

# 妊娠を契機に診断され正期産で分娩に至ったOHVIRA症候群 (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly syndrome) の1例

山根 尚史<sup>1)</sup>・中島祐美子<sup>1)</sup>・宮岡 愛<sup>1)</sup>・浦山 彩子<sup>1)</sup>・相馬 晶<sup>1)</sup>  
白山 裕子<sup>1)</sup>・頼 英美<sup>2)</sup>・原 鐵晃<sup>2)</sup>・三好 博史<sup>1)</sup>

1) 県立広島病院 産婦人科  
2) 県立広島病院 生殖医療科

## A case of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome diagnosed during pregnancy, who delivered at term

Naofumi Yamane<sup>1)</sup>・Yumiko Nakashima<sup>1)</sup>・Ai Miyaoka<sup>1)</sup>・Saiko Urayama<sup>1)</sup>・Akira Souma<sup>1)</sup>  
Yuko Shiroyama<sup>1)</sup>・Emi Rai<sup>2)</sup>・Tetsuaki Hara<sup>2)</sup>・Hiroshi Miyoshi<sup>1)</sup>

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Hiroshima Prefectural Hospital  
2) Department of Reproductive Medicine, Hiroshima Prefectural Hospital

Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly syndrome (OHVIRA症候群)はミューラー管の先天性異常により、重複子宮、片側腔閉鎖、同側腎欠損を合併する症候群である。子宮内膜症、骨盤癒着、不妊症等との関連が指摘されており、閉鎖腔内の貯留内容物に感染をきたすこともある。妊娠中では内容物への感染が上行性に子宮内感染を引き起こすことで流早産に至った症例が報告されている。しかしOHVIRA症候群の妊娠管理を行う上での確立された治療方針はない。今回、妊娠を契機にOHVIRA症候群と診断され正期産で分娩に至った症例を経験した。症例は30歳初産婦。右腎欠損を認められており、左側子宮の内膜ポリープに対して子宮鏡下ポリープ切除術の既往があるがOHVIRA症候群の確定診断には至っていなかった。不妊治療中に自然妊娠が成立したが、妊娠初期より膿性帯下を認めていた。妊娠17週にMRI検査を施行し、重複子宮、右側腔閉鎖と腔内に4×6×5cm大の膿瘍を疑う内容物の貯留を認めた。また、画像所見や病歴より左右腔間に交通を有する不完全閉塞型のOHVIRA症候群と診断した。妊娠18週で閉鎖腔内の内容物を除去する目的に腔隔壁開窓術を施行し、以降は帯下異常や感染症の発症に注意して管理を行った。分娩方法については帝王切開術を選択され、妊娠38週0日に自然陣発したため、同日帝王切開術で児を娩出した。妊娠中に本症候群を診断される症例は稀であるが、臨床症状や検査所見から本症候群を疑うことが重要である。今回、妊娠早期に確実に内容物除去が可能な腔隔壁開窓術を行うことで、内容物感染に伴う流早産を来さず母児共に良好な周産期予後を得ることが出来た症例を経験した。

Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA syndrome) are characterized by the triad of uterus didelphys, unilateral vaginal atresia, and ipsilateral renal deficiency, due to congenital abnormalities of the Müllerian duct. They often have an abscess in their closed vaginal cavity, and sometimes experience miscarriage and preterm birth due to ascending intrauterine infections. We report the case of a patient with OHVIRA syndrome who was diagnosed during pregnancy and underwent term delivery. A 30-year-old G0 patient with a history of hysteroscopic polypectomy visited our hospital with complaints of purulent discharge at 17 weeks of pregnancy. She had been diagnosed with a bicornuate uterus and right renal defect, and had gotten spontaneously pregnant during fertility treatment. Pelvic MRI showed uterine didelphys and a 4 cm × 6 cm × 5 cm abscess in the vaginal cavity. Vaginal septal fenestration was performed at 18 weeks, and after the surgery, the patient did not have any complications. Cesarean section was performed at 38 weeks. In pregnancies with this syndrome, the risk of miscarriage and preterm birth can increase because of vaginal infections; therefore, vaginal septal fenestration is effective in removing abscesses and reducing risks.

キーワード：OHVIRA症候群、妊娠、子宮奇形、閉鎖腔内膿瘍、腔隔壁開窓術

Key words：OHVIRA syndrome, pregnancy, anomaly of the uterus, closed vaginal abscess, vaginal septal fenestration

### 緒 言

Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal

Anomaly syndrome (OHVIRA症候群)は重複子宮、片側腔閉鎖、同側腎欠損を合併する症候群である<sup>1)</sup>。左右腔間または子宮間に交通を認めることもあり、その場合

は交通を介して月経血が対側腔へ流出するため月経困難症状が少なく、妊娠を契機に初めて診断されることがある<sup>2), 3)</sup>。妊娠中に閉鎖腔内の内容物へ感染が起きた場合、上行性に子宮内感染を引き起こし流早産の原因となることが懸念される。しかし、妊娠・出産に関しての報告は少なく、OHVIRA症候群の妊娠管理を行う上での確立された治療方針はない。今回、妊娠を契機にOHVIRA症候群と診断され、妊娠中に腔隔壁開窓術を施行し正期産で分娩に至った症例を経験したため報告する。

## 症 例

症例は30歳、外国籍の初産婦で、17歳時に母国で両側子宮内膜症性嚢胞に対して両側卵巣腫瘍摘出術の既往歴がある。月経歴は28日周期・整、月経困難症状、悪臭を伴う帯下を時折認めていたが経過観察していた。28歳時から繰り返す腹痛や悪臭を伴う帯下を認める頻度が多くなったが、子宮付属器感染を発症したことは無かった。同時期より不妊症のため当院生殖医療科へ通院し、双角子宮、右腎欠損の指摘はされていたが、OHVIRA症候

群の診断には至っておらず、不妊治療（タイミング法、人工授精）を施行中であった。また29歳時に当院生殖医療科で左側子宮内膜ポリープに対して子宮鏡下内膜ポリープ切除術を施行した。その際に子宮鏡で左側子宮を観察し子宮体部・頸管に右側子宮との交通は認めなかった。不妊治療中に母国へ帰国した際に自然妊娠が成立し前医を受診した。妊娠初期より悪臭を伴う膿性帯下を認めていたが特に精査・治療は行われておらず、妊娠17週3日に当科を初診した。当科初診時の腔鏡診では腔右側が膨隆していたが、右腔部の視認は出来なかった。また悪臭を伴う多量の膿性帯下を認めた。超音波検査では、左右それぞれに子宮体部を認め、左側子宮内に妊娠していることを確認した。右側子宮内腔には液体貯留は認めなかったが、腔右側にエコーフリースペースを認めていたため、右側腔閉鎖とそれに伴う内容物貯留が疑われた。子宮奇形に対する精査目的に妊娠18週0日に骨盤部MRIを撮影し、重複子宮と左側子宮内の妊娠、右腎欠損、右側腔閉鎖を確認し、右側腔内には4×6×5cm大の膿瘍を疑う内容物の貯留を認めた（図1）。以上の所見よりOHVIRA症候群と診断した。

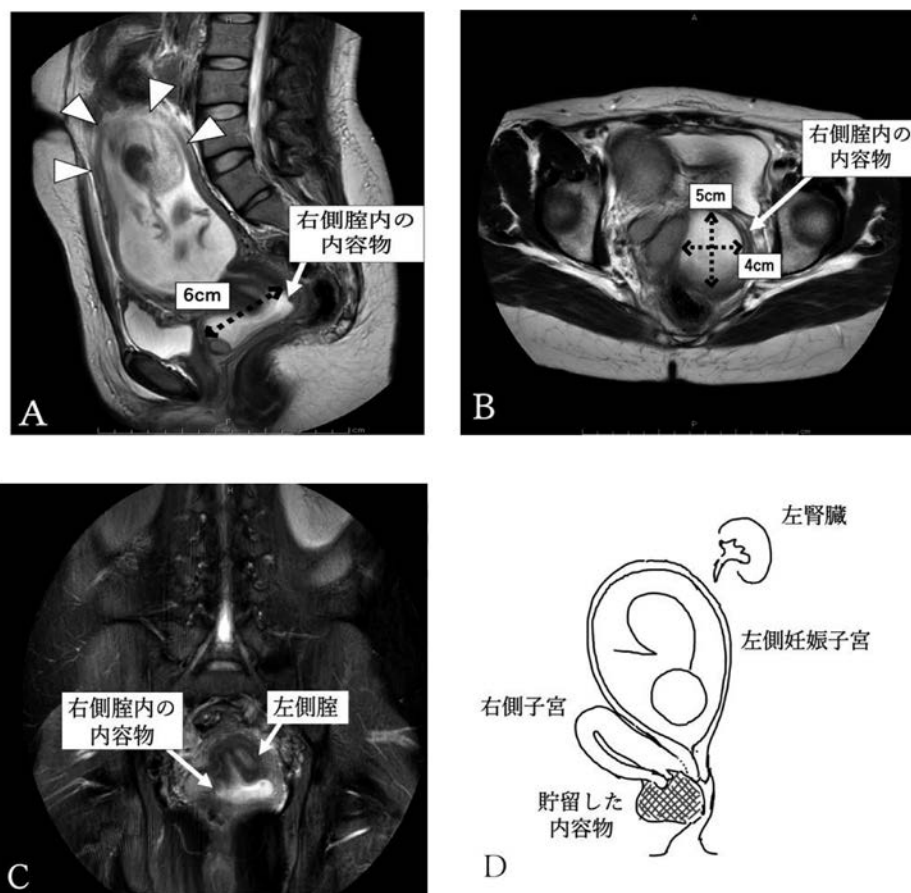


図1：骨盤部MRI T2WI（妊娠18週0日）

A) 矢状断 B) 横断 C) 冠状断  
重複子宮と左側子宮内の妊娠（ $\triangleright$ ），右腎欠損，右側腔閉鎖 右側腔内には4×6×5cm大の膿瘍を疑う内容物の貯留を認める。  
D) 本症例のシェーマ

診断時は腹痛や発熱はなく、血液検査で白血球数やCRPの上昇は認めなかったが、感染した閉鎖腔内の内容物が上行性に子宮内感染を生じ、流早産の原因となることが懸念されることを本人、夫へ説明したところ閉鎖腔内の内容物除去について同意された。妊娠18週3日に脊髄くも膜下麻酔で腔隔壁開窓術を施行した。右側の腔閉鎖腔と思われる部位に膨隆を認め、左側に小指頭大の左子宮腔部を確認した。また、左子宮腔部近傍から膿性内容物の流出を認めたが、明らかな瘻孔は視認困難であった。超音波下に閉鎖腔壁を穿刺したところ、悪臭を伴う多量の淡黄褐色の膿性内容物を認めたため、穿刺部周囲の腔壁を2cm程度開窓し膿性内容物を排出した(図2)。排出した内容物を細菌培養検査に提出したところ、複数の嫌気性菌を認めた。術中の出血量は少量のみで、内容物は完全に除去出来たため、術後帯下の性状に異常なく、発熱がないことを確認し外来管理とした。また、周術期に胎児の異常を認めなかった。その後の妊娠健診でも帯下異常はなく、血液検査で白血球数やCRPの上昇は認めなかった。

病巣の評価目的に妊娠35週6日にMRIを撮影したが右

側腔内への内容物の貯留は認めなかった(図3)。分娩方法については、MRIで左側子宮頸部直径は1.9cmであり、左子宮腔部は小指大と小さく、経腔分娩による裂傷のリスクについて説明したところ、帝王切開術を選択された。妊娠38週0日に陣痛発来し帝王切開術を施行した。右側子宮は手拳大で左側子宮との交通は確認出来なかった。帝王切開術時に一部を切除した腔隔壁の病理組織診断は重層扁平上皮であり、OHVIRA症候群の診断として矛盾はなかった。出生児は2991gの女児、アプガースコアは8点(1分後)/9点(5分後)であり、特記すべき異常を認めなかった。母体の術後経過は良好であり第6病日に退院となった。

## 考 察

妊娠を契機にOHVIRA症候群と診断され、妊娠中に腔隔壁開窓術を施行し正期産で分娩に至った症例を経験した。OHVIRA症候群は、病因は完全には解明されていないが、片側Wolff管の発育障害とMüller管の癒合不全により重複子宮、片側腔閉鎖、同側腎欠損をきたすとされている<sup>1)</sup>。OHVIRA症候群の分類は、1980年代に

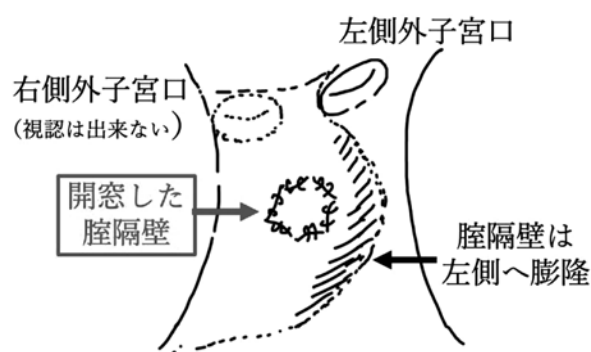


図2：開窓した腔隔壁と外子宮口のシェーマ

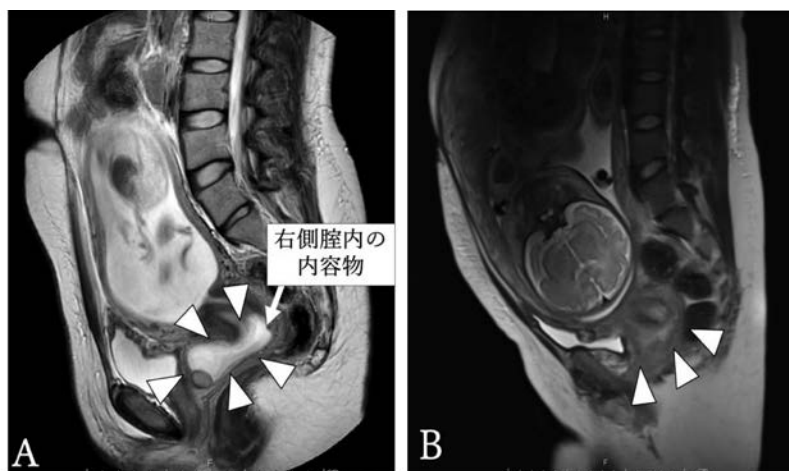


図3：骨盤部MRI T2WI

妊娠18週0日 B) 妊娠35週6日  
腔壁開窓術後から右側腔内への内容物貯留は消失した





図4：OHVIRA症候群の分類（文献2より改変）

RockとJonesが提唱したものが代表的である（図4）<sup>2)</sup>。完全閉塞型が最も多く56%を占め、閉鎖腔側の子宮・腔留血症による進行性の月経困難症を呈するため、初経後から症状が出現し平均14歳前後で診断されることが多い。不完全閉塞型では、26%は左右腔間に、16%は左右子宮間に交通を認め、交通を介して月経血が流出するため月経困難症状は軽度であり、初経からしばらく時間が経過してから診断されることが多い。その場合臨床症状のみでの診断は困難であり、超音波やMRIなどの画像検査が診断に有効とされ、初経後の患者では症状に応じて外科的治療（腔中隔切除術、腔形成術など）が適応となることもある<sup>3), 4)</sup>。本症例では、腔隔壁開窓術の際に左腔部のすぐ右横から膿性内容物の流出を認めたため、左右腔間に極小さな瘻孔形成がある不完全閉塞型と考えられた。

本症候群は子宮内膜症、骨盤癒着、不妊症等との関連が指摘されているため<sup>5), 6)</sup>、臨床症状より本症候群を疑い適切な検査と治療介入を行うことが肝要である。本症例では、病歴から繰り返す腹痛や月経困難症状を認めており、OHVIRA症候群が症状の一因となっていた可能性が考えられる。改善増悪を繰り返した理由は、左右腔間の交通があったために右側腔腔の月経血が左側腔より排出されていたと推察される。一方で、画像検査からもOHVIRA症候群に特徴的な所見は認めていたが膿性帯下等の症状を認めておらず、診断には至っていなかった。過去の報告では妊娠前に本症候群を診断し外科的治療介入を行ない正期産で分娩に至った症例が報告されており<sup>7), 8)</sup>、本症例でも事前に診断を行うことで適切な治療介入やプレコンセプションケアを行えた可能性があった。本症例は17歳時に両側子宮内膜症性嚢胞の手術歴があるが、詳細は不明であり、術後の精査や定期検診は行われていなかった。OHVIRA症候群は稀な疾患であり、鑑別疾患として考えなければ診断が遅れる可能性があるため、月経困難症の診断時には本症候群のような子宮奇形についても常に念頭に置くことが重要である。

また本症候群が妊娠時に診断された報告は少なく、適切な管理方法や分娩方法は定まっていない。本症例のよ

うに妊娠中に膿瘍貯留を認めた場合に、推奨されている治療方法はないが、内容物貯留側の子宮摘出術や腔形成術など侵襲性の高い根治術はなるべく避け、腔中隔の開窓術、穿刺術などを施行した症例報告は散見された<sup>10), 11), 12)</sup>。Chayada et al.は、ミューラー管異常による子宮奇形を持ち妊娠中に片側の閉鎖腔腔内に膿瘍形成を来した6例の症例報告をまとめている。3例は第1三半期に、残り3例は第2三半期に診断され、全例に腔隔壁開窓術が施行されていた。早産例は6例中1例のみであり、感染が上行性に子宮内感染を来し妊娠36週で分娩に至っていた<sup>9), 10)</sup>。これらの報告からは、閉鎖腔腔内の膿瘍除去は症状緩和と妊娠継続のために有用な手段と思われる。膿瘍のドレナージの方法として穿刺術を選択した症例も報告されているが、藤田は産褥6ヶ月に穿刺部が癒着化し再度閉塞し感染を来したと報告しており、金沢らは単回穿刺のみでは完全に内容物が除去出来ず妊娠中に複数回穿刺を要したと報告していることから、閉鎖腔腔内の膿瘍除去の方法として穿刺術を選択する場合は注意が必要である<sup>11), 12)</sup>。本症例は内容物が膿性であったため、確実に内容物除去が可能な腔隔壁開窓術を選択した。術中出血量も少量であり、術後は感染や内容物貯留の再発もなく経過し妊娠38週まで妊娠継続が可能であったことから、本症例でも閉鎖腔腔の内容物の除去に腔隔壁開窓術は有用であった。治療時期に関しても報告はないものの、妊娠の進行に伴い閉鎖腔腔内の内容物への感染リスクは増加し、治療の際に出血量が増量する恐れもあるため、出来る限り早期の介入が望ましいと思われる。

Candiani et al.は本症候群を含むミューラー管異常による子宮奇形を持つ患者のうち、妊娠した36名を集めた症例報告で、早産は全体の24%を占め、骨盤位などの胎位異常を半数近くの症例で認めたことから、分娩方法は84%の症例で帝王切開術が選択されたと報告している<sup>13)</sup>。本症例では胎位異常は認めなかったが、経腔分娩時の裂傷が危惧され、妊婦と家族が帝王切開術を選択した。

また本症例では臨床症状と画像所見よりOHVIRA症

候群と診断し、膈隔壁開窓術を早期に施行出来たため、母体の感染症や流早産兆候なく妊娠を継続可能であった。正期産での分娩であり児の合併症はなく、閉鎖腔内の内容物の継続的なドレナージができていたことで術後の母体合併症も回避出来た。OHVIRA症候群を妊娠時に診断することは稀ではあるが、早期の診断と適切な管理を行うことで良好な産科的予後が期待出来ると考えられる。

## 結 語

妊娠を契機にOHVIRA症候群と診断され正期産で分娩に至った症例を経験した。OHVIRA症候群は稀な疾患ではあるが、臨床症状や検査所見から本症候群も鑑別に挙げ適切な介入を行う必要がある。また、閉鎖腔内の内容物除去の方法としては膈隔壁開窓術が有用であり感染に伴う流早産のリスクを回避できる可能性がある。

## 文 献

- 1) Azizza G, Alaeddin F, Abdulaziz G. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) Syndrome. *Oman Med J* 2018; 33: 69-71.
- 2) Rock JA, Jones HW Jr. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 138: 339-342.
- 3) Jang. HH, Young SL, Young JI, Sang WK, Mi-Jung L, Sang WH. Clinical implications of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome in the prepubertal age group. *PLoS One* 2016; 11: e0166776.
- 4) Rohit B, Ajay A, Narvir C. Herlyn Werner Wunderlich syndrome with hematocolpos: An unusual case report of full diagnostic approach and treatment. *Int J Fertil Steril* 2016; 10: 136-140.
- 5) Siu UA, Vargas CV, Murcia PJF, Escassi GA, Garrido PJI, Anton GM, Paredes Esteban RM. Clinical characteristics and complications in patients with OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) syndrome. Our experience. *Cir Pediatr*. 2019; 32: 11-16.
- 6) Afrashtehfar CDM, Pina-Garcia A, Afrashtehfar KI. Müllerian anomalies, obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA). *Cir Cir* 2014; 82: 460-471.
- 7) Altchek A, Paciuc J. Successful pregnancy following surgery in the obstructed uterus in a uterus didelphys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: case report and literature review. *J Pediatr Adolesc Gynaecol* 2009; 22: e159-e162.
- 8) Stefania C, Eleonora P, Francesco C, Luisa C, Emilio P, Maria Giovanna S. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *BMC Pregnancy Childbirth* 2018; 18: 498.
- 9) Dana A, Andreea C, Lorena S, Maria C, Cristian C, Stefania T. The Herlyn-Werner-Wunderlich triad (OHVIRA syndrome) with good pregnancy outcome-two cases and literature review. *Rom J Morphol Embryol* 2018; 59: 1253-1262.
- 10) Chayada T, Wirada D, Sanpon D, Yada T, Chonthicha S, Duangrurdee W. Successful pregnancy outcome in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with pyocolpos: A case report and literature review. *Clin Case Rep* 2020; 8: 2217-2222.
- 11) 藤田裕. 妊娠中に腔内血腫への感染により診断・治療されたOHVIRA症候群の一例. *日周産期・新生児会誌* 2013; 49: 1105-1109.
- 12) 金沢浩二, 高橋正明, 竹内正七. 片側腔閉鎖を伴う交通性重複子宮の妊娠例. *産と婦* 1980; 47: 1262-1266.
- 13) Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynaecol* 1997; 90: 26-32.

### 【連絡先】

山根 尚史

県立広島病院産婦人科

〒734-8530 広島県広島市南区宇品神田一丁目5番54号

電話: 082-254-1818 FAX: 082-253-8274

E-mail: yamanenhosp@yahoo.co.jp