

副腎性器症候群における陰核肥大に対する 陰核形成術の1例

奈良県立医科大学泌尿器科学教室（主任：岡島英五郎教授）

三 馬 省 二
伊 集 院 真 澄
岡 島 英 五 郎

奈良県立医科大学小児科学教室（主任：福井 弘教授）

松 山 郁 子
増 山 晴 幸

CLITOROPLASTY, THE SURGICAL CORRECTION OF THE ENLARGED CLITORIS DUE TO ADRENOGENITAL SYNDROME: A CASE REPORT

Shoji SANMA, Masumi IJUIN and Eigo OKAJIMA

From the Department of Urology, Nara Medical University

(Director: Prof. E. Okajima, M.D.)

Ikuko MATSUYAMA and Haruyuki MASUYAMA

From the Department of Pediatrics, Nara Medical University

(Director: Prof. H. Fukui, M.D.)

There have been many cases of adrenogenital syndrome reported in Japan recently, however, a report of surgical correction to ambiguous external genitalia was scarcely found.

We reported a case of reduction clitoroplasty on a 2-year-old girl with this syndrome considered to be type II in Prader's classification; differentiation of the urethral orifice and the vaginal orifice could be identified clearly.

We discussed the indication of surgical correction to ambiguous external genitalia in this syndrome in a view of sexual function, and psychological and cosmetic problems.

はじめに

副腎性器症候群 (adrenogenital syndrome: 以下 AGS と略す) とは、副腎皮質からのステロイドの過剰分泌、異常分泌による性早熟、あるいは性徴異常が招来される疾患の総称である。近年、副腎皮質ホルモン合成とその代謝に関する研究の進歩、および、ステロイド分析法の進歩により、副腎皮質ホルモンの先天性代謝異常が AGS の本態であることが判明し、酵素欠損部位の確定も容易となり、多数の症例が報告され

るようになった。

しかし、陰核肥大を伴う症例において、その肥大した陰核に対する外科的処置についての報告はあまりない。

今回われわれは、本来存在する器官として陰核はできるだけ保存した方がよいという考えのもとに、陰核形成術を行なった1例を経験したのでその報告を行なうとともに、従来の陰核切除術も含めて、肥大した陰核に対する外科的処置に関する若干の文献的考察を加えた。

症 例

患者：2歳女児（1976年5月10日生れ）

主訴：外陰部の異常

家族歴：同胞は2人で、両親、兄に特記すべきことはない。

在胎歴：特に異常はなく、満期、正常分娩で、生下時体重は3,000gであった。

現病歴：生下時より外陰部の異常が認められ、生後1週ごろより噴水様吐乳が1日数回あり、哺乳力も弱く、副腎皮質機能不全を疑われ、生後50日目に当院小児科に転科となった。小児科初診時、陰核は小指頭大に肥大し、大陰唇は陰嚢様に着色、肥大しており、全身に軽度の褐色色素の沈着が認められた。

AGSの診断のもとに、ステロイド補充療法にて経過良好であったが、外陰部形成術を希望し、1978年5月24日、当泌尿器科を紹介され受診した。

入院時現症：体重10.5kgと体格はやや小さいが、栄養状態は良好で、生下時に認められた全身の色素沈着は全く消失しており、胸腹部理学的所見には異常は認められなかった。陰核は小指頭大に肥大し、大陰唇は陰嚢皮膚様の外観を呈していた。外尿道口は陰口上縁に開口しているのが確認された（Fig. 1）。



Fig. 1. Before operation.

検査所見：当科入院時の検査所見では、軽度の白血球増多を認める以外著変なく、血清電解質も正常値を示した（Table 1 上段）。

Table 1

Laboratory Reports			
RBC ($\times 10^4$)	481	I. I	4
Ht (%)	39	GOT (K-u)	37
Hb (g/dl)	12.1	GPT (K-u)	19
WBC	9600	Al-p (KA-u)	19.3
Plt. ($\times 10^3$)	260	LDH (W-u)	395
B. T. (min.)	3	T. P. (g/dl)	6.3
C. T. (min.)	8.5		
		B. S. G. 1°	13mm
BUN (mg/dl)	10	B. P.	90/60
Na (mEq/l)	142	ECG: normal	
K (mEq/l)	4.9	Chest X-p	
Cl (mEq/l)	105	: normal	
Ca (mEq/l)	5.5		
○			
Kario Type	46 XX		(1976. July)
Serum		Urine	
Na (mEq/l)	131	17KS (mg/day)	5.0
K (mEq/l)	6.1	17OHCS (mg/day)	7.7
Cl (mEq/l)	101	Pregnanetriol (mg/day)	1.23
-			

小児科入院時の検査所見は、Kariotype 46 XX, 高K, 低Na血症で、尿中17KS, 尿中pregnanetriolの著明な増加を認めており、21-hydroxylase欠損による塩類喪失型と診断された（Table 1 下段）。

手術手技：1978年6月6日、Randolphら¹⁾の方法（Fig. 2）に準じて、全身麻酔下に、陰核形成術を施行した。その概略を述べる。

(a) 患者を砕石位とし、外尿道口よりFoleyカテーテルを挿入固定した後、陰核龟头部冠状溝に沿って環状の皮切をおく。

(b) 恥骨結合上に紡錘状の皮切を加える。

(c) 陰核体部をおおう皮膚全体を切除する。

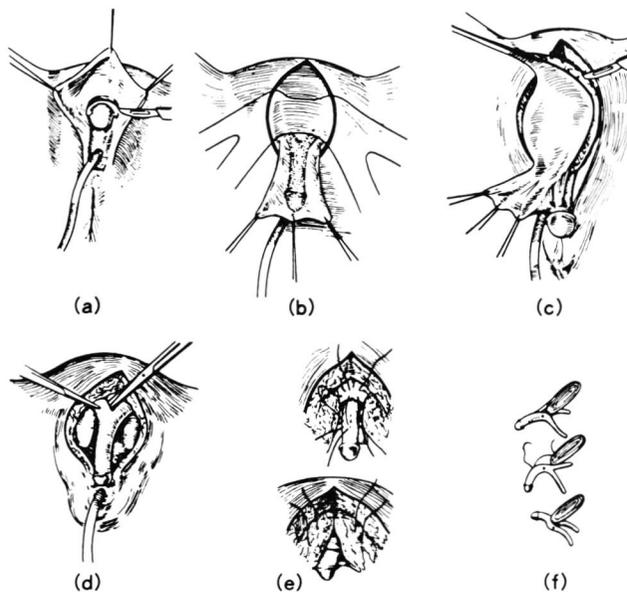
(d) 陰核体部をBuck筋膜まで剝離した後、陰核堤靭帯を切断し、陰核左右脚部を露出させる。さらに、陰核体部が完全に遊離するまで、直下を通る尿道を損傷しないように注意しながら、陰核左右脚部の剝離を行なう。

(e) 陰核体部を適度に後退させるために、恥骨骨膜とBuck筋膜にカットグートをかけ縫合する。

皮下組織は、後退させた陰核体部をおおうように正中線にて2層縫合し、陰核龟头部冠状溝の部位は皮膚と縫合する。

術直後の外陰部所見はFig. 3に示す。

術後経過：手術前のステロイド療法は、hydrocortisone 20 mg, florinef 0.1 mg 投与にて維持していた



reduction clitoroplasty (Randolph, J.G. and Hung, W.)¹⁾

Fig. 2

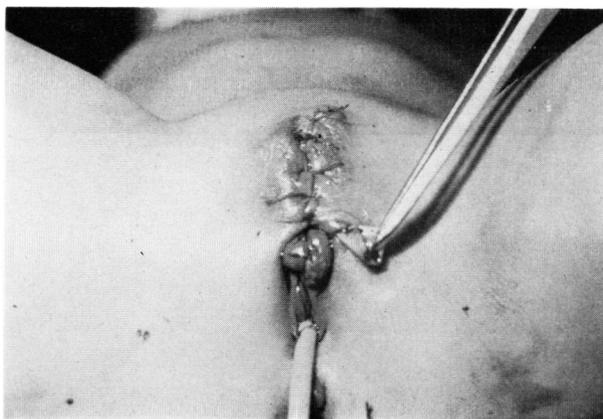


Fig. 3. Immediately after operation.

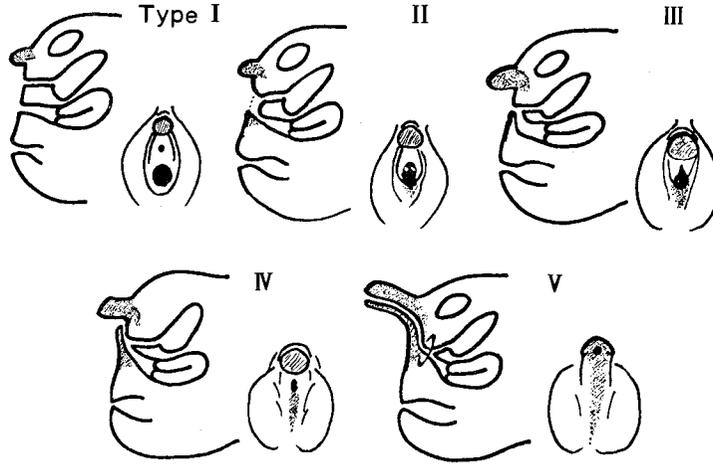
が、手術当日より術後3日目まで、hydrocortisoneは30mgに増量した。血清電解質は、手術前、および術後3日目までは異常を認めなかった。術後4日目に低Na血症(120mEq/l)を呈し、食思不振、嘔吐があったが、ステロイドの増量、およびNaClの補充にて軽快し、電解質も正常に復帰した。ステロイド補充量は、術後5日目以後漸減して、術前投与量を維持した。以後、経過順調にて術後12日目に退院した。

考 察

AGSに合併する外陰部形成異常は、外性器の異

常、および、尿生殖洞の異常に分けることができる。しかし、これらの異常に対して治療を行なう際には、まず、尿道、膣、尿生殖洞の解剖を明らかにした上で行なうべきである。従来、外陰部奇形についての分類はPrader²⁾のものが一般に用いられてきた(Fig.4)。自験例では、膣口は充分開大し、外尿道口は膣口の上縁に開口しているのが確認され、Praderの分類のType IIに属するものと考えられた。Fay³⁾は、このPraderの分類のそれぞれのtypeに対する手術的治療法について述べている。

また、Hendrenら⁴⁾は、従来考えられていた以上



Schematic presentation of Prader's classification.

(A. Ariyoshi et al)²⁵⁾

Fig. 4

- Type I : Virilization with clitoral hypertrophy.
- Type II : Clitoral hypertrophy with funnel-shaped vulva.
- Type III: Clitoral hypertrophy, common urogenital sinus and minimal fusion of labioscrotal fold.
- Type IV : marked clitoral enlargement, elongated common urogenital sinus and partial labioscrotal fusion.
- Type V : Complete virilization of external genitalia with urethral meatus at glans and complete labioscrotal fusion.

に、さまざまな解剖学的異常があると述べており、膣口と尿道の分岐部が、尿道括約筋より遠位側か、近位側かによりそれぞれ、low placed vagina, high placed vagina と分類し、それぞれの手術的治療法の違いについて述べている。

AGS の外陰部形成異常に対する治療については、ステロイド療法により肥大陰核の形態の正常化が期待できるとして、手術的治療は行なわなくてもよいとする報告^{5,6)}もあるが、一方、身体の発育とともに増大する傾向があるとする報告⁷⁾もあり種々の意見がみられる。しかし、尿生殖洞の異常はステロイド療法によっても正常化は期待できないし、異常が高度になれば重篤な感染症を惹起することも考えられ、早期に手術的治療を行なうべきである。また、陰核肥大に対しても、将来の性的機能の問題、美容上、および、患者、家族の精神的観点からも、その肥大の程度に応じて手術的治療を行なうべきであろう。しかし、本邦における AGS のアンケート調査⁸⁾においては、外陰部形成異常に対して何らかの外科的処置を行なったものは、109例中10例 (9.2%) と以外に少ない。

われわれの症例は、前述したように、尿生殖洞の異

常は軽度であったので、膣口形成術は行なわず、陰核形成術のみを行なった。以下に主として陰核肥大に対する手術的治療法についての考察を進める。

肥大した陰核に対する処置としては、まず陰核切除術 (clitorectomy) があるが、これは Jones ら⁹⁾の方法を基本としている。Gross ら¹⁰⁾は、血管の結紮に留意して、陰茎切断術に準じて行ない、少しでも勃起部分が残ると将来疼痛を生じる原因となるとして、陰核はできるだけ根部まで充分切除するべきだとしている。一方、陰核亀頭が女子性感に重要な役割を果しているとの考えにより、陰核亀頭のみを残す方法¹¹⁾も報告されたが、結局萎縮してしまうことが多く^{12,13)}、美容上の観点より陰核としての形態を残す目的であれば、陰核腹面の粘膜を陰核切除時にタンザク状に剝離して残し、これを残存包皮と縫合することにより陰核様小隆起を作ることができる^{12,13)}。また、陰核を切除しても、性感の点で何ら支障はないとの報告もある¹⁴⁾。大原¹⁵⁾は、陰核の基部を残して亜全摘を行なう方法を報告しているが、その中で、亀頭を切除しても、神経生理学的にも、解剖学的にも、包皮の保存活用により機能の保存は可能であると述べている。

一方、陰核切除術に代るものとしての陰核を保存する方法 (clitoroplasty) は、Lattimer¹⁶⁾ が最初に報告している。以後、同様の試みが報告されているが¹⁷⁻¹⁹⁾、その基本的な考えは、亀頭は性感機能を保持する上で重要であり、本来存在する陰核は極力保存した方がよいというものである。術式は、陰核包皮を剝離切除し、陰核を剝離し皮下トンネルをくぐらせ、年齢に応じた亀頭の大きさにするために亀頭の両側を切除し、これを固定するものである。しかし、この方法では陰核体部に無理な屈曲が加わり、外観上、ならびに、機能的に問題があるとして Randolph ら¹⁾ は今回われわれが用いた手術方法を報告している。本邦においては、福岡ら²⁰⁾が、この方法による1例を報告している。

Kumar ら²¹⁾ は、35例の肥大陰核のうち15例に切除、2例に皮下トンネルによる陥没方法 (Lattimerの方法) を行ない、残る18例に陰核体部は切除するが、背面の神経血管束と腹面の陰核小体を亀頭につけて残す方法による陰核形成術を行なって満足できる結果を得たとして陰核体部のみを切除する方法を推奨しており、Barinka ら²²⁾も同様の方法による4例を報告している。

また、正常な女性の外陰部にもっとも近づけるといふ観点、および、将来の機能的な面より亀頭の一部のみを保存する新しい術式 (clitoroplasty) を Spence ら⁷⁾ が報告しているが、その術式は、陰核脚部を完全に剝離切断し、亀頭を適当な大きさに残し切断し、これとこれにつながる陰核小体を皮膚創縁に戻して縫合固定するものである。この方法では、亀頭部の血行は包皮のみより受けることになり血行障害をおこすが、一時的な術後の血行障害はむしろ有利に働き、適当な大きさの亀頭に萎縮するという。本邦においては、有吉ら²³⁾が Spence らの方法に準じて行なった2例を報告している。

しかし、陰核不要論の影響も強く、将来の勃起による性交障害、疼痛の出現の可能性などの危惧のため、これらの方法はあまり一般的にはなっていない。また、Lattimerの方法で陰核形成術を行なった例で、2年後には陰核が約2.5cm長くなっており、陰核切除術を行なった報告²¹⁾もある。しかし、成人してからの性生活上の追跡調査も不十分であり、肥大の程度に応じて、これらの方法を試みる価値は充分にあると考えられる。

また、外陰部形成術の実施時期については諸家の意見のわかれるところである。

尿生殖洞に対する手術は前述したように、感染の問題

もあり、その異常が高度な場合には早期に行なうべきと考える。

肥大陰核に対する手術は、1) 美容上の問題、2) 患者、家族の精神的問題、3) 手術の安全性などのいろいろな条件を考慮して、慎重にその時期を決定すべきであろう。具体的には、9~12カ月¹⁾、12カ月ごろ^{7,10)}、18カ月ごろ²⁴⁾、24カ月まで^{12,13,15)}、24カ月ごろ²⁵⁾、30カ月まで¹¹⁾、24~48カ月¹⁷⁾、36~48カ月³⁾、60カ月まで¹⁸⁾など実にさまざまな意見がある。また、Williamson²⁶⁾は、術前準備のため、生後2週がもっとも早い時期であろうと述べているが、一方、Hamilton ら⁵⁾は、ステロイド療法開始前の方が手術的安全性は高いと述べている。

自験例は25カ月であったが、患者が自分の外陰部の異常を自覚する前に、また、手術を記憶にとどめない時期に手術の安全性を考慮して、24カ月までに、遅くとも36カ月までに行なうべきだと考える。

以上のさまざまな手術方法の合併症としては、術中出血、術後尿路感染症、術後出血などがみられているが、とくに問題となるものはないようである。しかし、術中、術後のステロイドの投与量については注意をはらわねばならない。

結 語

AGSによる陰核肥大に対して、陰核形成術を行なった1例を報告した。

あわせて、陰核肥大に対して行なわれているいろいろな陰核切除術、陰核形成術について、その実施時期、および、種々の手術方法について、その概略を述べるとともに、若干の文献的考察を加えた。しかし、いずれの方法が最善であるかを断言することは困難であり、今後の充分な追跡調査を行なうことにより判断する必要があると考える。

本論文の要旨は、1978年9月9日、第84回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) Randolph, J. G. and Hung, W.: Reduction clitoroplasty in females with hypertrophied clitoris. *J. Pediat. Surg.*, 5: 224, 1970.
- 2) Prader, A.: Vollkommen mannliche aussere Genitalentwicklung und Salverlustsyndrom bei Madchen mit kongenitalem androgenitalem Syndrom. *Helv. Paediat. Acta*, 13: 5, 1957.
- 3) Fay, R. and Brosman, S.: Surgical management of female congenital adrenal hyperplasia.

- J. Urol., **112**: 813, 1974.
- 4) Hendren, W. H. and Crawford, J. D.: Adrenogenital syndrome: Anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. J. Pediat. Surg., **4**: 49, 1969.
 - 5) Hamilton, W. and Dennison, W. M.: Some surgical aspects of adrenal virilization in the female. J. Pediat. Surg., **2**: 508, 1967.
 - 6) 五十嵐良雄・江木晋三・小林昭夫: 新生児の副腎性器症候群. 周産期医学, **3**: 837, 1973.
 - 7) Spence, H. M. and Allen, T. D.: Genital reconstruction in the female with the adrenogenital syndrome. Brit. J. Urol., **45**: 126, 1973.
 - 8) 熊谷 朗・山本昌弘・西川哲男・田村 泰・鈴木豊・松島保久: 先天性副腎皮質過形成 109 例の検討. 日内泌会誌, **50**: 897, 1973.
 - 9) Jones, H. W., Jr. and Jones, G. E. S.: The gynecological aspects of adrenal hyperplasia and allied disorders. Am. J. Obstet. Gynec., **68**: 1330, 1954.
 - 10) Gross, R. E., Randolph, J. G. and Crigler, J. F., Jr.: Clitorectomy for sexual abnormalities. Indications and technique. Surgery, **59**: 300, 1966.
 - 11) Jones, H. W. and Wilkins, L.: Gynecological operations in 94 patients with intersexuality. Am. J. Obstet. Gynec., **82**: 1142, 1961.
 - 12) 楠 隆光・生駒文彦: 半陰陽に対する外陰部形成術の実際. 日本妊会誌, **12**: 269, 1967.
 - 13) 駒瀬元治: 半陰陽の外科的治療法. 小児外科・内科, **2**: 837, 1970.
 - 14) Hampson, J. G., Money, J. and Hampson, J. L.: Hermaphroditism concerning case management. J. Clin. Endocrinol. Metab., **16**: 547, 1956.
 - 15) 大原義雄: 副腎性器症候群による女性半陰陽について. 形成外科, **15**: 196, 1972.
 - 16) Lattimer, J. K.: Relocation and recession of the enlarged clitoris with preservation of the glans: an alternative to amputation. J. Urol., **86**: 113, 1961.
 - 17) Seymour, R. J. and Kinch, R. A.: Recession and relocation of the enlarged clitoris in congenital adrenogenital syndrome. Canad. J. Surg., **9**: 365, 1966.
 - 18) Stefan, H.: Surgical reconstruction of the external genitalia in female pseudohermaphrodites. Brit. J. Urol., **39**: 347, 1967.
 - 19) Huffstadt, A. J.: Surgical correction of female pseudohermaphroditism due to adrenal hyperplasia. Brit. J. Plast. Surg., **20**: 359, 1967.
 - 20) 福岡 洋・寺島和光・諏訪城三: 副腎性器症候群における陰核形成術. 臨泌, **28**: 541, 1974.
 - 21) Kumar, H., Kiefer, J. H., Rosenthal, I. E. and Clark, S. S.: Clitoroplasty: Experience during a 19-year period. J. Urol., **111**: 81, 1974.
 - 22) Barinka, L., Stavratjev, M. and Toman, M.: Plastic adjustment of female genitals in adrenogenital syndrome. Acta Chir. Plast., **10**: 99, 1968.
 - 23) 有吉朝美・平塚義治・内藤誠二: 女性半陰陽に対する外陰部形成術. 福大医紀, **2**: 199, 1975.
 - 24) Jones, H. W. and Verkauf, B. S.: Surgical treatment in congenital adrenal hyperplasia, age at operation and other prognostic factors. J. Obstet. Gynec., **36**: 1, 1970.
 - 25) 諏訪城三: 特集/内分泌疾患の治療, 半陰/小児科から. ホと臨床, **22**: 204, 1974.
 - 26) Williamson, H. O.: Ambiguous genitals due to congenital adrenal hyperplasia: Am. J. Obstet. Gynec., **108**: 1085, 1970.

(1980年1月9日受付)