

広域地域における各種精神遅滞の疫学的研究

竹 下 研 三
(鳥取大学・脳神経小児科)

目 的

都市および郡部を含む県単位レベルで精神遅滞のモニタリングを行う時の各種情報源の有用性を明らかにする。本年度はこれまで鳥取・島根両県で行ってきた各種心身障害児の疫学結果とそれらをモニターした情報の問題点について検討を行う。

方 法

1980年までに報告したダウン症候群、筋ジストロフィー症の疫学調査結果について、その後の発生(病)例をほぼ同じ方法をとって、かつ慎重に調査をつづけた。

2 疾患の疫学調査の方法は以下の通りである。

ダウン症候群については、山陰の全公立病院カルテ、すべての児童相談所、保健所、市町村乳幼児健診、精薄児施設の記録を医師が自らまわり記録を調べ、かつ生存例については直接医師の診察を行った。

筋ジストロフィー症については、毎年1回の筋ジストロフィー症巡回検診と障害児施設、筋ジストロフィー協会の記録、神経筋疾患をとりあつかう公立病院のカルテを医師の直接調査によった。

結 果

1) ダウン症候群

1978年12月末日での疫学調査結果は表1と2の通りであった。すなわち、罹病率は0～4才で1:1751であり、以下年齢が増加するごとに、その罹病率は減少した。1969年から10年間のダウン症候群の出生は毎年ほぼ一定しており、平均1,000出生あたり0.803であった。地域による差、季節による差などはなかった。

1979年1月より1980年12月までの2年間の調査を通じ、報告した症例以外にこの期間に出生していたいわゆる調査もれの症例はなかった。しかし、この間に、3名の乳児死亡例をみた。また、この2年間に新しく出生したダウン症候群にも死亡例が存在していた。

以上の結果は、(1)今回の方法による調査では、新生児から乳児早期に死亡する症例が見落される可能性がある。すなわち、モニタリングする年齢によって、死亡率に關係する検討が必要である。(2)この調査方法では25才未満の生存例はほぼ把握できるが、それ以上の年齢の症例で

表1 Prevalence of Down's syndrome in San-in district (1978, 12)

Age	No. of D. S.	Population	Prevalence
0~4	57	99,781	1 : 1751
5~9	59	101,213	1 : 1716
10~14	35	95,998	1 : 2743
15~19	34	95,401	1 : 2806
20~24	23	71,513	1 : 3109
25~29	22	102,037	1 : 4638
30~34	7	94,694	1 : 13,527
35~	4	711,544	1 : 177,886
Total	241	1,372,182	1 : 5,694

表2 Incidence and sex of Down's syndrome in San-in district, 1969~1978.

Year	No. of D. S. births			Total number of live births	D. S. births per 1,000 live births
	Male	Female	Total		
1969	10	4	14	18,765	0.746
1970	8	10	18	18,537	0.971
1971	4	5	9	19,440	0.463
1972	10	8	18	19,932	0.903
1973	9	9	18	20,633	0.873
1974	10	5	15	20,439	0.734
1975	4	11	15	19,696	0.762
1976	9	5	14	19,210	0.729
1977	11	6	17	18,880	0.900
1978	11	7	18	18,642	0.966
Total	86	70	156	194,174	0.803

は調査もれが生じる可能性がある。

2) 筋ジストロフィー症

1978年以降の3年間、デュシャンヌ型の発病症例は、すべて1971年出生以降の症例のみであった。1970年以前の把握もれの症例はなかった。1971年~1975年の出生例では鳥取・島根両県で1980年12月までに新しく5例診断されており、最終的には1971年以降の発病率は1970年以前の値に近い値になってくるものと考えられた(表4)。

一方、先天型筋ジストロフィー症(福山型)の1971年以降の発病症例は1980年12月までにわずか1例のみであった。新生児期から乳児死亡例が存在する可能性は否定できないが、調査条件は1970年以前も同じであり、発病症例の減少が明らかになってくる可能性が生じてきた(表5)。

表3 Mortality and survival in 156 children with Down's syndrome.

Age interval	No. of children	No. of deaths (male : female)	Mortality	Cumulative survival fraction (standard error)
0-	156*	22 (12 : 10)	0.143	1.000 (0.000)
1-	113	7 (6 : 1)	0.062	0.857 (0.028)
2-	97	7 (2 : 5)	0.072	0.804 (0.033)
3-	80	3 (1 : 2)	0.038	0.746 (0.037)
4-	69	2 (1 : 1)	0.029	0.718 (0.039)
5-	59	0	0.000	0.697 (0.041)
6-	46	0	0.000	0.697 (0.041)
7-	32	0	0.000	0.697 (0.041)
8-	28	0	0.000	0.697 (0.041)
9-10	14	0	0.000	0.697 (0.041)

* 4 of them could not be traced.

表4 Incidence of Duchenne muscular dystrophy among male live-births between 1956~1970 in San-in district.

Year of birth	No. of male live-births	No. of patients	Incidence (10^{-5})
1956 ~ 1960	53,785	10	18.6
1961 ~ 1965	52,276	10	19.1
1966 ~ 1970	54,541	12	22.0
Total	160,602	32	19.9

表5 Incidence of Fukuyama type congenital muscular dystrophy among live-births in San-in district.

Year of birth	No. of live-births	No. of patients (M : F)	Incidence (10^{-5})
1956 ~ 1960	105,088	5 (3 : 2)	4.76
1961 ~ 1965	102,806	7 (1 : 6)	6.81
1966 ~ 1970	106,838	2 (1 : 1)	1.87
Total	314,732	14 (5 : 9)	4.45

考 按

ダウン症候群については、新生児期死亡例を除けばこの方法にてほぼ把握できていると考えられる。新生児期チェックにおける出生率の報告値に比して値がやや少ないのは、この新生児期から乳児早期の死亡例がわれわれの方法では確定診断例として把握できていない可能性が考えられる。新生児および乳児早期から把握した症例についての10才までの死亡率について検討すると、表3の通り、死亡例は5才未満にすべてあり、3才までの累積生存率は0.697となった。かつ、年令的にもっとも高い死亡率は0才台であった。

筋ジストロフィー症については、先天型筋ジストロフィー症（福山型）において発病率の低下傾向が認められるようである。仮にこの傾向が正しいとすれば、これには近年の近親婚率の低下が関係しているのかも知れない。しかし、この点についてはなお今後数年の調査期間が必要であろう。

現在、結節性硬化症、筋緊張ジストロフィー症についてレポート中であり、昭和53年厚生省重症心身障害研究に報告した家族性精神遅滞児の内容についてもさらに調査を行っている。また、鳥取県の1才半健診、3才児健診で各種疾患をモニターする場合の頻度とその限界について調査を行っている。疾患によって発病年齢が異なる点、死亡率とくに早期死亡の多い疾患、早期診断を行う際の所見のとり方と専門医のかかわり方などに多くの問題が残されている。

要 約

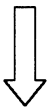
精神遅滞児のモニタリングを行う場合、疾病によって年令的にいつ行った方がもっとも信頼性が高まり、かつその場合いかなる不確実要素が含まれているかを、ダウン症候群、筋ジストロフィー症をサンプルにして検討した。

文 献

- 1) 豊福照子，竹下研三，有馬正高：Down 症候群の山陰における疫学的遺伝学的研究。日児誌，**84**：1278～1283，1980。
- 2) Takeshita, K., Toyofuku, T. and M. Arima.: Mortality and causes of death of children with Down's syndrome in San-in district, Japan. Jap. J. Human Genet., **25**：295～298，1980。
- 3) Takeshita, K., Yoshino, K., Kitahara, T. et al.: Survey of Duchenne type and congenital type of muscular dystrophy in Shimane, Japan. Jap. J. Human Genet., **22**：43～47，1977。
- 4) 竹下研三，吉野邦夫，長谷川千鳥：鳥取県における筋ジストロフィー症の疫学調査。米子医誌，**29**：203～205，1978。



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



目的

都市および郡部を含む県単位レベルで精神遅滞のモニタリングを行う時の各種情報源の有用性を明らかにする。本年度はこれまで鳥取・島根両県で行ってきた各種心身障害児の疫学結果とそれらをモニターした情報の問題点について検討を行う。