

真性半陰陽の2例

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任 稲田 務教授）

助 教 授	酒 徳 治 三 郎
講 師	本 郷 美 弥
講 師	蛭 多 量 令
助 手	北 山 太 一
大学院学生	相 馬 隆 臣

TWO CASES OF TRUE HERMAPHRODITISM

Jisaburo SAKATOKU, Haruya HONGO, Kazuyoshi EBISUTA,
Taichi KITAYAMA and Takaomi SOHMA*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University*
(Director : Prof. T. INADA, M. D.)

Two cases of true hermaphroditism were presented.

Case 1. A 5 year-old child, who was brought up as a girl, was admitted for evaluation of her enlarged clitoris. Sex-chromatin pattern was female. Chromosomal investigation showed that the patient had 46 chromosomes with sex chromosom constitution of an XY. Both gonads were removed at laparotomy. Histological examination of these gonads disclosed right ovotestis and left ovary.

Case 2. A 28 year-old male was evaluated at our clinic because of two year's sterility and hypospadiasis. At testicular biopsy, an ovoid structure was found in the left scrotum instead of a testicle. Histological examination of this ovoid structure revealed ovarian tissue. The right scrotal gonad was proved to be a testicle on microscopic examination. Sex-chromatin pattern was male. Chromosomal analysis showed that the patient was represented by the cells with 46 chromosomes, the sex chromosome constitution being an XX.

These two cases of true hermaphroditism were added to 35 cases so far reported in Japan.

I 結 言

真性半陰陽は、比較的稀な疾患であるが、最近種々の検査法の発達と注意深い精査に伴ない、文献上増加の傾向にある。著者等は最近2例の真性半陰陽を経験したので、ここにその症例を報告するとともに、我が国に於ける真性半陰陽の報告例を集計し、これに若干の考察を加えた。

II 自 験 例

症例1. ○田○子, 5才, 戸籍上および生活上の性は女児. 昭和38年2月14日 初診.

現病歴：生来外陰部に奇型があることに母親は気附いていたが放置していた。

家族歴、既往歴：両親は近親結婚ではなく、患児の妊娠中は異常なく経過し、ホルモン剤を用いたことはない。分娩は正常であつたが1カ月の早産である。同胞は1名で10才の兄のみであり、性器に異常をみとめないと言ふ。

現症：身長 106cm, 体重 19kg, 指極 105cm, 恥骨結合上縁高 47cmで、陰毛の発生、乳房の腫脹はなく外見上5才の女児を思わせる体型であつた (Fig. 1)。

局所所見：外陰部は一見すると、女性型であるが包皮に覆われた陰核は小指頭大で、亀頭状を呈しており、これを挙上すると、約 2cm 下方に外尿道口の開口部

をみとめる。これより更に1cm下方には陰開口部を思わせる陥凹があつた。右大陰唇は左側に比べて発達しており、その内にちようど睾丸、副睾丸を思わせる小指頭大および帽針頭大の2つの腫瘤を触知した。この腫瘤は鼠径輪より腹腔内に容易に還納することが出来た (Fig. 2, 3)。

臨床検査成績

1 血液検査：赤血球数 484×10^4 ，血色素量90%，色素指数0.93，白血球数 5,500，白血球百分率には異常をみとめない。

2 生化学検査：NPN 18.4 mg/dl，クレアチニン 0.60mg/dl。

3 肝機能検査：黄疸指数5，コバルト反応2，カドミウム反応10。

4 PSP 試験：15分値26%，30分値37%，60分値47%，120分値49%。

5 梅毒血清反応：陰性。

6 尿中 17-KS（3日間にわたり検査した。）第1日 2.9mg/dl，第2日 9.7mg/dl，第3日 1.32mg/dl。

7 尿中 Pregnantriol：0.24mg/dl。

8 性染色質：末梢血中中性多型核白血球のdrum-stick にて陽性（1000個中12個）

9 性染色体：京都大学医学部放射線基礎医学教室に於て測定した結果，karyotype 46XX 型であつた (Fig. 4)。

10 EKG：異常所見を認めない。

11 X線学的検査：排泄性腎盂造影において異常所見を認めない。また陰開口部と思われる陥凹より22%スギワロン 10cc を注入した子宮陰撮影に於ては、陰陰影は弧状で先端はやや左側に傾き盲端に終っている (Fig. 5)。

手術所見：下腹部正中切開にて腹腔内に入り腸管系を上方に圧排すると、左性腺は小骨盤腔内にあつて灰黄色小指頭大で、表面に数ヶの汙胞を認め、外見上小児の卵巢を思ふ所見であつた。この性腺には卵巢采、卵管、子宮広皺襞、子宮卵巢索、及び動静脈の存在をみとめた。しかし子宮の存在すべき部位に子宮は認められず、結合織を間に入れた腹膜皺襞のみであつた。右性腺は左性腺と対称の位置の骨盤腔内には存在せず、右大陰唇内に触れた腫瘤を内鼠径輪の部位迄還納してみると、外見上睾丸副睾丸を思わせる像であつた。しかし後に組織学的には副睾丸に相当する部分から卵巢組織が発見され、右性腺は卵巢睾丸であることが判明した (Fig. 6)。そこで両側の性腺切除術及び陰核切除術を施行して手術を終つた。

組織学的所見：

1 右性腺において肉眼的に睾丸と考えられた部位は、組織学的にも精細管を有する小児睾丸像であつて、即ち精細管の径は小で、ほぼ2層の精祖細胞が基底部に配列して、造精機能はみとめられない。間細胞も未熟のままである (Fig. 7)。肉眼的に副睾丸頭部と思われた部分を検索すると、組織学的には幼若卵巢像を呈した。即ち線維性の間質の中で白膜に近い部分に多数の原始卵胞を証明した (Fig. 8)。以上の所見より右性腺は卵巢睾丸であることが証明されたが、標本処理の下手際よりその連続部分を失つた事は甚だ遺憾とするところである。

2 左性腺は多数の切片に於て、一様の小児卵巢組織像をえたので、同側は卵巢と診断した。卵胞はすべて原始卵胞のみであつた。

症例2 井〇猛，28才，戸籍上および生活上の性は男性。昭和38年1月17日初診。

現病歴：不妊を主訴として受診したもので、25才の時東京に於て尿道下裂と診断され、陰茎形成術のみをうけ、26才で結婚したが妻の妊娠をみない。

家族歴、既往歴：現在迄流行性耳下腺炎、放射線治療の経験はない。父母同胞に異常をみとめない。

現症：身長 168cm，体重 52kg，体格栄養は中等の一見男子の体型を呈している。鬚毛はやや疎であるが喉頭突起は男性型で女性乳房をみとめない。

局所所見：所謂二分陰囊の状態であつて陰茎は両側陰囊の間より出ている様な形をとり、陰茎海绵体、亀頭は成人男子と同大に發育しているが、陰茎形成術後であるにもかかわらず、尚前方に屈曲し、外尿道口は陰茎根部に存在している。右陰囊内には指頭大の睾丸と考えられるものを触れ、左陰囊内には鼠径部に近く同じく指頭大の内容を触れるが右側に比して硬く、表面は凸凹不平であつた。

臨床検査成績

1 血液検査：赤血球数 362×10^4 ，血色素量76%，色素指数1.04，白血球数 7,800，白血球百分率には異常をみとめない。

2 尿中 17-KS：19.6mg/dl。

3 性染色体：京都大学医学部放射線基礎医学教室に於て測定した結果，karyotype 46 XY 型であつた (Fig. 9)。

以上の諸検査は患者が入院することを忌避したため、やむなく外来通院によつたものである。

手術所見：不妊症診断の目的で両側睾丸生検及び両側陰囊撮影を試みるべく外来手術を行なつた。右側睾丸は萎縮性であつたが他に形態的異常を認めず睾丸生検術の目的を達し得た。しかるに左側は睾丸固有英膜

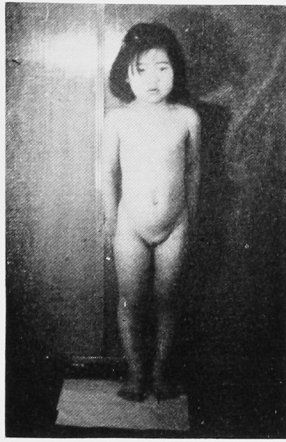


Fig. 1. 症例1の全身正面像.

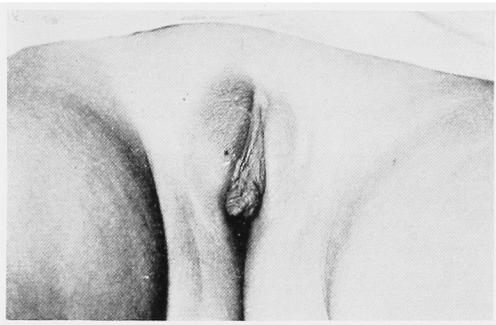


Fig. 2. 症例1 外陰部所見, 一見女兒様であるが, 右大陰唇は大きく, その中に性腺(卵巢辜丸)を触知した.

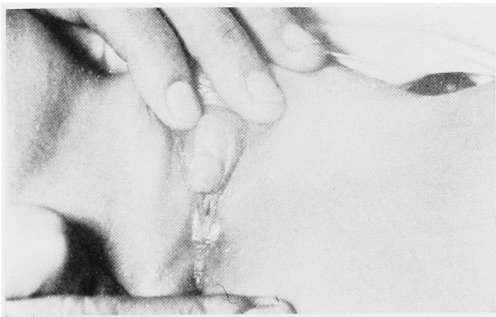


Fig. 3. 症例1 肥大した陰核と膣開口部を示す.

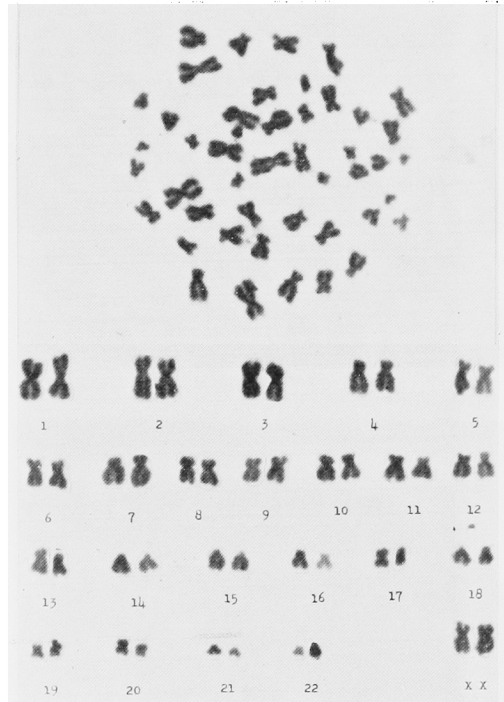


Fig. 4. 症例1 血液培養により得られた Idiogram. Karyotype 46 XX 型である.



Fig. 5. 症例1 膣X線像, 尖端を左方に向けている.

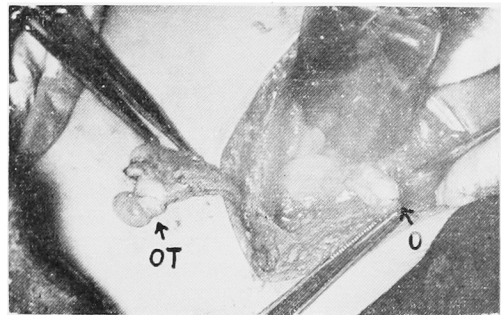


Fig. 6. 症例1 手術時所見 鼠径管より創内に還納露出された右性腺は卵巢辜丸(OT). 腹腔内より牽引されている左性腺は卵巢(O).

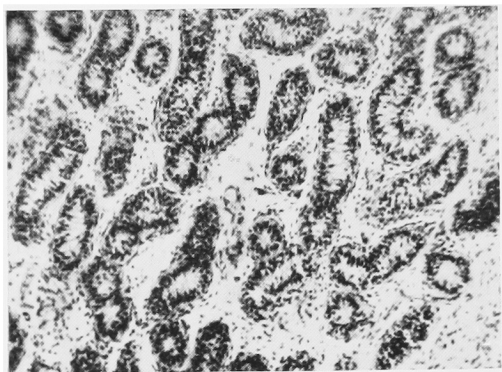


Fig. 7. 症例1 右性腺卵巢睾丸の睾丸部組織像.

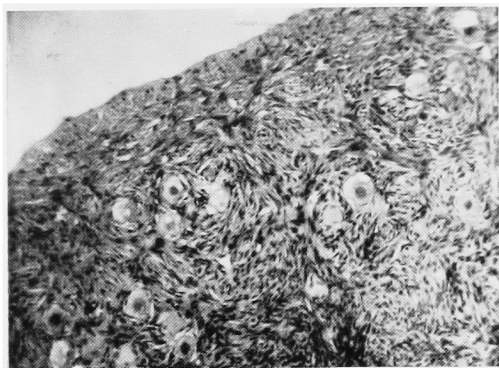


Fig. 8. 症例1 右性腺卵巢睾丸の卵巢部組織像.

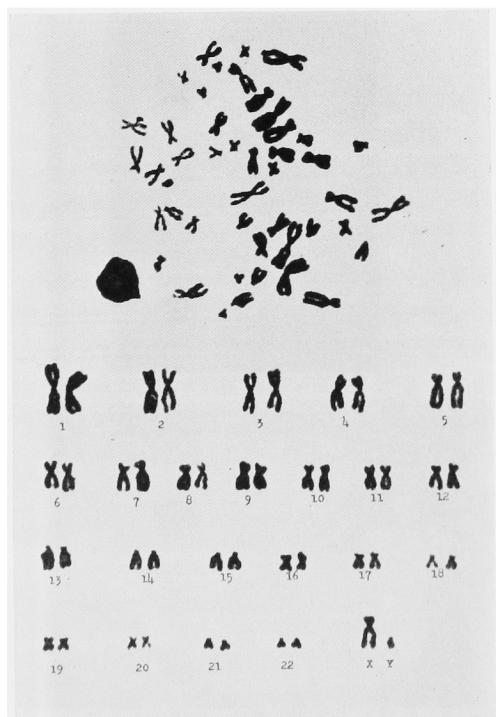


Fig. 9. 症例2 血液培養により得られた Idiogram. Karyotype 46 XY 型である.

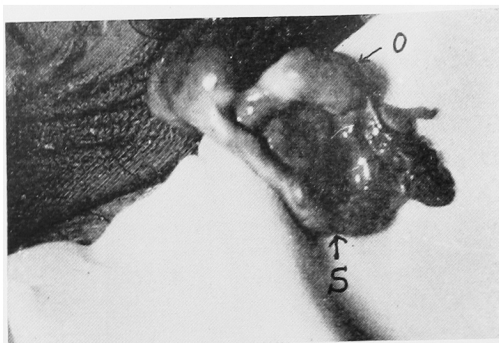


Fig. 10. 症例2 左陰囊内容を示す. 卵巢 (O) と卵管 (S) をみとめる.

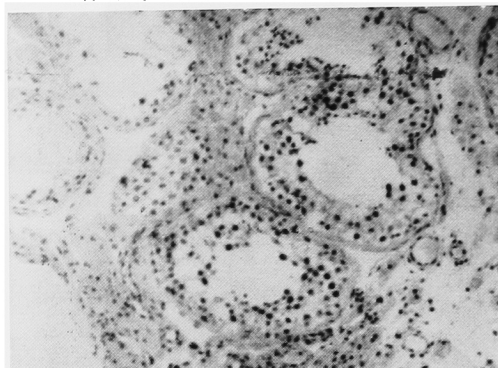


Fig. 11. 症例2 右性腺組織像. 睾丸である.

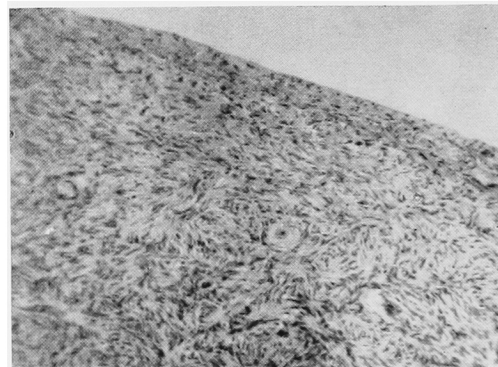


Fig. 12. 症例2 左性腺は原始卵胞を有する卵巢像を呈する.



Fig. 13. 症例2 左側卵巢内で嚢腫を形成した部位.

を開くと少量の液体の貯留をみとめ、鼠径管が開存していて腹腔内と交通していた。陰囊内には表面に汙胞のある硬い線維性腫瘍が存在していて卵巣と考えられ、これに附属して卵管様の組織を認めたのでこれを摘出し、手術を終わった (Fig. 10).

組織学的所見:

1 右性腺は肉眼的には睪丸であつて、その生検組織像は Fig. 11 に示す様に成人睪丸像を呈していた。精細管直径はやや小で基底膜に軽度の線維化をみとめ、造精細胞の密度は疎であつた。しかし一部の管腔内には精子形成を認めた。間細胞の発育は正常に近く特に異常所見はみられなかつた (Fig. 11).

2 左性腺は卵巣であつて、線維性の間質内に多数の原始卵胞を認めた (Fig. 12). また一部には嚢胞を形成している所もあつた (Fig. 13).

以上により本症例は右性腺睪丸、左性腺卵巣の真性半陰陽と診断した。

Ⅲ 考 按

著者らは5才の右性腺卵巣睪丸、左性腺卵巣の生活上の性女兒、及び28才の右性腺睪丸、左性腺卵巣の生活上の性男子の2例の真性半陰陽を経験した。真性半陰陽は文献上比較的稀な疾患であるが、最近種々の検査法と注意深い精査に伴ない、増加の傾向にある。著者らが集め得たものは、我が国に於て1923年前田の報告に始まり、著者らの報告例2例を加えて37例である。尚我々の教室においては1957年酒徳・ト部の例を併せると3例を算する。外国例をこれについて見ると1961年 Oberndorfer は文献上146例をあつめ、1963年 Michael は自験例を加え93例になると述べている。

真性半陰陽の分類は、古くは Klebs に始まりその後多くの学者の報告がある。1958年 Jones & Scott は真性半陰陽を大きく6型に分類している (Table 1). 現在では文献上多くこの Jones

Table 1 真性半陰陽の分類 (Jones & Scott).

Group	Gonad (Ono side)	Gonad (Opposite side)
Alternating or Lateral Variety		
I	O	T
Bilateral Variety		
IIa	OT	OT
IIb	{ O T	{ T O
Unilateral Variety		
IIIa	O	OT
IIIb	O	O+T
IIIc	O	OT×2
IV	T	OT
V	{ O T	No gonad
VI	OT	Not examined

O : Ovary, T : Testis, OT : Ovotestis.

& Scott の分類法が用いられている。著者らの自験例にも、この分類法を適応すると、症例1は Unilateral Variety IIIa 型、症例2は Lateral Variety I 型に属し比較的多数例認められた型である。

1949年 Barr らにより sex chromatin が発見され、続いて末梢血中中性多型核白血球よりこれに相当する drumstick の存在が指摘されるに至り、真性半陰陽に於ける sex chromatin の検索例が多数みとめられる様になつた。真性半陰陽に於ては、卵巣及び睪丸の組織を個体が共存しているため、理論的には sex chromatin 陰性又は陽性のどちらも存在していいわけである。1958年 Grunbach は真性半陰陽25例につ

Table 2. 真性半陰陽の本邦報告例.

	年 令	届出の性別	型 式		Sex Chromatin	報 告 者, 年 代	Sex Chromosome
			右 性 腺	左 性 腺			
1	9	♂	T	O		前 田, 1923	
2	27	♂	O	T		小 川, 1931	

3	15	♀	OT	O+T		米 山, 1931	
4	24	♂	O+T	O		笹川 他, 1932	
5	新生児	不 明	OT	O		今 川, 1941	
6	45	♀	O	OT		久本 他, 1943	
7	12	♀	T	O		難 波, 1951	
8	14	♂	O	T		白 田, 1952	
9	21	♀	O(?)	O+T		鈴木 他, 1955	
10		♀	OT	T		北 尾, 1956	
11	15	♂	O	T		酒徳 他, 1957	
12	24	♀	OT	O(?)		早 川, 1957	
13	21	♂	OT	O	(+)	竹 山, 1957	
14	28	♂	O	OT		山 下, 1957	
15	6	♂	OT	OT	(-)	落合 他, 1957	
16	9	♀	T(?)	O+T		日 置, 1958	
17	18	♂	T	OT		仁 熊, 1958	
18	14	♀	OT(?)	OT(?)		赤 坂, 1958	
19	25	♂	T	OT	(-)	佐々田他, 1958	
20	6	♂	T	O	(-)	市川 他, 1958	XY
21	14	♂	T	O	(-)	児 玉, 1959	
22	4	♂	OT	O	(-)	児 玉, 1959	
23	9	♂	T	O	(+)	児 玉, 1959	
24	2	♀	OT	O	(+)	岩井 他, 1959	
25	22	♀	OT	T	(-)	武田 他, 1959	
26	22	♀	O	OT	(+)	落合 他, 1960	
27	29	♂	O	T	(-)	辻 他, 1960	
28	6	♀	OT	T	(+)	池 上, 1961	
29	20	♀	O	OT		北 尾, 1959	
30	25	♂	T	OT	(-)	清水 他, 1961	
31	12	♂	O	T	(-)	清水 他, 1961	
32	2	♀	OT+O	O	(+)	根岸 他, 1960	
33	4	♀	OT+O	O	(+)	根岸 他, 1960	
34	13	♂	T	O		市川 他, 1962	XY
35	18	♂	OT	T		市川 他, 1962	XY
36	5	♀	OT	O	(+)	自験例, 1963	XX
37	28	♂	T	O	(-)	自験例, 1963	XY

O : Ovary, T : Testis, OT : Ovotestis, O+T ; Ovary+Testis

いて, sex chromatin を検索した結果, 約その3分の2は chromatin positive, 3分の1は negative であつたと報告している. 著者らの集め得た本邦例, 真性半陰陽37例中 sex chromatin を検索したものが18例存在しこの内 chromatin positive のものが8例, 残りの10例は chromatin negative であつた (Table 2).

1956年 Hungerford が末梢血中白血球培養により chromosome の分析を行なうにいたり, 真性半陰陽に於ける sex chromosome の検索例が多数報告されている. しかしこの XX-XY mechanism も性腺の分化発育には絶対確実性

は有しないと考えられる. 受精した個体は男女いずれの性へも発育する潜在能力があり, genetic sex が示す性と完全に一致しない性へ, gonadal sex, somatic sex が進むことがある. 現在迄報告された真性半陰陽に於ける sex chromosome は XX, XY, mosaic 型として XO/XY, XX/XXX, XXY, などがある.

1961年 Sohval は真性半陰陽の患者10例を集め sex chromatin と sex chromosome を比較した結果, これらに100%の相関関係があつたと述べている (Table 3).

我が国に於ける真性半陰陽についての, ch-

Table 3. Reported karyotypes in individual cases of true hermaphroditism (by Sohval).

	Karyotype	Tissue Cells	Sex Chromatin	Reporter
1	46 XX	Circulating Leukocytes	+	Hungerford 1959
2	46 XX	Skin & Marrow	+	Harndn 1959
3	46 XX	Marrow	+	Ferguson-Smith 1960
4	46 XX	Marrow	+	Ferguson-Smith 1960
5	46 XX	Marrow	+	De Assis 1960
6	46 XX	Marrow	+	Gordon 1960
7	46 XX	Skin	+	Grunbach 1960
8	46 XY	Skin	-	Grunbach 1960
9	(45/46) XO/XY	Marrow	-	Hirschhorn 1960
	46 XY	Skin		
10	46 XY	Marrow	-	Sandberg 1960
11	46 XX	Marrow		Sasaki 1960
12	XXY	Testis	+	Green 1954

romosome 検索例は1962年市川の症例をはじめとして, 著者らの経験例2例を加え, わずかに5例であるが, 4例が karyotype 46 XY 型, 1例が karyotype 46XY 型であつた.

IV 結 語

著者らが経験した2例の真性半陰陽の症例を報告するとともに, 我が国に於ける37例の真性半陰陽報告例を集め, これにいささかの文献的考察を加えた. 種々の検査法と注意深い検索により, 更に多くの真性半陰陽の報告に接するものと思う.

(本論文の要旨は昭和38年6月9日第23回日本泌尿器科学会関西地方会, 及び同年5月18日第29回日本不妊学会関西地方会に於て発表した.)

稿を終えるに当り, 恩師稲田教授の終始御懇篤な御指導と御校閲に感謝する. また性染色体検査をお願いした土井田博士並に水野学士に深謝する.

文 献

- 1) Ashley, D. J. B.: Human Intersex. Livingstone, London, 1962.
- 2) Bergman, R. U., Bergman, E. T., Cushman, G. B. and Woods, F. M.: J. Urol., 89: 474, 1963.

- 3) 長・佐藤・笠間 荒井：日不妊会誌，4：257，1959.
- 4) Crossfield, J. H.: J. Urol., 88：674, 1962.
- 5) Gobrial, F. and Girgis, S. M.: J. Urol., 88：822, 1962.
- 6) 日置：外科，20：388, 1958.
- 7) 市川・熊本・外村：内科，11：504, 1963.
- 8) 岩井・市村・武田・横川：ホと臨，7：889, 1959.
- 9) Jones, H. W. & Scott, W. W.: Hermaphroditism, Genital Anomalies and Related Endocrine Disorders. The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1958.
- 10) Justice, M. W., Knappenberger, S. T. and Veenema, R. J.: J. Urol., 89：483, 1963.
- 11) 北尾・大同：京府医大誌，65：396, 1959.
- 12) 児玉：日不妊会誌，3：255, 1958.
- 13) 児玉：泌尿紀要，5：514, 1959.
- 14) Lotfi, A. M. and Girgis, S. M.: J. Urol., 89 84, 1963.
- 15) McGovern, J. H. and Marshall, V. F.: J. Urol., 88：680, 1962.
- 16) 落合：臨牀皮泌，11：1259, 1957.
- 17) 落合：日本泌尿科全書，8—II 金原出版，東京，1961.
- 18) 落合・金井・浦野：日泌尿会誌，48：319, 1957.
- 19) Overzier, C.: Die Intersexualität. Georg Thieme, Stuttgart, 1961.
- 20) 酒徳・卜部：泌尿紀要，3：221, 1957.
- 21) 佐々田 牛田 鳥居・小野：臨牀皮泌，13：547, 1959.
- 22) 清水・瀬川：日不妊会誌，6：117, 1961.
- 23) Sohval A. R.: Am. J. Med., 31：397, 1961.
- 24) 武田・辻・松井・栗田・佐藤・黒田・西部副島：日外宝，28：1029, 1959.
- 25) 竹山：日泌尿会誌，48：240, 1957.
- 26) 辻・黒田・中村・清水・森先：日泌尿会誌，51：320, 1960.
- 27) Vaughn, J. and Gonzalez-Angulo, A.: J. Urol., 86 776, 1961.
- 28) Wojewski, A. and Krason, S.: J. Urol., 88：539, 1962.