

診 療

患側子宮・嚢胞状腔管摘出術を行った Wunderlich 症候群の 1 例

鳥取県立中央病院産婦人科

大野原良昌 伊藤 雅之 高橋 弘幸 皆川 幸久

A Case of Wunderlich Syndrome Treated with Hemihysterectomy
Including Resection of Blind Hemivagina

Yoshimasa ONOHARA, Masayuki ITO, Hiroyuki TAKAHASHI and Yukihiisa MINAGAWA

Department of Obstetrics and Gynecology, Tottori Prefectural Central Hospital, Tottori

Abstract A case of Wunderlich syndrome, known as a complex of communicating double uteri, unilateral vaginal obstruction, and ipsilateral renal agenesis, is presented. Although excision of the obstructing vaginal septum has been recommended as the first treatment for this syndrome, we selected a radical treatment consisting of a hemihysterectomy including resection of blind hemivagina to achieve a complete cure.

Key words : Wunderlich syndrome · Double uteri · Unilateral vaginal obstruction · Ipsilateral renal agenesis · Radical surgery

緒 言

Wunderlich 症候群は、Wolff 管と Müller 管の發育障害により、重複子宮・重複腔、片側の腔閉鎖により生ずる傍頸部嚢胞、および閉鎖側の腎形成不全を合併する稀な疾患である¹⁾。本症候群に対する保存的治療として、腔壁切開による開窓術を行っている報告が多い²⁾³⁾。今回、根治手術として患側腔管・子宮摘出術を行った本症候群の 1 例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：18 歳。

主訴：過長月経、慢性の膿性帯下、月経痛。

月経歴：初経 13 歳、月経周期：30 日、持続 3 週間。

妊娠歴：0 妊 0 産。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：初経時より約 3 週間持続する過長月経、月経痛を自覚した。次第に、月経期以外に膿性帯下が出現したため、14 歳時、前医を受診。双

角子宮、子宮留膿症の診断にて経過観察されていた。平成 12 年 3 月 23 日、膿性帯下が増強したため子宮留膿血症のドレナージ目的でラミナリアを挿入されたが、一部抜去不能となり当科紹介となった。

初診時現症：身長 151cm、体重 43kg、体温 36.7℃、血圧 94/67。

内診所見：腔鏡診で膿性帯下を認め、単一の子宮頸部のみが観察された。双合診にて左側に嚢胞性腫瘤を触知した。

血液検査所見：Hb 11.9g/dl と軽度の貧血を認めたが、白血球数 3,600/mm³、CRP 0.0mg/dl と炎症所見はなく、他の血液検査にも異常はなかった。

超音波断層法所見：右の正常外観子宮、腔円蓋部の左側頭側に位置する嚢胞状腫瘤、さらにその上方にはほぼ正常大の左子宮体部を認めた。両子宮体部の内膜像は正常で子宮内腔拡張もみられなかった。

MRI 所見：T₂ 強調画像で右子宮体部と左子宮体部が確認され、左子宮体部の背側足方に T₁ 強調

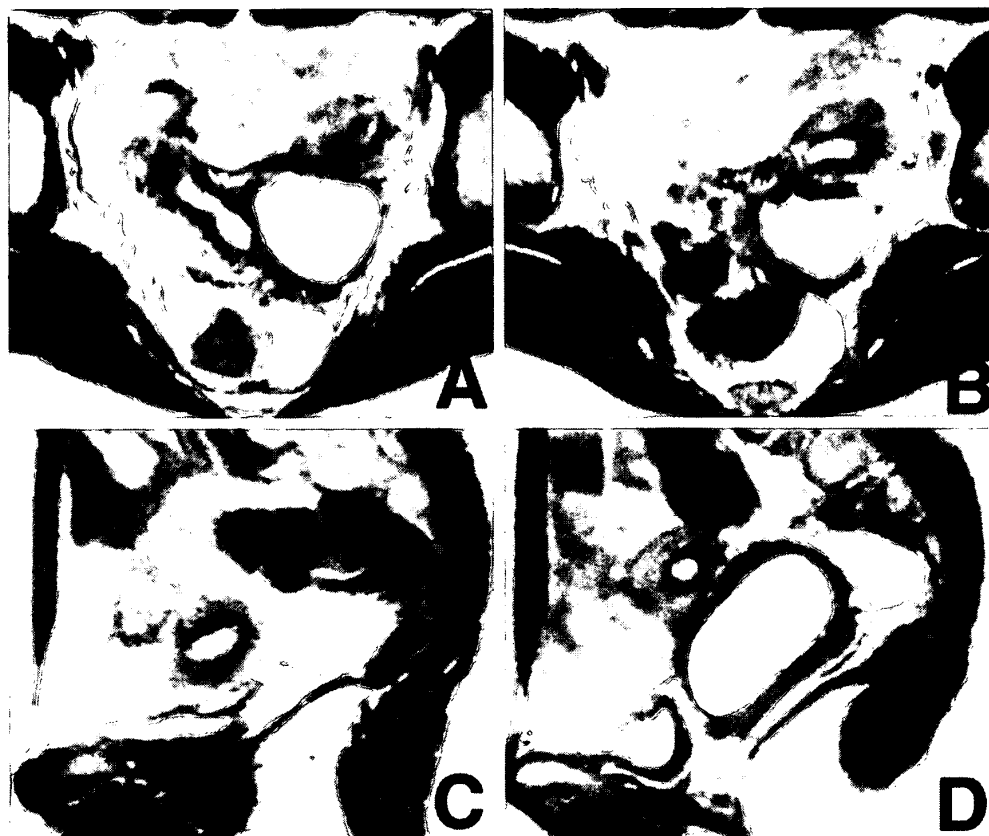


図1 MRI 所見(T₂強調画像)
 A(横断像): 右側子宮, 左腔留膿症.
 B(横断像): 左側子宮体部, 左腔留膿症.
 C(縦断像): 右側子宮体部.
 D(縦断像): 左側子宮体部, 左腔留膿症.



図2 HSG 所見
 A: 最初に右子宮腔が描出.
 B: その後拡張した左輸卵管, 左子宮腔が描出.

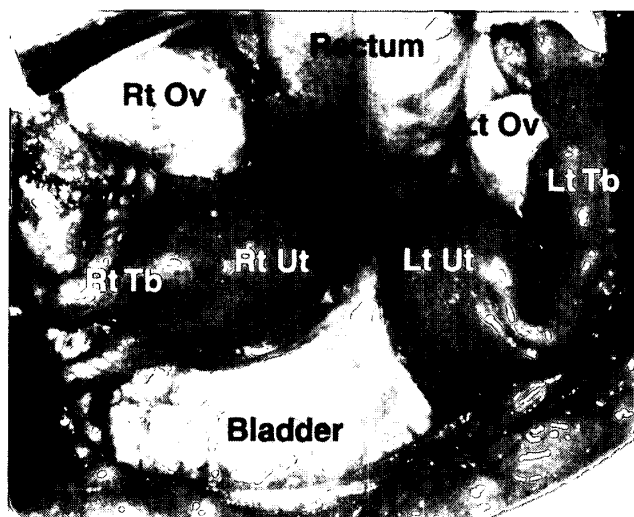


図3 開腹所見

右子宮体部(Rt Ut), 右卵管(Rt Tb), 右卵巢(Rt Ov), 左子宮体部(Lt Ut), 左卵管(Lt Tb), 左卵巢(Lt Ov), 直腸(Rectum), 膀胱(Bladder)

画像で低信号, T₂強調画像で高信号を呈する径 5.2×4.2×3.3cm 大の腫瘤を認めた. この嚢胞状腫瘤は拡張した左の陰管と考えられた(図1).

子宮鏡所見: 同日, 遺残したラミナリアを抜去する目的で子宮鏡を施行した. スコープは右側子宮腔にのみ侵入し, 左側子宮への入口部は確認不能であり, ラミナリアの発見もできなかった.

子宮卵管造影所見: 初めに右子宮腔, ついで左嚢胞状陰管, さらに左子宮腔が描出され, 右子宮頸管部と左陰管との交通が確認された. ラミナリアはこの嚢胞内に残留している可能性は否定できなかった(図2).

腎盂尿管造影所見: 陰閉鎖側の左腎臓は描出されなかった.

治療経過: 進学転居のため, 経過観察としたが, その間過長月経と膿性帯下は持続していた. 夏休み帰省時, 再診した. 平成12年8月22日入院し, 8月24日根治治療を希望されたため, 術前の十分なインフォームド・コンセントのもと, 開腹術を行った.

開腹所見: 左右に独立した正常大の子宮体部と卵管を認めた. 左子宮下部には腫大した嚢胞状陰管を触知したが, 頸部は触知できなかった. 両側卵巢は正常大であった(図3). 後腹膜腔を展開, 左

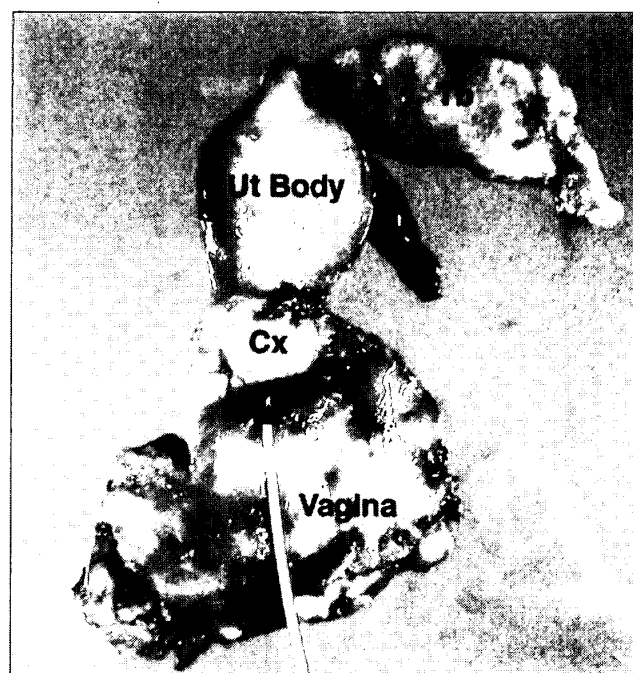


図4 摘出標本

左子宮体部(Ut Body)・頸部(Cx), 外子宮口(矢頭), 左卵管(Tb), 腔留膿症となった盲端状の左陰管(Vagina).



図5 病理組織(×10, HE 染色)

SC junction の伸展.

側臍靱帯より子宮動脈を同定, 結紮切断した. 膀胱剝離後, 嚢胞状陰管に切開を加えたところ, 膿汁が流出し, ラミナリアの断端も発見された. 陰管内面には体部に連続し伸展された頸部と外子宮口を認めた. 左嚢胞状陰管と右側子宮頸管・陰門蓋部との明らかな交通は肉眼的には確認できなかった. 腔盲端部と思われる部位まで剝離を進め, 右側陰門蓋部より切開分離して, 左子宮と左盲端

状腔管を摘除した。

摘出標本：左子宮の外子宮口は認められるが、頸部は伸展していた(図 4)。

病理組織所見：SC junction の伸展がみられた(図 5)。

術後、月経持続期間は正常となり、不正性器出血、膿性帯下も消失し、快適に日常生活を過ごしている。

考 察

Wunderlich 症候群に関する本邦での報告例をみると、同様の概念の疾患は数十例報告されているが、Wunderlich 症候群と冠した報告は 1995 年が最初で、以後わずかに 12 件である^{2)~4)}。本症候群の正確な頻度は不明であるが、子宮重複奇形は約 0.1~0.2% の頻度で存在し、その 20% 程度が分離重複子宮で占められている。さらに、子宮奇形の 43% に片側腎無形成を伴っていると報告されている⁵⁾⁶⁾。一方、片側無形成腎の発生頻度は、1,100~5,000 例に 1 例の割合でみられ、その少なくとも 25~50% に性器奇形が合併するとされている⁷⁾。以上から、本症候群の発生頻度は予想あるいは把握されているよりも高い可能性は否定できない。

本症候群の発生機序は、胎生期に一側の Wolff 管の形成不全のため、Müller 管の正中での癒合不全が起こって、重複子宮、双角子宮などの女性内性器奇形と腎形成不全とを発生するとされている。近年、Müller 管退行因子(Müllerian-inhibiting substance = MIS)が胎児卵巣からも分泌されることが判明し、本症候群のような女性生殖器および泌尿器系の奇形はこの MIS の分泌異常に起因すると考えられるようになった⁸⁾。このように、生殖器奇形と尿路奇形の間には発生学的に密接な関係があり、いずれか一方の奇形が存在する場合には、もう一方の奇形の存在も十分念頭に置く必要がある。

症状としては、月経痛や下腹部痛をほとんどの症例で認めるが、交通性のある非対称性子宮奇形では下腹痛は軽減される。つまり症状やその発現時期は交通性の有無、閉鎖腔の開口の程度により異なってくる。本例では交通性があったがために、

月経痛などの疼痛はあまり強くなく、膿性帯下、過長月経が主な症状であった。

本症候群は対側子宮からの月経血が認められるため、腔留血腫との診断がつかない場合が多く、その形態上の複雑性より術前診断は容易ではない。本症候群の特異的な画像を得るには、MRI 検査が極めて有用で、比較的容易に診断可能となってきた²⁾。本例も前医では、双角子宮、子宮留膿症の診断であったが、MRI T₂ 強調画像所見により左右の子宮体部層構造が明らかで、かつ左側に位置する嚢胞状腫瘍により術前診断が可能であった。

本症候群の一徴候である傍頸部腫瘍に関しては、一側の子宮頸部が閉鎖して子宮頸部腫瘍を形成する場合と重複腔の一側腔閉鎖により腔留膿症を形成し、頸部が伸展される場合があるが、本例では病理組織の結果後者と診断した。さらに、傍頸部腫瘍を形成する同様な疾患として Herlyn-Werner 症候群が知られている⁹⁾。この症候群の傍頸部嚢胞は Gartner 嚢胞であり、明らかにその発生組織が異なる。Wunderlich 症候群の嚢胞が重層扁平上皮や高円柱上皮であるのに対し、Gartner 嚢胞内腔は単層立方上皮や線毛細胞であることより、両症候群の鑑別は、その存在部位と発生組織病理検索により可能となる。

本例では患側盲端腔嚢胞内への前医で挿入したラミナリア遺残という奇異な現象もあり開腹術施行し、さらに根治性を得るために留膿症の発生母地である盲端状の腔管まで摘出した。我々の知り得た限りでは、患側腔管の全摘出術を行った報告はわずかである。一方、術前診断が可能であった場合には、本症候群に対する治療として腔壁切開による開窓術のみで症状の改善がはかられている報告が多い²⁾³⁾。しかしながら、開窓術のみでは、留膿症の発生母地が残存し再発する可能性がある。実際、留膿症を反復し、症状が強固な場合には開腹術が避けられないとする報告もある⁴⁾。いずれにしても若年者の問題であるだけに、妊孕性の温存や妊娠の維持機能の観点から、治療法選択の議論には更なる症例の集積が必要と考える。

結 語

若年女性が過長月経、月経痛あるいは下腹痛、慢性的な膿性帯下を主訴に受診した場合、本症候群も念頭に入れ超音波検査、MRI、HSG など画像診断により鑑別診断すべきであると考えられる。腔閉鎖開口術あるいは腔壁切開術のみで症状の改善が得られない場合は、本例のように片側子宮、閉鎖腔管切除も含めた嚢胞性腫瘤の摘出術といった根治術も必要であると考えられた。

文 献

1. *Wunderlich VM*. Seltene variante einer genitalmißbildung mit aplasia der rechten niere. *Zbl Gynakol* 1976; 98: 559—562
2. 佐藤賢一郎, 水内英充, 野田雅也, 逸見博文. 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. *日産婦誌* 1998; 50: 87—90
3. 荻谷卓昭, 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 1 例. *日産婦誌* 1997; 49: 359—362
4. 奥村みどり, 吉岡 保, 吉田 孝, 西内敏文, 安藤正明, 木森一吉. 特異的な経過を呈した Wunderlich 症候群の一例. *産婦中四会誌* 2001; 50: 29—35
5. The American Fertility Society. The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988; 49: 944—955
6. *Semmens JP*. Congenital anomalies of female genital tract: Functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. *Obstet Gynecol* 1962; 19: 328
7. *Bauer SB*. Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction. In: Walsh PC, Retick AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ, eds. *Campbell's Urology* 7th ed. Philadelphia: Saunders Co, 1998; 1708—1715
8. *Miller WL*. Immunoassays for human Müllerian inhibitory factor (MIF): new insights into the physiology of MIF. *J Clin Endocrinol Metab* 1990; 70: 8—10
9. *Herlyn U, Werner H*. Das gemeinsame Vorkommen von offener gartner-gang-zyste, gleichseitiger nierenaplasie und uterusdoppelmißbildung als typisches mißbildungssyndrom. *Geburtsh u Frauenheilkd* 1971; 31: 340—347
(No. 8229 平13・1・17受付, 平14・4・5採用)