

名護 可容¹⁾ 柴田 真紀¹⁾ 米谷 直人¹⁾ 河北 貴子¹⁾ 牛越賢治郎¹⁾
 別宮 史朗¹⁾ 猪野 博保¹⁾ 上間 健造²⁾ 生越 剛司³⁾

- 1) 徳島赤十字病院 産婦人科
 2) 徳島赤十字病院 泌尿器科
 3) 徳島赤十字病院 小児科

要 旨

Wunderlich 症候群は Wolff 管と Muller 管の発育障害により、重複子宮・片側腔閉鎖および子宮頸部留血腫・患側腎無形成を示す稀な子宮奇形で、多くは初経発来後に次第に増悪する月経困難症を機に発見される。また、通常10代前半での子宮内膜症の発症は稀といわれるが、閉塞性子宮奇形には高頻度に子宮内膜症が合併する。

今回われわれは、急性腹症で救急外来を受診した12歳女児に、CT, MRI 検査にて術前診断を行い、緊急手術を施行した。患側卵巣には子宮内膜症性嚢胞を、健側卵巣には皮様嚢腫を合併しており、左右の腹腔内所見が全く異なった Wunderlich 症候群の 1 例を経験したので報告する。

キーワード：子宮奇形、重複子宮、片側腔閉鎖、患側腎無形成、子宮内膜症

はじめに

近年 MRI などの画像診断の進歩により、子宮奇形の診断が正確になされるようになってきた。なかでも閉塞性子宮奇形は、月経血の流出障害のため、初経発来後に次第に増悪する月経困難症を機に発見され、手術適応となることが多い。また子宮内膜症は10代前半での発症は稀と言われるが、閉塞性子宮奇形にはしばしば認められることが知られている。今回われわれは、急性腹症で受診した女児に、画像検査にて術前診断を行い緊急手術を施行した、稀な子宮奇形である Wunderlich 症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患 者：12歳 女児

主 訴：下腹部痛 発熱 下痢

月経歴：初経12歳（受診3日前）。10歳時より時に少量の出血が下着につくことがあった。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし

現病歴：平成22年4月、下腹部痛、発熱、下痢にて当院救急外来受診。月経痛にて鎮痛剤を処方され帰宅し

たが、翌日早朝に下腹部痛が増強し再度救急外来を受診した。腹部骨盤部 CT 検査にて、子宮の腫大と骨盤内腫瘍が認められたため、当科紹介となった。

入院時現症：身長160cm、体重73kg、体温37.3度

下腹部正中から左に腫瘍を触知し、左下腹部に圧痛を認めた。内診では腔閉鎖はなさそうであったが、疼痛が強く腔鏡診は不可能であった。

経腹超音波検査：子宮腔内に血液貯留と思われるフリースペースと、ダグラス窩に嚢腫様エコー像を認めた。

経直腸超音波検査：ダグラス窩に74×47mm の卵巣腫瘍を認めた。

血液検査所見（表1）：入院時の血液検査では白血球数14,670/μl、好中球91%、CRP 13.57mg/dl と炎症反応の上昇を認めた。腫瘍マーカーではCA125：372U/ml、CA19-9：48U/ml と高値であった。

腹部骨盤部 CT 所見（図1）：子宮留血腫と右卵巣皮様嚢腫が疑われた。また左腎臓は欠損しており、右腎臓には代償性と思われる腫大を認めた。

骨盤部 MRI 所見（図2横断面 図3縦断面と冠状断面）：重複子宮で、左側（患側）子宮内腔に血腫を認めた。左側には内膜症性嚢胞、右側（健側）には50×90×72mm 大の境界明瞭な多房性腫瘍を認め、脂肪成

表 1 検査成績

1. 末梢血		3. 腫瘍マーカー	
RBC	388×10 ⁴ /μl	CA125	372 U/ml
Hb	11.1 g/dl	CA19-9	48 U/ml
Ht	34.6 %	SCC	1.4 ng/ml
WBC	14,670 /μl	SLX	14.9 U/ml
Neut	91.0 %		
PLT	25.0×10 ⁴ /μl		

2. 生化学	
AST	13 U/L
ALT	10 U/L
ALP	273 U/L
LDH	225 U/L
CK	55 U/L
T-bil	0.7 mg/dl
TP	7.1 g/dl
ALB	3.9 g/dl
CRP	13.57 mg/dl

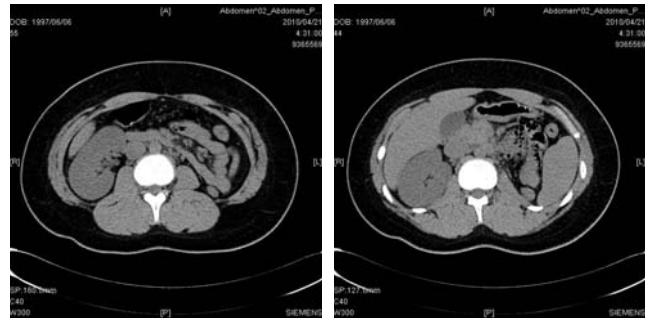
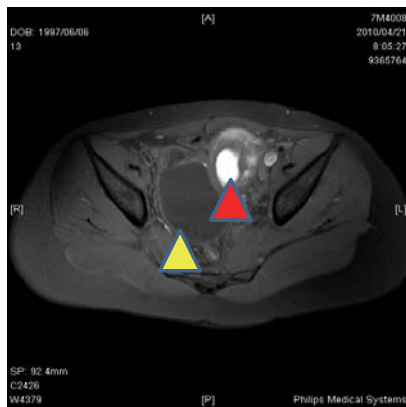
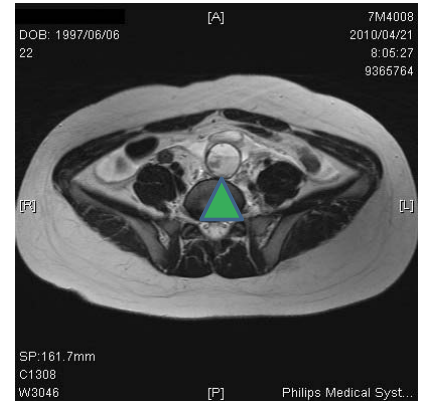
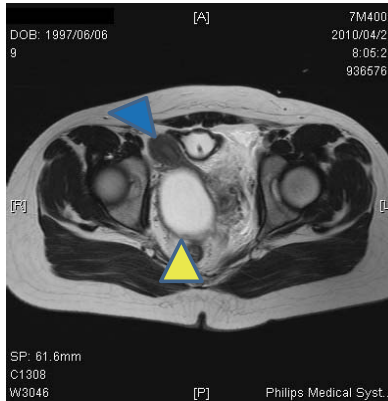
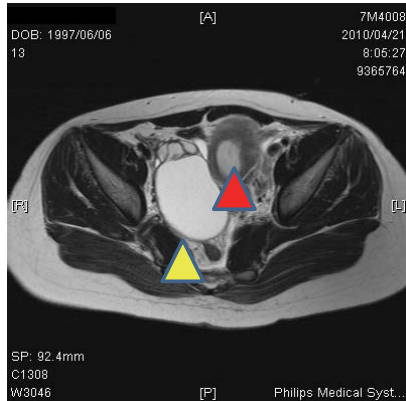
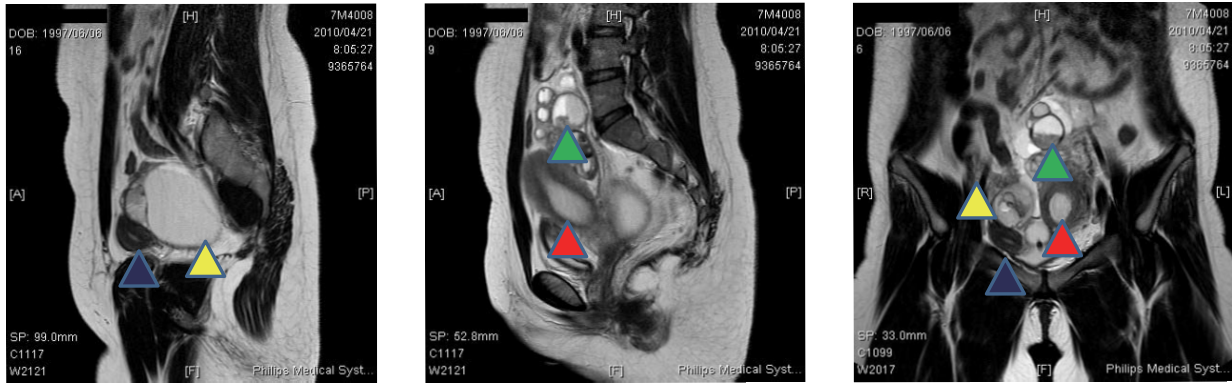


図1 腹部・骨盤部 CT
 上段：子宮留血腫と右卵巢腫瘍 腫瘍内には石灰化が認められる
 下段：左腎臓欠損と、右腎臓の代償性肥大を認める



右側(健側)子宮 ▲と卵巢皮様嚢腫 ▲
 左側(患側)子宮留血腫 ▲と卵巢子宮内膜症性嚢胞 ▲

図2 骨盤部 MRI 横断面：上段 T2 強調画像 下段 脂肪抑制画像



右側(健側)子宮 ▲ と卵巣皮様嚢腫 ▲
 左側(患側)子宮留血腫 ▲ と卵巣子宮内膜症性嚢胞 ▲

図3 骨盤部MRI縦断面と冠状断面(T2強調画像)

分を含む皮様嚢腫が疑われた。

入院経過：疼痛が強く、同日緊急手術を施行した。

膀胱鏡所見(図4)：泌尿器科医師により、膀胱鏡検査を施行した。右尿管口はゴルフホール状で、開大したまま蠕動運動し観察中に尿管口の完全閉鎖は認めな

かった。左尿管口は認めず、尿管口間靭帯と膀胱三角部は発育不全であった。腔が狭いため、引き続き当科で膀胱鏡を用いて腔内の観察を施行した。腔壁に異所性尿管口を疑わせる所見は認めなかった。子宮腔部は右側は正常に認めたが、左側は腔壁の陥凹を認めるのみで、左側子宮が盲端に終わっていると考えられた。腔中隔は認めなかった。

開腹所見(図5)：左側(患側)は鵝卵大に腫大発赤した子宮、ソーセージ様の卵管、卵巣子宮内膜症性嚢胞を認め、それらが一塊となり、腹膜やS状結腸と強固に癒着していた。子宮内膜症の重症度分類であるR-ASRM(Revised American Society of Reproductive Medicine Classification of Endometriosis) scoreは52で、STAGE IV severeであった。右側(健側)子宮は小さく亜鶏卵大で、卵管は肉眼的に正常、卵巣腫瘍は長径約8cmで、周囲癒着は認めなかった。右卵巣腫瘍を破綻させることなく摘出し、正常卵巣を形成した。左卵巣子宮内膜症性嚢胞は癒着剥離の途中で破綻し、チョコレート状の内容液が流出した。左子宮全摘出術+左付属器摘出術+右卵巣腫瘍摘出術を施行した。病理組織検査結果は、摘出子宮には漿膜側に強いうっ血と好中球浸潤が認められるが、悪性所見はなかった。左卵巣は子宮内膜症性嚢胞、右卵巣は皮様嚢腫で、共に悪性所見は認められなかった(図6)。

術後経過は良好で炎症反応も速やかに低下し、術後7日目に軽快退院となった。入院中にご両親も付き添い、スタッフとのコミュニケーションは問題なく、精

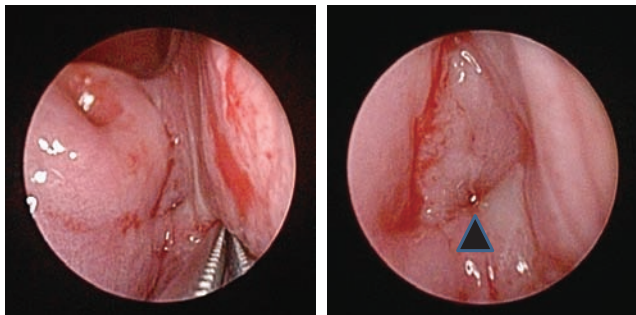
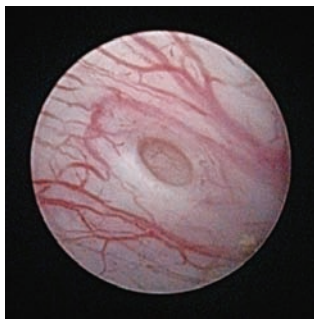


図4 膀胱鏡検査

尿管口：上段 右尿管口は開大したまま蠕動運動(左尿管口は欠損)

子宮腔部：下段左 右側(健側)
 下段右 左側(患側)は腔壁の陥凹のみ

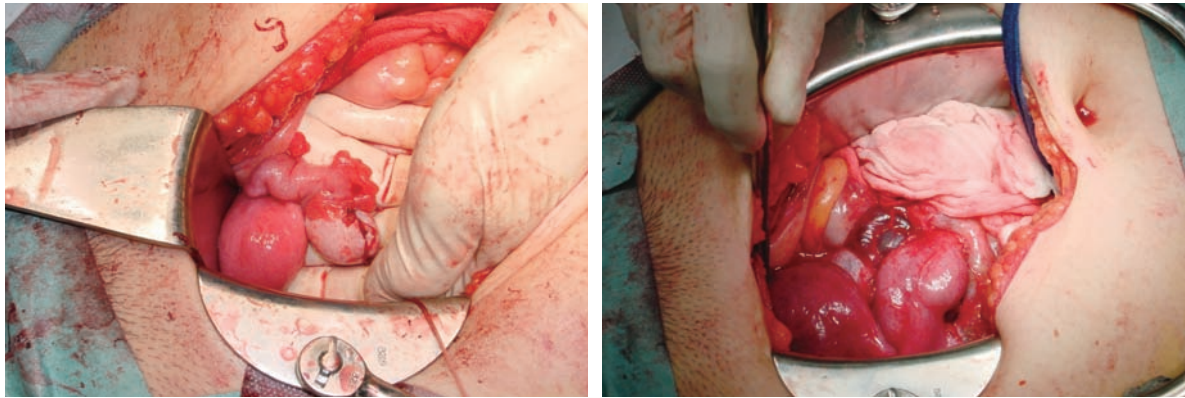


図5 開腹所見

左：右側（健側）垂鶏卵大の子宮と正常卵管 皮様嚢腫摘出後の卵巣
 卵巣腫瘍茎捻転認めず 周囲癒着なし
 右：左側（患側）腫大発赤した子宮とソーセージ様の卵管、卵巣子宮内膜症性嚢胞
 腹膜、S 状結腸と強固に癒着 R-ASRM score5/2 severe

考 察

子宮の奇形についてはいくつかの分類があるが、1988年に発表された American Fertility Society Classification¹⁾（以下 AFS 分類と記載）が現在広く用いられている。子宮奇形の頻度は0.13~0.4%といわれており、その29~40%が重複子宮であるとの報告がある²⁾。Wunderlich 症候群とは、重複子宮 (AFS 分類Ⅲ)¹⁾・盲端に終わる患側子宮と子宮頸部留血腫・患

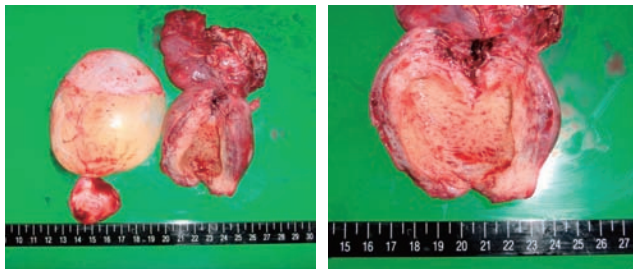
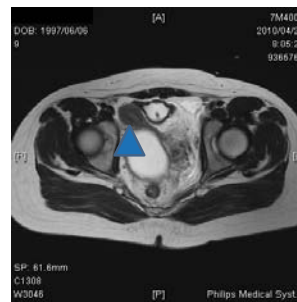


図6 摘出標本

上：うっ血した子宮と左卵巣、卵管
 左下：右卵巣腫瘍は2胎性の皮様嚢腫
 右下：左子宮内腔、卵管、卵巣内にはチョコレート様液が貯溜

神的にも安定していた。

月経は術後1ヵ月より再開し、30日型で、整順、月経痛もほとんどなく経過している。手術1年後に施行した骨盤部MRI（図7）では、右側子宮はサイズもやや大きくなり、卵胞を多数含んだ右卵巣も確認できた。明らかな子宮内膜症の再発も認めなかった。



上段 手術前
 下段 手術1年後

発育を認めた右側子宮▲と
 正常卵胞を含んだ右卵巣▲

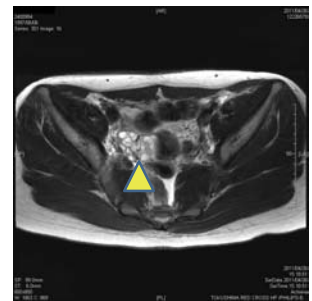
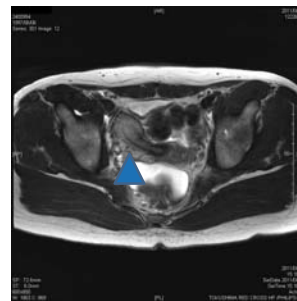


図7 骨盤部MRI T2強調画像

側腎無形成を示す稀な子宮奇形であり、その頻度は不明である^{3)~6)}。胎生5~8週の間にMuller管の発育障害がおこることによって生じ、初経発来後に次第に増悪する月経困難症を機に発見される。若年であり、内診が困難であるため、診断にはMRI等、画像診断が有用である。また閉塞性子宮奇形には高頻度に子宮内膜症が合併していることが多く、若年発症である^{7),8)}。このことは、子宮内膜症の発症が、月経血逆流による内膜細胞の移植(Sampsonの移植説⁹⁾)や、月経血に含まれるさまざまな物質の刺激により、腹膜、卵巣表層上皮の化生が誘導されるため、という原因論の裏付けとなっていると思われる¹⁰⁾。未治療のまま経過すると、子宮内膜症の増悪、骨盤内癒着、卵管周囲癒着、卵管閉塞を引き起こし、不妊に至る可能性も高い。さらに子宮奇形は泌尿器系を形成するWolff管の異常により発生するため、同側の尿管、腎奇形を38%合併すると報告されている^{7),11)}。したがって、若年者で子宮内膜症、泌尿器系の奇形を伴うときは、子宮、膣奇形の合併を念頭におき、治療にあたるのが重要である。

今回の症例では閉塞していない右側には子宮内膜症の所見が全くなく、閉塞していた左側のみに子宮内膜症による癒着や、卵巣子宮内膜症性嚢胞を認め、月経血の逆流が子宮内膜症発生の一因であると推測された。さらに健側には皮様嚢腫を合併しており、左右の腹腔内所見が全く異なる貴重な症例であった(図8)。

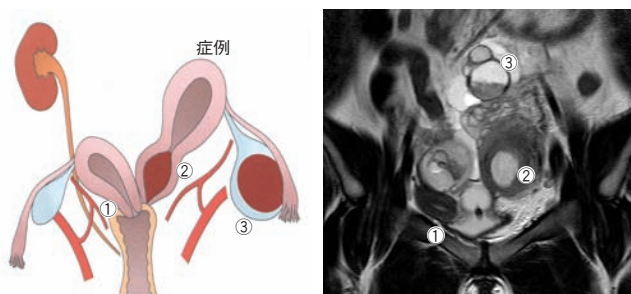


図8 Wunderlich症候群(卵巣内膜症性嚢胞を合併しているケース)と今回症例の比較

治療法は、近年、月経血流出路を確保するための、経膣的な子宮留血腫のドレナージ⁸⁾や、腹腔内に子宮内膜症病変が認められる場合は、腹腔鏡下に卵巣嚢腫摘出、子宮摘出等の低侵襲手術が選択されているケースが多い^{4),5),12)}。早期に適切な治療が行われれば、自然妊娠が可能である。われわれの症例では、術前診断

はつけられていたが、急性腹症での発症であり緊急を要したため、開腹手術を選択した。また麻酔下にも膣は狭く、膀胱鏡での観察が精一杯であり、穿刺ドレナージが盲目的になり、周囲臓器を損傷する危険があると判断した。また患側子宮付属器周囲の骨盤内癒着が高度で、患側付属器の正常部分の判別も困難であり、患側子宮と付属器摘出を選択した。1年経過後、整順な月経を認め、月経困難もなく過ごせており、適切な治療ができたと考えている。ただ文献的には患側子宮での妊娠症例が散見されており^{4),13),14)}、今後同様の疾患をみた場合は腹腔鏡手術による患側子宮や付属器の温存、膣からの閉鎖部位の開窓術等、より低侵襲な手術方法を個々の症例に対して入念に検討し、手術選択を行う必要があると思われる。

おわりに

稀な子宮奇形であるWunderlich症候群の1例を経験した。若年女兒に発症することの多い疾患であり、将来の妊孕性温存のため、術前画像診断による正確な病態把握と治療が必要と思われる。

文 献

- 1) The American Fertility Society: The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 49: 944-955, 1988
- 2) Semmens JP: Congenital anomalies of female genital tract. Functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. *Obstet Gynecol* 19: 328-350, 1962
- 3) Wunderlich VM: Seltene Variante einer Genitalmibildung mit Aplasie der rechten Niere. *Zentralbl Gynakol* 98: 559-562, 1976
- 4) 阿部裕子, 山下恵理子, 鴨井青龍, 他: 当院で経験したOHVIRA症候群4症例とWunderlich症候群1症例. *日産婦千葉会誌* 3: 29-33, 2009
- 5) 堀内由佳, 濱田啓義, 森田康史, 他: Wunderlich症候群の1例. *産婦の進歩* 56: 85-90, 2004
- 6) Gholoum S, Puligandla PS, Hui T et al: Man-

- agement and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg* 41:987-992, 2006
- 7) 吉江正紀, 森岡 幹, 宮本真豪, 他: 子宮内膜症の癒着のため診断に苦慮した非交通性副角子宮の1例. *日産婦東京会誌* 55:327-332, 2006
- 8) 岡本香織, 木村博昭, 神山正明, 他: 非交通性副角子宮, 同側卵巣チョコレート嚢胞破裂により急性腹症を引き起こした15歳の1例. *産婦の実際* 55:2249-2254, 2006
- 9) Sampson JA: Peritoneal endometriosis due to the menstrual dissemination of endometrial tissue to the peritoneal cavity. *Am J Obstet Gynecol* 14:422-469, 1927
- 10) 島貫洋人, 武内裕之: 子宮内膜症の特殊病態を病理と臨床から考える 臨床から 子宮奇形と子宮内膜症. *産婦の実際* 56:1517-1523, 2007
- 11) Heinonen PK: Unicornuate uterus and rudimentary horn. *Fertil Steril* 68:224-230, 1997
- 12) 白石 悟, 飯塚 真, 佐藤健二, 他: レゼクトスコープが有用であった Wunderlich 症候群の1例. *栃木産婦医報*33:155-157, 2007
- 13) 成松昭夫, 吉岡尚美: 腎低形成と尿管異所開口を伴った Herlyn-Werner 症候群の1例. *日産婦会誌* 53:1775-1779, 2001
- 14) 成瀬勝彦, 吉村恵美, 大西泰彦, 他: 一側不完全腔閉鎖と腎欠損を伴う重複子宮の無治療の閉鎖側に自然妊娠し帝王切開下に正期産に至った1例. *日産婦会誌* 53:1221-1224, 2001

A Case of Wunderlich Syndrome

Kayo MYOGO¹⁾, Maki SHIBATA¹⁾, Naoto YONETANI¹⁾, Takako KAWAKITA¹⁾, Kenjiro USHIGOE¹⁾, Shirou BEKKU¹⁾, Hiroyasu INO¹⁾, Kenzo UEMA²⁾, Takeshi OGOSE³⁾

- 1) Division of Obstetrics and Gynecology ,Tokushima Red Cross Hospital
 2) Division of Urology, Tokushima Red Cross Hospital
 3) Division of Pediatrics, Tokushima Red Cross Hospital

Wunderlich syndrome is a rare uterine anomaly showing uterus duplex, obstructed hemivagina, hematoma of the uterine cervix, and renal agenesis in the affected side, which occur because of developmental abnormalities of the Wolff duct and Mullerian duct. Many cases are discovered during dysmenorrhea that progressively worsens after menarche. Endometriosis rarely occurs in the early teens, but obstructive uterine anomalies frequently cause endometriosis.

A 12-year-old girl who visited our emergency department with acute abdomen underwent emergent surgery. She was diagnosed with Wunderlich syndrome on the basis of the findings of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) performed before surgery.

Here, we report a case of Wunderlich syndrome with an endometrial cyst in the affected ovary and a dermoid cyst in the unaffected ovary, the view in the abdominal cavity is entirely different with both sides.

Key words: uterine anomaly, uterus duplex, obstructed hemivagina, renal agenesis, endometriosis

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 17:39-44, 2012
