

Nadir Bir Renal Anomali: Nutcracker (Fındıkkıran) Sendromu

A Rare Renal Anomaly: Nutcracker Syndrome

ÖZ

Nutcracker sendromu; sol renal venin genelde aorta ve süperior mezenterik arter arasında sıkışması sonucu gelişen, karın ağrısı ve hematüri ile kendini belli eden nadir bir durumdur. Çoğunlukla genç kadınlarda görülmektedir ve tedavisi hasta bazında bireyselleştirilmelidir. 17 yaşında kadın hasta 2 aydır devam eden yan ağrısı nedeniyle kliniğimize başvurdu ve yapılan doppler ultrasonografi sonucunda Nutcracker sendromu teşhisi koyularak semptomatik tedavi verildi.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Yan ağrısı, Hematüri, Nutcracker sendromu

ABSTRACT

Nutcracker syndrome is a rare condition that manifests itself with abdominal pain and hematuria, usually resulting in compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery. It is mostly seen in young women and the treatment should be individualized on a patient basis. A 17-year-old female patient presented to our clinic for 2 months of ongoing side pain. She was followed up with the diagnosis of Nutcracker syndrome after Doppler ultrasonography and treated symptomatically.

KEY WORDS: Flank pain, Hematuria, Nutcracker syndrome

GİRİŞ

Nutcracker sendromu; sol renal venin genelde aorta ve süperior mezenterik arter arasında sıkışması sonucu gelişen, sol renal vende kan akımının bozulması nedeniyle sol renal venin genişlediği ve bu morfolojik bulgulara eşlik eden çeşitli semptom ve bulguların olduğu klinik bir durumdur (1). Bu klinik durum ilk olarak 1950 yılında El-Sadr ve Mina tarafından bildirilmiştir (2), Nutcracker terimi ise ilk olarak 1972 yılında Schepper tarafından kullanılmıştır (3). Pratikte Nutcracker fenomeni ve Nutcracker sendromu terimleri birbirleri yerine kullanılabilir. Ancak; Nutcracker fenomeni sol renal venin kompresyonuna bağlı gelişen morfolojik bulguları için kullanılırken, Nutcracker sendromu bu morfolojik bulgulara klinik semptom ve bulguların eşlik ettiği durumlar için kullanılmaktadır (4).

Nutcracker sendromunun klinik bulguları asemptomatik hematüriden ciddi pelvik konjesyon bulgularına kadar değişebilmektedir. Genel semptomlar ise hematüri, ağrı, varikozel ve ortostatik hipotansiyondur (5). Tanı, klinik bulgular ve görüntüleme yöntemlerinde Nutcracker sendromuna özgü değişikliklerin gösterilmesi ile konulmaktadır. Kullanılan görüntüleme yöntemleri; doppler ultrasonografi (USG), BT anjiyografi, MR anjiyografi ve retrograd venografidir, ancak kesin radyolojik tanı kriterleri mevcut değildir (6). Tedavide genç ve asemptomatik hematüri ile seyreden olgularda konservatif yaklaşım önerilirken; ciddi renal konjesyonu, yan ağrısı ve hematürisi olan olgularda ise çeşitli cerrahi ve intravasküler girişimsel yöntemler uygulanmaktadır (1).

Biz burada kliniğimize karın ağrısı ile gelen ve nadir olarak karşılaştığımız ‘Nutcracker Sendromu’ olgumuzu sunmaktayız.

Egemen ŞENEL¹
Hasan BASIR¹
Betül GÜZEL¹
Murat BAYKARA²
Ertuğrul ERKEN¹
Orçun ALTUNÖREN¹
Özkan GÜNGÖR¹

- 1 Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye
- 2 Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

Geliş Tarihi : 14.11.2017

Kabul Tarihi : 20.12.2017

Yazışma Adresi:
Özkan GÜNGÖR
 Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi,
 Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı,
 Kahramanmaraş, Türkiye
 Tel : +90 506 664 80 54
 E-posta : ozkan.gungor@yahoo.com

OLGU SUNUMU

17 yaşında kadın hasta 2 aydır süren sol yan ağrısı ile hastanemiz Nefroloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde hastanın vital bulguları, karın muayenesi ve ürogenital muayenesi doğal olarak saptandı. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde WBC 5,250 hc/mm³, Hgb 13.5 g/dL, trombosit 194.000 hc/mm³, serum kreatinin değeri 0.57 mg/dL (N: 0.2-1.3), tam idrar tetkikinde her büyük büyütme alanında 2 eritrosit görüldü, spot idrar protein/kreatinin değeri 58 mg/gr olarak saptandı. Mevcut bulgularla üriner enfeksiyon düşünülmeydi. Yapılan abdominal USG'de böbrek boyutlarının normal olması, taş veya başka bir patoloji saptanmaması üzerine hastaya renovasküler yapıların değerlendirilmesi amacıyla renal doppler USG yapıldı. Renal doppler USGde 'Sol renal venin aortu çaprazladığı düzeye kadar genişlemiş olduğu gözlemlendi ve çapı 13 mm olarak ölçüldü. Çaprazlama sonrasında renal ven çapı belirgin olarak daralmıştı ve çapı 3.5 mm ölçüldü ve bulgular farklı bir radyolog tarafından da teyit edildi. Mevcut bulgularla hastanın Nutcracker Sendromu ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hastanın semptomlarının ciddi olmaması, hematürisinin olmaması nedeniyle hastaya detaylı bilgi verilerek ve konservatif tedavi yaklaşımı uygulanarak (spazmolitik, analjezik ve hidrasyon) poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

Biz burada Nefroloji pratiğinde oldukça nadir görülen bir durum olan Nutcracker sendromunu akılda bulundurulması gereğiyle sunduk.

Nutcracker Sendromu'nun farklı tipleri bulunmaktadır. En sık görülen tipi sol renal venin aorta ve süperior mezenterik arter arasında sıkışması nedeniyle gelişen *anterior nutcracker* tipidir. Retroaortik veya sirkumaortik renal venin aorta ile vertebra korpusları arasında sıkışması sonucu gelişen tipi ise *posterior nutcracker* olarak isimlendirilmektedir (7). Klasik tipleri dışında Nutcracker sendromuna neden olan pankreatik tümörler, para-aortik lenfadenopati gibi birçok farklı neden de mevcuttur(1). Bu sendrom her yaşta ve cinsiyette görülebilmeye rağmen ikinci-üçüncü dekatta ve kadınlarda daha sık görülmektedir (5), bizim olgumuz da genç bir kadın hastadır.

Klinik bulgular, asemptomatik hematüriden ciddi pelvik konjesyona kadar değişebilmektedir. En sık görülen semptomu hematüridir ve genellikle hastalarda mikroskopik hematüri mevcuttur. Olguların yaklaşık yüzde %20'sinde ise makroskopik hematüri görülmüştür (8). En sık görülen ikinci semptom ağrıdır. Ağrı genellikle yan ağrısı veya alt abdomen ağrısı şeklindedir ve venöz hipertansiyona sekonder gelişen inflamatuvar süreçler ile ilişkilidir (9). Yan ağrısı kolik tipte ise, hematüri nedeniyle gelişen sol ureterde bulunan kan pıhtılarına bağlı olabileceği düşünülmelidir (6).Varikosel, sol renal ven hipertansiyonu nedeniyle gelişir ve erkeklerin %9.5'ini etkilemektedir. Hastalarda pelvik konjesyon gelişmekte ve konjesyona bağlı dispareni, dizüri ve dismenore görülebilmektedir (5).

Ek olarak, ortostatik proteinüri ve ortostatik hipotansiyon bazı hastalarda ciddi morbiditeye neden olabilmektedir. Daha önceki çalışmalarda düşük vücut kitle indeksi olan kişilerde daha fazla görüldüğü gösterilmiştir (8). Bizim hastamızda ise başvuru yakınması 2 aydır devam eden yan ağrısı olup, diğer komplikasyonlara ait bulgulara rastlanmamıştır.

Nutcracker sendromunun tanısı konulurken sol renal ven ve gonadal ven anatomisinin görüntülenmesi önemlidir. Sol renal venin normal uzunluğu 6-10 cm ve normal çapı 4-5 mm'dir (10). Ancak sol renal ven çapı sağlıklı kişilerde de proksimal ve distalde farklılık gösterebilmektedir. Buscehi ve ark. proksimal/distal renal ven çapı oranının bazı sağlıklı kişilerde de 4:1 kadar yüksek olabildiğini göstermişlerdir (11). Sol renal ven ile inferior vena cava arasındaki normal basınç gradiyenti 0-1 mmHg'dir. Nutcracker Sendromunda genişlemiş olarak saptanan sol gonadal venin ise normal çapı ortalama 3 mm'dir (12). Tanı için aynı zamanda anterior mezenterik arterin aorta ile oluşturduğu açığı önemlidir, çünkü bu açığı daraldıkça sol renal ven üzerindeki basıncın arttığı düşünülmektedir. Sağlıklı kişilerde 90 dereceye yakın olan aort-mezenterik arter açısı bu hastalarda 38-56 derece olarak saptanmıştır (6).

Anatomik yapı ve sol renal ven-vena cava inferior basınç farkının değerlendirilebilmesi için Doppler USG, BT anjiyografi, standart MR, MR anjiyografi, renal anjiyografi ve retrograd sol renal ven kateterizasyonu yöntemleri kullanılabilir. Renal doppler USG non-invaziv olması nedeniyle ilk görüntüleme yöntemi olarak faydalıdır. Her ne kadar Nutcracker sendromu için doppler USG tanı kriterleri oluşturulmaya çalışılmış olsa da henüz başarılı olunamamıştır. Çeşitli çalışmalarda renal doppler USG'nin sensitivitesi %69-90 arasında, spesifitesi ise %89-100 arasında saptanmıştır(6). Diğer görüntüleme yöntemleri arasında ise multifazik BT ürografi; renal tümörler, arteriyo-venöz malformasyonlar ve üropitelyal tümörler gibi hematürinin diğer sebeplerini gösterebilmesi nedeniyle değerlidir. Retrograd venografi Nutcracker sendromu için en detaylı bilgiyi veren yöntemdir ancak sonuçlarının yanıltıcı olabilmesi ve girişimsel olması nedeniyle sık kullanılmamaktadır (1). Bizim hastamızda doppler USG bulguları tanı için yeterli görülmüş ve invaziv işlemlere gerek duyulmamıştır.

Nutcracker sendromunun tedavisinde, konservatif tedaviden intra vasküler girişim ve açık cerrahi girişimlere kadar değişebilen farklı tedavi yöntemleri kullanılabilir. 18 yaşından küçük hastaların konservatif tedavi sonrasında %75'inde hematürinin tamamen ortadan kalkması nedeniyle bu grup hastalarda konservatif tedavi önerilmektedir (6). Ortostatik proteinürisi olan hastalarda da anjiyotensin inhibitörleri kullanılabilir (13). Girişimsel tedavilerin çoğunda sol renal ven hipertansiyonunu giderme amaçlanmaktadır. Ancak görüntüleme sonuçlarının sol renal ven hipertansiyonu ile ne derecede ilişkili olduğunu anlamak zordur. Bu nedenle girişimsel tedaviler ciddi ağrı, ciddi hematürisi ve renal fonksiyon bozukluğu olan hastalar için düşünülmelidir. Uygulanabilen

cerrahi yöntemler; sol renal ven transpozisyonu, sol renal venin greft ile bypassı, renal ototransplantasyon, süperior mezenter arter transpozisyonu, gonadal bypass ve sol renal vene eksternal stent yerleştirilmesidir. Ayrıca intravasküler girişim olarak sol renal vene stent yerleştirilebilmektedir. Bu yöntemler arasında sol renal vene eksternal stent ve intravasküler stent yerleştirilmesi son zamanlarda öne çıkmakta ve bazı yayınlarda bu yöntemlerin diğer yöntemlere göre ciddi avantajları olduğu öne sürülmektedir (14). Bizim hastamızın genç olması, ağrı dışında ek probleminin olmaması nedeniyle şimdilik sadece konservatif tedavi uygulanmıştır, izleminde semptomların rahatlamaması ya da yeni komplikasyonların gelişmesi halinde girişimsel tedavilere ihtiyaç duyulacağı konusunda hasta bilgilendirilmiştir.

Sonuç olarak, Nutcracker sendromu tanısı klinik şüphe üzerine, görüntüleme yöntemleri ile koyulmaktadır. Tedavi planı hastanın semptom durumu, anatomik yapısı ve organ disfonksiyon derecesine göre hastaya spesifik olarak planlanmalı ve uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ananthan K, Onida S, Davies AH: Nutcracker Syndrome: An update on current diagnostic criteria and management guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;53:886-894
2. El-Sadr AR, Mina E: Anatomical and surgical aspects in the operative management of varicocele. *Urol Cutaneous Rev* 1950;54:257-262
3. de Schepper A: "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. *J Belge Radiol* 1972;55:507-511
4. Shin JI, Lee JS: Nutcracker phenomenon or nutcracker syndrome? *Nephrol Dial Transplant* 2005;20:2015.
5. 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;83:12-17
6. Kurklinsky AK, Rooke TW: Nutcracker phenomenon and Nutcracker Syndrome. *Mayo Clin Proc* 2010;85:552-559
7. 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;35:851-853
8. Shin JI, Park JM, Lee JS, Kim MJ: Effect of renal Doppler ultrasound on the detection of Nutcracker syndrome in children with hematuria. *Eur J Pediatr* 2007;166:399-404
9. Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E: Nutcracker syndrome. *World J Nephrol* 2014;3:277-281
10. Hohenfellner M, Steinbach F, Schultz-Lampel D, Schantzen W, Walter K, Cramer BM, Thüroff JW, Hohenfellner R: The nutcracker syndrome: New aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol* 1991;146:685-688
11. Buschi AJ, Harrison RB, Norman A, Brenbridge AG, Williamson BR, Gentry RR, Cole R: Distended left renal vein: CT/sonographic normal variant. *AJR Am J Roentgenol* 1980;135:339-342
12. Park SJ, Lim JW, Ko YT, Lee DH, Yoon Y, Oh JH, Lee HK, Huh CY: Diagnosis of pelvic congestion syndrome using transabdominal and transvaginal sonography. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:683-688
13. Xu D, Liu Y, Gao Y, Zhang L, Wang J, Che J, Zhu Y: Management of renal nutcracker syndrome by retroperitoneal laparoscopic nephrectomy with ex vivo autograft repair and autotransplantation: A case report and review of the literature. *J Med Case Reports* 2009;3:82.
14. Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL: The nutcracker syndrome: Its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg* 2001;34:812-819