

Mayer-Rokitansky 症候群の 1 例

北野病院泌尿器科 (部長 : 中川 隆)

小川 修, 橋本 京子, 谷口 隆信, 中川 隆

北野病院産婦人科 (部長 : 藤原敏郎)

西 村 吉 明

A CASE OF MAYER-ROKITANSKY SYNDROME

Osamu OGAWA, Kyoko HASHIMOTO,
Takanobu TANIGUCHI and Takashi NAKAGAWA*From the Department of Urology, Kitano Hospital
(Chief: Dr. T. Nakagawa)*

Yoshiaki NISHIMURA

*From the Department of Gynecology, Kitano Hospital
(Chief: Dr. T. Fujiwara)*

The Mayer-Rokitansky syndrome has been generally defined as a congenital absence of the vagina in genotypic and phenotypic female subjects with normal endocrine status. Many authors have reported that urological anomalies associate commonly with this syndrome, but recently a new concept of this syndrome was proposed by Tarry and associates. They considered the embryogenesis of the Müllerian system and recognized a spectrum of Müllerian anomalies without total vaginal agenesis as this syndrome. They also proposed a new classification of this syndrome (Müllerian grade) considering grade of Müllerian anomaly.

We experienced a 14-year-old girl who had uterus didelphys, left hematocolpos due to ipsilateral vaginal agenesis and agenesis of the left kidney, and herein report this case as Mayer-Rokitansky syndrome.

In addition to Tarry's classification, we propose another embryologic classification for Müllerian anomalies considering the period of faulty differentiation in this syndrome: type A-faulty differentiation of the mesonephros (before week 4), type B-faulty differentiation of the mesonephric duct (week 4 to 5), type C-faulty differentiation of the paramesonephric duct only (after week 6).

(Acta Urol. Jpn. 34: 1461-1467, 1988)

Key words: Mayer-Rokitansky syndrome, Hematocolpos, Uterus didelphys, Renal agenesis, Müllerian embryogenesis

緒 言

尿路系と生殖器系は、発生学的にきわめて密接に関係しており、一方の発生異常は、他方の発生異常を伴うことが多い。女性において、完全腔欠損と原発性無月経を特徴とする症候群は、古くから Mayer-Rokitansky (-Hauser-Küster) 症候群の名称で呼ばれ、尿路奇形の合併が多いことはよく知られている^{1,2)}。Leduc ら³⁾は、Mayer-Rokitansky 症候群を Table 1のごとく定義し、Griffin ら⁴⁾は、Table 2のごとくその臨床的特徴を示している。

一方、内性器の重複奇形と、一側の腔閉塞、また

は、腔欠損を特徴とし、高率に腎無形成を伴う症例は、Embrey の報告⁵⁾以降、症例数が増加しているが、Mayer-Rokitansky 症候群とは区別して報告されてきた。

しかし、近年、Tarry ら⁶⁾は、後者も Meyer-Rokitansky 症候群として一括し、外性器、染色体、内分泌学的には正常女性型であり、両側、もしくは片側の旁中腎管の発生異常に起因する内性器異常と広く定義した。また彼らは、旁中腎管の発生異常を、障害の程度により5段階に分類することを提唱した (Fig. 1)。われわれは、重複子宮で、一側の腔欠損と、同側の腎無形成を伴った症例を経験したので、Mayer-

Rokitansky 症候群として報告する。

症 例

患者：14歳，女子

主訴：左下腹部痛，尿潜血反応陽性

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1984年10月，13歳10カ月に初潮が発来したが，左下腹部痛を伴った。その後，1985年1月，および4月に月経となったが同様の症状を認めた。4月の月経終了後も，左下腹部痛は持続し，また，同年5月の健康診断にて，尿潜血反応陽性を指摘されたため，1985年6月5日，尿路結石の疑いにて当科を受診し，精査目的にて入院した。外来時撮影した排泄性腎盂造影にては，左腎は造影されず，右腎は代償性肥大と思われる像を呈した。(Fig. 2)。

入院時現症：身長，158 cm，体重，44.5 kg。乳房の発達を含め第二次性徴は正常であり，胸腹部に特に異常は認められなかった。

婦人科的には，外陰部，腔には異常を認めず，外子宮口は一つで，子宮腔部の位置，大きさも正常であっ

Table 1. Definition of the Mayer-Rokitansky syndrome (Leduc B., et al. 1968)

1) congenital absence of vagina
2) normal female secondary sexual characteristics
3) rudimentary uterus in the form of bilateral
4) noncanaliculated muscular buds
5) normal tubes and ovaries
6) normal endocrine and cytogenetic evaluations

Table 2. Principal clinical features of the Mayer-Rokitansky syndrome (Griffin JE., et al. 1976)

1) primary amenorrhea associated with congenital absence of the vagina
2) a 46, XX karyotype
3) uterus that varies from anatomically complete to rudimentary bicornuate cords to complete absence
4) normal ovarian function and normal ovulation
5) normal female breast development, body proportions and body hair
6) frequent association of renal, skeletal and other congenital anomalies

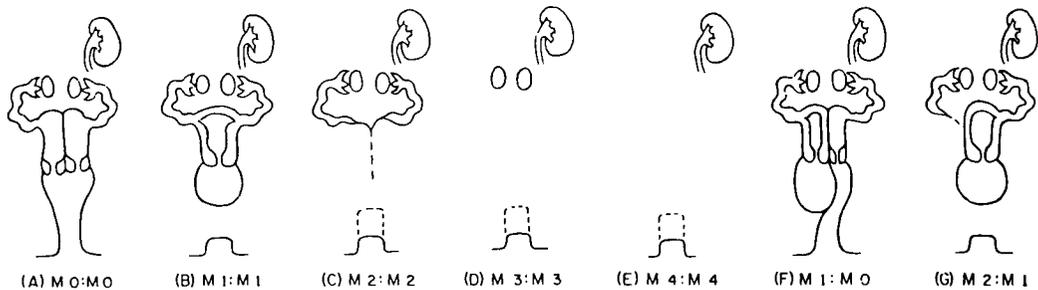


Fig. 1. Müllerian (M) grade MO: Unilateral system normally formed M1 Vaginal agenesis alone M2: Vaginal and uterine agenesis M3: Müllerian agenesis total M4: Müllerian and ovarian agenesis

た。内診にて，子宮体部は右傾して小さく，子宮の左側に超鶏卵大の圧痛のある嚢腫状腫瘤を触知した。上腹部 CT (Fig. 3) には，左腎は確認できず，膀胱鏡検査にても，左尿管口，膀胱三角部の左半は欠損していた。骨盤部 CT (Fig. 4) には，骨盤腔左側に，比較的厚い壁を持ち，homogenous な内容を有する径約 6 cm の球形腫瘤を認め，その一部は左前方に突出していた。子宮卵管造影では，子宮腔がきわめて狭小でほとんど造影されず，右卵管のみが正常に造影された。染色体分析にては，46,XX の正常女性型を示した。血液生化学的検査，血中，尿中ホルモン検査にては，特に異常を認めなかった。

以上の諸検査より，右単角単頸子宮，左子宮溜血腫に左腎無形成を合併したものと診断し，1985年6月20日，全身麻酔下に，開腹術を施行した。

手術時所見：開腹時所見は Fig. 5 のごとくであった。右子宮は，単角単頸子宮で，下方は，腔へと続いていた。左子宮は，だるま状を呈し，上部は超拇指頭大で，下部は，超鶏卵大の嚢腫状腫瘤となっていた。また，左子宮はその下部において右子宮頸部に付着していた。両側卵管には異常を認めなかったが，両側卵巣は超拇指頭大で多嚢胞性卵巣であった (Fig. 6)。左尿管は認められなかった。左子宮を温存することは不可能と考え，左子宮摘出術，左卵管切除術，両側卵

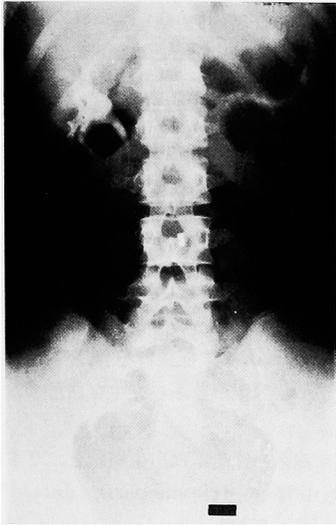


Fig. 2. IVP demonstrates left non-visualizing kidney and compensatory enlargement of right kidney.

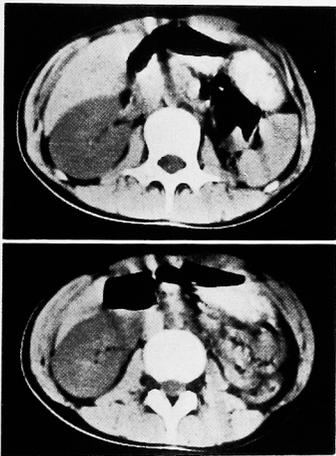


Fig. 3. CT scan of upper abdomen shows absence of left kidney

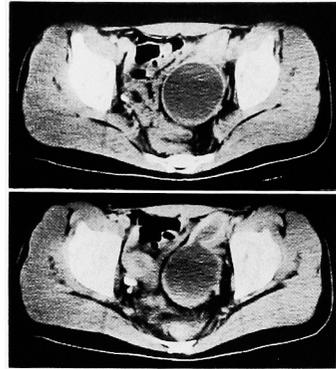


Fig. 4. CT scan of pelvis shows 6×6 cm homogenous cystic mass with thick wall. Note that anterior portion of this tumor protrudes anterolaterally.

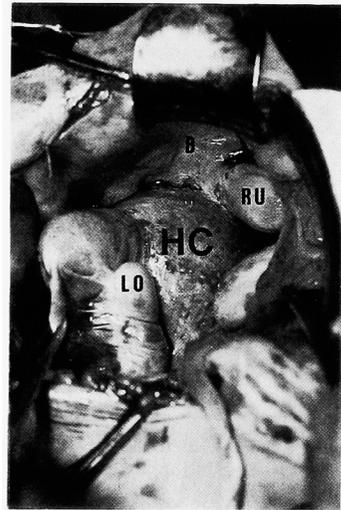


Fig. 5. Operative findings. B, bladder. RU, right uterus. LO, left ovary. HC, hematocorpos.

巢楔状切除術を施行した。

摘出標本: 摘出標本は重さ 160 g で, 陳旧性血液 100 g を内容として認めた (Fig. 7)。

病理組織学的所見: 嚢腫状腫瘤部分の内側は, 一層の立方上皮に覆われていた (Fig. 8)。

以上の所見より, 本症例は, 重複子宮で, 左側の腔欠損により左子宮溜血腫を呈したもので, 同側の腎無形成を伴った症例と考えられた。

術後経過は順調で, 1985年7月25日より月経が発来したが, 月経困難症は認められなかった。

考 察

従来より Mayer-Rokitansky 症候群とは, 完全腔欠損と原発性無月経を特徴とし, 外生殖器, 染色体, 内分泌学的には正常女性型を呈するものとされてきた。これは, 換言すれば, 両側の旁中腎管の発生異常に起因する内生殖器異常と定義できる。しかし, 近年, Tarry ら²⁾は, 一側のみの中腎管の発生異常症例も本症例群として一括し, 左右各々の旁中腎管の発生障害の程度を, 5段階に分類して記載することを提唱した。発生学的にも左右の旁中腎管は独立しており, 従来 Mayer-Rokitansky 症候群として報告されてきた完

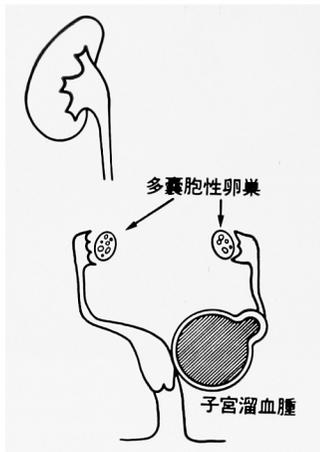


Fig. 6. 症例模式図

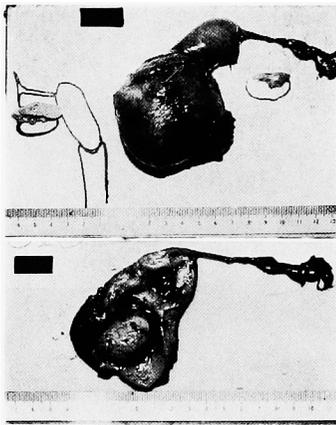


Fig. 7. Surgical specimen consists of left hemocolpos and fallopian tube.



Fig. 8. Histological examination of the hemocolpos shows columnar epithelium.

全腔欠損の症例においても、左右の旁中腎管の障害程度には差があることより、Tarry らの提唱は要を得たものと思われ、われわれも彼らの提唱に従った。

従来の Mayer-Rokitansky 症候群に、尿路異常と骨格異常が合併しやすいことは諸家により報告されている。Griffin ら⁴⁾は、520例の集計にて、泌尿器系の異常を34%に、骨格異常を12%の症例に認めたとし、また、泌尿器系異常の内では、腎無形成、異所性腎、腎盂・尿管の形態異常が多く認められたと報告している。

また、本症例のように、一側の腔閉鎖をきたした症例においては、ほぼ全例に同側の腎無形成が認められており、本邦でも十数例の報告がある^{7,8)}。

Mayer-Rokitansky 症候群を発生学的に考察するには、まず、泌尿生殖器系の発生を理解することが重要である。

泌尿生殖器系の発生には、生殖腺と、2本の生殖管すなわち中腎管 (mesonephric duct, Wolffian duct) と、旁中腎管 (paramesonephric duct, Müllerian duct) が重要な役割を果たしている。

中腎管は、胎生4週までに、生殖堤 (gonadal ridge) と中腎 (mesonephros) の外側に、縦走する集合管として形成される。その後、尾側は尿生殖洞 (urogenital sinus) に達し、尿生殖洞に開口する付近から、尿管芽 (ureteral bud) が発生する。尿管芽は後腎組織内に侵入し、両者によって永久腎が形成される。尿管芽より尾側の中腎管は、尿生殖洞に吸収され、それによって、膀胱三角部、膀胱頸部が形成される。

一方、旁中腎管は、胎生6週において、中腎の外側の体腔上皮 (coelomic epithelium) が縦に陥入して生じる。また、胎生6週には、原始生殖細胞が生殖堤に侵入し、その後、精巣、卵巣へ分化する。

以上のように、胎生7週迄は、生殖腺、生殖管に男性、または、女性の特徴は出現しない。

その後、男性においては、胎児精巣の Sertoli cell より分泌されると思われる Müllerian inhibiting substance (MIS) の影響を受け、旁中腎管の退縮がおこる。

一方女性においては、中腎管は退縮するが、胎生8週において、旁中腎管の尾側は正中で癒合し、子宮腔管 (ureterovaginal canal) を形成し、その末端は、尿生殖洞に達する。その後、尿生殖洞からは、洞腔球 (sinovaginal bulb) が生じ、これは著しく増殖し腔板 (vaginal plate) を形成し、この両者によって腔が形成される (Fig. 9)。

中腎管が、旁中腎管の発生分化にどのような役割を果たすかは、正確には不明であるが、中腎管が発生しない場合は旁中腎管も発生しないと報告されている⁹⁾。

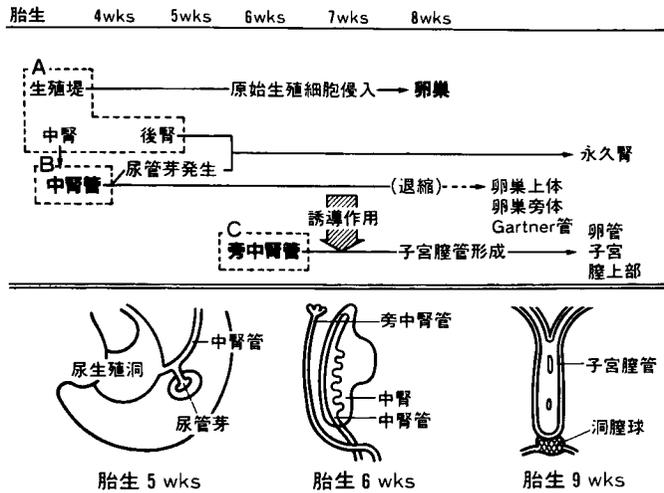


Fig. 9. 女性泌尿生殖器系の発生と旁中腎管発生障害

また、中腎管の発生異常は、同側の旁中腎管尾側の、正中への移動を障害し、よって、側方へ変移した旁中腎管は尿管芽に達し得ず、腔閉鎖、腔欠損が生じると考えられている。

以上のことをふまえると、旁中腎管の発生障害は、基本的には、次の3型があると考えられる (Fig. 10)。

A : 中腎の発生障害 (生殖堤の発生障害を伴うことあり) (胎生 4 wks 以前)

B : 中腎管の発生障害 (胎生 4 wks~5 wks)

C : 旁中腎管自体の発生障害 (胎生 6 wks 以降)

A型においては中腎管は発生せず、よって、腎無形成と旁中腎管系の完全欠損が生じる。B型においては、中腎管の発生障害の程度によって、種々の泌尿器系の異常と同側の旁中腎管系の異常が生じる。C型においては泌尿器系の異常はみられない。

A型, B型は、それぞれ, Magee ら¹⁰⁾の腎欠損分類の type I, type II に相当する。

本症候群を発生学的に分類することは、その etiology を探るうえで重要であり、そのためには、旁中腎管の障害の程度のみではなく障害の時期を推定することが必要であると思われる。Tarry らの分類は、障害の程度を考慮したものであり、われわれは、本症候群を分類するにあたり、Müllerian grade とともに、この3型の分類を加えることが必要と考える。

われわれの症例は、左側のB型, M1 と分類される。

本症候群の患者の多くは、生理の始まる年代以降、amenorrhea, dysmenorrhea, vaginal agenesis, infertility, complicated pregnancy などのために産婦人科医を訪れることが多い¹¹⁾が、時には、尿閉、

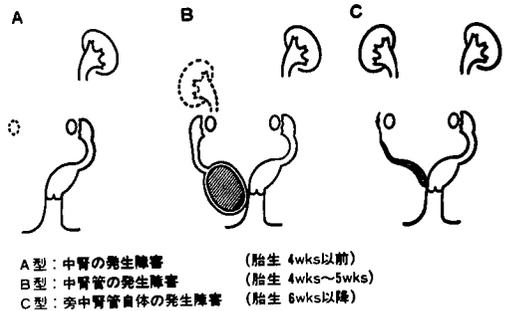


Fig. 10

尿路感染を主訴とし泌尿器科医を訪れることもある。また、新生児においては、母体の estrogen の影響で、endocervical gland より分泌される粘液により、hydrometrocolpos の状態となり、緊急手術の対象となることもある^{12,13)}

鑑別診断として、完全腔欠損の場合は、Testicular feminization が重要であるが、染色体分析によって診断は容易である。片側腔閉鎖の場合は、Gartner duct に開口する異所性尿管開口、または、Gartner duct cyst に同側の腎形成不全を伴うものが重要である。この場合も一側の腎低形成、もしくは異形成と、同側の腔外側腫瘍を特徴としている¹⁴⁾。上坊ら¹⁵⁾は、34症例の分析から、卵巣嚢腫、骨盤内腫瘍との鑑別も必要であるとしているが、近年は、CT-scan, 超音波断層診断の発達により、早期に正確に診断される症例が増加している¹⁶⁾。

治療としては、完全腔欠損の場合、女性としての性的生活を満足し得るものとするのが第一の目標とな

り、造腔術などの外科的治療が必要となる。しかし、診断が遅れば、患者の負担も大きく、また、治療後の精神的影響も無視できないものとなる。また、本症例のごとく、性的生活に支障を来たさない場合においては、術後の妊孕性が問題となる。本症候群の治療に当たっては、正確な診断を早期に行い、患者への精神的影響と妊孕性を十分に考慮することが必要と思われる。

片側の腔閉鎖の場合には、可能であれば vaginal septum の切除が、第一選択の治療法と思われる。Magee ら¹⁰⁾は、妊孕性の保存と異常分娩予防の意味から 2-inch septal window の形成と、異常側の卵管結紮を推奨しているが、妊孕性の保存を第一に考えると、卵管結紮の必要性については異論のあるところと考える。

妊孕性に関しては良好な成績が報告されており、Rock ら¹⁷⁾は、vaginal septum の切除によって、7例中、6例が妊娠し得たと報告している。

近年は、画像診断の発達によって、偶然、尿路の異常が発見される機会が増加している。腎欠損、異所性腎などの泌尿器系の異常を指摘された症例においては、内性器異常の有無を充分検索することが必要であり、泌尿器科医も本症候群の存在に注意を払うことが、早期診断、治療の上で重要であると思われる。

結 語

(1) われわれは、重複子宮で、一側の腔欠損と、同側の腎無形成を伴った症例を経験したので、Mayer-Rokitansky 症候群として報告した。

(2) Mayer-Rokitansky 症候群を発生学的に考察し、旁中腎管の発生障害を、次の3型に分類することを提唱した。

A : 中腎の発生障害 (生殖堤の発生障害を伴うことあり) (胎生 5wks 以前)

B : 中腎管の発生障害 (胎生 4wks~5wks)

C : 旁中腎管自体の発生障害 (胎生 6wks 以降)

(3) 近年は、画像診断の発達によって、偶然、尿路の異常が発見される機会が増加しており、腎欠損、異所性腎などの異常を指摘された症例においては、内性器異常の有無を充分検索することが必要であると思われる。

本論文の要旨は、第119回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。

文 献

1) ÜMayer CAJ Über Verdoppelungen des

Uterus und ihre Arten, Nebst Bemerkungen über Hasensharte und Wolfsrachen. J Chir Auger 13: 525, 1829 (Cited in Tarry. 6))

- 2) Rokitansky K : Über die sogenannten Verdoppelungen des Uterus. Med Jahrb Öst Staat 26: 39, 1838 (Cited in Tarry. 6))
- 3) Leduc B, van Campenhaut J and Fried FA : Congenital absence of vagina. Observations on 25 cases. Am J Obst Gynec 100 : 512, 1968
- 4) Griffin JE, Edwards C, Madden JD, Harrod MJ and Wilson JD : Congenital absence of the vagina. Annals of Internal Medicine 85: 224-236, 1976
- 5) Embrey MP: A case of uterus didelphis with unilateral gynatrisia. Br Med J 7: 820, 1950
- 6) Tarry WF, Duckett JW and Stephens FD : The Mayer-Rokitansky syndrome : pathogenesis, classification and management. J Urol 136: 648-652, 1986
- 7) 豊島博幸, 桑野貴巳子, 右田満明, 光本 武, 伊東忠一郎, 円谷一雄 : 治療後妊娠し分娩した重複子宮, 重複腔で一側の腔閉鎖と同側腎無形成を伴った一例. 小倉紀要 17 : 33-36, 1985
- 8) 細野幸多, 林 明坤, 柿沼三郎, 布施養慈, 安田寛基, 百瀬和夫 : 一側の腔溜血腫と同側の腎無形成を伴う重複子宮, 重複腔奇形. 日産婦関東連合会報 41 : 9-17, 1985
- 9) Gruenwald P : The relation of the growing Müllerian duct to the Wolffian duct and its importance for the genesis of malformations. The Anatomical Record. Vol 81, No. 1: 1-19, 1941
- 10) Magee MC, Lucey DT and Fried FA : A new embryologic classification for urogynecologic malformations : the syndromes of mesonephric duct induced Müllerian deformities. J Urol 121: 265-267, 1979
- 11) Editorial: The Mayer-Rokitansky syndrome. J Urol 135: 106, 1986
- 12) 若林 昭, 藤井敬三, 徳中荘平, 稲田文衛, 高村孝夫, 八竹 直 : 片側腎無発生を合併した水子宮腔症の一例. 泌尿紀要 31 1635-1641, 1985
- 13) Burbige KA and Hensle TW: Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction presenting as a newborn abdominal mass. J Urol 132: 1195-1198, 1984
- 14) Currarino G Single vaginal ectopic ureter and Gartner's duct cyst with ipsilateral renal hypoplasia and dysplasia (or agenesis). J Urol 128: 988-993, 1982
- 15) 上坊敏子, 秦 和子, 秦 宏樹, 藏本博行 : 同一偏側の腔溜血腫と腎尿管欠損を伴った重複子宮, 腔の一例. 臨産婦 36 : 487-491, 1982
- 16) Rosenberg HK, Sherman NH, Tarry WF, Duckett JW and Snyder HM : Mayer-Roki-

- tansky-Kuster-Hauser syndrome : US aid to diagnosis. *Radiology* **161**: 815-819, 1986
- 17) Rock JA and Jones HW: The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* **138**: 339-342, 1980
(1987年7月29日受付)