

副腎性器症候群における外性器形成術の1例

市立豊中病院泌尿器科（部長：西島高明）

坂 本 亘・川 島 秀 紀・西 島 高 明

大阪市立大学医学部泌尿器科学教室（主任：前川正信教授）

千住 将明・成山 陸洋・岸本 武利・前川 正信

A CASE REPORT: SURGICAL RECONSTRUCTION OF
THE EXTERNAL GENITALIA IN ADRENOGENITAL SYNDROME

Wataru SAKAMOTO, Hideki KAWASHIMA and Takaaki NISHIJIMA

*From the Department of Urology, Toyonaka City Hospital
(Chief: Dr. T. Nishijima)*Masaaki SENJU, Mutsuhiro NARIYAMA, Taketoshi KISHIMOTO
and Masanobu MAEKAWA*From the Department of Urology, Osaka City University
(Director: Prof. M. Maekawa)*

This is a case report of a 5-year-old girl with congenital adrenal hyperplasia (CAH) who had clitoral hypertrophy and vagina opening at verumontanum between the bladder neck and external urethral sphincter. Female pseudohermaphroditism with CAH is the most common type of intersex problem seen in children. In females with this disorder, the internal genital organs are usually normal, but variable degrees of virilization can be observed externally. We discussed the indication of the surgical correction of ambiguous external genitalia in this syndrome in view of sexual function and cosmetic problems.

Key words: AGS, Clitroplasty, Vaginoplasty

緒 言

副腎性器症候群 (adrenogenital syndrome: 以下 AGS と略す) とは、副腎皮質より性ホルモンの過剰分泌がありそのため性の特徴に対して種々の影響を与える疾患の総称である。中でも最も頻度の高いのが、副腎皮質においてステロイド生合成に働く酵素の先天性障害による cortisol の生合成の低下と、feedback による ACTH の分泌亢進による障害部位前のステロイド中間代謝物の増加により生ずる先天性副腎皮質過形成 (congenital adrenal hyperplasia: 以下 CAH と略す) である。この疾患は常染色体劣性遺伝に基づく疾患で、ヘテロ型保因者は 1/128 と高頻度に存在すると推測される。早期診断、早期治療は重要な問題であるが、付随する外性器異常に対する外科的治療も患者の人間形成ならびに社会的生活におい

て非常に重要な問題であり、治療においても不可欠な手段であるといえる。

今回われわれは AGS による外性器異常をきたした患者に外性器形成術を施行した1例を経験したので、若干の文献的考察とともに報告する。

症 例

患者：5歳、女兒（1980年8月29日生）

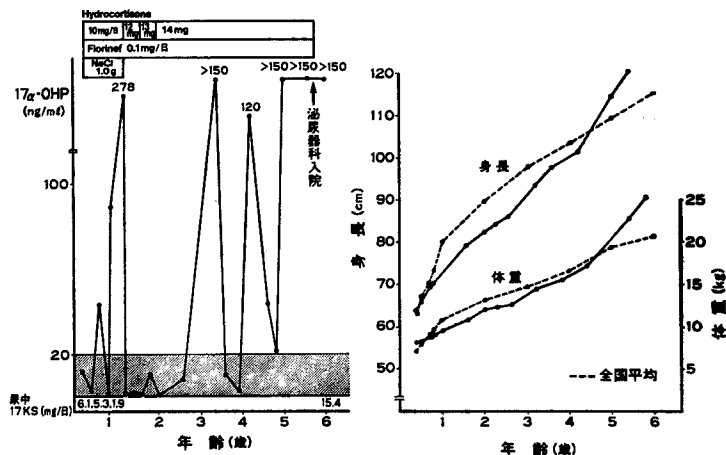
主訴：外性器異常

家族歴：同胞3人、両親ともに異常なし

現病歴：生後30日目、嘔吐を主訴に当院小児科救急入院。著しい食塩喪失症状 (Na; 98 mEq/l, K; 6.0 mEq/l, Cl; 78 mEq/l) とともに外性器男性化異常の存在 (染色体検査にて 46 XX), 17 α -hydroxyprogesteron (12.6 ng/ml), 尿中 17 KS (6.1 mg/day) と高値を示し、糖質コルチコイド投与による

Table. 1 Laboratory data (August, 1986: upper). Changes in serum 17-OHP and urine 17KS level and growth curve of height and body weight (lower).

WBC	8000	Plasma hormones	
RBC	445 × 10 ⁴	*ACTH	401.9 pg/ml
Hb	13.4 mg/dl	(<60)	
Ht	39.0 %	*17 α -OHP	>150 ng/ml
		(0.21~1.4)	
GOT	10 IU/L	LH-RH (100 μ g, im)	
GPT	9 IU/L		
ALP	416 IU/L		
TP	6.8 g/dl		
A/G	1.62		
BUN	13 mg/dl		
Cre.	0.5 mg/dl		
Na	142 mEq/L		
K	3.2 mEq/L		
Cl	103 mEq/L		
Ca	8.5 mg/dl		
P	4.3 mg/dl		
*Renin	2.68 ng/ml/hour		
(0.5~2.0)			
Aldosteron	119 pg/ml		
(47~131)			
		Urinary steroids	
		*17 KS	15.4 mg/day
		17 OHCS	4.2 mg/day
		*11-deoxy/11-oxy-17 KGS	
		(<0.5)	1.4
		*Pregnanetriol	349.7 mg/day



これらの低下を認めたことより、塩類喪失型 21 β -hydroxylase 欠損による CAH と診断。以後外来にてコルチコイド投与にて経過観察されてきた。今回外性器形成術目的にて当科紹介入院となった。

入院時一般現症：身長 124 cm (+3SD) 体重 26 kg (+3SD)，血圧 98-44 mmHg，脈拍 90 min⁻¹，整。胸腹部理学的所見に異常を認めず。全身皮膚に色素沈着も認めないが，体格はがっちりとしていて男性的骨格（骨年齢，10歳程度）。約1年前より変声，約半年前より恥毛の出現を認めている。外性器は陰核が陰茎様に肥大し，陰唇は融合し，肥大した陰核の根部に外尿道口を認めた。外性器の外観は，極度の尿道下裂，陰嚢

内欠如を示す男児のようであった (Fig. 1)。

入院時検査所見 (Table 1 上段)：ECG，胸腹部 X-P，DIP に異常を認めず。血液一般，血液生化学に異常を認めないも，renin 活性の若干の亢進，血中ホルモンでは ACTH，17 α -OHP の高値，LH-RH (100 μ g, im.) 負荷試験にて下垂体の反応の低下，また尿中 17 KS，pregnanetriol の増加，11-deoxy/11-oxy-17 KGS 比の高値を認めた。

Table 1 下段に診断時より5歳10カ月のこれまでの小児科外来における投薬内容，CAH の control の指標として血中 17 α -OHP，尿中 17 KS，身長，体重の増加曲線を示す。特に1~2年前より血中 17 α -OHP

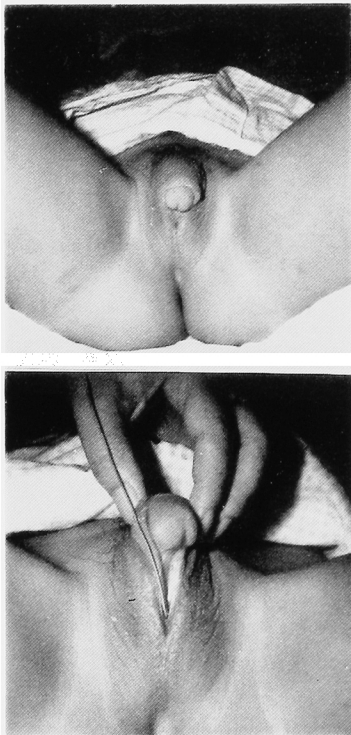


Fig. 1. External genital appearance before operation: remarkably enlarged clitoral hypertrophy and fusion of labia minora were found. External urethral orifice was opened at the base of clitoris, but a vaginal orifice was not found.

の持続的高値の出現とともに、身長、体重の増加が著しくなってきた。体表面積あたりのステロイド必要量から考えて、明らかに投与ステロイド不足による control 不良症例であったと考えられた。小児科にて再度ステロイド投与量の増加により、再 control するとともに、1985年8月15日全麻下にて手術を施行した。

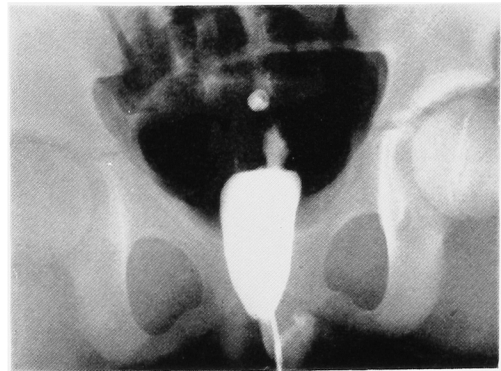


Fig. 3. Vaginogram using ureteral catheter inserted into the vagina through panendoscopy. The vagina cavity was also demonstrated. The vagina was not filled by conventional urethrography.

手術所見：まず尿生殖洞の腔開口部位を確認する目的にて内視鏡を施行した（なお術前、尿道造影を施行したが腔開口部位は確認できなかった）。Fig. 2 に示すように、よく発達した括約筋と男性形を示す内尿道口の間に精阜用隆起を認めその頂上付近に開口する腔口を確認した。内視鏡は腔開口部より腔内に容易に挿入できた。内視鏡的に腔開口部に Foley catheter を留置し、腔造影を施行すると明らかに尿道とは別に腔を造影できた（Fig. 3）。

以上の所見より、腔は括約筋の近位において尿生殖洞に開口する high placed vagina 型であることが確認できたので、Hendren らの方法に準じて pull through vaginoplasty を施行した。

1) 患者を截石位とし、外尿道口直下より直腸前壁に沿って逆U字型皮膚切開を加えた（Fig. 4）。

2) 外尿道口より内視鏡的に腔内に挿入した For-gaty atrial embolectomy catheter の balloon を目印に直腸前壁を、直腸内に挿入した示指を助けに直腸

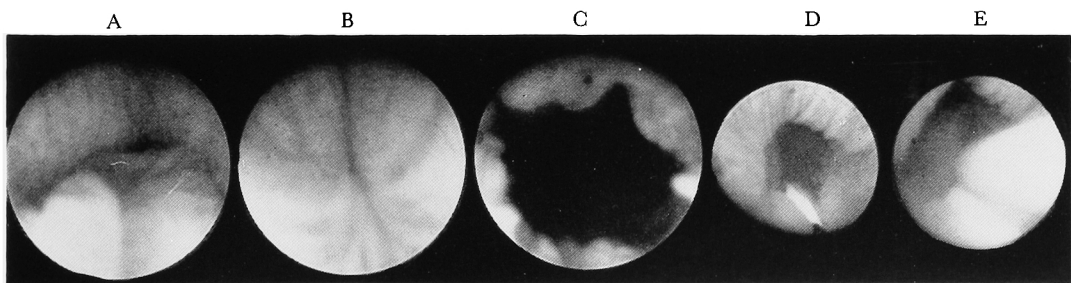


Fig. 2. Cystoscopy showing a male-type bladder neck (A), well developed external urethral sphincter (B), vagina (C) between them. Ureteral catheter (D) and For-gaty balloon catheter (E) were inserted into the vagina.

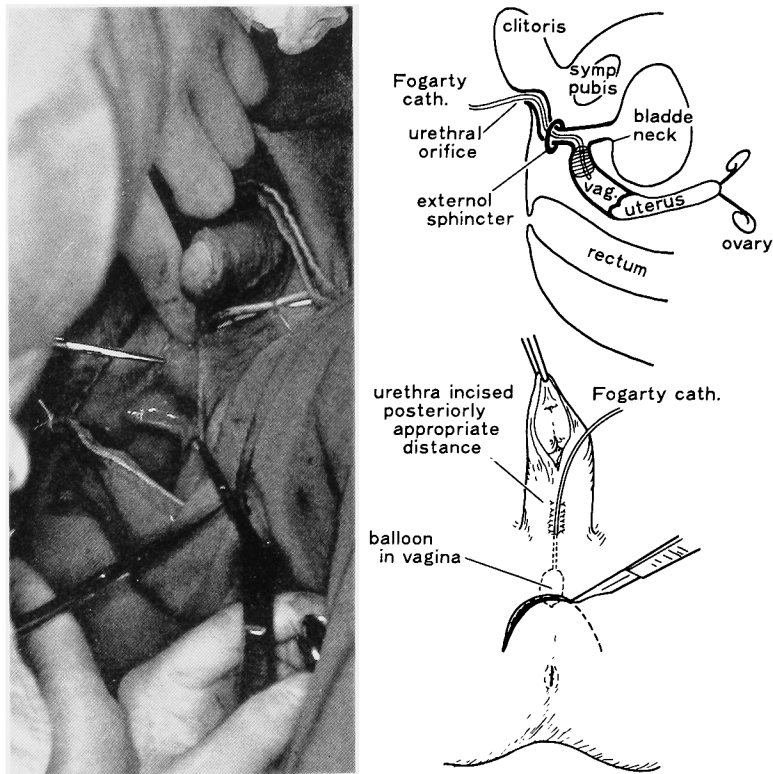


Fig. 4. Operation technique of pull through vaginoplasty

前壁に沿って剥離し、腔を確認した。腔を膀胱、尿道を損傷しないように全周にわたって剥離した後、ネラトンを通し腔を下方に牽引した (Fig. 5 左)。

3) 腔後壁に切開を加えると内視鏡的に挿入していた catheter を確認できた (Fig. 5 右)。

4) Fogarty catheter を抜去し、腔を完全に切断後、腔の尿道への開口部を chromic catgut にて密に縫合した。この後尿道ブジーにて尿道狭窄のないことを確認し、balloon catheter を膀胱内に留置した。尿道と膀胱頸部を上方に牽引後、腔断端を子宮頸部付近まで剥離したのち、会陰部の皮膚 flap と腔壁の縫合を施行した (Fig. 6)。

陰核形成術は Kumar ら²⁾の方法に準じて neurovascular bundle を温存する陰核部分切除術を施行した。

5) 冠状溝の近くで陰茎の背面から側面にかけて冠状切開をおき、さらに大陰唇の方に延長したのち、Buck 筋膜の外側に恥骨結合の近くまで陰核体を露出する (Fig. 7A)。

6) 陰茎背面正中に存在し Buck 筋膜の内側に存在する neurovascular bundle を損傷しないように Buck 筋膜に縦切開を加えて、Buck 筋膜を一部含め

て neurovascular bundle を剥離した (Fig. 7B)。

7) 次に脚部を露出し脚部起始部を切断する。同様に冠状溝近くで体部を切断し余分な包皮を切断した。これらの操作により亀頭は neurovascular bundle と陰核小帯によってのみ連結された状態となる (Fig. 7C)。

8) 亀頭を恥骨骨膜に縫合して手術を完了した。

術後経過はきわめて良好にて、Fig. 8 左は術直後で、Fig. 8 右は術後約1カ月の外陰部である。亀頭の萎縮を認めたが、小さく適度の大きさとなって残存し、美容的にも満足する結果を得ることができた。現在外来にて腔口狭窄予防目的にて Hegar 腔拡張を施行し経過観察中である。

考 察

21- β hydroxylase deficiency による CAH は、女子では生下時よりの外性器の男性異常が存在し、女性半陰陽となるのが特徴的である。

女性半陰陽の発生機序は、胎生期初期に男性ホルモンが過度に作用することにより外性器の男性化を生じ、生下時には陰核肥大、陰唇の融合がみられることが多い。胎生期に作用する男性ホルモンの量と作用す

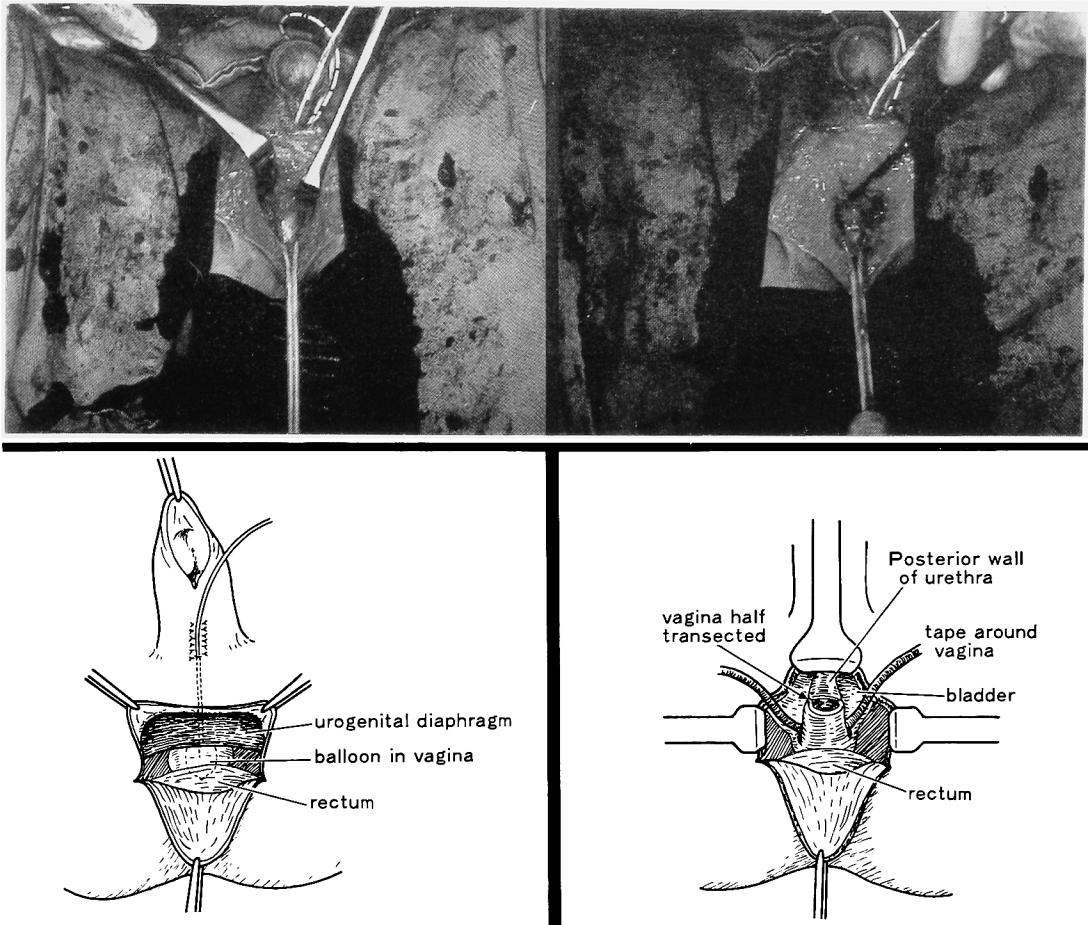


Fig. 5

る時期により、外陰部には様々な程度の異常が認められる。臨床的によく用いられている Prader³⁾ の分類では、軽度の陰核肥大のみのものを1型、phallusの先端に外尿道口が開く高度のものを5型とし、5つの型に分類している。また Hendren and Crawford¹⁾ は、膣と尿道の合流部位が括約筋の近位か遠位かで、high placed vagina と low placed vagina に分類している。本症例は肥大した陰核の根部に尿道口が開き、膣は括約筋の近位で尿道に開口していたため、Prader の4型、high placed vagina と考えられる。現在までの報告によると Prader 2～4型、low placed vagina の症例が圧倒的に多く、high placed vagina はきわめて稀である。しかし十分な内視鏡の検査、あるいは X-P の検査のなされている症例が少なく、案外 high placed vagina の症例も多い可能性がある、Hendren ら¹⁾ は述べている。分類を明確に行なうことは、後述する外陰部形成術式が異なる

ことを考えると、非常に大切なことである。

CAH の治療方針は、アンドロゲンの分泌を抑制し、性器の成熟身体発達の暦年齢に保つこと。急性感染症、外科的手術などのストレスに際して急性発症を起こさぬようにすること。外性器異常、性早熟に対する児童の性心理学的ならびに成人してからの社会的問題に十分な注意を払うことである。

本症例は現在までの経過をかえりみるとすでに変声、恥毛の出現を認め身長も増加も著明である。また極端な外性器の異常が存在するにもかかわらず、すでに5歳という年齢から考えて患者に与えた心理学的な影響は大きい。患者が自分の外性器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外陰部に対する適切な処置を施行する必要があったと痛感している。

1) 陰核形成術 (clitroplasty)

いったん肥大した phallus は適切な control を行

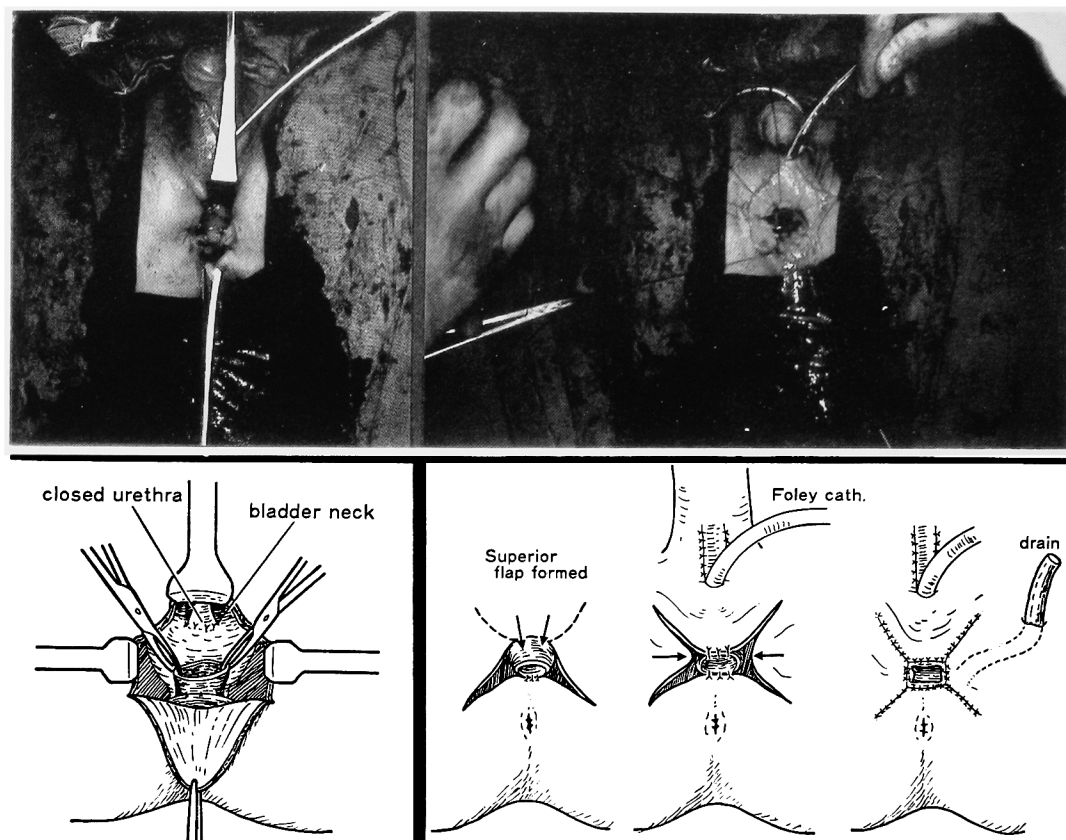


Fig. 6

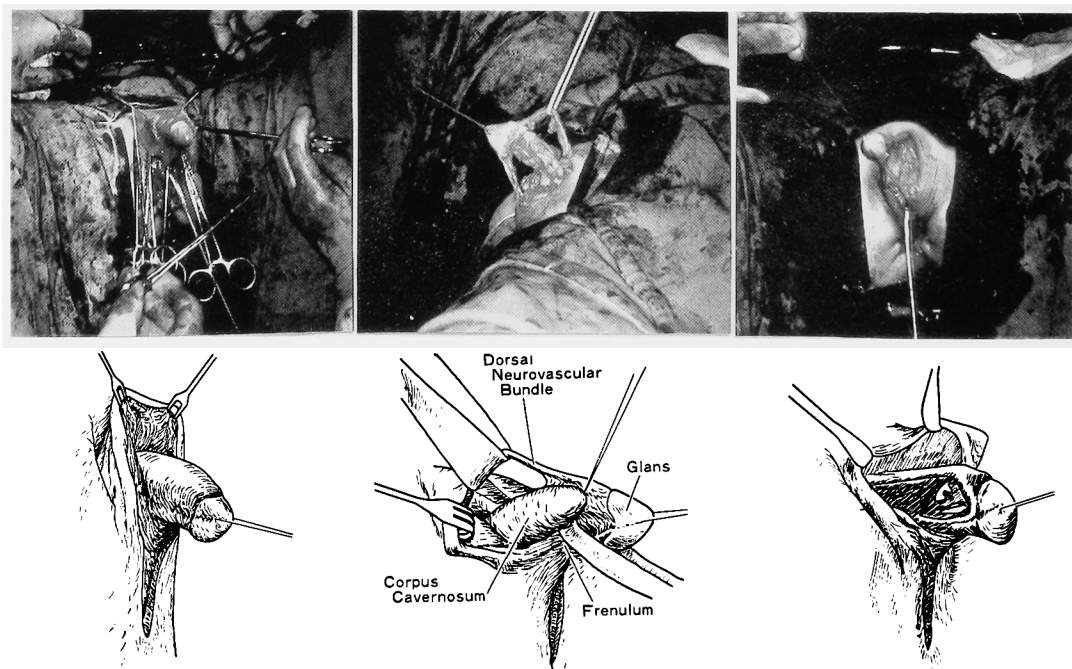


Fig. 7. Operation technique of clitoroplasty. Incision (A), mobilization (B) and isolation (C)

Table. 2 Clitoroplasty



Fig. 8. Immediately after operation (A) and one month after operation (B)

陰核全摘術

1950

- Jones, H.W., Jr. (1954)
陰核全摘,
Hampson, J.G. (1955)
Money, J. (1955)
陰核肥大があつて性の満足
が得られなかつた婦人に陰核
切除を行なつたところ性感が
改善されたとの報告例.
Rosenwald, A.K. (1958)
陰核切除しても性感に支障
なし.
Jones, H.W., Jr.
and Scott, W.W. (1958)
陰核はできるだけ根部まで
充分切除.

陰核埋没法

1960

- Gross, R.E. (1966)⁴⁾
少しでも勃起部分が残ると
疼痛の原因.
楠 隆光 (1967)⁵⁾
亀頭を保存しても結局は萎
縮してしまう.
Barinka, L. (1968)
宗教的に陰核切除を行なつ
ている民族でも何ら性生活
上に支障なし.

- Lattimer, J.K. (1961)⁶⁾
小陰唇癒合部上端と陰核腹
面の皮膚との間に皮下トンネ
ルを作り, 剝離した陰核亀頭
部をこのトンネルを通して, 引
き出す.
(Relocation and
recession method)

陰核部分切除

1970

- Randolph, J.G. (1970)⁷⁾
陰核背面の皮膚切除 Buck
筋膜を剝離し, 恥骨結合下
面に陰核体部をのせてその
上から Buck 筋膜と恥骨下
面の骨膜を縫合する.
(Reduction method)

- Spence, H.M.
and Allen, T.D. (1973)⁸⁾
有害な勃起組織の大部分を
切除しながら, 美的, 性感的
に重要な陰核亀頭を残す.
Kumar, H. (1974)²⁾
かつ, 陰核背動静脈, 陰部
神経枝を含む neuro-
vascular bundle を
温存する.

なっても残存するもので多くの場合外科的切除を必要とする。陰核形成術には、陰核の完全切除、部分切除および陰核埋没術の3つがある (Table 2)。

陰核完全切除術は、亀頭、陰核体部、陰核脚部を含めて全部摘出する術式である。

Table 2 に列挙しているごとく、陰核は性感とは無関係であるとする陰核不用論の意見が支配的であり、この術式を支持する報告が多い。しかし陰核全摘除症例の成人後の性生活に関する追跡調査が充分になされていない点および本来生理的に存在する器官としてなるべく温存するべきであるとの考えより、陰核を害のない程度に温存する方法が試みられた。

陰核埋没術は、比較的肥大の少ない陰核に対して試みられる方法で、陰核を切除することなく移動もしくは後退させ皮下に埋没する方法である。しかしこの方法では、陰核の肥大が大きい場合は不適當であり、移動後退により無理な屈曲が加わり外観上機能上問題が多いとされ、あまり普及するに至っていない。

これらの術式に対し陰核部分切除術は、正常な女性の外観にもっとも近づける方法であり、亀頭部のみを残存させる方法である。この方法では、勃起時痛みの原因となる体部、脚部はすべて切除することならびに性感機能の面から亀頭を温存させる点で合目的であると考えられる。さらに Kumar ら²⁾ は、背面の神経血管側と腹面の陰核小帯を亀頭につけて残す方法を報告している。今回われわれは、Kumar ら²⁾ の方法が最も合目的であると考え本例に施行したが、今後さらに性感に対する充分な追跡調査が必要であると思われる。

2) 腔口形成術 (vaginoplasty)

腔口形成術をどの術式に選択するかは、尿生殖洞のどの部分に腔が開口しているかによる (Table 3)。部位と術式をはっきりさせることは、括約筋の損傷ならびに形成した腔口の狭窄などの合併症を防ぐために大切なことである。したがって術前の詳細な内視鏡と X-P による検討が必要である。skin flap method⁹⁾

Table 3. Vaginoplasty

1) Simple cutback vaginoplasty

尿生殖洞への腔開口部が広く、開口部が前庭に近い場合
単に尿生殖洞開口部を肛門側に広げる縦切開をお
くのみでよい。

Young, H.H. (1937)

Jones, H.W. and Scott, W.W. (1958)

2) Skin flap vaginoplasty

尿生殖洞への腔開口部がやや奥まっているが外括約筋よ
り遠位の場合

会陰部に皮膚弁をつくり、尿生殖洞後壁に縦切開を
おいて、これに皮膚弁を入れ込む。

Fortunoff, S., Lattimer, J.K. and Edson, M.
(1964)⁹⁾

3) Pull through vaginoplasty

尿生殖洞への腔開口部が外括約筋より近位の場合

尿生殖洞後壁に縦切開をおき、腔口を尿生殖洞の
開口部で切断し、会陰部に引きおろす。

Hendren, W.H. and Crawford, J.D. (1969)¹⁾

は尿生殖洞の腔開口部が奥まっている場合、単なる切
開にては狭窄を生ずる可能性があるために用いられる
方法である。また腔開口部が括約筋の近位にある場
合、pull through method 以外では、括約筋を損傷
する可能性があるため、この方法が推奨される。

ま と め

CAH による女性半陰陽に対し、亀頭の一部と
neurovascular bundle を温存する clitoroplasty と、
括約筋の損傷を避けるため pull through vagino-
plasty を施行した。本術式の概要を述べるとともに

若干の文献的考察を行なった。

本論文の要旨は、第36回日本泌尿器科学会中部総会にて発
表した。

文 献

- 1) Hendren WH and Crawford JD: Adreno-
genital syndrome; The anatomy of the
anomaly and its repair. Some new concepts.
J Ped Surg 4: 49~58, 1969
- 2) Kumar H, Kiefer JH, Rosenthal I and
Clark SS: Clitoroplasty; Experience during a
19-year period. J Urol 111: 81~84, 1974
- 3) Prader A: Vollkommen mannliche aussere
Genitalentwicklung und Salz-verlunstsyn-
drom bei Madchen mit Kongenitalem adre-
nogetalen Syndrom. Helv Padiat Acta 13: 5
~14, 1970
- 4) Gross RE, Randolph J and Crigler JF:
Clitorectomy for sexual abnormalities; Ind-
ications and technique. Surgery 59: 300~308,
1966
- 5) 楠 隆光・生駒文彦: 半陰陽に対する外陰部形成
術の実際. 日本不妊会誌 12: 269~282. 1967
- 6) Lattimer JK: Relocation and recession of
the enlarged clitoris with preservation of the
glans; An alternative to amputation. J Urol
86: 113~116, 1961
- 7) Randolph JG and Hung W: Reduction
clitoroplasty in females with hypertrophied
clitoris. J Ped Surg 5: 224~231, 1970
- 8) Spence HM and Allen TD: Genital recon-
struction in the female with the adrenogenital
syndrome. Br J Urol 45: 126~130, 1973
- 9) Fortunoff S, Lattimer JK and Edson M:
Vaginoplasty technique for female pseudo-
hermaphrodites. Surg. Gynec. and Obstet
118: 545~548, 1964

(1986年12月15日受付)