

先天異常モニタリングに関する研究

— 都内日赤班 —

分担研究者 野末源一

研究協力者 木村正文 塩見勉三 弥寝重隆

梅田健二 兼子和彦

研 究 計 画

日本赤十字社都内産科全5施設（日赤医療センター産科・婦人科，武蔵野赤十字病院産婦人科，大森赤十字病院産婦人科，新宿赤十字産院，葛飾赤十字産院）において1976年（昭和51年）以降，独自の施設ベースの先天異常モニタリングを実施しすでに10年を経過した。モニタリングにあたっては，要因解析を目的として先天異常児の診断記録とあわせて，そのつど，産婦年齢階級ならびに初産・経産の別，居住地域をマッチした対照例を調査対象とし，ケースコントロール研究が可能になるようにしている。

すでに，四肢奇形，口蓋裂唇裂，未熟児，ピル服用歴，タバコ飲酒歴による差，ダウン症，などについて解析を行ない，学会等に発表した。

上記の結果をふまえ，妊娠の早期診断をなした要因につき，詳細な問診により，リスク別コーホートを作成し，プロスペクティブな研究を行なう予定であり，更には，助産婦養成のための現行カリキュラムを先天異常モニタリングの見地から検討を加え，要すれば改訂案を提出したい。

研 究 経 過

モニタリングのために

1. モニタリング月報
2. 疫学記録用調査票

の二種類を用い情報を集めている。

月報は速報として，先天異常の種類，およびその月の分娩数，出産数，死産数，年齢別出産数を各施設毎に翌月の15日までに中央の事務局に送付するよう依頼している。

調査票の内容は添付の用紙の通りである（1—1，1—2，2—1より2—5）。

集められた先天異常児の報告及び記録は，国際情報交換のために発足した国際クリアリングハウスに集計送付されている。

11の先天異常について，合意された定義にしたがい分類整理され，ベースラインと比較の上，若干のコメントを記入している。

この報告様式は別添の通りである（3—1，3—2）。

四半期報で1期(1月~3月)Ⅱ期(4月~6月)Ⅲ期(7月~9月)Ⅳ期(10月~12月)毎に報告している。

多発奇形についてはその解析のため、個々の症例について9項目にわたる詳細な報告をしている。様式は別添の通りである(3-3)。

その他に小耳症の四半期報を送付している(3-4)。

年報としては四半期報告の11先天異常例の外に5先天異常を加え、16先天異常を報告している(3-5)。また、ダウン症は母の年齢を5歳別にしてさらに染色体検査結果をも加え報告している(3-6, 3-7)。

四肢の減奇形も複雑な様相をもっている異常であり、特に細分類して年報で報告している。分類の困難な症例には個々の例を一定の様式にしたがって報告している。この場合には疫学情報をも加えている(3-8より3-12)。

その他1985/86では白内障、心臓疾患について特別報告を行なっている(3-13, 3-14)。

研究結果

神奈川班の四半期報告用紙を若干変更し、クリアリングハウスと同様の形式にし、33の先天異常について、ペースライン、及び四半期発生奇形数を観察した(4-1より4-3)。

出産数は2,000内外で、先天異常例は15~20症例であり、変動は大きく、最大発生数は多合指の5例であり、大部分は1~2例であった。

月報1-1

秘

先天異常モニタリング月報

[1986年2月改訂]

I 昭和__年__月__分 : 記入年月日 昭和__年__月__日

II 医療機関名 _____ : 記入者名 _____

III 単純数 _____ (単胎 _____ 双胎 _____)

IV 出産数 _____ 死産数 _____

V 先天異常児数(妊娠満28週以降)

1 症例ごとにそれぞれ先天異常名・生産・死産の別をご記入下さい。
ダウン症候群児のときは母の満年齢をご記入下さい。

VI 妊娠満28週未満の先天異常胎(児)数 _____
詳細判明の場合はIVと同様にご記入下さい。

月報 1-2

母年齢別出生数 昭和 年 月分 双胎は2(丁)とします。正の字で記入が便宜と思えます。そのまま月報と一緒に送り下さい。

~ 19歳
20~24歳
25~29歳
30~34歳
35~39歳
40~44歳
45歳~

疫学記録用調査表 2-1



症 コント (1980年改訂)(厚生省サーベイランス研究班)

一症例について、症例およびコントロールを各々1通と提出ください。該当のなかにVをつけてください。

記入日付 昭和 年 月 日

病歴院名 : _____

記入医師名 : _____

患者氏名 : _____

外来カルテ番号 : ³ ⁴ ⁵ ⁶ ⁷ ⁸ ⁹

入院カルテ番号 :

妊娠中に母親が長く居住した住所 : _____
市 府 県 市 郡 区 町 村

児 : 出生時体重(グラム) _____

性 : 男、女、不明

生歴 : 仮死→生 ; 仮死→死亡 ; 死産

検出年月日 : 昭和 年 月 日

この月報は遅滞なく翌月の15日までに下記にご送付のほど願います。
(〒108) 港区白金台4-6-1 国立公衆衛生院疫学部 声沢正晃 宛付
TEL:(03)441-7111代

疫学記録用調査表 2-2

患者：生年月日 昭和__年__月__日（満__歳）；従事している
 仕事の種類、
 取扱い物質名
 身長__センチ；体重__キロ；血液型 A、B、A.B、O
 21 22 23 24 25 26 27
 夫：生年月日 昭和__年__月__日（満__歳）；従事している
 仕事の種類、
 取扱い物質名
 身長__センチ；体重__キロ；血液型 A、B、A.B、O
 28 29

血族譜：1. なし 2. あり ろいとこ 4. いとこ半 5. またいとこ 6. その他 ³⁰

月経歴：初経：__歳 間隔：__日 持続数：__日 量：多、常、少 ³²

避妊解除期間：（今回の妊娠に関し）__年__ヶ月 ³³

ピル服用歴：あり、__年__月より__年__月まで（ピル名 __）；なし ^{34 35}

最終月経：__月__日より（なるべく正確に記して下さい）

分娩予定日：__年__月__日 ³⁶

既往妊娠歴：満期分娩数：__ 早産数：__ 流産数：自然__ 多胎児数__ ³⁷

38 39 ⁴⁰

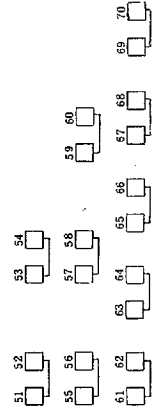
人工 ⁴⁰

疫学記録用調査表 2-3

妊娠中（早、中、晩期）の症状及び嗜好習慣（該当する項に✓をして下さい。）

症状・嗜好習慣	Y 構			備 考
	早期	中期	晩期	
01 嘔 気、嘔 吐				
02 食 欲 不 振				
03 便 秘				
04 頭 痛				
05 性 器 出 血				
06 帯 下				
07 下 腹 痛				
08 浮 腫				
09 泌尿器系の訴え				
10 貧 血				
11 風邪、インフルエンザ				
12 風 疹				抗体価上昇(×)
13 上記以外のウイルス疾患				
14 放射線診療の有無				胸部、腹部 透視、撮影
15 服用薬（ <small>ビタミミン カルキミン 錠剤薬等</small> ）				品名 品名
16 タ バ コ				1日 本
17 アルコール性飲料				（毎日、過回か）
18 犬、猫などのペット				犬・猫・小鳥・その他
19 その他特記すべき事項				

注：簡要記入欄の該当する項目があれば、その文字を○で囲み必要な事項は記入してください。



サーベイランス-3

疫学記録用調査表 2-4

該当する項に✓をしてください。重複することもあります。

71 72 73 74 75 76

脳神経系の先天異常 (06)	✓欄	循環器系の先天異常 (56)	✓欄	性泌尿器系の先天異常 (65)	✓欄
無脳児(半脳児を含む) 01		大血管転移 51		性器の異常(尿道上,下裂, 停留嚢丸, 半陰嚢) 61	
二分脊椎 02		アローの四徴 52		腎無発生及び形成異常 62	
水頭症 05		心室中隔欠損 53		腎嚢胞 65	
脳脱出 04		動脈管開存 54		膀胱外反症 64	
小頭症 05		その他の循環器系の異常 55		その他の泌尿器系の異常 65	
その他の脳神経系の異常 06		循環器系の先天異常を有すると思われるもの 56		筋骨格系の先天異常 (77)	
眼の先天異常 (14)		呼吸器系の先天異常 (44)		内反足、外反足、踵足 71	
無眼球(症) 11		後鼻腔閉鎖症 41		多指(趾)症 72	
小眼球(症) 12		無肺(症) 42		指(趾)配列異常 74	
単眼(症) 15		鼻の先天異常 45		斜指(趾) 75	
その他の眼の先天異常 14		その他の呼吸器系の先天異常 44		四肢の欠損又は短縮 76	
耳の先天異常 (25)		消化器系の先天異常 (56)		股関節脱臼 77	
外耳道閉鎖 21		口蓋裂(口蓋垂裂を含む) 51		反張膝 78	
耳介変形 22		唇裂 52		その他の筋骨格系の異常 79	
耳介欠損 23		食道閉鎖 55		その他の種々の先天異常 81	
副耳 24		気管食道瘻 54		結合双生児 82	
その他の耳の先天異常 25		結腸, 直腸, 肛門管閉鎖, 狭窄 55		ダウン症候群 85	
血管腫 38		その他の消化器系の異常 56		その他多系統の先天異常 91	
母斑 39		臍ヘルニア 58			
		臍帯ヘルニア・腹壁破裂 59			

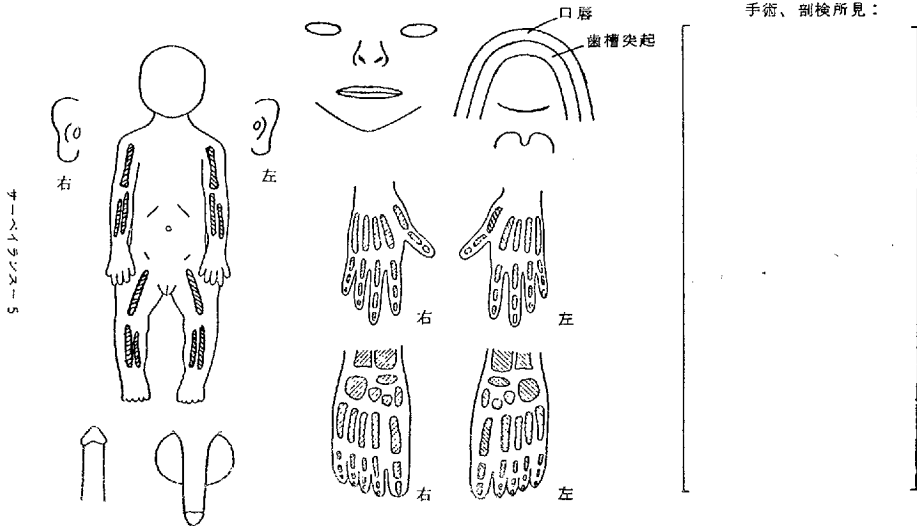
次頁に該当箇所を图示して下さい。

疫学記録用調査表 2-5

染色体検査成績
手術、剖検所見があれば、
要点を記入して下さい。

該当箇所を图示して下さい。

染色体検査成績
手術、剖検所見：



77

国際クリアリングハウス 3-1

QUARTERLY REPORT, INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

REPORTING FACILITY: JAPAN 16 HOSPITALS

THIS REPORT IS FOR THE TIME-SPACE PERIOD:

MASAMI ASHIZAWA MD JULY-SEPTEMBER 1986

REPORTING DIRECTOR: THE INSTITUTE OF PUBLIC HEALTH
 TEL: 03-441-7111

4-6-1, SHIROKANEDAI, MINATO, TOKYO, 108 JAPAN
 NUMBER OF BIRTHS IN BASELINE: 40886

TOTAL BIRTHS THIS QUARTER: 4789 NUMBER OF LIVE BIRTHS: 4742 NUMBER OF STILLBIRTHS: 47
 NUMBER OF BIRTHS, MATERIAL AGE 35+: 636

See reverse side for standard definitions of malformations and additional inclusions and exclusions.
 Indicate with footnotes, help or on a separate page, ways in which your data deviate from these definitions.
 Use the space below or a separate sheet for other comments and information you wish to communicate to the other program directors.

MALFORMATION	BASELINE EXPECTED		OBSERVED		MULTIPLIER		BASELINE EXPECTED		OBSERVED	
	RATE PER 10,000	NUMBER	RATE PER 10,000	NUMBER	RATE PER 10,000	NUMBER	RATE PER 10,000	NUMBER	RATE PER 10,000	
ANENCEPHALY	4.2	2.0	4	8.4			1.7	0.8	0	
SPINA BIFIDA										
ESOPHAGEAL ATRESIA OR STENOSIS	2.7	1.3	0							
HYDROCEPHALY	2.4	1.1	1	2.1			6.1	2.9	5	10.4
CLEFT PALATE	6.1	2.9	5	10.4			3.4	1.6	0	
CLEFT LIP	2.0	5.7	6	12.5			7.6	3.6	0	
DOWN SYNDROME	1.0	0.5	0				6.8	2.8	0	
TOTAL	5.4	2.6	5	10.4			17.1	1.1	0	

no case of Down syndrome was observed this quarter, despite great fluctuation in first and second quarters.

国際クリアリングハウス 3-2

DEFINITIONS OF SELECTED CONGENITAL MALFORMATIONS

Definitions, inclusions, and exclusions adopted by the members of the Clearinghouse at the 1983 Annual Working Conference and amended at the 1984 Conference.

ANENCEPHALY: A congenital malformation characterized by total or partial absence of the cranial vault, the covering skin, and the brain.

Include infants with anencephaly and holencephaly and infants with anencephaly and other neural tube defects (encephalocele or open spina bifida).

Exclude ancephaly; that is, absence of head observed in anencephalic acardiac twins.

SPINA BIFIDA: A congenital malformation characterized by the presence of one or more vertebral defects or meninges through an incompletely closed spine. Not counted when present with anencephaly.

Exclude spina bifida in the presence of anencephaly; encephalocele; spina bifida occulta; sacrococcygeal teratoma without dysraphism.

HYDROCEPHALY: A congenital abnormality characterized by the presence of an abnormally large amount of cerebrospinal fluid, not associated with a primary brain atrophy, with or without enlargement of the head, and diagnosed before birth or during the first week of life. Not counted when present with encephalocele or open spina bifida.

Exclude macrocephaly without dilatation of ventricular system; skull of macerated fetus; hydranencephaly; holoprosencephaly, and postnatally acquired hydrocephalus.

CLEFT PALATE: A congenital malformation characterized by a fissure defect of the hard and/or soft palate behind the torus incisivus without cleft lip.

Exclude submucous cleft palate.

Exclude cleft palate with cleft lip, minor forms of cleft palate such as cleft uvula, functional short palate, and high narrow palate.

TOTAL CLEFT LIP: A congenital malformation characterized by clefting of the upper lip, with or without clefting of the alveolar ridge and palate.

Exclude midline cleft of upper or lower lip and oblique facial fissure (aiming toward the eye).

ESOPHAGEAL ATRESIA OR STENOSIS: A congenital malformation characterized by occlusion or narrowing of the esophagus, with or without tracheal fistula.

Include tracheoesophageal fistula with or without meningocele of atresia or stenosis.

ANORECTAL ATRESIA OR STENOSIS: A congenital malformation characterized by absence of anal opening or narrowing of anal canal, with or without fistulae to neighbouring organs.

Exclude mild stenosis which does not need correction at caesarean.

HYPOSPADIAS: A congenital malformation characterized by the presence of the ventral side of the penis, irrespective of degree of severity.

Exclude epispadias, curved penis or redundant prepuce skin with normal urethral orifice, and ambiguous genitalia (intersex or pseudomalephalodism).

LIMB REDUCTION DEFECTS: A congenital malformation characterized by total or partial absence or severe hypoplasia of distal structures of the limbs.

Exclude mild hypoplasia with normal shape of skeletal parts; brachydactyly; finger or toe reductions directly associated with syndactyly; general skeletal dysplasia; stenomelia.

OMPHALOCELE: A congenital malformation characterized by herniation of abdominal contents through the umbilical ring covered by a membrane which may or may not remain intact.

Exclude gastroschisis (para-umbilical hernia), which is a congenital malformation characterized by visceral herniation through the abdominal wall, but not covered by a membrane; ex- or hypoplasia of abdominal muscles; skin-covered umbilical hernia.

DOWN SYNDROME: A generalized malformation syndrome characterized by a well known pattern of minor and major anomalies and associated with an excess of cytogenetic material.

Lisbeth E. Krudsen, Birgitte S. Andersen, Ole K. Jensen, Dennis H. Nelson
 No later than 90 days after the end of this report period.

国際クリアリングハウス3-3

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

MULTIPLE MALFORMATION REPORT

THIRD Quarter 1986

Monitoring Program 16 HOSPITALS TOKYO AREA

Please Use This Form. Refer to Attached Guidelines.

Part I. Report below (and on the back or additional pages if necessary) the verbal description of all infants (liveborn or stillborn) with three or more malformations of any type diagnosed by a qualified physician.

The following information is needed for each case:

1. An identification number
2. Date of birth
3. Single or twin
4. Sex
5. LBA (liveborn, still alive) or LBD (liveborn, later died) or SB (stillborn)
6. Autopsy performed or not
7. Birth weight
8. Cytogenetic examination performed or not
9. Each malformation (detailed verbal description, typewritten or printed)

Items may be identified with the number given above.

Part II. Please list separately all infants with defined syndromes which have three or more malformations. For each infant, include all the information listed above and name of the syndrome.

	Do not write in this space
1. TMR-III-1	
2. 1986/7/-	
3. single	
4. female	
5. LBA	
6. not performed	
7. 2230 gr.	
8. 46,xx,15g+	
9. block of aortic arch	
cleft palate	
lowset of ears	
pes valgus	
deformity of calcaneus	
location deformity, toes	
TMR-III-2	
2. 1986/8/-	
3. single	
4. female	
5. LBA	
6. not performed	
7. 2332 gr.	
8. no	
9. single umbilical artery	
atriasia anni	
reduction deformity of limbs	
unspecified	
syndactyly, toes	
1. TMR-III-3	
2. 1986/8/-	
3. single	
4. male	
5. LBA	
6. not performed	
7. 1736 gr.	
8. 46,xy,t2	
9. microcephaly	
transposition of great vessels	
dextrocardia	
craniosynostosis	
lowset of ears	
hypertelorism	
TMR-III-4	
2. 1986/8/-	
3. single	
4. female	
5. LBD	
6. performed	
7. 2451 gr.	
8. no	
9. block of aortic arch	
hypoplasia of left heart	
reduction stenosis of trachea	
diaphragmatic hernia	

国際クリアリングハウス-8-4

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

REPORT ON INFANTS WITH MICROTTIA AND/OR EAR CANAL ATRESIA AND OTHER MALFORMATIONS.

Monitoring program JAPAN 16 HOSPITALS Quarter III year 1986

Total births 4789 No. of infants reported

List below all infants with microtia and/or ear canal atresia and with at least one other malformation. Exclude infants with specified syndromes. If necessary continue on back side or on further pages.

Definition of microtia: A malformation characterized by absent part of the pinna (with or without atresia of the ear canal), commonly expressed in grades (I-IV) of which the extreme form (grade IV) is anothia, or complete absence of the pinna. Do not include imperforate auditory meatus with a normal pinna, dysplastic and low-set ears. Specify whether ear malformations were bilateral or unilateral.

Give following information for each case:

1. Identification number
2. Date of birth
3. Description of ear malformations
4. Description of other malformations

no case

Please mail this report (sealed) with your quarterly data to:
 Lisbeth B. Knudsen
 Broelsgaerpladsen 78
 DK-2635 Ishøj
 Denmark

国際クリアリングハウス 3-6

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR
BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS
SELECTED CONGENITAL MALFORMATIONS

Annual Report for 1985
JAPAN 16 Hospitals
Monitoring Program

COPY

Category	Baseline Rate Per 10,000	Expected Number	Observed Number	Observed Rate Per 10,000	Ratio Obs./Exp.
Total Births			19157		
Liveborn			18969		
Stillborn			188		
Anencephaly	4.2	80	8	4.2	1.0
Spina Bifida	2.7	5.2	7	3.7	1.3
Encephalocele	4.0*	1.9	4	2.1	2.1
Hydrocephaly	2.4	4.6	6	3.1	1.3
Microtia	1.0*	1.9	1	0.5	0.5
Cleft Palate	6.1	11.7	10	5.2	0.9
Total Cleft Lip	2.0	23.0	22	11.5	1.0
Esophageal Atresia or Stenosis	1.0	1.9	2	1.0	1.1
Anorectal Atresia or Stenosis	5.4	10.3	7	3.7	0.7
Hypospadias	1.7	3.3	5	2.6	1.5
Bilateral renal agenesis or severe dysgenesis	—	—	—	—	—
Reduction Deformity	6.1	11.7	8	4.2	0.7
Omphalocele	3.4	6.5	2	1.0	0.3
Gastroschisis	1.2	2.3	1	0.5	0.4
Unspecified abdominal wall defects	1.0*	1.9	—	—	—
Diaphragmatic hernia	1.5*	2.9	3	1.6	1.0

Years included in baseline period : April 1978 - March 1980
 * 1984
 Total Births in baseline period : 40986
 * 1984
 Total Births in baseline period : 47896
 NOTE : Please round off rates and expected numbers to one decimal place.

国際クリアリングハウス 3-6

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR
BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

DOWN SYNDROME BY MATERNAL AGE
Annual Report for 1985

JAPAN 16 HOSPITALS, TOKYO AREA
Monitoring Program

Maternal Age Group	Age Specific Birth Rate Per 10,000	Total Births	Expected Number of Cases	Observed Number of Cases	Observed Rate Per 10,000	Ratio O/E	Number of Cytogenetically Verified Cases
All Ages	9.6	19157	18.4	21	11.0	1.1	
<20	—	228	0.0	—	—	—	
20-24	3.8	2760	1.0	—	—	—	
25-29	6.8	8133	5.5	3	3.7	0.5	
30-34	11.8	5808	6.9	7	12.1	1.0	
35-39	27.0	2011	5.4	8	30.8	1.5	
40-44	28.1	215	0.6	3	139.5	5.0	
45+	—	2	0.0	—	—	—	
Age Unk.	—	—	—	—	—	—	

Years included in baseline periods: 1980-1983
 Total births in baseline periods: 76392
 NOTE: Please round off rates and expected numbers to one decimal place.

国際クリアリングハウス 3-1

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR
BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

ABORTED FETUSES WITH DOWN SYNDROME BY MATERNAL AGE

Annual report for 1985

JAPAN 16 HOSPITALS, TOKYO AREA
Monitoring Program

Maternal Age Group	Number of Aborted Fetuses With Down Syndrome	
	1983	1984
All Ages		1985
<20		
20-24		
25-29		
30-34		
35-39		
40-44		
45+		
Age Unk.		

国際クリアリングハウス 3-8

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR
BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

LIMB REDUCTION DEFECTS BY TYPE

Annual Report for 1985

A. General Guidelines for Reporting

1. Classify your 1985 cases with any type of limb reduction defect according to the definitions given below.
2. Count each infant only once.
3. Fill in the table of Limb Reduction Defects by Type, and return to Lisbeth B. Knudsen by January 1, 1987.

4. If in 1985, 10% or less of your limb reduction cases were unspecified as to type, please send a case listing containing the detailed description of all of your cases, classified according to type.

This case listing will be used for a study of inter-program variability of classification in order to find the most feasible way for monitoring.

The suggested format and some examples of the case listing are attached for your information.

Send your case listing to Lisbeth B. Knudsen by January 1, 1987.

B. General Definition

LIMB REDUCTION DEFECT: A congenital malformation characterized by total or partial absence or severe hypoplasia (i.e., hypoplasia AND abnormal shape) of one or more skeletal structures of the limbs.

Exclude: Mild hypoplasia with normal shape of skeletal parts; brachydactyly; finger or toe reductions directly associated with syndactyly; general skeletal dysplasia; stenomelia.

Include: All kinds of limb reduction defects whether single, multimedial, associated with other defects, or part of recognized syndromes.

C. Classification

TRANSVERSE REDUCTION AND SIMILAR DEFECTS: Absence of distal structures of the limbs with proximal structures relatively normal.

Exclude: Absence of thumb +/- second finger, or absence of hallux +/- second toe (proximal defects); absence of fifth finger +/- fourth finger, or absence of fifth toe +/- fourth toe (postaxial defects); finger or toe reductions directly associated with syndactyly.

Include: Absence of digits or phalanges only, associated or not with fibrotic band(s); split hand and/or foot; unspecified absence of digits or phalanges.

PREAXIAL DEFECTS (RADIAL-TIBIAL): Total or partial absence or severe hypoplasia of preaxial structures of the limb (thumb +/- second finger, first metacarpal, radius; hallux +/- second toe, first metatarsal, tibia).

POSTAXIAL DEFECTS: Total or partial absence or severe hypoplasia of postaxial structures of the limb (fifth finger +/- fourth finger, ulna; fifth toe +/- fourth toe, fibula).

INTERCALARY DEFECTS: Total or partial absence or severe hypoplasia of proximal parts of limbs when the distal structures, whether normal or malformed, are present.

MULTIPLE TYPES OF REDUCTION DEFECTS: Infants with more than one type of reduction according to the classification given above.

UNSPECIFIED CASES: Infants who cannot be classified in any of the above categories because of lack of detailed information or description.

D. Examples of the case list (if 10% or less of cases are unspecified).

TRANSVERSE REDUCTION AND SIMILAR CASES; TOTAL = (*).

1. Absence of four fingers left hand.
2. Partial absence of all toes right foot plus absence of terminal phalanges of fingers 2-5 right hand associated with CHD, clubfoot.
3. Absence of fingers 2-3-4, partial absence of metacarpals 2-3, metacarpal 4-5 fusion. Split hand diagnosis.

PREAXIAL TYPES; TOTAL = (*).

1. Partial absence of radius bilaterally plus CHD. Holt-Oram diagnosis.
2. Absence of left thumb plus oesophageal atresia.

POSTAXIAL TYPES; TOTAL = (*).

- 1.
- 2.
- ...
- n

INTERCALARY TYPES; TOTAL = (*).

- 1.
- 2.
- ...
- n

MULTIPLE TYPES; TOTAL = (*).

- 1.
- 2.
- ...
- n

UNSPECIFIED TYPES; TOTAL = (*).

- 1.
- 2.
- ...
- n

(*) The total number of cases must be equal to the numbers given in the table.

国際クリアリングハウス 3-11

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR
BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS
LIMB REDUCTION DEFECTS BY TYPE

1985 Data
JAPAN 16 HOSPITALS, TOKYO AREA

Monitoring Program

COUNT EACH INFANT ONLY ONCE

Category	Baseline Rate per 10,000	Expected Number	Observed	
			Number	Rate per 10,000
Total Infants with Limb Reduction Defects	4.5	8.6	8	4.2
Infants with Transverse Types and Similar	1.1	2.1		
Infants with Preaxial (Radial, Tibial) Types	0.6	1.1		
Infants with Postaxial (Ulnar, Fibular) Types	0.0	0.0		
Intercalary Types	0.5	1.0		
Multiple Types of Limb Reduction Defects	1.2	2.3		
Unspecified Cases (*)	1.2	2.3		

(*) If the proportion of unspecified cases in 1984 is 10% or less, please include a LIST OF ALL CASES with the detailed description of Limb Reduction Defects classified according to type.

BASELINE PERIOD: 1976-1983 NUMBER OF BIRTHS IN BASELINE: 84326

Please mail completed table (and listing) by January 1, 1987 to:

Lisbeth E. Knudsen, Brolmøggelpladsen 78, DK-2635 Ishøj, Denmark.

国際クリアリングハウス 3-12

No. _____

Identification No.	JRC - I-8520368
Date of birth	1985/DEC/23
Sex	male
Twin	no
Birth weight	3010 gr.
Gestational age	39w.
Maternal age	35 yrs.
No. of previous pregnancy	1
No. of previous delivery	1
Maternal occupation	housewife
Paternal occupation	carpenter
Drugs used	no
IUD	no
Pill	no
Chronic diseases	no
Family history	no
Defects	hypoplasia of femur, right III, IV, V toes(right), absence
Diagnostic criteria	

国際クリアリングハウス 3-13

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

Report on cataract and encephalocele 1985-1986, second quarter.

Cataract is defined as: Opacity of lens in eye(s) without other major eye malformation (like microphthalmia).

	Cataract		Among them both cataract and encephalocele	Number of births
	Isolated	Multiple		
Baseline	0	0		19596
1985				
I. Quarter	0	0		4616
II. Quarter	0	0		4647
III. Quarter	0	0		5028
IV. Quarter	0	0		4866
1986				
I. Quarter	0	0		4517
II. Quarter	0	0		4395

Baseline period 1984

Monitoring program JAPAN 16 HOSPITALS

Return the completed form to

Lisbeth B. Knudsen, Broeløggerpladsen 78, 2635 Ishøj, Denmark,
to be received before January 1st, 1987.

国際クリアリングハウス 3-14

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING SYSTEMS

Report on Congenital Heart Defects

Monitoring program:

That is the upper age limit for reporting congenital heart defects in your program?

Please report your data on various types of congenital heart defects diagnosed in the first week of life and, if available, in the first year. The figures for infants with transposition of the great arteries or hypoplastic left heart should include ALL cases of each type, whether occurring alone or with other complex cardiac malformations.

Data requested	1982		1983		1984	
	19050		18700		19445	
1. Total number of live births						
2. Liveborn infants with congenital heart defects*						
- number diagnosed in first week	33		43		47	
- number diagnosed in first year (including the first week)						
3. Liveborn infants with transposition of great arteries						
- number diagnosed in first week	1		0		2	
- number diagnosed in first year (including the first week)						
4. Liveborn infants with hypoplastic left heart						
- number diagnosed in first week	0		0		0	
- number diagnosed in first year (including the first week)						

* Excludes - unspecified heart murmur; suspected congenital heart defect; isolated dissection of aorta; other types of aortic, pulmonary, coronary arteries and pulmonary veins; abnormalities of heart rate and rhythm; patent ductus arteriosus in preterm infants (less than 37 weeks gestation) or low birthweight infants (less than 2500g).

Definitions

Transposition of great arteries - the aorta arises from the right ventricle and the pulmonary artery arises from the left ventricle.

Hypoplastic left heart - marked reduction in size of left ventricle with associated hypoplasia of aorta and/or mitral valves and hypoplasia of ascending aorta (excludes isolated hypoplasia of aorta, interrupted aortic arch, coarctation of aorta).

Return this form to Lisbeth B. Knudsen, Broeløggerpladsen 78, 2635 Ishøj, Denmark no later than February 1st, 1987

四半期報 4-1

1986 II (4月 ~ 6月)

四半期報告用紙 (共通マーカー用) (日赤班)

	1976年4月 ~ 1981年12月		1986年4月 ~ 6月	
出産数	63,385		1,975	
生産児数	62,818		1,956	
死産児数	567		19	
奇形児数	1,073		36	
マーカー奇形名	ベースライン (頻度)		奇形数	(頻度)
1. 無脳症	53	8.4	1	5.3
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	5	0.8		
3. 水頭症	13	2.1		
4. 小頭症	10	1.6		
5. 単前脳胞症	4	0.6		
6. 小(無)眼球症	4	0.6		
7. 小耳症	4	0.6		
8. 外耳道閉鎖	19	3.0	1	5.1
9. 口唇裂	32	5.0	1	5.1
10. 口唇口蓋裂	40	6.3	—	—
11. 口蓋裂	33	5.2	3	15.1
12. その他の顔面裂	—	—		
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	20	3.2		
14. 食道閉鎖	15	2.4		
15. 臍帯ヘルニア	9	1.4	1	5.1
16. 腹壁破裂	10	1.6	—	—
17. 直腸肛門奇形	33	5.2	2	10.1
18. 尿道下裂	13	2.1		
19. 膀胱外反	—	—		
20. 性別不分明	4	0.6	1	5.1
21. 多指	62	9.8	5	25.3
22. 合指	43	6.8	5	25.3
23. 裂手	1	0.2	—	—
24. 上肢の減数異常	21	3.3	1	5.1
25. 上肢の絞扼輪症候群	—	—		
26. 多趾	46	7.3		
27. 合趾	60	9.5		
28. 裂足	—	—		
29. 下肢の減数異常	10	1.6	1	5.1
30. 下肢の絞扼輪症候群	—	—		
31. ダウン症候群	56	8.8		
32. 軟骨無形成症	10	1.6		
33. 結合双生児	—	—		

頻度 対1万出生

四半期報 4-2

1986 III (7月 ~ 9月)
 四半期報告用紙 (共通マーカー用) (日赤班)

	1976年4月 ~ 1983年12月	1986年7月 ~ 9月	
出産数	63,385	2,063	
生産児数	62,818	2,049	
死産児数	567	14	
奇形児数	1,073	33	
マーカー奇形名	ベースライン	奇形数	(頻度)
1. 無脳症	8.4	1	4.8
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	0.8		
3. 水頭症	2.1		
4. 小頭症	1.6		
5. 単前脳胞症	0.6		
6. 小(無)眼球症	0.6		
7. 小耳症	0.6		
8. 外耳道閉鎖	3.0	1	4.8
9. 口唇裂	5.0	3	14.5
10. 口唇口蓋裂	6.3	2	9.7
11. 口蓋裂	5.2	—	—
12. その他の顔面裂	—		
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	3.2		
14. 食道閉鎖	2.4		
15. 臍帯ヘルニア	1.4	—	—
16. 腹壁破裂	1.6	2	9.7
17. 直腸肛門奇形	5.2	2	9.7
18. 尿道下裂	2.1		
19. 膀胱外反	—		
20. 性別不分明	0.6	1	4.8
21. 多指	9.8	1	4.8
22. 合指	6.8		
23. 裂手	0.2		
24. 上肢の減数異常	3.3	2	9.7
25. 上肢の絞扼輪症候群	—		
26. 多趾	7.3		
27. 合趾	9.5	1	4.8
28. 裂足	—		
29. 下肢の減数異常	1.6		
30. 下肢の絞扼輪症候群	—		
31. ダウン症候群	8.8		
32. 軟骨無形成症	1.6		
33. 結合双生児	—		

頻度 対1万出産

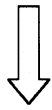
四半期報 4-3

1986 Ⅳ (10月 ~ 12月)

四半期報告用紙 (共通マーカー用) (日赤班)

	1976年4月 ~ 1983年12月	1986年10月 ~ 12月	
出生数	63,385	2,091	
生産児数	62,818	2,075	
死産児数	567	16	
奇形児数	1,073	32	
マーカー奇形名	ベースライン	奇形数	(頻度)
1. 無脳症	8.4	3	14.3
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	0.8	—	—
3. 水頭症	2.1	3	14.3
4. 小頭症	1.6		
5. 単前脳胞症	0.6		
6. 小(無)眼球症	0.6	1	4.8
7. 小耳症	0.6		
8. 外耳道閉鎖	3.0		
9. 口唇裂	5.0	—	—
10. 口唇口蓋裂	6.3	2	9.6
11. 口蓋裂	5.2	2	9.6
12. その他の顔面裂	—		
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	3.2		
14. 食道閉鎖	2.4	1	4.8
15. 臍帯ヘルニア	1.4		
16. 腹壁破裂	1.6		
17. 直腸肛門奇形	5.2	1	4.8
18. 尿道下裂	2.1		
19. 膀胱外反	—		
20. 性別不分明	0.6		
21. 多指	9.8	2	9.6
22. 合指	6.8	1	4.8
23. 裂手	0.2		
24. 上肢の減数異常	3.3		
25. 上肢の絞扼輪症候群	—		
26. 多趾	7.3		
27. 合趾	9.5		
28. 裂足	—		
29. 下肢の減数異常	1.6		
30. 下肢の絞扼輪症候群	—		
31. ダウン症候群	8.8	1	4.8
32. 軟骨無形成症	1.6		
33. 結合双生児	—		

頻度 対1万出生



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



研究計画

日本赤十字社都内産科全5施設(日赤医療センター産科・婦人科,武蔵野赤十字病院産婦人科,大森赤十字病院産婦人科,新宿赤十字産院,葛飾赤十字産院)において1976年(昭和51年)以降,独自の施設ベースの先天異常モニタリングを実施しすでに10年を経過した。モニタリングにあたっては,要因解析を目的として先天異常児の診断記録とあわせて,そのつど,産婦年齢階級ならびに初産・経産の別,居住地域をマッチした対照例を調査対象とし,ケースコントロール研究が可能になるようにしている。

すでに,四肢奇形,口蓋裂唇裂,未熟児,ピル服用歴,タバコ飲酒歴による差,ダウン症,などについて解析を行ない,学会等に発表した。

上記の結果をふまえ,妊娠の早期診断をなしえた要因につき,詳細な問診により,リスク別コーホートを作成し,プロスペクティブな研究を行なう予定であり,更には,助産婦養成のための現行カリキュラムを先天異常モニタリングの見地から検討を加え,要すれば改訂案を提出したい。