

Zinnerův syndrom: kazuistika

MUDr. Jana Laubová¹, MUDr. David Škvára²

¹Dětská klinika Fakulty zdravotnických studií Univerzity J. E. Purkyně v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a. s. – Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o. z.

²Radiologická klinika Fakulty zdravotnických studií Univerzity J. E. Purkyně v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a. s. – Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o. z.

Zinnerův syndrom je vzácná vývojová anomálie Wolfova vývodu charakterizovaná unilaterální renální agenezí, stejnostrannou cystickou dilatací semenného váčku a obstrukcí ductus ejaculatorius. Diagnóza bývá stanovena nejčastěji v období zvýšené sexuální aktivity. Pacienti mohou mít problémy s plodností v důsledku obstrukce ductus ejaculatorius. V našem sdělení uvádíme kazuistiku 15letého chlapce, který byl v naší nemocnici poprvé vyšetřen již prenatálně. Ve 21. týdnu těhotenství byla diagnostikována multicystická dysplazie pravé ledviny, útvar zcela vymizel ve 20 měsících věku. V 15 letech byla zjištěna cystická dilatace pravostranného semenného váčku a s pomocí magnetické rezonance stanovena diagnóza Zinnerova syndromu.

Klíčová slova: Zinnerův syndrom, anomálie Wolfova vývodu, cysta semenného váčku, infertilita, multicystická dysplazie ledviny.

Zinner syndrome: case report

Zinner syndrome is a rare congenital anomaly of Wolffian duct consisting of unilateral renal agenesis, ipsilateral seminal vesicle cysts and ejaculatory duct obstruction. The diagnosis is usually established at the age of increased sexual activity (adults, adolescents). Patients with this diagnosis have fertility problems as a result of ejaculatory duct obstruction. We present a case of a boy followed in our department since birth for right renal multicystic dysplasia diagnosed prenatally. At the age of 20 months a resorption of dysplastic kidney was detected and the boy was followed as a patient with a solitary kidney. At the age of 15 years a retrovesical multilocular mass was discovered on ultrasound. Magnetic resonance imaging of abdomen and pelvis revealed cystic dilatation of seminal vesicle and the diagnosis was established.

Key words: Zinner syndrome, anomaly of Wolffian duct, infertility, multicystic renal dysplasia, seminal vesicle cyst.

Úvod

Zinnerův syndrom je velmi vzácná anomálie poprvé popsána vídeňským urologem Zinnerem v roce 1914. Jde o kongenitální abnormalitu Wolfova vývodu charakterizovanou triádou skládající se z obstrukce ductus ejaculatorius, ipsilaterálních cyst semenného váčku a ipsilaterální renální ageneze (1). V posledních letech řada autorů popisuje spojení obstrukce ductus ejaculatorius a cyst semenných váčků s ledvinou dysplazií (2, 3). Pacienti bývají obvykle asymptomatictí, u některých se objevují potíže ve 2.–4. dekádě života (4). Nejčastějšími

příznaky jsou: dysurie, polakisurie, perineální bolest, bolest během ejakulace, bolest skrota, epididymitis, infertilita (5).

Popis kazuistiky

Chlapec, 15 let, byl v naší nemocnici poprvé vyšetřen již prenatálně. Ve 21. týdnu těhotenství byla diagnostikována multicystická dysplazie pravé ledviny (Obr. 1).

Chlapec se narodil v termínu porodu s váhou 3 280 g, poporodní adaptace byla v pořádku. Byl dispenzarizován v nefrologické ambulanci, cysticky dysplastická ledvina

se rychle zmenšovala, vymizení útvaru bylo konstatováno ve 20 měsících věku. V dalších letech byl chlapec sledován jako pacient se solitární ledvinou v intervalech jednoho roku. Pacient byl bez potíží, jen v 8–9 letech intermitentně udával malou bolest nad symfyzou.

Při běžné kontrole ve věku 15 let byl sonograficky nalezen laločnatý útvar šíře asi 24 mm vtlačující se do močového měchýře (Obr. 2).

Magnetická rezonance břicha konstatovala absenci pravé ledviny a cystoidní dilataci pravého semenného váčku (Obr. 3).

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORKY: MUDr. Jana Laubová, jana.laubova@kzcr.eu

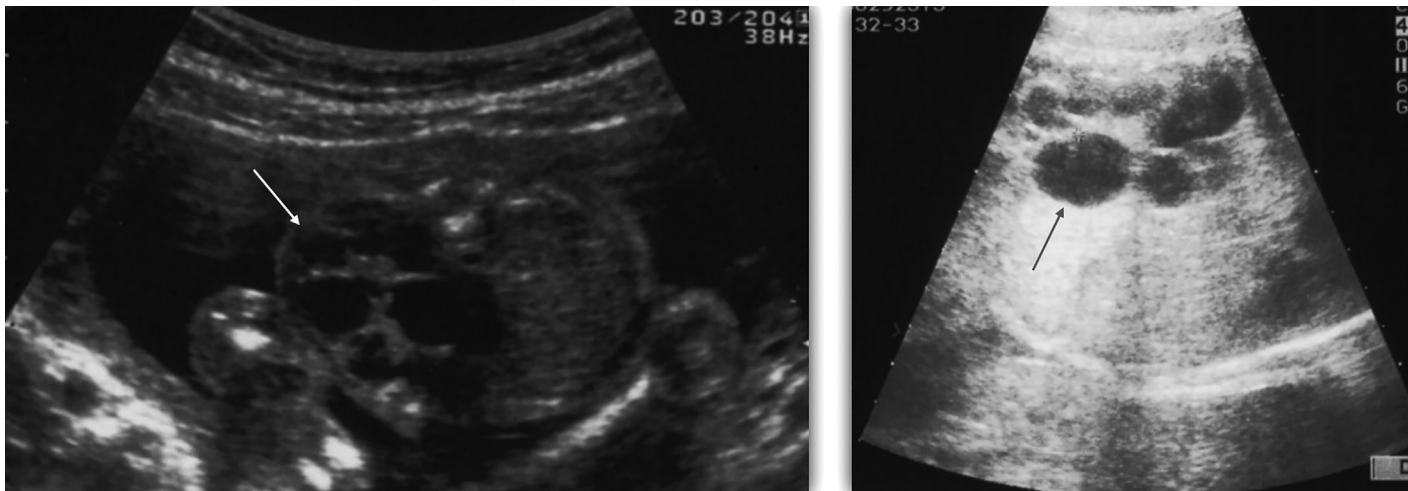
Dětská klinika Fakulty zdravotnických studií Univerzity J. E. Purkyně v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a. s. – Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o. z., Sociální péče 3 316/12A 401 13 Ústí nad Labem

Cit. zkr: Urol. praxi. 2022;23(4):201-203

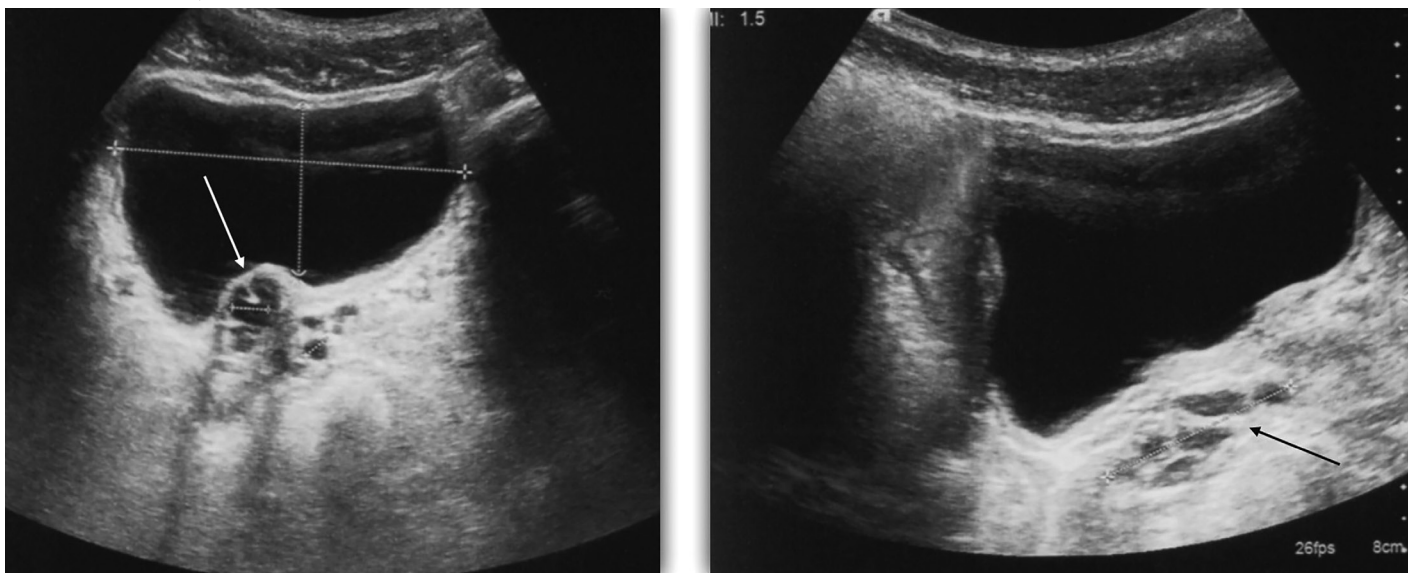
Článek přijat redakcí: 13. 4. 2022

Článek přijat k publikaci: 2. 5. 2022

Obr. 1. Sonogram v 21. týdnu gravidity, multicystická dysplazie pravé ledviny v příčném řezu (vlevo) a v podélném řezu (vpravo)



Obr. 2. Sonogram cyst semenného váčku v příčném řezu (vlevo) a v podélném řezu (vpravo)



Obr. 3. Magnetická rezonance – cystické změny na pravém semenném váčku a chybění pravé ledviny



V současné době chlapec nemá žádné potíže, proto postupujeme konzervativně. Po konzultaci s urologem sledujeme sonografický obraz cystických změn na semenném vřčku a provádíme uroflowmetrii k vyloučení poruchy mikce. Výhledově je v plánu provedení spermioqramu k odhalení případné poruchy plodnosti.

Diskuze

Případ muže s cystou semenného vřčku a při sekci zjištěnou agenezí ledviny popsal ve své práci v roce 1914 vídeňský urolog Alfred Zinner (1), v literatuře se proto používá pojem Zinnerův syndrom. Obdobná anomálie u dívek se popisuje pod názvem Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauserův syndrom. Jde o kongenitální absenci dělohy, horní části vaginy a jedné ledviny (2).

V našem případě jsme prenatalně zachytili multicystickou dysplazii pravé ledviny.

V dalším průběhu útvar vymizel, což bývá v této situaci časté. Dysplastická ledvina má tendenci k resorpci s největší rychlostí během časných období života. Až 60% multicysticky dysplastických ledvin involuje do 3 let věku (6).

Většina pacientů se Zinnerovým syndromem bývá bez potíží obvykle do druhé až čtvrté dekády života, tedy do období zvýšené sexuální aktivity (5). Náš pacient měl nespecifické potíže již kolem 9. roku věku, jejich příčina tehdy nebyla odhalena. Diagnóza Zinnerova syndromu byla stanovena díky nefrologickému sledování ve 14 letech věku, v době určení diagnózy byl pacient asymptomatický.

Pokud by pacient nebyl vyšetřen prenatalně a diagnóza by byla stanovena typicky v období dospívání či dospělosti, hovořilo by se i v tomto případě o agenezi ledviny.

Je tedy pravděpodobné, že u řady případů v dospělosti zjištěné ageneze šlo původně také o dysplazii ledviny.

Léčba Zinnerova syndromu závisí na intenzitě pacientových potíží. Pokud je pacient asymptomatický, je doporučen konzervativní postup. Chirurgická excise cyst semenného vřčku bývá nutná u velkých cyst, které způsobují obstrukční příznaky (7, 8).

Závěr

U většiny případů prezentovaných v literatuře je součástí Zinnerova syndromu unilaterální renální ageneze. V popisované kazuistice jde o méně častou situaci, kdy místo renální ageneze byla již prenatalně zjištěna multicystická dysplazie ledviny. Po Zinnerově syndromu je třeba pátrat u jedinců mužského pohlaví s agenezí nebo multicystickou dysplazií ledviny.

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Zinner A. Ein Fall von Intravesikaler Samenblasenzyste. Wien Med Wochenschr. 1914;64:605-609.
2. Cascini V, Di Renzo D, Guerrino V, et al. Zinner syndrome in pediatric age: Issues in the diagnosis and treatment of rare malformation complex. Front Pediatr. 2019;7:129.
3. Takemura K, Sato A, Morizawa Y, et al. Seminal vesicle cysts with upper urinary tract abnormalities: a single – center case series of pediatric Zinner syndrome. Urology 2021;149:e44-e47.
4. Pereira BJ, Sousa L, Azinhais P, et al. Zinner's syndrome: an up-to-date review of the literature based on a clinical case. Andrologia. 2009;41:322-330.
5. Van den Ouden D, Blom JHM, Bangma C, de Spigeleer AHVC. Diagnosis and management of seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis: a pooled analysis of 52 cases. Eur Urol. 1998;33:433-440.
6. Cambio AJ, Evans ChP, Kurzrock EA. Non-surgical management multicystic dysplastic kidney. doi: 10.1111/j.1464-410X.2007.07328.x. Epub 2008 Jan 8.
7. Sundar R, Sundar G. Zinner syndrome: An uncommon cause of painful ejaculation. BMJ Case Rep 2015;2015. DOI:10.1136/bcr-2014-207618.
8. Mihál V, Šmakal O, Flögelová H, et al. Obrovská cysta semenných vřčků s ipsilaterální agenezí ledviny – Zinnerův syndrom. Pediatr. praxi. 2021;22(3):234-236.