両側多精巣症に発症した胎児性癌の1例

福島県立医科大学泌尿器科学講座 (主任: 山口 脩)

梅田 弘幸 嘉村 康邦 石橋 哲 山口 脩

A CASE OF POLYORCHIDISM WITH EMBRYONAL CARCINOMA

Hiroyuki Umeda, Yasukuni Yoshimura, Kei Ishibashi and Osamu Yamaguchi

Department of Urology, Fukushima Medical College

(Director: Dr. O. Yamaguchi)

Polyorchidism is a rare anomaly with approximately 70 cases reported in the literature. We reported a case of polyorchidism with embryonal carcinoma, the first case, in one of 4 testes. Polyorchidism with malignancy had been reported in 5 cases and bilateral polyorchidism in 3 cases. Authors have not been clarified whether the incidence of malignancy in polyorchidism is high or low. But we have to treat the patients with polyorchidism carefully, because polyorchidism is highly associated with cryptorchidism.

Key words: polyorchidism, cryptorchidism, testicular tumor

要旨: 多精巣症は極めて稀な奇形で現在まで約70例が報告されているのみである。我々は4個の精巣を持つ多精巣症に合併した胎児性癌を経験したので報告する。多精巣症に合併した悪性腫瘍は5例、また4個の精巣を持つ多精巣症は3例報告されているのみである。停留精巣や精巣念転などの手術時や他疾患にて泌尿器科受診時に偶然発見されることが多いことを考えると、泌尿器科受診の機会がなく、生涯診断されない多精巣症が少なからず存在することが予想される。多精巣症が高い悪性素因を有するかどうかは明かとなっていないが、多精巣症は停留精巣を伴うことが多く、また、停留精巣は精巣腫瘍の発症率が高いことを考えると、多精巣症は余剰精巣の摘出または生検により、厳重な経過観察が必要と思われる。

キーワード: 多精巣症, 停留精巣, 精巣腫瘍

緒 言

多精巣症は3個以上の精巣を持つ極めて稀な奇形である。1670年に Blasius が剖検にて、3個の精巣を認めた多精巣症を報告しているが、最初の組織学的に確認された多精巣症の生存例は1895年に Lane により報告されている。現在まで約70例の組織学的に確認された多精巣症が報告されている。これらの中には3例の4個の精巣を有する多精巣症が含まれている。また、悪性腫瘍を伴った多精巣症は5例報告されているのみである。今回我々は精巣腫瘍にて、加療中に発見された4個の精巣を有する多精巣症の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

26歳, 男性。

主訴: 左鼠径部腫瘍。

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 3カ月前より左鼠径部に可動性で無痛性の腫瘍を触知したため前医を受診した。腫瘍は触診にてクルミ大の大きさで圧痛は認めなかった。左側陰嚢内には精巣は触知せず、鼠径部の腫瘍は陰嚢内への還納は不可能であった。また、右側陰嚢内に精巣様のものを2つ触知した。左停留精巣の疑いの診断のもとに鼠径部切開にて手術を施行した。腫瘍は肉眼的に精巣腫瘍と思われたため、精索高位結紮にて腫瘍を摘出した。病理組織検査では正常精巣組織を伴う Embryonal Carcinoma の診断であった(図1)。術後、胸部および後腹膜 CT 検査では転移の所見は認めなかった。血清生化学、腫瘍マーカーである HCG- β , AFP も著変なく、Stage 1の診断にて退院となった。その後外来通院せず、再び1年ぶりに来院したときには HCG- β , AFP はそれぞれ0.3ng/ml, 918ng/ml と高値を示し、腹部 CT 検査で傍大動脈リンパ節腫脹を認めたため、精査

図1 精巣腫瘍の病理組織像。大型で黒間質の少ない核小体の明瞭な核と未熟で明るい大きな胞体を有する Embryonal carcinoma の像を呈する。(H.E. 染色, $\times 100$)

加療目的に当科紹介入院となった。

検査成績：血液生化学検査では AFP 923.4ng/ml, HCG- β 0.3ng/ml と高値を示す以外著変を認めなかった。

X 線学的検査：腹部 CT にて傍大動脈リンパ節の腫大を認めた。

染色体検査：46XY で正常であった。

現症：左鼠径部に手術瘢痕を認めた。腹部は平坦で軟であった。鼠径リンパ節および後腹膜腫瘍は触知しなかった。また、左陰囊内には精巣を触知せず、右陰囊内に精巣様腫瘍を2個触知した。

経過：Stage 2A の胎児性癌の診断のもとに治療はまず VAB-6 化学療法を3クール施行した。HCG- β は1クール後に正常化し、AFP は3クール後に正常化した。また、後腹膜腫瘍は縮小を認めたが、残存していたため、後腹膜リンパ節郭清を施行した。傍大動脈腫瘍を摘出し、また偶然、下行結腸の背側に肉眼的に精巣と思われるものを認めた(図2)。病理組織学的検査では傍大動脈の腫瘍は未熟成分を伴う奇形腫であった。また、精巣と思われるものは組織学的には高度に造精能の低下した精巣組織であった(図3)。また、入院時に触知された右側陰囊内の2つ腫瘍に対して生検を施行した。肉眼的にはそれぞれ精管を伴う精巣であった(図4)。組織学的にはそれぞれ高度に造精能が低下した精巣組織であった(図5A, B)。摘出標本の病理診断が、未熟成分を伴う奇形腫であったため、Salvage 化学療法として VIP 療法を1クール施行後に退院した。退院後2年以上経過しているが、腫瘍マーカー

図2 左側後腹膜腔内精巣の肉眼像。腸管を圧排すると後腹膜腔内精巣様組織を認めた。

図3 左側後腹膜腔内精巣の組織。セルトリ細胞のみを認め、精子形成を認めなかった。悪性所見は認めなかった。(H.E. 染色, $\times 100$)

図4 右陰囊内精巣の肉眼像。生検施行時の肉眼像を示す。

図5 右陰囊内精巣の組織。Aは陰囊内上部精巣、Bは陰囊内下部精巣。両精巣ともセルトリ細胞が大部分を占める高度造精能低下の像を呈していた。悪性所見は認めなかった(H.E.染色, ×100)。

および画像診断上、再発の所見は認めていない。

考 察

組織学的に3個以上の精巣が確認されたものを多精巣症というが、多精巣症は極めて稀な奇形で現在まで70例あまりが報告されているのみである。Wilson and littler は多精巣症の成因として、1) 生殖隆起の重複、2) 原腎の部分的な退化、3) 腹膜帯による生殖隆起の分割の3説を上げているが明らかにされていない¹⁾。

多精巣症の54症例(両側多精巣症の3症例を含む57精巣)の報告を集計した Thum et al.²⁾は、多精巣症に合併する異常または奇形は、停留精巣13例(23%)、鼠径ヘルニア12例(22%)、精巣捻転8例(14%)、その他の異常または奇形を合併するもの8例(14%)、異常または奇形を合併しないもの23例(40%)であり、また、重複した精巣は75%が陰囊内に、20%は鼠径部に、また5%は後腹膜腔に位置していた、と報告している。我々が文献的に検索した症例に自験例を含めた22

例^{11)~16)}から多精巣症の特徴を検討すると、合併した奇形または異常は重複するものを含めて、停留精巣が12例(54.5%)、鼠径ヘルニアが5例(22.7%)、腫瘍が5例(22.7%)、尿道下裂が3例(13.6%)、染色体異常が3例(13.6%)、陰囊水腫、精巣捻転、Perisistant Mullerian syndromeが各1例(4.5%)であり、停留精巣は多精巣症の半数以上に合併していた。多精巣症に伴う精巣腫瘍は5例つまり、2例のTeratoma, Seminoma, anaplastic Seminoma, Teratocarcinomaが報告されているのみであった。我々の症例は片側の重複した停留精巣および精巣腫瘍の合併を認めたが、染色体異常は認めなかった。多精巣症が発見された契機は停留精巣が4例(18.1%)、鼠径ヘルニアが2例(9.1%)、片側陰囊内重複精巣が4例(18.1%)、精巣腫瘍が2例(9.1%)、尿道下裂が3例(13.6%)、精巣捻転、不妊症、陰囊水腫、が各1例、他の泌尿器科疾患の加療中に偶然見つかった症例が2例(前立腺炎、尿管結石)、不明1例であった。我々の症例は左側後腹膜精巣は後腹膜リンパ節郭清中に偶然見つかり、また、右側陰囊内重複精巣は初診時の理学検査で精巣腫瘍の反対側に見つかったものであった。このように多精巣症は重複精巣を主訴として発見された症例は少なく、他の泌尿器科疾患の加療中に見つかる症例が多い。すなわち、泌尿器科受診の機会がなく、生涯発見されない多精巣症が少なからず存在することが想像される。

既報告例において、精巣腫瘍を合併した多留精巣は全例において停留精巣を合併していた。停留精巣の精巣腫瘍の関連について、Johnson et al.¹⁷⁾は、停留精巣の精巣腫瘍発生率は3.6%~11.6%で正常の精巣発生率の20~48倍で、精巣腫瘍の18.3%は健側の精巣に発生していたと報告している。一方、Giwerzman et al.¹⁸⁾は、506例の停留精巣患者についてのコホート研究により、停留精巣の精巣腫瘍発生率は正常の精巣の4~5倍であり、健側に精巣腫瘍を発症したのも認めたと報告している。このように停留精巣患者は全ての精巣において悪性素因を有することがすでに多くの報告者によって指摘されている。70数例報告されている多精巣症の中でも5例(7%)の精巣腫瘍が発生していることは、多精巣症が停繁精巣を高率に合併していることが主要因と我々は考える。我々の症例においては、左後腹膜腔内精巣は摘出標本にて、また、右陰囊内精巣は生検にて組織学的検索を施行した。いずれの精巣もSevere hypospermatogenesisを認めたが、悪性所見は認められなかった。しかし、左後腹膜腔内精巣およ

び右陰嚢内精巣の組織学的検索は化学療法後に施行しているため、治療前の悪性所見の有無については明らかでない。

以上のことから、特に、停留精巣を合併している多精巣症は、停留精巣と同様に全ての精巣において悪性腫瘍の合併の危険を伴う。多精巣症の治療は重複精巣の摘出または精巣固定が良いと思われるが、その際、全ての精巣の組織学的検索を施行し、非摘出精巣については悪性腫瘍の発症の有無の観察のため経過観察しなければならない、と考える。我々も自験例について非摘出精巣の発癌の有無および精巣腫瘍の再発の有無を注意深く経過観察するつもりである。

文 献

- 1) 豊田 泰, 丸山邦夫: 多嚢丸症について. 日泌尿会誌, **65**, 181—188, 1974.
- 2) Thum, G.: Polyorchidism: Case report and review literature. *J. Urol.*, **145**, 370—372, 1991.
- 3) 黒田加奈美, 白井将文, 加瀬隆久, 田島政晴, 松島正浩, 渋谷和俊, 直江史郎: 多嚢丸症の1例. 泌尿器外科, **3**, 647—650, 1990.
- 4) 藤岡良彰, 石井洋二, 中神義三, 陳 浮水, 川井博: 血管腫及び奇形腫を伴った多嚢丸症の1例. 日泌尿会誌, **69**, 509—510, 1978.
- 5) 宇野裕巳, 高橋義人, 栗山 学, 河田幸道: 男性不妊症にみられた多精巣症の1例. 泌尿器外科, **3**, 1201—1203, 1990.
- 6) 李 湃, 田中 潔, 土田嘉昭, 都橋浩平, 岩中督: 多嚢丸症の1例. 小児外科, **24**, 953—957, 1992.
- 7) Scott, K.W.M.: A case of polyorchidism with testicular teratoma. *J. Urol.*, **124**, 930—931, 1980.
- 8) Grechi, G., Zampi, G.C., Selli, C., Carini, M. and Ucci, M.: Polyorchidism and seminoma in a child. *J. Urol.*, **123**, 291—292, 1980.
- 9) Pelander, W.M., Luna, G. and Lilly, J.R.: Polyorchidism: Case report literature review. *J. Urol.*, **119**, 705—706, 1978.
- 10) Kurkarni, J.N., Bhansali, M.S., Tongankar, H. B., Kamat, M.R. and Borges, A.M.: Carcinoma in the third testis in a case of polyorchidism and persistent mullerian structure syndrome. *Eur. Urol.*, **22**, 174—176, 1992.
- 11) Giyanani, V.L., McCarthy, J., Venable, D.D., Terkeurst, J. and Fowler, M.: Ultrasound of polyorchidism: Case report and literature review. *J. Urol.*, **138**, 863—864, 1987.
- 12) Gandia, V.M., Arrizabalaga, M., Leiba, O. and Gonzalez, R.D.: Polyorchidism discovered as testicular torsion associated with an undescended atrophic contralateral testis: A surgical solution. *J. Urol.*, **137**, 743—744, 1987.
- 13) Burgers, J.K. and Gearhart, J.P.: Abdominal polyorchidism: An unusual variant. *J. Urol.*, **140**, 582—583, 1988.
- 14) Shabtai, F., Schwartz, A., Hart, J., Halbrecht, I. and Kimche, D.: Chromosomal anatomy and malformation syndrome with abdominal polyorchidism. *J. Urol.*, **146**, 833—834, 1991.
- 15) Yoshida, M., Kakizawa, Y., Moriyama, N., Minowada, S., Higashihara, E., Aso, Y., Nakagome, Y., Nakahori, Y., Nagahuchi, S. and Takei, A.: Deoxyribonucleic acid cytological detection Y-containing cells in an XX hypospadiac boy with polyorchidism. *J. Urol.*, **146**, 1356—1358, 1991.
- 16) Taub, J.: Malignant testis tumor, cryptorchidism and polyorchidism in a pseudohermaphrodite. *J. Urol.*, **71**, 475—482, 1953.
- 17) Johnson, D.E., Woodhead, D.M., Pohl, D.R. and Robison, J.R.: Cryptorchidism and testicular tumorigenesis. *Surgery*, **63**, 919—922, 1968.
- 18) Giwercman, A., Grindsted, J., Hansen, B., Jensen, O.M. and Skakkebaek, N.E.: Testicular cancer risk in boys with maldescended testis: A cohort study. *J. Urol.*, **138**, 1214—1216, 1987.
(1996年11月22日受付, 1997年8月27日受理)