

真 性 半 陰 陽 の 1 例

京都大学医学部泌尿器科学教室

加 藤 篤 二
高 橋 陽 一
山 下 喬 世

TRUE HERMAPHRODITISM : REPORT OF A CASE

Tokuji Katō, Yōichi Takahashi and Akiyo Yamashita

From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University

A 24-year-old legal male was admitted because of empty scrotum on the right side and hypospadias. The left scrotum contained the testis, epididymis, vas deferens, whereas the right bony pelvis contained the ovary, fallopian tube and uterus. Sex chromatin was positive and karyotype was 46 XX.

は じ め に

戸籍上24才の男子で諸種検査の結果真性半陰陽であった1症例を記載する。

症 例

患者：24才の男子（戸籍上）初診 1967.2.26.

主訴：外尿道口の異常開口と右陰囊内容欠如。

既往症と現症：生下時外陰部の奇形を指摘され、生後3日目外尿道口切開術をうけた。そのご13才のとき虫垂切除、18才のとき某大学病院で尿道下裂の診断のもとに陰茎索切除およびその3ヵ月後にDenis-Browne法による尿道形成術をうけた。勃起時、陰茎は軽度屈曲するが排尿障害はない。右停留睾丸といわれたことがあるが、放置している。なお既往として母親が妊娠中ホルモン剤を服用したことはない。

所見：体格は中等度で男性型、胸部に異常なく、腹部で両腎は触れず。外陰部で陰茎は約5cmで下方に屈曲し、外尿道口は亀頭下に開口した状態で、陰囊は2分しており、右陰囊内容は欠如し、左陰囊には年令相応の睾丸、副睾丸、精管を触れる。前立腺は触診上萎縮を呈する。陰毛は男性型で右鼠径管口は開大している。

一般検査ではほとんど異常を認めない。レ線検査でIVPに異常なく、尿道撮影で前部尿道の狭窄とVagina masculina相当部分の異常拡張を認めた。尿中17KSは13.6~16.3 mg/day, 17 OHCSは4.09~4.46 mg/day (全量), 0.07~0.27 mg/day (遊離型), estrogen

値は27.0 μg/dayと成人男子としては異常に高い値を示した。細胞学的検査ではsex chromatin陽性で、33/162(20.3%)を示し、末梢血でのkaryotypeは46-XXであった(Fig. 1)。

以上により3月10日試験開腹をおこなった。骨盤腔の状態は模式図のとおりである(Fig. 2)。すなわち右鼠径部には性腺を認めず、右骨盤内に卵巣、卵管と痕跡と思われる子宮を認めた(Fig. 3)。また膀胱後面に沿ってレ線像(Fig. 4)に一致した拡張せる腔様組織(Vagina masculinaに相当)を認めたが子宮との連絡はなかった。左陰囊内には睾丸、副睾丸およびこれより発してVagina masculina相当部分の側壁に沿い、後部尿道に開く精管と思われる組織を認めた。子宮、卵巣、卵管を摘出、腔部分切除をおこない、右鼠径管が開大してヘルニアを形成していたので整復手術をおこない、右偽睾丸の挿入をおこなって手術を終った。睾丸、副睾丸は図のごとく露出検査し生検をおこなった(Fig. 5)。

病理組織所見：卵巣組織は線維性で中に黄体形成を認めるが睾丸組織の併存はみられない(Fig. 6)。睾丸生検では造精現象が型のごとくみられるがここにも卵巣組織の合併はなかった(Fig. 7)。副睾丸管腔内には多数精子が認められた(Fig. 8)。精管(Fig. 9)、卵管(Fig. 10)、子宮(Fig. 11)は図のごとくであった。

ま と め

以上本例は睾丸と卵巣が共存した真性半陰陽であっ

た。

真性半陰陽についてはすでに幾多の知見が報告されており、本邦でも現在60例を越えとくに加うべきものがない。Jones & Scott の分類法によると本例は第I群の alternating lateral variety に属するが内外症例でも本型が最も頻度が高く、ついで unilateral variety IIIa, II群のaとなっている。本教室の既往3例（酒徳ら）では本型がI, III群の IIIa, IIIb が1例ずつみられている。性染色体については既往文献は陽性例が多く、陰性例は約半数といわれる。つぎに染色体構成については海外ではたとえば Shearman ら(1964)はXXが多くXYは少ないと述べているが、本邦では佐々木によるとXXが11, XYが8でそのほかにモザイク例が若干みられている。性染色体と性腺の型式とを照合すると、Jones のI, II, III, IV, V型とも外国例ではXXが多くXYが少ない。ことにI型について述べるとXYが外国1にたいして本邦が5

であるに比し、XXは外国で7にたいし本邦ではまだ記載がなく本報告が最初である。

以上本症例は戸籍上24才の男子で、左陰囊内に睪丸、副睪丸、右骨盤腔に卵巢、卵管、子宮を有し、尿道下裂を伴った症例で性染色体構成はXX型、性染色体陽性の alternating variety に属する珍しい症例であった。

文 献

- 1) 佐々木・ほか：臨泌，23：311，1969.
- 2) 野嶽・ほか：ホと臨，15：747，1967.
- 3) 酒徳・ほか：泌尿紀要，10：33，1964.
- 4) 酒徳・ほか：泌尿紀要，3：221，1957.
- 5) 落合：日泌全書，8Ⅱ，391.
- 6) 駒瀬：日泌尿会誌，54：456，1963.
- 7) 田崎・ほか：Keio Journal of Medicine，13：143，1964.

(1972年7月24日超特別掲載受付)

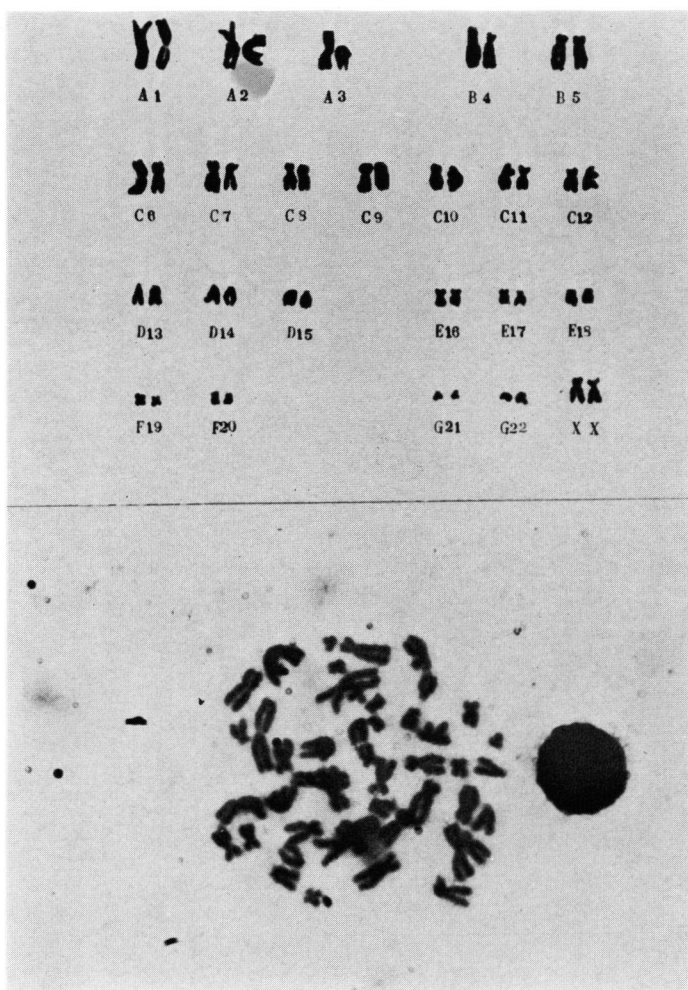


Fig. 1. Karyotype

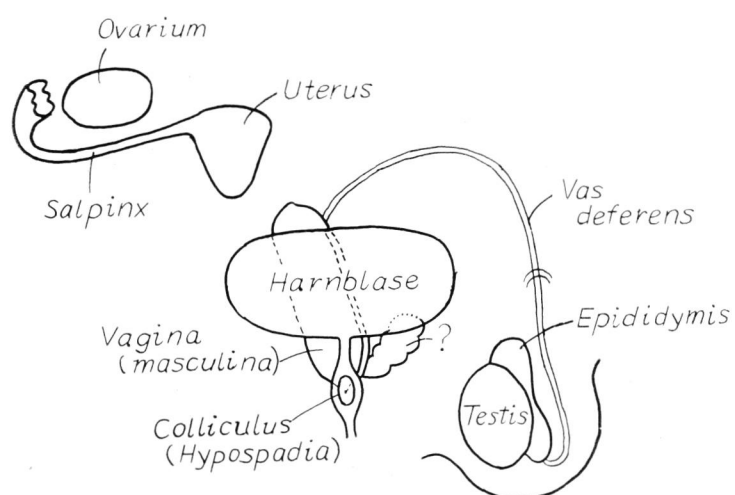


Fig. 2. 骨盤内臓器の模式図

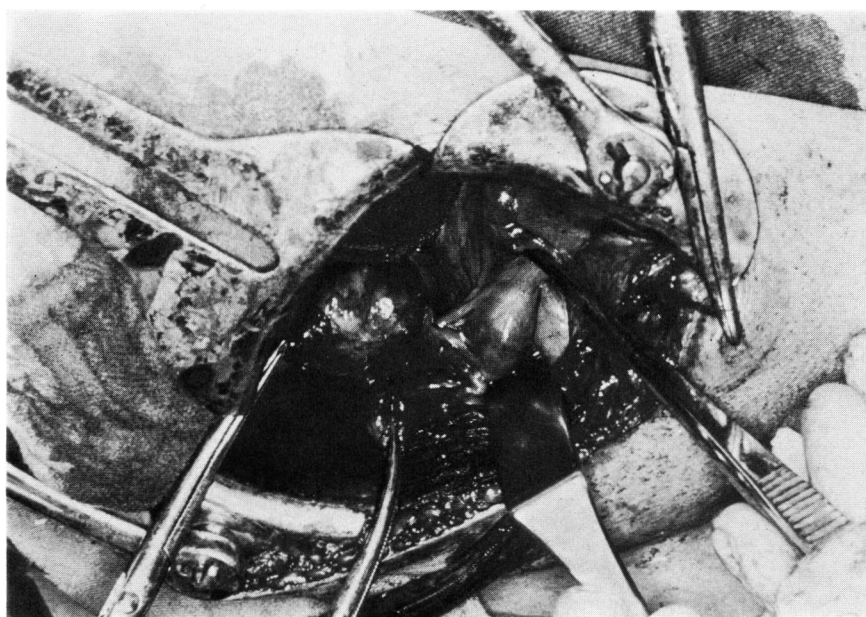


Fig. 3. 骨盤腔内の卵巣, 卵管, 子宮



矢印は巨大な Vagina masculina 相当部分
Fig. 4. 尿道膀胱造影



Fig. 5. 左陰囊内容

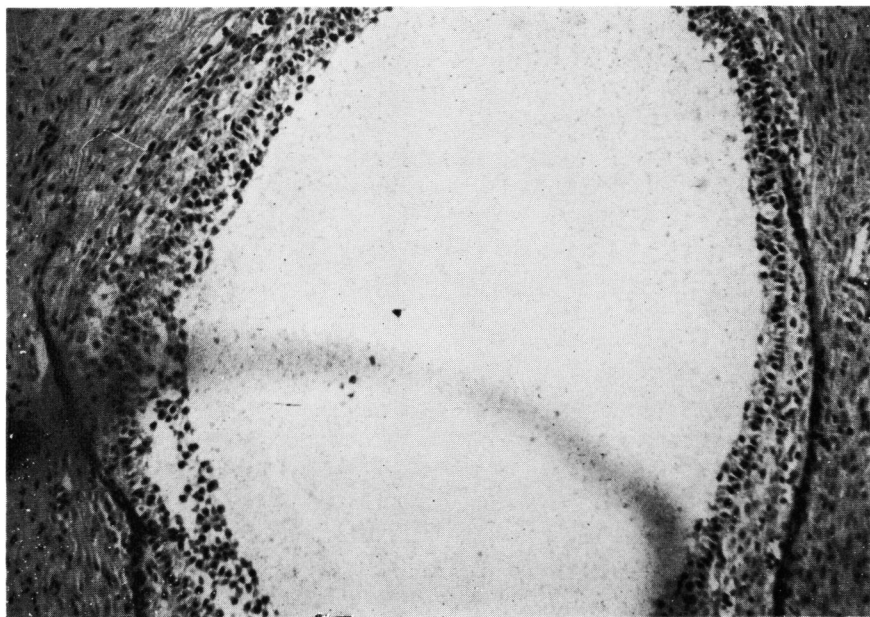


Fig. 6. 卵 巢 組 織

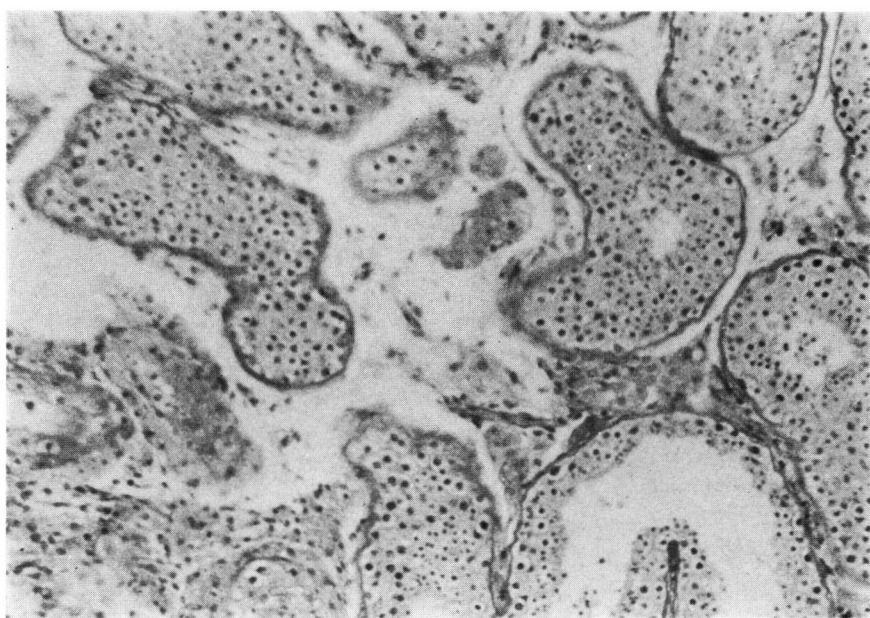


Fig. 7. 辜 丸 組 織

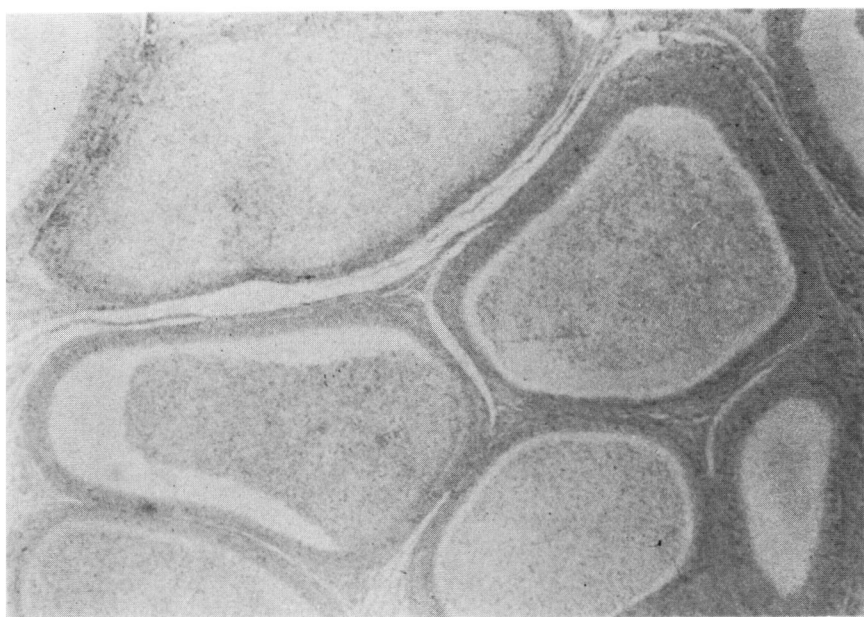


Fig. 8. 副 辜 丸 組 織

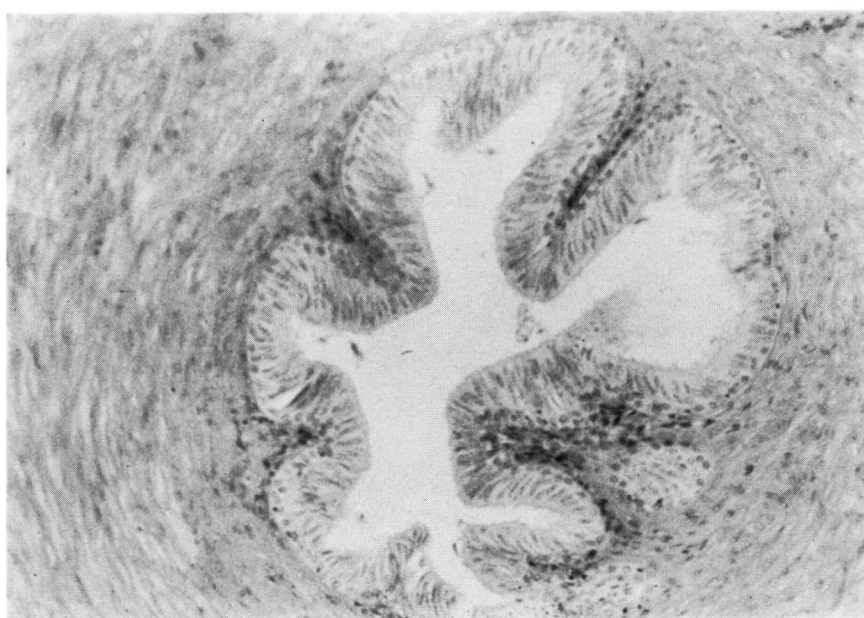


Fig. 9. 精 管

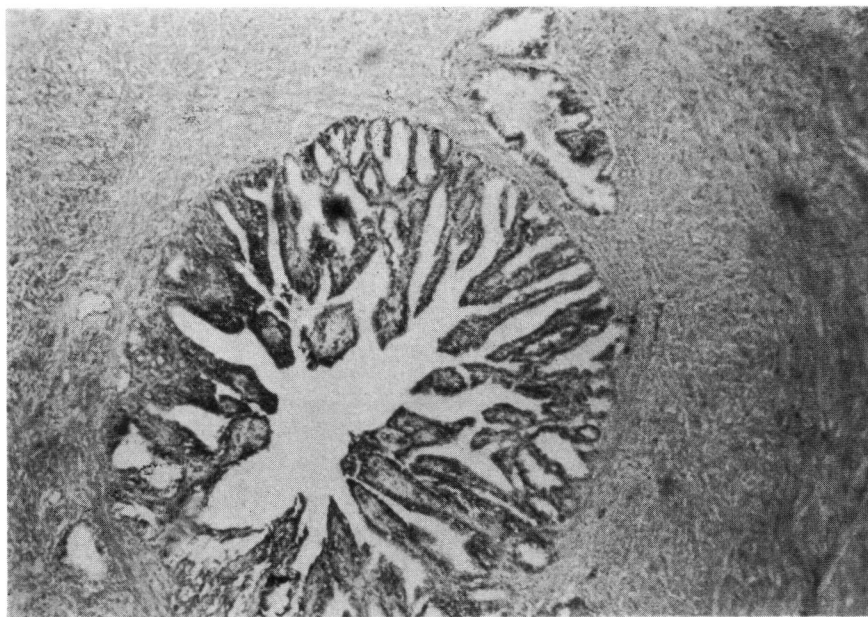


Fig. 10. 卵 管

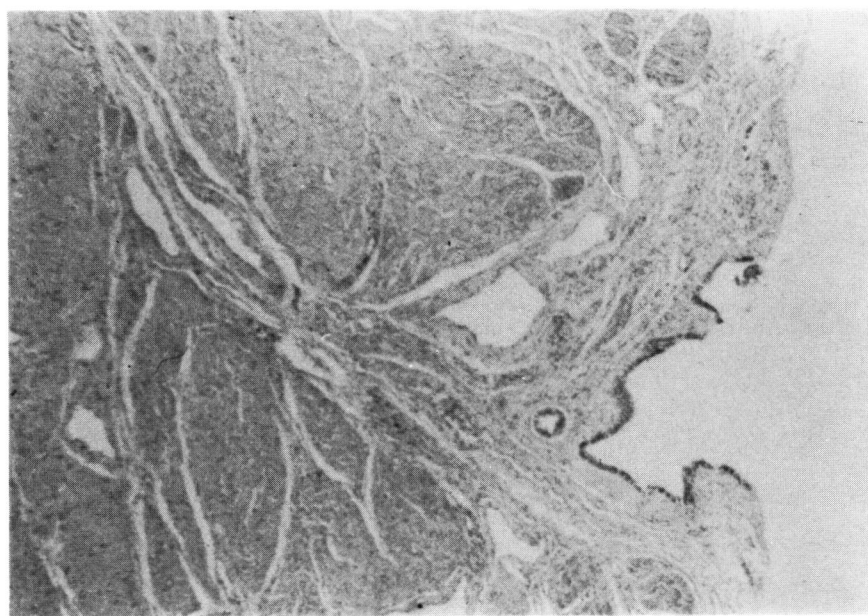


Fig. 11. 子 宮 組 織