

不妊を主訴とした papillary cystadenoma の1例

富山医科薬科大学医学部泌尿器科学教室（主任：片山 喬教授）

笹川五十次・寺田 為義・片山 喬

市立敦賀病院泌尿器科（主任：金田泰雄博士）

金 田 泰 雄

A CASE OF PAPILLARY CYSTADENOMA OF EPIDIDYMISS
WITH CHIEF COMPLAINT OF MALE INFERTILITY

Isoji SASAGAWA, Tameyoshi TERADA and Takashi KATAYAMA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine,**Toyama Medical and Pharmaceutical University**(Director: Prof. T. Katayama)*

YASUO KANEDA

*From the Department of Urology, Municipal Tsuruga Hospital**(Director: Dr. Y. Kaneda)*

A 24-year-old man whose chief complaint was male infertility for 3 years was referred to our clinic. Round noduli approximately 2 cm in diameter were observed both in the left epididymis-head and the right para-epididymal head. These tumors were removed and they were confirmed to be papillary cystadenoma histopathologically.

Only 6 cases of papillary cystadenoma including our case were collected in Japan.

Pathologic lesions of this disease associated with Lindau's disease were also discussed.

Key words: Epididymal tumor, Papillary cystadenoma, Lindau's disease

緒 言

副睾丸の原発性腫瘍は、泌尿器科疾患のなかでも稀有なる疾患であるが、その中でもきわめてまれな papillary cystadenoma の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：24歳，男性，運転手

初診：1982年4月5日

主訴：不妊

既往歴：23歳の時，多発性脾嚢胞のためシャント術をうける

家族歴：姉が多発性脾嚢胞

現病歴：結婚後3年になるが嫡子ができない。妻の妊娠歴もない。性欲・勃起・射精は正常である。1982

年2月19日市立敦賀病院泌尿器科を受診し、触診にて両側副睾丸頭部に硬い腫瘍が認められた。同年4月5日富山医科薬科大学泌尿器科不妊外来を受診した。

現症：体格栄養中等。女性化乳房なし。胸部理学的に正常。腹部は平滑で肝・脾・腎を触知せず。陰茎は正常。両側睾丸は正常に触れるが、右副睾丸頭部に母指頭大はぼ球形、左頭部にも母指頭大はぼ球形の硬い無痛性腫瘍を触知する。精索・精嚢腺・前立腺は正常。表在リンパ節の腫脹はない。

入院時検査所見：

1) 血液検査：赤血球 $487 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，血色素量 15.4 g/dl ヘマトクリット45.0%，白血球 $8,200/\text{mm}^3$ ，血小板 $32 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。

2) 生化学検査 総蛋白 7.3 g/dl ，アルブミン 4.8 g/dl ，A/G 1.92，LDH 116 IU，GOT 11 KU， γ -GTP 16 IU，ALP 8.1 KAU，ZTT 4.7 U，TTT 0.8 U，

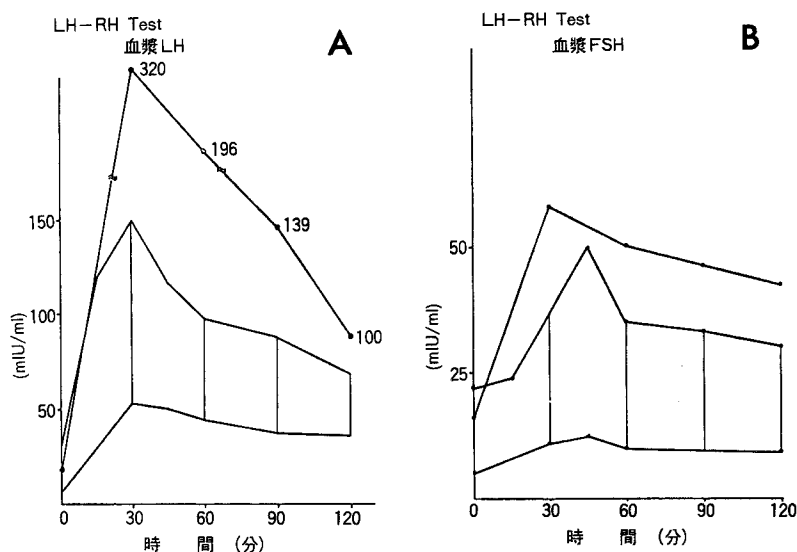


Fig. 1 A. LH-RH test; Plasma LH increases above the normal range after injection of LH-RH.
B. Plasma FSH also increases above the normal range after injection of LH-RH

T-Bili 0.9 mg/dl, D-Bili 0.3 mg/dl, ChE 0.71 pH, T-Chol 135 mg/dl, TG 66 mg/dl, Na 142 mEq/l, K 4.3 mEq/l, Cl 105 mEq/l, Ca 9.3 mg/dl, P 2.9 mg/dl, BUN 12 mg/dl, クレアチニン 0.9 mg/dl, 尿酸 5.1 mg/dl, アミラーゼ 70 SU, β -リポ蛋白 290 mg/dl, Acid-P 3.9 KAU, PSP : 29.5% (15分), 89.5% (120分).

3) 尿検査: 蛋白 (-), 糖 (-), 沈渣正常

4) 尿一般細菌および結核菌培養: 陰性

5) 内分泌学的検査: FSH 16 mIU/ml, LH 17 mIU/ml, エストラジオール 33 pg/ml, プロラクチン 17 ng/ml, テストステロン 7.0 ng/ml, LH-RH 負荷試験: LH, FSH とも過大反応を示した (Fig. 1-A, B.)

6) 精液検査: 精液量 2.6 ml, 精子数 0/mm³, 粘稠度は水様

7) 血圧 110/60 mmHg

8) 胸部X線: 著変なし. 心電図: 正常. 排泄性腎盂造影 右腎中部外側に直径約 2 cm の嚢胞を認めた (Fig. 2). 眼底所見: 正常. 腎動脈造影: 右腎下極に血管腫を認めた (Fig. 3). 腹部 CT: 多発性脾嚢胞, 右腎の多発性嚢胞, 左腎の単発性嚢胞を認めた (Fig. 4).

以上の所見より両側副睾丸腫瘍を疑い, 1982年4月13日腰椎麻酔下に両側副睾丸腫瘍摘出術, 睾丸生検および精管精囊造影を施行した. この時の精管精囊造影

では, 左右とも精囊腺はやや拡張しているが, 精管の通過障害は認めなかった (Fig. 5).

手術所見: 右鼠径部に精索に沿って切開をおき, 陰嚢内容を露出したところ, 副睾丸頭部に接して被膜に覆われ周囲との癒着のない母指頭大の硬い腫瘍を認めた. 体部から尾部にかけては正常であったため, 腫瘍と副睾丸の一部を摘除した. 左鼠径部にも同様の切開をおき, 陰嚢内容を露出したところ, 副睾丸頭部から体部にかけて母指頭大の被膜に覆われた硬い腫瘍を認めたため, 尾部も含めて摘除した. 両側睾丸は正常であった.

摘出標本: 摘出物は被膜を有する球形で比較的平滑な腫瘍で, 大きさ右旁副睾丸頭部 2.5×2.0×1.5 cm, 左頭部 2.4×2.0×1.4 cm であった. 断面はいずれも硬く白色の腺腫様の部分と大小さまざまな cyst の部分があり, 前者は透明な粘液を有していたが, 後者は淡血性に満たされていた (Fig. 6 A, B).

病理組織学的所見: 腫瘍は嚢胞状拡張とその内腔への乳頭状の増生が見られ, 一部尿管様構造形成もみられた. 拡張した腔内はコロイド様物質で満たされており, 内腔を形成する上皮成分は, 一部線毛上皮を含む単層あるいは重層する円柱上皮より成る (Fig. 7). 細胞質には空胞化が目立ち, 明細胞を呈するものもあり (Fig. 8), 核は卵形あるいは円形で異型性に乏しく, 間質は線維性結合織より構成され, 硝子化とともに石灰化も認められた. 以上の所見より papillary



Fig. 2. Intravenous pyelography shows round mass in the middle portion of the right kidney



Fig. 3. Renal arteriography shows an angioma in the right lower pole

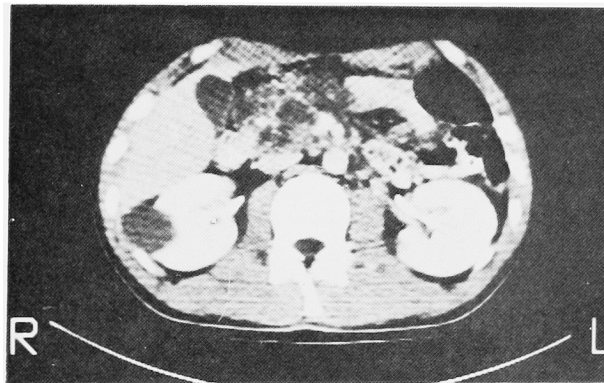


Fig. 4. Enhanced CT scan demonstrates calcification of the pancreas head and polycystic lesion of the pancreas. Cystic lesions are seen in bilateral kidneys

cystadenoma と診断された。

睾丸では精細管の基底膜が硝子化し肥厚しており、精祖細胞、精母細胞は減少し、精子細胞、精子は完全に欠如し、Sertoli細胞の増生がみられた。Leydig細胞は結節状に増生していた (Fig. 9)。

考 察

1. 発生頻度 副睾丸に原発する腫瘍はまれな疾患

で、本邦では薬師寺ら¹⁾が99例、廣野ら²⁾が128例、杉本ら³⁾が145例、坂本ら⁴⁾が166例、最近では布施ら⁵⁾が167例と集計し報告している。われわれは、布施らの報告に未集計の報告23例と自験例を加えた191例を集計した (Table 1)。

良性腫瘍は148例 (77.5%)、悪性腫瘍は43例 (22.5%) であり、その比は約3.5:1であった。なかでも adenomatoid tumor が81例 (42.4%) ともっとも



Fig. 5. Seminal vesiculography shows normal appearance and no disturbance of the semen transportation

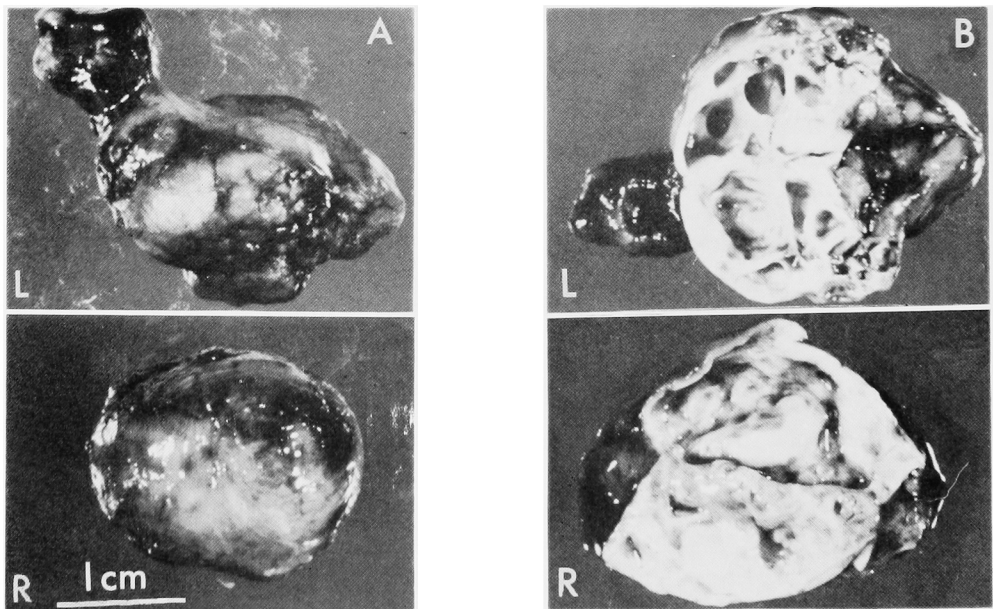


Fig. 6 A. Gross photograph of the noduli from the left epididymis head and the right para-epididymal head
 B. Gross photograph of longitudinal section of each nodule

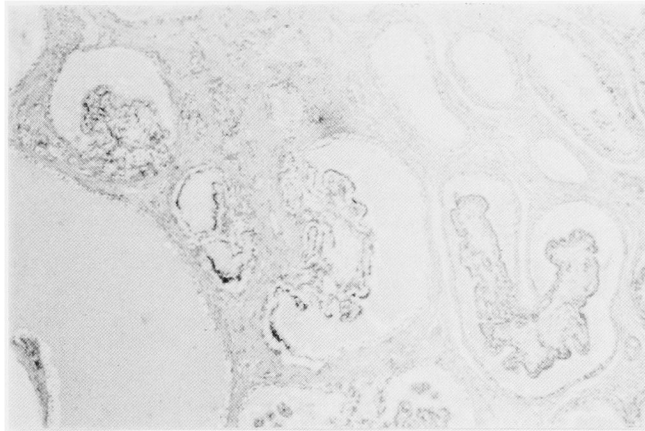


Fig. 7. Cysts are filled with colloidal material. The epithelium is flattened and papillae are lined with cuboidal cells. Hematoxylin and eosin. $\times 40$

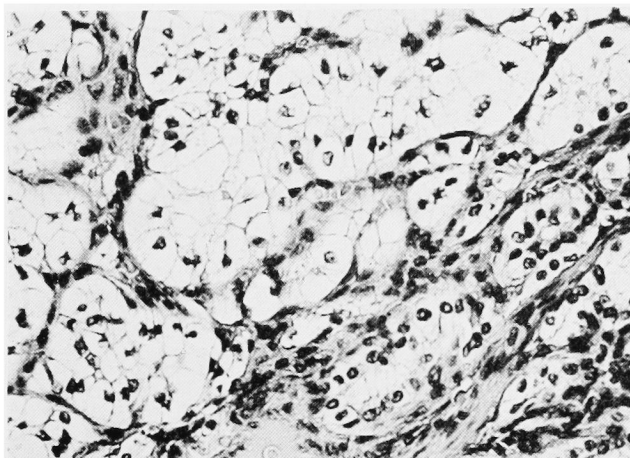


Fig. 8. Glandlike spaces are lined by cuboidal cells with clear cytoplasm. Hematoxylin and eosin. $\times 250$

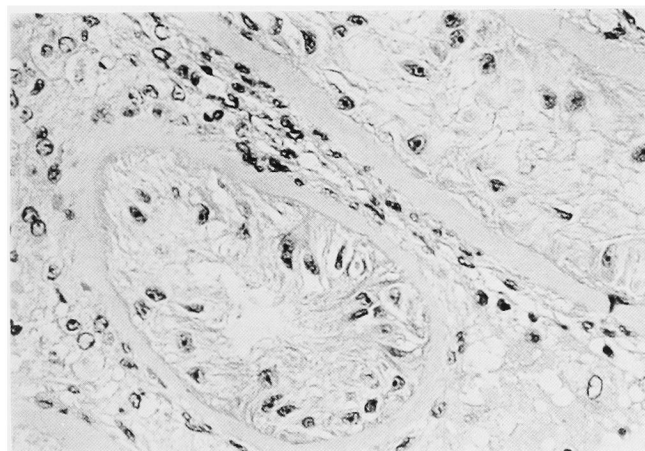


Fig. 9. Spermatogenesis is rare and most of the seminiferous tubules are lined with Sertoli cells. The basement membranes of the tubules thicken and hyalinize. The Leydig cells are increased in number. Hematoxylin and eosin. $\times 200$

Table 1. Histological classification of primary epididymal tumors in Japan

		(191 cases)	
Benign tumor	148 cases	Malignant tumor	43 cases
Adenomatoid tumor	81	Sarcoma	17
Leiomyoma	44	Rhabdomyosarcoma	7
Papillary cystadenoma	6	Reticulum cell sarcoma	4
Rhabdomyoma	3	Leiomyosarcoma	2
Hemangioma	3	Spindle cell sarcoma	1
Lymphangioma	2	Round cell sarcoma	1
Methothelioma	2	Unclear	2
Angioleiomyoma	1	Adenocarcinoma	14
Teratoma	1	Seminoma	4
Papilloma	1	Lymphoma	4
Fibromyoma	1	Mesothelioma	2
Fibroma	1	Teratoma	1
Granular cell schwannoma	1	Papillary cystadenocarcinoma	1

Table 2. Papillary cystadenoma of epididymis in Japan

No.	報告年度	報告者	年齢	部位	主訴	術前診断	術式	大きさ	備考
1	1976	津田・ほか	30	両側副辜丸	陰嚢内腫瘍	副辜丸結核	副辜丸頭部切	右2×1×1 左2×2×1	azoospermia
2	1976	津田・ほか	44	両側副辜丸	陰嚢内腫瘍	Papillary cystadenomaの疑い	副辜丸頭部切	右3×2×1.5 左 ?	1子あり 眼底出血斑 左腎腫瘍の疑い
3	1976	津田・ほか	39	両側副辜丸	陰嚢内腫瘍	Papillary cystadenomaの疑い	副辜丸頭部切	右2×2×1.5 左2×2×1.0	azoospermia
4	1978	大田・ほか	22	両側副辜丸 右旁精索部	陰嚢内腫瘍	腫瘍(良性)	腫瘍摘出	右1.5×1.5×1.0 左1.2×1.3×1.0 右精索部 0.6×0.5×0.5	眼底は異常なし
5	1982	中野・ほか	34	左副辜丸	精子希望	副辜丸結核の疑い	左除辜術	左1.8×1.2×1.0	azoospermia 眼底は異常なし IVP正常
6	1983	自験例	24	左副辜丸 右副辜丸頭部	精子希望	副辜丸結核の疑い	腫瘍摘出	左2.4×2.0×1.4 右副辜丸頭部 2.5×2.0×1.5	azoospermia 眼底は異常なし 腎嚢胞 腎血管腫 多発性肝嚢胞 肺も多発性肝嚢胞

No. 1～3までは同胞発生

多く、ついで平滑筋腫が44例(23.0%)と両者で原発性副辜丸腫瘍の3分の2を占めている。

papillary cystadenoma はなかでもきわめてまれで、1956年 Sherrick⁹⁾ が初めて報告して以来、欧米では40数例⁷⁾、本邦では津田⁸⁾ の3例、大田⁹⁾ の1例、中野¹⁰⁾ の1例をみるのみで自験例は第6例目と思われる(Table 2)。

2. 発生病理 発生原基は Mesonephros あるいは Mesonephric duct (Wolffian duct) からと考えられ^{11,12)}、副辜丸頭部の efferent duct より発生し、それがさまざまな拡張をきたして cyst を形成するとされている¹³⁾。そして、副辜丸腫瘍のなかで唯一の上皮の特徴を保っているものでもある⁷⁾。

また、本症は Lindau 氏病を合併することが多く¹³⁾、一種の Hamartoma とも考えられている¹¹⁾。

3. 臨床事項 1) 発生年齢: 欧米例¹⁴⁾では16～57歳に、本邦では自験例を含めて6例において22～44歳の間に発生しており、青壮年層に発生する傾向が強いといえる。

2) 発生部位: 本症はすべて副辜丸頭部より発生するが、本邦の1例⁹⁾は右旁精索部に自験例では右副辜丸頭部にも認められ、欧米例^{12,14)}では精索部にも発生が認められている。

両側発生をみたものは、欧米例では約15%¹⁵⁾といわれているが、本邦では6例中4例と症例は少ないながら高頻度といえる。

3) 症状: ときに陰嚢内の疼痛および不快感を訴えるが、ほとんどは陰嚢内の無痛性腫瘍の触知により受診する。本症例は中野¹⁰⁾の症例と同様に陰嚢内腫瘍には気付いておらず、男性不妊を主訴として来院し、触

Table 3. Pathologic lesions described in Lindau's disease

Structure	Lesion
1) Cerebellum	Hemangioblastoma Ependymoma
2) Medulla oblongata	Hemangioblastoma
3) Spinal cord	Hemangioblastoma Syringomyelia
4) Retina	Hemangioblastoma
5) Kidney	Cyst Renal cell carcinoma (hypernephroma) Fibroma of medulla Capillary angioma Adenoma Hemangioblastoma
6) Pancreas	Cyst Papillary cystadenoma Hemangioblastoma
7) Epididymis	Cyst Tumor (hypernephroid) Adenoma
8) Liver	Cyst Adenoma Angioma
9) Spleen	Angioma
10) Lung	Cyst
11) Adrenal cortex	Adenoma Hyperplasia
12) Adrenal medulla and Sympathetic chain	Cyst Pheochromocytoma Paranglioma
13) Cerebral cortex	Hemangioblastoma
14) Meninges	Meningioma
15) Bones	Cyst Anomalies of diploic vessels Hemangioma
16) Bladder	Hemangioblastoma
17) Skin and mucosa	Nevus (pigmented or vascular) Cafe au lait spots
18) Omentum	Cyst
19) Mesocolon	Cyst

診および手術時に腫瘍を認めている。

また、本邦例6例中4例に無精子症が認められ、両側発生が閉塞性無精子症¹⁶⁾あるいは乏精子症¹⁷⁾の原因になりうると思われる。

自験例でも、右側が旁副睪丸頭部の腫瘍からの外的圧迫より、左側は頭部に生じた腫瘍により閉塞を起こし無精子症が引き起こされたと考えた。しかし、睪丸の組織像では萎縮は認められないが、精細管基底膜に硝子化肥厚があり、精子形成能は欠如し、Sertoli細胞とLeydig細胞の増生が認められた。LH-RH負荷試験でもLH、FSHとも過大反応を示し、一次性性腺機能低下症の型であったため、単なる閉塞性無精

子症とは思えず、一次性性腺機能低下症に両側副睪丸papillary cystadenomaが偶然、合併したのではないかと考えた。

4) 合併症：本症の合併症としてはcerebellar hemangioma, Hippel-Lindau氏病が、特徴的であり¹⁸⁾、欧米例の約50%に合併するといわれ¹⁵⁾、またLindau氏病の不全型とも考えられている¹⁹⁾。

本邦では今まで1例にLindau氏病の疑いをもたれているが⁸⁾、自験例でも、排泄性腎盂造影、腎動脈造影、全身CTスキャンなどを施行したところ、Lindau氏病の病変 (Table 3)¹⁸⁾のうち、副睪丸のpapillary cystadenomaのほかには腎血管腫、腎嚢胞、

睪嚢胞が認められ、さらに姉も睪嚢胞を有しており、Lindau 氏病が強く疑われた。

5) 治療および予後：治療としては副嚢丸を含めた腫瘍摘出術が主体を占めている¹⁵⁾。臨床経過、各種検査成績、慎重な触診所見、さらに手術所見、年齢などを考慮し、悪性腫瘍との鑑別が困難な時はさらに迅速標本による病理診断で確定したうえで手術方針を立て、できるだけ腫瘍のみ摘出するのが適当と考える。また、Lindau 氏病との合併症も多いので、念頭に入れる必要がある。なお、本症例は嚢丸の精子形成能がないため、不妊に対する手術はおこなわなかった。

現症のところ再発および悪性化の報告は内外ともないが、自験例のように Lindau 氏病が疑われる場合は renal cell carcinoma の合併に留意し、慎重な経過観察が必要と考える。

結 語

不妊を主訴とし、腎嚢胞、腎血管腫と睪嚢胞をともしない Lindau 氏病が疑われた両側副嚢丸 papillary cystadenoma の1例を経験したので、その発生頻度、発生病理、臨床事項について若干の文献的考察を加えた。

文 献

- 1) 薬師寺道明・境 優一・野田進士・山口和彦：副嚢丸平滑筋腫の1例。泌尿紀要 19：881~887, 1973
- 2) 廣野晴彦・藤岡良彰・石井洋二・川井 博：副嚢丸平滑筋腫の2例。臨泌 30：711~714, 1976
- 3) 杉本俊門・早原信行・森川洋二・前川正信・原発性的副嚢丸平滑筋腫の1例。泌尿紀要 27：443~449, 1981
- 4) 坂本 亘・杉本俊門・安本亮二・柏原 昇・西尾正一・前川正信・山本啓介・甲野三郎：副嚢丸部に認められた seminoma の1例。泌尿紀要 27：1087~1091, 1981
- 5) 布施秀樹・皆川秀夫・秋元 普・島崎 淳：副嚢丸平滑筋腫の1例。臨泌 37：181~183, 1983
- 6) Sherrick JC：Papillary cystadenoma of the epididymis. Cancer 9：403~407, 1956
- 7) Elasser E：Tumor of the epididymis. Recent Results Cancer Res 60：163~175, 1977
- 8) Tsuda H, Fukushima S, Takahashi M, Hikosaka M and Hayashi K：Familial bilateral papillary cystadenoma of the epididymis. Cancer 37：1831~1839, 1976
- 9) 大田修平・田中啓幹：両側副嚢丸および右旁精索部に発生した papillary cystadenoma の1例。西日泌尿 40：418~421, 1973
- 10) 中野康治・藤井昭男・守殿貞夫・石神襄次・宗野和彦：副嚢丸 papillary cystadenoma の1例。泌尿紀要 28：1285~1289, 1982
- 11) Mostofi FK and Price EB：Atlas of tumor pathology. Tumor of the genital system, 2, 8, 164, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D. C., 1973
- 12) Chan YE, Schinella RA and Draper JM：Papillary clear cell cystadenoma of the epididymis. J Urol 100：661~665, 1968
- 13) Tønning HO, Warren RF and Barrie HJ：Familial hemangioma of the cerebellum. Report of three cases in a family of four. J Neurosurg 9：124~132, 1952
- 14) Price EB Jr：Papillary cystadenoma of the epididymis. Arch Pathol 91：456~470, 1970
- 15) Beccia DJ, Krane RJ and Olsson GA：Clinical management of non-testicular intrascrotal tumors. J Urol 116, 476~479, 1976
- 16) J Lopez DSM and Bustos-Obregon E：A case of bilateral cystadenoma of the epididymis causing obstructive azoospermia. Andrologia 13：548~550, 1981
- 17) Crisp JC and Roberts PF：A case of bilateral cystadenoma of the epididymis presenting as infertility. Brit J Urol 47：682, 1975
- 18) Melmon KL and Rosen SW：Review of the literature and study of a large kindred. Am J Med 36：595~617, 1964
- 19) Gruber MB, Healey GB, Toguri AG and Warren MM：Papillary cystadenoma of epididymis. Component of von Hippel-Lindau syndrome. Urology 16：305~306, 1980

(1984年4月9日受付)