



DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-5-392-400

УДК: 616.61-007.21-06:[616.686-006.25+616.684-008.3]-073.75

EDN: ZNIQU



Д.А. Кушнерова¹, В.С. Тихонова², И.А. Блохин³,
А.П. Гончар^{*3,4}

¹ — ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи имени Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

² — ФГАОУ ВО МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

³ — ГБУЗ «НПКЦ ДиТ ДЗМ», Москва, Россия

⁴ — ГБУЗ «ГКОБ № 1 ДЗМ», Москва, Россия

СИНДРОМ ЦИННЕРА: СЕРИЯ СЛУЧАЕВ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

D.A. Kushnerova¹, V.S. Tikhonova², I.A. Blokhin³,
A.P. Gonchar^{*3,4}

¹ — Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine, Moscow, Russia

² — I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenovskiy University), Moscow, Russia

³ — Research and Practical Clinical Center for Diagnostics and Telemedicine Technologies of the Moscow Health Care department, Moscow, Russia

⁴ — City Clinical Oncology Hospital No. 1, Moscow Department Health, Moscow, Russia

Zinner Syndrome: Case Series and Literature Review

Резюме

Синдром Циннера — редкая врожденная аномалия развития мезонефрального протока, характеризующаяся триадой признаков: наличием кист семенных пузырьков, ипсилатеральным почечным агенезом и обструкцией эякуляционных протоков, приводящая к тяжелому осложнению — олигозооспермии/азоспермии, что в последующем может вызвать бесплодие. Широкое использование методов медицинской визуализации способствует увеличению частоты обнаружения этих изменений, в свою очередь именно магнитно-резонансная томография (МРТ) является наиболее эффективным методом для постановки диагноза. **Цель исследования:** оптимизация маршрутизации пациентов с синдромом Циннера, а также минимизация риска постановки ошибочного диагноза или пропуска патологии, с помощью обобщения результатов методов визуализации. **Материалы и методы:** Приведены 2 клинических случая синдрома Циннера: осложнённого течения у 25-летнего пациента, а также случайно выявленного у пациента 27 лет. Пациентам было выполнено комплексное диагностическое исследование, включающее: ультразвуковую диагностику (УЗИ), компьютерную томографию (КТ), магниторезонансную томографию (МРТ). Полученные результаты были проанализированы в соответствии с данными литературных источников. **Результаты:** В большинстве случаев синдром Циннера является случайной находкой при обследовании пациентов. Точность диагностической оценки на основании данных методов визуализации и верная тактика маршрутизации, позволила своевременно поставить верный диагноз и принять правильное решение о дальнейшей тактике лечения. **Заключение:** Синдром Циннера является редким заболеванием и зачастую устанавливается на основании данных методов визуализации. Врачу-рентгенологу и врачу клинической практики необходимо знать о диагностических критериях данного синдрома, с целью успешной диагностики и определения оптимальной тактики лечения.

Ключевые слова: Синдром Циннера, компьютерная томография, магниторезонансная томография, обзор литературы

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

*Контакты: Анна Павловна Гончар, e-mail: anne.gonchar@gmail.com

*Contacts: Anna Pavlovna Gonchar, e-mail: anne.gonchar@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5161-654>

Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

Статья получена 26.02.2023 г.

Принята к публикации 10.10.2023 г.

Для цитирования: Кушнерова Д.А., Тихонова В.С., Блохин И.А. и др. СИНДРОМ ЦИННЕРА: СЕРИЯ СЛУЧАЕВ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ. Архивъ внутренней медицины. 2023; 13(5): 392-400. DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-5-392-400. EDN: ZNIIQU

Abstract

Zinner syndrome is a rare congenital anomaly of the mesonephric duct, characterized by a triad of symptoms: seminal vesicle cysts, ipsilateral renal agenesis and ejaculatory duct obstruction. This leads to a severe complication — oligozoospermia/azospermia, which can subsequently cause infertility. The widespread use of medical imaging increases the probability of incidental detection. Namely, magnetic resonance imaging (MRI) is the imaging modality of choice for making a diagnosis. **Study purpose:** to optimize patient routing in Zinner syndrome, as well as to minimize the risk of misdiagnosis or missed pathology, by providing strong and weak points for each modality. **Materials and methods:** we present two clinical cases of Zinner syndrome. The first one is a complicated course in a 25-year-old patient, and the second one is accidentally discovered in a 27-year-old patient. The patients underwent a comprehensive diagnostic panel, including: ultrasound (US), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI). The results obtained were analyzed in the light of available literature data. **Results:** in most cases, Zinner syndrome is an incidental finding during. The diagnosis based on these imaging methods and the correct patient routing allowed us to make a timely and correct diagnosis, followed by decisions on further treatment tactics. **Conclusion:** Zinner syndrome is a rare disease and is often diagnosed based on imaging findings only. A radiologist and clinician need to know about the diagnostic criteria for this syndrome in order to successfully diagnose and determine the optimal treatment tactics.

Key words: Zinner's syndrome, CT scan, magnetic resonance imaging, literature review

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

Sources of funding

The authors declare no funding for this study

Article received on 26.02.2023

Accepted for publication on 10.10.2023

For citation: Kushnerova D.A., Tikhonova V.S., Blokhin I.A. et al. Zinner syndrome: case series and literature review. The Russian Archives of Internal Medicine. 2023; 13(5): 392-400. DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-5-392-400. EDN: ZNIIQU

Введение

Синдром Циннера — крайне редкая урологическая аномалия развития у мужчин, характеризующаяся образованием семенных везикулярных кист, ипсилатеральным почечным агенезом и обструкцией эякуляционных протоков. Впервые заболевание было описано в 1914г. А. Циннером [1]. Синдром Циннера встречается достаточно редко, поэтому в литературе приводятся описания единичных наблюдений [1, 10]. В настоящее время зарегистрировано около 300 случаев данного заболевания [2].

Данный синдром зачастую имеет бессимптомное течение, но по мере увеличения размеров кист, а также в зависимости от функционального статуса контралатеральной почки и репродуктивной активности пациента, могут проявляться следующие симптомы: дизурия, частая никтурия, гематурия, боль в промежности и болезненная эякуляция, возникающие из-за объемного воздействия семенных везикулярных кист [6]. Позже за счет длительной обструкции эякуляционного протока развивается олигозооспермия/ азооспермия. В связи с неоднозначностью клинической картины постановка диагноза напрямую зависит от методов визуализации [1]. В свою очередь варианты лечения зависят от тяжести состояния пациента, анатомии мочевого тракта и вопроса сохранения репродуктивной функции.

В статье представлены два клинических случая, где данные результатов МРТ исследования послужили основой для постановки верного диагноза, и вследствие этого — выбора правильной тактики лечения.

Цель представленного обзора — обобщение результатов визуализации изменений при синдроме Циннера для привлечения внимания урологов и рентгенологов к данной аномалии с целью минимизации риска постановки ошибочного диагноза или пропуска патологии, а также оптимизации маршрутизации таких пациентов.

Материалы и методы: Приведены 2 клинических случая синдрома Циннера: осложнённого течения у 25-летнего пациента, а также случайно выявленного у пациента 27 лет. Пациентам было выполнено комплексное диагностическое исследование, включающее: ультразвуковую диагностику (УЗИ), компьютерную томографию (КТ), магниторезонансную томографию (МРТ).

Методология поиска источников

В статье представлен обзор публикаций за последние 5 лет. Анализ источников литературы проводился в базах данных PubMed, Google Scholar, РИНЦ. Поиск зарубежных публикаций был проведен по ключевым словам «Zinner's syndrome», «CT scan», «magnetic resonance imaging», «literature review».

Клинический случай № 1

Пациент К., 25 лет, поступил в урологическое отделение с жалобами на повторяющиеся эпизоды тянущих болей в области промежности; повышение температуры тела до 37,8°C. Из данных анамнеза известно, что с 2017 года пациент предъявлял жалобы на тянущие боли в области малого таза с иррадиацией в правую ногу, в связи с чем в тот период было выполнено УЗИ органов брюшной полости и полости малого таза и вынесено заключение: аплазия правой почки, варикозное расширение вен полости малого таза.

При сохранении вышеописанных жалоб в 2018 году пациента направили на МРТ поясничного отдела позвоночника, где на границе исследования на уровне малого таза справа визуализировалось овальное кистозное образование, с наличием тубулярных структур. По согласованию с пациентом в этот же день была проведена МРТ органов малого таза для уточнения вышеуказанных изменений. По результатам МРТ в области малого таза справа, кнаружи от мочевого пузыря и прямой кишки определялось кистозное образование овальной формы, размерами до 34x30x35мм, переходящее в клубок тубулярных структур диаметром до 8мм с густым содержимым в просвете, с признаками обструкции семенных пузырьков справа. При пересмотре коронарных T2-взвешенных изображений поясничного отдела позвоночника был подтвержден диагноз аплазии правой почки и выставлено заключение: синдром Циннера (киста семенных пузырьков, обструкция семенных пузырьков, аплазия правой почки).

Учитывая влияние данного синдрома на состояние репродуктивной функции, пациенту было предложено провести спермограмму, где отмечалось некоторое повышение показателей лейкоцитов 1 200 000 кл/мл (норма <1 000 000 кл/мл); 35 % активно- и малоподвижных сперматозоидов (норма ≥ 32 %).

До февраля 2020 года пациент находился на динамическом наблюдении (УЗИ; МСКТ; МРТ) под контролем уролога по месту жительства. По результатам КТ мочевыделительной системы было диагностировано увеличение в размере кистозных перипростатических масс относительно первично выполненной МРТ.

С февраля 2020 года у пациента возобновились периодически возникающие боли в промежности

и паховой области с иррадиацией в мошонку, длительностью до 1 недели. В январе 2022 года появились жалобы на острую боль после эякуляции в проекции правого семенного канатика, с эпизодами повышения температуры тела до 37,8°C, в связи с чем пациент был госпитализирован в урологическое отделение для дальнейшего обследования и определения тактики лечения.

При физикальном обследовании: простата увеличена в размерах, симметричная, с четкими контурами, тугоэластичной консистенции, безболезненная при пальпации. При лабораторном исследовании крови (клинический и биохимический анализ) данных за отклонения от нормы не было получено. По результатам спермограммы была выявлена гипоспермия.

При контрольной МРТ органов малого таза отмечалась отрицательная динамика в виде осложненной кисты семенных пузырьков: увеличение размеров кисты семенных пузырьков справа с изменением внутриспросветного содержимого до неоднородного на T2-взвешенных изображениях и слабогиперинтенсивного на T1-взвешенных изображениях, с признаками

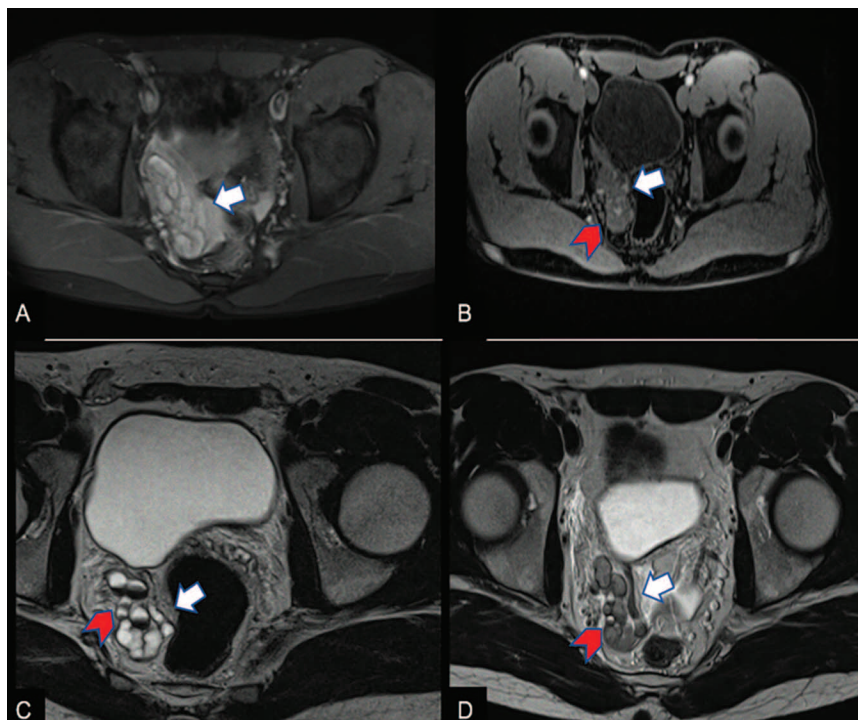


Рисунок 1. (А, В) Аксиальное T1 и T1 FS МРТ: кистозное расширение извитых семенных пузырьков справа (белая стрелка), со слабогиперинтенсивным сигналом на T1-ВИ, с формированием уровней (красная стрелка). (С, D) Аксиальное изотропное T2 и стандартное T2-ВИ МРТ: картина расширенных извитых семенных пузырьков справа (белая стрелка) в виде гипоинтенсивных на T2-ВИ изменений внутриспросветного содержимого с формированием уровней (красная стрелка)

Figure 1. (A, B) Axial T1 and T1 FS MRI: cystic dilatation of tortuous seminal vesicles on the right (white arrow), with a weakly hyperintense signal on T1-weighted images, and fluid levels (red arrow). (C, D) Axial isotropic T2 and routine T2 MRI: dilated tortuous seminal vesicles on the right (white arrow), in the form of T2 hypointense intraluminal content changes with fluid levels (red arrow)

ограничения диффузии и формированием уровня границы сред; также определялись признаки изменения сигнальных характеристик прилежащих расширенных извитых семенных пузырьков справа в виде слабогиперинтенсивных на T1- и гипоинтенсивных на T2- изменений внутриспросветного содержимого с формированием уровней; появление однородного выпота в полости малого таза (Рис.1). Выявленные изменения

внутрипросветного содержимого кист по данным МРТ дифференцировали между гнойным и геморрагическим содержимым (Рис. 2).

Пациенту была проведена консервативная терапия с положительной динамикой в виде снижения болевых ощущений и нормализации температуры тела.

С учетом лабораторных и инструментальных данных, было принято решение о выполнении лапароскопической везикулэктомии справа,

удалении образования брюшной полости. Интраоперационный лапароскопический осмотр подтвердил диагноз, предполагаемый при МРТ. Послеоперационный период протекал без особенностей, была проведена антибактериальная, противовоспалительная, инфузионная, гемостатическая терапия.

При контрольном УЗИ патологических образований в брюшной полости и малом тазу не выявлено.

По данным гистологического исследования операционного материала: убедительных данных за гнойное содержимое не получено, в просвете расширенных семенных пузырьков справа определялись муковисцидозные массы с геморрагическим компонентом, что подтвердило один из предполагаемых характеров кистозного содержимого при проведении МРТ органов малого таза.

По совокупности данных инструментального и гистологического исследования был выставлен диагноз: синдром Циннера, воспалительная болезнь семенного пузырька.

Клинический случай № 2

Пациент А., 27 лет, был направлен в медицинское учреждение для проведения МРТ малого таза в связи с жалобами на боли в области мошонки после полученной травмы во время спортивных соревнований. Со стороны мочеполовой системы жалоб не предъявлял. Из анамнеза известно, что в детском возрасте был поставлен диагноз — агенезия правой почки.

При осмотре было выявлено повреждение мягких тканей мошонки. Показатели спермограммы, лютеинизирующего гормона, фолликулостимулирующего гормона, общего и свободного тестостерона

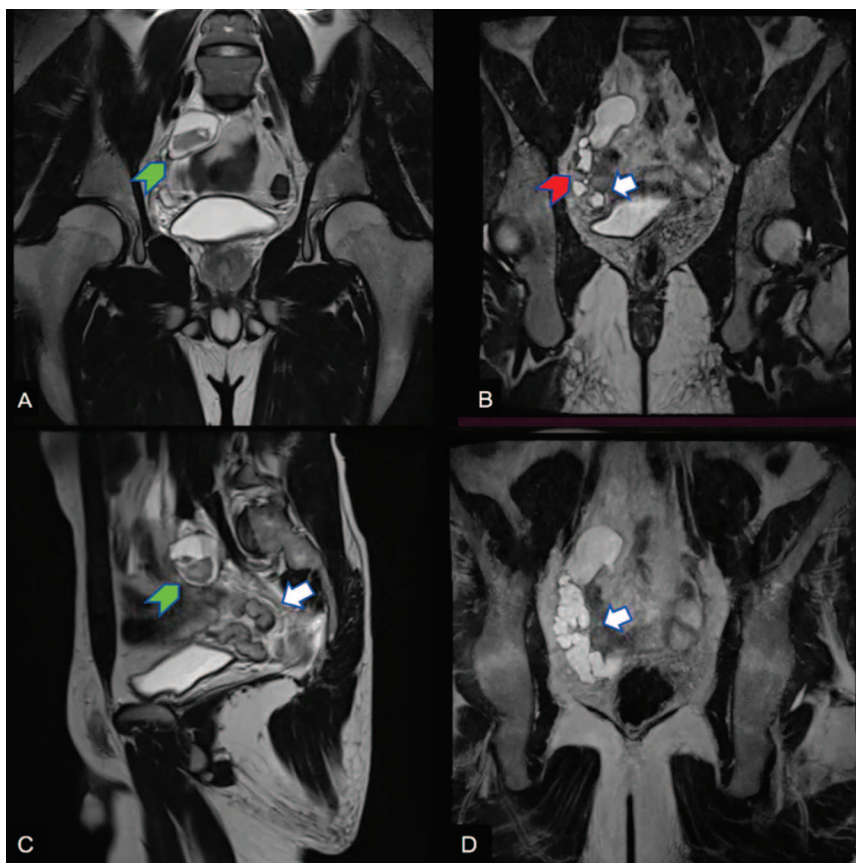


Рисунок 2. (А, В, D) Коронарные T2-ВИ и T2-ВИ МРТ в режиме МР: кистозное расширение извитых семенных пузырьков справа (белая стрелка), в виде гипоинтенсивных на T2-ВИ изменений внутриспросветного содержимого с формированием уровней (красная стрелка). Увеличение размеров кисты семенных пузырьков справа с изменением внутриспросветного содержимого до неоднородного на T2-ВИ с формированием уровня (зеленая стрелка), указывают на необходимость проведения дифференциальной диагностики между гнойным и геморрагическим (С) Сагиттальное изотропное T2-ВИ МРТ: кистозное расширение извитых семенных пузырьков справа (белая стрелка), неоднородное внутриспросветное содержимое в увеличенных в размерах семенных пузырьков справа (зеленая стрелка)

Figure 2. (A, B, D) Coronal T2 and T2 MIP MRI: cystic dilatation of tortuous seminal vesicles on the right (white arrow), in the form of T2 hypointense intraluminal changes with fluid levels (red arrow). An increase in the size of the seminal vesicle cyst on the right with a change in the intraluminal contents to heterogeneous on T2 with fluid level (green arrow), indicating possible differential diagnosis between purulent and hemorrhagic (C) Sagittal isotropic T2 MRI: cystic expansion of convoluted seminal vesicles on the right (white arrow), heterogeneous intraluminal contents in enlarged seminal vesicles on the right (green arrow)

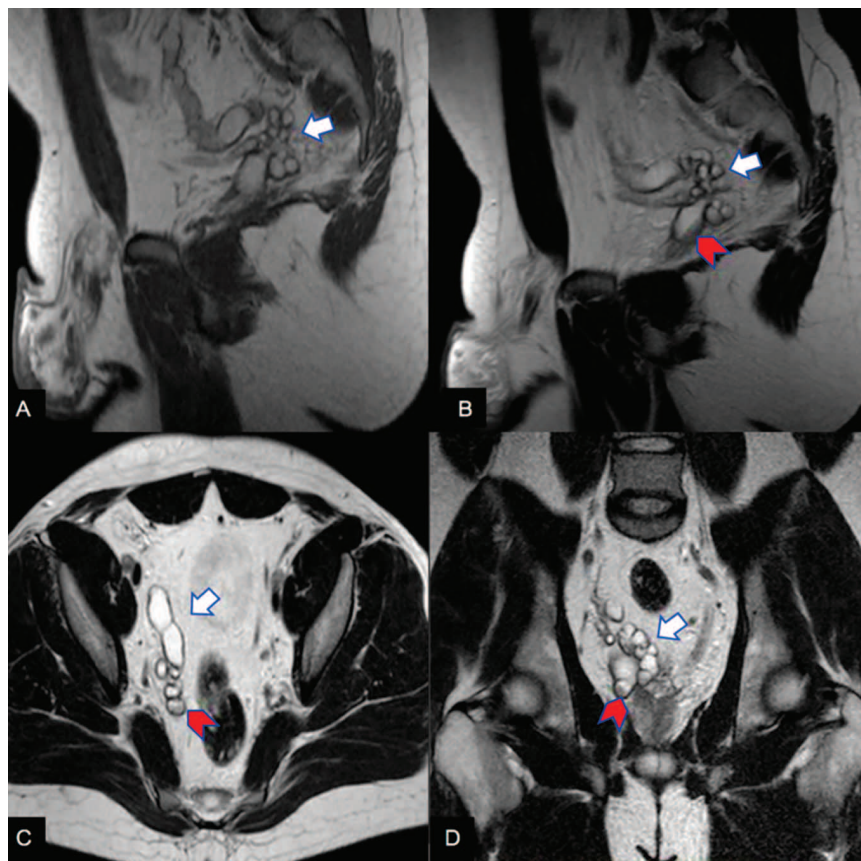


Рисунок 3. (A) Сагиттальная МРТ T1-ВИ: кистозное расширение правых семенных пузырьков (белая стрелка), с гиперинтенсивным сигналом на T1-ВИ, что указывает на высокое содержание белкового компонента. (B, C, D) Сагиттальные, аксиальные, коронарные срезы T2-ВИ МРТ: множественная кистозная дилатация правых семенных пузырьков (белая стрелка), с наличием уровней жидкости в некоторых из них (красная стрелка), расположенных близко друг к другу, распространяющаяся каудально в семенной канатик

Figure 3. (A) Sagittal T1 MRI: cystic dilatation of the right seminal vesicles (white arrow), with hyperintense signal on T1, indicating proteinaceous component. (B, C, D) Sagittal, axial, coronal T2 MRI: cystic dilatation of the right seminal vesicles (white arrow), with fluid levels in some of them (red arrow) located close to each other, extending caudally into the spermatic cord

Обсуждение

Синдром Циннера является редкой урологической патологией и устанавливается на основании триады следующих признаков: наличие семенных везикулярных кист, ипсилатеральная агенезия почки и обструкция эякуляционных протоков. Наличие данных признаков обусловлено аномалией развития Вольфа (мезонефрического) протока в период эмбрионального развития плода. В норме источником развития органов мочеполовой системы служит промежуточная мезодерма, которая в период эмбрионального развития дифференцируется на 3 отдела: пронефрос, мезонефрос и метанефрос. Вскоре пронефрос полностью регрессирует, а мезонефрос разделяется на мезонефральные трубочки и мезонефральные протоки (основные источники половых органов). Трубочки некоторое время выполняют функцию почки, затем подвергаются обратному развитию. Мезонефральный проток формируется путем слияния сегментарных протоков Вольфа тела и выводных протоков предпочки (пронефроса), открывающихся в клоаку [4]. Мезонефрос и мезонефральные протоки образуют примитивный почечный корпус. От дорсальной стенки Вольфа протока, в том месте, где он впадает в клоаку, образуется выпячивание (мочеточниковый зачаток) [1].

На 2 месяце эмбриогенеза происходит формирование метанефроса (основной источник оконча-

без изменений. С целью лучшей визуализации органов малого таза пациенту была выполнена МРТ, где, помимо повреждения тканей мошонки травматического характера, была выявлена кистозная дилатация семенных пузырьков справа, при этом отмечалась высокая интенсивность сигнала в семенных пузырьках справа на T1-ВИ, более вероятно, из-за высокого содержания белка ввиду стаза с наличием уровней на T2-ВИ (Рис. 3).

Выявленные данные позволили поставить диагноз: синдром Циннера. В данном случае заболевание протекало совершенно бессимптомно и диагноз был установлен случайно.

Поскольку пациент не имел клинических симптомов и не планировал в ближайшее время иметь детей, было предложено динамическое наблюдение с последующим принятием решения о дальнейшей тактике лечения.

Недоразвитие дистальной части мезонефрального протока, а также отсутствие мочеточникового выроста, приводит к односторонней агенезии/дисгенезии почки и атрезии эякуляционного (семявыносящего) протока. Недостаточность дренажной функции вызывает муковисцидозное расширение семенных пузырьков [1].

Недоразвитие дистальной части мезонефрального протока, а также отсутствие мочеточникового выроста, приводит к односторонней агенезии/дисгенезии почки и атрезии эякуляционного (семявыносящего) протока. Недостаточность дренажной функции вызывает муковисцидозное расширение семенных пузырьков [1].

Однако несмотря на понимание аспектов эмбриогенеза, наследственность и генетические механизмы

синдрома Циннера остаются малоизученными. В отдельных случаях можно говорить о наличии генетической предрасположенности к развитию этого заболевания. Так, в исследовании Pinhas et al. представлены данные о наличии врожденной урологической аномалии у монозиготных близнецов, имевших полигенетические факторы риска [15]. В исследовании Gabrielle et al. показана роль вариантов гена WNT9B в развитии семейных случаев билатеральной агенезии/гипоплазии почек и аномалии репродуктивного тракта [16], что не было подтверждено ни в одном из наших клинических случаев. Таким образом, синдром Циннера, вероятно,

может быть обусловлен множеством генетических факторов и дальнейшие исследования должны быть направлены на изучение других генов и молекулярных механизмов, связанных с его возникновением.

Учитывая статистические данные, приведенные в литературе, данный синдром чаще всего характеризуется бессимптомным течением [1], что было подтверждено в обоих наших клинических случаях, однако по мере увеличения в размере кистозных масс отмечается появление клинически выраженной симптоматики, что также наблюдалось в первом случае [6]. Кроме того, длительное объемное воздействие расширенных

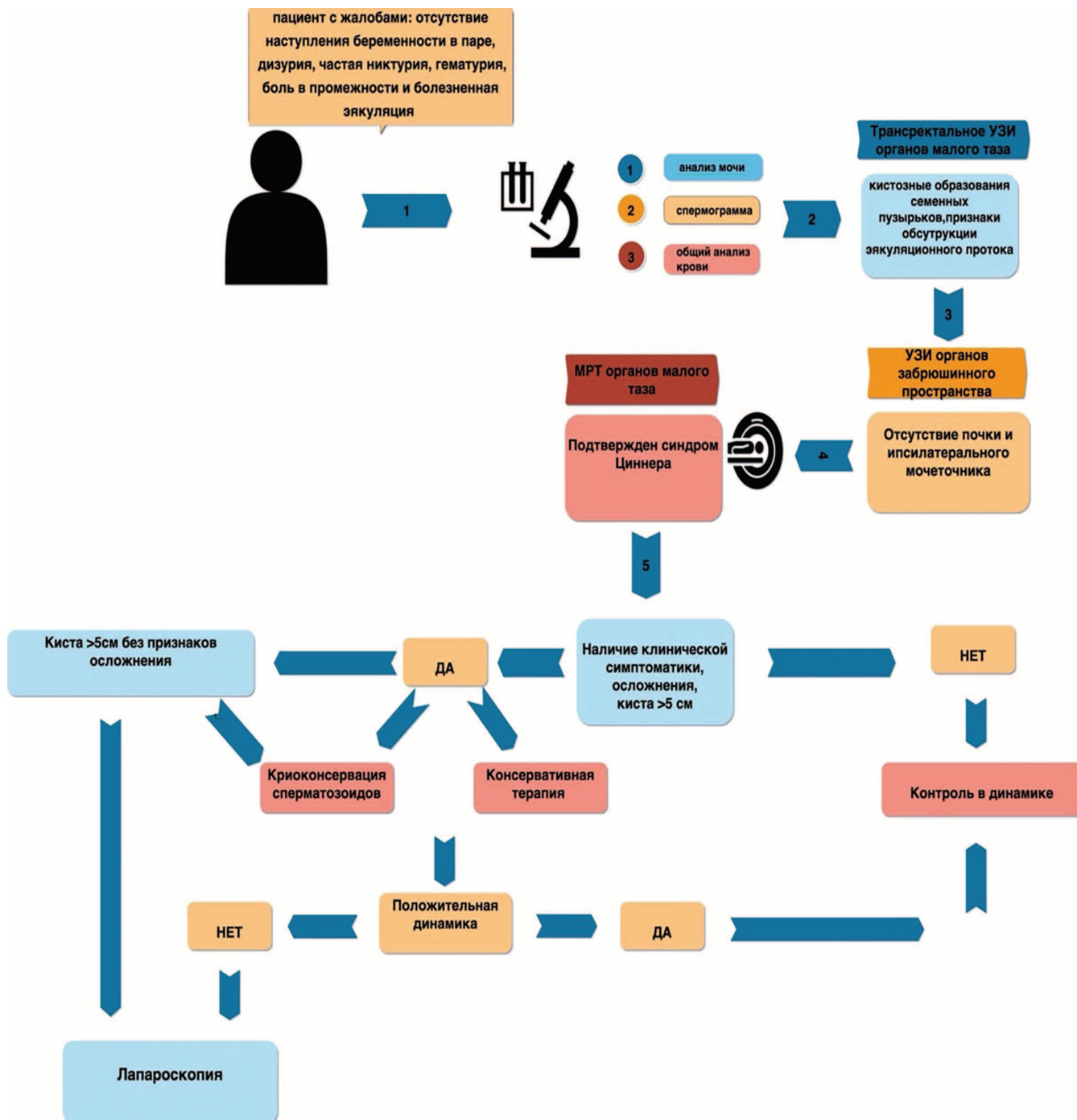


Рисунок 4. Схема маршрутизации пациентов синдромом Циннера.

семенных везикулярных кист на эякуляционный проток может привести к развитию обструктивной гипо-, азооспермии, что наблюдалось в одном из представленных нами исследований [10, 13]. Также в некоторых случаях может быть выявлена гематоспермия [14]. Учитывая влияние данного синдрома на состояние репродуктивной функции, пациентам выполнялись

лабораторные исследования, где в одном из приведенных клинических случаев не были выявлены отклонения от нормы. Однако, как и в первом представленном случае, в некоторых литературных источниках имеются данные о наличии у таких пациентов отклонений в спермограмме [10]. Принимая во внимание, что синдром Циннера зачастую протекает бессимптомно,

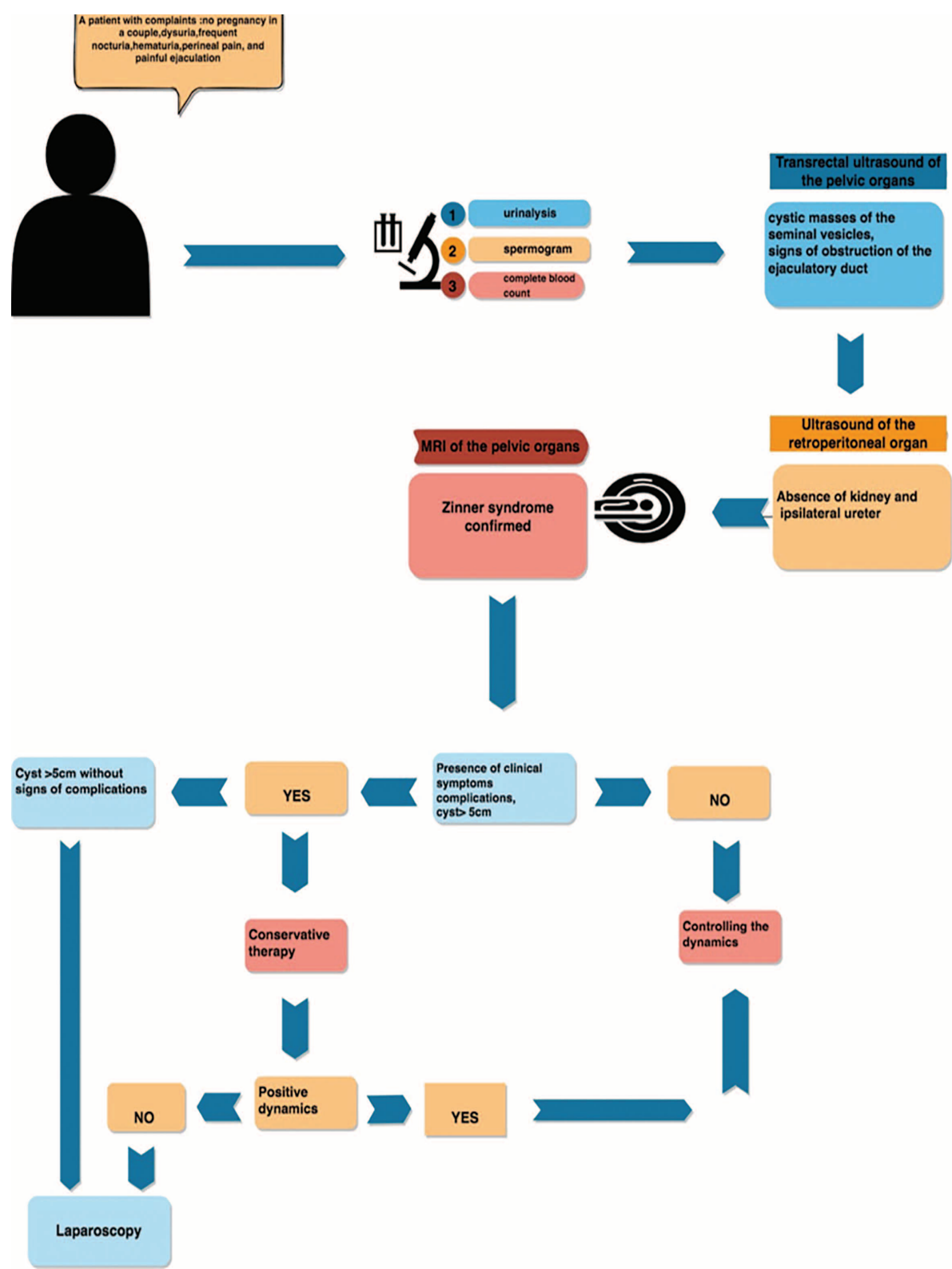


Figure 4. Routing scheme for patients with Zinner syndrome.

диагноз во многих случаях ставится на основании результатов инструментальной диагностики и часто является случайной находкой, что было подтверждено в обоих приведенных случаях.

В литературе приведены диагностические критерии постановки данного диагноза: первичным методом исследования является трансректальное УЗИ, поскольку оно является недорогим и наиболее доступным исследованием, а также не связано с лучевой нагрузкой [1, 5, 7, 8]. Целью исследования является первичная оценка семенных везикулярных кист, которые визуализируются в виде анэхогенных кистозных образований с наличием содержимого в полости кисты, с достаточно толстыми, неровными стенками, некоторые из которых могут включать в свою структуру кальцинаты [1]. Также при помощи УЗИ можно установить признаки обструкции эякуляционного протока. В некоторых случаях, кисты семенных пузырьков могут быть изо- или гиперэхогенными за счет белкового содержимого в везикулах, как и у нашего второго пациента.

При КТ данная аномалия развития диагностируется на основании следующих признаков: инсилатеральная агенезия почки, кистозное расширение семенных пузырьков с измененным содержимым в некоторых из них [7, 8]. КТ позволяет оценить взаиморасположение выявленных изменений к близлежащему органу, дать информацию о возможных осложнениях.

Методом выбора в исследовании пациентов с синдромом Циннера является МРТ [2, 7]. При помощи МРТ можно с высокой точностью визуализировать анатомию мужских половых путей, дать четкую оценку семенных пузырьков и аномалии мезентерального протока, а также провести точную дифференциальную диагностику семенных везикулярных кист от других кистозных масс малого таза. Обладая высокой чувствительностью, МРТ позволяет разграничить предстательные и семенные пузырьки и дать точное подтверждение, что кистозные перипростатические структуры действительно находятся в пределах семенных пузырьков [5]. Характерное перипростатическое расположение позволяет точно идентифицировать семенные кистозные везикулы, которые имеют гипоинтенсивный сигнал на T1-ВИ и гиперинтенсивный на T2-ВИ, но наличие белкового, гнойного или геморрагического материала может увеличивать интенсивность на T1-ВИ точно так же, как и в обоих наших случаях [5, 9].

Одно из преимуществ использования МРТ при диагностике данного заболевания состоит в том, что МР-визуализация демонстрирует анатомическое отношение органов малого таза и может идентифицировать мочеточник. В исследованиях Valerio Di Paola et al. приведены данные о сочетании синдрома Циннера с другими аномалиями, такими как эктопия мочеточника, наличие остатков мочеточника, что не подтвердилось в наших клинических наблюдениях [9].

Несмотря на то, что предпочтение в визуализации данной патологии отдается МРТ, первичным методом диагностики является УЗИ органов брюшной полости, а также трансректальное УЗИ, так как считается более доступным методом исследования [9].

В одном из клинических случаев были представлено осложненное течение синдрома Циннера, что достаточно редко встречается в литературе [15]. Другим достаточно редким осложнением является рецидивирующий эпидидимит [12].

Тактика лечения синдрома Циннера зависит от клинического течения и изменений в ходе динамического наблюдения (Рис. 4). При бессимптомном течении данный диагноз ведется консервативно с динамическим контролем. Тем не менее в литературе описываются несколько клинических случаев, когда пациентам проводили малоинвазивную трансректальную аспирацию кистозного содержимого. Несмотря на малоинвазивность выполнения данной процедуры, имеется высокий риск повторного увеличения кисты, а также ее инфицирования [11]. Таким образом, полноценное хирургическое вмешательство и криоконсервация сперматозоидов являются наиболее эффективными методами лечения [12].

У пациентов с наличием клинической симптоматики или кист размерами более 5 см, вызывающих риск развития обтурационной азооспермии, а также при наличии осложнений, как у нашего первого пациента, и отсутствия эффекта консервативной терапии, необходимо подбирать хирургический метод лечения: на сегодняшний день этим методом является лапароскопическая везикулэктомия [1, 9, 10].

Одним из наиболее технологичных методов лечения является робот-ассистированная лапароскопия. Использование данного метода в совокупности с трехмерной визуализацией до вмешательства позволяет проводить более качественную подготовку к операции, а также обеспечивает более короткий период раннего послеоперационного восстановления [11]. Тем не менее данный метод имеет свои ограничения в виде низкой доступности относительно классической лапароскопии.

Учитывая наличие потенциальной угрозы нарушения репродуктивной функции у пациентов с обструкцией семенных путей и секреторным повреждением на фоне длительного нарушения оттока спермы, крайне важной стратегией для сохранения фертильного потенциала является криоконсервация сперматозоидов [17].

Заключение

Аномалии развития мочеполовой системы часто не рассматриваются врачами в случаях, когда пациенты имеют неоднозначные клинические симптомы со стороны мочевыводящих путей. Клиницистам необходимо знать о диагностических критериях синдрома Циннера с целью успешной диагностики и определения оптимальной тактики лечения при случайном обнаружении симптомов данной аномалии развития.

Учитывая то, что синдром Циннера является редким заболеванием, зачастую устанавливается на основании данных методов визуализации, и, порой, может являться случайной находкой, врачу-рентгенологу необходимо понимать механизмы развития аномалий мочеполовой системы в случае выявления

ипсилатерально расположенных изменений, что поможет в точном определении патологии. На сегодняшний день основным методом визуализации данного синдрома является МРТ органов малого таза.

Основные тезисы

- Синдром Циннера состоит из триады признаков: наличие семенных везикулярных кист, ипсилатерального почечного агенеза и обструкции эякуляционных протоков.
- Синдром Циннера является редкой врожденной аномалией развития мезонефрального протока, и его следует подозревать у молодых пациентов с агенезией почек и неспецифическими тазовыми болями.
- Первой линией диагностического обследования являются данные физикального исследования и трансректального УЗИ.
- Второй линией и в это же время методом выбора считается МРТ малого таза. Визуализация с помощью МРТ позволяет подтвердить диагноз путем выявления расширения семенных пузырьков, расположенных в характерном перипростатическом пространстве.
- При помощи МРТ можно с большей точностью визуализировать анатомию мужских половых путей, а также провести точную дифференциальную диагностику семенных везикулярных кист от других кистозных образований малого таза.
- Для бессимптомных пациентов рекомендовано динамическое наблюдение с последующим консервативным лечением. Пациентам с наличием клинической симптоматики необходимо оперативное лечение, которым на сегодняшний день является лапароскопическая везикулэктомия, при возможности с роботизированным доступом.

Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией

Кушнерова Д.А. (ORCID: 0000-0003-1500-2087): получение и анализ данных, написание рукописи, окончательное утверждение для публикации рукописи

Тихонова В.С. (ORCID: 0000-0001-9782-7335): получение и анализ данных

Блохин И.А. (ORCID: 0000-0002-2681-937): получение и анализ данных

Гончар А.П. (ORCID: 0000-0001-5161-654): концепция и дизайн исследования, окончательное утверждение для публикации рукописи

Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication

Kushnerova D.A. (ORCID: 0000-0003-1500-2087): collection and analysis of literature data, writing the manuscript, editing the manuscript

Tikhonova V.S. (ORCID: 0000-0001-9782-7335): collection and analysis of literature data **Blokhin I.A. (ORCID: 0000-0002-2681-937):** collection and analysis of literature data

Gonchar A.P. (ORCID: 0000-0001-5161-654): study conception and design, editing the manuscript

Список литературы / References:

1. Sofia F., Vitor O., Diogo R. Zinner syndrome presenting with intermittent scrotal pain in a young man. *Radiol Case Rep.* 2018 Dec; 13(6): 1224–1227. doi: 10.1016/j.radcr.2018.08.012
2. Amman Y., Hafiz M.F., Mohammed H.S., et al. Zinner Syndrome Unmasked by Workup for Renal Colic and Uncontrolled Hypertension. *Cureus.* 2020 May. 12(5): e8381. doi: 10.7759/cureus.8381
3. Moore K.L., Persaud T.V.N., Torchia M.G. The developing human. Clinically oriented embryology. 10th ed., 2016, 243–255.
4. Shibani M., Rajeev R., Umesh C.G. Zinner syndrome—a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imaging. *Radiol Case Rep.* 2016 Dec; 11(4): 313–317. doi: 10.1016/j.radcr.2016.04.002.
5. Ahmed I., Abdelmoughit H., Idriss Z., et al. Zinner's Syndrome: A Rare Diagnosis of Dysuria Based on Imaging. *Case Rep Urol.* 2020; 2020: 8826664. doi: 10.1155/2020/8826664
6. Djidda A., Fatima Ezzahrae B., Mouna S., et al. Zinner Syndrome. *European Journal of Case Reports in Internal Medicine.* 2021; 8(6): 002628. doi: 10.12890/2021_002628
7. Abakar D., Badi F., Sabiri M., et al. Zinner syndrome. *EJCRIM* 2021;8: doi:10.12890/2021_002628.
8. Valerio D.P., Riccardo G., Angelo T., et al. Zinner syndrome: two cases and review of the literature. *BMJ* 8 June 2021; 14(6): e243002. doi: 10.1136/bcr-2021-243002.
9. Aybike H. et al. Int J Impot. Zinner syndrome and infertility—a literature review based on clinical case. *Int J Impot Res.* 2021; 33(2): 191–195. doi: 10.1038/s41443-020-00360-0.
10. Demaeyer L., Holz S., Pamart D., et al. Robotic management of painful Zinner syndrome, case report and review of literature. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2020;73:61–64. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.06.078.
11. Ostrowska M., Grześk M., Kaczyński S., et al. Zinner Syndrome—A Rare Cause of Recurrent Epididymitis and Infertility. *Clin Pract.* 2021 Dec 9; 11(4):942–946. doi: 10.3390/clinpract11040108.
12. Cito G., Sforza S., Gemma L., et al. Infertility case presentation in Zinner syndrome: Can a long-lasting seminal tract obstruction cause secretory testicular injury? *Andrologia.* 2019 Dec; 51(11): e13436. doi: 10.1111/and.13436.
13. Canales-Casco N., Dominguez-Amillo A., Arrabal-Polo M.A., et al. Hematospermia as a Rare Form of Presentation of Zinner Syndrome. *Urology.* 2017;99: e15–e16. doi: 10.1016/j.urology.2016.09.030
14. Liu T., Li X., Huang L., et al. Zinner syndrome: an updated pooled analysis based on 214 cases from 1999 to 2020: systematic review. *Ann Palliat Med.* 2021;10: 2271–2282. doi: 10.21037/apm-20-1997.
15. Pinhas M.L., Jules D., Edmond T. Gonzales. Genetic Etiology of Posterior Urethral Valves. *The American Urological Association Education and Research*, 1983 Oct;130(4):781–4. doi: 10.1016/s0022-5347(17)51460-3.
16. Gabrielle L., Bixia Zheng, Grace U. Ediae, et al. Homozygous WNT9B variants in two families with bilateral renal agenesis/hypoplasia/dysplasia. *Am J Med Genet A.* 2021 Oct; 185(10): 3005–3011. doi: 10.1002/ajmg.a.62398
17. Gianmartin C., Luca G., Claudia G., et al. Sperm retrieval by conventional testicular sperm extraction for assisted reproduction in patients with Zinner syndrome. *Clin Exp Reprod Med.* 2021 Mar; 48(1): 85–90. doi: 10.5653/cerm.2020.03769