

© Коллектив авторов, 2014  
УДК 616.6-008.6

**А. О. Васильев**

**А. В. Говоров**

**К. Б. Колонтарёв**

канд. мед. наук

канд. мед. наук

**Ю. А. Куприянов**

**Д. Ю. Пушкарь**

докт. мед. наук

Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова

## Синдром Циннера: описание клинических случаев

Синдром Циннера — врожденное состояние, характеризующееся наличием кисты семенного пузырька в сочетании с ипсилатеральной аплазией почки и обструкцией семявыносящего протока. Это редкая урологическая аномалия развития, чаще всего характеризующаяся бессимптомным течением и приводящая к бесплодию. В некоторых случаях пациентов беспокоят боли в мошонке и промежности, болезненное семяизвержение, гемоспермия, дизурия. У большинства пациентов синдром Циннера выявляется в половозрелом возрасте случайно при обследовании. Современные методы визуализации способствуют ранней диагностике заболевания и, как следствие, профилактике бесплодия. Симптоматическая терапия, а также динамическое наблюдение при отсутствии клинических проявлений являются предпочтительными вариантами лечения. При отсутствии эффективности консервативной терапии пациенту показано хирургическое лечение открытым или лапароскопическим (робот-ассистированным) доступом. Своевременное выявление и лечение синдрома Циннера позволяет улучшить показатели спермограммы, что дает возможность пациентам реализовать репродуктивную функцию. В данной статье мы описываем три случая врожденной аномалии (кисты) семенных пузырьков у пациентов 20, 32 и 42 лет в сочетании с ипсилатеральной аплазией почки.

**Ключевые слова:** синдром Циннера, киста семенного пузырька, аплазия почки

Синдром Циннера развивается вследствие патологии протока первичной почки (мезонефроза) и включает одностороннюю почечную аплазию (по некоторым данным — дисплазию), кисту семенного пузырька на стороне отсутствия почки и обструкцию семявыносящего протока [1]. Обструкция семявыносящего протока приводит к постепенному накоплению секрета в семенных пузырьках и последующему образованию кисты. Заболевание впервые описал А. Zinner в 1914 г. [2], до настоящего времени в литературе описано около ста случаев заболевания, а частота встречаемости составляет 0,00464% [3]. В последующем была описана уникальная пентада патологии мезонефротического протока, включающей кистозную дисплазию канальцевой сети яичек, кисту семенного пузырька, ипсилатеральную аплазию почек, дилатацию придатка яичка и частичное развитие треугольника мочевого пузыря [4].

В данной статье мы рассказываем о собственном опыте диагностирования и лечения трех пациентов с синдромом Циннера.

### *Клинический пример № 1*

Пациент А., 32 года, обратился в клинику урологии МГМСУ с жалобами на гипертермию в вечернее время до 37,0–37,3°С в течение 4 мес до настоящей госпитализации, затрудненное мочеиспускание вялой струей, боли в области промежности, эпизоды острой задержки мочи, самопроизвольно разрешавшиеся. Пациент холост, детей не имеет. Из анамнеза известно, что в 16-летнем возрасте при амбулаторном УЗИ была выявлена единственная левая почка. В последующем в другом ЛПУ при УЗИ выявлено образование мочевого пузыря. До обращения в клинику урологии МГМСУ пациент неоднократно консультировался в различных специализированных медицинских учреждениях Москвы, а также в урологической клинике Израиля: рекомендовано оперативное лечение в объеме открытой или лапароскопической кистэктомии. Однако в связи с возможным развитием побочных осложнений пациент от оперативного лечения отказался. Дальнейшее

Александр Олегович Васильев  
e-mail: alexvasilyev@me.com

обследование, включавшее ТРУЗИ и МРТ органов мочевыделительной системы, подтвердило отсутствие правой почки и умеренную гипертрофию левой почки, выявило наличие кисты диаметром 45 мм в области правого семенного пузырька (рис. 1).

#### Клинический пример № 2

Пациент В., 42 года, в течение длительного время отмечал периодическую (раз в 4 мес) примесь крови в сперме, однократную примесь крови в моче, умеренное ухудшение качества мочеиспускания. Пациент женат, детей не имеет, в качестве контрацепции применяет барьерные методы. По поводу примеси крови в сперме не обследовался, к врачам не обращался, связывая имеющееся состояние с физической нагрузкой. Из анамнеза известно, что в детском возрасте был поставлен диагноз аплазии правой почки. При прохождении планового медицинского осмотра при УЗИ выявлено образование в мочевом пузыре. Учитывая наличие имевшей место примеси крови в моче и сперме, врачом-урологом районной поликлиники был поставлен предварительный диагноз опухоли мочевого пузыря. Пациент консультирован в клинике урологии МГМСУ. При трансабдоминальном УЗИ в полости мочевого пузыря определялось округлое образование с четкими контурами, имеющее жидкостный компонент. При КТ органов мочевыделительной системы диагноз аплазии

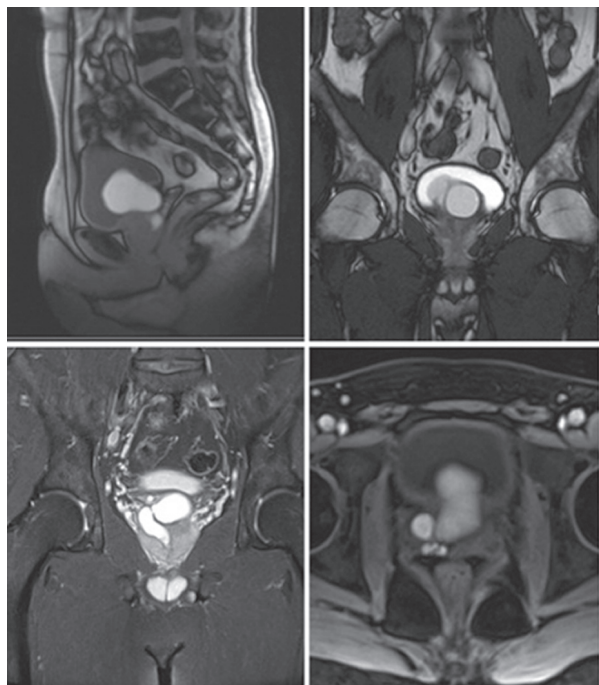


Рис. 1. МРТ пациента А., 32 года

правой почки был подтвержден, в проекции правого семенного пузырька выявлена киста диаметром 25 мм с четкими контурами, содержащая жидкостный компонент (рис. 2).

#### Клинический пример № 3

Пациент С., 20 лет, при поступлении в клинику урологии МГМСУ предъявлял жалобы на учащенное мочеиспускание, периодическую боль в мошонке и промежности, болезненное семяизвержение. Пациент холост, детей не имеет, половую жизнь не ведет. Из анамнеза известно, что вышеописанные жалобы беспокоят на протяжении года. При амбулаторно выполненной МСКТ органов мочевыделительной системы выявлена аплазия левой почки, по данным УЗИ в проекции левого семенного пузырька выявлена киста объемом около 20 см<sup>3</sup>, при экскреторной урографии в проекции мочевого пузыря отмечался дефект наполнения, ЧЛС правой почки контрастирована (рис. 3).

С большими трудностями проведена беседа относительно имеющегося заболевания и существующих методов лечения. Пациенты настаивали на консервативном лечении. Учитывая умеренно выраженные клинические проявления, а также отсутствие каких-либо изменений со стороны лабораторных анализов (включая гормональный) и спермограммы, принято решение выполнить пункцию кист семенных пузырьков под местной анестезией под контролем ТРУЗИ.

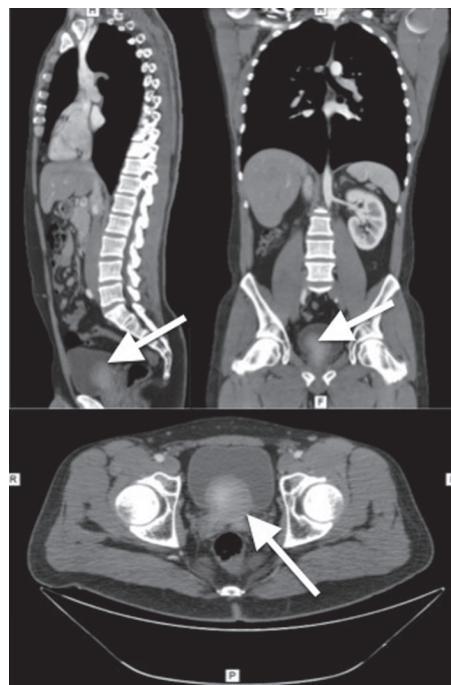


Рис. 2. КТ пациента В., 42 года; стрелкой указана киста семенного пузырька, пролабирующая в полость мочевого пузыря



Рис. 3. Экскреторная урография пациента С., 20 лет

В ходе манипуляции у пациентов А., В. и С. получено по 30, 25 и 15 мл жидкости «шоколадного» цвета, соответственно. В каждом случае аспирированная жидкость была отправлена на бактериологический посев и цитологическое исследование, по данным которых роста микрофлоры и атипических клеток не выявлено. На следующий день после пункции кисты пациенты отметили улучшение общего состояния, уменьшение болевой симптоматики в области промежности. Спустя год пациент А. перенес повторную пункцию кисты семенного пузырька. Объем жидкости при повторной пункции составил 20 мл.

На сегодняшний момент пациенты продолжают наблюдаться. В ходе динамического наблюдения, при ТРУЗИ отмечена тенденция к постепенному снижению объема кисты.

Синдром Циннера, как правило, диагностируется в 3-й или 4-й декаде жизни и часто сопровождается бесплодием [5]. Киста семенного пузырька может быть изначально врожденной или развиваться постепенно вследствие обструкции семявыносящих протоков, протекая бессимптомно или с незначительными клиническими проявлениями (боль в промежности и/или дизурия) [6]. Киста семенного пузырька может быть достаточно большой по размеру и вдаваться в просвет мочевого пузыря, что позволяет выявить ее при УЗИ. Обструкция на уровне семявыносящих протоков является самой частой причиной приобретенной обструктивной азооспермии [7], что, в итоге, может приводить к бесплодию.

Данный факт подчеркивает необходимость детального обследования больных с подозрением на синдром Циннера и проведение дифференциального диагноза с «похожими» заболеваниями. Больным обязательно проводят УЗИ мошонки, которое помогает выявить признаки обструкции (расширение сети яичка, увеличение придатка яичка с кистозными изменениями или отсутствие семявыносящего протока). Для пациентов с маленьким объемом эякулята (<1,5 мл) и подозрением на обструкцию протока показано выполнение ТРУЗИ в двух проекциях. ТРУЗИ может быть также использовано для аспирации содержимого семенных пузырьков [8].

По мнению большинства авторов, консервативная симптоматическая терапия, а также динамическое наблюдение являются предпочтительными вариантами при отсутствии клинических проявлений заболевания. В случае неэффективности консервативных методов лечения наиболее оправданной является хирургическая тактика, в том числе с применением робот-ассистенции [9]. Некоторые авторы склоняются к выполнению трансуретральной резекции выходных отделов семявыбрасывающих протоков в зоне семенного бугорка — операции TURED (transurethral resection of the ejaculatory ducts) [10], подчеркивая, что в случаях функциональной обструкции дистальных отделов семявыбрасывающих протоков операция улучшает показатели спермограммы и выброс эякулята, что может положительно сказаться на репродуктивной функции [11].

Согласно Guidelines EAU 2013 г., альтернативой операции TURED служат микрохирургическое выделение сперматозоидов из придатка яичка — операция MESA (microsurgical epididymal sperm aspiration), выделение сперматозоидов из ткани яичка — операция TESE (testicular sperm extraction), аспирация сперматозоидов из проксимальной части семявыносящего протока, из семенных пузырьков под контролем УЗИ и прямая аспирация семенной жидкости из кисты [12].

Синдром Циннера — заболевание, которое необходимо подозревать у пациентов мужского пола с аплазией почки и диагностированным образованием в области проекции мочевого пузыря. В большинстве случаев симптомами заболевания являются гематурия, гемоспермия, гипоспермия, нарушение эякуляции, а также дискомфорт в промежности после эякуляции. Современные методы визуализации, такие как МРТ, КТ и

ТРУЗИ, способствуют ранней диагностике синдрома Циннера. Начинать лечение целесообразно с консервативной тактики, однако только хирургическое лечение является единственной тактикой для избавления пациента от имеющихся жалоб и профилактики бесплодия. При отсутствии каких-либо жалоб со стороны органов мочевыделительной системы пациентам предпочтительно назначать симптоматическую терапию.

В настоящее время лапароскопическая и робот-ассистированная методики постепенно заменяют открытые хирургические вмешательства.

В нашем исследовании представлены собственные результаты диагностики и лечения пациентов с синдромом Циннера. Учитывая минимальные клинические проявления заболевания, принято решение о симптоматической терапии и динамическом наблюдении за пациентами.

## Литература

1. Parsons R. B., Fisher A. M., Bar-Chama N. et al. MR Imaging in male infertility // Radiographics. 1997. Vol. 17. P. 627–637.
2. Zinner A. Ein fall von intravesikaler Samenblasenzyste // Wien. med. Wschr. 1914. Bd. 64. S. 605–609.
3. Sheih C. P., Hung C. S., Wei C. F. Cystic dilatations within the pelvis in patients with ipsilateral renal agenesis or dysplasia // J. Urol. 1990. Vol. 144. P. 324–327.
4. Casey R. G., Stunell H., Buckley O. A unique radiological pentad of mesonephric duct abnormalities in a young man presenting with testicular swelling // J. Radiol. 2008. Vol. 81. P. 93–96.
5. Livingston L., Larson C. R. Seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis // AJR. Amer. J. Roentgenol. 2000. Vol. 175. P. 177–180.
6. Cihan A., Cimen S., Secil M. Congenital seminal vesicle cyst accompanying ipsilateral renal agenesis and rudimentary ureter // Int. Urol. Nephrol. 2006. Vol. 38. P. 133–135.
7. McVicar C. M., O'Neill D. A., McClure N. Effects of vasectomy on spermatogenesis and fertility outcome after testicular sperm extraction combined with ICSI // Hum. Reprod. 2005. Vol. 20(10). P. 2795–2800.
8. Jarow J. P. Seminal vesicle aspiration of fertile men // J. Urol. 1996. Vol. 156(3). P. 1005–1007.
9. Altobelli E., Bove A. M., Falavolti C. Robotic-assisted laparoscopic approach in the treatment for Zinner's Syndrome associated with ipsilateral megaureter and in-complete double-crossed ectopic ureter // Int. Urol. Nephrol. 2013. Vol. 45(3). P. 635–638.
10. Pace G., Galatioto G. P., Guala L. Ejaculatory duct obstruction caused by a right giant seminal vesicle with an ipsilateral upper urinary tract agenesis: an embryologic malformation // Fertil. and Steril. 2008. Vol. 89(2). P. 390–394.
11. Fisch H., Lambert S. M., Goluboff E. T. Management of ejaculatory duct obstruction: etiology, diagnosis, and treatment // Wld J. Urol. 2006. Vol. 24(6). P. 604–610.
12. Jungwirth A., Diemer T., Dohle G. R. et al. EAU Guidelines on Male Infertility, 2013. P. 24–28.

**A. O. Vasilyev, A. V. Govorov, K. B. Kolontarev, U. A. Kupriyanov, D. U. Pushkar**

Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov

### Zinner's syndrome: description of the clinical cases

Zinner's syndrome — a congenital condition characterized by the presence of seminal vesicle cysts in combined with ipsilateral renal aplasia and obstruction of the vas deferens. This is a rare urological anomaly of development often characterized by asymptomatic and leads to infertility. In some cases, patients concerned pain in the scrotum and perineum, painful ejaculation, gemospermia, dysuria. Most patients Zinner's syndrome detected in puberty by random findings in the survey. Modern imaging techniques contribute to the early diagnosis of disease and prevention of infertility. Symptomatic therapy, and dynamic monitoring in the absence of clinical manifestations are the preferred treatment options. In the absence of the effectiveness of conservative therapy the surgical treatment by open or laparoscopic (robot-assisted) access is recommended. Early detection and treatment of the Zinner's syndrome improves the semen that enables patients to implement reproductive function. In this paper, we describe 3 cases of congenital anomalies (cysts) of the seminal vesicles in patients 20, 32 and 42 years in combined with ipsilateral renal aplasia.

**Key words:** Zinner's syndrome, seminal vesicle cyst, aplasia of the kidney