

診 療

特徴的な MRI 所見により術前診断が可能であった Wunderlich 症候群の 1 例

新日鐵室蘭総合病院産婦人科

*みずうち産科婦人科

**札幌医科大学産婦人科

佐藤賢一郎 水内 英充* 野田 雅也** 逸見 博文**

A Case of Wunderlich Syndrome Could be Diagnosed Preoperatively by Characteristic Features of Magnetic Resonance Imaging

Ken-ichiro SATO, Hidemitsu MIZUUCHI*, Masanari NODA** and Hirofumi HENMI**

Department of Obstetrics and Gynecology, Shinnittetsu Muroran General Hospital, Hokkaido

*Department of Obstetrics and Gynecology, Mizuuchi Hospital, Hokkaido

**Department of Obstetrics and Gynecology, Sapporo Medical University, Sapporo

Key words: Wunderlich syndrome • Magnetic resonance imaging (MRI)

緒 言

Wunderlich 症候群^{1,2)}はまれな疾患であり、臨床的にも十分な知見が集積されていないこと、疾患の形態上の複雑さなどのためその術前診断は困難とされている。今回、急性腹症で受診したところ Wunderlich 症候群と術前診断し得たまれな 1 例を経験した。診断に際して特に MRI 所見が有用であり、The American Fertility Society classification III³⁾(以下 AFS-class III と略)の子宮奇形と子宮頸部囊腫が容易に診断し得た。今回得られた特徴的 MRI 所見を提示し、術前診断の可能性について検討を行った。

症 例

患者：31歳、既婚(平成 4 年 9 月結婚)。

主訴：2 日前より持続する下腹部痛の増強→急性腹症、嘔気・嘔吐。

妊娠分娩歴：0 経妊 0 経産。

月経歴：初経14歳、初経後より月経周期不整、過多月経、過長月経、および月経困難があり、最終月経は平成 9 年 4 月 10 日より持続中である。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：上記主訴にて平成 9 年 4 月 13 日初診し

たところ骨盤内腫瘤が認められるため、精査および疼痛管理の目的で即日入院とした。

入院時現症：身長165.0cm、体重65.0kg、血圧110/60、脈拍72/分、体温36.1°C、内診所見では子宮は前傾前屈で超鶏卵大、左傍頸部に連続する硬結を触れたが、明らかな腫瘍は触知しなかった。腔鏡診では中央に子宮腔部と思われる弾性硬の隆起が存在したが、外子宮口は右側へ強度変位してみられた(図 1a)。

入院時検査所見：白血球8,750/mm³、CRP 7.5 mg/ml と炎症所見および Hb 8.6g/dl と貧血を認めたほかは特に異常は認められなかった(表 1)。

経腹超音波所見：子宮底部には陥没がみられ、子宮奇形が疑われた。両側正常卵巣が認められるが、囊腫は明確ではなかった(図 2a)。

経腔超音波所見：囊腫が明瞭に描出されており、卵巣類皮囊腫と鑑別不能な所見であった。子宮体部の詳細、正常卵巣は囊腫が妨げとなり描出困難であった(図 2b)。

CT 所見：囊腫は卵巣類皮囊腫と鑑別不能な所見であり、子宮との位置関係も不明であった(図 2c)。

MRI 所見：AFS-class III の子宮奇形と左側子宮頸部が囊胞状に腫瘍を形成している所見が明瞭に認められた。囊腫の表層は子宮内膜より連続する頸管上皮と考えられる高信号層で囲まれており、囊腫は頸部が囊胞化したものと考えられた(図 3a, 3b)。

入院後経過：超音波、DIP 検査(図 1b)により左腎形成不全が確認され、MRI 所見と総合した結果 Wunderlich 症候群と診断し、平成 9 年 4 月 23 日開腹することなく左側頸部囊腫の経腔的 YAG レーザー開窓術を行った。

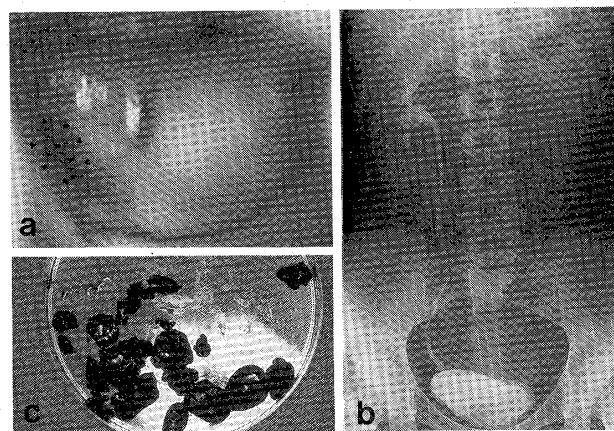


図 1 腹鏡診所見、DIP 所見、石灰化血腫

a: 腹鏡診所見；子宮腔部の隆起が認められるが、外子宮口(矢頭)は右側へ強く変位している。b: DIP 所見；左側腎は造影されない。c: 石灰化血腫；囊腫内には石灰化した血腫が認められた。

膿血性の貯留液が排出され、経腔超音波、CT で歯、骨と類似した部分は血腫が石灰化したものであった(図 1c)。同年 4 月 26 日退院とし外来にて経過観察しているが、6 カ月経過した現在も下腹部痛、月経困難は消失している。

考 察

Wunderlich 症候群は AFS-class III の子宮奇形で一側子宮腔部が閉鎖しており(一側盲角子宮)、閉鎖側の子宮頸部腫瘍と腎形成不全を伴うまれな症候群である^{1,2)}。

筆者の検索では、本邦における Wunderlich 症候群の報告としては本疾患名が記載されているものが 5 例^{4)~8)}で、本症例が 6 例目である。さらに本疾患名が記載されていないが同様の疾患と推察されるものが 4 例報告されている^{9)~12)}(表 2)。類似の疾患として重複子宮・重複腔の一側腔閉鎖、子宮頸部付近の Gartner 囊胞と交通のある双角子宮と同側の腎形成不全を伴う Herlyn-Werner 症候群²⁾、副角子宮の留血腫等がある。Wunderlich 症候群の囊腫は盲角子宮における子宮留血腫の際、locus minoris である頸部が囊胞化したものと考えができる⁴⁾。本症例では留血腫にさらに感染が合併し急性腹症を呈したものと推察される。Wunderlich 症候群では月経が認められるため、月経モリミナも考えにくく、複雑な形態、疾患頻度の低さからその診断は容易ではない。しか

表 1 入院時検査所見

WBC	8,750(/mm ³)	TP	6.6(g/dl)	比重	1.034
RBC	379(10 ⁴ /mm ³)	Alb	3.4(g/dl)	蛋白	—
Hb	8.6(g/dl)	GOT	13(U)	糖	—
Ht	27.9(%)	GPT	8(U)	ウロビリノーゲン	±
MCV	73.6(fL)	LDH	263(iu/l)	ビリルビン	—
MCH	22.7(pg)	Ch-E	142(デルタ pH)	ケトン体	—
MCHC	30.8(%)	TB	0.6(mg/dl)	潜血	3+
Plt	30.8(10 ⁴ /mm ³)	CPK	35(iu/l)	(沈渣)	
血液像		Na	140(mEq/l)	赤血球	50(/每)
Sta	0(%)	K	3.3(mEq/l)	白血球	6(/每)
Seg	74.5(%)	Cl	102(mEq/l)	扁平上皮	6(/每)
Eos	0.5(%)	Ca	8.7(mEq/l)	円形上皮	2(/每)
Bas	0.3(%)	BUN	14.9(mg/dl)	FBS	87 mg/dl
Mon	7.3(%)	Cr	0.7(mg/dl)	腔内細菌培養	Streptococcus
Lym	17.5(%)	Amylase	131(IU/l)		agalactiae (+)
Oth		CRP	7.5(mg/ml)	クラミジア	IgG(−)・IgA(−)



a

b

c

経腹超音波では子宮底部の陥没(矢頭)が認められ、子宮奇形が疑われる。左右の正常卵巣が認められる。子宮頸部囊腫は明確ではない。

経腔超音波では卵巣類皮囊腫と類似した所見を呈した。石灰化(矢頭)を思わせる所見も存在する。

CTでも卵巣類皮囊腫と類似した所見を呈した。やはり石灰化(矢頭)を思わせる所見も存在する。子宮との位置関係は明確ではない。

図2 経腹・経腔超音波およびCT所見

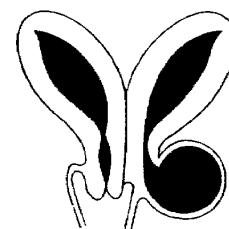


a

b

T_2 強調画像ではAFS-class IIIの子宮奇形と左側子宮頸部が囊胞状に腫瘍を形成している所見が明瞭に認められる。

造影画像では子宮内膜と連続した頸管上皮と考えられる高信号層(矢頭)が囊腫内部に認められる。



c

諸家の報告によくみられるWunderlich症候群の-schema。

図3 MRI所見

し、術前診断がなされれば開腹手術は必ずしも必要ではないため、患者への侵襲を考えると臨床的に重要な問題である。本邦における10例中、術前診断がなされたのは自験例を含めて2例⁸⁾のみである(表2)。本症例の術前診断に際してはMRIが極めて有用であった。本邦10例中MRI所見の記載は自験例を含め3例⁷⁾¹¹⁾のみであるが、子宮奇形を疑った場合は病型鑑別、術前診断のために行うべき価値のある検査法であると思われた。本症例のMRI所見ではまさに諸家の記載するschemaのごとく(図3c)、片側頸部より形成された囊腫が明瞭に描出され、このような特異な像を呈する疾患はほかに存在しないため、あとは同側の腎低

形成を確認すれば診断可能となる。囊腫が頸部の一部であるということは内側が頸管上皮と考えられる内膜より連続する高信号の層で囲まれていることよりMRI上で診断可能であると考える。経腹超音波法では、ある程度の子宮奇形の診断が可能であり、両側正常卵巣が確認されれば卵巣腫瘍が否定できるが、囊腫そのものが明瞭でない。経腔超音波、CTでは囊腫そのものの描出は明瞭であるが、子宮との位置関係が明瞭ではなく内診所見、臨床経過と総合してもWunderlich症候群と診断するのは困難であろう。また、本症例では凝血塊が石灰化していたため、卵巣類皮囊腫(茎捻転)との鑑別診断は特に困難であったが、MRIに

表2 本邦における報告例

報告者 (年度)	年齢	初経	主訴	術前診断	治療
柴田ら (1983)	16	13	下腹痛, 膜性帶下, 発熱	左尿管異所性開口による膀胱下膜瘻	開腹: 左側子宮切除
酒井ら (1989)	12	12	下腹部痛	悪性卵巣腫瘻又は子宮腫瘻疑い	開腹: 左卵巣・卵管切除術, 造袋術
三宅ら (1989)	14	13	下腹痛, 心窓部痛	急性虫垂炎疑い	開腹: 右付属器摘出術→再手術: 経腔壁部分切除
寺谷ら (1990)	13	12	下腹部腫瘻, 月経時下腹部痛	子宮血腫	開腹: 右卵管部分切除・開口術, 経腔開窓術
前田ら (1992)	13	12	月経痛, 下腹部痛	左側腎形成不全に合併した卵巣腫瘻疑い	開腹: 左側子宮切除, 左側付属器摘出術
岸野ら (1994)	15	13	月経痛, 下腹部痛	悪性卵巣腫瘻疑い	開腹: 左側卵巣腫瘻切除→再開腹: 左側子宮切除
正田ら (1994)	21	13	月経時下腹部激痛	子宮内膜症	開腹: 右付属器摘出術, 痢着剥離術→再手術: 経腔開窓術
篠原ら (1996)	33	不明	18歳頃よりの褐色帶下	Wunderlich 症候群	開窓術
苅谷ら (1997)	15	13	月経時下腹部痛, 持続的性器出血	双角子宮, 膜中隔, 右腎閉鎖, 右腎留血腫, 月経モリミナ	経腔開窓術
自験例 (1997)	31	14	月経困難, 下腹部痛, 過長月経	Wunderlich 症候群	経腔的レーザー開窓術

よれば内性器全体像が把握可能であり容易に診断できた。

結語

Wunderlich 症候群は術前診断がなされれば開腹手術は必ずしも必要ではなく、若年者が多いこともあり無用な侵襲を避けるためにも本症候群の術前診断は意義があると考えられる。本症例は Wunderlich 症候群の術前診断の可能性を示唆するものであり、MRI 所見が極めて有用であると思われた。

文献

1. Wunderlich VM. Seltene variante einer genitalmi β bildung mit aplasie der rechten niere. Zbl Gynakol 1976; 98: 559-562
2. Gazarek VF, Kudela M, Zenisek L, Nevrla F. Herlyn-Werner-und Wunderlich-Syndrom. Zbl Gynakol 1979; 101: 1411-1415
3. Am Fertil Soc. The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril 1988; 49: 944-955
4. 柴田治郎, 岩崎まり子, 久保武士, 岩崎寛和. 非対称性子宮奇形と腎異常. 産科と婦人科 1983; 50: 1137-1143

5. 三宅敏一, 長谷部宏, 青野敏博. 片側の子宮溜血腫卵巣囊腫および同側の腎無形成を伴った重複子宮の1症例. 臨婦産 1989; 43: 807-811
6. 正田滋信, 川島 清. 右側の子宮が頸部囊腫を伴って溜血腫を形成し、しかも同側の腎欠損を合併した重複子宮症例と処女膜閉鎖症の2例. 産婦人科の実際 1994; 43: 1157-1160
7. 苅谷卓昭, 川越俊典, 土岐尚之, 柏村正道. 感染性月経モリミナを併発した Wunderlich 症候群の一例. 日産婦誌 1997; 49: 359-362
8. 篠原康一, 林 和俊, 相良祐輔. 一側腎欠損を伴う子宮奇形の2症例—Wunderlich 症候群と Herlyn-Werner 症候群. 日産婦誌 1996; 48: S-417
9. 酒井伸嘉, 中原健次, 長谷川剛志, 小田隆晴, 川越慎之助, 廣井正彦. 片側腔溜血腫または片側子宮溜血腫で同側腎無形成を伴った重複子宮の2症例. 臨婦産 1989; 43: 297-303
10. 寺谷俊雄, 武永 博, 守矢和久. 片側子宮留血症で同側腎無形成を伴った重複子宮の1症例. 産科と婦人科 1990; 57: 2501-2504
11. 前田明彦, 厨子徳子, 藤枝幹也, 森田英雄, 小倉英郎, 倉繁隆信. 偏側腎形成不全に子宮溜血腫双角子宮を合併し染色体異常を伴った1例. 小児科臨床 1992; 45: 1141-1146
12. 岸野 貢, 宮井哲郎, 近藤 登, 宮原啓明, 安西重義, 的野 博. 初経後2年で発生した子宮内膜性卵巣囊腫の1例(子宮奇形, 先天性腎欠損症合併). 日赤医学 1994; 46: 218
(No. 7907 平9・11・10受付)