

Intersex に関する研究

第2報 Intersex の臨床経験に就て

大阪大学医学部泌尿器科学教室（主任 楠 隆光教授）

助 手 児 玉 正 道

Study on the Intersex :

The Second Report : Clinical Experience of Intersex

Masamichi KODAMA

*From the Department of Urology, Osaka University Medical School**(Director : Prof. Dr. T. Kusunoki)*

1) According to the results of observation on the sex chromatin, hormonal balance and external or internal genitalia, 15 cases of intersex have been confirmed. These patients consist of 3 cases of true hermaphroditism (containing one case of ovotestis), 3 cases of male pseudohermaphroditism, one case of female pseudohermaphroditism, one case of female pseudohermaphroditism with congenital adrenal hyperplasia, 2 cases of agonadism, 4 cases of Klinefelter's syndrome and one case of testicular feminization. In addition, 2 cases of Stein-Leventhal's syndrome and 2 cases of male macrogenitosomia praecox induced by congenital adrenal hyperplasia were differentiated from intersex.

2) Agonadism (Overzier) is a very rare disease, however, I could diagnose two cases of agonadism in this series.

3) Four cases of Klinefelter's syndrome contained two cases of severe male hypogonadism which was diagnosed by positive sex chromatin and histological examination of the testicular tissue among 8 cases of male hypogonadism.

4) It is important on the diagnosis of intersex to confirm roentgenologically the existence of the urogenital sinus, however, it cannot differentiate the various types of intersex.

5) Alteration of social sex has been made progress satisfactorily by attention of patient's parents, even in a child who has already accomplished Gender role.

6) In patients after puberty, the comparative good results have been obtained by confirmation of their social sex and by active treatment.

7) Adaptability of patient with intersex is generally higher in the case who lives as a female than as a male. In view of this point, in the patient with intersex, it will be more secure way to make the social sex as a female than to make it as a male.

Intersex の研究は、1949年に始まる Barr 一派の体細胞に就ての性染色質値の研究により一大飛躍をとげ、今日では性染色質の検索なしでは Intersex の診断を下し得ない状態である。それで、私は Intersex に関する研究の第一歩

として正常男子及び女子において、表皮細胞、口腔粘膜上皮細胞ならびに尿道粘膜上皮細胞について性染色質値を検索し、その成績に就ては、既に第1報として発表した。

以上の基礎研究で、私は正常体細胞の性染色

質値が個体の性決定の上で確実な手掛りになり得ると言う自信を得たので、次の段階として Intersex の本研究に入つた。私は過去約2年間に大阪大学泌尿器科を訪れた真性の Intersex の患者、並びにこれと鑑別上密接な関係にある男子不妊症、類宦官症、Stein-Leventhal 症候群及び副腎性男子青春早発症に就いて、従来からの外性器及び内性器の状態並びにホルモン平衡状態などの詳細な検査に加えて、体細胞に就ての性染色質値の測定を施行し、理論的に出来るだけ正確な Intersex の分類を試みた。

次にそれらの症例の治療に就てであるが、私は最近 Money 一派の人々により提唱されている患者の精神的状態を尊重する主義に従つて加療して、予期以上の好成績を得ている。茲にこれらの臨床経験を述べて見る。

I Intersex の分類

1873年 Klebs によつて試みられた半陰陽の分類法は、1939年になつて Young により改められて、最近まで Intersex の分類法として広く使用されていた。その後1950年になつて、Wilkins は進歩した内分泌学的の知識をとり入れ更に新しく、且つ理論的な分類を行つたが、内分泌に関する以外の一般的な観察点は、余り従来のものと變つていなかった。またその後の Gross et al. (1955) の6群に分つたもの及び Wilkins et al. (1955) の分類法も大同小異のものであつた。

しかるに、Barr に始まる体細胞の性染色質の検査が Intersex の診断に取り入れられてから、情勢は一変して、一見正常人と殆んど變らない個体が、外観と

は全く反対の性染色質値を有する事のある事が判明し、新たな Sex reversal 及び Chromosomal intersex の存在が明かとなつた。それ故今迄の分類法を變更せざるを得ない部分が出来てきた。ここに性染色質値を加味した新しい分類法が登場して来た。

Kiefer (1957) 及び Siebenmann (1958) の分類法などがそれであるが、その最も代表的なものは、第1表に紹介する Morris (1957) の分類法である。この分類法は、後述する如く Gonadal dysgenesis の解釈の範囲によつては、私も大いに賛意を表するものである。

II 自家経験例を含めての各種の Intersex に就て

私は、ここに過去2カ年間に大阪大学泌尿器科教室で取扱われた Intersex の15例、並びに Intersex と密接な関係にある Stein-Leventhal 症候群の2例、男児の副腎性器症候群の2例及び類宦官症の6例、合計25例の各種検査成績を詳細に記載すると共に(第2表)、各種 Intersex の型について最近の報告事項及び私見を述べて見る。

A. 真性半陰陽

真性半陰陽とは、睪丸組織と卵巢組織とを有する場合で、Intersex のうちでは最も珍しい型である。我々の教室では3例の経験がある。

1. 自家経験例

症例1. 14才。男性として育つてきた。陰茎の發育が悪く、陰茎基部に泌尿器器洞が開いている。約1年前より乳房が女性の如く腫大し出した。顔貌は略々男性的である(第2表、第1図、第2図及び第3図)

この性染色質値は、表皮細胞では1%, 口腔粘膜上皮細胞では5%, 尿道粘膜上皮細胞では4%で、即ち

第1表 Morris の Intersex の分類表

症 状	性 腺	体細胞の性染色質	性器の發育	第2次性徴
真 性 半 陰 陽	Ovotestis 或は睪丸及び卵巢	(+)或は(-)	中 性	男性、女性或は中性
男 性 仮 性 半 陰 陽	睪 丸	(-)	中 性	男性或は女性
Testicular Feminization	睪 丸	(-)	女 性	女 性
女 性 仮 性 半 陰 陽	卵 巢	(+)	中 性	女 性
Congenital Adrenal Hyperplasia	卵 巢	(+)	中 性	女性、性早発(男性)
Gonadal dysgenesis	なし或は發育異常	(-)或は(+)	男性或は女性	發 育 不 全
Turner's Syndrome	形 成 不 全	(-)或は(+)	女 性	發 育 不 全
Klinefelter's Syndrome	發育異常睪丸	(+)	男 性	男性で女性乳房あり

第2表 自家経験例

	病 名	年令	社会的性	性染色 質 値	17ks mg/24st.	Gonadotropin マウス子宮単位	泌尿性 器 洞	性 腺
1	真 性 半 陰 陽	14	♂	—	3~4	32	+	睪丸と卵巢
2	真 性 半 陰 陽	4	♂	—	1.2	6	+	卵巢と Ovotestis
3	真 性 半 陰 陽	9	♂	+	1.0	6	+	睪丸と卵巢
4	男 性 仮 性 半 陰 陽	4カ月	♀	—	0.5		+	睪 丸
5	男 性 仮 性 半 陰 陽	20	♀	—	16.5	96	+	睪 丸
6	男 性 仮 性 半 陰 陽	29	♂	—	17.4	24	+	睪 丸
7	先天性副腎増生症による女性仮性半陰陽	3	♂	+	6.5	6	+	卵 巢
8	女 性 仮 性 半 陰 陽	4	♀	+	1.0	6	—	卵 巢
9	Agonadism	21	♀	—	1.0	8	+	無
10	Agonadism	18	♀生活 ♂戸籍	—	2.3	48	+	無
11	Gonadal dysgenesis (Klinefelter's syndrome)	16	♂	+	7~18	32	—	睪 丸
12	Gonadal dysgenesis (Klinefelter's syndrome)	28	♂	+	7.7	48	—	睪 丸
13	類宦官症及び Klinefelter's syndrome	28	♂	+	5.7	48	—	睪 丸
14	類宦官症及び Klinefelter's syndrome	17	♂	+	1.0	18	—	睪 丸
15	Testicular feminization	2	♂生活 ♀戸籍	—	1.0		+	睪 丸
16	Stein-Leventhal syndrome	22	♀	+	5.0	12	—	卵 巢
17	Stein-Leventhal syndrome	22	♀	+	6.7	6	—	卵 巢
18	副腎性男子春情早発症	2	♂	—	3.0		—	睪 丸
19	副腎性男子春情早発症	6	♂	—	10.0		—	睪 丸
20	低ゴナドトロピン性類宦官症	25	♂	—	4.9	6	—	睪 丸
21	低ゴナドトロピン性類宦官症	20	♂	—	5.8	6	—	睪 丸
22	低ゴナドトロピン性類宦官症	24	♂	—	9.0	6	—	睪 丸
23	低ゴナドトロピン性類宦官症	22	♂	—	8.0	6	—	睪 丸
24	高ゴナドトロピン性類宦官症	25	♂	—	5.6	48	—	睪 丸
25	高ゴナドトロピン性類宦官症	31	♂	—	8.2	48	—	睪 丸

(一)であり、又中性多核白血球 500ケ中に Drums-tick は1ケも認めなかつた。また主な内分泌検査の結果は、17KS が1日量 3~4mg, Total estrogen 1日量34.0γ(以下何れも Total estrogen の測定値は、標準を Estrone で行い、螢光法で測定した値である)、黄体ホルモンは1日量 0.1mg 以下、尿中ゴナドトロピンは32マウス子宮単位以上で、増加していた。

試験的開腹術では、同年令の女性と略々同じ程度の発育を示す子宮及び左卵巢が見られるのに反して、右睪丸は大豆大で未熟であつた(何れも組織学的に証明

した) 男性として生活したいと云う患者自身及び両親の希望にそうために、子宮及び卵巢を剔除し、右睪丸を陰嚢内に固定した。また乳腺も両側とも外科的に切除した。術後男性ホルモンを投与中で、術後16カ月現在では元気に通学しており、外陰部も僅かではあるが発育している。

症例2. 4才。戸籍は女姓名であるが、男性として育つてきた。外陰部は所謂中性である。phallus は陰茎としては小さいが、陰核としては大きすぎる。その基部背部に泌尿性器洞があり、その両側には大陰唇と

してはたるみすぎているが、陰囊としては不足な膨隆部がある。しかし、そのなかには何も触知し得ない。

(第2表並びに第1, 4及び5図) この性染色質値は、表皮細胞では4%, 口腔粘膜上皮細胞では3%, 尿道粘膜上皮細胞では2%で、即ち(−)であり、又中性多核白血球500ケ中に Drumstick は1ケも認めなかつた。また主な内分泌検査の結果は、17KS が1日量 1.2 mg, Total estrogen 1日量5.0γで、尿中ゴナドトロピンは6マウス子宮単位であつた。試験の開腹術をして見ると、子宮は先づ正常であり、また卵巢の位置に卵巢様性腺を認めたが、外観上卵巢とは確別し難かつた。しかし性染色質値が(−)の為、真性半陰陽の Ootestis を疑い、左右各々の約半分と、残部の試験切片をとり、両親の希望もあつたため、所謂 phallus を陰核様に整形手術を行つた。組織学的には、左は卵巢であつたが、右は Ootestis で、明かに卵巢と睪丸とが相接しているのがみられる(第6図) 術後は女兒の玩具で、無邪気に遊んでおり、社会的によく順応している例である。

症例3. 9才。男児として育つて来た。外陰部は陰茎とも陰核とも判別のつきにくい所謂 phallus があり、その基部に泌尿生殖器洞が開いている。右陰囊様の皺壁の中に、睪丸様の性腺を触れるが、左側では性腺

が触れない(第7図) 一般に脂肪沈着が著明で、顔貌もやや女性様である(第8図) 性染色質値は、表皮細胞では57%, 口腔粘膜上皮細胞では63%, 尿道粘膜上皮細胞では58%で、即ち(+)であり、又中性多核白血球 253ケ中に Drumstick は6ケ認めた。また主な内分泌検査の結果は、17KS が1日量 1mg, Total estrogen 1日量 0.5γ, 黄体ホルモンは 0.1 mg で、尿中ゴナドトロピンは6マウス子宮単位であつた。

性染色質値が(+)であつたため、真性半陰陽の疑いで試験の開腹術を行つた所、腹腔内には、左内ソケイ輪の近くに小指頭大の性腺があり、卵巢の如く見えたので之を剔除し、右ソケイ部の睪丸様性腺は、試験切片切除と共に睪丸固定術を行い、更に陰茎の整形術を行つた。組織学的には右性腺は睪丸、左性腺は卵巢であつた。患者はその後も男児として、元気に生活を送っている。

2. 頻 度

真性半陰陽の報告は、Pirner und Borelli (1953)によれば、1857年の Meyer の報告を以つて嚆矢とする。我が国では1923年の坂口の剖検例の報告が最初である。これは Intensex のうちでは珍しい型の1つで第3表に示す如く、各種の Intersex を纏めた諸家の統計で少数例を占めているにすぎない。即ち、Wil-

第3表 Intersex の 綜 合 統 計

報 告 者	Wilkins et al. (1955)	Barr (1955)	Gross et al. (1955)	Money (1955)	Wiedemann et. al. (1957)	Kiefer (1957)
先天性副腎増生症	168	30	28	39	70	22
真 性 半 陰 陽	40	9	6	1	5	5
男性仮性半陰陽	151	33	26	18	77	11
女性仮性半陰陽	9	1	9	2	3	0
Ovarian agenesis 又は Gonadal agenesis 又は Gonadal dysgenesis		21	6		83	5
Klinefelter's syndrome 又は睪丸発育不全					41	1
合 計	368	94	75	60	283	44

kins et al. の全症例 368 例中の 40 例 (10.9%), Barr の 94 例中の 9 例 (9.6%), Gross et al. の 75 例中の 6 例 (8%), Money の 60 例中の 1 例 (1.7%), Wiedemann et al. の 283 例中の 5 例 (1.8%) 及び Kiefer の 44 例中の 5 例 (11.4%) である。その比率に相当の開きのあるのは、性染色質性の Inter-

sex を含めているか否かにもよる。教室の 15 例の Intersex うちにこの 3 例があるのは非常に多いが、偶然であろう。

Meyer の第 1 例の報告以来 1950 年頃までは、その症例報告は非常に少ないもので、1937 年に Young はその 21 例を数え得たに過ぎず、1952 年に Fischer,

第4表 真性半陰陽報告例の一覧表

例数	報 告 者		年令	社会的 性	外陰部 の形態	右 性 腺	左 性 腺	分 類
1	Meyer	(1857)	0		Ⅱ—Ⅳ	卵 巢	睪 丸	側 性
2	Schultzer	(1868)		♂	Ⅱ—Ⅳ	月 経 と	精 子	
3	Schmorl	(1888)	22	♂	Ⅱ—Ⅲ	一側睪丸	他側卵巢	側 性
4	Salén & Pick	(1889)	43	♀	Ⅱ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
5	Simon	(1903)	20	♂	Ⅳ	Ovotestis		
6	Uffreduzzi	(1910)	7	♀	Ⅲ	Ovotestis		
7	Gudernatsch	(1911)	40	♀	Ⅱ—Ⅲ	Ovotestis		
8	Sinagaglia	(1914)	28	♂	Ⅳ—Ⅴ	Ovotestis	睪 丸	偏側性
9	Kleinknecht	(1916)	11	♀	Ⅲ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
10	Photakis	(1916)	36	♀	Ⅲ—Ⅳ	睪 丸	卵 巢	側 性
11	Briau et al.	(1920)	28	♀	Ⅲ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
12	Sheppard	(1920)			Ⅱ—Ⅳ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
13	Baldwin	(1921)	30	♀	Ⅰ—Ⅱ	睪 丸	卵 巢	側 性
14	Loser	(1921)	19	♂	Ⅳ—Ⅴ	睪 丸	卵 巢	側 性
15	Moots	(1921)		♀	Ⅰ	卵 巢	Ovotestis	偏側性
16	Polano	(1921)	24	♀→♂	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis		
17	Berblinger	(1923)	17	♀	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis		
18	前 田	(1923)	9	♂	Ⅱ—Ⅲ	睪 丸	卵 巢	側 性
19	Sand	(1923)	10	♂	Ⅳ	睪丸+卵巢	睪丸?+ 卵巢?	
20	Schneider	(1923)	16	♂	Ⅱ—Ⅲ	卵 巢	睪 丸	側 性
21	Burden	(1924)	40	♂	Ⅲ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
22	de Rio Braneo	(1924)	20	♂	Ⅴ		Ovotestis	
23	Schauerte	(1924)	16		Ⅲ	睪 丸	Ovotestis	偏側性
24	Young	(1924)	18	♂	Ⅳ	睪 丸	卵 巢	側 性
25	Meyer	(1925)	0		Ⅳ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
26	Reifferscheid	(1925)	23	♀	Ⅰ		Ovotestis	
27	Bobin et Neuville	(1926)	21		Ⅱ—Ⅳ	卵 巢	睪 丸	側 性
28	Kwartin & Hayms	(1927)	24	♀	Ⅳ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
29	Schapiro	(1927)	20	♂	Ⅱ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
30	Hartley	(1928)	22	♀	Ⅰ		Ovotestis	
31	Jedlicka	(1928)	19	♂	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis	睪 丸?	
32	Kornhauser & Motyca	(1928)	10ヵ月		Ⅱ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
33	Goedel	(1929)	26	♂	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis	卵 巢?	
34	Levi	(1930)	36	♀	Ⅰ	Ovotestis	卵 巢	偏側性

35	Rutherford	(1930)	2		IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
36	小川	(1931)	27	♂	I—II	卵巣	睪丸	側性
37	米山	(1931)	15	♀	II—III	Ovotestis	睪丸+卵巣	両側性
38	笹川・永井	(1932)	24	♂	IV	睪丸+卵巣	卵巣	
39	Naujoks	(1933)	18	♀	II—IV	卵巣	睪丸	側性
40	Stojalowski & Debski	(1933)	22	♂	IV	Ovotestis	睪丸	偏側性
41	Urechia & Teposu	(1933)	25	♂	IV—V	卵巣	睪丸	側性
42	Thurston	(1934)	22	♂	IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
43	Wolf	(1935)	19	♂	IV	睪丸	卵巣	側性
44	Lindvall & Wahlgren	(1936)	19	♂	III	睪丸	卵巣	側性
45	Warthen & Williams	(1936)	60	♂	III—IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
46	Weyeneth	(1936)	55	♀	III		Ovotestis	
47	Essenberg & Feinberg	(1937)	45	♂	II—IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
48	Huggins et al.	(1937)	29	♀	II	Ovotestis	卵巣	偏側性
49	Hornick	(1938)	子供		III—IV	卵巣+睪丸		
50	Jasienski	(1938)	4ヵ月		III—IV	卵巣+睪丸		
51	Reinberger & Simkins	(1938)	39	♀	II—IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
52	Helpern	(1939)	36	♀	IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
53	Kell et al.	(1939)	27	♀	IV	Ovotestis		
54	Malgras & Gricouroff	(1939)	63	♀	I	睪丸		
55	Perlado	(1939)	若婦人	♀	I—II	+睪丸	一側卵巣	
56	Raynaud et al.	(1939)	18	♀	III—IV	卵巣	睪丸	側性
57	Smith et al.	(1939)	19	♂	III	Ovotestis	Ovotestis	両側性
58	Doss & Priestley	(1940)	12 ¹ / ₂	♂	IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
59	Lindvall & Wahlgren	(1940)	18		II	睪丸 (Ovotestis?)	卵巣	(側性)
60	Lindvall & Wahlgren	(1940)	16	♂	II	Ovotestis	Ovotestis	両側性
61	Young	(1940)	20	♂	IV	睪丸	卵巣	側性
62	今川	(1941)	初生児		II—IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
63	Seligman et al.	(1941)	20	♂	II	Ovotestis	Ovotestis	両側性
64	Brachetto et al.	(1943)	24		IV	卵巣	睪丸	側性
65	久本・加治	(1943)	45	♀	II—III	卵巣	Ovotestis	偏側性
66	Jahier & Kehl	(1943)	22		IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
67	Lattimer et al.	(1943)	11	♂	IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
68	Mc Iver et al.	(1944)	12 ¹ / ₂	♂	IV—V	Ovotestis	Ovotestis	両側性
69	Mc Iver et al.	(1944)	17	♂	IV	卵巣	精子	(側性)
70	Mckenna & Kiefer	(1944)	13	♂	II	Ovotestis	卵巣	偏側性
71	Mckenna & Kiefer	(1944)	3		IV	睪丸	卵巣	側性

72	Moriarty	(1944)	79	♀	IV—V	Ovotestis	睪丸	偏側性
73	Davis & Scheffey	(1946)	7	♀	III	卵巣	睪丸	側性
74	De Moura	(1946)	19	♂	II	卵巣	睪丸 (Ovotestis)	(側性)
75	Stirling & Suraci	(1946)	20	♂	III	卵巣	睪丸	側性
76	Weed et al.	(1947)	36	♀	III	Ovotestis	卵巣	偏側性
77	Patton	(1948)	20	♀	III	睪丸	卵巣	側性
78	Seitter	(1948)	26		IV	卵巣	Ovotestis	偏側性
79	Stromme	(1948)	21	♂	II	Ovotestis	卵巣	側性偏
80	Rabadan et al.	(1950)	19	♀	IV	卵巣	睪丸	側性
81	Capon	(1951)	29	♀	II	Ovotestis	卵巣	偏側性
82	難波	(1951)	12	♀	I—II	睪丸	卵巣	側性
83	Berardinelli et al.	(1952)	49		IV—V	睪丸	卵巣	側性
84	Brewer et al.	(1952)	18	♀	IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
85	Fischer et al.	(1952)	19	♂	IV—V	Ovotestis	睪丸	偏側性
86	Greene et al.	(1952)	14	♀	IV	睪丸	卵巣	側性
87	白田	(1952)	14	♂	V	卵巣	精子	側性
88	Baker et al.	(1953)	32	♂	IV	睪丸+卵巣		
89	Ben-Lih & Kai	(1953)	20		IV	卵巣	Ovotestis	偏側性
90	Ben-Lih & Kai	(1953)	4		II	Ovotestis	卵巣	偏側性
91	Pirner & Borelli	(1953)	43	♀	I	精子		
92	Zondek	(1953)	21		IV	卵巣+睪丸		
93	Cecil	(1954)	19	♀	IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
94	Goodwin et al.	(1954)	14	♂	II	睪丸+卵巣		
95	Marshall et al.	(1954)	15	♂	IV	Ovotestis	卵巣	偏側性
96	Armstrong et al.	(1955)	66	♀	IV—V	睪丸	卵巣	側性
97	Bromwich	(1955)	1 1/3		III	睪丸	卵巣	側性
98	Bromwich	(1955)	1 2/3	♀	IV	睪丸	卵巣	側性
99	Bromwich	(1955)	3	♀	IV	Ovotestis	Ovotestis	両側性
100	Lauterwein & Kladetzky	(1955)	23	♀	I—II	Ovotestis	卵巣	偏側性
101	Schwiebinger & Hodges	(1955)	5	♂	III	卵巣	睪丸	側性
102	鈴木等	(1955)	21	♀	I	卵巣?	睪丸+卵巣	
103	Arneaud et al.	(1956)	28	♂	III—IV	卵巣	Ovotestis	偏側性
104	北尾	(1956)		♀	V	Ovotestis	睪丸	偏側性
105	Nelson et al.	(1956)						
106	Nelson et al.	(1956)						
107	Nelson et al.	(1956)						
108	Sun et al.	(1956)						

109	Clayton et al.	(1957)	8カ月		Ⅲ—Ⅳ	卵巣+睪丸	卵巣+睪丸	
110	早 川	(1957)	24	♀	I—Ⅱ	Ovotestis	卵 巢?	偏側性
111	Prader et al.	(1957)	2	♀	Ⅲ	睪 丸	卵 巢	側 性
112	Rosenthal et al.	(1957)	2	♀	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
113	Rosenthal et al.	(1957)	4	♀	Ⅳ	卵 巢	Ovotestis	偏側性
114	酒徳・卜部	(1957)	15	♂	Ⅲ—Ⅳ	卵 巢	睪 丸	側 性
115	竹 山	(1957)	21	♂		Ovotestis	卵 巢	偏側性
116	Wiedemann	(1957)						
117	Wiedemann	(1957)						
118	Wiedemann	(1957)						
119	Wiedemann	(1957)						
120	Wiedemann	(1957)						
121	山 下	(1957)	28	♂	Ⅳ	卵 巢	Ovotestis	偏側性
122	Clayton	(1958)	16	♂	Ⅳ	卵巣+睪丸	睪 丸	
123	Clayton	(1958)	7	♂	Ⅳ	卵巣+睪丸	卵巣+睪丸	
124	Hasche-Klunder et al.	(1958)	10	♀	Ⅱ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
125	Hasche-Klunder et al.	(1958)	16	♂	Ⅳ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
126	日 置	(1958)	9	♀	I	睪 丸?	卵巣+睪丸	
127	金 井	(1958)	6	♂	I—Ⅱ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
128	仁熊・中西	(1958)	18	♂	Ⅲ	睪 丸	Ovotestis	偏側性
129	Milner et al.	(1958)	13	♂	Ⅳ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
130	Milner et al.	(1958)	11/12	♂	Ⅲ—Ⅳ	Ovotestis	Ovotestis	両側性
131	Stange et al.	(1958)	14	♂	Ⅳ	卵 巢	Ovotestis	偏側性
132	Stange et al.	(1958)	15	♀	Ⅱ—Ⅲ	卵 巢	睪 丸	側 性
133	Siebenmann	(1958)	11	♂	V	Ovotestis	Ovotestis	両側性
134	Siebenmann	(1958)	13 ⁹ /12	♂	V	Ovotestis	Ovotestis	両側性
135	児 玉	(1959)	14	♂	Ⅳ	睪 丸	卵 巢	側 性
136	児 玉	(1959)	4	♂	Ⅳ	Ovotestis	卵 巢	偏側性
137	児 玉	(1959)	9	♂	Ⅳ	睪 丸	卵 巢	側 性

Lischer and Byars はその49例を集め得たと言っている。1950年以後になつて漸くその報告例が増加して Pirner und Borelli (1953) はその1例の報告の際に文献例を71例集めており Overzier は1955年に1900年以降の確実な症例としてその74例を一括表示している。しかし、その報告例の数は報告者によりまちまちで、1952年の Greene et al. 及び1955年の Bromwich は約60例と称しており、1955年の Schwiebin-

ger and Hodges は第55例目を報告しており、1955年の Lauterwein und Kladetzky は74例と、1957年の Rosenthal et al. は約70例と称している。

我国に於ける報告例は非常に少ない。既述の坂口の症例以来、小川 (1931)、米山 (1931)、笹川等 (1932) 今川 (1941)、久本等 (1943)、雉波 (1951)、白田 (1952)、鈴木等 (1955)、北尾 (1956)、早川 (1957)、酒徳等 (1957)、竹山 (1957)、山下等 (1957)、金井

(1958), 日置 (1958) 及び仁熊ら (1958) の各1例の報告があるので, 私の3症例を加えて合計20例の少数例に止まる. またその半数以上の12例は1955年以後の報告である如く, 最近とみに報告例が増加しつつある現状である.

私は欧米に於ける最も確実な統計である Pirner und Borelli 並びに Overzier の統計を再検討し, それにその後の欧米の報告例, 即ち, Armstrong ; Lauterwein and Kladetzky ; Schwiebinger and Hodges ; Arneaud et al. ; Nelson et al.(3例); Sun et al. ; Clayton et al. ; Prader et al. ; Rosenthal et al.(2例); Wiedemann et al.(5例); Hasche-Klunder et al. (2例); Milner et al. (2例); Siebenmann (2例); Stange et al. (2例) 及び兄弟に見られた最初の報告である Clayton et al. (1958) の2例の各報告例を併せ, 更に我国の20例を加えると, 合計 137例になる. この 137例につき Overzier の総合統計の事項を調査し, 一括したのが第4表である.

3. 性腺の状態

性腺の状態は第5表に示す如く, Ovotestis を有する場合が, 137例中74例即ち 54.0%と多く, また側性及び偏側性の場合が共に多い.

第5表 真性半陰陽に於ける性腺の状態

型	一 側	他 側	症例数
側 性	睪 丸	卵 巢	38
偏 側 性	Ovotestis	睪丸又は卵 巢	37
両 側 性	Ovotestis	Ovotestis	25
一側 Ovotestis 他 側 不 明	Ovotestis	不 明	12
一側睪丸+卵巢他側は 睪丸又は卵巢又は不明	睪丸+卵巢	睪丸又は卵巢 又は不明	11
一側睪丸+卵巢 他側睪丸+卵巢	睪丸+卵巢	睪丸又は卵 巢	2
詳 細 不 明			12
計			137

第6表 真性半陰陽に於ける性染色体値

報 告 者	検 索 法	症例数	—	+
Barr (1955)	皮 膚 細 胞	9	3	6
Bromwich (1955)	皮 膚 細 胞	2	1	1
Arneaud et al. (1956)	皮膚及び口腔粘膜細胞	1	0	1
Nelson (1956)	皮膚及び口腔粘膜細胞	3	1	2
Sun and Rakoff (1956)	白 血 球	1	1	0
Armstrong et al. (1957)	皮膚及び口腔粘膜細胞及び白血球	1	0	1
Clayton et al. (1957)	口 腔 粘 細 胞	1	0	1
早 川 (1957)		1	0	1
Prader et al. (1957)		1	1	0
Rosenthal et al. (1957)	皮 膚 細 胞	2	0	2
Wiedemann et al. (1957)	白 血 球	5	3	2
Clayton et al. (1958)	口 腔 粘 膜 細 胞	2	0	2
Hasche-Klunder et al. (1958)	白 血 球	2	0	2
金 井 (1958)	皮 膚 細 胞	1	1	0
Milner et al. (1958)	皮膚細胞及び白血球	2	2	0
Stange et al. (1958)	白 血 球	2	1	1
児 玉 (1959)	各 種	3	2	1
合 計		39	16	23

4. 社会的性

137例の真性半陰陽の中, 社会的性の判明している107例についてみるに, 男性58例, 女性49例と僅に男性が多いものの様である。

5. 外陰部の形態

外陰部の形態を Overzier の分類 (第9図) に従って見ると, 外陰部の形態の明かな126例中第Ⅳ型が最も多く40例 (31.7%), 次いで第Ⅲ型の16例となっており第Ⅶ型が5例で最も少ない。

6. 体細胞の染色質値

之等 Ovotestis を含む, 双方の性腺を有する真性半陰陽の体細胞の性染色質は, 男性又は女性の何れかであつて, 記載の明確な39例について見ると, 第6表に示す如く, (一) が16例に対して (+) が23例とやや (+) が多いが, 著明な差異は認めない。昆虫の Gynandromorphism の様に, 半身が男性で, 他の半身が女性であると言う症例は, 人類では Brachetto-Brian, Grimaldie and Costa (1943) の他にはない様である。私は3症例について左右両側の皮膚について別々に性染色質をしらべたが, 第1例では右側1% 左側2%, 第2例では右側4例, 左側2%, 第3例では右側54%, 左側60%の如く, 差異はなかつた。この成績は全く Bromwich (1955) 及び Barr (1956) の成績を一致する。しかし, Greene et al. (1954) は1例の真性半陰陽の症例で, 皮膚細胞の性染色質値は女性であるのに, 睪丸の減数分裂に於いてXとYに相当するものを発見して, その個体の性染色質をXXY型であると仮想した。

B. 男性仮性半陰陽

男性仮性半陰陽は, Gross et al. の統計では75例の Intersex 中26例, Barr の94例中33例, Kiefer の44例中11例及び Wilkins et al. の368例中151例と Intersex の中では比較的多く見られるもので, 私の25例のうちには3例の症例が含まれている。この男性仮性半陰陽の頻度は, Young によると女性仮性半陰陽と併せて約1000人に1人の割合で見られると云われている。それ程多くないにしても, さほど珍らしい疾患ではないものの様である。

1. 自家経験例

症例4. 4ヶ月。女兒として育つて来た (第2表並びに第10及び11図) 陰核はやや大きい程度で, その基部に泌尿生殖器洞が開いている。左右の大陰唇は陰囊状で, 中に大豆大の睪丸様性腺を触れる (第12図)

この性染色質値は, 表皮細胞では5%, 口腔粘膜上皮細胞では4%, 尿道粘膜上皮細胞では0%で, 即ち

(一) であり, 又中性多核白血球500ケ中に Drumstick は1ケも認めなかつた。また17KSの1日量は0.5mgであつた。

試験的開腹術では, 腹腔内に子宮を触れるが卵巣はない。そこで, 男性化よりも女性化の方が容易である関係から, 左右の睪丸様の性腺を剔除し, 外陰部の整形術を行つた。組織学的には両側とも睪丸であつた。

症例5. 20才。女性として育つて来たが, 顔貌も女性で乳房の発育も正常, 外陰部の畸型を除いては, 全く普通の女性と変らない。外陰部は陰核にしては大きい Phallus があり, 泌尿生殖器洞がその基部に開いている。左右の大陰唇にあたる部位は陰囊様で, 中に略々正常大の睪丸と思はれる性腺を触れる (第2表並びに第10, 13及び14図)

この性染色質値は, 表皮細胞では0%, 口腔粘膜上皮細胞では3%, 尿道粘膜上皮細胞では8%で, 即ち (一) であり, 又中性多核白血球500ケ中に Drumstick は1ケも認めなかつた。また主な内分泌検査では, 17KSが1日量16.5mg, Total estrogen 1日量4.5γ, 黄体ホルモンは1日量0.1mg以下で, 尿中ゴナドトロピンは96マウス子宮単位で著明に増加していた。

試験的開腹術では, 女性の内性器は見られない。女性化が患者の希望なので, 左右の睪丸と思はれる性腺を剔除したが, 組織学的には未熟な睪丸であつた。術後女性ホルモン療法中で, 女性としてつつがなく生活している。

症例6. 29才。男性として生活して来た。陰毛, 腋毛及び口ひげも略々正常で, 外観上何等異常を認めないが, 外陰部は陰茎が陰核様で小さく, 高度の尿道下裂がある。陰囊の発育は悪いが, 其の中には略々正常大の睪丸がある (第10, 15及び16図)。

この性染色質値は, 表皮細胞では3%, 口腔粘膜上皮細胞では5%, 尿道粘膜上皮細胞では4%で, 即ち (一) であり, 又中性多核白血球500ケ中に Drums-tick は1ケも認めなかつた。また主な内分泌検査では, 17KSは1日量17.4mg, Total estrogen 1日量1.0γ, 黄体ホルモンは1日量0.1mg以下で, 尿中ゴナドトロピンは24マウス子宮単位であつた。

試験的開腹術では, 女性の内性器を認めず, 又睪丸の試験切片では未熟な睪丸像を示した。現在男性ホルモン療法中であるが, 術前よりみられた高度な神経衰弱様の精神障害は, 術後は一時的に精神分裂症様の状態を示し, 私の経験した症例の中では, 最も社会的順応の悪い例である。

2. 体細胞の性染色質値

勿論(一)である事は問題のない所である。即ち、Barr の33例及び Wiedemann の77例をみても、何れも(一)であつた。それ故男性仮性半陰陽は、前述の真性半陰陽や、後で述べる女性仮性半陰陽と共に、必ず泌尿生殖器洞があり、外陰部の外観が女性に近いと云う以外は、Intersex の中でも最も単純で、学問的興味の少ないものである。

C. 女性仮性半陰陽

女性仮性半陰陽とは、Phallus の肥大、及び更に場合によつては Labio scrotal fusion (陰唇陰囊癒合)を伴うことによる外陰部の男性化を呈しているが、ミューラー氏管からの子宮及び Fallopian tube の發育は障碍されておらず、卵巣を有する場合で、勿論性染色質値は女性である。これは一番多く見られる Intersex の型で、Wilkins et al. の綜合統計によれば、Intersex 全体の45.7%を占めている。これに先天性副腎増生症を伴う場合と然らざる場合とがある。Wilkins et al. は前者を Intersex から除外しているが、一般には両者とも Intersex のうちに入れて考えられている。またその大部分は前者であり、後者は極めて稀とされている。

女性仮性半陰陽は、1)外陰部の男性化、2)子宮及び

卵巣の存在、3)陰及び泌尿生殖器洞の内視鏡的並びにX線所見、及び4)性染色質値の陽性により診断し得るもので、更に先天性副腎増生症による場合には尿中17KS 値の上昇により、然らざる場合から区別出来る。

1. 先天性副腎増生症を伴う場合

女性仮性半陰陽と称せられるものの大部分は、第3表に示す如く、本症である。例えば最も多数例を集めている Wilkins et al. の綜合統計によれば、先天性副腎増生症を伴う場合が168例の多数であるのに対して、それを伴はない場合は僅かに9例に過ぎないものである。また諸家の報告を綜合してみると、第7表の如く、約14:1の割合である。即ち、この型の Intersex が一番多いのも、専ら先天性副腎増生症の多い結果である。私の Intersex の15例中に本症が僅に1例と云うのは、いささか少数に過ぎている。

我が国に於いては、女性仮性半陰陽として報告されているものの中、記載の明瞭なものは1927年に諸岡氏が発表して以来、私の症例まで31例をみるが、この中副腎機能検査を行った16例についてみるに、金井氏及び私の症例の各1例を除いた14例は、何れも先天性副腎増生症によるものであつた。

本症に於ける男性化の病因は、水酸化酵素の欠如のために、Progesterone の Hydrocortisone への変

第7表 女性仮性半陰陽に於ける先天性副腎増生症の有無について

	報 告 者							合 計
	Barr (1955)	Gross et al. (1955)	Money (1955)	Wilkins et al. (1955)	Kiefer (1957)	Wiedemann et al. (1957)	児 玉 (1959)	
先天性副腎増生症を伴う 場合	30	27	39	168	22	70	1	357
先天性副腎増生症を伴は ない場合	1	9	2	9	0	3	1	25
合 計	31	36	41	177	22	73	2	382

化が進行せず、ために男性作用のある Steroide の増加するためであることが、既に知られている (Wilkins ; Bongiovanni ; Eberlein and Cara 1954)。

自家経験例

症例7. 3才。生下時 Phallus が陰茎様であつたため、男児として育てて来たが、生後2ヶ月頃より Phallus は漸次大きくなり、陰毛の発生をみたので来院した。外陰部は成人陰茎様の Phallus があり、高度の尿道下裂で、僅かではあるが陰毛の発生があり、陰囊はなく、且つ性腺は触れない(第17図)。一般には男児の状態、顔面には痤瘡がみられる(第18図)。

又レ線像では泌尿生殖器洞を証明したが、後腹膜腔気体送込法では、明確な副腎像を得られなかつた。

この性染色質値は、表皮細胞では60%、口腔粘膜上皮細胞では58%、尿道粘膜上皮細胞では60%で、即ち(+)であり、又中性多核白血球352ケ中に Drums-tick を6ケ認めた。主な内分泌検査では、17KS が1日量6.5mg、Total estrogen 1日量1.0γ、Pregnandiol が1日量0.1mg、黄体ホルモン1日量0.1mg以下で、尿中ゴナドトロピンは6マウス子宮単位であつた。又 Jailer's Test では、コーチゾン100mg宛5日間、即ち500mgで尿中17KS は、6.5mg

から 1.0mg に下降した。

以上の諸検査の結果から、先天性副腎増生症を伴う女性仮性半陰陽と診断し (第19図)、1側の副腎全剔除術と、他側の副腎亜全剔除術を行つた。術後2ヵ月では座瘡消失し、陰毛の発生もなく、子供らしくなつてきた。尚組織学的には、皮質細胞の増殖を示した。

2. 先天性副腎増生症を伴わない場合。

先天性副腎増生症を伴わない女性仮性半陰陽と言うものは非常に稀なもので、Wilkins et al. (1955) の綜統計では、Intersex の368例のうちで僅かに9例に過ぎない。我国では金井の1例の報告があるばかりで、ここに私の発表する症例は第2例目である。最近 Wilkins, Jones, Holman and Stempfel (1958) は、自家経験例の17例に4例の他の Clinic からの未発表のものを含めて、計21例の本症を発表する際に、文献例の24例及び若干の文通例をも併せて紹介している。これが本症の症例に関する最も纏つた報告であるので、これを基としてその後の症例を加えて見ると、私の症例を加えて62例に達している。

(1) 自家経験例

症例8. 4才。陰核が肥大して大きいと云う以外、女性として何等異常はない (第19, 20図)。母親は妊娠中ホルモン剤の使用を否定しており、且つ卵巣腫瘍等もなかつた。

この性染色質値は、表皮細胞では60%, 口腔粘膜上皮細胞では68%, 尿道粘膜上皮細胞では46%で、即ち (+)であり、又中性多核白血球289ケ中に Drumstick を6ケ認めた。

主た内分泌検査の結果は、17KS が1日量 1.0mg, Total estrogen が1日量 4.9 γ で、尿中ゴナドトロピンは6マウス子宮単位であつた。試験的開腹術では、正常の女子内性器を有し、且つ卵巣の試験切片でも異常を認めない。

以上の事から、ホルモンにより影響をうけない女性仮性半陰陽であると診断した。

(2) 種類

先天性副腎増生症を伴わない女性仮性半陰陽は、Wilkins et al. によれば、次の如く分類出来る。

(a) 尿路並びに肛門の各種奇形を伴う場合

これは比較的少数例で、Wilkins et al. (1958) は Atkinson and Masson; Howard and Hinman (2例); Perloff et al.; Papadatos and Klein (2例) 及び Gross and Meeker の6例を集めているが、その後の報告例として Reilly et al. (1958) の3例及び Sieber and Klein (1958) の2例があるので、第8表の如く総数17例となる。

(b) 他の奇形を伴わない場合

この型のものは前者よりも多く、第9表に示す如く、詳細な記載の不明な Boissonnet (1956) の1例及

第8表 他の尿路並びに肛門の異常を伴い、副腎増生症を伴わない女性仮性半陰陽

報 告 者	年 令	社会的性	尿 路 性 器 異 常
1) Atkinson & Masson (1934)		♀	尿道を有する陰茎, 膀胱腔瘻, 排泄腔双角子宮
2) Howard & Hinman (1951)	4 才	♀	副尿道を有する陰茎, 腔性尿道, 重複子宮及び重複腔
3) Howard & Hinman (1951)	3 才	♂	副尿道を有する陰茎, 腔性尿道
4) Perloff et al. (1953)		♀	陰茎, 腔及び直腸と交通する尿瘻
5) Papadatos & Klein (1954)	初生児		右水腎症, 左發育不全腎及び尿管の閉塞, 陰茎, 陰唇陰囊癒合
6) Papadatos & Klein (1954)	初生児	♀	両側尿管下端部狭窄による水腎症, 陰茎, 陰唇陰囊癒合
7) Gross & Meeker (1955)			先天性發育不全腎, 膀胱腔瘻, 鎖肛, 一侧の卵巣及び Fallopian tube の欠如
8) Gross & Meeker (1955)			
9) Gross & Meeker (1955)			

10) Gross & Meeker	(1955)			先天性發育不全腎, 膀胱腔瘻, 鎖肛, 一側の 卵巣及び Falloppian tube の欠如腔
11) Gross & Meeker	(1955)			
12) Gross & Meeker	(1955)			
13) Reilly et al.	(1958)		♀	副尿道及び腔性尿道
14) Reilly et al.	(1958)	初生児		尿道を有する陰茎, 陰唇陰囊癒合, 膀胱結腸 瘻, 双角子宮, 鎖陰
15) Reilly et al.	(1958)	2カ月		心臓異常, 腔性尿道, 陰茎, 陰唇陰囊癒合, 腔直腸尿瘻, 右骨盤腎
16) Sieber & Klein	(1958)	初生児	♂	陰茎, 排泄腔
17) Sieber & Klein	(1958)	初生児		陰茎, 重複子宮, 腔直腸瘻, 尿道腔瘻, 排泄 腔

び Wiedemann et al. (1957) の3例を加えて, 今日までの報告例は45例になっている。これには, 更に次の4つの場合がある。

- 1) 母体に対するホルモン療法及び内分泌異常のない場合。

一般に女性仮性半陰陽は, 胎内に於ける男性ホルモ

ンの作用による女性胎児の外陰部の男性化と考えられているが, 妊娠中の母体にこれと言うホルモン異常のなかつた症例が13例ある。そのうちの8例は古いものである。ホルモン関係の記載がない。私の症例をも加えた最近の5例では, 注意深い調査にも拘らず, ホルモン異常が証明されなかつたものである。

第9表 副腎増生症を伴わない単純の女性仮性半陰陽

報 告 者	年 令	社会的 性	外 陰 部 異 常	母 体 の 異 常
1) Felicissimo PaulaXavier & de Abreu Junqueira (1938)				卵巣男性化細胞腫
2) Haynes et al. (1941)	43 才	♂	陰 茎	?
3) Chanis (1942)	17 才	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	?
4) Cotte' (1947)	16 才	♂ → ♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	?
5) Cotte' (1947)	25 才	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	?
6) Brentnall (1945)	初生児	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	卵巣男性化細胞腫
7) Zander & Müller (1953)	初生児	♀	陰 茎	17-Methylandrostenediol
8) Hoffman et al. (1955)	初生児	♀	陰 茎	Testosterone enanthate
9) Gross & Meeker (1955)	初生児	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	17-Ethinyltestosterone
10) Gross & Meeker (1955)	20カ月	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	記載なし

11) Gross & Meeker	(1955)	11.5才	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	記載なし
12) Grunwaldt & Bates	(1957)	初生児	♀	陰茎尿道, 陰唇陰囊癒合	17-Methyltestosterone
13) Hayles & Nolan	(1957)	初生児	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	17-Methyltestosterone
14) Glen	(1957)	24 才	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	記載なし
15) Hasche-Klunder	(1958)	10 才	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	記載なし
16) Gold & Michael	(1958)	初生児	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	17-Methyltestosterone
17) Nellhaus	(1958)	初生児		陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinylestradiol + Methyltestosterone
18) Bongiovanni (Quoted by wilkins et al.)	(1958)	初生児		陰 茎	Methylandrostenediol
19) Wilkins et al.	(1958)	初生児	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest. & 17-OH-Progest.
20) Wilkins et al.	(1958)	初生児	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest. & Progesterone
21) Wilkins et al.	(1958)	15ヵ月	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest. & Progesterone
22) Wilkins et al.	(1958)	初生児		陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest. & 17-OH-Progest.
23) Wilkins et al.	(1958)	57ヵ月	♀	陰 茎	Ethinyl test.
24) Wilkins et al.	(1958)	38ヵ月	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest.
25) Wilkins et al.	(1958)	初生児	♀	陰 茎	Ethinyltest.
26) Wilkins et al.	(1958)	23ヵ月	♀	陰 茎	Ethinyltest.
27) Wilkins et al.	(1958)	初生児		陰核の軽度の肥大, 陰唇陰囊癒合	Ethinyltest. & Progesterone
28) Wilkins et al.	(1958)	7 才	♀	陰 茎	Ethinyltest.
29) Wilkins et al.	(1958)	22ヵ月	♀	陰 茎	Ethinyltest.
30) Wilkins et al.	(1958)	46ヵ月	♀	陰 茎	Ethinyltest.
31) Wilkins et al.	(1958)	19ヵ月	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	Progesterone.
32) Wilkins et al.	(1958)	34ヵ月		陰 茎	Progesterone
33) Wilkins et al.	(1958)	10ヵ月	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	(一)
34) Wilkins et al.	(1958)	50ヵ月	♀	陰茎, 陰唇陰囊癒合	(一)

35) Wilkins et al.	(1958)	12 才	♂	陰茎, 陰唇陰囊癒合	(—)
36) Reilly (Quoted by Wilkins et al.)	(1958)			陰 茎	Ethinyltest.
37) Foxworthy (Quoted by Wilkins et al.)	(1958)	10カ月		陰 茎	Ethinyltest.
38) Foxworthy (Quoted by Wilkins et al.)	(1958)	9 カ月		陰茎, 陰唇陰囊癒合	Progesterone
39) Bongiovanni (Quoted by Wilkins et al.)	(1958)	4 才		陰茎, 軽度の陰唇陰囊癒合	Ethinyltest.
40) 今 井	(1958)	14 才	♂	陰 茎	(—)
41) 児 玉	(1959)	4 才	♀	陰 茎	(—)

この他に Boissonnet (1956) の1例, Wiedemann et al. (1957) の3例

2) 妊娠中の母体に卵巢男性化細胞腫のあつたもの
妊娠中の母体に卵巢男性化細胞腫があり, そのホル
モン異常によつて女性胎児にまで男性化が見られると
言うのは稀有の現象であつて, 今日までに Felicissi-
mo Paula Xavier et de Abreu Junqueira (1938)
及び Brentnall (1945) の各1例の2症例の報告があ
るのみである。

3) 妊娠中の男性ホルモン療法

妊婦中の母が乳腺肉腫及び種々の皮膚疾患などで男
性ホルモンとして作用するステロイドを投与されると,
丁度先天性副腎増生症の場合の様に, 女性胎児の
男性化が見られる場合がある。かかる症例として,
Zander and Müller (1953) の第1例の報告以来,
Bongiovanni ; Hoffman, Overzier and Uhde ;
Hayles and Nolan ; Grunwaldt and Bates ;
Gold and Michael 及び Nellhaus の各1例の報告
があり, 合計7例を数え得る。

4) 妊娠中の Progestin 療法

妊婦に流産のおそれのある場合には, しばしば Pro-
gestin 療法が施行されている。この Progestin 類の
ものである 17-ethinyltestosterone は, 殊に経口的
に投与すると男性ホルモンの作用することが知られ
ている。故に妊娠の Progestin 療法は胎児に女性仮
性半陰陽を惹起するおそれがある訳であるが, その報
告例は僅かに Gross and Meeker (1955) の1例が
あるばかりであつた。最近になつて Wilkins et al.
(1958) はこの種類の異常を多数に発表した。即ち,
自家経験の14例と Reilly et al. ; Foxworthy (2
例) 及び Bongiovanni の4例, 計18例である。故に
今日迄の報告例の総数は19例になつている。Wilkins

et al. の18例のうちの10例は Ethinyltestosterone
の, 3例は Progesterone の, そして5例は Eth-
inyltestosterone と共に 17-OH-Progesterone 或は
Progesterone の併用である。

3. 女性仮性半陰陽の発生病因

女性仮性半陰陽は, 女性胎児に異常に強力な男性ホ
ルモンが作用した時に発生するものであることは, 次
の4つの事実により証明されている。

(1) 臨床例に於ける先天性副腎増生症

(2) 母体に於ける卵巢の男性化細胞腫の作用による
初生女児の男性化の臨床例の存在。

(3) 妊娠中の多量の男性ホルモン投与による初生女
児の男性化の臨床例の存在

(4) 各種動物実験に於ける, 妊娠雌動物に男性ホル
モン投与による雌児外陰部の男性化の事実 Hamilton
and Wolfe (1938) 及び Turner (1939) は鼠で,
Jost (1955) は家兎で, Van Wagenen and Hamil-
ton (1943) は猿で, Burns (1945) はフクロネズミ
で, Bruner and Witschi (1946) はハムスターで,
また Witschi, Foote and Chang (1958) は蛙につい
て, 妊娠中の母体に男性ホルモンを投与すると, 雌初
生児の外陰部の男性化のおこることを実験的に立証し
ている。また Dantschakoff (1937, 1938, 1941) は
モルモットの羊膜内にテストステロンを注入すると,
雄胎児では附属器の相当の成熟が, また雌胎児では男
性器の発生することを認めている。

女児の外陰部の男性化は, 陰核の陰茎様肥大と陰唇
陰囊癒合とである。陰茎様肥大は胎生期のみに限らず
生後の多量男性ホルモン作用によつても起るものであ
るのに対して, 陰唇陰囊癒合は妊娠早期に於ける男性

ホルモン作用によつてのみ起るもので、この存在は胎生早期の異常を意味している。正常男児の尿道の亀頭部まで完成するのは妊娠第14週であるが、女児の外尿道口及び膣口の完成は第20週である。即ち、この時期以前の男性ホルモン異常が本症の発生に必要である。

大体妊娠早期の多量男性ホルモン投与が本症を惹起する危険性を有するものであるが、男性ホルモン投与の凡ての場合にこの異常が必発するとは限っていない。Vandekerckhove (1954) は乳癌で妊婦に相当量の男性ホルモンを投与したが、生れた女児には異常を発見していないのである。

妊娠中の Progesterone 投与が雌初生児の外陰部の男性化を起すことは、既に 1938年に Greene, Burrill and Ivy が立証している。Wilkins et al. の経験で判明した事実は次の如きものである。その投与が妊娠の早期であるほど、また多量である程、男性化が高度である事が判明している。故に妊娠10週以後に少量づつ投与する様にすれば、この危険は防がれる。また同時に如何に多量の女性ホルモンを投与しても、男性化を防ぐ作用はないと言う。

正常妊婦では、一定量の Progesterone が投与されても、女児の男性化は起るものではない、何となれば、正常妊婦では多量の Progesterone が黄体及び胎盤から分泌されているからである。故に胎盤にホルモンを通過させる障壁に異常があるか、或は Progesterone 又は Ethinyltestosterone の分解異常のある場合に女児の男性化が起ると考えられる。

最後に全くホルモン異常の証明されない臨床例の病因に関しては、外陰部の発生時期に一過性に胎児副腎の機能異常があつたのではないか、或は胎児卵巣が男性ホルモンを異常分泌していた、と言う様な仮説もあるが、未だ不明の域を脱していない

D. 体染色体性半陰陽 Chromosomal intersex

Barr 一派の体細胞についての性染色質値の測定が Intersex の診断法に取り入れられてから、従来は一般に Intersex に入れられてなかつた比較的軽度の異常も Intersex に入れられる様になつて来た。これが体染色体性半陰陽 Chromosomal intersex である。男子の Klinefelter's Syndrome と女子の Turner's Syndrome 及び Testicular feminization とである。そして、Turner's Syndrome のみを Gonadal dysgenesis とする狭義の考え方もあるが、一般にはこのすべてを合せて Gonadal dysgenesis と総称している (Achenbach und Ernst など)。

また Klinefelter's Syndrome は一見男子と思はれる個体であるのに、性染色質値からは女性であるこ

とが多く、反対に Turner's Syndrome は一見女子と思はれる個体であるのに、性染色質値からは男性であることが多い。この意味から、これらの Chromosomal intersex の場合は Sex reversal の状態にある訳である。

1. Turner's Syndrome 及び Agonadism (Overzier)

(1) Turner's Syndrome の名称及び本態

1930 年に Ullrich により記載された女性に見られる矮人症を始めとする小児の種々の奇型を示す症候群は、Bonnievie が鼠の胎児で実験的に作り得た奇形群と同様のもので、Bonnievie-Ullrich's Syndrome として知られていた。次で1938年に Turner が Ullrich とは無関係に、同様の症候群を発表したが、Ullrich の報告よりも Turner の報告の方が注目をひいた関係上、この症候群はその後専ら Turner's Syndrome と称されている。しかし1950年の Ullrich の提唱通りに、これを Bonnievie-Turner's Syndrome と呼称するのがよいであろう。

Turner の記載した症候群は、短軀、頑丈な体格、Webbed neck、即ちみずかきをつけた様に両側にひだのある短い頸、外反射、腕関節変形、Webbed toes 及び心雑音などを伴う女性の一種の性的幼稚症で、恥毛及び腋毛の発達が悪く、乳腺發育の不全並びに無月経である。即ち、Turner は専ら形態的の異常に目をつけてこの症候群を発表し、その Trias として、性的幼稚症、Webbed neck 及び外反射があげられている。

形態的異常から一種の広範囲の發育異常として注目された Turner's Syndrome の本態が卵巣の發育異常にあることが、1942年以後になつて判明して来た。即ち、1942年に Albright et al. 及び Varney et al. は相次で本症患者の尿中に FSH 量の増加していることを確めたが、1944年には Wilkins and Fleischmann は開腹術によつて卵巣の高度の發育不全を確めて、これに Ovarian agenesis という名称を与えた。しかし、1955年になつて Grumbach, Van Wyk and Wilkins は性腺の組織像が正常卵巣とは異なること及び性染色質値が男性であることから、Gonadal dysgenesis という名称で呼んだ。卵巣と言う名を入れないのは Male Turner's Syndrome と称されて男子にも本症が見られる事があることから支障がない。

要するに 特異な 奇形群から一症候群とされた本症は、今日では性腺の發育異常による Chromosomal intersex であることが判明したのであるが、本症の特

第10表 Turner's Syndrome に於ける陰部外異常及び奇形 (Kloos und Ness による)

骨核:	皮膚:	内臓器:
倭人症	両側頸部翼状片	先天性心欠陥
骨年令の遅延	Cutis lexa	大動脈弁狭窄
Makroskelie (楯状胸)	先天性リンパ管拡張症性浮腫	腎奇形
Mikroskelie	Nonne-Milroy-Meige-Syndrome	Renculuslappung
骨孔症	合指症	腎盂・尿管の奇形
孤立性骨嚢腫	うぶ毛症	肺葉の奇形
軟骨發育不全症	多毛症	内分泌・ホルモン異常:
晩発性骨形成不全症	神経系:	本態性高血圧
塔上頭	レクリングハウゼン氏病	甲状腺機能不全
Impressiones digitatae	多数の母斑	糖尿病
高口蓋	眼及び耳:	(副腎皮質不全)
小下顎	内背贅皮	
切歯の欠損	眼下重	
歯の位置異常	眼球突出症	
短頸 (頭髮限界の下行)	斜視	
Klippel-Feil-Syndrome	眼振症	
環椎と後頭骨の癒合	白内障	
環椎軸椎関節の先天性脱臼	網膜色素異常	
頸部肋骨	近視	
脊柱側彎及び後彎	視野の縮小	
二分脊椎	色盲	
漏斗胸	難聴 (原因不明)	
外反射		
Madelungsche Deformität		
中指, 中趾の小指症		
蜘蛛指症		
先天性関節脱臼		
足奇形		
関節の異常過伸展症		
軀幹筋の發育不全並びに仮性肥大		

徴は非常に多数の全身的發育異常を伴うことである。先にのべた Turner's Trias は最も多く見られる異常であるが、これさえ揃はないことが少なく、奇形は各々の場合にまちまちである。最近に Kloos und Ness は Turner's Syndrome に見られた奇形群を一括表示しているが、それは第10表の如く、全く千差万別である。故に併発する奇形の如何により、本症の診断をつけるのは誤りで、本症の本態である性腺の發育異常を証明した時には、Turner's Syndrome とすべきである。なおこの際に、Kloos und Ness に従つて Trias を有する典型的のものを狭義の Turner's Syndrome とし、その他をすべて広義の Turner's syndrome に含めるのが便利である。またここに Turner's Syndrome と称するのは、Turner の発表した時代の概念によるものではなく、ただ Turner と言う名称をそのままに今日の進んだ Intersex の一種としての本症に持つて来たものである。そして Gonadal dysgenesis と云う名称は、Turner's Syn-

drome のみならず Klinefelter's Syndrome をも含めた広い範囲の Chromosomal intersex の総称名とするのがよい

(2) 報告例

本症の症候群がまちまちであること、形態学的研究からはじまり、性腺の發育異常に本態のある Chromosomal intersex であることが判明した研究過程、及び名称の一定していないために、その報告例を正確に数えることは非常に困難である。1958年に Lapin et al. はその 117例を集め得ているが、私の調べた処では既に 300例以上に上つている。我国では本症に対する関心が深くないために、その報告例は非常に少なく、桜井その他の1例、斉藤及び土田の1例、金井の2例及び松浦その他の1例、計5例の報告があるばかりである。

本症の大多数のものは女子であるが、稀に發育不全の睪丸を有する Male Turner's Syndrome と言うのがある。Kloos und Ness (1958) は Flavell (1943)

の第1例以後の15例を集めているが、私はその後の報告として Mc Cullagh and Leiser (1957) の1例, Alslev and Reinwein (1958) の3例、及び松浦等の1例を数えるから合計 20 例となる。また、稀には Pich (1937) 或は Gordan et. al. (1958) の症例の様に、女子ではあるが非常に男性化の強い場合もある。

(3) 自家経験例

症例9. 21才。生来外陰部の畸型があつたが、女性として生活してきた。外陰部は約 1.5cm 突出した尿道突起があるのみで、陰囊、陰唇及び陰口がなく、陰毛の発生もない即ち尿道突起以外何等性的装飾がない(第21図) 又身長は高く、筋肉質で、乳房の發育悪く、腋毛はない(第22図) レ線像では泌尿生殖器洞を証明し、陰らしきものを認める。以上の他には何等奇形を認めない。

この性染色質値は、表皮細胞では4%, 口腔粘膜上皮細胞では6%, 尿道粘膜上皮細胞では5%で、即ち(一)であり、又中性多核白血球500ケ中に Drumstick は1ケも認めなかつた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 4.2 mg, Total estrogen 1日量 45.8 γ で、尿中ゴナドトロピンは8マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は+7%であつた。

試験的開腹術では、組織学的に精囊腺様の組織を証明した以外、男性及び女性の性器を認めなかつた(第23図)

現在女性ホルモン療法中で、やや乳房も発達してきた。

症例10. 18才。戸籍は男性であるが女性として育つて来た。身長は低く、やや筋肉質で、乳房の發育が悪く、外観及び諸動作はやや男性的である(第24図) 外陰部は症例9. と殆んど同様で、約 1.5cm の尿道突起以外陰囊、陰唇、陰口及び陰毛等何等性的装飾がない(第25図) レ線像では泌尿生殖器洞を証明し、陰らしきものを認めるが、他に性器外の奇形を合併していない。

この性染色質値は、表皮細胞では4%, 口腔粘膜上皮細胞では3%, 尿道粘膜上皮細胞では2%で、即ち(一)であり、又中性多核白血球500ケ中に Drums-tick は1ケも認めなかつた。

主な内分泌検査では、尿中 17KS が1日量 2.3mg, Total estrogen 1日量 48.8 γ で、尿中ゴナドトロピンは48マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は-3%であつた。

試験的開腹術では、卵巣及び睪丸をはじめ、男女両

性器を認めなかつた。この患者は、女性として生活する事を強く希望したため、戸籍を変更して女性ホルモン療法を行つている。術後6ヵ月では、治療前に比べて諸動作や言葉使いが全く女性的となり、私の経験例のうちでは最も良く社会的に順応した例である。

(4) 性染色質値

Turner's Syndrome は、性染色質値の検索の結果 Chromosomal intersex となつたもので、その大部分は(一)となつている。Overzier (1958) は文献例を、132例集めて、その中の101例即ち76.5%が(一)であり、(+)は僅かに31例に過ぎなかつたと述べている。私は最近のものまで入れて、その 333例に就て調べて見たが、第11表の如く、その中の 258例、即ち77.5%までが(一)で、(+)は僅かに 75例にすぎず、大体 Overzier と同様の成績となつている。なお Male Turner's Syndrome に就て見ると、Alslev and Reinwein の2例、Mc Cullagh and Leiser の1例及び Bradbury and Bunge (1958) の1例ともに(一)であつた。

(5) 性腺の組織像

本症の性腺は發育異常にあるのが特徴で、正常の卵巣或は睪丸組織は見出し得ないものである。Kloos und Ness が性腺構造の記載の明確な63例の Turner's Syndrome について調査した処によれば、原始卵胞或は胚種上皮のない不全間質よりなる Keim-platten を有するものが48例の多数をしめ、發育不全卵巣を有するものが9例、發育不全睪丸を有するものが6例となつている。しかし、痕跡的にしる性腺にあたるもの(Kümmerform, Philipp)を有するものが大部分の場合で、従つて Gonadal agenesis ではなく、Gonadal dysgenesis である。開腹しても全く性腺の発見されなかつたと言う症例は非常に稀であつて、文献上僅かに Sellheim ; Philipp 及び Overzier and Linden(2例)の計4例のみとされている。私の症例について見ると、第1例では、全く痕跡的に精囊腺を思はしめる一小部分があつたのみでその他には全くなく、第2例では完全にその痕跡すらも発見されなかつた。

(6) Turner's Syndrome の本態

今日 Chromosomal intersex の一つとして取扱われている Turner's Syndrome は、胎生期の性腺分化期に於ける奇形発生生変化による性腺奇形が病因であつて、その時期に敏感な性器外の胚種質から各種の奇形が併発するものである。即ち性腺奇形を主体とする一種の“Harmonische” Hemmungsmissbildung

第11表 Turner's Syndrome に於ける性染色質値 (男性例を除く)

報 告 者	検 索 法	症例数	—	+
Décourt et al. (1954)		4	2	2
Polani et al. (1954)	皮 膚 細 胞	3	3	0
Barr (1955)	皮 膚 細 胞	21	16	5
Gordan et al. (1955)	皮 膚 細 胞	2	2	0
Greenblatt et al. (1955)	皮 膚 細 胞	1	0	1
Grumbach et al. (1955)	皮 膚 細 胞	22	20	2
Schoen et al. (1955)		1	1	0
Sohval et al. (1955)	皮 膚 細 胞	1	0	1
Briggs and Kupperman (1956)	白 血 球	18	7	11
Bunge and Bradbury (1956)	口腔粘膜上皮細胞	3	0	3
Carpentier et al. (1956)	腔及び尿道粘膜上皮細胞	12	10	2
Kerkhof and Stolte (1956)	皮 膚 細 胞	2	0	2
Nelson (1956)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞	103	87	16
Platt and Stratton (1956)	皮 膚 細 胞	1	1	0
Sun and Rakoff (1956)	白 血 球	7	6	1
Hoffenberg and Jackson (1957)	皮膚細胞及び白血球	27	17	10
Silver (1957)	口腔粘膜上皮細胞	1	1	0
Thuline et al. (1957)	口腔粘膜上皮細胞	2	2	0
Wiedemann et al. (1957)	白 血 球	83	66	17
Andersson et al. (1958)	皮膚, 口腔及び尿道粘膜上皮細胞	1	1	0
Ashley and Jones (1958)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞	1	1	0
Bassøe et al. (1958)	口腔粘膜上皮細胞	1	0	1
Ehrenfeld und Bromberg (1958)		2	2	0
Epps et al. (1958)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞と白血球	7	6	1
Greenblatt (1958)	口腔粘膜上皮細胞と白血球	1	1	0
金 井 (1958)	皮 膚 細 胞	2	2	0
Lapin et al. (1958)	口腔粘膜上皮細胞	1	1	0
Richart and Benirschke (1958)	皮 膚 細 胞	1	1	0
児 玉 (1959)	各 種	2	2	0
合 計		333	258 77.5%	75

(Kloos und Ness) である。そして奇形発生性変化はウイルス, 薬剤, 毒素及び低酸素血症など種々の子宮内の悪環境を生ずる因子により惹起されるもので, また男性に女性よりも多く見るのは, 男子性腺は女子

性腺よりもこれらの因子に対する敏感度が高いためとされている (Grumbach et al. ; Richart et al.).

性腺並びに性器の発育に性腺発達初期に於ける性腺, 特に睪丸の重要性は Jost に始まる種々の実験で

次第に明確になりつつある。Jost は家兎の子宮内胎児に於て、睪丸が組織学的に認められ得るが性器が未だ発達しない時期に、少しずつ時期を移しながら、去勢してから再び子宮内に入れておき、出生直前に検べて見て、次の興味ある事実を知った。雌胎児では性器の発育が、Müller 氏管系の臓器が小さい以外には異常なく進行している。これに反して早期に去勢された雄胎児では雌性器が発達している。また1日間隔で去勢してみると、睪丸が雄としての発育に必要なことが判明した。明かにこの時期に性器の発達方向は決定するもので、この時期後に去勢しても男子性器の発育には影響はないのである。同様の事実が Raynaud and Frilley (1947) が廿日鼠で、Wells and Fralick (1951) が鼠で、Wolff and Wolff (1951) が鶏で証明された。これ等の実験成績は胎児の性器は胎児の睪丸(多分男性ホルモン)の影響がなければ女性の方向に分化する傾向のあることを示すものである。

更に性器の発達に実際にホルモンの影響のあることが、次の様に直接に証明された。Jost and Bozic (1950) 及び Wolff and Haffen (1952) はオルフ氏管とミューラー氏管をホルモンのない試験管内で培養してみると、オルフ氏管は萎縮するが、ミューラー氏管は発育を続けるものであることを知った。Bronski (1950) はモルモットの雄及び雌胎児から得たミューラー氏管を成熟或は卵巣を除去した雌モルモットの眼前房に入れておくと、発育が続く事を確めた。また Jost は家兎胎児で一側性去勢により、一側性男性化を作り得て、睪丸の作用は局所的であり一側性であると言う示唆を得ている。

Moore (1947) はフロネズミの胎児についての実験で、性器の発育にホルモンの確実な影響を確め得なかつたが、Burns (1950) はフロネズミの雄胎児に於て、Estradiol dipropionate の投与により Oo-testis の発生する事実を認めている。

以上の種々の実験成績は、Turner's Syndrome が発生学的には胎児の性腺発達初期の性腺、特に睪丸の異常により発生した Chromosomal intersex であることを示唆するものである。

(7) Turner's Syndrome と Agonadism (Overzier) との差異及び自験例の検討,

Turner's Syndrome の本態は性腺の発育異常 (Dysgenesis) であつて、性腺は痕跡的でも存在すべきものである。これと厳格に区別すべきものとして、最近 Philipp 及び Overzier が提唱しているものに、Agonadism (Overzier), 即ち一次的の性腺の

欠如がある。そして Turner's Syndrome が既に300例を超える報告例があるのに対して、Agonadism は非常に稀なものであつて、既に述べた如く、今日迄の処 Sellheim 及び Philipp の各1例並びに Overzier und Linden の姉妹に見られた2例の合計4例の報告があるばかりとされている。

この両者を合理的に区別するのに都合のよいものとして、次の様な Overzier の性腺の先制及び永続誘導作用説がある。性腺の第一原基はオルフ氏管並びにミューラー氏管の第一原基を刺戟する。これが先制誘導である。次で発育した性腺の永続誘導によつて男子並びに女子の内性器が発育する。そしてもし永続誘導が欠如する場合には、先制誘導による刺戟後に遺伝的に男性のものも女性のものも一樣に、内性器の発育は女性方向に進むものである。しかし、先制誘導をも欠如する場合には、オルフ氏管とミューラー氏管とは、未分化のままで共存する。

これを実際の場合について見ると、永続誘導の欠如する場合が Turner's Syndrome であり、先制誘導も欠如する場合が Agonadism である。Turner's Syndrome の場合には、性腺の真性の成形不全 Aplasia ではなく、様々の病因による性腺の早期破壊であるから、内性器は先制誘導により刺戟される。しかし、性腺の早期破壊により永続誘導が欠如するから、遺伝的に女性のもので男性のもので、ミューラー氏管系の発育がよく、少なくとも痕跡的子宮に迄発育し、外陰部も女性である。これに反して Agonadism の場合には、先制誘導も永続誘導も欠如しており、オルフ氏管並びにミューラー氏管共に刺戟されないから、両管系の僅かの痕跡が残っているばかりである。即ち、Turner's Syndrome では最低限度に痕跡的の卵巣と共に発育不全の子宮並びに卵管が存在するものであるのに対して、Agonadism では性腺の欠如と共に子宮並びに卵管をも全く欠如するものである。

既述の Agonadism として報告されている4例の記載を見ると、次の如くである。

1) Sellheim の症例: 18才の女子、背が高く、筋肉質で、鬚まで生じて多毛である。陰核は大きく、外尿道口はその背側にあり、陰唇も腔もない。開腹により、卵巣、子宮及び卵管の欠如を認めた。

2) Philipp の症例: 18才の女子、無月経、腋毛及び恥毛がない。外陰部は女性的ではあるが、発育不全の状態にあり、短い泌尿生殖器洞を形成している。開腹により、卵巣、子宮及び卵管の欠如を証明した。更に鼠径部にも腎部にも、性腺に相当するものを見出し得なかつた。多核白血球核の検査により、性染色質値は

(一) 尿中 FSM 量の増加.

3) Overzier und Linden の2例: 12才及び15才の姉妹, 両者ともに分界線の頭側に, 両側共に長さ20cm, 太さ3mmの小結節があるばかりであつた. これは胎生期卵管及び副卵巢の小片であつて, 子宮も卵巢もない. 外陰部には, ただ夫々2cm及び1.5cmの陰茎様突起があるばかりで, 陰囊もない. 性染色質値は共に(一) 性器以外の奇形を合併していない.

以上の4症例を見て, 大体共通している処を拾い上げて見ると, 1) 卵巢は勿論, 子宮並びに卵管をも欠如する, 2) 外陰部は尿道が開口しているだけで, 性的装飾が殆んど全くない, 3) Turner's Syndromeと異り, そのTriasをはじめ性器外の奇形を合併しない. 及び4) 遺伝的には男性である諸点である. そこで私の2例を考えて見ると, 全く偶然であろうが, 2例ともに, Turner's Syndromeではなく, この稀有とされているAgonadismに相当するものの様である. その拠点は次の諸点である.

1) 2例ともに卵巢, 正常卵管及び子宮を欠如している. 腔に相当する腔洞が尿道内に開口しているが, 外陰部は外尿道口が棒状に約1.5cm突出しているだけで, 陰核, 陰唇, 腔口及び陰囊等, すべての性器的装飾物を欠如している.

2) 両側ともにTurner's SyndromeのTriasをはじめ奇形を合併していない.

3) 両側ともに性染色質値は(一)であり, 尿中のFSH値は上昇している.

最後に私の感ずる事であるが, Agonadismと言うものは, Philipp及びOverzierの言う如く, 稀有なものではないと言う感じである. 現にSchoen, King, Baritell and Knigge (1955) が男性仮性半陰陽の1例として報告している11才の女子の1例は, 性器欠如の程度が全く私の症例と類似のもので, Agonadismに入れてもよい1例の様である. ただ性器外奇形を併発している点で難がある. 又金井氏(1958)の1例もAgonadismと考えてもよい1例の様である.

2. Klinefelter's Syndrome (Seminiferous tubule dysgenesis)

1942年にKlinefelter, Reifenstein and Albrightは, 男子思春期に始り, 女性型乳房, 小睪丸, 組織学的に精子形成不全, 精細管の硝子化, 線維化及びLeydig細胞の機能降下. 尿中ゴナドトロピンの増量及び17KS量の減少を主徴候とする一種の症候群を発表した. 次いで1945年にHeller and Nelsonが女性型乳房は必ずしも必発の症状ではないなどの再検討を加えてから, この症候群は一般にKlinefelter's Syn-

drome と呼称されるに至つた. その後1956年になつて, Nelson, Grumbach et al. などの人々により, 本症にも性染色質値の検討が施行された結果, その大部分のものが女性型であることが判明して, 本症が一種のChromosomal intersexであり, 又Sex reversalの1つであることが明かとなつて来た.

またKlinefelter et al. の記載した症候群は, 睪丸の發育異常を主徴候とはするが, 陰茎の發育及び陰毛などには左程の支障がないものであるが, 最近になつて男子不妊症患者及び陰茎の發育不全を伴う男子類宦官症の中にも本症に該当するものが相当数にある事が判つて来た. 従つて今日ではKlinefelter's Syndromeと言う名前でKlinefelter et al. が始めて記載した症候群よりも一層広範囲の症候群が取扱われる様になつている. その最も大切な点は, 睪丸に於ける精細管の發育異常による精子形成不全, Leydig細胞の増殖, 及び性染色質値の女性である諸点で, 一種のGonadal dysgenesisである. そしてその名称としてSeminiferous tubule dysgenesis (Grumbach et al.), Female pseudohermaphrodites with gonadal dysgenesis and pseudomales (Witschi et al.), Primary microrchidism with female nuclei or male nuclei (Briggs et al.), Dysgenesis of the seminiferous tubules with female nuclei (Barr) など色々の名前があるが, 私はKlinefelter's Syndromeと言う始めからの名称ですべてを包含するか, 或はその特異な睪丸組織像からSeminiferous tubule dysgenesisと呼ぶのがよい様に考えている.

本症は, よく調べれば一般男子のうちにも発見される可能性があるもので, 今日では決して稀な異常ではない. 現に欧米では既に多数の報告があるが, 我国では西村の1例, 松浦その他の1例, 及び高木その他の1例計3例にすぎない. 私は広義のKlinefelter's Syndromeにあたる4例を経験した.

(1) 自家経験例

症例11. 16才. 生来尿道下裂あり, 約1年前より女性型乳房を生じて来たので来院した. 外陰部は尿道下裂以外は, 陰茎, 陰囊及び睪丸並びに陰毛の発生は正常であつた(第26図) 即ち尿道下裂と女性型乳房がある以外は, 外観上全く正常の男子であつた.

この性染色質値は, 表皮細胞では51%, 口腔粘膜上皮細胞では53%, 尿道粘膜上皮細胞では56%で, 即ち(+)であり, 又中性多核白血球160ケ中にDrumstickを6ケ認めた.

主な内分泌検査の結果は, 尿中17KSが1日量7~18mg, Total estro-ogen 1日量57.9γで, 尿中ゴナド

トロピンは64マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は+15%であつた。

この睪丸組織像は、造精機能の全くみられない精細管と、基底膜の肥厚、硝子化及び Leydig 細胞の集団がみられ、典型的な Klinefelter's Syndrome の睪丸組織像を示した (第27図)

症例12. 28才. 外陰部は、陰茎は小さく、且つ睪丸の發育及び陰毛の發生も悪く、一見して類宦官症様である。

この性染色質値は、表皮細胞では52%、口腔粘膜上皮細胞では45%、尿道粘膜上皮細胞では43%で、即ち (+) であり、又中性多核白血球 475ケ中に Drumstick を6ケ認めた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 7.7 mg, Total estrogen 1日量12.5γ で、尿中ゴナドトロピンは48マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は-15%であつた。

この睪丸組織像は、精細管が荒廃し、造精機転はみられず且つ Leydig 細胞の増殖がみられる (第28図)。即ち Klinefelter's Syndrome の中で、Barr の Dysgenesis of the seminiferous tubules with female nuclei に入るべきものであると考えられる。

症例13. 28才. 14.5才頃より外性器の發育の悪い事に気付いた。陰茎はやや小さく、陰囊及び睪丸の發育は悪い。そして全身的な第2次性徴の発達遅れており、一見して類宦官症の様である。

この性染色質値は、表皮細胞では62%、口腔粘膜上皮細胞では61%、尿道粘膜上皮細胞では58%で、即ち (+) であり、又中性多核白血球480ケ中に Drums-tick を6ケ認めた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 5.7 mg で、尿中ゴナドトロピンは48マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は±0%であつた。

この睪丸組織像は、造精機転の見られない精細管の硝子化と、Leydig 細胞の増殖が見られる。即ち所謂 Male hypogonadism の中の Sex reversal の1型で、このような症例も Klinefelter's Syndrome に入るものとする。

症例14. 17才. 14才頃より四肢過長となり、陰毛及び腋毛の發生はなく、陰茎、陰囊及び睪丸の發育が悪く、顔貌も小兒様で一見して典型的な類宦官症を思はしめる。

この性染色質値は、表皮細胞では61%、口腔粘膜上皮細胞では58%、尿道粘膜上皮細胞では48%で、即ち (+) であり、又中性多核白血球562ケ中に Drumstick

を6ケ認めた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 1.0 mg, 尿中 Totale estrogen 1日量 1.0γ で、尿中ゴナドトロピンは18マウス子宮単位であつた。又基礎代謝率は+1%であつた。

この睪丸組織像は、造精機能のない精細管の硝子化と、Leydig 細胞の集団が見られ、本例も、症例13と同様に Male hypogonadism の中の Sex reversal である Klinefelter's Syndrome と考えられる症例であつた。

(2) 頻度

Klinefelter's Syndrome と称される症候群の範囲が、男子不妊症及び男子類宦官症のうちの一部のものにまで広げられるに従つて、本症は決して少ないものではないことが判つて来た。Stewart, Ferguson-Smith, Lennox and Mack (1958) は本症の頻度を男子1万人に1人の割合であるとしたが、Prader et al. (1958) は1,000人に1人の割合であるとしている。Prader et al. は男子精神薄弱者の336名についての調査の結果、性染色質値の女性型の本症の8名を発見したのに対して、正常男子390名については1名も本症を発見し得なかつた。即ち、Klinefelter's Syndrome は正常男子には非常に少ないが、精神薄弱者では42人に1人の割合で存在すること、及び平均して見ると、大体男子1,000人に1人の割合に本症が存在することが判明した。一般に Klinefelter's Syndrome の患者は知脳程度が低いもので (Ferguson-Smith 1958), Pasqualimi, Vidal and Bur (1957) が31人の本症患者について検べた処では、その平均の I.Q. は82に過ぎなかつた。なお私が精神薄弱児についての調査の結果、今の処本症を発見していない。

(3) Klinefelter's Syndrome と性染色質値との関係

Klinefelter's Syndrome の症例について性染色質値の検索が行われる様になつて見ると、その大部分のものが、男性としての生活にも拘らず、性染色体的には女性であることが判明した。即ち、Nelson (1956) は総数62例の本症患者のうちで49例、即ち77.8%が性染色質値 (+) であることを発表しているが、私の調査し得た総文献例の232例に就て見ると、第12表の如く、176例、即ち 75.9% の多数が矢張り (+) である。また Siebenmann 及び Holub et al; Noelle などは Leydig 細胞についても性染色質値を測定しているが、表皮並びに粘膜上皮細胞のそれと全く一致するものであることを認めている。

第12表 Klinefelter's Syndrome に於ける性染色質値

報 告 者	検 索 法	症例数	—	+	不明
Bunge and Bradbury (1956)	口 腔 粘 膜 上 皮 細 胞	8	0	8	
Grumbach et al. (1956)	口腔粘膜及び皮膚細胞	6	0	6	
Jackson et al. (1956)	皮膚細胞及び白血球	3	2	1	
Nelson (1956)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞	62	13	49	
Plunkett and Barr (1956)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞と白血球	2	0	2	
Sohval et al. (1956)		2	2	0	
Witschi et al. (1956)	各 種	3	0	3	
Achenbach und Ernst (1957)	白 血 球	1	0	1	
Bunge and Bradbury (1957)	口 腔 粘 膜 上 皮 細 胞	1	0	1	
Ferguson-Smith et al. (1957)	口 腔 粘 膜 上 皮 細 胞	27	17	10	
Riis et al. (1957)	口腔及び尿道粘膜上皮細胞と白血球	6	0	6	
Siebenmann (1957)	各 種	14	2	14	
Wiedemann et al. (1957)	白 血 球	41	13	23	5
Bassøe et al. (1958)	口腔及び尿道粘膜上皮細胞	1	1	0	
Briggs et al. (1958)	白 血 球	2	1	1	
Ferguson-Smith (1958)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞と白血球	4	0	4	
Holub et al. (1958)	口 腔 粘 膜 上 皮 細 胞	2	0	2	
Siebenmann und Prader (1958)	皮膚及び口腔粘膜上皮細胞と白血球	2	0	2	
Walter und Bräutigam (1958)	白 血 球	1	0	1	
Howakowski et al. (1959)		40	0	40	
児 玉 (1959)	各 種	4	0	4	
合 計		232	51	176	5

要するに、典型的の Klinefelter's Syndrome と
言うものは、性染色質値が(+)であり、一種の
Chromosomal intersex であることは今日では疑う
余地のない処であるが、約30%に性染色質値(—)の
症例もある訳で、茲に新しくこの両者を如何に取扱う
かと云う問題が生じて来た。Nelson は性染色質値
(+)のものを、真性 Klinefelter's Syndrome と
し、その(—)のものを仮性 Klinefelter's Syndrome
とした。また彼は前者が先天性のものであるの対し
て、後者は後天的の一種の睪丸萎縮と考えた。この考
え方は一般の支持を得ていたのであるが、最近になつ
て Stewart et al. (1958) 及び Briggs, Epstein and
Kupperman (1958) などは、性染色質値(—)のも

のも(+)のものと同様に、先天的のものであるとし
て、Nelson の考えに反対している。

(4) 睪丸の組織像

Klinefelter's Syndrome の睪丸の所見は、その診
断上大切な手掛りとなるもので、睪丸のやや小さい
事、組織学的に精細管の硬化及び Leydig 細胞の増殖
がその特徴とされている。またこれらの変化が、一般
に性染色質値(—)のものでは比較的軽度であるの対
して、性染色質値(+)のものでは高度であることは、
Nelson をはじめ、Ferguson-Smith et al. (1957),
Barr (1957), Augustine and Jaworski (1958) な
どの人々が一様に認めている処である。性染色質値
(—)のものでは、精細管上皮の硝子化変性なども見

られるが、変化が軽度で、精細管の大きさも揃っており、大体正常である。Leydig 細胞の増殖も一般に比較的軽度で、また瀰漫性である。これに反して、性染色質値(+)のものでは、精細管は比較的細く、その硝子化は甚しく、基底膜の増殖が高度で、強い線維化があり、精子形成は殆んど認められない。Leydig 細胞も

血管周囲に群をなして増殖して丁度腺腫の様になつており (de la Balze et al. 1952), またその空胞化などの変性も認められる。睪丸の組織像をも加えて、Augustine and Jaworski は所謂真性の Klinefelter's Syndrome と仮性のものととの鑑別点として、次の諸点を挙げている (第13表)

第13表 真性及び仮性 Klinefelter's Syndrome の鑑別点 (Augustine and Jaworski による)

	真性 Klinefelter's Syndrome	仮性 Klinefelter's Syndrome
遺 伝 因 子 に よ る 性	女 性 (XX)	男 性 (XY)
障 害 の 発 生 時 期	性分化前又は性分化時	性分化後
臨 床 所 見	小睪丸, 女性型乳房が多い, 男性化不十分, 時に類宦官症的	小睪丸, 女性型乳房は少ない, 男性化が充分
生 化 学 的 所 見	尿中のゴナドトロピン量増加, 17-KS 量正常か或は低下	
睪 丸 組 織 像	精細管は小で, 未熟, 硝子化す。変化が睪丸全体に及ぶ。精子形成が非常に稀, Leydig 細胞が血管周囲に集合して増殖する。	精細管は正常大, Sertoli 細胞を有し, 硝子化は局所に限局する。精子形成は見られるが少なり。Leydig 細胞は瀰漫性に増殖する。

(5) 未成年者の Klinefelter's Syndrome

Klinefelter の発表した症候群は思春期に顕著なるものであり、睪丸の異常も矢張り思春期に現れるものである関係上、Klinefelter's Syndrome は成人の異常とされていた。しかるに、性染色質値の検索以来、幼児で性染色質値(+)のものが発見し得られる様になり、今日では小児の Klinefelter's Syndrome も報告される様になつて来た。Bunge and Bradbury (1957), Barr (1957), Briggs et al. (1958), Siebenmann und Prader (1958) などの報告例がそれである。そして今日では、本症はただ思春期に症候が著明になるだけであつて、その根本をなす Seminiferous tubule dysgenesis は先天的異常に基因していることは一般に認められている (Grumbach et al. : Bunge and Bradbury ; Danon and Sachs ; Hoffenberg and Jackson ; Witschi et al. ; Siebenmann und Prader)。

また興味あることには、未成年者の症例に於ける睪丸の組織像は、成人のものほど強い精細管の硬化はなく、精子形成像も見られることが Siebenmann und Prader などで証明されている。この事実は睪丸の変化の遠因は先天的ではあるが、その高度の変化は色々のホルモンの影響で思春期になつて現はれるものであ

ることを示唆している。

(6) Klinefelter's Syndrome と男子不妊症及び類宦官症との関係

最近の研究で、男子不妊症の病因として、Klinefelter's Syndrome は重要な位置を占める事が判明しつつある。その方面の代表的研究がグラスゴーの Male Infertility Clinic から発表されている Ferguson-Smith, Lennox, Mack and Stewart (1957) の報告である。彼等は 1955~1956 の1年間に訪れた 831人の男子不妊症患者について調査しているが、そのうちで精液検査をしたものについて調べて、次の事実が判明した。男子の比較的不妊症 (Subinfertility) の 8.5%及び無精子症或はそれに近い高度の変化のあつたものの 3%は、Klinefelter's Syndrome によつたものであつた。また Klinefelter's Syndrome の症例の 40%並びに比較的不妊症の 3%のものは、性染色質測定により、遺伝因子的には女性型であつたのである。

私は教室を訪れた12例の男子不妊症患者について、精液検査、睪丸の大きさ、陰茎の大きさ、性染色質値及び睪丸の組織像などを調査した。その結果は、第14表の如くである。すべて性染色質値は(一)であつたが、睪丸組織像だけが、第1及び第2の2症例に於て

第14表 自家経験の男子不妊症：(第1及び2例の睪丸の組織は、Klinefelter's Syndrome に似ている)

例数	年齢	精液中の精子	睪丸の大きさ	陰茎の大きさ	性染色質値	第2次徴	既往症 {外傷 耳下腺炎 副睪丸炎等}	睪丸の組織		
								精細管	間質細胞	造精機転
1	44	無	小	正 常	(-)	正 常	否	硝子化, 肥厚	一 部 増 殖	(-)
2	33	無	やや小	正 常	(-)	正 常	否	硝子化, 肥厚	一 部 増 殖	(-)
3	29	無	やや小	正 常	(-)	正 常	否	硝子化, 肥厚	変 化 な し	やや低下(+)
4	31	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	一 部 肥 厚	不 明	やや低下(+)
5	29	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	一 部 肥 厚	変 化 な し	やや低下(+)
6	42	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	一 部 肥 厚	不 明	著明に低下(+)
7	34	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	肥 厚	不 明	(-)
8	28	無	普 通	正 常	(-)	正 常	2年前結核性副睪丸炎	一 部 肥 厚	不 明	やや低下(+)
9	30	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	軽 度 肥 厚	変 化 な し	低 下 (+)
10	32	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	変 形	変 化 な し	(-)
11	31	無	普 通	正 常	(-)	正 常	否	未 熟	変 化 な し	(-)
12	30	無	やや小	正 常	(-)	正 常	否	未 熟	不 明	(-)

のみ精細管硬化像及び間質細胞の増殖などの点から、本症の疑いのあるものであつた。即ち、私の少数例に就ての経験では、男子不妊症患者で性染色質値(+)の症例は見当らなかつたが、性染色質値(-)の Klinefelter's Syndrome の傾向のものは2例を発見し得たのである。

類宦官症または Male hypogonadism の著明な Klinefelter's Syndrome の症例があることは、Jackson et al. ; Briggs et al. ; Bunge and Bradbury ; Holub et al. などの記載が示す如くであるが、この両者の関係を検討したものに、次の2つの報告がある。

Riis, Johnsen and Mosbech (1957) は Male hypogonadism の 28例に就て性染色質値を測定して6例に性染色質値(+)のもの、即ち、真性 Klinefelter's Syndrome に入るべきものを発見して、Male hypogonadism のうちには Klinefelter's Syndrome の範疇に入るものがあることを指摘した。

Raboch は Jirásek と共に167例の性器發育不全患者の口腔粘膜上皮について性染色質値の測定をしていて、睪丸の小さいものにのみ性染色質値(+)のものが存在することに気付いて、小睪丸を有する44人に就てバイオプシーをはじめ詳細な検査を反覆して、次の興味ある事実を知つた。44例に就て再検査の結果、そのうちの31例に於て性染色質値は(+)であり、そ

のうちの11例に於て睪丸の組織像から Klinefelter's Syndrome に相当する変化を発見した。残りの13例は性染色質値が(-)であり、低ゴナドトロピン性類宦官症であつた。即ち、小睪丸の Male hypogonadism には性染色質値の(+)の第1群と、その(-)の第2群とがあり、第1群は Klinefelter's Syndrome に相当する Chromosomal intersex である訳である。この両者について種々の方面から調査した結果では、第15表に示す如く、両者の間にある程度の相異があるものである。その主な点は、第1群では、過ゴナドトロピン性症候で、小睪丸であるが、陰茎の發育は大体正常に近く、鬚もあり、性染色質値は(+)であるのに対して、第2群では、低ゴナドトロピン性類宦官症で、睪丸の發育不全は著明で、陰茎も小さく、毛髪が惡く、性染色質値は(-)である。要するに一見正常に近い方の Male hypogonadism の方に Chromosomal intersex があると言う結論である。

私は8例の Male hypogonadism の症例に就て検査した結果、次の成績を得た。性染色質値は2例で(+)であり、他の6例で(-)であつた。尿中ゴナドトロピン量は性染色質(+)の2例及びその(-)の6例のうちの2例に於て増量していたが、残りの性染色質値(-)の4例では低かつた。睪丸の組織像からも性染色質値(+)の2例では Klinefelter's Syndrome に相当する所見が得られた。要するに私の調

第15表 Raboch による Male hypogonadism の分類表

	第 1 群	第 2 群
性 色 質 値	(+)	(-)
睪丸の組織像	精細管基底膜の肥厚及び硝子化, Leydig 細胞はやや増殖す	精細管は思春期前の状態, Leydig 細胞なし
年 令 (才)	29~49 平均31	20~40 平均30
身 長	しばしば長身	
体 重	軽量著し	軽 量
軀 幹 の 長 さ	正常の最短小値	
尺 骨 の 長 さ	正 常	時に長い
両肩峰間距離	正常の最小値	
両転子間距離	正 常	幅の広い臀部
睪 丸 の 長 軸	1~2.6 cm	1~2 cm
陰 茎 の 長 さ	平均 7.6 cm	正常より小
女 性 型 乳 房	11/31 例	7/13 例
鬚	一部の症例には鬚あり	殆んど凡てない
陰 毛	6例で上縁が水平	上縁はすべて水平
射 精 液	精子なし	
	約半数のもので1.5 cc 以下	すべて 1.5 cc 以下

査した Male hypogonadism の8例の中に Klinefelter's Syndrome(症例14及び15)に相当するChromosomal intersex を2例に発見し得たもので, Raboch の成績を裏書きし得た。

(7) Klinefelter's Syndrome の病因

Klinefelter's Syndrome の病因は, 大体遺伝因子的欠陥にあると言う点だけでは, Reifstein ; Sniffen et al. ; de la Balze et al. ; Sohval and Soffer ; Grumbach et al. ; Riis et al. ; Stewart et al. など大部分の人々の意見の一致を見ている処であるが, それより一歩進んだ具体的の詳細に関しては全く不明である。なお plunkett and Barr (1956) は, 本症に於ける性染色体を XX 或は XXY という異常型と考えている。遺伝的因子を考えしめる手掛りとして, 本症はしばしば家族的に発生すること, 及び種々の性器外異常を伴う場合があることが挙げられている。

家族的発生の症例としては, Sohval and Soffer ; Sohval, Gabrilove, Gaines and Soffer ; Bunge

and Bradbury ; Grumbach, Blanc and Engle ; Nadler et al. ; Reifstein ; Nelson and Heller ; Klotz and Sors ; Bassøe ; 及び Holub et al. の報告がある。Reifstein の報告は家族の2代に亘る10人の男子のうち9例にこの異常を証明したものであり, Bassøe の報告は兄弟の一方が Klinefelter's Syndrome であり, 他方が Turner's Syndrome であつたものであり, Holub et al. は1卵性双生児の症例である。

今一つの遺伝的関係の異常としては, 精神薄弱 (Pasqualini et al. ; Ferguson-Smith など) 及び筋緊張性栄養養症 (Nadler et al. ; Grumbach et al. ; Siebenmann) などの合併が報告されている。

本症に於ける胎生期の性器發育異常に関して, Barr は次の如く説明している。

1) 真性 Klinefelter's Syndrome : XX 染色体を有する胎児に於て卵巣の分化は遺伝因子の影響により妊娠3カ月の始めに開始する。卵巣皮質は主として胚種上皮の内方への發育により発達するが, 男子に於てそこから精細管が発達する処の髓質部の原始素は次第に萎縮する(第29図, A, B 及び C) しかるに Seminiferous tubule dysgenesis で性染色体が(+)の胎児に於ては, 何等かの作用がこの皮質の發育を完全に阻止すると共に髓質部の原始素から異常精細管への發育を喚起する。同時に Leydig 細胞が自由に発達し, あたかも正常睪丸に於けると同様に胎生期を通じて作用する。(第29図A及びF)。そしてこの Leydig 細胞の作用が胎児の女性化せんとする傾向に打ち勝つて, 内及び外性器の發育を男性方向に向ける。その結果, 性染色質値(+)であるに拘らず, 男性として生活している真性 Klinefelter's Syndrome が発生するのである。そしてその睪丸らしい組織は正常睪丸とは異なるもので, Bunge and Bradbury の症例に於ける様に, 精細管腔内に卵と考えられる Intratubular body の発見される事がある。

2) 仮性 Klinefelter's Syndrome : 睪丸の正常分化は妊娠2カ月目の後半に始まる。胚種上皮は性腺の塊から遊離し, 原始素は次第に精細管に發育する(第29図, A, D 及び E)。これが上の方に異常に進行した性染色質値(-)の患者の性腺の構造は, 性染色質値(+)で卵巣を持つべき筈であつた前者の場合よりも, 正常に近いものである。即ち, その性腺異常はこの性腺発達の初期よりも後れて起るものである。

3. Testicular feminization

本症は, 男性仮性半陰陽の中での最も完全な型であ

つて、一見正常の女性と何等変らない外観を有しておりながら、卵巣の代りに停留辜丸の状態にある場合である。

この様な場合は、1817年に Steglehner によつてはじめて報告されたもので、1953年に Morris が Testicular feminization と命名し、男性仮性半陰陽のうちの特殊の型とした。そして Morris は 1957年までにその 100例を集めているが、我が国では未だ 1例も正式に報告されていない。私の経験した男性仮性半陰陽の 1例は泌尿生殖器洞があるが、陰唇部にあつた性腺が全く正常辜丸であつたので、この型に入れたものである。

(1) 自家経験例

症例15. 2才。生下時は女児として何等不審をもたなかつたが、2カ月の時ヘルニヤと思つて某医に診断をうけた所、外陰部の奇型を指摘され、その後は男児として育つて来たが、性の決定を希望して来院した。

外陰部は略々正常と思はれる陰核があり、その両側の陰唇にあたる部分はやや膨隆し、中に小指頭大の性腺がある。陰にあたる位置に泌尿生殖器洞が開いている。全身的には男児とも女児とも云い難い (第30及び31図)

この性染色質値は、表皮細胞では 2%, 口腔粘膜上皮細胞では 2%, 尿道粘膜上皮細胞では 1% で、即ち (一) であり、又中性多核白血球中 500 ケ中に Drums-tick を 1 ケも認めなかつた。

主な内分泌検査では、尿中 17KS が 1 日量 1 mg, Total estrogen 1 日量 16.4 γ であつた。

以上の如き外陰部並びに性染色質値の結果から、男性仮性半陰陽の一種であると考えられたが、男性としての外陰部を作る事は困難なため、両側の性腺を剔除し、女性としての整形術を行つた。性腺は組織学的に辜丸であつたが、殆んど女性に近い外陰部を呈していたため、第 2 次性徴が未だ現はれていない幼児ではあるが、男性仮性半陰陽の特殊型である Testicular feminization に入る症例であると思はれる。

(2) 体細胞の性染色質値

この型の Intersex の体細胞の性染色質値は、Swyer (1955) の 2 例……之は男性仮性半陰陽として報告されているが、Testicular feminization に入るものと考えられる……も含めた 39 例に就て見ると、第 16 表に示す如く、凡て (一) である。即ち本症は男性と考えられる一種の Sex reversal であつて、Chromosomal intersex の 1 つである。この両者の鑑別については、Prader (1957) が詳述しているが、何れにしても、本症は性腺が精細管を主体としている関

第16表 Testicular feminization の性染色質値

報 告 者	検査法	症例数	—	+
Swyer (1955)	白血球	2	2	0
Stern and Vandervort (1956)	皮膚細胞	1	1	0
Nelson (1956)	皮膚及び口腔粘膜細胞	13	13	0
Keyser (1957)	白血球	2	2	0
Wiedemann et al. (1957)	白血球	20	20	0
児 玉 (1959)	各 種	1	1	0
合 計		39	39	0

係上、広義には男性仮性半陰陽に入るべきであると考えられる。この点については後述する。

E. Intersex と近い関係にある疾患

我々は Intersex の疑いのある性器發育異常患者を取扱う場合に、Intersex をこれと近い関係のある色々の疾患から区別しなければならない。従つて Intersex を正確に診断するには、Intersex に就ての広い知識を有すると共に、それに類似の異常にも精通していなければならない。私は以上述べた Intersex の症例を見出す間に、数例の Intersex に近い症例をも取扱つた。ここにその症例をも併せて記載する。

1. Stein-Leventhal's Syndrome

本症は 1935 年に Stein and Leventhal によつて始めて記載された疾患で、両側性多嚢性卵巣を有し、且つ月経異常、剛毛多発症及び男性化症等の臨床症状を呈する症候群である。この本態は不明であるが、最近では黄体刺激ホルモンの異常にありとされ (Ellett and Barnes 1957, 及び Keetel and Bradbury 1957), その慢性の刺激による (Leventhal 1958) と想像されている。それ故に先天的な Sex reversal である Intersex とは本質的に異つてゐるが、男性化現象が著明な場合は、Intersex と鑑別の困難な事がある。故に副腎の腫瘍や増生症と共に、本症も Post-natal Sex reversal の代表的疾患にされている (Wilkins 1950)。私の 2 例は、陰欠損症と云う外陰部の畸型を伴つていたため、Intersex に類似した疾患としてここに記した次第である。なお本症は外国に於ては極めて多数報告されているが、我が国に於ては関心が極めて薄く、僅かに渡辺、石原、川島、鈴木・広川、森・外西、山口・山田・大屋及び私の 2 例をみるにすぎない

自家経験例

症例16. 22才。女性として育つて来たが、月経の出現をみないために来院した。外陰部には脛が見られないが、それ以外は正常の外観を呈している。乳房の發育や、顔貌等は全く正常の女性と変りがない。

この性染色質値は、表皮細胞では53%, 口腔粘膜上皮細胞では56%, 尿道粘膜上皮細胞では62%で、即ち(+)であり、又中性多核白血球358ケ中に Drums-tick を6ケ認めた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 5.0 mg, Total estrogen が1日量11.5γで、黄体ホルモンは1日量 0.1mg 以下であり、尿中ゴナドトロピン 12マウス子宮単位であつた。

以上の結果から Gonadal dysgenesis の疑いもあつて試験的開腹術を行つた所、両側の卵巢は多嚢卵巢で(第32図)、子宮は双角子宮であつた。そこで卵巢の楔状切除をすると共に、脛を作つた。

症例17. 22才。本例も症例16と全く同じ症状である。即ち、脛欠損以外は女性と何等変りがない。

この性染色質値は、表皮細胞では65%, 口腔粘膜上皮細胞では48%, 尿道粘膜上皮細胞では70%で、即ち(+)であり、又中性多核白血球252ケ中に Drums-tick を6ケ認めた。

主な内分泌検査の結果は、尿中 17KS が1日量 6.7 mg, Totalestrogen が1日量 46.8γで、黄体ホルモンは1日量 0.1mg 以下であり、尿中ゴナドトロピンは6マウス子宮単位であつた。

この試験的開腹術では、同様多嚢卵巢を認め、その楔状切除を行つた。

以上の2例は、何れも術後6カ月で、未だ月経の出現をみていない。

2. 先天性副腎増生症による男子春情早発症

本症は男子の所謂 Pubertas praecox (春情早発症)と云われる疾患群で、本質的には Intersex の中には入らない。私の経験した2例は、何れも先天性副腎増生症による春情早発症であつた。先天性副腎増生症が女性にみられた場合は、女性仮性半陰陽として現はれてくる。しかるに男性の先天性副腎増生症の場合は、性器、殊に陰茎の異常發育を主徴としている。

元来副腎性器症候群は男性よりも女性に多いものでまた男性の場合にも先天性副腎増生症によるものが、副腎腫瘍によるものよりも多い。例えば、Wilkins の統計によれば、140例の副腎性器症候群中女性112例に対し男性が28例で、この28例中先天性副腎増生症によるものが16例である。我が国に於ては、前記の女性仮性半陰陽の中、14例の先天性副腎増生症に、岡本

(1936)を始め5例の副腎腫瘍を加えて合計19例が、女性の副腎性器症候群として報告されている。これに対し男性の所謂春情早発症として報告されているのは8例で、この中記載の明瞭なものは私の経験した2例を含めて、福田・渋沢(1952)以来5例に過ぎない。この5例の中、先天性副腎増生症によるものは三矢等(1957)と私の2例の計3例である。

自家経験例

症例18. 2才。生後3カ月頃より陰茎が異常に發育し、陰毛及び痤瘡の發生をみたので来院した。来院時の顔貌は大人様で、殆んど笑わない。声も太く、体格は5才前後程度に發育し、殊に陰茎は思春期の青年の如く異常に發育している。

この性染色質値は、表皮細胞では4%, 口腔粘膜上皮細胞では3%, 尿道粘膜上皮細胞では1%で、勿論(一)であり、又中性多核白血球500ケ中に1ケも Drumstick を認めなかつた。

その主な検査成績は、尿中 17KS が1日量3mgで、Jailer's Test ではコーチゾン 100mg 宛5日間、計 500 mg 負荷後、尿中 17 KS は微量となつた。又 ACTH による Thorn's Test では -26.3%であつた。一方後腹膜腔気体送込法では副腎像を認めなかつた。以上の成績より副腎増生症と考え先づ左側の副腎全剔除術を行い、その後コーチゾン療法を行つた。しかし症状は好転せず、コーチゾン投与を止めると 17 KS は 4mg に上昇したので、1年後再び右側の副腎全剔除術を行つた。その後は 17KS も減少し、漸次子供らしくなつて来た。なお組織学的には副腎皮質細胞の増殖がみられた。

症例19. 6才。4才位の頃より陰茎の發育が異常となり、陰毛が發生し、時々夢精を見る様になつたので来院した。来院時の顔貌は大人様で、声が太く体格は15才前後で、殊に陰茎は成人様である(第33図)

この性染色質値は、表皮細胞では1%, 口腔粘膜上皮細胞では3%, 尿道粘膜上皮細胞では2%で、即ち(一)であり、又中性多核白血球500ケ中に1ケも Drumstick を認めなかつた。

その主な検査成績の結果は、骨年齢が18才位、尿中 17KS は1日量 10 mg 前後と高く、コーチゾン 100 mg 宛4回、計 400mg 負荷後に尿中17KS は非常に微量となつた。後腹膜腔気体送込法では、副腎の腫大像を認めなかつたが、以上の結果より前例と同様副腎増生症と考えて、先づ左側の副腎全剔除術を行つた。その後コーチゾン療法を行つているが、最近来院しないため、その後の経過は不明である。なお組織学的に

は副腎皮質細胞の増殖がみられた。

Ⅲ 泌尿生殖器洞 Urogenital sinus

Intersex に於ては、外性器と尿道との関係が正常の男子と女子との間の色々の段階にあるのが特徴である。第9図に示したのが Overzier の略図で、Ⅰは正常女子のものであり、Ⅴは正常男子のものである。Ⅱ、Ⅲ及びⅣが Intersex に見られる三段階の型であつて、これらが所謂泌尿生殖器洞 Urogenital sinus と総称されている異常である。要するに尿道と膣口に相当する部位が一緒に外部に開口しているもの(Ⅱ)、女性型尿道の内部に膣が開口するもの(Ⅲ)、或は男子の尿道下裂様尿道の内部に開口しているもの(Ⅳ)の3型がある。この意味で落合 金井及び Edelhoff (1953)の主張する如く、尿道下裂は Intersex 的の外尿道口変化の第1歩でもある。しかし、尿道下裂は何処までも尿道のみの異常であり、泌尿生殖器洞は Intersex の重要な一所見である。この意味から、泌尿生殖器洞を正確に診断することが必要である。Ⅱ型のものは外陰部を注意深く検査すれば判定し得られるが、Ⅲ及びⅣの型のものは、必ず尿道膀胱レ線像を撮る必要がある。教室では主として尿道レ線像から判定しているが、Schumann も言っている如く、これだけで簡単に開腹術前にその診断を下し得るものである。

私の経験例のうちで、既に各症例について述べた如く、真性半陰陽の3例、男性仮性半陰陽の3例、女性仮性半陰陽の1例、Agonadism の2例及び Testicular feminization の1例、合計10例に於てこれを証明し得た。

Overzier の分類によれば、すべてⅢ～Ⅳ型である(第34図、A、B、C及びD)。

要するに泌尿生殖器洞の存在は、その個体が Intersex であることを示している重要な根拠となり得るから、尿道下裂あるいは Male hypogonadism などの場合にも、必ず尿道膀胱レ線像により泌尿生殖器洞の有無を精査することは大切である。しかし、Paguin et al. (1957)も言っている如く、その型からのみで Intersex の種類までも診断し得るものではない

Ⅳ Intersex の発生過程

私は既に Intersex の1つ1つの項に於て、その発生過程を説明した処であるが、ここに改めて Intersex 全体としての発生過程に就て論じて見たい

A 発生因子

人類に於ける Intersex の発生には、次の3つの因

子が理論的に考えられる。

- (1) 遺伝因子の突然変位の異常
- (2) 性染色体の異常分布例えば XXY 或は XO などである。
- (3) 外因或は遺伝因子による内分泌異常

この3つのうちで、内分泌の異常、即ち既に述べた如く、胎児の正常の睪丸の欠損が大きな影響があることは確認されている事実である。これに反して前二者に関しては、まだ不明の点が多々ある。

Intersex に於ける性染色体の問題は、主として昆虫及び動物実験の成績を基礎として仮定されているものである。そして Danon and Sachs (1957)は各種の Intersex に就て、第17表の如くに考えている。即ち、真性及び一般の仮性半陰陽、並びに Turner's Syndrome 及び Klinefelter's Syndrome は正常の性染色体の個体であるが、Turner's Syndrome の一部のものと及び Testicular feminization は、XO, XXY などの異常性染色体の個体と思はれるものである。

第17表 性染色体による人類 Intersex の分類
(Danon and Sachs)

正常性染色体を有するもの		
性転倒の程度	XY	XX
完全転倒	Turner's Syndrome	Klinefelter's Syndrome
両性の特徴を有するもの	男性仮性陰陽及び真性半陰陽の一部のもの	副腎増生症を伴うか、或は伴はない女性仮性仮半陰陽及び真性半陰陽の一部のもの
異常性染色体を有するもの		
モテイノク型及び多分XO	多分XXY	
Turner's Syndrome	Testicular feminization	

B Intersex の発生時期

胎生期に於ける性腺ならびに性器の発育の時期は、次の如く考えられている。胎生期の第5週までは Indifferent stage であつて、男女両性間に区別はないが、その後男性では短かい Neutral stage を経てから Male stage に入り、遂に完全な睪丸が完成されるのに対して、女性では短い Neutral stage 並びに Male stage を経てから Female stage に入り、遂に卵巣が完成されるものである。そしてこの性腺の発育には、既に述べた如く、胎生期のホルモン平衡が極めて大切で、また男性の完成には睪丸の存在が欠く事の出来ない要約である。また発育した性腺が性器の正

第18表 Intersex 発現の略図

遺 伝 的 性	性 腺 の 発 達				
♂	未分化期 第5週まで	→ 中 性 期 第6週	→ 男 性 期 第7週	→	睪丸
Intersex の種類	Turner's Syndrome		Testicular feminization	睪丸發育不全	(仮性 Klinefelter's Syndrome)
性 染 色 質 値		(-)	(-)	(-)	
(-)		男性仮性半陰陽			
	↑	(-) 又は (+) 真 性 半 陰 陽			
(+)					
性 染 色 質 値		女性仮性半陰陽 (+)			
Intersex の種類	Turner's Syndrome (+)	↑ 真性Klinefelter's Syndrome (+)	卵巣發育不全 (+)		
♀	未分化期 第5週まで	→ 中 性 期 第6週	→ 男 性 期 第7週	→ 女 性 期 第10週	→ 卵巣

常な発達を促すものである。そして、胎生期第5週頃から暫くの間の、所謂性分化の時期にホルモン異常が作用すると Intersex が発生する訳である。男性發育過程から脱線したものが Turner's Syndrome, Testicular feminization 及び一般の男性仮性半陰陽である。女性發育過程からの脱線が Male Stage に起つたものが Klinefelter's Syndrome 或は Dysgenesis of seminiferous tubules with female nuclei 及び女性仮性半陰陽である。なお真性半陰陽は、大体同じ時期の異常から、男性及び女性の両方から発生し得る。

以上の Intersex の発生過程を、Grumbach et al. 及び Plate の Chromosomal intersex についての考えたものに私の考えを加味して図解すれば、第18表の如くなる。大体 Chromosomal intersex は早期の異常に発生するのに対して、睪丸及び卵巣の發育不全は、夫々男性及び女性發育過程の後期異常である。

C 性腺發育異常と Intersex

性腺發育異常と Intersex の発生に関して、最近 Siebenmann (1958) は明解な説明を加えている。ここに主として彼の考えに従つて述べて見る。

性腺の發育異常には、次の3つの場合が考えられる

- 1) Gonadal hypoplasia, 所謂 "idiopathic" Atrophy 単なる發育不全及び萎縮である。

- 2) Gonadal dysgenesis,

部分的又は全部の性腺の他性方向への異常發育である。

- 3) Gonadal aplasia,

Agonadism と称すべきもので、極めて稀であるが存在する。私の2症例がそれである。

しかし、Intersex の発生に最も関係のあるのは、第2の Gonadal dysgenesis である。そして、この Gonadal dysgenesis は、第35図の如く図解し得るもので、また次の如く結論し得る。

- 1) 男性及び女性性染色質値の場合に、部分的 Dysgenesis により種々の型の半陰陽が発生する。

- 2) 女性の性染色質値の場合に完全な睪丸方向への Dysgenesis によつて、真性 Klinefelter's Syndrome が発生する。

- 3) 男性の性染色質値の場合に、完全な卵巣方向への Dysgenesis で、所謂狭義の Gonadal dysgenesis と称される Turner's Syndrome が発生するもので、その際に認められる "Keimplatten" は痕跡の卵巣と考えられる。

V Intersex の治療

性染色質値測定の Intersex 診断への応用以来、各種 Intersex の病因、発生過程並びに診断などに関する理論的方面は非常な発達をとげた。しかし Intersex

患者の性の決定、性の変更、並びに成形術及びホルモン療法による治療など、広い意味での Intersex の治療と言う問題は全く別のものである。そしてこの方面も、既に述べた理論の方面とは全く別に、主として多数例に就ての経験によつて近時非常に進歩しつつある。

A 社会的性の決定

従来個体の性の決定は専ら性腺の如何により、即ち睾丸か卵巣であるかにより、男性か女性かにされていたものである。しかし臨床例の経験から、今日では個体の社会的性は専らその個人の精神性的発達の如何により決定すべきで、性腺の如何によるべきではないことが一致した意見となつている (Creadick; May; Greenblatt; Gross and Meeker; Hamblen; Lüers and Schultz; Rosenthal et al. など)

個体の精神性的発達は最も重要視する旗頭は、Johns Hopkins 大学の Money 及びその一派の人々である。彼等は個体の性を決定づける要約として、1) 染色体、2) 性腺、3) ホルモン平衡、4) 内性器、5) 外陰部、6) 生後の養育法、及び 7) Gender role を挙げて、そのうちで最も重要なものを 6) 及び 7) としている。彼等の云の Gender role の意味であるが、ここに彼等の記載をそのままに引用すれば、

“Gender role and orientation of an individual is a term used to indicate all those things that person says or does to disclose himself or herself as having the status of boy or man, girl or woman, respectively”

である。要するに Gender role とは個人が社会的に男児或は男子、または女児或は女子であることを現はす言語及び行動のすべてを総称するものである。故に Gender role は出生後に本能的に出来上るものではなく、また個体の染色体及び性腺などの関係から自発性に決定されるものでもなく、実社会での経験の蓄積及び養育法により出来上るものである。この Gender role、即ち個体が男子或は女子と自己を考えての社会的生活の発育と言うものは、個人差が相当に広いものではあるが、彼等によれば大体生後 1.5 年には完成するもので、2.5 年には既に抜くことの出来ない根強いものとなる。Money 一派はこの Gender role に非常に重要性を考え、ほとんどこれのみで個人の社会的性を決定すべしと言っている感じであるが、Wilkins (1953) 及び Kiefer (1957) などは Gender role 以外に外陰部の状態、ホルモン平衡なども併せ考慮すべきだと称している。この考えの方が穏当であろう。

(1) 初生児の社会的性の決定

初生児の外陰部の状態から性の不明の際には、可及的早期に性を決定する必要がある。これには、1) 開腹術による性腺の決定、2) 性染色質値の測定、3) ホルモン平衡の測定、及び 4) 外陰部の状態、特に泌尿生殖器の有無を精査する必要がある。

1) 開腹術 初生児でも比較的 safely に開腹して骨盤内性器の状態を検査し得る。Gross and Meeker (1955) などは生後数日間に開腹すべしと言っているが、Hampson, Money and Hampson (1956) は性染色質値の測定などその他の検査のすむまでまつて、生後数週目に開腹術を施行すべきだとしている。性腺は必ずバイオブザーにより組織像を見るべきで、殊にその形態が異常の時には Ovary などの異常の場合が多いからその必要性がより大きい (Rosenthal, Kiefer, McGrew and Bronstein)。

2) 口腔粘膜上皮細胞による性染色質値の測定並びに末梢中性多核白血球中の Drumstick の検索は、性染色体的の性を確実に決定する最もよい方法である。しかし、Overzier (1958) の経験の如く、この両者の成績が一方では (+) であり、他方では (-) と言う様に相反する場合もあり得て、判定に困る場合もないではない。

3) 尿中 17KS 値の上昇は、その異常の原因が先天性副腎増殖症であることを示す大切な所見である。

4) 外陰部の形態及び性的特徴は、社会的性を決定する上で大切である。一般に女性的外陰部の男性化は困難であるが、女性化の方は比較的簡単である。

5) 性の判定の困難な場合には、Hamblen をはじめ、多くの人々は女性としておくのが無難としている。それは既に述べた如く、男性化は困難であること、未婚で一生を送り易いことなどのためである。しかし、反対に Lowrie の如く、男性にすべしとする人もなくはない。

6) 性の確定までは、初生児の名前をつけるのを待つがよい (Greenblatt)。また両親には、事実をかくさず打ち明けて、性の決定まで勇気づけて待たせることが必要である。初生児の状態が明確になつた処で、両親の同意を得て性を決定する。

私の経験は 4 ケ月の男性仮性半陰陽の 1 例で、種々の点から女性化したものである (第 9 表)

(2) 幼児の社会的性の決定及び変更

数年前までは、小児が 5～6 才に達する迄は性の変更は比較的容易だと考えられていた (Gross and Meeker)。しかし、Money 一派の研究で、支障なく

第19表 自家経験に就ての性の決定, 変更及びその成績

例数	Intersex の種類	年 令	性染色質値	社会的性	加療的性	治 療 方 法	治療成績	
1	真 性 半 陰 陽	14	(-)	♂	→	♂	卵巣子宮剔除	良
2	真 性 半 陰 陽	5	(-)	♂	→	♀	陰 茎 整 形 術	良
3	真 性 半 陰 陽	9	(+)	♂	→	♂	左卵巣剔除, 陰茎整形 右睾丸固定	
4	男 性 仮 性 半 陰 陽	4 カ月	(-)	♀	→	♀	両側睪丸剔除 陰核切除	
5	男 性 仮 性 半 陰 陽	20	(-)	♀	→	♀	両側睪丸剔除	
6	男 性 仮 性 半 陰 陽	20	(-)	♂	→	♂	尿道下裂の手術	
7	Testicular feminization	2	(-)	♂	→	♀	睪丸及び陰核剔除	良
8	副腎性男子青春早発症	4	(-)	♂	→	♂	副腎垂全剔除	
9	女 性 仮 性 半 陰 陽	3	(+)	♀	→	♀	陰 核 剔 除	
10	Agonadism	21	(-)	♀	→	♀	ホル モン療法	
11	Agonadism	18	(-)	♂ ♀	→	♂	ホル モン療法	良

性の変更を施行し得る時期は極めて短い事が判明して来た。即ち幼児の Gender role は、既に述べた如く、生後1.5年で大体完成し、2.5年後には殆んど全く変更不能の状態になる。故に既にこの時期の性の変更は困難なものである。両親の全面的の同意と支持がなければ、性の変更は難しい。

私は10才までの5例に於て性を確定し、うち2例に於ては男性より女性への変更を試みた。勿論両親の支持のもとでの変更であるが、適応は順調である(第19表)

(3) 成人に於ける社会的性の決定

成人に於ては、自然的に性変更の意志がなければ、その変更は全く不可能である。私は14才の真性半陰陽の1例を入れて5例の症例に於て、性腺、性染色質値ホルモン平衡状態、内性器並びに外陰部の状態を精査した。1例の Agonadism に於て、戸籍面では男子であるが女子として社会生活をしてたものを、失張り女子としたのも入れて、すべて従来の社会的性を存続させている(第19表)

B. Intersex の積極的療法

Intersex 患者の性を各方面からの事項を考え合せて決定したなれば、患者がその性に可及的によく適応する様に、成形術及びホルモン療法により積極的に加療する必要がある。この方面で大切な事項は、次の如くである(Wilkins ; Greenblatt ; Hampson, Money and Hampson ; Rosenwald et al.).

(1) 患者の性の決定は初生児から満1才位までの間

に施行すべきものではあるが、外陰部の成形術などは、患者が一定程度发育するまで延期した方がよい。

(2) 睾丸があり Phallus が大きければ、性腺を残して、成形術により男性化を計る。腔などは除去する。また成人では Testosterone の投与により男性化を助ける。Ovotestis の発見された時には、特にその睾丸部位は发育不全の状態にある事が多いから、全剔除を施行して、成人期になつて必要に応じて性ホルモンの代償療法をする方が、その一部分を残すよりも賢明である。

(3) 外陰部が女性的傾向の強い時には、成形術による男性化は非常に困難であるから、睾丸を除去し、女性の臓器を残し、女性化を計るがよい。成人では間歇的に、しかし永続的に女性ホルモンを投与して前庭腺の部成熟、乳房の発達及び体形の完成を助ける必要がある。

腔の有無は、少女時代迄は患者の関心がないことであるから、腔造術などは、成人になつてから患者の希望に従つて施行すればよい。

陰核剔除術は、女性としての性感を損するのではないかと心配があつたが、最近の Rosenwald et al. (1958) 及び Hampson et al. (1956) の経験では、何の支障もないことが立証されている。

(4) 先天性副腎増生症に対しては、副腎の垂全剔除術をするか、Cortisone 療法で治癒せしめ得る。しかし、既に増大した陰核などは切除する必要がある。

C. Intersex 患者の精神状態

Intersex 患者の精神状態は、Money 一派の研究によれば、案外に健康状態に近いものである。Money (1955) が半陰陽の60例及び先天性副腎増生症の3例に就て精神状態を調査しているが、患者の Gender role と男性(児)或は女性(児)としての外観とは、3例を除いて養育の性と一致していた。また Money, Hampson and Hampson (1956) 94例の Intersex の精神的健康度を調査したが、全く健康のもの63例及びやや不健康のもの16例と、その大部分のものは健康或は健康に近い状態にあつた。ただ成人よりも幼児の方に健康度は高く、また身体の状態が両性的でないものの方が、両性的のものよりも健康度が高かつた。

D. 自家経験例に於ける治療成績

私は11例の Intersex に就て、各方面から得られた所見、両親の意見及び成人では本人の意志を尊重して個体の性を決定し、更にその性に適応する様に成形術並びにホルモン療法を施行した。その治療成績を一括すれば第19表の如くである。

1) 初生児の症例は生後4ヶ月の男性仮性半陰陽の1例のみである。この症例は外陰部の形態からして両側睪丸を除去して、女性として成長させる様にした。

2) 完全な性の変更を試みたのは5才の真性半陰陽及び2才の Testicular feminization の各々の1例である。真性半陰陽の例では、両親と相談の上、男性から女性に変更することとして、卵巣であつた左側性腺及び Ovotestis であつた右側性腺の切除と、陰核切断術を施行した。術後は女兒の服装をさせ、人形など女兒の玩具を持たせるなど、両親の細かい心のこもつた努力で、術後1年以上を経過した今日では、殆んど何の支障もなく女兒となつている。Money 一派の考えでは既に Gender role の完成された年令のものであるに拘らず、社会的性の変更は順調であつた。

次に2才の Testicular feminization では戸籍面は女性であるが、両親は男児として養育していたものである。この例は、両親と相談の結果、両側除睪術と陰核剔除術を施行して、全面的に女兒として生活させる様にしたが、これ又極めて順調に、本人は新しい社会的性に順応している。

更に1例の戸籍の性と社会的性の異つていた症例があつた。即ち、18才の Agonadism で、戸籍面は男性であつたが、社会的には女性として生活していた。この例では、患者に社会的性が女性であることを確認させて、女性ホルモン療法を試みているが、精神的に安定し、明朗となり、女性らしくなりつつある。

3) 他の7例では、従来の患者の社会的性を患者に再確認させ、それに出来るだけ順応し得る様に積極的

に加療した。第1例の14才の真性半陰陽では、外陰部、性腺及び乳房などの関係ではむしろ女性型であつたが、患者及び両親の布望により、一寸無理ではあるが、男性として進む事とした。そのために卵巣の剔除、右小睪丸の固定術、子宮及び陰の剔除術、並びに両側乳腺剔除術を施行し、Testosterone 療法をした。患者は明朗となり、陰毛も多くなり、陰茎もやや増大して来て、予想外に男性化が進行しつつある。第10例の21才の Agonadism では、本人は従来から完全な女性と自認しているものであつた。従つてその希望の程度が高いために、女性ホルモン療法で乳腺は發育して来たが、月経をまだ見ない点で全面的には満足していない。残りの5例に於ては、加療後これと云う著変を認めていない。

総 括

私の各症例に就ての社会的性の再確認或は変更、並びにその後の積極的療法の成績は、総括的には予想外に良好である。特に性の変更が2才の Testicular feminization では勿論のこと、5才の真性半陰陽でも何の支障もなく遂行出来たことは興味深い。Money 一派の言うの Gender role 概念は、性変更の際に勿論重要であるが、私は自分の経験から、それに余り拘泥する必要はないと信じている。またこの際に両親の努力が Gender role と同様に大切であることを痛感した。

患者の精神状態、殊に加療後の精神状態の推移に就ては、阪大神経科の高石昇及び三谷昭雄両氏に専門的立場から精査されている。この方面の成績は、別報として両氏から発表される筈であるから、ここにその説明を割愛する。ただ総括的に、女性と社会的性を決定し、加療したものの方が、男性とされて加療されたものより、よりよく順応している事実だけを書き添える。これは、Intersex 患者は、総体的に言つて、失張り女性とする方が無難であることを示唆するものである。

Ⅵ. 結 語

(1) 私は性染色質値、性腺、ホルモン平衡、外陰部並びに内性器の検索の結果、真性半陰陽(中1例は Ovotestis)の3例、男性仮性半陰陽の3例、女性仮性半陰陽の1例、先天性副腎増生症を伴う女性仮性半陰陽の1例、Agonadism の2例、Klinefelter's Syndrome の4例、及び Testicular feminization の1例、合計15例の Intersex を確認した。またこれら

と鑑別すべきものとして, Stein-Leventhal's Syndrome の2例及び男児に於ける先天性副腎增生症による Male macrogenitosomia Praecox の2例を診断した。

(2) Agonadism (Overzier) は非常に稀なものであるが, 私は2症例に於て, Turner's Syndrome ではなく, Agonadism を診断した,

(3) Klinefelter's Syndrome の4例のうち
の2例は Male hypogonadism の著明なものであつた。また Male hypogonadism の8例のなかから, この2例は性染色質値(+)及び睪丸組織像から Klinefelter's Syndrome とされたものである。男子不妊症12例のうちには性染色質値(-)の, 所謂仮性 Klinefelter's Syndrome に近いものが2例あつた。

(4) 泌尿性器洞の存在を主としてレ線学的に確めることは, Intersex の診断上大切である。しかし, その存在は Intersex の型までを鑑別する手掛りとはならない。

(5) 社会的性の変更は, Gender role の完成したと思われる幼児に於ても, 両親の努力によつて支障なく進行するものである。

(6) 思春期以後に於ける患者の社会的性の確認並びに積極的療法は, 予想以上の好成績をもたらしつつある。

(7) Intersex 患者の順応性は, 総括的に見て, 女性として生活しているものの方が, 男性として生活しているものよりも高い。故に Intersex 患者は社会的性を女性として進ましめる方が, 男性とするよりも無難である。

(稿を終るに当り, 終始御懇篤なる御指導並びに御校閲を賜つた恩師楠隆光教授に, 衷心より感謝の意を表わすと共に, 井上彦八郎助教授をはじめ教室員諸兄の御援助に対し, 深謝する次第である。尚ゴナドトロピン測定に対し, 種々御配慮を賜つた帝国臓器研究所松島早苗博士に厚く感謝致します。)

文 献

- 1) Achenbach, W. und Ernst, W. Klin. Wschr., **35** 380, 1957.
- 2) Albright, F., Smith, P. H. and Fraser, R. Am. J. Med. Sci., **204** 625, 1942.
- 3) Alslev, J. und Reinwein, H. Dtsch. med. Wschr., **83** : 601, 1958-German Med. Monthly, **3** 303, 1958.
- 4) Andersson, M., Bjersing, L. and Rafstedt, S. : Acta Paediat., **47** 132, 1958.
- 5) Armstrong, C. N. : Brit. Med. J., **1** : 1173, 1955.
- 6) Armstrong, C. N., Gray, J. E., Race, R. R. and Thompson, R. B., Brit. Med. J., **11** : 605, 1957.
- 7) Arneaud, J. D., Annamunthodo, H., Pinkerton, J. H. M. and Cole, W. R. : Brit. Med. J., **11** : 792, 1956.
- 8) Ashley, D. J. B. and Jones, C. H. : Lancet, **1** 74 & 240, 1958.
- 9) Atkinson, W. and Masson, J. C. : Surg. Clin. North Am., **14** : 571, 1934 (Quoted by Wilkins et al.).
- 10) Augustine, J. R. and Jaworski, Z. F. Arch. Path., **66** 159, 1958.
- 11) Barr, M. L. Anat. Rec., **121** 387, 1955-Brit. J. Urol., **29** : 251 1957-In Bowes, K. Modern Trends in Obstetrics and Gynaecology, 2nd ser., London, 1956 (Quoted by Danon et al.).
- 12) Barr, M. L. and Bertram, E. G. Nature, **163** 676, 1949.
- 13) Bassøe, H. H. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** 1614, 1956.
- 14) Bassøe, H. H., Fuchs, F. and Riis, P. Acta Endocrinol., **28** : 389, 1958.
- 15) Boissonnet, P. : J. d'Urol., **62** : 324, 1956.
- 16) Bongiovanni, A. M. : Quoted by Wilkins et al.
- 17) Bongiovanni, A. M., Eberlein, W. R. and Cara, J. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **14** 409, 1954.
- 18) Botella-Llusia, J. und Nogales, F. : Arch. Gynäk., **182** : 675, 1953.
- 19) Brachetto-Brian, D., Grimaldie, F. E. and Costa, A. O. T. Rev. Asoc. Méd. Argent., **57** : 900, 1943 (Quoted by Bromwich).
- 20) Bradbury, J. T. and Bunge, R. G. J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18** : 1006, 1958.

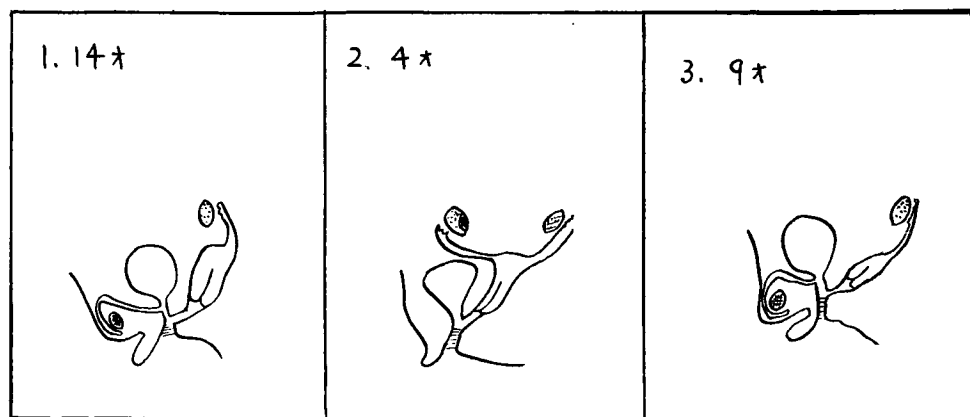
- 21) Bradbury, J. T., Bunge, R. G. and Boccabella, R. A. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 689, 1956.
- 22) Brentnall, C. P. : Brit. Med. J., **1** : 420, 1945.
- 23) Briggs, D. K., Epstein, J. and Kupperman, H. S. : J. Urol., **80** : 57, 1958.
- 24) Briggs, D. K. and Kupperman, H. S. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 1163, 1956.
- 25) Bromwich, A. F. : Brit. Med. J., **1** : 395, 1955.
- 26) Bronski, M. : Quoted by Grumbach et al.
- 27) Bruner, J. A. and Witschi, E. : Am. J. Anat., **79** : 293, 1946.
- 28) Bunge, R. G. and Bradbury, J. T. : J. Urol., **76** : 758, 1956-J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 1117, 1956-J. Urol., **78** : 775, 1957.
- 29) Burns, R. K. Jr. : J. Exper. Zool., **100** : 119, 1945 (Quoted by Reilly et al.)-Arch. d' anat. micr., **39** : 467, 1950 (Quoted by Richart et al.).
- 30) Carpentier, P. J., Stolte, L. A. M. and Visschers, G. P. : Lancet, **269** : 874, 1955-J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 155, 1956.
- 31) Cecil, A. B. : J. Urol., **72** : 534, 1954.
- 32) Chanis, D. Jr. : Urol., **47** : 508, 1942.
- 33) Clayton, G. W., O'Heeron, M. K., Smith, J. D. and Grabstald, H. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **17** : 1002, 1957.
- 34) Clayton, G. W., Smith, J. D. and Rosenberg, H. S. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18** : 1349, 1958.
- 35) Cotté, G. : J. Mt. Sinai Hosp., New York, **14** : 170, 1947, (Quoted by Wilkins et al.).
- 36) Creadick, R. N. : South. M. J., **46** : 455, 1953 (Quoted by Greenblatt).
- 37) Danon, M. and Sachs, L. : Lancet, **272** : 20, 1957.
- 38) Dantschakoff, V. : Compt. rend. Soc. de biol., **124** : 195, 516 & 519, 1937-Compt. rend. Acad. sc., Paris, **204** : 195, 1937-Erg. Physiol., **40** : 101, 1938-Der Aufbau des Geschlechts bei höheren Wirbeltieren, Jena 1941(Quoted by Overzier 1956).
- 39) de la Balze, F. A., Arnillaga, F. C., Irazu, J. and Mancini, R. E. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **12** : 1426, 1952.
- 40) Décourt, L., Sasso, W. da S., Chiorboli, E. and Fernandes, J. M. : Quoted by Nelson.
- 41) Edelhoff, J. : Bruns' Beitr., **187** : 1, 1953.
- 42) Ehrenfeld, E. N. and Bromberg, Y. M. : Acta Endocrinol., **28** : 540, 1958.
- 43) Ellett, R. P. Jr. and Barnes, D. D. : Am. J. Obst. & Gynec., **74** : 1201, 1957.
- 44) Epps, D. R., Guerios, M. F. M., Neto, A. D. S. C., Leon, N., de Assis, L. M. and Cintra, A. B. D. U. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18** : 892, 1958.
- 45) Felicissimo Paula Xavier, J. and de Abreu Junqueira, M. : Rev. gynec. e obst., **1** : 356, 1938 (Quoted by Brentnall).
- 46) Ferguson-Smith, M. A. : Lancet, **1** : 928, 1958.
- 47) Ferguson-Smith, M. A., Lennox, B., Mack, W. S. and Stewart, J. S. S. : Lancet, **272** : 167, 1957.
- 48) Fischer, H. W., Lischer, C. E. and Byars, L. T. : Ann. Surg., **136** : 864, 1952.
- 49) Flavell, G. : Brit. J. Surg., **31** : 150, 1943.
- 50) 福田 保・渋沢 喜守雄 : 総合医学, **9** : 117, 1952.
- 51) Glen, J. E. : J. Urol., **78** : 169, 1957.
- 52) Gold, A. P. and Michael, A. F. Jr. : J. Pediat., **52** : 279, 1958.
- 53) Goodwin, W. E., Scardino, P. L. and Scott, W. W. : J. Urol., **71** : 748, 1954.
- 54) Gordan, G. S., Overstreet, E. W., Traut, H. F. and Winch, G. A. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **15** : 1, 1955.
- 55) Greenblatt, R. B. : Am. J. Obst. & Gynec., **70** : 1165, 1955-J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18** : 227, 1958.
- 56) Greenblatt, R. B. and Carmona, N. : J. Endocrinol. & Metab., **15** : 877, 1955.

- 57) Greenblatt, R. B., Carmona, N. and Higdon, L. J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 235, 1956.
- 58) Greene, R. R., Burrill, M. W. and Ivy, A. C. : Am. J. Ant., **65** : 415, 1939.
- 59) Greene, R., Matthews, D., Hughesdon, P. E. and Howard, A. : Brit. J. Surg., **40** : 263, 1952.-**41** : 548, 1954.
- 60) Gross, R. E. and Meeker, I. A. Jr. : Pediatrics, **16** : 303, 1955.
- 61) Grumbach, M. M. and Barr, M. L. Cytologic tests of chromosomal sex in relation to sexual anomalies in man, in Recent Progress in Hormone Research, ed. by G. Pincus. New York, Academic press Inc., 1958, vol. 14, pp. 255-334.
- 62) Grumbach, M. M., Blanc, E. T. J. Clin. Endocrinol. & Metab., **17** : 703, 1957.
- 63) Grumbach, M. M., Engle, E. T., Blanc, W. A. and Barr, M. L. J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 923, 1956.
- 64) Grumbach, M. M., Van Wyk, J. J. and Wilkins, L. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **15** : 845, 1955.
- 65) Grunwaldt, E. and Bates, T. : Pediatrics, **20** : 503, 1957.
- 66) Hamblen, E. C. : Am. J. Obst. & Gynec., **74** : 1228, 1957.
- 67) Hamilton, J. B. and Wolfe, J. M. : Anat. Rec., **70** : 433, 1938.
- 68) Hampson, J. G., Money, J. and Hampson, J. L. : J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16** : 547, 1956.
- 69) Hasche-Klunder, R., Gelbke, H. und Anton, H.-U. : Z. Urol., **51** : 270, 1958.
- 70) 早川正臣 : 日産婦誌, **9** : 807, 1957.
- 71) Hayles, A. B. and Nolan, R. B. Staff Meet. Mayo Clin., **32** : 41, 1957.
- 72) Haynes, E., Thomas, H. and Wheeler, N. S. Med. Rec., **154** : 307, 1941.
- 73) Heller, C. G. and Nelsou, W. O. : J. Clin. Endocrinol., & Metab. **5** : 1, 1945.
- 74) 日置豊明 : 外科, **20** : 388, 1958.
- 75) 久本紀一・加治安尚 : 産婦紀要, **26** : 747, 1943.
- 76) Hoffenberg, R. and Jackson, W. P. U. Brit. Med. J., **1** : 1281, 1957-**11** : 1457, 1957.-J. Clin. Endocrinol. & Metab., **17** : 454, 1957.
- 77) Hoffman, F., Overzier, C. und Uhde, G. Geburtsh. & Frauenh., **15** : 1061, 1955.
- 78) Holub, D. A., Grumbach, M. M. and Jailer, J. W. J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18** : 1359, 1958.
- 79) Howakowski, H., Lenz, W. und Parada, J. : Acta Endocrinol., **30** : 296, 1959.
- 90) Howard, F. S. and Hinman, F. Jr. : J. Urol., **65** : 439, 1951.
- 91) 今川冠 : 名大医誌, **54** : 835, 1941.
- 92) 石原力 : 産婦の世界, **7** : 3, 1955.
- 93) Jackson, W. P. L., Shapiro, B. G., Uys, C. J. and Hoffenberg, R. : Lancet, **269** : 857, 1956.
- 94) Jost, A. Arch. d'anat. micr., **36** : 271, 1947-**39** : 577, 1950-Recent Progr. in Hormone Research, **8** : 379, 1953 (Quoted by Richart et al.).
- 95) Jost, A. and Bozic, B. : Compt. rend. de biol., **145** : 647, 1950 (QUOTed by Richart et al.).
- 96) 金井三郎 : 日泌尿会誌, **49** : 187, 1958.
- 97) 川島吉良 : 日産婦誌, **7** : 1357, 1955.
- 98) Keetel, W. C. and Bradbury, J. T. Am. J. Obst. d. Gynec., **73** : 954, 1957.
- 99) Kerkhof, A. M. and Stolte, L. A. M. : Acta Endocrinol., **21** : 106, 1956.
- 100) Keyser, E. Mschr. Kinderheilk., **105** : 302, 1957.
- 101) Kiefer, J. H. : J. Urol., **77** : 528, 1957.
- 102) Kiefer, J. H., McGrew, E. A., Rosenthal, I. and Bronstein, I. P. J. Urol., **77** : 762, 1957.
- 103) 北尾善男 : 日外会誌, **56** : 1413, 1956.
- 104) Klinefelter, H. F. Jr., Reifenstein, E. C. Jr. and Albright, F. J. Clin. Endocrinol., & Metab. **2** : 615, 1942.
- 105) Kloos, K. und Ness, R. Dtsch. med. Wschr., **83** : 639, 1958.
- 106) Klotz, H. P. and Sors, C. : Semaine hôp. paris, **30** : 4431, 1954.
- 107) 児玉正道 : 日不妊会誌, **3** : 162, 1958.
- 108) 楠隆光・児玉正道 : ホと臨床, **6** : 403, 1958.

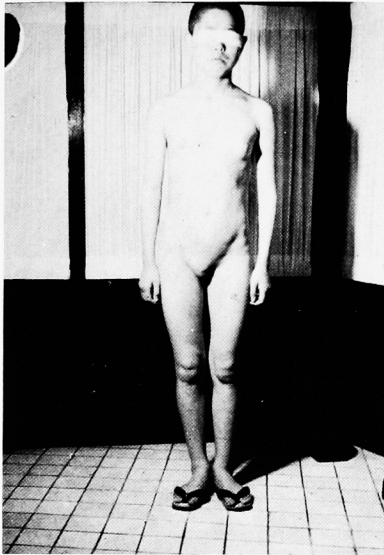
- 109) Lapin, A., Tafeen, C. and Freedman, H. L. : *Am. J. Obst. & Gynec.*, **75** : 132, 1958.
- 110) Lauterwein, C. und Kladetzky, J. Z. *Geburtsh. & Gynäk.*, **143** 257, 1955.
- 111) Lennox, B., Ferguson-Smith, M. A., Mack, W. S. and Stewart, J. S. : Quoted by Prader et al. 1985.
- 112) Leventhal, M. L. *Am. J. Obst. & Gynec.*, **76** : 825, 1958.
- 113) Lowrie Quoted by Hamblen.
- 114) Lüers, Th. and Schultz, J. H. : *Ärzt. Wschr.*, **12** : 249, 1957.
- 115) 前田安之助 : *皮尿誌*, **23** : 701, 1923.
- 116) Marshall, V. F., Pearce, J. M., Kupperman, H. S., Carter, A. C., Greaves, D. and Stark, R. : *J. Urol.*, **72** : 77, 1954.
- 117) 松浦篤実・麻田恭三 : *北野病院紀要*, **3** : 190, 1958.
- 118) 松浦篤実・原口泰彦・井口久男・山脇春夫 : *臨床皮泌*, **11** : 39, 1957.
- 119) May, H. *Plast. & Reconst. Surg.*, **16** 201, 1955.
- 120) McCullagh, E. P. and Leiser, A. E. *J. Clin. Endocrinol. & Metab.*, **17** 985, 1957.
- 121) Meyer, H. : Quoted by Pirner and Borelli.
- 122) Milner, W. A., Garlick, W. B., Fink, A. J. and Stein, A. A. *J. Urol.*, **79** 1003, 1958.
- 123) 三矢辰雄・吉川康史・前川昭 : *日泌尿会誌*, **48** : 417, 1957.
- 124) Money, J. : *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, **96** : 253, 1955.
- 125) Money, J., Hampson, J. G. and Hampson, J. L. : *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, **98** 43, 1956.
- 126) Moore, C. R. : *Embryonic Sex Hormones and Sexual Differentiation*, 88 pp. Springfield, Illinois Thomas, 1947.
- 127) Moore, K. L., Graham, M. H. and Barr, M. L. : *Surg. etc.*, **96** 641, 1953.
- 128) 森一郎 外西寿彦 : *産婦の実際*, **6** : 30, 1957.
- 129) 諸岡幸三郎 : *東京医事新誌*, 2512号 495, 1927.
- 130) Morris, J. M. *Am. J. Obst. & Gynec.*, **65** 1192, 1953.-*J. A. M. A.*, **163** : 538, 1957.
- 131) Nadler, C. S., Steiger, W. A., Troncelletti, M. and Durant, T. M. : *J. Clin. Endocrinol. & Metab.*, **10** 630, 1950.
- 132) 難波善次郎 : *産婦進歩*, **3** : 6, 1951.
- 133) Nellhaus, G. *New Engl. J. Med.*, **258** : 935, 1958.
- 134) Nelson, W. O. *Acta Endocrinol.*, **23** : 227, 1956.
- 135) Nelson, W. O. and Heller, C. G. : *Ann. Rev. Med.*, **2** : 179, 1951.
- 136) 仁熊文石・中西格一 : *外科*, **20** : 413, 1958.
- 137) 西村隆一 : *ホと臨床*, **2** : 1712, 1954.
- 138) Noelle, H. : *Klin. Wschr.*, **36** : 459, 1958.
- 139) 小川徹 : *日外会誌*, **32** : 1357, 1931.
- 140) 岡本正夫 : *大阪医事新誌*, **7** : 63, 1936.
- 141) 落合京一郎・金井三郎 : *日泌尿会誌*, **46** : 743, 1955.
- 142) Overzier, C. : *Acta Endocrinol.*, **20** 63, 1955-**21** : 97, 1956-*Ärzt. Wschr.*, **13** : 162, 1958-*Klin. Wschr.*, **36** : 845, 1958-*German Med. Monthly*, **3** 155, 1958.
- 143) Overzier, C. und Linden, H. : *Gynaecologia*, **142** : 215, 1956 (Zit. n. Kloos und Ness).
- 144) Papadatos, C. adn Klein, R. : *J. Pediat.*, **45** 662, 1954.
- 145) Paquin, A. J. Jr., Baker, D. H., Finby, N. and Evans, J. A. : *J. Urol.*, **78** : 796, 1957.
- 146) Pasqualini, R. Q., Vidal, G. and Bur, G. E. *Lancet*, **273** 164, 1957.
- 147) Perloff, W. H., Conger, K. B. and Levy, L. M. : *J. Clin. Endocrinol. & Metab.*, **13** 783, 1953.
- 148) Philipp, E. *Dtsch. med Wschr.*, **77** : 1209, 1952-**81** : 1298, 1956.
- 149) Pich, G. : *Beitr. path. Anat.*, **98** 218, 1936/1937.
- 150) Pirner, F. und Borelli, S. *Arch. Dermat. & Syph.*, **196** : 329, 1953.
- 151) Plate, W. P. : *Acta Endocrinol.*, **26** : 101,

157. Platt, R. and Stratton, F. : *Lancet*, **271** : 120, 1956.
- 152) Plunkett, E. R. and Barr, M. L. J. *Clin. Endocrinol. & Metab.*, **16** : 829, 1956-*Lancet*, **269** 853, 1956. •
- 154) Polani, P. E., Hunter, W. F. and Lennox, B. : *Lancet*, **267** 120, 1954.
- 155) Prader, A. *Schweiz. med. Wschr.*, **87** : 278, 1957.
- 156) Prader, A., Schneider, J., Zübtin, W., Francés, J. M. und Riedi, K. : *Schweiz. med. Wschr.*, **88** : 917, 1958.
- 157) Prader, A., Siebenman, R. E. und Bettex, M. *Helvet. paediatr. acta, ser. C*, **11** 423, 1956 (*Zit. n. Z. org. Chir.*, **147** : 116, 1957).
- 158) Raboch, J. *J. Clin. Endocrinol. & Metab.*, **17** 1429, 1957.
- 159) Raynaud, A. and Frilley, M. *Ann. d'endocrinol.*, **8** 400, 1947 (Quoted by Overzier 1956).
- 160) Reifstein, E. C. Jr. *Proc. Am. Fed. Clin. Res.*, **3** : 86, 1947.
- 161) Reilly, W. A., Hinman, F. Jr., Pickering, D. E. and Crane, J. T. *J. Dis. Child.*, **95** 9, 1958.
- 162) Richart, R. and Benirschke, K. *New Engl. J. Med.*, **258** : 974, 1958.
- 163) Riis, P., Johnsen, S. G. and Mosbech, J. *Lancet*, **273** 162, 1957.
- 164) Rosenthal, I. M., Kiefer, J. H., McGrew, E. and Bronstein, I. P. : *Pediatrics*, **20** : 1006, 1957.
- 165) Rosenwald, A. K., Handlon, J. H., Rosenthal, I. M., Hyde, J. S. and Bronstein, I. P. : *Pediatrics*, **21** : 832, 1958.
- 166) 齊藤正也・土田精一 : *日整会誌*, **30** : 671, 1956.
- 167) 酒徳治三郎・卜部敏人 : *泌尿紀要*, **3** : 221, 1957.
- 168) 桜井一弥・庄子俊昭・糸賀宜三・金呉根 : *ホと臨床*, **4** : 138, 1956.
- 169) 笹川正男・永井良敏 : *日泌尿会誌*, **21** : 1, 1932.
- 170) Schoen, E., King, A. L., Baritell, A. L. and Knigge, W. F. : *Pediatr.*, **16** : 363, 1955.
- 171) Schumann, E. : *Fortschr. Röntgenstr.*, **78** : 576, 1953.
- 172) Schwiebinger, G. W. and Hodges, C. V. *J. Urol.*, **73** : 424, 1955.
- 173) Sellheim, H. *Arch. Gynäk.*, **132** 338, 1927.
- 174) 白田佐 : *外科*, **14** : 437, 1952.
- 175) Siebenmann, R. : *Schweiz. med. Wschr.*, **87** 302, 1957-*Virchows Arch. path. Anat.*, **331** 417, 1958.
- 176) Siebenmann, R. und Prader, A. *Schweiz. med. Wschr.*, **88** : 607, 1958.
- 177) Sieber, W. K. and Klein, R. : *Pediatrics*, **22** : 472, 1958.
- 178) Silver, H. K. and Dodd, S. G. : *J. Dis. Child.*, **94** 702, 1957.
- 179) Sohval, A. R., Gabrilove, J. L., Gaines, J. A. and Soffer, L. J. : *J. Mt Sinai Hosp.*, **23** 647, 1956.
- 180) Sohval, A. R., Gaines, J. A. and Gabrilove, J. L. : *Am. J. Obst. & Gynec.*, **70** : 1074, 1955.
- 181) Sohval, A. R. and Soffer, L. J. : *Am. J. Med.*, **14** : 328, 1953.
- 182) Staglehner - Quoted by Morris.
- 183) Stange, H.-H., Rumphorst, K. and Schaumkell, K. W. : *German Med. Monthly*, **3** 149, 1958.
- 184) Stein, I. F. and Leventhal, M. L. : *Am. J. Obst. & Gynec.*, **29** 181, 1955.
- 185) Stern, O. N. and Vandervort, W. J. *New Engl. J. Med.*, **254** : 787, 1956.
- 186) Stewart, J. S. S., Ferguson-Smith, M. A., Lennox, B. and Mack, W. S. : *Lancet*, **II** 117, 1958.
- 187) Sun, L. C. Y. and Rakoff, A. E. : *J. Clin. Endocrinol. & Metab.*, **16** : 55, 1956.
- 188) 鈴木雅洲・香田繁雄・掛田博 : *臨床婦産科*, **9** : 959, 1955.
- 189) 鈴木昭・広川勲 : *臨床皮泌*, **11** : 322, 1957.
- 190) Swyer, G. I. M. : *Brit. J. Med.*, **II** : 709, 1955.
- 191) 高木峻徳・森昭 : *泌尿紀要*, **3** : 660, 1957.

- 192) 竹山初男: 日泌尿会誌, **48**: 240, 1957.
- 193) Thuline, H. C., Shepard, T. H. and Creighton, S. A.: J. Dis. Child., **94** 130, 1957.
- 194) Turner, C. D.: J. Morphol., **65**: 353, 1939 (Quoted by Hayles et al.).
- 195) Turner, H. H.: Endocrinology, **23**: 566, 1938.
- 196) Ullrich, O.: Zschr. Kinderh., **49** 271, 1930.
- 197) Vandekerckhove, D. Ann. endocrinol., **15**: 513, 1954 (Quoted by Hayles et al.).
- 198) Van Wagenen, G. and Hamilton, J. B.: Quotee by Hayles et al.
- 199) Varney, R. F., Kenyon, A. T. and Koch, F. C. J. Clin. Endocrinol., & Metab **2**: 137, 1942.
- 200) Wachstein, M. and Scorza, A. Am. J. Clin. Path., **3**: 86, 1940.
- 201) Walter, K. und Bräutigam, W.: Schweiz, med. Wschr., **88** 357, 1958.
- 202) 渡辺輝彦: 産婦の世界, **4**: 1035, 1952.
- 203) Wells, L. J. and Fralick, R. L.: Am. J. Anat., **89** 63, 1951.
- 204) Wiedeman, H.-R., Tolksdorf, M. and Romatowski, H.: Ärzt. Wschr., **12**: 857, 1957.
- 205) Wilkins, L. The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence, pp. 256-275, 1953, Charles C. Thomas, Springfield, Illinois, U. S. A.
- 206) Wilkins, L. and Fleischmann, W.: J. Clin. Endocrinol & Mebab., **4**: 357, 1944.
- 207) Wilkins, L., Grumbach, M. M., Van Wyk, J. J., Shepard, T. H. and Papadatos, C. Pediatrics, **16**: 287, 1955.
- 208) Wilkins, L., Jones, H. W. Jr., Holman, G. H. and Stempfel, R. S. Jr.: J. Clin. Endocrinol. & Metab., **18**: 559, 1958.
- 209) Witschi, E.: Cancer Res., **12**: 763, 1952.
- 210) Witschi, E., Foote, C. L. and Chang, C. Y.: Proc. Soc. Exper. Biol. & Med., **97**: 196, 1958.
- 211) Witschi, E., Nelson, W. O. and Segal, S. J.: J. Clin. Endocrinol. & Metab., **16**: 922 & 1117, 1956.
- 212) Wolff, E. and Haffen, K.: J. Exper. Zool., **119**: 381, 1952 (Quoted by Richart et al.).
- 213) Wolff, Et. and Wolff, Em. J. Exper. Zool., **116**: 59, 1951 (Quoted by Grumbach et al.).
- 214) 山口竜二・山田武男・大屋昭次: 臨床婦産, **11**: 623, 1957.
- 215) 山下徹・三上正・大川環姫: 臨床産婦, **11**: 168, 1957.
- 216) 米山達雄: 福岡医誌, **24**: 1152, 1931.
- 217) Young, H. H. Arch. Surg., **41**: 557, 1940.
- 218) Zander, J. und Müller, H. A.: Geburtsh, & Franenhk., **13**: 216, 1953.



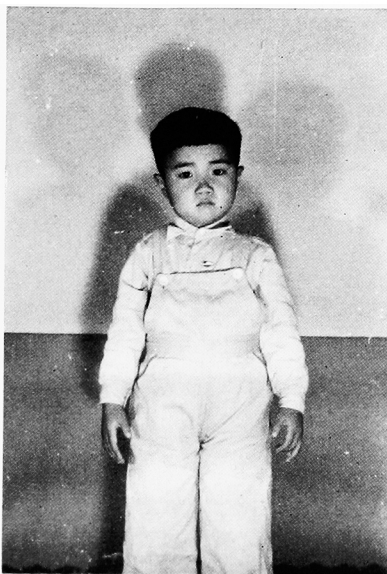
第1図 自験真性半陰陽3例の性器の略図



第2図 真性半陰陽 第1例の全身像



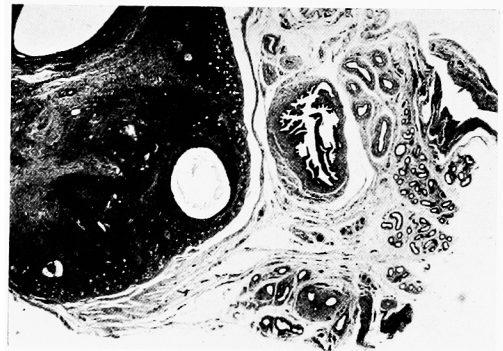
第3図 真性半陰陽 第1例の外陰部



第4図 真性半陰陽 第2例の全身像



第5図 真性半陰陽 第2例の外陰部



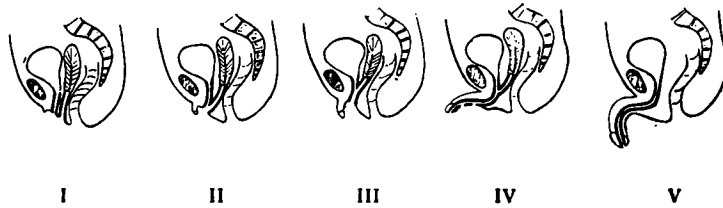
第6図 真性半陰陽の第2例に見られた Ovotestis の組織像：左側の卵巣に接して副睪丸及び睪丸が見られる。



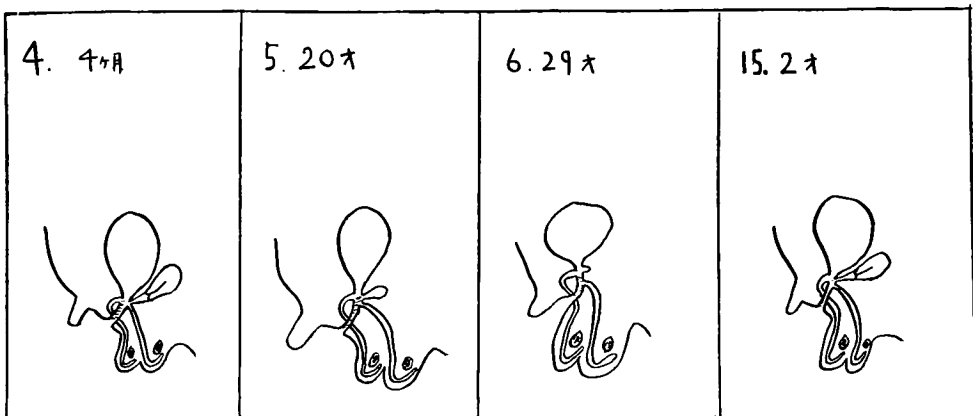
第7図 真性半陰陽 第3例の外陰部



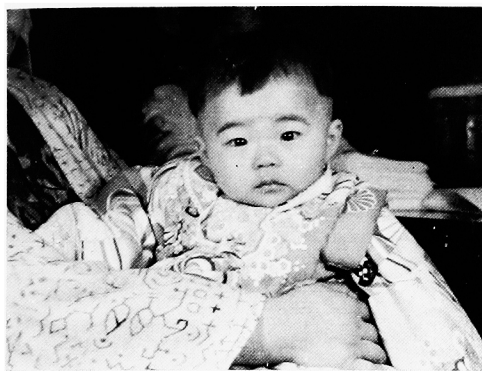
第8図 真性半陰陽 第3例の全身像



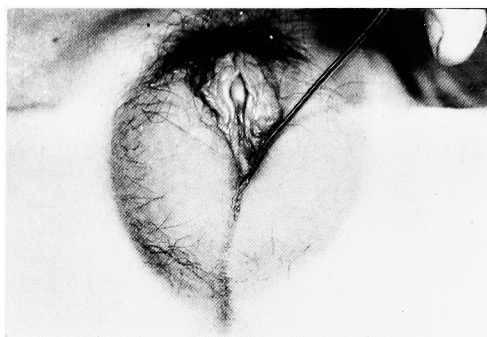
第9図 外性器と尿道との形態的関係の器図 (Overzier)



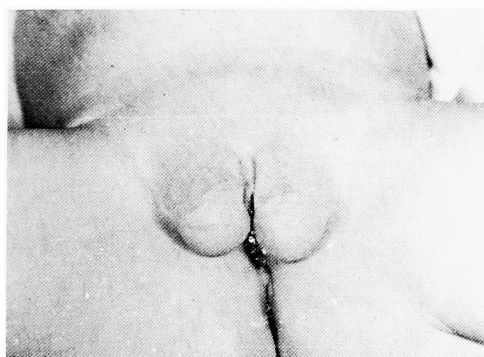
第10図 自験男性仮性半陰陽の3例と, Testicular feminization の1例の性器略図



第11図 男性仮性半陰陽 第4例の全身像



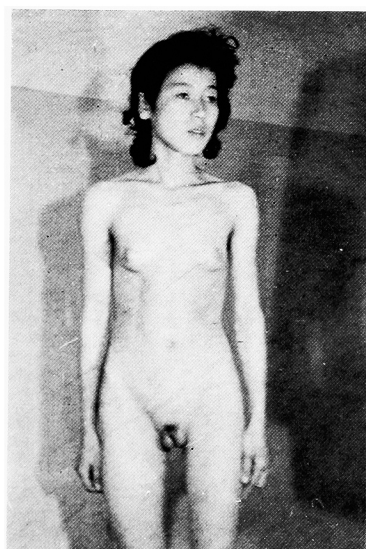
第14図 男性仮性半陰陽 第5例の外陰部



第12図 男性仮性半陰陽 第4例の外陰部



第15図 男性仮性半陰陽 第6例の全身像



第13図 男性仮性半陰陽 第5例の全身像



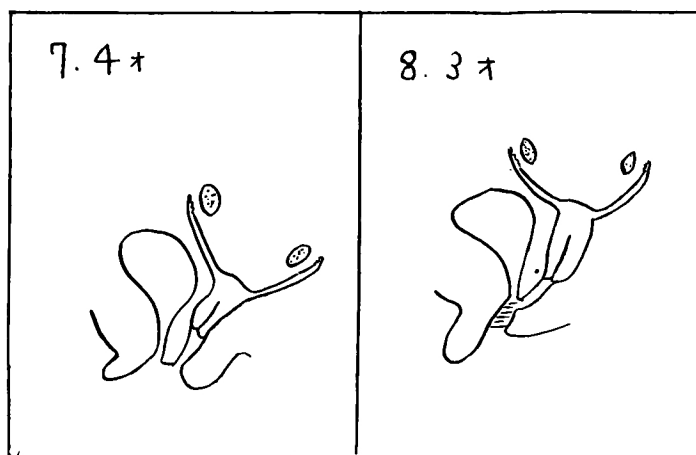
第16図 男性仮性半陰陽 第6例の外陰部



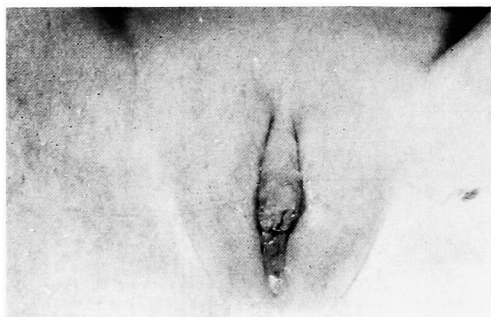
第17図 先天性副腎増生症を伴った女性仮性半陰陽
第7例の外陰部



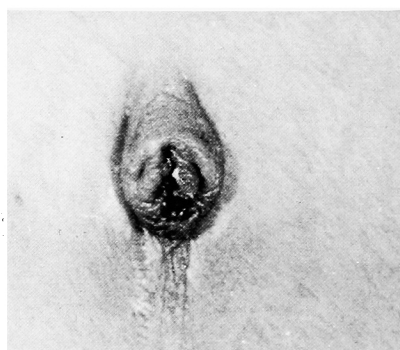
第18図 先天性副腎増生症を伴った女性仮性半陰陽
第7例の全身像



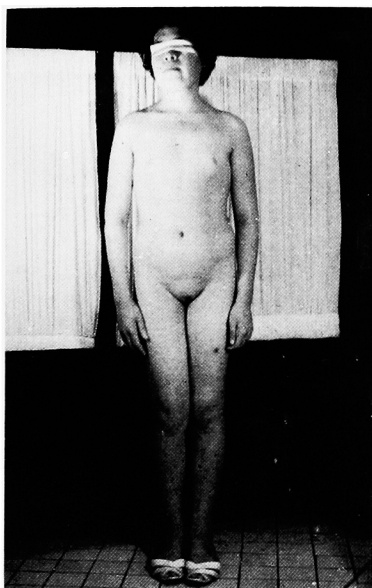
第19図 自験女性仮性半陰陽の2例の性器略図



第20図 先天性副腎増生症を伴わない女性仮性半陰陽
第8例の外陰部



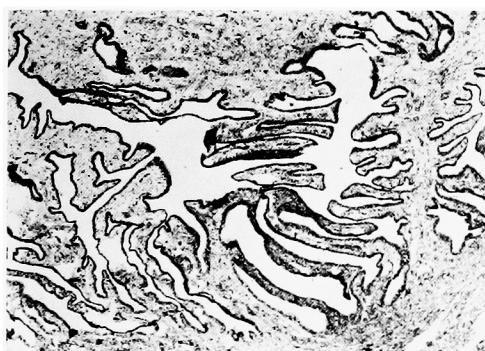
第21図 Agonadism 第9例の外陰部



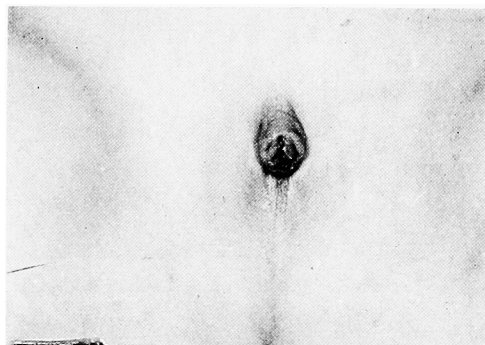
第22図 Agonadism 第9例の全身像



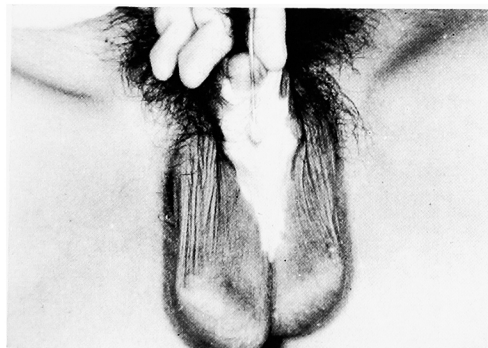
第24図 Agonadism 第10例の全身像



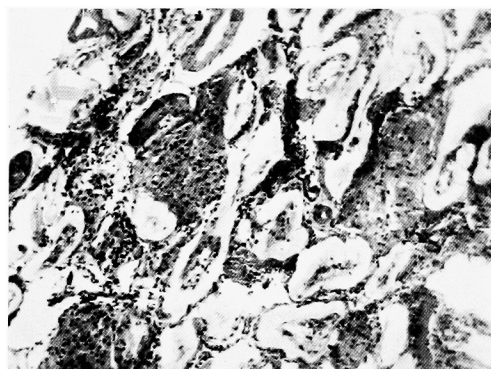
第23図 第9例の精囊腺様組織



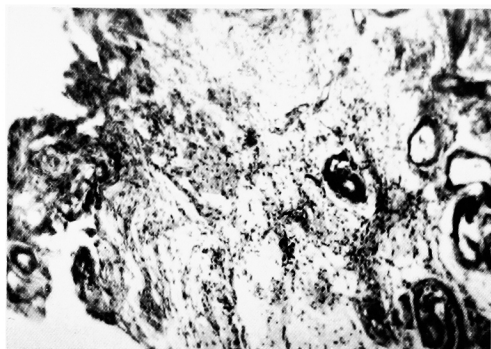
第25図 Agonadism 第10例の外陰部



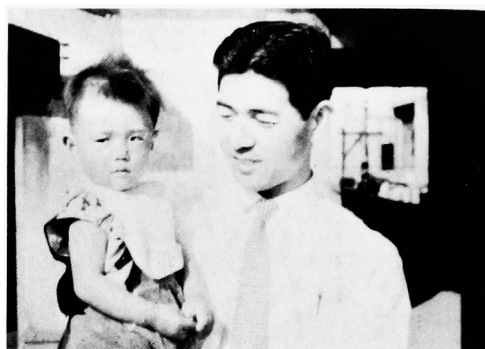
第26図 Klinefelter's Syndrome 第11例の外陰部



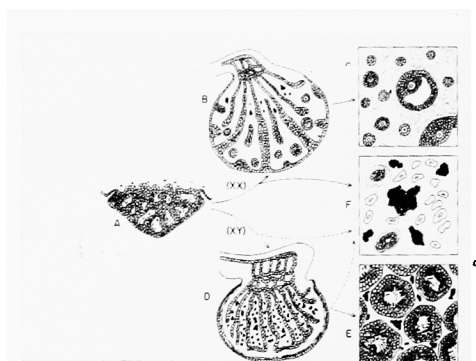
第27図 Klinefelter's Syndrome 第11例の睪丸組織像



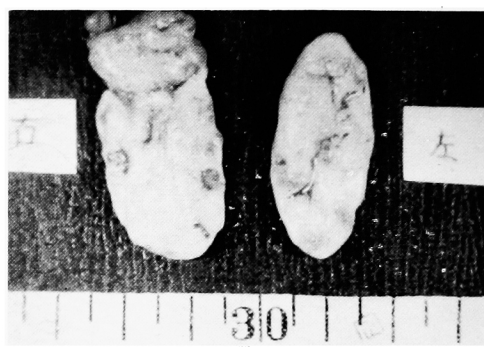
第28図 Klinefelter's Syndrome 第12例の睪丸組織像



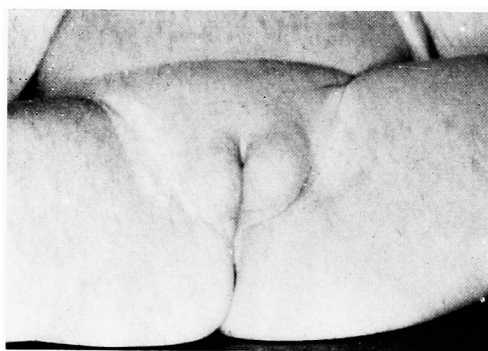
第31図 Testicular feminization 第15例の全身像



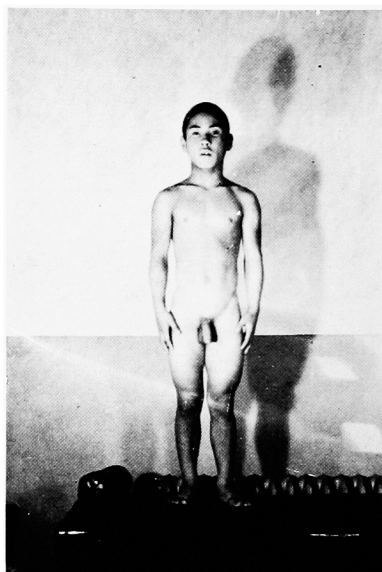
第29図 Seminiferous tubule dysgenesis 発生の略図 (Parr による)



第32図 Stein-Leventhal's Syndrome 第16例の切除した卵巢



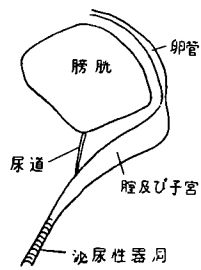
第30図 Testicular feminization 第15例の外陰部



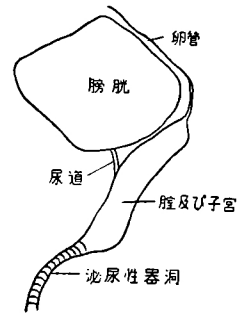
第33図 副腎性男子春性早発症 第19例の全身像

第34図 経験した代表的な泌尿性器洞

A 第2例 4才、真性半陰陽のレ線像とその略図



B 第3例 9才 真性半陰陽のレ線像とその略図

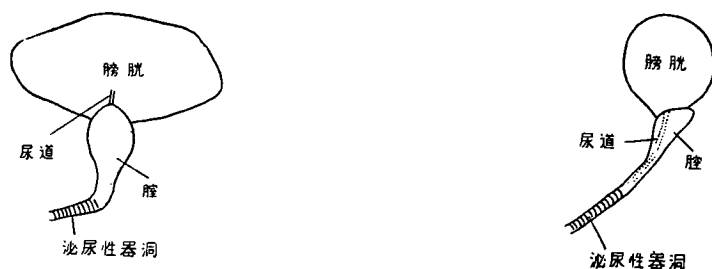


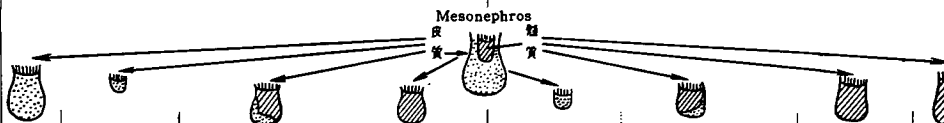
C 第5例 20才 男性仮性半陰陽のレ線像とその略図



D 第15例 2才、Testicular feminization のレ線像とその略図





性染色体値	♀				♂			
性腺发育の 障碍度								
	正常	发育不全	"Testiculäre Dysgenese" 皮質发育せず 髓質发育する 部分的 全体		"Ovarielle Dysgenese" 髓質发育せず 皮質发育する 全体 部分的		发育不全	正常
性腺	卵巢	卵巢发育不全 (痕跡的卵巢)	卵巢 + Ovotestis Ovotestis + Ovotestis 卵巢 + Dysgenetischer Testis Ovotestis + Dysgeneti- scher Testis	Dysgenetischer Testis	Dysgenetisches rudimentäres Ovar	Ovotestis + 睾丸? Ovotestis + Ovotestis 痕跡的卵巢 + 睾丸 痕跡的卵巢 + Ovotestis	睾丸发育不全 原发性睾丸萎缩	睾丸
外陰部	♀	♀	intersexuell ♂		♀	intersexuell ♂ (或はinter- sexuell)		♂
臨床像		原发性 Hypo- gonadism 原发性无月经 性染色体値(+) の Turner's Syndrom	真性半陰陽		真性Klinefelter- Syndrom	先天性卵巢欠損 Ovaragenesie Gonaden dysgenesie	真性半陰陽	原发性 Hypo- gonadism 睾丸停滯症?(-) 性染色体値(-) の Klinefelter- Syndrom

第35図 男女性腺の发育異常と Intersex 発生との関係 (Siebenmann)