

症例から学ぶ生殖医学

5) 思春期 Rokitansky 症候群

座長：前大分大学教授
宮川 勇生

財団法人田附興風会医学研究所
北野病院産婦人科部長
矢野 樹理

コメンテーター：山形大学教授
倉智 博久

ロキタンスキー(Rokitansky)症候群は、1838年にロキタンスキーにより初めて発表された原発性無月経と先天性膣欠損を主徴とする症候群で、正式にはその後の研究者の名前も加えて、Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser 症候群(MRKH syndrome)と呼ばれる。出生女児5,000人に1人の割合で発生する比較的まれな疾患であり、胎生期のミュラー管の分化異常により起こるとされるが、その正確な原因はいまだ不明である。その特徴は、先天性膣欠損および左右に2分された痕跡子宮であり、通常は正常卵管および正常卵巢を有する。染色体は46XXと正常女性型であり、その発生は家族性に起こりうるものの、多因子的遺伝形式であろうと推測されている。合併奇形として泌尿器系異常が47%と多く、10~12%に骨格異常が認められ、難聴なども合併することがある¹⁾。内分泌および細胞遺伝的には正常で正常女性と同じ2次性徴を持つため、思春期までは無症状で経過し、10代後半から20代前半に原発性無月経、あるいは性交障害を主訴として病院を受診することが多い。外見上は正常女性であり、外陰部も恥毛の発育も含めて一見正常に見えるが、膣は欠損しており、小陥凹を認めるのみである。外尿道口より金属カテーテルを挿入したのち、直腸診を行うと直接カテーテルを触れるが正常子宮は触れない。経腹または経直腸超音波検査にて、子宮の欠如または痕跡的子宮および正常卵巢を確認できる。MRI診断では、膣欠損、痕跡的子宮の存在、正常卵巢などのほか、痕跡的子宮内部の子宮内膜存在の有無や尿路奇形の有無なども無侵襲かつ広範囲に観察できる。腹腔鏡検査では、両側の痕跡的子宮、正常卵巢、正常卵管などが観察できる。Testicular feminization syndrome(精巢性女性化症)との鑑別診断のため染色体検査も重要である。本症候群の治療の主目標は、次の2つである。ひとつは、正常な性生活が営めるように造膣術を施すことであり、これは膣が無いという精神的な劣等感から患者を解放してあげるという意味からも重要な治療法といえる。もうひとつは自分の子孫を残したいという希望を叶えてあげることである。本症候群では卵巢は正常だが、正常子宮は欠損しているため、子孫を残す手段としては、子宮移植、人工子宮、または代理懐胎いわゆる借り腹などが考えられ

Rokitansky Syndrome

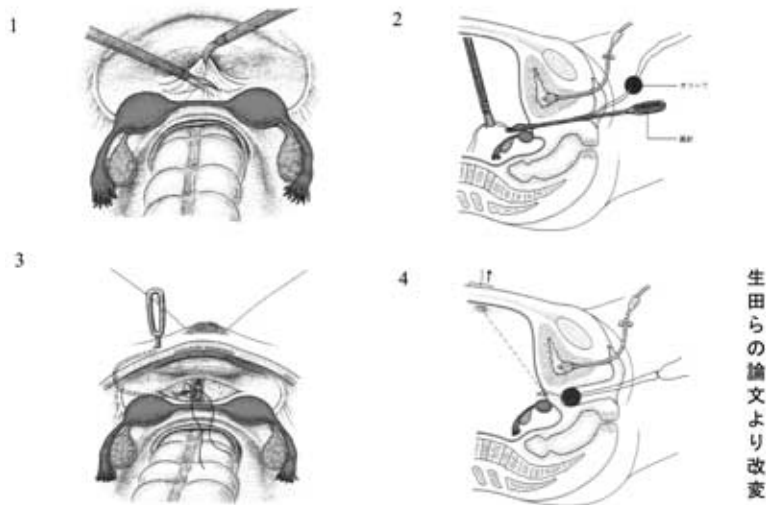
Juri YANO

Director of Department of OBGYN, Kitano Hospital, The Tazuke Kofukai, Medical Research Institute, Osaka

Key words : Rokitansky · Vaginal agenesis · Laparoscopy · Davydov

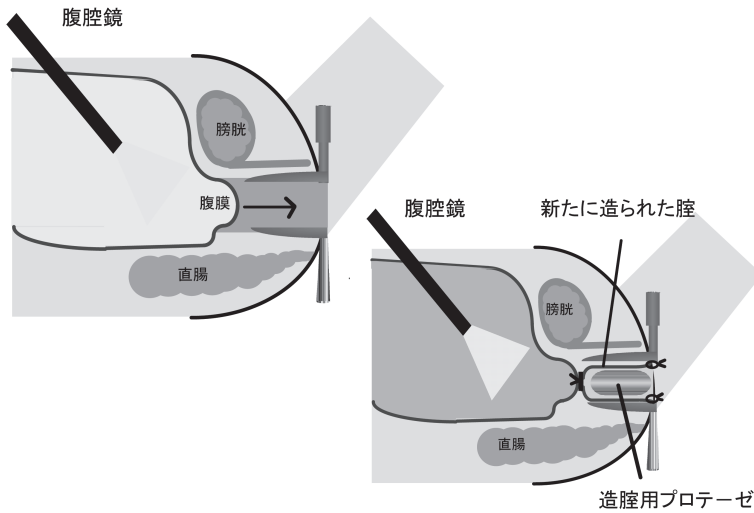
(表1) 造膣術の種類と特徴

術式	発表年	利用組織	特徴	長所	短所
Frank 法	1938	膣前庭粘膜	非観血的	侵襲が小さい 手技が単純	時間がかかる 短い膣 高い失敗率
Williams 法	1964	大陰唇	非開腹	簡単	浅い膣長 不自然な膣角度
Wharton 法	1938	肉芽組織	非開腹	簡単	不快な分泌物 膣筒長期挿入 膣腔狭窄
McIndoe 法	1937	腹部・臀部皮膚	非開腹	安全	短い膣長 膣筒長期挿入 感染 醜い創部癒痕
Ruge 法	1914	S 状結腸	開腹	自然の膣に最も近い 深さ十分 上皮化待機不要	失敗時の危険大 高い感染率
Davydov 法	1969	骨盤腹膜	開腹	術後早期より性交可能 McIndoeより美容上利点大	不快な分泌物 発癌 膣筒挿入必要
Vecchiotti 法	1980	膣前庭粘膜	開腹	短期間で膣形成	やや短い膣 特殊な器具が必要



(図1) 腹腔鏡下 Vecchiotti 手術

る。子宮移植や人工子宮は現時点では非現実的だが、代理懐胎に関してはすでに欧米で数十例の報告があり、生まれた女兒に膣欠損は認められなかったと報告されているが、日本ではまだ代理懐胎は認められていないので実施できない。造膣術には表1に示すようにさまざまな方法がある²⁾。Frank 法は膣前庭粘膜を器具を用いて圧伸する非観血的法で、簡単で侵襲の少ない方法だが、膣形成に長時間を要し、膣が短い傾向がある。Williams 法は、大陰唇および会陰部の皮膚をU字型に切開し、切開創の内側同士、外側同士を縫合してパウチを形成する方法であり、簡単だが、膣が浅く、角度が正常膣とかなり異なっ



(図2) 腹腔鏡下 Davydov 法の手術手順

(表2) Rokitsansky 症候群：自験例の特徴と治療

症例	年齢	子宮	卵管	卵巢	合併奇形	治療
1	20	痕跡的	n.p.	n.p.		造腔術 (S 状結腸)
2	22	痕跡的	n.p.	n.p.		造腔術 (S 状結腸)
3	18	痕跡的			左尿管・腎欠損	手術行わず (直前に本人拒否)
4	20	痕跡的	n.p.	n.p.		造腔術 (S 状結腸)
5	20	痕跡的	n.p.	n.p.		造腔術 (S 状結腸)
6	22	痕跡的	n.p.	n.p.	左骨盤腎, 腔前庭に肛門開口	造腔術 (S 状結腸)・肛門形成
7	26	痕跡的	n.p.	多嚢胞卵巢	高 PRL 血症	McIndoe 氏手術
8	22	痕跡的	n.p.	多嚢胞卵巢		McIndoe 氏手術
9	26	痕跡的	n.p.	n.p.		McIndoe 氏手術
10	18	痕跡的	n.p.	右繊維腫	ASD (9 歳で op)	McIndoe 氏手術・右卵巢摘出
11	20	痕跡的	n.p.	n.p.	軽度側弯	McIndoe 氏手術
12	18	痕跡的	n.p.	左皮様嚢腫	右ソケイヘルニア (11 歳で op)	左卵巢腫瘍核出・右角切除
13	21	痕跡的	n.p.	n.p.		McIndoe 氏手術
14	32	痕跡的・筋腫	n.p.	n.p.		筋腫摘出・右角切除・保存的腔形成
15	33	痕跡的			LH 単独欠損	保存的腔形成
16	21	痕跡的	n.p.	n.p.	多発奇形 (PDA, 融合腎など)	McIndoe 氏手術
17	18	痕跡的	n.p.	n.p.	両側重複腎盂・不完全重複尿管	McIndoe 氏手術
18	22	痕跡的・筋腫	n.p.	多嚢胞卵巢		腹腔鏡下 Davydov 氏手術・筋腫核出
19	37	痕跡的・筋腫	n.p.	n.p.		Davydov 氏手術・筋腫核出
20	21	痕跡的	n.p.	n.p.		腹腔鏡下 Davydov 氏手術

ているなどの欠点により、性交時の不満が残るといわれている。また排尿時に尿がパウチ内に残るなどの問題もあるようで、他の方法で腔形成に失敗したときに補完的に行う手術と思われる。Warton法は直腸と膀胱間の組織を十分に剝離した後プロテーゼを挿入して粘膜上皮の再生を待つ方法であり、簡単だが、腔形成に長時間がかかり、上皮欠損部分が残る肉芽組織が増生して性交後出血や不快な分泌物が持続することがある。McIndoe法は最も普遍的な手術で、腹部、臀部、大腿部などから採取した長方形の皮膚片で筒を形成し人工腔とするもので、簡単で成功率が高いが、腔萎縮を防止するため長期間プロテーゼ使用が必要であり、皮膚採取部が癬痕化するなどの欠点もある。Ruge法はS状結腸を腔として利用するもので、十分な長さを持つ腔が形成されるが、手術が複雑で患者侵襲が大きいことと、不快な分泌物、さらに発癌の問題がある。Davydov法は骨盤腹膜を利用する方法で、もともと1933年に testicular feminization への造腔術として報告された方法を、1969年に Davydov が症例を集めて報告³⁾したものだが、Rothmann が1972年に英文で紹介したため Rothmann 手術とも呼ばれている。術後早期より性交可能で、美容上 McIndoe 法より優れているが、開腹を伴うこと、腔がやや短めなこと、プロテーゼをしばらく使用しなければならないことなどの欠点もある。Vecchietti 法⁴⁾は開腹して腔前庭粘膜をオリーブと呼ばれるピーズで牽引することにより造腔する方法で、約1週間で腔形成が可能だが、専用の特殊な器具がないと手術できない。最近では開腹に伴う患者侵襲を軽減する目的で、腹腔鏡下造腔術が試みられてきており、主なものに腹腔鏡下S状結腸利用造腔術、腹腔鏡下 Vecchietti 法⁵⁾、腹腔鏡下 Davydov 法⁶⁾がある。腹腔鏡下 Vecchietti 法(図1)は、腹腔鏡下に膀胱と痕跡子宮の間の腹膜を切開して、腔前庭部近くまで膀胱と直腸との間を慎重に剝離した後、オリーブにつけた牽引糸を腹腔内に引き込み腸骨窩腹膜下に牽引糸を通し、恥骨上の腹壁より引き出し、牽引装置に装着し、一日1~1.5cm ずつ牽引する。術後3日で退院、以後は外来通院で牽引を続け、約1週間で腔が完成する。腹腔鏡下 Davydov 法(図2)は、まず腹腔鏡で腹腔内を観察、次に腔前庭部を切開して剝離を進め、腹膜まで到達したら腹膜を十分に剝離してから穿破後、外側に牽出し腔口に縫合する。プロテーゼを新生腔内に挿入し、天井部分の腹膜を腹腔鏡下に縫合して完成する。京大症例も加えた自験例20例(表2)を検討すると、全例が先天性腔欠損しており、年齢は18歳から22歳までが多く、子宮はいずれも痕跡的だが、筋腫合併例を3例認めた。卵巣はほとんどが正常で、4例が PCOtype 合併奇形が数例存在した。その治療法は初期にはS状結腸利用造腔術、その後は McIndoe 法が主流で、最近では Davydov 法で行っている。ここで腹腔鏡下 Davydov 手術症例を提示する。21歳の未婚女性で、主訴は下腹痛と不正性器出血であった。BBTホルモン検査、DIP等には異常を認めなかったが、腔欠損を認め、診断的腹腔鏡にて痕跡的二分子宮、正常卵管、正常卵巣が認められた。腹腔鏡下 Davydov 手術を行い、短期間で人工腔として使用した腹膜が短縮して腔前庭部の粘膜が引き込まれて腔壁を形成するのが観察された。術後数ヵ月にて性交開始し問題なく経過している。以上 Rokitansky 症候群の手術法について、自験例も交えて解説を加えた。現時点では腹腔鏡下 Davydov 法や腹腔鏡下 Vecchietti 法などが有力な手段と考えられるが、最近では Warton 法に人工真皮を用いる方法⁷⁾なども発表されており、将来は有力な手段となりうると思われる。

《参考文献》

1. 矢野樹理. 先天性腔欠損症と造腔術. 産婦の進歩 1998; 50: 252-255
2. Templeman Claire L, Lam AM, Hertweck SP. Surgical management of vaginal agenesis. Obstet Gynecol Surv 1999; 54: 583-591

- 3 . Davydov SN. Colpopoiesis from the peritoneum of the uterorectal space. *Obstet Gynecol* 1969 ; 12 : 55
 - 4 . Veronikis DK, et al. The Vecchietti operation for constructing a neovagina : indications, instrumentation, and techniques. *Obstet Gynecol* 1997 ; 90 : 301 304
 - 5 . Fidele L, et al. Laparoscopic creation of a neovagina in patients with Rokitanskiy syndrome : analysis of 52 cases. *Fertil Steril* 2000 ; 74 : 384 389
 - 6 . 藤井俊策, 他 . 膣欠損症に対する腹腔鏡補助下造膣術(Davydov 変法)の検討 . *青森臨産婦誌* 2002 ; 17 : 14 19
 - 7 . 江藤雅子, 他 . 人工真皮を用いて造膣術を行った Rokitansky-Küster-Hauser 症候群の 1 症例 . *産科と婦人科* 2004 ; 71 : 812 815
-