

## CASO CLÍNICO

# Síndrome de Zinner en paciente afecto de síndrome de Kallmann: rara asociación de 2 malformaciones embrionarias



Arturo Domínguez\*, José M. Abascal-Junquera, Jesús Muñoz-Rodríguez y Josep M. Banús

*Departamento de Urología, Institut Català d'Urologia i Nefrologia, Barcelona, España*

Recibido el 11 de enero de 2015; aceptado el 6 de noviembre de 2015

Disponible en Internet el 8 de abril de 2016

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Zinner;  
Síndrome de Kallmann;  
Dispareunia;  
Anomalías congénitas;  
Quiste de vesícula seminal;  
Cirugía pélvica

### KEYWORDS

Zinner syndrome;  
Kallmann syndrome;  
Dyspareunia;  
Congenital abnormalities;  
Seminal vesicle cyst;  
Pelvis surgery

**Resumen** La asociación entre agenesia renal y quiste seminal ipsilateral (síndrome de Zinner) es una anomalía congénita poco común. Su asociación a otras malformaciones embrionarias es aún menos frecuente. Presentamos el caso de un varón de 20 años con síndrome de Kallmann en tratamiento hormonal, que fue diagnosticado de síndrome de Zinner a raíz de dolor testicular bilateral y dispareunia de 3 años de evolución. Tras realizarse la exéresis por vía laparoscópica de la vesícula seminal afectada, el paciente quedó asintomático, manteniendo una eyaculación y función eréctil normales.

© 2016 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Zinner syndrome in a patient with Kallmann syndrome: A rare combination of 2 embryonic malformations

**Abstract** The relationship between renal agenesis and ipsilateral seminal cyst (Zinner syndrome) is a rare congenital anomaly. Its relationship with other embryonic malformations is even rarer. The case is presented of a 20-year-old male with Kallmann syndrome who was diagnosed with Zinner syndrome due to have bilateral testicular pain and dyspareunia of 3 years onset. After the laparoscopic excision was performed on the seminal vesicle affected, the patient became asymptomatic, maintaining normal ejaculation and correct erectile function.

© 2016 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [arturodom1980@hotmail.com](mailto:arturodom1980@hotmail.com) (A. Domínguez).

## Introducción

Los quistes de la vesícula seminal pueden estar asociados con anomalías del desarrollo de los conductos mesonéfricos o de Wolff, pudiéndose producir una malformación ipsilateral del tracto urinario superior. La asociación entre quiste seminal, agenesia renal ipsilateral y obstrucción del conducto eyaculador es lo que se conoce como síndrome de Zinner<sup>1</sup>. Por otra parte, el síndrome de Kallmann es una enfermedad caracterizada por la aparición de anosmia/hiposmia e hipogonadismo hipogonadotropo por déficit de GnRH. Presentamos aquí el caso de un varón joven con la asociación de estas 2 raras enfermedades embrionarias.

## Caso clínico

Paciente de 20 años que consulta por dolor testicular bilateral y dispareunia de 3 años de evolución. No había presentado hemospermia ni otra sintomatología acompañante. Como antecedentes, fue diagnosticado a los 12 años de edad de síndrome de Kallmann por silla turca vacía. En el momento de la visita estaba en tratamiento con undecanoato de testosterona (Reandron®) 1.000 mg/4 ml cada 4 meses. Fue intervenido de orquidopexia por criptorquidia a los 3 años de edad y reintervenido posteriormente a los 14 años del mismo testículo.

En la exploración física se observó atrofia testicular bilateral secundaria al déficit de GnRH. El tacto rectal no fue realizado. El resto de la exploración no presentó alteraciones remarcables. El urocultivo y el cultivo de semen resultaron negativos. Los parámetros seminales fueron: volumen 0,9 ml, pH 7,2 y azoospermia. En el análisis sanguíneo los parámetros hormonales fueron: FSH 0,5 UI/l (rango normal 1-12 UI/l) LH 0,1 UI/l (2-12 UI/l), prolactina 4,6 ug/l (0-15 ug/l), testosterona total 9,9 nmol/l (9,36-37,1 nmol/l) y testosterona libre 19,4 pmol/l (12-40 pg/ml).

En la ecografía se observó la ausencia del riñón derecho e hipertrofia compensadora del riñón izquierdo junto con una masa quística a nivel pélvico. El estudio fue completado con una resonancia magnética nuclear pélvica, donde se evidenció una imagen de aspecto quístico en la vesícula seminal derecha, de 28 × 11 mm, de contornos bien delimitados, con hiperseñal en T1 e isoseñal en T2-STIR compatible

con una imagen quística de origen congénito y signos de sangrado en su interior (fig. 1). También se confirmó la agenesia renal ipsilateral.

Dados los hallazgos encontrados en las pruebas de imagen se decidió realizar la exéresis de la vesícula seminal derecha por vía laparoscópica. Mediante abordaje a través de saco de Douglas, se identificó una vesícula seminal derecha agrandada, de aspecto quístico, con abocamiento de vestigio uretral ipsilateral y, cefálicamente a este, un riñón displásico a nivel de vasos ilíacos. Se procedió a su extirpación en bloque (fig. 2). El examen anatomopatológico de la pieza confirmó el diagnóstico inicial y descartó la presencia de células malignas. Tras la cirugía el paciente quedó asintomático, manteniendo una eyaculación y función eréctil normales.

## Discusión

La asociación entre agenesia renal y quiste de vesícula seminal ipsilateral fue descrito por primera vez por Zinner en 1914<sup>1</sup>. Desde entonces existen menos de 120 casos publicados en la literatura<sup>2</sup>. Esta anomalía congénita se produce por una malformación embrionaria de los conductos de Wolff entre la tercera y decimosegunda semana de gestación, que conlleva a una desembocadura anormal del uréter con agenesia o displasia renal y atresia de los conductos eyaculadores, que comporta una obstrucción y posterior dilatación quística de la vesícula seminal ipsilateral. Raramente estos quistes malignizan<sup>3,4</sup>.

La clínica de presentación se produce entre la segunda y la cuarta décadas de la vida, en la etapa de mayor actividad sexual<sup>2,5</sup>. La sintomatología que pueden presentar estos pacientes es extensa, variando desde cuadros de prostatitis/epididimitis crónica, eyaculación dolorosa y dolor pélvico o perineal, hasta síntomas irritativos miccionales (disuria y frecuencia) o hemospermia en algunos casos<sup>6,7</sup>. La obstrucción del conducto eyaculador produce un acúmulo progresivo de las secreciones en la vesícula seminal, provocando una disminución del volumen seminal en el eyaculado y/o oligozoospermia/azoospermia, pudiendo justificar que algunos de estos pacientes presenten también infertilidad<sup>2,8</sup>. Los valores hormonales en estos pacientes son normales si no existen enfermedades endocrinológicas asociadas. En el presente caso, la causa principal de azoospermia es el déficit primario de GnRH por tratarse de un paciente con hipogonadismo hipogonadotropo.

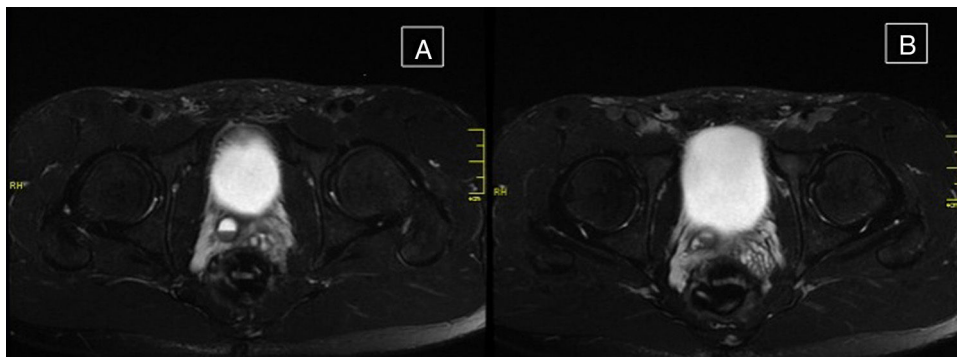
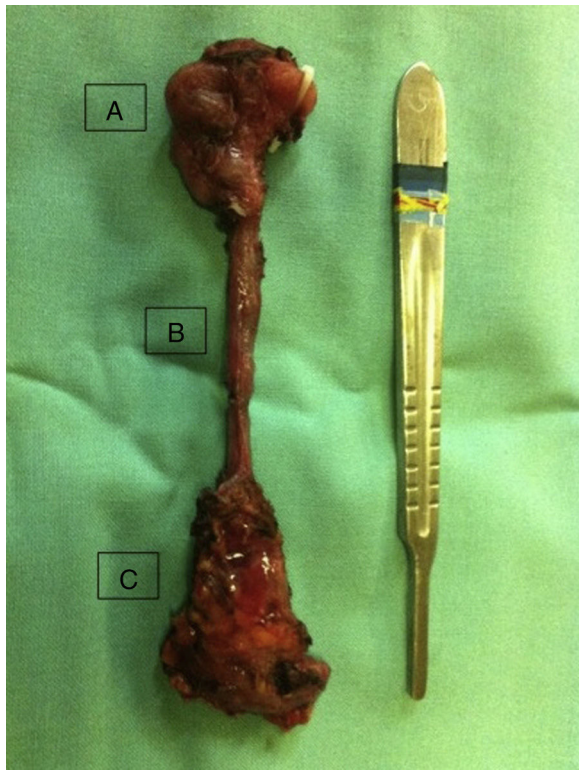


Figura 1 A y B) Resonancia magnética. Imagen de aspecto quístico en la vesícula seminal derecha.



**Figura 2** Pieza macroscópica tras la exéresis: A) Quiste de vesícula seminal. B) Uréter. C) Riñón displásico.

La ecografía abdominopélvica y la transrectal son las pruebas iniciales más utilizadas ante la sospecha de quistes de vesículas seminales. El diagnóstico de masas quísticas pélvicas nos obliga a descartar malformaciones del tracto urinario superior. La resonancia magnética nuclear es la mejor prueba de imagen para realizar el diagnóstico de malformaciones de los conductos de Wolff<sup>9</sup>. Los quistes de vesículas seminales son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Realizar una cistoscopia nos puede ayudar a identificar la ausencia del hemitriángulo ipsilateral y otras malformaciones anatómicas de la vejiga<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial de los quistes seminales se debe hacer con múltiples lesiones a nivel pélvico. Su diferenciación vendrá marcada por la localización, las características radiológicas y por el contenido o no de espermatozoides en su interior. De localización medial encontraremos los quistes del conducto de Müller (que no presentan espermatozoides en su interior) y los quistes del conducto eyaculador (que pueden presentar espermatozoides). De localización lateral están los quistes prostáticos de retención, el ureterocele y divertículos vesicales.

El tratamiento solo se realiza en los pacientes sintomáticos. Aunque la vía abierta ha presentado buenos resultados<sup>5</sup>, el tratamiento por laparoscopia aporta una vía de acceso con una excelente visión anatómica y una disminución importante de la morbilidad postoperatoria, por lo que parece convertirse en el tratamiento de elección<sup>10,11</sup>. La punción y aspiración del quiste se realizan más para el diagnóstico que para un tratamiento definitivo. En pacientes seleccionados, que presentan infertilidad secundaria a una obstrucción de los conductos eyaculadores, una resección transuretral

de los mismos puede producir mejoría de la sintomatología<sup>5</sup> y una mejora de los parámetros seminales entre el 38-61%, pudiendo alcanzar una tasa de paternidad entre el 22-31%<sup>2</sup>.

No está descrito en la literatura ningún paciente con síndrome de Kallmann asociado con síndrome de Zinner, aunque sí existe un paciente asociado a  $\beta$ -talasemia<sup>12</sup>. En este caso en particular, sería importante realizar el seguimiento en el momento en que el paciente quiera tener descendencia y ver si el tratamiento con HCG/HMG podría aumentar la espermatogénesis<sup>13</sup>.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Los autores agradecemos a José Antonio Bellido, Gerardo Casanova y Naim Hannaoui del *Institut Català d'Urologia i Nefrologia* su aportación al presente manuscrito.

## Bibliografía

1. Zinner A. Ein fall von intravesikaler Samenblasenzyste. *Wien Med Wochenschr.* 1914;64:605.
2. Pace G, Galatioto GP, Gualà L, Ranieri G, Vicentini C. Ejaculatory duct obstruction caused by a right giant seminal vesicle with an ipsilateral upper urinary tract agenesis: An embryologic malformation. *Fertil Steril.* 2008;89:390-4.
3. Kluckert JT, Zaunbauer W, Diener PA. Congenital seminal vesicle cyst with an intracystic papillary adenoma associated with ipsilateral renal agenesis. *Radiologe.* 2002;42:837-9.
4. Okada Y, Tanaka H, Takeuchi H, Yoshida O. Papillary adenocarcinoma in seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis: A case report. *J Urol.* 1992;148:1543-5.
5. Van den Ouden D, Blom JH, Bangma C, de Spiegeleer AH. Diagnosis and management of seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis: A pooled analysis of 52 cases. *Eur Urol.* 1998;33:433-40.
6. Beeby DI. Seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis: Case report and review of literature. *J Urol.* 1974;112:120-2.
7. Kaneti J, Lissmer L, Smailowitz Z, Sober I. Agenesis of kidney associated with malformations of the seminal vesicle: Various clinical presentations. *Int Urol Nephrol.* 1998;20:29-33.

8. Carbone A, Palleschi G, Tomiselli G, Inghilleri M, Rago R, Lenzi A, et al. Renal aplastic dysplasia and ipsilateral ectopic ureter obstructing the seminal via: A possible cause of male infertility. *Eur Urol.* 2007;52:268–72.
9. Arora SS, Breiman RS, Webb EM, Westphalen AC, Yeh BM, Coackley FV. CT and MRI of congenital anomalies of the seminal vesicles. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189:130–5.
10. Cherullo EE, Meraney AM, Bernstein LH, Einstein DM, Thomas AJ, Gill IS. Laparoscopic management of congenital seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis. *J Urol.* 2002;167:1263–7.
11. Shah K, Pal B, Rizvi SJ, Modi P. Laparoscopic excision of a congenital seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis. *Urol Int.* 2011;87:238–40.
12. Savica V, Santoro D, Monardo P, Ciolino F, Magistro A, Blandino A, et al. Seminal vesicle cysts with unilateral renal agenesis and contralateral ureteral stenosis in a beta-thalassemic patient: An unknown association by incomplete development of the mesonephric duct. *Urol Int.* 2007;79:367–70.
13. Yang L, Zhang SX, Dong Q, Xiong ZB, Li X. Application of hormonal treatment in hypogonadotropic hypogonadism: More than ten years experience. *Int Urol Nephrol.* 2012;44:393–9.