

# Obrovská cysta semenných váčků s ipsilaterální agenezí ledviny – Zinnerův syndrom

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.<sup>1,2</sup>, doc. MUDr. Oldřich Šmakal, Ph.D.<sup>3</sup>, MUDr. Hana Flögelová, Ph.D.<sup>2</sup>, MUDr. Zuzana Vyoralová<sup>4</sup>, MUDr. Kamila Michálková<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

<sup>2</sup>Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

<sup>3</sup>Urologická klinika LF UP a FN v Olomouci

<sup>4</sup>Dětské oddělení Krajské nemocnice T. Bati ve Zlíně

<sup>5</sup>Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Zinnerův syndrom (ZS), spojení cysty semenných váčků v kombinaci s ipsilaterální agenezí ledviny, je extrémně vzácná vrozená malformace. Prezентujeme kazuistiku šestiletého pacienta s ZS. Vyšetření pomocí magnetické rezonance (MR) břicha a pánve potvrdilo agenezi ledviny a objasnilo cystickou dilataci ipsilaterálního semenného váčku, který komprimoval a dislooval močový měchýř. Vzhledem k obrovské velikosti cysty byla doporučena chirurgická excize.

**Klíčová slova:** semenný váček, cysta, ipsilaterální renální agenze, Zinnerův syndrom, dítě.

## Giant seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis Zinner syndrome

Zinner's syndrome (ZS), an association of a cyst of seminal vesicles in combination with ipsilateral agenesis of the kidney, is an extremely rare congenital malformation. We present a case report of a six-year-old patient with ZS. Magnetic resonance (MR) examination of the abdomen and pelvis confirmed renal agenesis and elucidated the cystic dilatation of the ipsilateral seminal vesicle, which compressed and dislocated the bladder. Due to the huge size of the cyst, surgical excision was recommended.

**Key words:** seminal vesicle, cyst, ipsilateral renal agenesis, Zinner's syndrome, child.

## Úvod

Cysty semenných váčků spojené s malformacemi horních cest močových jsou méně časté, v literatuře je hlášeno přibližně 200 případů (1). Tato souvislost je vysvětlena společným embryonálním původem obou orgánů (ledvin – semenných váčků) z mezonefrického vývodu a je zapříčiněna poškozením embryogeneze mezi 4. a 13. týdnem těhotenství (2). Asociaci vrozené cysty semenných váčků s jednostrannou (převážně ipsilaterální) agenezí ledviny poprvé popsal Zinner v roce 1914 (1). V literatuře se uvádí jako „Zinnerův syndrom“ (3). Tento stav je považován za mužský ekvivalent Mayerova-Rokitanskyho-Kustnerova-

Hauserova (MRKH) syndromu popsaného u žen. V Taipei byla během 2,5letého pediatrického skríningu ledvin pomocí ultrazvuku u 280 000 jedinců hlášena incidence cystických dilatací v pánvi s ipsilaterální renální agenezí nebo dysplazií u 0,0046% probandů (2). Vrozená malformace může zůstat často bez příznaků a objevena jen náhodně, nebo se projeví klinickými příznaky souvisejícími s vyprazdňováním moči nebo stolice (4).

## Popis klinického případu

6letý chlapec ze IV. těhotenství, II. porod (SC pro nepoměr), PH 2 900 g/PD 51 cm, očkování kompletní dle programu včetně

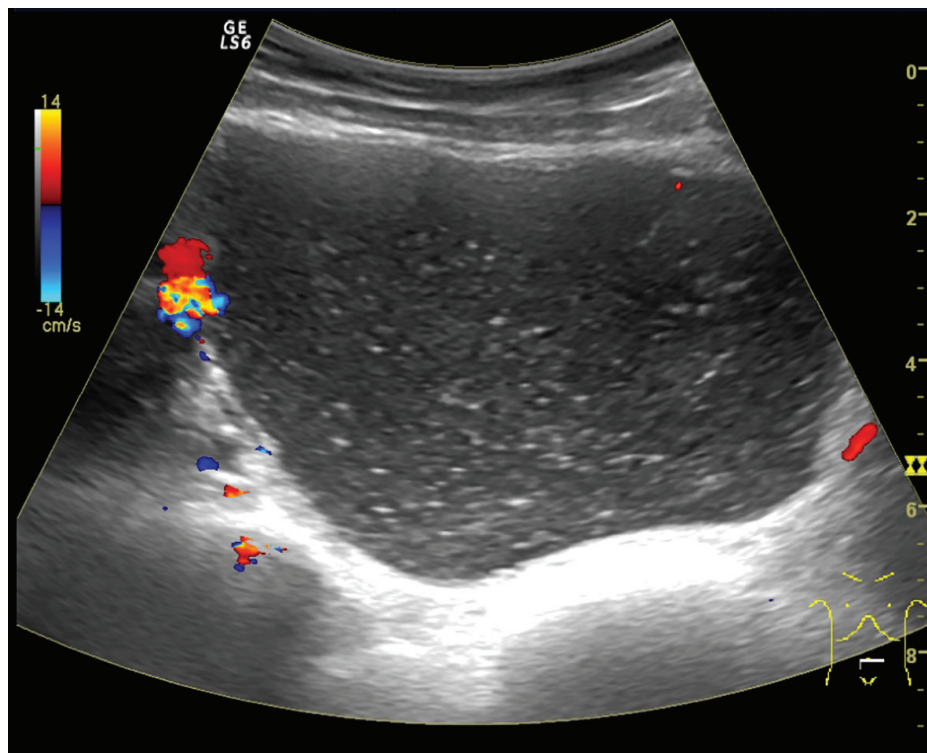
Prevenaru. V roce 2011 byl operován pro nadpočetný V. prst pravé nohy. Matka a starší sestra zdravé, otec se léčí s asthma bronchiale. V roce 2013 mu bylo provedeno odstranění zvětšené nosní mandle. Od narození byl dispenzarizován pro agenezi pravé ledviny. Při hospitalizaci v roce 2015 pro močovou inkontinenci mu byla provedena cystoskopie s normálním nálezem. Na ultrazvuku břicha a pánve byla potvrzena agenze pravé ledviny (levá ledvina byla 11 cm dlouhá, s parenchymem 16 mm širokým), KPS byl bez náplně. Při sonografii pánve byl zachycen hypoechogenní, nehomogenní, cystický, hladce konturovaný útvar velikosti 70 × 70 × 25 mm odpovídající



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz  
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc  
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi 2021; 22(3): 234–236  
Článek přijat redakcí: 31. 5. 2021  
Článek přijat k publikaci: 4. 6. 2021

**Obr. 1.** US vyšetření pánve. Na snímku je zachycen hypoechogenní, nehomogenní, cystický, hladce konturovaný útvar, odpovídající cystě semenného váčku



cystě semenného váčku (Obr. 1). MR vyšetření pánve v T1 sekvenci axiálně byl nalezen hypersignální cystický útvar, který komprimoval močový měchýř (Obr. 2). V T1 sekvenci axiálně s kontrastní látkou i. v. se útvar po její aplikaci nenasytil (Obr. 3), v T2 truffi sekvenci koronálně měl cystický útvar nižší intenzitu signálu než močový měchýř, jeho obsah byl zahuštěn a močový měchýř byl komprimován a dislokován doleva (Obr. 4). T2 truffi sekvence koronárně prokázala agenezi ledviny vpravo a normální ledvinu vlevo (Obr. 5). Po sedmidenní hospitalizaci byl propuštěn do domácího léčení. Rána se zhojila bez komplikací. Vyšetření moči včetně bakteriologické

kultivace bylo opakovaně s normálním nálezem. **Chirurgický výkon** proběhl v klidné celkové narkóze. Technicky byl náročný, ale nekomplikovaný, cystu se podařilo kompletně extirpovat. Odstraněná tkáň byla odeslána na histologické a mikrobiologické vyšetření. Byl mu zaveden permanentní močový katetr (PMK), přechodně byl monitorován na JIP, preventivně bylo zahájeno ATB krytí. Druhý den byl realimentován, 4. den mu byl odstraněn PMK a byl přeložen na standardní oddělení. **Histologické vyšetření:** a) naříznutá cystická částice velikosti 67 × 70 × 25 mm, stěna tloušťky 3–5 mm, výstelku tvořil zralý dlaždicový epitel bez atypií, subepiteliálně s ložiskovým

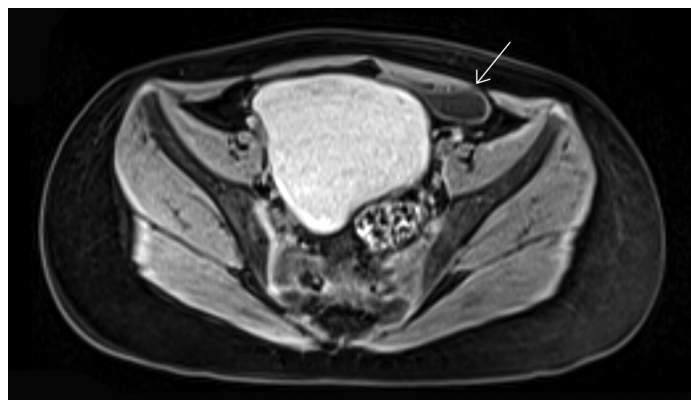
chronickým zánětem, průřezy ureterem (délka 40 mm/šířka 5 mm) s chronickým zánětem a mírnou subepiteliální fibrózou; b) průřezy chámovodem bez nápadnějších změn.

## Diskuze

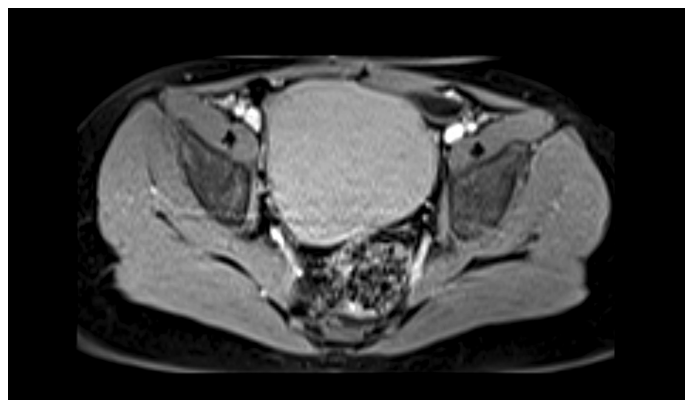
Cysty semenných váčků mohou zůstat dlouho bez klinických příznaků, nebo se projevují příznaky souvisejícími s tlakem cystické rezistence na stěnu močového měchýře nebo rekta (5). Klinické příznaky této anomálie, zapříčiněny tlakem cystické hmoty semenných váčků na stěnu močového měchýře mají u dětí charakter dysurických potíží z podráždění stěny močového měchýře, močové inkontinence, perineálního nepohodlí nebo bolestí břicha. Čím je cysta větší, tím zjevněji a časněji jsou přítomny klinické příznaky (6). Cysty semenných váčků, které jsou < 5 cm zůstávají bez příznaků a jsou později objeveny jako hmatatelná břišní rezistence, zatímco cysty větší než 5 cm se klinicky „ohlásí“ kompresí močového měchýře nebo konečníku (7, 8). Cysty semenných váčků u dětí s ipsilaterální renální agenezí jsou vzácné, ale tato souvislost je dnes již známá (9).

Dětské urologové by měli tuto entitu zvažovat při každé diferenční diagnostice cystických pánevních útvarů u chlapců s jednostrannou agenezí/dysplazií ledviny. Sonografický nález je užitečný pro diagnostiku ZS, může potvrdit cystickou povahu pánevních hmot a určit i relativní velikost a umístění cysty. Nálezy obvykle zahrnují hypoechogenní až anechoidní pánevní útvar se silnou, nepravidelou stěnou, někdy i s kalcifikací stěny. Vyšetření pomocí MR umožňuje rychlou diagnózu, protože dobře definuje břišní a pánevní anatomii

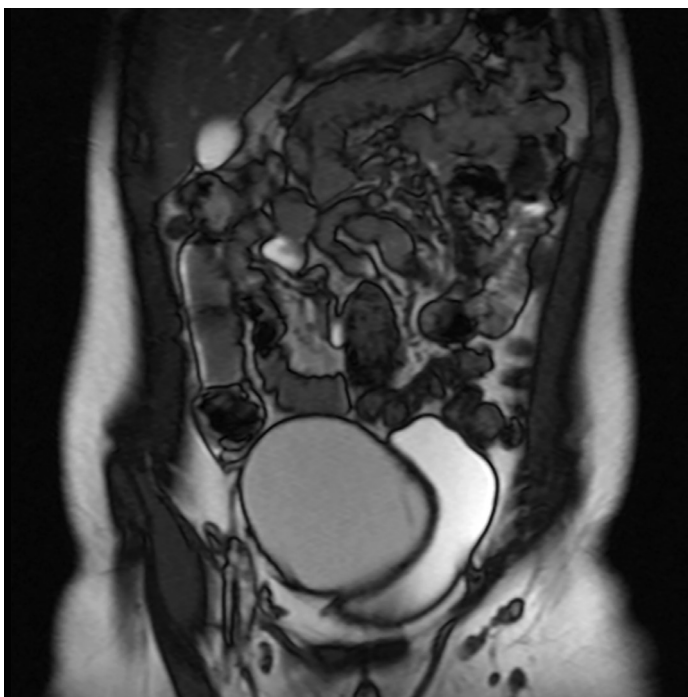
**Obr. 2.** MR pánve, T1 sekvence axiálně, nativně. Hypersignální cystický útvar komprimuje močový měchýř (šipka)



**Obr. 3.** T1 sekvence axiálně s kontrastní látkou i. v. Útvar se po aplikaci kontrastní látky nenasytil



**Obr. 4.** T2 truffi sekvence koronálně. Cystický útvar má nižší intenzitu signálu než močový měchýř, jeho obsah je zahuštěn. Močový měchýř je komprimován a dislokován doleva



**Obr. 5.** T2 truffi sekvence koronálně, ageneze ledviny vpravo, normální levá ledvina



a dobře rozlišuje cystické malformace pánve. Cysty vezikul mohou vykazovat v T1 zvýšenou intenzitu signálu a v T2 sníženou intenzitu signálu. Chirurgická excize cyst semenných váčků závisí na velikosti a umístění cysty a přítomnosti nebo absenci klinických příznaků. Chirurgická léčba je indikována u objemných nebo cyst se zkaleným obsahem. Pouhé sledování se navrhuje u asymptomatických nebo minimálně symptomatických cyst.

Náš pacient byl od narození dispenzarizován v nefrologické odborné ordinaci pro jednostrannou agenezi ledviny, která byla verifikována statickou scintigrafií ledvin. Chlapec si až v šesti letech začal stěžovat na určitou perineální nepohodu spojenou s občasnou močovou inkontinencí. Vyšetření moči bylo opakovaně s normál-

ním nálezem. Až při cíleném a opakovaném vyšetření břicha a pánve ultrazvukem byl nalezen hypoechogenní, nehomogenní, cystický a hladce konturovaný útvar velikosti 70 × 70 × 25 mm odpovídající cystě semenného váčku. Vyšetřením pomocí MR byl nalezen větší hypersignální cystický útvar, který měl v koronální T2 truffi sekvenci nižší intenzitu signálu než močový měchýř a jeho obsah byl zahuštěn a močový měchýř byl komprimován a dislokován doleva.

I když je asociace cysty semenných váčků s ipsilaterální agenezí ledviny (ZS) velmi vzácná vrozená malformace (dodnes bylo publikováno pouze 200 případů), postnatální zjištění jednostranné ageneze nebo dysplazie ledvin by mělo vést k cílenému a důkladnému vyšetření pánve (nejlépe pomocí MR).

### Stojí za zapamatování:

- ZS, spojení cysty semenných váčků v kombinaci s ipsilaterální agenezí ledviny je extrémně vzácná vrozená malformace.
- Klinické příznaky této anomálie u dětí jsou často způsobené tlakem cystické rezistence semenných váčků na stěnu močového měchýře (dysurické potíže z podráždění stěny močového měchýře, močová inkontinence nebo bolesti břicha).
- Tuto malformaci je třeba vzít v úvahu při náhodném nálezu cysty v oblasti pánve u pacientů s jednostrannou renální agenezí.

*Tato práce byla podpořena Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky (LO1304).*

### LITERATURA

1. Zinner A. Ein Fall von Intravesikaler Samen blasen cyste. Wien Med Wochenschr 1914; 64: 605–609.
2. Pace G, Galatioto G P, Gualà L, et al. Ejaculatory duct obstruction caused by a right giant seminal vesicle with an ipsilateral upper urinary tract agenesis: an embryologic malformation. Fertil Steril 2008; 89(2): 390–394.
3. Pereira B J, 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(5): 322–330.
4. Pace G, Galatioto G P, Gualà L, et al. Ejaculatory duct ob-

- struction caused by a right giant seminal vesicle with an ipsilateral upper urinary tract agenesis: an embryologic malformation. Fertil Steril 2008; 89(2): 390–394.
5. Cascini V, Di Renzo D, Guerriero V, et al. Zinner syndrome in pediatric age: issues in the diagnosis and treatment of a rare malformation complex. Front Pediatr 2019; 7: 129.
6. Takemura K, Sato A, Morizawa Y, Kufukihara R, Iwasa S, Satoh H. Seminal vesicle cysts with upper urinary tract abnormalities: a single-center case series of pediatric Zinner syndrome. Urology 2021; 149: e44–e47.
7. Tan Z, Li B, Zhang L, Han P, Huang H, Taylor A, Li X. Classifying seminal vesicle cysts in the diagnosis and treatment of Zinner syndrome: A report of six cases and review of available literature. Andrologia 2020; 52(1): e13397.
8. Livingston L, Larsen CR. Seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis. AJR Am J Roentgenol 2000; 175(1): 177–180.
9. Kanavaki A, Vidal I, Merlini L, Hanquinet S. Congenital seminal vesicle cyst and ipsilateral renal agenesis (Zinner syndrome): A rare association and its evolution from early childhood to adolescence. European J Pediatr Surg Rep 2015; 3(2): 98–102.