

- ment strategies for autoimmune encephalitis [J]. Ther Adv Neurol Disord, 2017, 11: 1756285617722347.
- [4] LANCASTER E, LAI M, PENG X, et al. Antibodies to the GABA(B) receptor in limbic encephalitis with seizures: Case series and characterisation of the antigen [J]. Lancet Neurol, 2010, 9(1): 67-76.
- [5] JI C H, WU D C, CHEN Z Q, et al. The long-term outcome of neuropsychological function is favorable in patients with non-malignancy related anti-GABABR encephalitis: A case series [J]. BMC Neurol, 2021, 21(1): 87.
- [6] 赵岩, 王佳伟. 抗  $\gamma$ -氨基丁酸-B 型受体脑炎机制的研究进展 [J]. 国际免疫学杂志, 2021, 44(4): 425-429.
- [7] GUAN H Z, REN H T, CUI L Y. Autoimmune encephalitis: An expanding frontier of neuroimmunology [J]. Chin Med J (Engl), 2016, 129(9): 1122-1127.
- [8] ZHAO X H, YANG X, LIU X W, et al. Clinical features and outcomes of Chinese patients with anti- $\gamma$ -aminobutyric acid B receptor encephalitis [J]. Exp Ther Med, 2020, 20(1): 617-622.
- [9] TERUNUMA M. Diversity of structure and function of GABAB receptors: A complexity of GABAB-mediated signaling [J]. Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci, 2018, 94(10): 390-411.
- [10] EHLING P, MELZER N, BUDDE T, et al. CD8 (+) T cell-mediated neuronal dysfunction and degeneration in limbic encephalitis [J]. Front Neurol, 2015, 6: 163.
- [11] AKIYAMA N, MIWA Y, UMEDA Y, et al. Rinsho Shinkeigaku. Paraneoplastic anti-gamma aminobutyric acid (GABA) B receptor antibody limbic encephalitis associated with small cell lung cancer presenting as new-onset status epilepticus: A case report [J]. Rinsho Shinkeigaku, 2020, 60(12): 869-873.
- [12] VOGRIG A, MUÑIZ-CASTRILLO S, JOUBERT B, et al. Central nervous system complications associated with immune checkpoint inhibitors [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2020, 91(7): 772-778.
- (收稿日期: 2022-08-07 修回日期: 2023-04-01)

## • 案例分析 •

# Zinner 综合征新诊疗 1 例报道并文献复习

冯春森<sup>1</sup>, 廖盎然<sup>1</sup>, 李 伟<sup>1</sup>, 蒋佳奇<sup>1</sup>, 王 萍<sup>2△</sup>

(陆军第九五八医院: 1. 肾病泌尿科; 2. 皮肤科, 重庆 400020)

**[摘要]** 该院于 2019 年 11 月 26 日收治 1 例先天性精囊囊肿伴同侧肾缺如 (Zinner 综合征) 患者, 因其他疾病就诊时发现膀胱靠右侧包块, 经 CT、磁共振成像、膀胱镜及前列腺按摩确诊。Zinner 综合征属先天性疾病, 极其罕见, 通过 CT、磁共振成像等辅助检查可确诊, 对无临床症状、精液质量正常, 且囊肿较小无其他畸形合并者可进行临床观察, 暂不需给予手术治疗。

**[关键词]** 先天性疾病; 精囊囊肿; 肾缺如; Zinner 综合征; 新诊疗; 病例报告

**DOI:** 10.3969/j.issn.1009-5519.2023.09.039

**中图法分类号:** R691.1

**文章编号:** 1009-5519(2023)09-1614-04

**文献标识码:** B

由 ZINNER 首次报道了以先天性精囊囊肿伴同侧肾缺如为主要特征的泌尿生殖系统畸形, 故被称为 Zinner 综合征<sup>[1]</sup>。该病一般情况下无临床症状, 多在体检或因其他疾病诊疗时发现。有症状者多表现为尿频、尿急、排尿困难等, 会阴不适和射精后疼痛等非特异性症状<sup>[2]</sup>, 伴有感染时可有发热和明显的尿路刺

激症状<sup>[3]</sup>。该病临床上极其少见, 现将本院因其他疾病诊疗时发现的 1 例 Zinner 综合征报道如下。

## 1 临床资料

患者, 男, 20 岁, 未婚未育。因呕吐伴右下腹痛不适 2 d 于 2019 年 11 月 26 日到本院门诊就诊。呕吐 1 次为胃内容物, 后未再出现呕吐, 来院就诊时腹痛已

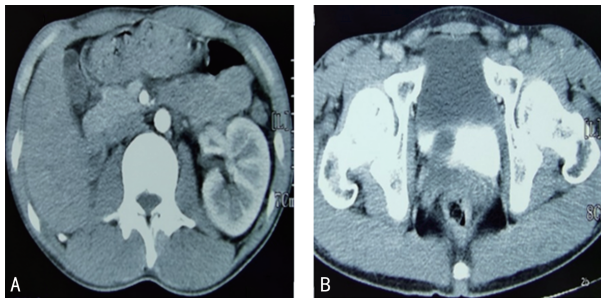
△ 通信作者, E-mail: 182420041@qq.com。

好转。考虑为胃肠型感冒,经专科治疗后痊愈。入院时超声检查时发现右肾缺如,膀胱靠右侧发现无回声区,经会诊后收入肾病泌尿科。专科查体:外生殖器未见异常,双侧睾丸发育正常,附睾、精索触及正常。直肠指检提示肛门收缩有力,前列腺正常大小,中央沟存在,于前列腺右上方可触及囊性肿物,表面光滑,质软,无压痛,未能触及肿块底部,余未触及新生物,退指后指套无血染。精液常规检查提示外观呈灰色黏稠,精液量 3.5 mL,液化度不良,液化时间 1 h,异常精子 10%,精子活力 b 级,活动率为 70%,精子密度  $80 \times 10^9/L$ 。腹部超声检查提示右肾区及右下腹未探及肾脏样回声,膀胱靠右侧可探及  $3.8 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$  无回声区(图 1)。全腹部 CT 检查提示右肾未见显影,左肾代偿性增大,右侧精囊肿大/囊肿,向前压迫膀胱(图 2)。盆腔磁共振成像(MRI)检查提示右侧精囊腺增大,精囊管迂曲较宽处直径约 1.6 cm;膀胱充盈可,壁光滑,腔内未见异常信号影(图 3)。膀胱镜检查提示膀胱黏膜光滑完整,未见新生物,左侧输尿管开口正常、喷尿,输尿管间嵴向右侧逐渐变窄直至消失,未能找到右侧输尿管开口;双侧精囊开口融合为 1 个,前列腺按摩可见精囊喷液正常,无出血(图 4)。



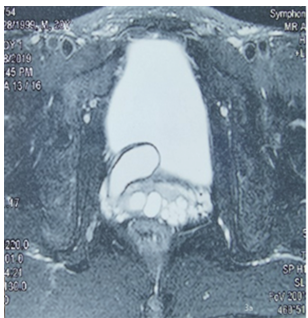
注:膀胱靠右侧探及  $3.8 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$  无回声区。

图 1 腹部超声检查



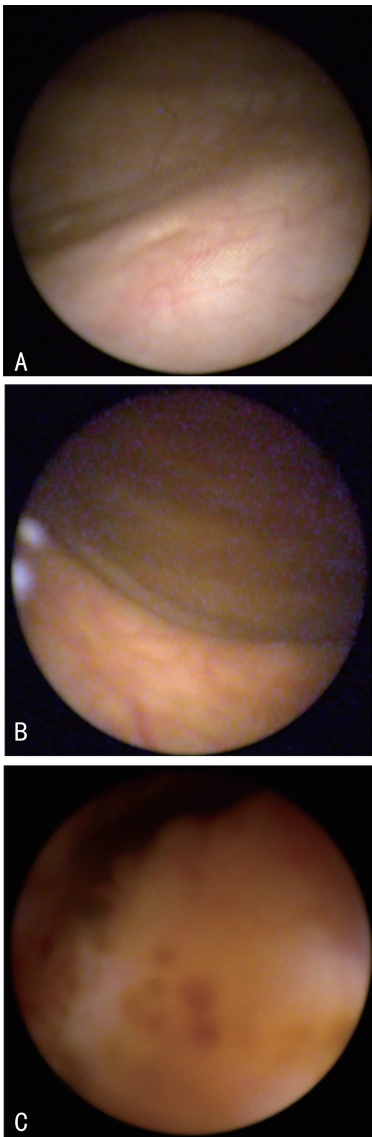
注:A. 右肾未见显影,左肾代偿性增大;B. 右侧精囊肿大/囊肿,向前压迫膀胱。

图 2 全腹部 CT 检查



注:右侧精囊腺增大,精囊管迂曲,较宽处直径约 1.6 cm。

图 3 盆腔 MRI 检查



注:A. 膀胱黏膜完整未见新生物,左侧输尿管开口正常、喷尿;B. 输尿管间嵴向右侧逐渐变窄直至消失,未能找到右侧输尿管开口;C. 双侧精囊开口融合正常,前列腺按摩可见精囊喷液正常,无出血。

图 4 膀胱镜检查

## 2 讨论

1914 年 ZINNER 首次报道了 Zinner 综合征,并认为该病为先天性疾病。Zinner 综合征是因为胚胎在妊娠第 5~13 周发育过程中,中肾管发育为输精

管、射精管、附睾等生殖管道,其末端近排泄腔称为输尿管芽,逐渐分化成为输尿管和肾集合系统形成后肾<sup>[4-5]</sup>。TAKEMURA 等<sup>[6]</sup>研究证实,当中肾管发育异常抑制了输尿管芽与后肾芽基的相互作用及其随后的融合,导致肾脏、输尿管发育不全。输尿管芽无法与中肾管末端分离导致射精管闭锁,部分输尿管遗迹则会停留在精囊腺,从而造成腺管阻塞或闭锁,导致同侧肾脏发育不全及精囊囊性扩张,可能合并其他泌尿生殖系统畸形,如肾发育缺如、多囊肾、两性畸形、输尿管发育不全或异位开口于精囊、隐睾和尿道下裂等。该病极其罕见,发病率为 2.14/10 万<sup>[7]</sup>,病变位于左侧与右侧比例为 1:2<sup>[8]</sup>。

Zinner 综合征一般情况下无临床症状,多数患者在因其他疾病诊疗或体检时发现,部分有症状者发病较隐匿,多数患者在 20~50 岁性生活活跃期被发现<sup>[9]</sup>。主要由于精液排泄不畅而导致盆腔及会阴部胀痛不适,尿路刺激征、排尿困难、射精痛、血精、反复前列腺炎、附睾炎等,偶伴不孕<sup>[2]</sup>。如出现感染可有发热等表现。直肠指检时部分患者可触及囊性肿块,影像学检查如 B 超、CT、MRI 检查均表现为一侧精囊囊肿合并同侧肾缺如,囊肿均位于精囊区及膀胱的后方、前列腺的上方,其周围可见精囊腺管结构<sup>[10]</sup>;尤其是 MRI 检查对软组织分辨率更高,可进一步区分囊肿的成分和性质,鉴别囊内蛋白含量及有无出血,具有明显的特征性,有助于提高对该病的诊断准确率<sup>[11]</sup>,建议优先选择。建议对精液正常且无症状者在膀胱镜检查的同时行前列腺按摩,可了解精囊液排泄通畅情况。

精囊囊肿合并同侧肾缺如属于先天性发育异常,多无症状,对无症状且不影响生育功能者可保守观察,定期随访<sup>[12]</sup>。手术指征:(1)引起相应泌尿系及生殖系症状;(2)因射精管梗阻导致不育;(3)囊肿最大直径大于或等于 5 cm,且明显压迫与其相邻的膀胱后壁、前列腺、直肠等器官。目前,常用的手术方式有超声引导下经直肠或会阴穿刺抽液、经尿道囊肿去顶术、开放囊肿切除术、腹腔镜囊肿切除术、机器人辅助腹腔镜囊肿切除术等。对急性精囊囊肿伴感染者需积极抗感染治疗后再给予手术治疗。曹家栋等<sup>[13]</sup>报道 1 例经直肠超声穿刺抽液治疗该病,短期症状改善明显,6 个月复查未达到手术预期效果,且远期疗效仍需进一步随访观察,不推荐首选。经尿道囊肿去顶术目前尚鲜见相关疗效的文献报道,需进一步商榷。由于精囊解剖位置深,骨盆入口小,开放手术无法充分暴露,操作空间极小,容易损伤周围组织。随着医疗

技术及腔镜的发展,1995 年将腹腔镜手术用于精囊囊肿切除,具有创伤小、腔镜视野广、出血少等优点,并逐渐成为安全、有效的手术方式,已成为治疗精囊囊肿的首选方法<sup>[11]</sup>。但近年来,随着机器人辅助腹腔镜手术的发展,使外科微创技术正式步入机器人辅助的新时代,与传统腹腔镜手术比较,其具有手术创伤小、出血少、时间短等明显优势<sup>[14]</sup>。但因机器人辅助腹腔镜手术费用较高,且仅个别大型医院才具备此设备,故限制了机器人在临床的广泛应用。

通过本例患者临床资料分析及文献复习,提示 Zinner 综合征是一种先天性疾病,且非常罕见。在临床工作中对精囊囊肿患者需引起高度重视,需完善腹部 CT、MRI 检查,明确是否合并其他泌尿系畸形。对无症状、精液质量正常且囊肿较小无其他畸形合并者可密切观察,定期随访。对有症状或不育者建议给予手术治疗,其目的为缓解症状,提高生育力。手术方式可根据患者及医院条件选择行腹腔镜手术或机器人辅助腹腔镜手术,对该病均具有较好疗效。

## 参考文献

- [1] HOFMANN A, VAUTH F, ROESCH W H. Zinner syndrome and infertility-aliterature review based on a clinical case[J]. Int J Impot Res, 2021, 33(2):191-195.
- [2] CITO G, SFORZA S, GEMMA L, et al. Infertility case presentation in Zinner syndrome: Can a long lasting seminal tract obstruction cause secretory testicular injury? [J]. Andrologia, 2019, 51(11):e13436.
- [3] IMPERATORE V, CRETA M, DI MEO S, et al. Seminal vesicle abscess causing unilateral hydroureteronephrosis: A case report[J]. Arch Ital Urol Androl, 2017, 89(4):321-322.
- [4] KHANDURI S, KATYAL G, SHARMA H, et al. Unique association of multiple seminal vesicle cysts with contralateral renal agenesis: A rare variant of zinner syndrome[J]. Cureus, 2017, 9(7):e1415.
- [5] 倪大伟, 魏灿, 齐伟, 等. Zinner 综合征一例报告并文献复习[J/CD]. 中华腔镜泌尿外科杂志(电子版), 2022, 16(2):173-176.
- [6] TAKEMURA K, SATO A, MORIZAWA Y, et al. Seminal vesicle cysts with upper urinary tract abnormalities: A single-center case series

- of pediatric zinner syndrome [J]. Urology, 2021, 149: e44-e47.
- [7] 中华医促会泌尿健康促分会, 中国研究型医院学会泌尿外科学专业委员会. 隐睾症诊断与安全共识[J]. 现代泌尿外科杂志, 2019, 24(9): 700-703.
- [8] 姚秀, 代光成, 薛波新. Zinner 综合征二例报告[J]. 中华泌尿外科杂志, 2016, 37(5): 384.
- [9] TAN Z, LI B, ZHANG L, et al. Classifying seminal vesicle cysts in the diagnosis and treatment of ZINnei syndrome: A report of six cases and review of available literature[J]. Andrologia, 2020, 52(1): e13397.
- [10] 李英丽, 庄雄杰, 吴明哲, 等. Zinner 综合征的 CR 和 MRI 表现[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(1): 101-105.
- [11] 卢杨柏, 张泳欣, 黎卫, 等. Zinner 综合征的诊治经验: 基于 1999—2020 年中国 25 例病例的最新汇总分析[J]. 国际医药卫生导报, 2021, 27(9): 1300-1305.
- [12] 谭武宾, 康海, 周松, 等. 容易误诊的 Zinner 综合征一例报告[J/CD]. 中华腔镜泌尿外科杂志(电子版), 2021, 15(5): 442-443.
- [13] 曹家栋, 朱守伦, 白遵光, 等. Zinner 综合征 1 例报道并文献复习[J]. 中华男科学杂志, 2017, 23(5): 452-454.
- [14] 章小平, 蒋国松. 机器人辅助腹腔镜手术在泌尿外科的应用体会及展望[J]. 临床泌尿外科杂志, 2016, 31(1): 1-4.
- (收稿日期: 2022-06-03 修回日期: 2022-12-26)

## • 案例分析 •

# 一家系父子二人同患 PLA2R 相关性膜性肾病报道

李静娴<sup>1</sup>, 陈 鸣<sup>2△</sup>, 田 明<sup>2</sup>

(1. 华中科技大学同济医学院附属同济医院, 湖北 武汉 430030; 2. 中国人民解放军 95829 部队医院肾内科, 湖北 武汉 430012)

**[摘 要]** 家族性膜性肾病(FMN)是一种免疫复合物沉积引起的肾小球疾病, 呈家族聚集现象, 该疾病的发生与人类白细胞抗原的显著免疫遗传学相关联, 也与家族成员接触相似的生活环境相关。该文报道了一家系父子二人在相近的时间里同诊断为 FMN, 同时血清中 M 型磷脂酶 A2 受体对应抗体为阳性。

**[关键词]** 家族性膜性肾病; M 型磷脂酶 A2 受体; 环境因素; 人类白细胞抗原

**DOI:** 10.3969/j.issn.1009-5519.2023.09.040

**中图法分类号:** R5

**文章编号:** 1009-5519(2023)09-1617-04

**文献标识码:** B

膜性肾病(MN)是成年人肾病综合征(NS)的主要病理类型之一, 特发性膜性肾病(IMN)占原发性肾小球疾病的 6.0%~28.8%, 发病高峰在 40~60 岁, 男女比例为 2:1, 蛋白尿是 MN 最显著的特征, 80% 以上的患者尿白蛋白定量大于 3 g/24 h, 30%~50% 患者合并有镜下血尿, 肉眼血尿少见, 严重患者伴有不同程度的血清白蛋白水平降低<sup>[1-2]</sup>。MN 的具体病因仍不清楚, XU 等<sup>[3]</sup>研究发现, 空气污染会导致 IMN 发病风险升高。随着基因层面的研究, 在 IMN 发病机制方向的不断深入, 以及家族性膜性肾病(FMN)个案病例不断增加, 提示该病的发生与基因可能有关。诊断 IMN 的“金标准”是肾穿刺活检, 特征性的病理学改变是肾小球毛细血管袢上皮侧出现大

量免疫复合物沉积。目前, FMN 在国内外仅仅是散在报道, 数据少, 而 M 型磷脂酶 A2 受体(PLA2R)相关性 MN 的家族聚集性报道更是在国内外少见。现报道华中科技大学同济医学院附属同济医院肾内科收治的 2 例患者, 二者为同一家系, 父子关系, 经肾穿刺活检诊断为 PLA2R 相关性 MN, 该报道可增加国内外在该领域研究的案例, 促进 FMN 的研究。

## 1 临床资料

**1.1 基本检查资料** 患者 1, 男, 65 岁, 2021 年 11 月无明显诱因出现颜面及双下肢水肿, 2021 年 12 月收入华中科技大学同济医学院附属同济医院肾内科住院, 既往体健, 否认糖尿病、高血压、冠心病、肝炎等病史, 无手术创伤史, 无药物及食物过敏史, 入院前

△ 通信作者, E-mail: 1945475781@qq.com。