

ることとはできないと判断した。

この結果によって全対象児を分類すると次のようになる。

先天異常と確定できるもの	2,078人
先天異常を除外できないもの	1,090
先天異常的条件がないと判断できるもの	1,1752
計	14,920

(3) 先天異常と確定されたものの性別、単多胎別、母の初産経産別および死亡児

これをみるためには、実人員を対象とすべきである。疾患には複合したものがあるので、疾患別の人数では、個々の検討することになる。ここでは奇形をもつ群とその他3群を別々に集計して全容をみたのが表4である。

表4 疾患群別の性、単多胎、母の初産、死亡児数

分類	男	女	単胎	多胎	母の		死亡児	備考
					初産	経産		
奇形	1,045	954	1,965	38	1,045	958	67	性別不明4名
悪性腫瘍	4	3	7		6	1	5	
機能異常	28	18	42	4	21	25	2	
症候群	12	10	22		5	17	14	
計	1,089	985	2,036	42	1,077	1,001	88	

(備考)(1) 先天異常と確定されたものについての分類である

(2) 全対象児の母の初産は7,331、経産7,581件(不明8件)である

(3) 多胎児は双胎(106組)212名、3胎(3組)9名、計221名である

性別には男が多少多いし、母の初産が、全対象児の比にくらべて多少多いように見える。死亡児は88名である。死亡の全数は300名であるから、この群に死亡率の多いのは当然であろう。

2 先天奇形の定義と分類

角田昭夫

1. 先天奇形の定義

Warkary は“生下時に存在し、肉眼で認識出来る構築上の欠陥を指す。生下時より存在しても顕微鏡の形態異常、代謝異常、生理的失調などは広義の先天奇形に加えてもよいが、その旨を必ず付記して混乱を避けるべきである”と定義。

Collaborative Perinatal Project (C.P.P.)では“生下時または生後1年以内に発見された肉眼で判断出来る身体的または解剖学的発育異常”と定義し、大奇形と小奇形を明確に区別した。また代謝異常やいわゆる脳性麻痺、精薄などや神経学的、感覚器の病変は別に取扱っている。

2. 疫学調査上みられた疾患、分類

過去における先天奇形の疫学調査をいくつか検討した所(表1), 取上げる疾患名, 分類などは各調査ともまちまちであった。同一疾患でも採択は一定していない。勿論これは調査の規模にもよるし, 調査アプローチにも依る。また疾患リストをみる場合, 調査上に上って来ない疾患が省略されるのは止むを得ない。

大奇形, 小奇形の分類も結局は或程度主観的判定に依る所が多く, その定義づけの部分でも結論がぼかされている。CPPではこの二つをはっきり区別して表示しているが, 大奇形よりむしろ小奇形と考えられるもの(肋骨の異常, 膈ヘルニア)その逆のもの(多合指症, 膵弓管, 総胆管のう胞など)もあって万人が納得いくわけにはいかない。

腫瘍の取扱いも解釈が多い。生下時に発見される良性腫瘍は当然先天性のものと考えられて然るべきであるが, これを取上げた調査は意外に少なかった。

3. 異常児成因調査で取上げた先天奇形

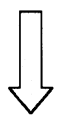
本調査では先天奇形の種類, 大奇形, 小奇形の区分などに関し長時間議論が戦かわせられ, 一応の結論が得られた。これは疫学調査の立場からは一応妥当な線と考えられる。たゞし臨床的立場からみると, 次の諸項の如き反省点があげられ, これらが充足されていたならば更に魅力的な調査であったろうにと惜まれる。

(1) 診断基準が不明確である

最大の不備の点であり, 更に分析すると,

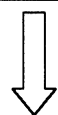
- ① 臨床上の印象がそのまま診断名となっている。例: 心疾患, 先股脱の数が多し。
 - ② 臨床診断レベルが一定していない。このため極めて高度な診断名と, 診断レベルの低さを示す疾患名が混在している。またおそらく診断レベルの低さから発見されていない奇形がある。例: 肺奇形が1例もなし。リンパ管腫が僅かに1例など。
 - ③ 疾患の範囲, 重篤度が不定, あるいは情報不備のため, 小奇形と大奇形が一括されている。例: 莓状血管腫, 色素母斑。
 - ④ 病名の単発記載のみでその他の情報が全くないものがある。
- (2) 剖検, 手術所見などが重視されていない。
 - (3) 診断時期を生後1年以内とすれば, 見解はかなり統一できる。
 - (4) 疑診の再チェック, 再調査がない。
 - (5) 家族の記入疾患は少なくとも医師記入の診断と同一に取扱うべきではない。
 - (6) 定期検診などを医学的レベルを一定させて計画すべきであった。とくにCPPで行っているように, 生後1年においていわゆる神経学的検査を厳密にすれば, 精薄, 麻痺その他の神経機能異常はもう少し明確に纏めたと考えられる。

以上を総合して, 少なくとも先天奇形に関するガイドブック(CPPでは配布)のようなものをあらかじめ流しておくことも一法であったろう。また本調査がこども医療センター開設以前の企画であった点は残念でならない。



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



1. 先天奇形の定義

Warkary は “ 生下時に存在し,肉眼で認識出来る構築上の欠陥を指す。生下時より存在しても顕微鏡的形態異常,代謝異常,生理的失調などは広義の先天奇形に加えてもよいが,その旨を必ず付記して混乱を避けるべきである ” と定義。

Collaborative Perinatal Project(C.P.P.)では “ 生下時または生後 1 年以内に発見された肉眼で判断出来る身体的または解剖学的発育異常 ” と定義し,大奇形と小奇形を明確に区別した。また代謝異常やいわゆる脳性麻痺,精薄などや神経学的,感覚器的病変は別に取扱っている。