

8・2 島根県下における Down 症候群の疫学的研究

鳥取大学脳神経小児科

竹 下 研 三

豊 福 照 子

ま え が き

Down 症候群は染色体異常症の中でもっとも頻度の高い疾患であるのみならず、精神遅滞児の原因の判明しているものの中でもっとも多く見出される疾患である。

昨年度、われわれは日本でもっとも人口が少なく、また、人口移動の比較的少ない鳥取県における Down 症候群の把握を行ない、疫学的調査を実施した。

今年度は環境条件の比較的類似した島根県においても同様の調査を行ない、鳥取県との比較を行なうと同時に、山陰における Down 症候群の遺伝学的検討を行なうこととした。

研 究 目 的

- 1) 島根県下における全 Down 症候群患者の年令、地理的分布、罹病率を明らかにする。
- 2) 最近 6 年間の患児について、死亡者を把握し、死亡原因を明らかにする。
- 3) 両親の年令・同胞数を調査し、Down 症候群発生にかかわる因子について検討する。
- 4) 一部の資料を昨年度の鳥取県での資料とあわせ、山陰における Down 症候群発生の内容を検討する。

研 究 方 法

1) 患者の把握

県下の国・公立総合病院（国立療養所松江病院，松江市立病院，松江赤十字病院，県立出雲中央病院，国立大田病院，益田赤十字病院，国立浜田病院），鳥取大学小児科，脳神経小児科，県下の 4 児童相談所，県下の精神遅滞児収容

施設（安来学園，松江学園，八雲学園，出雲さざなみ学園，石見町くるみ学園，国分学園，隠岐杉の子学園，光風園，緑風園，ふじのみ学園）に脳神経小児科の医師が直接訪問し，カルテ，その他の資料を確認するとともに，施設収容児についてはすべて直接検診を行った。

以上の施設は島根県下の精神遅滞児のすべてが少なくとも生後3カ月をこえた場合かならず受診あるいは何らかの形で関係する施設である。

2) 調査項目

(1)各年度別出生数，(2)地域別出生数，(3)当該年度の年齢別人口からの推定頻度，(4)死亡者数および死亡原因，死亡時年齢，(5)出産時の父・母年齢と同胞順位

研 究 成 果

1) 患者の確認

昭和53年末日までに141名のDown症候群の患者を確認できた。うち，死亡者は1973年以降11名であった。なお，里帰り出産のDown症候群は除いた。また，1972年以前の死亡例については不明瞭の点が多いとして除外した。

2) Prevalence rate

正確を期すため，1977年10月1日をもってPrevalence dayとすると，0～4才1：1770人，5～9才1：1357人，10～14才1：3947人であった。1977年10月の患者総数は131名であり，人口10万あたり16.9すなわち1：5918人であった。ただし20才以上の在宅のDown症候群の把握にやや問題が残されているので，上記の全人口当りのPrevalenceは最小値と考えられた（表1）。

3) 年度別発生率

1973年から6年間についてみると，最低は1974年1：1630，最高1973年1：894であった。平均して最近6年間では1：1253人であり，年度別に極端な出生頻度の変動はなかった（表2）。なお，この6年間出生の54名の性別は男性32名，女性22名であった。

4) 地理的分布

1973年から6年間に出生したDown症候群の家族在住地について農村部と都市部にわけてみると，年度による片よりはとくになかった。全体として郡部

が1:1173人、都市部が1:1261人であった。又、農村部、都市部あわせ地域による発生の高い地域、逆に極端に低い地域などはなかった。

5) 死亡時年齢、死亡者数、死亡原因

1973年以降の死亡者についてみると、54名中11名の死亡をみた。すなわち、新生児期・乳児早期を生存しても、その後5才までのうちにほぼ20%のDown症候群が死亡するものと考えられた(表3)。

死因は先天性心疾患によるものが圧倒的に多く、8例を占めた。他は白血病、肺炎、事故による死亡が各々1例ずつあった。

6) 両親の年齢

1973年以降にDown症候群を出産した時点での父親・母親の年齢について検討した。判明しているものは父親34名、母親38名であった。もっとも多く出生した父親の年齢は30~34才、母親の年齢は25~29才であった。1975年の島根県の出産時母親の年齢別百分率のピークとDown症候群出産時母親の年齢のピークは一致した。この年齢での患者の出生率を1とした場合、30-40才は約1.5倍、45才以上では約2.0倍となった。父親については対象を1974年の県下津和野地区における資料と比較したが、対照のピークより高い30-34才の父親群に患者発生のピークがあった(表4)。

7) 鳥取県とあわせた山陰におけるDown症候群出産時の両親の年齢について。

年齢の判明した父親は216名、母親は224名であった。年代を1959年以前、1960~1964年、1965~1969年、1970~1974年、1975~1978年の5群にわけ、父親・母親それぞれの年齢をみると表5のごとく、両者とも年代が新しくなるほど年齢が若年化する傾向を示した。1959年以前と1960年以降の各群では平均年齢で2年以上の差をみた。

8) 山陰における出生順位効果について。

同胞の判明した196家系について、同胞数と出生順位とを比較した。同胞2名の群では1:1であったが、3名以上の同胞をもつすべての家族群においてDown症候群はつねに出生順位が下るほど多く出生していた(表6)。すなわち、山陰におけるDown症候群にも出生順位効果が認められた。

考 察

この研究はわが国における一定地域における Down 症候群の発生状況、発生に関する諸因子、死亡状況を経年的レベルにおいてとらえ、今後のわが国での発生予防、健康管理などに関する資料とするために行なった。

患者の把握については、基本的にアンケート調査によったが、教室のこれまでの同地域における診療上のかかわりあいと、全施設への教室の医師による直接訪問によって把握がなされているため、産科において新生児期あるいは乳児早期に死亡したものが一部洩れている点を除けば県下のほとんどの症例について把握しているものと考えている。大病院における新生児出生における頻度と比べやや低いのは、この新生児期死亡例の洩れが、関与しているものと考えられる。地域差、年度による出生率に差はみられなかった。

Prevalence でみた場合、0～9才から10才以上になると頻度が下り、25才をこえるとさらに低下した。20才未満の症例では施設調査の網から洩れた可能性はほとんど考えられなく、この年令のあたりに死亡する年令的な部分ピークが存在する可能性を考えておきたい。患者の乳・幼児期の死亡原因は鳥根県においても先天性心疾患が大多数を占めており、鳥根県の昨年の結果と一致した。

Down 症候群出産時の母年令は近年低下したといわれている。山陰における母の平均年令も1959年以前と以降では明らかに2年以上の差がみられた。この傾向は父親においても同様であった。しかし、ここではかならずしも高年令の親が減少したのみではなく、低年令の親の数の減少もみられている。これらの内容をどう考えるかについては、より慎重な検討が必要であろう。

要 約

県下の各医療機関、児童相談所、精神遅滞児収容施設を調査し、Down 症候群の出生状況、地理的分布、死亡状況、父母年令、出生順位について検討した。

最近6年間では出生1206人に1人の割合で出生しているのが確められた。新生児期、乳児早期死亡例が一部洩れていることを考える。これは最低の値と考えられた。

年度別、地域別分布に差はみられなかった。

5才未満では乳児早期の死亡例を除いて、さらに約20%の症例が死亡していた。死因の大多数は先天性心疾患であった。

出産時の父親・母親の年齢では、両者とも年齢が高くなるにつれて患者出生の危険率は高くなり、40才をこえると対照に比し、10倍以上の危険率となった。年度別にみると、1965年以前と以降とでは、父・母とも患者出産時の平均年齢が約2年若くなった。

表 1

Prevalence of Down's Syndrome in Shimane

-1977.10.1-

Age	Population	No. of Pat.	Prevalence
0 - 4	56,627	32	1 : 1,770
5 - 9	55,625	41	1 : 1,357
10 - 14	55,256	14	1 : 3,947
15 - 19	54,565	17	1 : 3,210
20 - 24	37,735	12	1 : 3,145
25 - 29	59,194	8	1 : 7,399
30 - 34	48,355	4	1 : 12,089
35 -	407,925	3	1 : 135,975
Total	775,282	131	1 : 5,918

表 2

Incidence of Down's Syndrome in Shimane

Year of birth	No. of live-births	No. of patients	Incidence
1973	11,618	13	1 : 894
1974	11,409	7	1 : 1630
1975	10,939	10	1 : 1094
1976	10,511	8	1 : 1314
1977	10,447	9	1 : 1161
1978	10,217	7	1 : 1460
Total	65,141	54	1 : 1,206

表 3

Incidence of Death Cases with Down's Syndrome

Year	Male	Female	Total
1973	10	3	13
Death	(1)	(1)	(2)
1974	6	1	7
Death	(2)	(0)	(2)
1975	2	8	10
Death	(1)	(2)	(3)
1976	5	3	8
Death	(1)	(0)	(1)
1977	5	4	9
Death	(0)	(2)	(2)
1978	4	3	7
Death	(0)	(1)	(1)
	32	22	54
	(5)	(6)	(11)

表 4

Distribution of Parental age at the Birth of Patients with Down's Syndrome
1973 - 1978

Age	Father (%)	Control (%)	Mother (%)	Control (%)
- 19	0	(0)	1 (2.6)	(0.7)
20 - 24	3 (8.8)	(9.5)	7 (18.4)	(26.1)
25 - 29	11 (32.4)	(45.0)	14 (36.8)	(55.8)
30 - 34	14 (41.2)	(29.8)	11 (29.0)	(14.2)
35 - 39	3 (8.8)	(13.2)	2 (5.3)	(2.8)
40 - 44	1 (2.9)	(2.2)	3 (7.9)	(0.4)
45 - 49	1 (2.9)	(0.3)	0	(0.0)
50 -	1 (2.9)	(0)	0	
Total	34		38	

表 5

Parental age at the Birth of Patients with Down's Syndrome

Year of Birth	Paternal age (N)	Maternal age (N.)
- 1959	35.81 ± 8.12 (58)	32.39 ± 7.00 (59)
1960 - 1964	32.23 ± 5.81 (31)	29.64 ± 5.29 (33)
1965 - 1969	31.00 ± 6.18 (32)	29.61 ± 6.12 (33)
1970 - 1974	32.15 ± 6.23 (55)	30.05 ± 6.25 (57)
1975 - 1978	30.79 ± 4.63 (39)	28.98 ± 4.12 (42)

表 6

Birth Order Effect of Down's Syndrome in Tottori and Shimane

No. of Sibling	Birth Order					
	1	2	3	4	5	6
1	41					
2	28	28				
3	8	20	28			
4	1	2	7	22		
5	2	0	0	0	8	
6	0	0	0	0	0	1



まえがき

Down 症候群は染色体異常症の中でもっとも頻度の高い疾患であるのみならず、精神遅滞児の原因の判明しているものの中でもっとも多く見出される疾患である。

昨年度、われわれは日本でもっとも人口が少なく、また、人口移動の比較的小さい鳥取県における Down 症候群の把握を行ない、疫学的調査を実施した。

今年度は環境条件の比較的類似した島根県においても同様の調査を行ない、鳥取県との比較を行なうと同時に、山陰における Down 症候群の遺伝学的検討を行なうこととした。