

Agenesia Renal Associada ao Cisto de Vesícula Seminal: Síndrome de Zinner

Antonio Carlos Heider Mariotti^{1*}, Maria Eduarda Vilela Rodrigues da Cunha², Luana Andrade Viana³, Isis Guerreiro Ferrari⁴, Renan Uzzo Romanini⁵, Lucas Augusto Pessoa⁶, Vanessa Carolina Barros Silva⁷

Centro Universitário Adamantina - UNIFAI

- 1) Professor de Urologia da Faculdade de Medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 2) Acadêmica de medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 3) Acadêmica de medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 4) Acadêmica de medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 5) Acadêmico de medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 6) Acadêmico de medicina - UniFAI, Adamantina/SP
- 7) Professora de Nefrologia da Unoeste, Presidente Prudente/SP

Correspondência*: Rua Roque Coladello, 20
Presidente Prudente, SP
CEP: 19053-860
mariotti@fai.com.br

ABSTRACT

Zinner syndrome (SZ) is a rare congenital malformation of the male genitourinary system, causing changes in the Wolffian Ducts, such as seminal vesicle cyst, ipsilateral renal agenesis and ejaculatory duct obstruction. SZ is usually asymptomatic and few cases have been described in the literature.

We report a 21-year-old male patient with incidentally find of a single kidney in abdominal ultrasonography. Left kidney was unidentified on ultrasound. Semen analysis, Urinalysis and renal function were normal. Continuing the investigation with Magnetic Resonance Imaging visualizing cyst of hematic content in the left seminal vesicle and left renal agenesis. The associations of left renal agenesis with the cyst of ipsilateral seminal vesicle prove the diagnostic hypothesis of Zinner Syndrome.

This paper aims to report the case of an asymptomatic patient randomly diagnosed while performing an abdominal ultrasonography, with great clinical relevance in emphasizing that despite all imaging findings, cases like this do not require treatment.

RESUMO

Síndrome de Zinner (SZ) consiste em uma rara má formação congênita do sistema geniturinário masculino, acarretando alterações nos Ductos de Wolff, sendo elas, cisto de vesícula seminal, agenesia renal ipsilateral e obstrução do ducto ejaculatório. A SZ geralmente é assintomático e poucos casos foram descritos na literatura.

Relatamos um paciente de 21 anos, masculino, com achado de incidental de agenesia renal em ultrassom de abdome total. Ao ultrassom rim esquerdo não identificado. Espermograma, Urina I, função renal normais. Prosseguindo a investigação com Ressonância Nuclear Magnética foi visualizado cisto de conteúdo hemático na vesícula seminal esquerda e agenesia renal esquerda. As associações da agenesia renal esquerda com o cisto de vesícula seminal ipsilateral comprovam a hipótese diagnóstica de Síndrome de Zinner.

O trabalho tem como objetivo relatar o caso de um paciente assintomático diagnosticado ao acaso ao realizar se uma ultrassonografia de abdome total, com grande relevância clínica em ressaltar que apesar de todos achados de imagem, casos como esse não exigem tratamentos.

Palavras chaves / Keywords: Síndrome de Zinner, Agenesia renal, Cisto de vesícula seminal.

INTRODUÇÃO

Síndrome de Zinner (SZ), descrita em 1914, consiste em uma má formação congênita rara do sistema genitourinário masculino que ocorre devido a um insulto entre a 4^a e 13^a semana gestacional, acarretando alterações nos Ductos de Wolff, sendo elas, cisto de vesícula seminal, agenesia renal ipsilateral e obstrução do ducto ejaculatório^{1,2,3}.

Geralmente consiste em uma doença de curso assintomático, porém, pode apresentar-se com sintomas inespecíficos, ocorrendo seu diagnóstico usualmente entre a 2^a e 4^a década de vida, de forma incidental na maioria dos casos^{1,3,4,5}. Em relação ao tratamento comumente opta-se por conduta conservadora na presença de poucos ou nenhum sintoma⁴. Já em casos sintomáticos o tratamento cirúrgico é indicado³.

Neste trabalho tem-se como objetivo relatar o caso de um paciente assintomático diagnosticado ao acaso ao realizar-se uma ultrassonografia (USG) de abdome total.

RELATO DE CASO

Paciente, 21 anos, masculino, solteiro, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, em uso de Anlodipino e Clortalidona, assintomático, com achado de incidentaloma de rim único em USG de abdome total. Nega sintomas abdominais, renais e/ou urinários, negou quaisquer antecedentes familiares. Ao exame físico pênis, testículos sem alterações. Na USG rim esquerdo não identificado, notando-se aparente dilatação do ureter distal esquerdo. Espermograma, Urina

I, função renal normais (Creatinina de 0,8 e Ureia de 32). Prosseguindo a investigação com Ressonância Nuclear Magnética (RNM) visualizando cisto de conteúdo hemático na vesícula seminal esquerda de 5,6 cm x 3,4 cm em seus eixos (figura 1) e agenesia renal esquerda (figura 2). As associações da agenesia renal esquerda com o cisto de vesícula seminal ipsilateral comprovam a hipótese diagnóstica de Síndrome de Zinner. Como se tratava de um paciente assintomático, função renal normal, sem alterações em exame de Urina I e Espermograma, o mesmo foi submetido ao tratamento conservador com orientações e segmento, não sendo necessária nenhuma intervenção cirúrgica e/ou abordagem das patologias encontradas.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Zinner é uma má formação congênita rara que ocorre entre a 4^a e 13^a semana gestacional, resultado de uma migração incompleta do broto ureteral, gerando uma falha na adesão do mesmo aos metanefros, provocando a tríade clássica de: obstrução do ducto ejaculatório, agenesia renal ipsilateral, e cisto da vesícula seminal^{2,3,4,5,6,11}.

Na embriogênese do sistema genitourinário masculino o blastema metanéfrico (ducto de Wolff) origina o broto ureteral e a partir da penetração deste no blastema metanéfrico surgem os rins definitivos. Por sua vez o ducto mesonéfrico ao estímulo hormonal da testosterona migra caudalmente e formando o ducto deferente, vesícula seminal e epidídimo. Qualquer irregularidade na sequência embriológica de tais eventos resultará em diversas malformações, como é o caso da SZ^{4,6,7,8,9,10}.

O quadro clínico típico é assintomático, especialmente nos cistos menores de cinco centímetros^{6,7,10}. Os casos sintomáticos ocorrem principalmente entre a segunda e quarta década de vida, período que corresponde à alta atividade sexual, quando ocorre o acúmulo de fluido no cisto da vesícula seminal resultando em distensão do mesmo e aparecimento dos sintomas^{1,4,5,7}.

Quando sintomática a patologia manifesta-se de forma inespecífica acarretando dor pélvica, perineal, abdominal e/ou escrotal, além de sintomas miccionais e ejaculatórios, como disúria, hematúria, infecção urinária, nictúria, polaciúria, urgência miccional, dor ao ejacular, hematospermia, prostatite, epididimite e infertilidade^{1,2,3,4,6,7,10,12}. Segundo Van den Ouden et all. 45% dos pacientes com síndrome de Zinner apresentam infertilidade devido a uma obstrução do ducto ejaculatório, resultando em anormalidades do ejaculado, tais

FIGURA 1

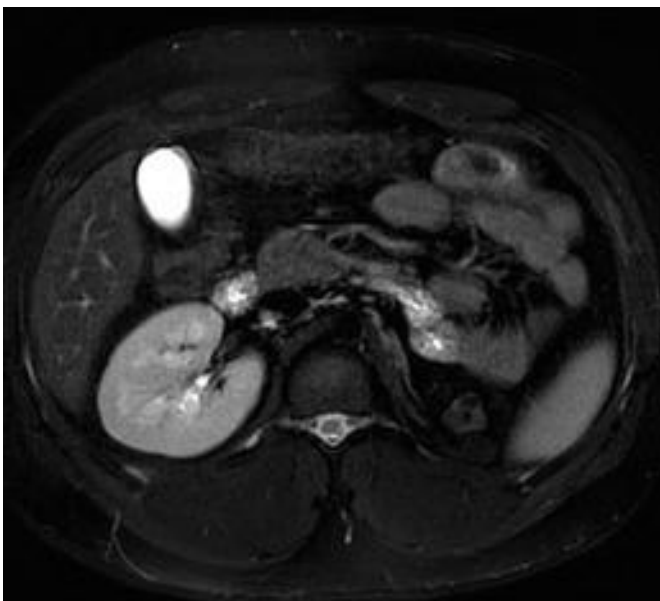
RNM pelve axial - Fase T1 - Cisto de vesícula seminal esquerda



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2

RNM abdome axial - Fase T2 - Agensia renal esquerda



Fonte: Arquivo Pessoal.

como, hipospermia, oligospermia e maior viscosidade do líquido ejacatório^{3, 5, 11, 12, 13, 14}. Ao contrário do que consta na literatura, o paciente em questão encontrava-se assintomático mesmo apresentando o cisto maior que cinco centímetros e pertencendo a faixa etária de maior prevalência e espermograma dentro da normalidade.

Exames de imagem são métodos de eleição para o diagnóstico, sendo o USG um exame inicial que possibilita visualizar agenesia renal ipsilateral, imagem cística e ductos ejacatórios obstruídos, corroborando com os achados ultrassonográficos do caso relatado^{10, 12}. A RNM é o exame padrão ouro para a avaliação da anatomia e malformações do trato genitourinário masculino, além de permitir a análise de diagnósticos diferenciais envolvendo formações císticas pélvicas e possibilitando o diagnóstico e planejamento cirúrgico. Diante de tal exposto e do caso em questão a associação dos achados ultrassonográficos e da RNM foram essenciais para a conclusão diagnóstica de Síndrome de Zinner^{4, 5, 10, 12}.

O tratamento e sua indicação variam de acordo com o tamanho do cisto, localização e presença de sintomas, sendo a modalidade conservadora utilizada em pacientes oligossintomáticos ou assintomáticos, como reportado neste caso. Caso contrário o tratamento cirúrgico está indicado, onde a via laparoscópica mostrou-se menos invasiva e com menor morbimortalidade^{4, 5, 6, 10}.

CONCLUSÃO

Relatamos este caso tratando de uma patologia rara afim de evidenciar que a conduta conservadora é segura e eficiente em casos assintomáticos ou oligossintomáticos na Síndrome de Zinner. O acompanhamento periódico com urologista faz-se necessário devido a possibilidade de aparecimento de manifestações clínicas, principalmente em períodos de atividade sexual ativa, sendo eventualmente necessário intervenções cirúrgicas.

REFERÊNCIAS

1. Ghonge NP, Aggarwal B, Sahu AK. Zinner syndrome: A unique triad of mesonephric duct anomalies as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence. *Indian Journal of Urology*. 2010 Jul-Sep; 26(3): 444-447.
2. Farooqi A, AlDhahir L, Mahfooz AB. Massive seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis – Zinner syndrome in a Saudi patient. *Urology Annals*. 2018 May 10; 10: 333-35.
3. Slaoui et al. Zinner's syndrome: report of two cases and review of the literature. *BCA*. 2016 Sept. 20; 26:10. doi: 10.1186/s12610-016-0037-4.

4. Cascini V, Renzo DD, Guerriero V, Lauriti G, Chiesa PL. Zinner Syndrome in Pediatric Age: Issues in the diagnosis and treatment of a rare malformation complex. *Frontiers in pediatrics*. 2019 - 7: 129.
5. Derks YM, Rebouças RB. Exérese Videolaparoscópica da Vesícula Seminal em pacientes com Síndrome de Zinner: Relato de Caso. *UFPB*; 2013.
6. Fabri TF, Armani Neto C, Akl MA, Dini FS. Síndrome de Zinner: Relato de Caso. *Urominas*; 2018.
7. Ribeiro JC, Sousa L, Mendes L, Santos A. Quisto da vesícula seminal sintomático – diagnóstico e implicações terapêuticas. *Acta Urológica*. 2004, 21 - 4: 47-54.
8. Nardoza A, Zerati M, Reis RB. Organogênese normal e patológica do trato urogenital - *Urologia Fundamental*. São Paulo - 2010. p. 327-340.
9. Wein, Alan J., Kavoussi, Louis R., Novick, Andrew C., Partin, Alan W., Peters, Craig A. *Campbell-Walsh Urology*. 9ª edição. Volume 4. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2002.
10. André César OR, Marina BF, Kendi F, Walter FC. Cisto Gigante de Vesícula Seminal Associado a Agenesia Renal Ipsilateral. *Jornal da Imagem Associação Paulista de Radiologia*. 2017. Ed. 463 (2).
11. Pereira B. J., Sousa L, Azinhais P., Conceição P., Borges R., Leão R., et al. Zinner's syndrome: na up-to-date review of the literature based on a clinical case. *Journal of Andrology*. 2009 Nov 41: 322-330.
12. Mehra S, Ranjan R, Garga UC. Zinner syndrome - a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imaging. *Radiol Case Rep*. 2016 Dec; 11(4): 313–317.
13. Van den Ouden D, Blom JHM, Bangma C, De Spiegeleer AHVC. Diagnosis and management of seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis: a pooled analysis of 52 cases. *Eur Urol*. 1998; 33(5): 433-40.