



# АОРТО-МЕЗЕНТЕРИАЛЬНЫЙ ПИНЦЕТ – ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

С.С. Паунова , Н.В. Лабутина, М.В. Зубавина, М.М. Шибилова,  
С.Я. Пуркина

# Аномалии сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства

- Аномалии количества
- Аномалии положения, формы и структуры артериальных

СТВОЛОВ

**СИНДРОМ СОСУДИСТОЙ КОМПРЕССИИ**

# Синдромы сосудистой компрессии Vascular Compression Syndromes

1. Синдром Мэя-Тернера - общая левая подвздошная вена пережимается общей правой подвздошной артерией
2. Синдром компрессии чревного ствола, синдром дугообразной связки, синдром Данбара (MALS) — сдавление чревного ствола
3. Синдром Щелкунчика— компрессия левой почечной вены (ЛПВ) – передний (аорто-мезентериальный пинцет), задний (ретроаортальная ЛПВ), кольцевидный
4. Синдром верхней брыжеечной артерии (ВБА) – с-м Уилки (сдавление 12 перстной кишки между аортой и верхней брыжеечной артерией)

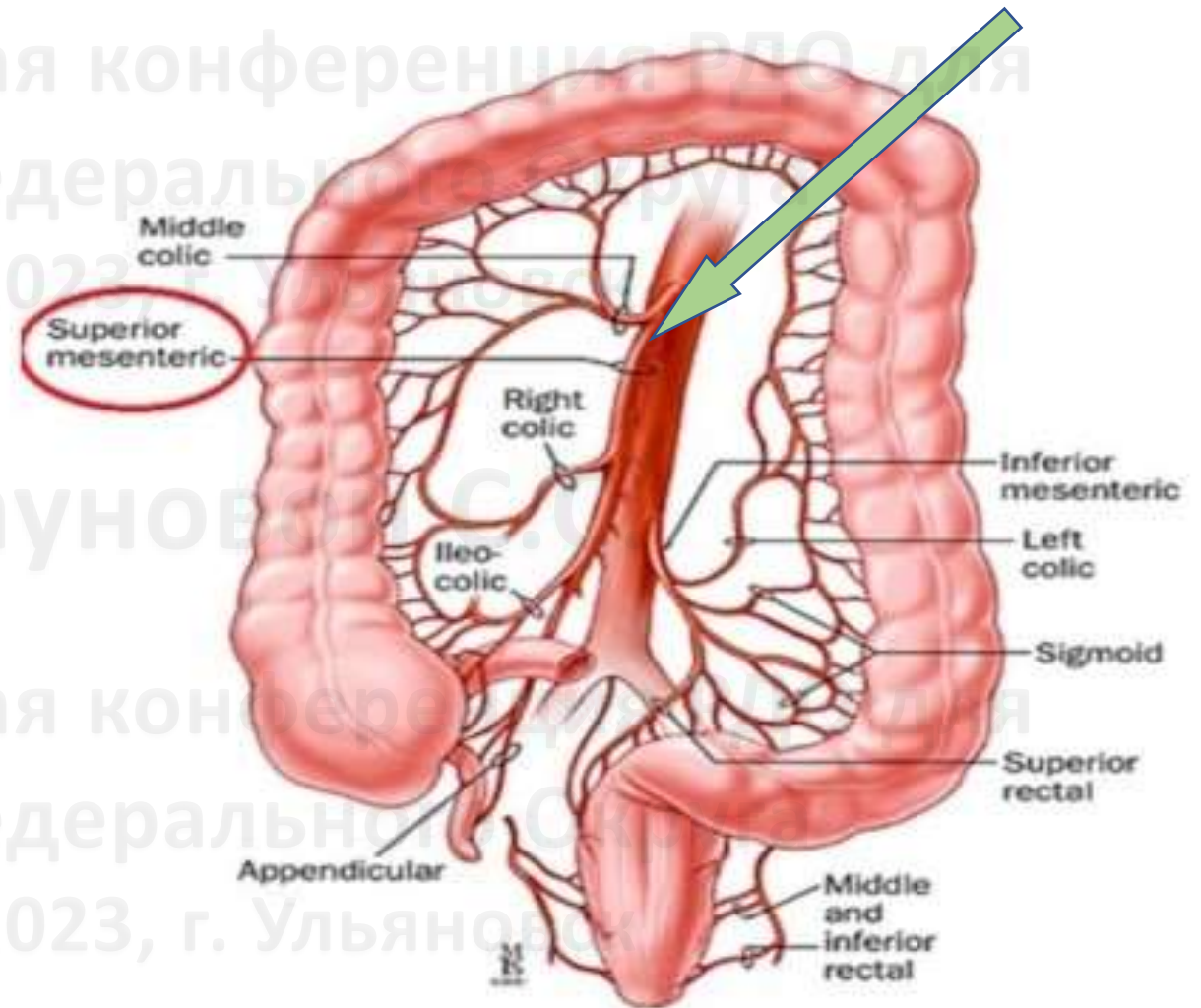
14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

# Феномен/синдром «щелкунчика» Nutcracker syndrome (NCS)

- 1937 г - описание патологоанатомом Grant феномен расположения ЛПВ между ВБА и Ао (как орех в челюстях щипцов для орехов)
- Клинические проявления впервые описаны El-Sadr and Mina в 1950.
- Термин Nutcracker syndrome (NCS) принадлежит de Schepper (1972)
- **Феномен** – анатомическое/рентгенологическое понятие компрессии ЛПВ
- **Синдром** – клиническое понятие, включающее болевой синдром, мочевого синдром, диспепсию и пр. у пациентов с гемодинамическим феноменом
- Не всегда анатомический феномен сочетается с клиническими проявлениями (выявляется случайно при обследовании по поводу других причин)

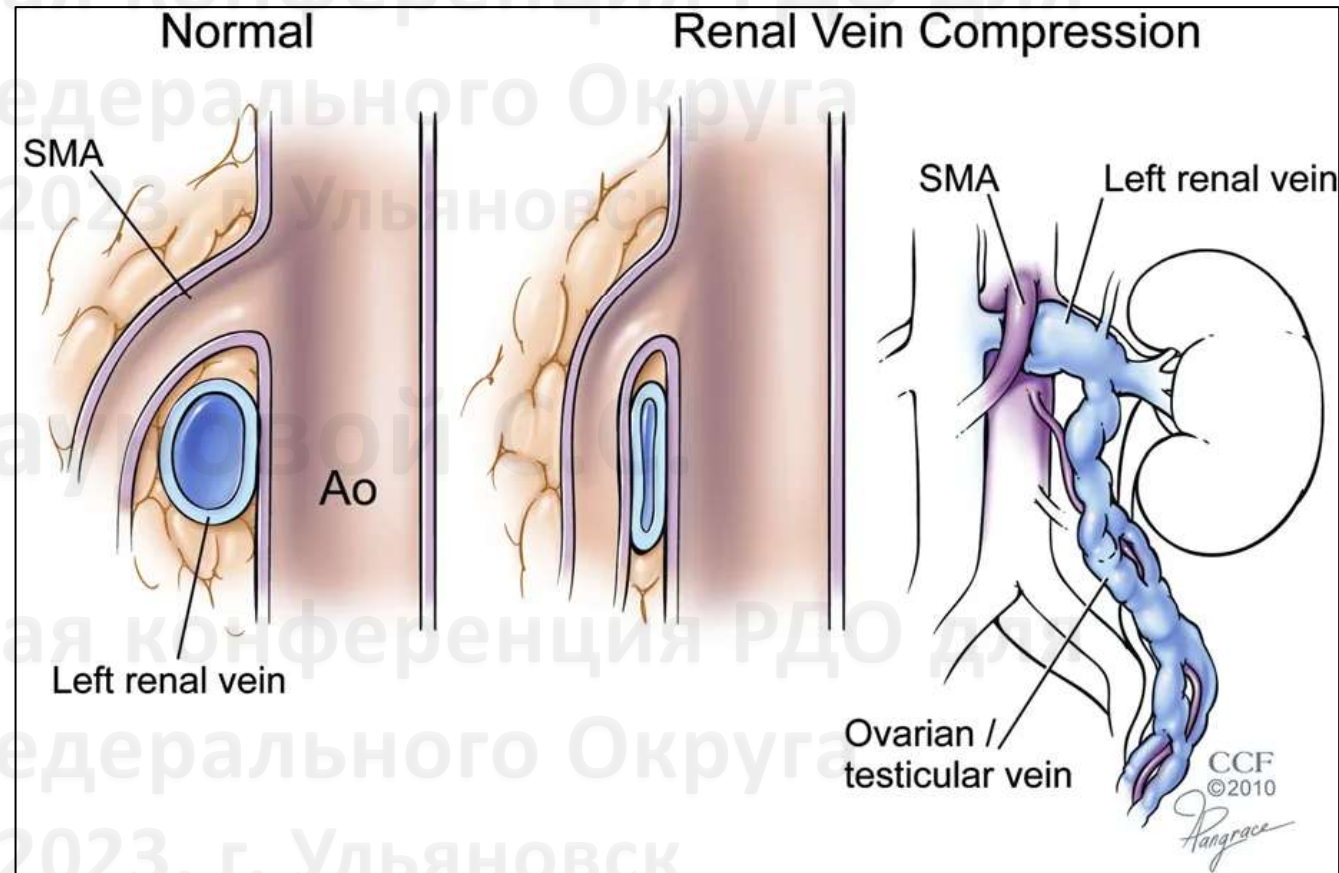
# Нормальное анатомическое строение локальной сосудистой системы

- В норме угол отхождения ВБА от аорты на уровне L1 обычно равен  $30-60^{\circ}$
- Расстояние между Ао и ВБА на уровне 12-перстной кишки равно 1.5-2.0 см.



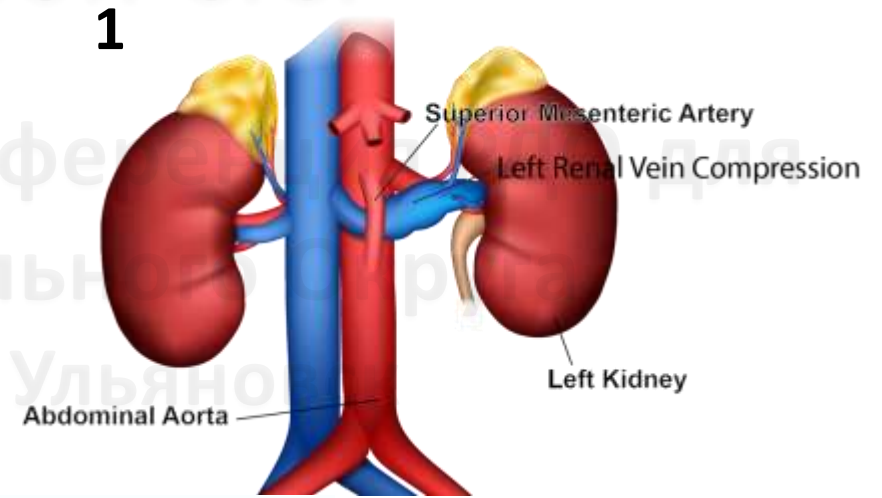
# Формирование синдромов ВБА/NCS

- Отхождение ВБА от Ао под углом меньше  $30^{\circ}$  (  $6-22^{\circ}$  )
- Расстояние между ВБА и аортой меньше 2 см
- Сдавление 12-перстной кишки
- Сдавление левой почечной вены
- Полнокровие овариальных или тестикулярных вен (развитие варикоцеле у мальчиков)

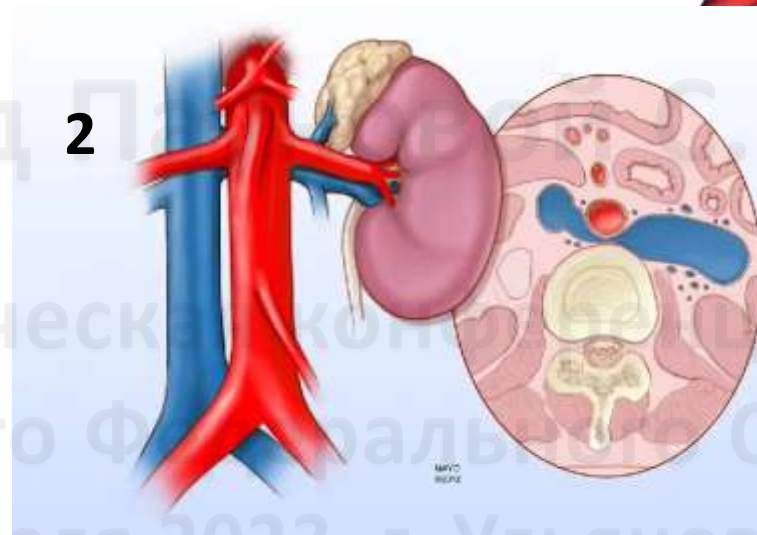


# Разновидности сосудистых аномалий при NCS

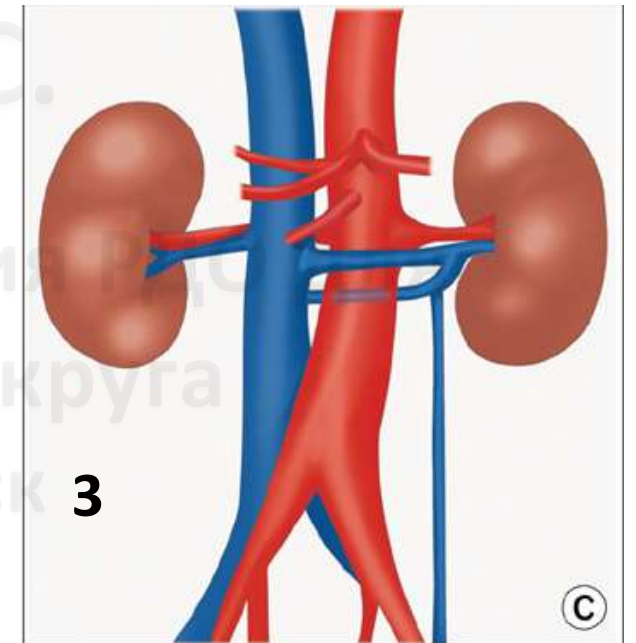
**1. Передний NCS** (сдавление левой почечной вены между аортой и верхней брыжеечной артерией)



**2. Задний NCS** (сдавление ЛПВ между аортой и позвоночником) – 1-2% среди всех NCS



**3. Кольцевидный NCS**



# Распространенность синдрома NCS

- Разноречивые данные из-за разнообразия клинических проявлений  
(~ чаще у женщин - Shin JI, Lee JS, Kim MJ.2006)
- 141 пациент, средний возраст 10 лет – боль в животе  
у 7 чел (4,9%) – АМП ( К. В. Waheed et al, 2021)
- «Редкая патология» - Kaur R and Airey D (2022, Australia)
- Систематический обзор 2018 г – 249 публикаций за 35 лет в MEDLINE (*на сегодня 630/119 у детей*)–большинство – описание клинических случаев\*

\*Velasquez CA , et al (2018). A systematic review on management of nutcracker syndrome. *Journal of Vascular Surgery: Venous and Lymphatic Disorders*, 6(2), 271–278. doi:10.1016/j.jvsv.2017.11.005



# Клинические проявления NCS

Доклад Пауновой С.С.

## Компрессия левой почечной вены (флебогипертензия)

XII научно-практическая конференция РДО для

- Боль в животе, в боку, в подвздошной области -43-65%
- Гематурия ( вплоть до макрогематурии)- 39-69%
- Протеинурия (вплоть до «нефротической») - 4- 26%
- Варико- и овариоцеле – 9-22%

*Velasquez CA , et al (2018). A systematic review on management of nutcracker syndrome. Journal of Vascular Surgery: Venous and Lymphatic Disorders, 6(2), 271–278. doi:10.1016/j.jvsv.2017.11.005*

XII научно-практическая конференция РДО для

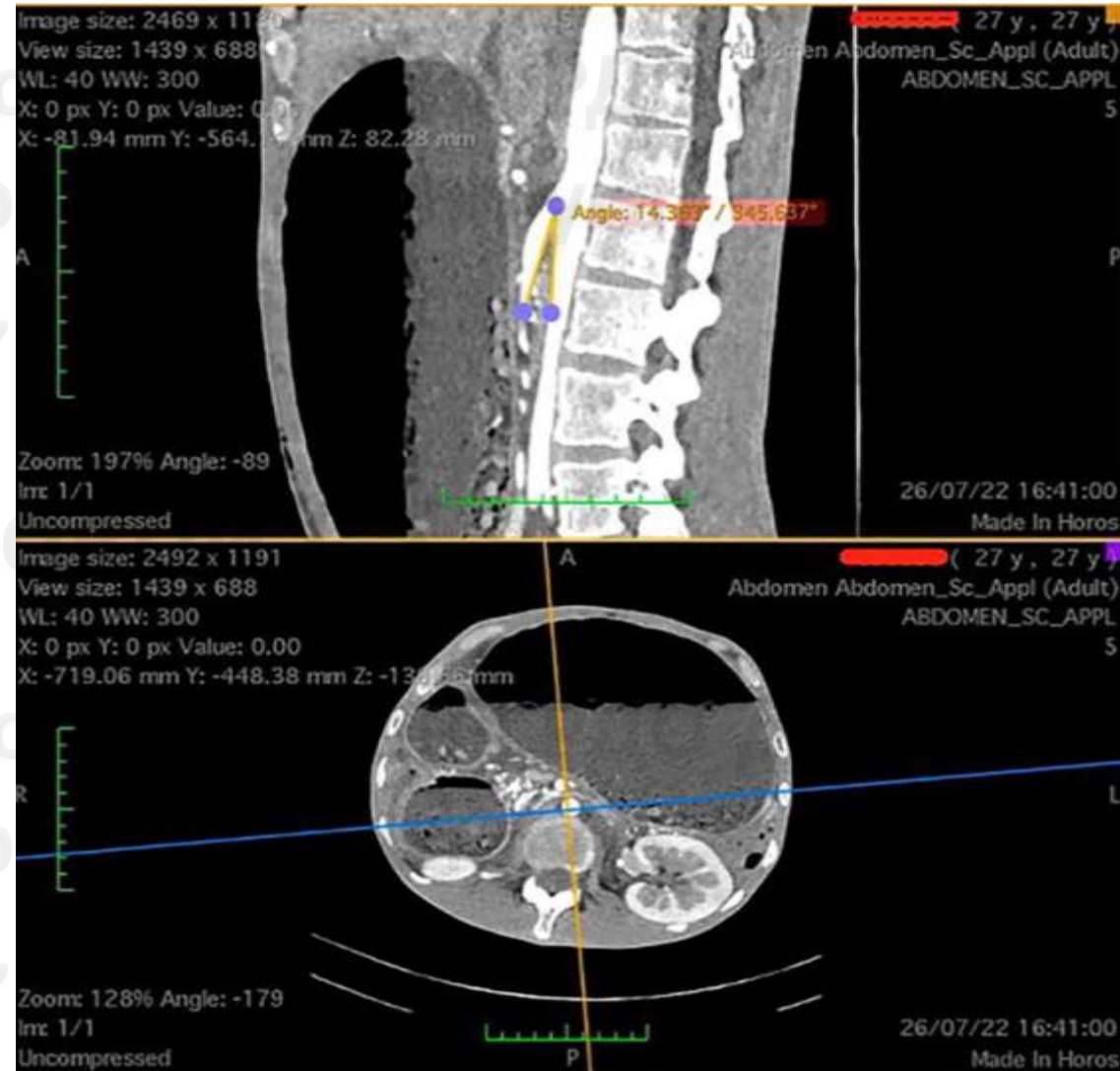
- Иногда проводится нефробиопсия, на которой описывается нормальная почечная ткань

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

*Прокопьева Н.Э. с соавт, СПб педиатрический ГМУ, Children's medicine of the North-West 2021/*

# Сочетание NCS с синдромом ВБА

- Диспептические явления, постпрандиальный болевой синдром, явления хр. панкреатита – с-м ВБА-Wilkie (сдавление 12п к-ки между ВБА и Ao)
- Случай дилатации желудка и начальных отделов 12п к-ки, аспирационной пневмонии и септического шока у 26-летнего мужчины в результате поздней диагностики сосудистой аномалии (T.S. Pacheco et al., 2023)



# Рентгенологические критерии NCS

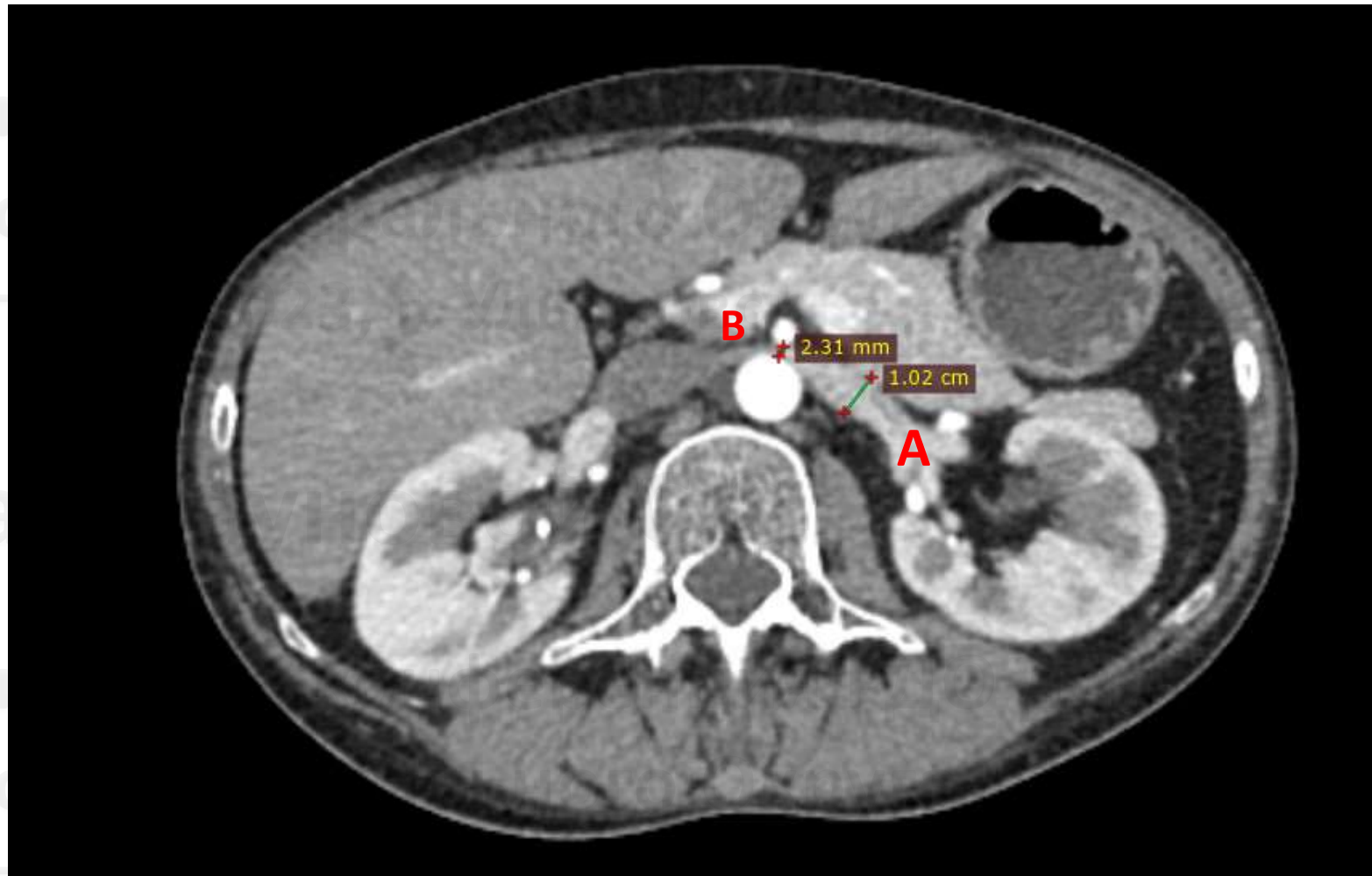
- Коэффициент компрессии (КК):

переднезадний размер левой почечной вены до зоны компрессии (А)

делится

на переднезадний диаметр левой почечной вены в зоне компрессии (В).

- КК (А:В) выше 2,25 – специфический признак компрессии ЛПВ



# Фенотип пациента с NCS

- Астеники
- Быстро выросшие подростки
- Снижение ИМТ ( $16.1 \pm 1.4$ )
- Отсутствие жировой клетчатки между ВБА и Ао из-за недостатка питания или похудения усугубляет степень тяжести компрессии ЛПВ

*Khawaja B. Waheed et al, Saudi Med J 2021*

# Осложнения NCS

Доклад Пауновой С.С.

- Гипертонический криз
- Тромбоз почечной вены (при заднем NCS)\*
- Почечная недостаточность
- Клиника высокой кишечной непроходимости при сдавлении 12п к-ки со снижением ИМТ вплоть до критических значений (сочетание NCS и синдрома ВБА –с-м Wilkie)\*\*

XII научно-практическая конференция РДО для

Приволжского Федерального Округа

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

Доклад Пауновой С.С.

XII научно-практическая конференция РДО для

Приволжского Федерального Округа

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

\*Lizama L, et al. *Methodist Debakey Cardiovasc J.* 2020

\*\* Pacheco T et al *Journal of Surgical Case Reports*, 2023

# Методы лечения NCS

- **Консервативные** – подростки до 18 лет (min 2 года), невыраженные болевой и диспептический синдром, незначительная гематурии и протеинурия, умеренное повышение АД:
  - наблюдение (в процессе роста и набора веса может измениться угол отхождения ВБА) – у 75% подростков с возрастом исчезает мочевого синдром
  - иАПФ (ортостатическая протеинурия),
  - дробное питание; положение на правом боку после еды
- **Оперативные** – при сильном болевом синдроме, существенном снижении ИМТ, макрогематурии, снижение функции почек:
  - транспозиция ЛПВ (терапия первой линии)
  - эндоваскулярное стентирование ЛПВ +/-
  - аутотрансплантация почки (Ali-El-Dein B et al. 2003)

# Особенности хирургического лечения

- Транспозиция почечной вены безопасна и эффективна (терапия первой линии)
- Применение любых вспомогательных средств, включая гибридную пластику, необходимых для обеспечения широкого, без натяжения анастомоза с нижней полую вену

*Kalra, M., & Gloviczki, P. (2019). Nutcracker Syndrome. Atlas of Endovascular Venous Surgery,*

- Стандартом лечения остается открытая хирургия (транспозиция ЛПВ и гонадной вены);
- Стентирование ЛПВ остается весьма спорным с многочисленными сообщениями о миграции стента в полую вену и / или сердце

*Almeida, J. I. (2020). Management of Deep Venous Diseases. Office-Based Endovascular Centers*

# Собственные наблюдения

- За 2021-22 год – 14 NCS
- С января 2023 года – 4
- Подростки 12 -18 лет (средний возраст  $15,2 \pm 1,7$  г, Me - 15)
- 13 мальчиков и 5 девочек (2,5:1)
- 3 девочки – 2- задний NCS, 1- кольцевая ЛВП
- Средний ИМТ –  $19,07 \pm 1,3$  (14-25; Me – 19,0)
- Средний КК –  $3,25 \pm 0,9$
- Средний угол отхождения ВБА от Ао -  $17,8 \pm 1,2$  (от 12 до 18 град, Me - 14)
- Среднее АД - 124,5/78 (150-160/100)

## Направляющие диагнозы:

- Острый нефритический синдром, гломерулонефрит - 5
- Гематурия неуточненная - 3
- ИМС - 3
- Дисметаболическая нефропатия - 1
- Нефротический синдром - 1
- Тубулоинтерстициальный нефрит – 1 (ПУ – 15 г/сут)
- Геморрагический цистит -1
- Стойкая протеинурия неуточненная - 1
- ВАРМС - 1
- Гастродуоденит. ИгА нефропатия – 1
- Эссенциальная гипертензия -1



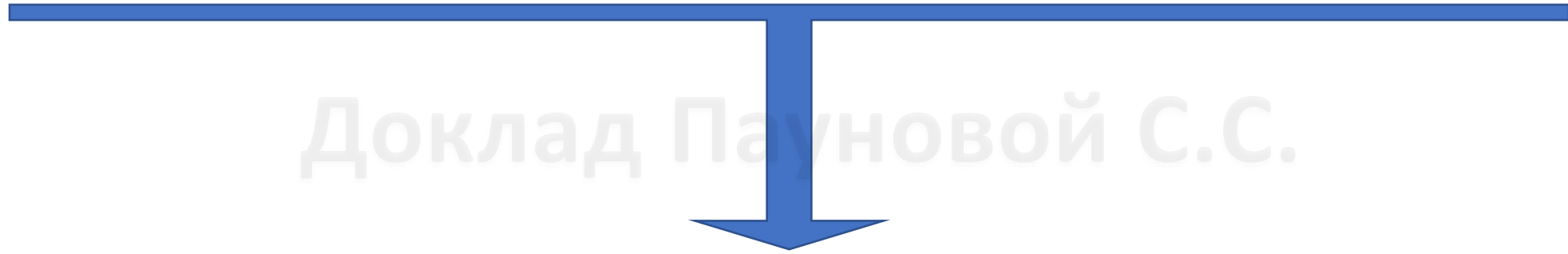
# Пациент 1. Мальчик, 12 лет.

- Жалобы на периодическое повышение АД, умеренную протеинурию
- с 5-ти лет наблюдается нефрологом с диагнозом **«ИМВП. Дисметаболическая нефропатия»**
- курсы мембраностабилизирующей терапии
- С 11 лет- протеинурия до 1-2,5 г/л, подъемы АД до 130/80
- Получал иАПФ (энналаприл 2,5 мг/сут) с эффектом, после отмены препарата- вновь повышение АД и протеинурии (микроальбуминурия 182-345 мг/сут)
- В 12 лет - варикоцеле
- Диагноз при поступлении: **дисметаболическая нефропатия, варикоцеле**

# Обследование в нефрологическом отделении

- Микроальбуминурия 345 мг/сутки,
- СМАД - Артериальная гипертензия 1 степени. Максимальный подъем АД в 14:00 до **161/86 мм.рт.ст.**
- Признаков активности микробно-воспалительного процесса в почках нет.
- Активного течения гломерулопатий по результатам гемограммы, биохимии крови и иммунограммы нет.
- Функция почек не страдала
- УЗИ почек, надпочечников и забрюшинного пространства – без эхографических признаков структурной патологии

- Изолированная протеинурия в сочетании с артериальной гипертензией,
- Отсутствие других маркеров активности интерстициального и гломерулярного повреждений почек
- Варикоцеле



предположение о возможности сосудистого генеза  
указанных изменений

# КТ почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием Ультравистом

XII научно-практическая конференция РДО для

- Отмечается по одной почечной артерии с каждой стороны, без признаков стенозирования.

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

- Левая почечная вена проходит между аортой и отходящей от неё под острым углом ( $17^{\circ}$ ) ВБА, на этом уровне вена сужена до 5мм. Чуть ниже проходит горизонтальная часть 12-перстной кишки, так же несколько сужена.

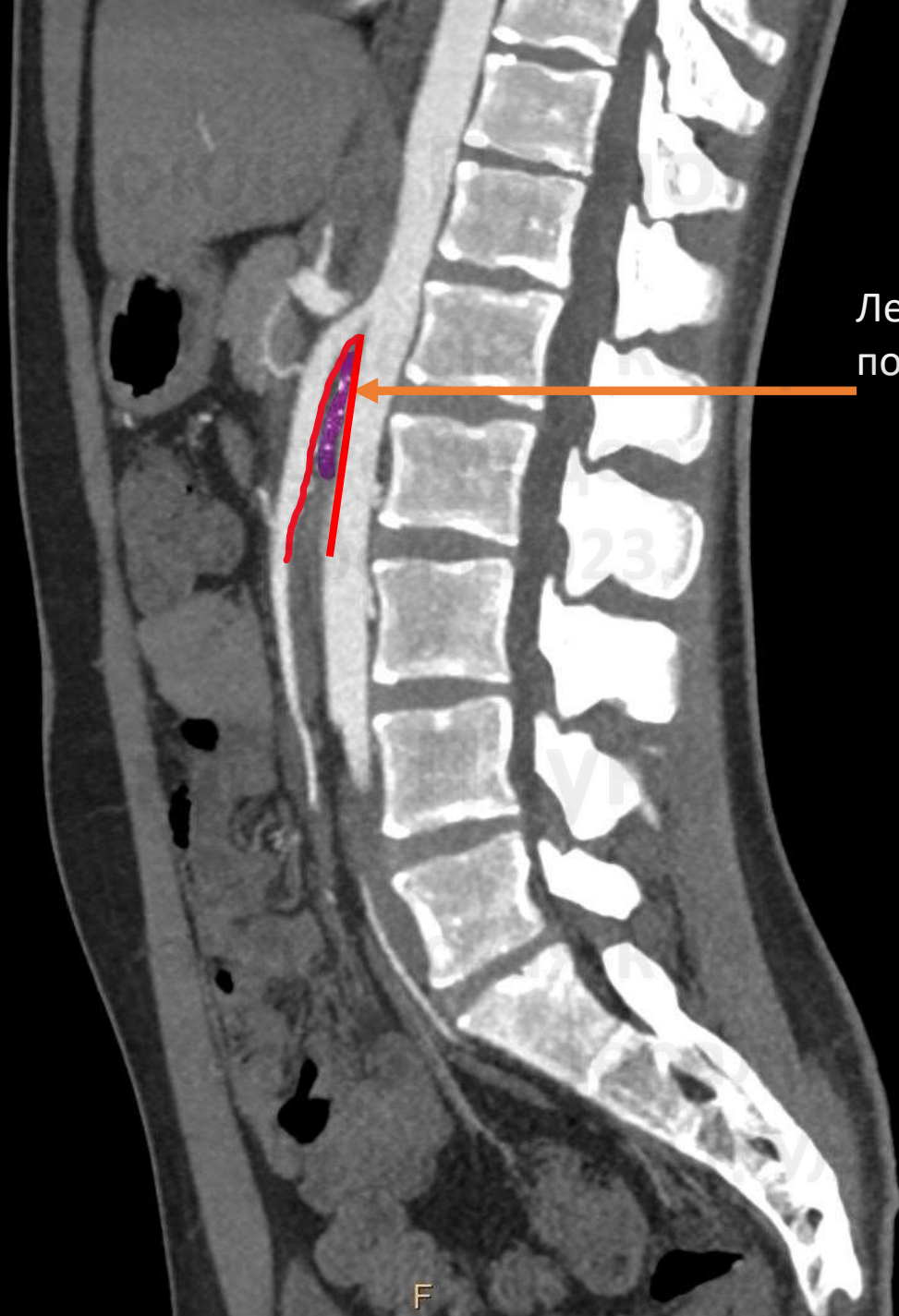
XII научно-практическая конференция РДО для

- Заключение: КТ-картина соответствует аорто-мезентериальному пинцету.

Приволжского Федерального Округа

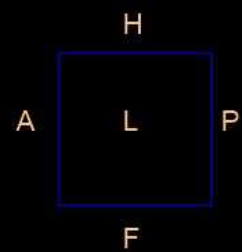
14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

A



Левая  
почечная вена

10 см

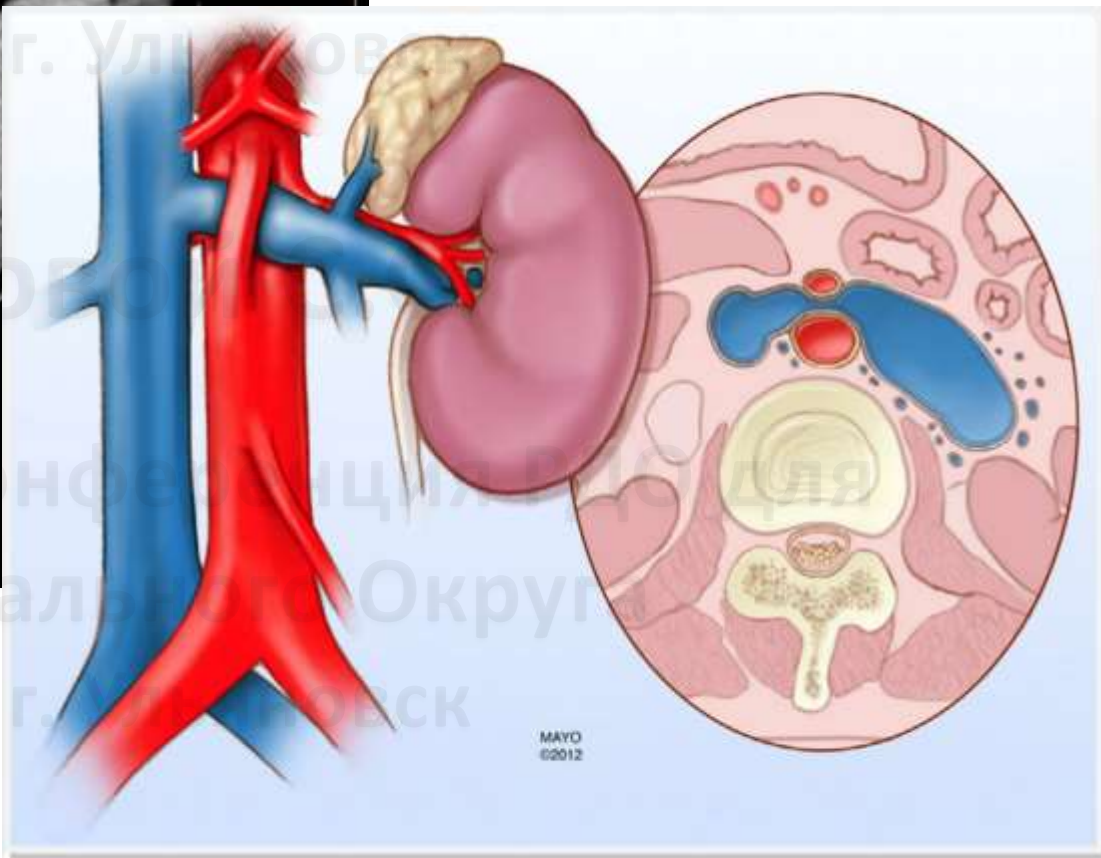


PHILIPS

F



С.  
ция РДО для  
Округа



Приволжского Федерального Округа

14-15 апреля 2023, г. Самара

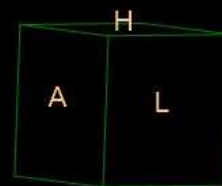
почечная вена

AR

10 cm

PHILIPS

F



# Диагноз при выписке

Артериальная гипертензия 1 степени сочетанного генеза.

Синдром аорто-мезентериального пинцета.

Синдром вегетативной дисфункции.

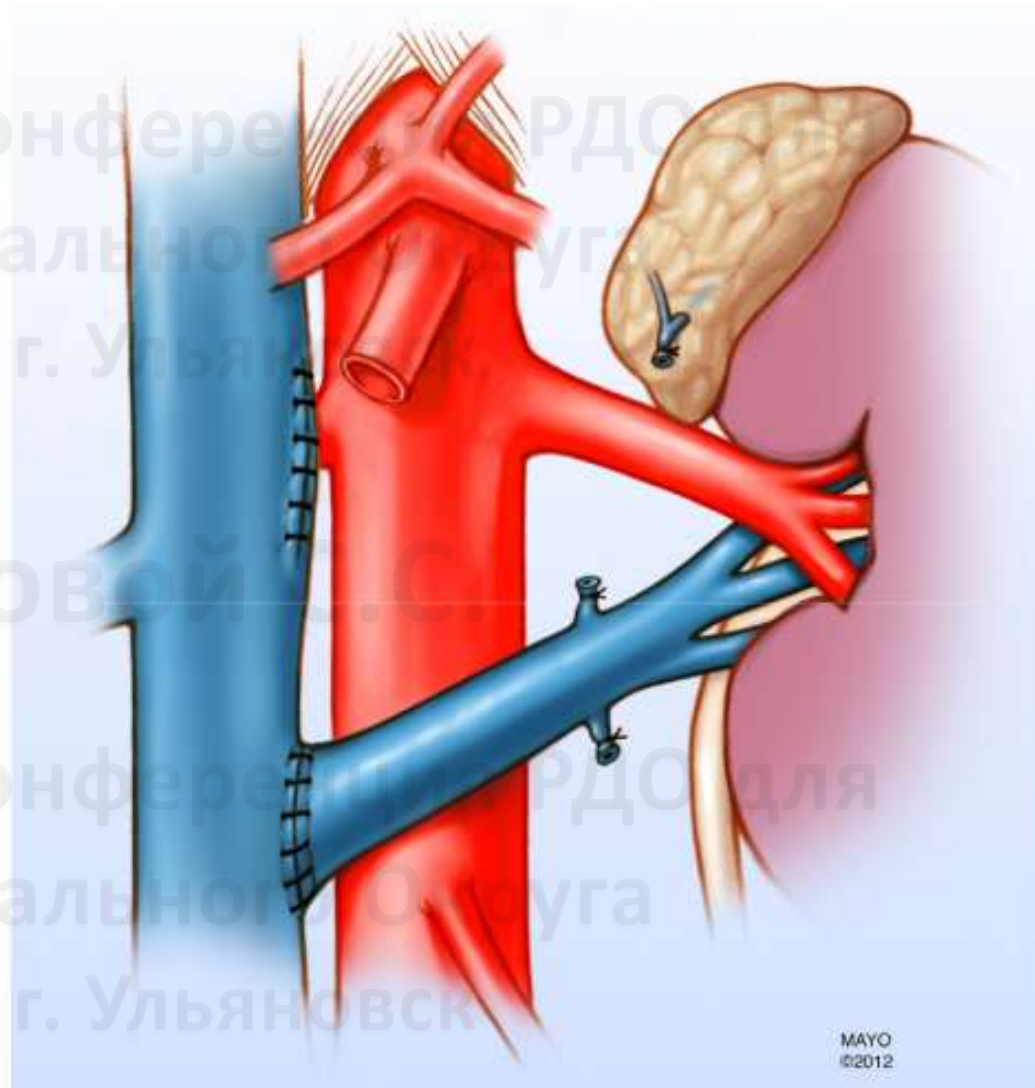
- Ребенок направлен на консультацию в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева
- Поддерживающая терапия ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (Эналаприл по 2.5 мг x2 р/день)
- Контроль АД, анализов мочи и крови.



# Оперативное лечение

Доклад Пауновой С.С.

- **Через 5 мес** после обследования в МДГКБ – оперативная **декомпрессия ЛПВ** путем транслокации ее в инфраренальный отдел нижней полой вены
- **Через 2 мес** после операции - суточная протеинурия – 0,1 г
- **Через 4 мес** после операции суточная протеинурия – 0,05 г
- Нормализация АД



# Пациент 2. Девочка 13 лет

Доклад Пауновой С.С.

- В течение 1 мес до госпитализации отмечалось изменение цвета мочи («темного чая»).
- Последний эпизод гематурии 06.01.23, в связи с чем обратились к нефрологу,
- УЗИ почек - пиелоэктазия справа 36 мм, слева 23 мм, взвесь в мочевом пузыре,
- ОАМ - эритроцитурия более 100 в п/зр, протеинурия -1,5 г/л,
- В посеве мочи роста грибов и бактерий не выявлено
- ОАК – показатели в пределах референсных значений
- Биохимия крови - креатинин 59 мкмоль/л, мочевины 4,8 ммоль/л
- Госпитализирована в нефрологическое отделение с ДЗ: N00.9 **Острый геморрагический цистит. Нефритический синдром?**

XII научно-практическая конференция РДО для

Приволжского Федерального Округа

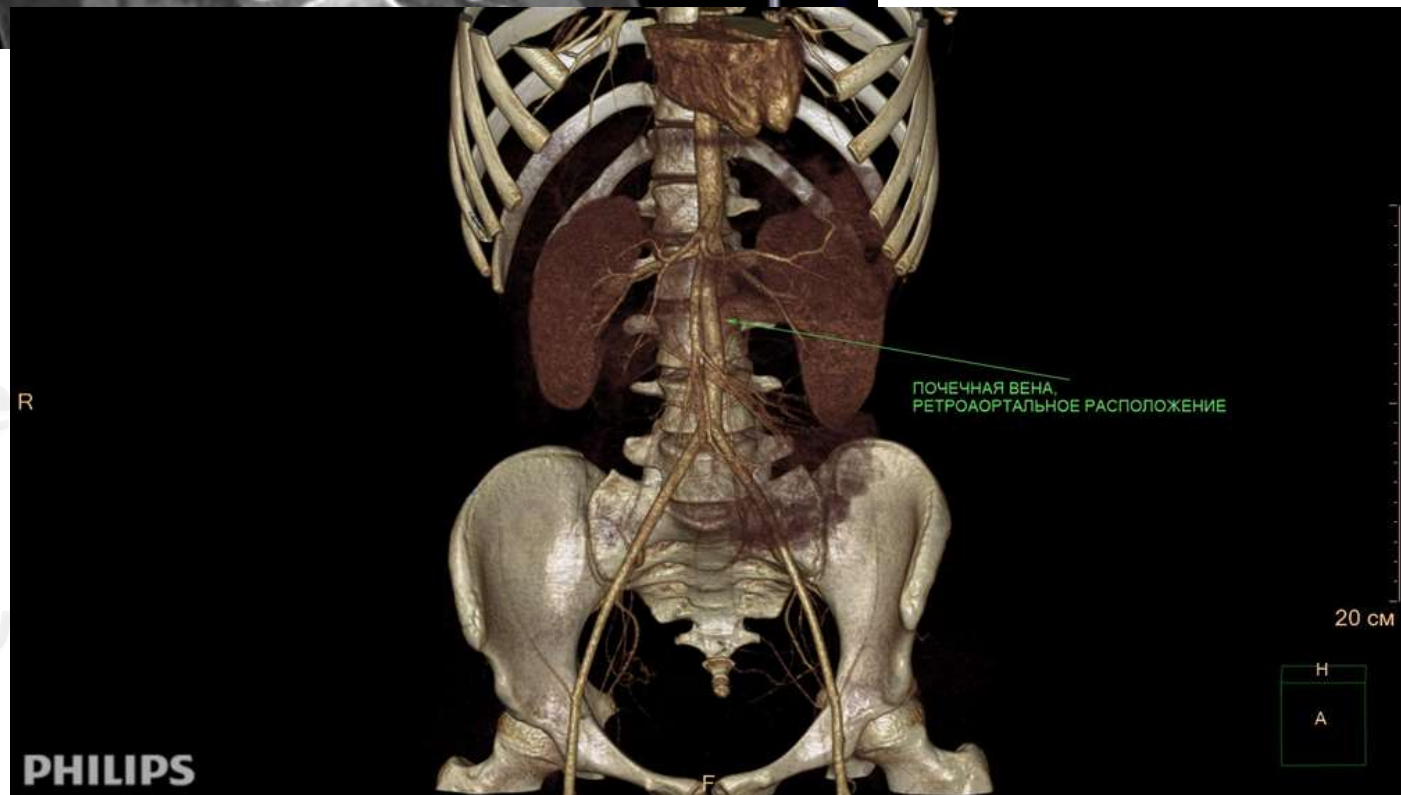
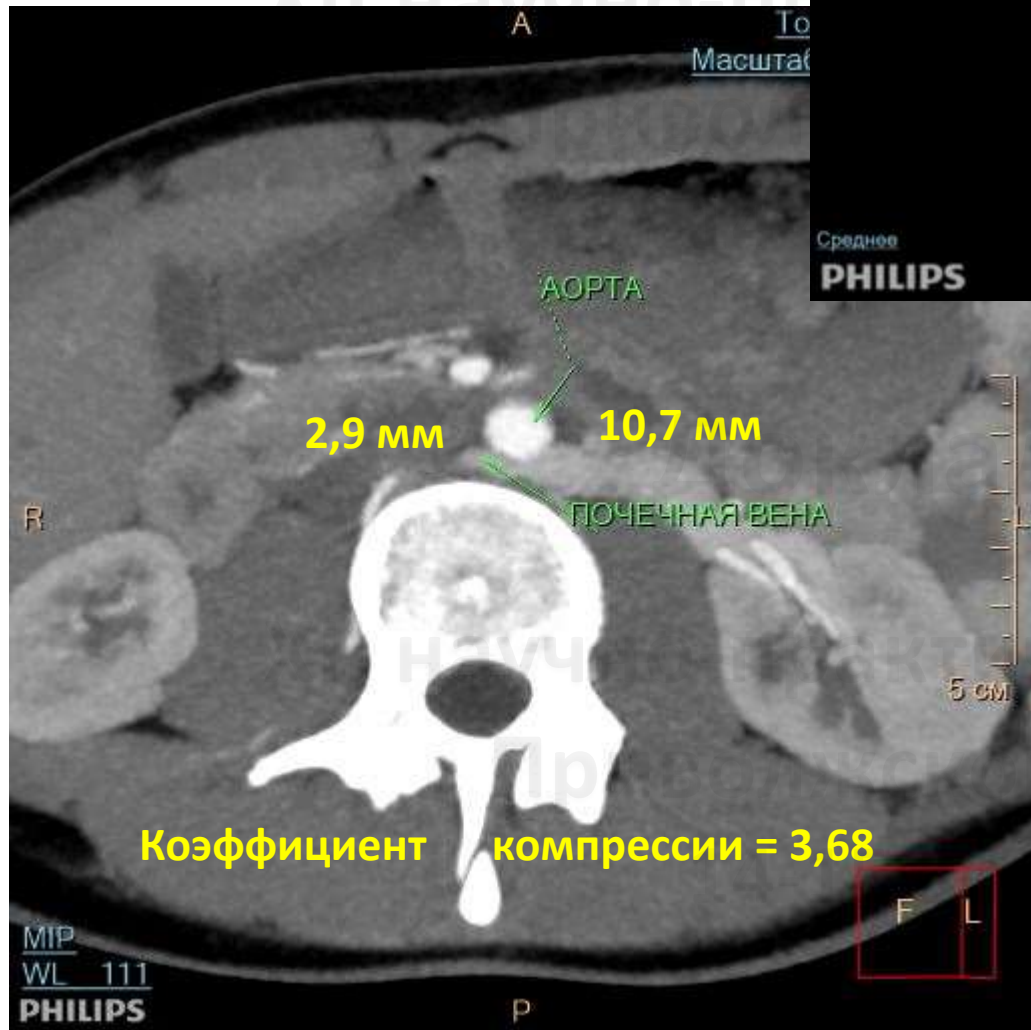
14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

# Обследование в нефрологическом отделении

- ИМТ 16,9 кг/м<sup>2</sup>
- В ОАМ – эритроциты 15 в п/зр, белок – 0,3 г/л
- суточная экскреция микроальбумина - 140,3 мг/сут
- ОАК – в пределах референсных значений
- СКФ - 101 мл/мин/1,73м<sup>2</sup>, данных за иммунологическую активность нет
- АД 107/70
- УЗИ почек - на момент осмотра эхографических признаков структурной патологии не выявлено

# Компьютерная томография почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием

- Обе почки не изменены, правая лоханка умеренно расширена до 16 мм (смешанного типа), левая не расширена
- Кровоснабжение каждой почки 1 почечной артерией, которая отходит от аорты чуть ниже уровня верхней брыжеечной артерии, на уровне L1-L2 позвонка,  $d = 5,9-6,1$  мм, хорошо контрастированы на всем протяжении, без признаков изменения просвета.
- Правая почечная вена не изменена.
- Левая почечная вена расположена позади аорты - **ретроаортальная левая почечная вена.**



# Диагноз при выписке

Ретроаортальная левая почечная вена.

Правосторонняя пиелоэктазия.

- Ребенок направлен на консультацию в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева
- Исключение соревнований и сдачи нормативов
- Контроль АД, анализов мочи и крови.
- контроль УЗИ почек с доплерографией почечных сосудов 1 раз в год

# Пациент 3. Девочка 17 лет

- За 4 мес до госпитализации в МДГКБ – макрогематурия, дизурические явления.
- Принимала Монурал, Нефростен с эффектом
- Через 1 мес после этого – выраженные дизурические явления, гематурия.
- Обследована в стационаре- ОАМ- лейкоциты 4-5 в п/зр, бактерии (+++), эритроциты измененные 2-3 в п/зр.
- ОАК – в пределах референсных значений
- СКФ - норма
- УЗИ почек – эхопризнаки кольцевидной левой почечной вены с признаками аорто-мезентериальной компрессии
- Фурагин с положительным эффектом

# Обследование в нефрологическом отделении

- За день до госпитализации – вновь дизурия, макрогематурия без лихорадки
- Госпитализирована самотеком
- ИМТ 19,9 кг/м<sup>2</sup> ; АД 117/67
- ОАК – норма
- ОАМ – лейкоциты – 6-10 в п/зр, эр – 1 в п/зр, бактерии +++ E.coli
- Назначена а/б терапия с эффектом
- Учитывая повторяющиеся эпизоды макрогематурии и УЗ-признаки сосудистой аномалии проведена КТ почек и верхних мочевыводящих путей





## Компьютерная томография почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием

Основной Диагноз: Инфекция мочевыводящих путей, рецидивирующий цистит (клинически)

Сопутствующие заболевания: I 86.2. Синдром аорто-мезентериального пинцета.

Кольцевидная ЛВП

Рекомендовано:

-АМБ терапия на 1 мес (норфлоксацин, фурагин, канефрон)

-Консультация НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева

-Контроль ОАМ, ОАК, бактериурии, УЗИ ОМС



# Заключение

- **Синдром сосудистой компрессии (NCS/ВБА) - диагноз исключения**
- Междисциплинарная проблема, требующая командного взаимодействия педиатров, нефрологов, рентгенологов и сосудистых хирургов
- Пациенты с **мочевым синдромом** (протеинурия, гематурия), с **необъяснимыми тянущими болями в боку**, наличием варикоцеле, **при отсутствии признаков интерстициального и гломерулярного поражения почек** должны быть обследованы для исключения синдрома компрессии ЛПВ.
- Консервативная терапия заключается в назначении **ингибиторов АПФ** при протеинурии, артериальной гипертензии; тщательном мониторинге лабораторных и функциональных показателей.
- Пациенты с выявленным синдромом компрессии ЛВП должны быть направлены на консультацию к **сосудистому хирургу** для определения дальнейшей тактики лечения и наблюдения.

# Врачи ГБУЗ Морозовской ДГКБ ДЗМ

Доклад Пауновой С.С.



Зав.отд.нефрологии  
**Лабутина Н.В.**



Врач-нефролог  
**Зубавина М.Н.**

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

Доклад Пауновой С.С.



Врач-нефролог  
**Шибилова М.М.**



Врач-рентгенолог  
**Пуркина С.Я.**

XII научно-практическая конференция РДО для Приволжского Федерального Округа

15 апреля 2023, г. Ульяновск

**Спасибо за внимание**



**Надеюсь, такой реакции у вас не было ;-)**