

ナットクラッカー症候群，腎盂尿管移行部狭窄及び多発腎結石に対し 一期的外科治療を施行した1例

¹⁾ 市立砺波総合病院泌尿器科，²⁾ 市立砺波総合病院心臓血管外科，³⁾ 金沢大学附属病院心肺・総合外科

上村 吉穂¹⁾ 福田 護¹⁾ 江川 雅之¹⁾
小杉 郁子²⁾ 大竹 裕志³⁾

要旨：

症例は，20歳代の男性。左背部痛を主訴に救急外来を受診。検尿で血尿を指摘され，当科を受診。DIPで左水腎症（grade 2），左腎盂尿管移行部（ureteropelvic junction；UPJ）狭窄，多発左腎結石を指摘。腹部CTでナットクラッカーディスタンスの短縮，腎血管造影検査で左腎高血圧を認め，ナットクラッカー症候群と診断。これらに対し，左腎静脈転位術，左腎盂形成術，左腎盂切石術を一期的に施行。術後経過は良好で，術後2カ月目には，背部痛や血尿は消失。術後3カ月目のDIPで，左水腎症の改善（grade 1），腹部CTでナットクラッカーディスタンスの延長を認めた。術後12カ月が経過し，症状や左水腎症の再燃は認めていない。我々が知る限りでは，ナットクラッカー症候群，UPJ狭窄及び多発腎結石の合併，及びこれらを一期的に手術治療した報告はこれまでにない。

（日泌尿会誌 102(4)：633～637, 2011）

キーワード：ナットクラッカー症候群，左腎静脈転位術，腎盂尿管移行部狭窄

緒言

ナットクラッカー症候群は，左腎静脈が腹部大動脈と上腸間膜動脈に挟まれ，腎静脈高血圧症を起こすことにより，血尿や背部痛をきたす症候群である。これらの症状は，保存的な加療で軽快することが多く，外科的治療が施行されることは稀である。今回，ナットクラッカー症候群に腎盂尿管移行部（ureteropelvic junction；UPJ）狭窄，左水腎症及び多発左腎結石を合併した1例を経験した。本症例に対し，一期的に外科的治療を行い，良好な結果が得られたので，若干の文献的考察を加えて報告する。

症例

症例：20歳代 男性。

主訴：左背部痛。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2008年8月左背部痛が出現し，救急外来を受診。尿検査で血尿を指摘され，当科を受診。DIPで左水腎症（grade 2），左UPJ狭窄，多発左腎結石（計9個，最大直径8mm）を認め，精査加療目的で入院。

入院時現症：身長178cm，体重70kg，BMI 22.1kg/m²，血圧124/70mmHg，脈拍76/min，体温36.9℃，左脊柱肋骨角に叩打痛を認めた。

入院時検査所見：血算，生化学，出血凝固検査で，異常所見は認めなかった。血清Crは1.0mg/dl，eGFRは77ml/min/1.73m²であった。尿検査で，赤血球>300/HPF，白血球50～99/HPF，蛋白尿1+を認めた。尿細胞診はclass IIであった。

画像所見：KUBで，多発左腎結石を認めた（図1）。逆行性腎盂造影で，左UPJ狭窄及び左水腎症を認めた（図2）。腹部CTで，左腎静脈は，上腸間膜動脈（SMA）交差部で大動脈とSMAにより圧排され，腎門側で拡張していた。大動脈とSMAの距離であるナットクラッカーディスタンスは3mmと短縮していた（図3）。左腎動脈CT angiography（CTA）の後期相で，UPJを取り巻く拡張した尿管周囲血管を認めた（図4）。左腎血管造影で，左腎静脈-下大静脈（IVC）の圧較差4mmHgと左腎静脈高血圧を認めた。

経過：ナットクラッカー症候群，UPJ狭窄による左水腎症及び多発左腎結石と診断した。症状が持続し，水腎症と多発腎結石の併発を認めたため，手術適応と判断。2009年5月，左腎盂形成術，左腎盂切石術を想定した上で，左腎静脈転位術を施行した。

手術所見：腹部正中切開で腹腔内に到達。下行結腸外縁のToldt白線を切開し下行結腸を内側に授動した。左腎静脈は大動脈とSMAによって挟まれ強く圧迫されていた。左腎門部側の左腎静脈は著明に拡張していた。左腎静脈剥離後に，左腎動静脈に緊張がかからないように，

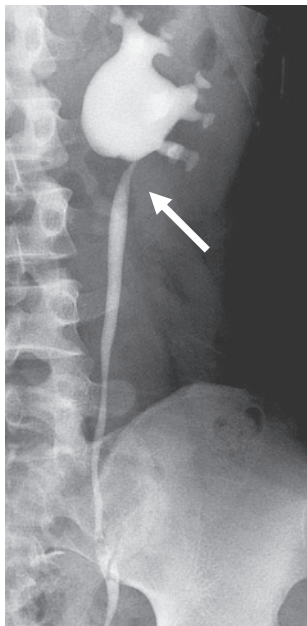
受付日：2010年10月6日，受理日：2011年1月18日

© 2011 Japanese Urological Association

図1 KUB：多発左腎結石が認められる。



図2 逆行性腎盂造影：左UPJ狭窄と水腎症が認められる。



腰静脈や副腎静脈を切離し左腎の可動性を良好にした。UPJを取り巻いていた尿管周囲静脈を結紮し切離した。左腎動脈の血流遮断は行わず、左腎静脈のみをクランプし、IVC起始部で左腎静脈を切断した。左腎静脈を、5 cm尾側のIVCに5-0非吸収糸で端側吻合した(図5)。左腎盂を開放し、腎結石を全て回収した。UPJは、ネラトニカテーテル(外径3.0mm)が通過しなかった。UPJを取り巻いていた尿管周囲静脈切離後も狭窄の残存を認めたため、左腎盂形成術(Anderson-Hynes法)を施行した。手術時間は、5時間41分。左腎静脈クランプ時間は21分。出血量は尿込みで700g。術中に、自己血400mLの輸血を施行した。

図3 腹部CT：SMAと大動脈の距離(Nutcracker distance)が5mm未満に短縮し、左腎静脈の拡張が認められる。

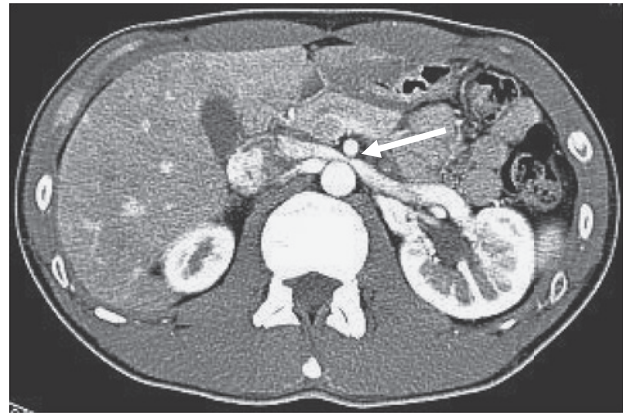
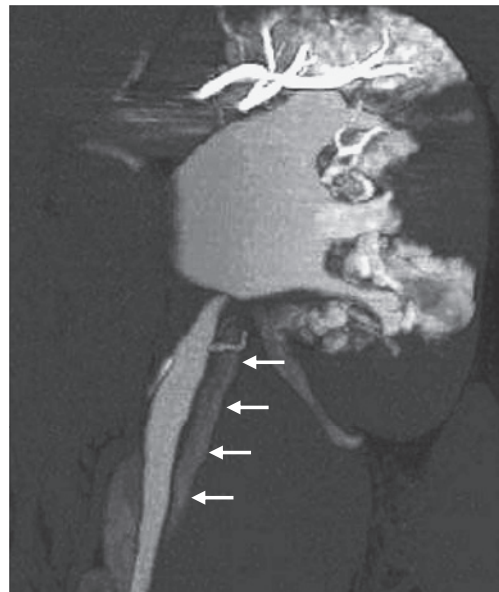


図4 CT血管造影：UPJを取り巻くように拡張した血管が認められる。



術後経過：術後経過は良好で、術後9日目に自宅退院。結石成分は、シュウ酸カルシウムであった。術後6週目、左尿管ステントを抜去。術後2カ月目、左背部痛などの自覚症状はなく、血尿や蛋白尿も消失した。術後3カ月目、血清Crは0.7mg/dl、eGFRは112.5ml/min/1.73m²と改善が認められた。また、DIPで左水腎症の改善(grade 1)(図6)、腹部CTでナットクラッカーディスタンスの延長が認められた(図7)。術後12カ月が経過し、症状や水腎症の再発は認めていない。

考 察

ナットクラッカー症候群には、確立した診断基準は存在しない。1982年にBeinartらが行った健康成人50人を対象にした調査によると、正常人の左腎静脈-下大静脈の圧較差は0~1mmHgであり¹⁾、左腎静脈-IVCの圧較差>3mmHgが、ナットクラッカー症候群の確たる診断

図5 術中所見：a) 左UPJ部でcrossing vesselが認められる。b) 左腎静脈が、元の位置から5cm尾側に転位されている。

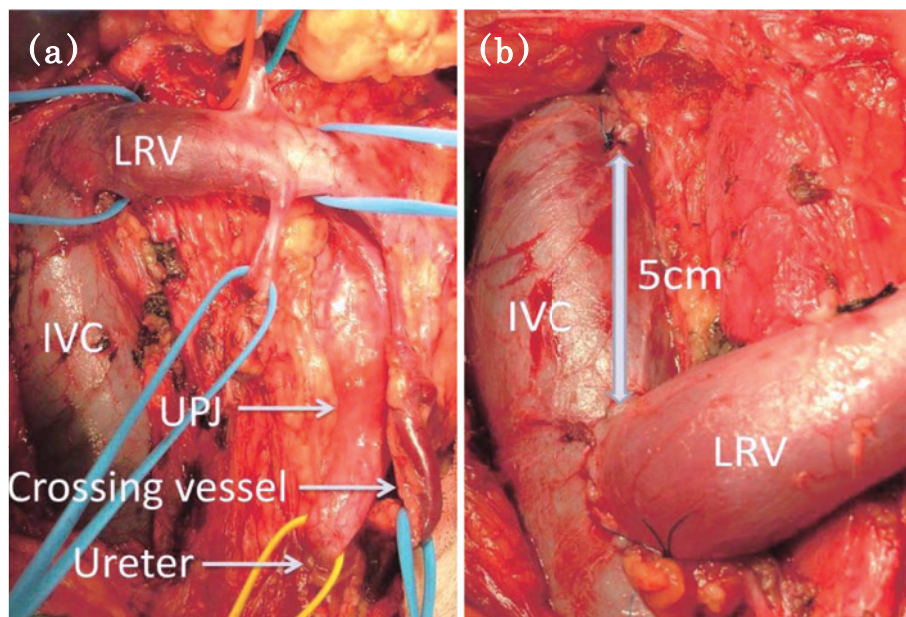
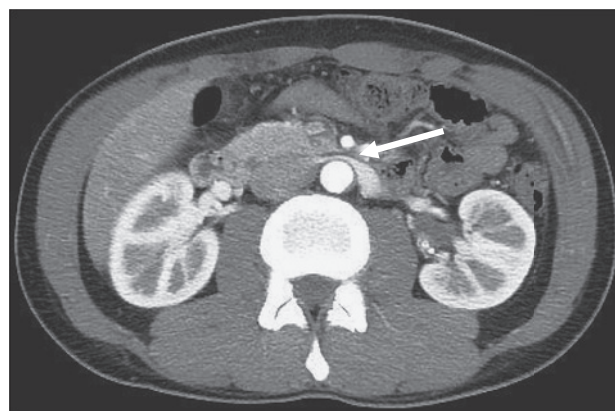


図6 術後3カ月目DIP：左水腎症の改善が認められる。



図7 術後3カ月目腹部CT：nutcracker distanceの延長が認められる。



基準として用いられている。本邦からの報告では、Ishidoやらが、①血尿と腰背部痛の原因となる泌尿器科疾患がない、②SMA-大動脈間距離が5mm未満、③左腎静脈の最高血流速度が15cm/秒未満、④左腎静脈-IVCの圧較差が仰臥位で4cmH₂O以上であることを診断基準として提唱している²⁾。本症例では、左水腎症と多発左腎結石が認められたため、①は満たしていないが、②及び④を満たし、左腎静脈-IVCの圧較差が4mmHgであることから、ナットクラッカー症候群と診断した。

体格の変化や側副血行路の発達により、血尿などの症状は自然消失すると考えられており、ナットクラッカー

症候群の治療は保存的治療が原則となる³⁾。Hohenfellnerらは、側副血行路の形成には最低2年以上の期間を要するため、経過観察期間も2年以上が望ましいと報告している⁴⁾。本症例では、過去に背部痛などの症状はなく、症状が出現した時点で側副血行路の発達が既に認められている。急性発症した背部痛や血尿などの症状は、ナットクラッカー症候群ではなく、側副血行路が発達する経過中に出現したUPJ狭窄による水腎症や多発腎結石が原因であると推察されるが、腎静脈高血圧症の存在、症状発現前の検査値や画像検査所見がないため、症状の原因を1つに断定することは困難であると考えられる。

ナットクラッカー症候群の明確な手術適応は存在しない。長期間の血尿による貧血や重度の疼痛発作により日常生活に支障を来している例、腎機能低下症例、2年間以上の保存的治療で症状が不変または増悪する例などで

は、手術適応としている報告が多い^{4)~7)}。小児例では、身体の発育に伴い症状が消失することがあり、手術適応に関してはより慎重な姿勢が必要である⁸⁾。

術式に関しては、腎摘除術⁴⁾や自家腎移植⁶⁾、SMA 転位術⁹⁾などがこれまでに報告されている。近年では腎静脈内ステント留置術¹⁰⁾など、より低侵襲な治療が選択されることもある。

左腎静脈転位術は、腎静脈内ステント留置術に比べ侵襲的ではあるが、安定した長期成績の報告が多数認められる⁷⁾¹¹⁾¹²⁾。Hohenfellner らの報告によると、41~136 カ月(平均 66.4 カ月)の観察期間で、左腎静脈転位術を施行した 8 例中の 7 例は症状消失を認め、1 例は繰り返す肉眼的血尿のため、初回治療から 6 年後に腎摘除術が施行されている¹¹⁾。Wang らは、24 カ月~84 カ月間の観察期間で、左腎静脈転位術を施行した 7 例中の 1 例は骨盤痛が持続したが、血尿は全例で消失したと報告している⁷⁾。

腎静脈内ステント留置術は低侵襲であるが、長期成績が不明、長期にわたり抗凝固剤内服が必要、ステントが肺動脈に遊走した報告例、若年者においては長期間体内に異物を留置する安全性などの問題点も指摘されている⁷⁾。

本症例では、ナットクラッカー症候群による側副血行路の発達、UPJ 狭窄及び多発腎結石を来したと考え、症状が自然軽快する可能性は低く、症状改善のためには積極的な治療介入が必要と判断した。術中所見によっては、腎盂形成術や腎盂切石術が即時に追加施行可能である点、患者が若年である点、安定した長期成績が多い点から、治療方法として左腎静脈転位術を選択した。

腎静脈遮断中の腎うっ血を回避するため、腎動脈も同時に遮断する術式が報告されている⁷⁾。今回我々は、腎動脈遮断による腎虚血が腎機能に与える影響や、腎静脈-下大静脈再吻合を行うために腎を尾側に遊離した際、血管遮断鉗子による腎動脈及び大血管損傷の可能性を危惧し、腎静脈のみを遮断する方法を選択した。UPJ を取り巻いていた側副血行路を結紮切離した後も、UPJ 狭窄残存を認めたため、腎盂形成術、腎盂切石術を併せて施行した。

UPJ 狭窄患者の 39~79% に交差血管が認められると報告されている¹³⁾。ナットクラッカー症候群による側副血行路が、尿管に圧痕を形成する報告はあるものの¹⁴⁾、水腎症や UPJ 狭窄を引き起こした報告は我々が調べた限りでは認めなかった。本症例では、ナットクラッカー症候群による側副血行路が、UPJ に慢性的な管外性圧迫を与えた結果、UPJ 狭窄を来したと判断し、術中においても側副血行路が UPJ を取り巻く様子が認められた。しかし、UPJ 狭窄と交差血管との因果関係については否定的な意見も多く、現在も結論が出ていない¹³⁾¹⁵⁾¹⁶⁾。本症例において、ナットクラッカー症候群と UPJ 狭窄が合併していたことは事実であると考えられるが、ナットクラッカー症候群が原因で UPJ 狭窄が二次性に発症したと断言するには十分な根拠はない。

我々が調べ得た限りでは、ナットクラッカー症候群に UPJ 狭窄、多発腎結石を合併した症例、及びこれらに対して一次的に外科的治療を行った報告はこれまでになく、きわめて稀な症例である。

文 献

- 1) Beinart C, Sniderman KW, Tamura S, Vaughan ED Jr and Sos TA: Left renal to inferior vena cava relationship in humans. *J Urol.*, **127**, 1070—1071, 1982.
- 2) Ishidoya S, Chiba Y, Sakai K and Orikasa S: Nutcracker phenomenon: a case with surgical treatment and its diagnostic criteria. *Acta Urol Jpn.*, **40**, 135—138, 1994.
- 3) Dever DP, Ginsburg ME and Millet DJ: Nutcracker phenomenon. *Urology.*, **22**, 540—542, 1986.
- 4) Hohenfellner M, Steinbach F, Schultz-Lampel D, Schantzen W, Walter K, Cramer BM, Thüroff JW and Hohenfellner R: The nutcracker syndrome: new aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol.*, **146**, 685—688, 1991.
- 5) Stewart BH and Reiman G: Left renal vein hypertension “nutcracker” syndrome management by direct venocaval reimplantation. *Urology.*, **20**, 365—369, 1982.
- 6) Shokeir AA, El-diastry TA and Ghoneim MA: The nutcracker syndrome: new methods of diagnosis and treatment. *Br J Urol.*, **74**, 139—143, 1994.
- 7) Wang L, Yi L, Yang L, Liu Z, Rao J, Liu L and Yang J: Diagnosis and surgical treatment of nutcracker syndrome: a single-center experience. *Urology.*, **73**, 871—876, 2009.
- 8) Shin JI, Park JM, Lee SM, Shin YH, Kim JH, Lee JS and Kim MJ: Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol.*, **20**, 609—613, 2005.
- 9) Thompson PN, Darling RC 3rd, Chang BB, Shah DM and Leather RP: A case of nutcracker syndrome: treatment by mesoaoortic transposition. *J Vasc Surg.*, **16**, 663—665, 1992.
- 10) Neste MG, Narasimham DL and Belcher KK: Endovascular stent placement as a treatment for renal venous hypertension. *J Vase Interv Radiol.*, **7**, 859—861, 1996.
- 11) Hohenfellner M, D'Elia G, Hampel C, Dahms S and Thüroff JW: Transposition of the left renal vein for treatment of the nutcracker phenomenon: long-term follow-up. *Urology.*, **59**, 354—357, 2002.
- 12) Salehipour M, Khezri A, Rasekhi A and Zand F: Left renal vein transposition for treatment of the Nutcracker syndrome. *Arch Iran Med.*, **9**, 161—162,

- 2006.
- 13) Zeltser IS, Liu JB and Bagley DH: The incidence of crossing vessels in patients with normal ureteropelvic junction examined with endoluminal ultrasound. *J Urol.*, **172**, 2304—2307, 2004.
- 14) Shaper KRL, Jackson JE and Williams G: The nutcracker syndrome: an uncommon case of hematuria. *Br J Urol.*, **74**, 144—146, 1994.
- 15) Sampaio FJ: The dilemma of the crossing vessel at the ureteropelvic junction: precise anatomic study. *J Endourol.*, **10**, 411—415, 1996.
- 16) Sampaio FJ: Vascular anatomy at the ureteropelvic junction. *Urol Clin North Am.*, **25**, 251—258, 1998.

A CASE REPORT OF URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION AND MULTIPLE RENAL STONES ASSOCIATED WITH NUTCRACKER SYNDROME

Yoshiho Kamimura¹⁾, Mamoru Fukuda¹⁾, Masayuki Egawa¹⁾, Ikuko Kosugi²⁾ and Hiroshi Ohtake³⁾

¹⁾*Department of Urology, Tonami General Hospital*

²⁾*Department of Cardiovascular Surgery, Tonami General Hospital*

³⁾*Department of General and Cardiothoracic Surgery, Kanazawa University Hospital*

Abstract:

A 20 year-old man presented to emergency room with severe left-sided flank pain. Urinalysis showed hematuria and he was referred to the urology department. KUB, DIP and retrograde pyelography (RP) revealed multiple renal stones, left hydronephrosis (grade 2) and ureteropelvic junction obstruction (UPJO). Abdominal CT revealed shortened nutcracker distance and renal angiography showed left renal vein hypertension. From these findings, diagnosis of nutcracker syndrome was made. Transposition of the left renal vein, dismembered pyeloplasty and left pyelolithotomy were performed simultaneously. 2 months after the procedure, his symptom and hematuria disappeared. 3 months after the procedure, DIP revealed improvement of hydronephrosis (grade 1) and CT showed elongation of nutcracker distance. In 12 months follow-up, there was no recurrence of symptom and hydronephrosis. To the best of our knowledge, there has been no report of UPJO associated with nutcracker syndrome and the simultaneous treatment for the both diseases.

(*Jpn. J. Urol* 102(4): 633-637, 2011)

Keywords: Nutcracker syndrome, left renal vein transposition, ureteropelvic junction obstruction

Received: October 6, 2010, Accepted: January 18, 2011

© 2011 Japanese Urological Association