

Р. Н. Курленко¹, А. Н. Ряполов², И. В. Нагорнов³, Д. В. Забелин¹, А. А. Литвишко¹,
А. С. Поликашкин¹, А. В. Руденкова², М. О. Сафронов¹, О. Г. Номинат²

СИНДРОМ ЦИННЕРА: СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Хирургический отдел войсковой части 01017¹

*ГУ «432 ордена Красной Звезды главный военный клинический
медицинский центр Вооруженных Сил Республики Беларусь»²*

Военно-медицинский институт

в УО «Белорусский государственный медицинский университет»³

В статье описан клинический случай диагностики синдрома Циннера. Это редкая врожденная аномалия мочеполовой системы у мужчин, характеризующаяся агенезией почки, ипсилатеральной обструкцией семявыносящего протока и кистой семенного пузырька. Частота встречаемости составляет менее 0,005 %. Представлен случай пациента Р., 49 лет, который с подросткового возраста находился под медицинским наблюдением в связи с наличием единственной правой почки, уретероцеле справа. После проведенного обследования с использованием ультразвуковых и лучевых методов исследования, фиброцистоскопии выявлен синдром Циннера. Авторами представлены собственные результаты диагностики данного заболевания.

Ключевые слова: синдром Циннера, агенезия почки, киста семенного пузырька, клинический случай, диагностика.

R. N. Kurlenko¹, A. N. Ryapolov², I. V. Nagornov³, D. V. Zabelin¹, A. A. Litvishko¹,
A. N. Polikashkin¹, A. V. Rudenkova², M. O. Safronov¹, O. G. Nominat²

ZINNER'S SYNDROME: A CASE OF DIAGNOSIS OF A RARE DISEASE

Surgical department of military unit 01017¹

*State Institution «432 Order of the Red Star Main Military Clinical Medical Center
of the Armed Forces of the Republic of Belarus»²*

Military Medical Institute in Educational Institution «Belarusian State Medical University»³

The article describes a clinical case of diagnosis of Zinner's syndrome. This is a rare congenital anomaly of the genitourinary system in men, characterized by renal agenesis, ipsilateral obstruction of the vas deferens and a cyst of the seminal vesicle. The frequency of occurrence is less than 0,005 %. The case of patient R., 49 years old, who has been observed since adolescence for a single right kidney, a ureterocele on the right. After an examination using ultrasound and radiation examination methods, fibrocystoscopy revealed Zinner's syndrome. The authors present their own diagnostic results of this disease.

Key words: Zinner's syndrome, renal agenesis, seminal vesicle cyst, clinical case, diagnosis.

Синдром Циннера (СЦ) – редкая врожденная аномалия мочеполовой системы у мужчин, характеризующаяся триадой признаков: агенезией почки, ипсилатеральной атрезией семявыносящего протока и кистой семенного пузырька.

Впервые связь между отсутствием почки и кистой семенного пузырька была описана в 1914 году немецким врачом Гансом Циннером (H. Zinner). Частота встречаемости порока менее 0,005 %. К настоя-

щему времени в литературе насчитывается около 200 случаев заболевания [1].

Патология вызвана нарушением эмбриогенеза вследствие неправильного развития Вольфова протока. Пусковым фактором в развитии аномалии выступают генетические дефекты [2]. Заболевание длительное время протекает бессимптомно. Однако прогрессирующее увеличение кисты семенного пузырька (более 5 см) приводит к клинической манифестации

и жалобам на бесплодие (45 %), дизурии (37 %), вызывает боль в промежности (29 %) и мошонке (27 %). Средний возраст пациентов на момент постановки диагноза составляет 30–40 лет [3, 4].

Цель исследования

Демонстрация клинического случая пациента с СЦ для привлечения внимания к данной аномалии.

Материалы и методы

Пациент Р., 49 лет, обратился в хирургический отдел войсковой части 01017 с жалобами на периодическую боль в тазу, правой половине мошонки, которая беспокоит его с подросткового возраста. За последних три года отмечается усиление интенсивности и продолжительности болевого синдрома. Из анамнеза установлено, что в 18-летнем возрасте при плановом обследовании в поликлинике по месту жительства было выявлено отсутствие правой почки и кистозное образование в проекции мочевого пузыря. Находился на диспансерном учете по поводу агенезии правой почки, уретероцеле справа. Женат, имеет дочь, которая страдает врожденной глухотой.

Осмотр пациента: поколачивание по поясничной области безболезненно с обеих сторон. Половые органы развиты правильно, оволосение – по мужскому типу. Яички расположены в мошонке, обычных размеров, правый придаток утолщен, с длинной брыжейкой, поверхность гладкая, бугристая, пальпация болезненна. Вены семенного канатика не расширены, семявыносящий проток гладкий, обычной толщины с обеих сторон. При пальцевом ректальном исследовании предстательная железа незначительно увеличена, безболезненная, имеет ровную поверхность, срединная борозда сохранена, консистенция плотно-эластическая, контуры четкие. Подвижность стенки прямой кишки над железой сохранена, патологические образования, доступные пальпации, не выявлены.

Лабораторные показатели общего и биохимического анализов крови, мочи, гормональный статус (тестостерон, лютеинизирующий гормон, пролактин), онкомаркеры яичка – в пределах референтных значений. Антитела к ВИЧ не обнаружены, анализ крови на сифилис методом ИФА отрицательный. По результатам бактериологического посева мочи рост микрофлоры не получен. По результатам анализа мочи кислотоустойчивые микобактерии не обнаружены. В анализе эякулята (выполнено двукратно) – олигоастенозооспермия.

В ходе проведения УЗИ правая почка в месте типичного расположения и возможной дистопии не выявлена, левая – расположена обычно, викарно увеличена, чашечно-лоханочная система не расширена, паренхиматозный слой достаточный. Объем мочевого пузыря – 200 см³, содержимое однородное. Предстательная железа незначительно увеличена,

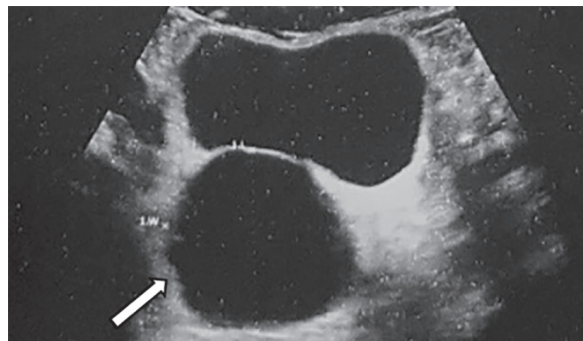


Рис. 1. Эхограмма мочевого пузыря (поперечная проекция): крупное анэхогенное аваскулярное образование за мочевым пузырем (стрелка)

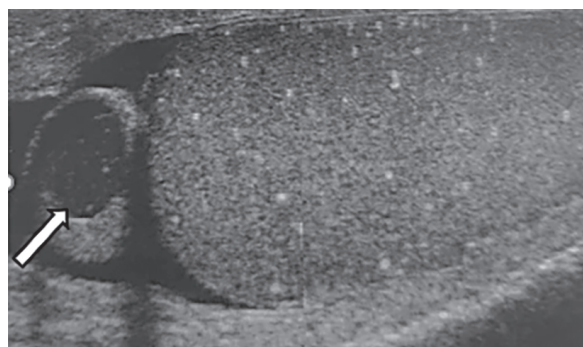


Рис. 2. Эхограмма правого яичка (продольная проекция): множественные гиперэхогенные линейные образования в паренхиме яичка, киста головки придатка (стрелка)

33 см³, нормальной эхогенности, неоднородной эхоструктуры. Между предстательной железой и мочевым пузырем справа определяется кистозное аваскулярное образование размером 57х52 мм с однородным содержимым, ровными четкими контурами и неравномерно утолщенной стенкой. Семенной пузырек слева не изменен. Яичко и придаток слева нормальных размеров, обычной эхогенности, однородной структуры, кровоток не изменен. Яичко справа – 15 см³, неоднородной структуры за счет неравномерно распределенной эхоплотности и мелких кальцинатов, придаток увеличен (головка – 15 мм, тело – 8 мм, хвост – 5 мм), имеет вид гипозоногенной мелкосетчатой структуры, головка содержит кисту размером 6 мм (рис. 1 и 2).

Заключение: агенезия правой почки. Кистозное образование малого таза, вероятнее, семенного пузырька. Микрокальциноз правого яичка. Мелкая киста, увеличение линейных размеров придатка правого яичка.

При трансректальном УЗИ (ТРУЗИ) в проекции правого семенного пузырька определяется анэхогенное образование размером 61х47 мм с мелкодисперсной взвесью без признаков кровотока, которое оттесняет прилежащую стенку мочевого пузыря, деформируя его просвет (рис. 3).

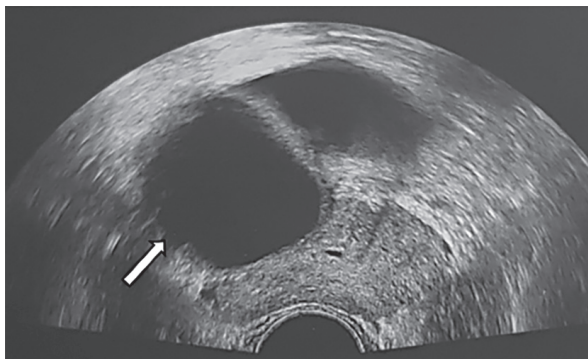


Рис. 3. Трансректальная эхограмма простаты (поперечный срез): на уровне основания правой доли простаты визуализируется крупное анэхогенное аваскулярное образование (стрелка)

При проведении фиброуретроцистоскопии слизистая мочевого пузыря не изменена, левое устье мочеточника щелевидное, в типичном месте. Правое – не визуализируется, соответствующая половина треугольника Льюто гипоплазирована и деформирована. Шейка мочевого пузыря, семенной бугорок, уретра – без особенностей (рис. 4 и 5).



Рис. 4. Цистоскопия: устье левого мочеточника щелевидное в типичном месте (стрелка)

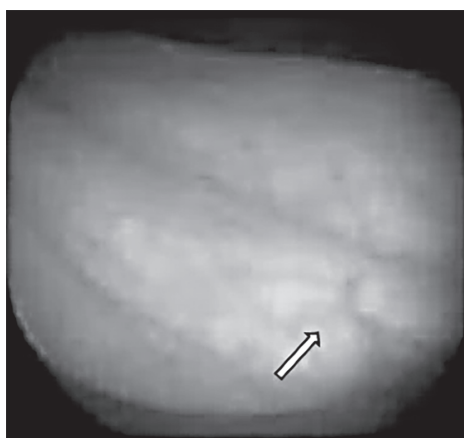


Рис. 5. Цистоскопия: гипоплазия правой половины межмочеточникового валика, устье отсутствует (стрелка)

С учетом результатов проведенного обследования заподозрен СЦ. Для уточнения диагноза пациент госпитализирован в нефрологическое отделение ГУ «432 ГВКМЦ ВС РБ».

При компьютерной томографии органов брюшной полости (КТ ОБП), органов малого таза (ОМТ) с контрастированием правая почка отсутствует, определяется викарная гипертрофия единственной левой почки без нарушения секреторно-экскреторной функции. Предстательная железа – с четкими контурами, незначительно увеличена, неоднородная. Между мочевым пузырем и простатой определяется округлое жидкостное образование размером 63х58х53 мм, интимно прилежащее к правому семенному пузырьку, не накапливающее контрастное вещество. Лимфатические узлы таза не увеличены.

Закключение: агенезия правой почки. Образование малого таза (киста семенного пузырька справа). Доброкачественная гиперплазия простаты (рис. 6 и 7).

Нефросцинтиграфически признаки единственной левой почки без нарушения секреторно-экскреторной функции, над проекцией правой почки – афункциональный тип ренограммы.

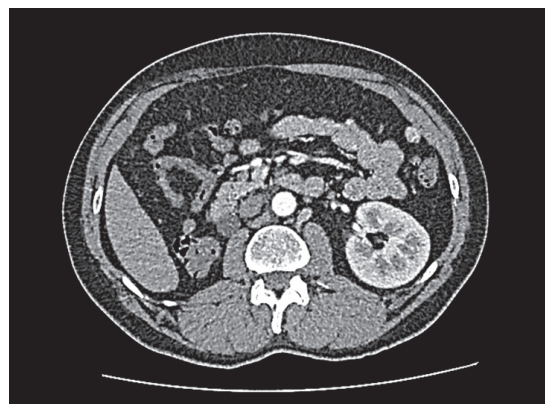


Рис. 6. Компьютерная томограмма (поперечный срез, венозная фаза): отсутствие правой почки

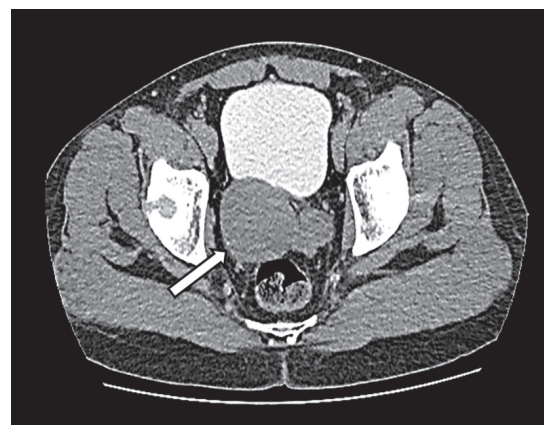


Рис. 7. Компьютерная томограмма (поперечный срез, венозная фаза): в малом тазу сзади и справа от мочевого пузыря – крупная киста семенного пузырька (стрелка)



Рис. 8. МРТ малого таза во фронтальной проекции. Крупная киста правого семенного пузыря (стрелка)

По результатам магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости и малого таза (МРТ ОБП, ОМТ) правая почка не визуализируется, левая – увеличена, контуры четкие, ровные. Мочевой пузырь заполнен умеренно, левый мочеточник не расширен. От уровня L_{III} определяется трубчатая структура размером 60x5,5 мм, дистально заканчивающаяся в проекции правого семенного пузыря (атретический правый мочеточник). Семенные пузырики асимметричны за счет дилатации справа до 65 мм. Предстательная железа незначительно увеличена, правая доля несколько деформирована, зональная структура сохранена.

Заключение: картина агенезии правой почки. Кистозное образование в малом тазу справа. Гиперплазия простаты (рис. 8 и 9).

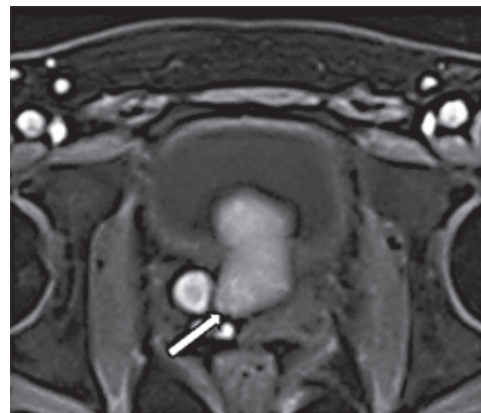


Рис. 9. МРТ малого таза в поперечной проекции. Крупная киста правого семенного пузыря (стрелка)

Исходя из анамнестических данных, объективно-го обследования, результатов лабораторно-инструментального исследования, пациенту установлен клинический диагноз: синдром Циннера (правосторонний). Хронический эпидидимит справа. Доброкачественная гиперплазия предстательной железы I стадии.

Результаты

В основе СЦ лежит нарушение эмбриогенеза в период с 4 по 13 неделю беременности. В месте изгиба Вольфов протока перед впадением в клоаку формируется выпячивание (мочеточниковый зачаток), который в дальнейшем дает начало формированию чашечно-лоханочной системы почки и мочеточника. Недостаточная миграция зачатка мочеточника

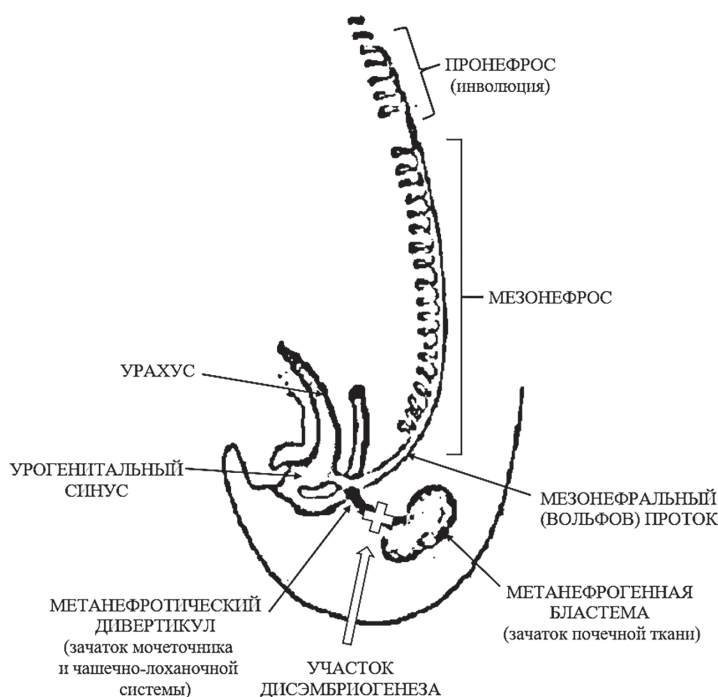


Рис. 10. Нарушение эмбрионального развития при синдроме Циннера

из каудального отдела мезонефрального протока на одной из сторон приводит к нарушению его слияния с нефрогенной бластемой. При этом происходит агенезия почки и односторонней половины треугольника мочевого пузыря, ипсилатеральная атрезия семенного протока с нарушением дренажной функции, накоплением секрета гонад в семенных пузырьках и последующей их кистозной трансформацией (рис. 10).

Описанные эмбриональные нарушения привели к формированию у пациента порока развития мочеполовой системы. Жалобы возникли в пубертатном возрасте, когда изменился гормональный статус, активизировался сперматогенез и киста, увеличиваясь в размерах, вызвала сдавление окружающих тканей, появление тазовой и мошоночной боли (хронический правосторонний эпидидимит).

Подозрение на наличие СЦ чаще всего возникает при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости и малого таза, когда выявляется отсутствие почки и визуализируется кистозное образование в малом тазу.

Цистоскопия необходима для оценки состояния уретры, семенного бугорка, визуализации устьев мочеточника, треугольника Льюто.

Динамическая нефросцинтиграфия позволяет определить форму, расположение и функцию единственной почки.

КТ и МРТ ОБП, ОМТ с контрастированием дают возможность с высокой точностью исследовать анатомию почек и семенных пузырьков, особенности их взаиморасположения с близлежащими органами, дифференцировать кисту семенного пузырька от других кистозных образований. Обнаружение остатка мочеточника в области, прилегающей к кисте семенного пузыря, является характерным признаком СЦ.

Обращает на себя внимание наличие у дочери пациента врожденной нейросенсорной тугоухости, что требует обязательного тестирования на носительство заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования.

Заключение

1. Синдром Циннера – редкая патология развития мочеполовой системы, которая потребует от практикующего врача необходимого уровня знаний для ее диагностики.

2. У лиц мужского пола с врожденным отсутствием почки и жалобами на боль в малом тазу и мошонке необходимо выполнить УЗИ, ТРУЗИ ОМТ на предмет наличия кистозного образования. При выявлении кисты основными методами дообследования являются КТ, МРТ ОБП, ОМТ с контрастированием, цистоскопия.

3. Синдром Циннера в большинстве случаев имеет благоприятный прогноз, однако следует помнить об осложнениях, к которым приводят крупные кистозные образования малого таза и отсутствие почки.

Литература

1. Айвазян, А. В., Войно-Ясенецкий, А. М. Пороки развития почек и мочеточников. Москва, Наука, 1988 г., стр. 13–23.
2. Афанасьев, Ю. И., Юрина, Н. А., Винников, Я. А., Радоастина, А. И., Ченцов, Ю. С. Гистология, эмбриология, цитология. Учебник. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2014, стр. 631–633.
3. Синдром Циннера: серия случаев и обзор литературы / Д. А. Кушнерова, В. С. Тихонова, И. А. Блохин, А. П. Гончар // Архив внутренней медицины. – 2023. – № 5.
4. Синдром Zinner: случай диагностики редкой патологии / Д. А. Добросердов, М. П. Кучинский, Н. А. Филатова, Л. Т. Нальгиева // Вестник урологии. – 2023. – № 3.

References

1. Ayvazyan, A. V., Voino-Yasenetsky, A. M. Malformations of the kidneys and ureters. Moscow, Nauka, 1988, pp. 13–23.
2. Afanasyev, Yu. I., Yurina, N. A., Vinnikov, Ya. A., Radostina A. I., Chentsov Yu. S. Histology, embryology, cytology. Textbook. Moscow: GEOTAR-Media, 2014, pp. 631–633.
3. Zinner's syndrome: a series of cases and a review of the literature / D. A. Kushnerova, V. S. Tikhonova, I. A. Blokhin, A. P. Gonchar // Archive of Internal Medicine. – 2023. – № 5.
4. Zinner syndrome: a case of diagnosis of a rare pathology / D. A. Dobroserdov, M. P. Kuchinsky, N. A. Filatova, L. T. Nalgieva // Bulletin of Urology. – 2023. – № 3.

Поступила 18.07.2025 г.