

SYNDROME DE CASSE NOISETTE NUT CRACKER SYNDROME

A PROPOS D'UN CAS


M .BOUZIDI - M.BENMAMAR – R.SEKAL – H.BOUKERROUCHA - S.KAFI - H.BELGUENDOZ -
FZ.GOUASMI

CHIRURGIE VASCULAIRE

CHU-ORAN



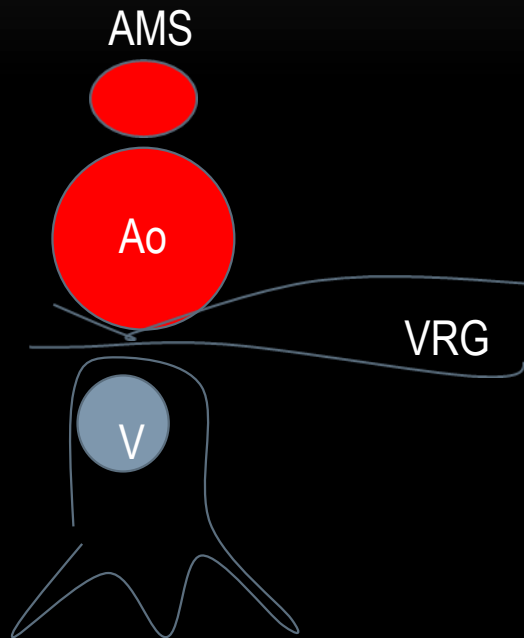
Syndrome de Casse-noisette ou Nutcracker syndrome résulte

 **d'une compression de la veine rénale gauche (VRG), généralement dans la fourchette formée par l'AA en arrière et l'(AMS) en avant ,**
conduisant à la sténose de la partie aorto-mésentérique de la VRG
et dilatation de sa partie distale

ou

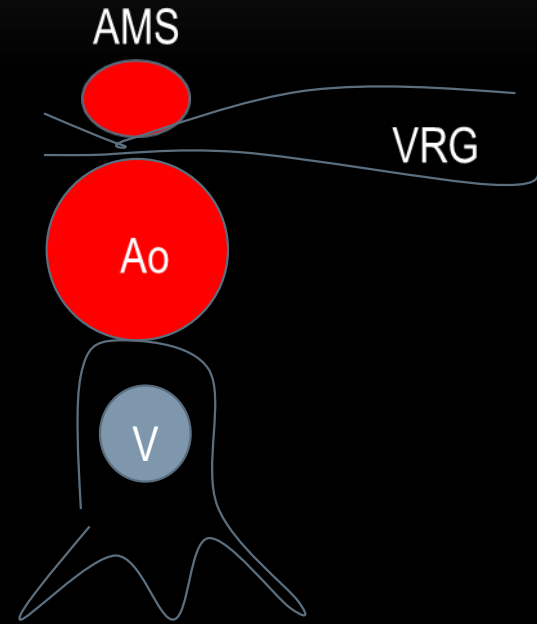
 **d'une compression de la VRG par l'AA en avant et le rachis en arrière**

B



NCS POST

A



NCS ANT

C = A + B (CIRCUM AORTIQUE)

Le NCS est caractérisé par :

1-Aspect anatomique particulier : compression et diminution du diamètre de la veine rénale gauche.

2-Une composante hémodynamique particulière : hyperpression veineuse en amont de la compression à l'origine des voies de dérivation.

3-une composante clinique : signes urologiques et/ou pelviens et/ou au niveau des membres inférieurs.

Faire la différence entre NCS et NCP .

Cette pathologie a été décrite depuis 1950

La Physiopathologie n'est pas totalement élucidée

L'identification de la compression de la veine rénale gauche par la pince artérielle aorto -mésentérique est attribuée à **GRAND** en **1937**.

Les signes cliniques de ce syndrome ont été initialement rapportés par les urologues égyptiens **EL- SADR** et **MINA** en **1950**.

La caractérisation phlébographique a été faite par **CHAIT et AL** au début des années **1970**.

C'est finalement, au début des années **1970** que l'association de la compression de la VRG ,de varicosités pelviennes et/ou péri rénales et de l'hématurie est mise en évidence par **SCHEPPER** , complétant ainsi la caractérisation du NCS et suscitant un intérêt accru par la maladie.

Le NCS peut se traduire :

chez la femme par un **syndrome de congestion pelvienne**.

chez l'homme par une **varicocèle gauche** en cas d'incontinence de la veine spermatique gauche.

Age : tout âge avec un pic entre 20-40ans.

Sexe : NCS semble plus fréquent chez la femme .

IL prédomine chez des sujets minces voire longilignes.

La symptomatologie reste dominée par :
des douleurs lombaires, abdominales, pelviennes et **hématurie**.

Son diagnostic est essentiellement basé sur :
les moyens d'imagerie moderne :

- ➡ Tomodensitométrie,
- ➡ Echographie-Doppler,
- ➡ Phlébographie

son traitement est controversé.

NOTRE OBSERVATION

Nous rapportons le cas de la patiente B.S, âgée de 28 ans, mariée et mère de trois enfants, aux antécédents d'HTA gravidique, hémorroïdes, opérée pour fissure anale, Elle est admise pour la prise en charge du Nutcracker syndrome.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 18 ans marqué par dysménorrhée, dyspareunie et douleur post coïtale.

4 accouchements par voie basse (01 mort / 03 vivants : prématurés).

Depuis 10 mois, elle présente une hématurie massive, raison pour laquelle elle était hospitalisée et traitée en tant qu'une infection urinaire (non documentée).

Depuis 02 mois, apparition d'une douleur abdominale aigue, d'où son hospitalisation pour une suspicion d'appendicite.

Un Angio-scanner montre un appendice normal avec une pathologie vasculaire d'où son orientation à notre niveau.

Examen de la patiente à l'admission:

Etat général:

Patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, eupnéique, une légère pâleur cutanéomuqueuse, avec une diurèse conservée.

Poids: 50 Kg.

Examen de la patiente à l'admission:

Examen abdomino-proctologique:

Abdomen souple non distendu, suit les mouvements respiratoires, pas de masse palpable.

Douleur provoquée à la palpation profonde du flanc gauche.

Orifices herniaires libres.

Transit normal et conservé, avec **irritation de la marge anale**.

Touché rectal: Pas d'hémorroïde interne ou externe.

Examen de la patiente à l'admission:

Examen uro-génital :

Notion de dysménorrhée, dyspareunie et douleur Post Coïtale

Vulve symétrique normo trophique sans varices vulvaires ni varices périnéales

Notion de **brulure mictionnelle** avec **hématurie**

(CDU : Protéinurie +/- Hématurie+)

Ebranlement et Contact lombaire (+) à gauche

ECBU fait : stérile avec Hématurie macroscopique

Examen de la patiente à l'admission:

Examen cardio-respiratoire :

Pas de douleur thoracique, pas de dyspnée

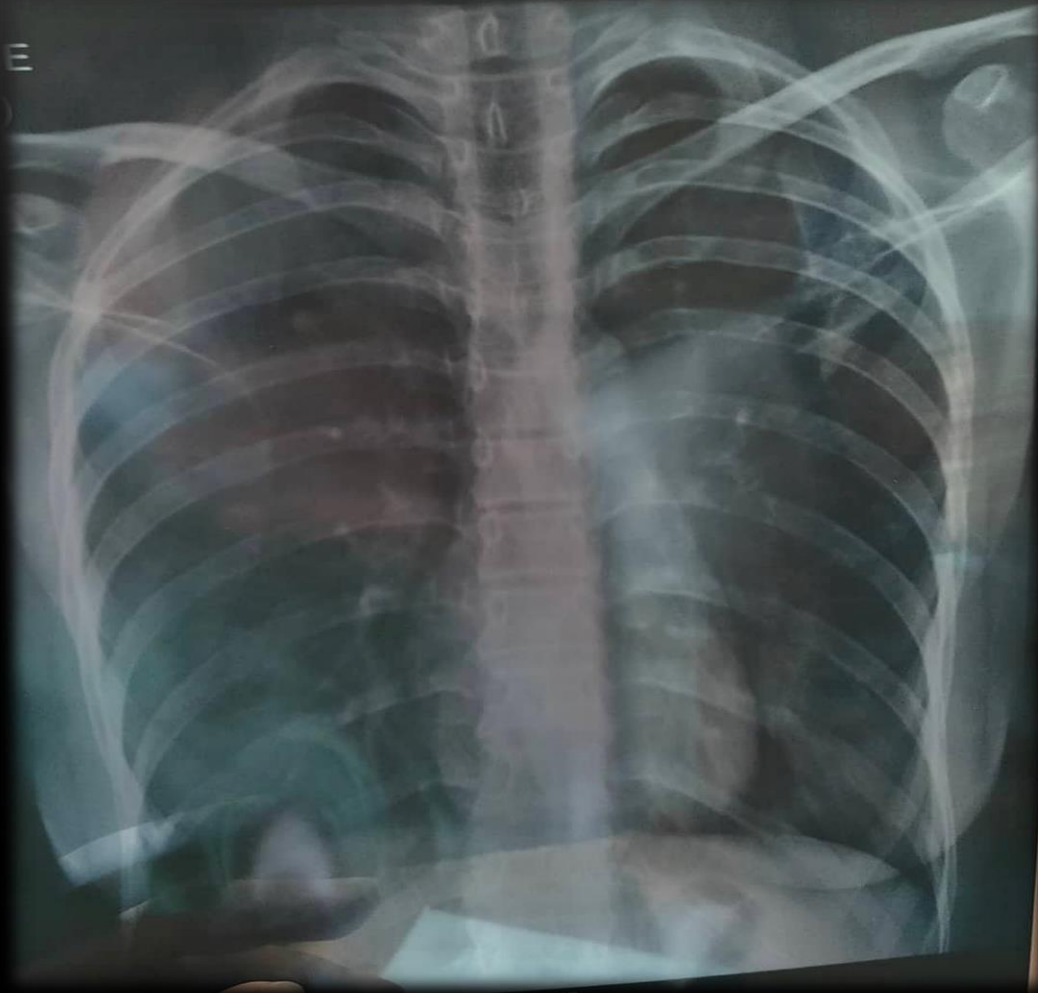
B1 B2 bien perçu au niveau des 4 foyers , pas de bruit surajoutés, pas de souffle

MMV et VV sont bien transmises

TTX : sans particularité.

ECG : rythme sinusal régulier

Echo cœur : Sans anomalies FE: 68%, pas d'HTAP , péricarde sec.



Examen de la patiente à l'admission:

Examens des membres inférieurs :

A droite comme à gauche : le patient est examiné debout et en DD :

Membre chaud normo coloré.

Pas de sensation de lourdeur ou douleur, pas d'œdème.

Pas de Varice au niveau des jambes ou de la cuisse (C0).

Tout les pouls sont présents.

Echo-doppler:

Veine cave inferieure perméable compressible avec un flux normal.

Lacet Veineux latéro utérin gauche.

Dilatation de la **VRG** à **17 mm** de diamètre.

Veines du système profond des 2 membres inferieurs sont perméables compressibles sans signes de Thrombose Veineuse profonde récente ou ancienne .

Réseau artériel sans lésions significatives

Angioscann :

Angle AMS - Aorte 20° comprimant la veine rénale gauche avec dilatation de sa portion pré-hilaire.

Dilatation de la veine ovarienne 10 mm

Angle AMS-Ao : 25° à 60°
Diamètre de la VRG : 6.26 à 14.30 mm



Varices pelviennes

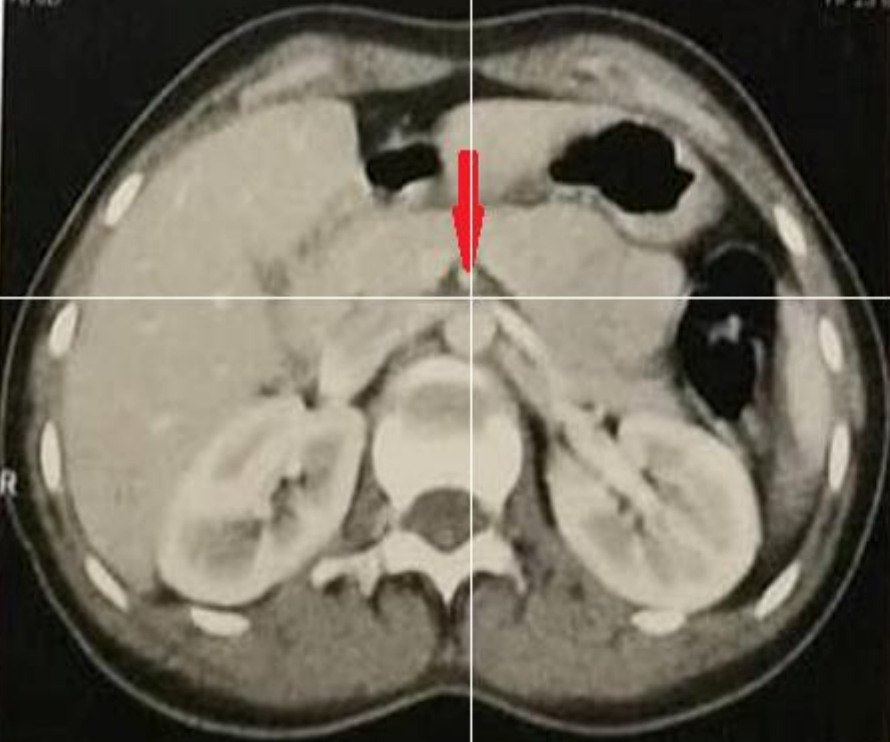


208-ABDO-PELV

L (244 65)
43200 6 11
43 80mm
+0 00

BOUDJADI SOUMIA 27 ANS

2020 05 16 12:08:21 901
120kV/52mAs/EC
0.75s/5.0mm/1.0s/16
HP23 0



La pince aorto-mésentérique

208-ABDO-PELV

L (244 65)
43200 6 12
43 43mm
+0 00

BOUDJADI SOUMIA 27 ANS

2020 05 16 12:08:21 901
120kV/52mAs/EC
0.75s/5.0mm/1.0s/16
HP23 0



Longueur entre la face antérieure de l'aorte et le hile rénal gauche

ALP 45
PWH 300
BPC
Alexion

Anal 16
27/1F
SUNH
TCOT+FCBWADR 3D STD
CIM Dr BENCHEIKH

ALP 45
PWH 300
BPC
Alexion

Anal 16
27/1F
SUNH
TCOT+FCBWADR 3D STD
CIM Dr BENCHEIKH

Bilans biologiques:

Gr/Rh: O(+) positif

FNS: GB: 7300, HB: 12.5, Ht 37.3%, Plq: 249000

Hémostase: TP 70% INR1.3

Glycémie : 0.72

Créat: 8 mg (clairance 86 ml /min), Urée : 0.18

Ionogramme : Na+: 136mmol/l, k+ :4.1mmol/l

Bilan lipidique : correct

ECBU : stérile avec Hématurie macroscopique

Protéinurie 24h : 125mg/24h

Sérologie (HIV, HVC, HVB, TPHA, VDRL) : négative

TRAITEMENT

INDICATION:

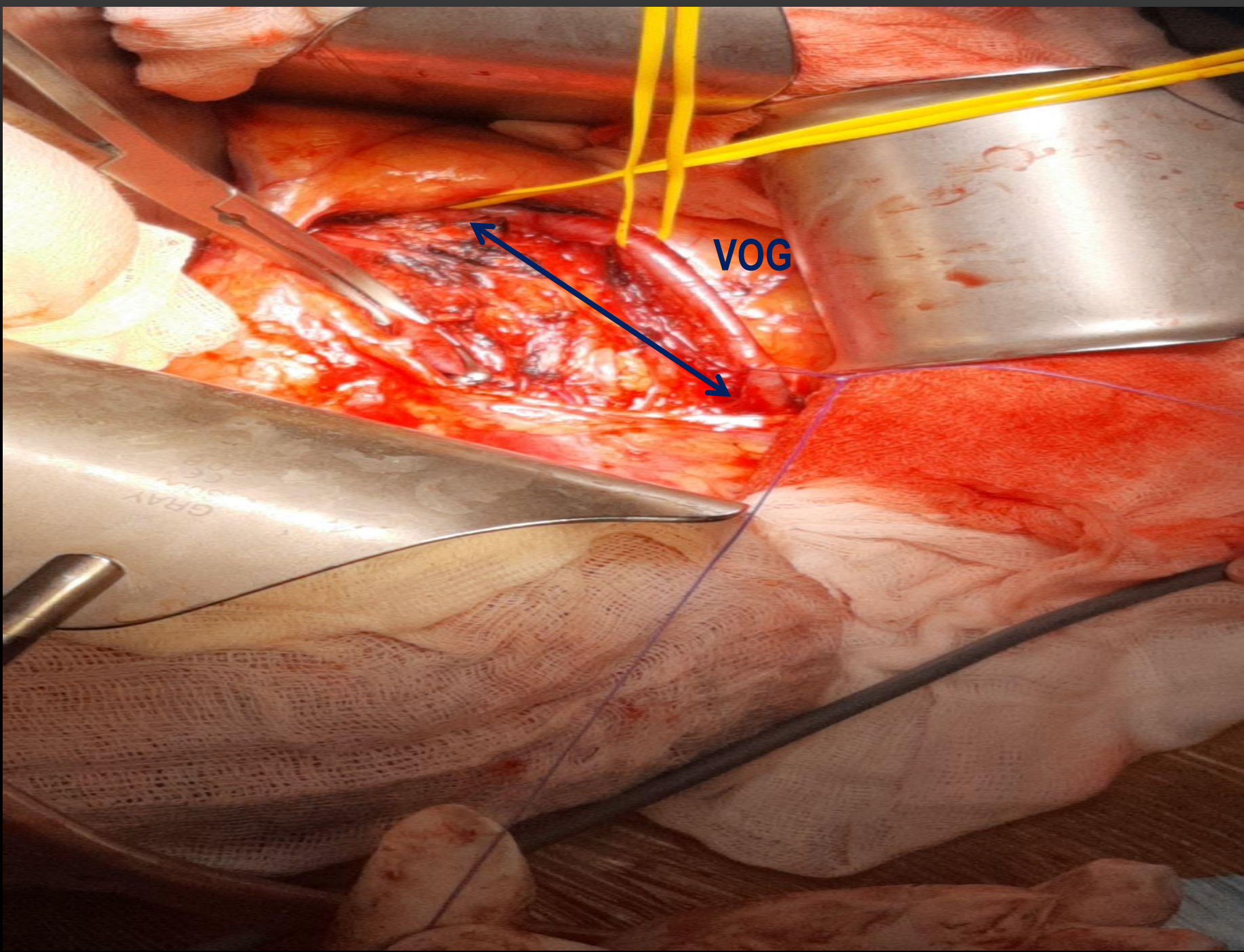
Transposition de la VRG sur la VCI

Notre patiente a été opérée

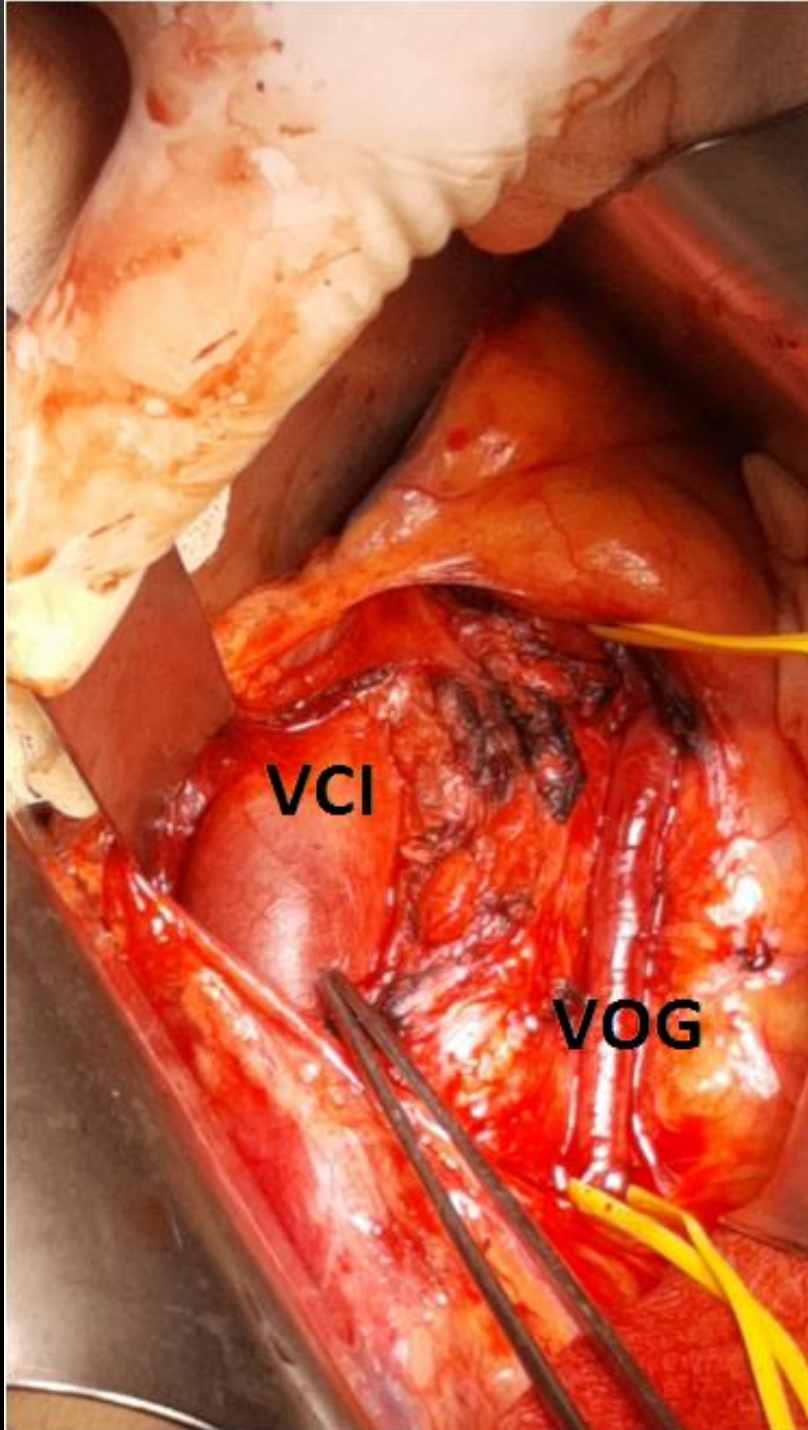
par une LMSO

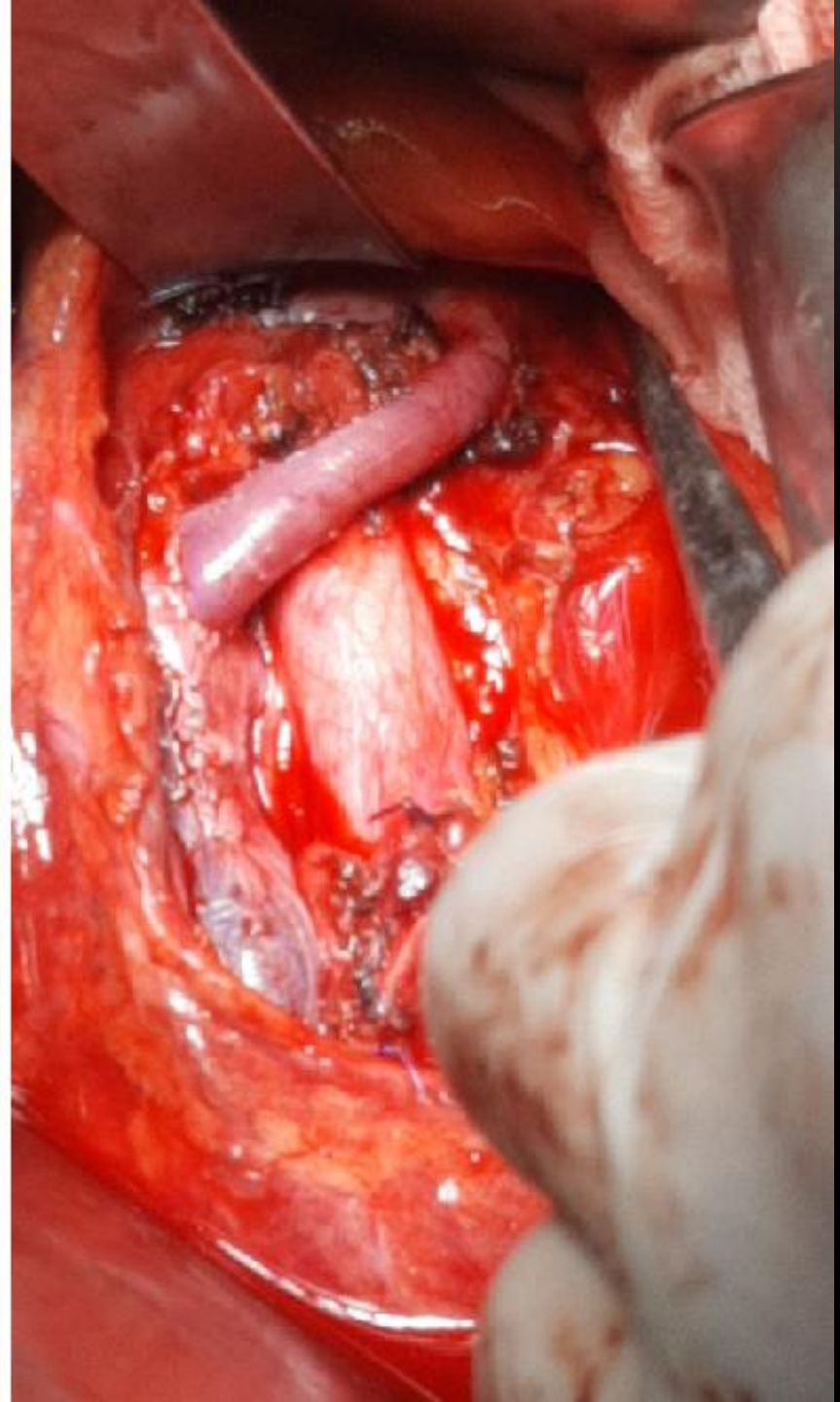
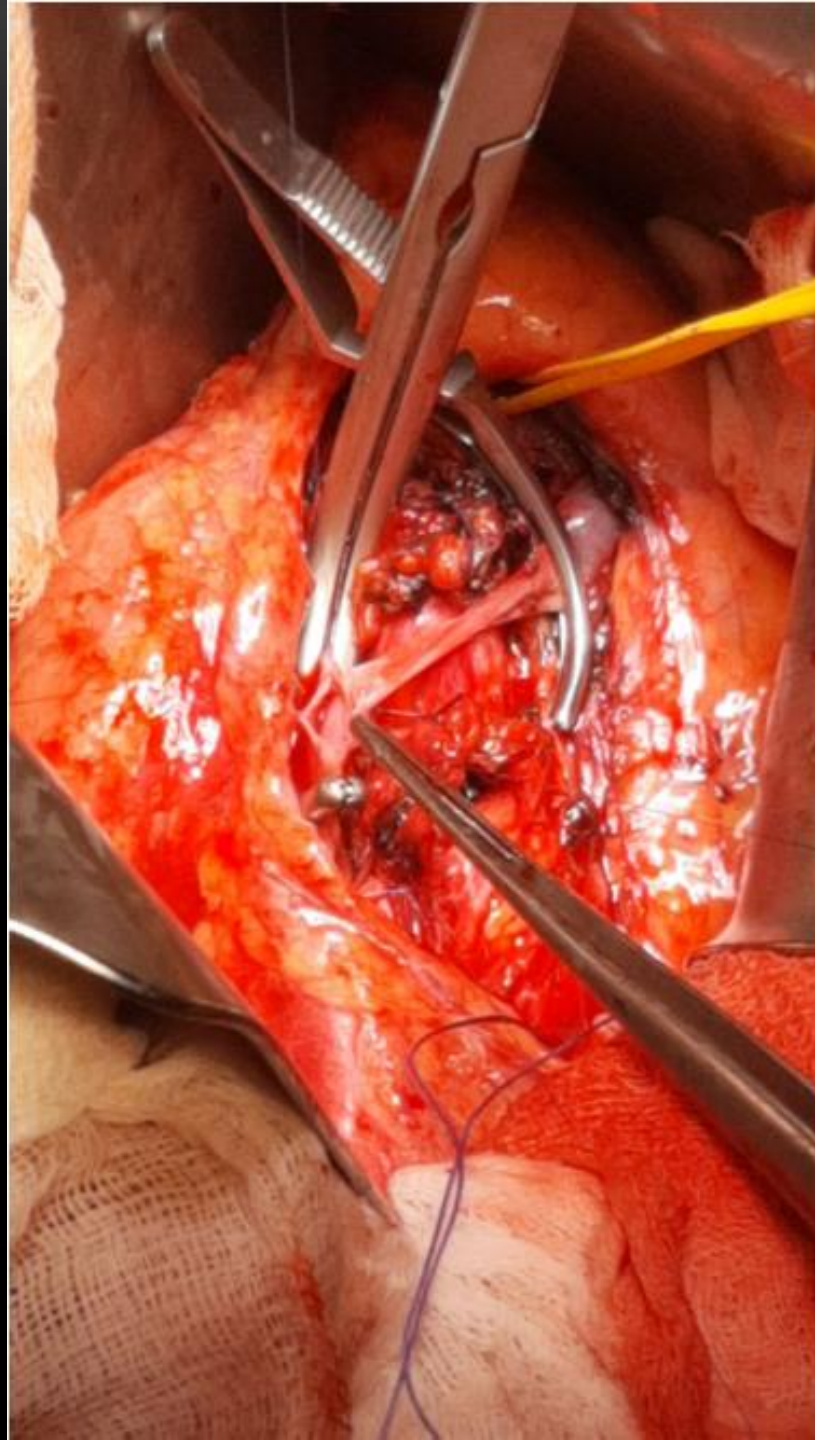
SOUS AG





VOG







Évolution post -op :

Simple avec disparition de la douleur et l'hématurie en 03mois

Discussion

la physiopathologie du NCS demeure inconnue mais plusieurs hypothèses ont été avancées:

variantes anatomiques (duplicité de la veine rénale gauche) dans ce cas les patients peuvent souffrir des deux composantes antérieure et postérieure;
reins ectopiques ou en fer à cheval;

la naissance ectopique des artères spermatiques et ovariennes peut également étrangler la veine rénale.

Prédominance féminine du syndrome chez l'adulte pourrait s'expliquer par une altération valvulaire des veines gonadiques suite à des hyperpressions veineuses lors de la grossesse .

Par contre, toutes les causes de compression extrinsèques de la veine rénale peuvent induire des syndromes de Casse-Noisette secondaires, dont des cancers du pancréas, tumeurs rétro péritonéales, et adénopathies para-aortiques .

Les manifestations cliniques les plus courantes sont variées, induites par la stase veineuse en amont de la VRG: hématurie microscopique asymptomatique, hématurie macroscopique, douleurs abdominales ou du flanc gauche, varices pelviennes.

Tous ces symptômes sont très variables et parfois difficiles à corréler avec les découvertes anatomiques: certains sujets porteurs d'une compression marquée de la VRG sont totalement asymptomatiques .

Le diagnostic du SCN repose essentiellement sur les moyens d'imagerie moderne.

Le scanner multibarrettes, par ses acquisitions multiplanaires, offre un avantage certain pour l'établissement du diagnostic en objectivant différents critères notamment: une compression de le VRG dans l'espace formé par l'artère mésentérique supérieure et l'aorte, la distension des veines gonadiques et la congestion pelvienne.

Certains auteurs ont donc tenté de valider ces critères, dont **Kim et al.**

- le signe de Bec (Beak sign) très évocateur sur les coupes axiales (compression de la VRG dans la fourchette aorto-mésentérique) avec une spécificité de 88,9%;

- l'angulation entre l'aorte et l'AMS ($<41^\circ$) avec une spécificité de 55,6%;

- le rapport de diamètre de la VRG (rapport hilaire-aorto-mésentérique) $>4,9$ avec une spécificité de 100%

- la distension veines gonadiques et congestion pelvienne.

Si le diagnostic reste incertain, le gradient de pression entre la VRG et la veine cave inférieure (VCI) joue un rôle important dans le diagnostic du syndrome de Casse-Noisette, il est mesuré lors d'un examen Doppler mais la phlébographie reste la méthode la plus précise (tous deux demeurent le gold standard).

Un gradient de pression de 1 mmHg ou plus indique une hypertension VRG .

L'échographie Doppler:

est une technique qui peut s'avérer très utile pour conforter le diagnostic si on arrive à montrer que **le rapport** entre les vitesses maximales de la VRG au niveau de la sténose et de la distension maximale d'amont est **supérieur ou égal à 05** (sensibilité de 69 à 90% et spécificité de 89 à 100%).

En ce qui concerne le **traitement**, ce dernier reste très controversé.

A côté de **la chirurgie** (transposition de la VRG et/ou l'AMS) indiquée en cas de douleurs intenses et hématurie massive, certaines équipes réalisent un traitement **endovasculaire**.

Sinon une abstention thérapeutique est de règle
(symptomatologie minime ou absente) .

Conclusion

Le NCS est une entité rare, à évoquer dans la gamme diagnostique des étiologies rares des douleurs abdominales inexplicées du sujet jeune, surtout si elles sont latéralisées à gauche et accompagnée d'hématurie.

Étant donné son individualisation relativement récente, la prise en charge de ce syndrome n'est encore bien codifiée (chirurgie, endovasculaire ou abstention).

MERCI



A. CAIN 1888