Σύνδρομο Zinner

Π. Μπαλαξής, Κ. Γραικός, Α. Κλαμπάτσας, Γ. Μαρλάς, Γ. Μουστάκας, Δ. Παπαδάκης, Σ. Γκατζός.
Ουρολογικό Ογκολογικό Τμήμα, ΑΝΘ ¨Θεαγένειο¨

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Παρουσίαση ενός σπάνιου περιστατικού που αφορά ασθενή με μια τριάδα ευρημάτων και η οποία δημιουργεί πολλά διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

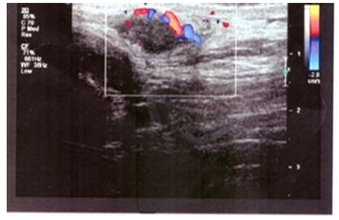
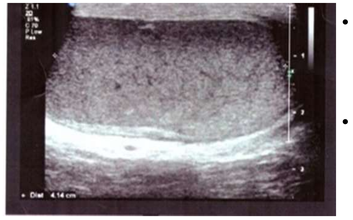
Σε άνδρα ηλικίας 34 ετών, χωρίς αναφερόμενη συμπτωματολογία , κατόπιν απεικονιστικού ελέγχου για συμπτωματολογία από το γαστρεντερικό σύστημα, ανευρέθη μονήρης νεφρός αριστερά και ευρήματα από την ελάσσονα πύελο. Η CT κοιλίας ανέδειξε: Υποτυπώδη σχηματισμό 2χ1χ1,2cm στην ανατομική θέση του δεξ νεφρού, (Υποπλασία/Αγενεσία), ωστόσο με απεικόνιση του σύστοιχου ουρητήρα με ήπια διάταση άνω 3/μορίου και έντονη ελίκωση και εύρεση ουρητηροκήλης δεξ, η οποία επιβεβαιώθηκε και κυστεοσκοπικά.
Επίσης παρατηρήθηκε διόγκωση δεξ. σπερματοδόχου ληκύθου με διάταση του σύστοιχου σπερματικού πόρου.
Όλα τα παραπάνω αφορούν το σύνδρομο Zinner.
Η κλινική εξέταση ήταν φυσιολογική καθώς και ο εργαστηριακός έλεγχος με φυσιολογικές τις τιμές των AFP, β-hCG, και της LDH

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ

Ο ασθενής δεν παρουσιάζει κάποια συμπτωματολογία και βρίσκεται σε τακτική παρακολούθηση κλινικά και εργαστηριακά. Συστήθηκε εργαστηριακός έλεγχος γονιμότητας.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Το Σύνδρομο, πρωτοαναφέρθηκε από τον Zinner το 1914, είναι σπάνιο και αφορά ασθενείς με μια τριάδα ευρημάτων που περιλαμβάνει μονόπλευρη νεφρική αγενεσία, ομόπλευρες κύστεις σπερματοδόχου κύστης και απόφραξη εκσπερματιστικού πόρου. Οι ασθενείς συνήθως διαγιγνώσκονται στην τρίτη ή τέταρτη δεκαετία της ζωής και συχνά παρουσιάζονται με υπογονιμότητα.
Συνδέεται με την ανώμαλη ανάπτυξη του μεσονεφρικού ή του πόρου του Wolff στο πρώτο τρίμηνο της κύησης, προκαλεί αδυναμία σύνδεσης με τον μετάνεφρο, οδηγώντας σε νεφρική αγενεσία. Ωστόσο, οι σπερματοδόχες κύστεις συνεχίζουν να αναπτύσσονται με ανεπαρκή παροχέτευση, με αποτέλεσμα διάταση και σχηματισμό κύστης.
Έχουν αναφερθεί περίπου 100 περιπτώσεις στην ιατρική βιβλιογραφία .
Το σύνδρομο Zinner έχει ποικίλη κλινική εικόνα και η CT ή/και MRI είναι η μέθοδος εκλογής διάγνωσης.
Επιπλέον, θα πρέπει να υποβληθούν σε αξιολόγηση του σπέρματος .
Τα πιο κοινά κλινικά συμπτώματα ήταν η δυσουρία (26,0%), η συχνουρία (24,2%), ο περιπρωκτικός πόνος (20,2%), ο κοιλιακός πόνος (14,5%), η επιτακτική ούρηση και η στειρότητα (13,9%)




ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1.Zinner A. Ein fall von intravesikaler Samenblasenzyste. Wien Med Wochenschr 1914;64:605.
- 2.Livingston L, Larson CR. Seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis. AJR Am J Roentgenol 2000;175:177-80.
- 3.Gianna P, Giuseppe PG. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and the Zinner syndrome, female and male malformation of reproductive system: Are two separate entities? J Chinese Clin Med 2007;2:11.
- 4.Florim S, Oliveira V, Rocha D. Zinner syndrome presenting with intermittent scrotal pain in a young man. Radiol Case Rep 2018;13(6):1224–7. doi: 10.1016/j.radcr.2018.08.012 .
- 5.Pereira BJ, Sousa L, Azinhais P, Conceição P, Borges R, Leão R, et al. Zinner's syndrome: an up-to-date review of the literature based on a clinical case. Andrologia 2009;41:322–30. doi: 10.1111/j.1439-0272.2009.00939.x .
- 6.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):444–7. doi: 10.4103/0970-1591.70592 .
- 7.Mehra S, Ranjan R, Garga UC. Zinner syndrome-a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imagng. Radiol Case Rep 2016;11(4):313–17. doi: 10.1016/j.radcr.2016.04.002