

Hirschsprung病術後の両側卵管留水症に対して卵管切除術と体外受精で出産に至った1例

門元 辰樹^{1) 2)}・堀川 直城¹⁾・本田 徹郎¹⁾・山中 智裕¹⁾・中野 秀亮¹⁾
手塚 聡¹⁾・杉山 亜未¹⁾・深江 郁¹⁾・黒田 亮介¹⁾・原 理恵¹⁾・田中 優¹⁾
清川 晶¹⁾・楠本 知行¹⁾・中堀 隆¹⁾・長谷川雅明¹⁾・福原 健¹⁾

1) 公益財団法人 大原記念倉敷中央病院機構 倉敷中央病院 産婦人科
2) 高松赤十字病院 産婦人科

Live birth achieved by salpingectomy and in vitro fertilization for bilateral hydrosalpinx after surgery for Hirschsprung's disease

Tatsuki Kadomoto^{1) 2)}・Naoki Horikawa¹⁾・Tetsuro Honda¹⁾・Tomohiro Yamanaka¹⁾・Shuusuke Nakano¹⁾
Satoshi Tezuka¹⁾・Ami Sugiyama¹⁾・Kaoru Fukae¹⁾・Ryosuke Kuroda¹⁾・Rie Hara¹⁾・Yu Tanaka¹⁾
Hikaru Kiyokawa¹⁾・Tomoyuki Kusumoto¹⁾・Takashi Nakahori¹⁾・Masaaki Hasegawa¹⁾・Ken Fukuhara¹⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Kurashiki Central Hospital
2) Department of Obstetrics and Gynecology, Takamatsu Red Cross Hospital

Hirschsprung病（以下、HD）術後女性の妊孕性に関する報告は少ないが、HD術後に高頻度に両側卵管留水症や腹腔内癒着が生じることが報告されている。卵管留水症を有する挙児希望患者に手術（卵管切除/結紮術）を施行した場合に術後腸閉塞が生じた症例の報告もみられる。今回HD術後で両側卵管留水症を認める挙児希望患者に対して腹腔鏡下両側卵管切除術と体外受精（以下、IVF）を施行し出産に至った1例を経験したため報告する。症例は26歳女性。0歳時にHDに対して手術が施行された。23歳で結婚、妊娠歴なし。挙児希望で当院を受診し超音波検査で両側付属器腫大が認められ、MRIで両側卵管留水症及び左卵巢腫瘍と診断された。子宮卵管造影検査で両側卵管にごくわずかに疎通性を認めた。人工授精を3回施行後にIVFへ移行し4個の胚盤胞を保存した。両側卵管留水症が着床不全の原因となる可能性やHD術後では腹腔内癒着のため卵管切除/結紮術によって腸管損傷や腸閉塞を生じるリスクが高いこと、等を夫婦に情報提供し胚移植（以下、ET）を先行した。しかし形態良好胚を2回移植するも妊娠成立せず、夫婦と再協議し手術の方針となった。左卵巢腫瘍については画像上良性の粘液性腫瘍と考えられたが捻転のリスクも考慮して同時に摘出する方針となった。腹腔内に広汎かつ高度な癒着が認められたが、腹腔鏡下両側卵管切除術と左卵巢腫瘍核出術を施行できた。術後経過は良好で術後初回（合計3回目）のETで妊娠が成立し、妊娠41週3日に2,905gの児を正常経陰分娩した。HD術後の卵管留水症を原因とする不妊症に対して他の卵管留水症と同様に卵管手術が有効であると考えられた。一方HD術後には他疾患の骨盤内手術と比較してより高頻度に広汎かつ高度な骨盤内癒着が生じるという報告があり、術後合併症に関して十分な説明が必要であるとも考えられた。

Although there are limited reports on the fertility of women who undergo surgery for Hirschsprung disease (HD), a high frequency of bilateral hydrosalpinx and extensive and severe adhesions after HD surgery have been reported. Ileus has also been reported after tubal surgery for fertility. Here, we report a case of a live birth after bilateral salpingectomy and in vitro fertilization (IVF) in a patient with bilateral hydrosalpinx following HD surgery. The patient was a 26-year-old married nulligravid woman who underwent HD surgery at the age of 0. The couple visited our hospital because of infertility. Ultrasonography and MRI diagnosed bilateral hydrosalpinx and a left ovarian tumor. Hysterosalpingography revealed minimal patency of both tubes. After three cycles of intrauterine insemination, IVF was performed, and four blastocysts were cryopreserved. The couple was informed about the possibility of hydrosalpinx causing implantation failure and the high risk of postoperative complications, including bowel injury or ileus, and prioritized embryo transfer (ET). Pregnancy was not achieved with two ETs, and tubal surgery was performed. Despite extensive and severe pelvic adhesions, bilateral salpingectomy and enucleation of the left ovarian tumor were performed. Live birth was achieved during the first postoperative ET. Here, we discuss infertility after HD surgery.

キーワード：Hirschsprung病、不妊症、卵管留水症、卵管切除、体外受精

Key words：Hirschsprung's disease, infertility, hydrosalpinx, salpingectomy, in vitro fertilization

緒 言

Hirschsprung病（以下、HD）とは消化管の蠕動に必要な神経細胞が肛門側から連続して欠落し、腸閉塞をきたす疾患である¹⁾。有病率は5,000出生に1人であり、男女比は3:1で女性の罹患は男性と比較して少ない。診断は注腸造影と直腸粘膜生検により行われ、根治術は無神経節腸管の切除と残存腸管の肛門側への吻合である¹⁾。術式は1940年代に考案され、当初は開腹手術で行われていたが、1990年代に腹腔鏡手術や経肛門手術が導入され、現在ではこれらが主流となっている²⁾。

HD術後には他の下腹部手術に比べて卵管留水症が生じやすいとされ、不妊症の原因となるという英文論文が少数みられる³⁻⁷⁾。しかし和文での報告は少なく、我々の検索範囲では2例の報告があるのみで^{8,9)}、うち1例は当科からの報告である⁹⁾。今回我々はHD術後で両側卵管留水症を認める患者に対して腹腔鏡下卵管切除術と体外受精（以下、IVF）を施行し妊娠に至った1例（当科で2例目）を経験したので報告する。卵管留水症による不妊症に関してHD固有の問題点について考察を加えた。

症 例

症例：26歳、女性。

家族歴：特記すべき事項なし。

既往歴：0歳時にHDに対して手術が施行された。術式を照会したが不明であった。

妊娠歴：なし。

現病歴：23歳で結婚。2年間妊娠成立せず、挙児希望で当科を受診した。身長 167cm、体重 51kg、BMI 18.3。月経は28日周期で整、月経困難症を認めたが過多月経を認めなかった。経腔超音波検査で両側付属器に嚢胞性病変が認められた。MRIで両側卵管留水症および左卵巢腫瘍

腫と診断された（図1）。子宮卵管造影検査では両側卵管の腫大が認められたが、卵管の疎通性はわずかに確認された。夫は29歳。生来健康で特記すべき既往歴はなく、その他夫婦に不妊の原因となる異常は指摘できなかった。人工授精を3回施行後にIVFへ移行した。

Progesterin-primed ovarian stimulation (PPOS) 法で調節卵巣刺激を行った。月経3日目からフォリトロピンアルファ150単位/日とクロルマジノン酢酸エステル4mg/日を9日間投与し、採卵の36時間前にヒト絨毛性ゴナドトロピン（HCG）5,000単位を投与し、7個採卵し、Gardner分類で4AA、4AA、3AB、B2の4個の胚盤胞を保存した。両側卵管留水症が着床障害の原因となる可能性と、一方でHD術後には高度かつ広汎な腹腔内癒着を認めることが多く、術後合併症として腸管損傷、腸閉塞が生じる可能性を説明し、夫婦と協議の上、手術よりも胚移植（以下、ET）を先行する方針とした。ホルモン補充周期下に4AAの形態良好胚を2回移植したが着床は成立しなかった。夫婦と再協議し、卵管切除術もしくは卵管結紮術の同意を得た。左卵巢腫瘍については画像上良性の粘液性腫瘍と考えられたが捻転のリスクも考慮して同時に摘出する方針となった。

全身麻酔下、碎石位で腹腔鏡手術を行った（図2）。腹腔内を観察すると、小腸が癒着のため腹壁に吊り上がり、臍部に挿入したトロッカー周囲にまで癒着が及んでいた。両側卵管は腫大しており、子宮や骨盤腹膜と広範囲に癒着していた。S状結腸とも癒着し、ダグラス窩は完全閉鎖の状態であった。左卵巢腫瘍は周囲の癒着により埋没し観察困難であった。腸管と腹壁との癒着を剥離しながらダイヤモンド型にトロッカーを配置した後、腸管の走行に注意しながら両側卵管の癒着を慎重に剥離したところ、左卵巢腫瘍が同定できた。左卵巢腫瘍の癒着も高度であり、腸管を含め卵巢腫瘍と広範囲に癒着していた。腸管損傷に注意しながら慎重に癒着を剥離し腫瘍

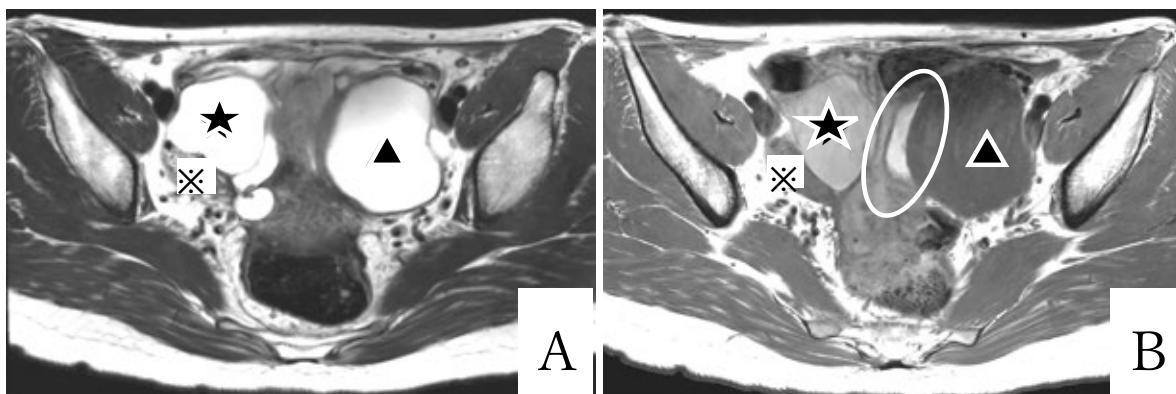


図1 骨盤部MRI画像

- A) T2強調像水平断面：右卵巢（※）と隣接して腫大したT2高信号腫瘍（★）を認める。左付属器領域にもT2高信号の腫瘍（▲）を認める。
 B) T1強調像水平断面：右付属器領域の腫瘍（★）はT1高信号の卵管留水症で左付属器領域の腫瘍（▲）はT1低信号の粘液性卵巢腫瘍と考えられた。左卵巢腫瘍（▲）の内側にT1高信号の卵管留水症（枠線囲み）を認めた。

を核出した。卵管は両側とも起始部で切離し、摘出した。手術時間は4時間16分で出血量は250mlであった。卵巣腫瘍はmucinous cystadenomaの病理診断であり両側卵管とともに悪性所見を認めなかった。術後経過は良好であった。術後3ヶ月目にホルモン補充周期下に3ABの形態良好胚を1個移植し妊娠に至った。妊娠41週3日に2,905gの児を正常経膣分娩し、母児ともに経過良好であった。

考 案

卵管留水症は付属器感染を契機に生じることが多く、性交未経験女性に発症することは稀である。HD術後に卵管留水症が生じやすいことに関して2件の論文がみられた。Kazmi et al.は性交未経験の11歳～25歳の女性で卵管留水症を有する62例中、両側卵管留水症は6例のみであり、うち5例がHD術後であったと報告してい

る³⁾。Merlini et al.はHD術後で両側卵管留水症がみられた性交未経験の10代女性の3例を報告し、他の骨盤内手術後に比べてHDにおいて両側卵管留水症が高頻度に生じる理由として、単に術後癒着だけではなく、HD自体が原因である可能性、すなわち骨盤内自律神経支配に異常が有り、卵管上皮細胞の線毛運動障害等卵管そのものの機能不全が背景にある可能性を推測している⁴⁾。

HDと不妊症に関する英文論文は少ない。スウェーデンの全国統計を用いた調査では、罹患女性は非罹患女性より子を持たない割合が多く、第一子を出産する年齢が高く、子の数も少ない一方、罹患男性と非罹患男性とでは有意差はない⁵⁾。また罹患女性では性交時痛を訴える割合が高く、挙児を希望して自然妊娠する割合は低いという報告もあり、HD患者の不妊症は女性に特有の問題であると考えられる⁶⁾。Palazón et al.は1施設で1980年以降にHD手術を受け初経に達した17女性のうち5例

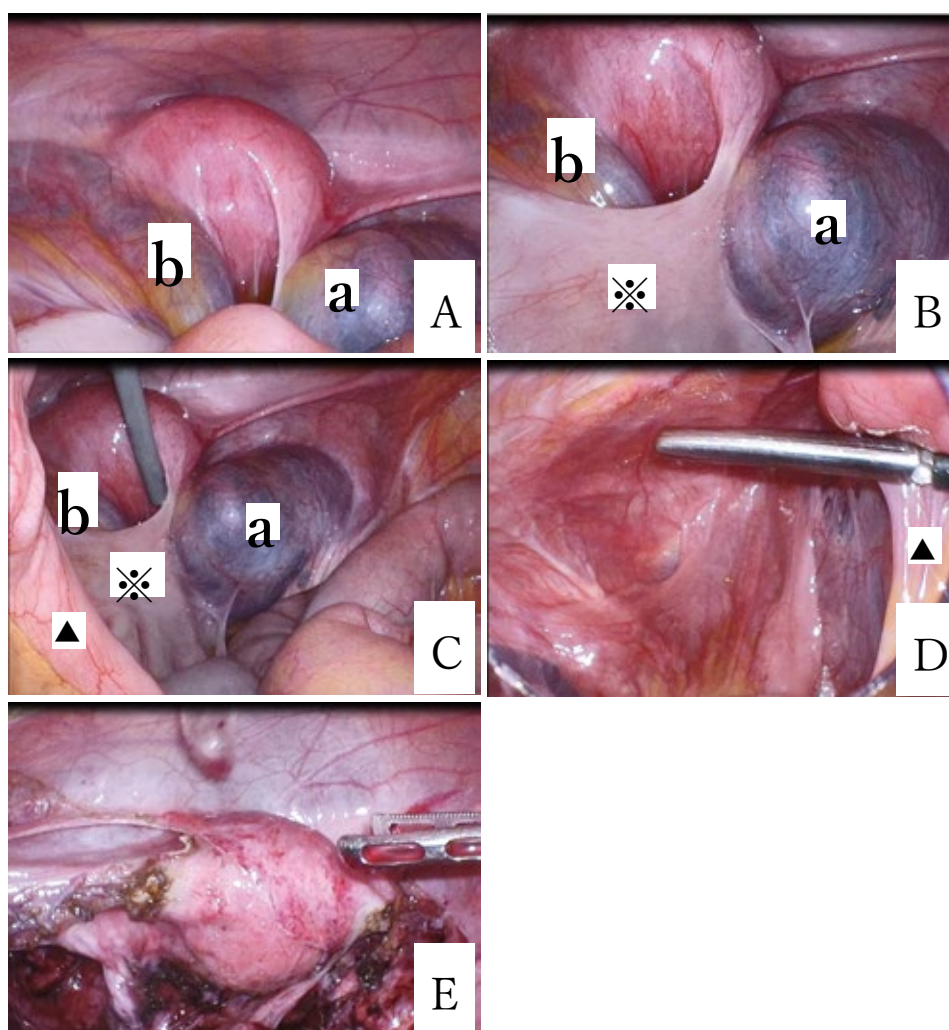


図2 術中骨盤内所見

- A) 右付属器 (a) と左付属器 (b) はいずれも腫大していた。
- B) 両側付属器とも癒着により埋没し、S状結腸 (※) も癒着しダグラス窩は閉鎖していた。
- C) 頭側では小腸 (▲) が腹壁との癒着で吊り上がっていた。
- D) 腹壁と癒着した小腸 (▲) の左側から骨盤内の様子を観察することは困難であった。
- E) 癒着を慎重に剥離し両側卵管切除と左卵巣腫瘍核出術を行った。

で卵管留水症が認められ、いずれも両側卵管留水症であったと報告している⁷⁾。うち3例が挙児希望を有し、1例は10代で自然に卵管留水症が消失し、後に自然妊娠に至った。残る2例はいずれも卵管切除術とIVFを受け、1例は妊娠し、1例は治療継続中であった⁷⁾。なお卵管留水症を呈した5例はいずれも開腹HD手術を受けていたが、開腹手術と経肛門手術とで卵管留水症の発生率に有意差は認められなかった⁷⁾。今後HD手術において腹腔鏡手術や経肛門手術が主流になり卵管留水症が減少する可能性もあるが著者Palazón et alはそれについて言及していない⁷⁾。HDと不妊症に関する和文論文は2件で、いずれも両側卵管留水症に対する腹腔鏡手術（卵管切除術と卵管結紮術が1件ずつ）とIVFで妊娠に至っている^{8,9)}。その他学会報告が3症例みられた。

次にHD術後の卵管留水症に対する周術期管理の注意点について述べる。手術時の骨盤内癒着について述べられている和文論文2症例^{8,9)}と学会報告3症例では、本症例と同様にいずれも広範囲かつ高度な癒着が認められた。本症例を含めた6例から推測するのは危険かもしれないが、HD術後の卵管留水症においては癒着により卵管切除/結紮術の難易度が高くなる可能性がある。また、当科の1症例⁹⁾と学会報告の1症例では術後に腸閉塞が生じた。腸閉塞の原因は高度な癒着と考えられるが、HD自体に由来する骨盤内自律神経支配の異常が関与している可能性も否定はできない。幸いどちらも保存的加療で軽快しているがHD術後の卵管手術においては、腸管損傷、術後の腸閉塞など合併症について術前に十分な説明が行われるべきであると考えられる。

最後に、HD術後の卵管留水症による不妊症に対して卵管切除/結紮手術とETのどちらを先行すべきかについて考察する。近年では、卵管留水症による不妊症においては、ETよりも卵管切除/結紮手術を先行すべきであるという考え方が一般的に認知されているようである^{10,11)}。本症例では夫婦との協議の上、ETを先行した。卵管切除術後の初回ETで妊娠が成立したことを考えると、手術のリスクに関して十分な説明と同意のもと、手術を先行すべきであった。HD術後卵管性不妊症に関して今後の症例蓄積と検討が望まれる。

倫 理

本症例報告において、患者本人に発表に関する同意を文書で得た。倉敷中央病院規定で1症例の報告は、院内倫理委員会の承認を必要としていない。

利益相反

開示すべき利益相反は著者全員にない。

文 献

- 1) 厚生労働省作成：ヒルシュスプルング病（全結腸型又は小腸型）（指定難病291）の概要・診断基準等。
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4700>[2025.01.04]
- 2) Montalva L, Cheng LS, Kapur R, Langer JC, Berrebi D, Kyrklund K, Pakarinen M, de Blaauw I, Bonnard A, Gosain A. Hirschsprung disease. *Nature Rev Dis Primers* 2023; 9: 1-19.
- 3) Kazmi Z, Gupta S. Best practice in management of paediatric and adolescent hydrosalpinges: a systematic review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2015; 195: 40-51.
- 4) Merlini L, Anooshiravani M, Peiry B, La Scala G, Hanquinet S. Bilateral hydrosalpinx in adolescent girls with Hirschsprung's disease: association of two rare conditions. *AJR Am J Roentgenol* 2008; 190: 278-282.
- 5) Byström C, Ortqvist L, Gunnarsrotir A, Wester T, Granstrom AL. Fertility in patients with Hirschsprung's disease: population-based cohort study. *BJS Open* 2023; 7(3).
- 6) Davidson JR, Kyrklund K, Eaton S, Pakarinen MP, Thompson DS, Cross K, Blackburn SC, de Coppi P, Curry J. Sexual function, quality of life, and fertility in women who had surgery for neonatal Hirschsprung's disease. *Br J Surg* 2021; 108: e79-e80.
- 7) Palazón P, Saura L, de Haro I, Martin-Sole O, Albert A, Tarrado X, Julia V. Bilateral hydrosalpinx in patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2018; 53: 1945-1950.
- 8) 小野賀功, 橋本真, 星玲奈, 細川崇, 川島浩之, 金田英秀, 星野真由美, 上原秀一郎, 越永従道. Hirschsprung病術後女性の妊娠と出産. *小児外科* 2020; 52: 268-270.
- 9) 田中優, 西村智樹, 深江郁, 黒田亮介, 清川晶, 堀川直城, 楠本知行, 福原健. 生殖補助医療に伴う腹腔鏡手術所見が, 安全な周産期管理に有用であった一例. *倉敷中病年報* 2025; 87: 47-51.
- 10) Volodarsky-Perel A, Buckett W, Tulandi T. Treatment of hydrosalpinx in relation to IVF outcome: a systematic review and meta-analysis. *Reprod Biomed Online* 2019; 39: 413-432.
- 11) Melo P, Georgiou EX, Johnson N, van Voorst SF, Strandell A, Mol BWJ, Becker C, Granne IE. Surgical treatment for tubal disease in women due to undergo in vitro fertilisation. *Cochrane Database*

Syst Rev 2020; 10: CD002125. Available at: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8094448>
[2025.01.17]

【連絡先】

門元 辰樹

高松赤十字病院産婦人科

〒760-0017 香川県高松市番町4丁目1-3

電話：087-831-7101 FAX：087-834-7809

E-mail：tk.20nhs.202kums.459dr@gmail.com

