

Náhodný záchyt Zinnerova syndromu u mladého muže

Case report of incidentally diagnose Zinner syndrome in a young man

Adam Hudec

Oblastní nemocnice Kolín, a. s., Kolín

Došlo: 1. 5. 2022

Přijato: 3. 8. 2022

Kontaktní adresa:

MUDr. Adam Hudec

Oblastní nemocnice Kolín, a. s., Žižkova 146,
280 02 Kolín 2

e-mail: adam.hudec@nemocnicekolin.cz

Střet zájmů: Žádný.

Prohlášení o podpoře: Nezávislý článek.

SOUHRN

Hudec A. Náhodný záchyt Zinnerova syndromu u mladého muže.

Zinnerův syndrom je raritní vývojové onemocnění urogenitálního traktu složené z triády – ageneze ledviny, ipsilaterální obstrukce ductus ejaculatorius a cysty semenného vaku. Při diagnostice tohoto onemocnění využíváme magnetickou rezonanci a CT vyšetření malé pánve. Léčba symptomatických pacientů je založena na miniinvasivních chirurgických přístupech. Standardem léčby je transureterální resekce ejakulárního ductu. Dále je nutné sledování renálních funkcí v souvislosti s možným rozvojem renální insuficience, u mladých mužů dále řešení možných problémů s fertilitou.

KLÍČOVÁ SLOVA

Zinnerův syndrom, ageneze ledviny, cysta semenného vaku, obstrukce semenných vývodů.

ABSTRACT

Hudec A. Case report of incidentally diagnose Zinner syndrome in a young man.

Zinner syndrome is a rare disease which consists of renal agenesis, ipsilateral obstruction of ejaculatory ducts and formation of seminal vesicle cyst. Diagnosis is made by magnetic resonance and CT scan. Treatment of this disease are minimally invasive surgical approaches. Standard of care is transurethral resection of the ejaculatory duct. Observation of renal insufficiency is necessary. Very important is the possibility of infertility problems in young men and this must be treated in time.

KEY WORDS

Zinner syndrome, renal agenesis, ipsilateral seminal vesicle cyst, ipsilateral ejaculatory duct obstruction.

.....

ÚVOD

Vývojové anomálie urogenitálního traktu patří mezi vzácná onemocnění. Zinnerův syndrom je raritní vrozená abnormalita mezonefrického (Wolffova) vývodu. Skládá se z jednostranné ageneze ledvi-

ny, ipsilaterální cysty semenného váčku a ipsilaterální obstrukce ductus ejaculatorius (1). Při vývoji urogenitálního traktu produkuje ureterální pupen růstové a proliferační faktory, které vedou ke vzniku primitivní ledviny. Porucha jakéhokoliv článku z této kaskády událostí během vývoje vede k hypoplazii nebo agenezi ledviny (2). Současné selhání oddělení ureterálního pupenu a dolní části mezonefrického vývodu vede k atrézii semenných vývodů. Při atrézii ductus ejaculatorius dochází k hromadění sekretu v semenném váčku s jeho cystickou dilatací. Tento stav je považován za mužský ekvivalent Mayerova-Rokitanskyho-Kustnerova-Hauserova (MRKH) syndromu popsaného u žen (3).

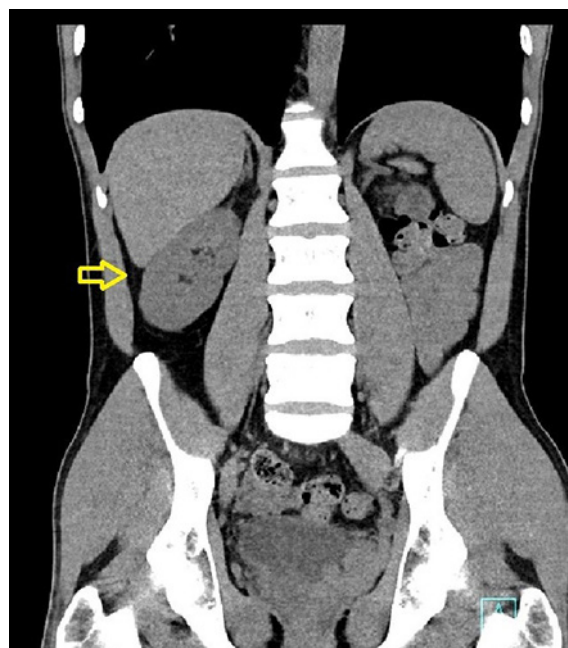
Na světě je hlášeno pouze okolo 300 případů Zinnerova syndromu. Prevalence tohoto onemocnění je méně než 0,0001 %. Diagnostika této neobvyklé abnormality je založena na zobrazovacích metodách. Metodou první volby je zde magnetická rezonance, která detailně zhodnotí anatomii semenných váčků a zároveň umožňuje diagnostikovat agenezi ledviny (4). Alternativou je CT břicha a malé pánve, ultrazvukové vyšetření břicha a transrektální ultrasonografie. Onemocnění bývá spojeno s renální insuficíencí, pelviálními, mikčním dyskomfortem, výskytem hemospermatury, bolestivou ejakulací a infertilitou. Bolestivost v pánevní oblasti je dána velikostí cysty semenného váčku. Cysty do velikosti 5 centimetrů zůstávají obvykle bezpříznakové. Při výskytu objemných cyst může docházet k útlaku okolních struktur, například močového měchýře, a s tím spojenými komplikacemi. Velkou pozornost zasluhují také problémy s fertilitou. V důsledku obstrukce semenného váčku se vyskytuje nižší objem spermatu, oligozoospermie až azoospermie, která vede k neplodnosti ve více než 45 % případů (5). Zinnerův syndrom je také často spojen s dalšími abnormalitami močových cest, kterými jsou ektopický močovod a megaureter. Nádorová transformace cysty semenného váčku je velmi vzácná a v literatuře se objevuje pouze několik případů výskytu dlaždicobuněčného karcinomu, adenokarcinomu, cystadenomu a benigního mesenchymálního tumoru. Nejčastěji je tento syndrom diagnostikován u pacientů mezi 2. a 4. dekadou života.

Léčbou Zinnerova syndromu je při symptomatickém průběhu chirurgická desobstrukce semenného

váčku nebo jeho odstranění. V současnosti převažují miniinvasivní chirurgické postupy a od otevřené operativy je upouštěno. Standardem léčby obstrukce semenného váčku je transureterální resekce ductus ejaculatorius (TURED) (6). Nástřikem semenného váčku methylenovou modří lze ověřit výsledný efekt desobstrukce. U asymptomatických pacientů je dále nutné sledování vývoje renálních funkcí, monitorace vzniku litiázy solitérní ledviny, analýza spermatu s jeho eventuální kryokonzervací a hormonální vyšetření s kontrolou hladiny testosteronu.

KAZUISTIKA

Pacient, 21letý muž, dosud chronicky neléčen, byl odeslán v únoru 2022 na urologickou ambulanci s podezřením na agenezi levé ledviny, elevaci renálních parametrů a se suspekci na lipom břišní stěny. Dle anamnestických údajů je pacient po recentním ortopedickém zákroku na jiném pracovišti. Při iniciálním vyšetření naším lékařem bylo provedeno sonografické vyšetření břicha s nálezem solitérní pravé hypertrofické ledviny s ipsilaterální cystou semenného váčku. S podezřením na Zinnerův syndrom byly odebrány vstupní krevní odběry a pacient byl odeslán na

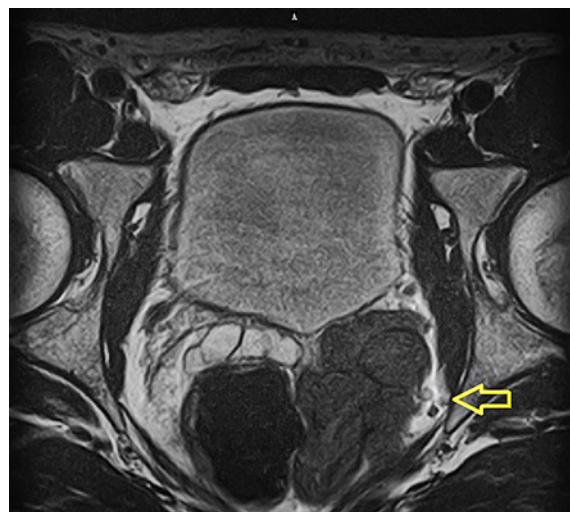


Obr. 1. CT snímek solitérní pravé ledviny

Fig. 1. CT picture of solitary right kidney

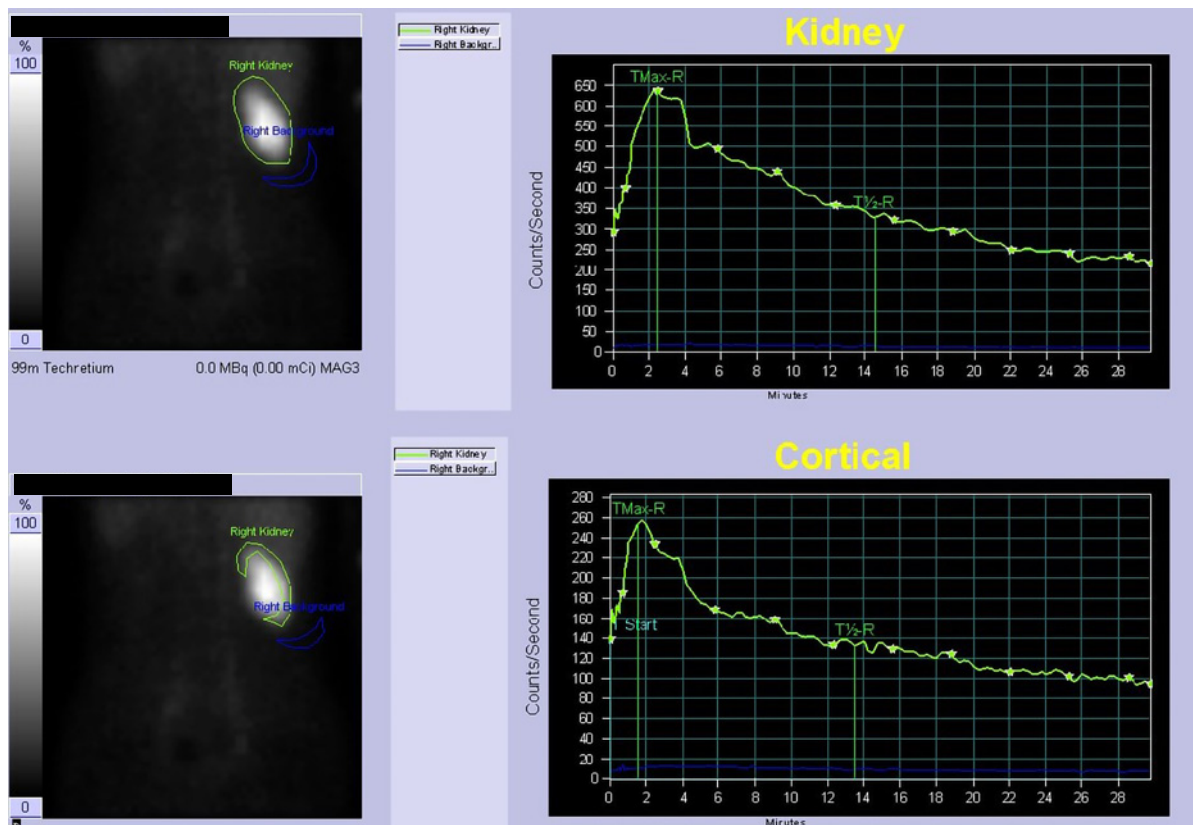
nativní CT vyšetření břicha a malé pánve, které potvrdilo sonografický nález (Obr. 1). Pacient je dosud zcela asymptomatický a nevyskytují se u něj žádné z příznaků typických pro Zinnerův syndrom, kterými jsou dysurie, polakisurie, pelvialgie, epididymitis, prostatitis či hemosperma. Z laboratorních nálezů je hodnota kreatininu 188 mmol/l, beta-2-mikroglobulin 2847 ug/l, normální hodnoty iontogrami a hladina testosteronu 16,9 nmol/l. V rámci dovyšetření byla dále doplněna magnetická rezonance malé pánve a dynamická scintigrafie ledvin. Při MR vyšetření malé pánve byla popsána dilatace semenného váčku na 54 × 64 mm s prokrváceným obsahem (vyšší T1 signál, na CT drobné sedimentující hladinky denzní krve). Dynamická scintigrafie ledvin verifikovala solitární pravou ledvinu a potvrdila raritní Zinnerův syndrom (Obr. 2 a 3). Pacientovi byla doporučena analýza spermatu s jeho eventuální kryokonzervací, která doposud neproběhla. Vzhledem k asymptomatickému průběhu onemocnění jsme nebyli nuceni k chirurgické či

jiné intervenci. Pacient nadále zůstává v našem pravidelném sledování s kontrolami klinického stavu, sonografického nálezu a monitorací vývoje hodnot renálních parametrů.



Obr. 2. Magnetická rezonance – dilatace semenného váčku

Fig. 2. Magnetic resonance – dilatation of ejaculatory duct



Obr. 3. Dynamická scintigrafie ledvin – funkce solitární ledviny

Fig. 3. Dynamic scintigraphy of kidney – function of solitary kidney

DISKUZE

Jednostranná ageneze ledviny se vyskytuje na 1 z 1 200 porodů. Často bývá spojena s dalšími chromosomálními abnormalitami a mohou s ní být spojeny další syndromy jako Turnerův syndrom, Fraserův syndrom nebo Polandův syndrom (7). Differenciálně diagnosticky je potřeba vyloučit stavy spojené s atrofií či dystopii ledviny.

Cysta semenného váčku může být vrozená či získaná. Získané cysty bývají často oboustranné a vznikají po proběhlé chronické prostatitidě nebo jako komplikace operačního výkonu v prostatické uretře.

Cysty semenných váčků mohou zůstat dlouho bezpříznakové nebo se projeví příznaky související s tlakem cystické rezistence na stěnu močového měchýře nebo rekta. Vyskytují se dysurické obtíže, pelviálgie, polakisurie a bolesti břicha. Cysty semenných váčků do velikosti 5 cm zůstávají zpravidla bezpříznakové. Cysty větší 5 cm mohou způsobovat komplikace kompresí okolních struktur. Souvislost s jednostrannou renální agenezí je dnes již známa právě u Zinnerova syndromu. Sonografický nálezn zahrnuje hypoechogenní až anechoidní pánevní útvar se silnou, nepravidelnou stěnou, někdy i s kalcifikací stěny. K upřesnění diagnózy je

vhodná magnetická rezonance, která jasně definuje anatomii pánevních orgánů a charakter cystických malformací. Chirurgická léčba je indikována u objemných cyst nebo u cyst se zkaleným obsahem. Pouhé sledování se doporučuje u asymptomatických nebo minimálně symptomatických cyst. Při diagnostice cystických expanzí malé pánve u mužů spojené s jednostrannou renální agenezí či dysplazií ledvin bychom měli pomýšlet na Zinnerův syndrom. Toto zjištění by mělo vést k doplnění magnetické rezonance malé pánve (8).

ZÁVĚR

Zinnerův syndrom je raritní vývojové onemocnění močopohlavní soustavy, které se vyznačuje agenezí ledviny, výskytem ipsilaterální cysty semenného váčku a obstrukce semenných vývodů. Ve světě je popsáno okolo 300 případů Zinnerova syndromu. Jejich počet narůstá z důvodu zvýšeného využívání zobrazovacích metod při diagnostice pacienta. Při symptomatickém průběhu onemocnění je možným řešením chirurgická desobstrukce ductus ejaculatorius miniinvazivními technikami. Asymptomatictí pacienti by měli být nadále dispenzarizováni z důvodu možného rozvoje renální insuficience.

LITERATURA

1. Ibrahimi A, Hosni A, Ziani I, et al. Zinner's Syndrome: A Rare Diagnosis of Dysuria Based on Imaging, Hindawi Case reports in urology. 2020; 1–2.
2. Čihák R. Anatomie 2, 2. vyd. Grada publishing Praha, 2002.
3. Mehra S, Ranjan R, Garga UCH. Zinner syndrome a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imaging. Pub Med Radio case report. 2016; 11(4): 313–317.
4. Yousaf A, Fazeel HM, Shah MH, Ghaffar F, Batoo SS. Zinner Syndrome Unmasked by Workup for Renal Colic and Uncontrolled Hypertension. Cureus. 2020; 12(5): 1–5.
5. Ghonge NP, Aggarwal B, Sahu AK. Zinner syndrome: a unique triad of mesonephric duct abnormalities as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence. Indian J Urol. 2010; 26(3): 444–447.
6. Aghaways I, Ahmed SM. Endourologic Intervention for Management of Infertility in a Man with Zinner Syndrome Resulting in a Natural Pregnancy. J Endourol Case Rep. 2016; 2(1): 1–3.
7. Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA. Campbell-Walsch-Wein Urology. Philadelphia. 2021; 11(1): 717–720.
8. Mihál V, Šmakal O, Flögelová H, Vyoralová Z, Michálková K. Obrovská cysta semenných váčků s ipsilaterální agenezí ledviny – Zinnerův syndrom. Pediatr. praxi. 2021; 22(3): 234–236.