

男性仮性半陰陽の1例 — 睾丸性女性化症候群 —

岩手医科大学産科婦人科学教室（主任 秦良磨教授）

中村義孝 浜津吉男

はじめに

性の異常については、古くから多数の報告があり、それらの所見に基いて性發育異常の發生に関する仮説や、Intersex の分類が数多く発表されている。

そして1950年 M.L. Barr¹⁾の性クロマチンによる性差についての報告以来、従来不可能であつた休止型の細胞の遺伝的性を知る事が出来るようになり、臨床的にある組織乃至ある個体の遺伝的性について、比較的簡単に手掛りを得ることが出来るようになって来た。

最近我々は性腺として睾丸を有し、しかも第2次性徴がまったく女性型を示す男性仮性半陰陽の1例を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患者：阿○か○子，18才，未婚。

主訴：無月経，頭重感。

家族歴：同胞6人・ほかに特記すべきことはない。

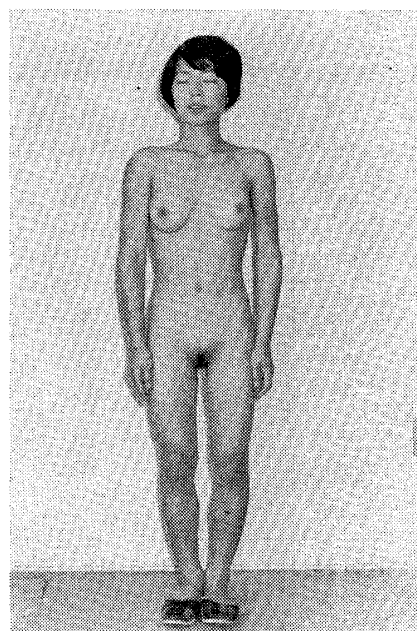
既往歴及び現病歴：母の妊娠経過には特に異常なく，満期分娩，爾来女子として育つてきたが，子供の頃から女子としては時々キバツな事を考え，活発な性格であつた。いまだ月経の發来なく，鼻出血，下腹痛等もないが，最近頭重感を訴え，時々学校を休むことがあると云う。

初診時所見：体格中等度，幾分痩せ型で皮下脂肪の發育はやゝ不良である。ヒゲはなく，喉頭の隆起も見られない。乳房はよく發育して完全な女性型であり，乳頭にも異常はない（第1図）。

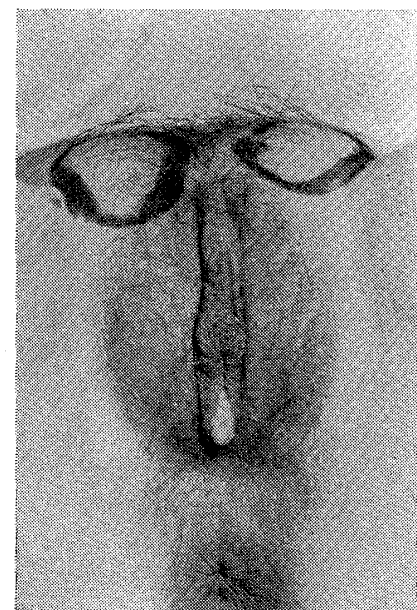
局所所見：外性器は女性型で，發育も年令にほぼ相当しているが，陰毛は少なく，腔は1指挿入困難で，深さ2cmの盲端に終り，直腸診では子宮及び附屬器は触れない。外尿道口はほぼ正常の位置にある。立位または腹圧により，両側鼠径部に膨隆する超母指頭大の移動性のあるヘルニヤ様の腫瘤を認めるが，還納不能で停留睾丸と推定した。また腔分泌物は白色少量である（第Ⅱ図，第Ⅲ図）。

検査成績：一括して示すと表のごとくである。そのほ

第 I 図



第 II 図



昭和38年4月1日

中 村 他

387—63

第 Ⅲ 図



年 令： 18才	眼 底 所 見：正常
体 重： 40kg	ト ル コ 鞍：0.50cm ²
身 長： 148.2cm	血 清 電 解 質：正常
感 情： 安定	血 漿 蛋 白 質：正常
音 声： 女性様	血 糖 値：正常
外 陰： 陰毛，粗 發育不全型	性クロマチン：男性型
月 経： 無	17KS：7.4mg/day
骨年令： 正常	Estrogen：3.6γ/day
血 圧： 130～70mmHg	170.H.C.S.：2.8mg/day
	Pregnanediol：0

か尿の一般検査では異常なく，また胸部のレ線検査では肺，心に異常はないが，心電図所見で心室性期外収縮がみられる．肝機能検査所見は正常であり，Thorn-test，I¹³¹ 摂取率も正常である．

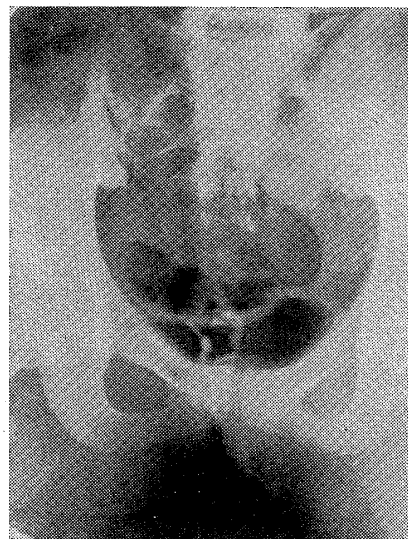
精嚢撮影所見：右側では直線状の主管と憩室の欠如を認め，左側は繊細な主管と，樹枝状を呈する憩室からなり，全体として發育不全の像である（第Ⅳ図）．尚精嚢撮影の際には皮膚を切開して右側腫瘤を露出せしめ，その色，硬さより睾丸であることを確認し，輸精管より60%ウログラフィン2cc注入した．

以上の諸検査成績により，睾丸性女性化症候群の診断が確定したので，睾丸摘出手術及び Ruge²⁾が1913年に最初に実施発表し，本邦では秦³⁾⁴⁾⁵⁾が1958年に始めて実施したS状結腸による人工造陰術を行うことにした．

手術概要

1)まず陰入口部において痕跡的に存在する陰粘膜に横切開を加えて，膀胱直腸間腔を鈍性に剥離拡張し，ヘガール30号が楽に挿入できるようにして，その先端をダグラス窩に達せしめたのち，開腹した．そのさいの腹腔内所見では子宮及び卵巣はまったく認められない（第Ⅴ図）．

第 Ⅳ 図



第 Ⅴ 図



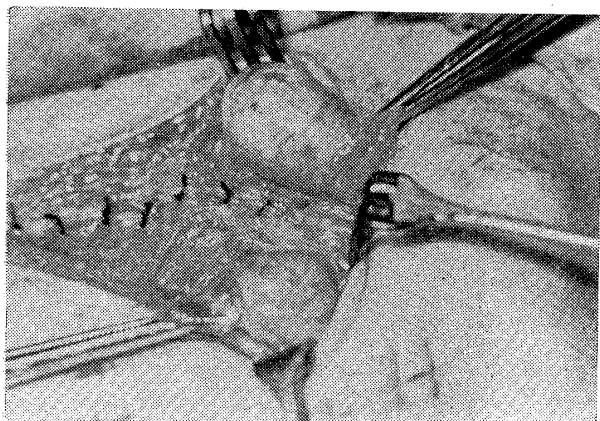
ついて秦術式により型の如くS状結腸を空置したのち端々吻合をおこない，空置結腸をさきに剥離拡張した膀胱直腸間腔に転位移植して腔を形成した．そしてさらに，

2)両側鼠径部にある灰白色，超母指頭大の弾力性柔軟な腫瘤が，その色，硬さから睾丸である事を再確認したのち，睾丸，輸精管，副睾丸を含めて外鼠径輪の基底部で切除し，鼠径輪を縫合閉鎖した（第Ⅵ図）．

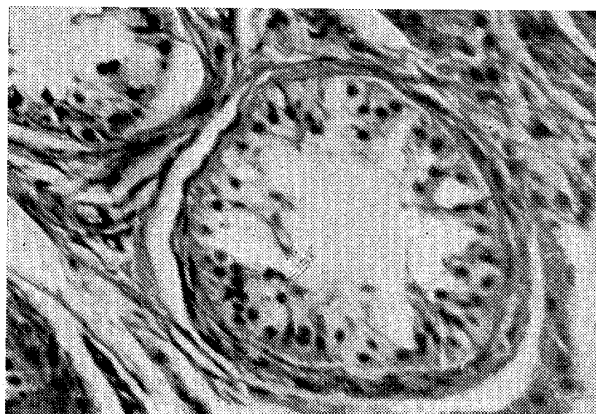
摘出標本及びその組織像：摘出した睾丸は，右：3.0×2.5cm×1.2cm，左：3.5×2.0×1.0cmである（第Ⅶ図）．

組織学的には両側共に造精現象は殆んどなく，その反面 Sertoli 細胞の可成り著明な増生が認められ，また精細管基底膜の硝子様肥厚が見られた．更に間質では Leydig 細胞の増生が認められ，明らかに睾丸組織であり，肉眼的にも組織学的にも卵巣類以の組織所見は見当

第 VI 図



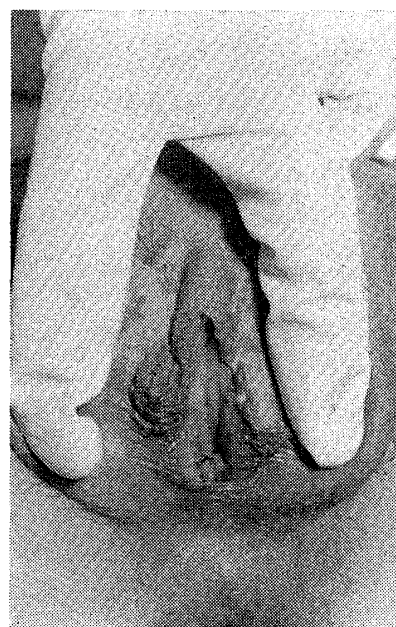
第 IX 図



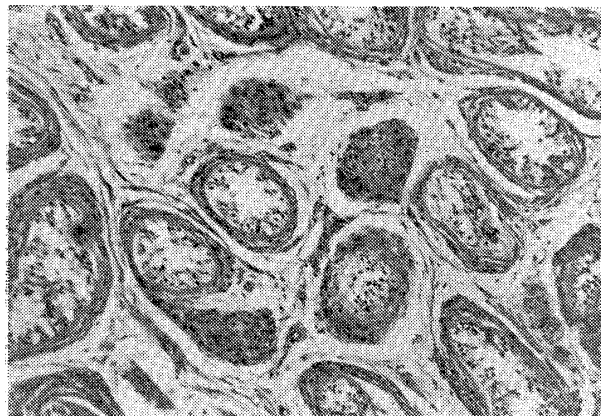
第 VII 図



第 X 図



第 VIII 図



らない(第VIII図, 第IX図)。

術後経過: 良好で, 7日目に腔抜糸, 9日目歩行開始, 18日目にヘガール30号迄腔入口拡張可能となり, 腔の深さ12cmで合併症なく, 欠落症状も認められず, 術後23日目に退院した(第X図)。

退院時, Estrogen; 0.5 γ /day, 17-KS; 3.85 mg/day 17-OHCS; 2.25 mg/day, Thorn-test : 65%であった。

考 案

半陰陽については, 種々な角度からの分類がみられるが, 性腺が明らかに睾丸であるのに, 外陰部が殆んど正常な女子と変らない形態をしめし, かつ乳房のよく発達している症例はかなり古くから知られていたらしい。

1953年 J.M. Morris⁶⁾ は, 同様の2例の症例を加えて文献79例を整理して, これを睾丸性女性化症候群と称し, その臨床所見の特徴を次の如く要約している。すなわち,

1) 体格は女性型で脂肪のつきかたも女性的であるが, 時には四肢が体軀より長い性腺不全症の体格を示すものもある。

2) 思春期以後のものでは, 正常女子と同様に発育した

乳房を持っているが、乳頭はどちらかと云えば発育が悪い。

3)大部分は陰毛及び腋毛の発生はないか、極めて少ない、多毛症の傾向はなく、頭髮の生え際も女性型を呈している。

4)外陰部は女性型である。陰唇特に小陰唇の発育が悪いものが多く、Phallus は陰核としての大きさしかない。膣は盲端に終っておりどちらかと云えば小さいが、性交が可能なものも少ない。

5)内性器としての Müller 管の分化発育は全く確認されない事が多く、ただ時に極めて痕跡的な子宮あるいは卵管を認めるものもある。

6)性腺は腹腔内、あるいは鼠径管内に、また時に大陰唇内などに存在する。性腺は明らかに睾丸構造を示しており、組織学的には停留睾丸のそれと同じ所見である。

7)ホルモン分泌能については、まだ例数が少ないが、この睾丸は男性ホルモンのみならず、発情ホルモンをも分泌していると推定される。またゴナドトロピンの排泄値が高い事がある。

以上が Morris のまとめた臨床像で、彼はこの女性化が睾丸から分泌される女性ホルモンのためではないかと考え、これを睾丸性女性化現象と称したもので、Deamer⁷⁾もこの名称に賛意を表し、現在一般に睾丸性女性化症候群と云う名称を使用している人が多い。

この症候群における性腺は組織学的にも睾丸の所見をしめし、Prader⁸⁾ からも検索し得たかぎりの症例における性クロマチンは男性型を示していたと報告している。

従つて本症候群を呈する患者の遺伝的性はすべて男性と判定してよいと考えられ、このことは Stewart⁹⁾ からも本症における色盲の遺伝関係から裏づけをえたとしている。

我々の症例は性クロマチンが男性型で、睾丸を有し、出生時より外性器は女性型で、第2次性徴も女性的であり、女性内性器は完全に欠如し、陰毛が少なく、あきらかに Morris のいう睾丸性女性化症候群に属するものである。

今迄の本症候群の発生頻度は1958年に Jones and Scott¹⁰⁾ は文献上84例がみられると云っており、その後7例^{11)~16)}の報告例があるので計91例となる。本邦ではいままでに24例くらい報告されているようである。

また本症候群は家族的発生を見る事が多く、Jones and Scott は84例中の21例に家族的発生をみとめたと報告しており、尾辻¹⁶⁾ からも同胞3名に発生した例を報告し

ているが、我々の症例では同胞に本症候群の発生はない。

本症候群の発生病理については、ほとんど不明であるが、性腺が睾丸であるのにどうして、第2次性徴がほとんど女性に近い型を呈するかと云う問題については、Morris は前述のごとく睾丸から分泌される Estrogen の為であろうと考えており、多くの人がこれに賛同している。また尿中 Estrogen 排泄値は同年令の女子としては多少低いようであるが、時には正常に近い場合もあり、一般に男子としてはやゝ高値を示すものが多いと報告されている。しかしこの Morris の仮説に対して Prader は本症候群の発症機序を、睾丸からの男性ホルモンに対する標的器官の反応低下あるいは抵抗性すなわち Androgen-Resistenz と云う仮説を称えている。すなわち本当の意味の女性化現象ではなく、この Androgen-Resistenz と云う先天的な異常によつて、男性方向への分化発育が行われないうために、見掛け上女性化のように見えるにすぎないと云っており、Witschi¹⁷⁾ からも同様な脈絡原因を仮定しており、これを Antitestis factors と呼んでいる。

以上が発生原因についての仮説であるが、もちろんこれだけでは説明が不充分であつて、まだ解明されるにいたっていない現状である。しかし本症の治療として睾丸摘出術を行うと、Estrogen の尿中排泄値が低くなり、欠落症状を来す事があるといわれ、J. Molinoff¹²⁾ は術後1カ月目に乳房が縮小した例を報告しており、本症候群発生にはやはり睾丸特に Sertoli 細胞から分泌されると考えられている Estrogen のもつ役割が重視されるべきことに異論はないように考えられる。本症例でも、術前に尿中 Estrogen 排泄量は 3.6 γ /day で、女性としてはやゝ低値であるが、術後 0.5 γ /day とさらに減少しており、Morris の説を裏付けるがごとき成績をしめている。

尿中 17-KS 排泄値については、一般にほぼ男子としての正常範囲内であると Salassa¹³⁾ は報告し、本症例でも 7.4mg/day でほぼ正常であるが、術後では 3.85mg/day と減少し、やはり術前には睾丸からの分泌があつたものと考えられる。

また本症候群患者の副腎皮質機能は Salassa によると、やはり正常であるといわれるが、我々の症例でも Thorn-test : 正常、術前の 17-OHCS : 2.8 mg/day、術後 2.25mg/day とともに正常で、術前、術後にとくべつの変化はなかつた。

本症の治療に関しては、性クロマチン、性腺、あるいは内性器の如何と、その患者を将来男にするか、女にするかは別問題であつて、副腎性仮性半陰陽以外の半陰陽の性の選定には、外性器の形態を最も重視すべきであつて、性腺が睾丸であるからと云つて、将来の性格、性徴、性欲の方向が必ずしも男性型になるとは云えないから、思春期以後にその方向を確認した後処置すべきであると尾辻らは主張している。また、Morris もすでに女性として性交が可能なものも少なくないと報告しており、正常男子と結婚生活をおくっている症例もあつて、一般に性生活において男性の役割を果さしめることはまず不可能であらう。

本症例では、乳房の發育、外陰部の發育状態から考えて当然女性として生活すべきものであるが、ただ陰の發育がきわめて不良で、陰欠損症に近い状態であつたので、人工造陰術を行い、かつ同時に睾丸摘出術をおこなつたものである。

むすび

典型的な睾丸性女性化症候群の1例を経験したので、各種検査成績と治療についての概要を報告し、さらに若干の考察を加えた。

(恩師秦良麿教授の御指導、御校閲を深謝し、また御援助を頂いた本学泌尿器科に謝すると共に、本教室検査員野崎嬢に感謝する)

文 献

- 1) Barr, M.L., Bertram, L.F. and Lindsay, H. A.: Morphology of nerve cell nucleus, according to sex, Anat. Rec., 107, 283~297, 1950. — 2) Ruge, E.: Ersatz der Vagina durch Flexur mittels Laparotomie, D.M.W., 40, 120, 1914. — 3) 秦良麿：人工造陰術—S状結腸法—について、産婦の実験, 7, 596~600, 1958. — 4) 秦良麿：ふたたびS状結腸による造陰術の症例について、産婦の実験, 8, 265~273, 1959. — 5) 秦良麿：S状結腸による造陰術、産婦人科治療, 5, 610~618, 1962. — 6) Morris, J.M.: The syndrome of testicular feminization in male pseudohermaphrodites. Am. J. Obs. & Gynec., 65, 1192~1211, 1953. — 7) Deamer W.C.: Testicular Feminization in presu-

- mably normal "girls" Am. J. Dis. of Child, 88, 497~500, 1954. — 8) Prader, A. et al.: Genetic study of the total and partial testicular feminization syndrome, J. Génét. humaine, Gênévé. 6, 13~32, 1957. — 9) Stewart, J.S.S.: Testicular feminization and colour-blindness, Lancet, 2, 592~594, 1959. — 10) Jones, H.s. et al.: Hermaphroditism, Genital Anomalies and Related Endocrine Disorders, Baltimore, 1958. — 11) Barno, A.: Testicular feminization syndrome in male pseudohermaphrodites, Am. J. Obs. & Gynec., 84, 710~718, 1962. — 12) Molinoff, J.: Testicular feminization syndrome, Am. J. Obs. & Gynec., 83, 382~388, 1962. — 13) Salassa, R.M. et al.: Endocrine studies in a case of male pseudohermaphroditism: Testicular Feminization, J. Clin. Endocrinol. & Metabol., 21, 506~517, 1961. — 14) König, P.A.: Genetische, endokrinologische und psychosexuelle Probleme bei testikulärer Feminisierung, Geburt. und Frauenhk., 20, 166~180, 1960. — 15) Kessler, A.: Über totale testikuläre Feminisierung, Geburt. und Frauenhk., 19, 31~37, 1959. — 16) Schreiner, W.E.: Über eine hereditäre Form von Pseudohermaphroditismus masculinus (testikuläre Feminisierung), Geburt. und Frauenhk., 19, 1110~1118, 1959. — 17) Witschi E. et al.: Genetic, Developmental and Hormonal Aspects of Gonadal Dysgenesis and Sex Inversion in Man, J. Clin. Endocrinol. & Met., 17, 737~753, 1957. — 18) 尾辻慶彦他：同胞3名に発生した睾丸性女性化症候群、日不妊会誌, 5, 439~443, 1960. — 19) 玉田太朗：Sex-chromatin および Intersex に関する研究、日産婦誌, 14, 957~967, 1962. — 20) 坂倉啓夫：半陰陽についての最近の知見、産婦の実験, 9, 497~506, 1960. — 21) 落合京一郎：半陰陽についての知見、臨産, 14, 69~77, 1960. — 22) 落合京一郎：半陰陽、産と婦, 26, 321~330, 1959. — 23) 於保英彦：男性仮性半陰陽のI例、臨産, 16, 105~112, 1962. — 24) 織田明：陰閉鎖をともなつた男性仮性半陰陽(会)、日産婦誌, 13, 920~921, 1961. — 25) 志田圭三：女性型性クロマチンを有する male Hypogonadism, ホと臨, 6, 1141~1145, 1958.

(No. 1579 昭38・1・7 受付)