LE CAS CLINIQUE DU MOIS

L'anatomie au secours des cliniciens face à une douleur répétitive abdominale : le syndrome de la pince aorto-mésentérique

N. STRUL (1), S. VAESSEN (2), L. COLLARD (3), M.S. GHUYSEN (4), J. KHAMIS (5), D. BRISBOIS (6), R.F. DONDELINGER (7), P. BONNET (8), G. BRICTEUX (9), J.M. KRZESINSKI (10)

RÉSUMÉ : Bien que la compression de la veine rénale gauche entre l'aorte et l'artère mésentérique supérieure soit une condition physiologique due à sa disposition anatomique, elle peut donner chez certains un syndrome dit de la pince aorto-mésentérique (SPAM, Nutcracker Syndrome des Anglo-saxons) caractérisé par une triade, éventuellement incomplète, de douleurs lombo-pelviennes gauches, hématurie et protéinurie sans atteinte de la fonction rénale. Nous rapportons ici un cas de SPAM atypique, car associé à une néphropathie à IgM.

MOTS-CLÉS : *Syndrome de la pince mésentérique - Protéinurie - Protéinurie orthostatique - Hématurie*

NUTCRACKER SYNDROME IN ASSOCIATION WITH A PAINFUL NEPHROLOGIC DISEASE

SUMMARY : Compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery causes a physiological condition, the so-called nutcracker phenomenon, but it can sometimes lead to left venous hypertension, or "nutcracker syndrome". Classical manifestations of which are an association of left flank pain, unilateral proteinuria and unilateral hematuria, without renal impairment. We report an atypical association of nutcracker syndrome with IgM nephropathy.

KEYWORDS : *Nutcracker - Proteinuria - Orthostatic proteinuria - Hematuria*

PRÉSENTATION DU CAS

Nous rapportons l'histoire d'une patiente sans antécédents particuliers, âgée de onze ans lors du premier épisode, hospitalisée à plusieurs reprises pour les plaintes suivantes : douleurs localisées à la loge rénale gauche; urines foncées, ou description d'hématurie macroscopique par les parents (microscopique aux admissions, avec cependant protéinurie allant jusqu'à 941 mg/l).

Ces épisodes surviennent soit à l'effort, soit au décours d'infections oropharyngées. Dans ces cas, ils s'accompagnent de fièvre et d'une insuffisance rénale transitoire (urémie à 0,54 g/l, créatininémie à 14,3 mg/l, soit une filtration glomérulaire selon la formule de Swartz de 60 ml/min). La fonction se normalisera à chaque fois rapidement.

La symptomatologie d'hématurie avec douleurs répétées unilatérales gauches après l'effort évoque, parmi d'autres diagnostics, un syndrome Casse-noisette antérieur, ou syndrome de la pince aorto-mésentérique. Les explorations *ad hoc* sont conduites.

L'échographie Doppler des reins suggère un rétrécissement de la veine rénale gauche au niveau de son passage dans la pince aorto-mésentérique, avec variation des vitesses de flux en amont et en aval de la pince. Elles sont en effet de 110 cm/sec dans la portion rétrécie, contre 20 cm/sec au niveau du hile rénal gauche. Le rapport entre ces vitesses, qui ne doit physiologiquement pas dépasser 5, est de 5,5.

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM), dont nous présentons une coupe ici, démontre également une veine rénale gauche comprimée entre l'aorte et l'artère mésentérique, avec stagnation veineuse relative en amont, et important développement des collatérales veineuses de décharge, traduisant une obstruction chronique à l'écoulement sanguin (Fig.1).

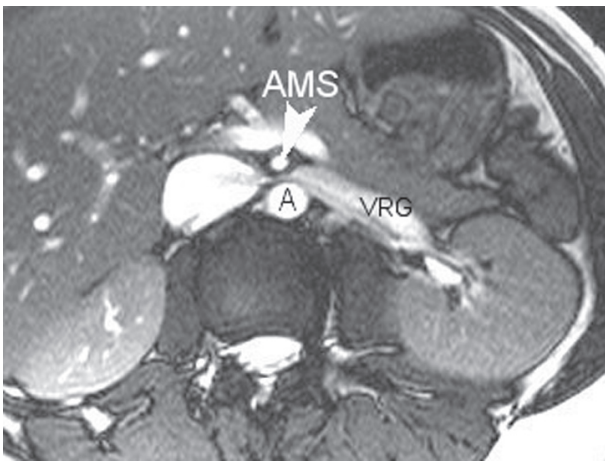

Figure 1 : Une coupe axiale d'IRM montre un rein gauche morphologiquement normal, sans hétérogénéité parenchymateuse, ni hydronéphrose. On peut voir la veine rénale gauche (VRG) dilatée avant son passage entre l'aorte (A) et mésentérique supérieure (AMS).

(1) Etudiant en médecine, ULg.
(2) Assistante, (3) Résidente Spécialiste, (9) Professeur de Clinique, Chef de Service, Service de Pédiatrie Hospitalière, CHU Sart Tilman, Liège.
(4) Consultante,
(10) Professeur, Chargé de cours, Chef de Service, Service de Néphrologie, CHU Sart Tilman, Liège.
(5) Radiologue, Imagerie Pédiatrique, CHC Liège,
(6) Radiologue, Imagerie Médicale, CHC Liège,
(7) Professeur Ordinaire, Chef de Service, Service d'Imagerie Médicale, CHU Sart Tilman, Liège.
(8) Professsseur, Chargé de cours, Chef de Clinique, Service d'Urologie, CHU Sart Tilman, Liège.

La phlébographie rénale gauche, indispensable à la confirmation du diagnostic, permet de mesurer un gradient de pression entre la veine rénale gauche et la veine cave de 2 cm H2O, soit 1,47 mm Hg, jugé significatif.

Nous sommes donc en présence d'un SPAM assez typique associé à une affection rénale réversible.

Afin d'exclure une pathologie rénale glomérulaire, deux ponctions-biopsies des reins (gauche et droit) sont réalisées. De façon un peu inattendue, on observe une image d'hyalinose segmentaire et focale avec dépôts en immunofluorescence d'IgM et C3.

Cependant, les symptômes douloureux au niveau du flanc gauche survenant (notamment) en cas de poussée inflammatoire néphrétique permettent d'objectiver ce syndrome de pince aorto-mésentérique, avec augmentation du gradient de pression à chaque poussée.

Celui-ci étant à chaque fois associé à une poussée d'hypertension systémique, le traitement prescrit a été dans ce cas de proposer le repos, les antidouleurs simples et de rétablir l'équilibre tensionnel (en privilégiant les inhibiteurs du système rénine angiotensine).

DISCUSSION

La compression de la veine rénale gauche par l'aorte et l'artère mésentérique supérieure, désignée sous le nom de phénomène de la pince aortico-mésentérique (PPAM), est normale et physiologique chez tout individu. Certaines particularités anatomiques surajoutées, comme une implantation anormale de l'artère mésentérique supérieure au niveau de l'aorte (1), peuvent favoriser le phénomène.

Cette compression ne devient symptomatique qu'en présence d'un gradient de pression rénocave anormal et est alors étiquetée SPAM.

Celui-ci ne peut donc être diagnostiqué en l'absence d'un gradient de pression mesuré par phlébographie rénale gauche, même en présence d'une morphologie suspecte au CT scan, à l'IRM ou à l'échographie Doppler (dilatation veineuse en amont de la pince, ptose rénale postérieure avec étirement de la veine rénale gauche sur l'aorte) (1,2).

Selon certains auteurs, le gradient de pression doit être supérieur à 3 mm Hg (2). Néanmoins, pour d'autres, le gradient normal ne doit pas dépasser 1 mm Hg (3).

Par ailleurs, les valeurs de ce gradient sont mal corrélées avec l'expression clinique du SPAM : rappelons les valeurs peu élevées chez la patiente, contrastant avec la sévérité de sa symptomatologie.

D'autre part, les symptômes sont, ainsi qu'on va le voir, liés à une circulation collatérale installée, qui a pour effet de diminuer le gradient.

On décrit typiquement la clinique du SPAM par une triade (partielle ou complète) de douleurs lombo-pelviennes gauches, hématurie, protéinurie.

Cette symptomatologie est la conséquence d'une stase veineuse post-glomérulaire gauche, et de l'engorgement secondaire du réseau périrénal (Fig. 2).

La douleur unilatérale gauche est chronique, typiquement augmentée à l'effort, déjà à la marche. La douleur lombaire est due à la compression de la veine rénale gauche, dans un premier temps, et aux varices intra-rénales à l'état chronique. La douleur iliaque est, pour sa part, due à une varicocèle gauche développée

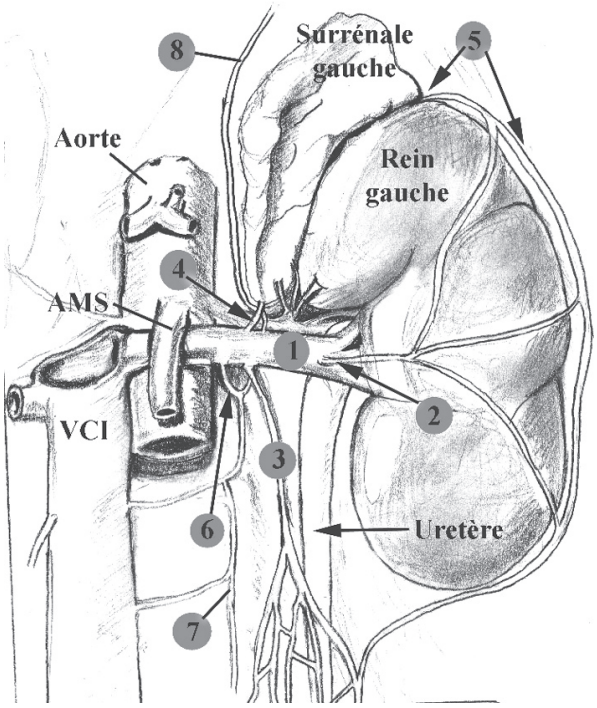

Figure 2 : Les veines prépyéliques collectent l'ensemble du réseau veineux intrarénal, et confluent elles-mêmes en une veine rénale gauche (éventuellement dédoublée).
Toutes les branches de cette veine situées en amont de la pince aorto-mésentérique, sont susceptibles de développer un réseau variqueux en cas d'occlusion importante ou prolongée
1. Veine rénale gauche
2. Veines de la capsule
3. Veine gonadique gauche
4. Veine surrénalienne gauche
5. Arc veineux exorénal, qui s'anastomose avec les veines capsulaires.
6. Canal réno-azygo-lombaire, rétroaortique, issu de la veine cave inférieure, qui rejoint (7) le réseau veineux lombaire gauche en bas, (8) la veine hémi azygos en haut.

aux dépens de la veine gonadique gauche. La vicariance peut occasionnellement s'étendre au membre inférieur gauche par des connections via le réseau saphène (4). La douleur est assez intense pour s'accompagner dans certains cas de vomissements. Une autre cause de ces vomissements pourrait être la compression par la pince du duodénum. Il n'y a ni frissons, ni fièvre. La présence de ces signes fera évidemment penser à la possibilité d'une pyélonéphrite.

L'hématurie est également typiquement unilatérale, et la mise en évidence de ce caractère par cystoscopie à chaud étaie le diagnostic. Toute hématurie, qu'elle soit micro ou macroscopique, demande investigation, et le diagnostic de SPAM ne pourra être retenu qu'après exclusion par exemple, d'une lithiase, une tumeur, ou une malformation artérioveineuse.

Dans le SPAM, l'hématurie peut adopter deux formes cliniques : microscopique, ou macroscopique, responsable dans ce cas d'un brusque assombrissement des urines, de durée peu prolongée. Elle provient du réseau variqueux périrénal mentionné plus haut, avec rupture dans le fornix caliciel rénal. Comme il se situe en aval du glomérule, on ne trouve pas d'acanthocytes.

La protéinurie, qui peut être l'unique symptôme (5), est due à des modifications de l'hémodynamique intraglomérulaire, consécutives à la stase veineuse d'aval. Elle est habituellement modérée et orthostatique, et en présente toutes les caractéristiques, à savoir : asymptomatique, isolée, sans atteinte de la fonction rénale, ne dépassant pas 20 mg/kg/jour avec, bien entendu, disparition en décubitus. (Rappelons que la vraie protéinurie orthostatique ne s'accompagne pas d'hématurie, ni de fléchissement fonctionnel rénal).

Outre cette triade, l'engorgement glomérulaire peut causer des perturbations tensionnelles dues à la stimulation des récepteurs juxtaglomérulaires, avec sécrétion et potentialisation de la rénine. Cela peut mener jusqu'à une véritable hypertension artérielle rénine-dépendante (6, 7).

La stase veineuse pourrait affecter la surrénale gauche avec répercussions sur sa fonction et la sécrétion des catécholamines, ce qui peut expliquer en partie les symptômes végétatifs éventuellement associés au syndrome, tels que céphalées, lipothymie, tachycardie,... (7, 8), lesquels sont aussi favorisés par la douleur et l'anxiété secondaire.

On trouve, en réalité, moins de SPAM d'origine purement anatomique, que provoqués, ou révélés, par une circonstance fonctionnelle qui augmente le gradient de pression réno-cave.

Il s'agit dans le cas présent d'une affection rénale.

D'autres causes peuvent être, à titre d'exemple, une grossesse (9), la multiparité (où le SPAM provoque en *sus* un syndrome de compression pelvienne), une sténose, anatomique ou fonctionnelle, de la veine rénale (10) ou, semble-t-il, la petite taille (11, 12).

Le traitement est décevant, et doit être le plus conservateur possible. Les médicaments phlébotropes (citronoflavonoïdes) sont de peu d'efficacité. L'approche endoveineuse par angioplastie (13) est tout à fait inefficace du fait du «recoil» élastique immédiat de la paroi veineuse. La pose d'un treillis métallique («stenting»), récemment proposée (1), est satisfaisante à court terme, mais se grève d'un taux important de thrombose. Il en est de même pour les pontages de la veine rénale gauche (14). Seule, la transposition veineuse semble réellement efficace et moins "acrobatique" que l'autotransplantation rénale, mais la lourdeur de cette intervention et ses complications possibles (hématome rétro-péritonéal, thrombose pouvant entraîner la perte d'un rein fonctionnel,…) amènent à réserver cette option pour des cas fortement invalidants chez lesquels une cause précipitante est introuvable, ou intraitable.

L'attitude thérapeutique se limite donc le plus souvent au traitement de la cause fonctionnelle sous-jacente, ou à l'expectative armée, le syndrome pouvant se résoudre spontanément, au terme d'une période parfois très longue (11, 12).

CONCLUSION

Le SPAM est une affection urologique, rare, et bénigne, mais pouvant se révéler fort gênante. On peut soupçonner un SPAM en cas de protéinurie orthostatique bénigne, accompagnée ou non de douleurs lombo-pelviennes gauches récidivantes, ou d'hématurie à l'effort. Il s'agit toutefois d'un diagnostic d'exclusion, à ne poser qu'après avoir écarté les causes fréquentes et graves d'hématurie, et seulement après confirmation par phlébographie rénale gauche d'un gradient de pression réno-cave supérieur à au moins 1 mm Hg. L'imagerie n'est en aucun cas suffisante.

Nous prônons une attitude thérapeutique conservatrice, la chirurgie ne devant être réservée qu'aux situations fortement invalidantes pour lesquelles une cause précipitante ne peut être mise en évidence ou traitée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Park YB, Lim SH, Ahn JH, et al.— Nutcracker syndrome : intravascular stenting approach. *Nephrol Dial Transplant*, 2000, **15**, 99-101.
2. Y. Nishimura, M. Fushiki, Yoshida M, et al.— Left renal vein hypertension in patients with left renal bleeding of unknown origin. *Radiology*, 1986, **160**, 663–667.
3. Scultetus AH, Villavicencio JL, Gillespie DL — The nutcracker syndrome : its role in the pelvic venous disorders. *J Vasc Surg*, 2001, **34**, 812-819.
4. Little AF, Lavoipierre AM.— Unusual clinical manifestations of the Nutcracker Syndrome. *Australas Radiol*, 2002, **46**, 197-200.
5. Faizan MK, Finn LS, Paladin AM, McDonald RA.— A 14-year-old girl with recumbent proteinuria. *Pediatr Nephrol*, 2002, **17**, 379-381.
6. Hosotani Y, Kiyomoto H, Fujioka H, et al.— The nutcracker phenomenon accompanied by renin-dependent hypertension. *Am J Med*, 2003, **114**, 617-618.
7. Takemura T, Iwasa H, Yamamoto S, et al.— Clinical and radiological features in four adolescents with nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol*, 2000, 14, 1002-1005.
8. Hanna HE, Santella RN, Zawada ET Jr, Masterson TE.— Nutcracker syndrome : an underdiagnosed cause for hematuria? *S D J Med*, 1997, **50**, 429-436.
9. Uzu T, Ko M, Yamato M, et al.— A case of nutcracker syndrome presenting with hematuria in pregnancy. *Nephron*, 2002, **91**, 764-765.
10. Oteki T, Nagase S, Hirayama A, et al — A. Nutcracker syndrome associated with severe anemia and mild proteinuria. *Clin Nephrol*, 2004, **62**, 62-65.
11. Shin JI, Park JM, Lee SM, et al.— Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol*, 2005, **20**, 609-613.
12. H Tanaka and S Waga.— Spontaneous remission of persistent severe hematuria in an adolescent with nutcracker syndrome: seven years' observation, *Clin Exp Nephrol,* 2004, **8**, 68–70.
13. Takahashi Y, Sano A, Matsuo M.— An effective "transluminal balloon angioplasty" therapy for pediatric chronic fatigue syndrome with nutcracker phenomenon. *Clin Nephrol,* 2000, **53**, 77-78.
14. Hohenfellner M, D'Elia G, Hampel C, et al. — Transposition of the left renal vein for treatment of the nutcracker phenomenon: long-term follow-up. *Urology*, 2002, **59**, 354-357.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. J.M. Krzesinski, Service de Néphrologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.