

## Progresses of imaging diagnosis of nutcracker syndrome

ZHANG Xiaodong<sup>1</sup>, LIN Jinrong<sup>1</sup>, ZHANG Zuobing<sup>1</sup>, LI Jianchu<sup>2\*</sup>

(1. Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Xiamen University, Xiamen 361004, China; 2. Department of Ultrasound, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100730, China)

**[Abstract]** Nutcracker syndrome (NCS) refers to symptomatic compression of the left renal vein between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery with a series of clinical symptoms including hematuria, proteinuria, lateral abdominal pain and varicocele. Imaging methods such as Doppler ultrasonography, CTA, MRA, intravascular ultrasound and renal venography play an important role in the diagnosis of NCS. The imaging findings and diagnostic criteria of NCS were reviewed in this paper.

**[Keywords]** renal nutcracker syndrome; renal vein; diagnostic imaging

**DOI:**10.13929/j.1003-3289.201811017

## 影像学诊断胡桃夹综合征进展

张晓东<sup>1</sup>, 林锦蓉<sup>1</sup>, 张佐炳<sup>1</sup>, 李建初<sup>2\*</sup>

(1. 厦门大学附属第一医院超声科, 福建 厦门 361004; 2. 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院超声医学科, 北京 100730)

**[摘要]** 胡桃夹综合征(NCS)是由于左肾静脉在腹主动脉和肠系膜上动脉之间受压而引起一系列临床症状的综合征, 包括血尿、蛋白尿、侧腹痛、生殖静脉曲张等。影像学检查如多普勒超声、CTA、MRA、血管腔内超声(intravascular ultrasound, IVUS)及肾静脉造影对诊断NCS具有重要作用。本文对NCS的影像学表现和诊断标准进行综述。

**[关键词]** 胡桃夹综合征; 肾静脉; 诊断显像

**[中图分类号]** R692; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)06-0942-04

胡桃夹综合征(nutcracker syndrome, NCS)又称左肾静脉压迫综合征,是走行于腹主动脉和肠系膜上动脉之间的左肾静脉受到挤压而引起一系列临床症状的综合征。胡桃夹现象(nutcracker phenomenon, NCP)是指腹主动脉和肠系膜上动脉之间的左肾静脉管腔狭窄而远端部分管腔扩张的现象。并非所有NCP均会引起临床症状,即NCS和NCP并不等同。NCS临床表现主要有血尿、蛋白尿、侧腹痛、女性盆腔静脉曲张、男性精索静脉曲张等。影像学检查如多普

勒超声、CTA、MRA、血管腔内超声(intravascular ultrasound, IVUS)及肾静脉造影对诊断NCS具有重要作用。本文就NCS的病因、临床表现、临床诊断及影像学诊断标准进行综述。

### 1 流行病学

目前NCS的确切发病率并不清楚,可发生于各年龄段人群,中青年相对多见,可能因青春期发育较快、脊柱过度伸展以及体形急剧变化等引起左肾静脉受压,导致血流障碍而产生相应临床症状<sup>[1]</sup>。有学者<sup>[2]</sup>

**[第一作者]** 张晓东(1972—),男,陕西安康人,博士,主任医师。研究方向:浅表器官与血管超声。E-mail: zxdon11@163.com

**[通信作者]** 李建初,中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院超声医学科,100730。E-mail: jianchu.li@163.com

**[收稿日期]** 2018-11-03 **[修回日期]** 2019-04-11

认为本病以女性多见,但也有学者<sup>[3]</sup>认为并无性别差异,而体质指数与本病的发生呈正相关。田露等<sup>[3]</sup>应用 CTA 观察正常儿童,发现其中 NCP 的出现率约 13.82%,且年龄越大出现率越高。

## 2 病因学

下腔静脉系统主要由 3 对胚胎期静脉发育而成,包括后主静脉、下主静脉和上主静脉;孕 4 周时后主静脉首先形成,孕 6 周下主静脉出现,孕 7 周上主静脉发育,最后 3 组静脉相互融合,于孕 8 周最终形成下腔静脉及其属支,包括肾下部、肾部、肾上部和肝部<sup>[4]</sup>。主动脉环对于肾静脉的形成至关重要,如果主动脉环持续存在,可导致左肾静脉畸形,如环主动脉型左肾静脉、主动脉后型左肾静脉和多肾静脉畸形。其中环主动脉型左肾静脉主要由于上主静脉间吻合丛及左肾静脉背侧支持持续存在所致,发生率约 8.7%;主动脉后型左肾静脉主要是由于左肾静脉腹侧支退化而背侧支持持续存在所致,发生率约 3.3%;而多左肾静脉畸形的发生率约为 1%。

与下腔静脉胚胎发育相关的 NCS 主要有前位型和后位型两种类型。前位型 NCS 最常见,即左肾静脉在腹主动脉和肠系膜上动脉之间受压。研究<sup>[5-6]</sup>认为在腹主动脉纵切面上,当肠系膜上动脉和腹主动脉之间的夹角 $<45^\circ$ 时,左肾静脉就会受压,夹角 $<35^\circ$ 即可明确诊断为 NCS。Kim 等<sup>[7]</sup>报道,以 CT 所示肠系膜上动脉和腹主动脉之间夹角 $<39^\circ$ 诊断 NCS 的敏感度为 92%,特异度为 89%。后位型 NCS 指左肾静脉走行于腹主动脉后方或环绕腹主动脉,在腹主动脉与脊柱之间受压狭窄,发生率仅占全部 NCP 患者的 0.8%~7.1%<sup>[8]</sup>。双支左肾静脉后位支受压、左肾静脉行经肠系膜上动脉和右肾动脉间受压以及右位 NCS 等为 NCS 少见类型,后者可由左位下腔静脉或妊娠压迫引起。此外,一些非血管因素也可引起 NCS,如胰腺肿瘤、腹膜后肿瘤、肾下垂、脊柱畸形、后腹膜及肠系膜脂肪组织减少等。左肾静脉水平出现肝脏和胰腺可能是引起 NCS 的独立影响因素<sup>[9]</sup>。

## 3 临床特征

NCS 的临床表现主要有血尿、直立性蛋白尿、盆腔疼痛、侧腹痛、性腺静脉曲张(精索静脉曲张或卵巢静脉曲张)、反应性盆腔淤血和肾脏淤血等<sup>[10]</sup>,其中血尿最为常见,主要是左肾静脉受压导致左肾静脉压力升高,超过 3 mmHg 时可引起肾内小静脉与肾脏集合系统之间的薄壁隔膜破裂而导致血尿。镜下血尿或肉眼血尿与肾静脉性高血压的严重程度相关,镜下血尿

的发生率是肉眼血尿发生率的 4 倍多<sup>[11]</sup>。另一常见症状是直立性蛋白尿,以青春期常见,其发生机制尚不明确,可能与静脉压增高、免疫受损的亚临床状态有关。Mazzoni 等<sup>[12]</sup>认为,肾脏血流动力学变化引起的去甲肾上腺素和血管紧张素 II 释放增多与直立性蛋白尿也有关。另外,疼痛和静脉曲张也较常见,疼痛是肾静脉性高血压所诱发的炎症所致<sup>[13]</sup>,静脉曲张和盆腔淤血则与参与引流左肾血液至下腔静脉或上腔静脉的侧支循环有关。

## 4 影像学诊断

临床检查是诊断 NCS 的基础,影像学检查则是诊断 NCS 的重要依据。Wang 等<sup>[14]</sup>研究表明,影像学发现的无临床症状肾静脉扩张可以是一种正常变异,而 NCS 患者也并非一定存在肾静脉扩张。

4.1 多普勒超声 目前多普勒超声是 NCS 的首选影像学检查方法<sup>[15]</sup>,肾门处左肾静脉和腹主动脉与肠系膜上动脉夹角处(狭窄处)左肾静脉的内径比值及峰值流速比值是常用诊断指标。有报道<sup>[16]</sup>认为以肾门处与狭窄处左肾静脉的内径比值及峰值流速比值均 $>5$ 诊断 NCS 的敏感度为 78%,特异度为 100%。然而关于 NCS 的超声诊断指标及标准并不统一。Zhang 等<sup>[5]</sup>研究证实,NCS 患者仰卧位狭窄处左肾静脉血流速度明显加快( $>100$  cm/s),站立 15 min 后血流速度增加更明显;肾门处与狭窄处左肾静脉内径比值于仰卧位和站立 15 min 后分别 $>3$ 和 $>5$ 。Kim 等<sup>[17]</sup>报道,NCS 患者肾门处与狭窄处左肾静脉峰值流速比值较内径比值诊断效能更佳,敏感度分别为 80%、69%,特异度分别为 94%和 89%。但笔者认为在腹主动脉与肠系膜上动脉夹角处测量肾静脉流速时,声束与血流方向之间的夹角往往较大,此时获得的流速值误差较大,影响结果的可信度;同时探头的压力对肾静脉的流速也有影响。Park 等<sup>[18]</sup>也指出,对于儿童患者,由于左肾静脉取样区更小,且频谱多普勒检测时声束与血流方向夹角较成人更大,故以流速为指标诊断 NCS 的应用价值有限。中国医师协会超声医师分会血管超声检查指南中 NCS 的诊断标准为:腹主动脉与肠系膜上动脉之间的间隙明显变小,左肾静脉明显受压,左肾静脉远心端明显扩张,扩张段内径为狭窄处内径 3 倍以上且脊柱后伸 20 min 后为 4 倍以上<sup>[19]</sup>。其中患者体位为脊柱后伸位而非站立位,但未详述脊柱后伸位的具体标准,故实际操作中的统一性和规范性尚不明确。超声诊断 NCS 的标准不统一,原因主要有:①肾静脉位置相对深在,超声探查有一定难度,尤其是探头

加压对于肾静脉内径测值和流速测值均会产生影响;②检查时患者体位不同(如平卧位、座位、站立位、脊柱过伸位等),导致检查结果不同;③测量肾静脉流速时,超声声速与血流方向的夹角往往过大,导致流速测值误差较大。近年有学者将 CEUS 用于诊断 NCS, CEUS 后静脉相可更清晰地显示左肾静脉受压情况<sup>[20]</sup>,并可利用 CEUS 量化指标(如左肾动静脉血管达峰时间差)评估肾脏淤血程度,间接提供肾静脉回流不畅的依据,是对超声诊断 NCS 的补充和创新<sup>[21]</sup>。

4.2 CTA 近年来,CTA 诊断 NCS 越来越受到重视,并在一定程度上成为诊断 NCS 的金标准。CTA 可相对无创地评价肾脏血管情况,避免肾静脉造影的操作风险,如静脉损伤、假性动脉瘤形成以及肾脏损伤,不仅能提供左肾静脉的解剖位置信息,还可在超声诊断不明确时较清晰地显示左肾静脉受压位置和狭窄前左肾静脉扩张情况,观察性腺静脉曲张和盆腔静脉淤血程度;三维重建 CTA 可以提供更多的血管信息,且检查时间明显短于肾静脉造影和 MRA。CT 诊断 NCS 的依据是典型“鸟嘴征”征象和肾门处与狭窄处左肾静脉内径测值比。“鸟嘴征”是指左肾静脉在腹主动脉和肠系膜上动脉夹角处突然受压变细形成的三角形征象,诊断 NCS 的敏感度为 91.7%,特异度为 88.9%<sup>[7]</sup>。Ananthan 等<sup>[22]</sup>认为以 CTA 测量肾门处与狭窄处左肾静脉内径比值 $>4.9$  诊断 NCS 的特异度较高。CTA 的不足之处为有辐射,并可能引起对比剂过敏反应。

4.3 MRA NCS 的 MRA 表现与 CTA 相似,但 MRA 能提供更多肾静脉受压部位软组织的信息,同时无辐射,尤其三维对比增强 MRA 是一种在人体生理状态下进行的无创性血管成像技术,原始图像经多种后处理,可多角度观察腹主动脉、肠系膜上动脉、左肾静脉的解剖关系,并能直接进行数据测量。MRA 的缺点是检查时间较长;且与超声比较,CTA 和 MRA 均不能提供血流动力学信息、测量流速和观察血流方向<sup>[23]</sup>。

4.4 肾静脉造影及 IVUS 肾静脉造影或 IVUS 均为有创性检查,但是诊断 NCS 的金标准<sup>[22]</sup>。正常情况下左肾静脉与下腔静脉间的压力梯度为 0~1 mmHg,压力梯度 $>3$  mmHg 为诊断 NCS 的标准<sup>[24]</sup>。尽管测量静脉压的诊断准确率很高,但 NCS 患者与正常人之间静脉压力梯度有一定重叠,即正常人的静脉压力梯度亦可 $>3$  mmHg,而无症状 NCS 患者压力梯度变化范围更大,使得以压力梯度诊断 NCS

较复杂。Ahmed 等<sup>[25]</sup>认为部分 NCS 患者的静脉压力梯度 $<3$  mmHg 可能与肾静脉压力增高后出现侧支循环有关。与肾静脉血管造影相比,IVUS 诊断特异度更高(62% vs 90%)<sup>[22,26]</sup>。

总之,对临床可疑 NCS 患者推荐以多普勒超声作为首选影像学检查方法,联合 CTA、MRA、肾静脉造影、IVUS 等技术共同诊断特异度更高。

## [参考文献]

- [1] Mahmood SK, Oliveira GR, Rosovsky RP. An easily missed diagnosis: Blank pain and nutcracker syndrome. *BMJ Case Rep*, 2013, May 24. pii: bcr2013009447. doi: 10.1136/bcr-2013-009447.
- [2] He Y, Wu Z, Chen S, et al. Nutcracker syndrome how well do we know it? *Urology*, 2014, 83(1):12-17.
- [3] 田露,秦勇,蔡金华.“胡桃夹”现象在正常儿童人群中的百分比及临床意义. *第三军医大学学报*, 2017, 39(13):1387-1391.
- [4] Luo XL, Qian GN, Xiao H, et al. Posterior nutcracker syndrome associated with interrupted left inferior vena cava with azygos continuation and retroaortic right renal vein. *Korean J Radiol*, 2012, 13(3):345-349.
- [5] Zhang H, Li M, Jin W, et al. The left renal entrapment syndrome: Diagnosis and treatment. *Ann Vasc Surg*, 2007, 21(2):198-203.
- [6] Polguy M, Topol M, Majos A. An unusual case of left venous renal entrapment syndrome: A new type of nutcracker phenomenon? *Surg Radiol Anat*, 2013, 35(3):263-267.
- [7] Kim KW, Cho JY, Kim SH, et al. Diagnostic value of computed tomographic findings of nutcracker syndrome: Correlation with renal venography and renocaval pressure gradients. *Eur J Radiol*, 2011, 80(3):648-654.
- [8] Praveen M, Suseelamma D, Saritha S. Multiple renal vascular variations. [2018-11-03]. <https://www.omicsonline.org/scientific-reports/srep334.php>
- [9] Yun SJ, Nam DH, Ryu JK, et al. The roles of the liver and pancreas in renal nutcracker syndrome. *Eur J Radiol*, 2014, 83(10):1765-1770.
- [10] Alaygut D, Bayram M, Soylu A, et al. Clinical course of children with nutcracker syndrome. *Urology*, 2013, 82(3):686-690.
- [11] Shin JI, Park JM, Lee JS, et al. Effect of renal Doppler ultrasound on the detection of nutcracker syndrome in children with hematuria. *Eur J Pediatr*, 2007, 166(5):399-404.
- [12] Mazzoni MB, Kottanatu L, Simonetti GD, et al. Renal vein obstruction and orthostatic proteinuria: A review. *Nephrol Dial Transplant*, 2011, 26(2):562-565.
- [13] Park SJ, Lim JW, Ko YT, et al. Diagnosis of pelvic congestion syndrome using transabdominal and transvaginal sonography.

- AJR Am J Roentgenol, 2004, 182(3):683-688.
- [14] Wang L, Yi L, Yang LY, et al. Diagnosis and surgical treatment of nutcracker syndrome: A single-center experience. Urology, 2009, 73(4):871-876.
- [15] Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. Mayo Clin Proc, 2010, 85(6):552-559.
- [16] Noorani A, Walsh SR, Cooper DG, et al. Entrapment syndromes. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2009, 37(2):213-220.
- [17] Kim SH, Cho SW, Kim HD, et al. Nutcracker syndrome: Diagnosis with Doppler US. Radiology, 1996, 198(1):93-97.
- [18] Park SJ, Lim JW, Cho BS, et al. Nutcracker syndrome in children with orthostatic proteinuria: Diagnosis on the basis of Doppler sonography. J Ultrasound Med, 2002, 21(1):39-45.
- [19] 中国医师协会超声医师分会. 血管和浅表器官超声检查指南. 北京:人民军医出版社, 2011:40.
- [20] 张彦, 牟楠楠, 王惠, 等. 彩色超声多普勒结合超声造影诊断胡桃夹综合征. 中国医学影像技术, 2011, 27(1):171-174.
- [21] 柳刚, 陈琰, 陈利民, 等. 使用超声造影定量分析评估胡桃夹综合征的研究. 中国中西医结合肾病杂志, 2016, 17(9):791-793.
- [22] Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker syndrome: An update on current diagnostic criteria and management guidelines. Eur J of Vasc Endovasc Surg, 2017, 53(6):886-894.
- [23] Bhanji A, Malcolm P, Karim M. Nutcracker syndrome and radiographic evaluation of loin pain and hematuria. Am J Kidney Dis, 2010, 55(6):1142-1145.
- [24] Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, et al. The nutcracker syndrome. Ann Vasc Surg, 2011, 25(8):1154-1164.
- [25] Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: A review. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2006, 31(4):410-416.
- [26] Kim KW, Jy C, Kim SH, et al. Diagnostic value of computed tomographic findings of nutcracker syndrome: Correlation with renal venography andrenocaval pressure gradients. Eur J Radiol, 2011, 80(3):648-654.

## 《磁共振成像临床应用入门(第 2 版)》已出版

《磁共振成像临床应用入门(第 2 版)》由王振常教授、孙波教授、徐建民教授担任名誉主编,靳二虎教授、蒋涛教授、张辉教授担任主编,范占明教授、刘佩芳教授、程晓光教授担任副主编,集全国 21 位磁共振成像临床应用专家的智慧,在《磁共振成像临床应用入门(第 1 版)》的基础上耗时 1 年修订而成。人民卫生出版社已于 2015 年 2 月出版。

本书第 2 版沿袭了第 1 版的整体布局和写作风格,共十五章,书中删减了一些陈旧或不常用的表述,使内容更加精练,更新的图片更具代表性。其中,第一章新增了不同部位 CE-MRA 检查时计算扫描延迟时间和注射钆对比剂的细节;第三章详细新增了肝细胞特异性对比剂的应用价值;第四章新增了脑小血管病 MRI 表现;第五章对主动脉疾病相关内容加以丰富,新增了特殊类型主动脉夹层、主动脉壁间血肿、穿透性动脉粥样硬化性溃疡、马方综合征和肺栓塞 MRI 表现;第七章新增了肝脓肿、肝包虫病的 MRI 表现;第八章新增了自身免疫性胰腺炎 MRI 表现;第九章新增了肾细胞癌及肾血管平滑肌脂肪瘤各亚型 MRI 表现;第十一章新增了剖宫产瘢痕妊娠 MRI 表现;第十三章新增了脊髓空洞与脊髓中央管扩张积水症的 MRI 表现;书末的三个附录也有更新和充实。

本书主要供放射科住院医师、进修医师、研究生、医学影像专业大学生和磁共振室技术员使用,对涉足 MRI 日常应用的临床医师、科研人员、大专院校讲师和其他人员也有所裨益。本书共 117 万字,书中插图包括线条图及示意图 155 幅,影像图片 1647 幅。全书 582 页,16 开本,软精装,定价 99 元。各地新华书店和医学专业书店有售。购书电话 010-59787592、010-59787584、010-65264830。

