

非触知精巣に対する腹腔鏡検査で ミュラー管遺残症と診断した1例

後藤 大輔, 青木 勝也, 大塚 憲司, 桑田 真臣
吉田 克法, 藤本 清秀, 平尾 佳彦
奈良県立医科大学泌尿器科

A CASE OF PERSISTENT MULLERIAN DUCT SYNDROME DIAGNOSED BY LAPAROSCOPIC EXAMINATION FOR IMPALPABLE TESTIS

Daisuke GOTO, Katsuya AOKI, Kenji OTSUKA, Masaomi KUWADA,
Katsunori YOSHIDA, Kiyohide FUJIMOTO and Yoshihiko HIRAO
The Department of Urology, Nara Medical University

Persistent mullerian duct syndrome describes a group of patients with a 46 XY karyotype and normal male external genitalia, but internal mullerian structures. A 7-month-old boy presented with a left inguinal hernia, a left undescended testis and a right impalpable testis. Inguinal herniorrhaphy was performed and laparoscopy was done for search of a right impalpable testis and internal genitalia simultaneously. Laparoscopic examination revealed the structure like a mullerian duct remnant along the left spermatic duct in rectovesical fossa and right intra-abdominal testis. The structure like a mullerian duct remnant was not removed to preserve the left spermatic duct. Left orchiopexy and right laparoscopic staged Fowler-Stephens orchiopexy were performed. Chromosomal analysis was 46 XY karyotype and we diagnosed this case as persistent mullerian duct syndrome.

(Hinyokika Kyo 58 : 507-509, 2012)

Key words : Persistent mullerian duct syndrome, Impalpable testis, Laparoscopy

緒 言

ミュラー管遺残症は染色体が 46XY で、臨床表現型も正常男性であるが、ミュラー管抑制因子の欠損もしくは作用の障害により、子宮・卵管・膈上部などのミュラー管由来の臓器が認められる稀な疾患である。今回われわれは非触知精巣に対する腹腔鏡検査でミュラー管遺残症と診断した1例を経験したので報告する。

症 例

患者：7カ月，男児
主訴：両側陰嚢内容欠損
既往歴：特記事項なし
家族歴：特記事項なし
出生歴：40週0日で出生，出生時体重 3,164 g.
現病歴：生後1カ月頃より啼泣時に左鼠径部に腫脹を認め，近医小児科受診し，左鼠径ヘルニアの診断で2009年8月に当院小児外科に紹介受診した。その後両側陰嚢内容の欠損を指摘され，2010年1月に当科紹介受診となった。
現症：外陰部は正常男性型。右精巣は陰嚢内・鼠径部とも非触知で，左精巣は鼠径部に触知した。また左

鼠径部にヘルニア内容を触知した。

染色体分析：46 XY

経過：以上より右非触知精巣，左停留精巣，左鼠径ヘルニアの診断のもと，左鼠径ヘルニアおよび停留精巣の根治術，右精巣の局在診断および内性器検索目的に2010年4月，全身麻酔下に腹腔鏡検査を施行した。

術中所見：まず小児外科により左鼠径部アプローチで鼠径ヘルニア根治術を施行した。その後臍下縁に

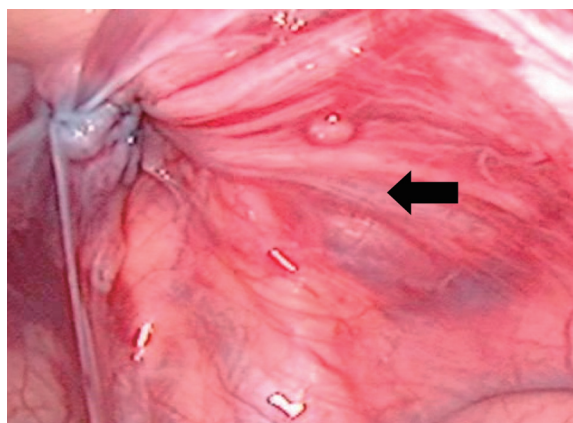


Fig. 1. Laparoscopic view of left internal inguinal ring showed the structure like a mullerian duct remnant (arrow) along the left spermatic duct.

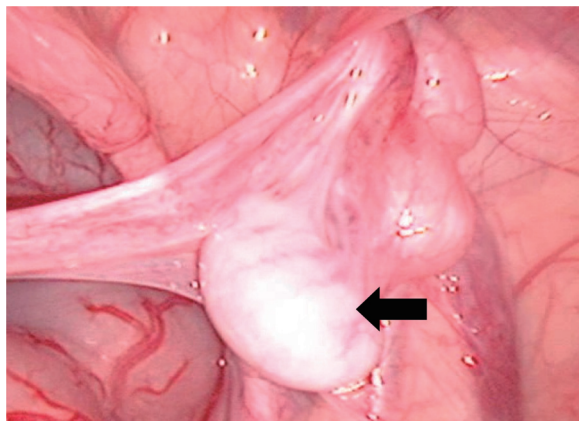


Fig. 2. Laparoscopic view of right internal inguinal ring showed the right testis (arrow) on the external iliac vessels.

沿って皮膚切開をおき、5 mm トロッカーを留置し腹腔内を観察した。気腹圧は 8 mmHg とした。左精管とは独立した構造物が左精管と並行して膀胱後面に至っており、ミュラー管遺残症を疑った (Fig. 1)。右精巣は外腸骨血管上に認め、腹腔内精巣と診断した (Fig. 2)。左停留精巣に対して経鼠径的精巣固定術を施行し、その際左精管とは独立した構造物の一部と左精巣を生検し、病理組織検査に提出した。右腹腔内精巣に対しては腹腔鏡下 2 期性 Fowler-Stephens 手術の 1 期目を施行した。ミュラー管遺残組織と思われる構造物は左精路温存のため摘除しなかった。手術時間は 3 時間 31 分、出血量は少量であり、周術期合併症は特に認められなかった。

病理組織学的所見：精巣は sertoli cells より構成され、spermatogenesis を認めず、hypoplastic testis と診断した (Fig. 3)。

左精管に並行して存在する構造物は、単層立方上皮を示しかつ線毛構造を認めず、ミュラー管遺残構造物として矛盾しない所見であった (Fig. 4)。

以上よりミュラー管遺残症と診断した。

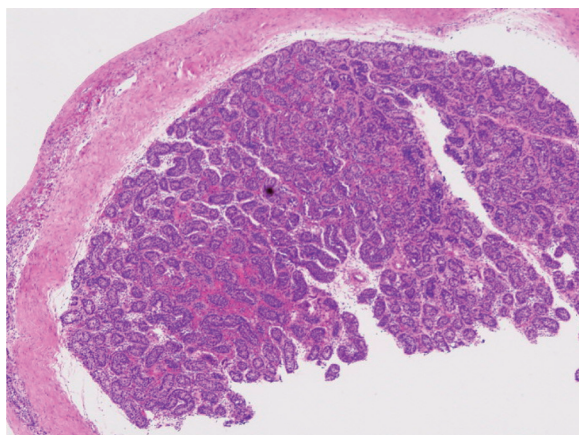


Fig. 3. Histological findings showed hypoplastic testis.

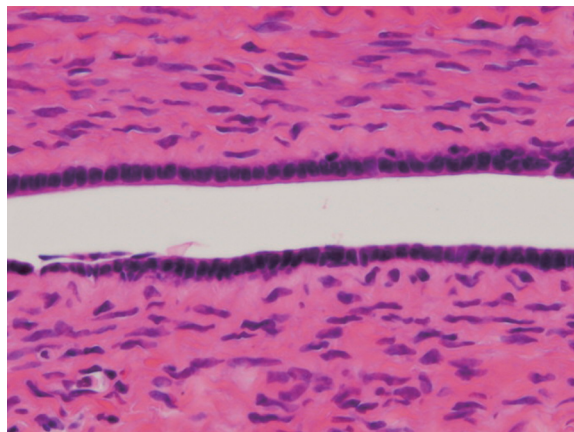


Fig. 4. Histological findings demonstrated simple cuboidal epithelium and no ciliated structure in the müllerian duct remnant.

術後経過：経過良好で術翌日に退院した。

考 察

胎児精巣は男性ホルモンとミュラー管抑制因子 (müllerian inhibiting substance: MIS) を産生する。Sertoli 細胞から分泌される MIS の作用で、精巣に近い部分からミュラー管の退縮が始まり、胎生 10 週頃には退縮は完了するが、この過程が障害されるとミュラー管が残存し、それに由来する子宮・卵管・膈上部 1/3、またはその一部が形成され、ミュラー管遺残症を呈する。アンドロゲンの作用は正常であり外性器は正常男性型を示す。ミュラー管遺残症の発生原因としては、① MIS の分泌障害、② ミュラー管の MIS に対する感受性の低下、③ MIS の分泌時期の遅延などが考えられる¹⁾。

ミュラー管遺残症は、手術時ヘルニア嚢内より子宮を発見し診断されることが多かったため、鼠径子宮ヘルニア (hernia uteri inguinale) と呼ばれていた時代もあった²⁾。これまで海外で約 150 例³⁾、本邦では約 80 例の報告が確認されている⁴⁾。鼠径ヘルニア修復術や精巣固定術の際に偶然見つかることが多く、自験例のように停留精巣と鼠径ヘルニアを合併することもある。ミュラー管遺残症は主に 3 つのカテゴリーに分類され、60~70% は両側腹腔内精巣を、20~30% は一側の停留精巣と対側の鼠径ヘルニアを、約 10% は交叉性精巣転位を合併する⁵⁾。

腹腔鏡検査は内性器や性腺の検索に有用であるが⁶⁾、非触知精巣に対する腹腔鏡検査によってミュラー管遺残症と診断されるのは稀で、われわれが調べた限りでは自験例を含めて本邦で 4 例目である⁴⁾。

治療としては自験例のように停留精巣や鼠径ヘルニアを合併した場合には精巣固定術、鼠径ヘルニア修復術が行われる。ミュラー管遺残組織を摘除するのに関してこれまでは、精管がミュラー管遺残組織の近く

を走行することが多く, 摘除の際の不用意な損傷を防ぐという意味で, 精路温存を目的としてミュラー管遺残組織やその付属構造物を摘除しない方がよいとされてきており, 本症例でも同組織の摘除は行わなかった。しかし2002年の Shimura らの報告⁷⁾をはじめとして, 近年になってミュラー管遺残組織の悪性化の報告も散見され^{8,9)}, ミュラー管遺残組織の温存症例に関しては慎重に経過観察すべきであると考ええる。

合併する停留精巣に由来することも一因であるが, 妊孕性に関して多くは乏精子症, 無精子症を呈するとされている¹⁰⁾。また精巣腫瘍の合併もしばしば認められ, 発生率は約15%, 腫瘍の約半数は seminoma である¹¹⁾。これらも含めて今後も, 外陰部の理学的所見やエコーなどの画像検査での経過観察が必要であると考える。

結 語

非触知精巣に対する腹腔鏡検査でミュラー管遺残症と診断した1例を経験したので, 若干の文献的考察を含めて報告した。

本論文の要旨は, 第60回日本泌尿器科学会中部総会にて報告した。

文 献

- 1) Thompson ST, Grillis MA, Wolkoff LH, et al.: Transverse testicular ectopia in a man with persistent Mullerian Duct Syndrome. *Arch Pathol Lab Med* **118**: 752-755, 1994
- 2) Nilson O: Hernia uteri inguinalis beim Manne. *Acta Chir Scand* **83**: 231-239, 1939
- 3) Sichani MM, Heidarpour M, Dadkhah A, et al.: Persistent Mullerian Duct Syndrome with an irreducible inguinal hernia. *J Urol* **6**: 298-300, 2009
- 4) 石村大史, 岡村亜希子, 今井 篤, ほか: 非触知精巣に対する腹腔鏡検査で発見されたミュラー管遺残症の1例. *泌尿紀要* **54**: 35-37, 2008
- 5) Clarnette TD, Sugita Y and Hutson JM: Genital anomalies in human and animal models reveal the mechanisms and hormones governing testicular descent. *Br J Urol* **79**: 99-112, 1997
- 6) Parelkar SV, Gupta RK, Oak S, et al.: Laparoscopic management of persistent Mullerian Duct syndrome. *J Pediatr Surg* **44**: E1-3, 2009
- 7) Shimura Y, Yokoi T and Tsutsui Y: A case of clear cell adenocarcinoma of the Mullerian Duct in persistent Mullerian Duct syndrome. *Am J Surg Pathol* **26**: 1231-1234, 2002
- 8) Thiel DD and Erhard MJ: Uterine adenosarcoma in a boy with persistent Mullerian Duct syndrome: first reported case. *J Pediatr Surg* **40**: E29-31, 2005
- 9) Romero F, Fucs M, de Castro MG, et al.: Adenocarcinoma of persistent Mullerian Duct remnants: case report and differential diagnosis. *Urology* **66**: 194-195, 2005
- 10) Martin EL, Bennett AH and Cromie WJ: Persistent Mullerian Duct syndrome with transverse testicular ectopia and spermatogenesis. *J Urol* **147**: 1615-1617, 1992
- 11) 新井 哲, 川上芳明, 大沢哲雄, ほか: 家族内発生(兄弟)のミュラー管遺残症候群. *日泌尿会誌* **94**: 525-528, 2003

(Received on February 21, 2012)

(Accepted on May 2, 2012)