

Клименко Полина Юрьевна, Студентка,
Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет, Санкт-Петербург

ВОПРОС ДИАГНОСТИКИ: «ЩЕЛКУНЧИК» – ФЕНОМЕН ИЛИ СИНДРОМ

Аннотация: Компрессионный стеноз левой почечной вены может существовать в виде двух клинико-морфологических форм: феномен и синдром Щелкунчика (СЩ). СЩ является редким заболеванием, и по клиническим проявлениям, недостаточно диагностируется, чтобы определить разницу между «синдромом» и «феноменом».

Ключевые слова: диагностика, синдром и феномен Щелкунчика, лечение.

Актуальность: с проблемой тазового венозного полнокровия у мужчин и женщин сталкиваются врачи различных специальностей: хирурги, урологи, андрологи, гинекологи. Однако варикозная болезнь вен малого таза остается недостаточно изученным заболеванием и причины его развития не всегда очевидны. Аномалии структуры, формы и расположения почечных сосудов возникают в процессе эмбрионального развития сосудистой системы. Врожденные изменения почечных вен чаще всего связаны с нарушениями в развитии нижней полой вены, в которую они впадают.

Компрессионный стеноз левой почечной вены может существовать в виде двух клинико-морфологических форм: феномен и синдром Щелкунчика (СЩ). СЩ является редким заболеванием, и по клиническим проявлениям, недостаточно диагностируется, чтобы определить разницу между «синдромом» и «феноменом». Данные патологии имеют одинаковый механизм развития, но следует учитывать проявление важнейшей симптоматики: боли в левом боку и гематурии, синдрома тазовой гиперемии. Проявление симптомов является значительной разницей между этими аномалиями. Также для постановки диагноза необходимо учитывать лабораторную и урологическую диагностику заболевания [3-5].

Цель: определить частоту встречаемости данной патологии, методы ее диагностики и лечения среди пациентов клиники Санкт-Петербургского Государственного Педиатрического Медицинского Университета.

Материалы и методы: для достижения поставленной цели был проведен анализ 127 снимков КТ и МРТ пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет клиники СПбГПМУ.

Результаты: наиболее часто СЩ проявляется у детей в подростковом возрасте. Аномалия сосудов у детей до 18 лет составляет 7%. Однако среди наиболее встречающихся аномалий и пороков сосудов СЩ составляет 67%.

Диагноз синдрома подтверждается с помощью инструментальных методов, таких как: ультразвуковая доплерография, компьютерная томографическая ангиография, магнитно-резонансная ангиография и ретроградная венография. При этом ультразвуковое исследование (УЗИ) является наиболее широко используемым методом первой линии.

Диагностическими критериями СЩ», определяемыми при проведении УЗИ, является увеличение пиковой скорости кровотока в месте компрессии левой почечной вены свыше 100 см/с и сужение просвета левой почечной вены менее 3,5 мм. Для диагностики «синдрома щелкунчика» при выполнении КТ-флебографии и МР-флебографии определяют угол отхождения верхней брыжеечной артерии от аорты (норма – 28–65°) и аорто-мезентериальную дистанцию (норма – 10–34 мм). При рентгенконтрастной флебографии – определяется градиент давления между левой почечной веной и нижней почечной веной более 2 мм.рт.ст. Флебодинамометрия позволяет дифференцировать «феномен щелкунчика» и СЩ:



градиент = 2 мм рт. ст. определяется при «феномене шелкунчика», градиент более 3 мм рт. ст. при СЩ. Градиент давления между левой почечной веной и нижней почечной веной более 5 мм рт. ст. определяется при наличии гемодинамически значимого стеноза левой почечной вены и является показанием к проведению оперативного лечения [2, 5, 6].

Урологические методы используются только в случаях гематурии, которая обычно бывает микроскопической. Они могут включать цистоскопию (локализация гематурии с левой стороны), гибкую уретерореноскопию или даже биопсию почки.

Профиль свертываемости крови должен быть нормальным, а анализы на бильгарциоз мочи и туберкулез должны быть отрицательными.

Лечение СЩ и «феномена шелкунчика» является противоречивым вопросом, как в отношении выбора оптимальных методов, которые следует использовать для каждого пациента, так и в отношении показаний к лечению. Для хирургического лечения СЩ использовалось несколько методов: *транспозиция левой почечной вены, LRV-шунтирование* с использованием протеза или спиралевидного трансплантата подкожной вены, *транспозиция СМА, аутоперитонеализация* (высокоинвазивный метод, который подвергает пациентов риску ишемии почек). В литературных источниках приводились данные о наружном стентировании, гонадокавальном шунтировании, транспозициях левой гонадной вены, пластической ангиопластике, флеболлизисе левой почечной вены, фиксации почки. На практике используется и **эндоваскулярный подход**: *эмболизация* с помощью спиралей или склерозирующего средства, или и того, и другого. Эта методика использовалась для улучшения симптомов у пациентов без почечных симптомов. *Стентирование* следует выполнять под общим наркозом. Саморасширяющийся стент (от 10 до 20 мм в диаметре и от 40 до 70 мм в длину) устанавливается поверх сверхжесткой направляющей проволоки, а затем расширяется большим баллоном. Со времени первого случая, проведенного Neste в 1996 году, было зарегистрировано 34 случая, включая 3 педиатрических пациента. Всем пациентам стало лучше, но у 3 наблюдался рецидив симптомов. Кроме того, было зарегистрировано 2 случая ранней миграции стента и 2 случая позднего проскальзывания стента [1, 2, 4, 7].

Заключение: СЩ является редким заболеванием, но, безусловно, недостаточно диагностируется, чтобы определить разницу между «синдромом» и «феноменом». Данные патологии имеют одинаковый механизм развития, но следует учитывать проявление важнейшей симптоматики: боли в левом боку и гематурия, синдром тазовой гиперемии. Дуплексное сканирование и компьютерная томографическая ангиография показывают сдавление левой почечной вены, но диагноз может быть подтвержден выборочной флебографией с учетом градиента давления между левой почечной веной и нижней почечной веной. С развитием медицины было предложено эндоваскулярное лечение с помощью стентирования, которое не является очень инвазивным, но период наблюдения слишком короткий, чтобы установить роль этого метода в лечении патологии. На сегодняшний день хирургическое вмешательство остается золотым стандартом лечения данной патологии.

Список литературы:

1. Ариеси А., Нагасе К. Почечная гематурия, вызванная феноменом «шелкунчика»: более логичное хирургическое лечение. Урология. 1990;35:168-170.
2. Ишидоя С., Тиба Ю., Сакаи К., Орикаса С. Феномен шелкунчика: случай с хирургическим лечением и его диагностические критерии. Хинекика Кие. 1994;40:135-138.
3. Прокопьева Э.Д., Козловская О.В., Лопатина С.А., Кирюхина Л.В., Эрман М.В., Колесова Т.В., Крицук В.Г. Синдром шелкунчика в практике детского нефролога. Children's medicine of the North-West 2021/ Т. 9 № 4. – С. 2-3.



4. Стюарт Б.Х., Рейман Г. Левопочечная венозная гипертензия при синдроме “щелкунчика”. Проводится путем прямой ренокавальной реимплантации. Урология. 1982;20:365-369.

5. Чжан Х, Ли М, Цзинь В, Сан П., Сюй П., Пан С. Синдром защемления левой почки: диагностика и лечение. Энн Вакс, хирург. 2007;21:198-203.

6. Ananthan K., Onida S., Davies A.H. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg. 2017; 53: 886–94. DOI: 10.1016/j. ejvs.2017.02.015.).

7. Kim, S.H. Nutcracker syndrome: diagnosis with Doppler US / S.H. Kim, S.W. Cho, H.D. Kim [et al.] // Radiology. – 1996. – Vol. 198 (1). – P. 93-97.

