

## シンポジウム 2 「小児の性器異常と生殖予後」

### 3) Rokitansky 症候群の治療と妊孕性

岐阜大学医学部産婦人科

伊 藤 直 樹

Rokitansky 症候群は 1838 年に Rokitansky が初めて記載した症候群である。Müller 管の奇形として膈形成不全を伴い、腎奇形を伴うこともあるが、正常内分泌機能を有する。発生は 4,000～5,000 の出生女児に 1 例とされ、まれな疾患ではあるが、原発性無月経の原因としては第 2 番目に多い疾患である。Rokitansky 症候群の原因は明らかにされていないが、家族性の報告があることから稀な常染色体劣性遺伝が推測される。しかし、単純な遺伝型式で見分けられず、多因子遺伝であるとされている。

Rokitansky 症候群は子宮・膈の完全～部分發育不全を示し、正常外陰部、卵巣を有す症候複合体である。通常子宮が欠損すると膈欠損を伴う。また子宮は完全欠損から、程度に差があるが、痕跡まであり、卵管も完全欠損から正常までいろいろと存在している。教科書的な Rokitansky 症候群を示す両側卵巣・卵管・痕跡子宮角を有するものは全体の 67% であった。また卵巣では両側性は 97% で、3% は一側性であり、PCO 症候群（様）を示すものが、71% を示していた。モザイク型 Turner 症候群（45, X/46, XX）でも偶発合併症として Rokitansky 症候群を示し性腺形成不全（卵巣欠如）の報告がある。

この疾患に対する治療としては造膈術が適応となる。いままでにいくつかの造膈術が考案されているが、その主な違いは用いられる膈壁の種類とそれに関連する手術方法である。植皮による McIndoe 法や腸管を使用する方法などがあげられるが、当科では骨盤腹膜を使用した Davidov 法を改良した方法で行っている。操作は外陰部を切開し鈍的に結合組織をあげることで膈腔を形成し、新しく造られた膈管を骨盤腹膜により覆うことで終了する。以前は腹壁を切開して腹膜の処理を行っていたが、現在では基本的にすべての操作を経膈的に行っており、出血量も少なく、手術時間は一時間ほどである。

この症例では正常子宮が存在しないので、手術により性交は可能となるが、患者夫婦の子を得るためには代理懐胎が必要である。日本ではいまだに許されていないが、諸外国では合法的、倫理的に許されている国もあり、代理懐胎による出産は諸外国では以前よりなされている。1997 年に、米国妊娠代理懐胎センターとして登録された 53 の IVF プログラム施設で調査された内容から、Rokitansky 症候群の 58 人の女性が、代理懐胎により 34 の生児（17 女性、17 男性）を得ているが、女児に同様な先天性性器奇形は認められず、Rokitansky 症候群は優性遺伝されないとされている。これを受けて 2000 年に、英国で Rokitansky 症候群女性の代理懐胎 6 例の報告がなされているが、3 人が正常生児を得ている。このように卵巣が正常であれば Rokitansky 症候群でも、他の疾患による子宮摘出後症例でも代理懐胎の結果は同じであるとされている。また、Rokitansky 症候群女性での卵回収は再建膈からは困難な面があるが、腹腔鏡下または経腹超音波下で行う必要もある。

このように、Rokitansky 症候群など子宮のない場合には代理懐胎以外の方法では子供を得ることができない、今後は悪性腫瘍治療後等と同様に代理懐胎は認められる方向性もあると思われる。