

左非触知精巣と近位型尿道下裂を合併した splenogonadal fusion の 1 例

大阪母子医療センター泌尿器科

山本 顕生 松山 聡子 松井 太
矢澤 浩治 松本 富美

要旨：

9 カ月男児。外性器異常を主訴に紹介。自然妊娠による第 1 子。出生前に異常を指摘されず、性別は不明といわれていた。生下時に男児と判定されるも、陰茎の異常を指摘。生後 2 日目に動脈血酸素飽和度の低下から先天性心疾患（大動脈縮窄、心室中隔欠損、大動脈弁狭窄、僧帽弁狭窄）が判明。6 日目に大動脈弓形成術、肺動脈絞扼術が施行された。初診時陰茎は陰嚢部尿道下裂の状態、左精巣は非触知。右は陰嚢内に月齢相当の精巣を触知した。混合型性腺形成不全を疑い染色体検査を行ったが、karyotype は 46, XY, SRY+ であった。1 歳 2 カ月時に尿道下裂修復術、1 歳 5 カ月時に左精巣の検索を施行した。右精巣は挙上傾向があったため右鼠径部切開にて右精巣固定術を施行。左精巣についても左鼠径部切開にて探索したが確認できず。腹腔鏡にて観察を行ったところ、左腸腰筋の外側に高度の付着異常を伴う左精巣上体と低形成な左精巣を認めた。左精巣の頭側には暗赤色の小塊を伴っていた。精巣血管は同定困難であった。Fowler-Stephens 法による精巣固定術は困難と判断。暗赤色の小塊とともに左精巣摘除術を行った。病理組織検査にて精巣と脾組織が確認され、splenogonadal fusion と診断した。

(日泌尿会誌 111(2) : 44~47, 2020)

キーワード：splenogonadal fusion, 非触知精巣, 尿道下裂

緒 言

splenogonadal fusion (SGF) は稀な先天性疾患で、1883 年 Bostroem により初めて報告され、現在までに 200 例弱の報告がある¹⁾。70% 以上が 20 歳以下で発見されており²⁾、女性にもみられるが、圧倒的に男性の報告が多い³⁾。1956 年の Putschar と Manion の報告以降、性腺と脾臓本体とが脾成分を含む索状物で結合している continuous 型と脾臓本体との直接の結合を認めない discontinuous 型に分類されている⁴⁾。左性腺と脾臓との解剖学的位置関係を反映し、患側は左側がほとんどである³⁾。発見契機は型により異なり、continuous 型は停留精巣の術中に偶発的に見つかると、discontinuous 型は鼠径ヘルニアや陰嚢内腫瘍として発見されることが多い。continuous 型では通常、停留精巣は高度で、四肢欠損、小顎症、口唇口蓋裂、心疾患などの泌尿生殖器系以外の合併症を約 50% で伴う事が報告されているが、discontinuous 型では稀である^{3)5)~7)}。今回われわれは、左非触知精巣と高度尿道下裂の合併にて表現型が他の性分化疾患と紛らわしかった、continuous 型の SGF の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例は 9 カ月、男児。自然妊娠による第 1 子。出生前に異常を指摘されず、性別は不明といわれていた。正期産、自然分娩、出生体重は 3,510g。生後 2 日目に動脈血酸素飽和度の低下から先天性心疾患（大動脈縮窄、心室中隔欠損、大動脈弁狭窄、僧帽弁狭窄）が判明。6 日目に大動脈弓形成術、肺動脈絞扼術が施行された。里帰り出産にて遠方の前医でフォローされた後、外性器異常に対する精査・加療目的に当科紹介。初診時陰茎は陰嚢部尿道下裂の状態、左精巣は非触知。右は陰嚢内に月齢相当の精巣を触知した（図 1）。血液生化学検査：一般項目に特記すべき異常なし。内分泌学的検査：LH 0.3mIU/mL, FSH 6.2mIU/mL, テストステロン 5.4ng/mL。骨盤部超音波検査：明らかな子宮・膣構造を認めず。混合型性腺異形成を疑い染色体検査を行ったが、karyotype は 46, XY, SRY+ であった。形成術後の評価が全身麻酔下で行える様、1 歳 2 カ月時に包皮内板を用いた遊離皮弁による尿道下裂修復術を先に行い、1 歳 5 カ月時に左精巣の検索を施行した。まず、全身麻酔下に碎石位にて尿道内視鏡検査を行った。形成尿道は吻合部に軽度狭窄を

受付日：2019 年 8 月 21 日，受理日：2019 年 10 月 24 日

山本顕生：大阪母子医療センター泌尿器科〔〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840〕

E-mail: naaaaaruuuuu@gmail.com

© 2020 The Japanese Urological Association

認めた以外、問題はなかった。また、球部尿道から後部尿道にかけては若干精阜の尾側偏位が認められたが、その他特記すべき所見を認めず。続いて仰臥位で左鼠径部小切開にて左精巣を探索したが確認できず。臍下縁に5 mm カメラポートを作成し、腹腔鏡検査を施行した(気腹圧 8mmHg)。膀胱後面で左右の精管を確認。右精管は膀胱後面より右外腸骨動静脈・右腸腰筋をまたぎ、右内鼠径輪より尾側に走行していた。左精管は左外腸骨動静脈・左腸腰筋をまたいだ後、頭側へ向かう走行を確認。左内鼠径輪は閉鎖しており、その周囲に左精管及び精巣血管は確認できなかった。左鼠径部切開創より 5mm 操作ポートを追加し、左精管を頭側に辿りながら腸管を展開したところ、高度の付着異常を伴う左精巣上体と低形成な左精巣を認めた。左精巣の頭側には暗赤色の小塊を伴っていた(図2)。精巣血管は同定困難であった。

図1 初診時外性器所見

陰囊部尿道下裂、左陰囊は低形成で精巣は非触知、右側は陰囊内に月齢相当の精巣を触知した。



Fowler-Stephens 法による精巣固定術は困難と判断。左鼠径部切開を外頭側へ延長して腹腔内にアプローチ。左精管を可及的近位側まで剥離して暗赤色の小塊とともに左精巣摘除術を行った。右精巣は挙上傾向があったため、同時に右鼠径部切開にて右精巣固定術を施行。術後経過は良好で、術後3日目に退院となった。病理組織検査にて精巣と脾組織が確認された。術中所見と合わせて splenogonadal fusion と診断した(図3)。

考 察

SGF は中胃から発生する脾臓と中腎から発生する精巣とが在胎 5~8 週時の腸管の回転に伴い近接・癒合する事により生じると考えられており、その後、8~10 週目に精巣の下降が始まることから、精巣の下降ルートのおずれにもみられる⁸⁾。1996 年、Cortes らは SGF における停留精巣がしばしば両側性で高度な腹腔内停留精巣であることに着目し、SGF における精巣下降不全に関する推

図2 腹腔鏡術中所見

腸腰筋(P)の外側に高度の付着異常を伴う精巣上体(黒矢印)及び精巣(白矢頭)を認めた。精巣の頭側には暗赤色の小塊(黒矢頭)を認めた。

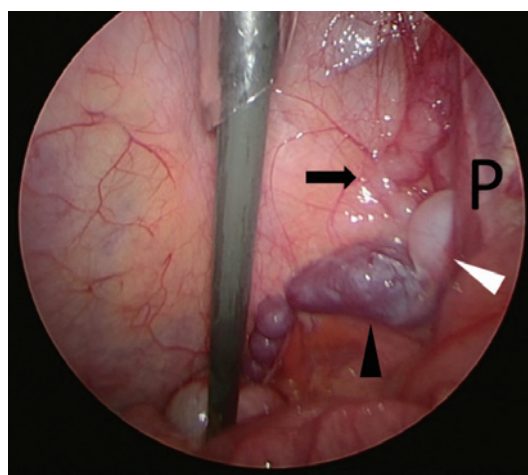


図3 病理組織所見

- a (弱拡大). 精巣(黒矢印)と赤脾髄、白脾髄からなる脾臓組織(黒矢頭)を認める。
- b 精巣(強拡大). 精細管の配列は疎で間質は浮腫状を呈している。精細管内には年齢相当の Sertoli 細胞(白矢印)と生殖細胞(白矢頭)を認める。いずれも核異型はみられない。

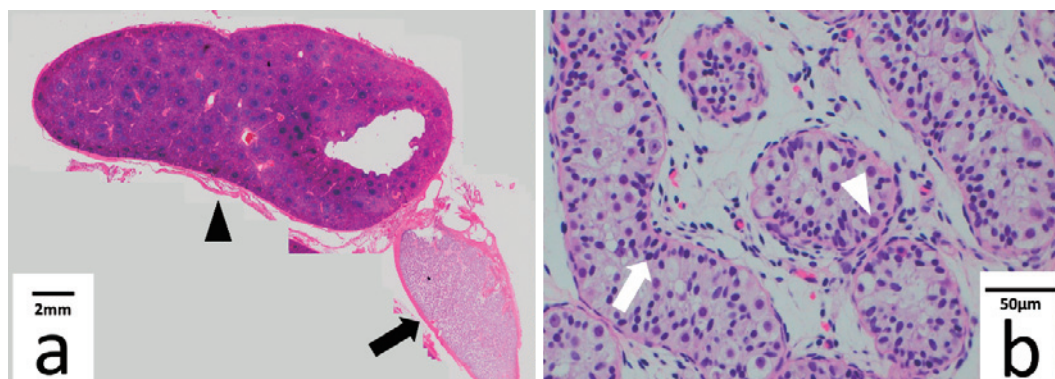


表1 尿道下裂を合併した splenogonadal fusion の報告例

報告年	報告者	年齢	合併症	精巣位置	腹腔鏡	診断	治療
1999	Braga	13 歳	尿道下裂, 両側停留精巣	右鼠径部, 左腹腔内	あり	術後標本	精巣摘除
2005	Duncan	16 カ月	尿道下裂, 両側停留精巣	右鼠径部, 左腹腔内	なし	術中生検	精巣固定
2009	Takemoto	17 カ月	尿道下裂, 両側停留精巣, 心疾患	右腹腔内, 左腹腔内	あり	術後標本	精巣摘除
2013	Li	2 歳	尿道下裂, 両側停留精巣	右腹腔内, 左腹腔内	あり	術後標本	精巣摘除
2013	Li	12 歳	尿道下裂, 両側停留精巣	右腹腔内, 左腹腔内	あり	術後標本	精巣摘除
2019	自験例	9 カ月	尿道下裂, 左側停留精巣, 心疾患	右陰嚢内, 左腹腔内	あり	術後標本	精巣摘除

察を報告した⁷⁾。胎生初期の性腺の位置は、性腺の頭側に付着する横隔膜靱帯と尾側に付着する精巣導体とのバランスで決定される。横隔膜靱帯は男性であればまもなく退縮するが、彼らの仮説によると、その横隔膜靱帯に脾組織が迷入、癒合することで退縮が妨げられ、遺残物により精巣下降が障害される。その結果、両側性や高度な腹腔内停留精巣を生じるとしている。

本症例と同様に、尿道下裂を合併した SGF の報告例は詳細のわかるものは我々が調べ得た限り自験例を含めて 6 例であった(表 1)^{9)~12)}。SGF は全て左側で、腹腔内に停留していた。全例に反対側の精巣下降不全を伴い、6 例中 3 例は腹腔内停留精巣であった。明らかな内分泌学的異常や原因遺伝子などは現在まで報告されていない。本症例でも当初、混合型性腺異形成などの性分化疾患を疑い染色体検査を行ったが正常男児の核型であった。尿道下裂と停留精巣の合併に関しては、内分泌攪乱物質を含む性分化に異常を及ぼす要因が示唆されており、様々な性分化疾患や遺伝子異常の報告がある。しかしながら、SGF に関してはこれまで遺伝子検索が行われた例はなく、尿道下裂との明らかな関連も報告されていない⁷⁾。今後、網羅的解析などの手法による原因究明に期待したい。

陰嚢内腫瘍を呈する症例(主に discontinuous 型)では、超音波検査の後に本疾患を疑い^{99m}Tc 脾シンチグラフィにより確定診断に至った報告が散見され、精巣を温存することの重要性が唱えられている¹³⁾¹⁴⁾。しかし、本症例のような非触知精巣の症例では、術前に SGF の可能性を考慮して全例に脾シンチグラフィを施行することは非現実的であり、術前に本疾患を診断することは難しい。術中迅速病理組織検査にて SGF と診断され、精巣温存が可能であった報告例もあるが¹⁰⁾¹⁵⁾¹⁶⁾、高度の腹腔内停留精巣では精巣血管が短いため通常の精巣固定術では陰嚢内まで精巣を下降させることができないことも多い。そうした症例では、精巣萎縮のリスクを伴いながらも精巣血管を離断し、精管周囲の血管からの側副血行路の発達に期待した Fowler-Stephens 法(F-S 法)による精巣温存術が施行される。ただし、高度の精巣上体付着異常が見られる場合は F-S 法による精巣固定術では精巣萎縮のリスクが極めて高い¹⁷⁾。本症例でも高度の精巣上体付着異常がみられ、更に精巣血管の同定が困難であったため精巣固定術を断念した。

本症例のように非触知精巣で発見された腹腔内停留精

巣を伴う SGF に対しては確定診断、及び治療には腹腔鏡が有用である。非触知精巣の SGF に対して腹腔鏡が用いられたのは 20 年前の Braga らの報告が初めてである⁹⁾。それ以前は、術中診断は稀で、精巣と異所性の脾とが一塊に摘除され、術後標本により SGF と診断されていた。現在もなお非触知精巣では精巣温存できていない報告が少なくない。本症例のような精巣温存が極めて困難な場合のみでなく、SGF の肉眼的所見に馴染みがなく、術中に診断できずに腫瘍性疾患との鑑別のため摘除されている例が多いものと思われる²⁾¹⁸⁾。尿道下裂を伴う症例に限れば、精巣温存が可能であったのは 6 例中それぞれ患側 1 例、反対側 5 例であった。

SGF は希少疾患であり、型によっては術前診断がほぼ不可能であるが、本疾患に対する知識及び肉眼的所見を認識することが術中の柔軟な対応につながり、治療方針を速やかに決定する上で重要であると考えられる。

本論文の要旨は、第 28 回日本小児泌尿器科学会総会にて発表した。

文 献

- 1) Lin CS, Lazarowicz JL, Allan RW and MacLennan GT: Splenogonadal fusion. *J. Urol.*, **184**, 332—333, 2010.
- 2) Shakeri A, Shakeri A, Rasolmali R and Shakeri S: A case of splenogonadal fusion accompanied by accessory spleen in a 4-year-old boy. *Urol. Ann.*, **10**, 406—408, 2018.
- 3) Carragher AM: One hundred years of splenogonadal fusion. *Urology.*, **35**, 471—475, 1990.
- 4) Putschar WG and Manion WC: Splenogonadal fusion. *Am. J. Pathol.*, **32**, 15—33, 1956.
- 5) Le Roux PJ and Heddle RM: Splenogonadal fusion: is the accepted classification system accurate? *BJU. Int.*, **85**, 114—115, 2000.
- 6) Kocher NJ, Tomaszewski JJ, Parsons RB, Cronson BR, Altman H, Kutikov A and Smith RE: Splenogonadal fusion: A rare etiology of solid testicular mass. *Urology.*, **83**, e1—e2, 2014.
- 7) Cortes D, Thorup JM and Visfeldt J: The pathogenesis of cryptorchidism and splenogonadal fusion: a new hypothesis. *Br. J. Urol.*, **77**, 285—290, 1996.

- 8) Varma DR, Sirineni GR, Rao MV, Pottala KM and Mallipudi BV: Sonographic and CT features of splenogonadal fusion. *Pediatr. Radiol.*, **37**, 916—919, 2007.
- 9) Braga LH, Braga MM and Dias MA: Laparoscopic diagnosis and treatment of splenogonadal fusion associated with intra-abdominal cryptorchidism in a child. *Pediatr. Surg. Int.*, **15**, 465—466, 1999.
- 10) Duncan WL Jr and Barraza MA: Splenogonadal fusion: a case report and review of literature. *J. Pediatr. Surg.*, **40**, e5—e7, 2005.
- 11) Takemoto J, Takeyama J and Sakai K: Perisplenic splenogonadal fusion. *Int. J. Urol.*, **16**, 647, 2009.
- 12) Li WF, Luan MX, Ma Z and Chen YJ: Splenogonadal fusion: Report of four cases and review of the literature. *Exp. Ther. Med.*, **6**, 816—818, 2013.
- 13) Steinmentz AP, Rappaport A, Nikolov G, Priel IE, Chamovitz DL and Dolev E: Splenogonadal fusion diagnosed by spleen scintigraphy. *J. Nucl. Med.*, **38**, 1153—1155, 1997.
- 14) Preece J, Phillips S, Sorokin V and Herz D: Splenogonadal fusion in an 18-month-old. *J. Pediatr. Urol.*, **13**, 214—215, 2017.
- 15) Abokrecha A and Almatrfi A: Discontinued Splenogonadal Fusion and Bilateral Empty Scrotum in an 18-Month-Old Boy. *European. J. Pediatr. Surg. Rep.*, **5**, e1—e3, 2017.
- 16) Huang G, Huang Y, Zeng L, Yuan M, Wu Y and Huang L: Continuous-type splenogonadal fusion: A case report. *Exp. Ther. Med.*, **13**, 2019—2021, 2017.
- 17) Shadpour P and Rezaimehr B: “Rosary of Testes”: Splenogonadal Fusion in Association with Bilateral Abdominal Testes Presenting as Polyorchidism. *Case. Rep. Urol.*, **2015**, 317189, 2015.
- 18) Bal K, Ermete M, Balci U and Dincel C: Splenogonadal fusion: a very rare congenital anomaly in the defferential diagnosis of a testicular mass. *Turk. J. Urol.*, **40**, 62—64, 2014.

A CASE OF SPLENOGONADAL FUSION PRESENTING NON-PALPABLE TESTIS AND PROXIMAL HYPOSPADIAS

Akinaru Yamamoto, Satoko Matsuyama, Futoshi Matsui, Koji Yazawa and Fumi Matsumoto

Department of Urology, Osaka Women's and Children's Hospital

Abstract:

A 9-month-old boy, having a history of cardiac surgery in neonatal period, was referred to our department for evaluation of genital anomalies. The antenatal course was uneventful, except for unknown gender. His family history was unremarkable. He was delivered at full term, and his birth weight was 3,510 g. Physical examination revealed proximal hypospadias and a non-palpable testis on the left side. Chromosome studies showed a normal male karyotype with positive SRY. At the age of 14 months, he underwent hypospadias repair. Three months later, left testicular exploration was performed along with orchidopexy of an ascending testis on the contralateral side. As nothing was found through an inguinal incision on the left side, laparoscopy was indicated. Laparoscopic observation revealed a small dark reddish mass cranially connected to the left hypoplastic testis that was located high in the left iliac fossa. The epididymis and vas deference looked abnormal, and detachment to the testis was apparent. Testicular vessels were undifferentiated from the mass. Therefore, the left testis was excised with the mass. Histopathological examination confirmed the testis and spleen tissue, and the diagnosis of splenogonadal fusion was made postoperatively.

(Jpn. J. Urol 111(2): 44-47, 2020)

Keywords: Splenogonadal fusion, Non-palpable testis, Hypospadias

Received: August 21, 2019, Accepted: October 24, 2019

© 2020 The Japanese Urological Association