真性半陰陽の2例

—小児腹腔鏡下手術の有用性について—

埼玉県立小児医療センター泌尿器科 (科長: 多田 実医長)

杉本 周路 五十嵐 匠 多田 実 新井 律夫

駿河台日本大学病院泌尿器科 (部長: 滝本至得教授)

滝 本 至 得

TWO CASES OF TRUE HERMAPHRODITE: THE USEFULNESS OF LAPAROSCOPIC GONADECTOMY IN CHILDHOOD A Case Report

Shuji Sugimoto, Takumi Igarashi, Minoru Tada and Ritsuo Arai
Department of Urology, Saitama Children's Medical Center
Yukie Takimoto

Department of Urology, Nihon University School of Medicine, Surugadai Nihon University Hospital

Laparoscopic operation has been an alternative method in not only adults but children. We presented two children with true hermaphroditism who were performed by open gonadectomy and laparoscopic gonadectomy respectively. Both patients at the age of 4, and 2 years showed karyotypes of 46, XX, and were raised as girls. In the first case left ovary and right ovotestis were revealed by open gonadal biopsy and right ovotestis was removed by open surgery. In another case bilateral ovotestes were revealed by laparoscopic gonadal biopsy and resected by laparoscopic procedure. Laparoscopy was very useful for detecting the gonadal structures to confirm the diagnosis in intersex patients. True hermaphrodite is one of uncommon intersex anomalies, therefore the diagnosis should be made to demonstrate the coexistence of both ovarian and testicular tissues definitely.

We estimated laparoscopic gonadectomy in pediatric true hermaphrodite and concluded that laparoscopic gonadectomy was as profitable as open gonadectomy.

Key words: true hermaphrodite, laparoscopy, children

要旨: 2例の真性半陰陽を経験し, それぞれ開腹術, 腹腔鏡下手術にて性腺の生検, 摘出を行った。症例は, 4歳と2歳, とともに46, XXで戸籍上女児であった。前者は開腹生検にて左側は卵巣, 右側は卵精巣であったため右卵精巣を摘除した。後者は腹腔鏡にて性腺の生検を行ったところ両側卵精巣であり, 両側とも腹腔鏡にて摘除した。これらを比較し, 小児腹腔鏡下手術の有用性につき検討した。

キーワード: 真性半陰陽, 腹腔鏡, 小児

緒 言

腹腔鏡下手術は成人のみならず小児に対しても普及しつつある。今回2例の小児真性半陰陽を経験し, 開腹術と腹腔鏡下手術にて性腺の生検・摘出を行った。これらを比較し, 小児腹腔鏡下手術の有用性につき検討した。

症 例

症例1: 4歳, 戸籍上女児。

主訴: 陰核肥大。

妊娠・分娩歴・家族歴: 異常なし。

現病歴: 出生時に陰核肥大を指摘され, 日齢5に当センターに入院となる。血液, 生化学的検査では異常を認めず, 内分泌学的検査では先天性副腎皮質形成は否定された。染色体検査では46, XX, 超音波検査において子宮は確認できたが, 性腺ははっきり描出されなかった。膀胱造影では尿生殖洞を認めた。この時点で

は確定診断には至らなかったが、以上の検査にて女性として届けられた。1歳時に施行したHCG負荷試験では明らかなテストステロンの上昇がみられ(図1)、HMG負荷試験ではエストラジオールが軽微に反応した。真性半陰陽の疑いにて両親と協議のうえ、女性化することに決定した。2歳時に陰核形成術を施行した。今回性腺の生検、摘出のため、平成9年6月23日入院となった。

現症：身長97.8cm, 体重15.2kgで栄養状態良好。右鼠径部に腫瘤を触知した。

検査所見：血液一般、肝腎機能正常。

経過：6月27日性腺の生検、摘出予定で手術を施行した。

手術所見：腹腔内に入ると、子宮とその両側に卵管、卵管采を認め、左は正常の卵巢部位に白色の卵巢と思われる性腺と、右は内鼠径輪付近に左と同様な白色の性腺の上方にやや赤褐色の精巣らしき性腺が認められた(図2)。迅速病理診断にて左は卵巢、右は卵精巣との報告を受け、右卵精巣を摘出した。

病理組織所見：右性腺は原始卵胞を有する卵巢組織と、基底部に精祖細胞が2層に配列する精細管を有する精巣組織を認めた(図3)。

術後経過：術後HCG負荷試験を行ったが、負荷前後ともテストステロン値は、5ng/dl以下であった。術後14日目に退院した。

症例2：2歳、戸籍上女児。

主訴：陰核肥大。

妊娠・分娩歴・家族歴：異常なし。

現病歴：出生時に陰核肥大を指摘され、日歳9に当センター新生児科に入院となる。血液生化学的格査で

図2 右卵精巣(症例1)。白色の卵巢部分(↑)に接して赤褐色の精巣部分(↑)がみられる。

図3 病理組織所見(症例1)。左は精巣管の占める精巣部分、右は原始卵胞の散在する卵巢部分を認める。×25

は異常を認めず、入院時の内分泌学的検査では先天性副腎過形成は否定された。超音波検査にて子宮、膣は不明、右鼠径部に性腺らしき腫瘤が認められた。染色体検査では46,XX、であり、この時点で確定診断には至らなかったが女性として届けられた。1歳時に施行したHCG負荷試験では明らかなテストステロンの上昇がみられ(図1)、HMG負荷試験ではエストラジオールは反応しなかったが、真性半陰陽を疑い症例1と同様に1歳11カ月で陰核形成術を施行した。今回性腺の生検、摘出のため、平成9年8月20日入院となった。

現症：身長91.3cm, 体重13.7kgで栄養状態良好。両側鼠径部に嚢胞様の腫瘤を触知した。

検査所見：血液一般，肝腎機能正常。

経過：8月22日性腺の生検，摘出予定で手術を施行した。

手術所見：臍直下に約1cmの皮切をおき，筋膜，腹膜を切開後に5mmトロッカーを挿入し，open laparoscopyとした。ガス漏れを防ぐため筋膜周囲はタバコ縫合を行った。気腹圧は6～8mmHgとして，直径5mmの腹腔鏡にて腹腔内を観察した。膀胱と直腸の間は空虚であり，子宮，卵管は存在しなかった。続いて気腹圧を一時12mmHgまで上げ，左右腹直筋外縁で臍下1～2横指より鉗子操作のための5mmトロッカーを挿入した。両側性腺は鼠径管内に下降しており，鼠径部を外部より圧排すると内鼠径輪より性腺が露出した。両側とも白色の卵巢部分に連続し，表面がやや赤みを帯びた精巣部分のある卵精巣と思われる性腺を認めた(図4)。境界部はモザイク状であり，明確ではなかった。また，両側とも精管の走行がみられた。卵巢部分を温存する目的で，卵巢の一部を迅速病理診断に提出したところ，原始卵胞の一部に精細管を認めたため，卵巢温存はせずに卵精巣の摘除を予定とした。まず左卵精巣にエンドループを掛けてから鉗子にて牽引し，動静脈を結紮した。続いて超音波切開凝固装置(ハーモニック・スカルペル®)を用い結紮部の遠位側を切除し，検体を摘出した。対側も同様の所見であったため摘出した。開大した内鼠径輪は内視鏡的にZ縫合し閉鎖した。

病理組織所見：両側とも原始卵胞と精細管が混存する部分の多い卵精巣であった(図5)。

術後経過：術後3日目には経過良好にて退院を予定

図4 腹腔鏡による右卵精巣(症例2)の観察。白色の卵巢部分(⇐)に連続する精巣部分(↑)がみられる。

図5 病理組織所見(症例2)。精細管と原始卵胞の混在する部分が多い卵精巣を認める。×25。

していたが，感冒による発熱があり結局術後12日目に退院した。両側摘除したのでHCG 負荷試験は行わなかった。

考 察

真性半陰陽の診断は，染色体分析やHCG・HMG 負荷試験を含むホルモンの測定などを系統立てて行うようになってからは，術前にある程度の予測がたてられるが¹⁾，実際に診断を得るのには組織診が必要であり，同時に性腺の摘除が治療となるケースが多い。自験例とともに46,XXで，HCG 負荷試験に反応があり，精巣の存在が強く示唆された。自験例においては，2症例とも陰核形成術を先行させたが，本来ならば性腺の生検や摘除により，診断が決定してから行うのが順序である。しかしながら，陰核肥大が著しい際には，家族の心理的な問題もあり，あえて陰核形成術を先行させた。

半陰陽症例に腹腔鏡を用いた報告²⁾は散見されるが，内性器の観察や性腺の生検・摘出には適した手段と考える。真性半陰陽の場合，性腺の検索だけでなく，内性器の状態が今後の妊孕性において問題となる。内性器の観察だけを目的とするならば，臍下1cmの切開で5mm腹腔鏡を用いれば，開腹同様の情報が得られる。症例1では子宮が存在し，今後の妊孕性が期待できるが³⁾，症例2では子宮が存在しなかったため妊孕性は期待できず，今後は膣口形成，ホルモンの補充が治療方針となる。

真性半陰陽では，陰核形成，性腺摘除，膣口形成など，手術を複数回施行することが多く，患児の心理面から考慮すれば術創も目立たない腹腔鏡も一手段である。松岡ら⁴⁾は真性半陰陽に3次元を使用し，性腺摘出を行い良好な結果を得ているが，開腹と比較し，手術

時間に差はなく、また術後の回復も早く、早期退院が可能である。

最近では、小児領域でも積極的に腹腔鏡が施行され、安全性も確立されつつある。小児は腹壁が薄いため、最初に挿入するトロッカーは open laparoscopy にて行い、腸管損傷に注意した。腹腔鏡においての気腹圧は諸家の報告⁵⁾⁶⁾と同様の6~8mmHg が適当であり、操作も問題なく、また術中術後の呼気 CO₂ 分圧にも影響がなかった。内性器や性腺を観察する際に腹腔鏡では微妙な色調の変化が分かりにくいことがあり、また摘出するまでは性腺を触れて確かめられないという問題がある。しかし、性腺周囲組織の剥離を行ない、血管を付けたままで体外に引き出すことができれば、触診も可能であり、性腺を温存する際には是非施行すべきである。実際に症例2では、両側性腺ともに摘除となったが、生検による迅速病理診断の裏付けがないと決断には踏み込めなかった。しかし、精管の走行が存在したことは診断の大きな助けとなった。性腺の摘除には、エンドループによる性腺動静脈の結紮後にハーモニック・スカルペル®を用いて動静脈の切開を行ったが、出血は殆どせずに、発煙も少なく視野良好であった。開大した内鼠径輪の縫縮も内視鏡操作で容易に行えた。

小児泌尿器における腹腔鏡は、おもに停留精巣の部

位診断が行われ、また精巣固定術、腎摘除、性分化異常などにも応用されてきているが⁵⁾、われわれは小児真性半陰症例に対し腹腔鏡による性腺の生検・摘除を施行したので、その有用性につき検討を行った。

本論文の要旨は第17回日本泌尿器科学会埼玉地方会において発表した。

文 献

- 1) 柿澤至恕：半陰陽に対する治療方針。小児外科，21，277—286，1989。
- 2) Yu, J.T., Shu, K., Kung, T.F., Eng, L.H. and Chen, Y.H.: Use of laparoscopy in intersex patients. J. Urol., 154, 1193—1196, 1995。
- 3) Narita, O., Manba, S., Nakanishi, T. and Ishizuka, N.: Pregnancy and childbirth in a true hermaphrodite. Obstet. Gynecol., 45, 593—595, 1975。
- 4) 松岡 啓，元森照夫，三原 典，富安克郎，飯田如，島田明彦，大薮裕司，野田進士：腹腔鏡による泌尿器科手術。IV.臨床例：小児に対する腹腔鏡検査・手術。西日泌尿，58，733—736，1996。
- 5) 松田公志，内田潤二，六車光英，小松洋輔：小児泌尿器科腹腔鏡手術。臨泌，48(増刊号)，237—242，1994。
- 6) 加藤正典，千葉 裕，福崎 篤，近田龍一郎，折笠精一，前原郁夫：非触知精巣74例に対する腹腔鏡検査の検討。日泌尿会誌，88，815—819，1997。
(1997年12月10日受付，1998年5月19日受理)