

急性腹症にて緊急手術と なった子宮奇形の1例

研修医2年目 K. S.



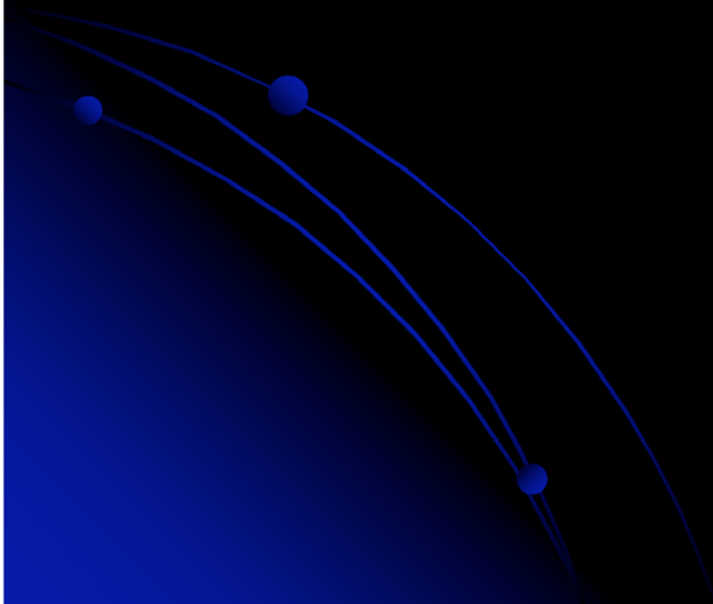
30代 女性

【現病歴】

夜間より腹痛出現。

その後徐々に増悪認め、

翌日発熱出現してきたため当院救急部受診。



【既往歴】

網膜剥離に対し4回手術施行

外傷性白内障に対し眼内レンズ挿入術施行

その他、特記事項なし。

【家族歴】特記事項なし

【嗜好品】喫煙歴：なし 飲酒歴：機会飲酒

【妊娠歴】0経妊0経産

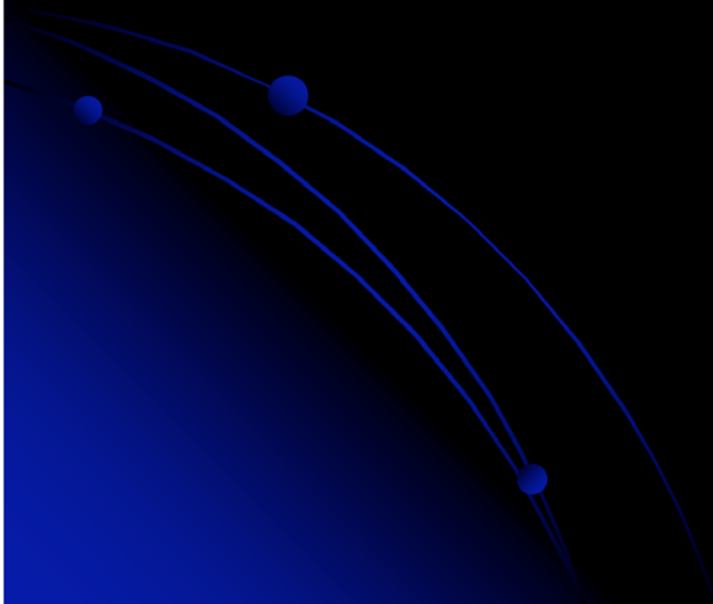
【身体所見】

下腹部痛(+)、嘔吐(-)、下痢(-)

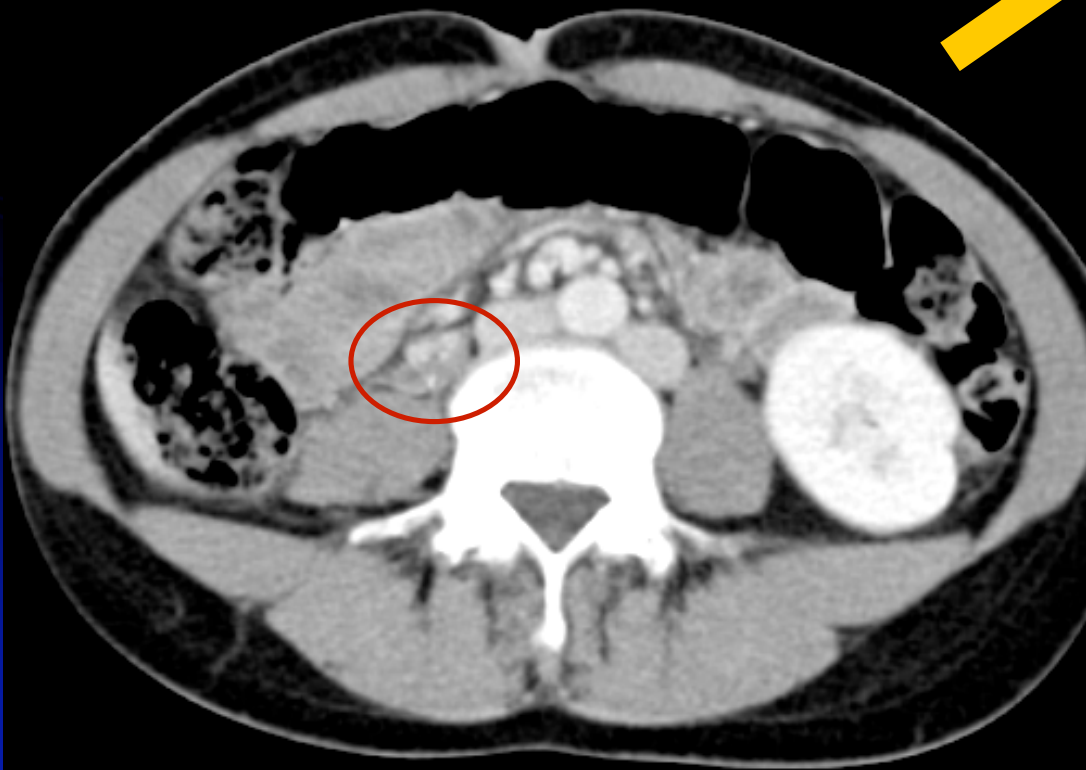
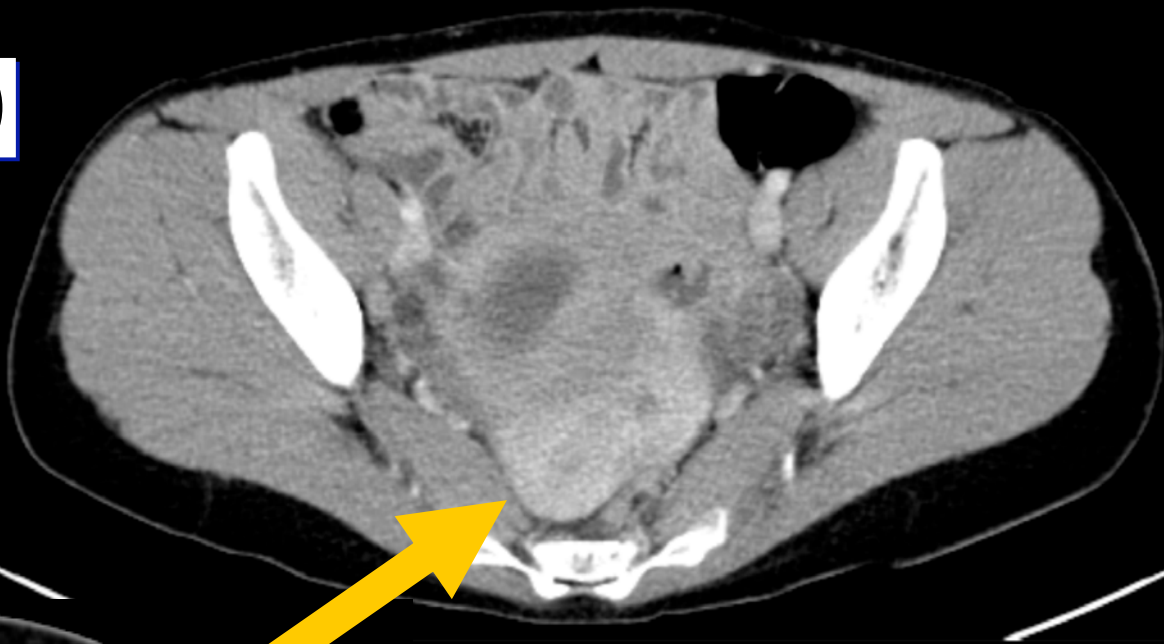
【来院時L/D】

<u>WBC</u> 12000/ μ l	AST 15IU/L	UN 7mg/dl
RBC 427x10 ⁴ / μ l	ALT 11IU/L	Cr 0.64mg/dl
Hb 13.2g/dl	LDH 142IU/L	Na 142mmol/L
Ht 39.8%	ChE 267U/L	K 4.0mmol/L
Plt 19.1x10 ⁴ / μ l	T-Bil 0.6mg/dl	Cl 104mmol/L
	<u>CRP</u> 7.34mg/dl	
PT 84%	γ -GT 14IU/L	
PT-INR 1.1	TP 7.5g/dl	
APTT 25.3秒	Alb 4.3g/dl	

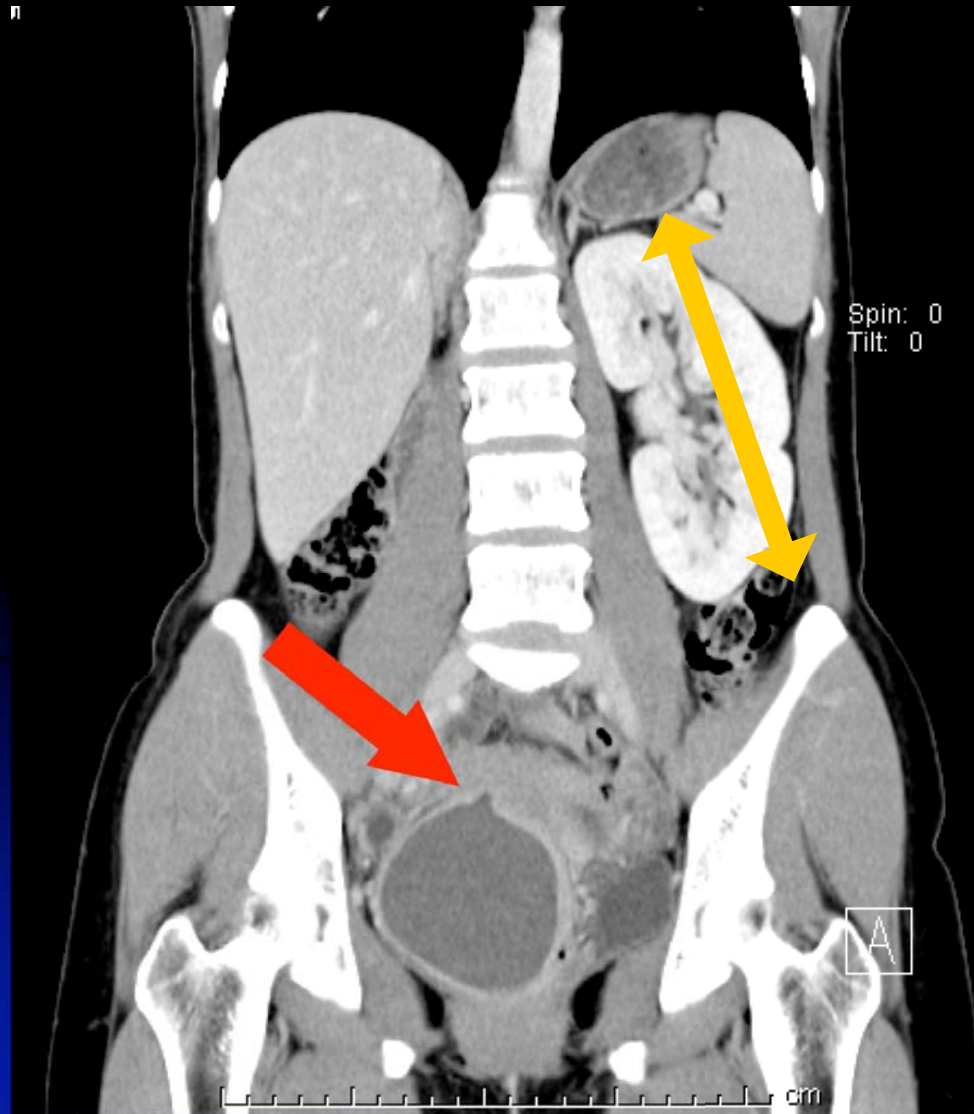
画像供覧



【腹部造影CT】

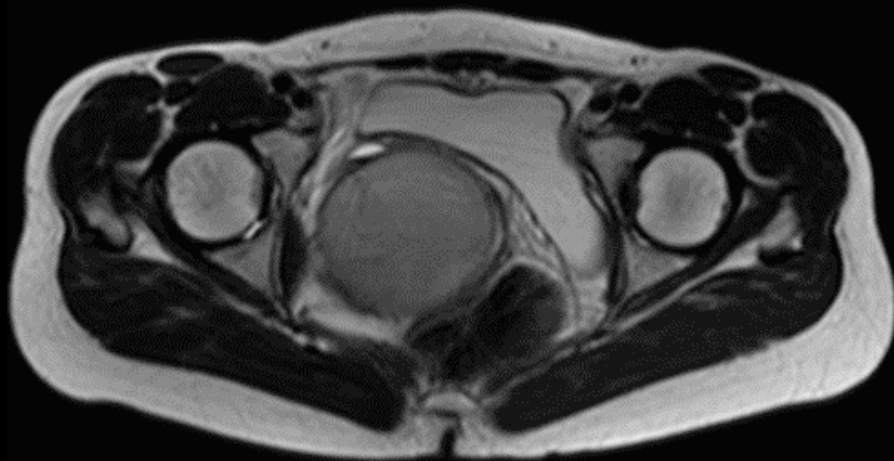


【腹部造影CT】

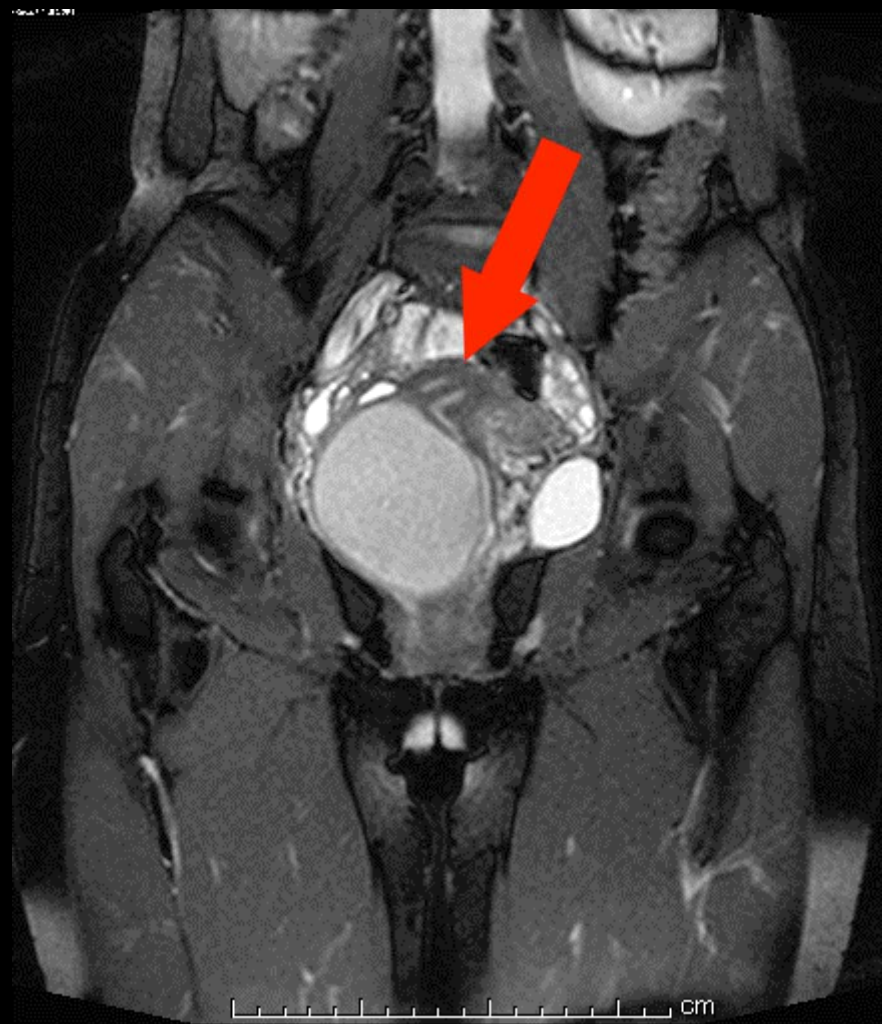


【腹部MRI】

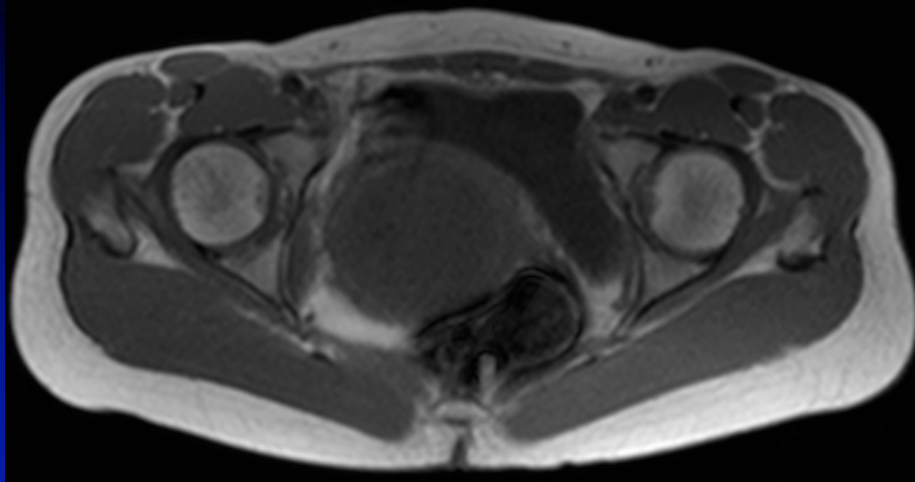
T2WI



T2WI

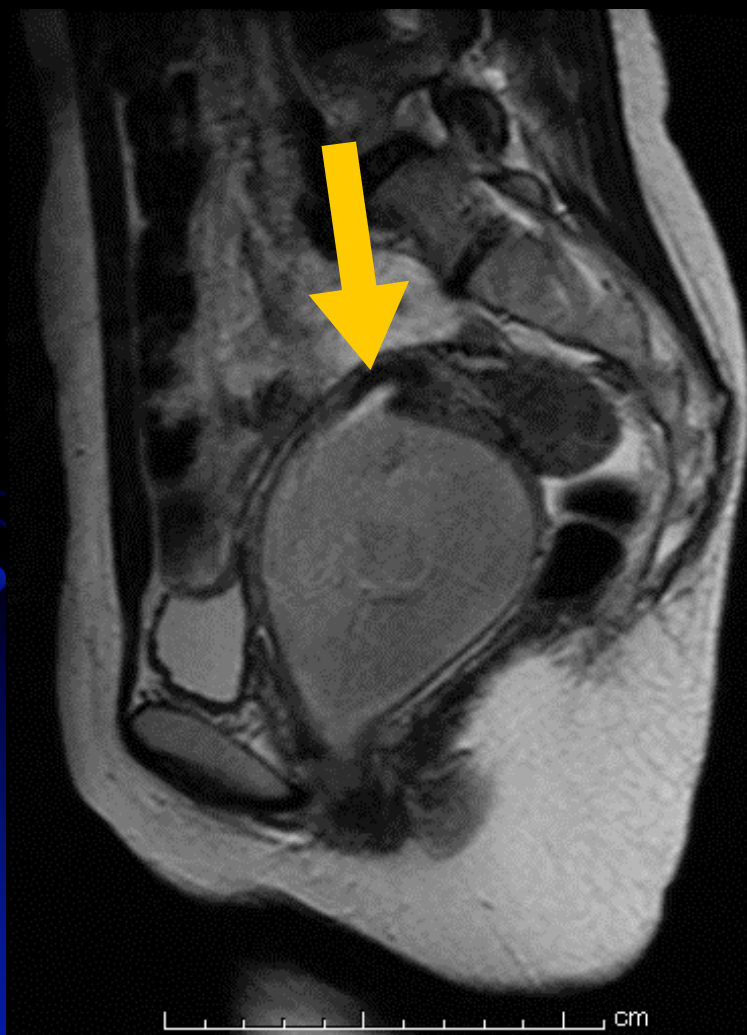


T1WI



【腹部MRI】

T2WI



T2WI



【画像所見まとめ】

双頸双角子宮(重複子宮)

傍腔留膿腫

右腔閉鎖

右腎低形成

右卵巢と連続し腔前方へ至る管腔状構造

【診断】

OHVIRA症候群

(Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly)

or

Herlyn-Werner症候群

or

Wunderlich症候群

【治療】

手術：経腔的切開排膿ドレナージ

〈手術所見〉

腔壁9時方向に5mm程のピンホールが開口しており、同部位より膿の排出を認めた。また、左子宮腔部は認めたが、右の子宮腔部は認めなかった。この穴から切開・排膿し、留膿腫内腔を洗浄した。留膿腫の内腔は脆弱で、易出血性であった。触診及び視診にて留膿腫内腔の奥に右子宮腔部様の部位を認めたが、子宮口ははっきりと確認できなかった。

【発生学】

- ・Müller管が卵管、子宮、腔上部1/3を形成。
子宮、腔上部1/3は左右Müller管の癒合したもの
→ **重複子宮、重複腔**
- ・腔は上部1/3がMüller管、下部2/3が尿生殖洞由来
→ **Müller管癒合不全の重複腔は腔上部のみ**
- ・Müller管の発達はWolff管の誘導下に起こる
尿管はWolff管の下部より後方に向かって発生し、その先端に最終的な腎臓が発生
→ **患側の腎尿管無形成を合併(子宮奇形の43%)**

Müller管の癒合不全
+
片側Wolff管の発育障害



OHVIRA症候群
Herlyn-Werner症候群
Wunderlich症候群

【鑑別疾患】

- OHVIRA症候群 (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly)

重複子宮、**重複腔(腔上部)**の一側腔閉鎖、同側腎欠損

- Herlyn-Werner症候群

1971年Herlyn and Wernerが、双角子宮(文献によっては重複子宮)と

子宮内腔に交通のある**Gartner管嚢胞**(Wolff管下部の遺残)および同側腎無形成をもつ症例として報告。

- Wunderlich症候群

1976年Wunderlichが、傍頸部嚢腫と同側腎無形成を示す重複子宮奇形であり、この傍頸部嚢腫は対角頸部とも腔腔とも交通しない子宮頸部の拡大したものとして報告(**一側盲角子宮**)。

【病理診断】

- OHVIRA症候群

閉鎖・非閉鎖側腔壁の両方に**重層扁平上皮**

- Herlyn-Werner症候群

閉鎖側にGartner管嚢胞由来の**立方上皮or低円柱上皮、特有の線毛細胞**

- Wunderlich症候群

閉鎖側に子宮頸管腺由来の**高円柱上皮**

【治療】

- ・腔壁開窓術（閉塞した腔壁を外科的に開口）
- ・診断的腹腔鏡
- ・患側子宮、閉鎖腔管切除

* 子宮奇形には必ずしも形成術が必要ではなく、自然に妊娠することが期待される。

しかし、流早産、IUGR、骨盤位が正常子宮に比べてやや多いとされる。

【結語】

- ・子宮奇形は、急性腹症として発症することがある。必ずしも開腹治療を必要とせず、治療法の選択にMRIやCTによる画像診断が有用である。
- ・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、片側の卵管留血腫・子宮留血腫・腔留血腫を呈して不妊に至る可能性が高い。また、稀に壊死や腹腔内に破裂を起こし腹膜炎に至ることがある。