

診 療

腎低形成と尿管異所開口を伴った
Herlyn-Werner 症候群の 1 例

小郡第一総合病院産婦人科

成松 昭夫 吉岡 尚美

A Case of Herlyn-Werner Syndrome with Renal Hypoplasia and Ectopic Ureter

Akio NARIMATSU and Naomi YOSHIOKA

Department of Obstetrics and Gynecology, Ogouri Daiichi General Hospital, Yamaguchi

Abstract We report a rare case of a 50-year-old woman with bicornate uterus communicated with Gartner duct cyst and ipsilateral renal hypogenesis diagnosed as Herlyn-Werner syndrome (HWS). She had a laparotomy, as pelvic inflammatory disease (PID) was resistant to antimicrobial therapy. Upon the operation, HWS with left hypoplastic kidney and ectopic ureter was revealed.

The PID can be treated by a transvaginal operation, if a pre-operative diagnosis of HWS is made. To reduce operative invasion, we believe that it is very important to rule out HWS before surgery in patients with uterus didelphys and congenital anomalies in the urinary system.

Key words : Herlyn-Werner syndrome · Renal hypoplasia · Ectopic ureter · Anomaly · Pelvic inflammatory disease

緒 言

生殖器と泌尿器の形成は発生学的に密接に関係しているため、子宮奇形に多くの泌尿器系の先天異常が合併し、重複奇形を呈することはよく知られている。今回我々は、骨盤内感染症のため手術療法を施行し、手術療法後に双角子宮で子宮頸部左側に嚢胞を伴い、低形成の左腹部腎が同嚢胞に異所開口した、極めて稀な Herlyn-Werner 症候群 (HWS) と判明した 1 例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：50歳，既婚。

主訴：膿血性帯下，左腰部痛，発熱。

妊娠分娩歴：3回経妊2回経産，分娩停止による帝王切開2回，人工妊娠中絶1回。

月経歴：初経は14歳，周期は整，初経時より月経困難(左下腹部痛・左腰痛)は認められたが，水溶性の分泌物を自覚したことはなかった。最終月

経は平成12年3月28日より6日間。

既往歴：平成4年左乳癌で乳房摘出術。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成12年4月12日より膿血性帯下，腰痛と高熱を認めるようになり，4月14日当科を初診した。骨盤内感染症が疑われ，精査および治療目的で入院となった。

入院時所見：内診では，右側に変位した外子宮口より膿汁の排出と左傍頸部に硬結と強い圧痛を認めた。経膈超音波では，子宮底部には陥没が認められ，子宮奇形が疑われたが，傍頸部嚢胞は同定できなかった。骨盤部MRIと腹部CTでは(図1)，左腎欠損，双角子宮，第三腰椎の左前面の鶏卵大腫瘍と同腫瘍と子宮の左側部を結ぶ直径1.0～1.5cmの索状物を認めた。血液検査ではCRP 14.0mg/dl，白血球数8,740/mm³と炎症所見を認めただけは腎機能を含めて異常は認められなかった。これらのことより左腎欠損症，双角子宮と左

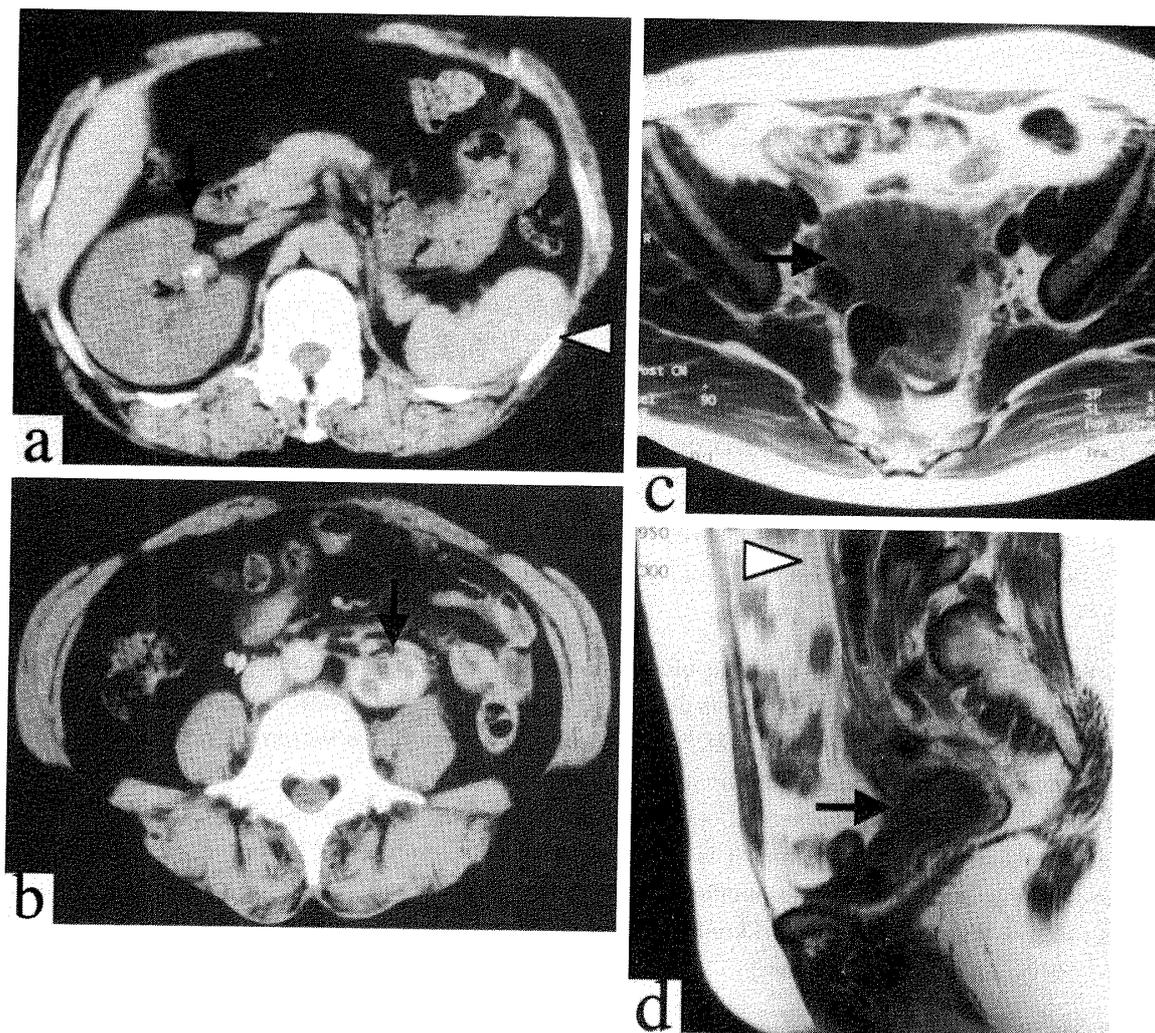


図1 CTおよびMRI所見

- a(CT)：右腎臓(矢印)脾臓(矢頭)は認められたが、左腎臓は認められなかった。
 b(CT)：鶏卵大の左腹部腎(矢印)が認められた。
 c(MRI, T2)：双角子宮(矢印)が認められた。
 d(MRI, T2)：左頸部嚢胞(矢印)と嚢胞に連続して拡張した左尿管(矢頭)が認められた。

卵管留膿腫を疑った。

入院後経過：入院当日より Panipenem/Betamipron の投与を開始した。原因菌は薬剤に感受性を有する大腸菌であったにもかかわらず、自他覚所見の悪化を認めたため膿腫除去の目的で4月21日開腹した。開腹したところ、腹腔内に異常所見は認められなかったが、MRIで認められた索状物が子宮頸部左前方の嚢胞から連続して後腹膜を頭側に延び、その先端に鶏卵大の腫瘤を認めた。腫瘤の穿刺で多量の膿汁を認めたため、子宮全摘出術・両付属器切除術とともに索状物および腫瘤を摘出した(図2)。病理学的検査の結果(図3)、腫瘤お

よび索状物は好中球浸潤を伴った低形成の腎臓と尿管が確認され、さらに尿管が異所開口していた嚢胞の内腔の一部が単層立方上皮で覆われていることより、本例は低形成の左腹部腎が双角子宮の内腔と小孔を通じて交通のある Gartner 管嚢胞に異所開口した HWS と考えられた。左腎は、幼少時より尿失禁様症状が自覚されていないことより、無機能腎であったものと思われた。診断確定後 MRI や CT を見直すと、双角子宮の左頸部に嚢胞が、また腫瘤像には腎杯と思われる所見が認められた。患者は、術後速やかに臨床症状が改善し5月1日退院した。

考 察

双角子宮，傍頸部嚢胞(腔壁腫瘤)および同側の腎・尿管の先天異常を伴うものとして，HWSとWunderlich症候群が知られている(図4)．どちらも稀な疾患であるが，1976年Wunderlich¹⁾が重複子宮に右傍頸部嚢胞と同側の腎欠損を伴った疾患として報告したWunderlich症候群は平成11年12

月までに本邦で11例が報告²⁾されている．このため，受診時の主訴としては月経血の排泄障害による初経初来時のモリミナ症状³⁾が多く，特徴的な形態学的変化よりMRIで診断が可能⁴⁾で，術前診断がつけば盲角子宮の子宮留血腫や留膿腫は開腹手術なしに経腔的ドレナージおよび開窓術で治療し得る²⁾⁻⁴⁾，というように臨床的にも知見が集積さ

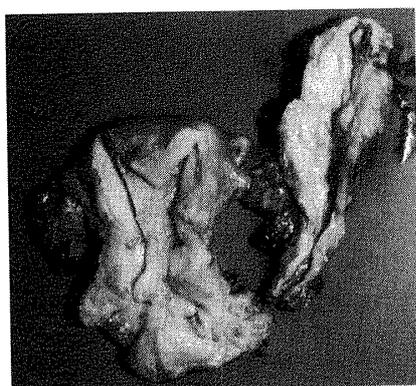
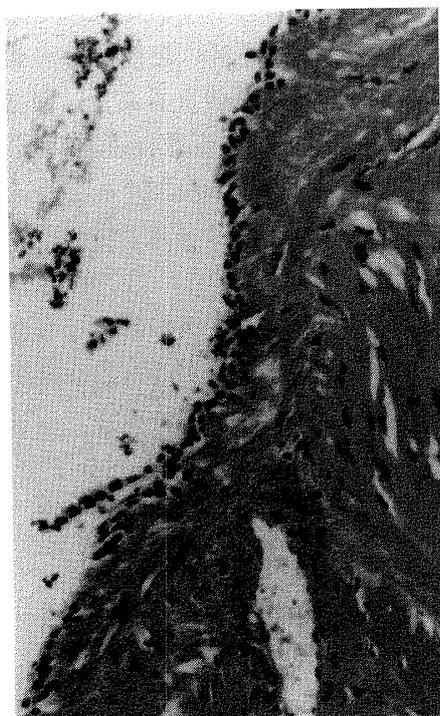


図2 摘出組織の肉眼所見とシェーマ

低形成の左腎臓(矢頭)と左尿管が双角子宮の内腔(黒塗り)と小孔を通じて交通のあるGartner管嚢胞(矢印)に異所開口していた．尿管と嚢胞の接続部を手術時に切断した．



Gartner管嚢胞(H.E. ×100)

単層立方上皮が認められる．



左腎(H.E. ×100)

Primitive ductの散在するdysplasticな腎臓で好中球浸潤が目立つ．



左尿管(H.E. ×100)

移行上皮で覆われており著しい好中球の浸潤が認められる．

図3 摘出組織の病理組織像

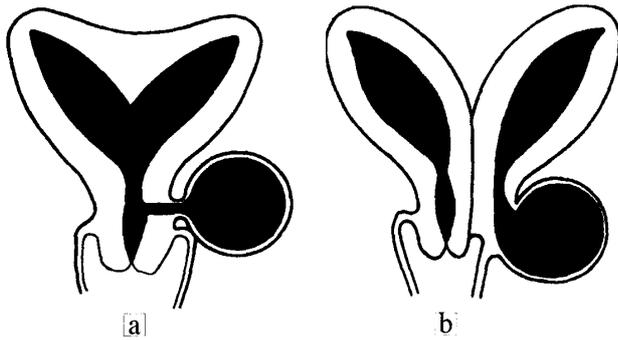


図4 Herlyn-Werner 症候群と Wunderlich 症候群の
シエーマ

a: Herlyn-Werner 症候群 b: Wunderlich 症候群

れつつある。一方、HWS は、1971年 Herlyn and Werner⁵⁾が双角子宮と子宮内腔と交通のある Gartner 管嚢胞および同側の腎欠損をもつ5症例を報告して以来、本症の名称を記載した報告は海外で6件⁶⁾⁷⁾、本邦では3件^{8)~10)}あるだけで、いまだ臨床的に不明な点が多い疾患である。Gartner 管嚢胞は、胎生4週頃形成される Wolff 管の下部が子宮頸部や腔に沿って痕跡的に残存した、いわゆる Gartner 管から発生する嚢胞で、嚢胞内腔は単層立方上皮で覆われており、存在する場所と単層立方上皮の存在で診断される¹¹⁾。この点で、本例の嚢胞は Gartner 管嚢胞と診断してよいものと思われる。この HWS に合併する泌尿器系の先天異常としては、詳細な検索がなされていない報告も多いものの、報告されたすべてに腎欠損を伴っているが、本例は双角子宮と子宮内腔と交通のある子宮頸部付近の Gartner 管嚢胞は認められたが腎欠損を伴っていない。これは、子宮奇形のような Müller 管の発育障害に伴って生じる Wolff 管の発育障害としての尿管・腎・腎血管系の異常のなかで、腎無形成が1,500例に1例と一番多く認められる¹²⁾ため腎欠損が合併しやすいだけで、頻度は低いものの Wolff 管の発育障害には腎低形成や腹部腎・腰部腎・骨盤腎の位置異常や尿管異所性開口も認められる¹²⁾ので、本例のように低形成腹部腎と尿管の異所開口が合併しても不思議ではない。事実 Wunderlich 症候群では本例と同様な低形成骨盤腎と尿管異所開口を認めた報告³⁾もあり、本例を HWS と診断しても問題ないものと思われ

る。

HWS の受診時の主訴^{5)~10)}は頑固な膿性帯下と下腹部痛である。これは、本症の双角子宮と Gartner 管嚢胞の間に小孔ではあるが交通があるため、Wunderlich 症候群のようにモリミナ症状を呈することなく感染徴候を認めて初めて来院するためである。本症の診断は、形態学的特徴より MRI や CT を用いれば可能であると思われるが、疾患頻度の低さから疾患が思い浮かばず、本例のように MRI や CT で形態学的特徴を正確に捉えていても診断は容易ではなく術前診断の報告はほとんどない。本症の治療として、交通路が小孔ゆえに難治性の感染症となり開腹手術が施行されていることを考えると、術前診断がなされれば経腔的な小孔の拡大術や嚢腫壁の開窓術を施行することで感染症を治療し得る可能性が高く¹⁰⁾、本例のように感染した無機能腎の存在ということがなければ開腹手術は必ずしも必要ないと思われる。このため子宮奇形と泌尿器系の先天異常の重複奇形に遭遇した場合は、HWS や Wunderlich 症候群を考えながら診断することは、患者への侵襲という点で臨床的に重要なことである。

HWS の妊孕性に関しては不妊⁵⁾⁶⁾を伴うとの報告がある一方、妊娠・分娩の報告⁷⁾⁸⁾もある。同様の妊娠・分娩の報告¹³⁾のある Wunderlich 症候群の妊孕性が重複子宮の妊孕性に順ずる³⁾ことからして、本症の妊孕性は基本的には双角子宮のそれと大差ないものと思われ、本例のように HWS と気づかれずに妊娠・出産している例がほかにもあるものと考えられ、子宮温存に繋がる術前診断がより重要である。

文 献

1. Wunderlich VM. Seltene variante einer genitalmißbildung mit aplasie der rechten niere. Zbl Gynak 1976; 98: 559—562
2. 堀越裕史, 野坂啓介, 木口一成, 佐賀正彦, 藤脇伸一郎, 斉藤寿一郎, 栗林 靖, 石塚文平, 雨宮章, 近藤俊彦, 大野祐子. Wunderlich 症候群(子宮の重複奇形に片側の傍頸部嚢腫と同側の腎無形成を合併した症例)の4例. 臨婦産 1999; 53: 1551—1556
3. 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
4. 佐藤賢一郎, 水内英充, 野田雅也, 逸見博文. 特徴的なMRI所見より術前診断が可能であったWunderlich症候群の1例. 日産婦誌 1998; 50: 87—90
 5. *Herlyn U, Werner H.* Das gemeinsame vorkommen von offener garter-gang-zyste, gleichseitiger nierenaplasie und uterusdoppelmißbildung als typisches mißbildungs-syndrom. *Geburtsh u Frauenheilkd* 1971; 31: 340—347
 6. *Gazarek VF, Kudela M, Zenisek L, Nevrla F.* Herlyn-Werner-und Wunderlich-Syndrom. *Zbl Gynakol* 1979; 101: 1411—1415
 7. *Novachkov L, Sirakov M.* Pregnancy and labor in a woman with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Akush Ginekol (Sofia)* 1986; 25: 91—94
 8. 藤村由美, 可世木成明, 木村 隆, 宮崎俊英, 伊藤 尚, 浅田美佐, 三輪茂美, 柴田 均, 越知正憲, 吳 明超, 石川 薫, 風戸貞之, 須之内省三, Herlyn-Werner 症候群 1 例と, 腎尿管無形成を伴う子宮腔奇形 2 例. 日産婦誌 1989; 41: S-421
 9. 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
 10. 土屋雄彦, 鳥谷葉子, 柿沼三郎, 布施養慈, 永江毅, 岡田詔子. Herlyn-Werner 症候群の 1 例. 日産婦誌 2000; 52: 1473—1476
 11. *Deppisch LM.* Cysts of the vagina—Classification and clinical correlations—. *Obstet Gynecol* 1975; 45: 632—637
 12. *Perlmutter AD, Retik AB, Bauer SB.* Anomalies of the upper urinary tract. 5 th ed. *Campbell's Urology*. Philadelphia: Saunders, 1986: 1665—1759
 13. 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. *産と婦* 1983; 50: 1137—1143
(No. 8185 平13・5・9受付, 平13・6・18採用)