症例報告

月経困難症を発症したCloacal anomaly症例 一思春期における骨盤腔MRI画像診断の有用性一

田附裕子,窪田昭男,川原央好,奥山宏臣,大植孝治,井原欣幸,島田賢次¹⁾, 西川正則²⁾

大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科,同 泌尿器科1),同 放射線科2)

A Case of Cloacal Anomaly with Menstrual Molimina; Suggestion of Pubertal Intrapelvic Investigation by MRI

Yuko Tazuke, Akio Kubota, Hisayoshi Kawahara, Hiroomi Okuyama, Takaharu Oue, Yoshiyuki Ihara, Kenji Shimada¹⁾, Masanori Nishikawa²⁾

Department of Pediatric Surgery, Urology¹⁾ and Radiology²⁾, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

Abstract We report a case of molimina after operation for cloacal anomaly. A 13-year-old girl had a hematometrocolpos secondary to undiscovered colpatresia, which was finally suggested by magnetic resonance imaging (MRI). She had undergone a posterior sagittal anorecto-urethra-vaginoplasty and intestinal vaginoplasty using a colon segment after Hendrenn's method for cloacal anomaly at 2 years old. At the age of 13 years, she had abdominal pain synchronized with the menstrual cycle. Ultrasound examination (US) showed duplicate vagina and duplicate uterus and a cystic mass to the right of the neovagina. MRI was performed to investigate the details of her pelvic anastomosis. MRI and US showed right colpatresia associated with hematocolpos as a cystic mass. Anastomotic stenosis between the neo-vagina and the left colpos was also detected by MRI and US. To create an adequate drainage route an anastomosis between the right colpos and the neo-vagina was performed, and the left anastomotic stenosis was relieved. Cloacal anomaly includes many variations of müllerian duct anomaly, and may show complicated features after surgery. MRI can provide fairly accurate information about complicated anatomy, and facilitate adequate surgery for cloacal anomaly, especially with a view to corrective surgery. Thus, preoperative MRI survey of cloacal anomaly in an adolescent helps to restore the drainage route and eventually improve fertility.

Keywords Cloacal Anomaly, Molimina, Hematocolpos, Pubertal, MRI

はじめに

においては高率にMüller管の発生異常が合併する ことが知られている^{1~3)}.このMüller管の発生異 常により実に多様な腟あるいは子宮の形態異常を

直腸肛門奇形,特にcloacal anomalyを伴う病型

原稿受付日:2004年11月25日,最終受付日:2005年10月31日 別刷請求先:〒565-0871 吹田市山田丘2-2 大阪大学医学部小児外科 田附裕子 呈する¹⁾. これらの形態異常による症状は,一般には,思春期に婦人科領域で無月経として発症し,はじめて診断されることも多い.また,一部の奇形はRokitansky-Küster-Hauser症候群と称されることがある^{4,5)}.

我々は、胎児診断を含め新生児期に診断された cloacal anomaly症例において、腟形成を必要とす る場合には、一期的に直腸肛門形成と同時に腟形 成術を施行している。しかし、初期の症例では腟 あるいは子宮の複雑なvariationに対する十分な認 識がなく、思春期を迎え月経血のドレナージが不 十分な症例が存在している。

今回我々は、月経困難症を来した cloacal anomaly症例を経験した.本来,複雑な形態異常 を呈している上に、多期の手術による高度な癒着 により、解剖学的な把握が困難となる.しかし、 術前の MRI 検査はこれらの複雑な解剖学的関係 を明らかにするのに非常に有用であったので、画 像を中心に報告する.

症 例

症例: cloacal anomaly術後の13歳の女児, 現病歴:出生直後に子宮膣水腫(hydrome trocolpos) を合併した cloacal anomaly と診断され,生後1



Fig.1 Schema of posterior sagittal anorectourethro-vaginoplasty. The posterior sagittal anorecto- urethra- vaginoplasty and intestinal vaginoplasty using a colon segment after Hendrenn's method was performed on a 2year-old girl with cloacal anomaly.

(B : bladder, O_L : left ovary, R : rectum, Ur : urethra, Ut : uterus, Vneo : neo-vagina)

日目に人工肛門の造設と膀胱瘻を造設した,開腹 時の肉眼所見では,膀胱後面に腫大した子宮と左 側卵巣が確認されたが,右側卵巣は同定されな かった.

2歳時にHendrenn法⁶⁾に準じてposterior sagittal anorecto- urethro- vaginoplasty (PSARUVP) が行 われた.総排泄腔を形成して尿道とし、下部直腸 を用いて膣形成および直腸肛門形成が行われた (Fig.1).

12歳の月経開始後,激しい腹痛を伴った月経困 難症を発症した.この際の腹部超音波検査(US) にて重複子宮・腟と診断された.また,造設腟の右 側壁に接して3cm大の血腫(H)を認めた(Fig.2). 当初,この血腫は,根治術後の吻合部(本来の腟 と下部直腸を用いて造設した腟;以下,造設腟; Vneo)の狭窄や術後癒着による器質的狭窄などに より生じた腟溜血腫(hematocolpos)と考えられ た.内視鏡下,経造設腟的に血腫穿刺ドレナージ を施行した.穿刺ドレナージ後,疼痛は改善した が,月経周期にあわせて月経困難症は再燃した.

造設 陸からの 造影検査で,造設 陸は 造影された が,左右の子宮・ 膣内腔は 造影されなかった.その ため, 腟溜 血腫 との 交通 は 不明 であった (Fig.3).

先天性形態異常に手術後の変化を伴う複雑な内 性器の解剖を正確に把握するため骨盤MRI検査 (FSE, TR: 3000, TE: 82.9/EF)を施行した (Fig.4a, b, c, Fig.5). MRI水平断画像にて造設腟



Fig.2 Ultrasound examination. Duplicate vagina, and uterus, and hematocolpos as a cystic mass located on the right of the neo-vagina. (H : hematocolpos, Vneo : neo-vagina)



Fig.4 Magnetic resonance imaging (MRI) at 13 years old (horizontal sections).

Each image of Figs.4a, 4b and 4c was matched with each section sliced by the lines 4a, 4b and 4c on the right schema, respectively. The duplicate vagina and uterus are shown on Figs.4a and 4b. The hematocolpos is seen on the right of the neo-vagina in Figs.4c and 4e. MRI findings clearly show that there was no communication between the hematocolpos in the right vagina and the neo-vagina.

 $(U_L : left uterus, U_R : right uterus, U_C : cervical uterus, H : hematocolpos, S : stenosis between the neo-vagina and the left vagina, Vneo : neo-vagina)$

MRI image at 11 years old is shown on Fig.4d. Compare with the findings of the MRI at 13 years old (Fig.4a), where the pelvic gynecological anatomy is less clear.

(Vneo)の右側に認める腫瘤は,T2強調画像 (Fig.4c)およびT1強調画像(Fig.4e)の両方で高 信号を呈し、血腫であると確認された.MRI水 平断T2強調画像;Fig.4a(Fig.4略図上line 4aで 得られる断面)において、重複子宮(U_R,U_L)の 内膜は高信号に、子宮内膜直下筋層(junctional zone)は低信号に、その周囲の外側筋層は比較的 高信号に描出された.また、Fig.4b(Fig.4略図上 line 4bで得られる断面)においてはjunctional zoneに連続する間質がやや厚みを持って描出さ れ子宮頸部(Uc)付近と考えられた、この3層構 造の読影^{7,8)}により子宮の位置が明瞭に理解でき たため、Fig.4cにて描出される血腫(H)は膣内に 存在することが理解された.一方、Fig.4bから Fig.4c(Fig.4略図上line 4cで得られる断面)にお いて体幹のやや左側に描出される造設膣(Vneo) は,T2強調画像にて高信号に描出される内膜の 連続性から左膣と吻合されていたことがわかっ た.また,同部における狭窄(S)が示唆された. 右膣と造設膣との連続性は描出できなかった. MRI冠状断(T2強調画像,Fig.5)でも,Fig.5aに おいて,左側子宮が高信号を示す内膜,明瞭な低 信号を示すjunctional zone,およびその周囲の比 較的高信号な厚みのある筋層より同定された. Fig.5bにおいて左膣から造設膣への内膜の連続性 は確認できたが,水平断における診断と同様に同 部の狭窄が示唆された.右側子宮から子宮頸部 (Uc)付近も描出された.しかし,血腫(H)を有 する右腟と造設腟との内腔の交通は冠状断におい ても同定できなかった.



以上, MRI所見から, 月経困難症の原因は, 造設腟と左側腟との吻合部狭窄, および右側腟閉 鎖による腟溜血腫と診断された. 術前に画像診断 にて我々が予測した患児の内性器のシェーマを Fig.6aに示す.

なお,月経開始前の11歳時のMRI検査の画像 をFig.4dに示す.月経開始前(Fig.4d)には明瞭に とらえることが困難であった内性器が,月経開始 後(Fig.4a)はより鮮明に描出されている.

治療は、内服薬(プラノバール)による月経コ ントロールの後、右膣内血腫のドレナージ術およ び左腟狭窄解除術を施行した。

開腹後,両側の子宮・卵管采・卵巣を確認した. 当初,右側の腟子宮溜血腫のドレナージ手術が困



難な際には、血腫を含めた右膣・子宮の摘出術も 考慮に入れていた.しかし、左卵管采の閉鎖 (arrow)を認めたため(Fig.7b)、卵管采の閉鎖を 伴わない右付属器および子宮・膣(Fig.7a)の温存 が,生殖機能維持のために必要であると判断した. 骨盤底に深く位置した右腟端を可及的に下端まで 剥離し(Fig.8a)、切断後、造設膣と吻合した (Fig.8b).左側膣と造設膣との吻合部狭窄に対し ては、経腟的に挿入した内視鏡を開腹下で狭窄部 まで安全に誘導しバルーン拡張術を行った.術後 の患児の内性器のシェーマをFig.6bに示す.術後 18ヵ月の現在、月経困難症の再発はなく月経周期 も定期的である、現在も婦人科的なfollowを行っ ている.

> Fig.6 The schema of Fig.6a shows the final image findings before operation. Right colpatresia was associated with hematocolpos as a cystic mass.

The anastomotic stenosis was between the neo-vagina and the left vagina. Fig.6b shows the post-operative schema. An anastomosis between the right vagina and neo-vagina was performed.

(a : anastomosis, H : hematocolpos, S : stenosis between the neo-vagina and the left vagina, O_L : left ovary, O_R : right ovary, Ut : uterus, Vneo : neovagina)



Fig.7 Operation findings of bilateral uterus. Fig.7a : the right uterus and the adnexum. Fig.7b : the left uterus and the adnexum. The closed left uterine tube (arrow) was detected on the fimbrial side.

(UR : right uterus, UL : left uterus)



Fig.8 Anastomosis between the right vagina and neo-vagina (a : before anastomosis, b : after anastomosis). To create an adequate drainage route from the cyst, an anastomosis between the right vagina and neo-vagina was performed. (UR : right uterus, UL : left uterus, Vneo : neo-vagina, H : hematocolpos, A : anastomosis between the right vagina and the neo-vagina, S : stenosis between the neo-vagina and the left vagina)

考察

cloacal anomalyは女児における最も重症な直腸 肛門奇形であり、女児の直腸肛門奇形の約10%で 認められる⁹⁾.本症の71%に子宮の形態的異常が あり¹⁾、36%は子宮血腫を合併し、25%に無月経を 認めるとの報告がある.cloacal anomalyの41%に 膣閉鎖を合併するとの報告も見られる³⁾.これら の異常の多くは月経開始時期まで無症状である³⁾.

cloacal anomalyに対する近年の治療方針として は、合併する直腸肛門形成術と同時に泌尿器系お よび内・外性器奇形に対する手術を幼少期に一期 的に施行するのが理想的である。しかし、複雑な 解剖学的異常を伴った本症を幼少時に明確に把握 できないこともある。また、幼少期に外科的治療 が施された症例においても、本症例のように、思 春期までに月経血のドレナージルートが狭窄ある いは再閉鎖する可能性もある。そのため、形態・ 機能が変化する2次性徴を迎えてから再度、症例 ごとに詳細に検討する必要がある^{6.9.12~15}.

その診断には超音波検査が簡易であるが、より 詳細な画像所見が必要な場合には子宮・腟の粘膜 の連続性や内性器の成熟度が明瞭に描出できる MRIが最も有用な診断方法と考えられる^{2,3,10,11} 一般に,生殖可能年齢の女性の子宮は,MRIのT2 強調画像にて3層構造として描出される^{7.8}.つま り子宮内膜は高信号に,内膜直下筋層 (junctional zone)は低信号に,外側筋層はやや高信号に描出 される^{7.8}.そのため,本症例のような cloacal anomaly術後の症例においても,これらのMRI画 像により示される信号の違いから,現在の子宮・ 膣・造設腟が区分でき,その連続性・非連続性が 描出された.結果,MRI画像診断により月経困 難症の原因は,右腟閉鎖とそれに伴う腟内血腫, 造設腟と左腟の吻合部狭窄と術前に確定診断でき た.このようにMRIは複雑な内性器奇形の解剖 学的診断にも大変有用であると思われた.

一方,本症例において月経開始前のMRI所見 (Fig.4d)と月経開始後のMRI所見(Fig.4a-c)を 比較すると,内性器の成熟度にも有意な違いが見 られた。月経開始後に改めてMRI検査で内性器の 異常の有無を再検討する意義は大きいと思われる.

一方,幼少期以降に発見された cloacal anomaly の膣閉鎖合併症例に対する治療としては,Levitt らは,10歳代に腹部の嚢胞性腫瘤で発見された全 例に,付属器を含めた嚢腫の切除を試行されてい る³.Warneらは,子宮血腫の全症例において同 様の外科的処置を施行している².しかし,一方 で,我々の経験した症例と同様に,可能な限り子 宮・腟の形成による機能温存も推奨している^{2.16}. 我々の経験のように,薬物療法による血腫のコン トロールを行った後,可能な限り子宮・腟を解剖 学的・機能的に温存することは大切であると思わ れた.なお,かかる奇形においては異所性妊娠の 報告も散見され,温存した付属器を含めた生殖機 能の問題^{17~19)}に関しては,今後ともfollowが必 要である.

以上, cloacal anomalyにおける思春期のMRI 検査は,明瞭に複雑な骨盤内臓器の構造が評価で き,その治療方針の決定に大変有用であった. MRI検査は,思春期を向える cloacal anomaly症 例の全例においてルーチンに推奨されるべき検査 と思われた.

結 語

今回,思春期を迎えて月経困難症を呈した cloacal anomaly症例を経験した。複雑な腹腔内の 解剖学的異常に対して,術前のMRI検査が子宮・ 膣奇形の再評価には非常に有用であった。

本論文の要旨は第39回日本小児放射線学会 (2003年6月,東京)で発表した.

●文献

- Warne SA, Wilcox DT, Ransley PG : Long-term urological outcome of patients presenting with persistent cloaca. J Urol 2002; 168:1859-1862.
- Warne SA, Wilcox DT, Creighton S, et al : Longterm gynecological outcome of patients with persistent cloaca. J Urol 2003; 170: 1493-1496.
- Levitt MA, Stein DM, Pena A, et al : Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca. J Pediatr Surg 1998; 33 : 188-193.
- 4) Del Rossi C, Attanasio A, Del Curto S, et al : Treatment of vaginal atresia at a missionary hospital in Bangladesh : results and followup of 20 cases. J Urol 2003 ; 170 : 864-866.
- 5) Del Rossi C, Attanasio A, Domenichelli V, et al : Treatment of the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome in Bangladesh : results of 10 total vaginal replacements with sigmoid colon at a missionary hospital. J Urol 1999 ; 162 : 1138-

1140.

- Hendren WH, Atala A, Alexander F, et al : Use of bowel for vaginal reconstruction. The use of isolated caecal bowel segment in complicated vaginal reconstruction. J Urol 1994; 152 : 752-757.
- (7) 富樫かおり:婦人科MRIの読み方、東京、医学 書院、1997、p4-9.
- 8) 杉村和朗:骨盤臓器のMRI診断.東京,医学書 院, 1993, p45-55.
- Pena A : The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. J Pediatr Surg 1989; 24:590-598.
- Minto CL, Hollings N, Hall-Craggs M, et al : Magnetic resonance imaging in the assessment of complex Mullerian anomalies. Bjog 2001; 108:791-797.
- 11) Hendren WH : Cloacal malformations: experience with 105 cases. J Pediatr Surg 1992 ; 27 : 890-901.
- Hendren WH : Cloaca, the most severe degree of imperforate anus : experience with 195 cases. Ann Surg 1998 ; 228 : 331-346.
- Hendren WH : Construction of a female urethra using the vaginal wall and a buttock flap : experience with 40 cases. J Pediatr Surg 1998 ; 33 : 180-187.
- 14) Hendren WH, Oesch IL, Tschaeppeler H, et al : Repair of cloacal malformation using combined posterior sagittal and abdominal perineal approaches. Z Kinderchir 1987; 42: 115-119.
- Hendren WH : Management of cloacal malformations. Semin Pediatr Surg 1997; 6: 217-227.
- 16) Foglia RP, Kim SH, Cleveland RH, et al : Complications of vaginal atresia in association with a duplicated mullerian duct. J Pediatr Surg 1987; 22: 653-656.
- 17) Sato Y, Murakami T, Kadowaki M, et al : A remnant tubal pregnancy after cloacal malformation repair. Fertil Steril 2001; 75: 440-441.
- Greenberg JA, Hendren WH : Vaginal delivery after cloacal malformation repair. Obstet Gynecol 1997; 90: 666-667.
- Waters EG : Cloacal dysgenesis : related anomalies and pregnancies. Obstet Gynecol 1982; 59: 398-402.