

〔症例〕 膣欠損症 (Mayer-Rokitansky-Küster 症候群) に S 状結腸を利用した造膣術 3 例

木村 博 昭* 稲 葉 憲 之* 布 山 隆 史*
中 崎 裕 夏* 岩 崎 秀 昭* 高 見 澤 裕 吉*
斉 藤 典 男** 更 科 広 実**

(平成 4 年 3 月 18 日 受付, 平成 4 年 5 月 12 日 受理)

Key words: 膣欠損症, Mayer-Rokitansky-Küster 症候群, 造膣術, S 状結腸

I. はじめに

膣欠損症 (MRK 症候群) は, 胎生期における Müller 管の発育分化異常により生じる先天奇形であり, 頻度は Bryan et al.¹⁾ によれば, 女児 4,000 出生に 1 例といわれている。MRK 症候群とは Hauser et al.²⁾ の定義によれば外陰部および 2 次性徴の発育は正常であるが, 膣欠損と同時に左右に二分された痕跡状の子宮をもつものといわれており, このため思春期に月経が認められず症状もないために 10 代後半から 20 代はじめに産婦人科を受診し診断されることが多いといわれている。当科においては昭和 53 年 1 月から平成 1 年 4 月までの原発性無月経患者 49 例のうち 11 例 (22.4%) に認めた。このような症例に対し, 必要に応じ当科では S 状結腸逆転法を用いた人工造膣術を施行してきた^{3,4)}。最近の S 状結腸逆転法を用いた造膣術 3 例について術前および術後経過について検討したので報告する。

II. 症 例

症例 1: J. I. 30 歳, 159cm, 51kg。

現病歴: 16 歳の時無月経のため近医受診。様子観察。某病院より子宮欠損にて昭和 63. 11. 28 当科受診。

視診及び直腸診: 乳房発育やや不良。恥毛発育正常。外尿道口あり。膣入口やや陥凹のみ膣はない。直腸診に

て子宮および付属器はふれない。

検査: 1) BBT: 二相性 (図 1)。2) 血中ホルモン値: LH 8.5mIU/ml, FSH 6.3mIU/ml とともに RIA 法, PRL 16.7ng/ml, Testosteron 0.24ng/ml, E₂ 112 pg/ml。3) 染色体: 46XX。4) 超音波: 子宮はなく, 両側付属器領域に小腫瘤を認める (図 2)。5) IVP: 正常。6) 注腸造影: 直腸にポリープあり。7) 大腸内視鏡: 内痔核あり。

手術および術後経過: 平成 1 年 3 月 16 日 S 状結腸を用いた有茎移植術施行。出血量 496g。手術時間 4 hr 29 min。術後 10 日目より食事開始。12 日目よりヘガールおよびフジムラ拡張器にて膣の拡張を行なう。平成 1 年 4 月 14 日退院。退院時, 膣は 2 指挿入可能。現在結婚後 2 年経過している。coitus は週に 1~2 回, 性交痛はなく良好な性生活を行なっているとのことである。図 3 に術後 1 年 7 か月の膣入口部及び膣鏡診の写真を示すが正常の女性とほぼ同じである。また術後の膣壁からの細胞診を図 4 に示すが, 術後 8 か月以降では腺細胞の扁平化傾向が認められた。

症例 2: N. U. 23 歳, 160cm, 48kg, 看護婦。

某開業医を無月経のため受診し膣欠損症の診断をうけ手術目的のため平成 1 年 5 月 19 日当科受診する。2 次性徴は普通に認め, 膣入口は症例 1 と同様陥凹を認めるのみで膣はない。直腸診にて子宮は触れず, 両側付属器を

* 千葉大学医学部産科婦人科学講座

** 千葉大学医学部外科学第一講座

Hiroaki KIMURA*, Noriyuki INABA*, Takafumi NUNOYAMA*, Yuuka NAKAZAKI*, Hideaki IWASAKI*, Hiroyoshi TAKAMIZAWA*, Norio SAITO** and Hiromi SARASHINA**:

A Case Report with Vaginoplasty Utilizing Segment of the Sigmoid in 3 Females with Congenital Absence of the Vagina.

* Department of Obstetrics and Gynecology, School of Medicine, Chiba University, Chiba 260.

** First Department of Surgery, School of Medicine, Chiba University, Chiba 260.

Received March 18, 1992. Accepted May 12, 1992.

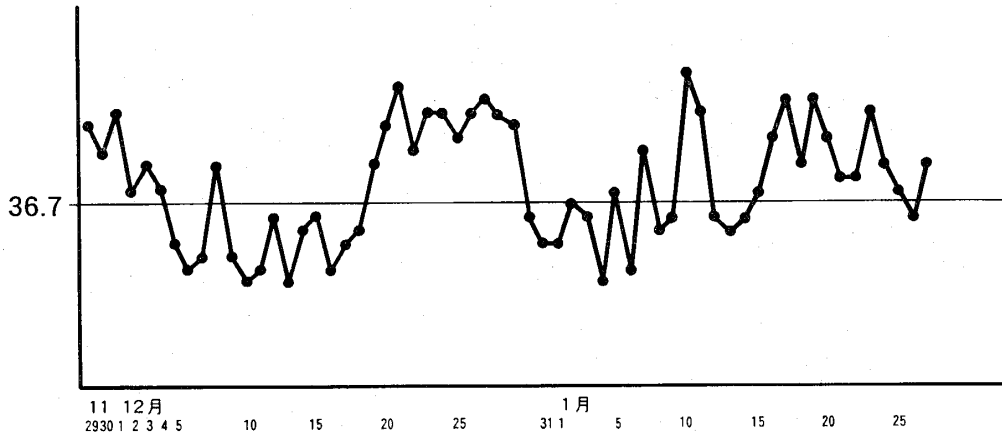
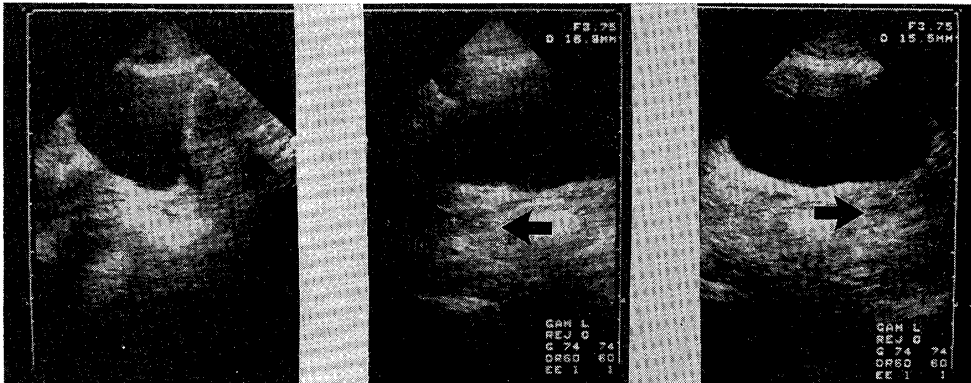


図1. 基礎体温表
二相性を示している。

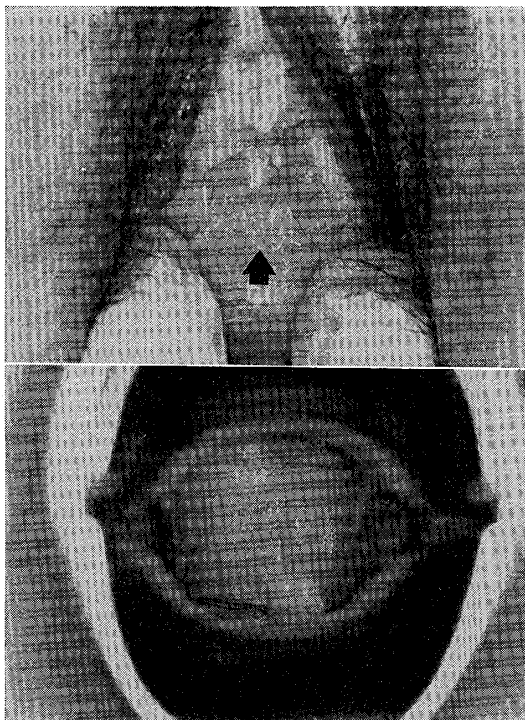
超音波



子宮なし

両側附属器

図2. 左には正常な子宮は描出されていない。中央および右にはそれぞれ 17mm, 16mm の小腫瘍 (矢印) が認められ、左右の痕跡状の双角子宮と考えられた。

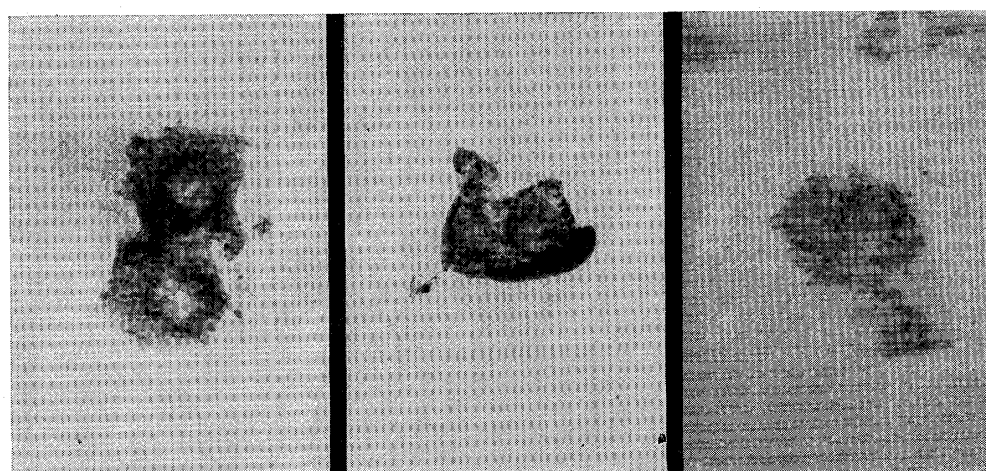


触知する。超音波法にて子宮は認めず、両側附属器領域にやや腫大した PCO パターンを示す卵巣を認める。血中ホルモン値は LH 8.5mIU/ml, FSH 16.7mIU/ml とともに IRMA 法, PRL 30.6ng/ml, Testosteron 0.71 ng/ml, E₂ 42.1pg/ml であった。染色体は46XX であり, IVP, 注腸造影ともに正常であった。H1. 6. 27. S 状結腸を用いた造脛術施行。手術時間 4 hr 18min, 出血量 1318g, 輸血はしていない。術後 8 日目より食事開始, 13 日目より膣の拡張を開始し 7 月 22 日に退院となった。退院時, 膣は 2 指挿入可能であった。術後 2 か月より性交はあったが, 性交痛は存在していた。術後 1 年でほぼ性交痛はなくなり, orgasm はあるという。平成 3. 10 月, 術後 2 年 4 か月に結婚し通常の夫婦生活を送っている。

症例 3 : N. M. 19 歳, 156cm, 51kg, 会社員。

図 3. 上図は術後 1 年 7 か月の膣入口部 (矢印) を, 同術後の膣鏡写真を示す。肉眼上正常の女性とほぼ同様である。

術後膣細胞診



術後2カ月

術後8カ月

術後1年7カ月

図4. 術後8カ月以後において腺細胞の扁平化傾向が認められる。

現病歴：某開業医より原発性無月経の診断にて平成3.7.3当科受診する。本人は膣がないことを知っていた。性交渉を2回試みたが無理であった。

視診および直腸診：2次性徴は普通に認める。外尿道口あり、膣入口は陥凹のみで膣は認めない。会陰部には裂傷があり黄色の浸出液を認め、周囲は発赤していた。直腸診にて子宮および両側付属器は触知しない。

検査：1) BBT：二相性，2) 血中ホルモン値：LH 2.5mIU/ml, FSH 2.9mIU/ml とともに IRMA 法, PRL 24.0ng/ml, Testosteron 0.46ng/ml, E₂ 157pg/ml, Progesteron 5.4ng/ml. 4) 染色体：46XX, 5) 超音波：子宮はなく，右卵巣2.9×2.0cm, 左卵巣3.1×2.1cm を認める。6) MRI：機能的子宮は認めない (図5)。7) DIP：正常，8) 注腸造影：正常

手術および術後経過

本人および家族の希望にて平成4.2.25手術施行する。術中メッケル憩室を認めたため回腸部分切除術を加えた。出血量45g。手術時間4hr 40min。術前，術中，術後の写真を図6～図11に示す。術後3日目に排ガスを認め，7日目より食事を開始し経過は順調である。

III. 考 察

膣欠損症 (Mayer-Rokitansky-Küster 症候群) の診断については，Hauser et al⁹⁾ の定義を表1に示す。周期的な痛みのない原発性無月経に加え，視診により2次性徴が発達していること，および外尿道口の下部に膣がないことを確認し，直腸診で正常の子宮を触れないことを確かめる。症例1では紹介状に膣腔の長さがゾンデで8cm と記されており膣入口か外尿道口かには注意を要する。血中ホルモン値については，症例2では血中 LH は

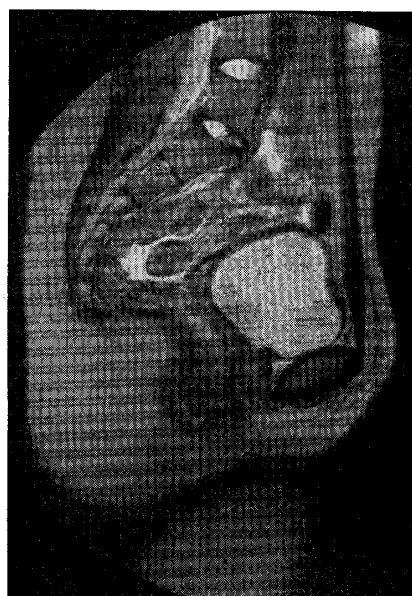


図5. 正中矢状断面のMRI 2000/80 正常大の子宮は認められない。

8.5mIU/ml と IRMA 法としてはやや高値を示し，術中に右卵巣の PCO を認めたため右卵巣の楔状切除術を施行している。このことは堀江ら⁵⁾および鍋島ら⁶⁾ も報告しており必ずしも正常とは限らない。超音波診断については膣欠損症または機能的子宮を持つ膣閉鎖症の診断に有用であると報告されている⁷⁻⁹⁾。3症例とも超音波では正常の子宮は認められず，症例1に似た両側付属器領域の小腫瘍は痕跡状の双角子宮と考えられ，また症例2および3では両側卵巣を確認できた。合併奇形については中胚葉由来の奇形が一般的といわれており，特に泌尿器系 (腎奇形，腎の形成不全など) のものは Graffin et al¹⁰⁾ によれば47%，脊椎の奇形では12%と報告されてい

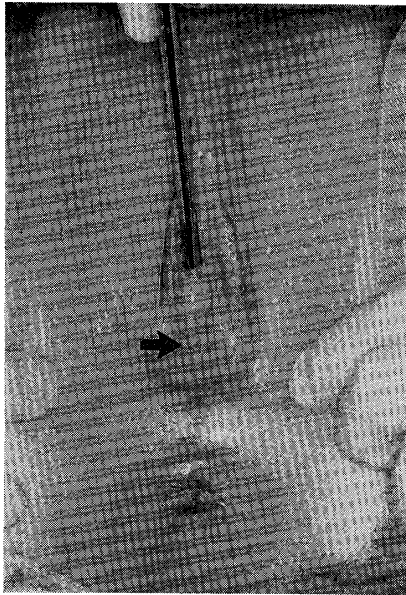


図 6. 術前の外陰部を示す。外尿道口に金属カテーテルを挿入している。膣前庭部(矢印)はわずかに陥凹を認める。

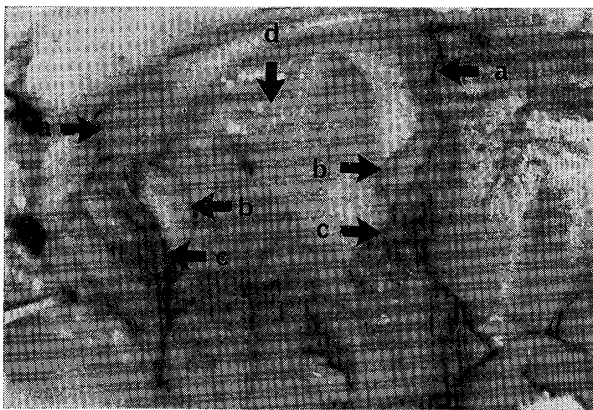


図 7. 開腹時の所見を示す。a: 左右の痕跡状の双角子宮, b: 左右の卵巣, 左卵巣には黄体を認める, c: 左右卵管, d: ダグラス窩

る¹¹⁾。症例3ではメッケル憩室があったが偶然と考えられた。

本症候群に対する治療法, すなわち造膣術であるが以前より多数の方法が試みられてきた。非観血的方法としてプロテーゼで圧迫し膣を形成する Frank¹²⁾の方法があるが, 成功率は42.9%と悪く¹³⁾治療成績は十分とはいえない。観血的方法としては, 前庭粘膜を利用する Wharton 法¹⁴⁾, 遊離した中層皮弁を用いる McIndoe 法¹⁵⁾ S状結腸を用いる秦法¹⁶⁾ Ruge 法¹⁷⁾, 森, Baldwin の小腸利用法, 中山の直腸利用法などが報告されている。一般的には McIndoe 法を用いられることが多いといわれているが, 術後の膣の拘縮の問題, その予防に長期間プロテーゼの挿入が必要なこと, 皮膚弁採取のため



図 8. 膣に用いる S 状結腸を示す。a: 口側切断部, b: 肛門側切断部, c: S 状結腸動脈

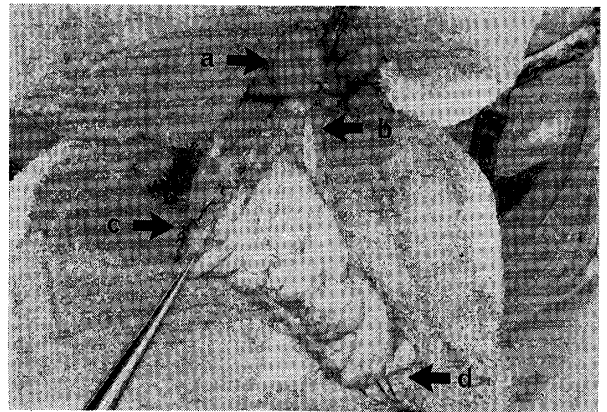


図 9. 造膣に用いる S 状結腸完成時を示す。a: S 状結腸端々吻合部, b: S 状結腸動脈を含む腸間膜, c: 膣の盲端部となる部位, d: 膣入口部に引き込まず部位

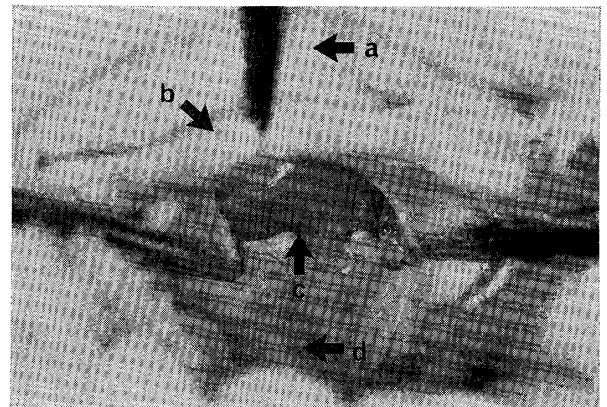


図 10. ダグラス窩の腹膜を切開したところを示す。a: 膀胱, b: 左右の痕跡状子宮を結ぶ索状組織, c: ダグラス窩, d: 直腸

に健全な皮膚をとらなければならないことがある。昭和38年以降当科では秦先生の S 状結腸逆転法を採用している。今回3症例とも術中, 術後において特に合併症を認めず, また症例1, 2とも人工膣において十分な広さを

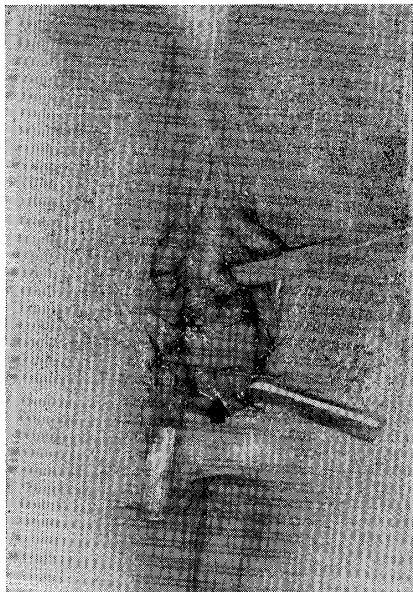


図 11. 手術終了時の外陰部を示す。陰入口部を矢印に示す。陰前庭粘膜とS状結腸とを8か所でマクソン4-0にて結節縫合2本のペンローズドレインを挿入して手術終了

表 1. Mayer-Rokitansky Küster 症候群

- 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

有し通常の性交渉が十分可能であることより良好な治療法と考えられる。本邦においても種々の治療法を用いた報告はあるが¹⁸⁻²¹⁾、それぞれの方法とも一長一短ありまた長期間にわたっての経過がはっきりしていないため今後の検討が望まれる。

また造陰術施行の時期については一般的には、適切なパートナーがいて、性生活に対する欲望があり本人と家族が強く希望している場合に施行される。しかしながら造陰術をしても挙児は得られないこと、術中術後の合併症、造陰後のフォローなどについて患者本人および家族とよく相談のうえ行なわなければならない。3症例とも上記条件を満たし、患者本人および家族の精神的負担を軽減させることが可能であり、前2症例では結婚している。

まとめ

S状結腸を利用した造陰術3例について報告したが、長期フォロー成績、パートナーに対する倫理などまだ解決していない問題もあり今後の検討課題としたい。

SUMMARY

Congenital absence of the vagina represented by Mayer-Rokitansky-Küster syndrome (M-R-K syndrome) is fortunately a rare malformation. Bryan and his colleagues found the condition occurring once in 4000 female births. For these half decades 3 females with R-K-H syndrome have been referred to our clinic to undergo vaginoplasty prior to marriage. These 3 young females received vaginoplasty utilizing the segment of the sigmoid as a vagina, which was first described by Shirodkar and modified by Hata. This method carries a certain risk of postoperative complications compared with McIndoe procedure applying in inverted skin graft. However, the improved anesthetic procedure and post operative management have recently enabled us to practise Hata's procedure safely. Besides this method has the advantage that the mucous secretion of the sigmoid serves as lubrication to the vagina, which facilitates a satisfied sexual life. At the present time Hata's procedure should be one of options for vaginoplasty.

文 献

- 1) Bryan AL, Nigro JA and Counseller VS: One hundred cases of congenital absence of the vagina. *Surg Gynecol Obstet* 88: 79-86, 1949.
- 2) Hauser von GA and Schreiner WE: Das Mayer-Rokitansky-Küster Syndrom. *Schweiz Med Wochenschr* 91: 381-384, 1961.
- 3) 御園生雄三, 高見沢裕吉, 関光倫, 片山純男: S状結腸を利用せる造陰術の3例. *産科と婦人科* 40: 1360-1363, 1965.
- 4) 高見沢裕吉: 造陰術の予後. *産科と婦人科* 45: 517-522, 1970.
- 5) 堀江清繁, 高井一郎, 泰井俊造, 高倉賢二, 小笹宏, 野田洋一, 森崇英: Rokitansky-Küster-Hauser 症候群に Polycystic Ovary 症候群を合併した珍しい症例. *産婦人科の進歩* 38: 847, 1986.
- 6) 鍋島雄一, 本部正樹, 齊藤正博, 佐々木純一, 目崎登: Rokitansky-Küster-Hauser 症候群10例の検討. *日不妊会誌* 35: 426-432, 1990.
- 7) Rosenberg HK, Sherman NH, Tarry WF, Duckett JW and Synder HM: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: US Aid to Diagnosis. *Radiology* 161: 815-819, 1986.

- 8) Scanlan KA, Pozniak MA, Fagerholm M and Shapiro S: Value of Transperineal Sonography in the Assessment of Vaginal Atresia *AJR* **154**: 545-548, 1990.
- 9) Blask ARN, Sanders RC and Rock JA: Obstructed Uterovaginal Anomalies: Demonstration with Sonography, *Radiology* **179**: 84-88, 1991.
- 10) Griffin JE, Edwards C, Madden JD, Harrod MJ and Wilson JD: Congenital absence of the vagina. *Ann Intern Med* **85**: 224-236, 1976.
- 11) Guthrie R, Buggeln J and Martin R: Mayer-Rokitansky-Küster-Hausen syndrome (Mullerian duct agenesis): Report of two cases. *J Am Osteopath Assoc* **80**: 344-347, 1981.
- 12) Frank RT: The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* **35**: 1053-1055, 1938.
- 13) Rock JA, Reeves LA, Retto H, Baramki TA, Zacur HA and Jones HW Jr: Success following vaginal creation for Mullerian agenesis, *Fertil Steril* **39**: 809-813, 1983.
- 14) Wharton LR: A simple method of constructing a vagina, *Ann Surg* **107**: 842-854, 1938.
- 15) McIndoe A: The treatment of congenital absence and obliterative conditions of the vagina, *Br J Plast Surg* **2**: 254-267, 1950.
- 16) 秦 良麿: S状結腸による造膣術. **5**: 610-618, 1962.
- 17) Ruge E: Ersatz der Vagina durch die Flexur mittels Larrarotomie, *Deut Med Wschr* **40**: 120-122, 1914.
- 18) 沢原光信, 伊藤隆志, 中村百合: Rokitansky-Küster-Hausen (先天性膣全欠損) 症候群の2症例. *産婦人科治療* **46**: 656-661, 1983.
- 19) 牧野田知, 相原稔彦, 佐藤 博, 田中俊誠, 一戸喜兵衛, 藤本征一郎: 膣欠損症 (MRK 症候群) に対する非移植式造膣術. *思春期学* **7**: 169-175, 1989.
- 20) 池田景子, 内海善夫, 和泉秀隆, 谷口洋三, 窪田隆明, 馬渡秀仁, 篠原龍彦, 吉満陽孝, 大慈弥裕之, 神代龍之介, 白川光一: 先天性膣欠損症に対するS状結腸法と遊離皮膚弁移植法の施行経験. *福大医紀* **17**: 43-47, 1990.
- 21) 庭本博文, 大橋秀一, 粕谷充克, 柴原浩章, 大門美智子, 伊熊健一郎: 先天性膣欠損症に対しS状結腸を用いた造膣術の経験. *日臨外会誌* **49**: 1457-1461, 1988.