

◀症例報告▶

腔中隔の交通孔により腔留血腫を呈さずレゼクトスコープで治療した OHVIRA 症候群の 1 例

高橋洋平¹, 田中優¹, 甲斐由佳¹, 平野浩紀¹, 中谷貴美子², 伊藤悟志², 赤嶺こずえ³

要旨：OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) 症候群は、重複子宮、重複腔、片側の腔閉鎖と腔留血症、閉鎖腔側の先天性腎欠損を特徴とする疾患である。疾患頻度の低さ、疾患形態の複雑さから術前診断は困難と報告されている。発症時期は初経のある思春期で、月経モリミナ症状を呈するにも関わらず開放側腔より規則的な月経があるなどの特徴的症狀を呈する。今回経験した24歳の症例では、腔中隔の交通孔を通して閉鎖腔側の月経血が流出したため、月経モリミナ症状を呈さなかったと考えられた。詳細な超音波検査、MRI 検査、CT 検査により術前に診断でき、レゼクトスコープにより腔中隔を切除した。術後は腔閉鎖の再発を認めず順調に経過できている。レゼクトスコープで拡大視野を得たことにより確実な手術を実施できた。

キーワード：OHVIRA 症候群、レゼクトスコープ、重複子宮、重複腔、腔留血腫

はじめに

重複子宮は子宮奇形のうち約 29～40%を占める¹⁾。その中で片側閉鎖性非対称性重複子宮では、月経モリミナ症状を呈するにも関わらず開放側腔より規則的な月経を認めるため診断が困難である。片側閉鎖性非対称性重複子宮の代表的なものとして、重複子宮に片側腔閉鎖となった重複腔、閉鎖腔の腔留血腫を伴い、患側腎欠損を合併した OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) 症候群がある。OHVIRA 症候群は約 20,000 例に 1 例と疾患頻度の希少さ、疾患形態の複雑さなどから術前診断は困難と報告されている²⁾。今回我々は高知赤十字病院で行った内診、超音波検査、MRI 検査、CT 検査で術前に OHVIRA 症候群と診断することができた症例を経験した。手術は琉球大学医学部附属病院で担当した。産婦人科では、泌尿器科領域の経尿道的切除術で使用される光学式硬性鏡を応用した子宮頸管より挿入する内視鏡(子宮鏡)としてレゼクトスコープが使用されている。1978年に Neuwirth が最初にレゼクトスコー

プを使用した子宮鏡下手術を報告し³⁾、1985年に林が婦人科用レゼクトスコープを開発し⁴⁾、高周波電流を用いた子宮内腔病変に対する手術の発展の基礎を築いた。現在、子宮奇形や子宮筋腫・子宮内膜ポリープなどの腫瘍性病変に対する診断、治療に広く使用されている。レゼクトスコープを使用し狭い腔内でも良好な視野を得ることができ、術後の腔閉鎖再発を認めず良好な経過を得られた症例を経験したため、文献的考察を加え報告する。

なお、本症例の発表に際し患者本人の同意を得た。

症例

患者：24歳、女性

主訴：下腹部痛

既往歴：特記事項なし

家族歴：特記事項なし

月経歴：初経 12歳 周期：30日型 月経困難症なし

産科歴：0妊0産 未婚

現病歴：初経発来後は月経困難症を認めず、下腹部痛の自覚はなかった。中学生時、18歳時に産婦人科診療所で腔壁膿瘍を指摘され、穿刺排膿されていた。以後、腔壁膿瘍の自然自壊、排膿を繰り返し

¹高知赤十字病院 産婦人科
² " 放射線科
³琉球大学医学部 産科婦人科

ており、膿性～水様性の帯下を認めていた。また、性交渉時の疼痛を自覚していた。近医産婦人科で膈壁膿瘍を指摘され、当院へ外来紹介され受診した。

現症：身長153cm，体重42kg.

内診：子宮腔部を1個認めた。3時方向の膈壁（膈上部1/3）の膨隆により子宮腔部は右側（9時方向）に圧排されていた。膈壁3時方向に小孔があり膿様分泌物の排出を認めた。月経期には小孔から月経血の流出を認めた（図1）。

超音波：経膈超音波では重複子宮を認め、左子宮腔部の尾側に連続した50×15×16mmの嚢胞状構造を認め、それとは離れた部位に左右の正常卵巣構造を認めた。経腹超音波で右腎臓を同定したが、左腎臓は同定できなかった。

血液検査所見：

腫瘍マーカー CA125 (≤35) 31.9 U/ml, CA19-9 (≤36) 2 U/ml, CEA (≤5.0) 0.7 ng/ml, AFP (≤20) 4.4 ng/ml と有意な上昇を認めなかった。

血算，凝固，生化学検査は特記所見を認めなかった。

泌尿生殖器奇形を疑い精査目的でMRI, CT検査を実施した。

骨盤部MRI検査：重複子宮，重複膈を認め、左膈腔の閉鎖を認めた。閉鎖膈腔にはT1強調画像で低信号，T2強調画像で高信号の液体貯留を認めたが、膈留血腫，子宮留血腫や卵管留血腫は認めなかった。膈壁の小孔が交通孔となり，月経血が開放膈腔に排出されたため閉鎖膈腔に膈留血腫を来さなかったと考えられた（図2）。また，左右の卵巣は正常で卵巣腫瘍を認めず，骨盤内子宮内膜症病変も認めなかった。

CT検査：左側の腎臓・尿管の欠損を認めた（図3）。

内診，超音波，CT・MRI所見から重複子宮，重複膈，左側の閉鎖膈腔と膈留血腫（膈中隔の交通孔のため本症例では認めなかった），閉鎖膈腔側（左側）の先天性腎欠損を認め，OHVIRA症候群と術前診断できた（図4）。骨盤内炎症性疾患，月経困難症は認めないが，今後の挙児希望があること，水様性帯下があることより手術適応があると判断され

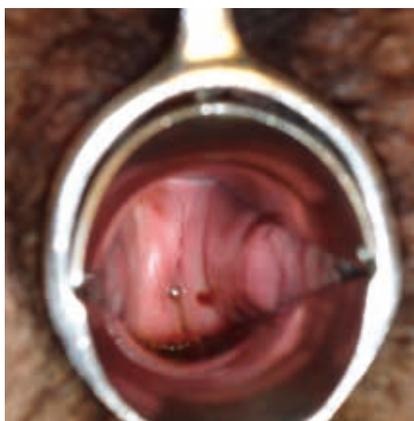


図1 内診所見：右側子宮の子宮腔部と月経血の流出する膈壁小孔

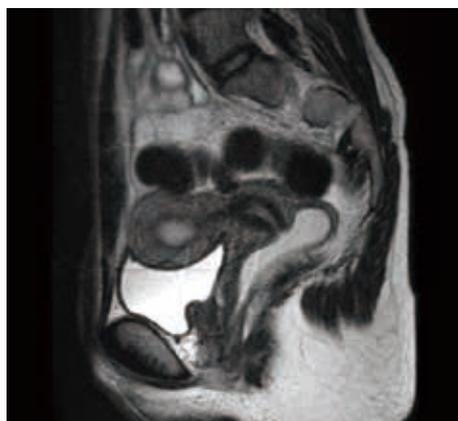


図2 MRI (T2強調, 矢状断) 左子宮と左閉鎖膈腔



図3 CT 左側の腎臓・尿管の欠損
左) 造影CT, 冠状断 右) 3D CT

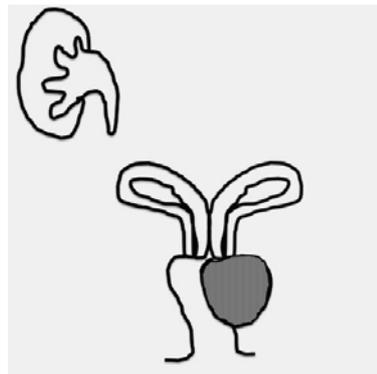


図4 本症例の模式図

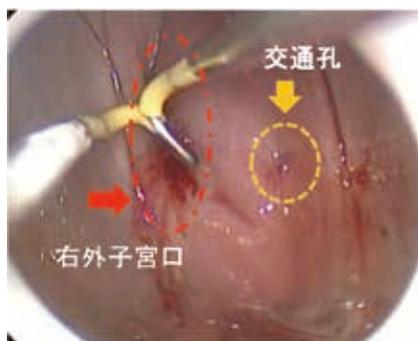


図5 レゼクトスコープ，交通孔にモノポーラーを掛けて切開

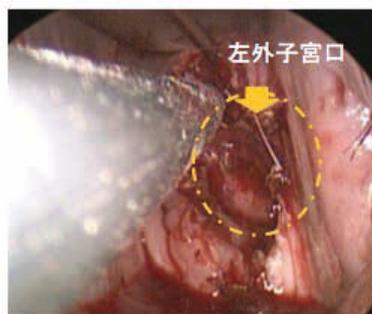


図6 超音波切開凝固装置で開窓した腔中隔と左外子宮口

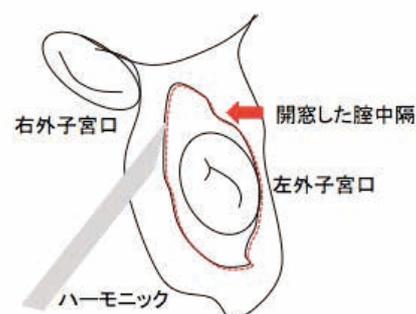


図7 切除した腔中隔

考察

子宮奇形については種々の分類があるが，1988年に発表された American Fertility Society Classification⁵⁾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，その中で29～40%が重複子宮であるとの報告がある¹⁾．OHVIRA 症候群は1922年に初めて報告された重複子宮に重複腔の片側腔閉鎖，同側腎欠損を併発した疾患であり⁶⁾，胎生5～9週の間に片側の Wolff 管の発育障害と Mullar 管の癒合不全とを併発することにより発症する症候群と考えられている．

OHVIRA 症候群では月経モリミナ様症状を呈するにも関わらず開放側より規則的な月経があり，発症時期は思春期が多い．術前に正確な鑑別診断をつけることで適切な治療法の選択につながるため，若年女性でも鑑別診断の重要性を十分に説明し，検査を省略せず必要に応じて内診，超音波検査（経腔超音波または経直腸超音波），MRI 検査，CT 検査を施行し総合的診断を行うことが重要である．今回の症例では腔中隔の交通孔により閉鎖腔腔が腔留血腫とならず，月経モリミナ様症状を起こさなかったため，診断時期が性成熟期になったと考える．性成熟期女性でも詳細な診察を行うことにより見落としのない様に注意が必要である．

OHVIRA 症候群と同様の片側閉鎖性非対称性重複子宮には，片側の傍子宮頸部腫瘍病変と同側の先天性腎欠損を伴う疾患があり，鑑別疾患として Wunderlich 症候群，Herlyn-Werner 症候群が挙げられる⁷⁾．Wunderlich 症候群は1976年に初報告された重複子宮に加え，片側子宮が盲端となり，子宮頸部留血腫，同側腎欠損を併発した疾患である⁸⁾．Herlyn-Werner 症候群は1971年に初報告された単

た．レゼクトスコープを使用して腔中隔切除術（開窓術）により左閉鎖腔腔を開放した．家族の居住地の都合で琉球大学医学部附属病院での手術を実施した．

手術所見：腔鏡診では右側（9時方向）へ偏倚した右側子宮腔部しか確認できなかった．腔鏡では十分な視野を確保できなかったため，レゼクトスコープを使用し診断，治療の補助とした．レゼクトスコープの拡大視野で腔内を観察し，腔中隔の交通孔を確認後，フック状のモノポーラーを引っ掛け横切開（腔管に対し頭側尾側方向に切開）し閉鎖腔腔を開放した（図5）．切開部位の奥側に左外子宮口を確認でき，切開部位が腔中隔であり，その奥側に閉鎖腔腔となっていた左腔腔であると診断できた．内診，直腸診で腔中隔の辺縁，直腸と腔中隔の距離を確認し，超音波凝固切開装置で中隔を切除した（図6）．切除した腔中隔の病理組織検査結果は重層扁平上皮に被覆された腔壁で，一部に卵管内膜上皮型の腺症を認めたが，悪性所見は認めなかった（図7）．

手術後経過：術後経過は感染等なく良好で，現在は術後半が経過するが切除した腔中隔が再狭窄，閉鎖することなく外来で定期検診を行っている．

頸双角子宮（文献により弓状子宮の報告もある）と子宮内腔に交通のある Gartner 管（Wolff 管下部の遺残）に加え，同側腎欠損を合併した疾患である⁹⁾。これらは月経モリミナ様症状を認めるにも関わらず，開放腔より月経があり，重複子宮と留血腫を合併している。発症時期や臨床症状も類似しており，鑑別が困難で時に混同される¹⁰⁾。性交渉歴のない思春期に発症，受診することが多く内診や経腔超音波の実施が躊躇され術前に正確な診断に至らないケースもあると考えられるが，子宮奇形を疑う留血腫を認めた際には，鑑別診断の重要性を患者，家族に十分に説明し，必要に応じ内診，超音波（経腔または経直腸），画像検査（MRI，CT）を行うことが重要である。

OHVIRA 症候群での手術療法では腔中隔の切除が必要である。今回は性交経験のある性成熟期女性ではあるが，開放側子宮腔部・腔の偏位があり，腔鏡のみでは展開，手術操作が困難であった。レゼクトスコープを使用し安全かつ確実に診断，治療できた。一方，Wunderlich 症候群では子宮頸管を残し子宮口の形成が必要で，OHVIRA 症候群と誤診して子宮頸部を広範囲に切除してしまうことを避ける必要がある。Herlyn-Werner 症候群では経腔的に腔壁開窓術を実施すれば良いとされている¹¹⁾。各疾患で手術の方法が異なるため，内診・超音波・CT・MRI での詳細な評価が重要である。注意深い観察により今回のように術前に鑑別診断でき，前もっての十分な治療戦略を立てることが可能である。本症例のような閉鎖性の子宮奇形では月経血の逆流により骨盤内子宮内膜症病変が発症することもあるが¹²⁾，本症例では MRI で子宮内膜症を疑う所見を認めなかったため腹腔内観察は実施しなかった。

治療後の予後であるが，OHVIRA 症候群では切除面が広い再発は少ない。術後の妊孕性に関しては，重複子宮と同程度と考えられており，術後に妊娠し生児を得た報告も認める¹³⁾。

結語

今回，我々は OHVIRA 症候群を術前診断でき，レゼクトスコープを有効かつ安全な手術方法として使用できた。非対称性重複子宮は病型により手術内容が異なるため，術前の鑑別診断が重要であり，そ

のためには超音波，MRI，CT の総合的診断が必須であった。OHVIRA 症候群では通常，発症時期は思春期に多いが，今回の症例では腔中隔の交通孔により閉鎖腔が腔留血腫とならず，月経モリミナ様症状を起こさなかったため，診断時期が性成熟期になったと考える。子宮奇形の診療では精密な診察を行い，的確な診断，治療法の選択が必要である。

文献

- 1) 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.
- 2) 刈谷 卓昭ほか : 感染症月経モリミナを併発した Wunderlich 症候群の 1 例. *日産婦誌* 49 : 359-362, 1977.
- 3) Neuwirth RS : A new technique for and additional experience with hysteroscopic resection of submucosal fibroids. *Am J Obstet Gynecol* 131 : 91-94, 1978.
- 4) 林 保良ほか : 新しい婦人用レゼクトスコープの開発—経頸管的切除術 (TCR) および子宮内膜破壊術 (EA) への応用—. *日産婦内視鏡会誌* 4 : 56-61, 1988.
- 5) 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 : 994-955, 1988.
- 6) Smith NA, et al : Obstacted hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome, management and follow up. *Fertil Steril* 87 : 918-922, 2007.
- 7) 柴田 治郎ほか : 非対称性子宮奇形と腎異常. *産と婦* 50 : 1137-1143, 1983.
- 8) Wunderlich VM : Seltene Variante einer Genitalmißbildung mit Aplasia der rechten : Niere *Zbl Gynak* 98 : 559-562, 1976.
- 9) Herlyn U, Werner H : Das gemeinsame Vorkommen von offener Gartner-Gang-Zyste, gleichseitiger Nierenaplasie und Uterusdoppel mibbildung als typisches mibbildungssyndrome : *Geburtsch u Frauenheilkd* 31 : 340-347, 1971.
- 10) 阿部 裕子ほか : 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.
- 11) 土屋 雄彦ほか : Herlyn-Werner 症候群の 1 例. *日産婦誌* 52 : 1473-1476, 2000.
- 12) 名護 可容ほか : Wunderlich 症候群の 1 症例. *徳島*

赤十字病医誌 17 : 39-44, 2012.

- 13) Pedro Acien, Maribel I. Acien : The history of female genital tract malformation classification and proposal of an updated system : Human Reproduction Update. 17 : 693-705, 2011.

Surgical treatment with hysteroscopy for OHVIRA syndrome without vaginal hematoma due to a connecting vessel of vaginal septums

Yohei Takahashi¹, Yu Tanaka¹, Yuka Kai¹, Koki Hirano¹,
Kimiko Nakatani², Satoshi Ito², Kozue Akamine³

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Kochi Red Cross Hospital, Kochi, Japan

2) Department of Radiology, Kochi Red Cross Hospital, Kochi, Japan

3) Department of Obstetrics and Gynecology, Ryukyu University Hospital, Okinawa, Japan

Abstract: OHVIRA syndrome is a disease characterized by double uterus, double vagina, unilateral vaginal closure and vaginal stasis, and congenital renal deficiency in the closed vaginal cavity. There are reports that preoperative diagnosis is difficult due to the low frequency of the disease and the complexity of the disease form. The onset period is menarche and presents characteristic symptoms such as menstrual morimina-like symptoms but regular menstruation from the open vaginal cavity. In this 24-year-old case, menstrual blood in the closed vaginal cavity flowed out through the through-hole in the vaginal septum, and it was considered that she did not show menstrual morimina symptoms. Detailed ultrasonography, MRI, and CT revealed a preoperative diagnosis. The vaginal septum was resected with a resectoscope. Postoperatively, the vaginal obstruction has not been recurred and progressed smoothly. Surgery could be performed reliably by obtaining an expanded field of view with the resectoscope.

Keywords: OHVIRA syndrome, hysteroscope, double uterus, double vagina, vaginal hematoma.

Address for correspondence

Yohei Takahashi, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, Kochi Red Cross Hospital, Hadaminamimachi 1-4-63-11, Kochi City, Kochi 780-8562, Japan

Tel: +81-88-822-1201

Fax: +81-88-822-1056

e-mail: takahashi.yohei@kochi-med.jrc.or.jp

