半陰陽の処置について

北里大学小児科　　奥水　　隆

表１に今回調査した全症例の遺伝的性と法的性の内訳を示した。先天性副腎過形成 21-OH lase 欠損症54例のうち26例で遺伝的に女性であったがこの26例のうち24例は初診時法的性は女性，２例で男性であった。リポイド過形成では当然のことながら６例のうち遺伝的性が男性のものが２例あったがこれも含め６例全例で法的性は女性であった。

表１　全症例の内訳と遺伝的及び法的性

疾　患　名	遺伝的性	法 的 性	計
21-hydroxylase 欠損	♂	♂	28
	♀	♀	24
	♀	♂	2
			54
リポイド過形成	♂	♂	0
	♂	♀	2
	♀	♀	4
			6
家族性副腎低形成	♀	♀	1
			1
合　　計			61

表２　遺伝的性が女性の 21-hydroxylase 欠損症の外性器形成術の既往

法 的 性	♀	♂	計
手 術 済	13	1	14
手 術 未	11	0	11
不　　明	0	1	1
計	24	2	26

表３　未手術の遺伝的性が女性の 21-hydroxylase 欠損症の年齢分布

年　齢	例　数
～ 1	1
1 ～ 2	3
3 ～ 4	2
5 ～ 6	1
7 ～ 8	2
9	2
10 ～	0
合　計	11

21-OH lase 欠損症のうち遺伝的性が女性であった26例の外性器形成手術の既往は表2の如く11例で未手術，14例で手術済，1例で不明であった。この未手術例11例の年齢分布は表3の如くであり3歳以上のものは3～4歳2例，5～6歳1例，7～8歳2例，9歳2例の計7例であった。手術済の遺伝的に女性の21-OH lase 欠損症例における手術時年齢及び術式を表4に示した。年齢は1歳以下1例，1～2歳3例，3歳6例，4歳，5歳各2例であった。術式は4例で記載なく不明であったが，陰唇開放術，膣に形成術，陰核切除，縮小再建，埋没術等であり3歳以上の症例では2例を除き陰唇開放泌尿生殖口形成術と陰核形成を同時に行っていた。リポイド過形成で遺伝的に男性のものでは年長，思春期児で女性ホルモンの投与が必要となると考えられるが，今回の6症例はいずれも年齢が若く女性ホルモン投与の適応と考えられるものはなかった。今回の成績をまとめると日本の現状では小児婦人科専門医あるいは小児外科医で小児の外陰部形成術に熟練しているものが少い事情もあり，尚，心理的，精神的な面から考えて理想的な年齢に手術されている症例は半数以下であることが判明した。この点を改善して至適な年齢に手術しうる体制を確立する必要があるものと考えられる。

表4　遺伝的性が女性の21-hydroxylase 欠損症の外性器形成術済患者における手術時年齢及び術式

手術時年齢	遺伝的性	法的性	外性器形成術術式
5ケ月	♀	♀	陰核縮小，再建術 泌尿性殖潤開放術
1歳	〃	〃	陰唇切開術
〃	〃	〃	不　明
2歳	〃	〃	不　明
3歳	〃	♂	陰核埋没法，膣形成術
〃	〃	♀	陰核切除術，膣形成術
〃	〃	〃	〃　〃
〃	〃	〃	陰核切除術
〃	〃	〃	〃
〃	〃	〃	不　明
4歳	〃	〃	陰核切断術，膣口形成
〃	〃	〃	〃　〃
5歳	〃	〃	陰核埋没法，膣形成術
〃	〃	〃	不　明

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

表 1 に今回調査した全症例の遺伝的性と法的性の内訳を示した。先天性副腎過形成21-0Hlase 欠損症 54 例のうち 26 例で遺伝的に女性であったがこの 26 例のうち 24 例は初診時法的性は女性,2 例で男性であった。リポイド過形成では当然のことながら 6 例のうち遺伝的性が男性のものが 2 例あったがこれも含め 6 例全例で法的性は女性であった。