



Zinner syndrome: an up-to-date literature review based on an asymptomatic clinical case

Síndrome de Zinner: revisión actualizada de la literatura basada en un caso clínico asintomático

Raymundo Armando Hernández-Hernández,^{1*} Diego Incontri-Abraham,²
 Juan José Juárez-Vignon-Whaley,² Jorge Jaspersen-Gastélum,¹ Christian Acevedo-García,¹
 Jesús Emmanuel Rosas-Nava,¹ Juan Eduardo Sánchez-Núñez,¹
 Norma Alejandra Cabrera-Mora,¹ Edson David Rodríguez-Valle.¹

Abstract

Clinical case description: A 38-year-old man initially presented with anuria secondary to a right solitary kidney and a stone in the lower third of the ureter that was resolved through laser ureterolithotripsy. As part of his evaluation, extension studies were performed that identified a cyst in the left seminal vesicle.

Relevance: Due to the mutual embryologic origins of the seminal vesicle, vas deferens, and ureteric bud, developmental alterations of the mesonephric duct (Wolffian duct) and the absence of the ureteric bud during the first trimester of gestation are associated with ipsilateral renal agenesis and ejaculatory duct atresia that will later progress to cystic dilation of the seminal vesicle.

Conclusions: Zinner syndrome was first described in 1914 and it continues to be a rare condition worldwide. In fact, only approximately 200 cases have been reported in the literature.

Keywords:

Zinner syndrome,
Solitary kidney,
Seminal vesicle cyst,
Mesonephric ducts.

Correspondencia:

*Raymundo Armando Hernández Hernández.
Dirección: Dr. Balmis 148, Doctores, Cuauhtémoc, 06720 Ciudad de México, CDMX.
Correo electrónico: rayvan005@gmail.com

Citación: Hernández-Hernández R. A., Incontri-Abraham D., Juárez-Vignon-Whaley J. J., Jaspersen-Gastélum J., Acevedo-García C., Rosas-Nava J. E., et al. Síndrome de Zinner: revisión actualizada de la literatura basada en un caso clínico asintomático. Rev. Mex. Urol. 2020;80(5):pp 1-6

¹ Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", Ciudad de México, México.

² Universidad Anáhuac México Norte. Ciudad de México, México.

Recibido: 04 de abril de 2020

Aceptado: 14 de septiembre de 2020



Resumen

Descripción del caso clínico: Presentamos el caso de un paciente masculino de 38 años que inicia su padecimiento con un cuadro de anuria secundario a monorreno derecho y presencia de lito ureteral en el tercio inferior, mismo que queda resuelto mediante ureterolitotricia láser. Durante protocolo de evaluación, se realizan estudios de extensión que documentan la presencia de quiste de vesícula seminal izquierda.

Relevancia: Debido a los orígenes embriológicos mutuos de la vesícula seminal, el conducto deferente y la yema ureteral, las alteraciones del desarrollo del conducto mesonéfrico (Wolff) y la ausencia de yema ureteral durante el primer trimestre de gestación, se asocian a agenesia renal ipsilateral y atresia del conducto eyaculador, que posteriormente progresará a la dilatación quística de la vesícula seminal.

Conclusiones: El síndrome de Zinner fue descrito por primera vez en 1914 y hasta la fecha, sigue siendo una condición poco común a nivel mundial. De hecho, solamente alrededor de 200 casos han sido reportados en la literatura.

Palabras clave:

síndrome de Zinner, monorreno, quiste de vesícula seminal, conductos mesonéfricos

Antecedentes

Las malformaciones congénitas de la vesícula seminal son entidades poco frecuentes, siendo los quistes la presentación más común.⁽¹⁾ Los quistes de vesícula seminal pueden ser congénitos o adquiridos. El 80% de los pacientes con quistes de vesícula seminal congénitos, se asocian a agenesia renal ipsilateral.⁽²⁾

El síndrome de Zinner fue descrito por primera vez en 1914 y hasta la fecha sigue siendo una condición poco común a nivel mundial. De hecho, solamente alrededor de 200 casos han sido reportados en la literatura. Debido a los orígenes embriológicos mutuos de la vesícula seminal, el conducto deferente y la yema ureteral, las alteraciones del desarrollo del conducto mesonéfrico (Wolff) y la ausencia de yema ureteral durante el primer trimestre de gestación, se asocian a agenesia renal ipsilateral y atresia

del conducto eyaculador, que posteriormente progresará a la dilatación quística de la vesícula seminal.^(1,3)

Esta anomalía congénita es muy rara y su incidencia es difícil de determinar. Sin embargo, ante la presencia de agenesia renal unilateral, que se presenta en el 0.1% de todos los recién nacidos, se deben de buscar anomalías genitourinarias, las cuales estarán presentes en el 30-40% de los casos.⁽⁴⁾

El objetivo de este trabajo es presentar un caso poco frecuente de un paciente en la cuarta década de la vida con diagnóstico de síndrome de Zinner, el cual evolucionó de manera asintomática.

Presentación de Caso

Presentamos el caso de un paciente masculino de 38 años que inicia su padecimiento con un cuadro súbito de anuria secundario a mono-reno derecho y presencia de lito ureteral en el tercio inferior, el cual de manera inicial se decide la colocación de CUDJ y posteriormente queda resuelto mediante ureterolitotricia láser. Durante protocolo de evaluación, se realizan estudios de extensión que documentan la presencia de quiste de vesícula seminal izquierda.

Dentro de los estudios de imagen realizados por nuestra unidad, el ultrasonido transrectal de próstata permite observar una imagen sacular de 4 cm, bien delimitada y con contenido hipoecogénico en topografía de vesícula seminal izquierda, en relación con quiste de vesícula seminal izquierda. Por medio de la tomografía abdomino-pélvica simple, es posible identificar la ausencia de riñón izquierdo, así como la presencia de una imagen hiperdensa de 1.5 cm consistente con un lito en el tercio inferior del uréter derecho, junto con un catéter doble J derecho en adecuada posición. Asimismo, la tomografía permite observar una imagen redondeada de 4 cm con densidad heterogénea, consistente con el quiste de la vesícula seminal izquierda.

Por los datos anteriores, se integra el diagnóstico de síndrome de Zinner con plan terapéutico basado en la resección laparoscópica de quiste de vesícula seminal izquierda.

Discusión

El síndrome de Zinner consiste en la triada de agenesia renal ipsilateral, obstrucción del conducto eyaculador ipsilateral y quiste de ve-

sícula seminal ipsilateral. La asociación de esta entidad nace del origen embriológico común del riñón y la vesícula seminal, a partir del conducto mesonéfrico o de Wolff, y es secundaria a una alteración en la embriogénesis entre las semanas 4 y 13 de gestación.^(5,6) Normalmente, la yema ureteral asciende desde la parte dorsal del conducto mesonéfrico distal y se extiende dorsocranealmente para encontrarse con el blastema metanéfrico e inducir su diferenciación, formándose así el riñón. El conducto mesonéfrico se diferenciará en el epidídimo, conducto deferente, vesícula seminal, conducto eyaculador y hemitrígono.⁽⁶⁾ El desarrollo anómalo del conducto mesonéfrico distal resultará en atresia del conducto eyaculador y agenesia renal debido a la ausencia de yema ureteral. Debido a que las gónadas continúan con su desarrollo, el drenaje insuficiente del líquido seminal causará la dilatación quística de la vesícula seminal característica de este síndrome. Los quistes tienden a ser pequeños y asintomáticos. En nuestro paciente, el tamaño de 4 cm del quiste consiste con la presentación asintomática de esta entidad, ya que aquellos quistes >8 cm se asocian con la presencia de síntomas. Adicionalmente, el tamaño del quiste aumenta durante los períodos de actividad sexual, por lo que la presencia de síntomas suele aparecer durante la segunda o tercera década de la vida. Dentro de estas manifestaciones, la hemospermia, la hematuria recurrente y la eyaculación retardada representan los síntomas más frecuentes. Por otro lado, algunos casos pueden presentarse con síntomas inespecíficos, tales como, dolor escrotal, prostatismo, urgencia urinaria, disuria, eyaculación dolorosa o dolor perineal.^(1,3,7)

Por lo anterior, la sospecha clínica debe realizarse en pacientes masculinos con sínto-

mas de vía urinaria baja y agenesia renal unilateral.⁽⁸⁾ En el caso que presentamos, podemos observar que la evolución de esta entidad fue asintomática. De hecho, el diagnóstico fue por un hallazgo en estudios de imagen indicados por anuria secundaria a urolitiasis.

Adicionalmente, la infertilidad suele presentarse en el 45% de los casos, la cual es causada por la obstrucción del conducto eyaculador. Esto resulta en una disminución del volumen eyaculador por debajo de 1 ml, azoospermia y baja concentración de fructosa y carnitina en el líquido seminal.⁽¹⁾

El diagnóstico inicial se debe de realizar por ecografía abdominal, con el objetivo de demostrar la agenesia renal, mientras que el ultrasonido transrectal permite identificar la imagen quística en la vesícula seminal. Los quistes de vesícula seminal aparecen como masas quísticas anecoicas o hipocogénicas, y su aspirado demuestra la presencia de espermatozoides. Por otro lado, la tomografía computarizada es útil para identificar ambas alteraciones, sin embargo, la resonancia magnética se considera la técnica de elección para evaluar la anatomía de las malformaciones del conducto mesonéfrico y así planificar la cirugía.^(1,2)

La cirugía es el estándar de oro en el tratamiento sintomático del síndrome de Zinner.⁽⁹⁾ Asimismo, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes asegura una intervención quirúrgica temprana cuando surgen síntomas clínicos o se afecta la fertilidad.^(3,5,9) Dentro de los abordajes quirúrgicos, la técnica laparoscópica representa una solución óptima y con buenos resultados.^(10,11) Si la infertilidad persiste posterior al tratamiento quirúrgico, técnicas de reproducción asistida pueden ser ofrecidas al paciente.^(4, 11)

En relación con nuestro caso, cabe destacar la importancia del diagnóstico incidental de

esta entidad en un paciente asintomático, ya que la resección del quiste de vesícula seminal evitará su progresión a un mayor tamaño, con el consecuente inicio de síntomas.

Conclusión

El síndrome de Zinner es una entidad poco frecuente, con alrededor de 200 casos reportados en la literatura. Esta entidad usualmente se manifiesta en hombres durante la segunda o tercera década de la vida, sin embargo, puede cursar de manera asintomática dependiendo del tamaño del quiste de la vesícula seminal. Nosotros presentamos un caso asintomático en donde el diagnóstico fue realizado debido a un hallazgo por imagen.

Figuras 1 y 2. Tomografía Axial Computarizada Simple prequirúrgica en corte axial con catéter ureteral doble "J" derecho secundario a lito ureteral distal. Se observa agenesia renal izquierda y presencia de quiste en vesícula seminal ipsilateral





Figura 3. Tomografía Axial Computarizada Simple prequirúrgica en corte coronal con catéter ureteral doble "J" derecho. Se observa la presencia de quiste en vesícula seminal izquierda



Figura 4. Ultrasonido transrectal pre quirúrgico. Se observa la presencia del quiste en vesícula seminal izquierda



Figura 5 y 6. Tomografía Axial Computarizada Simple postquirúrgica en corte axial y coronal. Se observa la ausencia del quiste en vesícula seminal izquierda después del tratamiento quirúrgico





Referencias

1. **Florim S, Oliveira V, Rocha D.** Zinner syndrome presenting with intermittent scrotal pain in a young man. *Radiology Case Reports.* 2018 Dec;13(6):1224–7. doi: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2018.08.012>
2. **García Asensio D, Fernández Martín M.** Síndrome de Zinner diagnosticado en edad pediátrica. *Radiología.* 2016 Jan;58(1):73–4. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rx.2015.08.004>
3. **Symeonidis EN, Gkekakos C, Tsifountoudis I, Symeonidis A, Georgiadis C, Kalyvas V, et al.** Incidental finding of Zinner syndrome in a Greek military recruit: a case report of a rare clinical entity. *Mil Med Res.* 2019 Feb 14;6. doi: <https://dx.doi.org/10.1186%2Fs40779-019-0194-9>
4. **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 Oct;41(5):322–30. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1439-0272.2009.00939.x>
5. **King BF, Hattery RR, Lieber MM, Berquist TH, Williamson B, Hartman GW.** Congenital cystic disease of the seminal vesicle. *Radiology.* 1991 Jan;178(1):207–11. doi: <https://doi.org/10.1148/radiology.178.1.1984306>
6. **Tan Z, Li B, Zhang L, Han P, Huang H, Taylor A, et al.** Classifying seminal vesicle cysts in the diagnosis and treatment of Zinner syndrome: A report of six cases and review of available literature. *Andrologia.* 2020 Feb;52(1):e13397. doi: <https://doi.org/10.1111/and.13397>
7. **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 Dec;3(2):98–102. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0035-1555605>
8. **Beeby DI.** Seminal Vesicle Cyst Associated with Ipsilateral Renal Agenesis: Case Report and Review of Literature. *Journal of Urology.* 1974 Jul;112(1):120–2. doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-5347\(17\)59657-3](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(17)59657-3)
9. **Williams RD.** Surgery of the seminal vesicles. *Campbell's urology.* 1998;3:3299–315.
10. **Altobelli E, Bove AM, Falavolti C, Sergi F, Nguyen HT, Buscarini M.** Robotic-assisted laparoscopic approach in the treatment for Zinner's Syndrome associated with ipsilateral megaureter and incomplete double-crossed ectopic ureter. *Int Urol Nephrol.* 2013 Jun;45(3):635–8. doi: <https://doi.org/10.1007/s11255-013-0412-4>
11. **Seo IY, Kim HS, Rim JS.** Congenital seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis. *Yonsei Med J.* 2009 Aug 31;50(4):560–3. doi: <https://doi.org/10.3349/ymj.2009.50.4.560>