

Синдром Ціннера: сучасні методи діагностики та лікування. Огляд літератури й клінічні випадки

М. Д. Соснін, О. В. Шуляк, В. А. Слободянюк, А. А. Грицаюк, В. В. Данилко

ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ

Синдром Ціннера (СЦ) – рідкісна патологія, яку вперше описав А. Ціннер у 1914 році. Цей синдром є результатом аномального розвитку зачатка сечоводу на ранніх етапах ембріогенезу, який призводить до іпсилатеральних аномалій як нирки, так і інших структур, що походять від мезонефральної протоки. Діагностують СЦ у більшості пацієнтів (80,8%) у 2–4-му десятиліттях життя, коли ця патологія починає проявлятися певними симптомами; у решти її перебіг може бути безсимптомним і виявляється випадково під час діагностики інших захворювань або диспансерних медичних оглядів. Широке використання сучасних візуалізаційних методів, як-от ультразвукової діагностики, комп'ютерної томографії, магнітно-резонансної томографії (МРТ), дозволяє виявити цей складний синдром на ранніх стадіях розвитку, у молодшому віці, навіть за відсутності клінічних проявів. Клінічні симптоми СЦ є різноманітними й неспецифічними для цієї патології, вони можуть спостерігатися при різних захворюваннях, не лише урологічного профілю. Стратегія лікування СЦ залежить від вираженості клінічних ознак й отриманих візуалізаційних даних і включає спостереження, застосування консервативних методів та хірургічне втручання.

Мета дослідження: узагальнення результатів діагностики та лікування СЦ на основі власного досвіду й огляду літератури. **Матеріали та методи.** Проаналізовано результати діагностики й лікування пацієнтів із СЦ. У період із 2014 по 2020 рр. у клініці ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» було обстежено та проліковано 8 пацієнтів із СЦ віком від 22 до 39 років.

Результати. У всіх пацієнтів було застосовано різні варіанти лапароскопічного втручання залежно від клінічних симптомів і даних візуалізаційних досліджень. Результати оперативних втручань у всіх хворих були сприятливими, ускладнень не зафіксовано.

Висновки. Золотим стандартом обстеження пацієнтів із СЦ наразі вважається МРТ. Лікування СЦ є адаптованим до результатів візуалізаційних досліджень, наявності або відсутності симптомів, ускладнень, супутніх захворювань. На сьогодні найбільш виправданим у його лікуванні є застосування радикального лапароскопічного втручання.

Ключові слова: аномалія Вольфової протоки, одностороння відсутність нирки, кістозна дилатація сім'яного пухирця, обструкція сім'явидної протоки.

Zinner syndrome: modern methods of diagnosis and treatment. Literature review and clinical cases

М. Д. Sosnin, O. V. Shuliak, V. A. Slobodianiuk, A. A. Hrytsaiuk, V. V. Danylo

Zinner syndrome (ZS) is a rare abnormality, described for the first time in 1914 by A. Zinner. The syndrome is caused by malformation of the ureteral bud at the early stages of embryogenesis, result in ipsilateral renal and the other structures anomalies originated from the mesonephric duct. In most patients (80.8%) it is diagnosed at the 2nd–4th decade of life, when the disorder manifests with various symptoms, in the others – it is asymptomatic and diagnosed accidentally or in dispensary medical examinations. Broad use of modern imaging methods, as ultrasound diagnostics, computed tomography, magnetic resonance imaging (MRI), allows to diagnose this complex syndrome at the early stages, at a younger age and in previously asymptomatic patients. The clinical manifestation of the ZS is wide-ranging and non-specific for this pathology. The symptoms can be present in various diseases including non-urolological. The treatment strategy depends on the disease severity, imaging data and consists of surveillance, conservative and surgical approaches.

The objective: to summarize the results of diagnostics and treatment methods of the ZS based on our clinical practice and literature review.

Materials and methods. From 2014 to 2020 in the SI "Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine" eight patients with ZS, aged 22–39 years old, were examined and treated.

Results. All patients underwent different types of laparoscopic interventions depends on clinical presentation and imaging data. The outcomes of surgical interventions were favorable and without complications.

Conclusions. MRI currently remains the gold standard exam for diagnosis of ZS. Treatment of ZS depends on the results of imaging data, the presence or absence of symptoms, complications, and comorbidities. Today, radical laparoscopic intervention is the most justified treatment for this disease.

Keywords: Wolfian duct anomaly, unilateral renal agenesis, cystic dilatations of the seminal vesicle, ejaculatory duct obstruction.

Синдром Ціннера (СЦ) – це рідкісна вроджена сурогенітальна аномалія розвитку, яка виникає на ранньому етапі ембріогенезу та вражає дистальну частину Вольфової (мезонефральної) протоки. Цей синдром характеризується наступною тріадою: односторонньою агенезією нирки, іпсилатеральною кістою

сім'яного пухирця та іпсилатеральною обструкцією еякуляторної протоки [1]. Зв'язок вроджених кіст сім'яного пухирця з односторонньою агенезією вперше був описаний А. Ціннером у 1914 р. [2]. Окрім класичної тріади, цей синдром може проявлятися і додатковими змінами сечостатевого тракту: уретероцеле,

аномаліями яєчка або його придатка, гіпоспадією, ектопічним сечоводом тощо [3, 4]. СЦ вважається однією з причин чоловічого безпліддя [5, 6]. Також він є чоловічим еквівалентом синдрому Майєра – Рокітанського – Кюстнера – Хаузера, який трапляється у жінок і визначається як аплазія/гіпоплазія матки та верхніх двох третин піхви при нормальному розвитку вторинних статевих ознак і каріотипі 46, XX [7].

Щодо механізму розвитку СЦ, вважається, що він пов'язаний із виникненням ембріональної аномалії дистального відділу мезонефральної протоки у період між 4-м та 13-м тижнями вагітності. Саме в цей період вагітності збиральні протоки нирки (метанефроз) розвиваються із зачатка сечоводу (відростка мезонефральної протоки). З дистальної частини Вольфової протоки утворюються шийка сечового міхура, уретра, гемітригон, сім'явивідна протока, сім'яний пухирець, придаток яєчка. Цей процес контролюється тестостероном і антимюллеровим гормоном. Зачаток сечоводу виникає з дорсального боку мезонефральної протоки та мігрує дорсокраніально для того, щоб зустріти та викликати диференціювання метанефральної бласти. Фактори росту, що виділяються метанефральною бластемою, індукують ріст зачатка сечоводу до неї. Зачаток сечоводу також продукує фактори росту та проліферує. Злиття метанефральної бласти із зачатком сечоводу забезпечує утворення нирки. Аномальний розвиток призводить до порушення міграції зачатка сечоводу і неспроможності конвергувати з метанефросом, що пригнічує диференціювання метанефральної бласти й викликає іпсилатеральну агенезію нирки. Крім того, аномальний розвиток дистальної частини Вольфової протоки призводить до атрезії сім'явивідної протоки. Сім'яний пухирець продовжує розвиватися з недостатнім дренажем, що зумовлює його розтягнення та утворення кіст [2, 8, 9].

Таким чином, будь-яке порушення в період ембріогенезу може одночасно впливати на формування нирки, сечоводу, сім'яного пухирця та сім'явивідної протоки.

СЦ зазвичай має безсимптомний перебіг, а його перші прояви з'являються, як правило, після початку статевого життя (між 2–4-м десятиліттями життя). Liu et al. [6] провели наймасштабніше дослідження, яке охоплювало звіти про випадки цієї патології за період із 1999 по 2020 рр. Було обстежено 214 пацієнтів. У 80,8% з них спостерігалися клінічні симптоми, а у решти – патологія була виявлена випадково. У більшості пацієнтів симптоми були пов'язані з порушенням сечовипускання: дизурія, імперативні позиви, часте сечовипускання, ніктурія, гематурія, нетримання сечі. Деякі пацієнти повідомляли про локальний біль, пов'язаний з еякуляцією, слабку еякуляцію, гематоспермію, сексуальний дискомфорт, безпліддя тощо. Клінічні симптоми СЦ є різноманітними, але неспецифічними для цієї патології, оскільки можуть спостерігатися й при інших захворюваннях.

Діагностика СЦ потребує детальної клінічної оцінки, а найважливіше – використання сучасних візуалізаційних методів. Такими на сьогодні є ультразвукове дослідження (УЗД), комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ),

позитронно-емісійна томографія – комп'ютерна томографія (ПЕТ-КТ), яка дозволяє оцінити функціональний стан органів на клітинному рівні [10, 11]. Завдяки цим візуалізаційним методам дедалі частіше СЦ виявляють у молодих, безсимптомних пацієнтів, які проходять обстеження з інших причин.

Лікування СЦ залежить від клінічних ознак та візуалізаційних даних і може варіювати від простого спостереження за хворим до хірургічного втручання. У деяких дослідженнях наведено результати успішного лікування окремих симптомів СЦ (біль при еякуляції, тазовий дискомфорт тощо) за допомогою фармакологічних засобів, зокрема α 1-адреноблокаторів [12, 13, 24]. Слід зазначити, що через неспецифічність клінічної симптоматики цього досить складного синдрому виникають труднощі в його діагностиці, що ускладнює вибір правильної тактики лікування. Тому накопичення досвіду діагностики та лікування СЦ є надзвичайно важливим.

Мета дослідження: узагальнення результатів діагностики та лікування СЦ на основі власного досвіду й огляду літератури.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Проведено аналіз отриманих результатів діагностики та лікування пацієнтів, які звернулися із СЦ. У ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» в період із 2014 по 2020 рр. були обстежені та проліковані 7 пацієнтів із СЦ. У жовтні 2024 р. для дообстеження та лікування був госпіталізований ще 1 пацієнт. Дослідження проводилося з дотриманням правил і нормативних документів, міжнародних та вітчизняних протоколів із біоетики, з отриманням інформованої згоди пацієнтів, що зафіксовано в історіях хвороби. Вік пацієнтів становив від 22 до 39 років (середнє значення – 28,5 років). Скарги пацієнтів здебільшого були пов'язані з порушенням сечовипускання: відчуття неповного випорожнення сечового міхура, утруднене сечовипускання, переривчастий струмінь сечі, імперативні позиви до сечовипускання. Відмічалися також періодичні болі у промежині, над лоном, а також під час еякуляції.

Слід зазначити, що терміни від моменту звернення пацієнтів із відповідними скаргами до лікаря за місцем проживання і зверненням до ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» були різними. Лише один пацієнт звернувся до ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» одразу після появи певних симптомів, один – через місяць, один – через півтора місяця, троє – через два роки і двоє – через 10 років. Одному пацієнту у 2005 році за місцем проживання було виконано відкриту операцію – висічення кіст сім'яного пухирця.

Усім пацієнтам проведено загальноклінічні й біохімічні аналізи крові та сечі, УЗД органів черевної порожнини та малого таза, КТ і МРТ. Саме такі методи дослідження є пріоритетними для діагностики цього складного синдрому. Детальний аналіз отриманих візуалізаційних даних дозволив встановити правильний діагноз і визначити необхідну тактику лікування.

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ
ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

За результатами обстеження всім пацієнтам встановлено діагноз – СЦ. У шести випадках патологія локалізувалася зліва, у двох – справа. На кожному клінічному розборі щодо тактики лікування конкретного хворого проводився детальний аналіз його клінічного обстеження та отриманих результатів проведених візуалізаційних досліджень. Сім пацієнтам була виконана везикулоектомія, з них двом – додатково резекція сім'явидної протоки, одному – видалення рудимента нирки, ще двом – рудимента сечоводу. Пацієнту, який госпіталізувався через 10 років після проведеної за місцем проживання відкритої операції (висічення кіст сім'яного пухирця), проведено цистоскопію. Після виконаних операцій пацієнти перебували під ретельним наглядом. Післяопераційний період у всіх пацієнтів минув без ускладнень. Середній термін госпіталізації після хірургічного втручання становив 11 днів. Усі пацієнти були виписані у задовільному стані та отримали відповідні індивідуальні рекомендації, серед яких – обов'язкові контрольні обстеження кожні 6–12 місяців.

Оцінку ефективності проведеної лікувальної тактики здійснювали за наступними критеріями:

- відсутність або суттєве зменшення вираженості симптомів, з якими пацієнт звернувся;
- відсутність ускладнень;
- стабільний функціональний стан єдиної збереженої нирки.

Клінічні випадки

1. Пацієнт Б., віком 31 рік. Звернувся у клініку ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» для обстеження і лікування. Захворів місяць тому, мав скарги на утруднене сечовипускання та біль у промежині. Загальний стан хворого задовільний. Гемодинаміка стабільна. Загальний аналіз крові – без патологічних змін. Діурез – 1800 мл. Білок сечі – сліди, лейкоцити – 3–4 у полі зору; креатинін – 85 мкмоль/л, сечовина – 6,1 ммоль/л.

МРТ: відсутність лівої нирки, кістозна дилатація сім'яного пухирця зліва розмірами 96 × 70 × 107 мм, прилягає до задньої стінки сечового міхура, обструкція сім'яиносної протоки зліва. Простата не збільшена, контури чіткі. Єдина права нирка розміщена типово, контури чіткі, паренхіма достатня, кортико-медулярна диференціація чітка. Порожниста система не розширена, конкрементів немає. Сечовід не розширений, видільна функція нирки збережена.

Висновок: СЦ зліва.

На клінічному розборі ухвалено рішення про проведення лапароскопічної везикулоектомії зліва. Проти показань до виконання операції не виявлено.

1. Під час операції при ревізії черевної порожнини та малого таза патології не виявлено. Визначені: лівий сім'яний пухирець і сім'яиносна протока (остання кліпована та пересічена), у проєкції яких знаходилися мішкоподібні, тугоеластичної консистенції утворення загальними розмірами 10,5 × 8,0 см. Утворення виділені та відсічені на межі ампули

сім'яного пухирця.

2. У зв'язку з можливим ризиком травмування сечоводу під час резекції утворень під сечовим міхуром вирішено виконати стентування правої нирки.

3. Зі значними технічними труднощами виділені утворення, що деформували сечовий міхур. Виконана площинна резекція сечового міхура.

На патогістологічне дослідження направлено макрпрепарат: лівий сім'яний пухирець із кістою та культя лівого сечоводу. У препараті – кістозно змінений сім'яний пухирець із низьким призматичним субатрофічним епітелієм.

Післяопераційний період пройшов без ускладнень, пацієнт виписаний у задовільному стані на 12-ту добу. Йому надано необхідні рекомендації, зокрема – обов'язкові контрольні обстеження за станом здоров'я у лікаря-уролога в ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України».

2. Пацієнт З., віком 39 років. Вважав себе хворим із 2005 р., коли вперше з'явилися болі в промежині та імперативні позиви до сечовипускання. Впродовж 10 років скарги не зникали. У 2015 р. звернувся до ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» для дообстеження та лікування. Загальний стан – задовільний. Гемодинаміка стабільна. Аналізи крові та сечі – в межах норми. Креатинін – 89 мкмоль/л, сечовина – 4,11 ммоль/л.

УЗД: ліва нирка не візуалізується. Права нирка – у типовому положенні, контури чіткі (15,7 × 8,3 × 8,5 см). Паренхіма – 2,2–2,3 см, рівномірна, однорідна. Диференціація корково-медулярного шару збережена, конкременти не виявлені. Сім'яний пухирець правий – 2,50 × 1,34 см, лівий – диференціюється нечітко, загальний розмір – 5,12 × 3,13 см.

Висновок: СЦ зліва.

На клінічному розборі було вирішено провести лапароскопічне видалення лівого сім'яного пухирця з кістою. Операція пройшла без ускладнень. Пацієнт виписаний у задовільному стані на 10-ту добу після операції.

3. Пацієнт Б., віком 23 роки. Вважав себе хворим із 2016 р., коли вперше з'явилися скарги: імперативні позиви на сечовипускання, біль у промежині та над лоном. На дообстеження і лікування до ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» звернувся у 2018 р. Загальний стан пацієнта – задовільний. Гемодинаміка – у межах норми. Загальні аналізи крові та сечі – у межах норми. Креатинін – 83 мкмоль/л, сечовина – 6,1 ммоль/л.

УЗД: ліва нирка розташована типово, розміри – 132 × 67 мм, паренхіма товщиною 15 мм, диференційована, порожниста система нирки не розширена, конкременти відсутні. Права нирка не візуалізується. Кістозна дилатація сім'яного пухирця діаметром до 5 мм.

Проведено МРТ органів малого таза в аксіальній, корональній та сагітальній площинах, в режимах T1-33, T2-33, DWI, T2-fs, T1-VIBE з внутрішньовенним контрастуванням та без нього. Сім'яний пухирець ліворуч – без особливостей. Сім'яний пухирець праворуч – до 9–10 мм, також візуалізується локальне кістозне роз-

ширення до 25 × 47 мм, що вдається в просвіт сечового міхура. Змінений МР-сигнал – гіпоінтенсивний на T2-33, гіперінтенсивний на T1-33 (внаслідок білкового вмісту). Вогнищ патологічної фіксації не виявлено.

Висновок: СЦ справа.

На клінічному розборі вирішено провести лапароскопічну резекцію сім'яного пухирця з кістою справа. Виконано лапароскопічну резекцію сім'яного пухирця, сім'явиносної протоки та культи сечоводу справа. Післяопераційний період минув без ускладнень. Пацієнт був виписаний у задовільному стані на 11-ту добу після операції.

4. Пацієнт Н., віком 32 роки. Скарги з'явилися два роки тому, останнім часом спостерігалось посилення болю в промежині. У 2024 р. звернувся до ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України» для дообстеження та лікування. Загальний стан – задовільний. Аналізи крові та сечі – в межах норми. Креатинін – 68 мкмоль/л, сечовина – 4,4 ммоль/л.

МРТ: ліва нирка, ліва ниркова артерія та вена не візуалізуються. Сечовід візуалізується в середній та нижній третинах, діаметром до 8 мм. Права нирка розташована типово, її розміри – 144 × 72 мм, ширина ниркової паренхіми – 28 мм. Порожнинна система нирки й сечовід не розширені. Видільна функція єдиної правої нирки не порушена, передміхурова залоза звичайних розмірів, контури чіткі. Сім'яні пухирці: правий – 22 × 15 мм, лівий – 9 × 47 мм (збільшений).

Висновок: зміни відповідають СЦ.

На клінічному розборі вирішено провести лапароскопічну резекцію сім'яного пухирця зліва. Під час оперативного втручання при ревізії черевної порожнини та малого таза патології не виявлено. Виявлено лівий сім'яний пухирець, сім'явиносну протоку та рудиментарний лівий сечовід із рудиментарною лівою ниркою (останні були видалені).

Післяопераційний період минув без ускладнень. Стан пацієнта залишався стабільним, він отримав відповідні рекомендації та був виписаний у задовільному стані на 11-ту добу після операції.

Отже, СЦ є рідкісною вродженою аномалією уrogenітального тракту. Поширеність цієї патології, згідно з наймасштабнішим на сьогодні дослідженням Liu et al. [6], становить 0,0046%. Що стосується механізму розвитку СЦ, то він є доволі чітким, проте досліджень, присвячених його етіології, практично немає. У доступній літературі виявлено лише дві роботи, автори яких розпочали вивчення генетичних змін при цій патології, а також одне посилання на проведення дослідження. Зокрема, Dai et al. зосередилися на вивченні генетичних змін у двох пацієнтів із цією патологією. Вони зазначили, що гени *BMP4*, *RPGRIP1L*, *SEC63*, *SETD2*, пов'язані з морфогенезом або розвитком сечовидільної системи, були мутовані в обох хворих [1]. Lemire et al. повідомили про першу асоціацію *WNT9B* з нирковими аномаліями у людей, проте, як зазначають самі автори, необхідні подальші дослідження для точнішого визначення ролі *WNT9B* у розвитку як ниркових, так і сечостатевих аномалій у

людей [14, 15]. На сьогодні ці наукові роботи не мають достатньої доказової бази, а мала кількість випадків не дозволяє досягти статистичної значущості. Це питання залишається відкритим, і подальші дослідження в цьому напрямку є надзвичайно важливими.

СЦ тривалий час може залишатися безсимптомним, попри наявні зміни. Зазвичай ця патологія виявляється випадково під час візуалізаційних досліджень, що виконуються з інших причин. У більшості випадків симптоми з'являються з початком статевого життя внаслідок збільшення кісти сім'яного пухирця в результаті накопичення сім'яної рідини, що спричинено обтурацією еякуляційної протоки. Це призводить до розвитку таких симптомів, як дискомфорт у промежині, біль при еякуляції, різні прояви порушення сечовипускання. Саме такі симптоми спостерігалися й у досліджуваних пацієнтів. Чим більша кіста (понад 5 см), тим раніше виникають симптоми. Кісти рідко перевищують розмір 12 см; такі утворення називаються гігантськими й можуть спричинити виникнення непрохідності кишечника та сечового міхура [2, 4]. У літературі описані випадки діагностики кіст розміром 14 см, внаслідок яких розвинулися гідронефроз і ниркова дисфункція [3, 16].

Спектр клінічних проявів СЦ доволі різноманітний – від безсимптомних випадків до різних комбінацій сечових і репродуктивних симптомів, що можуть з'являтися при різних урологічних захворюваннях, і це ускладнює вибір правильних методів лікування та призводить до подальшого прогресування хвороби.

Оскільки симптоми СЦ не є специфічними, діагноз цієї патології здебільшого встановлюється за допомогою різних методів візуалізації. У дослідженні використані найбільш інформативні – МРТ, УЗД, КТ. Золотим стандартом на сьогодні вважається МРТ [10, 17–19]. Завдяки цьому методу можна отримати чітку характеристику сім'яних пухирців, провести точну диференціацію між сім'яними везикулярними кістами й різними кістозними утвореннями малого таза, виявити супутні аномалії. Останнім часом з'являються дослідження, в яких для точнішої діагностики застосовується ПЕТ-КТ [11, 20].

Рання і точна діагностика важлива для запобігання розвитку потенційних захворювань, що можуть бути пов'язаними із СЦ, а саме: рецидивуючого епідидиміту, інфекцій сечових шляхів, абсцесу сім'яних пухирців, безпліддя [13, 21–23].

Згідно з даними літератури, надзвичайно важливим є питання безпліддя – 45% чоловіків із СЦ виявляються безплідними [5]. Механізм цього явища на сьогодні остаточно не з'ясовано. У літературі наведено декілька теорій для пояснення, яким чином одностороння обструкція сім'явивідної протоки призводить до азооспермії/олігоспермії. Одна з теорій полягає у тому, що одностороння обструкція викликає аутоімунну відповідь, виробляються антиспермальні антитіла, які руйнують сперматозоїди в контрлатеральному яєчку. Інші дослідники вважають, що довготривала обструкція зумовлює утворення активних форм кисню, які індукують апоптоз у зародкових клітинах. Ще одна гіпотеза полягає в

тому, що вільне проходження сперми в нормальній контрлатеральній протоці блокується через вроджений дефект в ділянці еякуляторної протоки [5, 22]. Необхідні подальші дослідження в напрямку вивчення патогенезу безпліддя у пацієнтів із СЦ.

У сучасному лікуванні цієї патології особливу увагу слід приділяти фертильності пацієнтів, що належать до молодшої демографічної групи. Hofmann et al. [5] вважають, що раннє висічення ураженої сім'явивідної протоки може допомогти зберегти фертильність у цих хворих. Щодо візуалізаційних методів дослідження, слід також зазначити, що завдяки широкому використанню в останні роки пренатальних і постнатальних УЗД з'явилася можливість виявляти випадки односторонньої агенезії нирок [9]. Ця аномалія повинна спонукати до пошуку супутніх іпсилатеральних вад розвитку сечостатевої системи. Надзвичайно важливо проводити регулярні візуалізаційні обстеження у дітей, народжених із цією патологією, до початку періоду статевого дозрівання для виключення наявних аномалій до моменту появи симптомів.

Лікування пацієнтів із СЦ залежить від клінічних ознак і даних візуалізаційних обстежень та може варіювати від простого спостереження, консервативного лікування до хірургічного втручання. Через наявність виражених анатомічних аномалій симптоматичне лікування може бути ефективним лише на доволі короткий термін і не забезпечує ліквідацію цієї складної хвороби. У літературі описані випадки ефективного фармакологічного лікування тазового дискомфорту та болю під час еякуляції шляхом застосування $\alpha 1$ -адреноблокаторів (силодозину, тамсулозину). За результатами спостереження за пацієнтами (протягом 5 років в одному випадку і 6 місяців в іншому) не було виявлено рецидивів болю та інших симптомів, а результати МРТ продемонстрували зменшення кісти сім'яного пухирця. Вважається, що такий позитивний терапевтичний результат обумовлений розслабленням гладкої мускулатури уретри та передміхурової залози під дією $\alpha 1$ -адреноблокаторів. Крім того, блокування $\alpha 1$ -адренорецепторів пригнічує вивільнення нейропептидів, пов'язаних із нейрогенними запальними реакціями, які можуть відігравати роль у полегшенні болю при еякуляції [12, 13]. Точний причинно-наслідковий зв'язок між дією $\alpha 1$ -адреноблокаторів і зменшенням вираженості або зникненням симптомів у пацієнтів із СЦ потребує подальшого дослідження. Слід зазначити, що таке лікування може бути перспективною альтернативою інвазивним втручанням.

Найбільш виправданою на сьогодні є хірургічна тактика, яка включає проведення як малоінвазивних процедур (пункція кісти сім'яного пухирця), так і радикального лапароскопічного втручання. Останній метод у лікуванні СЦ на сьогодні вважається найкращим [8, 9, 21]. Значної популярності останнім часом набуває робот-асистована хірургія як варіант лікування цієї патології [10, 25]. Основним завданням хірургічного втручання є усунення кіст сім'яного пухирця та обструкції еякуляторної протоки. Усім досліджуваним пацієнтам була проведена лапароскопічна везикулектомія. Цей метод вважається найбезпечнішим і найефективнішим, що підтверджується

й іншими дослідниками [6, 10, 11]. Вирішальне значення при виборі методу оперативного лікування має його радикальність, що запобігає необхідності повторного втручання.

Ефективність лікувальної тактики під час дослідження була оцінена за такими критеріями:

- а) відсутність або суттєве зменшення вираженості симптомів, з якими пацієнт був госпіталізований до стаціонару;
- б) відсутність ускладнень;
- в) стабільний функціональний стан єдиної нирки, що залишилася.

Результати проведених лапароскопічних втручань у всіх пацієнтів були позитивними, без ускладнень. Усі пацієнти були виписані у задовільному стані, з наданням необхідних рекомендацій, серед яких – обов'язковий візит до уролога кожні 6 та 12 місяців. Повторні контрольні обстеження не виявили рецидиву у 6 прооперованих пацієнтів. В 1 хворого була виявлена резидуальна кіста кульги сім'яного міхурця. Ще 1 пацієнтові перед видаленням зміненого міхурця попередньо була проведена резекція передміхурової залози в ділянці основи та задньої поверхні. Регулярне спостереження у лікаря та проведення контрольних візуалізаційних досліджень є надзвичайно важливими, оскільки це дозволяє контролювати стан пацієнта, полегшує раннє виявлення будь-яких потенційних ускладнень, дозволяє оцінити функціональний стан єдиної нирки, що залишилася, а також оцінити ефективність обраного методу лікування.

Проведений огляд літератури продемонстрував, що в деяких випадках СЦ можуть виникати різноманітні ускладнення (урогенітальні інфекції та запалення, зокрема епідидиміт, простатит, орхіт, інфекції сечового міхура, спричинений інфекцією кіст сім'яного пухирця сепсис) або супутні захворювання (пухлини, вади розвитку). Найпоширенішими супутніми захворюваннями є пухлини (аденома, аденокарцинома, плоскоклітинний рак тощо). Потенційний ризик злоякісного переродження становить 5% [6, 20, 26].

Слід також зазначити, що при односторонній агенезії нирки друга, не пошкоджена, забезпечує нормальний функціональний стан. Однак, відсутність однієї нирки може призвести до розвитку таких патологій, як нефролітіаз, гідронефроз, підвищення артеріального тиску, а також хронічної хвороби нирок [3, 15].

Узагальнюючи дані літератури та клінічні спостереження, слід зазначити, що СЦ є складною патологією. Подальше з'ясування його етіології, проведення досліджень для вивчення оптимальних методів діагностики та лікування мають ключове значення. Зважаючи на те, що СЦ формується ще в період ембріогенезу, а виявляється значно пізніше і може маніфестувати в будь-якому віці, необхідно сприяти більшій обізнаності лікарів різних спеціальностей (неонатологів, педіатрів, радіологів, сімейних лікарів) щодо цієї патології. Скоординована взаємодія між лікарями різноманітних спеціальностей є запорукою своєчасного виявлення цієї патології на ранніх етапах її розвитку. Саме рання діагностика тачасне втручання мають вирішальне значення для запобігання або мінімізації ускладнень і забезпечення кращих віддалених результатів лікування.

ВИСНОВКИ

1. СЦ – рідкісна патологія, що зазвичай виявляється в період статевого дозрівання, однак завдяки доступності сучасних візуалізаційних методів дослідження можливе встановлення діагнозу на ранніх стадіях розвитку.

2. Золотим стандартом у діагностиці пацієнтів із СЦ на сьогодні вважається МРТ.

3. Лікування СЦ є адаптованим до результатів візуалізаційних даних, наявності або відсутності симптомів, ускладнень, супутніх захворювань. Найбільш виправданим методом терапії на сьогодні є застосування радикального лапароскопічного втручання.

4. Раннє виявлення патології, своєчасне ухвалення рішення щодо вибору оптимальної тактики лікування мають важливе значення для досягнення сприятливих результатів і запобігання або мінімізації ускладнень у пацієнтів із СЦ.

5. Прогноз у пацієнтів із СЦ залежить від тяжкості анатомічних аномалій, своєчасності початку лікування, функціонального стану нирки, що залишилася, а також від наявності порушень сперматогенезу.

6. Зважаючи на складність СЦ, важливим для його ранньої діагностики є скоординована співпраця урологів, неонатологів, педіатрів, лікарів первинної ланки, а також підвищення рівня обізнаності медичних працівників щодо цієї патології.

Відомості про авторів

Соснін Микола Дмитрович – ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ; тел.: (044) 486-99-84

ORCID: 0000-0001-9937-9943

Шуляк Олександр Владиславович – ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ; тел.: (044) 486-65-59

ORCID: 0000-0001-9355-2266

Слободянюк Вадим Анатолійович – ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ; тел.: (044) 486-99-84

ORCID: 0000-0001-9922-6955

Грицаюк Андрій Анатолійович – ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ; тел.: (044) 486-99-84

ORCID: 0009-0001-6970-0916

Данилко Володимир В'ячеславович – ДУ «Інститут урології імені академіка О. Ф. Возіанова НАМН України», м. Київ; тел.: (044) 486-99-84

ORCID: 0009-0008-5458-5450

Information about the authors

Sosnin Mykola D. – SI “Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine”, Kyiv; tel.: (044) 486-99-84

ORCID: 0000-0001-9937-9943

Shuliak Oleksandr V. – SI “Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine”, Kyiv; tel.: (044) 486-65-59

ORCID: 0000-0001-9355-2266

Slobodianiuk Vadym A. – SI “Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine”, Kyiv; tel.: (044) 486-99-84

ORCID: 0000-0001-9922-6955

Hrytsaiuk Andrii A. – SI “Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine”, Kyiv; tel.: (044) 486-99-84

ORCID: 0009-0001-6970-0916

Danylo Volodymyr V. – SI “Academician O. F. Vozianov Institute of Urology of NAMS of Ukraine”, Kyiv; tel.: (044) 486-99-84

ORCID: 0009-0008-5458-5450

ПОСИЛАННЯ

- Dai R, Jiang F, Fan J, He D, Li A, Wu K. Clinic pathological and genetic features of Zinner's syndrome: two case reports and review of the literature. *Front. Urol.* 2023;(3):1257368. doi: 10.3389/fruro.2023.1257368.
- Di Paola V, Gigli R, Totaro A, Manfredi R. Zinner syndrome: two cases and review of the literature. *BMJ Case Rep.* 2021;14(6):e243002. doi: 10.1136/bcr-2021-243002.
- Al-Smair A, Mahmoud MM, Attal MT, Alzawawi IN. A variant of Zinner syndrome with ectopic ureteral insertion into the seminal vesicle. *Radiol Case Rep.* 2024;19(7):2663-68. doi: 10.1016/j.radcr.2024.03.046.
- Kumar S, G KI, Khalil-Khan A, Arul Pitchai ADP, Sathiamoorthy R, Raju E. Zinner Syndrome. *Cureus.* 2022;14(11):e31308. doi: 10.7759/cureus.31308.
- Hofmann A, Vauth F, Roesch WH. Zinner syndrome and infertility – a literature review based on a clinical case. *Int J Impot Res.* 2021;33(2):191-5. doi: 10.1038/s41443-020-00360-0.
- Liu T, Li X, Huang L, Li H, Cai K, Jiang J, et al. Zinner syndrome: an updated pooled analysis based on 214 cases from 1999 to 2020: Systematic review. *Ann Palliat Med.* 2021;10(2):2271-82. doi: 10.21037/apm-20-1997.
- Briosa F, Valsassina R, Mira C, Zagalo A. Zinner and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndromes: When unilateral renal agenesis meets genital anomalies. *BMJ Case Rep.* 2019;12(5):e229034. doi: 10.1136/bcr-2018-229034.
- Pina-Vaz T, Dias N, Martins SC, Al-turas SJ. Zinner's syndrome, a retrospective series of three cases: different strategies to the same problem. *BMJ Case Rep.* 2021;14(10):e242757. doi: 10.1136/bcr-2021-242757.
- Adorisio O, Orazi C, Gregori LM, De Peppo F, Silveri M. Zinner syndrome in pediatric patients: Rare disease leading to challenging management. *Front Pediatr.* 2024;12:1353960. doi: 10.3389/fped.2024.1353960.
- Talwar HS, Mittal A, Narain TA, Panwar VK. A wide spectrum of rare clinical variants of Zinner syndrome. *BMJ Case Rep.* 2021;14(1):e239254. doi: 10.1136/bcr-2020-239254.
- Morante-Ruiz M, Tornero-Romero F, Palacios-Miras C, Lage-Estébanez FV, Cantero-Del OL, Martínez-Alemán I, et al. Zinner's syndrome and retroperitoneal fibrosis: An unknown association. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2024;11(2):004246. doi: 10.12890/2024_004246.
- Uetani M, Yamabe F, Hori S, Aoki H, Sakurabayashi K, Okawa M, et al. Successful treatment of ejaculation pain with sildenafil in patient with

- Zinner syndrome: A case report. *Transl Androl Urol.* 2023;12(5):823-8. doi: 10.21037/tau-22-746.
13. Ostrowska M, Grześk M, Kaczyński S, Skwara D, Kulik K, Kowalski F, et al. Zinner syndrome-a rare cause of recurrent epididymitis and infertility. *Clin Pract.* 2021;11(4):942-6. doi: 10.3390/clinpract11040108.
14. Lemire G, Zheng B, Ediae GU, Zou R, Bhola PT, Chisholm C, et al. Homozygous WNT9B variants in two families with bilateral renal agenesis/hypoplasia/dysplasia. *Am J Med Genet A.* 2021;185(10):3005-11. doi: 10.1002/ajmg.a.62398.
15. Kyejo W, Mohamed F, Zahran F, Saudin S, Ngowi A, Anselm J, et al. Incidental right renal agenesis in a 23-year-old patient: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023;11:2050313X231211711. doi: 10.1177/2050313X231211711.
16. Kelly NP, Fuentes-Bonachera A, Shields WP, Cullen IM, Daly PJ. Long-term surveillance and laparoscopic management of Zinner syndrome. *Case Rep Urol.* 2021;2021:6626511. doi: 10.1155/2021/6626511.
17. Abakar D, Badi FE, Sabiri M, El Manjra S, Lezar S, Essodegui F. Zinner Syndrome. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2021;8(7):002628. doi: 10.12890/2021_002628.
18. Elsorougy A, Farg H, Badawy M, Shebel H, Abou El-Ghar M, Abdelhamid A. Role of magnetic resonance imaging in evaluation of ejaculatory duct in Zinner's syndrome: case series of five patients and review of the literature. *Egypt J Radiol Nucl Med.* 2022;53:225. doi: 10.1186/s43055-022-00909-7.
19. Khalil NC, Ayyad M, Albandak M, Al-jundi A, Qabaja M. A rare presentation of Zinner syndrome as recurrent epididymitis: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023;11:2050313X231200111. doi: 10.1177/2050313X231200111.
20. Fatima S, Shaikh IN, Athikari N. Durable response to docetaxel in a case of primary seminal vesicle adenocarcinoma with Zinner syndrome. *J Cancer Res Ther.* 2024;20(6):1942-4. doi: 10.4103/jcrt.jcrt_253_23.
21. Militaru V, Mihaly ZA, Ilea C, Coman M, Stanciu M, Crisan N, et al. Zinner syndrome – case report. *Med Pharm Rep.* 2021;94(1):S47-50. doi: 10.15386/mpr-2229.
22. Sada F, Cekaj E, Saraci B, Shazi O, Al-Madani A, Jahanian S, et al. Challenging clinical presentation of Zinner syndrome. *Radiol Case Rep.* 2022;18(1):256-9. doi: 10.1016/j.radcr.2022.10.006.
23. Zare A, Narouie B, Moloudi F, Moosavian F, Ahmadzade M, Rouientan H. The role of radiology in diagnosis of Zinner syndrome in a young man with scrotal pain. *Radiol Case Rep.* 2023;18(11):4103-05. doi: 10.1016/j.radcr.2023.08.072.
24. Takeshima T. Potential pharmacotherapy for Zinner syndrome. *Transl Androl Urol.* 2023;12(7):1047-49. doi: 10.21037/tau-23-335.
25. Cooper M, Wiegand L. An unusual variant of Zinner syndrome with ureteral ectopia from an atrophied supernumerary kidney. *Urol Case Rep.* 2020;31:101160. doi: 10.1016/j.eucr.2020.101160.
26. Deen S, Arora A, Lunawat R. Zinner syndrome: ipsilateral renal agenesis and seminal vesicle cyst presenting with bony metastasis. *Cureus.* 2022;14(9):e28949. doi: 10.7759/cureus.28949.

Стаття надійшла до редакції 12.05.2025. – Дата першого рішення 26.05.2025. – Стаття подана до друку 26.06.2025