

## 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

石村 大史<sup>1\*</sup>, 岡本亜希子<sup>1</sup>, 今井 篤<sup>1</sup>, 岩渕 郁哉<sup>1</sup>  
米山 高弘<sup>1</sup>, 古家 琢也<sup>1</sup>, 大和 隆<sup>1</sup>, 神村 典孝<sup>1</sup>  
成田 知<sup>2</sup>, 大山 力<sup>1</sup>

<sup>1</sup>弘前大学大学院医学研究科泌尿器科学講座, <sup>2</sup>大館市立総合病院泌尿器科

### PERSISTENT MÜLLERIAN DUCT SYNDROME DIAGNOSED BY LAPAROSCOPIC EXAMINATION: A CASE REPORT

Hirofumi ISHIMURA<sup>1</sup>, Akiko OKAMOTO<sup>1</sup>, Atsushi IMAI<sup>1</sup>, Ikuya IWABUCHI<sup>1</sup>,  
Takahiro YONEYAMA<sup>1</sup>, Takuya KOIE<sup>1</sup>, Takashi YAMATO<sup>1</sup>, Noritaka KAMIMURA<sup>1</sup>,  
Satoshi NARITA<sup>2</sup> and Chikara OHYAMA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>The Department of Urology, Hirosaki University Graduate School of Medicine

<sup>2</sup>The Department of Urology, Odate Municipal Hospital

A 2-year-old boy presented for the evaluation of left nonpalpable testis. Laparoscopic examination revealed right migratory testis without any abnormal appearance and a uterine-like structure with an immature gonad in rectovesical fossa. Right spermatic duct merged into the uterine-like structure on the right side. The immature gonad was removed by laparoscopic procedure, while the uterine-like structure was not removed to preserve the right spermatic duct. Right orchidopexy was also performed. Histopathologic diagnosis for the removed gonad was hypoplastic testis. After the chromosomal analysis, 46 XY karyotype, we diagnosed this case as persistent Müllerian duct syndrome. Persistent Müllerian duct syndrome diagnosed by laparoscopic examination is very rare. To the best of our knowledge, this is the third case in Japan.

(Hinyokika Kiyo 54 : 35-37, 2008)

**Key words:** Persistent Müllerian duct syndrome, Nonpalpable testis, Laparoscopic examination

#### 緒 言

ミュラー管遺残症は、染色体構成が46XYで、表現型も完全な男性型であるにもかかわらず、子宮・卵管・膈上部などミュラー管由来の女性内性器が存在する稀な病態である。われわれは非触知精巣に対する腹腔鏡検査にてミュラー管遺残症と診断しえた1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

#### 症 例

患者：2歳，男児  
主訴：左陰囊内容の欠如  
既往歴：特記事項なし  
家族歴：特記事項なし  
現病歴：生下時より，左陰囊内容を触知せず。近医で2歳まで経過観察されるも変化なく，MRIでも左精巣は同定されなかった。2004年12月7日，精査目的に当科紹介となる。

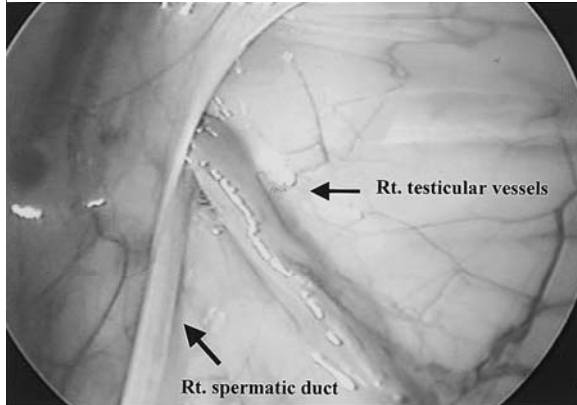
現症：初診時，右精巣は陰囊上部に小指頭大に触知し，用手牽引で容易に陰囊底まで下降した。左精巣は入念な触診にもかかわらず陰囊内，鼠径部とも触知しなかった。

経過：以上より，右移動精巣，左非触知精巣の診断にて2005年2月1日，全身麻酔下に腹腔鏡検査を施行した。

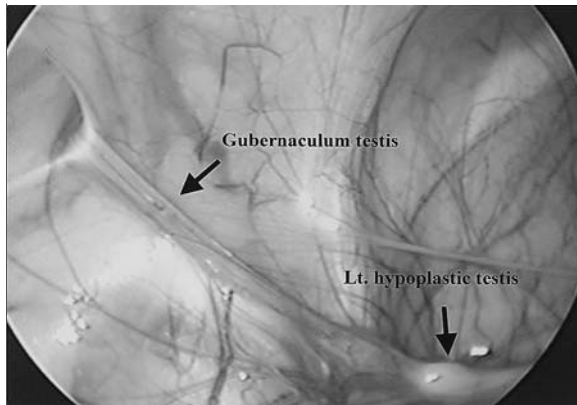
術中所見：臍下縁に小切開をおき open laparotomy 法にて5mmポートを挿入し腹腔内を観察。気腹圧は8mmHg程度とした。右内鼠径輪を確認すると，正常な太さの精巣血管・精管が合流して進入していくのが確認されたが (Fig. 1)，左内鼠径輪には，明らかな精巣血管，精管の流入はなく，精巣導帯と思われる索状物が流入するのみであった (Fig. 2)。右精管を中枢側へ追っていくと膀胱後面正中付近にミュラー管遺残組織 (遺残子宮) と思われる構造物を認めた。右精管はその右側壁を走行し，合流しているように観察された。さらに，遺残子宮の左側に近接して，米粒大の性腺を思わせる構造物を認めた (Fig. 3)。この組織は，先に確認されていた左内鼠径輪へ向かう索状物と連続

\* 現：大館市立総合病院泌尿器科

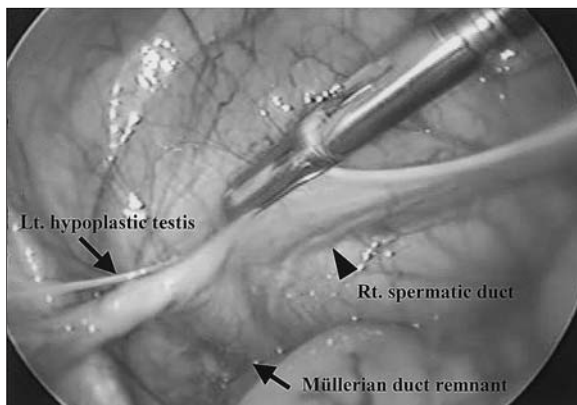
しており、左精巣であると考えられた。以上の術中所見より、ミューラー管遺残症を強く疑った。左精巣は低形成であり、固定術の適応はないものと判断し、左右側腹部に、それぞれ5 mm ポートを追加の後、超音波駆動式メスで摘除した。右精管が合流している遺残子



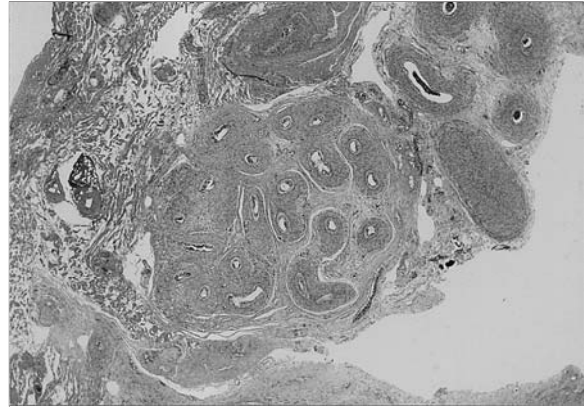
**Fig. 1.** Laparoscopic view of right internal inguinal ring: normal testicle vessels and spermatic duct (arrows).



**Fig. 2.** Laparoscopic view of left internal inguinal ring: gubernaculum testis from left hypoplastic testis (arrows).



**Fig. 3.** Müllerian duct remnant and an immature gonad thought to be a left hypoplastic testis were detected in the rectovesical fossa (arrows). Right spermatic cord merged into the Müllerian duct remnant (arrow head).



**Fig. 4.** Histopathological examination showed hypoplastic testis.

宮は、右精路確保のために温存した。最後に右精巣固定術を施行して手術を終えた。

病理組織所見：成熟した精細管構造は認めないものの、未分化な精巣上体と思われる腺管構造や輸精管、精巣網を認め hypoplastic testis と診断した (Fig. 4)。

術後経過：経過良好にて2月9日退院。両親に同意を得た上で染色体検査を実施したところ、46XYであり、最終的にミューラー管遺残症の診断に至った。

## 考 察

胎生早期には男女を問わず、男性生殖器へ分化するウォルフ管と女性生殖器へ分化するミューラー管が存在する。通常、男性では胎児精巣のライディッヒ細胞から分泌されるテストステロンによりウォルフ管が男性生殖器へと誘導され、セルトリ細胞から分泌されるミューラー管抑制因子 (Müllerian-inhibiting substance: MIS) によりミューラー管は退縮する。この過程が障害されると、ミューラー管が残存し、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、ミューラー管遺残症を呈することになる。その原因として、① MIS の分泌障害、②ミューラー管の MIS に対する感受性低下・欠如、③ MIS 分泌時期の遅延などが考えられる<sup>1)</sup>。

ミューラー管遺残症はこれまで海外で約150例、本邦では約80例の報告が確認されている<sup>2)</sup>。その多くは Nilson<sup>3)</sup> が1939年に初めて報告した“Hernia uteri inguinalis”に類似したもので、鼠径ヘルニアや停留精巣の術中に精巣から連続する子宮・卵管が見つかり診断に至ったというものである。自験例のように非触知精巣に対する腹腔鏡検査によって、ミューラー管遺残組織が確認され、診断に至った症例は稀で<sup>4-6)</sup>、本邦では自験例が3例目にあたるものと思われる。

過去の報告では、交叉性精巣転位の合併例が多い<sup>7)</sup>。交叉性精巣転位とは、一側の精巣が反対側の腹腔内、鼠径管内あるいは陰嚢内に位置するもので、典

型的には術中にミュラー管遺残組織だけでなく, 対側の精巣までもが同一創から確認されるというものである。両側精巣と精管に近接する子宮広間膜およびミュラー管遺残組織が物理的に精巣の正常な下降を妨げることが原因と考えられている。過去の集計では約150例中100例で合併を認めたとされ<sup>7)</sup>, ミュラー管遺残症に特有の合併症として銘記されるべきである。

本症の治療は, 停留精巣や鼠径ヘルニアが合併した場合には, 患者の年齢, 精巣の状態, 症状などを考慮し遺残子宮摘除術, 精巣固定術あるいは摘除術, ヘルニア根治術などが行われる。これらを行うにあたり最も注意すべき点は, ミュラー管遺残症では精管が遺残子宮筋層内を走行することが多く, 安易に遺残子宮を摘除すると精路も損傷する恐れがあるという点である。われわれは腹腔鏡下に右精管の走行を追い, 遺残子宮に合流するのを確認したため, 精路温存を目的として遺残子宮の摘除は行わなかった。最近の本邦報告5例(7症例)<sup>8~12)</sup>においても, 遺残組織を摘除しているものは5症例あったが, 1症例を除く全症例で精管を損傷しない程度の可及的切除にとどめていた。文献的に遺残子宮温存の根拠は精路の温存という点と, 遺残組織を温存しても悪性化の報告がなかったという2点に尽きるようである。しかし最近の報告で, 40年以上前に鼠径部手術の既往がある67歳男性に剖検で遺残子宮と, そこに発生した adenocarcinoma が見つかったという報告<sup>13)</sup>があり, 遺残組織温存には長期間の経過観察という条件が必要になるものと思われる。ただし, 精路を温存しても, 多くは将来的に無精子症, 乏精子症を呈するとされ, 妊孕性に関しても厳しいものと考えられている<sup>14)</sup>。自験例においては今後も長期にわたり慎重に経過観察していく予定である。

## 結 語

非触知精巣に対する腹腔鏡検査で診断に至ったミュラー管遺残症の1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告した。

## 文 献

- 1) Thompson ST, Grillis MA, Wolkoff LH, et al.: Transverse testicular ectopia in a man with persistent Müllerian duct syndrome. *Arch Pathol Lab Med* **118**: 752-755, 1994
- 2) 奥山和彦, 岸田達朗, 藤本征一郎: ミュラー管遺残症. *日臨別冊 (内分泌症候群上巻)*: 928-930, 1993
- 3) Nilson O: Hernia uteri inguinalis beim Manne. *Acta Chir Scand* **83**: 231-239, 1939
- 4) Arbiros I, Sakellaris G, Vlachakis I, et al.: An expected benefit of a laparoscopic procedure in a case of persistent Müllerian duct syndrome. *Pediatr Endosurg Innovative Techn* **7**: 181-183, 2003
- 5) Nishio R, Fuse H, Akashi T, et al.: Persistent Müllerian duct syndrome: a surgical approach. *Arch Androl* **49**: 479-482, 2003
- 6) Shirasaki Y, Nagai A, Nasu Y, et al.: Laparoscopic removal of Müllerian structures and orchiopexy for persistent Mullerian duct syndrome. *Urology* **62**: 1121, 2003
- 7) Lima M, Domini M and Libri M: Persistent Müllerian duct syndrome associated with transverse testicular ectopia: a case report. *Eur J Pediatr Surg* **7**: 60-62, 1997
- 8) 西岡 伯, 門脇照雄, 三木恒治, ほか: 巨大な Seminoma を合併したミュラー管遺残症候群の1例. *泌尿紀要* **38**: 89-92, 1992
- 9) 松田知己, 山田幸福隆, 三宅弘治: ミュラー管遺残症候群の2例. *泌尿紀要* **40**: 893-895, 1994
- 10) 加島健司, 駄阿 勉, 蒲池綾子, ほか: 交叉性精巣転位を伴ったミュラー管遺残症の1例. *臨病理* **18**: 58-60, 2001
- 11) 新井 啓, 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
- 12) 武内在雄, 平賀紀行, 原岡正志: ミュラー管遺残症の1例. *西日泌尿* **65**: 724-726, 2003
- 13) Shinmura Y, Yokoi T and Tsutsui Y: A case of clear cell adenocarcinoma of the Müllerian duct in persistent Müllerian duct syndrome. *Am J Surg Pathol* **26**: 1231-1234, 2002
- 14) Martin EL, Bennett AH and Cromie WJ: Persistent Müllerian duct syndrome with transverse testicular ectopia and spermatogenesis. *J Urol* **147**: 1615-1617, 1992

(Received on May 14, 2007)  
(Accepted on June 23, 2007)