

# 性分化疾患である MRKH ロキタンスキー症候群への 心理的支援のあり方

菰田 敦子 お茶の水女子大学大学院 人間文化創成科学研究科  
石丸 径一郎 お茶の水女子大学

## 要約

メイヤー・ロキタンスキー・キュスター・ハウザー症候群（以下ロキタンスキー症候群と略記）は性分化疾患の一つで、先天的な陰の一部もしくは全欠損、及び、子宮欠損の疾患である。ロキタンスキー症候群の女性は、乳房の発育、また卵巣の働きは通常と同じであるが、初潮を迎えず、多くの場合、思春期で診断を受けることを特徴とする。1961年に生まれた疾患名であり、ロキタンスキー症候群研究の礎を作った4人の研究者の名前から命名された。性分化疾患の中でも特徴的なのは、診断後、特に必須となる治療がないことである。従って、医療機関とのつながりが失われやすいという特徴がある。卵巣を有するものの子宮のないロキタンスキー症候群女性において、日本国内で自分の卵子を用いた子を持つという選択肢は事実上存在しないが、近年、代理出産や子宮移植などの生殖医療の対象者としてロキタンスキー症候群の名前があがっている。身体医学の進展の一方、心理社会的観点からは未だ彼女たちの実態については把握できていない。その心理的支援の必要性について考えると、ロキタンスキー症候群は、‘気づかれない’疾患であるため周囲の人たちと感情や状況をシェアしづらいこと、診断後に孤立しやすいため当事者が手にする情報量も少ないであろうことが想定され、当事者はもちろん養育者も心理的問題を抱え込みやすいであろうことなどがあげられる。従って、ロキタンスキー症候群に特有な心理的状态を検討し、長期的な追跡研究も視野に入れた心理的介入の検証をしていくべきである。

キー・ワード：MRKH, ロキタンスキー症候群, 性分化疾患, DSD, LGBT+

## I 背景

### 1. はじめに

近年、日本においても LGBT と呼ばれる性的なマイノリティに関する社会的な関心が高まりつつある。2003年には、性同一性障害をもつ人々が戸籍の性別を変更できる、いわゆる性同一性障害者特例法が成立した。また、いくつかの地方自治体において、同性パートナーシップを認める制度が

成立している（棚村・中川，2016）。トランスジェンダーなど性自認・性同一性の問題や、ゲイ・レズビアンなど性指向の問題について広く認識され始めたが、身体的性の特徴に関する性分化疾患・インターセックスについてはあまり関心が持たれていない。

学術界の動きとしては、2017年に日本学術会議法学委員会・社会と教育における LGBTI の権利

保障分科会（日本学術会議，2017）が提言をまとめており，この報告書においては，LGBTではなく，身体的性別のマイノリティを表すI，すなわちインターセックスを含めたLGBTIの表記が使用されている。しかし，学術界においても，性分化疾患・インターセックスに関する研究が充実しているとは言いがたい。

一方で，書籍や講演などによって性分化疾患を知る機会は作られてきた。自らも性分化疾患・アンドロゲン不応症の当事者であり1990年代から執筆活動，支援活動を行ってきた橋本秀雄氏は，2008年に『性分化障害の子どもたち 医療空白地帯の現状』というタイトルの，当事者やその家族に医療機関等を紹介する本を出版し，医療体制の不十分さを訴えている。『性別が，ない！』ということ』という書籍を書いたのは，新井祥氏である。30歳まで女性として暮らしていたが，31歳で性分化疾患の1つであるターナー症候群の診断を受けた。その際，なぜ高校生になったら突然体つきが男性的になったのかということや，不規則な月経周期について理解したという。新井氏は，現在エッセイストや漫画家という立場から，肩の力を抜いた表現を用いながら性分化疾患を描き続けている。このように，性分化疾患の当事者が自己の経験を文章化し，医療分野やジェンダーにまつわる問題点を提示することにより，日本においても性分化疾患を世間に「実在」するものとして理解していく道がつくられてきた。

性分化疾患は，様々な疾患や状態が含まれていることから理解が難しい疾患である。加えて，性や生殖医療に関わる疾患であることが，それをタブー視する意識により病識を得にくくさせているとも考えられる。本稿では，性分化疾患の中でも，ロキタンスキー症候群についてまとめ，先天的な内性器の欠損をもつ女性の心理的問題やその支援に関して考察していく。

## 2. 性分化疾患・インターセックスとは

性分化疾患は，性腺，性器の発育が非典型的である状態と定義される疾患の総称である。性分化疾患は，Disorders of sex developmentの略としてDSDと表記されることも多い。これまで，半陰陽，インターセックスなどの用語が用いられてきたが，差別的な意味を含むとの意見があり，2005年に，アメリカ小児内分泌学会とヨーロッパ小児内分泌学会が主催したコンセンサス会議において，名称の変更が検討されたという経緯がある（位田，2014）。日本では，2008年に前述の会議を受け動きが本格化し，DSDすなわち，性分化疾患という名称が使われ始めている。またその際に立ち上げられた厚生労働省における研究班「性分化疾患の実態把握と病態解明ならびに標準的診断・治療指針の作成に関する研究班」の2009年の報告によると，性分化疾患の全体的な発生頻度は，諸外国の文献上のデータから約4,500人に1人と推定されているものの，正確な患者数は不明であるとされている（性分化疾患の実態把握と病態解明ならびに標準的診断・治療指針の作成に関する研究班，2009）。

性分化疾患は，70種以上の，性染色体・内外性器・性ホルモン分泌などの組合せであり，その内容は多岐に渡る。日本小児内分泌学会性分化委員会が示した性分化疾患の主要な分類の1例に，①性染色体異常に伴うもの，②46, XY性分化疾患，③46, XX性分化疾患に分けるものがある（緒方他，2008）。

分類別に疾患をあげると，①性染色体異常に伴うものとしては，ターナー症候群やクラインフェルター症候群が，②46, XY性分化疾患としては，アンドロゲン不応症などがあげられる。日本小児内分泌学会によると，アンドロゲン（男性ホルモン）不応症にはその状態によって完全型と不完全型，ライフエンスタイン症候群，男性不妊症に分類される。精巣は存在するが（完全型，不完全型では鼠径部，腹腔内），ミューラー管分化による構造

物（子宮）は存在しないため無月経である一方、乳房発育はある。完全型では外性器は完全に女性型であり、体型、性格も女性的である。不完全型では矮小陰茎、陰核肥大、陰唇癒合などの男性化が認められる。女兒として養育された場合、精巣摘出、腔形成を行い、思春期以降は女性ホルモンであるエストロゲンの補充を行う。精巣摘出は精巣の腫瘍化リスクがあるために行うが、アンドロゲンから変換されたエストロゲンが第二性徴を誘導するため、思春期前の摘出は避けるべきであるとの意見もある。また男児として養育された場合では、外陰形成術や乳房縮小術を行う（日本小児内分泌学会，2014）。③46, XX 性分化疾患には、性腺（卵巣）分化異常などがある。決定された社会的性別に合わせて必要とされる外陰形成術を行い、性別と異なる性腺・性管、異形成が認められる性腺は摘出することが多い。男児として生育し、小陰茎を有する場合には男性ホルモンであるテストステロン治療を行うことがある。

このように、性分化疾患は、時には外性器と内性器の不一致が、また出生時から生育してきた性と内性器の不一致が認められることのある疾患である。思春期以降、性ホルモンの補充療法が必要となる場合が多いのも特徴である。

身体的な性別決定においては医師の診断が重要となる。さらに、子どものジェンダー・アイデンティティの確立や、養育する性別の決定に向き合う養育者の心理的負担も非常に大きいものである。国際法律家委員会や元国際連合人権委員会構成員、及び有識者たちが草稿に基づいて議論し作成された、国際的にもっとも包括的な LGBTI 権利保障文書「ジョグジャカルタ原則」においては、本人の意思に基づかない身体への医療的介入は、親の同意があっても人権侵害になると指摘し、身体はすべてについて本人の自己決定に委ねられるべき人格権に属するとしている（谷口，2007）。手術を受ける子どもにとっては、外性器の切除や形成の時期や質などにより、身体的負担はもちろん、

心理的負担が異なってくる。性分化疾患（完全型アンドロゲン不応症 2 人，不完全型アンドロゲン不応症 1 人，完全型性腺異形成 6 人，部分型性腺異形成 7 人，卵精巢性分化疾患 2 人）をもつ 15 人の児童期・青年期における外性器の手術や心理的状态を検証した研究（Zhu et al., 2012）によると、性分化疾患の子どもたちにおける心理的状态は、コントロール群の子どもたちに比べ、問題を抱えた状態であった。心理的問題の例の 1 つは、ペニスを切除した 2 人が、幼少期にペニスを失ったことでトラウマを抱え続けており、その後女兒として育てられることに違和を感じていた。ジェンダー・アイデンティティに関わる問題も発生しやすいため、長期にわたる心理的な援助が必要であると結論づけている。

### 3. ロキタンスキー症候群とは

ロキタンスキー症候群とは、先天的な腔の一部もしくは全欠損、及び、子宮欠損を伴う状態である。疾患を抱えて生まれてくる女兒は、厚労省の人口統計でみると、国内では年間およそ 120 人とされる（木須，2015）。

性分化疾患の 3 分類のうち、ロキタンスキー症候群は③の 46, XX 性分化疾患に分類される。染色体は 46XX と正常女性型だが、卵管、子宮や腔の上部 3 分の 1 に分化するミュラー管の分化異常によって起こる疾患であるとされている。ミュラー管とは、胎児期において性の分化にまつわる器官である。女性では、胎児期の第 10 週頃になると、男性の性分化につながるウォルフ管が退化する一方、ミュラー管が発達し卵管、子宮、腔を形成していく。ロキタンスキー症候群の女性は、そのいずれかの段階で、ミュラー管が発達しなかったと考えられている。性自認は通常女性である。

ロキタンスキー症候群は、約 30%に腎臓障害、多指症、直腸肛門奇形などを合併し、新生児～乳幼児期に合併奇形の検査の過程で発見される場合もある。特に腎臓が 1 つ未形成であるなど、泌尿

器系の合併症が多くみられる。これは、中間中胚葉という同じ細胞群から、泌尿器系の腎臓や副腎、ミューラー管など生殖器系の生殖腺へと分化するためである。この密接な器官である、泌尿器官と生殖器官をひとまとめにし、泌尿生殖器(Urogenital system) とする分類も提唱されている。

特に顕著な合併症がない場合、出生からしばらくは気づかれず成長していく。しかし、ロキタンスキー症候群の女性は、第二次性徴期になると乳房の発達はみられるものの初潮を迎えない。従って、多くの場合は、思春期以降に病院に行き診断される。この、思春期以降に診断を受けるという点が、ロキタンスキー症候群の大きな特徴である。診断後は、命に関わるような疾病ではないため、必須とされる治療はない。そのため診断後、通院する必要性がなく、医療との接点がなくなりがちである。

また、性分化疾患の多くは、小児科領域で扱われることが多いため、思春期以降に発見されがちなロキタンスキーは性分化疾患の中でもフォーカスされにくい。性分化疾患の多くの疾患で必要とされる性別決定の難しさもなく、ジェンダー・アイデンティティも揺らがないため、心理的な支援からも遠ざかりがちである。性分化疾患の学術書なども、小児科領域の立場から書かれ、ロキタンスキー症候群は取り上げられないことがある(例えば大阪府立母子保健総合医療センター, 2014)。ロキタンスキー症候群は、こうした理由から、性分化疾患のなかでも特殊性をもった疾患といえるであろう。

#### 4. 歴史的観点

Patnaik et al. (2014) は、ロキタンスキー症候群を医学の側面から歴史的観点でまとめている。この研究をもとに、ロキタンスキー症候群の診断分類の変遷をみていきたい。

遙か古代まで歴史的に遡ると、紀元前 460 年から 377 年に活躍されたとされる、古代ギリシアの

医師であったヒポクラテスが、著書である『On the Nature of Women』において同種の疾患に言及している。この頃にはロキタンスキー症候群は、処女膜閉鎖と混同されていた。それから数多くの研究者たちが、この疾患の解明に挑み続けてきた。近代では、1829年にMayerによってはじめて文献に記述されている。1830年には、ミューラー管の名前の由来となったMullerが脊椎動物の生殖器の発生学について出版し、生殖器の変形は胚発生の障害によって引き起こされることが発表された。1838年、Rokitanskyは、分類システムの必要性に焦点を当てたうえで、症例報告を発表し、1910年、Küsterは症候群に関する最初のレビューを書いている。その中で、膣・子宮の欠損と、腎臓・骨格の疾患の関連に言及している。

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: MRKH (ロキタンスキー症候群) という現在の名称は、Georges Andre Hauserによって1961年に生まれた疾患名であり、ロキタンスキー症候群研究の礎を作った4人の研究者の名前(August Franz Joseph Karl Mayer, Karl Freiherr von Rokitansky, Hermann Küster, Georges Andre Hauser)から命名された。

この際、Hauserは生存する患者21人のケースをまとめ発表しているが、その時点では同じく性分化疾患であるアンドロゲン不応症との区別はなされていなかった。

その後、1979年には、Duncanらによって初めて、ミューラー管由来の疾患を称する新たな分類法であるMURCSが提言された。MURCSとは、Müllerian duct aplasia Renal dysplasia and Cervical Somite anomalies (ミューラー管無形成、腎無形成、頸胸椎体節奇形)の略称である(琉球大学遺伝性疾患データベース, 2011)。およそ30%になんらかの合併症があるとされるロキタンスキー症候群において、上部尿路奇形、骨格異常、難聴を伴う場合をMURCSとしており、この分類用語・分類方法は現在でも用いられている。

歴史的に見ると、紀元前からその存在が認識されていたが、詳細な特徴が明らかになってきたのは 20 世紀後半になってからである。

### 5. 診断後の治療および膣拡張・造膣と心理ケア

思春期以降に診断されたロキタンスキー症候群においては、行われるべき必須な治療はない。一方、性生活を送るために膣の拡張や造膣手術をする当事者も多くいる。医療による外科手術以外の膣拡張法としては継続的拡張法や自然性交法などがある。継続的拡張法は、ダイレーターと呼ばれる棒状の拡張器具を用いるものである。自然性交法はセックスを重ねることで膣を拡張していく方法である。しかし、どちらも、元々の膣の長さによっては難しい場合がある。また、主な手術療法としては、1. 皮膚移植片利用法、2. 皮弁・遊離皮弁、3. 人工真皮、4. S 状結腸利用法、5. 骨盤腹膜利用法（腹腔鏡/Davydo 法）、6. 骨盤腹膜利用法（開腹術）の 6 つがあげられる。現在は、骨盤腹膜利用法を採用する医療機関が多いようである。

PubMed で “rokitansky”, “psychosocial” という 2 語を検索ワードとし、抽出される論文の内容を検証した際、抽出された 16 本のうち、「造膣手術の手法や必要性の検証」が 8 本 (Cheikhelard, 2018; Leithner et al., 2015; Labus, 2011; Gatti, 2010; Langer, 1990; Bau, 1984; Janisch, 1984; Heidenreich, 1976), 「造膣手術の紹介」3 本 (Kuessel, 2016; Mishra, 2016; Parsons, 2002) であり、ロキタンスキー症候群の心理的問題を中心に検討した論文本数を遥かに上回った。

例えば、フランスのロキタンスキー症候群研究グループの報告 (Cheikhelard et al., 2016) では、膣の拡張・形成法について、131 人 (平均年齢 26.5 ± 5.5 歳) のロキタンスキー症候群の女性を調査することで、治療の質、手法の妥当性を検証している。研究には、女性の性機能を調べる質問紙である The Female Sexual Function Index (FSFI)

(Rosen et al., 2000) と性的苦痛を調べる The Female Sexual Distress Scale – Revise

(FSDS-R) (DeRogatis et al., 2008) が用いられている。FSFI 性的機能指数、つまり性的満足度に関する結果においては、性交による自然拡張群に比べ、手術群とダイレーターによる拡張治療群が有意に低かった。FSDS-R 性的苦痛指数については、手術群と性交群に比べて、ダイレーターの拡張治療群が有意に高かった。これらの結果には膣の長さが影響していたことはポイントである。手術群では 42% は手術後の拡張治療を必要とし、合併症が 34 例あった。結論として、ダイレーターによる膣の拡張、あるいは性交による膣の拡張と比較し、広く行われている手術による造膣は、特に優れているとはいえないとし、外科手術は第 2 選択治療とすべきであるとしている。最後に、ロキタンスキー症候群の診断時および造膣を行う際には心理カウンセリングが必須であるとまとめている。造膣方法を検証する内容であっても、検索されたすべての論文が心理的支援の重要性に言及していた。

### 6. ロキタンスキー症候群と生殖医療

卵巣を有すものの子宮のないロキタンスキー症候群女性において、日本国内で自分の卵子を用いた子を持つという選択肢は事実上存在しない。

過去のロキタンスキー症候群に関わる生殖医療の事例としては、長野県の諏訪マタニティクリニックにおいて、ロキタンスキー症候群の女性との出会いをきっかけとして、来院した子どもを望む女性を卵子提供者とし、その実母や実姉などの親族が出産した代理懐胎が 2001 年から 2014 年までに 21 例実施されていることが公表されている。この事例をめぐって、会則に違反する医療行為である代理出産実施への懸念を示した日本産婦人科学会や政府、有識者たちが、代理懐胎の是非を問うこととなった。その後、日本産婦人科学会では、改めて、以下の 4 点から日本国内医おける代理懐

胎を認めない旨を明示している。それは、1) 生まれてくる子の福祉を最優先すべきである、2) 代理懐胎は身体的危険性・精神的負担を伴う、3) 家族関係を複雑にする、4) 代理懐胎契約は倫理的に社会全体が許容していると認められない、の4点である(日本産婦人科学会, 2003)。

一方、2008年、法務大臣と厚生労働大臣の依頼のもと、生殖補助医療について審議した委員会は、「母体の保護や生まれる子の権利・福祉を尊重し、医学的、倫理的、法的、社会的問題を把握する必要性などにかんがみ、先天的に子宮をもたない女性及び治療として子宮の摘出を受けた女性を対象を限定した、厳重な管理の下での代理懐胎の試行的実施(臨床試験)は考慮されてよい」と提言している(日本学術会議生殖補助医療の在り方検討委員会, 2008)。

しかし、事実上、日本で行われていない代理懐胎を、代理懐胎が認められた国や地域で高額の代金を払って行う夫婦が後を絶たないのが現状であり、アジアや東欧などを中心に、金銭目的で代理出産を行うエージェントや代理母の存在が問題視され、実際に代理懐胎にまつわるトラブルが国際問題化してきた現実がある(日本放送協会「クローズアップ現代」, 2014)。

さらに、子宮を移植することにより、子宮のない女性本人が妊娠・出産をする子宮移植の研究も進んでいる。2018年11月の時点で、海外では少なくとも54例の子宮移植が行われ、これまでに13名の子どもが誕生している。そのほとんどが、ロキタンスキー症候群女性への移植である。国内では、2018年11月、慶応大学のチームが子宮移植の臨床研究の計画案を日本産婦人科学会に提出した(朝日新聞, 2018)。また、名古屋第二赤十字病院も、院内に子宮移植を検討するプロジェクトチームを発足したと発表している(読売新聞, 2017; 日本経済新聞, 2017)。

## II ロキタンスキー症候群の心理的支援

### 1. 心理的支援の必要性

これまで、ロキタンスキー症候群の疾患がどのようなものか、またどのような研究史があるのかを見てきた。次に、ロキタンスキー症候群の女性の心理的支援の検証を行った先行研究や提言をみていきたい。

2007年にイギリスで行われた研究では、ロキタンスキー症候群の女性・臨床群66人と、健常群31人を対象にして心的ストレスの程度が検討された。その結果、ロキタンスキー症候群の女性には顕著で持続的な心的苦痛と自尊心の低下、また精神疾患の発生のしやすさがみられ、臨床心理学的介入が必要であると示唆されている(Heller-Boersma, Edmonds & Schmidt, 2007)。

アメリカの青少年健康管理委員会が作成した、ミューラー管無発生(未分化)の診断、管理および治療についての意見書(Committee on Adolescent Health Care, 2018)では、ミューラー管由来の、生殖に関わる疾患の心理的影響を過小評価すべきではないとしている。ミューラー管無発生のすべての患者にカウンセリングを提供し、ピアサポートグループへの仲介を積極的にすすめること、専門知識を持つ病院への紹介をすべきであることを強く主張している。多くの患者が抑うつを経験し、女性のアイデンティティに疑問を呈し、不妊であることに悩むものであり、家族、仲間や恋人に、どう疾患のことを伝えていけばいいのか苦しむとし、一方で、養育者と良い関係を築き、家族や友人と気持ちを共有することが、診断後に前向きな感情を生み出す最も優れた予測因子であるとまとめている。そのため、同じ立場を共有できるピアサポートにつなげることは有用であり、疾患を抱える本人はもちろん、養育者をカウンセリングすることで、養育者自身の気持ちに向き合ってもらい、疾患を持つ子どもたちに、より良いサポートができるようになることは有益であると提言している。

## 2. ロキタンスキー症候群における心理的問題の特徴

本稿は、ロキタンスキー症候群の女性たちへの心理的支援の在り方を考察するものである。従って、ロキタンスキー症候群女性の抱えやすい心理的問題や、ロキタンスキー症候群であることでの様な状況におかれているのかをみていきたい。

ロキタンスキー症候群の大きな特徴のひとつは、思春期で診断を受けるというものである。ロキタンスキー症候群の女性たちは、多感な時期に診断を受け止めることになる。

また、外見からは分からないこの疾患において、ロキタンスキー症候群の女性は、周囲の人々に、自分の感情や疾患を持つことについて伝える難しさを抱えている。マイノリティ研究(石丸, 2008)という立場で捉えると、外見からはその心の苦悩が分からない上、友人間や家族間でも、感情を統制し、本当の自己をさらけ出すことが困難である点が心理的葛藤をより大きくするであろうと想定される。性分化疾患の当事者である黒岩(2003)は、「身体が一番デリケートな隠された部分のことを言えないために、いつも嘘をついているような気がしたり、本当の友人が誰もいないと思うこともある」と述べている。ロキタンスキー症候群の女性の場合では、女性同士で頻繁に繰り返される月経の話や、結婚・出産などのライフステージの話などに対し、どのように対処しているのかでストレスの度合いも異なるであろうことが考えられる。アメリカにおいて21歳から31歳の9人のロキタンスキーの女性に、友人たちや恋人などに疾患についてどのように自己開示するのかを検討した研究がある(Ernst et al., 2016)。これは電話を用いて半構造化面接を行ったものであるが、それによると、多くの患者はどのように他者に疾患について話していけばいいのか、診断の際、特にアドバイスは受けていない。しかし、そのほとんどの患者が、カミングアウトについてのカウンセリングを受けていたかったと述べている。一方で、

見えるマイノリティと見えないマイノリティという観点からは、見えないマイノリティは周囲に分からないからこそ、自分の多数派との違いを公開することも、秘密にすることも自分自身で選択可能であると指摘されている。疾患のことを伝えずに生きることは「多数派として通用する(パスする)」という意味からパッシングと呼ばれている(石丸, 2017)。このように、外見からは分からないからこそ心理的葛藤がある反面、自分の意思でカミングアウトするかどうかを判断できる疾患だとも考えられる。

さらに、両親との関係性について調査したものもある。オーストリアにおける、同じ手法の造陰手術を受けた10人のロキタンスキー症候群患者の臨床群と20人のコントロール群女性の比較では、標準化された質問紙 Parental Bonding Instrument (PBI) (Reck, 2006) が用いられた。この質問紙は、16歳までに体験した両親の養育態度を記憶にしたがって遡及的に調査するものである(和田津・大蔵, 2009)。その結果、ロキタンスキー症候群女性はコントロール群に比べ、母親による娘のケアが有意に高い結果となった(Leithner et al., 2013)。母子ともに、診断により心理的に多大な打撃があるものの、密接で、持続的な母子関係が構築されているとしている。

## 3. ロキタンスキー症候群の女性に対する認知行動療法研究の一例

LGBT への認知行動療法に関して、LGBT の困難や悩みに直面しクライアントの自動思考を特定する際には、マジョリティ向けにできている社会で、実際に不利や不便を感じながら生きるマイノリティとしての自己受容のしにくさを留意しておくのがよいと指摘されている(石丸, 2016)。では、ロキタンスキー症候群の女性では、どのような支援が効果的であるのか。

イギリスの研究である、ロキタンスキー症候群の女性に対する認知行動療法のグループ療法

(Heller-Boersma et al., 2007, 2009) を紹介したい。2007年、39人のロキタンスキー症候群の女性性を、19人の認知行動療法群と20人のコントロール群（コントロール群の女性にも検証後、同じ認知行動療法が施された）に分け、1グループ5人から7人で8回（平均5.7回）の集団認知行動療法を施した。治療前、治療後7週間、治療後3か月に質問紙調査を行い、その心理社会的状態の改善を検証している。この研究では、17歳以上のロキタンスキー症候群と診断された女性を対象とし、英語のやり取りに支障のある人、自殺未遂があった人、セラピーを受けたばかりの人は除いている。この検証モデルにおいては、ロキタンスキー症候群の女性が、無月経からはじまり、診断・治療などの間に経験する様々な人間とのやり取り（医師の反応、家族、友人やパートナー）を通して形成される主要な心理的問題「自分を価値のない女性と捉える感覚」を指摘している。その上で、認知行動療法の内容としては、ロキタンスキー症候群を抱える女性にとって困難さをもたらす、3つのプロセスをあげている。その3つとは、「適切な診断プロセスの失敗（詳細を説明されない、一部分にしかフォーカスされない等）」「ロキタンスキー症候群に特有であり、自分自身の女性としてのアイデンティティに組み込まれたネガティブな評価を引き起こす出来事（私は魅力のない女性、私はおかしい、私は愛されない）」「自らの女性性に対する恐怖心や様々な負の感情を減らそうとするために生じる、多岐に渡る不適切な認知的・行動的な方略（親密さを回避する、完璧でいようとしていたり‘スーパーウーマン’であろうとすることで自分の欠陥であると認識している部分を補償する）」である。認知行動療法のセッションも、これら3つのプロセスに向き合うようデザインされ、「診断を受けた時」「性生活、恋愛について」「生殖能力の喪失」など、セッション毎に、ロキタンスキー症候群に関連する異なるトピックを取り上げていく。治療が進むにつれ、各自の環境に合わ

せた自己概念を構築していくように促し、最終的には、自分の経験に意味を見出せるように試みた。また、グループ療法の期間中には、自分の感情を記す課題が出されていた。

主なアウトカム指標には、SCL-90-RのThe Global Severity Index (GSI) (Derogatis, 1992) が用いられた。また、そのほかのアウトカム指標には、The Rosenberg Self-Esteem Scale (Rosenberg, 1965), The Impact of Events Scale (IES) (Horowitz et al., 1979), The Short Version of the Inventory of Interpersonal Problems (Barkham et al., 1996) が用いられた。

その結果、認知行動療法群は、心理的症状が有意に改善した。従って一連の認知行動療法グループセッションは、ロキタンスキー症候群の女性に対する予防的なサポートとして有用であるとしている。加えて、この試みによって作られたパッケージは、先天的、後天的であることを問わず、婦人科系疾患の心理的介入にも適用可能であるとした。その疾患とは、早発性卵巣不全、乳がん、若年性子宮体がん、女性器切除、ターナー症候群、卵巣不全や摘出、完全型アンドロゲン不応症などであり、これらの疾患や状況においての心理的打撃は、女性における自己や女性性への感覚という観点では、ロキタンスキー症候群と類似する部分があるのではないかとまとめている。

ロキタンスキー症候群の希少性を考えると、このようなグループセッションを通して、思いを共有する相手がいること自体が意味を持つことも考えられる。また、治療のできない疾患という観点からも、疾患と向き合っていく、あるいは受容していく過程において、グループ療法の効果が期待でき得るものであろう。

### III 考察

#### 1. ロキタンスキー症候群女性の心理的支援の展望

海外では少数存在するものの、日本におけるロ

キタンスキー症候群の心理的ケアに関する研究はなされていない。性分化疾患及び、ジェンダーの多様性への理解度も国によって異なる中、日本における心理的状況を研究する必要性があるだろう。また、ロキタンスキー症候群を取り巻く造膣術や子宮移植などの身体医学的研究は進む一方で、ロキタンスキー症候群女性の実態の基本的な情報、特に臨床心理学的観点からの先行研究が少ない現状がある。手法の情報のみが先行し、技術だけが革新されていくことには若干の懸念を感じざるをえない。

以上のことから、ロキタンスキー症候群の心理的支援につなげていくために、今後、以下の5つの観点から研究や考察を続けるべきであろうと考える。

1 つ目は、外見からは“見えない”疾患であるロキタンスキー症候群女性の間関係における心理的影響の研究である。ロキタンスキー症候群を抱える女性たちが、周囲とのやり取りの中でどのような心理的葛藤を感じているのか、‘見えない’ことが与える影響を考察する必要がある。

2 つ目は、ロキタンスキー症候群女性の女性性に対する自己認識の変遷と心理的影響である。“女性の象徴”でもある子宮の欠損、また性交渉への不安や、妊孕性の能力を持ち合わせて生まれてこなかった彼女たちのその事実が与える心理的影響を調査していく必要がある。

3 つ目は、ロキタンスキー症候群女性におけるパートナーとの関係性についてである。遺伝的な子どもが持たず、また性行為に支障がある可能性があるため、これらの問題をパートナーとの間で何らかの形で扱っていく必要がある。彼女たちが恋愛関係また婚姻関係を構築する際にどんな心理的問題が生じるのか、まだ十分に明らかになっていない。

4 つ目が、ロキタンスキー症候群女性とその養育者、特に母子関係の特徴である。疾患を持って生まれた子どもに対する養育者の心理的負担は大

きいものであるが、ロキタンスキー症候群の場合はどうであるのか。また、前出の研究 (Leithner et al.,2013) では、両親の養育態度を子どもの記憶から調査した結果、ロキタンスキー症候群女性はコントロール群に比べ、母親による娘のケアが有意に高い結果となった。ロキタンスキー症候群における、養育者や家族の心理的な支援を考えていくためにも、この結果が果たして、ロキタンスキー症候群の母子関係の特徴を表しているのか、また、子ども (ロキタンスキー症候群当事者) は、なぜ「母親によるケア」に対して、点数の高い回答をしたのかを明らかにする必要がある。

5 つ目が、ロキタンスキー症候群女性における診断とその後の孤立が及ぼす心理的影響 (サポート体制の構築を考える) である。思春期における診断が多いこの疾患において、どのように診断を受け、どのように自分の疾患について知るのが、その後の心理的なあり方に大きな影響を与えることが考えられる。さらに、診断後の医療機関や自助グループなどとの関わりが、心理的な不安を減少させ得るのかを調査することにより、心理的支援の介入の在り方を検証していく必要がある。

#### IV 結論

ロキタンスキー症候群は、“気づかれない”疾患であり、医学的な分類において性分化疾患の1つではあるものの、その中でも特殊性のある疾患である。診断後に必須となる治療がなく、多くの場合、出生時には発見されることがない。医療から孤立しやすく、当事者が手にする情報量も少ないことが想定され、当事者はもちろん、養育者も心理的問題を抱え込みやすいであろうことが考えられる。従って、ロキタンスキー症候群に特有な心理的状态を検討しながら、長期的な追跡研究も視野に入れた心理的介入の検証をしていくべきであると考えられる。

## 文献

- 新井 祥 (2007) . 「性別が、ない！」ということ ぶんか社
- 朝日新聞 (2018) . 子宮移植 初の臨床研究 慶大が計画 提出 倫理面が課題 (2018年11月8日朝刊)
- Bean, J., Mazur, T., & Robinson, D. (2009). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: Sexuality, Psychological Effects, and Quality of Life. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 22, 339-346.
- Brunner, F., Fliegner, M., Krupp, K., Rall, K., Brucker, S., & Richter-Appelt, H. (2016). Gender Role, Gender Identity and Sexual Orientation in CAIS ("XY-Women") Compared With Subfertile and Infertile 46, XX Women. *Journal of sex research*, 53, 109-124 .
- Cheikhelard, A., Bidet, M., Baptiste, A., Viaud, M., Fagot, C., Khen-Dunlop, N., ...Polak, M., French MRKH Study Group. (2016). Surgery is not superior to dilation for the management of vaginal agenesis in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a multicenter comparative observational study in 131 patients. *American journal of obstetrics and gynecology*, 219(3), 281.
- Committee on Adolescent Health Care. (2018). ACOG COMMITTEE OPINION No.728
- Edmonds, D. (2009). Psychological Distress in Women With Uterovaginal Agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics*, 50, 277-281.
- Ernst, M., Sandberg, D., Keegan, C., Quint, E., Lossie, A., & Yashar, B. (2016). The Lived Experience of MRKH: Sharing Health Information with Peers. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 29(2), 154-158.
- Ghosh, N. (2018). Multiorgan system structural malformations associated with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKHS) type 2: avoiding pitfalls in diagnosis, counseling and treatment. *BMJ case reports*, doi:10.1136/bcr-2018-225977.
- Gueniche, K., Yi, M., & Nataf, N. (2014). And God Created Woman? The link between female sexuality and the mother-daughter relationship in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in adolescents. *Bulletin of the Menninger Clinic*, 78(1), 57-69.
- Gupta, M., & Kharb, V. (2012). MRKH syndrome: Psychological disturbances and suicide. *Journal of Indian Academy of Forensic Medicine*, 34, 971-973.
- 原田 雅史 (2005) . セクシュアル・マイノリティとヘテロセクシズム——差別と当事者の心理的困難をめぐって—— (研究ノート) お茶の水女子大学ジェンダー研究センター年報, 8, 145-157.
- 長谷川 奉延 (2014) . 性分化疾患の基礎と臨床 日本生殖内分泌学会, 19, 5-9.
- 橋本 秀雄 (2008) . 性分化障害の子どもたち医療空白地帯の現状 青弓社
- Heller-Boersma, G. Schmidt, H., & Edmonds, K. (2007). A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH). *Human Reproduction*, 22, 2296-2301
- Heller-Boersma, G. Edmonds, D. Keith, S., & Ulrike, H. (2009). A cognitive behavioural model and therapy for utero-vaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: MRKH). *Behavioural and Cognitive Psychotherapy*, 37, 449-467.
- 谷口 洋幸 (2007) . ジョブジャカルタ原則の採択によせて——性的マイノリティと国際人権—— 法とセクシュアリティ, 2, 117-132.
- 石丸 径一郎 (2002) . マイノリティ・グループ・アイデンティティ: 人はいかにして自らに付与された差異を取り扱うか 東京大学大学院教育学研究科紀要, 41, 283-290.
- 石丸 径一郎 (2008) . 同性愛者における他者からの拒絶と受容 ダイアリー法と質問紙におけるマルチメソッド・アプローチ ミネルヴァ書房.
- 石丸 径一郎 (2016) . LGBT と認知行動療法 精神科治療学, 31, 1009-1013.
- 石丸 径一郎 (2017) . LGBT とカミングアウト 心理学ワールド, 78, 25-26.
- 川原 風砂子・田中 京子 (2013) . 広汎子宮全摘術を受けた患者が変化したと捉えた自己概念 日本がん看護学会誌, 27(2), 74-82.
- 川上 正澄 (1990) . 男の脳と女の脳 紀伊国屋書店
- 木須 伊織 (2015) . 子宮移植の現状 日本生殖内分泌学会雑誌, 20, 59-62.
- 日本産科婦人科学会 (2018) . 代理懐胎に関する見解
- Krupp, K., Brunner, F., Fliegner, M., Rall, K., Brucker, S., Briken, P., & Richter-Appelt, H. (2013). A questionnaire for the assessment of women's perception of their own femininity: A study on women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and women with polycystic ovary syndrome. *PPmP Psychotherapie Psychosomatik Medizinische Psychologie*, 63, 334-340.
- Kuessel, L., Wenzl, R., Marschalek, L., Slavka, G., Doerfler, D., & Husslein, H. (2016). Using the Wharton-Sheares-George method to create a neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a step-by-step video tutorial. *Fertility and Sterility*, 106, e20-e21.

- Lee, G., Ko, J., Reichman, E., & Laufer, R. (2010). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Fertility counseling and treatment. *Fertility and Sterility*, *94*, 1941-1943.
- Leithner, K., Naderer, A., Hartung, D., Abrahamowicz, C., Alexopoulos, J., Walch, K., Wenzl, R., & Hilger, E. (2015). Sexual and psychosocial functioning in women with MRKHS after neovaginoplasty according to Wharton-Sheares-George: A case control study. *PLoS ONE*, *10*.
- Marschalek, M., & Slavka, G. (2016). Using the Wharton-Sheares-George method to create a neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a step-by-step video tutorial. *Fertility and sterility*, *106*, 20-21.
- Mishra, B., Janavar, G., Pradeep, Y., Singh, A.K., Kumar V., & Upadhyay, D.N. (2016). Indigenous technique of fabricating vaginal mould for vaginal reconstruction and uterine drainage in McIndoe vaginoplasty using 10 ml syringe. *Indian journal of plastic surgery*, *49*(1), 76-80.
- 中島 信一・緒方 勤 (2017). 性分化疾患の分類 臨床泌尿器科, *7110*, 759-763.
- 日本学術会議 法学会委員会 社会と教育における LGBTI の権利保障分科会 (2017). 性的マイノリティの権利保障をめざして 婚姻・教育・労働を中心に
- 日本学術会議 生殖補助医療の在り方検討委員会 (2008). 代理懐胎を中心とする生殖補助医療の課題——社会的合意に向けて——
- 日本放送協会 (2014). クローズアップ現代 急増 代理出産——規制と現実のはざままで—— <http://www.nhk.or.jp/gendai/articles/3558/index.html> (2014年9月30日)
- 日本経済新聞 (2017). 子宮移植で検討チーム設置 名古屋「選択肢増える」(2017年8月3日朝刊)
- 日本小児内分泌学会 (2014). 小児慢性特定疾病情報センター アンドロゲン不応症
- 日本小児内分泌学会 性分化・副腎疾患委員会 (2016). 性分化疾患の診断と治療
- 緒方 勤・堀川 玲子・長谷川 奉延・位田 忍・向井 徳男・安達 昌功・藤枝 憲二：日本小児内分泌学会 性分化委員会 (2008). 性分化異常症の管理に関する合意見解. 日本小児科学会雑誌, *112*, 565-578.
- Oppelt, P.G., Lermann, J., Strick, R., Dittrich, R., Strissel, P., Rettig, I., Schulze, C., Renner, S.P., Beckmann, M.W., Brucker, S., Rall, K., & Mueller, A. (2012). Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH). *Reproductive biology and endocrinology*, *10*, 57.
- 大阪府立母子保健総合医療センター (2014). 性分化疾患ケースカンファレンス 診断と治療社
- Patnaik, S., Brazile, B., Dandolub, V., & Ryan, P., Liao, J. (2015). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: A historical perspective. *Gene*, *555*, 33-40.
- Poland, M., & Evans, T. (1985). Psychologic aspects of vaginal agenesis. *The Journal of reproductive medicine*, *30*(4), 340-4.
- Reichman, D., & Laufer, M. (2010). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Fertility counseling and treatment. *Fertility and Sterility*, *94*(5), 1941-1943.
- ロニー アレキサンダー・池田 久美子・おかべ よしひろ・木村 一紀・黒岩 龍太郎・高取 昌二・宮崎 留美子 (2006). セクシュアルマイノリティ 第2版：同性愛、性同一性障害、インターセックスの当事者が語る人間の多様な性 セクシュアルマイノリティ教職員ネットワーク 明石書店
- 琉球大学遺伝性疾患データベース. (2011). Retrieved from <http://becomerich.lab.u-ryukyuu.ac.jp> (2018年10月19日)
- Schmidt, D., & Edmonds, K. (2009). Psychological Distress in Women With Uterovaginal Agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics*, *50*, 277-281.
- Schweizer, K., Brunner, F., Gedrose, B., Handford, C., & Richter-Appelt, H. (2016). Coping With Diverse Sex Development: Treatment Experiences and Psychosocial Support During Childhood and Adolescence and Adult Well-Being. *Journal of Pediatric Psychology*, *42* (5), 504-519.
- 性分化疾患の実態把握と病態解明ならびに標準的診断・治療指針の作成に関する研究班. (2009). Retrieved from <http://nrchd.ncchd.go.jp/endocrinology/seibunka/frequency.html> (2018年8月10日)
- 和田津 美智代・大蔵 雅夫 (2009). 青年期の学生における Parental Bonding Instrument の信頼性と妥当性についての検討 徳島文理大学研究紀要, *78*
- Wagner, A., Brucker, S., Ueding, E., Gröber-Grätz, D., Simoes, E., Rall, K., ... Rieger, A. (2016). Treatment management during the adolescent transition period of girls and young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKHS): A systematic literature review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *11*, 152.
- 読売新聞 (2017). 子宮移植初の申請へ 慶大年内に5人に臨床研究 (2017年1月9日朝刊)
- Zhu, D., Hu, L., Wan, X., Li, H., You, Q., Gao, L., Fen, J. (2012). Quality of life evaluation in juveniles with disorders of sexual development. *Pediatric Surgery International*, *28*(11), 1119-1123.