

同側無形成腎を伴う精嚢腺嚢胞に 重複下大静脈を伴った1例

藤田 昌弘, 後藤 隆康, 細木 茂
国家公務員共済組合連合会大手前病院泌尿器科

SEMINAL VESICLE CYST ASSOCIATED WITH IPSILATERAL RENAL DYSPLASIA AND VENA CAVA MALFORMATION: A CASE REPORT

Masahiro FUJITA, Takayasu GOTO and Shigeru SAIKI

*The Department of Urology, Federation of National Public Service
and Affiliated Personnel Mutual Aid Association Otemae Hospital*

We report a rare case of seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal dysplasia and vena cava malformation. A 76-year-old man was hospitalized because of difficulty in urination. We diagnosed benign prostate hyperplasia with vesical diverticulum and administered medication that was found to improve urination. However, positron emission tomography-computed tomography showed a large mass in the pelvic region; therefore, additional examinations were performed. Urethrocystography showed a filling defect in the bladder. Computed tomography revealed the absence of the right kidney and the presence of a double vena cava and a large seminal vesicle cyst on the same side. Magnetic resonance imaging showed a cystic ectopic ureter associated with the seminal vesicle cyst. Therefore, we diagnosed the patient with a seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal dysplasia and performed cyst puncture. The patient is currently free from urinary symptoms at 12 months after surgery.

(Hinyokika Kiyō 58 : 511-514, 2012)

Key words : Vena cava malformation, Seminal vesicle cyst

緒 言

同側無形成腎を伴う精嚢腺嚢胞は、1914年に Zinner により初めて報告されており¹⁾、Zinner 症候群と呼ばれている。以降、多くの報告²⁾が認められる。異所性尿管開口、精巣欠損、精管欠損の合併例はしばしば報告されている^{3,4)}が、重複下大静脈を伴った症例は非常に稀である。今回われわれは、重複下大静脈を伴った Zinner 症候群の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：76歳、男性

主訴：夜間頻尿

既往歴：75歳、頸椎症性脊髄症、腹部手術歴および外傷歴なし。

家族歴：挙児あり。その他特記すべきことなし。

現病歴：2010年1月、夜間頻尿を主訴として受診された。腹部超音波検査の結果、約100 mlの残尿と膀胱憩室を伴った前立腺肥大症（体積22.1 ml）と診断し、ナフトピジル50 mg/日の投薬により症状の改善を認めていた。初診から約8カ月後のPET検診において、膀胱の右背側に巨大な嚢胞を指摘され、精査加療目的の入院となった。

現症：胸腹部理学所見に特記すべき異常なし。

来院時検査所見：白血球5,900/ μ l、赤血球466万/ μ l、Hb 14.3 g/dl、Ht 42.2%、血小板16.2万/ μ l、TP 7.0 g/ μ l、Alb 4.2 g/dl、AST 21 U/l、ALT 19 U/l、LDH 187 U/l、BUN 11.6 mg/dl、Cr 0.93 mg/dl、Na 138 mEq/l、K 4.1 mEq/l、CRP 0.1 mg/dl、PSA 0.5 ng/dl、CEA 4.5 ng/ml。

尿検査所見：蛋白（-）、糖（-）、RBC 1~5/hpf、WBC 5~10/hpf、扁平上皮0~1/hpf。細菌培養は陰性であった。

膀胱鏡検査：膀胱粘膜は正常であったが、膀胱右側は膀胱外腫瘍による圧迫と思われる隆起を認めていた。左尿管口は正常であったが、右尿管口と膀胱三角部の右半分は欠損していた。

画像所見：胸部単純写真は正常。尿道膀胱造影検査では、尿道に明らかな異常所見はなく、膀胱内に約50 mmの陰影欠損が認められた（Fig. 1）。腹部造影CTでは、右腎は認めず、2本の下大静脈（Fig. 2）と棍棒状の右副腎（Fig. 3）を認めた。左下大静脈は、左腎静脈と合流後に肝下面で右下大静脈と合流していた。左右の性腺静脈はおのおのの下大静脈に流入していた。MRIでは、膀胱後部右側に約70 mmの精嚢腺嚢胞を認め、膀胱内腔を圧排していた（Fig. 4）。嚢胞の内部は、T1およびT2強調画像で高信号を示し、蛋

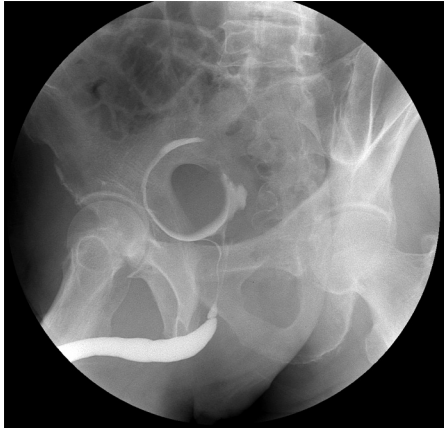


Fig. 1. Urethrocytography shows a filling defect in the bladder.

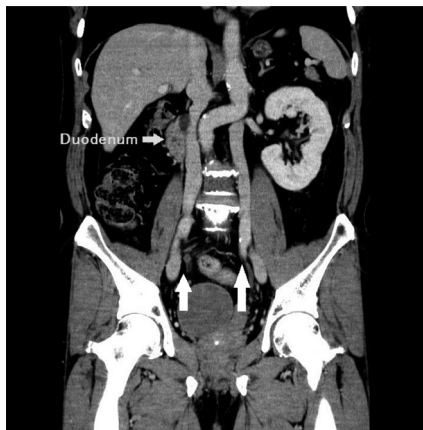


Fig. 2. Abdominopelvic computed tomography shows the absence of the right kidney and the presence of a double venous cava (two white arrows) and a large seminal vesicle cyst on the same side.

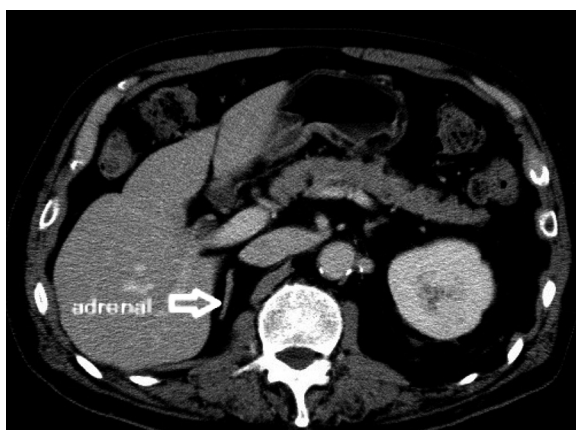


Fig. 3. Computed tomography shows atypical right-side adrenal tissue.

白質成分が示唆された。T2 強調像冠状断では、精嚢腺嚢胞に開口する右尿管盲端を認めた (Fig. 5)。

治療経過：上記の結果、右精嚢腺に存在する嚢胞が排尿症状の一因であると診断し、2010年10月超音波ガイド下にて経会陰的嚢胞穿刺術を施行した。

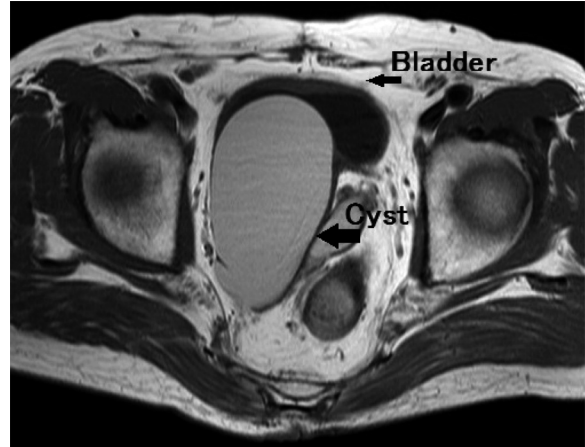


Fig. 4. T1WI MRI shows a huge cystic mass with high intensity in the pelvic region.

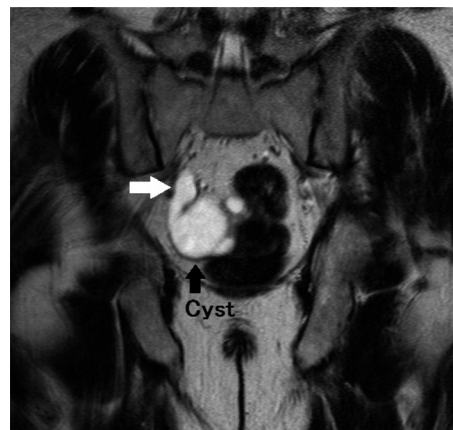


Fig. 5. T2WI MRI shows the seminal vesicle cyst and the cystic ectopic ureter (white arrow) on the right side.

手術所見：腰椎麻酔下、碎石位にて手術施行した。経直腸的超音波にて右精嚢腺の嚢胞を確認した。18G 穿刺針を用いて、嚢胞を穿刺し、透視下でも確認した。内容液は茶褐色で漿液性の液体であり、約 200 ml 吸引可能であった。採取した検体は、組織球、リンパ球および精子を含んでおり、異形細胞は認めなかった。

以上の所見により、同側無形成腎を伴った右精嚢腺嚢胞および重複下大静脈と診断した。

術後経過：術後経過は良好で、手術直後より以前の頻尿症状は改善された。現在、術後12カ月経過したが、精嚢腺嚢胞の大きさは約 25 mm であり、有症状を認めていない。

考 察

精嚢腺の嚢胞性疾患としては、1872年に Smith⁵⁾ の hydrocele of the seminal vesicle として報告以来、すでに数多くの報告が認められる。また同側の腎形成異常を伴った精嚢性嚢胞は、1972年に奥山ら⁶⁾が44例報告し

ており、以降の報告⁶⁻⁸⁾と合わせると本邦のみでも現在までに50例以上の報告が認められる。自験例のように重複下大静脈を伴った症例は、本邦1例目であり、海外報告とあわせても2例目であった。発生機序については重複下大静脈の発生と合わせて後述する。

症状は、高田ら⁹⁾の報告によると、疼痛・排尿困難が半数以上を占めている。その他には、血尿、血精液症、会陰部不快感が症状となることもある。年齢層は、約60%が性活動期の30代若年層にみられる。左右差は、右側が左側に比べて約2倍の報告がされている。診断については、超音波検査や尿路造影検査の所見から追加のCTおよびMRI検査が必要と判断され、精嚢性嚢胞と同側無形成腎の診断に至ることが多い⁶⁻⁹⁾。但し、腎形成異常の精査過程から精囊腺嚢胞が見つかる場合はほとんどなく、下部尿路症状の精査過程において、精囊腺嚢胞および同側の腎形成異常が発見されることが多い⁶⁻⁹⁾。自験例では、初診時に精囊腺嚢胞の診断に至らなかった。膀胱に接する腫瘤に対して、腹部超音波検査だけでなく、尿路造影検査などの追加検査を施行するべきであったと考える。

治療については、無症状のものに関しては経過観察を行うことが多いが、有症状のものは積極的治療の対象となる。主な治療方法として、①開腹下の嚢胞切除術、②嚢胞穿刺術、③経尿道的嚢胞壁切除術、④腹腔鏡下嚢胞切除術が挙げられる。諸家の報告¹⁰⁻¹³⁾66例によると、①の開腹手術の成功率は95%以上と良好であるが、術後の骨盤内感染や尿閉および神経血管束の損傷といった合併症も報告されている^{10,11)}。②の嚢胞穿刺術については、症状改善目的の成功率は約30%であり、残りの約70%は開腹手術および経尿道的手術の追加治療が行われていた。診断の補助としての役割や高齢者の症状改善を目的として用いられることが多い。③の経尿道的手術の成功率は約75%である。残りの約25%は再発し、開腹下に嚢胞切除術が行われていた。経尿道手術は開腹手術より低侵襲であるが、嚢胞の再発、射精障害および外尿道括約筋損傷の報告も認められる。高齢な症例や全身麻酔が不可能な症例に関しては、低侵襲な治療の1つであると考えられるが、嚢胞の部位によっては困難な症例もあると思われる。④の腹腔鏡下手術は、近年行われつつある低侵襲治療の1つである。14例の報告^{10,12)}では、成功率は開腹手術とほぼ同等であり、手術時間は平均176分で重篤な合併症も認めなかった。また、術後入院期間も2〜7日という良好な成績を報告している。ただし、神経血管束の損傷の可能性があるため、若年者には十分な説明の上、慎重に適応を決めるべきであると考えられる。Basillote¹³⁾らは、嚢胞にあらかじめインジゴカルミンを注入しておくことで、剥離層が明確になり、神経血管束の損傷を減らせると報告している。自験例で

は、患者が性活動期ではないことと現在まで無症状であったことを考慮し、より低侵襲で、症状改善を目的として嚢胞穿刺術を選択した。嚢胞の増大傾向および症状の再発を認めた場合には、腹腔鏡下嚢胞切除術もしくは経尿道的嚢胞壁切除術を考慮すべきと考えている。

尿路・精路の発生異常と重複下大静脈との関連性についての詳細は、現時点では明らかではないが、発生学と諸家の報告¹⁴⁻²¹⁾から検討してみた。精囊腺嚢胞と腎の発生異常については、胎生4週頃の尿管芽が中腎管から発生する時期に起因すると考えられる。尿管芽が中腎管の正常部位より高位置で分岐すると、尿管異所開口となる。さらに分岐する高さの程度に応じて、膀胱頸部や前立腺部尿道そして中腎管の遺残物に開口することになる。中腎管は、胎生8週頃に退行し始め、射精管、精巣上体、精管および精囊腺となる。自験例では精囊腺に開口したものと考えられる。尿管芽の分岐異常に伴い、後腎組織との接合が障害されると、腎の発生異常が生じやすいといわれている¹⁴⁾。峠ら¹⁵⁾は、精囊腺に尿管異所開口した61例のうち、52例は腎形成異常、44例は精囊腺嚢胞拡張を伴っていたと報告しており、精囊腺への尿管異所開口と腎形成異常および精囊腺嚢胞は合併しやすいことを示唆している。

重複下大静脈は、下大静脈の発生異常によるものであるが、これについてはGrunwald¹⁶⁾の考え方が一般的であり、諸家の報告¹⁷⁾と合わせて考察する。胎生6週頃には後の下大静脈になるsupracardinal vein（主上静脈）が左右に存在するが、左側は消失しやすい¹⁶⁻¹⁸⁾。重複下大静脈の発生は、左下大静脈が残存した場合に生じる。左supracardinal veinの合流部は静脈叢に入りやすく、血流が停滞する傾向にあるため、退行しない場合には左下大静脈が形成されることが考えられている^{17,18)}。さらに分子生物学的には、血管内皮の増殖や血管形成に対してアンジオゲニンや塩基線維芽細胞増殖因子などと共に血管新生促進因子の1つであるTGFβが不可欠である¹⁹⁾。TGFβは、マクロファージをひきつけ、血管形成因子の分泌を助ける¹⁷⁾。その他にもTGFβは様々な作用をもつが、in vitroでの報告によると、後腎組織での尿細管新生を阻害する作用もあるといわれている²¹⁾。

腎と下大静脈の発生異常については、Boonら²²⁾が右腎低形成を伴った重複下大静脈の1例を報告している。彼らは、病理学的に右腎の一部に不完全な腎小体と尿細管の存在を報告し、TGFβ関与の可能性についても示唆していた。後腎および大血管は共に中胚葉由来の組織である。この中胚葉由来の細胞にTGFβが過剰に関与することで、左の下大静脈残存と右腎の発生異常が起こりうる可能性が考えられる。ただし、重

複下大静脈症例に右腎の発生異常が必ずしも伴っているわけではなく、左下大静脈の残存に関しては、血流の停滞など他因子による影響が大きいと考えられる。

右副腎の形態異常についての原因も不明である。ただし、もう一例の重複下大静脈を伴った Zinner 症候群の報告²³⁾においても、同様に右副腎の形態異常が指摘されており、血管系や尿路系の発生異常との関連性は必ずしも否定できないと考えられる。

結 語

今回われわれは重複下大静脈を伴った Zinner 症候群という非常に稀な 1 例を経験した。

文 献

- 1) Zinner A: Ein fall von intravesikaler Samenblasenzyste. *Wein Med Wochenschrift* **64**: 605-609, 1914
- 2) Narlawar RS, Hanchaia V, Raut A, et al.: Renal agenesis and seminal vesicle cyst. *J Ultrasound Med* **22**: 225-228, 2003
- 3) Das S and Amar A: Ureteral ectopia into cystic seminal vesicle with ipsilateral renal dysgenesis and monorchia. *J Urol* **124**: 574-575, 1980
- 4) Ornstein MH and Kershaw DR: Cysts of the seminal vesicle are Mullerian in origin. *J R Soc Med* **78**: 1050-1051, 1985
- 5) Smith NR: Hydrocele of the seminal vesicle. *Lancet* **2**: 558-559, 1872
- 6) 奥山明彦, 永野俊介, 高羽 津, ほか: 尿管異所性開口一本邦330例および当教室26例についての統計的観察一. *泌尿紀要* **18**: 319-325, 1972
- 7) 平野敦之, 小川隆敏, 上門康成, ほか: 同側の腎發育不全および尿管精囊腺開口を伴った精囊腺囊胞の 1 例. *泌尿紀要* **29**: 1315-1327, 1983
- 8) 谷川克己平, 西澤和亮, 河村信夫: 同側の腎無形成を伴った精囊腺囊状拡張の 1 例. *泌尿紀要* **33**: 1474-1479, 1987
- 9) 高田晋吾, 野田泰照, 岡 大三, ほか: 同側腎無形成を伴った精囊腺囊胞の 1 例. *西日泌尿* **64**: 436-439, 2002
- 10) van den Ouden D, Blom JHM, Bangma C, et al.: Diagnosis and management of seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis: a pooled analysis of 52 cases. *Eur Urol* **33**: 433-440, 1998
- 11) Gozen AS and Alagol B: Endoscopic management of seminal-vesical cyst with right renal agenesis causing acute urinary retention: case report. *J Endourol* **20**: 919-922, 2006
- 12) Seo Y, Kim HS and Rim JS: Congenital seminal vesicle cyst associated with ipsilateral renal agenesis. *Yonsei Med J* **50**: 560-563, 2009
- 13) Basillote JB, Shanberg AM, Woo D, et al.: Laparoscopic excision of a seminal vesicle cyst in a child. *J Urol* **171**: 369-371, 2004
- 14) 清島圭二郎, 内野洋志, 上領頼之, ほか: 腎形成異常を伴った精囊腺囊胞の 2 例. *西日泌尿* **63**: 147-150, 2001
- 15) 峠 弘, 小川隆敏, 藤永卓治: 精囊の囊状拡張を伴った尿管精囊異所開口の 1 例. *西日泌尿* **57**: 689-693, 1995
- 16) Grunwald P: Die Entwicklung der Venacava caudalis beim Menschen. *Z Mikr-anat Forsch* **43**: 275-331, 1938
- 17) 村田栄子, 山田久美子, 永島雅文, ほか: 構造系実習中に見いだされた左下大静脈の 1 例. *埼玉医大誌* **36**: 11-15, 2009
- 18) 佐々木克典: 下大静脈の形成および破格と性腺静脈の流入様式について. *解剖誌* **61**: 609-616, 1986
- 19) William J Larsen: ラーセン人体発生学第 2 班. 西村書店, 東京, 200-203, 2003
- 20) Dickson MC, Martin JS and Cousins FM: Defective hemantopoiesis and vasculogenesis in transforming growth factor- β 1 knock out mice. *Development* **121**: 1845-1854, 1995
- 21) Rogers SA, Ryan G, Purchio AF, et al.: Metanephric transforming growth factor- β 1 regulates nephrogenesis in vitro. *Am J Physiol* **264**: 996-1002, 1993
- 22) Boon-Huat, Samuel-Wah and Yee-Kong NG: Duplication of inferior vena cava with right renal hypoplasia. *Cong Anom* **37**: 149-155, 1997
- 23) Kyriakidis A, Pappas I, Georgiadis M, et al.: Zinner syndrome associated with adrenal gland and vena cava malformation: a very rare case. *BJU Int* **76**: 523-524, 1995

(Received on January 11, 2012)
(Accepted on May 18, 2012)