

巨大な Seminoma を合併したミューラー管遺残症候群の 1 例

済生会富田林病院泌尿器科（部長：門脇照雄）

西岡 伯，門脇 照雄

大阪府立成人病センター泌尿器科（部長：古武敏彦）

三 木 恒 治

市立堺病院臨床病理部（部長：花井 淳）

花 井 淳

PERSISTENT MÜLLERIAN DUCT SYNDROME WITH SEMINOMA: REPORT OF A CASE

Tsukasa Nishioka and Teruo Kadowaki

From the Department of Urology, Saiseikai Tondabayashi Hospital

Tsuneharu Miki

From the Department of Urology, Center for Adult Disease, Osaka

Jun Hanai

From the Department of Clinical Pathology, Sakai Municipal Hospital

A case of persistent Müllerian duct syndrome associated with seminoma is reported.

A 22-year-old man was admitted with the chief complaint of left flank colicky pain. Physical examination revealed huge abdominal mass and absence of left intrascrotal contents. Right hydrothorax and left ureteral calculi were pointed out with radiography.

The abdominal tumor was reduced by effective chemotherapy. Extirpation confirmed the presence of seminoma and persistent Müllerian duct structure. This case showed left testicular transverse ectopia.

In our review of the Japanese literature, 16 cases of transverse testicular ectopia accompanied with testicular tumor are reported.

(Acta Urol. Jpn. 38: 89-92, 1992)

Key words: Persistent Müllerian duct syndrome, Testicular tumor, Transverse testicular ectopia, Meigs syndrome

緒 言

ミューラー管遺残症候群とは外性器は男性型を示すが、胎生期にミューラー管の発育が抑制されないため、停留精巣・卵管・子宮・膈上部を有するものである。

われわれは、ミューラー管遺残を伴った腹腔内の交叉性精巣偏位に巨大な seminoma が発生したきわめて稀な 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：22歳，男性，未婚

主訴：左側腹部疝痛

既往歴：3 歳時に両側停留精巣の診断のうえ某院にて手術療法を施行された。右側は鼠径部に精巣が見い出され、陰嚢底部に固定術が施行されたが、左側は鼠径部の検索では発見されなかった。

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1990年3月22日末明、左側腹部疝痛発作が出現し当院内科を受診、腹部腫瘍も同時に指摘され当科を紹介された。

現症：身長 169 cm，体重 74 kg，外性器には異常を認めず，両鼠径部に手術痕あり，右陰嚢内には正常大精巣を触知するが，左陰嚢内容は欠如していた。腹

部には、弾性硬で可動性がなく、圧痛を伴わない巨大な腫瘍を触知した。以上の所見から左腹部停留精巣に発生した精巣腫瘍と左尿管結石の疑いで当科へ入院した。

入院時検査所見：血液像および血液生化学検査に異常は認めない。

血清腫瘍マーカー： β -HCG 25.9 ng/ml, α -FP < 5.0 mg/ml, CEA < 1.0 ng/ml.

レ線学的所見：胸部単純撮影では、右胸水貯留を認めるが、両肺野に coin lesion 等はなかった。胸部 CT でも同様に胸水の貯留以外は、転移を疑う所見はなかった。IVP では、L₃ の部位に軽度水腎症を伴う、8×7 mm 尿の左管結石を認めた (Fig. 1)。腹部 CT では右下腹部を中心とした内部の density の不均一な 23×15×18 cm の巨大な腫瘍が確認された (Fig. 2)。後腹膜リンパ節および肝には、転移を疑う所見は認めなかった。腹部血管撮影では、おもな腫瘍栄養血管は、左精巣動脈であると考えられ、著しい屈曲蛇行、腫瘍濃染像などを認めた (Fig. 3)。

治療経過：左腹部停留精巣に発生した germ cell 由来の精巣腫瘍と診断し、腫瘍が巨大であり、かつ化学療法の奏効が期待されたことから、PVB 療法を初期治療に選択した。右胸水に対しては入院第2病日に穿刺吸引を行い、約 1,000 ml の黄色透明液を除去した。胸水の細胞診では腫瘍細胞は認めなかった。また左尿管結石に対しては、自然排石を期待し、保存的経過観察とした。入院第7病日より第1回の PVB 療法を開始し、以後約3週間の休薬期間をおき計3クール施行した。腹部 CT では、化学療法が奏効し、腫瘍径は顕著に縮小し、療法後の腫瘍の推定体積は約 1/8 となり (Fig. 2)、また胸水も穿刺吸引後の再貯留は認めなかった。このため、腫瘍切除および後腹膜リンパ郭清を目的とし、1990年6月21日、開腹術を施行した。

手術所見：腹部正中切開を加え腹腔内を検索すると、腫瘍の表面は平滑で周囲との癒着もなく、下方はダグラス窩へ延びる径約 3 cm の索状物と、右内鼠径輪方向へ続く前者と比べより細い索状物と連続していた。腫瘍を摘除し、それらの索状構造物を可及的遠位まで追求し結紮切断の上、同時に摘除した。

病理学的には、腹腔内腫瘍の大部分は間質の著明な線維化を示しており、また一部には変性・壊死像も伴い、化学療法の効果によるものと思われた。悪性腫瘍に関してはごく一部の切片にのみ、比較的大きな核をもち、リンパ球浸潤を伴う seminoma の像が認められた (Fig. 4)。また右内鼠径輪方向へ続く索状物方向

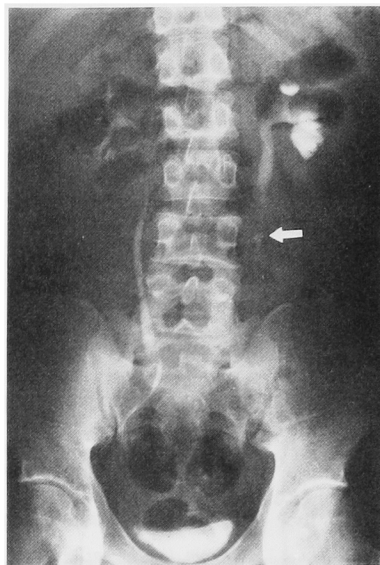


Fig. 1. IVP (15分後立位←は結石陰影)



Fig. 2. 左・入院時の腹部 CT 像 右 化学療法後の腹部 CT 像

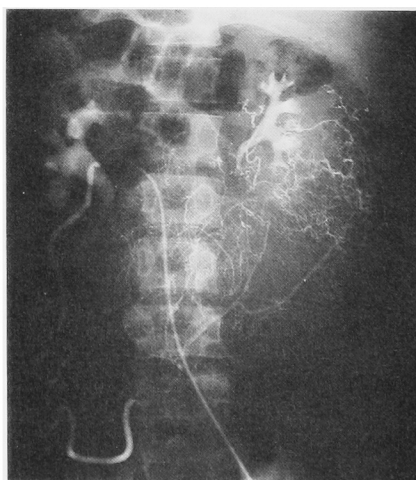


Fig. 3. 腹部血管撮影 (選択的左精巣動脈造影)

に隣接して、精巣上体の組織が存在した。摘除した傍大動脈リンパ節には転移はなかった。つぎにダグラス

窩へ続く索状構造物からは、幼弱な子宮腺組織および卵管が認められ (Fig. 5), 巨大な seminoma を合併したミュラー管遺残症候群と診断した。

術後経過は良好で、左尿管結石も入院中に自然排石し、IVP で水腎症の消失をみた。現在術後7カ月を経過し、再発の徴候なく外来経過観察中である。術後、染色体についても検を索行ったが、46 XY の正常男性型を呈していた。

考 察

ミュラー管遺残症候群は1939年 Nilson¹⁾ によって、

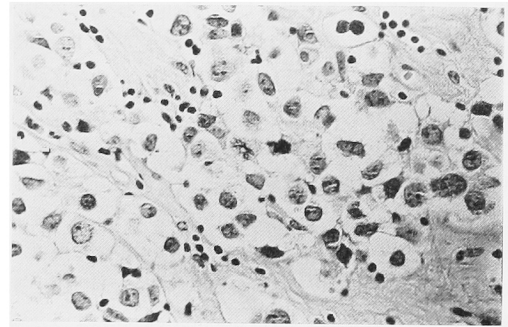


Fig. 4. 摘除標本の組織像 seminoma (×400)

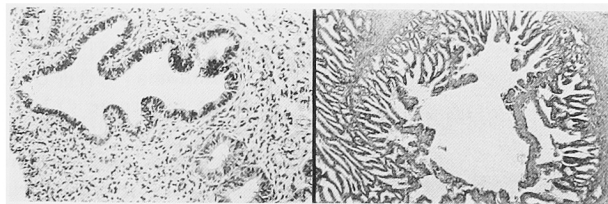


Fig. 5. 摘除標本の組織像 左：子宮内膜様構造 (×200)
右：卵管様構造 (×100)

hernia uteri inguinalis in male として初めて記載されている。その後1976年に Sloan ら²⁾ は、あとで述べる交叉性精巣偏位、hernia uteri inguinalis とともに、ミュラー管の遺残がその原因と考えられる疾患に対し、ミュラー管遺残症候群の名称を与えた。交叉性精巣偏位とは、一側精巣が正中線を超えて他側の鼠径輪を通して下降し、同側の陰嚢内に2つの精巣が存在する場合とされているが、小寺ら³⁾ の広義の解釈によると、交叉性精巣が反対側の腹腔内や鼠径管に停留した場合も含むとしている。このことからすると、自験例は精管構造をもつ索状物が正中を超え右鼠径管方向へ連続していたことや、腫瘍自体の中心も正中よりやや右側に位置していたことから、左交叉性精巣偏位を伴っていたといえる。この交叉性精巣偏位の成因は、ミュラー管残存発育によるとされる仮説と、精巣導体の異常やウオルフ管の異常に基づくものとする説があり、未だ一致した見解はない。従って現状では、ミュラー管遺残症候群と交叉性精巣偏位は高頻度に合併する疾患と考えるのが妥当であろう。これまでの過去の集計においては、自験例の様な場合も交叉性精巣偏位に精巣腫瘍を合併した例として取り扱われているため、今回の集計もそれに従った。われわれの調べたかぎりでは、本合併例は過去に15例の記載があり⁴⁻⁸⁾、自験例は本邦16例目であると考えられた (Table 1)。

さらに自験例に特徴的であったのは、右胸水貯留を

Table 1. 本邦における精巣腫瘍を合併した交叉性精巣偏位例

報告年	報告者	年齢	転位側	腫瘍側	腫瘍組織型
1	1935 井上	35	左	左	混合腫瘍
2	1960 古沢	31	左	右	seminoma
3	1971 大北	30	右	?	seminoma
4	1973 浅野	33	右	左	seminoma
5	1974 木下	44	左	?	seminoma
6	1976 沢木	32	右	?	seminoma
7	1981 小寺	37	左	右	seminoma
8	1981 柳沢	25	右	右	sem+emb
9	1984 大山	26	左	右	embryonal
10	1985 瀬口	27	右	左	chorio
11	1985 森川	22	左	右	seminoma
12	1985 西本	41	右	右	seminoma
13	1987 辻井	28	左	左	seminoma
14	1988 中園	21	左	左	embryonal
15	1988 兵藤	29	左	左	sem+emb
16	1990 自験例	22	左	左	seminoma

sem=seminoma, emb=embryonal carcinoma,
chorio=choriocarcinoma

伴っていた点である。この胸水貯留に関しては、胸部に転移巣もなく、その他にも原因となる様な疾患は否定的であった。また吸引除去後、化学療法が奏効し腫瘍の著明な縮小を認めてからは、再貯留はなかった。つまり腹腔内腫瘍自体が、胸水貯留の原因であると考えるのが妥当である。婦人科領域では、良性の卵巣腫

瘍に胸・腹水を伴う疾患として Meigs 症候群が知られている。本症候群は1937年に Meigs⁹⁾ や Rhouds¹⁰⁾によって卵巣線維腫に胸・腹水を伴い、腫瘍摘出によって胸・腹水が消失し再発しないことと定義されている。Meigs 症候群の胸・腹水発生の機序は、腫瘍表面からの漏出液、腫瘍による血管の圧迫による血漿成分の漏出、もしくは腫瘍の炎症性変化による腫瘍表面または腹腔からの浸出液などが腹水産生に関係があるといわれている¹¹⁾。胸水は、この腹水が胸腔と連結するリンパ管系あるいは Bochdalek 孔のような連絡路を介して貯留をきたすものと説明される。また、腹腔から胸膜腔へのリンパ系は、右側の流れが左側に比し大きいことから、胸水の貯留は右側に多いことも指摘されている¹²⁾。自験例の右胸水貯留が、Meigs 症候群と同一の機序であることを証明することは困難であるが、類似点も多く、男性ではきわめて稀ではあるが、起こりうる病変であると考えた。

最後に、自験例のように巨大な腹部腫瘍の発生には気付かず、尿路結石の疝痛発作を契機として来院した経緯を振り返ると、鼠径部の検索では精巣が発見されない手術例に対する腹腔内精査や厳重な経過観察の必要性を改めて強調したい。

結 語

巨大な seminoma を合併したミューラ肉管遺残症候群の1例を報告した。交叉性精巣偏位に精巣腫瘍を合併した例としては、本邦16例目である。さらに自験例の右胸水貯留は、Meigs 症候群と同様の機序が考えられた。

本論文の要旨は第134回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) Nilson O : Hernia uteri inguinalis beim Manne. Acta Chir Scand **83**: 231-249, 1939
- 2) Sloan WR and Walsh PC: Familial persistent Müllerian duct syndrome. J Urol **11**: 5: 459-461, 1976
- 3) 小寺重行, 大石幸彦, 木戸 晃, ほか: 左交叉性睾丸転移に右睾丸腫瘍および子宮を伴った1例. 泌尿紀要 **27**: 529-535, 1981
- 4) 森川 満, 若林 昭, 中田康信, ほか: Persistent Müllerian duct syndrome に Seminoma を合併した1例. 泌尿紀要 **31**: 1819-1829, 1985
- 5) 西本憲一, 成山陸洋, 船井勝七, ほか: 正中を越え対側に存在した腹部停留睾丸腫瘍の1例. 日泌尿会誌 **76**: 952, 1985
- 6) 辻井俊彦, 田利清信, 米瀬淳二, ほか: 巨大な Seminoma を合併した Persistent Müllerian duct syndrome の1例. 泌尿紀要 **35**: 905-910, 1989
- 7) Nakazono M, Shibayama T, Nakayama M, et al.: Persistent Müllerian duct syndrome with testicular tumor in a scrotal testis. 日不妊会誌 **38**: 138-143, 1988
- 8) 兵藤 透, 門脇浩幸, 角 文宣, ほか: 交叉性睾丸転位に発生した睾丸腫瘍の1例. 泌尿器外科 **2**: 837-840, 1989
- 9) Meigs JV and Cass JW: Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax. Am J Obstet Gynecol **33**: 249-267, 1937
- 10) Rhouds JE and Terrell AW: Ovarian fibroma with ascites and hydrothorax (Meigs' syndrome). JAMA **109**: 1684-1687, 1937
- 11) 木下勝之: Meigs 症候群. 呼吸 **7**: 1231-1232, 1988
- 12) 岡部一裕, 秋谷 清: Meigs syndrome の近況. 産科と婦人科 **55**: 791-794, 1988

(Received on March 11, 1991)
(Accepted on July 26, 1991)