
Patient 5	oui	oui	oui	oui	oui	non	non	non

TABLEAU 2: Symptômes des patients.

	ÉchoDoppler	TDM	Phlébographie	Syndrome de Cockett associé	Traitement
Patient 1	SNC +	SNC +	SNC +	oui	Stenting VIPG
Patient 2	SNC +	SNC +	SNC +	oui	Stenting VIPG
Patient 3	SNC +	SNC +	SNC +	oui	Antalgique
Patient 4	SNC +	SNC +	SNC +	oui	Stenting VIPG + pontage réno-cave
Patient 5	SNC +	SNC +	SNC +	oui	Stenting VIPG

TABLEAU 3: Imagerie et prise en charge.

Discussion

Définition

Le piège de la veine rénale gauche (VRG) est une condition anatomique caractérisée par une compression extrinsèque de la veine rénale et une altération du flux vers la veine cave inférieure (VCI), avec une dilatation de la région hilaire et un rétrécissement de la région pré aortique de la veine rénale.

Le terme phénomène de Nutcracker est utilisé pour désigner cette condition anatomique spécifique lorsqu'elle n'est pas associée à des symptômes.

Le NCS, d'autre part, est le terme utilisé pour définir la compression de la VRG associé à un ensemble bien défini de symptômes.

Épidémiologie

Le NCS ne semble pas être un phénomène génétiquement déterminé. L'incidence exacte de cette variante anatomique n'est pas définie, et il est considéré comme sous-diagnostiqué, car il est souvent pauci-symptomatique ou complètement asymptomatique.

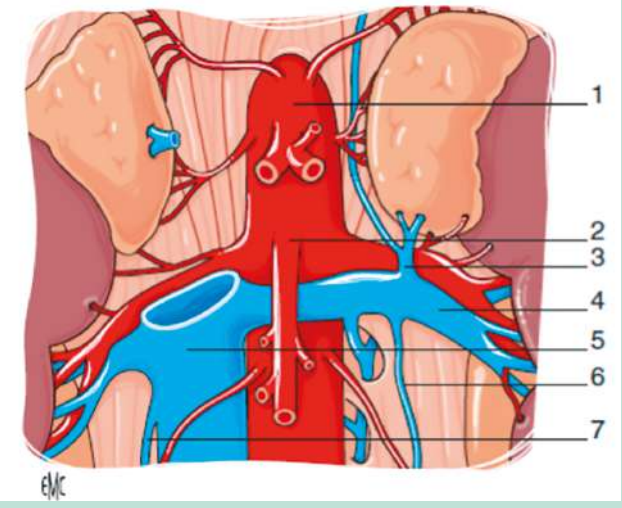


FIGURE 2 : Compression de la veine rénale gauche par la pince aorto-mésentérique, ou phénomène de Nutcracker :
1- Aorte ;
2- artère mésentérique supérieure ;
3- veine surrénale ;
4- veine rénale gauche ;
5- veine cave inférieure ;
6- veine gonadique gauche ;
7- veine gonadique droite ;
8- rein gauche.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Les formes symptomatiques entrant dans la définition du syndrome de casse-noisette sont rapportées dans la littérature avec un pic bimodal, avec la plupart des cas identifiés à l'adolescence ou au début de l'âge adulte (deuxième ou troisième décennie), puis à nouveau dans la troisième à la quatrième décennie de la vie, avec une prévalence plus élevée chez les femmes; il a été démontré qu'un faible indice de masse corporelle est corrélé positivement avec le SNC, car les sujets minces sont principalement exposés à une altération de l'angle aorto-mésentérique [12].

On note que selon la littérature, la grande majorité des patients provenaient de Turquie et d'Asie. Une explication à cela pourrait être la mise en œuvre d'un dépistage urinaire de masse chez les écoliers en Asie, qui représente également la détection d'un grand nombre de SNC asymptomatiques [1].

Pathogenèse

La VRG mesure entre 6 et 10 cm de long et reçoit le sang de la glande surrénale homolatérale, de la veine gonadique gauche et des veines lombaires. Le long de son trajet la VRG passe en dessous de l'AMS et en avant de l'aorte. Des variantes anatomiques de cette configuration vasculaire doivent être prises en compte : en effet il existe des cas de VRG rétro-aortique ou circum aortique [13].

Outre les variantes anatomiques, les caractéristiques somatiques de l'individu doivent également être prises en compte. Un faible indice de masse corporelle est considéré comme un facteur de risque de compression de la VRG en raison de deux mécanismes différents proposés, tous deux liés à la rareté du tissu adipeux rétropéritonéal : il peut réduire l'angle méso-aortique et il peut provoquer une migration dorsale du rein et du bassinet du rein (c'est-à-dire une ptose rénale postérieure) [12].

Une étude qui a été mené à l'hôpital Nord, Marseille par Hartung et al. [14] a permis d'élucider plusieurs éléments anatomique participants dans la physiopathologie du NCS.

Cette étude a permis de montrer que chez les patients ayant un NCS symptomatiques, l'angle de la PAM (pince aorto-mésentérique) et la distance entre l'aorte et l'AMS est corrélée à la quantité de graisse viscérale.

Cette étude révèle ainsi de façon originale l'association d'un angle PAM hile rénal plus important et une distance entre la PAM et le hile rénal plus importante en cas de NCS symptomatique cela suggère l'existence d'une ptose significative du rein gauche dans la fosse lombaire gauche.

Ils ont mis en évidence que la longueur de la veine rénale gauche est significativement plus importante dans le groupe NCS que dans le groupe témoin. La dilation de la portion proximale de la veine rénale gauche par rapport au plus petit diamètre est aussi plus importante dans le groupe NCS.

Cet excès de longueur concerne principalement la portion proximale, pré-sténotique, de la VRG, élément qui serait là aussi en faveur d'un mécanisme de ptose rénale créant un étirement de la VRG.

Ce travail a aussi étudié la répartition des graisses et notamment de la graisse viscérale, comme cause pouvant expliquer en partie la ptose rénale gauche. Ce qui a montré qu'il n'existe pas de différence concernant la quantité de graisse péri- et pararénale entre les deux groupes, mais il existe une différence significative concernant la quantité de graisse viscérale.

De plus les patients atteints présentent une répartition significativement différente avec moins de graisse dans la portion postéro-inférieure du rein gauche.

Chez la plupart des individus, l'angle aorto-mésentérique (AAM) est compris entre 38 et 65°, alors qu'un AAM < 35° est compatible avec la condition anatomique sous-jacente au piégeage de la VRG et peut être associée à un écoulement anormal de la VRG vers la VCI, avec une augmentation significative du gradient de pression entre la VRG et la VCI [15].

Les autres causes de compression de la VRG comprennent les néoplasmes pancréatiques, la lymphadénopathie para-aortique, les tumeurs rétropéritonéales, les anévrismes aortiques ou le tissus fibro-lymphatiques entre l'AMS et l'aorte, mais le terme de NCS ne doit pas être utilisé en relation avec la compression de la VRG à partir de ces causes [16].

Sur la base de la présentation anatomique, le NCS est classé en trois types : antérieur, postérieur et circum aortique.

Les manifestations cliniques

Les manifestations cliniques caractéristiques du NCS, hématurie, protéinurie et douleur du flanc/pelvienne, sont probablement liées à la congestion veineuse rénale et à l'augmentation de la pression dans les structures veineuses communicantes.

L'hématurie est le signe le plus fréquent chez les patients ayant un NCS. Le mécanisme pathogénique proposé est que l'augmentation de la pression veineuse dans la VRG et la veine gonadique gauche peut entraîner la rupture des septa entre les veinules et le système collecteur dans le parenchyme rénal [12].

En revanche, aucune atteinte glomérulaire spécifique n'est rapportée dans la littérature [17, 18].

Les symptômes pelviens sont liés à l'incontinence de la veine gonadique gauche qui sert de voie de dérivation du fait de l'hyperpression de la VRG. Ils se manifestent par un varicocèle chez l'homme.

Chez les femmes, le NCS se manifeste cliniquement par un syndrome de congestion pelvienne, qui peut inclure une dysménorrhée, une dysurie, une dyspareunie et des douleurs pelviennes.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

FIGURE 3 : ***Image échoDoppler d'une compression de la veine rénale gauche dans la ponce aorto-mésentérique*** *(collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

Parfois, on note la présence de varices vulvaires, fessières et des membres inférieurs. [12].

Il n'est pas clair s'il existe une corrélation entre l'hypertension rénine-dépendante et le NCS. Un cas d'hypertension rénine-dépendante a été rapporté qui s'est inversé après la pose d'un stent veineux endovasculaire [19], mais une étude qui a examiné l'excrétion de rénine et d'aldostérone prélevé dans la veine rénale gauche et droite chez des patients atteints de NCS n'a pas trouvé de différences significatives dans la sécrétion de la rénine et d'aldostérone entre les deux veines rénales [20]. En l'absence d'indication différente dans la littérature, on peut supposer qu'il n'y a pas de relation entre l'HTA et le NCS.

Bien que la présence d'une ou de plusieurs de ces caractéristiques cliniques puisse faire suspecter un NCS, de nombreuses autres pathologies abdominales et pelviennes partagent ces mêmes manifestations. Il est donc pertinent d'exclure toute autre pathologie gynécologique, urologique et intestinale alternative [21]. Il faut aussi prendre en compte le fait qu'un NCS vasculaire peut être associé à un NCS digestif par compression du duodénum (syndrome de Wilkie).

Diagnostic

Même chez les patients ayant des antécédents cliniques simples et très suspects, le diagnostic de NCS peut être difficile, il repose essentiellement sur les moyens d'imagerie moderne.

L'examen de dépistage de choix est l'échoDoppler veineux, offrant à la fois une évaluation anatomique et physiologique de la VRG en l'absence de rayonnement.

Cependant, la technique peut être difficile, nécessite 6 à 8 heures de jeûne et les définitions varient en fonction de la position (couché ou debout). Les rapports de référence sont légèrement plus enlevés en position verticale, ce que l'on pense être lié à la gravité agissant sur l'intestin et le mésentère, tirant l'AMS vers le bas et aggravant la compression de la VRG [22].

À l'échoDoppler la compression de la VRG peut être évaluée en mesurant les vitesses systoliques maximales, le degré de sténose, et l'angle entre l'AMS et l'aorte.

Une sténose de la VRG > 80 % avec des vitesses systoliques maximales accrues est le critère le plus fréquent pour établir un diagnostic du NCS. En plus d'évaluer la compression de la VRG, il est également essentiel d'évaluer les signes de maladie dans le territoire veineux pelvien. Cela peut être accompli de manière routinière par des mesures du diamètre de la VGG et le sens du flux (inversé) et de la présence de varices de pelviennes et de vaisseaux collatéraux provenant de la VRG [21].

Une tomodensitométrie (TDM) de contraste avec phase artérielle, portale et veineuse ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) utilisant des séquences d'angiographie peuvent être utilisées pour étudier l'anatomie de la VRG et les relations avec les structures environnantes. Les deux tests permettent de mettre en évidence la compression et la sténose de la VRG. Les reconstructions coronales et sagittales permettent également de caractériser la veine gonadique gauche et la circulation collatérale avec les veines lombaires.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

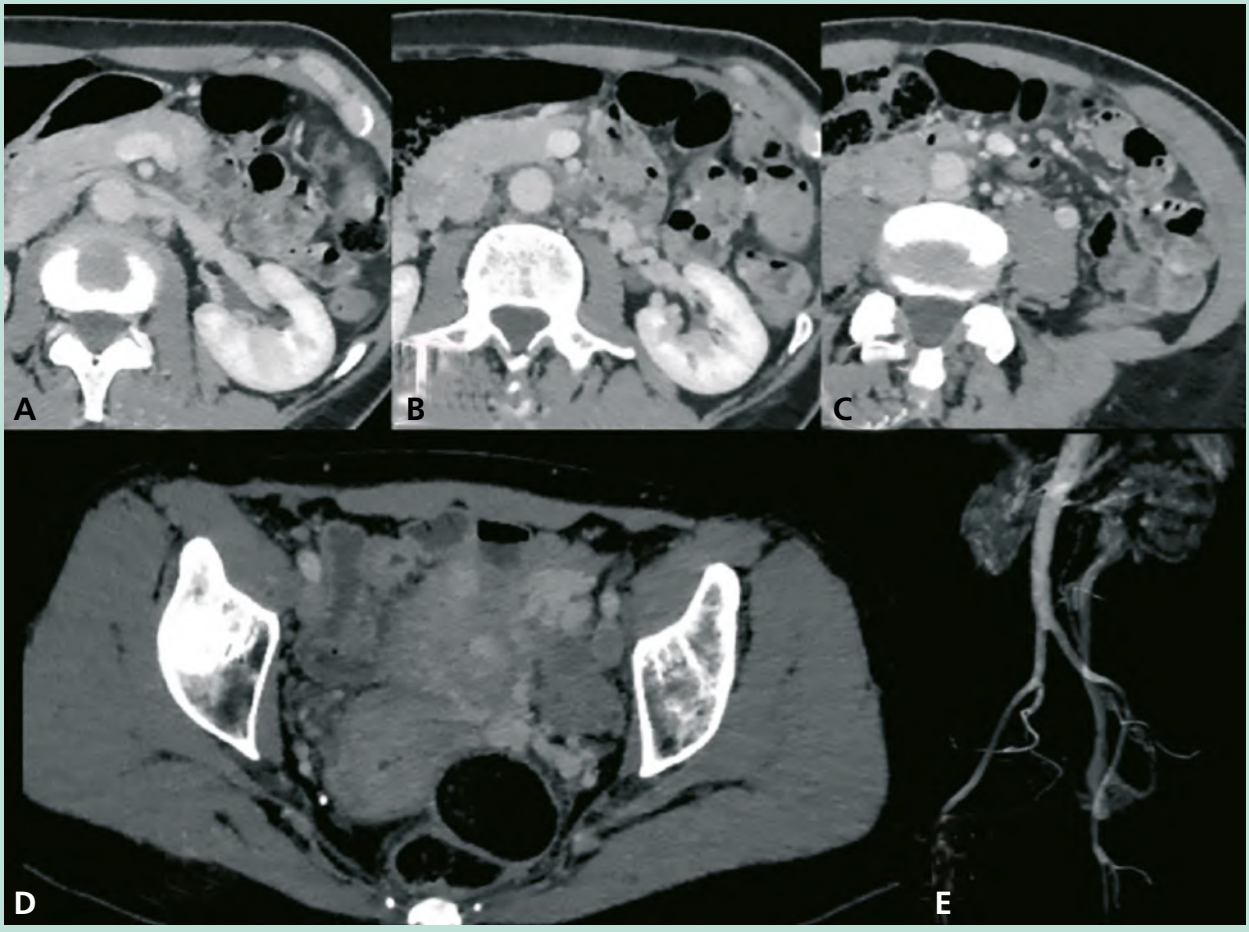


FIGURE 4 : Nutcracker syndrome : aspect scanographique : **A** *: compression de la VRG dans la pince aorto-mésentérique ;* **B** *: circulation collatérale hilaire ;* **C** *: incontinence de la VGG ;* **D** *: varices pelviennes ;* **E** *: angle aorto-mésentérique serré avec compression de la VRG (collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

Grâce à la reconstruction sagittale on peut évaluer l'AAM qui est l'angle entre l'aorte et l'AMS. L'AAM varie normalement de 38 à 65°, un AAM inférieur à 35° est compatible avec le diagnostic de compression de la VRG et donc avec un NCS [23, 24].

Sur les images TDM axiales, les signes les plus importants sont : le signe de Beck, qui est la sténose de la VRG entre l'aorte et l'AMS, l'angle de bec, qui est significatif pour le diagnostic d'un NCS s'il est < 32°, et enfin un rapport diamètre VRG (rapport hilaire sur aorte-mésentérique) supérieur à 4,9, qui a une valeur prédictive positive de 100 % [25].

Les résultats importants démontrés par l'IRM ressemblent étroitement aux résultats de la tomodensitométrie 3D avec des niveaux de précision similaires, et comprennent une torsion dorsolatérale du rein gauche, une compression ou une dilatation pré-sténotique de la VRG, une configuration anormale de l'AMS et des dilatations des veines péri-rénale ou gonadique [26].

Pour le SNC postérieur, il n'y a pas de critères d'angle définis [27].

Une comparaison des données de l'échoDoppler (rapports de vitesse systolique de la VRG) à l'angioscanner (rapports de diamètre de veine) démontre une sensibilité et une spécificité plus élevée des résultats de l'échoDoppler veineux (sensibilité de 80 % contre 69 % ; spécificité de 94 % contre 89 %, respectivement) [28, 29]. Cependant, les tests invasifs sont fréquemment poursuivis pour un diagnostic définitif.

La phlébographie avec mesures directes de pression, avec ou sans échographie intravasculaire (IVUS), est considérée comme le « gold standard » pour le diagnostic du NCS.

La phlébographie permet d'évaluer la compression de la VRG, en plus de la présence de vaisseaux collatéraux et d'autres pathologies compressives veineuses.

La phlébographie impliquera généralement une évaluation visuelle et des mesures objectives telles que le gradient de pression réno-cave et les diamètres des vaisseaux.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

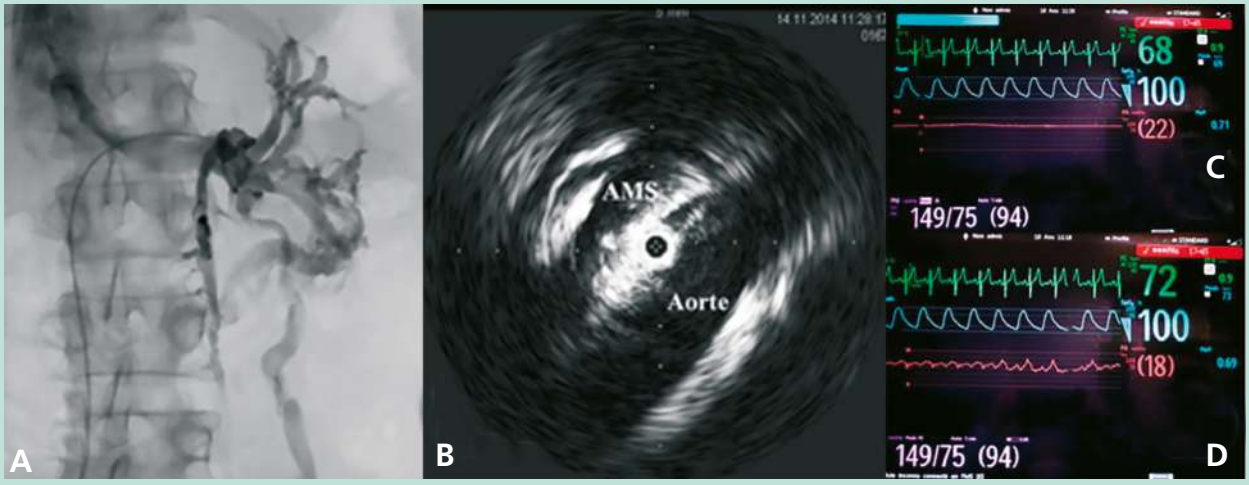


FIGURE 5 : Exploration invasive préopératoire par phlébographie : A : phlébographie sélective de la VRG montrant une compression de la VRG dans la pince aorto-mésentérique avec circulation collatérale et incontinence de la VGG ; B : EEV montrant la compression de la VRG dans la pince aorto-mésentérique ; C : mesure de pression dans la VRG (ligne rouge) : la courbe de pression ne présente pas de fluctuation et la pression est à 22 mmHg ; D : mesure dans la VCI : la courbe présente une fluctuation en fonction de l'activité cardiaque et la pression est à 18 mm HG soit un gradient de 4 mmHg *(collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

La compression de la VRG peut être visualisée sur la phlébographie et sera souvent observée lorsque le produit de contraste n'a pas réussi à se vider rapidement de la VRG vers la veine cave inférieure. Lors de cet examen, l'opérateur peut également observer du contraste redirigé vers des vaisseaux collatéraux incompétents comme la veine gonadique gauche.

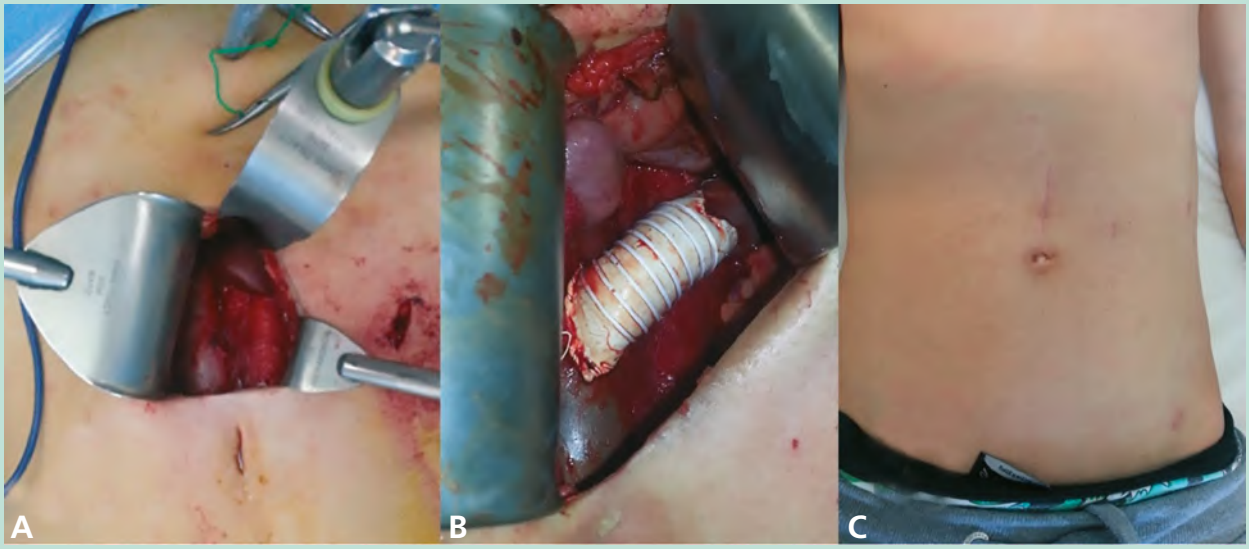
La mesure du gradient de pression réno-cave est une méthode objective pour déterminer le différentiel de pression entre la VRG pré- et post-sténotique. Il est essentiel que le gradient de pression soit interprété en présence ou en l'absence de vaisseaux collatéraux de décompression.

Un gradient de pression élevé > 2 à 3 mmHg est souvent utilisé pour définir l'hypertension au niveau de la VRG et indiquera généralement l'absence de vaisseaux collatéraux de décompression. La présence d'une compression de la VRG avec un gradient de pression réno-cave normal indiquera souvent une décompression par des vaisseaux collatéraux tels qu'une veine gonadique gauche incompétente et doit inciter à une enquête plus approfondie pour évaluer la présence de varices pelviennes et extra pelviennes [12].

Critère	Technique d'examen instrumental	Valeurs de références compatibles avec le diagnostic de NP
AMA	TDM (phase artérielle et veine porte post-contraste, reconstruction sagittale), IRM (séquences d'angiographie, acquisition sagittale), échographie (mode b, balayages sagittaux)	< 35°
Angle de Beck	TDM (phase artérielle post-contraste et veine porte, coupes axiales), IRM (séquences d'angiographie, acquisition), échographie (mode b, balayages axiaux)	< 32°
Rapport de diamètre LRV		> 4,9
Enregistreur	ECD-US (échantillonnage Doppler en correspondance avec la région hilaire et la région sténosée de la LRV)	> 4,7
LRV à IVC gradient de pression	Prélèvement invasif des valeurs de pression veineuse en correspondance avec la LRV (distale à la sténose) et dans l'IVC	> 3 mmHg

TABLEAU 4: Critères diagnostiques du phénomène casse-noix ; AMA : angle aorto-mésentérique, CT : tomodensitométrie, ECD-US : écho-Doppler couleur, IVC : veine cave inférieure, VRG : veine rénale gauche, IRM : résonance magnétique imagerie, NP : phénomène casse-noisette, PVR : rapport de vitesse de pointe, US : ultrasons [12].

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises



***Pontage réno-cave par abord coelio-assisté :* A *: vue peropératoire après dissection laparoscopique puis réalisation de la minilaparotomie ;* B *: pontage réno-cave en prothèse armée de PTFE 14 mm ;* C *: résultat postopératoire.** *(collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

Récemment, l'échographie intravasculaire (IVUS) a gagné en popularité et en disponibilité, son utilisation doit également être envisagée en conjonction avec la phlébographie car elle permet de fournir des mesures très précises des diamètres de la VRG, ce qui peut aider à la fois au diagnostic et à la planification des interventions thérapeutiques [30].

Traitement

Le NCS est une entité pathologique rare. Ainsi, l'approche thérapeutique optimale est restée incertaine. Le traitement est variable et une prise en charge conservatrice, des approches endovasculaires interventionnelles ou des traitements chirurgicaux plus invasifs sont possibles. Le choix de réaliser ou non un traitement invasif dépend de la sévérité des symptômes et des signes cliniques [31].

Un traitement conservateur est recommandé pour les patients présentant une hématurie modeste et âgés de moins de 18 ans, et toute procédure doit suivre au moins six mois de suivi conservateur ; il a été rapporté que chez la plupart des patients présentant des symptômes légers, il peut y avoir une résolution spontanée complète des symptômes. Il n'y a pas de consensus sur le traitement pharmacologique recommandé pour les patients atteints de SNC [8].

Dans les cas bénins, aucun traitement ne semble nécessaire. Il semble que la perfusion rénale pourrait bénéficier de l'administration d'aspirine et que l'administration d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (RAS-I) peut aider à soulager la protéinurie orthostatique ; l'alacepril a été recommandé comme le meilleur par rapport à l'analogue RAS-I [15, 32, 33].

Lorsque les symptômes cliniques ne sont pas tolérables, le traitement conservateur peut ne pas suffire. De nombreuses approches chirurgicales peuvent être adoptées, y compris la néphropexie médiale, le pontage réno-cave, la transposition de la veine rénale gauche, la transposition de l'AMS, le pontage gonado-cave et l'auto-transplantation du rein gauche [12].

Le traitement endovasculaire a maintenant pris une place prépondérante. Après le premier rapport en 1996 par Neste et al. [34], la chirurgie endovasculaire devient plus importante, car il s'agit d'une procédure peu invasive.

Dans une série de Wang et al., trente patients ont été traités avec un stent auto-expansible en nitinol et (dans trois cas) avec une embolisation de la veine gonadique ; les auteurs ont déclaré que le succès technique a été obtenu chez tous les patients, avec une amélioration des symptômes et sans aucune complication postopératoire [35].

Hartung et al. ont rapporté une petite série de cinq patientes traitées pour un NCS, et ont décrit qu'il y avait eu deux cas de déplacement de stent avec récidive secondaire des symptômes, suggérant l'utilisation de longs stents faisant saillie dans la veine cave inférieure pour prévenir cet échec secondaire du traitement [36].

De nos jours, il n'existe pas de lignes directrices partagées sur la méthodologie la plus correcte pour positionner les stents et choisir le bon dispositif, mais chez 350 cas publiés, il y a eu 12 migrations de stent en intracardiaque.

Policha et al., afin de minimiser le risque de migration du stent, recommandent l'utilisation d'un stent surdimensionné de 20 % par rapport au diamètre du vaisseau pour engager le stent au niveau de la branche de premier ordre de la veine rénale, et l'utilisation de stents expansibles par ballonnet par rapport aux stents auto-expansibles.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

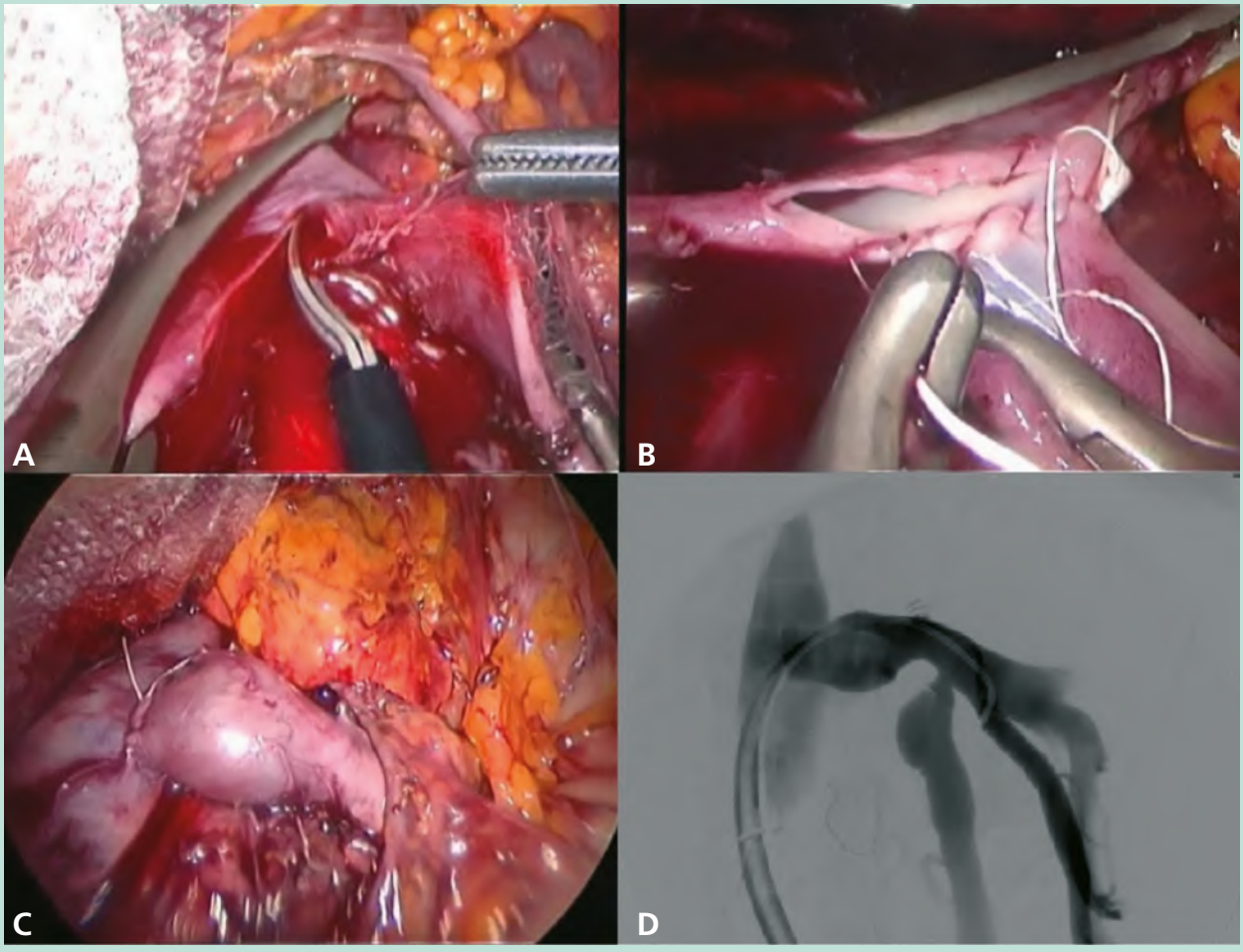


*FIGURE 7 : Transposition de la veine rénale gauche (VRG) par voie laparoscopique : **A** : section de la VRG après clampage de la veine cave inférieure (VCI) et de la VRG à droite de la veine gonadique gauche ; **B** : réimplantation de la VRG dans la VCI par surjet de fil non résorbable. **C** : vue après déclampage ; **D** : phlébographie de contrôle peropératoire (collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

Les mêmes auteurs ont tenté l'utilisation de l'échographie intravasculaire (IVUS) pour obtenir des mesures précises de la VRG, sans succès [37].

De nombreux patients refusent un traitement chirurgical invasif, optant pour des procédures endovasculaires. Cependant, ces procédures ne sont pas exemptes de complications. Le plus important (pour l'incidence et les dommages potentiels) est la migration du stent, tandis que la resténose intra-stent et l'occlusion veineuse résultant d'une hyperplasie fibromusculaire ou d'une thrombose se produisent rarement.

Un traitement anticoagulant et antiplaquettaire est nécessaire pour réduire le risque de thrombose [12].

Existe-t-il un lien familial dans le syndrome de Nutcracker ?

À ce jour il n'existe pas d'étude de grande envergure sur le NCS. Il est donc difficile d'aboutir à un consensus concernant son diagnostic et sa prise en charge, et particulièrement s'il existe un lien familial dans le NCS.

Aucune étude dans la littérature n'a entamé ce sujet aussi délicat et rare qu'il soit. Notre travail est le premier et le seul jusqu'à présent qui a pu étudier ce lien.

Notre série comprend cinq patients ayant un lien familial de premier degré.

Les données démographiques de notre étude rejoignent celles décrites dans la littérature, à savoir une prédominance féminine et un IMC bas.

On a constaté que tous nos patients ont un IMC bas, ce qui suggéré qu'il existe un facteur héréditaire, et qu'il existe d'autres membres de la famille qui ont un NCS mais non symptomatique vu un IMC non bas et donc l'hypothèse d'un facteur génétique responsable d'un IMC bas au sein de la même famille est de mise.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

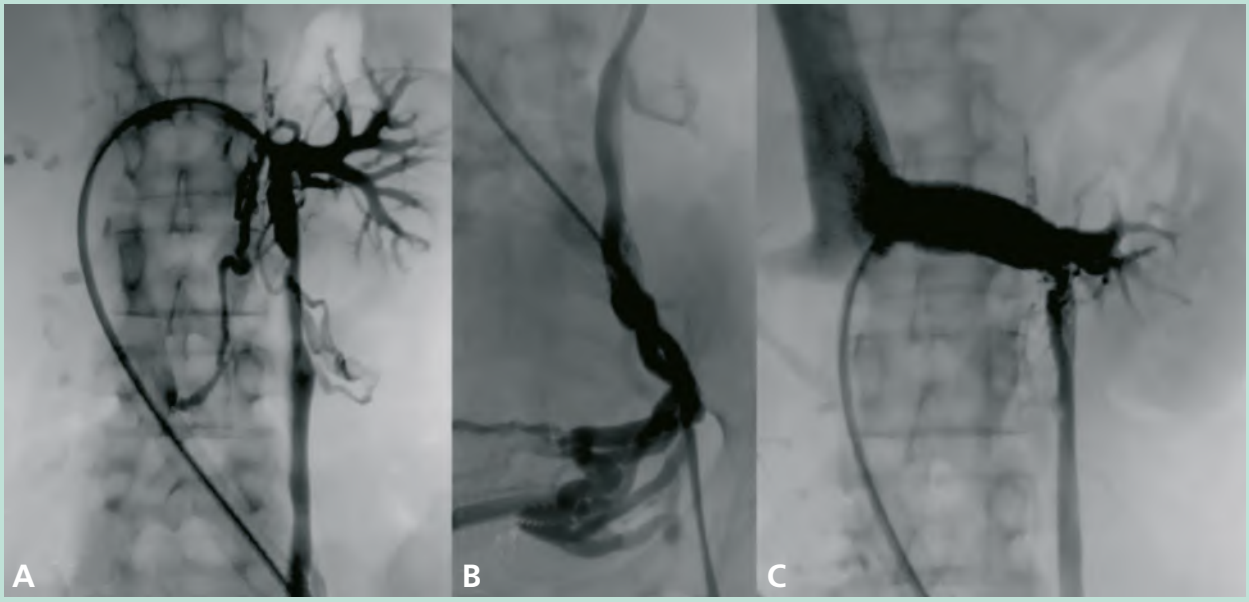


FIGURE 8 : ***Traitement endovasculaire d'un NCS. A : phlébographie sélective de la veine rénale gauche montrant une sténose avec abondante circulation collatérale avec incontinence de la veine gonadique gauche ; B : phlébographie sélective de la veine gonadique gauche montrant la présence de varices pelviennes ; C : phlébographie de contrôle après déploiement d'une endoprothèse auto-expansible en nitinol 14mm de diamètre et 40 mm de long avec disparition de la circulation collatérale*** *(collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

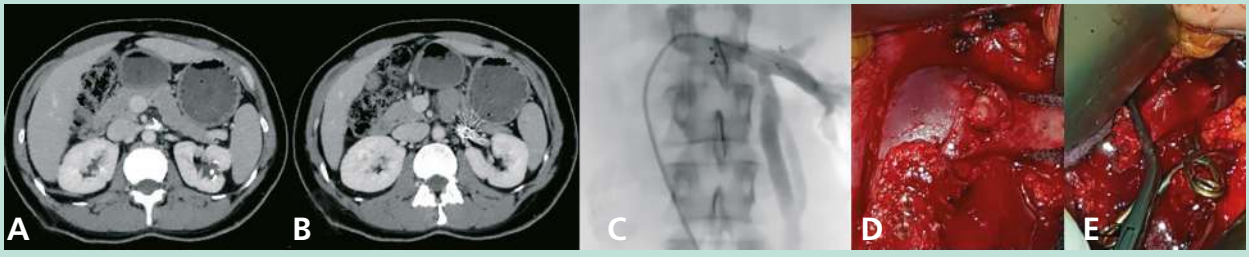


FIGURE 9 : ***Migration d'une endoprothèse vers le hile rénal : A : angioscanner montrant la présence de l'endoprothèse située à gauche de l'artère mésentérique supérieure (AMS) qu'elle comprime ; B : prolongation de l'endoprothèse jusque dans le hile rénal gauche; C : phlébographie préopératoire sélective de la veine rénale gauche montrant la présence du stent à gauche de l'AMS couvrant l'abouchement de la veine gonadique gauche incontinente ; D : vue peropératoire avec perforation de la VRG par l'endoprothèse non loin de son abouchement dans la veine cave inférieure ; E : après clampage de la VRG sur l'endoprothèse et de la veine gonadique gauche, présence de perforations de la VRG dans le hile rénal*** *(collection Dr Hartung, Hôpital Nord, Marseille).*

Plusieurs études ont montré qu'un IMC bas peut être lié à une ptose rénale et donc fallait pas pousser les recherches biologiques et génétiques chez les familles des patients ayants un NCS symptomatiques afin de prouver l'existence d'un facteur génétique responsable de cette ptose rénale.

Un autre élément distinctif de notre étude, est l'existence d'un SC associé chez tous nos patients, ce qui mène à poser plusieurs questions, notamment, l'incrimination de ce facteur dans la pathogénie du NCS.

Conclusion

Malgré un effectif limité, notre étude met en évidence l'existence d'un NCS chez plusieurs membres de la famille, ainsi que l'association constante à un SC.

Ce fait nouveau pourrait amener à une meilleure appréhension de la physiopathologie du NCS mais aussi le dépistage au sein de la même famille de cette pathologie fonctionnelle parfois invalidante. Une étude de plus grande ampleur avec une étude génétique plus élargie pourrait confirmer ces résultats.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Références

1. Meyer J.U., Rother M., Stehr et al., Nutcracker syndrome in children: Appearance, diagnostics, and treatment – A systematic review, Journal of Pediatric Surgery, https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.12.019
2. Haboussi M.R. et al. Syndrome de Casse-Noisette : cause rare de douleurs abdominales chez l'adulte, à ne pas méconnaître (à propos d'un cas). Pan African Medical Journal 2021; 38(288).
3. Buschi A.J., Harrison R.B., Norman A., Brenbridge A.G., Williamson B.R., Gentry R.R., Cole R. Distended left renal vein: CT/sonographic normal variant. AJR Am. J. Roentgenol. 1980 Aug; 135(2) : 339-42. doi: 10.2214/ajr.135.2.339. PMID: 6773339.
4. Jiang Y., Gan Z., Wang Q., Chen Y., Jiang Y. Bibliometric and visual analysis of research on nutcracker syndrome from 1974 to 2021: A systematic review. Medicine 2022; 101: 31(e29939).
5. Grant H.C.B. Method of anatomy. Baltimore: Williams & Wilkins; 1937 : 158.
6. El-Sadr A.R., Mina E. Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. Urol. Cutaneous Rev. 1950; 54 : 257-62.
7. de Schepper A. "Nutcracker"-fenomeen van de vena renalis en veneuze pathologie van de linker nier ["Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney]. J. Belge Radiol. 1972; 55 : 507-11.
8. Gilmore B.F., Benrashid E., Geersen D., Shortell C.K.. Gonadal vein transposition is a safe and effective treatment of nutcracker syndrome. J. Vasc. Surg. Venous Lymphat. Disord. 2021 May; 9(3).
9. Charondo L.D.B., Hamouche F., Stoller M. The Journey and Barriers to Treatment of Patients With Renal Nutcracker Syndrome. Urology 2022; 169.
10. Shin J.I., Lee J.S., Kim M.J. The prevalence, physical characteristics and diagnosis of nutcracker syndrome. Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg. 2006 Sep; 32(3) : 335-6. doi: 10.1016/j.ejvs.2006.04.030. Epub 2006 Jun 15. PMID: 16781173.
11. Kolber M.K., Cui Z., Chen C.K., Habibollahi P., Kalva S.P. Nutcracker syndrome: diagnosis and therapy. Cardiovasc. Diagn. Ther. 2021; 11(5) : 1140-9. http://dx.doi.org/10.21037/cdt-20-160.
12. Granata A., Distefano G., Sturiale A., Figuera M., Foti PV., Palmucci S., Basile A. From Nutcracker Phenomenon to Nutcracker Syndrome: A Pictorial Review. Diagnostics 2021; 11 : 101. https://doi.org/10.3390/ diagnostics11010101.
13. He Y., Wu Z., Chen S., Tian L., Li D., Li M., Jin W., Zhang H. Nutcracker syndrome – How well do we know it? Urology 2014; 83 : 12-7.
14. Meghann Ejargue. Nutcracker syndrome : étude anatomo-radiologique de la veine rénale gauche et positionnement du rein gauche versus un groupe témoin . Sciences du Vivant [q-bio] 2020. dumas- 03050654.
15. Ananthan K., Onida S., Davies A. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg. 2017; 53 : 886-94.
16. Bhanji A., Malcolm P., Karim M. Nutcracker Syndrome and Radiographic Evaluation of Loin Pain and Hematuria. Am. J. Kidney Dis. 2010; 55 : 1142-5.
17. Polguj M., Topol M., Majos A. An unusual case of left venous renal entrapment syndrome: A new type of nutcracker phenomenon? Surg. Radiol. Anat. 2013; 35 : 263-7.
18. Venkatachalam S., Bumpus K., Kapadia S.R., Gray B., Lyden S., Shishehbor M.H. The Nutcracker Syndrome. Ann. Vasc. Surg. 2011; 25 : 1154-64.
19. Hosotani Y., Kiyomoto H., Fujioka H., Takahashi N., Kohno M. The nutcracker phenomenon accompanied by renin-dependent hypertension. Am. J. Med. 2003; 114 : 617-8.
20. Granata A., Clementi A., Floccari F., Di Lullo L., Basile A. An unusual case of posterior nutcracker syndrome. Clin. Exp. Nephrol. 2014; 18.
21. Domenico R. Nastasi, Annabel R. Fraser, Aman B. Williams, and Venu Bhamidi. A systematic review on nutcracker syndrome and proposed diagnostic algorithm. J. Vasc.Surg.: Venous and Lymphatic Disorders 2022. doi.org/10.1016/j.jvsv.2022.08.003
22. Poyraz A.K., Firdolas F, Onur M.R, Kocakoc E. Evaluation of left renal vein entrapment using multidetector computed tomography. Acta Radiol. 2013; 54 : 144-8.
23. Lamba R., Tanner D., Sekhon S., McGahan J., Corwin M., Lall C. Multidetector CT of vascular compression syndromes in the abdomen and pelvis. Radiographics 2014; 34 : 93-115.
24. Merrett N.D., Wilson B., Cosman P., Biankin A.V. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Diagnosis and Treatment Strategies. J. Gastrointest. Surg. 2008; 13 : 287-92.
25. Kurklinsky A.K., Rooke T.W. Nutcracker Phenomenon and Nutcracker Syndrome. Mayo Clin. Proc. 2010; 85 : 552-9.
26. Scultetus A.H., Villavicencio J., Gillespie D.L. The nutcracker syndrome: Its role in the pelvic venous disorders. J. Vasc. Surg. 2001; 34 : 812-9.
27. Özkan MB., Bilgici CM., Hayalioglu E. Anterior and posterior nutcracker syndrome accompanying left circumaortic renal vein in an adolescent: Case report. Arch. Argent. Pediatr. 2016; 114 : e114-6.
28. Ahmed K., Sampath R., Khan M.S. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: a review. Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg. 2006; 31 : 410-6.
29. 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; 172 : 39-43.
30. Matsukura H., Arai M., Miyawaki T. Nutcracker phenomenon in two siblings of a Japanese family. Pediatr. Nephrol. 2004; 20 : 237-8.
31. Avgerinos E.D., McEnaney R., A Chaer R. Surgical and endovascular interventions for nutcracker syndrome. Semin. Vasc. Surg. 2013; 26 : 170-7.
32. Novaes L.F., Saguia SLdN., Migueli C.A.D., Perin MAdC., Lorrete F.L., Santana N.P., Chervin E.L.N., Singishalli L.A.S., Gimenez M.P. Young woman with nutcracker syndrome without main clinic manifestation: Hematuria-Case report. Int. J. Surg. Case Rep. 2017; 31 : 225-8.
33. Ha T.S., Lee E.J. ACE inhibition can improve orthostatic proteinuria associated with nutcracker syndrome. Pediatr. Nephrol. 2006; 21 : 1765-8.
34. Neste M.G., Narasimham D.L., Belcher K.K. Endovascular Stent Placement as a Treatment for Renal Venous Hypertension. J. Vasc. Interv. Radiol. 1996; 7 : 859-61.
35. Wang L., Yi L., Yang L., Liu Z., Rao J., Liu L., Yang, J. Diagnosis and Surgical Treatment of Nutcracker Syndrome: A Single-Center Experience. Urology 2009; 73 : 871-6.
36. Hartung O., Grisoli D., Boufi M., Marani I., Hakam Z., Barthelemy P., Alimi Y.S. Endovascular stenting in the treatment of pelvic vein congestion caused by nutcracker syndrome: Lessons learned from the first five cases. J. Vasc. Surg. 2005; 42 : 275-80.
37. Policha A., Lamparello P.J., Sadek M., Berland T., Maldonado T. Endovascular Treatment of Nutcracker Syndrome. Ann. Vasc. Surg. 2016; 36 : 295.e1–295.e7.