

MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM VỀ HÌNH ẢNH ĐƯỜNG TIẾT NIỆU GỢI Ý VỀ HỘI CHỨNG ZINNER TẠI BỆNH VIỆN QUÂN Y 103

A Rare Case of Urinary Imaging Suggestive Zinner Syndrome at 103 Military Hospital

Lê Duy Chí*

SUMMARY

Introduction: Zinner's syndrome is a rare congenital anomaly characterized by ipsilateral renal agenesis and seminal vesicle cysts. This case is among the few reported instances in Vietnam.

Case Presentation: A 28-year-old male patient underwent a general health check-up at the Military Hospital 103. Ultrasound findings revealed the absence of the right kidney in the renal fossa and abdominal cavity, along with a cystic mass located in the right hypogastric region. Abdominal computed tomography confirmed right renal agenesis and a right seminal vesicle cyst measuring 30×80 mm, consistent with a diagnosis of Zinner's syndrome. The patient was advised periodic monitoring and follow-up.

Conclusion: The integration of medical history, clinical examination, and diagnostic imaging facilitates accurate diagnosis and patient management. Regular monitoring for urological symptoms and timely surgical intervention when symptoms arise are essential in the management of Zinner's syndrome.

Keywords: Renal agenesis, Zinner's syndrome.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U nang túi tinh bẩm sinh liên quan đến những bất thường của đường tiết niệu trên là tình trạng bệnh lý hiếm gặp [1]. Đây là bệnh lý có thể không có triệu chứng và được phát hiện tình cờ hoặc có thể liên quan đến chứng khó tiểu, nhiễm trùng đường tiết niệu và vô sinh. Chẩn đoán thường được phát hiện ở người trưởng thành trong thời kỳ hoạt động tình dục hoặc trong độ tuổi sinh sản [1, 2]. Chúng tôi trình bày một trường hợp u nang túi tinh bẩm sinh bên phải liên quan đến bất sản thận cùng bên được phát hiện tình cờ trên siêu âm ở bệnh nhân 28 tuổi. Sự kết hợp của u nang túi tinh bẩm sinh với dị tật thận cùng bên là rất hiếm và được Zinner mô tả lần đầu tiên vào năm 1914. Hội chứng này được báo cáo trong y văn là "hội chứng Zinner" [3]. Tình trạng này được coi là tương đương với hội chứng Mayer-Rokitansky-Kustner-Hauser (MRKH) ở nam giới được mô tả ở nữ giới [4].

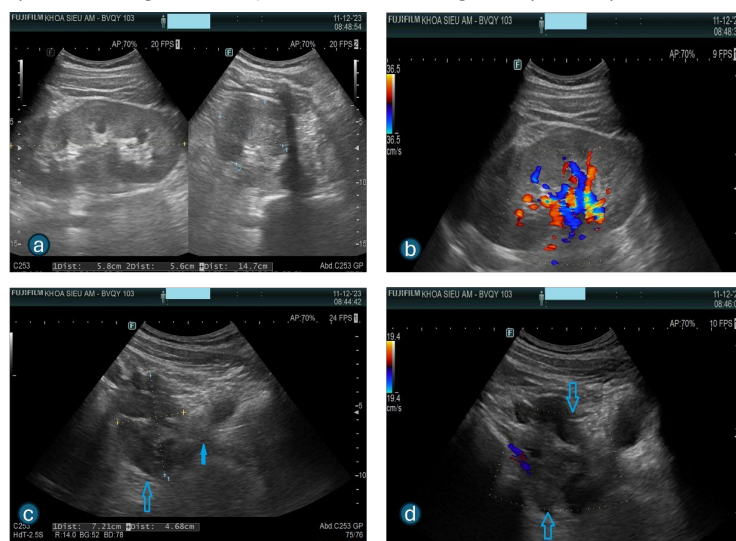
II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Một bệnh nhân nam 28 tuổi quê ở tỉnh Bắc Giang đi khám sức khỏe tổng quát tại khoa Khám bệnh; khoa Siêu âm, Trung tâm Chẩn đoán hình ảnh, Bệnh viện Quân y 103. Tiền sử bệnh nhân không có bệnh lý mạn tính. Bệnh nhân không có triệu chứng lâm sàng, khám thực thể không có gì đáng chú ý. Các xét nghiệm máu đã được chỉ định bao gồm xét nghiệm công thức máu, nước tiểu và chức năng thận, tất cả kết quả đều nằm trong phạm vi bình thường. Khi đến khoa Siêu âm của chúng tôi kết quả siêu âm cho thấy: hình ảnh không thấy thận phải trong hố thận và các vị trí khác trong ổ bụng. Thận trái bù trừ tăng kích thước: $56 \times 58 \times 147$ mm, nhu mô đồng nhất, ranh giới tủy - vỏ rõ, tưới máu thận đều, không có khối khu trú bất thường; ngoài ra phát hiện ở vùng hạ vị cạnh thành bên phải của bàng quang và tiền liệt tuyến có 1 khối trống âm dạng nang kích thước 43×77 mm, không có tín hiệu mạch trên Doppler

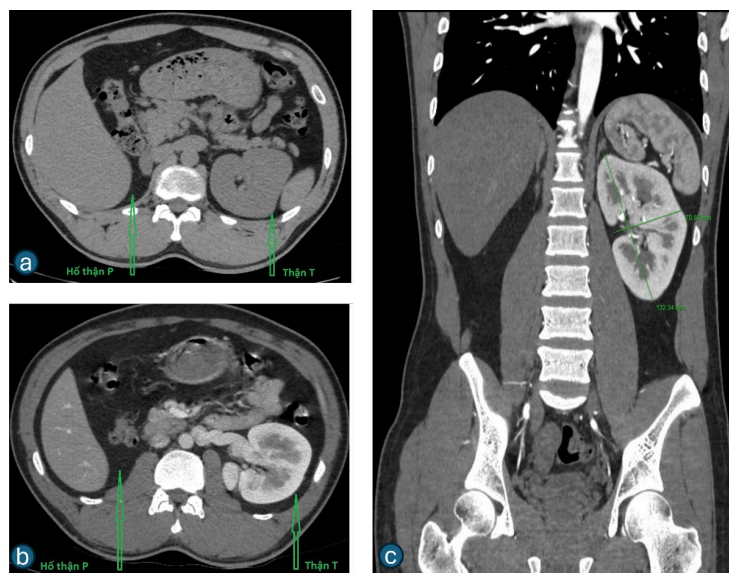
* Khoa Siêu âm, Bộ môn - Trung tâm Chẩn đoán hình ảnh, Bệnh viện Quân y 103, Học viện Quân y

màu (Hình 1). Chụp cắt lớp vi tính (CT) có tiêm thuốc cản quang cho thấy: bất sản thận bên phải, thận trái kích thước 50 x 70 x 132 mm, ngấm thuốc đồng nhất ở nhu mô, động mạch và tĩnh mạch thận không thấy hẹp tắc và mảng xơ (Hình 2) và u nang túi tinh phải kích

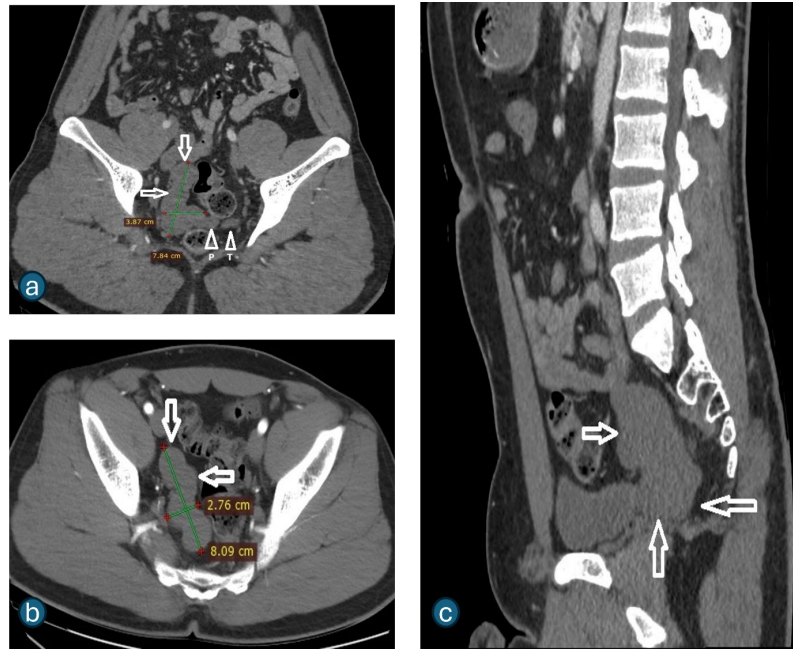
thước 28 x 80 mm, không thấy ngấm thuốc cản quang trong thì động mạch và tĩnh mạch, giãn lan tỏa (Hình 3), tương ứng với hội chứng Zinner. Ngoài ra thấy ruột non tập trung chủ yếu ở bên trái ổ bụng, đại tràng phân bố đồng đều (Hình 4).



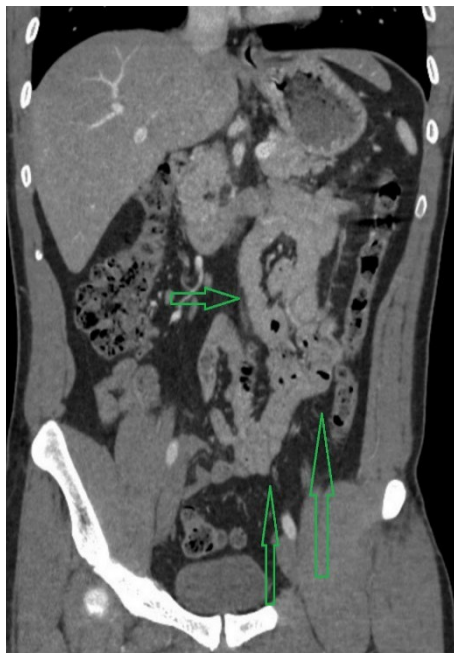
Hình 1. Hình ảnh siêu âm ổ bụng. a. Thận trái hình thái và cấu trúc bình thường. b. Siêu âm Doppler màu thận trái tưới máu tốt. c. Khối trống âm ở vùng hạ vị lệnh P (mũi tên rỗng), tuyến tiền liệt (mũi tên đậm). d. Siêu âm Doppler màu ở khối trống âm, gần như không thấy tín hiệu mạch (mũi tên rỗng)



Hình 2. Hình ảnh cắt lớp vi tính ổ bụng: thận trái bình thường, bất sản thận bên phải. a. *Thi trước tiêm mặt cắt Axial:* Mũi tên bên P: không thấy hình ảnh thận phải nằm trong hố thận, mũi tên bên T: hình ảnh thận trái trong hố thận b. *Thi sau tiêm mặt cắt Axial:* Mũi tên bên P: không thấy hình ảnh thận phải nằm trong hố thận, mũi tên bên T: hình ảnh thận trái trong hố thận, ngấm thuốc đều ở thì động mạch. c. *Thi sau tiêm mặt cắt Coronal:* hình ảnh thận trái trong hố thận, ngấm thuốc đều ở thì động mạch.



Hình 3. Hình cắt lớp vi tính ổ bụng: u nang túi tinh. a. *Thi tĩnh mạch mặt cắt Axial (chéo): u nang túi tinh bên P (các mũi tên) liên tiếp với túi tinh bên phải, không ngấm thuốc cản quang; túi tinh bên T (đầu mũi tên T).* b. *Thi động mạch mặt cắt Axial: u nang túi tinh bên P kích thước: 28 x 80 mm (các mũi tên), không ngấm thuốc cản quang.* c. *Thi sau tiêm mặt cắt Sagittal: u nang túi tinh bên P, giãn lan tỏa (các mũi tên).*



Hình 4. Hình ảnh chụp cắt lớp vi tính ổ bụng có bất thường liên quan: *Ruột non tập trung ở nửa bụng bên trái (các mũi tên).*

Cho đến hiện tại, bệnh nhân không có triệu chứng liên quan về tiết niệu và chưa bao giờ có biểu hiện khó tiểu, dấu hiệu tắc nghẽn bàng quang hoặc nhiễm trùng đường tiết niệu. Bệnh nhân không có bất kỳ khó chịu hay đau đớn nào ở tầng sinh môn. Bệnh nhân kể lại tình trạng xuất tinh bình thường mà không đau, không có máu và chưa bao giờ bị nhiễm trùng tiết niệu, hoặc viêm tuyến tiền liệt. Bệnh nhân đã có gia đình và có một con, không có thời gian hiếm muộn.

Có một triệu chứng bệnh nhân tình cờ phát hiện đó là tăng huyết áp, thường xuyên ghi nhận huyết áp ở mức 145/95 mmHg, trong gia đình không thấy tiền sử tăng huyết áp trước đó.

Trong trường hợp cụ thể này, do không có triệu chứng nên tư vấn theo dõi cho người bệnh đã được quyết định, với việc kiểm soát triệu chứng lâm sàng và siêu âm hàng năm cho đến khi các triệu chứng đầu tiên xuất hiện hoặc thay đổi chức năng tiết niệu của người bệnh

III. BÀN LUẬN

Sự kết hợp của u nang túi tinh bẩm sinh với dị tật thận cùng bên là rất hiếm gặp và có khoảng 200 trường hợp được báo cáo trong tài liệu [4]. Mỗi liên quan này được giải thích bởi nguồn gốc phôi thai chung của cả hai cơ quan (thận-túi tinh) từ ống trung thận và là do đến sự suy giảm quá trình tạo phôi giữa tuần thứ 4 và tuần thứ 13 của thai kỳ [5]. Nhu mô thận được hình thành bởi mầm thận giữa và niệu quản hình thành hệ ống góp, các mô trên bắt nguồn từ mặt sau của ống trung thận xa. Ngoài ra ống trung thận sẽ biệt hóa thành mào tinh hoàn, ống phóng tinh, ống dẫn tinh, túi tinh và tam giác bàng quang. Suy hoàn toàn ống trung thận dẫn đến không có thận cùng bên, niệu quản, tam giác bàng quang và túi tinh. Sự phát triển bất thường của đoạn xa ống trung thận dẫn đến teo ống xuất tinh và sự nảy chồi bất thường của niệu quản; đầu tiên dẫn đến tắc nghẽn và giãn nở nang của túi tinh cùng với sự phát triển của u nang tinh, sau đó dẫn đến bất sản hoặc loạn sản thận [2, 6].

Các u nang túi tinh xuất hiện từ khi sinh ra nhưng to ra và có triệu chứng vào cuối tuổi thiếu niên hoặc người trưởng thành, thường ở độ tuổi 30 đến 40 của cuộc đời, ở giai đoạn hoạt động sinh sản hoặc tình dục mạnh mẽ nhất [1, 2]. Sự giãn nở dần dần của túi tinh thường không có triệu chứng cho đến khi mức độ giãn nở tăng lên 4 đến 5 cm [4, 6] trừ khi tắc nghẽn gây ra sự giãn nở ống dẫn tinh ở độ tuổi trẻ hơn. Tuy vậy điều này không xảy ra với bệnh nhân của chúng tôi mặc dù sự ghi nhận về kích thước nang túi tinh bên phải ~ 30 x 80 mm. Chẩn đoán cũng có thể được thực hiện sớm hơn trong trường hợp vô sinh liên quan đến sự chèn ép đường xuất tinh ở đầu xa đối diện bởi u nang túi tinh [3]. Bệnh nhân đến khám với chúng tôi theo như khai thác. Người bệnh đã lấy vợ và có 01 con, không có thời gian hiếm muộn trước đó.

Trong trường hợp của chúng tôi, ngoài bất sản thận bên phải và u nang túi tinh cùng bên, có kết hợp với dị tật rối loạn xoay ruột: tiểu tràng tập trung ở bên trái của ổ bụng. Theo như hiểu biết của chúng tôi, đây là trường hợp thứ hai có sự liên quan của bất sản thận và rối loạn trên, trường hợp đầu tiên được báo cáo vào năm 2009 với các rối loạn xoay ruột: tiểu tràng tập trung ở bên trái

còn đại tràng tập trung ở bên phải của bụng và dị tật mạch máu [7].

Bệnh nhân có một triệu chứng cần phải theo dõi đó là tăng huyết áp, sau khi phát hiện thận đơn độc và u nang túi tinh cùng bên, người bệnh được theo dõi lại huyết áp và chẩn đoán xác định tăng huyết áp, trên phim chụp CT không thấy trình trạng hẹp hay dị dạng động mạch thận. Trong tiền sử khai thác được gia đình bệnh nhân không có ai liên quan đến triệu chứng này. Những đối tượng có thận đơn độc bẩm sinh (CSK) được cho là có nguy cơ bị tăng huyết áp do số lượng nephron thấp [8].

Có sự đồng thuận trong y khoa về việc theo dõi thận trọng đối với các u nang không có triệu chứng hoặc có triệu chứng nhẹ [1, 4, 9]. Việc điều trị chỉ được xem xét đối với những bệnh nhân có triệu chứng và phương pháp sử dụng phổ biến là phẫu thuật.

Các phương pháp chẩn đoán hình ảnh có vai trò quan trọng trong chẩn đoán và đánh giá hội chứng Zinner bao gồm siêu âm, chụp CT tiêm thuốc cản quang và Cộng hưởng từ. Siêu âm là một phương tiện hình ảnh bước đầu, chi phí hợp lý được sử dụng chủ yếu trong bệnh lý này để phát hiện sự vắng mặt của thận cùng bên hoặc phát hiện một số cấu trúc trống âm trong khung chậu giống như ống xuất tinh bị tắc nghẽn [10, 11]. Ngoài siêu âm đường ổ bụng là chỉ định thường quy, chúng ta cần nói đến vai trò siêu âm đường trực tràng. Kỹ thuật này cung cấp thêm thông tin về cấu tạo của nang ở vùng tiểu khung, bao gồm: thành nang, thành phần bên trong của nang, đánh giá các vách ngăn. Qua đó hỗ trợ bác sĩ có thể chẩn đoán phân biệt các khối ở vùng tiểu khung. Cũng có thể thực hiện các thủ thuật xâm lấn tối thiểu như chọc hút nang dưới hướng dẫn siêu âm qua đường trực tràng [12]. Các dấu hiệu CT có thể bao gồm bất sản thận cùng bên và khối nang quanh tuyến tiền liệt sau bàng quang CT được coi là phương thức hình ảnh được lựa chọn trong chẩn đoán tình trạng này do đặc tính có độ phân giải cao trong việc đánh giá các nang túi tinh và ống phóng tinh [10] [13]. Tuy nhiên, các dấu hiệu của CT vẫn chưa xác nhận được nguồn gốc của nang. Do vậy phương thức chẩn đoán hình ảnh được coi như tiêu chuẩn vàng để xác nhận chẩn đoán là Cộng hưởng từ. Hình ảnh thường thấy

trên phim Cộng hưởng từ vùng tiểu khung đó là tín hiệu của thành phần nang thấp trên xung T1 và tăng tín hiệu trên xung T2, tuy nhiên nó có thể thay đổi phụ thuộc vào bản chất bên trong của nang. Ngoài ra kĩ thuật này cũng cho phép phân tích đầy đủ hơn các tuyến và có thể đánh giá tình trạng nghẽn ống dẫn tinh [12].

Chẩn đoán phân biệt các tổn thương dạng nang ở vùng tiểu khung nam giới được chia thành các tổn thương tại tuyến tiền liệt và ngoài tuyến tiền liệt [14]. Các tổn thương ngoài tuyến tiền liệt bao gồm u nang túi tinh, u nang ống dẫn tinh và u nang tuyến hành niệu đạo (Cowper). Do vị trí giải phẫu của tổn thương trên bệnh nhân nên chúng tôi không xem xét u nang tuyến Cowper trong chẩn đoán phân biệt. U nang ống dẫn tinh cũng là một tổn thương nang khác có thể xảy ra ở vùng hạ vị. Chúng thường nằm dọc theo ống dẫn tinh phía trên tuyến tiền liệt. Tuy nhiên, những bệnh nhân bị u nang ống dẫn tinh có tình trạng vô tinh với lượng xuất tinh thấp khi phân tích tinh dịch [14]. Ở bệnh nhân của chúng tôi, có con bình thường sau khi lập gia đình, lượng tinh dịch không bị suy giảm. U nang túi tinh thường được tìm thấy dưới dạng các phát hiện đơn lẻ, tuy nhiên, chúng có thể liên quan đến bệnh thận đa nang hoặc bất sản thận. Ở bệnh nhân của chúng tôi, chúng tôi hướng đến chẩn

đoán phù hợp với bất sản thận bên phải và u nang túi tinh cùng bên (Hội chứng Zinner).

Trường hợp của chúng tôi là trường hợp hiếm gặp vì người bệnh cho thấy sự phát hiện tình cờ và sự tiến triển của dị tật này, từ thời thơ ấu đến tuổi trưởng thành mà không có bất kì triệu chứng về hệ tiết niệu.

IV. KẾT LUẬN

Sự kết hợp giữa bất sản thận cùng bên và u nang túi tinh cùng bên là một biểu hiện bẩm sinh hiếm gặp được gọi là hội chứng Zinner. Sự kết hợp giữa khai thác bệnh sử tốt và các phương pháp chẩn đoán hình ảnh: Siêu âm, chụp cắt lớp vi tính đã phát hiện bất thường trong hình ảnh hệ tiết niệu và hướng đến chẩn đoán hội chứng Zinner. Trong đó vai trò của các kĩ thuật chẩn đoán hình ảnh: Siêu âm, CT, và Cộng hưởng từ là những công cụ đầu tay để phát hiện bất thường, chẩn đoán xác định, và chẩn đoán phân biệt với các bệnh khác. -

LỜI CẢM ƠN

Chúng tôi xin cảm ơn trung tâm Chẩn đoán hình ảnh, Bệnh viện Quân y 103, Học viện Quân y đã cung cấp thông tin dữ liệu hình ảnh của người bệnh. Các tác giả không có xung đột lợi ích trong nghiên cứu.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kao, C.C., et al., *Congenital seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis mimicking bladder outlet obstruction: a case report and review of the literature*. The Kaohsiung Journal of Medical Sciences, 2010. 26 (1): p. 30-34.
2. Livingston, L. and C.R. Larsen, *Seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis*. American Journal of Roentgenology, 2000. 175 (1): p. 177-180.
3. Pace, G., et al., *Ejaculatory duct obstruction caused by a right giant seminal vesicle with an ipsilateral upper urinary tract agenesis: an embryologic malformation*. Fertility and sterility, 2008. 89(2): p. 390-394.
4. Pereira, B., et al., *Zinner's syndrome: an up-to-date review of the literature based on a clinical case*. Andrologia, 2009. 41 (5): p. 322-330.
5. Bas, D. and M.O. Nalbant, *Zinner Syndrome: Radiologic Diagnosis in a Rare Case*. Current Medical Imaging, 2023.
6. Ghonge, N.P., B. Aggarwal, and A.K. Sahu, *Zinner syndrome: A unique triad of mesonephric duct abnormalities as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence*. Indian journal of urology: IJU: journal of the Urological Society of India, 2010. 26 (3): p. 444.

7. Adeniji, A.O., *Congenital seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis, vascular anomalies and intestinal malrotation*. Applied Radiology, 2009. 38 (10): p. 40A.
8. La Scola, C., et al., *Born with a solitary kidney: at risk of hypertension*. Pediatric Nephrology, 2020. 35: p. 1483-1490.
9. Cherullo, E.E., et al., *Laparoscopic management of congenital seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis*. The Journal of urology, 2002. 167 (3): p. 1263-1267.
10. Mehra, S., R. Ranjan, and U.C. Garga, *Zinner syndrome-a rare developmental anomaly of the mesonephric duct diagnosed on magnetic resonance imaging*. Radiology case reports, 2016. 11 (4): p. 313-317.
11. Trigaux, J.P., B. Van Beers, and F. Delchambre, *Male genital tract malformations associated with ipsilateral renal agenesis: sonographic findings*. Journal of clinical ultrasound, 1991. 19 (1): p. 3-10.
12. Abakar, D., et al., *Zinner syndrome*. European Journal of Case Reports in Internal Medicine, 2021. 8 (6): p. 002628.
13. Kenney, P. and M. Leeson, *Congenital anomalies of the seminal vesicles: spectrum of computed tomographic findings*. Radiology, 1983. 149 (1): p. 247-251.
14. Shebel, H.M., et al., *Cysts of the lower male genitourinary tract: embryologic and anatomic considerations and differential diagnosis*. Radiographics, 2013. 33 (4): p. 1125-1143.

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Hội chứng Zinner là một dị tật bẩm sinh hiếm gặp, gồm bất sản thận và u nang túi tinh cùng bên. Trường hợp này là một trong những ca hiếm gặp được báo cáo ở Việt Nam.

Giới thiệu ca bệnh: Bệnh nhân nam, 28 tuổi đi khám sức khỏe tổng quát ở ở Bệnh viện Quân y 103. Kết quả siêu âm không thấy thận phải trong hố thận và trong ổ bụng, ngoài ra có khối u dạng nang ở vùng hạ vị bên phải. Chụp cắt lớp vi tính ổ bụng cho thấy bất sản thận phải kèm u nang túi tinh phải kích thước 30 x 80 mm, chẩn đoán đưa ra là phù hợp với hội chứng Zinner. Người bệnh được tư vấn và theo dõi định kì.

Kết luận: Sự kết hợp giữa bệnh sử, lâm sàng và xét nghiệm chẩn đoán hình ảnh giúp bác sỹ đưa ra chẩn đoán và theo dõi người bệnh. Việc theo dõi bệnh nhân về các biểu hiện lâm sàng tiết niệu là cần thiết, tư vấn kịp thời phẫu thuật là nền tảng khi có các triệu chứng.

Từ khóa: Bất sản thận, hội chứng Zinner.

Người liên hệ: Lê Duy Chí. Email: chidl@vmmu.edu.vn

Ngày nhận bài: 20/01/2025. Ngày nhận phản biện: 20/01/2025. Ngày chấp nhận đăng: 09/05/2025