

Syndrome du casse-noisette: une cause d'hématurie inexpliquée

Dre SAMANTHA ROUSSEAU^a, Dre ILARIA LUCCA^b et Dr KEVIN SELBY^c

Rev Med Suisse 2022; 18: 1566-9 | DOI : 10.53738/REVMED.2022.18.792.1566

L'hématurie est fréquemment rencontrée en pratique clinique. Son spectre diagnostique est large: infection urinaire, lithiase, tumeur maligne et néphropathie. En l'absence de l'une de ces causes, le syndrome du casse-noisette doit être évoqué. Il résulte de la compression de la veine rénale gauche entre l'aorte abdominale et l'artère mésentérique supérieure. Savoir le diagnostiquer permet d'éviter des conséquences morbides (maladie rénale chronique, thrombose veineuse rénale). Outre l'hématurie, ses principaux symptômes sont la lombalgie gauche, les varicoèles et la protéinurie orthostatique. Le tableau clinique et les examens complémentaires (échographie-doppler, angioscanner, angio-IRM et phlébographie) permettent généralement de poser le diagnostic. Le traitement varie en fonction de l'âge et de la sévérité des symptômes.

Nutcracker syndrome: a cause of unexplained hematuria

Hematuria is frequently encountered in clinical practice. Its diagnostic spectrum is wide: urinary tract infection, lithiasis, malignant tumor and nephropathy. In the absence of one of these causes, the nutcracker syndrome must be evoked. It results from compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery. Knowing how to diagnose it can avoid morbid consequences (chronic renal disease, renal vein thrombosis). In addition to hematuria, its main symptoms are left lumbago, varicoceles, and orthostatic proteinuria. The clinical picture and complementary examinations (ultrasound-doppler, computed tomography angiography, magnetic resonance angiography, and phlebography) generally allow the diagnosis to be made. Treatment varies according to age and severity of symptoms.

INTRODUCTION

Chez un patient en bonne santé, l'hématurie macro ou microscopique répétée est un problème inquiétant et déroutant, tant pour les patients que pour les médecins, car plusieurs examens sont nécessaires pour rechercher l'étiologie et établir un diagnostic: analyse d'urine, imagerie, cystoscopie et cytologie.^{1,2} Bien que l'hématurie soit généralement liée à une infection, une tumeur, une lithiase ou une néphropathie, il ne faut pas oublier le syndrome du casse-noisette (SCN), surtout en présence d'hématurie intermittente inexpliquée chez l'adulte jeune. Son nom est issu de la ressemblance entre sa configuration anatomique en vue sagittale et une noisette

coincée dans un casse-noisette.³ Y penser est important, cela permettrait de poser le diagnostic rapidement et d'éviter la répétition d'examens inutiles, notamment une ponction biopsie rénale.

Il faut distinguer le phénomène du casse-noisette – compression de la veine rénale gauche (VRG) entre l'aorte (Ao) abdominale et l'artère mésentérique supérieure (AMS) – du SCN qui désigne l'ensemble des symptômes caractéristiques qui en résultent (hématurie, lombalgie gauche et protéinurie), associés à une image radiologique compatible.⁴ Ainsi, le phénomène du casse-noisette est une découverte fortuite, asymptomatique, alors que le SCN présente les symptômes précités. Cette différenciation est importante car une dilatation asymptomatique de la VRG découverte fortuitement à la suite d'une échographie-doppler ou un scanner peut être considérée comme une variante de la normale.⁴

Cependant, il faudrait citer le syndrome des hématies récidivantes douloureuses ou «loin pain hematuria syndrome», maladie rare caractérisée par des douleurs lombaires sévères, intermittentes, accompagnées de micro ou macrohématurie car le SCN fait partie du diagnostic différentiel de ce dernier.⁵

Le SCN est méconnu des médecins en raison de sa rareté et de la variabilité des manifestations cliniques, mais il faut savoir le diagnostiquer car son évolution peut être morbide (maladie rénale chronique, thrombose veineuse rénale).⁴

L'objectif de cet article est de sensibiliser les médecins à l'existence du SCN à travers un cas clinique, et de les aider dans la démarche diagnostique et la prise en charge thérapeutique de ce syndrome.

Vignette clinique

Un homme de 30 ans habituellement en bonne santé, non alcool-tabagique, ayant un IMC de 18 kg/m², consulte son médecin traitant pour des épisodes répétés d'hématurie macroscopique intermittente avec douleurs scrotales évoluant depuis 6 mois, sans lien avec l'activité physique.

L'hématurie est totale, sans dysurie ni pollakiurie. Le patient ne rapporte pas de traumatisme récent ni de symptômes compatibles avec une urétrite. L'examen clinique est indolore et sans particularité: les loges rénales et la prostate sont souples, les testicules sont symétriques. La tension artérielle, la température et la fréquence cardiaque sont dans la norme. Le bilan biologique ne montre pas d'anémie ni de syndrome inflammatoire, la fonction rénale est normale. La bandelette urinaire révèle la présence

^aAvenue de la gare 1, 2000 Neuchâtel, ^bService d'urologie, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne, ^cUnisanté, Centre universitaire de médecine générale et santé publique, 1005 Lausanne
samantha.rousseau@hin.ch | ilaria.lucca@chuv.ch | kevin.selby@unisante.ch

d'érythrocytes ($356 \times 10^6/l$), de leucocytes ($500 \times 10^6/l$) et de nitrites. La culture d'urine est non contributive car contaminée. La recherche urinaire de tuberculose et de schistosomiase, ainsi que la sérologie pour la schistosomiase sont négatives. La recherche urinaire de chlamydia et gonocoque par PCR est négative. L'analyse du sédiment urinaire au microscope à contraste de phase révèle la présence d'érythrocytes dysmorphiques (10-20%), rendant possible une origine glomérulaire justifiant l'avis du néphrologue qui suggère d'effectuer les examens pour exclure une origine urologique en l'absence de protéinurie significative et d'hypertension artérielle. L'urologue complète le bilan par une échographie des voies urinaires qui est normale et un uroscanner qui ne montre pas de lésion des voies urinaires hautes, notamment pas de lithiasie. La cystoscopie ne montre pas de lésion macroscopique ni la source du saignement; la cytologie est négative.

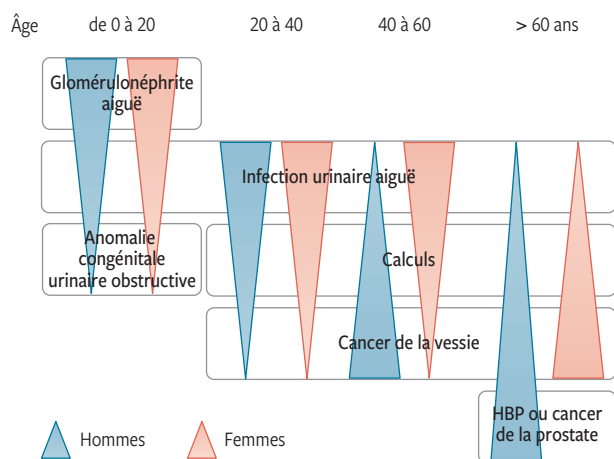
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL D'UNE HÉMATURIE

Cette situation clinique d'hématurie illustre l'importance de garder à l'esprit un diagnostic différentiel large. L'origine néphrologique ou urologique de l'hématurie peut être déterminée par l'examen du sédiment urinaire au microscope à contraste de phase, méthode simple et peu coûteuse qui repose sur l'analyse de la morphologie des hématies. Une origine glomérulaire est probable si leur aspect est fragmenté ou dysmorphique, associé à une protéinurie ou une hypertension artérielle.⁶ Au contraire, l'aspect uniforme des hématies oriente plutôt vers une origine urologique (lithiasique, infectieuse, tumorale).⁶ L'hématurie peut également être idiopathique.

Chez un homme de 30 ans, les causes d'hématurie sont, par ordre de fréquence, infectieuse, lithiasique et tumorale (figure 1). Les examens réalisés chez notre patient, notamment la culture d'urine, l'uroscanner et la cystoscopie, ont permis d'exclure ces trois principales causes. Les urologues ont alors émis l'hypothèse du SCN.

FIG 1 Causes les plus fréquentes d'hématurie selon l'âge et le sexe

HBP: hyperplasie bénigne de la prostate.



(Adaptée de réf. 2 avec autorisation).

ÉPIDÉMIOLOGIE DU SCN

Le SCN peut survenir de la petite enfance à 70 ans, avec un pic de prévalence chez l'adulte jeune (âge moyen: 20-30 ans).⁷ La prévalence exacte du SCN est inconnue en raison de l'absence de critères diagnostiques définis et de la variabilité des manifestations cliniques.⁴ Benamran et coll.² rapportent que jusqu'à 10% des hématuries macroscopiques resteraient inexpliquées malgré un bilan adéquat alors que dans l'étude prospective de Shin et coll.⁸ incluant 216 patients, un SCN a été diagnostiqué par échographie-doppler chez 60 patients sur 149 (40%) ayant une hématurie inexpliquée.

BASES ANATOMIQUES ET PHYSIOPATHOLOGIQUES DU SCN

La VRG (6 à 10 cm) est bien plus longue que la veine rénale droite; elle doit passer devant l'Ao pour rejoindre la veine cave inférieure (VCI), se glissant sous l'AMS et derrière la troisième portion du duodénum (figure 2). Le mécanisme du SCN n'est pas entièrement connu, mais les symptômes cliniques sont dus à la compression de la VRG (figure 3), induisant une augmentation de la pression de la VRG.⁴

FIG 2 Différence entre les veines rénales gauche et droite

La veine rénale gauche, bien plus longue que la droite, doit, pour rejoindre la veine cave inférieure, passer devant l'aorte et sous l'artère mésentérique supérieure, qui peut la «pincer».

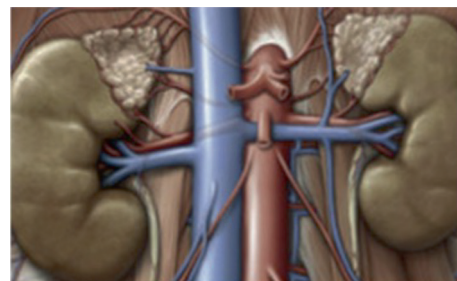
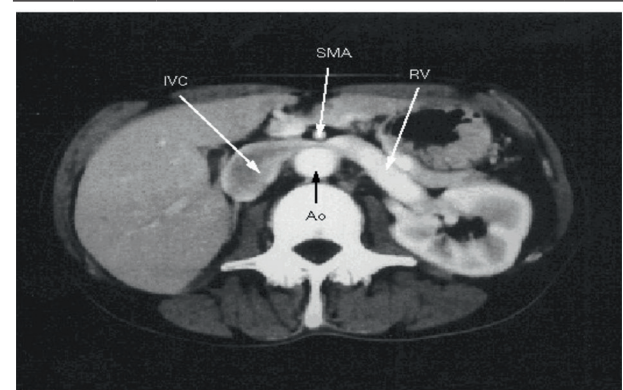


FIG 3 Image de tomodensitométrie illustrant le syndrome du casse-noisette¹⁵

Cette image montre la compression de la veine rénale gauche (RV) entre l'artère mésentérique supérieure (SMA) et l'aorte (Ao), avant la fusion de la veine rénale gauche avec la veine cave inférieure (IVC). Cette compression a provoqué une dilatation marquée de la partie distale de la RV.



Il existe deux principales formes de SCN: antérieure, décrite ici, et postérieure, qui survient lorsque la veine rénale en position rétro-aortique est comprimée entre l'Ao et le corps vertébral.^{7,9} Une forme mixte, résultant de la duplication de la VRG avec un cheminement à la fois pré et rétro-aortique, est également décrite.^{4,10}

MANIFESTATIONS CLINIQUES DU SCN

Selon une étude systématique portant sur 112 cas,⁷ les principaux symptômes sont: hématurie (micro et macroscopique, 79%), lombalgie gauche (38%), varicocèle (36%), protéinurie (30%) et anémie (13%).

L'hématurie serait due à l'augmentation de la pression de la VRG qui peut entraîner la rupture des parois minces des veines collatérales dans le fornix caliciel.⁸ Une cystoscopie en période d'hématurie peut confirmer son origine haute et unilatérale (uretère gauche seulement).¹⁰ Elle est majoritairement microscopique.¹¹ L'hématurie macroscopique, souvent intermittente, ne se produit que dans 20% des cas et peut induire une anémie, surtout chez les sujets âgés.¹⁰ Une hématurie intermittente associée à une lombalgie gauche peut faire penser à une lithiase rénale, mais elle est hautement suggestive du SCN quand elle est déclenchée par l'activité physique.¹⁰

La lombalgie gauche est généralement interprétée comme une douleur viscérale liée à la dilatation de la VRG. Elle est atypique chez un tiers des patients, évoquant une douleur spinale quand elle est exacerbée par l'hyperlordose, la marche ou la position debout.¹⁰ Une hyperpression dans d'autres veines (comme les deux premières veines lombaires gauches) pourrait contribuer à certaines douleurs et évoquer à tort une douleur de la charnière dorso-lombaire (syndrome de Maigne).¹⁰ Les douleurs peuvent être sévères, nécessitant une antalgie avec opiacés.¹⁰

La varicocèle chez l'homme et le syndrome de congestion pelvienne chez la femme (dysménorrhée, dysurie, dyspareunie, douleur pelvienne) sont les conséquences de la dilatation des veines testiculaires et ovariennes gauches pouvant résulter de l'hypertension de la VRG.¹²

La protéinurie orthostatique due à la lyse des globules rouges dans l'uretère peut être massive (> 400 mg/dl après une station debout ≥ 15 minutes).¹⁰ Elle est plus souvent présente chez les patients jeunes.⁷

Des symptômes plus rares comme une fatigue chronique et des malaises orthostatiques, liés à une sécrétion insuffisante de cortisol due à l'effet de la stase de la VRG sur la glande surrénale, sont également décrits.¹⁰

APPROCHE DIAGNOSTIQUE DU SCN

Le diagnostic de SCN est suspecté en présence des symptômes susmentionnés et peut être confirmé par les résultats d'imagerie incluant échographie-doppler, angioscanner ou angio-IRM, phlébographie et échographie intravasculaire.⁴

L'échographie-doppler (sensibilité: 69-90%, spécificité: 89-100%)^{10,13} est recommandée en première intention car elle est non invasive.^{4,13,14} L'inconvénient est qu'elle est opérateur-dépendant et requiert une grande expertise.¹⁰

Plusieurs critères diagnostiques ont été proposés, comme le ratio du pic de vitesse de la VRG entre ses portions aorto-mésentérique (AM) et hilaire, et le ratio du diamètre antéro-postérieur de la VRG entre ses portions hilaire et AM. Un ratio > 5 permettrait de poser le diagnostic.¹

Chez notre patient, comme mentionné précédemment, les urologues ont émis l'hypothèse du SCN. L'échographie-doppler réalisée a permis de poser le diagnostic en montrant un rétrécissement marqué de la VRG à son passage sous l'AMS et des rapports de taille et de vitesse > 3.

En cas d'échographie-doppler non diagnostique, l'angioscanner peut démontrer ce rétrécissement de la VRG au niveau de la portion AM (ratio de la taille de la VRG entre le hile et son passage AM > 3). Il peut prendre différentes formes en fonction de la sévérité de la compression. La forme triangulaire ou «signe de bec» représente la plus grande précision diagnostique (sensibilité: 92%, spécificité: 89%) et témoigne d'un rétrécissement grave.^{4,14} Des études récentes proposent le scanner en première intention, la possibilité d'un diagnostic différentiel large éliminant les causes de compression secondaires comme les tumeurs (néoplasme pancréatique, tumeur rétropéritonéale).¹⁴ Cependant, le choix de l'examen initial devrait tenir compte des caractéristiques du patient, de l'exposition aux rayonnements ionisants, de l'allergie aux produits de contraste, du coût et de l'accessibilité.

L'IRM est un examen émergent pour le diagnostic du SCN. Elle est moins invasive et moins irradiante que l'angioscanner, avec des résultats similaires.¹⁴

Si la suspicion clinique reste forte alors que l'échographie-doppler et l'angioscanner/angio-IRM ne permettent pas de poser le diagnostic du SCN, celui-ci peut être confirmé par la phlébographie. Cet examen invasif de référence mesure directement le gradient de pression entre la VRG et la VCI. Un gradient > 3 mmHg permet de poser le diagnostic du SCN.¹

TRAITEMENT DU SCN

Le traitement du SCN reste controversé. La prise en charge peut être conservatrice – avec un suivi clinique allant de 6 à 24 mois selon l'âge du patient – ou chirurgicale (chirurgie ouverte ou laparoscopique, ou traitement endovasculaire).

La chirurgie ouverte consiste en la transposition de la VRG ou la transplantation rénale.⁴ La néphropexie, qui est l'abaissement et la fixation du rein gauche plus bas que sa position initiale, a aussi été décrite.¹⁰

La transposition de la VRG à la VCI par minilaparotomie transabdomino-péritonéale est l'approche chirurgicale la plus répandue et la plus efficace.¹⁴ La transposition de la veine gonadique gauche à la VCI surtout en cas de congestion pelvienne a aussi été décrite.¹⁴ L'approche chirurgicale par

laparoscopie consiste au bypass veineux spléno-rénal et en la transposition de la VRG à la VCI.⁴

L'approche endovasculaire consiste en la mise en place d'une endoprothèse soit par ballonnet, soit par stent autoextensible. Il s'agit d'une méthode sûre, efficace^{4,14} et considérée comme le traitement de première intention par certains auteurs.¹⁰ Bien que rares, les principales complications sont la thrombose, la resténose ou la migration du stent.¹⁰

La chirurgie ne doit être envisagée qu'en cas de douleur intense et persistante, d'hématurie intense, d'insuffisance rénale ou de l'inefficacité du traitement conservateur après un suivi de 6 à 12 mois chez les patients de > 18 ans et de 24 mois chez ceux de < 18 ans.^{4,10} Le traitement conservateur est indiqué chez les patients ayant des symptômes légers.^{4,13} Il est également recommandé chez ceux de < 18 ans car une régression spontanée est possible au cours de la croissance.⁴

Notre patient présentant une hématurie intermittente sans anémie, un contrôle clinique à 3 mois a été proposé par les néphrologues.

CONCLUSION

Malgré ses manifestations cliniques variées, le SCN doit être diagnostiqué et traité pour soulager la douleur des patients et éviter les complications (maladie rénale chronique, thrombose

veineuse rénale). En raison de la faible prévalence du SCN, les critères diagnostiques et la prise en charge s'appuient sur des études de petite taille ou rapports de cas. L'hypothèse diagnostique repose sur un faisceau d'arguments cliniques devant être confirmés par des examens complémentaires allant du moins invasif (échographie-doppler) au plus invasif (phlébographie, examen de référence). Le traitement varie en fonction de l'âge et de la sévérité des symptômes.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Il faut pouvoir différencier le phénomène du casse-noisette (compression de la veine rénale gauche entre l'artère mésentérique supérieure et l'aorte abdominale) du syndrome du casse-noisette (ensemble des manifestations cliniques qui en découlent)
- Le syndrome du casse-noisette figure dans le diagnostic différentiel des hématuries inexplicables et est sous-diagnostiqué
- L'examen diagnostique de référence du syndrome du casse-noisette est la phlébographie. Cependant, l'échographie-doppler, l'angioscanner et l'angio-IRM permettent également de diagnostiquer ce syndrome; ils doivent être pratiqués en priorité car ils sont non invasifs

1 Kim SH. Doppler US and CT Diagnosis of Nutcracker Syndrome. *Korean J Radiol* 2019;20:1627-37.

2 **Benamran DA, de Gorski A, Ben Hamida J, Iselin CE. Prise en charge de l'hématurie par le praticien généraliste. Une démarche diagnostique qui coule de source. *Rev Med Suisse* 2013;9:2294-8.

3 De Schepper A. "Nutcracker" Phenomenon of the Renal Vein and Venous Pathology of the Left Kidney. *J Belge Radiol* 1972;55:507-11.

4 *Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. *Eur J Vasc Endovasc*

Surg 2017;53:886-94.

5 Zeb E, O'Connor A, Sabri S, Muhammad K, Qureshi N. Loin Pain Hematuria Syndrome a Case Report. *J Surg Case Rep* 2021;2021:rjab246.

6 Barbey F, Venetz JP, Calderari B, Nguyen QV, Meuwly JY. Orthostatic Proteinuria and Compression of the Left Renal Vein (Nutcracker Syndrome). *Presse Med* 2003;32:883-5.

7 Orczyk K, Labetowicz P, Lodziński S, et al. The Nutcracker Syndrome. Morphology and Clinical Aspects of the Important Vascular Variations: A Systematic Study of 112 Cases. *Int Angiol* 2016;35:71-7.

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 Dunphy L, Penna M, Tam E, El-Kafsi J. Left Renal Vein Entrapment Syndrome: Nutcracker Syndrome! *BMJ Case Rep* 2019;12:e230877.

10 **Berthelot JM, Douane F, Maugars Y, Frampas E. Nutcracker Syndrome: A Rare Cause of Left Flank Pain that Can Also Manifest as Unexplained Pelvic Pain. *Joint Bone Spine* 2017;84:557-62.

11 Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E. Nutcracker Syndrome. *World J Nephrol* 2014;3:277-81.

12 Mahmood SK, Oliveira GR, Rosovsky RP. An Easily Missed Diagnosis: Flank Pain and Nutcracker Syndrome. *BMJ Case Rep* 2013;2013:bcr2013009447.

13 Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker Phenomenon and Nutcracker Syndrome. *Mayo Clin Proc* 2010;85:552-9.

14 Said SM, Gloviczki P, Kalra M, et al. Renal Nutcracker Syndrome: Surgical Options. *Semin Vasc Surg* 2013;26:35-42.

15 Kimura K, Araki T. Images in Clinical mMedicine. Nutcracker Phenomenon. *N Engl J Med* 1996;335:171.

* à lire

** à lire absolument