

## ОПЫТ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЦИННЕРА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

*В.П. Стусь, Н.Н. Моисеенко, О.Н. Волик, Н.В. Дубовская,  
С.В. Пономарь, В.Г. Кононенко*

*ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины»*

**Введение.** Мочевая и половая системы взаимосвязаны в своем развитии. И нарушения закладки органов мочеполовой системы в эмбриогенезе приводят к аномалиям развития как органов мочевыделительной системы, так и нарушению развития половых органов.

В период внутриутробного развития у человека различают 3 генерации выделительных органов, сменяющих друг друга: предпочка, первичная почка (мезонефрос) и окончательная почка [1]. Морфологические нарушения в формировании и развитии первичной почки могут приводить к возникновению пентады мезонефрального протока, синдрома Циннера у мужчин и синдрома Рокитанского–Кюстнера–Майера–Хаузера у женщин [3].

Первичная почка начинает развиваться в конце 3-й недели эмбрионального развития и функционирует до 2-го месяца внутриутробной жизни ребенка [1]. Затем наступает частичная редукция канальцев первичной почки и она прекращает свою функцию. Из сохранившихся канальцев мезонефроса и его протока (Вольфов проток) у зародыша мужского пола формируются придаток яичка, семявыносящий проток, семенной пузырек, семявыбрасывающий проток [1, 6]. Недоразвитие дистальной части Вольфова канала приводит к атрезии семявыносящего протока (ведущей к обструкции и кистозному расширению семенных пузырьков) [5]. Обструкция семявыносящего протока приводит к постепенному накоплению секрета в семенных пузырьках и последующему образованию кисты. Мочеточниковый вырост протока первичной почки на 2-м месяце эмбрионального развития участвует в формировании окончательной почки. Из каудальных отделов протоков первичной почки развивается мочевой пузырь (рис. 1) [1, 7].

Окончательная почка (постоянная) возникает у зародыша человека на 2-м месяце эмбрионального развития из двух источников: из метанефрогенной ткани и проксимального конца мочеточникового выроста протока первичной почки [1].

Полное нарушение закладки и формирования первичной почки в сроки с 3-й по 7-ю недели эмбрионального развития приводят к развитию пентады мезонефрального протока (впервые описана Casey et al.), которая включает в себя ипсилатеральную (с той же стороны) аплазию почки, частичное развитие треугольника мочевого пузыря, кисту семенного пузырька, кистозную дисплазию канальцевой сети яичек, дилатацию придатка яичка [2, 6].

Частичное нарушение формирования первичной почки и мезонефрального протока приводит к развитию синдрома Циннера. Это редкая врожденная аномалия развития, встречающаяся среди населения с частотой 0,003% случаев [6]. Для него характерна односторонняя почечная аплазия, киста семенного пузырька, обструкция семявыносящего протока [2, 6]. По статистике синдром Циннера чаще встречается справа. Соотношение частоты поражения правая сторона: левая сторона составляет 2:1 [3].

Клинически синдром Циннера проявляется во время максимальной сексуальной и репродуктивной активности мужчины – третий-четвертый десяток жизни [3, 4, 6]. Пациенты предъявляют жалобы на тазовую, перианальную боль, дизурические расстройства, болезненную эякуляцию, примесь крови в моче, сперме, бесплодие [2]. Крайне редко развивается малигнизация кисты семенного пузырька [4].

Болевые ощущения и дизурические расстройства при синдроме Циннера возникают из-за давления кисты семенного пузырька на шейку мочевого пузыря. При кистах размерами менее 5 см пациенты могут не предъявлять жалобы [3, 4]. Кисты более 12 см в диаметре считаются гигантскими и зачастую требуют оперативного лечения [3, 4].

Заподозрить синдром Циннера необходимо у мужчин с жалобами на длительную тазовую боль, болезненное мочеиспускание и эякуляцию, бесплодие, а также с агенезией почки [2].

Наиболее доступным методом исследования на первом этапе является выполнение ульт-

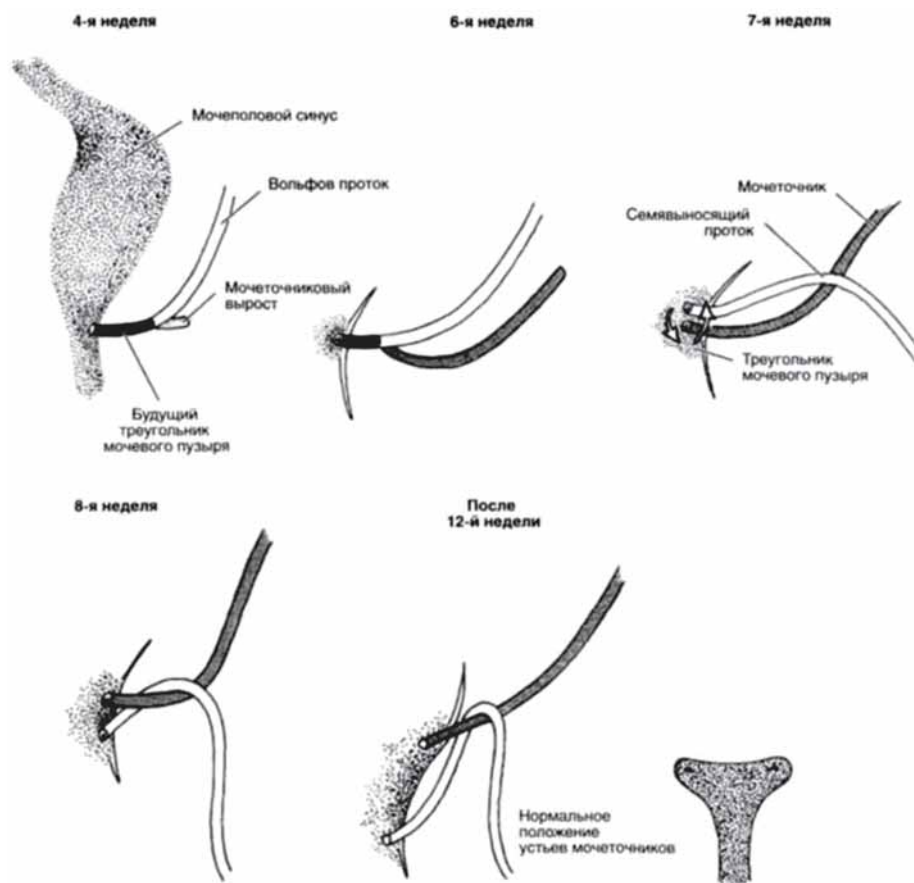


Рис. 1. Развитие мочеточниковых выростов [7]

тразвукового исследования почек и органов малого таза абдоминальным и ректальным датчиками, пальцевое ректальное исследование. Для диагностики также используют данные компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии [2, 3, 4]. Выполнение компьютерной томографии необходимо при планировании объема оперативного лечения.

Лечение синдрома Циннера заключается в уменьшении объема или удалении кисты семенного пузырька [2, 6]. На этапе консервативного лечения применяют неспецифические противовоспалительные препараты, массаж семенного пузырька. При сохранении жалоб, отсутствии динамики в уменьшении размера кисты – прибегают к оперативным методам лечения. Выполняют пункцию кисты семенного пузырька с последующим цитологическим исследованием содержимого. При отсутствии положительного эффекта – оперативное лечение путем открытой операции либо лапароскопической [2, 4, 6].

Одним из осложнений пентады мезонефрального протока и синдрома Циннера является бесплодие. Для его диагностики выполняют спермограмму. Существует несколько вариантов лечения бесплодия в данном случае: трансуретральная резекция выходных отделов семявы-

брасывающих протоков (операция TURED), микрохирургическое выделение сперматозоидов из придатка яичка (операция MESA), выделение сперматозоидов из ткани яичка (операция TESE), аспирация сперматозоидов из проксимальной части семявыносящего протока под контролем ультразвукового исследования (УЗИ) [2].

**Материалы и методы исследования.** Нами представлен опыт лечения пациента А., 39 лет, который обратился в клинику урологии ГУ «Днепропетровская медицинская академия» на базе отделения урологии № 1 КУ «Областной клинической больницы им. И.И. Мечникова».

**Результаты и их обсуждение (клинический случай).** При поступлении пациент предъявлял жалобы на боль в промежности, затрудненное мочеиспускание, вялую струю мочи, периодическую примесь крови в сперме, однократную примесь крови в моче.

Со слов пациента болеет длительное время, ранее за медицинской помощью не обращался. Свое состояние связывает с переохлаждением (сидел на холодном камне). Последние 2 месяца отметил ухудшение состояния – мочеиспускание стало затрудненное, появилось чувство неполного опорожнения мочевого пузыря. Ввиду ухудшения состояния обратился к уро-

логу по месту жительства, где было выполнено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза и выявлено образование в области дна мочевого пузыря, вдающееся в его просвет. Учитывая данные УЗИ, жалобы на примесь крови в моче и сперме, урологом по месту жительства был выставлен предварительный диагноз опухоли мочевого пузыря и пациент был направлен в КУ «Областную клиническую больницу им. И.И. Мечникова».

Из анамнеза жизни известно, что в возрасте 18 лет обследовался у уролога по поводу инфекции мочевых путей, выставлен диагноз аплазия правой почки. В дальнейшем у уролога не наблюдался. Женат, имеет двоих детей.

Объективный осмотр пациента. Общее состояние больного удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. Температура тела 37,2 °С. Пациент нормостенического телосложения. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание над легкими везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца чистые, ритм правильный, частота сердечных сокращений 76 ударов в минуту, артериальное давление – 130/80 мм рт. ст. Живот не вздут, симметричен, участвует в дыхании, при пальпации мягкий, болезнен в надлобковой области, правой паховой области. Симптомы раздражения брюшины не вызываются.

Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу.

Per gestum: в области правого семенного пузырька пальпируется образование до 4 см в диаметре, тестоватой консистенции, умеренно болезненное, с четкими контурами, при надавливании флюктуирует.

Данные лабораторных методов обследования. Пациенту был выполнен общий анализ крови – умеренный лейкоцитоз в крови (лейкоциты 9,2 Г\л, палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 74%), общий анализ мочи – лейкоциты 8–10, белок – следы; коагулограмма – без особенностей, биохимический анализ крови – креатинин 85 мкмоль\л. Скорость клубочковой фильтрации 115 мл\мин.

Пациенту было выполнено ультразвуковое исследование (УЗИ) почек и органов малого таза.

Получены следующие результаты обследования по данным УЗИ.

Правая почка отсутствует.

В проекции расположения ложа правой почки визуализируется анэхогенное однородное

образование 26 x 16 мм, с четкой капсулой толщиной 1 мм (рис. 2).

В правой подвздошной области визуализируется извитая трубчатая анэхогенная структура (по-видимому, рудиментарный мочеточник) диаметром от 15 мм до 20 мм, с большим количеством мелкодисперсной взвеси, не имеющая внутренних перегородок, распространяющаяся до мочевого пузыря и слепо заканчивающаяся в проекции устья правого мочеточника (рис. 3, 4).



Рис. 2. Аплазированная правая почка



Рис. 3. Рудиментарный мочеточник в правой подвздошной области



Рис. 4. Рудиментарный мочеточник в правой подвздошной области (доплерографическое исследование)

Левая почка 137 x 62 мм, высота паренхимы 28 мм (викарно гипертрофирована). Структура паренхимы: не изменена. ЧЛС, мочеточник: не расширены. Конкрементов нет. Область надпочечника без особенностей, дополнительных образований в проекции расположения надпочечника не выявлено (рис. 5).

Мочевой пузырь: первоначальный объем 221 мл. Содержимое анэхогенное. Дополнительных образований в полости мочевого пузыря нет.

Предстательная железа смещена влево, деформирована вышеописанным образованием. Размеры: 33,4 x 41,9 x 23,7 мм, объем 17,3 см<sup>3</sup>.

В левой доле множество компактно расположенных гиперэхогенных включений без эхоторожек диаметром 1 мм.

Правый семенной пузырек четко не дифференцируется, в проекции его расположения киста диаметром 40 мм с мелкодисперсной взвесью (рис. 6).

Левый семенной пузырек сохранной структуры 20 x 8 мм.

Правый семявыносящий проток расширен до 6,5 мм, извитой (рис. 7).

Левый семявыносящий проток не расширен – 2 мм. Остаточный объем мочи 114 мл. Вены простатического сплетения без особенностей. В подвздошных сосудах гемодинамических изменений не выявлено.

Правое яичко: размер 44,5 x 21 x 30 мм, объем 14,7 см<sup>3</sup>. Структура: не изменена. Интра-тестикулярная васкуляризация не изменена. Головка придатка: размер 13 x 10 мм. Структура: неоднородная. Тело и хвост придатка неоднородной структуры, сниженной эхогенности. Тело утолщено до 7 мм. Хвост утолщен до 12 мм, в структуре хвоста множество кальцинатов диаметром 1 мм. Визуализируется расширенный до 2 мм, многократно извитой семявыносящий проток на всем протяжении от хвоста придатка до верхнего полюса мошонки (рис. 8), затем в паховом канале (рис. 9).

Левое яичко и его придаток без особенностей. Паховые лимфоузлы с обеих сторон неизмененной структуры 12 x 6 мм.

Заключение: УЗ-признаки синдрома Циннера: агенезия правой почки, киста правого семенного пузырька, обструкция правого семявы-



Рис. 5. Левая почка



Рис. 7. Правый семявыносящий проток



Рис. 6. Киста семенного пузырька

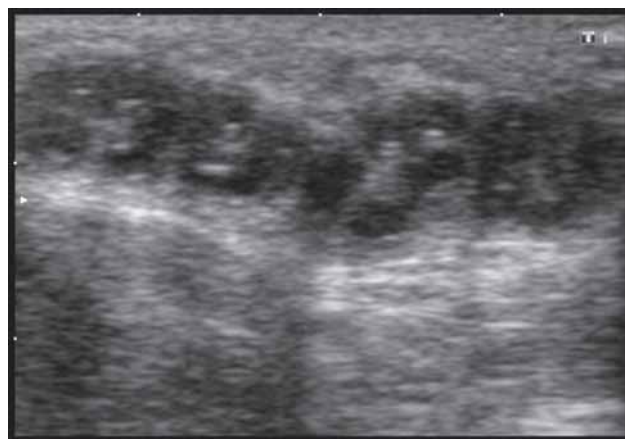
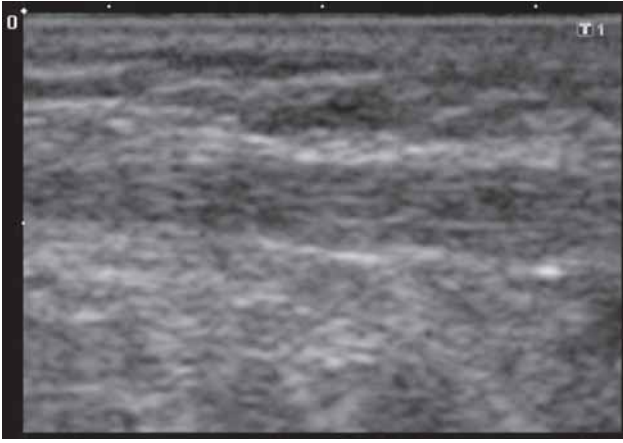


Рис. 8. Расширенный правый семявыносящий проток (визуализация от хвоста придатка до верхнего полюса мошонки)



**Рис. 9. Правый семявыносящий проток в паховом канале**

носящего протока. Эктазия рудиментарного правого мочеточника. Киста забрюшинного пространства в проекции ложа правой почки.

Основываясь на данных жалоб пациента, анамнеза заболевания, анамнеза жизни, данных УЗИ почек и органов малого таза, у пациента имеет место врожденный порок развития — синдром Циннера.

Совместно с пациентом было принято решение о консервативном лечении. Были назначены нестероидные противовоспалительные препараты, спазмолитики, альфа-адреноблокаторы, антибактериальные препараты (фторхинолоны), 5 раз выполнен легкий массаж кисты семенного пузырька.

После проведенного лечения состояние больного улучшилось, значительно уменьшились боли, нормализовалось мочеиспускание, снизилась температура тела, нормализовались показатели общего анализа крови и мочи, при пальпации киста семенного пузырька стала меньших размеров, исчезла ее болезненность.

Через 3 месяца пациент повторно был приглашен в клинику для обследования. Жалоб пациент не предъявлял, общий анализ крови, мочи — без патологических изменений. При ректальном осмотре в области правого семенного пузырька определяется незначительно болезненное образование 2х2,5 см.

При трансабдоминальном и трансректальном ультразвуковом исследовании:

Мочевой пузырь: первоначальный объем 208 мл. Стенки ровные, четкие. Содержимое анэхогенное.

В правой подвздошной области визуализируется анэхогенная структура диаметром от 12 мм до 18 мм (3 месяца назад диаметр вышеописанной структуры от 15 мм до 20 мм), слепо

заканчивающаяся в проекции устья правого мочеточника (рудиментарный правый мочеточник). В просвете структуры в настоящий момент однородное анэхогенное содержимое (3 месяца назад в просвете визуализировалась взвесь). Киста в проекции правого семенного пузырька уменьшилась в размерах до 25 мм, содержимое анэхогенное. Остаточный объем мочи 3 мл (3 месяца назад остаточный объем 114 мл).

Заключение: по сравнению с предыдущим исследованием после лечения динамика положительная.

Таким образом, на фоне проводимой терапии удалось достичь:

- уменьшения размеров кисты семенного пузырька с 4 см до 2,5 см;

- значительного уменьшения объема остаточной мочи в мочевом пузыре — с 114 мл до 3 мл;

- уменьшились размеры рудиментарного мочеточника с 15–20 мм до 12–18 мм, содержимое стало однородным, нет взвеси.

На момент осмотра пациент в оперативном лечении не нуждается. Будет проводиться дальнейшее наблюдение за его состоянием.

#### **Выводы**

Синдром Циннера может протекать длительное время бессимптомно и зачастую выявляется случайно во время диагностических поисков других патологических состояний со стороны мочеполовой системы, в связи с тазовой болью, болью в промежности, дизурическими расстройствами. Специфических симптомов для синдрома Циннера не существует. Такие жалобы как тазовая, перианальная боль, дискомфорт, дизурические расстройства, гемоспермия и макрогематурия, болезненное семяизвержение могут возникать при многих других заболеваниях мочеполовой системы. Для чего и следует тщательно проводить дифференциальную диагностику. В первую очередь следует исключить новообразования семенных пузырьков, мочевого пузыря, дивертикулы мочевого пузыря, уретероцеле, гидронефроз, удвоение мочеточника [6].

Синдром Циннера следует подозревать у пациентов с агенезией почки. Это еще раз говорит о том, что всем детям после рождения необходимо выполнять УЗИ органов брюшной полости. Мальчиков с выявленной агенезией почки следует наблюдать с целью выявления пороков развития мезонефрального протока, так как кисты семенного пузырька малых размеров могут поддаваться консервативной терапии.

## Список литературы

1. *Анатомия человека. Том II.* / Под ред. М.Р. Сапина. — Москва: Медицина, 2009. — 640 с.
2. *Синдром Циннера: описание клинических случаев* / Васильев А.О., Говоров А.В., Колонتا-рев К.Б., Куприянов Ю.А., Пушкарь Д.Ю. // *Всероссийский междисциплинарный медицинский журнал.* — 2014. — № 2. — С. 52–55.
3. *Zinner syndrome: a case report and literature review* / H. Logigan, C.N. Manea, N. Crian, C.D. Pop, C. Bungrdean, I. Hiriscau, I. Coman // *Revista Română de Urologie.* — 2014. — № 1. — V. 13. — P. 44–47.
4. *Zinner syndrome: A unique triad of mesonephric duct abnormalities as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence* / N.P. Ghonge, B. Aggarwal, A.K. Sahu // *Indian. J. Urol.* — 2010. — N 26(3). — P. 444–447.
5. *Cystic dilatations within the pelvis in patients with ipsilateral renal agenesis or dysplasia* / Sheih C.P., Hung C.S., Wei C.F., Lin C.Y. // *J. Urol.* — 1990. — V. 144. — P. 324–327.
6. *Zinner's syndrome. Report of a clinical case* / M. Gay, L.R.P. Davila, G.L. Decicco // *Hosp. Aeronbut. Cent.* — 2012. — N 7(2). — P. 105–110.
7. *Урология по Дональду Смуту* / Под редакцией Э. Танаго и Дж. Маканинча. — Москва: Практика, 2005. — 818 с.

## Реферат

### КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК, ДОСВІД ТА РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ ЦИННЕРА

В.П. Стусь, М.М. Моїсеєнко,  
О.М. Волик, Н.В. Дубовська,  
С.В. Пономарь, В.Г. Кононенко

Розвиток сечової та статеві систем взаємопов'язаний. Закладання та формування органів сечостатевої системи проходять складний метаморфоз. На етапі ембріогенезу виділяють три генерації видільних органів: переднирка, первинна нирка (мезонефрос) і остаточна нирка. Порушення формування і розвитку мезонефроса та її протоку (Вольфова протока) у ембріона чоловічої статі веде до формування рідких вроджених вад розвитку — пентади мезонефрального протоку і синдрому Циннера.

Для синдрому Циннера характерні: одностороння ниркова аплазія, кіста сім'яного міхурця, обструкція сім'явиносної протоки. Клінічно синдром проявляється під час максимальної сексуальної та репродуктивної активності чоловіка. Специфічних симптомів для даного захворювання не існує. Пацієнти скаржаться на тазовий біль, біль в промежині, дизурічні розлади, домішок крові у сечі та спермі, безпліддя.

В статті представлений клінічний випадок пацієнта з синдромом Циннера. Діагностика проводилася на підставі скарг, анамнезу захворювання, даних ультразвукового дослідження ни-

## Summary

### THE EXPERIENCE AND THE RESULTS OF TREATMENT ZINNER'S SYNDROME (CASE REPORT)

V.P. Stus, N.N. Moiseenko,  
O.N. Volik, N.V. Dubovskaya,  
S.V. Ponomar, V.G. Kononenko

Development of the urinary and reproductive systems are interconnected. Laying and formation of the urogenital system passes difficult metamorphosis. There are three generation excretory organs: pronephros, primary kidney (mesonephros) and final kidney at the stage of embryogenesis. Infringement of the formation and development of mesonephros and its duct (Wolffian duct) in the embryo male leads to the formation of rare congenital malformations — pentad of mesonephros duct and Zinner's syndrome.

Zinner's syndrome is characterized unilateral renal aplasia, seminal vesicle cyst, obstruction of the vas deferens. The syndrome manifests during peak sexual and reproductive activity of males. Specific symptoms of this disease does not exist. Patients complain of pelvic pain, pain in the perineum, dysuric disorders, blood in the urine and semen, infertility. The article presents a clinical case of a patient with the Zinner's syndrome. Diagnosis was based on complaints, medical history, ultrasound data kidney and pelvic organs. On the background of conservative therapy was achieved a positive treatment outcome.

**Keywords:** Zinner's syndrome, mesonephros, pentad of mesonephros duct.

рок та органів малого тазу. На тлі консервативної терапії був досягнутий позитивний результат лікування.

**Ключові слова:** синдром Циннера, мезонефрос, пентада мезонефрального протоку.

#### **Адреса для листування**

В.П. Стусь

E-mail: viktor.stus@gmail.com