

Agenesia renal y orquiepididimitis: ¿en qué debemos pensar?

M.^ªT. Penela Vélez de Guevara¹, M. Herreros Sáenz², M.^ªT. Alarcón Alacio¹, M.^ª del Mar Ballesteros García¹, S. Prieto Martínez¹, A. Vaca Barrios³

¹Servicio de Pediatría. ²MIR-Pediatría. ³MIR-Radiología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid

Resumen

El síndrome de Zinner es una alteración en el desarrollo embriológico poco común, que consiste en la asociación de una dilatación quística de la vesícula seminal con agenesia renal ipsilateral.

Presentamos el caso de un varón de 14 años diagnosticado de síndrome de Zinner a raíz de un cuadro de orquiepididimitis izquierda y hematuria. Entre los antecedentes personales del paciente destaca una agenesia renal izquierda con función renal conservada. Debido a la sospecha clínica se realizó una resonancia magnética (RM), en la que se objetivó uréter izquierdo dilatado y tortuoso, confirmándose su desembocadura en vesícula seminal izquierda.

Clínicamente suele manifestarse con episodios recidivantes de epididimitis, trastornos miccionales o alteraciones eyaculatorias, pudiendo aparecer a cualquier edad, aunque lo más frecuente es durante la segunda y tercera décadas de la vida.

La RM es la técnica diagnóstica de elección. El tratamiento depende directamente de la clínica. La cirugía suele reservarse para los pacientes sintomáticos o para aquellos quistes que se detectan a una edad temprana, para evitar posibles complicaciones.

Palabras clave

Agenesia renal, orquiepididimitis, síndrome de Zinner, quiste de vesícula seminal, ectopia ureteral

Abstract

Title: Renal agenesis and orchiepididymitis: what should we think about?

Zinner syndrome is a rare embryological development disorder. It is the association of a cystic dilation of the seminal vesicle with ipsilateral renal agenesis.

The case is presented as a 14-year-old male diagnosed with Zinner syndrome as a consequence of an orchiepididymitis and hematuria episode. Among his medical history, a left renal agenesis is highlighted with preserved renal function. Due to the clinical suspicion, a MRI was performed in which it was observed a dilated and tortuous left ureter, being able to confirm its opening in the left seminal vesicle.

Zinner syndrome is clinically presented with recurrent epididymitis episodes, voiding disorders or ejaculatory alterations, being able to appear at any age, although the most common is during the second and third decade of life.

MRI is the diagnostic method of choice. Treatment relies on the clinic. Surgery is usually reserved for symptomatic patients or for those cysts that are detected at an early age, in order to avoid possible complications.

Keywords

Renal agenesis, orchiepididymitis, Zinner syndrome, seminal vesicle cyst, ureteral ectopia

Introducción

La asociación de una dilatación quística de la vesícula seminal con agenesia renal ipsilateral fue descrita por primera vez por Zinner en 1914. Es una alteración congénita poco frecuente que tiene lugar en el primer trimestre de la gestación y que condiciona una alteración en el desarrollo embriológico de la porción distal del conducto mesonéfrico, con desarrollo anormal del brote ureteral y de las estructuras derivadas del conducto de Wolff. La mayoría de los pacientes son asintomáticos hasta la segunda y tercera décadas de la vida y suelen manifestar dolor pélvico o perineal, dolor eyaculatorio y orquiepididimitis^{1,2}. Presentamos un caso de síndrome de Zinner diagnosticado en un paciente pediátrico que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de hematuria y dolor testicular.

Caso clínico

Paciente varón de 14 años que acude a nuestro Servicio de Urgencias por fiebre y tumefacción del testículo izquierdo. Se realiza tira de orina, que es normal, y ecografía (ECO) testicular compatible con orquiepididimitis, pautándose tratamiento con levofloxacino oral. Acude a las 48 h por persistencia de los síntomas junto con hematuria macroscópica de 12 horas de evolución. No hay antecedentes de traumatismo o relaciones sexuales.

Entre los antecedentes personales del paciente destaca una agenesia renal izquierda con función renal conservada. No hay antecedentes familiares de interés.

A la exploración sólo presenta un teste izquierdo en bolsa, aumentado de tamaño, doloroso a la palpación y con reflejo cremastérico conservado. El resto de la exploración es normal.

Se extrae analítica de sangre, donde se objetivan leucocitosis, neutrofilia y PCR de 24 mg/dL, y se hace analítica de orina, con hematuria y leucocituria intensa. Por la mala respuesta al tratamiento oral, se decide ingreso para tratamiento antibiótico intravenoso con gentamicina y cefotaxima. Se realiza ECO renal y nueva ECO testicular, donde se observan un riñón derecho único compensador de 14 mm sin alteraciones, teste derecho normal y teste izquierdo aumentado de tamaño con parénquima heterogéneo e hipervascularizado. Además se constata la presencia de un quiste en vesícula seminal izquierda.

Al tercer día de ingreso se sustituye la antibioterapia de nuevo por levofloxacino oral tras presentar una reacción urticariforme. Permanece afebril desde el segundo día de tratamiento y con desaparición de la hematuria desde el tercero. Mejoría progresiva del dolor y los signos inflamatorios testiculares hasta su completa desaparición. Disminución progresiva de la cifra de leucocitos y de la PCR en las analíticas sanguíneas hasta su normalización. Función renal normal en todo momento. Se realiza ECO de control al segundo y sexto días de ingreso, con mejoría de las lesiones testiculares y sin evidencia de otras complicaciones. Persistencia del quiste de vesícula seminal.

Al séptimo día de ingreso se decide el alta, con tratamiento antibiótico domiciliario hasta completar 4 semanas y con cita en consulta de Nefrología Infantil y Urología tras realización de resonancia magnética (RM) pélvica, ante la sospecha de síndrome de Zinner. En dicha RM se objetiva uréter izquierdo dilatado y tortuoso en su porción más distal, confirmándose su desembocadura en vesícula seminal izquierda. Es valorado por Urología, optándose por tratamiento conservador.

Discusión

Los quistes de la vesícula seminal (QVS) constituyen una entidad rara, con una prevalencia aproximada del 0,005%. Pueden ser adquiridos o congénitos.

Los adquiridos son menos frecuentes y se presentan de forma bilateral y, por lo general, en un grupo etario de mayor edad. Se han visto en pacientes con antecedentes de cirugía prostática, traumatismo, prostatitis crónica, hipertrofia prostática benigna o tumores de próstata, todas ellas situaciones responsables de inflamación y obstrucción de la vesícula seminal y del conducto eyaculador.

Por su parte, los quistes congénitos son un tipo de malformación embriológica poco común. Corresponden a la mayoría de los QVS. Por lo general, son unilaterales, solitarios y menores de 5 cm. Son secundarios a una anomalía del desarrollo en la porción distal del conducto mesonéfrico o de Wolff. Están presentes desde el nacimiento, pero se vuelven sintomáticos durante la segunda y la tercera décadas de vida. Pueden presentarse en forma aislada o asociados con anomalías del tracto genital o de las vías urinarias superiores o renales³.

Embriológicamente, la yema ureteral surge del extremo caudal del conducto mesonéfrico. Además del uréter, el mesonefros da origen al conducto de Wolff, que dará lugar al tracto genital interno en el varón. El desarrollo precoz del brote ureteral puede ocasionar

nar una alteración en la reabsorción distal, resultando en una desembocadura ectópica del uréter. Además, cranealmente, el esbozo ureteral alcanza el blastema renal con predominio de elementos mesonéfricos en vez de tejido nefrogénico, siendo la consecuencia la disgenesia renal ipsilateral.

El desarrollo anormal de la porción distal del conducto mesonéfrico condiciona a la vez la atresia congénita del conducto eyaculador, cuya consecuencia es la dilatación quística de la vesícula seminal, que se asocia a la desembocadura ectópica del uréter en dicha vesícula en aproximadamente un 36% de los casos^{2,4}.

Además de la asociación de los QVS con malformaciones urinarias, se ha descrito una asociación también con los trastornos en el desarrollo de la columna lumbar (como la hemivértebra) y las alteraciones aortocava. Por ello, ante la presencia de una dilatación quística de la vesícula seminal, es importante sospechar y buscar la posible existencia de otras anomalías congénitas asociadas, tanto urinarias y genitales como vasculares y óseas³.

Clínicamente puede manifestarse a cualquier edad aunque lo más frecuente es durante la segunda y tercera décadas. En muchos casos permanecerá silente durante toda la vida y será un hallazgo casual. Cuando origina sintomatología, ésta puede ser variable en función de la localización del orificio ureteral. Así, cuando el uréter desemboca ectópicamente en el tracto urinario predomina la clínica miccional con polaquiuria, disuria, dolor lumbar, infección e incluso retención urinaria aguda. Sin embargo, cuando el abocamiento del uréter ocurre en el tracto seminal produce síntomas de orquiepididimitis, dolor perineal o eyaculatorio. Puede existir infertilidad, aunque en muchos pacientes la fertilidad está conservada porque la vesícula seminal contralateral normalmente no está alterada^{5,6}. En el primer caso la sintomatología aparece en pacientes más jóvenes que en el segundo, posiblemente porque en este caso los síntomas aparecen en etapas de mayor actividad sexual.

En algunos pacientes, el QVS es un hallazgo casual en una ecografía realizada por otro motivo, como un traumatismo abdominal, un estudio de infertilidad o la revisión prostática rutinaria en pacientes mayores de 50 años³. En otros, la malformación congénita renal ya se ha detectado con anterioridad, por lo que la búsqueda del QVS mediante ecografía es inducida.

La RM es la técnica de elección para determinar las relaciones anatómicas exactas del QVS, evaluar malformaciones del conducto mesonéfrico, demostrar la naturaleza quística de la lesión, planificar una posible cirugía y valorar diagnósticos diferenciales con otras lesiones quísticas (figura 1).

Este diagnóstico diferencial debe hacerse con otras lesiones quísticas pélvicas (quistes verdaderos de próstata, quistes del utrículo prostático, quistes del conducto eyaculador, quistes müllerianos), riñones pélvicos hidronefróticos, divertículo vesical o ureterocele¹.

El tratamiento siempre se encuentra en función de la presencia de síntomas. La conducta expectante y el seguimiento están justificados cuando los signos clínicos son escasos, mientras que la cirugía suele reservarse para los pacientes sintomáticos o para aquellos quistes que se detectan a una edad temprana, ya que así se evitan complicaciones futuras. En lo posible debe optarse por el tratamiento laparoscópico, que aporta una menor morbilidad y un menor tiempo de estancia hospitalaria postoperatoria de estos pacientes^{7,8}.

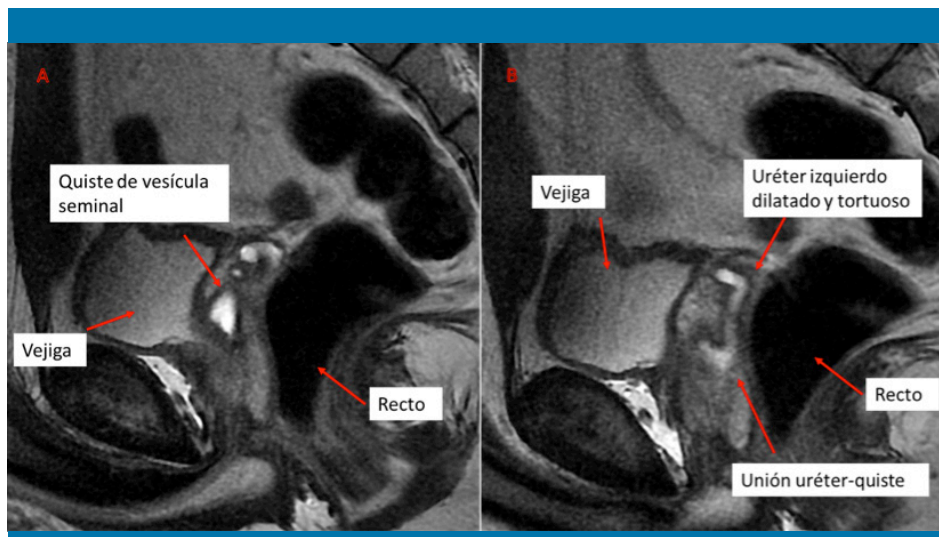


Figura 1. A. Secuencia sagital T2 en la que se ve la lesión quística en la vesícula seminal izquierda. B. Punto de desembocadura del uréter en el quiste

Conclusión

La ecografía prenatal y el estudio adecuado de las infecciones del tracto urinario han facilitado un diagnóstico temprano de esta patología, que anteriormente se diagnosticaba de una forma más tardía. Aun así, todavía existen casos que se escapan a este cribado, por lo que debemos estar atentos a la aparición de posibles síntomas. La presencia en un varón joven con antecedente de agenesia renal, de episodios recidivantes de epididimitis, trastornos miccionales o alteraciones eyaculatorias nos debe hacer pensar en este síndrome, estando indicado el estudio inicial mediante ecografía o, si la sospecha es elevada, mediante RM. Así mismo, ante el hallazgo de una masa quística pélvica es obligada la revisión del tracto urinario superior. ■

Bibliografía

1. García Asensio D, Fernández Martín M. Síndrome de Zinner diagnosticado en edad pediátrica. Radiología. 2016; 58(1): 73-74.
2. Pascual Samaniego M, et al. Agenesia renal derecha y abocamiento ectópico del uréter en dilatación quística de la vesícula seminal. Actas Urol Esp. 2004; 28 (9): 688-693.
3. Ortega Hrescak MC, Ezquerb AJ, Socolskya GA, Blanquea JP, Acuña SM, Medina G. Quiste gigante de vesícula seminal: presentación atípica de una patología infrecuente. Rev Argent Radiol. 2015; 79(2): 100-106.
4. Martín Martín S, et al. Ureter ectópico como causa de pionefrosis e incontinencia urinaria. Actas Urol Esp. 2008; 32(2): 256-260.
5. Berné Manero JM, Bono Ariño A, Roncalés Badal AL. Desembocadura de uréter ectópico retroilíaco en vesícula seminal. Arch Esp Urol. 2001; 54(1): 61-64.
6. Slaoui A, Regragui S, Lasri A, et al. Zinner's syndrome: report of two cases and review of the literature. Basic and Clinical Andrology. 2016; 26: 10.
7. Janeiro Pais JM, López García D, Ruibal Moldes MA, et al. Atrofia renal izquierda y abocamiento ureteral a vesícula seminal. Tratamiento quirúrgico laparoscópico. Actas Urol Esp. 2009; 33(1): 86-89.
8. Escala JM, Cadena González Y, López PJ, et al. Ureter ectópico en pediatría; un cambio radical en su forma de presentación. Arch Esp Urol. 2008; 61(4): 507-510.