

## 5. 日本赤十字社病院グループにおける 先天異常発生頻度

兼子 和彦\*1 芦沢 正見\*2 木村 正文\*3  
石井 康夫\*4 福島 孝\*5 西井 啓二\*6  
梅田 健一\*7 北村 益\*8

**要約：**東京都下の日本赤十字社5病院の産科施設は1976年4月以降、病院をベースとする先天異常モニタリングを継続して実施している。今回は1993年1月から12月までに出産した児の先天異常発生率を既報の1989年以降も含めて報告する。1993年の全先天異常は出産1万対191.5、個別頻度は耳瘻孔(19.5)、副耳(16.2)、唇口蓋裂(11.4)、ダウン症候群、母斑(ともに9.7)の順であった。ダウン症の母体年齢35歳以上の発生頻度は37.5であった。1989年から1992年までO/E比が3.1~5.7と高値を示した無脳症を除く神経管欠損群は1993年には0.4~0.8と低値であった。

**見出し語：**先天異常，モニタリング，奇形

### 研究方法

1993年、葛飾赤十字産院、日赤医療センター、武蔵野・大森・新宿各赤十字病院の5産科施設を先天異常報告モニターとして、所定のモニタリング月報および症例ならびに母体年齢階級を±2.5歳でマッチした正常児対照1例の報告に基づきモニタリングを実施した。観察、記録者は医師または助産婦とし、診定期間は通例退院までの7日間とし、必要に応じ剖検記録等を参考とした。死産は満24週以降の在胎週数を1992年と同様対象としたが、24週未満でも診断判明例では報告を要請した。

ベースライン頻度はモニタリング開始時の1976

年4月より、1983年12月までの全出産63,385例中の各先天異常頻度によった。但しダウン症は1976年4月から1986年12月までの出産数からデータ一部不備の1982年を除く83,655の出産中の頻度を採った。

### 結 果

要約すると次の成績を得た。

- 1) 出産数は1989年の7.029を100とすると、95.9, 94.2, 88.8, 87.7と減少し、とくに1992年の減少が著しい。
- 2) 死産率(出生1,000対)は1989年以降、5.26, 6.38, 8.30, 7.53, 5.52と推移した。
- 3) 厚生省先天異常研究班(主任：小西 宏)が

\*1葛飾赤十字産院, \*2前日本赤十字看護大学, \*3元国立公衆衛生院, \*4日本赤十字社医療センター,  
\*5武蔵野赤十字病院, \*6大森赤十字病院, \*7新宿赤十字病院, \*8元日本赤十字社医療センター

定めた先天異常32マーカーの頻度の前記5年間の推移は全体として出産1万対108.7, 106.0, 97.4, 95.3, 66.9であり, 1993年の著減が指摘される。

4) 1993年の全先天異常は出産1万対191.5, 小西班共通マーカーの頻度は上記の如くであり共通マーカーは全先天異常の約35%に相当した。

5) 1993年における先天異常の頻度は耳瘻孔(19.5出産1万対), 副耳(16.2), 唇口蓋裂(11.4), ダウン症, 母斑(ともに9.7)であった。

6) 母体年齢35歳以上のダウン症頻度は出産1万対37.5であり, 全年齢のダウン症の3.9倍であった。35歳以上の割合(%)は逐年11.8, 13.6, 13.1, 11.8であり1993年の13.0と大きな差異はなかった。

7) 先天性神経管発生異常に因る二分脊椎, 脳瘤, 水頭症, 単前脳胞症のO/E比は3.1~5.7(1989~1992年)を示したが, 1993年は一転して0.4~0.8の低値を示した。

## 考 察

無脳症の減少は最近の出生前診断手段発達の影響も推測されている。他方, 同じ神経管異常である二分脊椎, 水頭症, 脳瘤等の増加は注目されてきたが, 1993年はそれらも含め低下傾向がみられた。これらの実態から診断技術に伴う

先天異常モニタリングの技法の再検討が必要と考える。

1993年は全先天異常中耳瘻孔が主位となったが, 協力5施設中1施設に限られ12例中10例が10月以降に集中した。本症は出生1,000対20~30<sup>1)</sup>, 出生100万対123<sup>2)</sup>と記載されている。妊娠歴調査では飲酒・喫煙率は対照群より高率ではあったが, 共通の特定要因の推定には至らなかった。

一方, 日本母性保護医協会の調査<sup>3)</sup>による本症の発生は出産1万対1.0~1.4の範囲であった。

一般にマイナーの先天異常の診断には観察者の関心の程度に左右されるとされ, 明確な診断基準の設定が前提と必要であることが痛感された。おわりに, 長年に亙り本モニタリングの維持運営に惜しみなく御協力を賜った赤十字病院関係各位に深く感謝致します。

## 文 献

- 1) 丸毛英二, 松井一郎編: 外表奇形診断図譜, p52, メジカルビュー社, 1985.
- 2) 木田盈四郎: 目で見る先天奇形, p76, 講談社, 1980.
- 3) 日母先天異常調査委員会母子保健部(先天異常)編: 先天異常調査20年のあゆみ, p58~61, 日本母性保護医協会, 1993.

表1 都下日赤5病院における先天異常の頻度—小西班共通マーカー先天異常—

年 度	1989	1990	1991	1992	1993										
生 産	6992	6696	6568	6194	6127										
死 産	37	43	55	47	34										
計	7029	6739	6623	6241	6161										
ICD-9	ベースライン10万対			ベースライン10万対			ベースライン10万対			ベースライン10万対					
	(O)	(E)	O/E	(O)	(E)	O/E	(O)	(E)	O/E	(O)	(E)	O/E			
740.0 無脳症	8.4	2	5.9 0.3	8	5.7	1.4	1	5.6	0.2	7	5.2	1.3			
741.0 二分脊椎	3.2	9	2.2 4.1	4	2.2	1.8	1	2.1	0.5	2	2.0	1.0			
742.0 脳 瘤	1.0	4	0.7 5.7	2	0.7	2.9	3	0.7	4.3	0	0.6	—			
742.1 小頭症	1.6	0	1.1 —	2	1.1	1.8	0	1.1	—	1	1.0	—			
742.3 水頭症	2.1	5	1.5 3.3	6	1.4	4.3	3	1.4	2.1	4	1.3	3.1			
742.4 単前脳胞症	0.6	2	0.4 5.0	0	0.4	—	0	—	—	1	0.4	2.5			
743.1 小(無)眼球症	0.6	1	0.4 2.5	1	0.4	2.5	1	0.4	2.5	1	0.4	2.5			
744.0 外耳道閉鎖	1.0	1	0.7 1.4	2	0.7	2.9	4	0.7	5.7	2	0.6	3.3			
744.2 小耳症	1.0	0	0.4 —	0	0.4	—	0	0.7	—	3	0.6	5.0			
749.0 口蓋裂	6.2	4	3.7 1.1	6	3.5	1.7	2	4.1	0.5	8	3.9	2.1			
749.1 唇 裂	5.0	3	3.5 0.9	4	3.4	1.2	4	3.3	1.2	1	3.1	0.3			
749.2 唇口蓋裂	6.3	9	4.4 2.0	6	4.3	1.4	5	4.2	1.2	6	3.9	1.5			
750.3 食道閉鎖	2.4	2	1.7 1.2	1	1.6	0.6	2	1.6	1.3	0	1.5	—			
751.2 鎖 肛	5.2	4	3.7 1.1	3	3.5	0.9	3	3.2	0.9	3	3.2	0.9			
752.6 尿道下裂	2.1	3	1.5 2.0	2	1.4	1.4	1	1.4	0.7	1	1.3	0.8			
752.7 性別不明分明	0.6	0	0.4 —	0	0.4	—	1	0.4	2.5	0	0.4	—			
553.1 臍帯ヘルニア	1.5	1	1.0 1.0	0	0.9	—	0	1.0	—	1	0.9	1.1			
753.5 膀胱外反	—	0	— —	0	—	—	0	—	—	0	—	—			
755.0 多 指	9.8	5	6.9 0.7	9	6.6	1.4	9	6.5	1.4	4	6.1	0.7			
755.0 多 趾	7.3	4	5.1 0.8	3	4.9	0.6	2	4.8	0.4	3	4.6	0.7			
755.1 合 指	6.8	4	4.8 0.8	2	4.6	0.4	6	4.5	1.3	3	4.2	0.7			
755.1 合 趾	9.5	3	6.7 0.4	4	6.4	0.6	6	6.3	1.0	2	5.9	0.3			
755.2 下肢減数異常	3.3	1	2.3 0.4	0	2.2	—	2	2.2	0.9	0	2.1	—			
755.2 上肢絞扼輪症候群	—	1	— —	0	—	—	0	—	—	0	—	—			
755.3 下肢減数異常	1.6	0	1.1 —	0	1.1	—	0	1.1	—	0	1.1	—			
755.3 下肢絞扼輪症候群	—	0	— —	0	—	—	0	—	—	0	—	—			
755.5 裂 手	0.2	0	0.1 —	0	0.1	—	0	0.1	—	0	0.1	—			
755.6 裂 足	—	0	— —	0	—	—	0	—	—	0	—	—			
756.4 軟骨無形成症	1.6	0	1.1 —	0	1.1	—	0	1.1	—	0	1.1	—			
756.7 腹壁破裂	1.0	2	1.1 1.8	0	1.1	—	0	1.1	—	0	0.7	—			
758.0 ダウン症候群 (母年令35歳以上再掲)(21.4)	6.5	6	6.2 1.0 (1) (1.8)(0.6)	6	4.4	1.4 (4) (2.0)(2.0)	7	4.3	1.6 (3) (1.9)(1.6)	6	4.3	1.4 (3) (1.6)(1.9)	6	4.0	1.5 (3) (1.7)(1.8)
759.4 結合双生児	—	0	1.1 —	0	—	—	1	—	—	0	—	—	0	—	—
計	76	71		64	59		41								
出産1万対	108.7	106.0		97.4	95.3		66.9								
3つ以上多発奇形児	4	4		3	3		4								
母35歳以上出産	829	916		869	730		799								
(%)	(11.8)	(13.6)		(13.1)	(11.8)		(13.0)								

表2 1989-1993の合計頻度

生 産	32,577	(O)	出産1万対	(E)	(O)/(E)
死 産	216				
計	32,793				
ICD-9					
740.0	無脳症	20	6.1	27.5	0.7
741.0	二分脊椎	16	4.9	10.5	1.5
742.0	脳 瘤	9	2.7	3.3	2.7
742.1	小頭症	3	0.9	5.2	0.6
742.3	水頭症	19	5.8	6.9	2.8
742.4	単前脳胞症	3	0.9	2.0	1.5
743.1	小(無)眼球症	4	1.2	2.0	2.0
744.0	外耳道閉鎖	9	2.7	3.3	2.7
744.2	小耳症	3	0.9	3.3	0.9
749.0	口蓋裂	21	6.4	17.1	1.2
749.1	唇 裂	15	4.6	16.4	0.9
749.2	唇口蓋裂	33	10.1	20.7	1.6
750.3	食道閉鎖	7	2.1	7.9	0.9
751.2	鎖 肛	17	5.2	17.1	1.0
752.6	尿道下裂	10	3.0	6.9	1.4
752.7	性別不明分明	0	—	2.0	—
553.1	臍帯ヘルニア	3	0.9	4.9	0.6
753.5	膀胱外反	0	—	—	—
755.0	多 指	29	8.8	32.1	0.9
755.0	多 趾	13	4.0	23.9	0.5
755.1	合 指	17	5.2	22.2	0.8
755.1	合 趾	18	5.5	31.2	0.6
755.2	上肢減数異常	4	1.2	10.8	0.4
755.2	上肢絞扼輪症候群	0	—	—	—
755.3	下肢減数異常	0	—	5.2	—
755.3	下肢絞扼輪症候群	0	—	—	—
755.5	裂 手	0	—	0.7	—
755.6	裂 足	0	—	—	—
756.4	軟骨無形成症	0	—	5.2	—
756.7	腹壁破裂	4	1.2	3.3	1.2
758.0	ダウン症候群 (母年令35歳以上再掲)	31 (14)	9.5 (33.8)	21.3 (8.9)	1.5 (1.6)
759.4	結合双生児	0	—	—	—
小 計		308	93.9	—	—
多発奇形児(3以上)		18	5.5	—	—
母年令35才以上(%)		4,143(12.6)			

表3 都下日赤5病院における先天異常の四半期別頻度の把握(その2)1993  
—マーカー以外の奇形—

No.	先天異常 (ICD-9)	症例数	1万対
1	血管腫(先天性)	2	3.2
2	先天歯	2	3.2
3	小口症	0	—
4	臍ヘルニア	0	—
5	耳介欠損/変形/裂	3	4.9
6	副耳	10	16.2
7	耳介低位	1	1.6
8	耳瘻孔	12	19.5
9	頸翼	0	—
10	大血管の転位	1	1.6
11	Fallotの四徴	1	1.6
12	単心室	1	1.6
13	心室中隔欠損	4	6.5
14	心房中隔欠損	2	3.2
15	心内膜床欠損	1	1.6
16	肺動脈弁狭窄/閉鎖	0	—
17	三尖弁閉鎖	0	—
18	大動脈弁狭窄	0	—
19	右胸心	0	—
20	心脱出	0	—
21	詳細不明心奇形	0	—
22	動脈管開存	3	4.9
23	肺動脈狭窄/閉鎖/欠損	3	4.9
24	単一臍帯動脈	1	1.6
25	循環系の詳細不明異常	0	—
26	単鼻腔	1	1.6
27	呼吸器の詳細不明異常	0	—
28	肺低形成	0	—
29	上唇小帯肥厚	0	—
30	十二指腸狭窄	1	1.6
31	ヒルシュスプリング病	1	1.6
32	その他の消化管奇形	1	1.6
33	腔閉鎖	1	1.6
34	二分陰裂	1	1.6
35	腎欠如/低形成	1	1.6
36	その他の腎奇形	1	1.6
37	腎嚢胞	0	—
38	ポッター症候群	1	1.6
39	下顎奇形	1	1.6
40	外反足	0	—
41	内反足(754.6)鉤足	2	3.2
42	頭皮・頭頂骨欠損	0	—
43	横隔膜ヘルニア	6	9.7
44	上腹部筋離解	0	—
45	大胸筋欠損	1	1.6
46	母斑	6	9.7
47	下腿皮膚欠損	1	1.6
48	爪奇形	1	1.6
49	13トリソミー	0	—
50	18トリソミー	2	3.2
51	限局性白子症	0	—
52	致死性小人症	0	—
53	他の染色体異常(詳細不明)	1	1.6
54	ターナー症候群	1	1.6
55	奇形腫様腫瘤	1	1.6
56	高ガラクトース血症	0	—
計		79	128.2
総計		120	195.9



## 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



要約:東京都下の日本赤十字社 5 病院の産科施設は 1976 年 4 月以降,病院をベースとする先天異常モニタリングを継続して実施している。今回は 1993 年 1 月から 12 月までに出生した児の先天異常発生率を既報の 1989 年以降も含めて報告する。1993 年の全先天異常は出生 1 万対 191.5,個別頻度は耳瘦孔(19.5),副耳(16.2),唇口蓋裂(11.4),ダウン症候群,母斑(ともに 9.7)の順であった。ダウン症の母体年齢 35 歳以上の発生頻度は 37.5 であった。1989 年から 1992 年まで O/E 比が 3.1~5.7 と高値を示した無脳症を除く神経管欠損群は 1993 年には 0.4~0.8 と低値であった。