

第1章

遺伝性疾患をもつ若者たちの結婚とリプロダクションの選択 ：トルコにおける重症型サラセミアの男女の事例から

細谷 幸子

要約

本報告では、中東における家族というテーマに関連して、トルコに住む重症型サラセミアの若者たちの結婚とリプロダクションに関連した意見を知ることを目的とした。2016年にトルコのイズミル、ハタイ、アンカラで実施した質問紙調査の結果と、イズミルで5人の重症型サラセミアの男女とおこなった座談会での会話を提示した。これらを踏まえ、重症型サラセミアをもつ男女が同じ病気をもつパートナーを結婚相手として選ぶ傾向に注目し、その背景とトルコでの状況を記した。

キーワード：トルコ、遺伝性疾患、サラセミア、結婚、リプロダクション

はじめに

本報告では、中東における家族というテーマに関連して、遺伝性疾患をもつ若者たちの結婚とリプロダクションに注目する。対象となるのは、トルコの3つの都市、イズミル、ハタイ、アンカラに住むサラセミア（地中海性貧血）という疾患をもつ若者たちである¹。サラセミアは世界で最も多い遺伝性血液疾患だと言われている。北アフリカ、中東、地中海沿岸、南アジア、東南アジアに罹患率が高い地域が広がっており、トルコもこの中に含まれている。

サラセミアという病気をもつ人々には、軽症の遺伝的保因者（サラセミア・マイナーと呼

¹ 筆者は2015年、2016年、2017年にトルコにおいて重症型サラセミア患者に関する調査を実施している。上記イズミル、ハタイ、アンカラの他に、イスタンブール、アンタルヤ、アダナでも患者団体と医療機関を訪問し、患者と医療者にインタビューをおこなったが、本稿では質問紙調査と座談会形式のインタビューに協力してくれた3都市の状況に限定して情報を提示する。また、本稿では触れていないが、サラセミアという遺伝性疾患をめぐる医療政策と医療サービス、患者団体の活動をグローバルな視点から理解するため、トルコと筆者が専門とするイランの他に、イギリス、ヨルダン、アゼルバイジャン、アラブ首長国連邦、ギリシャ、タイを訪問し現地情報の収集をおこなった。

ばれる。以下、保因者と記す) と、保因者同士のカップルから4分の1の確率で生まれる重症型(サラセミア・メジャーと呼ばれる)がいる。重症型サラセミアの患者は、正常なヘモグロビンを作ることができず重度の貧血症状を示すため、一生にわたって定期的な輸血が必要となる。また、繰り返される輸血によって体内に鉄が蓄積し、これがさまざまな合併症を引き起こすので、体内の余剰鉄を排泄する鉄キレート療法が不可欠とされる。輸血と同様、これも一生にわたる継続が必須である。

重症型サラセミアの子がうまれないように、トルコでは結婚前のサラセミア保因者スクリーニングとともに、双方が保因者と診断されたカップルにたいするカウンセリングが実施されてきた。1990年代半ばから保因者数が多い一部の地域でパイロット・プロジェクトとしてはじまった婚前保因者スクリーニングは、2003年に全国33の地域で実施されるようになった(Çürüük et al. 2013)。以来、保因者の特定とともに、サラセミアという病気や遺伝形式、出生前診断や人工妊娠中絶の可能性について情報提供が計られ、重症型サラセミアの子の出生数は減少傾向にある(Aydinok et al. 2018: 15)。トルコ・サラセミア協会会長によると、トルコには現在、輸血を必要とするサラセミア患者が約1万から1万3千人いるとされている。

重症型サラセミアの患者が必要とする輸血と合併症の予防・管理に関連した医療は、日々進歩している。だが、国や地域、時期によって可能な治療の質が大きく異なっており、一般的に見られる合併症の深刻さや平均寿命には地域差、年齢差がある。トルコの治療環境は周辺諸国と比較すると恵まれており、輸血を必要とする患者にたいする輸血療法と鉄キレート療法は政府の補助により無料²となっている。現在、重症型サラセミアの唯一の根本的治療法は骨髄移植であるが、トルコでは小児期に骨髄移植を受ける例も少なくない。また、輸血療法の発展や外国製の鉄キレート薬の普及、合併症治療の進歩や診断のための医療機器の導入にともない、骨髄移植を受けずに成長した重症型サラセミアの患者たちも、40代、50代まで活動的に生活することが期待できる状況になっている。

トルコ社会において、結婚して子を生み家庭を築くことは、男性にとっても女性にとっても高い価値をもつと考えられている。以前は10代後半で亡くなることも多かった重症型サラセミアの男女は、現在では高等教育を受け、定職に就き、結婚し、子をもうけ、新しい家庭を築くことを想定した人生設計をもつことが可能になった。しかし一方で、継続的な治療が必要で、かつ治療の合併症の一つとして不妊症が見られる遺伝病とともに生活している彼(女)らにとって、結婚し子をもつことは必ずしも簡単に実現できることではない。

そこで本報告では、トルコの重症型サラセミアの若者たちがもつ結婚とリプロダクションに関連した意見を知ることを目的として、二つの情報を提示したい。一つは筆者が2016年にトルコのイズミル、ハタイ、アンカラで実施した質問紙調査の結果であり、もう一つはイズミルで5人の重症型サラセミアの男女とおこなった座談会である。

² しかし、一部の注射針等の費用は自己負担になる。

I 結婚とリプロダクションに関連した質問紙調査

この質問紙調査は、2016年1月と2月に筆者が各都市のサラセミア協会を訪問し、それぞれの会長に対面で質問紙の内容と趣旨を口頭説明した上で承諾を得て実施された³。回答してくれたのは各都市の輸血センターに通う18歳から52歳までの男性45人、女性25人、合計70人だった。イズミルが23人（男性15人、女性8人）、ハタイが30人（男性17人、女性13人）、アンカラが17人（男性13人、女性4人）で、年齢の中央値は26歳（男性18歳から43歳、中央値26歳、女性18歳から52歳、中央値26.5歳）だった。記述統計量の算出をおこない、各項目の回答者数とその割合を表1に示した。家族生活にたいする満足度のみに別図示した（図1）。本稿は中間発表として位置づけられるため、以下では男女差に着目しながら簡潔に結果を示すにとどめた。

なお、本質問紙調査では各都市とも男性の回答者のほうが多かったが、その遺伝形式から推察すると重症型サラセミア患者数の男女比に大きな差はないはずなので、回答者の男性数が多くなったことには何らかの特殊な事情があったと考えられる。だが、今回の調査ではその理由を明らかにすることはできなかった。

1 調査結果

(1) 婚姻状況

回答者70人のうち、独身者が男性31人（男性回答者の69%）、女性21人（女性回答者の84%）、合計52人（全回答者の74%）を占め、既婚者は男性9人（男性回答者の20%）、女性2人（女性回答者の8%）、合計11人（全回答者の16%）だった。既婚と回答した11人のうち、7人が配偶者と子に関する情報を提供してくれた。健常者と結婚し子がいる回答者が1人、健常者と結婚したが子はいないと答えた人が2人、重症型サラセミアのパートナーと結婚したと答えた人が4人で、この4人に子どもはいなかった。したがって、70人の回答者で子どもがいると答えたのは1人だけということになる。

(2) 居住地域

居住地域に関する質問では、男性30人（男性回答者の67%）、女性13人（女性回答者の52%）、合計43人（全回答者の61%）が都市部に、男性11人（男性回答者の24%）、女性9人（女性回答者の36%）、合計20人（全回答者の29%）が農村部に居住していると回答した。

³ トルコのサラセミア協会の一部は、遺伝性血液疾患である鎌状赤血球貧血症の患者も含めた活動を展開している。ハタイとアダナの会長は鎌状赤血球貧血症の患者だったが、重症型サラセミア患者に限定した質問紙調査への協力にも応じてくれた。回答された質問紙はそれぞれの都市で集められ、日本の筆者のもとに返送された。なお、アダナでも同様の質問紙調査の実施を依頼し会長から承諾を得ていたが、「質問紙を紛失した」という理由で返送されなかったため、以下で紹介する結果にアダナの患者の意見は含まれていない。

(3) 学歴

回答者のうち男性 33 人（男性回答者の 73%）、女性 18 人（女性回答者の 72%）、合計 51 人（全回答者の 73%）が高校卒業以下の学歴で、男性 10 人（男性回答者の 22%）、女性 4 人（女性回答者の 16%）、合計 14 人（全回答者の 20%）が准学士以上の教育を受けていた。

(4) 就労状況

就労し収入があると答えた人は男性 27 人（男性回答者の 60%）、女性 9 人（女性回答者の 36%）、合計 36 人（全回答者の 51%）であった。就労していないと答えた人は男性 18 人（男性回答者の 40%）、女性 15 人（女性回答者の 60%）、合計 33 人（全回答者の 47%）だった。男性は就労者数のほうが多く、女性は働いていない人のほうが多い結果となった。

(5) 家族からの経済的支援

家族から経済的支援を受けていると答えた人は 35 人（全回答者の 50%）、受けていないと答えた人は 29 人（全回答者の 41%）だった。支援者としては父親、次に母親という回答が多かった。就労状況とも関連して、男性は支援を受けていないと答えた男性（23 人、男性回答者の 51%）の方が受けていると答えた男性（19 人、男性回答者の 42%）よりもわずかに多かったのに対して、女性は家族から経済的支援を受けている者が 16 人（女性回答者の 64%）と、経済的支援を受けていないと答えた 6 人（女性回答者の 24%）よりも多かった。

(6) 両親は親族結婚か

保因者同士の結婚で生まれる重症型サラセミアの罹患率が中東で高い原因の一つに、中東諸国で好まれている親族結婚との関連が指摘されている。今回の質問紙の回答者の場合、男性 17 人（男性回答者の 38%）、女性 7 人（女性回答者の 28%）、合計 24 人（全回答者の 34%）が父と母は血縁関係にあると答えていた。もっとも多かったのは父と母がいとこ同士という回答だった。

(7) 親族に重症型サラセミア患者がいるか

2003 年にトルコの 33 地域ではじまった婚前保因者スクリーニングにより、重症型サラセミアの子の出生数は減少している。しかし、それ以前に妊娠・出産をした保因者同士の夫婦の中には、複数の重症型サラセミアの子をもつ者もいる。質問紙の回答によると、男性 13 人（男性回答者の 29%）、女性 6 人（女性回答者の 24%）、合計 19 人（全回答者の 27%）が親族内に 1 人以上の重症型サラセミア患者がいて、そのうち 12 人が重症型サラセミアのきょうだいをもっていた。

(8) 重症型サラセミアをもつ身近な人を亡くした経験があるか

重症型サラセミア患者は幼児期から輸血療法をはじめ、定期的に地域の輸血センターに通う生活を送る。そのため、同じ輸血センターに通う重症型サラセミアの仲間たちと親しくなり、家族同然の付き合いをすることが多い。また（7）の質問で見たように、親族に重症型サラセミア患者がいる者も 3 割弱存在する。そこで、同じ病気をもつ親しい人を亡くするという経験の有無を質問したところ、男性 28 人（男性回答者の 62%）、女性 11 人（女性回答者

の44%)、合計39人(全回答者の56%)が身近な人を同じ病気で亡くした経験をもつと答えた。

(9) 脾臓摘出をしたか

重症型サラセミアの患者はヘモグロビン生成障害をもつため、造血機能や赤血球の破壊と関わる脾臓が腫大し巨大化することがある。その場合は脾臓摘出手術をおこなう。脾臓は免疫と関わる機能ももつことから、脾臓を摘出した重症型サラセミア患者は感染症にかかりやすく重症化しやすい。血栓症のリスクも高くなる。そのため、脾臓摘出は患者の生活の質と予後に大きく影響すると考えられている。質問紙の回答者においては、男性33人(男性回答者の73%)、女性21人(女性回答者の84%)、合計54人(全回答者の77%)が脾臓の摘出手術をおこなっていた。

(10) 合併症があるか

(9)の質問と同様、健康状態に関する質問として、糖尿病、骨粗しょう症、心・腎・肝機能障害などの合併症の有無を聞いた。男性14人(男性回答者の31%)、女性8人(女性回答者の32%)、合計22人(全回答者の31%)が何らかの合併症があると回答し、男性29人(男性回答者の64%)、女性17人(女性回答者の68%)、合計46人(全回答者の66%)が合併症はないと答えた。

(11) 性ホルモン補充療法

重症型サラセミア患者は、内分泌腺に鉄が蓄積することによって性腺機能障害が起こり、思春期になっても第二性徴が起こらない等の症状が出ることもある。不妊症につながる性腺機能障害にたいしては、必要に応じて性ホルモン補充療法がおこなわれる。本調査においては、男女31人(全回答者の44%)の回答者が過去に受けていた/現在受けていると答え、男女35人(全回答者の50%)が受けていないと回答した。男女の差を見ると、男性は性ホルモン補充療法を過去に受けていた/受けている人のほうが多かった(24人、男性回答者の53%)のに比べ、女性は受けていないと回答した者のほうが多かった(16人、女性回答者の64%)。

(12) 不妊治療の有無(既婚者のみ)

不妊の問題について「不妊治療をしたかどうか」という表現で、既婚者にのみ質問をした。既婚者11人のうち、回答したのは6人(男性4人、女性2人)で、その全員が不妊治療はしていないと答えた。

(13) 結婚は重要か

以下は回答者の意見を聞く質問となる。結婚は重要かという質問に対して、重要と答えた男女が32人(全回答者の46%)、それほど/まったく重要ではないと答えた男女が35人(全回答者の50%)だった。男性の回答者は重要と答えた20人(男性回答者の44%)よりも、それほど/まったく重要ではないと答えた人数24人(男性回答者の53%)のほうがわずかに多かった。女性の回答を見ると、結婚は重要と答えた人が12人(女性回答者の48%)、そ

れほど／まったく重要ではないと答えた人が 11 人（女性回答者の 44%）で、両者の回答者数に大きな差はなかった。

（14）結婚を考えたことがあるか

（13）の質問では結婚を重要と考える人とそれほど／まったく重要ではないと考える人がおおよそ半数ずつだったが、結婚を考えたことがあるかという問いにたいしては男性 35 人（男性回答者の 78%）、女性 14 人（女性回答者の 56%）、合計 49 人（全回答者の 70%）が「ある」と答えた。

（15）重症型サラセミア患者との結婚を考えたことがあるか

重症型サラセミア患者同士が結婚する場合、もし両者の妊孕力に問題がなく妊娠し出産することができたとしても、生まれる子どもは 100%の確率で重症型サラセミアとなる。そのため、重症型サラセミア同士の結婚では子を生まないことが推奨され、できるなら結婚相手として遺伝的に重症型サラセミアの子が生まれない健常者のパートナーを選択するよう勧められる。しかし、本調査では既婚者 11 人のうち 4 人が重症型サラセミアのパートナーと結婚していた。重症型サラセミアのパートナーとの結婚を考えたことがあるかという質問にたいしては、男性 18 人（男性回答者の 40%）、女性 7 人（女性回答者の 28%）、合計 25 人（36%）が「ある」と答え、男性 23 人（男性回答者の 51%）、女性 16 人（女性回答者の 64%）、合計 39 人（全回答者の 56%）の人が「ない」と回答した。

（16）重症型サラセミアとの結婚を考えた理由（複数回答）

上記（15）の質問と関連して、なぜ重症型サラセミアの相手との結婚を考えたのかを聞いた。選択肢として、筆者がイランで実施した事前調査で抽出された項目、「お互いの痛みがわかる」「楽だから」「知り合った人が重症型サラセミアだった」「その他」を提示した。重症型サラセミアとの結婚を考えたことがあると答えた男女 25 人のうちの男性 13 人（男性回答者の 29%）、女性 4 人（女性回答者の 16%）、合計 17 人（全回答者の 24%）が「お互いの痛みがわかる」を選び、「楽だから」「知り合った人が重症型サラセミアだった」をそれぞれ男性 1 人が、「その他」を女性 1 人が選択した。

（17）重症型サラセミアとの結婚を考えなかった理由（複数回答）

一方、なぜ重症型サラセミアのパートナーとの結婚を考えなかったのかという質問にたいして、やはり筆者がイランで実施した事前調査で抽出された項目、「自分以外に重症型サラセミアの家族員は欲しくない」「健康な子どもが欲しい」「両親の反対」「その他」の選択肢を提示した。結果として、重症型サラセミアの相手との結婚を考えたことがないと回答した男女 39 人のうち、男性 6 人（男性回答者の 13%）、女性 2 人（女性回答者の 8%）、合計 8 人（全回答者の 11%）が「自分以外に重症型サラセミアの家族員は欲しくない」と答えた。「健康な子どもが欲しい」を選択した者が男女とも多く、男性 12 人（男性回答者の 27%）、女性 6 人（女性回答者の 24%）、合計 18 人（全回答者の 26%）だった。「両親の反対」を男性 2 人が、「その他」を女性 2 人が選んだ。

(18) 子どもをもつことは重要か

不妊症をもつ可能性があり、重症型サラセミアのパートナーとの結婚を考えることもある回答者にとって、子どもをもつことの重要性はどのようにとらえられているだろうか。男性 21 人（男性回答者の 47%）、女性 13 人（女性回答者の 52%）、合計 34 人（全回答者の 49%）が「とても重要」と答え、男性 20 人（男性回答者の 44%）、女性 8 人（女性回答者の 32%）、合計 28 人（全回答者の 40%）が「それほど／まったく重要ではない」と答えた。男性では「とても重要」と「それほど／まったく重要ではない」とした数に大きな差はなかったが、女性は「とても重要」とする人数が「それほど／まったく重要ではない」よりも多い結果となった。

(19) 必要なら不妊治療を受けるか

上記質問で回答者の 4 割が「子どもをもつことはそれほど／まったく重要ではない」と答えていたが、必要がある場合に不妊治療を受けるかという質問にたいしては、男女 30 人（全回答者の 43%）が受けると答え、男女 25 人（全回答者の 36%）が受けないと答えた。女性は不妊治療を受けるとした者も受けないとした者も 10 人（女性回答者の 40%）と同数だったが、男性は不妊治療を受けるとした回答者が 20 人（男性回答者の 44%）、受けないとした回答者が 15 人（男性回答者の 33%）で、受けると答えた者のほうが多かった。

(20) 重症型サラセミアの子の出生予防は必要か

この質問紙の文脈において、「出生予防」とは婚前保因者スクリーニングのことを指している。重症型サラセミア患者が生まれないように婚前保因者スクリーニングをすることは必要かという問いにたいして、回答者のうち男性 35 人（男性回答者の 78%）、女性 18 人（女性回答者の 72%）、合計 53 人（全回答者の 76%）が「はい」と答え、男性 7 人（男性回答者の 16%）、女性 7 人（女性回答者の 28%）、合計 14 人（全回答者の 20%）が「いいえ」と答えた。

(21) 重症型サラセミア胎児の出生前診断と人工妊娠中絶に賛成か

婚前保因者スクリーニングでカップルの両者が保因者とわかった場合、カップルは遺伝カウンセリングを受けて重症型サラセミアの子が生まれる可能性を伝えられ、結婚を再考するよう示唆される。そのリスクを知った上で保因者同士が結婚する場合、妊娠時には出生前診断を受け、もし胎児が重症型サラセミアだとわかった場合は人工妊娠中絶をすることができる。この賛否に関して質問をしたところ、質問（20）よりも反対者が増え、男性 23 人（男性回答者の 51%）、女性 13 人（女性回答者の 52%）、合計 36 人（全回答者の 51%）が出生前診断と人工妊娠中絶に「賛成」と答え、男性 20 人（男性回答者の 44%）、女性 11 人（女性回答者の 44%）、合計 31 人（全回答者の 44%）が「反対」と答えた。

(22) 家族生活の満足度

質問紙では、「自分の家族生活にどれだけ満足していますか？」という問いで 10 段階評価（1=まったく満足していない、10=大変満足している）をしてもらった（図 1）。回答さ

れた点数は4点から10点で、平均値は8.9点だった。男性40人（男性回答者の89%）、女性22人（女性回答者の88%）、合計62人（全回答者の89%）が8点以上と答え、高い満足度が示された。

トルコ(3都市) 重症型サラセミア質問紙回答結果							
n=70 (男性:45, 女性:25) 年齢(中央値)=26 (18-52) 歳							
		男性(人)	男性回答者 45人に対する 割合(%)	女性(人)	女性回答者 25人に対する 割合(%)	合計	全回答者70 人に対する 割合(%)
婚姻状態	独身	31	69%	21	84%	52	74%
				婚約中		4	6%
				離婚		1	1%
	既婚	9	20%	2	8%	11	16%
				健常者と結婚 子あり		1	1%
				健常者と結婚 子なし		2	3%
		TMと結婚 子なし		4	6%		
		回答なし		4	6%		
居住地域	都市部	30	67%	13	52%	43	61%
	農村部	11	24%	9	36%	20	29%
学歴	ディプロマ(高校卒)以下	33	73%	18	72%	51	73%
	准学士(高校卒)以上	10	22%	4	16%	14	20%
就労状況	就労し収入あり	27	60%	9	36%	36	51%
	就労していない	18	40%	15	60%	33	47%
家族から経済的援助	受けている	19	42%	16	64%	35	50%
	受けていない	23	51%	6	24%	29	41%
両親は親族結婚か	はい	17	38%	7	28%	24	34%
	いいえ	27	60%	18	72%	45	64%
親族にTMはいるか	はい	13	29%	6	24%	19	27%
	いいえ	31	69%	19	76%	50	71%
身近な人がTMで亡くなった	はい	28	62%	11	44%	39	56%
	いいえ	16	36%	14	56%	30	43%
脾臓摘出したか	はい	33	73%	21	84%	54	77%
	いいえ	11	24%	4	16%	21	30%
合併症があるか	はい	14	31%	8	32%	22	31%
	いいえ	29	64%	17	68%	46	66%
性ホルモン補充療法	過去に受けていた/今受けている	24	53%	7	28%	31	44%
	受けていない	19	42%	16	64%	35	50%
不妊治療(既婚者のみ)	不妊治療をした	0	0%	0	0%	0	0%
	不妊治療をしていない	4	9%	2	8%	6	9%

表1 トルコ3都市の重症型サラセミア質問紙回答結果 (出所：筆者作成)

表1 続き

		男性(人)	男性回答者 45人に対する 割合(%)	女性(人)	女性回答者 25人に対する 割合(%)	合計	全回答者70 人に対する 割合(%)
結婚は重要か	とても重要	20	44%	12	48%	32	46%
	それほど/まったく 重要でない	24	53%	11	44%	35	50%
結婚を考えたことがあるか	考えたことがある	35	78%	14	56%	49	70%
	考えたことはない	9	20%	8	32%	17	24%
TMとの結婚を考えたこと があるか	考えたことがある	18	40%	7	28%	25	36%
	考えたことはない	23	51%	16	64%	39	56%
TMとの結婚考えた理由 (複数回答)	お互いの痛みがわ かる	13	29%	4	16%	17	24%
	楽だから	1	2%	0	0%	1	1%
	知り合った人が TMだった	1	2%	0	0%	1	1%
	その他	0	0%	1	4%	1	1%
TMとの結婚考えなかった理由 (複数回答)	自分以外家族員 にTM欲しくない	6	13%	2	8%	8	11%
	健康な子どもが欲 しい	12	27%	6	24%	18	26%
	両親反対	2	4%	0	0%	2	3%
	その他	0	0%	2	8%	2	3%
子をもつことは重要か	とても重要	21	47%	13	52%	34	49%
	それほど/まったく 重要でない	20	44%	8	32%	28	40%
必要なら不妊治療受けるか	受ける	20	44%	10	40%	30	43%
	受けない	15	33%	10	40%	25	36%
TMの出生予防は必要か	はい	35	78%	18	72%	53	76%
	いいえ	7	16%	7	28%	14	20%
TM胎児の出生前診断と 人工妊娠中絶に賛成か	賛成	23	51%	13	52%	36	51%
	反対	20	44%	11	44%	31	44%

* TM=サラセミア・メジャー=重症型サラセミア
* 無効の回答者数は表に入れていない。

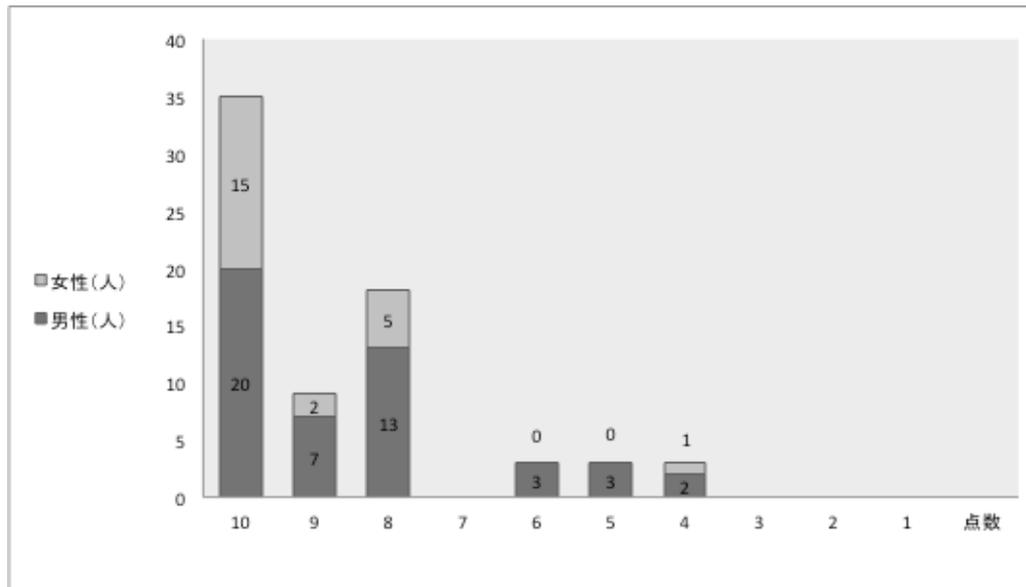


図1 家族生活にたいする満足度（トルコ3都市70人）（出所：筆者作成）

II 重症型サラセミアの男女とおこなった座談会（イズミル）

1. 座談会の背景

筆者がイズミルを訪問した 2016 年 1 月 23 日に、イズミルのサラセミア患者団体に属する 5 人の男女が集まり、座談会形式で彼（女）らの生活や結婚観に関して語ってくれた。以下はその録音データを要約し、日本語に訳したものである⁴。この座談会は、重症型サラセミア患者としてニューヨークで活躍するイタリア系アメリカ人女性ジョセフィン・ビラさんからの質問に答えてもらう形で進められた。ジョセフィンさんのブログには、筆者が通訳者とともに訳した英語版が掲載されている⁵。

異なる地域に居住する重症型サラセミア患者同士の会話で、お互いの地域の医療水準などを判断するために頻繁に話題にあがるいくつかのトピックスがある。この座談会の会話でも、筆者を前に輸血の頻度や輸血時のヘモグロビンの値、輸血用血液製剤の品質や輸血法、鉄キレート療法のために使用している薬の種類と副作用、体内の貯蔵鉄の量を反映する血清フェリチン値などに関する話題があげられた。だが、これらの情報は結婚やリプロダクションという本報告のテーマを考慮すると専門的すぎるので、ここではその多くを割愛している。

一つだけ、座談会の内容を提示する前に、話題にあがっている鉄キレート療法で使用する薬剤に関する情報を提供しておく必要があるだろう。重症型サラセミア患者は一生にわたって定期的な輸血が必要になると述べた。輸血療法を継続していれば、ヘモグロビン生成異常という機序をもつサラセミアという病気そのもので命を落とすことはない。患者の死因としてもっとも多いのは、輸血によって体内に余分な鉄分が蓄積することに起因する臓器不全である。したがって、鉄キレート剤の注射・服用の継続と管理の状況が、患者の寿命を決定付けると言っても過言ではない。そのため、本稿でも割愛せず掲載することにした。

鉄キレート剤の使用には苦痛がともなうこともあり、どのような薬剤がどのような方法によって投与されるかが、患者の生活の質に直接的に影響している。たとえば、鉄キレート剤として最も古くから使用されている薬品に「デスフェラル⁶」がある。デスフェラルは鉄キレート剤として現在でも第一選択となる薬剤だが、重症型サラセミアの患者は一生

⁴ 筆者はトルコ語を解せず、ペルシャ語と英語は理解するが母語ではない。会話はトルコ語-ペルシャ語の通訳を通してペルシャ語で筆者に伝えられ、筆者はそれを英語で記録していた。そのため、この座談会での会話は逐語記録の抜粋ではなく、会話の要約として掲載することにした。なお、この日参加していたイズミール・サラセミア協会会長のメルトくんは英語とトルコ語のバイリンガルなので、彼に英語版をチェックしてもらい、内容に間違いがないことの確認を得た。

⁵ <http://josephinebila.com/thalassemia-in-turkey> を参照。インターネットと SNS、メッセージ・アプリなどの普及にともなって、サラセミアの保因者と重症者の患者たちがつくる国際的なネットワークは急増している。ジョセフィンさんはそうした中でも患者のアドボカシー運動を担う存在として知られている。

⁶ デフェロキサミンメシル酸塩を主成分とするノバルティス・ファーマ社の商品である。

涯にわたって、携帯用ポンプを使用し持続注射として1日12時間、週5日の投与を継続しなければならない⁷。注射薬とポンプを毎日準備することは煩雑な作業であるし、注射針を身体に刺すことも痛みをとまなう。注射は夜間にもできるが、日中におこなわなければならない場合、衣類の下に装着していても携帯用持続注射ポンプの存在に気付かれてしまうことがある。理解のない教師やクラスメート、上司や同僚がいて病気を隠さなければならない人にとって、これは大きな苦痛となる。

Atkin らがイギリスの重症型サラセミアの若者たちを対象とした調査で示したように (Atkin and Ahmed 2000)、トルコの重症型サラセミアの若者たちも、思春期頃に「治療継続に疲れて」デスフェラルの持続注射を一時的に中断した経験をもつ人が少なくない。しかし、近年開発されたエックスジェード⁸やフェリプロックス⁹といった効果持続時間の長い経口鉄キレート剤がトルコでも処方されるようになり、長時間・頻回になる持続注射ではなく、日に1~3回の経口薬服用で十分な蓄積鉄の除去が可能になった。経口薬には副作用もあり、これですべてが解決するわけではないが、鉄キレート療法が楽に継続できれば合併症の発症が減り寿命が延びるだけでなく、患者の生活の質も大きく改善する。

最新の薬品のほとんどは欧米の製薬会社の商品で薬価も高い。また、これら欧米の製薬会社が製造するいくつかの鉄キレート剤を認可していない国もある。国によっては国内の製薬会社がジェネリックの鉄キレート剤を製造していて、補助金が出るのは自国産のジェネリック薬だけというところもある。外国製の鉄キレート剤を輸入する経済力がない、あるいは政治的な理由が原因となって薬品の輸入が滞る場合もある。そのため、重症型サラセミアの患者たちにとって、外国に住む同じ病気の患者たちが使用している鉄キレート剤の種類は中心的な関心事項の一つでもある。

2. 座談会での会話

座談会参加者 (写真1) : 右前方から、エライ Eray、メルト Mert、トルコ語-ペルシャ語通訳者オスマン Osman、筆者、エブル Ebru、セヴギ Sevgi、オメル Ömer。

⁷ イギリスのNHSが配布している冊子では、体内に貯蔵された鉄分の量によって8時間から12時間の持続注射を週に3日から7日おこなうとある (Evelina London 2015)。

⁸ エックスジェードはデフェラシロクスを主成分とするノバルティス・ファーマ社の商品である。

⁹ フェリプロックスはデフェリプロンを主成分とするアポテックス社の商品である。日本では認可されていない。



写真1 座談会のようす

--- ご自身について紹介してください。

メルト：僕はメルト、29歳（男性）です。イズミルのサラセミア協会の会長をしています。普段は車の修理会社で秘書をしています。

エブル：私はエブル、28歳（女性）です。今看護学校に通っていて、クリニックで実習中です。

セヴギ：私はセヴギ、29歳（女性）です。空港のサービス部門で働いています。

オメル：僕の名前はオメル、38歳（男性）でメルトが会長になる前までイズミルのサラセミア協会会長をしていました。病院で経理の仕事をしています。

エライ：僕の名前はエライ、25歳（男性）です。ここ2年ほど市役所で働いています。

--- トルコで（重症型）サラセミア患者として育つというのは、どのようなことでしたか？

メルト：トルコ政府は（重症型）サラセミア患者に必要な医療をすべて提供してくれますし、仕事を探す支援もしてくれます。オメルがイズミルのサラセミア協会会長だった10年ほど前は、解決しなければならない問題が山積みでした。たとえば、輸血サービスの確保も必要だったし、成長した（重症型）サラセミア患者の治療を小児科から成人科に安全に移行させる必要もありました。しかし現在、イズミルには良い医師がいて病院と医療サービスも整っているので、今では協会が取り組まなければならない仕事はあまりありません。それなので、地域での支援が発展していないトルコ国内の地域や外国のために活動するようにしています。先日は（薬剤が不足し患者たちが困っている）ネパールにエクスジェード（経口鉄キレート薬）を送りました。

--- トルコでは人々が定期的に献血をする文化がありますか？それとも、自分で血液のドナーを探す必要がありますか？

メルト：トルコでは献血が一般的におこなわれています。トルコ保健省が血液バンクと輸血システムを監督していて、トルコ赤十字が 12 の地方血液センターとともに 43 都市に血液採取のユニットを開設しています。もし誰も献血をししてくれなかったら僕たちは生きられないので、血液のドナーたちには本当に感謝しています。

--- どのような種類の鉄キレート薬を使用していますか？

エブル、オメル、エライ：デスフェラルです。

セヴギ：エックスジェードを服用していましたが、副作用で胃を悪くしたので、またデスフェラルの使用に戻りました。週に 5 日（持続注射を）しています。

メルト：最近、トルコの（重症型）サラセミアの患者の間では、エックスジェードやフェリプロックスのような錠剤の飲み薬がより一般的になっています。

--- （重症型）サラセミアのきょうだいがいますか？

メルト：僕には 1 人弟と妹がいますが、両方とも重症型サラセミアではありません。

エライ：僕は 2 人、サラセミアの保因者の兄弟がいます。

エブル：私たちは 3 人姉妹で、私だけが重症型サラセミアです。

セヴギ：私には 1 人兄がいて、健康です。

オメル：僕は一人っ子です。

--- きょうだいたちに対する接し方と比較すると、あなたの家族はどのように成長過程のあなたに接していましたか？クリニックに来ていた他の子どもたちと比較するとどうでしたか？

セヴギ：そうですね……。私の両親はとても優しくて思いやりがあったので、家族の中で特別に違った扱われ方をされたことはなかったわ。

エブル：私の家族も同じ。病気があったから私を 3 人姉妹の中で一番かわいがってくれたと思う。

メルト：僕の両親は、いつも僕を長男として尊敬してくれる。

エライ：そうだよね、僕もそう思う。トルコでは家族が助け合うものだから。

メルト：15、16歳くらいになると輸血や治療のために一人でクリニックに行くようになるんだ。

エライ：そう、だから僕たちは15、16歳くらいまでに必要な治療をどう管理するか学ぶんだよね。

--- 学校ではどのような困難へのチャレンジがありましたか？

メルト：他の重症型サラセミアの子どもたちも経験していると思うけれど、僕もときどき、身体の問題に立ち向かわなければならなかった。とくに思春期の僕たちにとっては、成長が遅いことが悩みだった。

セヴギ：私は輸血をする日には学校を休まなければならなくて、勉強についていくのが大変だった。小学校では、先生とクラスメートに、なぜ私が学校を休まなければならないか話したの。欠席した時には、先生やクラスメートたちが私のためにノートをとってくれた。私の状況をよく理解してくれて、すごく助けてくれた。でも中学校ではそうはいかなかったの。何人かの先生には輸血について話さなかったの、その先生たちには助けてもらえなかったし、その科目では勉強が遅れてしまって、大変だった。

--- スポーツのクラスではどうでしたか？問題はなかったですか？

セヴギ：私は普段はスポーツの授業にも参加していたわよ。先生たちは私に頑張るよう押し付けなかったの、とくに問題はなかった。

エブル：そうそう、私はね、運動する気になれない時は授業をさぼっていた！

--- どうやって仕事をみつけましたか？

メルト：トルコには障害者管理課という部署があって、重症型サラセミアの患者が自分の教育や技術に応じた就職先を見つける支援をしているんだ。身体的な負担が少ない仕事を勧められることが多いね。

セヴギ：私は自分で仕事を探したの。二つの試験を受けて、やりたかった空港での仕事を得ることができた。

エブル：私は看護師になりたかったの、今、看護助手のための臨床コースで勉強ができていることがとても嬉しい。

--- 仕事をしながら病院に通う時間をどのようにやりくりしていますか？

オメル：僕は3週間に一度輸血を受けていて、いつも一日か半日の有給休暇をとるようにしているんだ。職場の人たちは、なぜ僕が休むのか知っていて、僕がいない間は他の人が僕の仕事を担当してくれている。

エライ：重症型サラセミアの人たちの中には、職場の同僚に自分の病気について説明しない人もいるよね。でも、少なくとも上司には伝えておかないと、輸血のための有給休暇がとれなくなってしまう。

--- 職場の人たちはサラセミアに関して知っていますか？

エライ：いや、普通は知らないと思うよ。でも僕の場合は、職場の人たちが徐々にサラセミアに関して知ってくれるようになって、理解のある態度で敬意を示してくれるようになった。

--- 結婚相手が欲しいですか？子どもは欲しいですか？

メルト：僕はいつも素敵なお嫁さんが欲しいと考えていたけれど、子どもは欲しくなかった。今は重症型サラセミアの女性と婚約をしていて、とても幸せだよ。

エライ：僕もフィアンセがいて、彼女も（重症型）サラセミアなんだ。子どもができたらいいなとも思っている。

セヴギ：もしそれが私の運命なら、いい結婚相手をみつけれられるでしょう。

エブル：私もそう思うわ。

セヴギ：でも、赤ちゃんをもつことは、私にとってはそれほど重要ではないの。

オメル：僕は独身で、両親と一緒に暮らしていて幸せだよ。これも素晴らしい生活スタイルだと思うけどな。

--- あなたのゴールに到達するために、どうやったら楽天的にいられるか、前進するにはどうしたらいいか教えてください。

セヴギ：私はいつもいい職に就けたらいいなと願っていて、それが叶ったので、今、自分の人生は幸せだなと思う。

エライ：そうだね、いい仕事をみつけるというのは、僕が達成したことでもある。

オメル：あまり考え過ぎない！

エブル、セヴギ、エライ：その通りだね！心配し過ぎないこと。何が起こっても人生は続くから！

--- インド、イラン、アフガニスタンに住む人たちに、あなたが達成した素晴らしいことに関してアドバイスをするとしたら、何と言いますか？

メルト：僕はね、病院に行って自分のために必要な治療を続けてくださいと言います。

オメル：でも、人生に疲れてしまわないように、心配しすぎないこと！

III 同じ病気をもつ者同士の結婚について

トルコの3都市で実施した質問紙調査とイズミルの座談会から約2年経った。この間に筆者は隣国イランのイスファハンで実施した同様の質問紙調査の結果を発表し（Hosoya 2017、細谷 2017、細谷 2018）、イランの重症型サラセミアの男女の間で話題になることが多かった重症型サラセミア同士の結婚について記述する機会を得た。そこで本報告の最後に、若干の考察として、トルコの重症型サラセミア同士の結婚に関連する状況に触れたい。

本報告で紹介したイズミルでの座談会は、世界各国に閲覧者をもつジョセフィンさんのブログに英語版が掲載されている。メルトくんとエライくんが重症型サラセミア患者のパートナーの存在について語っていることに関して、このブログ・ページのコメント欄（現在は削除されている）には称賛と驚きのコメントが寄せられていた。Facebookをはじめとするソーシャルメディアにおけるサラセミア・コミュニティでも重症型サラセミア同士の結婚について話題になることがある。賛否両論あるが、これは各国の当事者にとって関心のあつたトピックスの一つだと言える。

重症型サラセミアの患者は罹患率の高い国々だけでなく、移民を受入れてきた北欧や北米の国々にも居住しているが、国や地域によっては重症型サラセミア同士の結婚が現実的な選択肢として考えられていないところもある。たとえば、相対的に患者数が少なく治療環境に恵まれた先進国では、自分以外の重症型サラセミアの異性と出会う機会が限られるだろう。同じ病気の仲間とのつながりより、病気を隠して健常者の中で生活することを重視する人もいるに違いない。

あるいは輸血療法さえ十分に受けられない低開発国では、重症型サラセミア患者の寿命が短く、結婚生活を送ることを想定した人生設計が難しい状況にあるかもしれない。また、筆者が2015年にロンドンで参加した医学学会でイタリアの医師が強調していたように、

「重症型サラセミアの男女が結婚するのは実に愚かな選択」だ¹⁰とする社会通念が強い国や地域もあるだろう。

一方、本報告で結果を提示したトルコ 3 都市の質問紙調査では、36%の回答者が重症型サラセミアのパートナーとの結婚を考えたことがあると答え、既婚者 11 人のうちの 4 人が重症型サラセミアの相手と結婚していた。座談会の参加者メルトくんとエライくんも重症型サラセミアの婚約者がいると述べていた¹¹。また、拙論で示したように、イスファハンのサラセミア・センターに輸血に通う重症型サラセミアの男女 51 人を対象に実施した同様の質問紙調査の結果によると、約半数にあたる 25 人が重症型サラセミアのパートナーとの結婚を考えたことがあると答え、既婚者 18 人のうち 8 人が重症型サラセミアの相手と結婚していた（細谷 2018:174）。

以上の結果から、少なくともトルコの 3 都市とイランのイスファハンで質問紙調査に協力してくれた重症型サラセミアの男女にとって、結婚は一つの可能な選択肢であり、健常者だけでなく同じ病気をもつ異性も結婚相手として考えられているとすることができるだろう。イスファハンにおける重症型サラセミア同士の結婚の事例を紹介する中で、筆者はこの背景として二つの点を強調したが、トルコ 3 都市においても、この点が重要な要素となっていると考えられる。一つは、トルコでも 17 人が重症型サラセミアの相手との結婚を考えた理由として選択していた「お互いの痛みがわかる」関係性の重視で、もう一つは重症型サラセミアの若者たちが集うコミュニティの存在である（細谷 2018:176-179）。

ここで改めて確認しておきたい状況がある。まず、トルコにおいては結婚もさることながら子どもを生き育てることが重視され、それを経験してようやく一人前になるというような認識が広く受け入れられている。しかしながら、サラセミアの遺伝形式から理解する限り、重症型サラセミア同士の結婚で生まれる子は全て重症型となるため、たとえ両者の妊孕力に問題がなくても子どもを生まないことが強く推奨されている。トルコでも、重症型サラセミアの若者たちは自分の病気の遺伝形式について情報を共有していると考えられ、筆者が出会ったトルコの重症型サラセミア同士のカップルは、ほぼ全員が子どもを生まない選択をしていた¹²。換言すれば、重症型サラセミアのパートナーとの結婚を選択するということは、同時に、子を生き育てて一人前という社会規範や、一般的に理想とされているような夫婦と子で形成される家族像には従わず、別の形の家族生活を選ぶことを意味している。

¹⁰ このイタリア人医師によると、夫婦で病気を抱えた生活は辛苦も 2 倍になるという意味で「愚かな選択」だということだった。

¹¹ メルトくんはその後、このフィアンセと結婚した。

¹² この状況を考慮すると、エライくんが自分のフィアンセは重症型サラセミアの女性だと紹介し、その上で「子どもができたらい」と話した背景には何らかの特殊な文脈があったと推察できるが、それが何かは確認できなかった。

結婚することが強く求められているトルコ社会の結婚市場において、彼（女）らはネガティブな評価を受けかねない状況に置かれている。トルコに住む 20 代から 30 代の重症型サラセミアの男女の中には、随伴症状や合併症の影響から、比較的体が小さくアジア系と間違われるような顔貌をしている人もいる。日本人の筆者にとっては彼（女）らと居心地のいい人間関係を作る上で有利に働いた特徴だが、これはトルコで異性から魅力的とされる外見とは異なっている可能性がある。治療を継続しながらの社会生活において、理解のない人たちからの差別に曝され、働き続けることが難しい状況に陥ることがあるかもしれない。妊孕力に問題を抱えている人もいるだろう。

こうした状況を考慮すると、彼（女）らは健常者との結婚が困難だったから仕方なく重症型サラセミアのパートナーとの結婚を選択したのだと推察する人がいるかもしれない。しかし、メルトくんが「今は重症型サラセミアの女性と婚約していて、とても幸せだよ」と話していたように、むしろ彼（女）らは主体的に同じ病気をもつパートナーを選択していると考えられる。質問紙では、男性の 47%、女性の 52%が「子をもつことはとても重要」だと答え、男性の 27%、女性の 24%が「健康な子どもが欲しい」ので、重症型サラセミア患者との結婚は考えないと答えていた。しかし、多数派ではないかもしれないが、子どもを生み育てることよりも「お互いの痛みがわかる」重症型サラセミアの相手との結婚を選択できる環境も存在する。

筆者は 2015 年から継続的にトルコを訪問して各都市のサラセミア協会のメンバーたちの状況を追ってきた。その状況から、トルコではとくにサラセミア・コミュニティへの参加の度合いが重症型サラセミア同士の結婚と関連していると推測された。トルコのサラセミア協会は、夏に各地から患者たちが集い楽しい時間を過ごすキャンプを開催している。キャンプへの参加費は自己負担で、仕事のある者は休暇を取って参加しており、トルコ各地からだけでなく、ドイツやアゼルバイジャン、イラン、パキスタンなど外国からの参加者もいた。話を聞いた参加者の中には、できれば素敵な異性と知り合いたいと話す者もいて、3泊4日のキャンプ中には夜のプールサイドでロマンチックな男女のやり取りも見られた。

また、筆者がトルコで訪問した各地のサラセミア協会の会長あるいは主導的立場にあった重症型サラセミアの男性のうち、3人が同じ病気をもつ女性を結婚相手として選んでいた。彼らはいずれも定職をもち、空いた時間を使ってボランティアでサラセミア協会のリーダーとして活躍している。そのため、協会の活動と日々の体調管理に関して理解があるという点が結婚相手として重要なポイントだと語っていた。3人とも重症型サラセミアのコミュニティで相手の女性と知り合ったということだった。自らが主催するイベント等で活動を共にした重症型サラセミアの女性なら、上記の結婚相手の条件として申し分なかっただろう。

おわりに

本報告では、中東における家族というテーマに関連して、遺伝性疾患をもつ若者たちの結婚とリプロダクションに注目した。トルコの重症型サラセミアの若者たちがもつ結婚とリプロダクションに関連した意見を知ることがを目的として、二の異なる情報、すなわち筆者が2016年にトルコのイズミル、ハタイ、アンカラで実施した質問紙調査の結果と、イズミルで5人の重症型サラセミアの男女とおこなった座談会での会話を提示した。これらを踏まえ、最後に若干の考察として、重症型サラセミアをもつ男女が同じ病気をもつパートナーを結婚相手として選ぶ傾向に関して、その背景とトルコでの状況を記した。

本報告でとりあげた重症型サラセミアの男女が、一般的にトルコ社会で良いとされている価値観とは別の枠組みで「家族」をとらえることがあるのだとしたら、それはどのような関係性や生活を想定したものなのか。就業や教育、治療と合併症、出生予防政策や出生前診断、人工妊娠中絶にたいする意見など、今回使用した質問紙調査の他の項目や、個別インタビューで語られた内容などとの関連から、さらに理解を深める必要があるだろう。これらの点については、筆者が重点的に調査を実施した隣国イランの状況との比較も含めて、別の機会に論じたいと考えている。

<謝辞>

本報告のもととなった調査の実施においては、トルコのサラセミア・鎌状赤血球貧血症の患者団体の幹部、とくにハタイの Burhan Kerimoglu 氏とイズミルの Mert Sertkaya 氏には大変お世話になった。この場を借りて深謝したい。

<参考文献>

- Atkin, K. and W.I.U.Ahmed 2000 “Pumping Iron: Compliance with Chelation Therapy among Young People Who Have Thalassemia Major”, *Sociology of Health and Illness*, 22(4), pp.500-524.
- Aydinok, Y. et al. 2018 “A Notional Registry of Thalassemia in Turkey: Demographic and Disease Characteristics of Patients, Achievements, and Challenges in Prevention”, *Turkish Journal of Hematology*, 35, pp.12-18.
- Çürüük, M. A. et al. 2013 “Prevention of Hemoglobinopathies in Turkey”, *Thalassemia Reports*, 3(1), <http://www.pagepress.org/>内に掲載。(2018年3月10日閲覧)
- Evelina London (Children’s Hospital) 2015, Informationa about your Desferal infusors (pump), Guy’s and St Thomas’ NHS Foundation Trust, [https://www.guysandstthomas.nhs.uk/resources/patient-information/haematology/information-about-your-desferal-infusors-\(pump\).pdf](https://www.guysandstthomas.nhs.uk/resources/patient-information/haematology/information-about-your-desferal-infusors-(pump).pdf) (2018年3月15日閲覧)

Hosoya, S. 2017 “Changes in Attitudes towards Marriage and Reproduction among People with a Genetic Illness: A Study of Patients with Thalassemia in Iran”, *Anthropology of the Middle East*, 12(2), pp.28-45.

細谷幸子 2017 「イランにおける重症型サラセミア患者の結婚とリプロダクションへの看護支援を考える」『日本遺伝看護学会誌』16(1)、pp.59-68。

…………… 2018 「イランにおける遺伝性疾患と家族：結婚とリプロダクションの選択に焦点をあてて」村上薫編『不妊治療の時代の中東：家族をつくる、家族を生きる』アジア経済研究所、pp.157-194。