

Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly症候群に対し 腔壁開窓術を施行した1例

圓井 孝志・谷口 文紀・池淵 愛・和田 郁美・長田 広樹・宮本 圭輔
中曾 崇也・森山真亜子・山根恵美子・東 幸弘・佐藤 絵理・原田 省

鳥取大学医学部 産科婦人科

A case of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome treated with vaginal fenestration

Takashi Marui・Fuminori Taniguchi・Ai Ikebuchi・Ikumi Wada・Hiroki Nagata・Keisuke Miyamoto
Takaya Nakaso・Maako Moriyama・Emiko Yamane・Yukihiro Azuma・Eri Sato・Tasuku Harada

Department of Obstetrics and Gynecology, Tottori University Hospital

Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) 症候群とは、重複子宮、重複腔、片側腔閉鎖および同側腎欠損を伴う先天奇形である。腔閉鎖腔への月経血の貯留と骨盤内への月経血逆流によって骨盤内癒着や子宮内膜症の原因となったり、子宮腔の形態異常や腔中隔により不妊となる可能性が危惧される。主な治療は、腔中隔切除術である。画像診断技術の進歩により初経後の若年女性においても、早期診断できるようになった。腎欠損の管理中に診断した完全閉塞型のOHVIRA症候群に対し、腔壁開窓術を施行した1例を報告する。

Obstructive hemivaginal and ipsilateral renal abnormalities (OHVIRA) syndrome is a rare congenital anomaly characterized by a double uterus, double vagina, unilateral vaginal obstruction, and ipsilateral renal deficiency. Menstrual blood pooling in the vaginal obturator cavity and transuterine reflux in the pelvis may cause pelvic adhesions and endometriosis. Fenestration of the vaginal septum is a treatment to resolve these complications. Advances in diagnostic imaging have enabled early diagnosis of the disease. Using MRI during the management of renal deficiency, we diagnosed the patient with OHVIRA syndrome. We report a case of complete occlusion-type OHVIRA syndrome.

キーワード：OHVIRA症候群、子宮鏡下手術

Key words：OHVIRA syndrome, hysteroscopy surgery

緒 言

Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) 症候群とは、重複子宮、重複腔、片側腔閉鎖および同側腎欠損を伴う疾患であり、Wolff管の発生障害に伴うMüller管の癒合異常により生じる。本疾患は、完全閉塞型と不完全閉塞型に大きく分けられ、後者は子宮または腔の間で対側との交通を認める¹⁾。月経血の流出路異常が周期的下腹部痛や月経困難症の原因となる。腔閉鎖により月経血が腹腔内へ逆流する場合には、子宮内膜症や骨盤内癒着の原因となりうる。完全閉塞型では初経時から症状がみられることが多く、進行性で高度の月経困難症を伴う。不完全閉塞型と比べて、子宮内膜症や骨盤内癒着の合併が多いとの報告もあり^{2) 3)}、注意が必要である。早期の診断および治療が重要であり、初経後の膨隆した腔壁の部分切除による開窓術が有効である。特に、体格が小さく外性器が未熟

な若年者では、術野の確保が困難であることが多い。完全閉塞型のOHVIRA症候群に対し、腔壁開窓術を施行し良好な経過を得た1例を経験したので報告する。

症 例

(症例)：11歳の女性

主訴：月経痛

初経：11歳

併存症：本態性高血圧

既往歴：1歳、川崎病（心血管合併症なし）

腹部手術歴：なし

家族歴：祖母 大腸癌

常用薬：アムロジピンベシル酸塩 5 mg/日 10歳8ヶ月より内服

現病歴：8歳時、学校健診において尿検査で尿潜血を指摘された。精査目的に当院小児科を受診し、CT検査にて左腎欠損を指摘された。同検査で子宮の描出が不明瞭

であったため、当科に紹介された。経腹超音波断層法では、明らかな異常を認めず、以後は近医産婦人科にて経過観察とされていた。

10歳8ヶ月時に近医産婦人科におけるMRI検査で、重複子宮および重複腔を認め、OHVIRA症候群を疑われた。11歳3ヶ月時に初経を認めたが、以降月経痛を訴え、11歳6ヶ月時に治療目的に再度当科紹介となった。

(初診時現症)：身長：152cm 体重：42.5kg 血圧：115/79mmHg 脈拍：65/分 体温：36.3度

外陰部の腫大や形態異常を認めなかった。外性器は正常女性型であった。Tanner分類は乳房Ⅱ度、陰毛Ⅰ度であった。腔鏡診は疼痛が強く、施行不可能であった。

(血液検査所見)：WBC：5700/ μ l 好中球：43% リンパ球：42% 単球：4% 好中球：1% 好酸球：1% 赤血球： 507×10^4 / μ l Hg：13.9g/dl Ht：42.2% Plt： 26.5×10^4 / μ l Cr：0.49mg/dl BUN：11.2mg/dl CRP：0.32mg/dl

経腹超音波断層図所見：腔内に $36 \times 28 \times 43$ mmの血液貯留像を認めた。子宮は不明瞭であり、構造は判別困難であった。

骨盤部単純MRI所見：重複子宮、重複腔および左腎欠

損を認めた(図1, 図2)。腔内にT1強調像で高信号、T2強調像で高信号～淡い高信号を呈する嚢胞性腫瘤を認め、左側子宮頸管内との連続が疑われた(図1B, 図3)。両側付属器には、異常を認めなかった。

(治療)：重複子宮、重複腔、左側完全腔閉鎖および同側腎欠損を認め、完全閉塞型のOHVIRA症候群と診断した。本人および保護者にできるだけ平易な言葉を用いて、当院同意書に基づいて病態、術式および合併症について説明し、同意を得た。全身麻酔下に、経腔的に腔壁開窓術を行った。

術中所見：腔入口部は単一で、腔壁に瘻孔を認めなかった。全身麻酔後に耳鏡、SSスコープ、Sスコープの順に拡張した。出血はなく処女膜の切開は施行しなかった。腔鏡診により右側の子宮腔部を確認し、硬性鏡によりその左側に腔中隔の膨隆をみた。触診にて1時から3時方向に弾性硬の膨隆した腔壁を触知した。同部位を電気メスにて穿破し、粘稠なチョコレート様の内容液流出を認めた。経腹超音波断層法で両側子宮の位置をモニタリングしながら、電気メスで穿破した腔壁部位を延長し、 8×8 mm大に開窓した。穿破した腔中隔より硬性鏡を挿入し、左側の子宮腔部を確認した(図3)。適宜、硬性鏡

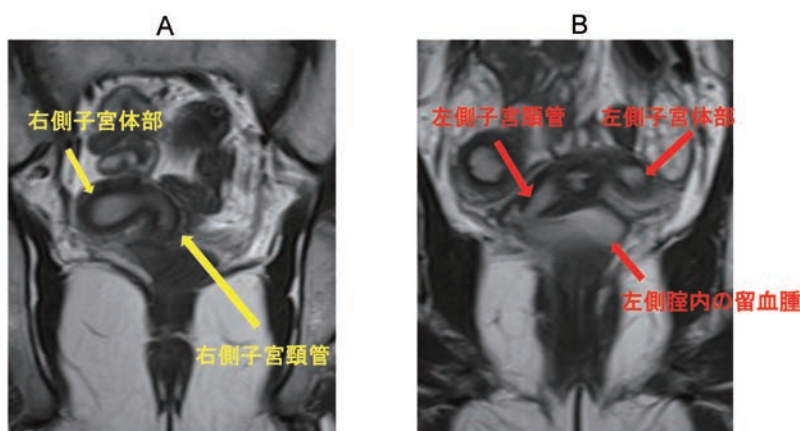


図1 骨盤部単純MRI画像 (T2強調像)

体部から頸部まで完全に二分された子宮を認めた。(黄色矢印：右側の子宮、赤色矢印：左側の子宮)



図2 骨盤部単純MRI画像 (T1強調像)

左腎欠損を認めた。

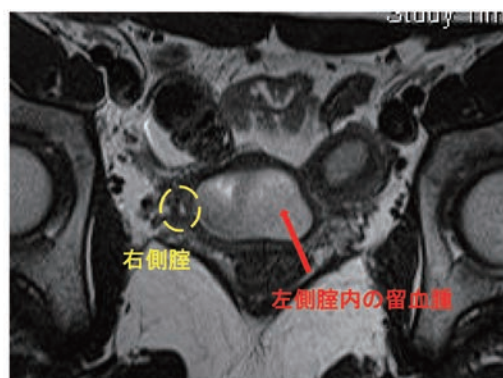


図3 骨盤部単純MRI画像 (T2強調像)

右側の腔(黄色点線)と左側の腔内の留血腫を認めた。(赤色矢印)

で確認しながら両側の子宮頸管を吸引管およびヘガール子宮頸管拡張器で拡張し、手術を終了した。術後、月経痛は著明に改善し、経過良好である。

考 案

OHVIRA症候群の疾患概念についてまとめる。1971年に双角子宮の片側にGartner嚢胞と同側腎欠損を有した一例をHerlynとWernerが報告し⁴⁾、その後、双角子宮、片側腔閉鎖、傍子宮頸部嚢胞および同側腎欠損を呈す疾患をHerlyn-Werner症候群とした⁵⁾。また、1976年に重複子宮、片側盲角子宮および同側腎欠損の症例をWunderlichが報告した⁶⁾。2007年にSmith et al.³⁾、重複子宮、片側腔閉鎖および同側腎欠損を呈する症例をOHVIRA症候群として定義した⁷⁾。近年ではこれらの疾患を区別せず、広義のOHVIRA症候群として総称する傾向がみられる⁷⁾。OHVIRA症候群の鑑別疾患として、Herlyn-Werner症候群と、Wunderlich症候群があげられる。OHVIRA症候群、Herlyn-Werner症候群およびWunderlich症候群の3つの症候群は片側Wolff管の發育障害とMüller管の癒合不全とを併発することにより発症する症候群であるため^{8) 9)}、片側腎形成異常および月経困難症を発症している場合には、上記の疾患のうちいずれかを発症している可能性が考えられる。女性の片側

腎欠損を認める場合には37~60%に子宮・腔の奇形を合併するという報告や⁹⁾、81%に重複子宮を合併していたとの報告がある¹⁰⁾。腎欠損のある女性では、高頻度で子宮・腔の奇形を有することを念頭におくことが重要である。

また、病理組織学的鑑別としては、閉鎖した腔、または嚢胞壁の生検が有用である。OHVIRA症候群では重層扁平上皮、Wunderlich症候群では高円柱上皮、Herlyn-Werner症候群では立方上皮または低円柱上皮を認める(表1)¹¹⁾。本症例では腔腔が狭く、安全な腔中隔の組織採取が困難であったため、組織学的診断を行わなかった。

OHVIRA症候群は1/20000例の発生頻度の稀な疾患である¹⁾。Rockの分類により、閉鎖腔が完全閉塞なのか、対側の腔や子宮頸管と交通を認めるかで、完全閉塞型か不完全閉塞型に分類される(図5)。完全閉塞型では初経から症状がみられ、進行性で高度の月経困難症を呈する。一方、不完全閉塞型であれば月経時の下腹部痛は比較的軽度なことが多い。不完全閉塞型の症状発症時期の平均は21.7歳であるのに対し、本症例のように完全閉塞型であれば平均12.3歳と早期に発症する。幼少期は無症状で経過するが、月経開始とともに月経モリミナ様症状を呈し、発見されることがほとんどである。不

表1 本邦におけるOHVIRA症候群と類似疾患の分類(文献5, 6, 7, 9, 11参照)

疾患名	特徴	病理診断	シェーマ
Herlyn-Werner	・双角子宮 ・片側腔閉鎖 ・傍子宮頸部嚢胞 ・同側腎欠損	・立方上皮または低円柱上皮	
Wunderlich	・重複子宮 ・片側盲角子宮 ・同側腎欠損	・高円柱上皮	
OHVIRA (狭義)	・重複子宮 ・片側腔欠損 ・同側腎欠損	・重層扁平上皮	

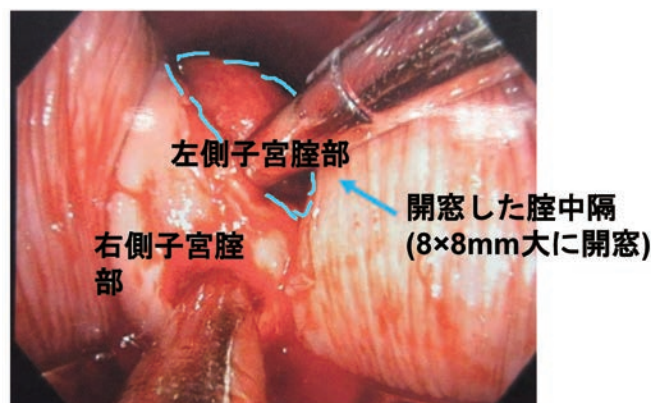


図4 術中子宮鏡所見

両側の子宮頸管を、ヘガール子宮頸管拡張器を挿入して確認した。

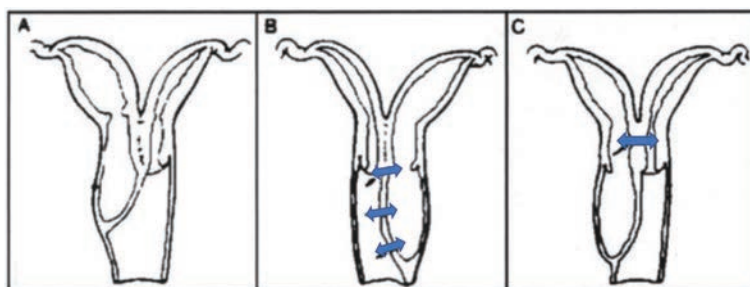


図5 Rockの分類(文献1から引用)

- A) 完全閉塞型
B) 不完全閉塞型：左右腔の間に交通がある群(青矢印：交通)
C) 不完全閉塞型：左右子宮の間に交通がある群(青矢印：交通)

完全閉塞型よりも、完全閉塞型において、月経血の腹腔内逆流による子宮内膜症への進展を危惧する報告がある^{2) 3)}。

OHVIRA症候群に対する治療としては、初経後に閉鎖腔壁の部分切除による、十分な開窓が基本である。

本症例のように、完全閉塞型のOHVIRA症候群では、閉鎖腔壁の膨隆を認めるため、切除部位の同定は容易である。しかし、若年であり腔は未成熟で狭く手術操作は容易でないため腔の十分な展開が必要である。腔鏡のみでは術野の展開は困難である。硬性鏡を用いることで、若年者の狭小な腔にて視野確保や手術操作において利点がある。本症例では狭い腔であったが、腔を展開できたため電気メスで腔壁の切除を行ったが、若年者の狭い腔壁において硬性鏡で良好な視野を得つつ、硬性鏡のモノポーラで腔壁の切除を行った報告がある¹²⁾。若年女性で不完全閉塞型が疑われ、症状が軽微な場合には、手術療法でなく子宮内膜組織の増殖抑制を図る黄体ホルモン療法を行うのも一考である。また、腔壁開窓術の再手術が必要となる原因としては、感染、腔の再狭窄、および切除不全が示唆されている⁷⁾。中隔の位置により技術的に困難な場合もあるが、可能であれば腔壁の一部を開放するのではなく、中隔を十分な範囲で切除することが再手術の予防のうえで望ましいと考える。本症例では、術後の月経困難症は消失し、感染や再開鎖を認めず良好な経過である。

結 語

OHVIRA症候群は稀な疾患であるが、症状緩和や子宮内膜症の発症予防を目的とした正確な診断と早期の治療的介入が重要であると考えられた。

文 献

- 1) Rock JA, Jones HW Jr. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 138: 339-42.
- 2) Gazárek F, Kudela M, Zenisek L, Nevrla F. Herlyn-Werner and Wunderlich syndromes. *Zentralbl Gynakol* 1979; 101: 1411-1415.
- 3) Karagozov I. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Akush Ginekol (Sofia)* 1983; 22: 70-76.
- 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) Gazárek F, Kudela M, Zenisek L, Nevrla F. Herlyn-Werner and Wunderlich syndromes. *Zentralbl Gynakol* 1979; 101: 1411-1415.
- 6) Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl Gynakol* 1976; 98: 559-562.
- 7) Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007; 87: 918-922.
- 8) 村上隆介, 原鐵晃, 白山裕子, 津田幹夫, 児玉一郎, 工藤美樹. 初経前に発症し腹腔鏡が診断と治療に有用であった重複子宮, 重複腔, 左腔閉鎖, 左腎尿管無形性の一例. *日産婦内子宮学会* 2007; 23: 143-147.
- 9) 塚本加奈子, 佐古悠輔, 宇都宮真理子, 井上双葉, 黒須博之, 一條梨沙, 矢野亮, 田村和也. OHVIRA症候群の診断と月経困難症改善に子宮鏡が有効であった1例. *日産婦内視鏡学会* 2018; 34: 148-152.
- 10) 竹内正人, 赤澤宗俊, 濱崎洋一郎, 梶原涼子, 瓦林靖広, 河本裕子, 妹尾大作, 本田直利, 横山幹弘. 経腔の内視鏡下にOHVIRA症候群と診断し治療し得た1例. *日産婦内視鏡学会* 2016; 31: 303-308.
- 11) Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang LH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J* 2015; 20: 222-225.
- 12) 杉山将樹, 岡田裕美子, 松下友美, 安藤智, 板垣智昭, 満川元一. 術前にOHVIRA症候群と診断し, レゼクトスコープにて治療をした1例. *日産婦内視鏡学会* 2016; 32: 208-213.

【連絡先】

圓井 孝志
鳥取大学医学部産科婦人科
〒683-8504 鳥取県米子市西町 36 番地 1
電話 : 0859-38-6647 FAX : 0859-38-6649
E-mail : takashimarui98@gmail.com