

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Síndrome de Zinner:

Diagnóstico por imagen

Blanca Muñoz Pedraz, Marta Alhambra Morón, Begoña Díaz Barroso, Elena De Miguel Abildúa, Javier Lugo Bea, Juan Carlos De Coll Vela, María Ángeles Cruz Díaz

Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos

- Conocer el síndrome de Zinner como entidad patológica y sus características por imagen.
- Saber en qué pacientes sospechar esta entidad y qué debemos buscar.
- Recordar el desarrollo embriológico del sistema urogenital masculino.

Revisión del tema

El síndrome de Zinner es una anomalía urogenital infrecuente que fue descrita por primera vez en 1914 por A. Zinner. Consiste en la triada de **agenesia renal unilateral** asociada a la **atresia del conducto eyaculador** y a la **dilatación quística de la vesícula seminal ipsilaterales**.

Se produce por una anomalía en la embriogénesis durante la 4ª y la 13ª semanas de gestación, en el desarrollo embriológico del conducto mesonéfrico de Wolff.

RECUERDO EMBRIOLÓGICO:

En el varón, los riñones y las estructuras genitales internas presentan un origen embriológico común a partir del **conducto mesonéfrico o de Wolff**.

En el desarrollo normal, el conducto mesonéfrico se diferencia en el epidídimo, el conducto deferente, la vesícula seminal, el conducto eyaculador y el hemitrígono en los hombres y degenera en las mujeres.

La yema ureteral, que se corresponde con una evaginación de la pared del conducto de Wolff cerca de su desembocadura en la cloaca, asciende hasta encontrarse con el blastema mesonéfrico, induce la diferenciación del riñón y se ramifica originando las estructuras del sistema colector.

5ª SEMANA



Figura obtenida de: Houat et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. RadioGraphics 2021 41:2, 462-486

El síndrome de Zinner se produce por una **anomalía en el desarrollo del conducto mesonéfrico distal**, que resulta en la atresia del conducto eyaculador y la agenesia renal ipsilateral debido a la ausencia de yema ureteral. Las gónadas derivan de la cresta gonadal y no del conducto mesonéfrico, por lo tanto continuarán su desarrollo normal. El drenaje insuficiente del líquido seminal debido a la atresia del conducto eyaculador da lugar a la dilatación quística de la vesícula seminal.

En ocasiones se puede asociar una inserción ectópica del uréter ciego en la vesícula seminal, el conducto eyaculador, la uretra prostática o el conducto deferente.

El síndrome de Zinner se considera el equivalente masculino del síndrome de Mayer - Rokitansky - Küster - Hauser, que consiste en la agenesia congénita de útero, cérvix y segmento superior de la vagina por una anomalía en el desarrollo de los conductos paramesonéfricos de Müller en mujeres.

CLÍNICA:

En muchos casos, los pacientes pueden permanecer **asintomáticos** y ser diagnosticados de manera incidental en pruebas de imagen realizadas por otros motivos. Cuando son sintomáticos suelen debutar en la **3ª o 4ª décadas** de la vida coincidiendo con etapas de mayor actividad sexual.

Cursa con síntomas muy inespecíficos que incluyen:

- Dolor perineal, miccional o eyaculatorio.
- Clínica miccional como polaquiuria, disuria o urgencia miccional
- Hematospermia o hematuria
- Epididimitis o prostatitis recurrentes
- Infertilidad secundaria a la obstrucción del conducto eyaculador, oligozoospermia y azoospermia.

DIAGNÓSTICO:

La **ecografía** supone el método diagnóstico inicial, visualizándose además de la agenesia renal unilateral, la presencia de una lesión quística pélvica que se corresponde con la obstrucción del conducto eyaculador y la dilatación quística de la vesícula seminal. En muchas ocasiones se visualiza contenido ecogénico en su interior en relación con detritus o contenido hemático.

La **TC** permite una mejor valoración anatómica de las estructuras pélvicas, sin embargo en muchas ocasiones no permite determinar con exactitud el origen de la lesión. Se visualiza una lesión quística periprostática ipsilateral a la agenesia renal y sin realce tras la administración de contraste.

La **RM** supone el Gold Standard para el diagnóstico de las lesiones quísticas pélvicas ya que aporta una excelente resolución tisular para la valoración de las partes blandas. Permite delimitar las estructuras pélvicas periprostáticas y establecer la dependencia anatómica de la lesión.

Además de la caracterización anatómica, la RM permite caracterizar el contenido de los quistes que puede ser puramente quístico (hiperintenso en T2 e hipointenso en T1) o presentar contenido hemático / proteico (señal intermedia en T2 e hiperintenso en T1).

La RM permite también la valoración de otras anomalías asociadas, como la presencia del remanente ureteral ciego con desembocadura ortotópica u ectópica en la vesícula seminal o la uretra prostática.

En el diagnóstico diferencial de los quistes de la vesícula seminal se debe realizar en primer lugar con otras lesiones quísticas o pseudoquísticas pélvicas:

- Quistes prostáticos verdaderos o quistes del utrículo prostático
- Quistes del conducto eyaculador
- Quistes mullerianos (fallo en la regresión de los conductos de Müller)
- Riñones pélvicos hidronefróticos
- Divertículos vesicales
- Ureterocele

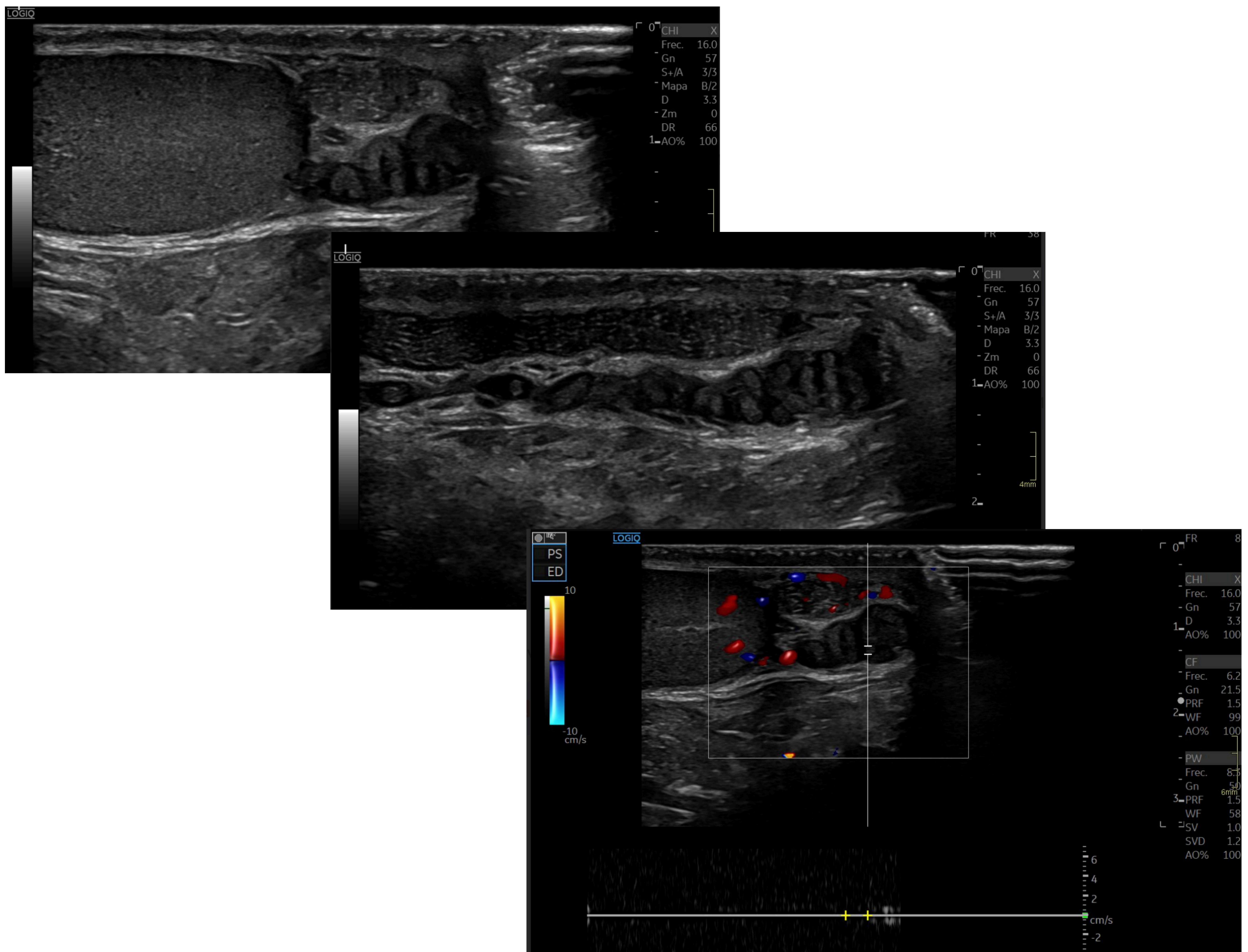
Se basa en la localización de la lesión, el contenido de la misma y la presencia de otras anomalías asociadas. Aparecen típicamente como lesiones quísticas de localización retrovesical paramedial unilateral. Si se realiza punción aspiración del quiste, el contenido muestra la presencia de espermatozoides.

MANEJO:

El manejo es habitualmente conservador con conducta expectante y seguimiento clínico en pacientes asintomáticos o escasamente sintomáticos. La corrección quirúrgica se reserva para pacientes sintomáticos, quistes de gran tamaño o en casos de infertilidad.

Caso 1:

Varón de 17 años monorroto izquierdo congénito conocido. Acude a Urgencias por dolor sordo en hemiescroto izquierdo, de intensidad moderada de varios días de evolución, sin traumatismo, fiebre u otra sintomatología asociada. A la exploración presenta dolor localizado en la cola del epidídimo izquierdo. Se solicita ecografía escrotal urgente:



En la ecografía se visualiza una estructura tubular tortuosa adyacente a la cola del epidídimo derecho, con contenido ecodenso y ausencia de flujo Doppler interno, correspondiente con el conducto deferente dilatado. Testes y epidídimos sin alteraciones ecográficas significativas.

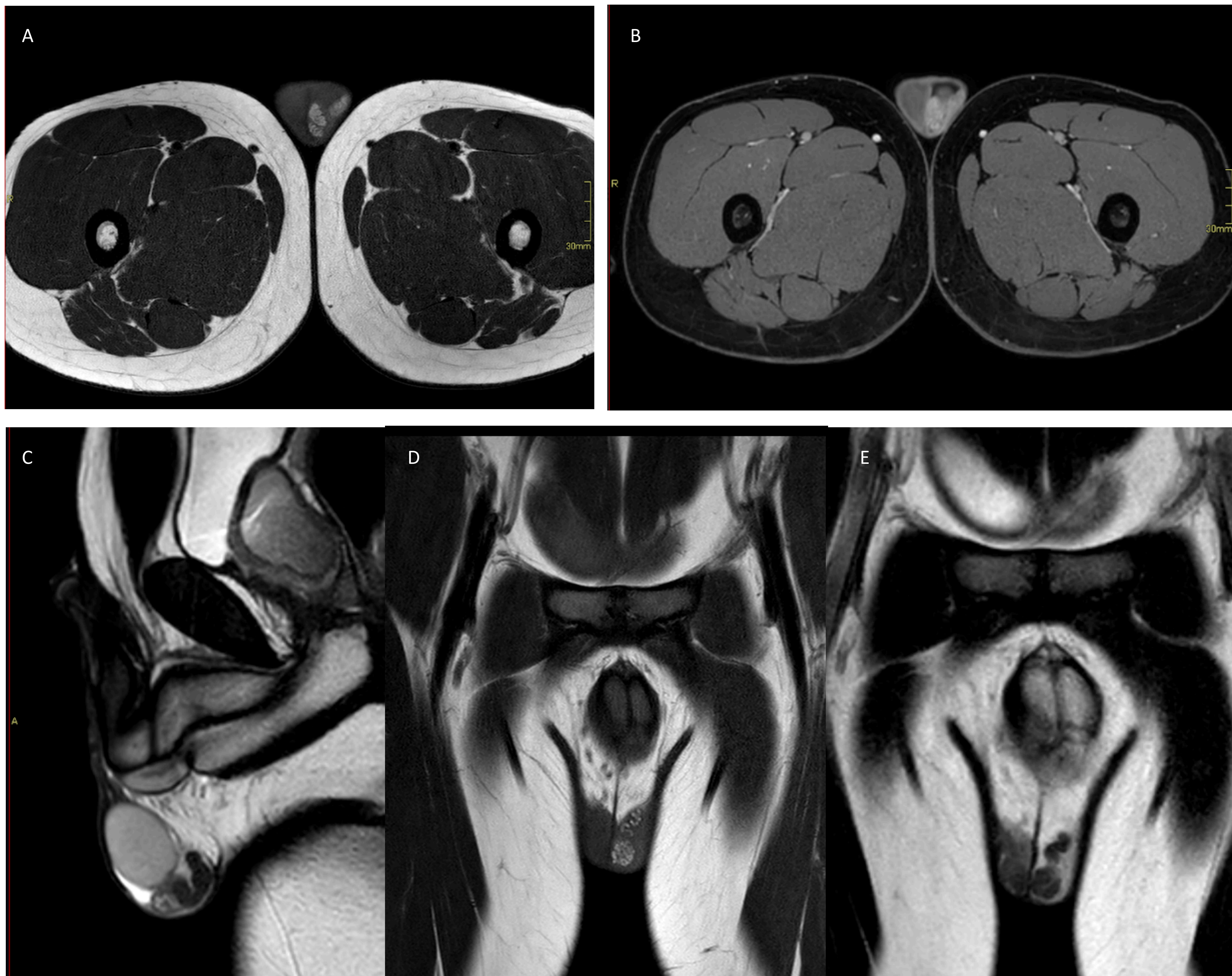
Caso 1:



TC Abdomino-pélvico: (A) Dilatación quística de la vesícula seminal izquierda, que impronta sobre la pared posteroinferior de la vejiga y sobre la próstata.

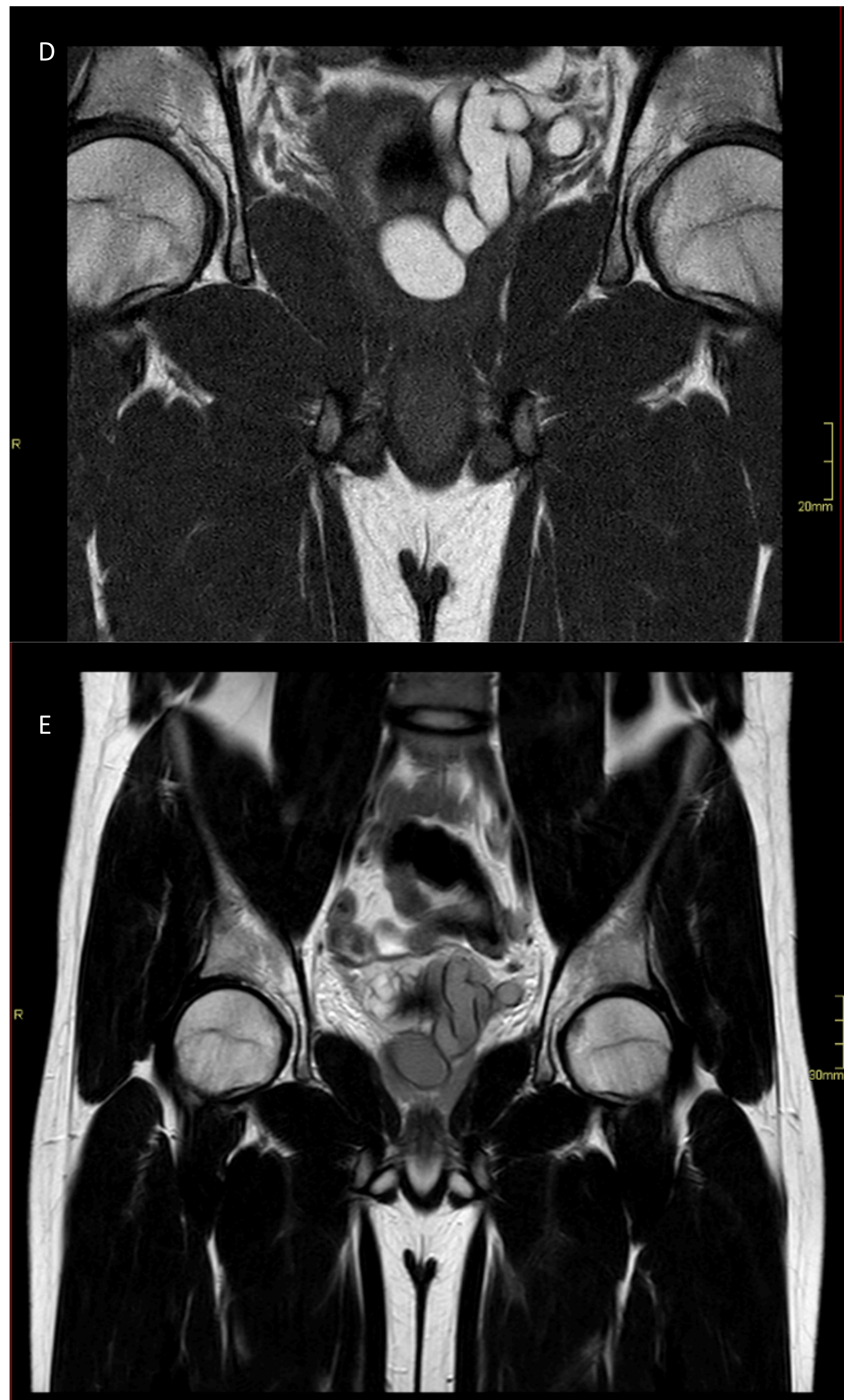
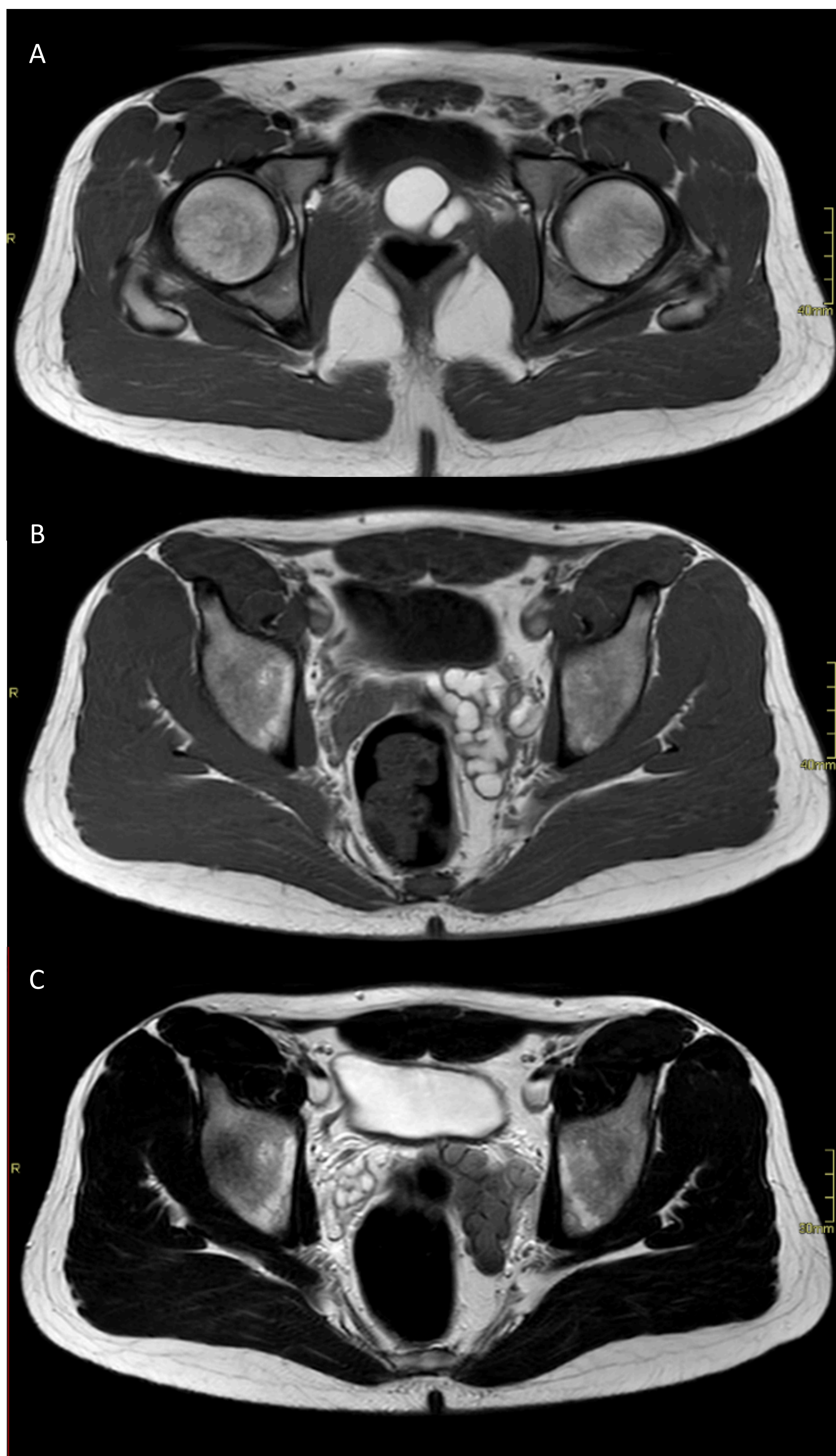
(B) Agenesia del riñón izquierdo. (C) Se visualiza una estructura tubular que asciende desde la pelvis hasta el cruce de los vasos iliacos, sugestivo de remanente ureteral ciego.

Caso 1:



RM escrotal: Afectación del conducto deferente izquierdo que se encuentra aumentado de calibre y tortuoso. Presenta contenido hiperintenso en T1 (A, B y D) e hipointenso en T2 (C y E) en relación con contenido hemático / proteico / detritus.

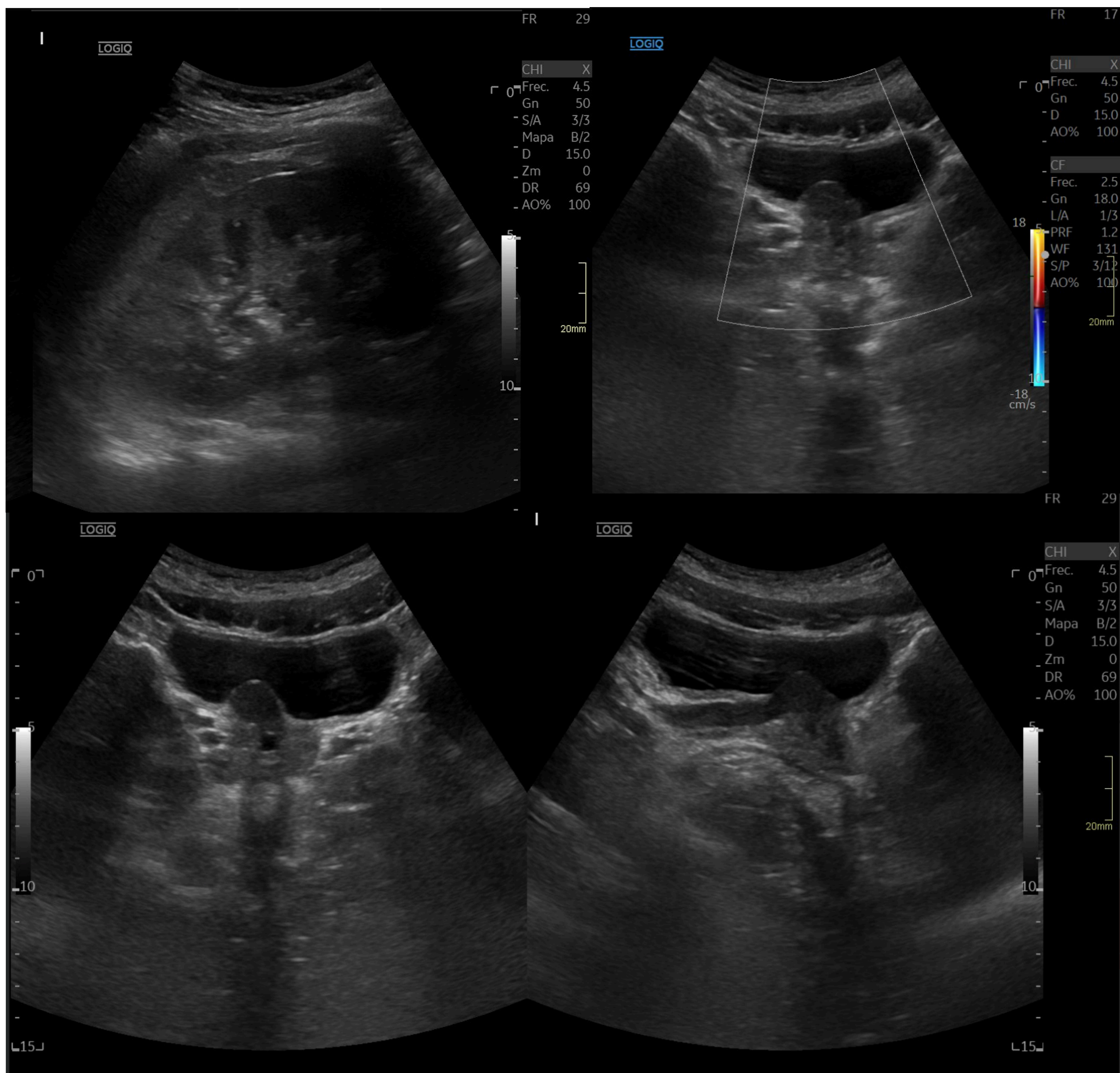
Caso 1:



RM pélvica: Vesícula seminal izquierda aumentada de tamaño con dilataciones quísticas que presentan contenido hipertenso en T1 (A, B y D) y de señal intermedia en T2 (C y E) en relación con contenido hemático / proteico.

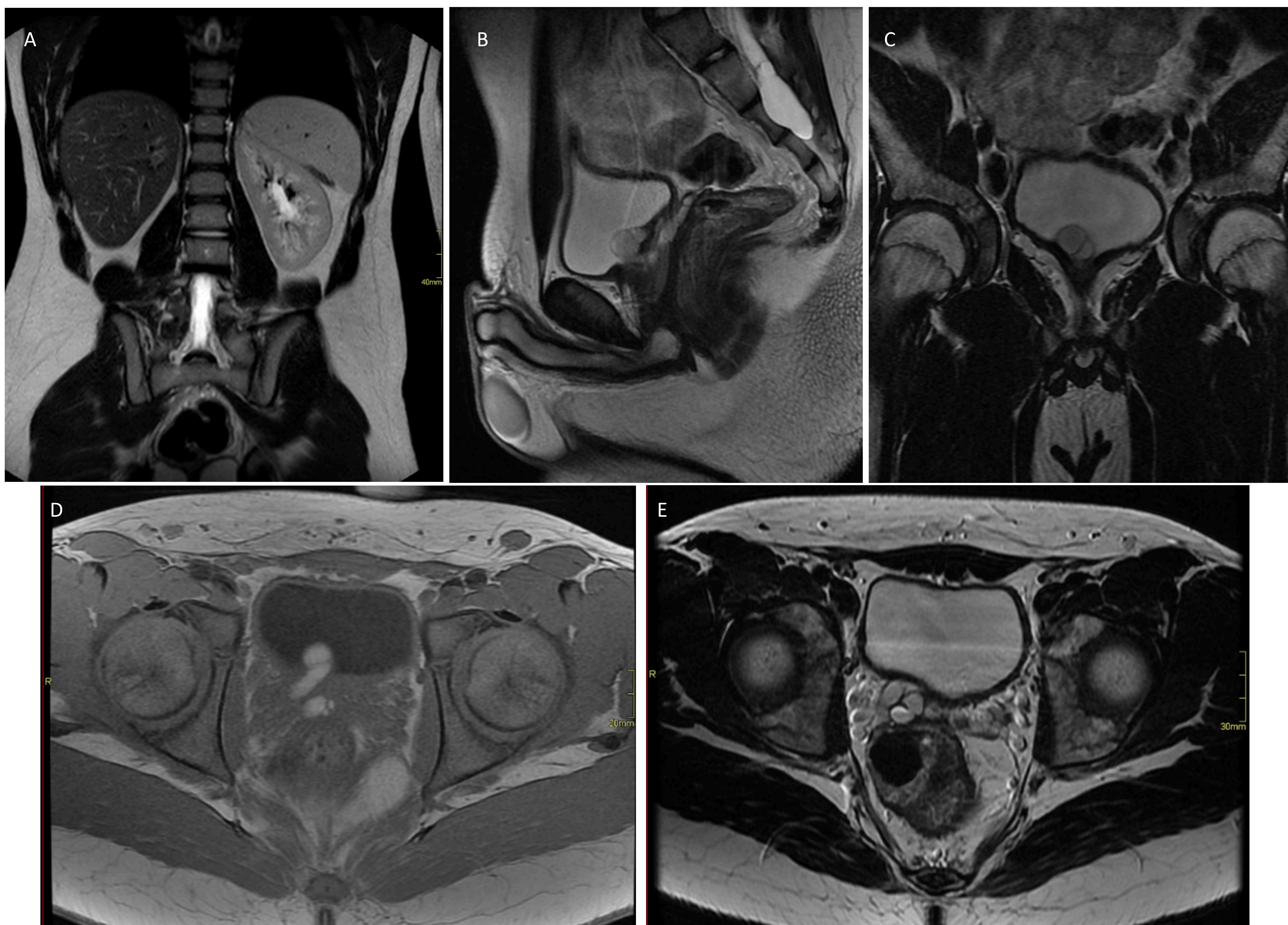
Caso 2:

Varón de 11 años asintomático, que acude derivado desde consultas de Pediatría para valoración de “Riñón izquierdo único descubierto al nacimiento”.



Ecografía Urológica: (A) Riñón izquierdo único de ecoestructura normal. (B) Imagen quística seudonodular que impronta sobre el suelo vesical, que se encuentra en continuidad con una imagen tubular que se extiende hacia la región posterolateral derecha de la vejiga y que presenta contenido ecogénico en su interior.

Caso 2:



RM pélvica: Coronal T2 (A) que muestra agenesia del riñón derecho, con riñón izquierdo de tamaño y morfología normales.

Asimetría de las glándulas seminales con dilataciones quísticas en la derecha, que presentan contenido hipertenso en T1 (D) y con señal intermedia en T2 (E). Entre la pared inferior de la vejiga y la vesícula seminal derecha se identifica una estructura tubular que impronta sobre la pared inferior de la vejiga (B y C) y desemboca en la uretra prostática, en relación con dilatación del remanente ureteral ciego.

Conclusiones

El síndrome de Zinner es una entidad congénita rara debida a un fallo en el desarrollo del conducto de Wolff que se correspondería con el equivalente masculino del síndrome de Mayer - Rokitansky - Küster - Hauser.

Debido a su origen embriológico común, en niños varones nacidos con agenesia renal es importante descartar la presencia de otras anomalías genitales asociadas.

Si bien en muchos casos es asintomático puede presentarse con síntomas inespecíficos como dolor hipogástrico, pélvico o genital, pudiendo incluso ser causa de infertilidad, por lo que resulta importante saber reconocerlo.

Bibliografía

- (1) Abdallah P. Houat, Cassia T. S. Guimarães, Marcelo S. Takahashi, Gustavo P. Rodi, Taísa P. D. Gasparetto, Roberto Blasbalg, and Fernanda G. Velloni Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. *RadioGraphics* 2021 41:2, 462-486
- (2) Regmi AR, Mishra S, Gurung A, Acharya A, Paneru LD, Ghimire A. Zinner's syndrome: A rare diagnosis of congenital seminal vesicle cyst and renal agenesis on basis of radiological imaging and its management. *Int J Surg Case Rep.* 2022 Aug; 97:107434. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107434. Epub 2022 Jul 21. PMID: 35872551; PMCID: PMC9403172.
- (3) Jiang XS, Wang HJ, Lin JH, Guo Y, Sun CH, Lin L, Guan J. Zinner's syndrome: clinical features and imaging diagnosis. *Asian J Androl.* 2018 May-Jun;20(3):316-317. doi: 10.4103/1008-682X.210295. PMID: 28695865; PMCID: PMC5952492.
- (4) Bas D, Nalbant MO. Zinner Syndrome: Radiologic Diagnosis in a Rare Case. *Curr Med Imaging.* 2023 Aug 29. doi: 10.2174/1573405620666230829150133 Epub ahead of print. PMID: 37649289.
- (5) D. García Asensio, M. Fernández Martín. Síndrome de Zinner diagnosticado en edad pediátrica. *Radiología.* 2016;58(1):73---74. DOI: 10.1016/j.rx.2015.08.004.
- (6) Ghonge NP, Aggarwal B, Sahu AK. Zinner syndrome: A unique triad of mesonephric duct abnormalities as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence. *Indian J Urol.* 2010 Jul;26(3):444-7. doi: 10.4103/0970-1591.70592. PMID: 21116373; PMCID: PMC2978453.
- (7) Penela M, Guevara V De, Sáenz MH, Alacio MA, Ballesteros M. Agnesia renal y orquiepididimitis : ¿en qué debemos pensar? *Acta Pediátrica Esp.* 2020;78:154–7.