

性分化疾患の 対応について

— 性別がすぐには分かりにくい外性器の場合 —

イギリス助産師雑誌 2015 夏号記事



性分化疾患（DSD）について
親御さんが子どもの体の状態を理解するために
助産師ができること
（ジュリー・グリフィンズ）

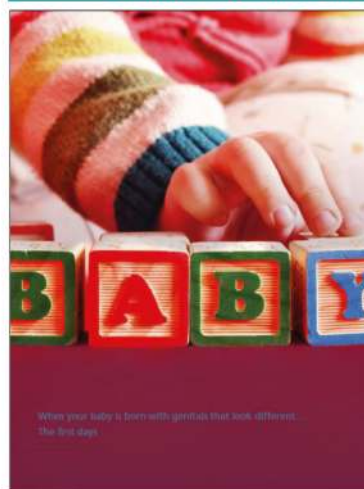
Dealing with DSD

助産師として覚えておきたいこと

- ✓ こういう体験をしているのは自分たちだけではない、ひとりじゃないことを、ご家族に伝えるようにしましょう。
- ✓ ご家族と赤ちゃん関わるようにし、赤ちゃんのことは「かわいなお子さん」や「赤ちゃん」と呼ぶようにしましょう。
- ✓ 不確かな状況は、ご家族にとって、つらいものになり得るということを覚えておいて下さい。
- ✓ DSD のパンフレットをインターネットか印刷して、ご家族に渡して下さい。
- ✗ 性別がどうなりそうか、いい加減な言及はしないようにしましょう。
- ✗ ご家族にコンタクトをとることを避けないようにしましょう。

赤ちゃんが少し見た目の違う外性器の 状態で生まれた時は… — 最初の日々のために —

When your baby is born with genitals that look different... The first days



この記事で紹介されている DSD のパンフレット「赤ちゃんが少し見た目の違う外性器の状態で生まれた時は…」は、DSD を持つ家族と子どものサポートグループ dsdfamilies と DSD 専門の医療従事者が協力して作成したもので、国際内分泌学会の推奨も得たものです。分かりやすく親しみやすい文章で、「大丈夫！ やっていきます！」という各種アドバイスが書かれています。英語、ヨーロッパ各種言語では提供されていますが、日本語版はまだありません。

Society for
Endocrinology



英語版は dsdfamilies のサイトからダウンロードできます。（dsdfamilies で検索）
<http://www.dsdfamilies.org/>

dsdfamilies

日本語版は翻訳をお手伝いいただける方を募集中です。「DSD を持つ子どもと家族のための情報サイト ネクス DSD ジャパン」までお問い合わせ下さい。（「ネクス DSD」で検索）
<http://www.nexdsd.com/>

nexdsd JAPAN

男の子？それとも女の子？これは子どもを授かった親御さんがよく最初に訊く、訊かれる質問です。

ですが、この質問に対する答えがすぐに明らかではない場合はどうでしょう？

正確な数字は分かっていませんが、イギリスでは毎年 130 人から 140 人（日本では 180 人から 210 人）の赤ちゃんが、性分化疾患／性に関する様々な体の発達状態（DSD）を持って生まれています（Personal communication, 2015）。そしてその親御さんのほとんどにとっては、思いもかけないことなのです。多くの親御さんには、DSD のことは聞いたこともない、これが初めてだということになるでしょうし、赤ちゃんを男の子・女の子どちらに育てるのが一番良いか、医療チームがしっかりと確認できるまでの間は、きっと大きな重圧と不安をお感じになることでしょう。

それは助産師にとっても難しい時間となりえます。ですが助産師は、この不確かな最初の日々に、できるだけ力を尽くして親御さんを支えていく立場にあります。

そんなご家族がこの困難に向き合うのに役立つパンフレットが用意されています。もちろん、DSD 専門ではない医療従事者にも役立つパンフレットです。このパンフレット「**赤ちゃんが少し見た目の違う外性器の状態で生まれた時は…（最初の日々のために）**」は、このような難しい期間に最良の心のこもったケアを提供できるよう、助産師などの医療従事者をサポートし、適切な知識を備えるためのキーとなる情報が書かれています。

このパンフレットは、この分野の専門家である医師や心理学者、そして経験者である親御さんたちが作ったもので、オンラインで印刷可能です。

ロンドン大学児童健康機関の小児内分泌科博士であり、グレート・オーモンド・ストリート病院の DSD 医療チームコーディネーターである、ジョン・アッカーマン医師も執筆者の一人です。アッカーマン医師は、DSD は包括用語でしかなく、多くの様々な体の状態があり、人生の様々な段階で明らかになると説明しています。

「最もよく知られているのは、発達不全の外性器の状態で生まれる赤ちゃんなのですが、出生前に紹介されてくるご家族も増えてきています」。

体の性の発達は複雑で、ひとつの事柄だけで赤ちゃんの性別が判明するわけではないとも、アッカーマン医師は付け加えました。DSD には大きく 3 つのカテゴリーがあるそうです。

1つ目はXY染色体を持っていて、期待されるようには精巣が形成されない、あるいは一般的なレベルのテストステロンが産出されない子ども。また、体がテストステロンのシグナルに期待されるようには反応しないというケースもあります。つまりこの場合は、外性器の形状が女の子のようであったり、一般的な男の子・女の子の間のような外見のように見えることがあるのです。

2つ目のカテゴリーは、子どもの染色体はXXで、通常よりも高レベルのテストステロンが産生され、陰核が肥大した状態で生まれる赤ちゃん。このような体の状態は副腎を原因とする場合が最も多く、先天性副腎皮質過形成（CAH）と呼ばれています。

3つ目のカテゴリーは、全ての体の細胞がXYもしくはXXではなく、混ざった状態、つまりある細胞にはY染色体があるけれども、他の細胞には無いという体の状態です。

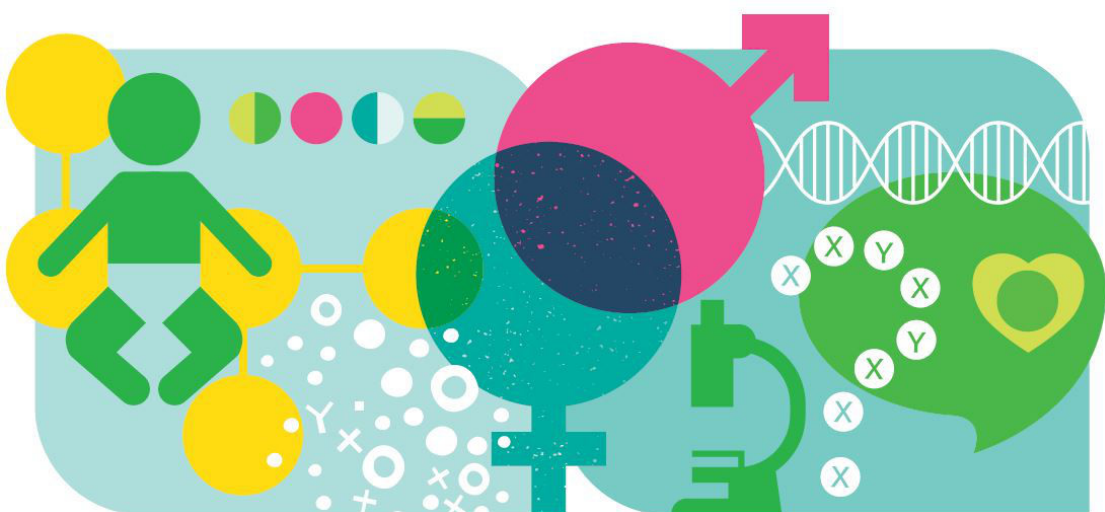
赤ちゃんを男の子・女の子どちらに育てるのが一番いいのか判定する際に、赤ちゃんがどのような体の状態を持っているか理解するのが重要となり、そのために、様々な検査が行われます。アッカーマン医師は、親御さんたちにとって不確かさは困難なものだと話しています。

「最初は霧の中です。ですが通常、数日後には、はっきりした道が現れてきます」。

グレート・オーモンド病院の臨床心理学者ポーリー・カーマイケルは次のように言っています。「このような場合、新しい親御さんたちは、DSDがトラウマ体験のようになる可能性があります。今起きていること・これからのこと、たとえば、どのように育っていくのだろう、思春期には何が起きるんだろう、大人になってどんな影響があるんだろうといったことなど、多くの恐れを持たれるんです。助産師はそういった不確かさを乗り切っていく援助ができます」。

ですがカーマイケルはまた、DSDは立ち向かうには大きな困難となり得ることも認めています。

ご家族は助産師に、他ではまだ聞けない情報を求めてこられるかもしれません。多分どちらの性別の可能性が高いかといったことについての意見を求めてこられるでしょう。カーマイケルは、こういう時はいい加減な言及を避けることが重要だと言っています。



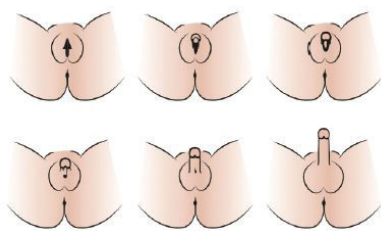
「ヘルスケア専門家としては、解答を早く出して親御さんを安心させたいところでしょう。でも、こういった最初の期間では、根拠の無い勘ぐりは、役に立つどころか、もし見当違いのことを話すと、問題を起こしてしまいます。いい加減なことを言うのではなく、たとえば『今は分らないですが、答えは見つかるでしょう。できるだけ早く答えが出るようにしています。それまでは、私たちと一緒にしばらく待ちましょう』といったように言ってください」。

助産師はDSDに向き合わねばならない新しい親御さんたちの支えとなる重要な役割があると、エリー・マグレットさんは思っています。

彼女は13年前、緊急帝王切開で女の子の赤ちゃんを授かりました。夫と二人で家族と友人に喜びの知らせを伝えた後に判明したのは、肥大化した陰唇の内側に精巣があるかもしれないということでした。彼女が生まれてからの最初の12日間は、ふたりにとって長く辛い日々になりました。

DSDはどのようにして起きるか？

DSDには様々な状態があります。これは、性に関する体の発達には、いくつかのポイントで何らかの理由から様々な通り道があるからです。つまり、外性器の形状にも様々なものがあり得るのです。



夫婦は、赤ちゃんを女の子に育てるという医師の勧めに同意しました。（今、彼女は幸せで自信に満ちた聡明な10代の女の子です）。エリーさんはこの体験以降、DSDを持つ子どもと家族の皆さんをサポートするために、インターネットの情報リソースとなるdsdファミリーズ（dsdfamilies.org）を開設されています。

性別がまだはっきりしない間は、病院の中と外両方ともに、人とのやりとりは、たいへんつらいものとなりえます。新生児に特別なケアが必要となる場合、新しい親御さんは家族や友人を呼ぶことでしょう。ですがDSDのほとんどの場合、逆のことが起きて、親御さんは自分から孤立されていかれます。そんな時、親御さんには助産師だけがコンタクトをとれる存在になるということも多いのです。

助産師は、DSDの専門でなくても、親御さんたちの悲しみを和らげ、大きな支えになっていただける役割ですと、エリーさんは言っています。

DSD

Differences of Sex Development

性に関する様々な体の発達状態

「性分化疾患（Disorders of sex development）」は、「Differences of sex development：性に関する様々な体の発達状態」とも呼ばれています。

Midwives / Summer 2015
Atypical genitalia

パンフレットでは、親御さんが友人や家族にどう話せばいいか、いくつか例が載っています。たとえば、「実は赤ちゃんに、性器の発達に影響するホルモンに関係したことがあって、まだ男の子か女の子かすぐには言えないんです」「辛い出産だったから、プライベートに少し支えてもらいたいんです」といったような。助産師は病院環境の中で親御さんたちを守るのに丁度良い立場にいとエリーさんは言います。

全ての検査結果が戻ってくるまで、矛盾するような情報を家族に与えることは避けなければならないが、だからと言って、これが新しい親御さんたちを孤立させることになってはいけないとエリーさんはおっしゃいます。助産師がどっしりゆったりした態度でいれば、全く違ってくるものだと。

どちらの性別であれ、DSDを持った赤ちゃんも他の赤ちゃん同様、同じ基本的なニーズがあります。助産師は、親御さんがこの基本的なニーズに集中できるようにしてあげることができすし、おっぱいやおむつ替え、お風呂に抱っこといったところで、親御さんと赤ちゃんを手助けできるのです。

代名詞に気を付けるのも大切です。「おふたりの赤ちゃん」や「このかわいい子」、あるいは単純に「赤ちゃん」といった呼びかけをしましょう。新しく親になった人は、DSDと折り合いをつけ、子どもと共に歩み、外の世界の無知に立ち向かっていく、人生の長い旅路の始まりにいます。エリーさんは仰っています。助産師はその姿勢を作っていく助けになると。

「助産師さんはスタートラインにいらっしゃる存在です。もし助産師の皆さんが、しっかりと受け止める姿勢でいてくだされば、私たち親もこれからの長い旅の心構えができるでしょう。親御さんたちがトラウマと向き合い、勇気づけられ、やっていけるんだと思えるようになる（"can-do" approach）、そういう変化を起こせる立場にいらしゃるのが助産師さんたちなんです」。

DSD

知っておきたい数字

180-210

・日本では毎年約180-210人の（イギリスでは約130-140人）の赤ちゃんが、何らかのDSDを持って生まれていると見積もられています。（Personal communication, 2015）

300

・DSDの中でも、尿道下裂（尿道口が陰茎の先ではなく、途中で開いている状態）の状態で生まれる男の子が多く、男の子300人に1人とされています。

13%

・尿道下裂と停留精巣（片方だけもしくは両方共の精巣が陰嚢の中に無い状態）両方の状態で生まれる乳児の13%に、何らかの染色体変異があると見積もられています。（Society for Endocrinology, 2011）

4,500

・何らかの外性器の発達不全は、新生児4500人に1人の割合で起きると言われています。

18,000

・約18,000人に1人の子どもがCAHを持っています。CAHを持つ女の子のほとんどが、発達不全の外性器の状態で生まれ、塩基喪失状態による生命の危機のリスクがあります。