

Le NUT CRAKER SYNDROME DE LA FEMME

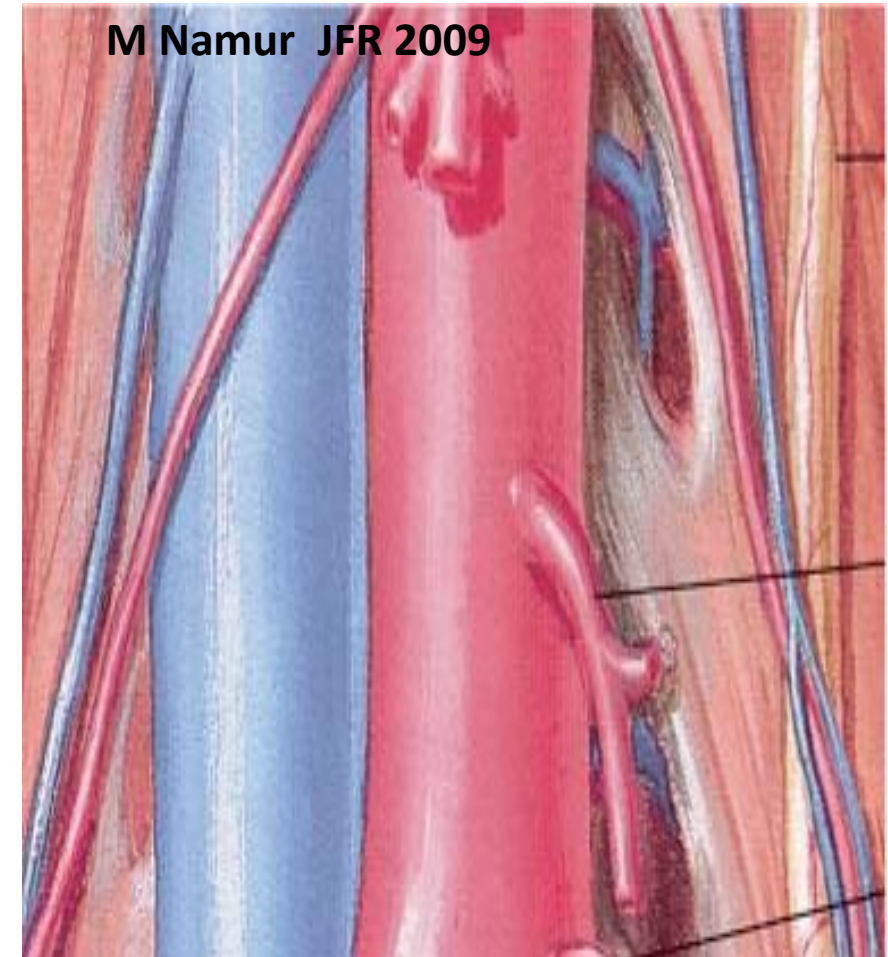
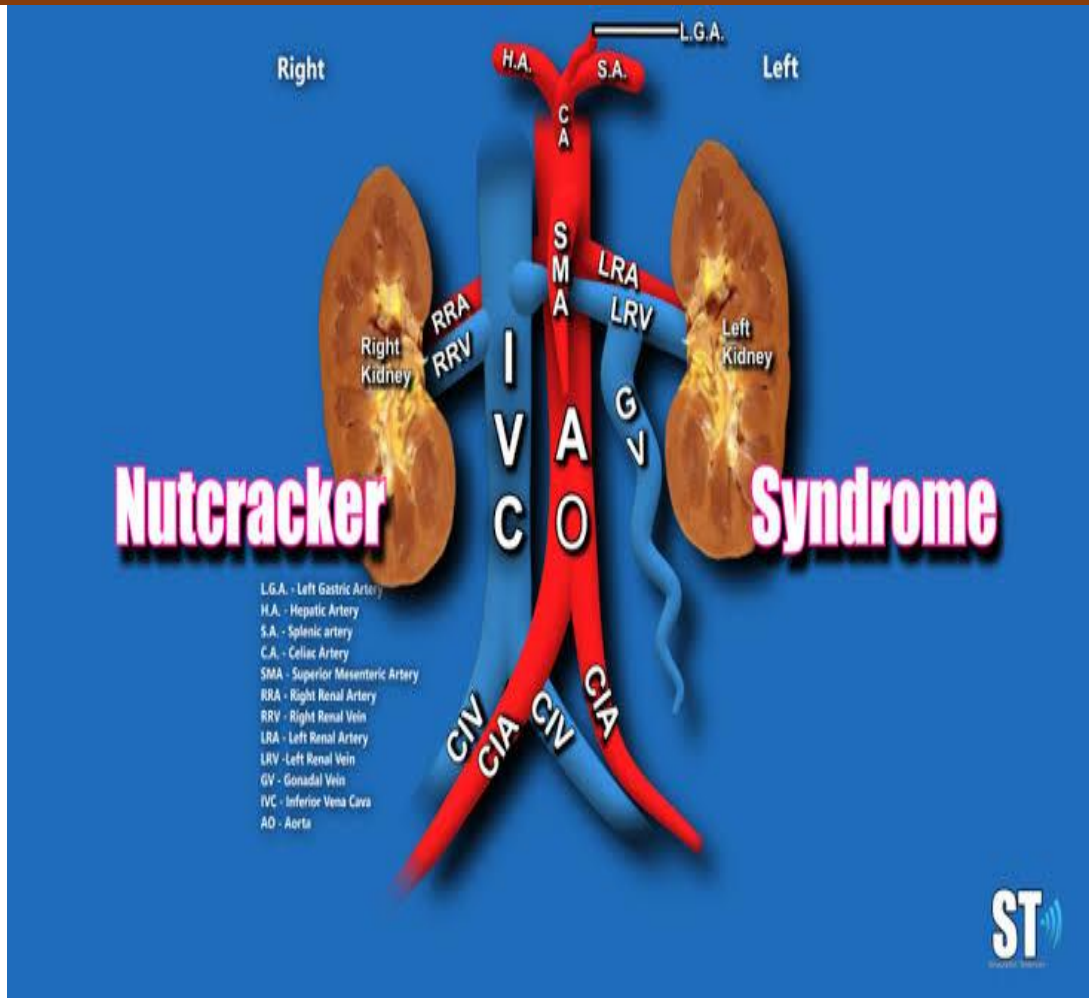
Professeur N.M.Bouayed
SAMEV Alger Mai 2023

Nut Cracker syndrome ou pince aorto-mésentérique ou Veine Rénale Gauche piégée

- Compression de la VRG ,le plus souvent,entre l'AMS et l'aorte
- NCS antérieure ,le plus frequent,ou postérieure entre l'aorte et la colonne vertébrale ou mixte(une branche antérieure et une autre postérieure)
- Prévalence relativement élevée chez la jeune femme
- NCS survient au cours de la grossesse ,au cours d'une croissance rapide chez l'adolescente ou une perte de poids chez l'adulte

Pince antérieure

Pince postérieure



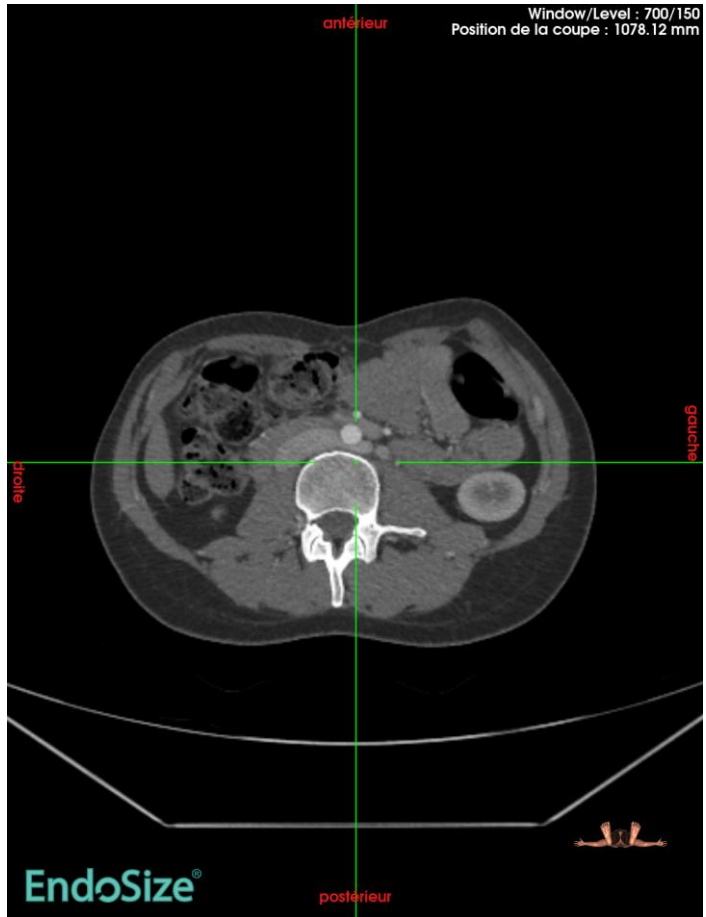
Pas de pince



Pince antérieure



John V. White Veith Symposium 2023



Généralités

- Phénomène si asymptomatique (découverte lors d'un examen pour une autre pathologie) et syndrome si symptomatique (plus rare et altérant la qualité de vie)
- Peut affecter les enfants et les adultes jusqu'à 60 ans, surtout entre 20 et 30 ans et lorsque l'IMC est bas
- Estimation à 35 millions de femmes entre 14–50 ans se plaignant de douleurs pelviennes chroniques, parfois invalidantes, sans qu'une cause précise ne soit retrouvée
- Une stase veineuse du pelvis s'y associe dans au moins la moitié des cas, fait de la distension de la veine ovarienne (ou spermatique chez l'homme) gauche
- Mais 80% parmi elles, peuvent avoir une stase veineuse liée à la dilatation de la veine ovarienne (VO) en rapport avec un NCS

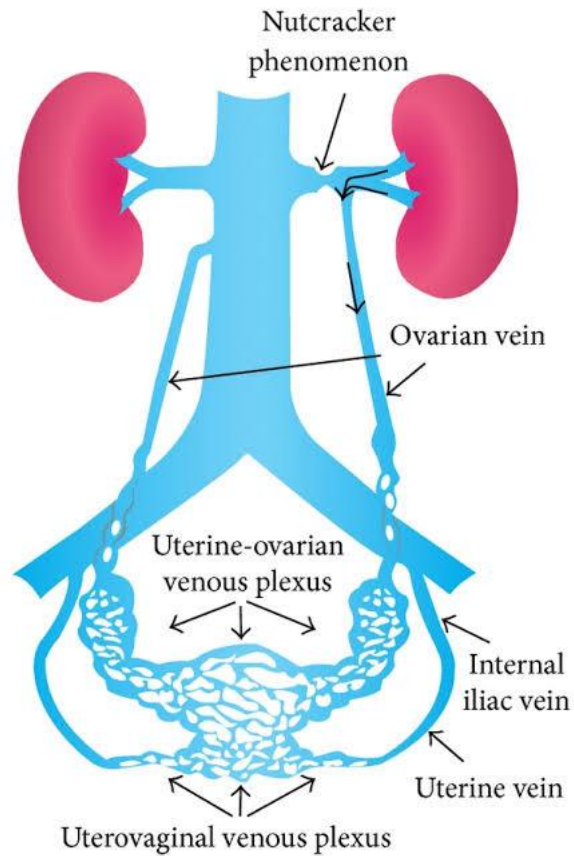
*Nutcracker syndrome: challenges in diagnosis and surgical treatment

Frederike Dieleman et al • Published: April 04, 2023 • DOI: <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2023.03.030>

Nut Cracker syndrome

- Hyperpression , reflux, dilatation de la veine ovarienne, des veines urétérales et pelviennes, dilatation du rein et étirement de sa capsule avec rupture des petites veines parenchymateuses
→symptômes(douleurs lombaires et hématurie)
- Chez la femme, les douleurs et les hématuries intermittentes peuvent disparaître si le reflux dans la veine ovarienne est suffisant pour diminuer l'hyperpression veineuse rénale mais ce reflux sera à l'origine d'un syndrome de congestion pelvienne

Physiopathologie du Nut Cracker avec reflux important dans la VO



Symptômes et signes cliniques

Les femmes sont plus souvent touchées que les hommes, habituellement grandes et minces

- Modérés disparaissant spontanément surtout chez l'enfant
- Parfois plus bruyants :
 - Douleurs lombaires gauches, iliaques unilatérales gauches et pelviennes altérant la qualité de vie, chroniques ou exacerbées par la marche et l'effort, éventuellement associées
 - Hématurie
 - Hypotension orthostatique et asthénie
 - dyspareunie, dysménorrhées
 - dysurie
 - varices fessières , vulvaires et aux cuisses (syndrome de congestion pelvienne)
 - infertilité

Diagnostic différentiel

- Une compression de la VRG avec douleurs lombaires et hématurie
 - cancer pancréatique
 - adénopathies para-aortiques,
 - masse rétropéritonéale
 - diminution de la graisse rétropéritonéale et mésentérique et excès de tissu fibrolymphatique entre l'AMS et l'aorte.

*Nutcracker syndrome: challenges in diagnosis and surgical treatment

Frederike Dieleman et al • Published: April 04, 2023 • DOI: <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2023.03.030>

Diagnostic

Examens de laboratoire

- Anémie biologique
- Présence d'hématies dans les urines (Hématurie microscopique)
- Protéinurie orthostatique

Diagnostic

Exclusion d'une autre cause et association de plusieurs signes cliniques

- Certitude si gradient de pression élevé entre la VRG et la veine cave, de plus de 1 à 2 mm Hg, obtenu par une phlébographie rénale gauche mais un gradient de moins de 1 mm n'exclut pas l'existence d'une pince aorto-mésentérique
- Examen, certes invasif, la phlébographie couplée à l'échographie endovasculaire (IVUS): gold standard pour certains auteurs
- Echodoppler associé à un phlébo scan ou phlébo RM peuvent être suffisants

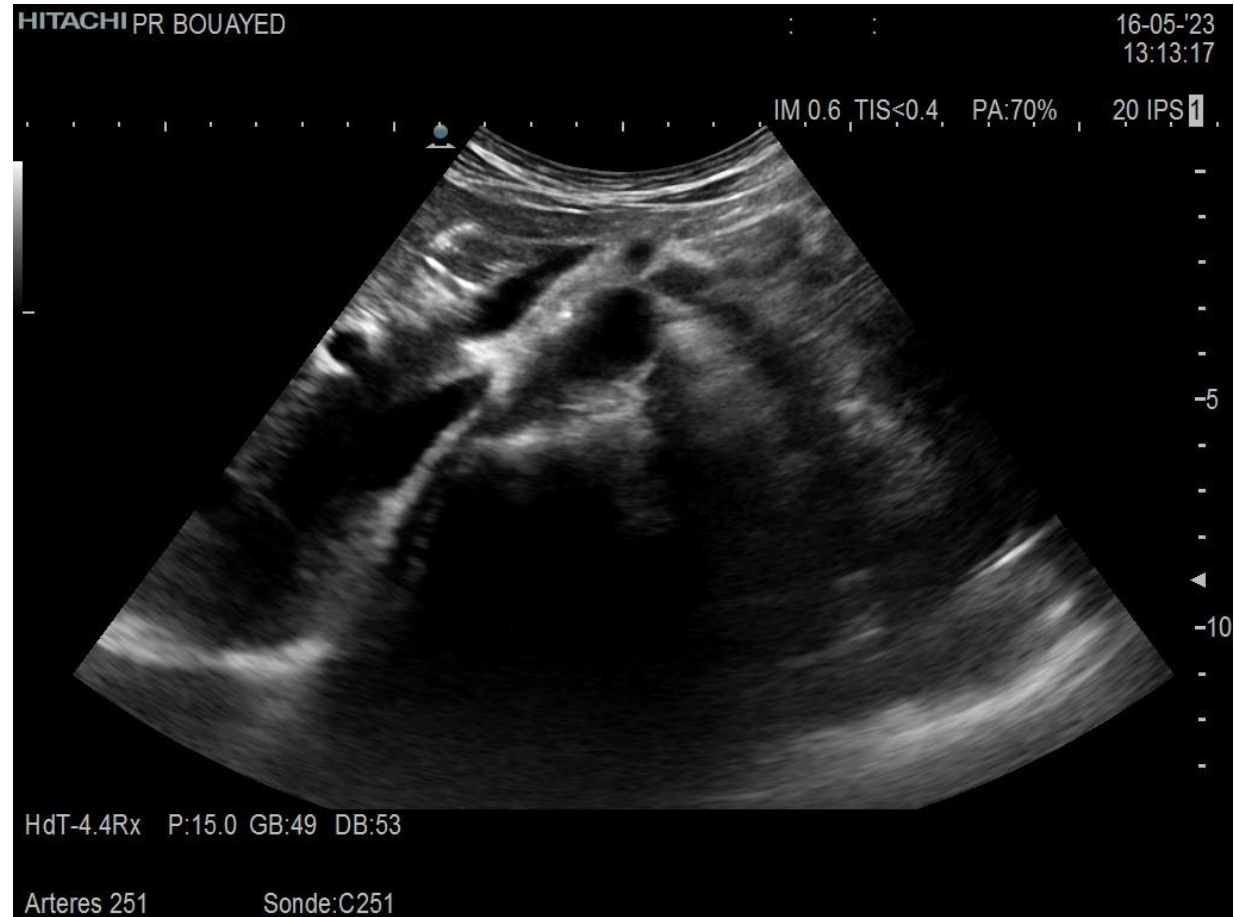
Diagnostic Echodoppler

- Veines collatérales autour de la VRG,
- Aorte – AMS distance < 10mm
- Dilatation et reflux dans la VO
- Varices pelviennes

Pince aorto-mésentérique



Mesure distance Aorte-AMS



Echodoppler



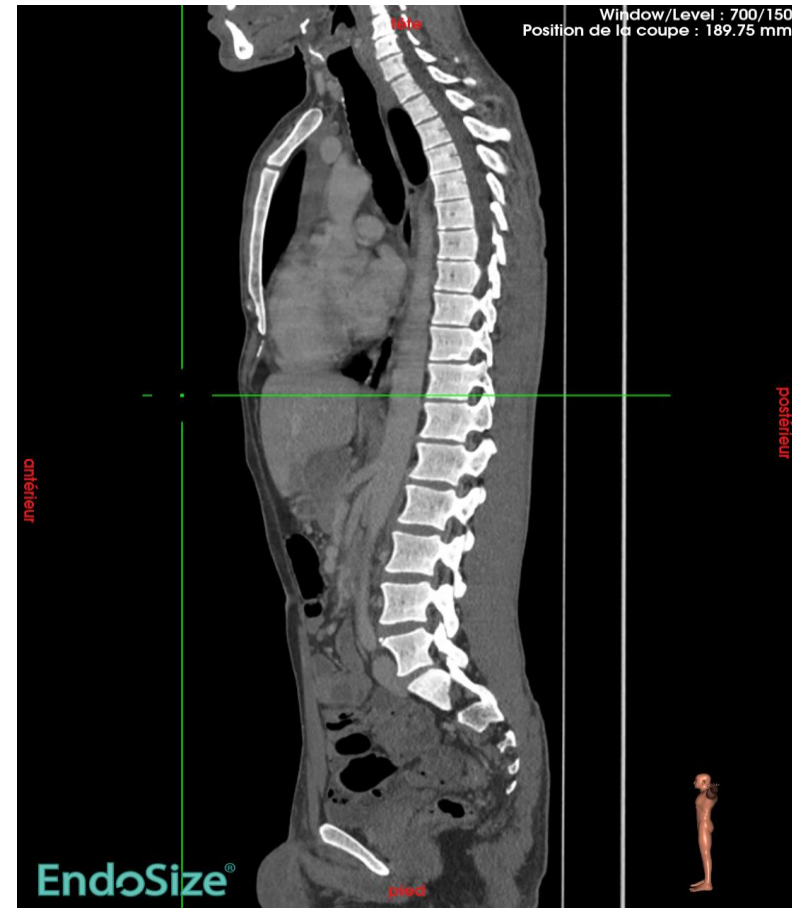
- Diamètre de la veine rénale au hile
Diamètre de la veine rénale dans la pince
- Rapport des diamètres > 4
(Sensibilité 69% et spécificité 89%)

M Namur JFR 2009

Plébo-scanner ou Phlébo-RM

Normalement l'AMS forme un angle presque à 90° /aorte

- calcul de l'angle: moins de 35°
- veine ovarienne
- état du rein
- évaluation des varices pelviennes
- perméabilité de la VRG(thrombose)
- compression de la VRG de plus de 70%



***Nutcracker syndrome: challenges in diagnosis and surgical treatment**

Frederike Dieleman et al • Published: April 04, 2023 • DOI: <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2023.03.030>

Traitement conservateur

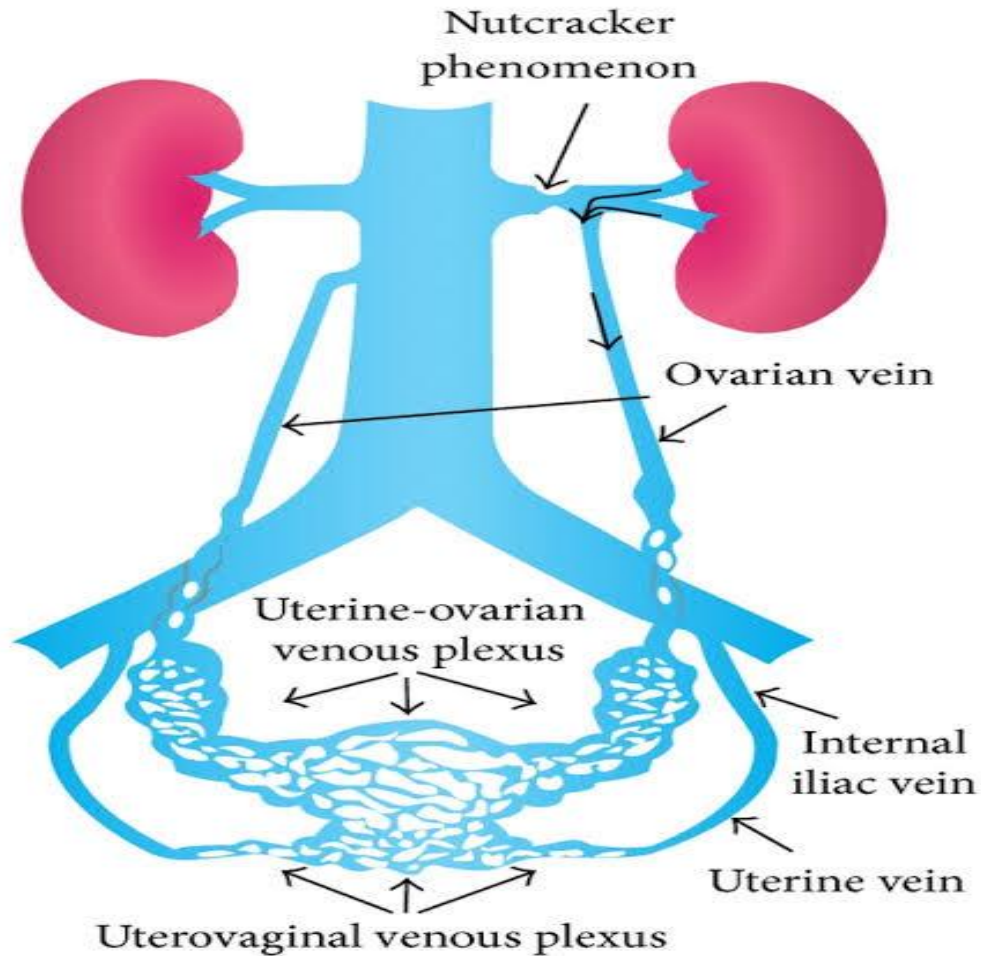
Plusieurs études publiées

- Femme jeune de moins de 18 ans: suivi et un délai de 2 ans avec des règles hygiéno-diététiques en particulier un gain pondéral, souvent suffisant pour le traitement d'une hématurie modérée
- Femme adulte: délai de 6 mois: gain pondérale, et parfois aspirine et un IEC à doses modérées peut suffire pour un NCS peu sévère

.

Traitement chirurgical ou procédures mini-invasives

Si symptômes sévères ou échec du traitement conservateur



1. Transposition de la VRG sur la VCI au dessous de la pince

- Chirurgie ouverte, technique laparoscopique ou technique robotique, avec ou sans ligature de la VO
- La transposition doit être d'en moyenne 4 cm en distalité sur la VCI
- Interposition d'un segment veineux (veine fémorale superficielle) rarement nécessaire
- Chirurgie techniquement difficile

Traitement chirurgical ou
procédures mini-invasives
Si symptômes sévères ou échec
du traitement conservateur

2. Transposition de la veine ovarienne sur la veine iliaque gauche

Technique récente datant de 2013

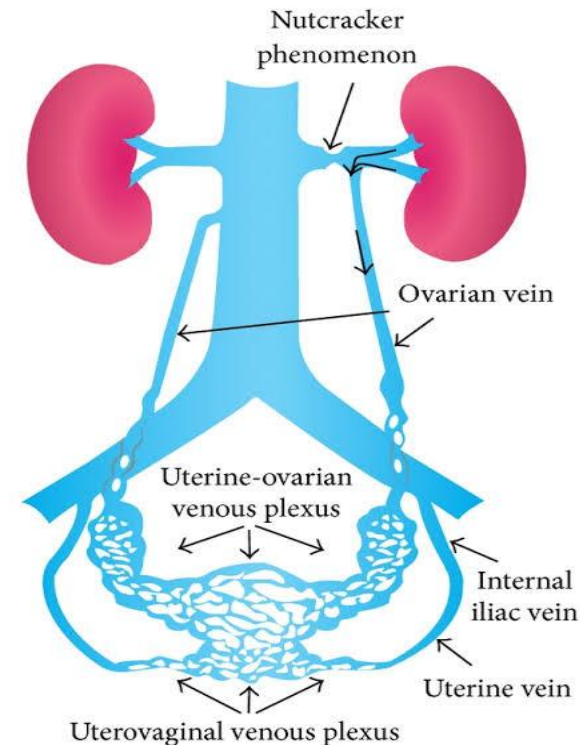
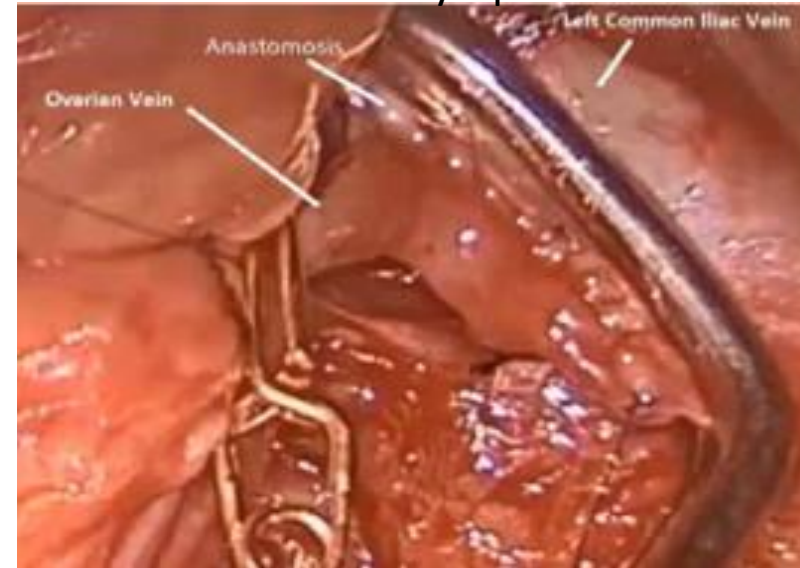
La veine ovarienne croise par en avant la veine
iliaque commune ou iliaque externe gauche

La VO est sectionnée, son bout distal ligaturé et son
bout proximal anastomosé sur la veine iliaque

Le reflux de la VO dans la VIG diminue la pression
dans la VRG

La ligature distale de la VO supprime le reflux dans
les veines pelviennes

Technique moins invasive, réalisée par voie rétro-
péritonéale



Traitement chirurgical ou procédures mini-invasives Si symptômes sévères ou échec du traitement conservateur

3. Transposition de l'artère mésentérique supérieure: technique plus agressive, peu utilisée

4. Autotransplantation rénale (cpl: insuffisance rénale et hémorragie): exceptionnelle

5. Stenting associée ou non à l'embolisation de la veine ovarienne dilatée: mini-invasive mais avec plusieurs limites

- Choix du stent: longueur et diamètre
- Anticoagulation au long cours
- Migration du stent dans la VCI ou l'oreillette droite nécessitant une chirurgie à cœur ouvert
- Resténose dans plus de 30% des cas
- Thrombose du stent

Indications

Controverses dans le traitement

- Le traitement conservateur donne de bons résultats chez l'enfant
- Chez l'adulte
 - NCS avec symptomatologie modérée: Traitement conservateur
 - NCS invalidant, provoquant une anémie et altérant la qualité de vie, une chirurgie sera proposée, sachant qu'elle n'est pas dénuée de risques

Conclusion

- La pince aorto-mésentérique est souvent asymptomatique
- Le NCS est plus rare.
- Sa symptomatologie est variée
- Le diagnostic fait appel à l'échodoppler, le phléboscan ou la phléboRM et si possible la phlébographie avec mesure du gradient de pression
- La transposition de la VRG ou plutôt de la veine ovarienne peut être indiquée dans les cas sévères
- Le traitement conservateur est une bonne option dans les autres cas

Causes and diagnosis

- Changes in your blood vessel anatomy cause nutcracker syndrome. Sometimes these changes happen in the womb as your blood vessels are forming. Other times, they happen due to growth spurts during adolescence or weight loss during adulthood. In some cases, there's no known cause
- **Tests that diagnose nutcracker syndrome**
- Tests you may need include:
 - Blood tests.
 - [Computed tomography \(CT\) scan.](#)
 - [Doppler ultrasound.](#)
 - [Intravascular ultrasound \(IVUS\).](#)
 - [Magnetic resonance imaging \(MRI\).](#)
 - Venogram.
 - [Urinalysis](#)

Conservative management

- For many people, especially children under the age of 18, a conservative approach is appropriate. If your child has nutcracker syndrome, their provider may recommend a conservative approach for up to two years. This involves keeping an eye on the situation and helping your child gain weight. Weight gain in your child's belly area relieves pressure on their renal vein. For adults, providers generally recommend trying a conservative approach for six months.
- A conservative approach may involve medications to help kidney function, including:
 - [ACE inhibitors](#).
 - [Aspirin](#).

Traitement chirurgical

- If you have severe symptoms and a conservative approach doesn't help, you may need surgery or a minimally invasive procedure
- Nutcracker syndrome surgeries and procedures include:
- **Renal vein transposition:** Moves your left renal vein so it attaches to your inferior vena cava at a different location. This allows your renal vein to avoid traveling between your superior mesenteric artery and your aorta. [Laparoscopic](#) methods are an alternative to traditional open surgery.
- **Stent insertion:** Uses percutaneous (minimally invasive) methods to insert a [stent](#) into your left renal vein. This small tube helps open up your vein so blood can flow through it.
- **Renal autotransplantation surgery:** [Removes your kidney](#) and re-implants it in a new location near your hip bone.
- The most common complications are [kidney failure](#) and bleeding. Seeking care at a high-volume hospital with experienced surgeons can help lower your risk of complications.

- The outlook for children is usually excellent. Most children feel better without invasive treatment. In adults, the outlook varies based on the severity of your symptoms and when you receive treatment

Table 1. Diagnostic criteria for the diagnosis of nutcracker syndrome and pelvic venous disease

>70% compression of the left renal vein by computed tomography, venography, and intravascular ultrasound

Reflux through smaller collateral veins such as the ovarian or adrenal veins

Flow from large to small veins indicating a caudally directed driving pressure

Cross pelvic collateral flow through the perimetrial veins

Contralateral venous drainage through the right ovarian or internal iliac veins

- All patients underwent duplex ultrasound showed a mean diameter of the LRV around the aorta of 1.45 ± 0.7 cm and a diameter of 9.93 ± 1.7 cm distally. With a mean diameter ratio of 7.33 ± 5.2 cm. It also showed a mean distance between the aorta and SMA juxtarenal of 3.2 ± 1.5 cm.

- 90 cc PDC 3cc/s
- Acquisition en phase artérielle tardive (45'') :

Opacification de la veine rénale gauche (anatomie) Incompétence des veines ovariennes (reflux)

- Acquisition en phase veineuse (80'')
- anatomie des veines ovariennes varices pelviennes

-

