

生涯研修プログラム クリニカルカンファレンス6 (ヘルスケア) : 思春期疾患とその対策

1) 原発性無月経の治療とカウンセリング

東邦大学医療センター大橋病院 久 具 宏 司

現在のわが国における原発性無月経の定義は、満18歳を迎えても初経のないもの、とされている。しかしその原因はさまざまであり、原因検索を行い、場合によっては治療を始めるのに、満18歳を迎えるのを待つ必要はない。原因検索においては、まず二次性徴発現の程度を視診により確認し、染色体検査による核型の検索、および内性器と性管に解剖学的な欠損または閉塞・狭窄がないか、視診や画像診断により明らかにする。性管の閉塞・狭窄の場合は、手術による整復を図る。メイヤーロキタンスキーキュスターハウザー症候群は、子宮と膣の上部3分の2の欠損であり、4,000から10,000女児に1人とされている。この場合の治療は、膣形成術であり、最近では腹腔鏡下手術が多くなっているが、手術の目的が性交渉を可能にするものであって妊娠を可能にするものではないことを患者と家族に十分に説明しておくことが必要であり、手術後も長期にわたりカウンセリングを要する。染色体検査により45,Xや46,XYの場合、それぞれターナー症候群、精巢女性化症候群であり、それぞれホルモン補充療

法が必要となる。ターナー症候群では妊娠の可能性がきわめて低く、精巢女性化症候群では妊娠不可能であることともに、遺伝子上の性が男性に相当するということを告知すべきか否か、告知するとすればいつどのようにするのか、などについて、本人のアイデンティティを損なわないように家族も含めて配慮する必要がある。その後も長期にわたりカウンセリングが必要となる。血中ホルモンの検査により、ゴナドトロピンがhypoかhyperかを調べることも重要である。hyperの状態であれば性腺形成異常やゴナドトロピン抵抗性卵巣の可能性があり、ホルモン補充療法が必要であるとともに妊孕性がきわめて低いことを告知しなければならない。hypoの状態であれば下垂体腫瘍など特殊なもの以外は、カウフマン療法を適度に行いつつ、自然周期での月経の発来を待つ。その他、副腎性器症候群や甲状腺機能低下症により無月経となっているものについては、ホルモン検査により病型を明らかにした後に、それぞれに応じた治療法を行う。

生涯
研修

2) 性器異常の治療と管理

横浜市立大学 榎 原 秀 也

性器異常の多くは発生の段階での何らかの不具合により生じるもので、性分化異常症 (Disorder of sex development: DSD) に含まれる。また、帯下やGVHDによる陰唇癒合症など後天的な疾患もみられる。

DSDとは「染色体、性腺、または解剖学的性が非定型である先天的状態」と定義されており、染色体核型によりsex chromosome DSD, 46,XX DSD, 46,XY DSDに分類される。診断および治療は疾患や病態により異なるが、卵巣機能不全にはホルモン補充療法が、外陰・膣などの解剖学的な異常には外科的治療が行われる。2003年からの9年間に当科を受診したDSD女性患者101例ではsex chromosome DSDはすべてターナー症候群(TS)が占めており、46,XY DSDではアンドロゲン不応症(AIS)、46,XX DSDではロキタンスキー症候群(RKHS)や子宮・膣奇形などが占めてい

た。

産婦人科を受診するDSD患者には小児期に診断される群と思春期に月経異常で診断される群がある。前者は51名でTS(43名)などが小児科から紹介され、大部分の症例でHRTが行われていた。後者は50名で子宮・膣奇形(13名)、RKHS(9名)、AIS完全型(8名)などが他院産婦人科より紹介され、膣中隔切除術、造膣術、予防的性腺摘除術などが施行されていた。いずれの場合でも疾患や病態が多様であるため、症例ごとに状況に応じた個別対応が必要であった。

思春期女子のDSDの場合、現在の病状のみならず卵巣機能や妊孕性等を含む後のライフステージについても十分な情報提供を行い、疾患に対する患者の理解を得て生涯にわたる継続的な管理が必要である。