ΣΥΝΔΡΟΜΟ ZINNER ΣΕ ΝΕΑΡΟ ΕΝΗΛΙΚΑ ΑΣΘΕΝΗ

Σπ. Πολυζώνης(1),Αγγ. Πετεινάρης(1),Φ. Μιχαλόπουλος(1) , Ελ. Φωκαεύς(1),Ε. Λιάτσικος(1),Π. Καλληδώνης(1)

1: Ουρολογική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Πατρών

26ο Πανελλήνιο Ουρολογικό Συνέδριο
3-6 Οκτωβρίου 2024 Θεσσαλονίκη Makedonia Palace Hotel

ΣΚΟΠΟΣ

Στην παρούσα μελέτη παρουσιάζεται η περίπτωση ενός 21χρονου ασθενή με σύνδρομο Zinner που απευθύνθηκε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών αιτιώμενος κοιλιακό και πυελικό άλγος.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Ασθενής 21 ετών προσήλθε στο ΤΕΠ αιτιώμενος διαλείπον άλγος στην κατώτερη κοιλιακή χώρα τους τελευταίους δύο μήνες.Το ατομικό αναμνηστικό ελέγχεται ελεύθερο ενώ η θερμοκρασία σώματος,η αρτηριακή πίεση και η καρδιακή συχνότητα ήταν εντός φυσιολογικών τιμών.Κατα τη φυσική εξέταση δεν ανεδείχθησαν περαιτέρω ευρήματα πλην ήπιας ευαισθησίας κατά την εν τω βάθει ψηλάφηση της υπερηβικής περιοχής.

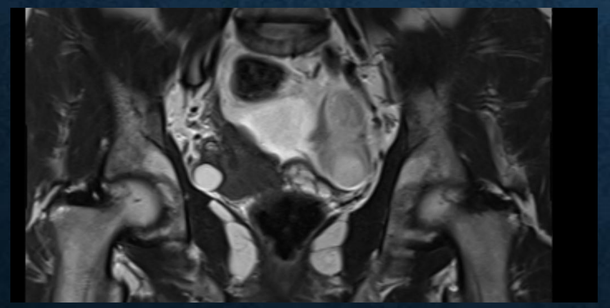
Οι εργαστηριακές εξετάσεις αίματος και η γενική ούρων ήταν εντός φυσιολογικών τιμών ενώ δεν αναδείχθησαν αυξημένοι δείκτες φλεγμονής.Η καλλιέργεια ούρων ήταν επίσης στείρα μικροβίων.Το υπερηχογράφημα ανέδειξε μια κυστική μάζα οπισθοπλεύρια της ουροδόχου κύστεως ενώ η Αξονική τομογραφία που ακολούθησε αποκάλυψε την απουσία του δεξιού νεφρού,μια μάζα στην περιπροστατική περιοχή καθώς και μια σωληνώδη διατεταμένη δομή,που πιθανώς απεδόθη σε ατρησία σύστοιχου ουρητήρα(εικ.1).Αποφασίστηκε πως τα ευρήματα χρήζουν περαιτέρω αξιολόγησης με μαγνητική τομογραφία,η οποία επιβεβαίωσε την επικοινωνία της κυστικής μάζας με τη δεξιά σπερματοδόχο κύστη(εικ.2),υψηλής ενίσχυσης σε Τ2 ακολουθία(εικ.3)καθώς και ένα έκτοπο ουρητηρικό στόμιο.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Λαμβάνοντας υπ'όψιν τα ανωτέρω,τέθηκε η διάγνωση του συνδρόμου Zinner.Ο ασθενής ενημερώθηκε λεπτομερώς με έμφαση στην πιθανότητα απότοκων επιπλοκών όπως ζητήματα υπογονιμότητας.Προτάθηκε η περαιτέρω αξιολόγηση σε ανδρολογικά πλαίσια και η πραγματοποίηση σπερμοδιαγράμματος για την απόφαση θεραπευτικής προσέγγισης.Παρά τις συστάσεις, ο ασθενής αρνήθηκε τη συνέχιση της διερεύνησης και εξήλθε λαμβάνοντας αντιβιοτική χημειοπροφύλαξη



Εικόνα 1. Αξονική τομογραφία πυέλου αποκαλύπτει μια οπισθοκυστική μάζα στην περιπροστατική περιοχή καθώς και μια κυλινδρική διατεταμένη δομή.

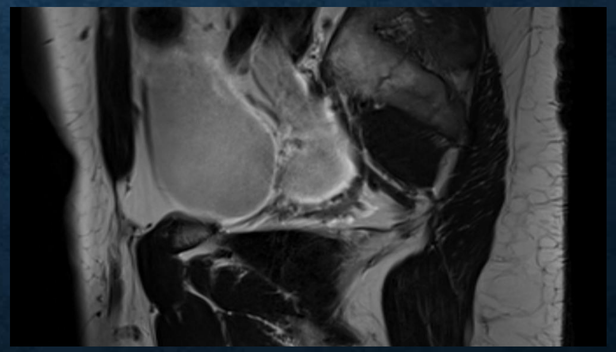


Εικονα 2.Μαγνητική τομογραφία,στεφανιαία τομή.Η κυστική μάζα ανέρχεται από τη σπερματοδόχο κύστη.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το σύνδρομο που περιγραφτηκε απ τον Zinner το 1914,είναι μία συγγενής συνθήκη ενώ πιστεύεται ότι αποτελεί το ισοδύναμο του συνδρόμου Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauses που απαντάται στα θήλεα(3).Κατά την εμβρυογένεση,εκκρίνονται αυξητικοί παράγοντες απ' το ουρητηρικό όγκωμα και το μετανεφρικό βλάστημα ώστε να επάγουν το σχηματισμό του πρώιμου νεφρού(4).Κατά συνέπεια,κάθε διαταραχή της διαδικασίας όπως μεταλλάξεις του μετανεφρικού βλαστήματος η διακοπή της σηματοδότησης ρετινοικού οξέος,οδηγούν σε αποτυχία συνένωσης και υποπλασία ή αγενεσία νεφρού.Συγχρονως,το άπω άκρο του μεσονεφρικού πόρου,υπό την επίδραση τεστοστερόνης και αντιμυλλερίου ορμόνης,οδηγεί στο σχηματισμό των ημητριγώνου,σπερματοδόχων κύστεων,σπερματικού και εκσπερματικού πόρου καθώς και επιδιδυμίδας(5).Πλην της κλασικής τριάδας,το σύνδρομο Zinner δύναται να εμφανιστεί με διαταραχές όρχεων,ουρητηροκήλη και υποσπαδία(6).

Τα πιο κοινά συμπτώματα αφορούν το κατώτερο ουροποιητικό σύστημα όπως δυσουρία,αιματουρία, επιτακτικότητα ή ακόμη και ακράτεια.Σπανιότερα οι ασθενείς παρουσιάζονται με υπογαστρικό,περινεικό η οσχεικό άλγος ενώ οι διαταραχές δομών του του αναπαραγωγικού συστήματος όπως υπογονιμότητα, επώδυνη εκσπερμάτηση,ολιγοσπερμία ή αιμοσπερμία είναι συχνές(7).Συχνά οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί και η διάγνωση γίνεται από τυχαίο έλεγχο ή κατά τη διερεύνηση άλλων νοσημάτων(1).



Εικόνα 3 .Μαγνητική τομογραφία,οβελιαία τομή.Αναγνωρίζεται ουρητηρικό κολόβωμα

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η απεικόνιση είναι καθοριστικής σημασίας στη διάγνωση του συνδρόμου Zinner.Αρχικά,το υπερηχογράφημα θέτει την υποψία αποκαλύπτοντας την απουσία νεφρού καθώς και την κυστική μάζα και το μέγεθος αυτής.Η αξονική τομογραφία επιβεβαιώνει τα ευρήματα ενώ η μαγνητική τομογραφία αποτελεί εξέταση εκλογής έφοσον διαφοροδιαγνώσκει τις κύστεις των σπερματοδόχων από άλλες πυελικές κυστικές δομές και μπορεί να επιβεβαιώσει ότι οι περιπροστατικές μάζες στην αξονική τομογραφία συνέχονται με τις σπερματοδόχες κύστεις.Αυτές οι κύστεις μπορεί να εμφανίζονται υψηλής ή χαμηλής έντασης σε Τ1 ακολουθίες αναλόγως την παρουσία ή μη αιμορραγικού ή πρωτεινικού περιεχομένου,όμως πάντα υψηλής εντάσεως σε Τ2 ακολουθίες(8).

Η θεραπεία εξαρτάται απ τη βαρύτητα των συμπτωμάτων και το μέγεθος των κύστεων.Η λαπαροσκοπική εκτομή της κύστης προτίμάται ενώ διουρηθρική ή διαδερμική παρακέντηση της αποτελούν διαθέσιμες επιλογές.Η ανάταξη του αποφραγμένου εκσπερματικού πόρου θεωρείται θεραπευτική καθώς η γονιμότητα μπορεί να αποκατασταθεί.Στις περιπτώσεις που προκρίνεται η παρακολούθηση,μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη και α-αποκλειστες χορηγούνται και συμβάλλουν στην ανακούφιση των συμπτωμάτων(9).

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Shima Y, Harigane Y, Fukami T. Prenatal detection of Zinner syndrome. Pediatrics international : official journal of the Japan Pediatric Society. 2020;62(11):1299-301.

2. Cascini V, Di Renzo D, Guerriero V, Lauriti G, Lelli Chiesa P. Zinner Syndrome in Pediatric Age: Issues in the Diagnosis and Treatment of a Rare Malformation Complex. Frontiers in pediatrics. 2019;7:129.

3. Randhawa JS, Shankaran R, Nagamahendran R, Upadhye MA, Deepak H. Zinner Syndrome with Papillary Neoplasm: A Rare Case Report. Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. 2022;27(4):473-5.

4. Mehra S, Ranjan R, Garga UC. Zinner syndrome-a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imaging. Radiology case reports. 2016;11(4):313-7.

5. Abakar D, Badi FE, Sabiri M, El Manjra S, Lezar S, Essodegui F. Zinner Syndrome. European journal of case reports in internal medicine. 2021;8(7):002628.

6. Kumar S, G KI, Khalil-Khan A, Arul Pitchai ADP, Sathiamoorthy R, Raju E. Zinner Syndrome. Cureus. 2022;14(11):e31308.

7. Militaru V, Mihaly ZA, Ilea C, Coman M, Stanciu M, Crisan N, et al. Zinner syndrome - case report. Medicine and pharmacy reports. 2021;94(Suppl No 1):S47-s50.

8. Di Paola V, Gigli R, Totaro A, Manfredi R. Zinner syndrome: two cases and review of the literature. BMJ case reports. 2021;14(6).

9. Liu Z, Miao C, Zhuang X, Xing J. Zinner syndrome: Cases report and review of the literature. Asian journal of surgery. 2021;44(2):523-4.