

双頸双角子宮に腔留血腫および片側腎無形成を合併した1例

研修医2年目A.I.

症例 20歳台 女性 0経妊0経産

【主訴】肛門痛

【現病歴】

20XX年Y月Z日より月経が開始、それに伴い肛門痛の出現があったため、Y月Z+2日に前医を受診した。診察にて双角子宮、右子宮口閉鎖が疑われ当院紹介受診となった。

【既往歴】なし

【家族歴】祖父：胃癌

【嗜好品】喫煙：なし， 飲酒：なし

来院時現症

- 身体所見：意識清明、血圧120/73 mmHg、脈拍88回/整。明らかな腹部腫瘤を触知せず。
- 月経歴：周期28日/整、**過長月経（期間14日間）、月経過多、月経困難。**
- 膣鏡所見：外子宮口を同定できない。

来院時血液検査所見

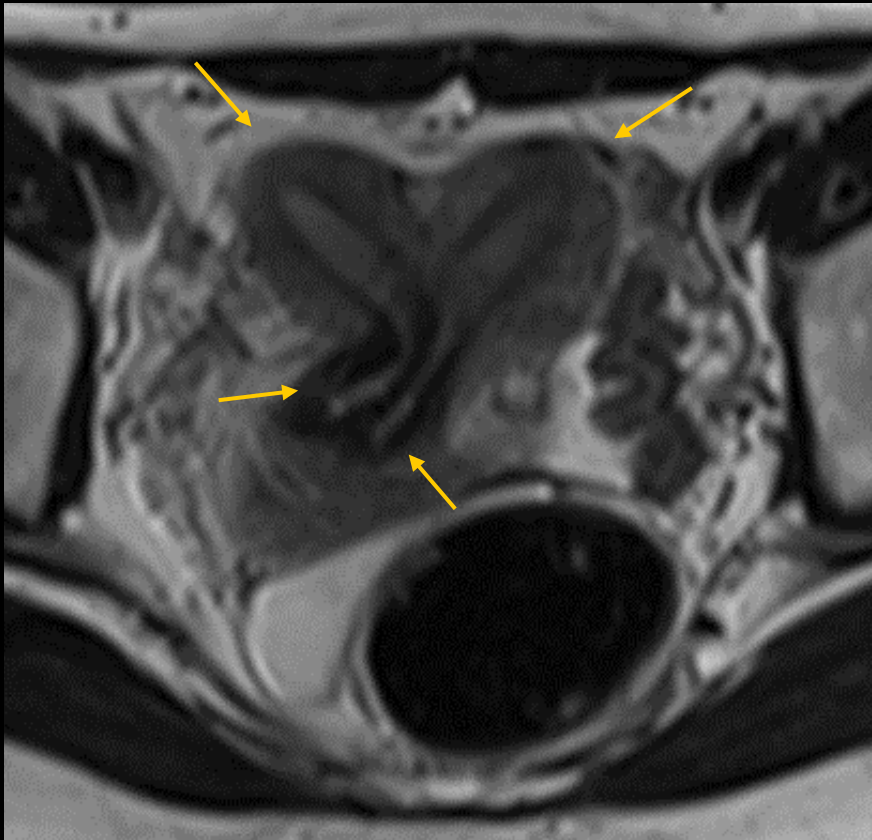
【血算】

WBC 6900/ μ l
RBC 489万/ μ l
Hb 15.0g/dl
Ht 43.9%
PLT 21.7万/ μ l

【生化学】

AST 14U/L
ALT 7U/L
LDH 145U/L
ChE 390U/L
T-Bil 0.5mg/dl
ALP 247U/L
 γ -GT 9U/L
TP 7.7g/dl
Alb 4.7g/dl
UN 9mg/dl
Cr 0.60mg/dl
Na 142mmol/l
K 4.1mmol/l
Cl 106mmol/l
CRP 0.04>mg/dl

骨盤MRI

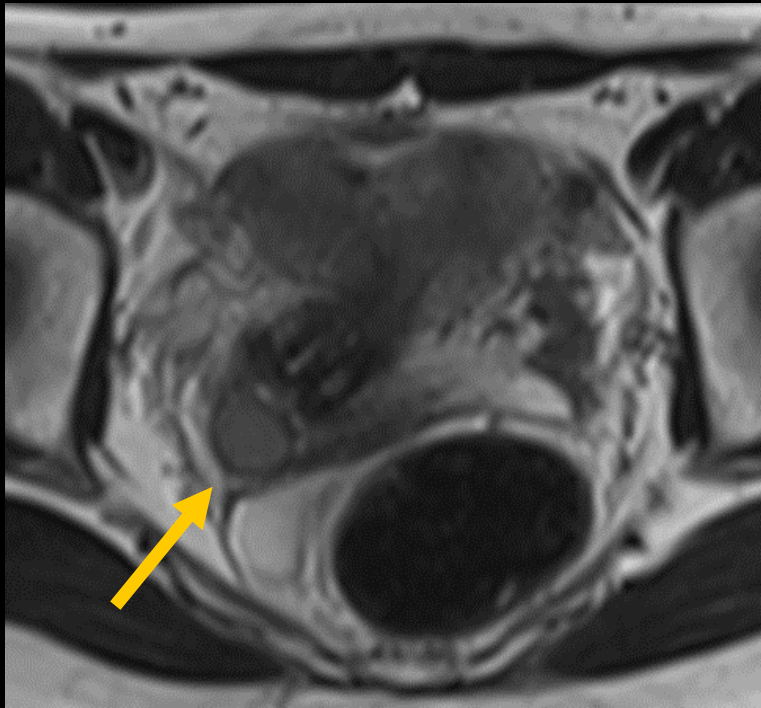


- 子宮体部は1つ
- 子宮底部にくびれ
- 2つの内腔/内膜
- 2つの頸部



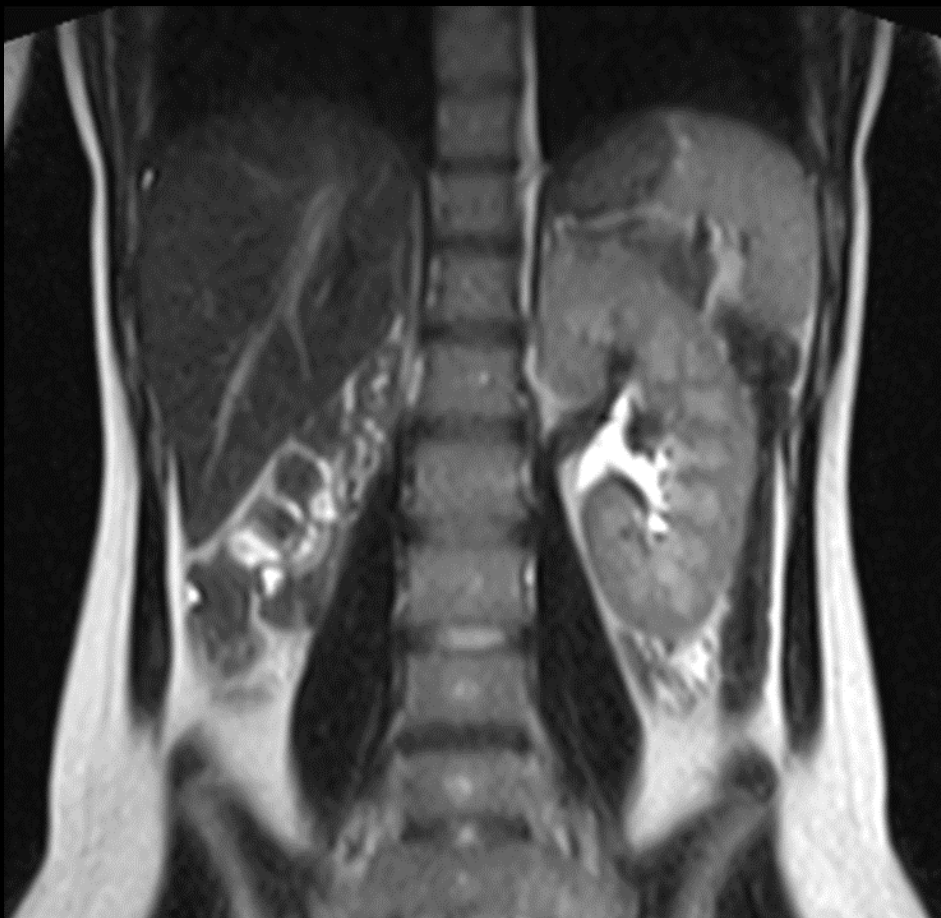
- 双頸双角子宮

骨盤MRI



後膣円蓋に脂肪抑制T1強調画像にて高信号域
→**留血腫**が考えられ、**横膣中隔**が示唆される

腹部MRI



- 右腎無形成

診断

＃双頸双角子宮

＃右側横膣中隔・留血腫

＃右腎低形成

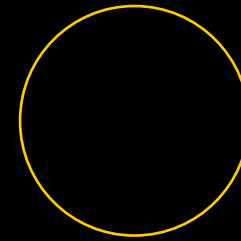
治療：膣中隔切除術

- 経膣的に観察し、患側左側の外子宮口を確認。右側の外子宮口は確認できなかった。
- 右側の外子宮口を覆う膣中隔にわずかに開放されている部位を確認。
- バルーンカテーテルを挿入し、膣中隔を明瞭化しこれを切除した

子宮・腔の発生

- ミュラー管は互いに癒合し卵管・子宮・腔上部1/3に分化する。
 - ミュラー管の形成不全や癒合不全→子宮奇形が発生
 - ミュラー管の癒合は尿管・腎・腎血管系を形成する
ウォルフ管によって誘導される
- 子宮奇形とともに泌尿器系の異常を高率に合併

子宮奇形の種類



双頸
双角子宮

ASRM分類

※The American Fertility Society: The American Fertility Society classification of adnexal adhesions , distal tubal occlusion, tubal pregnancies , Mullerian anomalies and intrauterine adhesions . Fer t i l St e r i l 1998; 49: 94495

単角子宮

- バナナ状の子宮に1本の卵管がつながっている
- 副角は存在することもしないこともある
- 妊孕性は低く、子宮奇形の中で胎児死亡は高い

※<http://tankaku.seppaku.com/about/kikei/>

重複子宮

- ミュラー管の癒合が完全に障害され、2つの小さな子宮が別れて存在。
- しばしば膣上部は縦中隔によって2分される(重複膣)。
- 妊孕性が高い。

※<http://tankaku.seppaku.com/about/kikei/>

双角子宮,子宮中隔

- 子宮体部に2つの内腔が存在。
 - 頸部が2つ: 双頸双角子宮
 - 頸部が1つ: 単頸双角子宮
-
- 子宮底部は外側に凸
 - 内腔は中隔によって2つの腔に分かれる

双角子宮,子宮中隔との鑑別点

- 両者の鑑別が難しい例がある。
- 双角子宮のMRI所見
 1. 子宮底部輪郭に凹みがあり、その深さが1cm以上
 2. 2つの子宮角が左右に広がりその距離が4cm以上
- 子宮中隔は子宮奇形の中で最も妊孕性が低い。

子宮奇形の合併症

- 片側腔閉鎖
- 子宮内膜症性嚢胞：片側腔閉鎖に伴う月経血逆流によって生じる
- 腎奇形
 - ① Herlyn-Werner症候群：重複子宮、同側腎無形成、Gartner管嚢胞（子宮内腔と交通）
 - ② Wunderlich症候群：重複子宮、同側腎無形成、傍頸部嚢腫
 - ③ OHVIRA症候群：子宮奇形に同側腎無形成、片側腔閉鎖

考察

- 本症例は、双頸双角子宮＋右横膈中隔＋右腎無形成：OHVIRA症候群
- 横膈中隔によって片膈の流出路障害（膈閉鎖）が起こるが、中隔にpin holeが存在することがあり、その場合貯留血は徐々に排泄される
→過長月経
- 本症例にもpin holeが存在したため留血腫は急激には大きくなり、20歳台まで症状が軽度であったと考えられる。

結語

- 月経の異常がある症例で腔留血腫が疑われる際は子宮奇形の存在が考慮される
- 子宮奇形および合併症の評価には経膈超音波検査に加えMRIによる診断が有用である