

症例報告

患側子宮上部切断術を施行したWunderlich症候群の1例

浅田裕美, 田村博史, 田邊 学, 李 理華, 木塚文恵, 田村 功, 前川 亮,
竹谷俊明, 山縣芳明, 杉野法広

山口大学大学院医学系研究科産科婦人科分野(産科婦人科学) 宇部市南小串1丁目1-1(〒755-8505)

Key words : Wunderlich症候群, 重複子宮, 子宮留血腫, 腎無形成, 子宮上部切断術

和文抄録

症例は12歳, 女性. 重度の月経困難症を主訴に近医を受診し, MRI・CT検査にて子宮奇形と右腎無形成を疑われたため当科紹介となった. 各種検査より重複子宮の右側子宮および卵管の留血腫と右腎無形成を認め, Wunderlich症候群と診断した. 腹腔鏡で観察した後, 本症例の基本術式である経腔的開窓術を試みるも施行困難であったため, 開腹術による患側子宮上部切断術を施行した. 術後, 症状は著明に改善した.

はじめに

Wunderlich症候群はWolff管とMüller管の発育障害により生じる稀な疾患であり, 術前の正確な診断が必要である. 本疾患に対する一般的な治療として腔壁切開による開窓術が施行されている. 今回, 本疾患の基本術式である開窓術を試みるも施行困難であったため, 患側子宮上部切断術を施行した1例を経験したので報告する.

症 例

患 者 : 12歳, 女性.

主 訴 : 重度の月経痛, 持続する下腹部痛.

既往歴 : 特記事項なし.

平成24年3月16日受理

月経歴 : 初経10歳8ヵ月. 30~40日型, 不整.

現病歴 : 平成20年12月の初経時より月経痛が非常に強く学校を休むほどであった. 平成22年8月より月経痛の増強と持続する下腹部痛を自覚するようになったため, 11月, 近医小児科を受診し整腸剤を処方された. 以後も症状が持続したため, 近医産婦人科を受診した. CT・MRIにて子宮奇形と右腎無形成の診断にて, 12月, 精査・加療目的で当科紹介初診となった.

初診時現症 : 身長150cm, 体重44kg, 体温36.2℃, 血圧105/66mmHg, 心拍93bpm.

腹部所見 : 平坦軟, 右下腹部に弾性軟の腫瘤を触知し軽度圧痛を認めた.

血液検査所見 : Hb 13.1g/dl, WBC 7,810/ μ l, CRP 0.02mg/dl, BUN 8mg/dl, Cre 0.42mg/dl.

経腹超音波断層法所見 : 骨盤内右側に内部低エコーで壁の肥厚した10cm大のだるま状腫瘤を認め右側子宮留血腫が疑われた(図1A). その頭側に蛇行し拡張した低エコー腫瘤を認め, 卵管留血腫が疑われた(図1B). 左側子宮は正常所見であった(図1C).

MRI所見(図2) : 重複子宮を認め, 右側子宮はだるま状に内腔が拡張し, その腹頭側には蛇行し拡張した囊胞性腫瘤を認めた. 子宮内腔と囊胞性腫瘤の内容物はT1強調像で高信号, T2強調像で高信号, 脂肪抑制で抑制されず, 子宮留血腫と卵管留血腫が疑われた. 右卵巣, 左側子宮および卵巣は正常所見であった.

CT所見(図3) : 左腎臓は認めたが, 右腎臓は同

定できなかった。

排泄性尿路造影 (図4) : 左腎盂・尿管は正常に描出されたが, 右腎盂は描出されなかった。

術前診断 : 諸検査より Wunderlich 症候群と診断した。予想される子宮と付属器の状態を図5に示す。

手術所見 (図6) : 平成21年1月, 全身麻酔下に手術を施行した。はじめに腹腔鏡で腹腔内を観察した。子宮は重複子宮で, 右側子宮は体部が超鶯卵大, 頸部が鶯卵大のだるま状に腫大していた。右卵管は鶏卵大に著明に腫大し卵管采は完全に閉塞していた。右卵巢, 左側子宮および付属器は正常外観であった。

膣鏡診にて左側子宮の子宮腔部と外子宮口を確認した。右側子宮の外子宮口は認めず膣壁の膨隆は認めなかった。腹腔鏡と超音波で確認しながら経膣的に左子宮腔部の右側から右子宮留血腫を穿刺し茶褐色内容液約150mlを除去した。穿刺部より開窓術を試みるも膣壁と子宮頸部が離れており頸管壁が厚かったため開窓術は施行できなかった。ここで開腹術に変更し, 広間膜を切開し右側子宮頸部を露出したところ子宮頸部と膣壁との連続性は認めず, 子宮頸部前壁に経膣的穿刺部を認めた。家族と相談の上, 右子宮上部切断と卵管切除術を施行した。残存した子

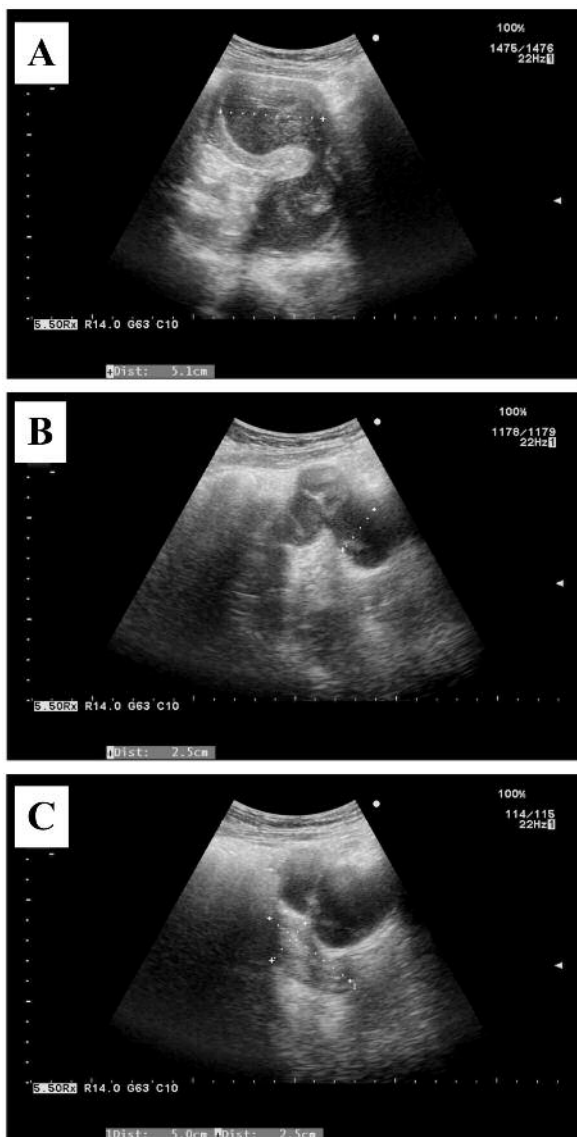


図1 経腹超音波検査

- A. だるま状の留血腫を呈した右側子宮
- B. 留血腫を呈した右卵管
- C. 正常大の左側子宮

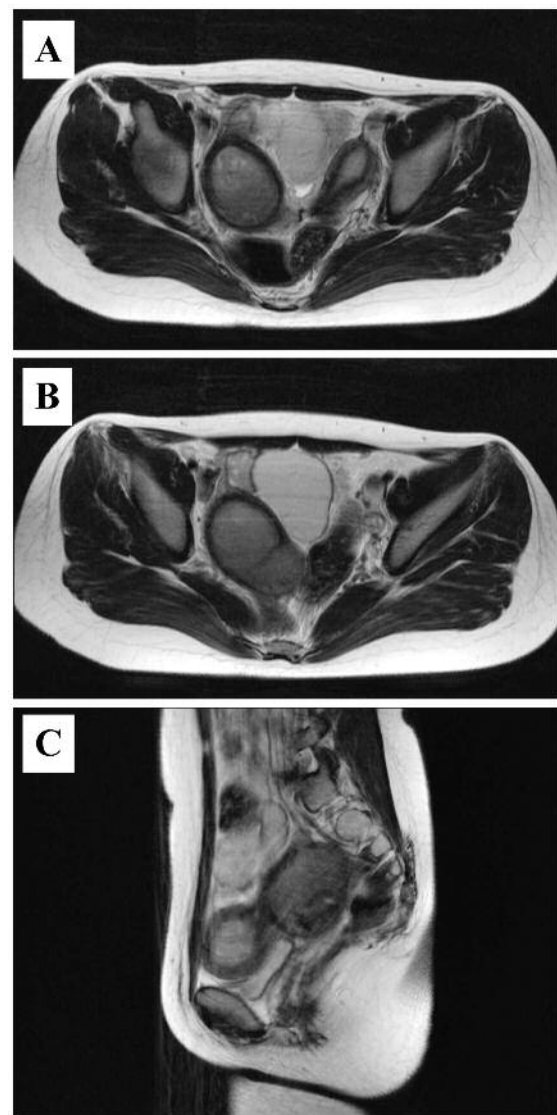


図2 MRI検査

- A. 右側子宮留血腫を認めた。左側子宮は正常大であった。
- B. 右側子宮頸部も留血腫のため腫大していた。右子宮腹側に右卵管留血腫を認めた。
- C. 右側子宮は留血腫のためだるま状に腫大していた。

宮頸管内腔は触診にて盲端であることを確認した。
 摘出標本（図7）：子宮内腔および卵管内に血腫の貯留を認めた。子宮内膜は浮腫性の間質に分泌期相当の子宮内膜線を認め好中球浸潤と出血を伴っており、切片の一部に子宮内頸腺を認めた。
 術後経過：術後経過良好なため術後7日目に退院となり経過観察中であるが、月経痛と下腹部痛は消失している。

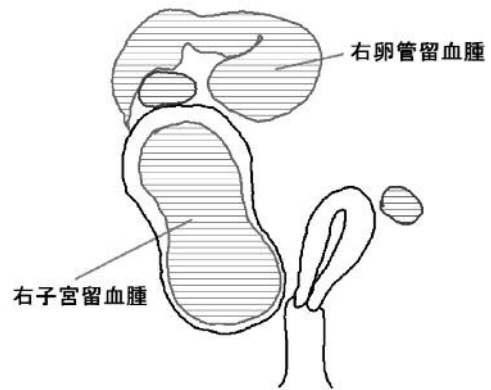


図5 術前診断模式図
 各検査所見よりWunderlich症候群と診断した。



図3 CT検査
 左腎臓は認めたが、右腎臓は同定できなかった。

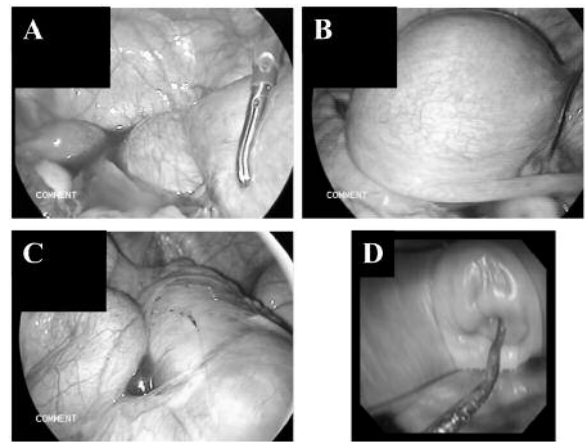


図6 術中所見
 A. 体部が超鶯大、頸部が鶯卵大のだるま状に腫大した右側子宮を認めた。左側子宮は正常外観であった。
 B. 右側子宮体部は留血腫により超鶯卵大に腫大していた。
 C. 右卵管は留血腫により鶯卵大に腫大し卵管采は完全に閉塞していた。
 D. 腔鏡診にて左側子宮の外子宮口は確認できたが、右側子宮腔部は確認できず、腔壁の膨隆は認めなかった。



図4 排泄性尿路造影
 左腎盂と左尿管は正常に描出されたが、右腎盂は描出されなかった。

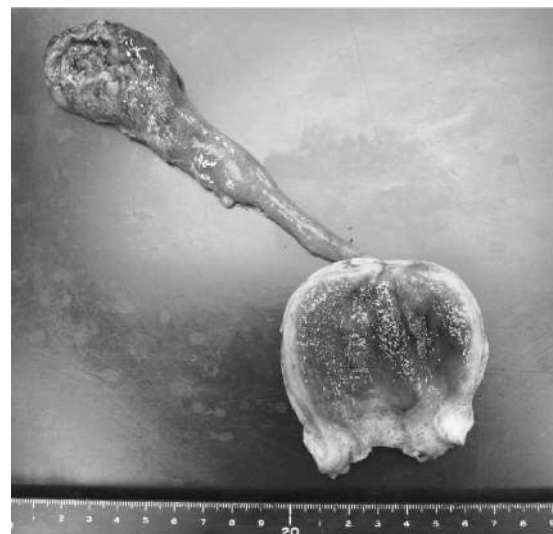


図7 摘出した右子宮上部と卵管
 子宮と卵管は留血腫のため著明に拡張していた。

考 察

胎生期にMüller管が癒合することによって、子宮、卵管、膣上部3分の2が形成され、Wolff管より腎泌尿器系が発生する。左右のMüller管の癒合はWolff管の誘導のもとで行われるため、一側のWolff管の発育障害により同側のMüller管の癒合障害が生じる。したがって、片側性のMüller管の発育障害を認める場合には、同側の尿路系の形成異常を伴うことが極めて多く、腎欠損、腎の回転不全、腎の位置異常、尿管異所性開口を伴うことが知られている¹⁾。また、腹部大動脈の分岐部の偏位や下大静脈の重複を認めることもある²⁾。

腎欠損を伴う非対称性子宮奇形の代表的な疾患として、①OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) 症候群、②Herlyn-Werner症候群、③Wunderlich症候群、の3型が知られている。OHVIRA症候群は、重複子宮、重複膣を認め、片側膣閉鎖による膣留血腫と同側腎無形成を伴う。RockらはOHVIRA症候群を3型に分類し、初経時から完全閉塞型では進行性で重度の月経困難症や下腹部痛を認めるが、非完全閉塞型や完全閉塞型で対側子宮と交通がある型では月経痛は軽度で、臨床症状が異なると報告している³⁾。Herlyn-Werner症候群は、双角子宮の片側頸管にWolff管の遺残であるGartner嚢胞と交通を認め同側の腎無形成を伴う症候群で、主訴は膿性帯下と下腹部痛である⁴⁾。Wunderlich症候群は、重複子宮の一侧が盲角子宮となり頸部に留血腫を形成し同側の腎無形成を伴い、月経困難症が主訴となる⁵⁾。これらの症候群は混同されることが多く、OHVIRA症候群をWunderlich症候群やHerlyn-Werner-Wunderlich症候群として報告していることがある。

Müller管癒合不全の発生頻度は0.5~5.0%と言われ^{6, 7)}、OHVIRA症候群は20,000例に1例と報告されている⁸⁾。また、Müller管癒合不全と腎形成異常の合併率は36%という報告⁹⁾や非対称性子宮奇形の約80%に片側腎無形成を伴っていたとの報告¹⁰⁾があり、非対称性子宮奇形を認めた場合には腎泌尿器系の精査が必要である。

これらの症候群が稀であること、対側子宮からの月経血の流出を認めること、若年では婦人科診察が困難なこと、などからこれらの症候群であることの

診断が遅れることが多い。術前診断では、超音波検査、MRI、CT、子宮卵管造影などで形態学的特徴をとらえれば診断可能で、MRIが最も有用であるとされているが^{11, 12)}、実際にこれらの疾患を念頭におかなければ診断できないことも少なくない。確定診断は、嚢胞壁の生検により鑑別する。嚢胞内壁が重層扁平上皮であればOHVIRA症候群、Gartner嚢胞由来の立方または低円柱上皮や線毛細胞であればHerlyn-Werner症候群、子宮頸管腺由来の円柱上皮であればWunderlich症候群となる。

画像診断が困難であった頃は、多くの症例で開腹下に患側子宮や膣の摘出術が行われていたが、現在では画像検査の進歩に伴って正確な診断が可能となったため、診断的腹腔鏡検査および経膣の開窓術による閉塞部位の開放が一般的な治療とされており、症状の改善と妊孕性温存が可能である¹³⁻¹⁵⁾が、重症例や再発例は開腹による子宮卵管摘出が必要となることがある。早期に適切に治療できれば妊孕性を保てるが、診断が遅れると、片側の子宮・卵管留血腫を呈して不妊に至る可能性が高く、まれに壊死や腹腔内破裂を起こして腹膜炎に至ることもあるので注意を要する。

本症例は術前にWunderlich症候群と診断し、一般的な手術方法として経膣的開窓術を試みたが、膣と頸管が離れていたため開窓術が困難であった。文献的には、Wunderlich症候群において経膣的開窓術が可能であったとする報告が多く^{13, 14, 16)}、本症例のように患側子宮摘出に至った例は開窓術後の感染が遷延した症例であった^{17, 18)}。本症例のように頸管と膣壁に距離がある場合、開窓術が困難であることが予想されるため子宮摘出も念頭に置いた対応が必要である。

引用文献

- 1) Acien P. Embryological observations on the female genital tract. *Hum Reprod* 1992 ; 7 : 437-445.
- 2) Coskun A, Okur N, Ozdermir O, Kiran G, Arykan DC. Uterus didelphys with an obstructed unilateral vagina by a transverse vaginal septum associated with ipsilateral renal agenesis, duplication of inferior vena

- cava, high-riding aortic bifurcation, and intestinal malformation : a case report. *Fertil Steril* 2008 ; 90 : 2006 e9-11.
- 3) Rock JA, James HW Jr. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980 ; 138 : 339-342.
 - 4) Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1971 ; 31 : 340-347.
 - 5) Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl Gynakol* 1976 ; 98 : 559-562.
 - 6) Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998 ; 43 : 877-887.
 - 7) Stampe Sorensen S. Estimated prevalence of müllerian anomalies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1988 ; 67 : 441-445.
 - 8) Kimble RM, Khoo SK, Baatz D, Kimble RM. The obstructed hemivagina, ipsilateral renal anomaly, uterus didelphys triad. *Aust N Z J Obstet Gynecol* 2009 ; 49 : 554-557.
 - 9) Oppelt P, von Have M, Paulsen M, Strissel PL, Strick R, Brucker S, Wallwiener D. Female genital malformations and their associated abnormalities. *Fertil Steril* 2007 ; 87 : 335-342.
 - 10) Woolf RB, Allen WM. Concomitant malformations ; the frequent, simultaneous occurrence of congenital malformations of the reproductive and urinary tracts. *Obstet Gynecol* 1953 ; 2 : 236-265.
 - 11) Marten K, Vosschenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E. MRI in the evaluation of Müllerian anomalies. *Clin Imaging* 2003 ; 27 : 346-350.
 - 12) Tanaka YO, Kurosaki Y, Kobayashi T, Egushi N, Mori K, Satoh Y, Nishida M, Kubo T, Itai Y. Uterus didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis : MR findings in seven cases. *Abdom Imaging* 1998 ; 23 : 437-441.
 - 13) 福原理恵, 福井淳史, 藤井俊策, 水沼英樹. 術前診断が可能であったWunderlich症候群の1例. *青森臨産婦誌* 2008 ; 23 : 32-36.
 - 14) 成松昭夫, 伊藤 淳. レーザー開窓術で治療したWunderlich症候群の2例. *産科と婦人科* 2003 ; 70 : 825-829.
 - 15) Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis : 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1997 ; 90 : 26-32.
 - 16) 北島道夫, 藤下 晃, 宮村泰豪, 中村恒一, 鮫島哲郎, 増崎英明, 中島久良, 石丸忠之. 腹腔鏡で内性器を観察した非対称性子宮奇形(Wunderlich症候群)の1例. *産科と婦人科* 1998 ; 113 : 381-390.
 - 17) 石橋雅子, 藤脇律人, 木瀬照康, 吉賀 峻, 澤田康治. 異なる臨床経過を呈したWunderlich症候群の2症例. *産婦中四会誌* 2007 ; 55 : 12-16.
 - 18) 大野原良昌, 伊藤雅之, 高橋弘幸, 皆川幸久. 患側子宮・嚢胞状膣管摘出術を行ったWunderlich症候群の1例. *日産婦誌* 2002 ; 54 : 944-948.

A Case of Wunderlich Syndrome Performed Supra-cervical Hysterectomy

Hiromi ASADA, Hiroshi TAMURA,
Manabu TANABE, Lifa LEE, Fumie KIZUKA,
Isao TAMURA, Ryo MAEKAWA,
Toshiaki TAKETANI, Yoshiaki YAMAGATA
and Norihiro SUGINO

Department of Obstetrics and Gynecology
(Obstetrics and Gynecology), Yamaguchi University
Graduate School of Medicine, 1-1-1 Minami Kogushi,
Ube, Yamaguchi 755-8505, Japan

SUMMARY

A 12-year-old girl presented with chief

complaints of severe dysmenorrhea and lower abdominal pain. Magnetic resonance imaging, computed tomography and drip infusion pyelography showed uterus didelphys with right hematometra and hematosalpinx, and right renal agenesis. Under diagnosis of Wunderlich syndrome, we performed laparoscopic exploration.

Although excision of the obstructing cervix has been recommended as the first treatment for this syndrome, we couldn't perform resection of vaginal wall. So we selected supra-cervical hysterectomy of right uterus. After surgery, her symptoms are quite improved.