

症例報告

急性腹症で発症した重複子宮・重複膈片側閉鎖の1例

岡本奈美^{1, 2)}, 成山紀子²⁾, 川村尚久²⁾, 竹中義人²⁾, 山崎 剛²⁾, 玉井 浩¹⁾
 大阪医科大学 小児科¹⁾, 大阪労災病院 小児科²⁾

A Case of Uterus Didelphys and Obstructed Hemivagina Presenting as Acute Abdomen

Nami Okamoto^{1, 2)}, Noriko Nariyama²⁾, Naohisa Kawamura²⁾, Yoshito Takenaka²⁾,
 Takeshi Yamazaki²⁾, Hiroshi Tamai¹⁾

Department of Pediatrics, Osaka Medical College¹⁾
 Department of Pediatrics, Osaka Rousai Hospital²⁾

Abstract Uterus didelphys is the most frequent malformation of the female genitalia. Most patients with this disease are diagnosed incidentally on searching for the cause of infertility. We report a case of uterus didelphys with hematometra and pyosalpinx.

A 15-year-old girl came to see us complaining of left lower abdominal pain and a high temperature. Our other image diagnosis showed that she had uterus didelphys with hematometra and pyosalpinx because of obstruction on the left side. We could not detect her kidney on the same side. She had experienced menstruation regularly since half a year before and had suffered from a gradual exacerbation of abdominal pain. Though fever and abdominal pain disappeared instantly after an operation to open the obstructed uterus, approached through the vagina, pyosalpinx still remained. The inflammatory symptoms reappeared on discontinuation of antibiotics; she then underwent an extirpation of uterus, oviduct and ovary on the obstructed side. An anaerobe cultured from her ascites was thought to be the cause of infection.

We conclude that uterus didelphys is a possible cause of acute abdomen even in a patient with regular menstruation, and it is necessary to examine the genitals of women who have any urogenital malformation.

Keywords Acute abdomen, Uterus didelphys, Hematometra, Pyosalpinx, Unilateral kidney

緒言

子宮と膈はミュラー管の発生、分化によって形成されるが、その異常により様々な奇形が生じる。左右ミュラー管の癒合不全は重複子宮の原因とな

り、多くの場合膈も重複する。一方腎盂および尿管を形成するウォルフ管はミュラー管の形成誘導に働くため、子宮膈奇形にはウォルフ管の発生異常である腎尿路奇形が合併しやすい。子宮奇形の40%程度に腎尿路奇形を伴うといわれている^{1~3)}。

原稿受付日：2005年2月18日，最終受付日：2005年5月19日

別刷請求先：〒569-8686 高槻市大学町2-7 大阪医科大学小児科 岡本奈美

重複子宮の多くは無症状で、流早産や不妊の原因検索中に発見されることが多い。今回我々は重複子宮に片側腎無形成を合併し、子宮溜血腫および卵管溜膿血腫による急性腹症で発症した稀な症例を経験したので報告する。



Fig.1 Abdominal X-ray, standing position, showing increased intestinal gas, ectasia of bowels, Kerckring folds (black arrow) and air fluid level (white arrow). We supposed that she had ileus due to the intraabdominal inflammation. There was no free air.

症 例

症例：15歳女児

主訴：発熱、腹痛

既往歴・家族歴：特記事項なし、性交歴なし。

現病歴：平成11年7月第1病日より左下腹部に周期的な鈍痛を、第2病日より発熱を認め近医を受診。急性腹症を疑われ同日当科紹介入院となる。嘔吐、下痢なし。

初経は平成11年1月で、約28日周期で規則的。5月の月経から左下腹部痛を、6月の月経から37度台の微熱を伴うようになった。経血量は中等量で、膿の混入や悪臭はなし。最終第1病日3日前より月経開始。

入院時現症：身長155cm、体重43kg。二次性徴異常なし。体温38.6度、脈拍100/分、呼吸数35/分。左下腹部に強い圧痛と、筋性防御を認め、腹部全体で腸蠕動音が減弱していた。

血液検査所見：WBC 22400/ μl と上昇し、好中球86%と核の左方移動が見られた。CRPは34mg/dlと高値であった。DIC (disseminated intravascular coagulation) は認めず。

腹部立位単純X線写真 (Fig.1)：遊離ガス像なし。腸管ガスの増加、腸管係蹄の拡張、coil spring sign、鏡面像等を認めイレウスが示唆された。

腹部超音波検査 (Fig.2)：膀胱の左頭側に厚さ3~4mmの壁を持つ径80mm大の嚢胞状病変を認めた。さらに頭側に厚さ4~7mmの壁をもつ40mm大の嚢胞状病変があり、流動性内容物が両者の間を交通していた。頭側の嚢胞状病変のさらに右頭側には、

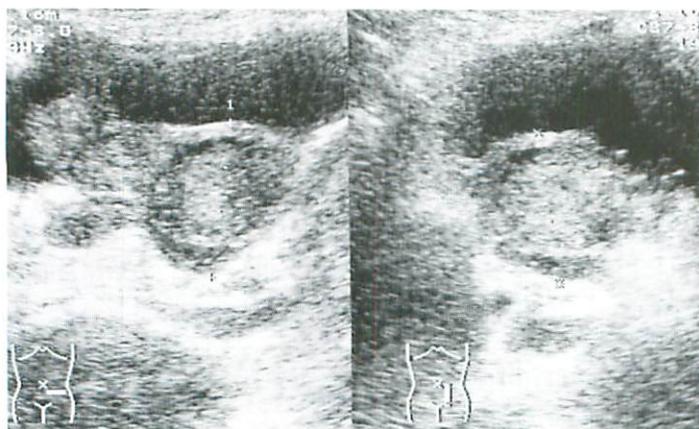


Fig.2 Transabdominal ultrasonography, coronal scan (left) and sagittal scan (right) : The examination shows three masses ranged like a rosary on the head side of her bladder. Hypoechoic area that was supposed to be abscess was detected around the masses, and she complained of severe tenderness at this point.

径がそれぞれ11, 10, 6 mm大の3つの高エコーな
 嚢胞状病変が連なっていた。数珠上に拡張した卵

管と思われ、この部位にはプローブによる圧迫で
 強い圧痛が認められた。左腎は描出できず、右腎

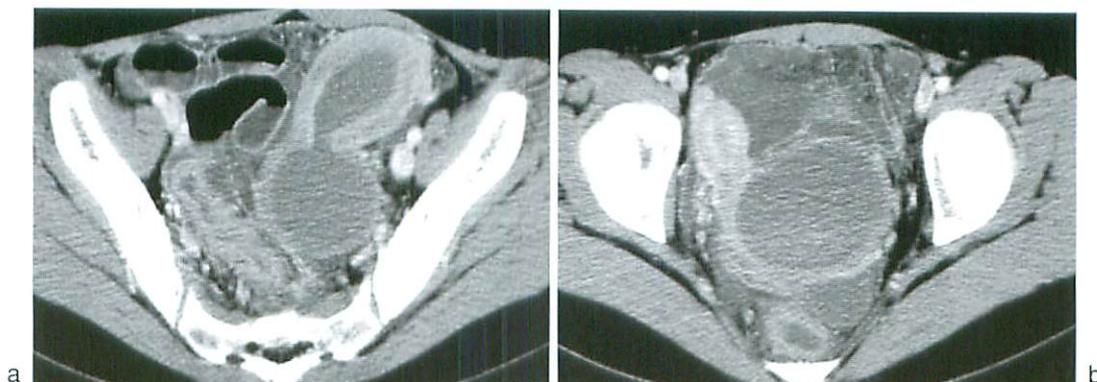


Fig.3 Enhanced abdominal CT scan

- a : Upper slice shows dilatation of left uterus and obstructed left vagina filled with iso-dense fluid. The intestines close to that show air fluid levels.
- b : Lower slice shows right uterus beside the dilated left vagina. There is no fluid inside the right uterus, which suggests that the double uterus and vagina do not connect with each other.



Fig.4 Abdominal MRI, sagittal scan, T2 weighted sequence : A fair amount of fluid is detected in her uterus and vagina. This is heterogeneous on both T1 and T2 weighted images, and shows that the fluid is composed of fresh and old blood. Above the uterus, there is a cystic mass ranged like a rosary ; it is heterogeneously hyperintense because it contains blood and pus. As a result of operation, the pyosalpinx is evident.



Fig.5 Intravenous pyelography : The films show the deficit of her left kidney, and the compensatory hypertrophy of the right kidney.

の長径は約120mm（正常<114mm）と肥大していた。
 腹部CT (Fig.3a,b)：右子宮を確認，形態的異常は認めず。

腹部MRI (Fig.4)：左子宮の内容物はT1・T2強調画像共に高信号で，血液貯留が示唆された，子宮の頭側に数珠状に変形した卵管が見られる。

経静脈的腎盂造影 (Fig.5)：左腎は描出されず，右腎は肥大していた，右尿管に異常は認めず。

入院後経過：経過及び画像所見より，重複子宮・重複膣・片側膣閉鎖によって子宮溜血腫および卵管溜血腫となり，これに感染が加わったものと診断した。入院日より硫酸セフピロム (CPR) の投与を開始し，翌日に左子宮内容排泄目的で左膣壁開窓術を施行した。超音波ガイド下に右の膣より左膣腔を穿刺したところ，血液を主体とする粘度の高い液体約200ccを排液した，明らかな膿の混入はなく，悪臭もなかった。開窓部の拡張と持続排液のため，穿刺部にバルーンカテーテルを留置した。穿刺液の好氣的培養検査は菌陰性であった。術後はすみやかに解熱し，腹痛も消失した。カテーテルからの排液は5 ml/日程度と少量で，術後17日目に抜去した。症状・血液検査所見共に炎症所見は改善していたが，超音波検査による画像上は拡張した卵管が残存していた。第23病日にCPR投与を中止したが，同日月経の開始と共に左下腹部痛および38度台の発熱が出現。CRPも13mg/dlまで上昇し，膣鏡診にて左膣の開窓口より膿汁の排出がみられたため，炎症巣の残存および腹腔内膿瘍形成の可能性を考えて，CPRの投与

を再開するとともに第27病日開腹手術を施行した。

開腹所見：術前画像診断のとおり重複子宮および重複膣の片側閉鎖であった。左側子宮には，炎症性に肥厚・狭窄を繰り返し不整に拡張した卵管が連続しており，近傍軟部組織と卵巣を巻き込んで炎症性肉芽を形成し，周囲には膿汁約20mlが貯留していた (Fig.6a,b)。変形した左卵管内にも血液および膿汁が貯留していた。大網により炎症巣は局限し，右側子宮および卵管・卵巣は正常であった。卵管の変型が強度なため，卵管形成術を施行しても再び感染巣となる可能性が高く，また右側子宮および付属器が正常で妊孕性は温存できると判断したため，左側子宮および左付属器の摘出術を施行した。病理組織上は左化膿性卵管炎，卵管溜膿腫，正常卵巣および左子宮内膜増殖期との診断であった。膿瘍の培養からは嫌気性菌 *bacteroides necrophorum* が検出され，CPRには感性であった。その後経過は良好で第39病日に退院となった。

退院後は，現在に至るまで腹痛・発熱などの症状の再燃なく，残存子宮より規則的に月経が発来しており，LH，FSH，E2等の血中性ホルモン値も正常である。

考 察

女性性器の奇形の発生頻度は約0.06%で認められ^{3,4)}，その43%に片側腎無形成を伴うと報告されている²⁾。一方片側腎無形成は0.1~0.2%存在する

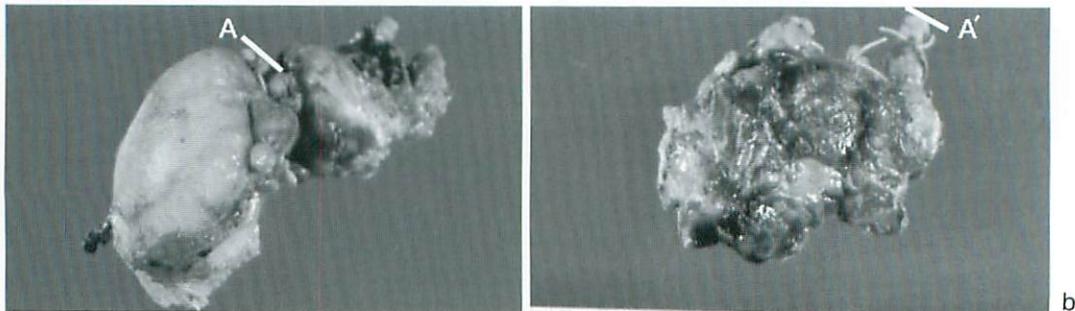


Fig.6 Extirpated left uterus, ovary and ovarian duct (duct was cut off from uterus at A-A' point)
 a : uterus and ovary tightly adhered by productive inflammation.
 b : left ovarian duct irregularly transformed, coated with granulation tissue, and containing pus and old blood. As a result of repeated dilatation and constriction, the duct changed to a shape like a rosary.

が、その37~70%に女性性器奇形を伴うと言われている^{3,4)}。このように両者の合併率が高いのは発生学的に生殖系と腎尿路系は密接に関連しているためである⁵⁾。胎生6週頃に形成されたミュラー管はやがて左右が融合して卵管、子宮、膈上2/3に分化する。腎盂および尿管を形成するウルフ管はミュラー管の形成誘導に働くため、ウルフ管の発育障害は双角子宮や重複子宮、重複膈等の女性生殖器奇形合併の原因となる。そのため生殖器奇形または片側腎無形成の女児の診療にあたっては、両者の合併を念頭に置いておく必要がある。

重複子宮、重複膈の片側がミュラー管の開通障害により閉鎖している症例では、初経後より閉塞側の膈、子宮、卵管に経血が貯留し腹痛等が出現する。性腺機能は正常のことが多く、反対側より正常に月経が発来するため、診断までに時間を要する例や、開腹手術にて初めて確定診断される例も少なくない。本症例においても開通側より規則的な月経が生じており、初経後6ヵ月経過してから急性腹症を発症した。この間月経に伴い軽度の発熱・腹痛を認めたが、患児や家人は正常月経に伴う症状と考えており、当科にて施行した超音波検査及びCTにて初めて本疾患と診断された。本邦の報告例でも主訴は下腹部痛や月経痛と非特異的で、開腹手術に至った症例の術前診断は半分以上が卵巣腫瘍及びその茎捻転であった。

Gillilandらは、一側膈閉鎖を伴う重複子宮の臨床所見のtriadとして①初経早期における月経困難症②月経困難症の増強③片側骨盤内腫瘍像をあげているが⁶⁾、本患児はすべて合致していた。また、重複子宮・重複膈に片側膈閉鎖を伴った症例をRockらは3型に分類しており⁷⁾、本症例はI型に当たると考えられる。完全閉鎖型であるI型は不完全閉鎖型のII・III型に比べて症状が強く早期に出現すると言われている。本症例では初経後3ヵ月目と比較的早い時期に発症しているが、放置されたため溜血腫が著明となりさらに感染が加わって難治化したものと考えた。

画像診断の発達により、本疾患の診断はより早期に可能となっている。術前に診断が得られ閉鎖側子宮と膈円蓋が近接していれば、膈壁開窓術及び経膈的ドレナージを行い、開腹手術を避けることが可能である⁸⁾。我々が調べた限りでは、本邦

報告例で術前診断がなされた場合は、経膈的開窓術のみで全例が治癒している。本症例でも当初抗菌剤投与、経膈的開窓術およびドレナージを施行し一旦は症状の改善が得られた。しかし超音波検査で経時的に観察したところ、子宮溜血腫が徐々に縮小するのに対し、変形した卵管内の溜膿血腫は、全く変化が見られなかった。また、術後3週間頃に月経の発来と考える性器出血を認めたが、それに伴い再び強い腹痛、発熱、血液検査所見の悪化を認めたため、開腹術の適応と考えた。本症例が経膈術のみで治癒しなかった原因は、感染性炎症により卵管が変形・癒着し、不可逆的な開通障害を残したためドレナージによる卵管内溜膿血腫の排出が困難であったためと考える。本症例のように経膈的開窓術後も腹部超音波にて膿血腫が残存する場合はそのみで改善しない可能性があり、早期に開腹術を考慮する必要があると考える。

本症例では患側子宮、卵管、卵巣を炎症性肉芽と共に全て摘出したが、これは卵管及びその周囲の炎症性変化が著しく機能回復が望めないこと、癒着した卵管が子宮外妊娠の原因や感染巣になる可能性があること、対側子宮及び付属器が健常で妊孕性が期待できることからである。過去の報告では治療後月経が正常に発来し、妊娠出産に至った症例もある⁹⁾。本症例でも残存卵巣および子宮より月経を定期的に認め、性ホルモンの値も年齢相当である。しかし重複子宮はもともと不妊や流産の頻度が高いことより、将来異常妊娠・不妊症となる可能性は否定できない¹⁾。また、片腎のため腎機能についても慎重な経過観察が必要と考える。

●文献

- 1) 本野正彦：発生・発育・形態の異常。プリンシプル産婦人科学婦人科編(1版), 坂元正一編。東京, メジカルビュー社, 1987, p284-295.
- 2) Semmens JP: Congenital anomalies of female genital tract: functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. J Obstet Gynecol 1962; 19: 328-350.
- 3) Thompson DP, Lynn HB: Genital anomalies associated with solitary kidney. Mayo Clin Proc 1966; 41: 538-548.
- 4) Wiersma AF, Peterson LF, Justema EJ: Uterine

- anomalies associated with unilateral renal agenesis. *J Obstet Gynecol* 1976; 47: 654 - 657.
- 5) 川上 博：女性性器の奇形. 現代産婦人科学体系 8A. 東京, 中山書店, 1971, p3 - 34.
 - 6) Gilliland B, Dyck F: Uterus didelphys associated with unilateral imperforate vagina. *Obstet Gynecol* 1976; 48 (1 suppl): 5S - 8S.
 - 7) Rock TA, Jones Jr HW: The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 138: 339 - 342.
 - 8) 高田久士, 山下幸紀, 佐川 正, 他：腎・尿管無形成を伴う重複子宮・重複腔について. *産婦世界* 1987; 39: 59 - 62.
 - 9) Candiani GB, Fedele L, Candiani M: Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1997; 90: 26 - 32.
-