

## 尿道下裂を合併し男性半陰陽を思わせた重複直腸の1例

大阪大学医学部泌尿器科学教室（主任：園田孝夫教授）

森 義 則  
生 駒 文 彦A CASE OF DUPLICATION OF THE RECTUM WITH HYPOSPADIA,  
SIMULATING MALE HERMAPHRODITISM

Yoshinori MORI and Fumihiko IKOMA

*From the Department of Urology, Osaka University Medical School  
(Chairman: Prof. T. Sonoda, M. D.)*

A 15-year-old boy visited our clinic complaining anomaly of the external genitalia. Since he was born, he had been regarded as a male hermaphrodite with a male vagina and penoscrotal hypospadias. But various examinations performed under admission revealed the other anomalies such as spina bifida of the sacrum and duplicated rectum opening into perineum, the structure of which had been previously considered the male vagina. The histology of biopsy specimen taken from the vagina-like structure was colonic mucosa, epithelium of which containing many goblet cells. His duplicated rectum was resected by the combined transperitoneal and perineal route.

We stressed that in differential diagnosis of male hermaphroditism, duplication of the rectum must be kept in mind, although rare it might be.

最近、われわれは、生下時より尿道下裂と男性陰を有する男性半陰陽であると思われていた15才の男子において、この男性陰様構造が諸検査の結果、比較的まれな重複直腸であること、および仙骨二分裂を伴っていることが判明し、この重複直腸を手術的に治療せしめ得たので報告する。

## 症 例

患者：栗○末○，15才の男子

初診：1968年6月18日

家族歴：特記すべきことはない。同胞8人中の末子である。

既往歴：特記すべきことはない。

主訴：外陰部の奇形

現病歴：生下時より、外陰部の奇形に気づかれており、半陰陽の疑いがあるといわれていたが、家庭の事情で現在まで放置されていた。幼時より現在まで、排

尿障害も排便障害もみたことはない。身体の発育は良好である。1968年6月21日に、いちおう男性半陰陽の診断のもとに当科に入院せしめた。

現症：体格は中等度で、栄養状態は良好であり、筋肉質の男性的なからだつきである。女性乳房は認めない。胸部および腹部に理学的異常所見を認めない。外陰部（Fig. 1 および2）では、陰茎の発育はきわめて良好で、正常大である。尿道は陰茎根部腹面に開口しており、Hypospadias penoscrotalis の状態であるが、chordee はきわめて軽度で、陰茎の腹側へのわん曲はわずかである。両側性腺は触診上睾丸様であり、その大きさは成人男子のそれであり、副睾丸および精管も両側ともに正常に触知し得る。両側陰嚢の間に、一見陰を思わせる粘膜管状構造の開口部を認め、これの内方は盲端に終わっていた。また、その隔膜を隔てて、前方に正常大前立腺様組織を触知し得た。

検査成績

血圧：120/80mmHg

血液像：赤血球数 $493 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，血色素量 $14.0\text{g/dl}$ および白血球数 $6,500/\text{mm}^3$ である。

血液化学：BUN  $15\text{mg/dl}$ ，Na  $138\text{mEq/l}$ ，K  $4.6\text{mEq/l}$ ，Cl  $96\text{mEq/l}$ ，Ca  $8.0\text{mg/dl}$ ，P  $3.6\text{mg/dl}$

性染色質：陰性

尿中 17OHCS： $5.1\text{mg/day}$

尿中 17KS： $3.8\text{mg/day}$

膀胱鏡所見：膀胱粘膜は正常であり，両側尿管口も正常にみとめられる。

レ線学的所見

胸部レ線像では，異常を認めなかった。全身骨格のレ線像では，回転異常を伴った仙骨の二分裂を認める (Fig. 3)。静注性腎盂レ線像では，両側上部尿路の異常を認めなかった。膀胱レ線像は正常である。尿道膀胱レ線像 (Fig. 4) は，正常男子のそれであり，精阜像もはっきりしており，その位置関係から問題の粘膜が泌尿生殖洞由来のものではないことを示唆する。注腸レ線像では異常を認めなかった。骨盤部動脈レ線像 (Fig. 5) では，左の内陰部動脈 (A. pudenda interna) が非常に太くなっており問題の構造を栄養しているように思われた。また，腔様構造に直接に造影剤を入れて撮影したレ線像では，盲端に終る管状構造がうつし出された。

尿道膀胱レ線像の所見，指診で前立腺様のものを触れ得たこと，およびその外観から，会陰部に開いた粘膜が腔であるということには疑問が感じられたので，粘膜の生検を施行した。その組織学的所見 (Fig. 6) は，粘膜は円柱上皮よりなり，杯細胞となったものが多く，多数の腺腔を形成しており，筋層およびリンパ濾胞もみられ，結腸粘膜の組織像であった。

以上より，尿道下裂および仙骨二分裂を伴った重複直腸の診断のもとに 1968 年 7 月 17 日に手術を施行した。

手術所見：まず下腹部正中切開のもとに開腹したところ，子宮や卵巣のごとき女性内性器は認められなかった。重複直腸へ外から金属ブジーを挿入してみると，その先端を膀胱と直腸の間に触知できたので，その上で腹膜を切開し，まず腹腔側より剥離していった。次に，会陰側より重複した直腸を周囲より剥離していったが，そのさい盲端に終る部分の近くで本来の直腸と強く癒着していたが，その他の部分の剥離は容易であった。途中膀胱頸部近くに前立腺の存在を確認した。なお経尿道的に膀胱内へカテーテルを留置した。術後経過は順調で，創部は一次的に治癒し (Fig. 7)，術後 24 日目に退院した。本症例の重複直腸の位置関係を Fig. 8 に示す。

摘除標本：長さ約 10cm の盲端に終る管状構造で，一部に結腸特有の腹膜垂 (Appendices epiploicae) の付着した部分を認める。

組織学的所見：管腔内面を直腸粘膜がおおい，多数の杯細胞を認める。その外側には平滑筋からなる筋層をみる。

以上のごとく，この症例は，初診時男性半陰陽を思わせたが，諸検査の結果重複直腸を疑われ，手術の結果それを確認した。男性半陰陽の鑑別診断に重複直腸も考慮に入れなければならないということを教えられた症例であった。今後時期をみて，尿道形成術を施行する予定である。

## 考 按

消化管の重複は，食道から直腸に至るどの部分にもみられる。その中でも回腸および回盲部にみられるものが最も多いとされている (Table 1：佐谷ら，1967)。その形態には嚢状

Table 1 重複腸管の発生部位  
(佐谷ら，1967による)

|         | 欧 米 | 本 邦 |
|---------|-----|-----|
| 舌 根 部   | 2   | 0   |
| 胸 腔 内   | 25  | 2   |
| 胃       | 7   | 4   |
| 十 二 指 腸 | 8   | 1   |
| 空 腸     | 13  | 18  |
| 回 腸     | 28  |     |
| 回 盲 部   | 36  | 10  |
| 盲 腸     | 5   | 4   |
| 結 腸     | 11  | 9   |
| 直 腸     | 11  | 0   |
| そ の 他   | 1   | 5   |
| 計       | 147 | 53  |

欧米症例は，欧米の代表的小児外科医 (Gross, Rickham, Koop, Swenson) の自験例の集計。

のものと，管状のものがあり，前者の方が多い。この奇形は，enterogenous cysts, enteric cysts, ileum duplex, giant diverticula, inclusion cysts 等いろいろの名称で呼ばれていたが，Ladd & Gross (1941) は，腸管重複症 (duplications of the alimentary tract) の名称でまとめ，これは次の条件を満足させるものとした。すなわち，1) 消化管のいずれかの部分に癒着していること，2) その壁内に平滑筋

を含むこと、3) 内面を消化管上皮でおおわれていること、の3項目である。自験例は、この3つの条件を満足させており、その位置関係からみて、重複直腸であるということが出来る。

直腸の重複は、腸管重複症のうちでもまれなものである。佐谷ら(1967)によると、本邦症例53例のうち重複直腸は1例もみられていない。また、彼らは、欧米の代表的な小児外科医、すなわち Gross, Rickham, Koop および Swenson のそれぞれの自験例を集計し、合計147例の消化管重複のうち重複直腸11例(7.5%)を数えている。また、Dohn & Povlsen (1951)によると、彼らが文献的に集めた315例の消化管重複のうち重複直腸は10例(3.2%)であった。

重複腸管は、泌尿生殖器の奇形および脊椎の奇形をとまなうことがしばしばある。まず、泌尿生殖器の奇形としては、重複子宮、重複陰、重複膀胱、重複尿道などが多く、これは特に結腸の管状重複のさいにみられることが多い。Ravitch は、その発生原因として、胎生2週以内というきわめて早い時期に胎芽の尾側端の重複がおこるためであろうと述べ、hind gut duplication とよんでいる。Ravitch & Scott (1953) は、このような泌尿生殖器の重複を合併する結腸の管状重複は、他の嚢状の消化管重複とは発生原因の異なる別の奇形とみなされるべきであることを指摘している。自験例は尿路奇形として、尿道下裂を合併していた。消化管重複と脊椎奇形の合併しやすいことは、Veeneklaas (1952), Fallon et al. (1954) および Soper (1968) らが報告している。Fallon et al. (1954) は、その発生原因として、胎生期に、脊索と内胚葉の分離がうまく行なわれず、そのため両側よりの脊椎弓の癒合が失敗するのではないかと述べている。脊椎奇形は、胸椎に最も多くみられ、これは上部消化管の重複、とくに縦隔洞内にみられる嚢状重複にとまなう。また、結腸の重複には、腰椎や仙椎の奇形がともなう。このように、消化管重複と脊椎奇形の部位が平行することは、両者が共通の発生原因によっていることを示唆する。自験例も、直腸の重複に回転異常をとまなう仙骨の二分裂を合併していた。

直腸の発生は、胎生6週より、cloaca が下方へのびてくる urorectal septum のため、前方の泌尿生殖洞と後方の直腸にわかたれることによる。鎖肛およびそれにとまなう直腸瘻は、この時期の発生異常を原因とするとされている。Gross (1953) のあげている4例の管状の重複直腸のうち、2例は前方の直腸と尿道の間に瘻孔を形成し、他の1例は鎖肛をとまなっていた。Oeconomopoulos & Swenson (1962) の挙げている女兒の管状の重複直腸例では、前方の直腸と陰の間に瘻孔を認めた。このように自験例のごとき管状の重複直腸では、cloaca の分離異常を思わせる例が多いが、自験例においても、尿道下裂の存在を考えあわせると、この時期の発生異常があったのではないかと推測される。

自験例は、重複した直腸が会陰部に開口して陰とまぎらわしい外観を呈し、また尿道下裂を合併していたため、男性半陰陽と誤られて、生下時より当科初診まで放置されてあった。消化管の重複という奇形がまれなものであるため、半陰陽の鑑別診断に考えられないのが普通であるが、われわれの知るかぎりでは、男性半陰陽の鑑別診断に重複直腸を考慮すべきであるという記載はみられない。興味深いことは、Jones & Scott (1958) の“Hermaphroditism, Genital Anomalies and Related Endocrine Disorders”の男性半陰陽の項にあげられている Case P. O. と自験例が相互に類似していることである。その陰の組織像は結腸粘膜であったと記載されており、解剖学的位置関係も自験例とよく似ている。

患者およびその家族にとって、半陰陽の診断をうけるときよりも、腸の重複という診断をうけるときのほうが精神的負担が少ないことを考慮に入れるならば、両者を鑑別することは、泌尿器科医にとってきわめて大切である。それには、レ線学的諸検査で、陰として疑問の感じられる場合には、その生検を行なうことが重要である。

## 結 語

1) 15才の男子にみられた尿道下裂および回



Fig. 1 外陰部所見：正常大に发育した陰茎をみる。恥毛の発生状態は正常であった。この写真では手術のため剃毛されている。



Fig. 3 骨盤部単純レ線像：回転異常を伴った仙骨二分裂を認める。



Fig. 2 外陰部所見：矢印は男性陰と思われた粘膜管状構造の開口部を示す。ネラトンカテーテルが陰茎根部の外尿道口から膀胱に挿入されている。



Fig. 4 尿道膀胱レ線像：尿道膀胱像は正常であり、精阜像ははっきり認められる。

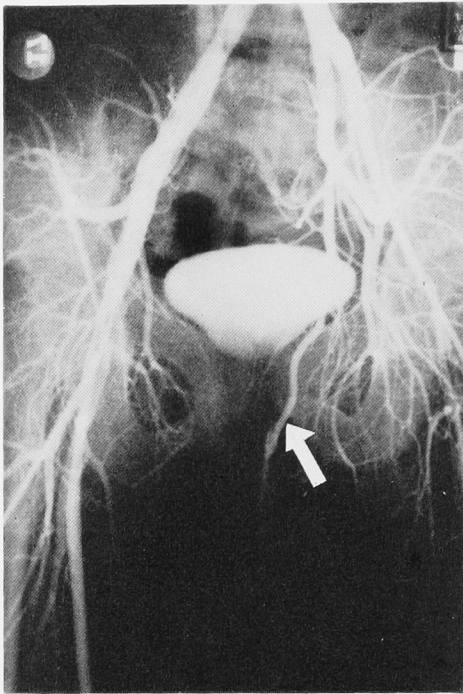


Fig. 5 骨盤部動脈レ線像 左内陰部動脈 (A. pudenda interna: 矢印) が著明に太くなり、会陰部に開口する男性陰様構造を栄養している。

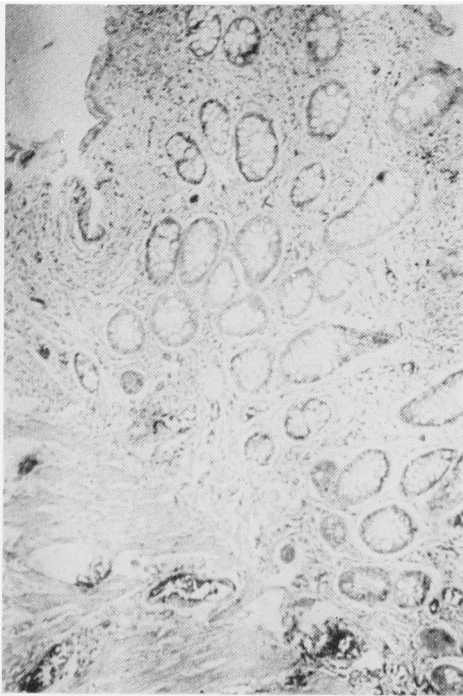


Fig. 6 生検組織学的所見：粘膜は円柱上皮からなり、杯細胞となったものが多く、腺腔を形成している。筋層（平滑筋）およびリンパ嚢胞も存在する正常の結腸壁の組織像を示している。

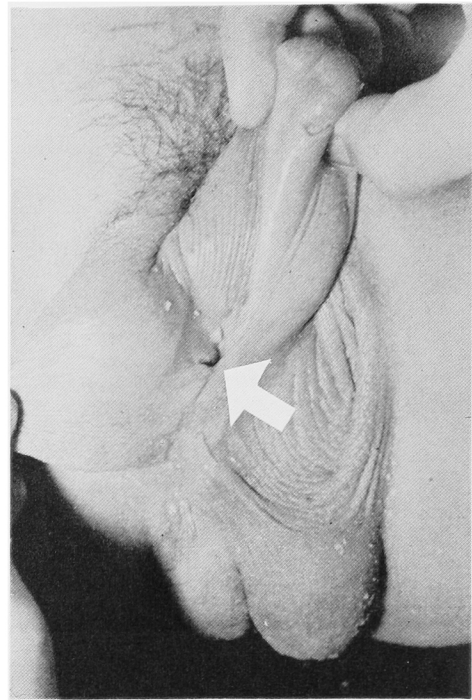


Fig. 7 術後の外陰部所見：手術創は一次的に治癒している。矢印は陰茎根部にある外尿道口（尿道下裂）を示す。

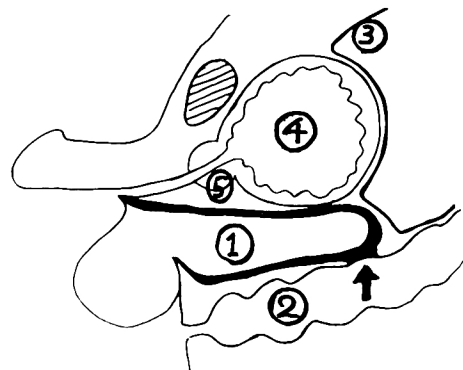


Fig. 8 解剖的位置関係：①重複直腸，②正常直腸，矢印は重複直腸との癒着部を示す，③腹膜，④膀胱，⑤前立腺。

転異常を示す仙椎二分裂をともなう重複直腸の1例を報告した。前方の直腸は、一側は盲端に終り、他側は会陰部に開いていたが、その外観は陰様であり、生下時より男性半陰陽であると思われていた症例である。

2) 消化管の重複について若干の文献的考察を加えた。

3) 男性半陰陽の鑑別診断に重複直腸も考慮に入れなければならないことを強調した。

(稿を終えるにあたり園田教授の御校閲を感謝いたします。)

### 参 考 文 献

- 1) Basu, R., Forshall, I. and Rickham, P. P. : Duplications of the alimentary tract. *Brit. J. Surg.*, **47** : 477, 1959-60.
- 2) Dohn, K. and Povlsen, O. : Enterocystomas ; Report of six cases. *Acta Chir. Scandinav.*, **102** : 21, 1951.
- 3) Fallon, M., Gordon, A. R. G. and Lendrum, A. C. : Mediastinal cysts of fore-gut origin associated with vertebral abnormalities. *Brit. J. Surg.*, **41** : 520, 1954.
- 4) Gross, R. E. : *The Surgery of Infancy and Childhood*. Philadelphia and London, W. B. Saunders Company, p. 221, 1953.
- 5) Jones, H. W. and Scott, W. W. : *Hermaphroditism, Genital Anomalies and Related Endocrine Disorders*. Baltimore, The Williams & Wilkins Company, p. 150, 1958.
- 6) Ladd, W. E. and Gross, R. E. : *Abdominal Surgery of Infancy and Childhood*. Philadelphia and London, W. B. Saunders Company, p. 83, 1941.
- 7) Mellish, R. W. P., Lond, B. S. and Koop, C. E. : Clinical manifestations of duplication of the bowel. *Pediatrics*, **27** : 397, 1961.
- 8) Oeconomopoulos, C. T. and Swenson, O. : Duplications of the gastrointestinal tract. *J. Pediat.*, **60** : 361, 1962.
- 9) Ravitch, M. M. : Hind gut duplication—doubling of colon and genital urinary tracts., **137** : 588, 1953.
- 10) Ravitch, M. M. and Scott, W. W. : Duplication of the entire colon, bladder and urethra. *Surgery*, **34** : 843, 1953.
- 11) 佐谷稔・岡田正・桑田圭司・大隈義彦・南波正敦・岡本英三・新生児腸重積症と誤診した重複腸管の1治験例。第202回大阪外科集談会(昭和42年9月16日)。
- 12) Soper, R. T. : Tubular duplication of the colon and distal ileum ; Case report and discussion. *Surgery*, **63** : 998, 1968.
- 13) Veeneklaas, G. M. H. : Pathogenesis of intrathoracic gastrogenic cysts. *Am. J. Dis. Child.*, **83** : 500, 1952.

(1968年10月31日受付)