

子宮頸部嚢胞開窓術後に患側子宮に自然妊娠し生児を得たWunderlich症候群の2例

石村 景子¹⁾・松原 裕子²⁾・安岡 稔晃²⁾・内倉 友香²⁾・宇佐美知香²⁾
高木香津子²⁾・藤岡 徹²⁾・松元 隆²⁾・松原 圭一²⁾・杉山 隆²⁾

1) 愛媛県立中央病院 産婦人科

2) 愛媛大学大学院医学系研究科 産科婦人科学

Two cases of pregnancy on the affected side of the uterus in Wunderlich syndrome after vaginal septum resection

Keiko Ishimura¹⁾・Yuko Matsubara²⁾・Toshiaki Yasuoka²⁾・Yuka Uchikura²⁾・Tomoka Usami²⁾
Kazuko Takagi²⁾・Toru Fujioka²⁾・Takashi Matsumoto²⁾・Keiichi Matsubara²⁾・Takashi Sugiyama²⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Ehime Prefectural Central Hospital

2) Department of Obstetrics and Gynecology, Ehime University Graduate School of Medicine

【緒言】 Wunderlich症候群は、1976年にWunderlichによって報告されたMuller管の発生異常が引き起こす先天性子宮形態異常の1つで、重複子宮に子宮頸部の閉鎖腔を伴う症候群である。稀な疾患であり、その妊娠・出産に関する報告は少なく、周産期予後は不明であるため、妊娠管理について確立されていない。今回我々は、子宮頸部嚢胞開窓術後に患側子宮に自然妊娠し生児を得たWunderlich症候群の2例を経験したので報告する。

【症例1】 22歳，G1P0。初経11歳，月経痛あり。12歳時に左子宮頸部嚢胞開窓術施行した。左側（患側）子宮に自然妊娠成立し，妊娠管理を行っていたが，妊娠34週5日切迫早産のため入院管理とし，妊娠38週0日選択的帝王切開を施行した。

【症例2】 32歳，G1P0。初経12歳，月経痛あり。16歳頃から膿性帯下を認めていた。18歳時に左子宮頸部嚢胞開窓術施行した。左側（患側）子宮に自然妊娠成立し，近医で妊娠管理を受けていたが，妊娠29週4日大量出血と子宮収縮を認めたため，当院に緊急母体搬送となった。切迫早産の診断で，リトドリン塩酸塩持続点滴を開始した。妊娠30週0日に呼吸苦が出現し，薬剤性肺水腫が疑われたため，リトドリン塩酸塩を中止した。子宮収縮増強し，同日緊急帝王切開を施行した。

【考案】 Wunderlich症候群では思春期女性に症状を認めた場合，早期に正しく診断・治療を行えば，妊孕性は保たれると考えられているが，感染や子宮内膜症などが生じると不妊となる可能性もある。また妊娠・出産のリスクは，子宮頸部の形態，瘻孔の位置など病態が様々であるため，一律に論ずることはできない。それぞれの疾患での詳細な妊娠・出産率は不明であり，周産期管理についても確立されていない。個々の症例での厳重な妊娠管理が必要である。

Wunderlich syndrome is a very rare congenital anomaly associated with uterine didelphys, cervical cyst, and ipsilateral renal agenesis. Furthermore, this syndrome has a wide variety of pathogenesis, and so far, definitive diagnosis is not easy. Herein, we report two cases of pregnancy (achieved by natural intercourse) on the affected side of the uterus after vaginal septum resection, and cesarian section was performed in these two cases. It is important to diagnose and treat Wunderlich syndrome because it is related to infertility. Additionally, there are possibilities that pregnancy with Wunderlich syndrome causes threatened premature labor, malpresentation, and fetal growth restriction. Although there are some cases of pregnancy with Wunderlich syndrome, there is no established management for pregnancy with this syndrome. Therefore, each pregnancy with Wunderlich syndrome should be carefully managed.

キーワード：Wunderlich症候群，重複子宮，妊娠

Key words：Wunderlich syndrome, uterus didelphys, pregnancy

緒言

Wunderlich症候群は、1976年にWunderlichによって報告されたMuller管の発生異常が引き起こす先天性子宮形態異常の1つで、重複子宮に子宮頸部の閉鎖腔を伴う症候群である^{1) 2)}。

Wunderlich症候群の妊娠例についての報告は少なく、周産期予後については不明であり、妊娠管理は確立

されていない。本稿では、子宮頸部嚢胞開窓術後に患側子宮に自然妊娠し生児を得たWunderlich症候群の2例を報告する。

症例 1

22歳，妊娠分婭歴G1P0。初経11歳，月経痛あり。12歳の時に下腹部痛，外陰部違和感を主訴に受診した。経腹超音波断層像では下腹部に血腫様腫瘤を認めた。MRI

で重複子宮、左側子宮頸部の閉鎖腔、左側腎欠損を認めた。(図1)。症状改善のため、全身麻酔下に閉鎖腔の開窓術を施行した。腔鏡診で子宮腔部を確認し、その1～3時方向にかけ腫瘤を認めた。腫瘤を切開すると粘稠度の高いチョコレート状の血液が排出された。右腔部より約2cm足側の腫瘤壁を2×2cm切除した。創部4か所を反転させるように周囲腔壁に3-0バイクリルで単結節縫合した。内部を洗浄後、ネラトンカテーテルを留置し手術を終了した。術後17日目に月経様出血があり、同日ネラトンカテーテルを抜去した。切除した腫瘤壁の病理組織検査からWunderlich症候群と診断した。その後、特に問題なく経過していた。左側(患側)子宮に自然妊娠成立し、当院で妊娠管理した。子宮頸部に手術操作が加わっており、さらに患側への妊娠のため、通常の妊婦健診よりも短い間隔の受診を指示し、切迫早産徴候に気を付けながら慎重に管理を行った。妊娠34週5日腹部緊満感のため受診したところ、子宮頸管長が19mmに短縮しており、切迫早産と診断し入院管理の上、リトドリン塩酸塩持続点滴を施行した。点滴開始後は子宮収縮改善がみられた。開窓術後であり、開窓部からの経腔

分娩は困難であると判断し、妊娠38週0日に選択的帝王切開術を施行した(図2)。出生体重2120g(-2.1SD)の男児で、Apgar scoreは1分値8点、5分値9点、臍帯動脈血pH 7.316、pCO₂ 51.8、pO₂ 18.0であった。母は術後7日目に自宅退院した。児は低出生体重児のためNICUへ入院し、その後の経過は良好で日齢17に退院した。

症例 2

32歳、妊娠分娩歴G1P0。初経12歳、月経痛あり。16歳頃から膿性帯下を認め、近医を受診したが通院はしていなかった。18歳の時に手術希望のため当院を紹介受診した。初診時、膿性帯下を認めた。MRIで重複子宮、左腔壁の液体貯留を認めた(図2)。症状改善のため、脊髄くも膜下麻酔下に開窓術を施行した。腔鏡診にて右側に子宮腔部を認め、その左側に約3mm程度の瘻孔が存在し、そこから膿汁が流出していた。瘻孔を広げ、内容を吸引した。術中の経腔超音波断層像では右側に子宮が存在し、腫瘤の頭側にもう一方の子宮体部を確認した。左側子宮腔部は肉眼的には観察できなかった。病理

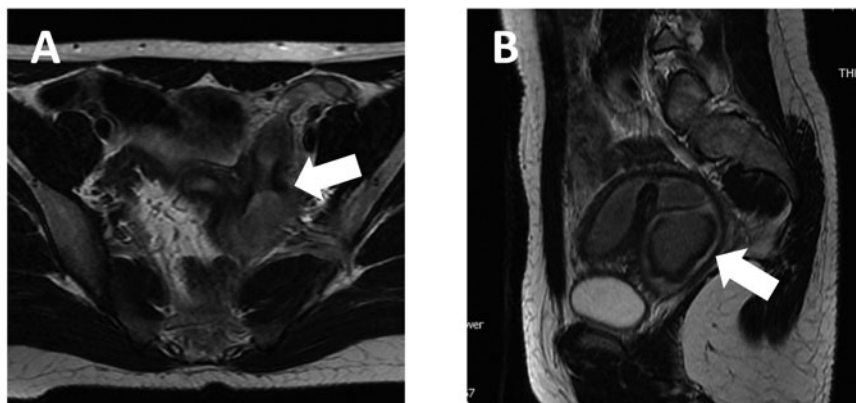


図1 症例1

A：MRI T2強調画像水平断，B：T2強調画像矢状断
重複子宮を認める。左側子宮の閉鎖腔を認める。



図2 症例2：イメージ図 MRIで重複子宮、左腔壁の液体貯留を認めた。左外子宮口と液体貯留との間には交通があった。瘻孔から足側の腫瘤壁を2×2cm切除した。



図3 症例2：造影CT 両側肺野に浸潤影を認める。

組織検査からWunderlich症候群と診断した。その後の経過は良好であった。左側（患側）子宮に自然妊娠成立し、近医で妊娠管理を受けていたが、妊娠29週4日に性器出血と有痛性子宮収縮を認め、当院に緊急母体搬送となった。当院到着時、腔鏡診で腔内に少量の出血が付着していた。右側子宮腔部はほぼ正中に視認され、外子宮口からの持続出血はなかった。開窓術部位は右側腔部の2時方向にあり、少量の血液付着を認めた。切迫早産と診断し、リトドリン塩酸塩持続点滴、ステロイド投与を行った。入院時の血液検査では特記すべき異常は認められなかった。妊娠30週0日に突然の呼吸苦の訴えがあり、酸素化不良を認めた。緊急CT検査を行ったところ、肺に浸潤影を認め、肺炎・肺水腫が疑われた（図3）。38℃の発熱があり、肺炎の可能性も否定できず抗生剤治療を開始した。また、リトドリン塩酸塩による薬剤性肺水腫の可能性もあり、リトドリン塩酸塩点滴を中止したところ、子宮収縮抑制困難となり、緊急帝王切開術を施行した（図4）。出生体重1320g（-0.5SD）の男児で、Apgar scoreは1分値7点、5分値9点、臍帯動脈血 pH 7.330, pCO₂ 51.0, pO₂ 10.0, BE -0.3であった。超低出生体重児、早産児のためNICUに入院となったが、経過良好で日齢89に退院した。母は手術終了後には酸素化良好となり、酸素マスクで酸素投与を行った。その後の経過は順調で、術後7日目に自宅退院した。

考 案

Wunderlich症候群は、重複子宮に子宮頸部の閉鎖腔を伴う症候群である。子宮および卵管、腔上部2/3は発生学的にMuller管が胎生6週頃に形成され、左右のMuller管が癒合することによって形成される。Muller管の癒合はWolf管によって誘導されるが、Wolf管の発育障害により腎尿路系の異常が発生する。Wunderlich症候群はMuller管の癒合不全と片側Wolf管の発育障害を併発することにより発生する症候群と考えられる^{1) 2)}。

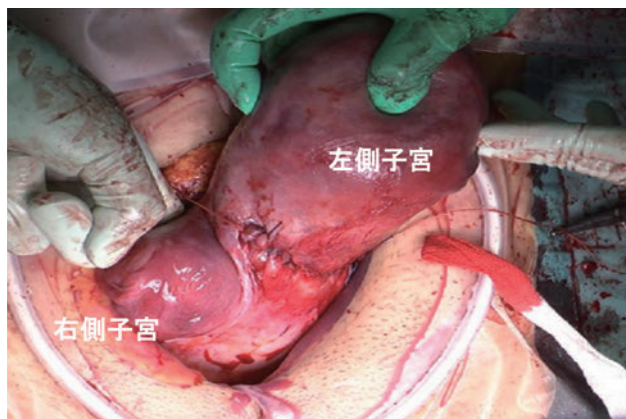


図4 症例2：左側（患側）子宮体下部横切開

思春期に帯下異常や月経困難症、下腹部痛を契機に発見される³⁾。症状は左右子宮や腔壁との交通性（瘻孔）の有無や、瘻孔の開口の程度により異なる。櫻井らは、子宮傍頸部嚢腫の瘻孔から月経血が流出し症状がほとんどなく、成人期に初めて診断された症例を報告している⁴⁾。診断には画像検査が有用だが、骨盤内腫瘍や卵巣腫瘍と診断されていることも多く、手術で患側子宮の摘出が行われていたこともあった⁵⁾。思春期女性における下腹部腫瘍、下腹部痛では、常に本疾患も念頭に入れて鑑別を行うべきである。

MRIが診断に用いられ術前診断が可能になり、現在では子宮・閉鎖腔に対して開窓術を行うことが一般的とされている。患側子宮も機能的には正常であり、感染のコントロールができていれば正常妊娠し生児を得ることが可能なためである⁶⁾。未治療のまま経過したり、再発により月経血の逆流が生じたりすると、子宮内膜症の悪化や慢性炎症による骨盤内癒着、卵管閉鎖による妊孕能低下が問題となる⁷⁾。早期の診断、治療が妊孕性温存に寄与するものと考えられる。

その他、片側腎欠損を伴う非対称性子宮奇形にはHerlyn-Werner症候群、OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) 症候群がある。1971年に重複子宮、子宮内腔と交通性がみられるGardner管嚢胞に同側腎異形成を伴う症例がHerlyn-Werner症候群として報告された⁸⁾。また2007年には重複子宮・重複腔、片側腔閉鎖、同側腎欠損を伴う症例がOHVIRA症候群として報告された⁹⁾。臨床症状や画像検査所見が類似しているため鑑別も困難で混同されることも多い¹⁰⁾。しかし、実際には閉鎖側子宮の盲端内腔の病理組織によって鑑別される。Wunderlich症候群では子宮頸部病変であり円柱上皮となり、Herlyn-Werner症候群では子宮頸管と交通するGardner管嚢胞を認め特有の線毛細胞をもつ立方上皮、OHVIRA症候群では重複腔の腔閉鎖をきたすため扁平上皮となる（表1）^{2) 11)}。しかし病理組織像による診断を行っていない報告が多数あり、病名と組織像が対応していない症例の報告もみられ、これらの症候群は混在している可能性がある¹¹⁾。そのため、これら3つの症候群を合わせて、Herlyn-Werner-Wunderlich症候群（HWWS）もしくはOHVIRA症候群と総称することもある¹²⁾。

これらの症候群の妊孕性についての報告では保たれているといわれている¹³⁾。Zhu et al. はHWWSについて、挙児希望のあった33人のうち28人（85%）が妊娠し、患側子宮妊娠が37%、健側子宮妊娠が64%であったと報告している¹⁴⁾。Dabi et al. は、重複子宮と閉鎖腔を認め手術を行った79人の患者について、不妊症は17.4%にみられ、妊娠に関しては、流産率22.5%、早産率4.1%、帝王切開率54.3%であったと報告している¹⁵⁾。しかし、別の

表1 片側腎無形成を伴う非対称性子宮奇形を呈する症候群のそれぞれの特徴(文献2, 12より改変)




疾患名	Wunderlich症候群	Herlyn-Werner症候群	OHVIRA症候群
解剖学的特徴	子宮頸部の閉鎖腔	子宮内腔と交通のあるGardner管嚢胞	重複腔一側閉鎖
病理組織(閉鎖側)	円柱上皮	立方上皮特有の線毛細胞	重層扁平上皮
シェーマ			

表2 病理検査により Wunderlich症候群と診断のついた妊娠症例

診断契機	治療(妊娠前)	妊娠方法	妊娠子宮	切迫早産	分娩週数	分娩方法	その他	
太田ら ¹⁸⁾	妊娠	無	排卵誘発	患側	有	25週	緊急CS	腔中隔が胎胞膨隆を阻止
櫻井ら ⁴⁾	膿性帯下	有	自然妊娠	患側	無	39週	選択的CS	
伊藤ら ¹⁹⁾	帯下増加	有	タイミング療法	患側	無	37週	選択的CS	骨盤位
鈴木ら ¹¹⁾	妊娠	無	自然妊娠	健側	無	37週	選択的CS	骨盤位
斎藤ら ²⁰⁾	性器出血	有	自然妊娠	健側	無	40週	緊急CS	分娩停止
松下ら ²¹⁾	月経痛	有	自然妊娠	不明	無	38週	選択的CS	骨盤位

研究では流産率74%, 早産率22%, 帝王切開率80%であったとされる報告もあり^{16) 17)}, 流産率のリスクを考慮した管理が必要であると考えられる。

Wunderlich症候群は、妊娠維持に重要な役割を果たす子宮頸部の形態がHerlyn-Werner症候群、OHVIRA症候群とは異なっており、Wunderlich症候群と確定診断した症例のみでの妊娠予後の詳細は不明であるが、良好ではないことが推測される。

今回我々は病理組織検査にてWunderlich症候群と確定診断し、開窓術後に患側子宮に自然妊娠した症例を経験した。子宮頸部に手術操作が加わった症例であり、さらにも患側子宮の妊娠のため、慎重に妊娠管理を行った。

また我々は、病理診断が行われWunderlich症候群と診断のついた妊娠例6例についての症例報告をまとめた(表2)^{4) 11) 18)-21)}。Wunderlich症候群については病理検査が行われ診断のついた症例のみとした。妊娠を契機に診断された症例は2例、他4例は月経困難症や帯下異常をきっかけに精査、治療が行われていた。自然妊娠が4例、排卵誘発による妊娠が1例、タイミング療法による妊娠が1例だった。分娩方式については今回検索しうる中では全例帝王切開であった。

Wunderlich症候群は1976年に報告されてからすでに50年が経過しているが、症例数が少ないため詳細な妊娠予後が不明であり、その結果周産期管理についても明ら

かではない。Wunderlich症候群は子宮頸部に病変をきたす疾患である。したがって、開窓術を行った症例、妊娠後に初めて見つかった症例いずれにおいても症例毎に妊娠管理法を考える必要がある。また、病型によっては感染をきたす可能性やWunderlich症候群以外の子宮奇形と同様、胎位異常や切迫早産、胎児発育不全のリスクもあり²²⁾、慎重な妊娠・分娩管理が望まれる。

文 献

- 1) Wunderlich M. Unusual form of general malformation with aplasia of the right kidney. Zentralbl Gynakol 1976; 98: 559-562.
- 2) 日本産科婦人科学会. 産科婦人科用語集・用語解説集 改訂第4版. 東京: 杏林舎, 2018.
- 3) Widyakusuma LS, Lisnawati Y, Pudyastuti S, Haloho AH. A rare case of pelvic pain caused by Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome in an adult: A case report. Int J Surg Case Rep 2018; 49: 106-109.
- 4) 櫻井信行, 羽田智則, 立岡和弘, 松本幸之. 腔中隔の開窓術を施行後、患側子宮に妊娠し分娩に至ったWunderlich症候群の1例. 産婦人科の実際 2008; 57(13): 2211-2214.
- 5) 堀越裕史, 野坂啓介, 木口一成, 佐賀正彦, 藤脇伸

- 一郎, 斉藤寿一郎, 栗林靖, 石塚文平, 雨宮章, 近藤俊彦, 大野祐. Wunderlich症候群(子宮の重複奇形に片側の傍頸部嚢腫と同側の腎無形成を合併した症例)の4例. 臨床婦人科産科 1999; 53(12): 1551-1556.
- 6) 堀内由佳, 濱田啓義, 森田康史, 立山一郎. Wunderlich症候群の1例. 産婦人科の進歩 2004; 56(2): 85-90.
- 7) Gholoum S, Puligandla PS, Hui T. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). J Pediatr Surg 2006; 41: 987-992.
- 8) 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.
- 9) Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril 2007; 87(4): 918-922.
- 10) 西森敬司, 結木宏行, 南條佐輝子, 島加奈子, 田中智之, 山本円, 曾和正憲. 腹部腫瘍と下腹部痛を契機に発見されたHerlyn-Werner 症候群の1症例. 和歌山医学 2018; 69(1): 46-49.
- 11) 鈴木義也, 木村博昭, 松岡歩, 寺岡香里, 江口歩, 神山正明, 西原弘治, 石橋康則. 妊娠を契機に診断されたWunderlich症候群の1例. 産科と婦人科 2013; 5(119): 671-675.
- 12) Karag'ozov I. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Akush Ginekol 1983; 22(1): 70-76.
- 13) Panaitescu AM, Peltecu G, Gica N. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Case report and review of the literature. Diagnostics 2022; 12(10): 2466.
- 14) Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of herlyn-werner-wunderlich syndrome. Chin Med J 2015; 128: 222-225.
- 15) Dabi Y, Dray G, Allanche M, Skalli D, Paniel BJ, Haddad B, Touboul C. Fertility and pregnancy outcomes in patients with bicorporeal uterus and blind hemivagina: 20 years of experience in a tertiary referral gynaecological department. Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction 2020; 49(3): 101651.
- 16) Tong JL, Zhu L, Lang JH. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Int J Gynaecol Obstet 2013; 121: 173-175.
- 17) Sugiura-Ogasawara M, Ozaki M, Suzumori Y. Müllerian anomalies and recurrent miscarriage. Curr Opin Obstet Gynecol 2013; 25: 293-298.
- 18) 太田好穂, 佐藤あずさ, 加茂亜希, 河村隆一, 西口富三. Wunderlich症候群の妊娠例—腔閉鎖側子宮に妊娠し, 胎胞膨隆をきたすも腔中隔により妊娠継続が図れた1例. 産婦人科の実際 2018; 67(4): 455-460.
- 19) 伊藤歩, 片桐由起子, 森山梓, 福田雄介, 北村衛, 宗晶子, 土屋雄彦, 中田雅彦, 永尾光一, 森田峰人. 患側腔開口術後の子宮卵管造管検査後に患側子宮に妊娠したWunderlich症候群の一例. 日本受精着床学会雑誌 2016; 34(1): 163-167.
- 20) 斎藤雅子, 井上誠司, 延本悦子, 沖本直輝, 瀬川友功, 増山寿, 平松祐司, 中塚幹也. 自然妊娠により生児を得たWunderlich症候群の一例. 日本産科婦人科学会雑誌 2012; 64(2): 691.
- 21) 松下容子, 福原理恵, 追切裕江, 鍵谷昭文, 田中幹二, 福井淳史, 水沼英樹. 右子宮頸管開口術後に自然妊娠成立し健児を得たWunderlich症候群の一例. 日本産科婦人科内視鏡学会雑誌 2015; 31: 292.
- 22) Cozzolino M, Corioni S, Magro Malosso ER, Sorbi F, Mecacci F. Two successful pregnancies in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Obstet Case Rep 2014; 91: 48-58.

【連絡先】

石村 景子
愛媛県立中央病院産婦人科
〒790-0024 愛媛県松山市春日町 83
電話 : 089-952-1111 FAX : 089-943-4136
E-mail : keitng346@gmail.com