

12・2 山陰における Down 症候群の死亡例に関する研究

鳥取大学医学部脳神経小児科

竹 下 研 三

豊 福 照 子

ま え が き

昭和52年度・53年度とわれわれは鳥取県および島根県における Down 症候群の把握を行い、疫学調査を行ってきた。

今年度は、これまでに把握した Down 症候群の死亡例について、その頻度・死亡年令・死亡率・死亡にかかわる因子について検討を行なった。

研 究 目 的

- 1) 山陰における Down 症候群を、とくに 1969 年より 1978 年までの 10 年間の症例について、その予後調査を行い、死亡例を把握する。
- 2) 死亡例の死亡時年令を把握し、死亡率（生残率）を検討する。
- 3) 死亡例について、死亡原因・死亡の年度別・地域別・季節別な偏りを検討する。
- 4) 死亡例を生残例と対比し、性比、出生時体重、父・母年令、出生順位、合併身体徴候（心疾患、他）などについて比較検討する。

研 究 方 法

1. 患者の把握と追跡調査

前年度の報告に述べた通り、両県下のおもな医療施設・福祉施設・児童相談所・保健所の資料について、医師の直接訪問により情報を集めた。

2. 死亡例の内容把握

死亡例については、上記の施設のほか各市町村の保健婦、関係した医師に直接質問を行なうとともに、親へのアンケート調査を施行した。

研 究 成 果

1. 1969年より1978年までのDown症候群の出生は総計155名であった。これは1000出生あたり、平均0.798であった。年度別では1971年度のみ発生率0.41と低かったが、他の年度は平均していた。予後調査終了を1979年12月においたが、追跡不能例は5例であり、96.8%の症例において1年以上10年未満の予後を追跡した。

2. 150例の予後追跡では、生後1年以内に21名、1～2年で6名、2～3年で7名、3～4年で3名、4～5年で2名が死亡していた(計39名)。5～10年の間の死亡者はいなかった。従って、死亡率は0～1年で0.140となり、もっとも高く、生後1～5年まではそれぞれ最高で0.072と低くなった。累積死亡率は5年終了で0.294(累積生残率0.706)となった(表1)。

3. 死亡例を年度別にみると、1978年に13名の死亡児が集中していたが、他は3～5名と平均していた。1978年は山陰において気候上、流行疾患上とくに特異な年ではなく、原因は不明である。

死亡時期を季節別にみると、冬季(12月, 1月, 2月)に13名、春季(3月, 4月, 5月)に14名で、夏・秋に比し倍以上の死亡例がみられた。死亡地域による差はなかった。

死亡原因は心不全18名、肺炎12名でこの2疾患に集中し、他は白血病3名、腸閉塞2名、麻疹・事故・脳血栓症各1名であった。心不全で死亡した者には、先天性心疾患が生前全例に認められていた。心不全・肺炎・白血病で死因の85%を占めた。

4. 死亡例(39例)と生残例(111例)について、性比、出生時体重、父年令、母年令、出生順位、心疾患の有無についてみると、心疾患の有無を除いて他の項目ではすべて有意差はなかった。先天性心疾患の有・無は、死亡例で24:7に対し、生存例で27:74と逆転していた。なお有意差はないが、出生時体重において死亡例でわずかに低体重の傾向を示し、女性にわずかに死亡例が多かった。(表2)

考 按

われわれは過去2年間で鳥取県，島根県における Down 症候群の疫学調査を行なってきた。両県あわせると有病率は5694人に1名となった(1)。これを5年単位ごとにみると0-4才，5-9才では有病率は同じで1700名に1名，10-14才，15-19才も同じで2750名に1名の割合であり，以後の年齢では急速に減少した。このことは症例収集の施設に問題があることを示しているともいえるが，10才未満と10-20才との間に死亡率に1階段的上昇があることを予想させる。今回は10才以上の症例については情報の信頼性がわるく，10才未満の症例において検討した。0-4才と5-9才の間で Down 症候群の有病率に差がないことは，乳児期に死亡する例の多いことを予想させる。事実，1969年より10年間の症例についてみると，1才未満で21名の死亡例をみた。一方，5才以上での症例には死亡例はなかった。生後1才までの死亡率0.140，生後5年における累積死亡率は0.294であった。予後調査で追跡不能例が5名おり，他県移住児を除く3名については恐らく死亡していると予想されるので，この累積死亡率はもう少し高くなることが予測されよう。この値は正木ら(2)の5才での累積死亡率0.123に比し高い値であった。しかし，Jones, M. B. (J. Med. Genetics, 1979)の値と，0才時の死亡率(0.21)を除けばほぼ等しい値を示した。1才未満の死亡がわれわれの死亡率0.14に比し高いのは，われわれの把握した症例155名の発生率0.798(出生1000当り)が一般病院出生児からだされている頻度に比し，やや低いこと，すなわち，われわれの集めた症例の中に新生児期死亡例が脱落している可能性と関係があるのかも知れない。なお，男女別による差は症例が少ないため求めていないが，わずかに女性の死亡率が高い傾向を示していた。

死亡に至る原因についてみると，明らかに先天性心疾患を合併しているものが多く，つぎに呼吸器感染症であった。呼吸器感染症例の中にあるいは先天性心疾患の合併する症例があるかも知れない。白血病，類白血病反応によって死亡した例も3例(0.8%)みられた。心疾患，肺感染症，白血病変化が，乳幼児期の本症候群患児の3大死亡原因であろう。このことは死亡季節が冬季に集中していることとも一致する。

今回の追跡調査は生後10才までである。死亡例は乳幼児でいわゆる早期死亡例である。この点を考慮した上で死亡群と生残群について、性比、出生時体重、父・母年令、出生順位について検討したが、わずかに平均出生時体重において死亡群に低い傾向を示した。しかし、出生時体重を500gごとにわけ各群について比較すると、差はみられなかった。

要 約

1969年より1978年までに山陰で出生した Down 症候群155例について1年以上、10年未満の予後調査を行なった。追跡不能例は5例で、150例(96.8%)について行なった。生後1年で死亡率0.140、生後5年目で累積死亡率0.294(累積生残率0.706)となった。生後5年目より10年までの死亡率は0であった。出生時頻度0.798(出生1000当り)の数値から考えると新生児期死亡例が把握されていない可能性があり、この値はもう少し高まることが予想された。

死亡は冬・春に多く、心不全、肺炎、白血病が死因の85%を占めた。中でも心不全(先天性心疾患)が半数を占めた。死亡群と生残群について、出生時体重、父・母年令、出生順位をみたが、すべて有意差はなく、わずかに出生時体重で死亡群が低い傾向を示した。

文 献

1. 豊福照子, 竹下研三, 他: 山陰地方における Down 症候群の臨床的, 疫学的研究。第24回日本人類遺伝学会 1979年
2. 正木基文, 日暮真, 他: ダウン症候群の生命表に関する一考察。第24回日本人類遺伝学会 1979年

表 1. Down 症候群患児の追跡調査 - 累積死亡率 (1979年12月現在)

患児年齢	患児数	死亡例数	死亡率	生残率	累積生残率	累積死亡率
0 ~ 1	150	21	0.140	0.860	0.860	0.140
1 ~ 2	113	6	0.053	0.947	0.814	0.186
2 ~ 3	97	7	0.072	0.928	0.756	0.244
3 ~ 4	80	3	0.038	0.962	0.727	0.273
4 ~ 5	69	2	0.029	0.971	0.706	0.294
5 ~ 6	59	0	0.000	1.000	0.706	0.294
6 ~ 7	46	0				
7 ~ 8	32	0				
8 ~ 9	28	0				
9 ~ 10	14	0	0.000	1.000	0.706	0.294

表 2 Down 症候群患児の追跡調査 - 死亡群と生残群の比較

	10歳未満で死亡した群	生残群
性 比 (男:女)	21:18	63:48
出生時体重	2571.4 ± 507.3 (n:26)	2792.0 ± 467.9 (n:83)
父年齢平均	31.9 ± 7.6 (n:34)	31.5 ± 5.9 (n:110)
母年齢平均	29.1 ± 6.1 (n:35)	29.4 ± 5.3 (n:110)
出生順位 (D:ND:NND:他)	10:15:4:10	46:42:14:9
先天性心疾患あり:なし:不明	24:7:8	27:74:10



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

1969年より1978年までに山陰で出生したDown症候群155例について1年以上、10年未満の予後調査を行なった。追跡不能例は5例で、150例(96,8%)について行なった。生後1年で死亡率0.140,生後5年目で累積死亡率0.294(累積生残率0.706)となった。生後5年目より10年までの死亡率は0であった。出生時頻度0.798(出生1000当り)の数値から考えると新生児期死亡例が把握されていない可能性があり,この値はもう少し高まることが予想された。

死亡は冬・春に多く,心不全,肺炎,白血病が死因の85%を占めた。中でも心不全(先天性心疾患)が半数を占めた。死亡群と生残群について,出生時体重,父・母年令,出生順位をみたが,すべて有意差はなく,わずかに出生時体重で死亡群が低い傾向を示した。