



Makroskopik Hematürinin Nadir Bir Nedeni: Nutcracker Sendromu

A Rare Cause of Macroscopic Hematuria: Nutcracker Syndrome

Nilgün Selçuk Duru, Hale Sandıkçı, Mahmut Çivilibal, Yıldırım Savaş*, Murat Eevli

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Sol renal venin aort ve üst mezenterik arter arasında sıkışmasından kaynaklanan Nutcracker sendromu nadir rastlanan bir anatomik-patolojik durumdur. Hastalar hematüri, proteinüri, sol yan ağrısı gibi bulgular gösterir. Bu yazıda, makroskopik hematüri ile başvuran 13 yaşındaki bir hastayı sunduk. Hematüriyi araştırmak için yapılan laboratuvar testleri normal bulundu. Batın tomografisinde sol renal venin aort ve superior mezenterik arter arasında sıkışmış olduğu görülerek Nutcracker sendromu tanısı kondu. Sonuç olarak hematürinin ayırıcı tanısında Nutcracker sendromu akla getirilir ise radyolojik bulgular ile kolaylıkla tanıya ulaşılabilmektedir. (*Haseki Tıp Bülteni 2015; 53: 101-3*)

Anahtar Sözcükler: Çocuk, hematüri, nutcracker sendromu, renal ven

Abstract

Nutcracker syndrome caused by compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery is a rare anatomic-pathological condition. The patients have symptoms such as hematuria, proteinuria, and left flank pain. In this paper, we report a 13-year-old boy who presented with macroscopic haematuria. Routine laboratory tests for the evaluation of hematuria were normal. Abdominal computed tomography revealed that the left renal vein was compressed between the aorta and the superior mesenteric artery. A diagnosis of nutcracker syndrome was established. If Nutcracker syndrome is considered in the differential diagnosis of haematuria, it is easily diagnosed by imaging techniques. (*The Medical Bulletin of Haseki 2015; 53: 101-3*)

Key Words: Children, hematuria, nutcracker syndrome, renal vein

Giriş

Nutcracker sendromu ya da fenomeni tipik olarak sol renal venin aort ve superior mezenterik arter (SMA) arasında sıkışması nedeni ile bu seviyede sol renal vende darlık, öncesindeki renal ven segmentinde ise dilatasyon olarak tanımlanmaktadır (1). Literatürde Nutcracker fenomeni ve sendromu genellikle eş anlamlı olarak kullanılsa da ilkinde yalnızca anatomik bir varyant olarak sol renal vende semptom vermeyen bir dilatasyon saptanırken ikincisinde anatomik bozukluğun yanı sıra klinik yakınma ve bulgular da gözlenir (2-4).

Oluşmasındaki nedenler olarak renal pitoz, sol renal venin yüksek çıkımı ya da SMA'nın anormal dar açılı aortik çıkımı düşünülür. Ancak pankreas kitlelerini ve

lenfadenomegalileri de etyolojisinde göz önüne almak gerekir (1).

Nutcracker sendromlu hastalar hematüri, ortostatik proteinüri, pelvik konjesyon, solda varikosel, yan ağrısı gibi yakınma ve bulgular gösterir (2-4). Kadınlar erkeklerden daha çok etkilenir. Genellikle hastalar yaşamlarının üçüncü ya da dördüncü dekatında ilk belirtileri gösterir (2,4). Egzersiz semptomların açığa çıkmasını kolaylaştırır (5).

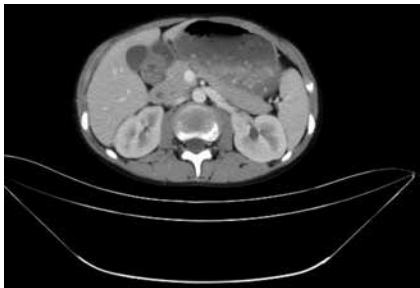
Bu yazıda bir çocuk olgu makroskopik hematürinin nadir bir nedeni olarak Nutcracker sendromuna dikkat çekmek amacı ile sunulmuştur.

Olgu

On üç yaşındaki erkek olgu iki gündür devam eden koyu renkli idrar yapma, ateş, kusma, karın ağrısı ve her

iki bacak üst kısmında ağrı yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Ateş nedeniyle iki kez parasetamol şurup verilmişti. Özgeçmişinde zor doğum öyküsü olduğu, mor doğduğu ve üç yıl önce menenjit geçirdiği belirtildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik bakıda, ağırlık: 43 kg (25-50 p), boy: 165 cm (75-90 p), kalp tepe atımı: 80/dak, vücut sıcaklığı: 36 °C, kan basıncı: 100/65 mmHg bulundu. Genel durumu iyi olan hastada sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Laboratuvar değerlerinde beyaz küre sayısı 17930/mm³, hemoglobin 13,9 g/dL, MCV 86,3 fL, trombosit 246,000/mm³ olarak bulundu. İdrar tetkikinde görünüm çay rengi, pH 5, dansite 1030, protein (+) olarak saptandı. İdrarın mikroskopik incelemesinde bol eritrosit ve lökosit belirlendi. Olgunun günlük idrar miktarı oligüri sınırının üstünde bulundu. Biyokimyasal tetkikleri normal sınırlar içinde idi (üre: 32,8 mg/dL, kreatinin: 0,54 mg/dL, ürik asit: 3,89 mg/dL, glukoz: 114 mg/dL, Na: 135 mEq/L, K: 3,74 mmol/L, ALT: 18 U/L, AST: 27 U/L, Ca: 9,8 mg/dL, kolesterol: 209 mg/dL, trigliserid: 142 mg/dL, CK: 53,83 U/L, protein 6,61g/dL, albumin 3,96 g/dL total bilirubin: 1,25 mg/dL). C-reaktif protein (CRP: 75) ve anti-streptolizin O (ASO: 642 IU/mL; N: <200 IU/mL) düzeyleri yüksek bulundu. Olgunun kanama profili (PT: 11,57 sn, APTT: 20,3 sn, INR: 0,88) normaldi. Eritrosit çökme hızı: 12 mm/saat, serum C3 düzeyi 119 mg/dL (N: 90-180 mg/dL), C4 40,0 mg/dL (N: 10-40), IgA 167,3 (N: 70-400), IgG 796,9 (N: 700-1600), IgM 68,3 (N: 40-230) olarak normal sınırlar içindeydi. Anti DNA, Anti ds DNA, Anti fosfolipid IgG, Anti fosfolipid IgM, Anti kardiyolipin IgG, Anti kardiyolipin IgM, Anti nükleer antikor (ANA), MPO ANCA, c-ANCA negatif bulundu. İki kez yapılan 24 saatlik idrarda protein düzeyi sırasıyla 4900 ve 3112 mg/gün olarak bulundu. Renal biyopsi planlandı ancak üçüncü kez yapılan 24 saatlik idrarda protein düzeyi 12,95 mg/güne gerileyince ertelendi. Alport hastalığı açısından yapılan kulak burun boğaz ve göz muayenesinde özellik saptanmadı. PPD testi ve viral seroloji negatif olarak değerlendirildi. Hastanın anne, babası ve kardeşlerinin idrar tetkikleri normaldi. Renal ultrasonografide (USG) sağ böbrek parenkim ekusunun grade 1 parenkimal hastalıkla



Resim 1. Aort ve SMA açısında daralma ve renal ven distalinde darlık öncesi dilatasyon

uyumlu olarak artması dışında patolojik bulgu yoktu. Batın bilgisayarlı tomografisinde (BT) her iki böbrek parankim dansitesi, toplayıcı sistemleri doğal bulundu. Aort ve SMA açısı daralmış olup sol renal ven bu seviye distalinde dilate görünümdeydi (Resim 1). Klinik ve radyolojik bulgular ile hastaya Nutcracker sendromu tanısı kondu. Egzersiz kısıtlaması ve nefroloji polikliniğinden kontrolü önerilerek taburcu edildi.

Tartışma

Sol renal venin aort ve superior mezenterik arter (SMA) arasında sıkışması ile oluşan Nutcracker sendromu bazı yazarlar tarafından anterior tip olarak adlandırılmaktadır. Sol renal vende sıkışma nadiren de sirkumaortik veya retroaortik seyirli sol renal venin aort ile vertebra korpusu arasında sıkışmasına bağlı olarak da meydana gelebilir. Bu tip ise posterior Nutcracker sendromu olarak tanımlanmıştır (2).

Tanısı güçlkle konulan Nutcracker sendromunda en sık görülen bulgu hematüridir. Genellikle mikroskopik ve bazen de makroskopik seyreder. Hematürinin nedeni olarak artan basınç nedeniyle renal kaliksler seviyesindeki ince duvarlı venlerin duvarında yırtıklar oluşması gösterilmiştir (4). Okada ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada tanı konulamayan hematürili çocukların 1/3'ünde Nutcracker sendromu saptanması etyolojisi bulunamayan hematürili hastalarda akla getirilmesinin önemini göstermiştir (6). Olgumuz makroskopik hematüri nedeni ile tetkik edildi. İlk başta yapılan laboratuvar tetkikleri ile hematürinin sık görülen nedenleri üriner sistem infeksiyonları, hiperkalsiüri ve akut glomerulonefrit dışlandı.

Hastada iki kez nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Renal biyopsi planlandı ancak tekrar yapılan üçüncü bir tetkik de proteinüri kayboldu. Nutcracker sendromlu hastalarda hematüriden daha az görülmele birlikte ortostatik proteinüriye %14 oranında rastlanmaktadır. Etiyolojisi basınç artışına bağlı olarak kalisiyel sistemden kaçak olmasına bağlanmıştır (4). Belirsiz yan ağrıları, pelvik konjesyon bulguları da klinik yakınmalar arasındadır. Vajinanın sol tarafında hassasiyet, dizüri, dismenore, varikosel, gluteal ve alt ekstremitede variköz venlerin oluşumu, çok az hasta grubunda da karın ağrısı ve gastrointestinal semptomlar saptanmıştır (7). Olgumuzda da karın ağrısı, bel ağrısı ve uylukların üst kısmına vuran ağrı yakınmaları vardı.

Klinik olarak uyumlu bir hastada, radyolojik tetkikler Nutcracker sendromunu da dikkate alarak değerlendirilmelidir. Kesin tanı koymada geleneksel yöntem olan sol renal venografi invazivdir. Renkli doppler USG, kontrastlı BT, BT anjiyo, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve MR anjiyo invaziv olmayan seçeneklerdir (4,7-9). Olgumuzda kontrastlı BT ile sol renal ven basısı saptanmış ve Nutcracker sendromu tanısı konmuştur (Resim 1).

Genellikle tedavi endikasyonu olarak anemi oluşturan şiddetli hematüri, yaşam kalitesini bozan şiddetli yan ağrıları görülmekte, bu derecede ağır bulguları olmayan hastalarda ise izlem ve konservatif tedavi önerilmektedir. Özellikle çocuklarda yaşın ilerlemesi ile birlikte anatomik bozuklukta düzelme beklenir. Tedavi seçenekleri arasında gonado-kaval bypass, sol renal ven transpozisyonu, sol böbreğin oto-transplantasyonu gibi standart cerrahi girişimlerin yanında son yıllarda sol renal ven stentlemesi gibi endovasküler girişimler tedavinin ilk basamağı haline gelmiştir. Renal varislerin eksizyonu ile medial nefropeksi günümüzde kullanılmamaktadır. Tedavi yöntemleri konusunda tam bir görüş birliği olmasa da açık cerrahi ve sol renal ven transpozisyonu daha az komplike olmasının yanı sıra daha az böbrek iskemisi yaratması nedeniyle diğerlerinden üstündür. Endovasküler girişimlerin ise uzun süre antikoagülan tedavi gerektirmeleri ve uzun dönem komplikasyonlarının bilinmemesi dezavantajlarıdır (8,10).

Sonuç olarak, sendromun nadir olarak tanımlanmasındaki en önemli etkenlerden biri tanısız incelemelerde akla getirilmemesi olabilir. Hematüri ile gelen olgularda sık rastlanan tanılar dışlandıktan sonra görüntüleme yöntemleri ile bu sendromun da araştırılması uygun olacaktır.

Kaynaklar

1. Kurç E, Barutca H, Kanyılmaz M, Sargın M, Şahin S. Nutcracker sendromu. Turk Gogus Kalp Damar 2013;21:146-50.
2. Preza Fernandes J, Amorim R, Gomes MJ, Oliveira V, Reis A, Ribeiro-Castro J. Posterior nutcracker syndrome with left renal vein duplication: a rare cause of haematuria in a 12-year-old boy. Case Rep Uro. doi: 10.1155/2012/849681.
3. Shin JI, Lee JS. Nutcracker phenomenon or nutcracker syndrome? Nephrol Dial Transplant 2005;20:2015.
4. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. Mayo Clin Proc. 2010;85:552-9.
5. Sezik S, Atilla ÖD. Makroskopik Hematürinin Nadir Bir Nedeni. Tr J Emerg Med 2013;13:7.
6. Okada M, Tsuzuki K, Ito S. Diagnosis of the nutcracker phenomenon using two-dimensional ultrasonography. Clin Nephrol 1998;49:35-40.
7. Ozel A, Tufaner O, Kaya E, Maldur V. US and MDCT diagnosis of a rare cause of haematuria in children: Posterior nutcracker syndrome. J Ultrasound. 2011; 4:89-91.
8. Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: a review. Eur J Endovasc Surg 2006;31:410-6.
9. Fitoz S, Ekim M, Ozcakar ZB, Elhan AH, Yalcinkaya F. Nutcracker syndrome in children: the role of upright position examination and superior mesenteric artery angle measurement in the diagnosis. J Ultrasound Med 2007;26:573-80.
10. Tüzün KH, Arslan C, Deşer SB, Engin E, Junusbeko Y. Nutcracker Sendromu: Olgu Sunumu. Damar Cer Derg 2012;21:51-4.