

盲端Gartner管嚢胞内に異所開口した尿管を伴ったHerlyn-Werner症候群の一例

中島 健吾¹⁾・今川 天美¹⁾・中島 博予¹⁾・鷹巣 剛²⁾・河野 裕夫³⁾

1) 山口県厚生農業協同組合連合会 長門総合病院 産婦人科

2) 山口大学大学院医学系研究科 産科婦人科学

3) 山口大学大学院医学系研究科 基礎検査学

A case of Herlyn-Werner syndrome with an ectopic ureter opening into a blind Gartner's duct cyst

Kengo Nakashima · Amami Imagawa · Hiroyo Nakashima · Go Takasu · Hiroo Kawano

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Yamaguchi Prefectural Welfare Federation of Agricultural Cooperatives, Nagato General Hospital

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

3) Department of Basic Laboratory Sciences, Yamaguchi University Graduate School of Medicine

【目的】 Herlyn-Werner症候群は双角子宮、子宮内腔に交通のあるGartner管嚢胞、それと同側の腎無形成を認める症候群であるが、発生学的に泌尿器系の奇形を合併することがあり、多くの亜型が存在する。今回我々は、幼少期の腎臓摘出既往がある患者で全腹腔鏡下子宮全摘術（TLH）をする際に、盲端Gartner管嚢胞内に異所開口した尿管を伴ったHerlyn-Werner症候群の症例を経験したため報告する。【症例】 49歳、5妊2産。5歳で水腎症と無機能腎の診断で右腎摘除術を施行された。34歳での妊娠時、双角子宮と骨盤内嚢胞を指摘された。46歳時に背部痛を主訴に当院内科を受診し、腹部造影CT検査を施行したところ双角子宮と子宮頸部右側に嚢胞を認めたため、当科紹介受診となった。骨盤部単純MRI検査では双角子宮と腔の右壁から腔内に突出した腫瘤を認め、Herlyn-Werner症候群の可能性が考えられた。子宮腺筋症による月経痛の増悪のためTLHの方針とした。術中、右の後腹膜腔を展開すると無機能尿管と思われる構造物を認め、それを尾側へ辿っていくと右傍陰嚢嚢胞へ連続していた。術中所見と病理学所見から盲端Gartner管嚢胞に異所開口した尿管を伴ったHerlyn-Werner症候群との診断に至った。【考案】 重複子宮、片側腎欠損を伴う先天性性器奇形はWunderlich症候群、OHVIRA症候群およびHerlyn-Werner症候群の3つに大別されるが、その亜型であったり、その他泌尿器系の奇形を合併したりすることがある。非典型的な子宮腔奇形に遭遇した際は、あらゆる病態の想定をしておくことが術前説明や術中所見での術式決定に寄与すると考えられる。

We report a case of Herlyn-Werner syndrome with an ectopic ureter opening into a blind Gartner's duct cyst in a 49-year-old female who underwent right nephrectomy for hydronephrosis and a non-functioning kidney at age 5 years. At 46 years old, she visited our internal medicine department with a chief complaint of back pain. She underwent an abdominal contrast computed tomography scan, which revealed a bicornuate uterus and a cyst on the right side of the cervix; she was referred to our department for consultation. Herlyn-Werner syndrome was suspected based on the magnetic resonance imaging results. Due to the exacerbation of menstrual pain caused by adenomyosis, the patient was referred for a total laparoscopic hysterectomy. The right retroperitoneal cavity was opened to reveal a structure that appeared to be a non-functioning ureter intraoperatively. Subsequently, the cyst was continuous with the right paravaginal wall cyst. Intraoperative and pathological findings led to a diagnosis of Herlyn-Werner syndrome with an ectopic ureter opening into a blind Gartner's duct cyst. Congenital malformations with a double uterus and unilateral renal defects are broadly classified into Wunderlich, obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly, and Herlyn-Werner syndromes. They may be atypical subtypes or complications of other urinary system malformations. When encountering an atypical uterine-vaginal malformation, assuming all possible pathologies contributes to preoperative explanations and intraoperative findings during surgical procedures.

キーワード：Herlyn-Werner症候群，尿管異所開口，Gartner管嚢胞，全腹腔鏡下子宮全摘術

Key words：Herlyn-Werner syndrome, ectopic ureter, Gartner's duct cyst, total laparoscopic hysterectomy

緒 言

Wunderlich症候群，Herlyn-Werner症候群，OHVIRA症候群といった子宮奇形に腎欠損・奇形を伴

う症例は1870年代より報告が散見される¹⁾⁻³⁾。これらの症候群には亜型が存在したり、複雑な泌尿器奇形を合併したりすることがある。今回我々は腎摘除既往がある患者で、双角子宮と右陰嚢嚢胞を認め、Herlyn-Werner

症候群を疑い手術を施行したが、術中所見、病理所見から最終的に盲端Gartner管嚢胞内に異所開口した尿管を伴った非典型的なHerlyn-Werner症候群であったと考えられた症例を経験したため、文献的考察を併せて報告する。

症 例

症例：49歳

主訴：背部痛

月経歴：初経 12歳，28日周期，整

妊娠分娩歴：5妊2産，2回帝王切開（骨盤位・既往），3回自然流産。①右で流産，②左で帝王切開（骨盤位），③左で流産，④右で流産，⑤右で帝王切開（既往・骨盤位）

既往歴：5歳 水腎症による無機能腎の診断で右腎摘除術

現病歴：34歳時に骨盤位に対し帝王切開を施行されているが、妊娠経過時に双角子宮，経膈超音波検査にて右卵

巣腫瘍，膈鏡診にて膈壁腫瘍を指摘されていた。妊娠経過中，腫瘍は2～3 cmと明らかな増大はなかった。39歳の妊娠時も指摘されていたが，産後は特に定期受診などはなかった。46歳時に背部痛を認め，当院内科を受診した。造影CT検査を施行したが，内科疾患を疑う所見は認めなかった。その際に双角子宮と子宮頸部右側に腫瘤を認めたため精査目的に当科紹介受診となった。

身長：162 cm，体重：58 kg，BMI 22.1 kg/m²

検査所見：

内診・膈鏡診：膈壁右側より膈内に膨隆する柔らかい腫瘍を認めた（図1）。圧痛は認めなかった。

経膈超音波検査：子宮頸部右側に3 cm大の内部砂粒状の腫瘤を認めた。卵巣とは連続性は不明瞭であった。

腹部～骨盤部造影CT検査：右腎臓は摘除後で認めなかった。重複下大静脈を認めた。子宮頸部右側には33×45mm大の内部均一な濃度の腫瘤性病変を認めた。

骨盤部単純MRI検査：双角子宮を認めた。右側子宮体部後壁は肥厚しており，子宮腺筋症を認めた。膈右側に27×40mm大のT1WI，T2WIともに高信号な嚢胞性腫瘤を認めた（図2）。両側とも明らかな卵巣は同定できなかった。

初診時血液検査：

WBC 5300/μl，Hb 14.0 g/dl，PLT 20.5 万/μl，CRP 0 mg/dl，Cre 0.7 mg/dl，BUN 14 mg/dl，eGFR 69.31，AST 20 U/l，ALT 18 U/l，T-bil 1.2 mg/dl，PT-INR 0.95，APTT 26.1sec，LDH 167 U/l，CEA 1.73 ng/ml，CA19-9 3.0 U/ml，CA125 18.9 U/ml，SCC 0.7 ng/ml

受診後経過：

MRIでは双角子宮と子宮頸部右側の血液貯留を疑う嚢胞を認めた。嚢胞は膈壁に突出するように存在しており，膈鏡診でも膈内に突出する嚢胞が確認できた。さらに幼少時に腎臓の異常があり摘除したという既往や診察

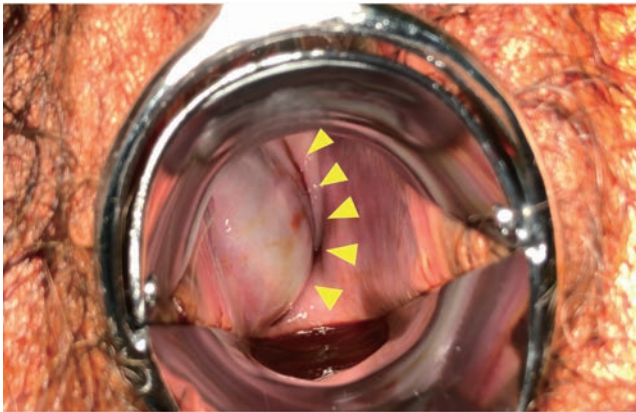


図1 膈鏡診像

矢印：膈の右壁から膈内に突出した腫瘤を認めた。

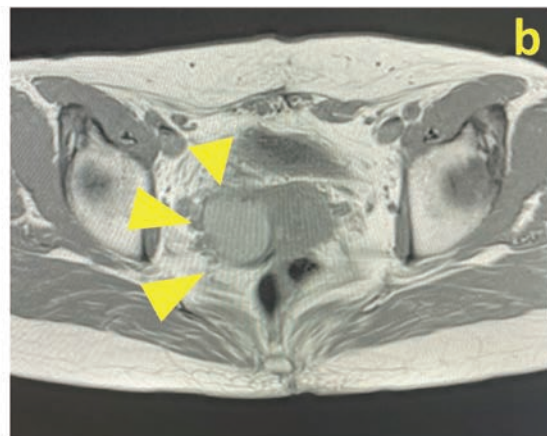


図2 骨盤部単純MRI検査

a：T1強調脂肪抑制像 矢状断 b：T1強調像 水平断
矢印：傍膈壁嚢胞。T1強調像で高信号を認めた。

所見からHerlyn-Werner症候群の可能性が考えられた。手術も検討されたが、受診時に特に症状もなく、嚢胞の著明な増大もないことから、一旦経過観察の方針となった。その後、子宮腺筋症による月経痛の増悪傾向があり、手術を希望されたため当科紹介から3年目に全腹腔鏡下子宮全摘術(TLH)の方針となった。

入院後経過：

膀胱嚢胞が子宮内膜性嚢胞であった場合の癒着も考慮し、入院後に腸管前処置を行った上で、入院2日目にTLHを施行した。腹腔内所見は、子宮は双角子宮であり、右側子宮に子宮腺筋症と思われる腫大を認めた(図3)。両側卵巣は正常所見、子宮卵巣周囲の癒着はなかった。右後腹膜腔を展開すると蠕動はないものの無機能尿管と思われる構造物を認め、それを尾側へ辿っていくと右膀胱嚢嚢胞へ連続していた(図4)。嚢胞は膀胱とも子宮とも交通は認めなかった。子宮の右前方の膀胱脚の切断部の下方、膀胱子宮靭帯前層を展開したが、通常では尿管がある場所には尿管の存在を認めなかつ

た。嚢胞を周囲組織から剥離している際に嚢胞が破綻し、内容液は黄色透明漿液性～粘液性で、内腔は平滑であった。右無機能尿管とともに嚢胞を摘出し、予定通り子宮を摘出し、手術を終了した(図5)。

手術：出血量120ml 手術時間3時間10分

術後経過：

術後経過は良好で、術後4日目に当科を退院した。術後病理組織診断は子宮筋腫、子宮腺筋症であった。摘出した嚢胞の組織像は移行上皮であり、免疫組織化学染色ではCD10(+), Calretinin(-), GATA3(+), PAX8(+))にてWolff管由来のGartner管嚢胞であると診断した(図6)。嚢胞と連続性を認めた管状構造物も尿管に矛盾しない所見であった。術後1ヶ月目の受診では経過に問題なく、終診とした。

膀胱内の尿管開口の確認のため、泌尿器科にて膀胱鏡検査を施行した。左尿管口は確認できたが、右尿管口は確認できなかった。

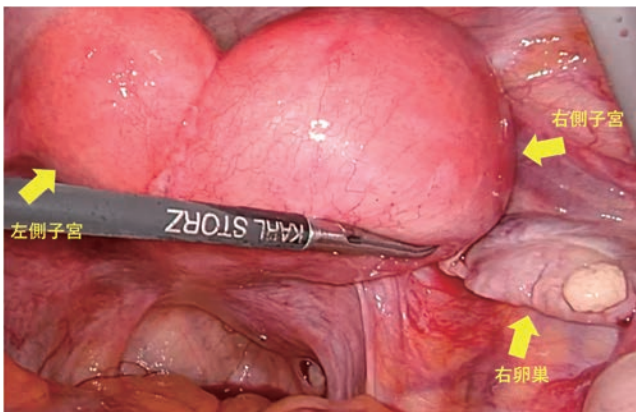


図3 腹腔鏡所見

右側子宮は子宮腺筋症により腫大していた。右卵巣は正常外観であった。

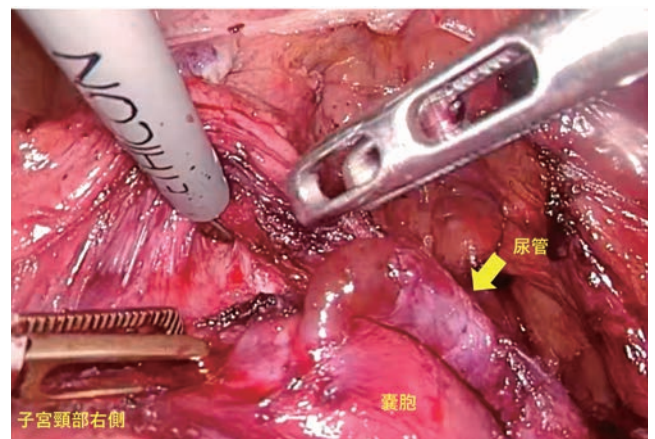


図4 腹腔内の嚢胞周囲の所見

子宮とも膀胱とも連続しない嚢胞が腔の横に存在し、無機能尿管が流入していた。



図5 摘出標本の写真

右側子宮は腫大し子宮腺筋症の所見を認めた。右尿管と膀胱嚢嚢胞を摘出した。

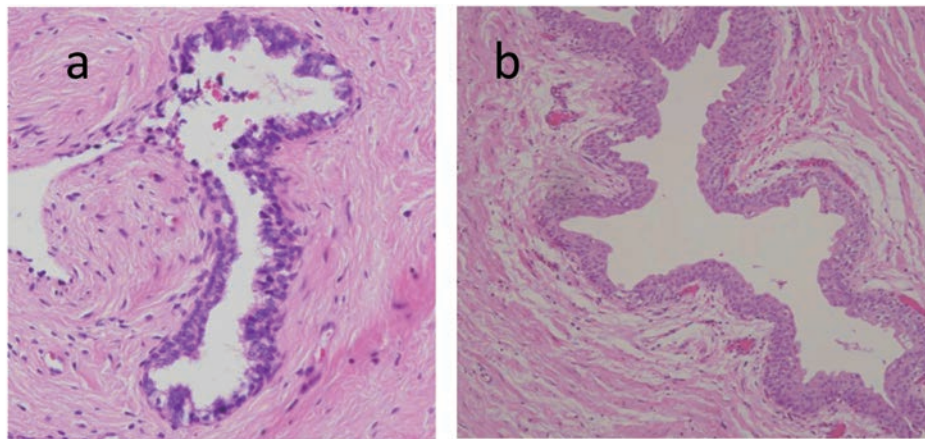


図6 病理所見

a : 嚢胞の病理写真 (HE染色×200) b : 尿管の病理写真 (HE染色×100)

考 案

発生学的に尿路系と生殖系はともに中胚葉由来であり、片方に奇形があるともう片方にも奇形が存在する可能性は十分に考えられる。泌尿器の発生は多くの場合、左右1対の腎臓と尿管の発生と、不對性の膀胱と尿道の発生に分けられる。腎臓と尿管は中間中胚葉から発生し、膀胱と尿道は内胚葉由来の尿生殖洞から発生する。したがって泌尿器系の器官は最終的に2つの異なる胚葉から発生し連結することにより泌尿器系を確立している。また、女性生殖器の発生で重要なMüller管は左右1対からなり、互いに癒合して卵管、子宮、膣上部2/3に分化する。Müller管の癒合はWolff管によって誘導されるため、一側のWolff管の發育障害によって同側のMüller管の癒合不全が生じ、様々な子宮膣奇形が発生する⁴⁾。

子宮奇形と腎欠損などの尿路奇形を合併した症例は以前から報告されており、いくつかの疾患概念が確立されている。類縁3症候群としては、Wunderlich症候群、Herlyn-Werner症候群、OHVIRA症候群がある¹⁾⁻³⁾。Wunderlich症候群は重複子宮、片側子宮頸部閉鎖、それと同側の腎無形成を認める状態であり、Herlyn-Werner症候群は双角子宮、子宮内腔に交通のあるGartner管嚢胞、それと同側の腎無形成を認める。また、OHVIRA症候群は重複子宮、重複膣の一側閉鎖、閉鎖した膣と同側の腎無形成を認める⁵⁾。上記3症候群の鑑別は画像検査のみでは困難な場合が多く、確定診断は病理組織学的診断が重要となる。本症例は双角子宮と傍膣壁の嚢胞を認めており、産科歴に左右どちらの子宮にも妊娠経験があることからHerlyn-Werner症候群を疑った。実際の腹腔鏡での所見では、膣壁嚢胞と思われたものは子宮とは連続せず、尿管と思われる管とそれに連続した嚢胞であった。そして、病理学的診断上も、嚢胞壁は移行上皮であり、免疫組織化学染色の結果からも

Wolff管由来のGartner管嚢胞と診断された。

Gartner管嚢胞はWolff管の遺残が嚢胞化したもので、成人女性の1%に見られる⁶⁾。通常は無症状だが、嚢胞が大きくなると圧迫感や排尿困難の症状が出現する。有症状のものは経膣的な穿刺や嚢胞摘出術を行うが⁷⁾、嚢胞が骨盤腔に突出するものは経膣アプローチではなく本症例のように腹腔鏡下手術を行ったという報告もある⁸⁾。また、Gartner管嚢胞内に尿管が異所開口することがある⁹⁾。尿管異所開口とは発生時の異常により膀胱三角部以外の場所に尿管が開口する先天性疾患である。発生時にWolff管から出る尿管芽が正常より頭側であると、膀胱三角に取り込まれるのが遅れて異所開口となる。また尿管芽の位置異常は低形成もしくは異形成腎の原因にもなる¹⁰⁾。日本における男女比は1:2.9と女性に多く、女性患者の開口部位は膣開口が48%、尿道が25%、膣前庭が20%とされる¹¹⁾。Gartner管嚢胞への異所開口は非常に稀で、報告は散見されるが詳しい頻度は不明である。多くは排尿確立後の5歳ごろに持続する尿失禁にて発見される。治療は、患側が単一尿管の場合は無機能腎になっていることが多いため、基本は腎摘除である。この際に残存尿管まで摘除するかは一定の見解はないが、残存尿管が感染源となるため尿管が摘除可能であれば後腹膜側もしくは経膣的な引き抜きをする方がよいとの報告もある¹²⁾。また、Gartner管嚢胞を合併した尿管異所開口症例の中で、大きなGartner管嚢胞で開窓術が容易に施行可能な症例では、所属腎摘除の際に同時に嚢胞の開窓を行うのが良いとする報告もある¹³⁾。

本症例は病歴、解剖学、病理学的に子宮や膣と交通のないGartner管嚢胞に尿管異所開口したHerlyn-Werner症候群の亜型と診断した。前述の子宮奇形を伴う3症候群に一致する腎奇形は主に腎欠損であるが、本症例においては右腎臓を認めなかったものの、それは幼児期に腎摘除を行ったからであり、腎摘除を行った理由は腹痛の

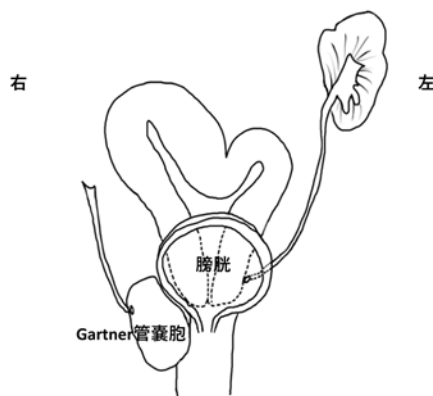


図7 本症例の模式図

双角子宮であり、右腔壁に異所開口した尿管を伴った盲端Gartner管嚢胞を認める。

原因精査で水腎症と腎機能低下を認めたからということであった。本症例の既往手術は40年以上経過しているため手術記録が存在しない。5歳時の詳細な病態と経過は推察に留まるが、おそらく盲端Gartner管嚢胞内に異所開口した尿管があり、嚢胞からの尿の逆流により水腎症を引き起こし、無機能化した腎臓のみの摘除が行われた可能性が考えられた。尿管が腔と交通のあるGartner管嚢胞に異所開口した場合は、腔からの持続性の尿失禁が出現するが、本症例は腔との交通性はないため、尿失禁は出現せず腹痛を契機に水腎症が診断されたということにも矛盾はしない。尿管とGartner管嚢胞は残存し、成人になってからの検査と手術にて盲端Gartner管嚢胞内に異所開口した尿管を合併したHerlyn-Werner症候群の亜型であったと、病態の全容が明確になったものと考えられた(図7)。

子宮奇形は軽度なものを含めると高い頻度で遭遇するが、多発奇形を伴う場合、正確な診断に辿り着くには知識と経験を要する。本症例は術前からHerlyn-Werner症候群の可能性は考慮されたが、右後腹膜腔の展開で無機能尿管が嚢胞内に接続していることから術前予想とは異なった結論に至った。また、術後の標本提出の際に解剖学的な特徴を病理医へ伝えることが、病理学的診断においても正確な診断への助けになると思われる。子宮腔奇形に遭遇した際は、発生学的に泌尿器系の発生異常の併発も考え、あらゆる病態の想定をしておくことが術前説明や術中所見での術式決定に寄与すると考えられる。

文 献

- 1) Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. Zentralbl Gynakol 1976; 98: 559-562.
- 2) 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.

- 3) Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVARA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril 2007; 87(4): 918-922.
- 4) 坂井建雄, 大谷修. プロメテウス解剖学アトラス 胸部/腹部・骨盤部 第2版. 東京: 医学書院, 2015; 40-55.
- 5) 辰巳佳史, 大沢政巳, 佐藤真知子, 伊藤知華子, 都築知代, 上條浩子, 山田礼子, 浅野美幸, 岡田真由美, 成田収. 子宮奇形・片側腔閉鎖に片側腎欠損を合併した3症例. 東海産婦会誌 2006; 43: 109-116.
- 6) Matthew JL, Joseph VM. Case report: Gartner's duct cyst. Emergency Medicine News 2011; 33(5): 35.
- 7) Thapa BD, Regmi MC. Gartner's duct cyst of the vagina: A case report. J Nepal Med Assoc 2020; 58(227): 505-7.
- 8) 米田由香里, 和田俊明, 福島和子, 鮫島浩. 腹腔鏡下に摘出できた子宮頸部Gartner管嚢胞の一例. 日産婦内視鏡学会 2011; 27(2): 429-432.
- 9) 河野美幸, 福本泰規, 増山宏明, 岡本晋弥, 小沼邦男, 伊川廣道. Gartner管嚢胞を伴った尿管異所開口に対し尿管引き抜き術を行った1例. 日小児泌会誌 2004; 13(2): 151-156.
- 10) Mackie GG, Stephens FD. Duplex kidneys: A correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. J Urol 1975; 114(2): 274-280.
- 11) 森義則, 滝内秀和, 野島道生, 近藤宣幸, 善本哲郎, 前田信之, 倉智まり子, 島博基. 小児異所開口尿管54例の臨床的検討. 日泌尿会誌 2001; 92(3): 470-473.
- 12) Leonovicz P, Barbara J, David T. Vaginal ectopic ureter with Gartner's duct cyst. J Urol 1997; 158(6): 2235.
- 13) 古野剛史, 柿崎秀宏, 柴田隆, 守屋仁彦, 田中博, 森田研, 原林透, 野々村克也. 単一異所開口尿管および所属腎に対する画像評価と体腔鏡手術. Jpn J Endourol ESWL 2004; 17: 195-199.

【連絡先】

中島 健吾
山口県厚生農業協同組合連合会長門総合病院産婦人科
〒759-4194 山口県長門市東深川 85 番地
電話: 0837-22-2220 FAX: 0837-22-6542
E-mail: monkeyhead0410@gmail.com

