

II 異常児発生要因調査における奇形頻度

— 消化器奇形を中心に —

(角 田 昭 夫)

〔序 論〕

異常児発生要因調査(以下本調査)もいよいよ最終段階に入り、異常児の生れる原因究明が行われている。これは本調査の最終目的であるのは勿論であるが、複雑な因子の組合わせでもあることから、簡単に結論が得られないのが実情であろう。

一方奇形の単純頻度に関しては、本調査で一応の結論が得られており¹⁾、集計発表されているが、これに対する考察が十分行われているとは云い難い。どの奇形をとっても我国においてはその頻度に関する明確な数値が示されているものはない。本調査は大規模な(おそらく我国では初の) Prospective study であるので、診断に誤の少い奇形に関しては、出生当り頻度を明確に示すことが可能であり、今後引用される貴重な資料となり得ることは云うまでもない。

本調査中大奇形(major anomalies)として取上げられるものは100種類を越えるが、そのうち筆者の専門領域である消化器の奇形を中心として取上げ、他の資料との比較の上これを論じてみたい。この他無脳児、ダウン症などこの種の疫学調査には常に取上げられ、調査の指標となり得る疾患や、唇裂、多指症などで診断の誤りは考えられない奇形、本調査で頻度が高く集計されているものなども次の段階として論じて行きたい。

奇形頻度に関し多胎は常に混乱のもととなるので、米国NIHのCollaborative Perinatal Project(以下CPP)²⁾ にならって本調査でも単胎14,699例に関して考察することにした。

1 全体としての奇形頻度

本調査の報告Ⅲ(p.230-239)¹⁾で種々の先天異常が集計されたが、頻度を再掲すると表1ようになる。本稿は単胎に関する考察であるので、単胎の実人数をもってその頻度を計算した場合、表1に示した如く大奇形(major anomalies)の頻度は13.01%、小奇形(major

表1 : 異常児発生要因調査中の先天異常児の頻度

	総 数		単 胎 数	
	数	頻度 %	数	頻度 %
全対象児数	14,920		14,699	
大奇形実数	1,951	13.07	1,912	13.01
小奇形実数	106		105	
その他	75		71	
先天異常児実数	2,078	13.92	2,036	13.85

anomalies), 悪性腫瘍, 症候群などを加えた先天異常全体の頻度は $2,036 / 14,699 = 13.85\%$ となる。

この数値を他調査と比較したものが表2であって, 頻度は0.89%から15.56%と実に大幅の

表2 : 調査別奇形頻度

調査名		総出生数	奇形数	奇形頻度
C.P.P. ²⁾	全体	53,257*	8,288	15.56%
	大奇形		4,422	8.30%
NIH ³⁾		416,695*	5,290	1.26%
Neel ⁴⁾		63,796	653	1.02%
McIntosh ⁵⁾		6,053	433	7.15%
Erhardt ⁶⁾		344,542	5,152	1.49%
日本母性保護医協会 ⁷⁾ (1972-1977)		594,665	5,341	0.89%
本調査 ¹⁾	全体	14,699*	2,036	13.85%
	大奇形		1,912	13.01%

* 単胎のみの調査

範囲に分布している。この理由は次の二点と考えられる。

- (1) 調査方法の相異 : 完全な prospective study は本調査, C.P.P.²⁾, McIntosh⁵⁾ の3件のみであり, 他は retrospective study といってよい。すなわち NIH³⁾, Neel⁴⁾, Erhardt⁵⁾, 日本母性保護医協会⁷⁾などは異常児の登録は行うが, 母数としてはその背景となった全出生数をあてており, 疫学調査としては完全とはいえない。このような意味から NIH, Neel などの奇形頻度が低い理由が想定される。また診断時期の問題もあり, 日母のように生後1週間以内に限れば頻度は当然低くなる。
- (2) 先天異常の解釈 : 先天異常(奇形)の定義, 大奇形, 小奇形の定義は人によって異り, 一定の見解は示されていない。この点は前回の報告III¹⁾中にもいさゝか space を割いて(p.170-227)論じたが, この解釈の相違が奇形頻度の相違となって現われることは自明の理である。例えば NIH 調査は調査数も, 多国間に亘る調査である点でも群を抜いているが, 集計疾患を或程度限定しているので奇形頻度は低い。また Neel, 日母など外表奇形のみを取上げれば当然頻度は下る。McIntosh は調査数が少いためにきめの細い調査となったためか7%の数値を示している。Erhardt は比較的限定した奇形を表示しておりその頻度は約1.5%であるが, 奇形総数中900のその他(非特定)奇形を含んでいる。なおこの調査では各項目の総計が丁度

5,152 (表2)となっており、この数が奇形のべ数なのか、1人が(主な)1つの奇形をとって数えるのか不明である。

C.P.P. ならびに本調査は一応奇形の定義や、大小奇形の一定の分類を行っているが、全体としていづれも10数%の奇形頻度を示している。たゞしC.P.P. においては大奇形が全体の約半数しか占めていないのに対し、本調査は大部分が大奇形と考えている点に相異がある。

C.P.P. で小奇形と定義され、その数が三桁のものを拾うと

Pilonidal sinus (毛のう洞)

- 多指(趾)症
- 合指(趾)症

low set ear

耳朵変形

- 鰓裂奇形
- 齒齦裂
- 歯牙発芽遅延

- 停留睪丸
- 莓状血管腫 (1,212)
- 毛髪色素母斑
- 副乳(多乳嘴)

Café-au-lait spot (ミルクコーヒー斑)

などでその合計はのべ4,000以上にも達し、すなわち大・小奇形がおのおの約同数の理由となっている。上記疾患中。印のあるものは本調査では大奇形に数えられている。

本調査報告Ⅲ¹⁾の考察(p. 231-232)で、多数登録された奇形すなわち斜頸、そけいヘルニア、血管腫、先股脱、色素母斑、斜視、停留睪丸などの合計が約1,850件で、これを除くと残りの奇形頻度が3.62%と減少するとしているが、定義づけさえ明確にしておけば、大奇形の頻度が高い点にそれ程拘泥する必要はない。むしろ問題になるのはこれらの奇形の診断水準を本調査でははっきりさせていなかったことで、この点に関しては後にも触れる。

C.P.P. , NIHおよび本調査では単胎のみを分けて分析しているが、考察への複雑性を除外する意味から適切である。つまり多胎を含めた出生児数を総計すると、出生当り頻度は分るが、母体の妊娠当りの頻度は不明となる。C.P.P. はMyriantopoulosらが単胎に関してのみの成書"Congenital Malformation in Singletons"²⁾を発刊していることは有名であり、本稿もこれに倣って単胎の奇形を取上げた。

2 系統別奇形分類

この項についても奇形の解釈あるいは取捨選択によって、分類頻度が異なるのは明らかであるが、一応系統別分類が行われている4調査について表3の如くまとめてみた。

表3：系統別奇形頻度

系統 \ 調査	C.P.P.	Neel	Erhardt	McIntosh	本調査
中枢神経	5.24%	11.0%	13.2%	9.0%	1.3%
筋・骨格	26.70	38.8	24.9	37.2	40.3
眼	2.07	6.6	—	4.9	7.3
耳	9.16		—	—	
上気道	5.71	0.2	—	1.5	0.2
胸部	2.42	—	—		
心・血管	3.85	17.2	11.6	9.0	4.5
消化器	9.98	22.4	12.5	8.8	19.8
肝・胆管・脾	0.09	—	—	—	
生殖・泌尿器	8.42	1.4	7.3	8.8	4.2
腫瘍	0.33	1.2	—	—	(0.4)
皮膚	24.64	1.4	4.4	19.6	21.7
症候群	1.01	—	2.3	—	(1.0)
内分泌・代謝	0.24	—	—	—	(0.1)
感染	0.14	—	—	—	—
その他	—	—	23.6	1.0	0.6
備考	大・小奇形				大奇形のみ ()内別枠

各調査ともに1位を占めるのが筋骨格系奇形で、いずれも1/4以上の頻度であり、これは四肢、骨、関節などの比較的ありふれた、診断のつけ易い奇形を多く含むので当然であろう。中でもNeel⁴⁾、McIntosh⁵⁾と本調査はそれぞれ40%近くと高頻度で、前二者はその主体が内反足、多合指症におかれ、後者では斜頸と先股脱が殆んどを占める。なおNeelは女兒そけいヘルニアをこの群に入れている。

中枢神経系はErhardt⁶⁾、McIntosh⁵⁾など米国New York市の調査とNeelで高く、本調査は著しく低い。Erhardt調査では先天性水頭症、脊椎破裂(髄膜瘤)の数が多く、この両者の合計は全奇形中11.2%も占めている。

消化器系奇形の頻度はNeel⁴⁾、本調査で高いが、Neelでは唇裂、口蓋裂が多く、本調査ではその85%は外そけいヘルニアである。その逆に泌尿器系奇形の頻度はNeelおよび本調査が

他の半分以下と低い。皮膚奇形は Erhardt⁶⁾ が低い、この調査では血管腫およびリンパ管腫のみを取上げている。他の3調査における皮膚奇形は20%内外である。Erhardt 調査ではその他が23.6%と多いがこの中には Monstrosity (怪奇形) が約 $\frac{1}{4}$ 含まれている。

C.P.P. 調査²⁾ では腫瘍、症候群、代謝異常などがいわゆる大奇形の中に含まれている。本調査でも悪性腫瘍、症候群が集計されたが、いわゆる大奇形と別に分類されているので、大奇形総数を母数とした仮りの頻度を、表3の括弧内へ参考数値として示した。

3 消化器奇形

筆者の専門領域であるので特別に取上げた。本調査における単胎中の重症消化器奇形数を表4に示し、且つおのおの出生当り頻度をその右に示した。奇形一つ一つの数は多くないがその種類

表4 : 消化器奇形数と出生当り頻度

奇 形	集 計 数	出生当り頻度
食 道 閉 鎖	1	$\frac{1}{14,700}$
肥厚性幽門狭窄	8*	$\frac{1}{1,837}$
十二指腸閉鎖, 狭窄	3*	$\frac{1}{4,900}$
小腸閉鎖, 狭窄	2	$\frac{1}{7,350}$
ヒルシュスプルング病	2	$\frac{1}{7,350}$
腸 回 転 異 常	1	$\frac{1}{14,700}$
鎖 肛	3	$\frac{1}{4,900}$
胃 破 裂	1	$\frac{1}{14,700}$
メツケル憩室	1	$\frac{1}{14,700}$
腸 重 複 症	1	$\frac{1}{14,700}$
胆 道 閉 鎖	3	$\frac{1}{4,900}$
臍 帯 へ ル ニ ア	3	$\frac{1}{4,900}$
横 膈 膜 へ ル ニ ア	3	$\frac{1}{4,900}$
唇 裂	17	$\frac{1}{864}$
口 蓋 裂	20	$\frac{1}{735}$
そけいヘルニア	366	$\frac{1}{40}$

* 診断未確認例を含む。

は多く、以下の考察には有用であった。

(1) 診断の信憑性について

本調査では疾患を診断する医師の、奇形学に関する background が一定しておらず、奇形診断の基準も示されておらず、また再調査も極めて限定されていることから、診断の信憑性に関する疑問が持たれる点は臨床家の立場としては当然であった。表4の如き諸奇形をこの点に関して考察してみた。

- a 外表から診断出来る奇形：臍帯ヘルニア、唇裂、口蓋裂、（唇裂+口蓋裂）、直腸肛門奇形（鎖肛）は、一応診断に関しては問題ないと考えた。たゞし臍帯ヘルニアは臍ヘルニアとの用語上の混乱もあるので一応調査した。外そけいヘルニアに関しては診断の年齢の問題や、精索（陰囊）水腫、停留睪丸などの類似疾患との鑑別もあって別途考察することにした。
- b 手術ならびに剖検所見：この二項目による診断は無条件に採用した。
- c こども医療センター外科受診者：筆者自身が診断した5例は勿論採用した。これら5例に関しては診断を証明するデータはすべて完備している。
- d 臨床的診断：一番問題を残すのは臨床的診断で、限られた情報の中から診断の信憑性を推察することは難事であった。つまり消化管奇形の大部分は（外科的）治療を加えないことには、発育はおろか、生命の維持さえ不能な疾患である。従って手術を施行せずに死亡していない例は、いかにその極期の症状が定型的且つ激烈であったとしても、もっと客観性のある資料（たとえばX線写真など）が入手出来ない限り、われわれ臨床家としてはこれを認めることが出来ない。

以上を勘案し、そけいヘルニアと唇裂、口蓋裂を除く消化器奇形症例の一覧表を表5に示し、診断の信憑性について考察を試みた。前に述べた理由から

死亡例（症例1, 2, 5, 6, 7, 9, 18, 19, 21, 22, 27, 28）は疾患の重篤性という意味から、医師の診断とも照合し、判定○とした。次に

手術例（症例3, 4, 11~14, 16~19, 21, 23~26, 29）も判定を○とした。

残りの臨床診断例（症例8, 9, 15, 20）は情報不足であり、判定×としたが、この点に関しては次項でも考察する。

(2) 診断の信憑性（各論）

以下疾患別に考察してみよう。

- a 臍帯ヘルニア：3例が診断され、2例死亡、（17-158）は国立小児病院で手術をうけ、その後他疾患（外科は癒着性イレウス）で当センターを受診し、腹壁の瘢痕から診断は確実と考えられる。なおこの例はX線上腸回転異常が診断されている。

（02-1183）、（12-288）は死亡例であり、明確な診断記載とともに確実視される。なお（02-1183）は内臓脱出の記載があり、腹壁破裂（gastroschisis）も疑われるが、いづれにしろ先天性腹壁異常疾患であることには間違いない。以上から臍帯ヘルニアの3例は3例とも診断確実と考える。

b 横隔膜ヘルニア：(02-30)はセンターで手術しているが、食道裂孔ヘルニア(傍裂孔型)であった。(13-195), (18-575)は死産例であり、胎生期から存在する胸膜裂孔(Bochdalek)型横隔膜ヘルニアによる肺の低形成→死産が考えられる。たゞし(18-575)は臍帯ヘルニアという記載もあり、診断の信憑性がやゝ低い点もある。臍帯ヘルニアと横隔膜ヘルニアとの合併は、いわゆる upper coelosomia 中、心膜腹膜型(pericardo-peritoneal type-Cantrel 症候群)⁸⁾があるが、この場合横隔膜ヘルニアの症状は著明でなく、診断は剖検に依らざるを得ない。なお(13-195)は剖検の記載はないが、(死産例として)剖検しなければ診断不能な心室中隔欠損の診断が併記されている。この施設からは他の症例も含め、死亡例に関し剖検以外には診断が出来ない詳細な記載が報告されており、少なくとも略式の剖検は行っていることが推定され、またそれを行っている小児科医とも筆者は交見している。ついでながら剖検所見を明確に捕えていない点は、本調査の弱点の1つである。

以上からこの項ではBochdalek型2, 食道裂孔型1, 計3の横隔膜ヘルニアの診断は確実とみられた。

- c 先天性食道閉鎖：国立小児病院の手術例で、C型と明記されていることから診断は確実である。なおこの例に羊水過多が記録されており、当然のことながら興味深い。
- d 先天性食道狭窄：先天性食道狭窄には気管原基迷入、膜様、線維性などいくつかの型があり、これらの診断は食道造影および手術(組織)所見に依る。(07-52)に関してはアカラシアの記載があるが、その罹患年齢は不詳である。肺炎の記録もあり、食物の常時逆流も想像されるが、調査票から考えて学令期前とするとアカラシア(噴門弛緩不全)よりもカラシア(噴門弛緩症)が考えられる。
- e 胃破裂：1例の胃破裂は死亡例であり、剖検の記載はないが、死の転帰をとったということ、生前の診断(X線上の気腹像)および死後でも開腹すれば所見が明らかであり、且つ特殊な疾患であることから確実と考えた。この疾患の疫学上の特性については各論でのべる。
- f 肥厚性幽門狭窄症：双生児の1例を除いた8例中6例に手術が行われており、手術施行施設6ヶ所(こども院療センターを含む)はいづれも外科のactivityの高い施設であるので、この6例の診断は確実とみられた。非手術の2例の判定は困難である。古来から主として小児科医の概念であった“幽門痙攣”なる疾患が果して存在するか否かは議論の多い所である。筆者も小児外科医の立場から、内科的に治癒し得る肥厚性幽門狭窄には否定的立場をとっていた。しかし小児病院外科に勤務し、100例以上の幽門狭窄を経験していると、極めて稀ではあるが定型的な症状(非胆汁性、噴水状嘔吐)と、腫瘤触知にも拘らず、手術をしないで治癒する例の存在は否定出来なくなった。表5における(07-210), (16-503)が、果してこのような例に相当するかどうかは、病悩期間や臨床症状、検査データなどの詳細がない以上全く判定は不能である。小児科医が(とくに10年前の当時)軽症嘔吐例に、極めて安易に“幽門狭窄”の診断を下す傾向のあったことは事実であり、この2例は

不確実ということで頻度計算上は除外すべきものと考えた。

- g 先天性十二指腸・小腸閉鎖（狭窄）：症例18～22の5例は十二指腸から空回腸の範囲の閉鎖若しくは狭窄と診断されている。手術例（18-445）、（13-952）、（04-332）および死亡例（18-445）、（13-952）、（04-332）、（14-1359）はいずれも診断を肯定するに足りる点は上記疾患と同様である。このいづれにも属さない（13-79）は、発育不良という記載のみられるものの診断を肯定する資料に乏しく、除外した。
- h ヒルシュスプリング病：2例はいずれも手術を受けており、診断を確認した。
- i メツケル憩室：こども医療センター症例。
- j 腸管重複症：川崎市立病院の手術例。
- k 肛門閉鎖：（09-735）のみは瘻孔の有無の記載がなく、非手術で且つ新生児期には死亡しておらず病型の判断に苦しむが、肛門閉鎖は外表に診断の手がかりのある奇形であってその診断は信頼するに足ると考えた。症例28は女兒のおそらく膈前庭瘻のある低位奇形、29は男児高位鎖肛に人工肛門を造設している（後に死亡）ので、診断は確実である。
- l 先天性胆道閉鎖：（08-566）はセンター外科の症例で診断確実。（02-378）、（13-251）はおそらく黄疸例と思われ、乳児期肝炎との鑑別不能とはいうものの、いづれも死亡例であり、診断を肯定した。

以上を総活し先天性食道狭窄の1例、肥厚性幽門狭窄の2例、先天性十二指腸狭窄の1例の計4例が診断不確実とみられ、発生頻度計算上は除外した。表4の右欄に示す数値が以下の頻度比較に用いられるものである。

表5 : 消化器奇形症例一覧表 (そけいヘルニア, 唇裂, 口蓋裂は除く)

№	個人番号	性	生下時体重	診	断	手術	生死	剖検	KCMC	備	考	(KCMCカルテ番号)	判定
1	02-1183	♂	?	膈帯ヘルニア	了	-	死	-		分娩中死亡。内臓脱出の記載があり, 腹壁破裂の疑もある。			○
2	12-288	♀	?	膈帯ヘルニア	了	-	死	-		9ヶ月死産			○
3	17-158	♂	3020	膈帯ヘルニア	了	+	生		○	国立小児で手術	KCMC外科で診察(イレウスの疑)	腸回転異常⊕ (3110)	○
4	02-30	♂	2990	横隔膜ヘルニア	了	+	生		○	KCMCで手術	食道裂孔ヘルニア	(2467)	○
5	13-195	♀	2800	横隔膜ヘルニア	了	-	死	-		死産(ヨセフ)	VSD合併		○
6	18-575	?	?	横隔膜ヘルニア	了	-	死	-		死産(小田原)	膈帯ヘルニアとの記載もあり?		○
7	16-410	♂	2380	先天性食道閉鎖	鎖	+	死	?		国立小児で手術	食道閉鎖C型 術後2日目死亡	母親羊水過多⊕	○
8	07-52	♂	2540	先天性食道狭窄	窄	-	生			アカラシアとの診断, 肺炎⊕なので逆流はあると思われるが, カラシアの疑あり, 器質的狭窄は?			×
9	17-69	♀	3180	胃破裂	裂	-	死	-		生后4日目死亡			○
10	07-210	♂	3000	肥厚性幽門狭窄	窄	-	生			日赤で手術			×
11	07-305	♀	3180	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生			川崎市立で手術			○
12	09-11	♀	3000	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生			東京医大で手術			○
13	10-83	♂	2920	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生			KCMCで手術		(1816)	○
14	14-1199	♂	2120	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生		○				○
15	16-503	♂	3030	肥厚性幽門狭窄	窄	-	生			小田原市民で手術			○
16	18-3	♂	4050	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生			足柄上で手術			○
17	20-552	♀	3560	肥厚性幽門狭窄	窄	+	生			小田原市民で手術			○
18	18-445	♂	2830	先天性十二指腸閉鎖	鎖	+	死	?		ヨセフで手術(3ヶ月)後死亡(6ヶ月)	母親に羊水過多⊕		○
19	13-952	♂	2410	先天性十二指腸狭窄	窄	+	死	?		非手術・発育不良			×
20	13-79	♀	3610	先天性十二指腸狭窄	窄	-	生?			国立小児で手術死亡(日令14日)			○
21	04-332	♀	1605	先天性空腸閉鎖	鎖	+	死	?		日医大川崎へ転医死亡(日令40日)			○
22	14-1359	♀	2755	先天性小腸狭窄	窄	-	死	?		国立小児で手術			○
23	17-193	♂	3520	ヒルシュスプルング病	病	+	生			小田原市民で三回手術			○
24	18-306	♂	3510	ヒルシュスプルング病	病	+	生			KCMCで手術	メックェル憩室穿孔	(12556)	○
25	14-1234	♂	2855	メックェル憩室	室	+	生			川崎市立で手術			○
26	09-947	♂	3240	腸管重複症	症	+	生			瘻孔の有無記載なし。1才2月死亡			○
27	07-59	♂	2880	肛門閉鎖	鎖	-	死	?		川崎市立外科受診			○
28	09-735	♀	3275	肛門閉鎖(瘻孔あり)	あり	-	生			人工肛門造設	5月消化不良, 脱水で死亡		○
29	14-1539	♂	3415	肛門閉鎖	鎖	+	死	?		6ヶ月死亡, 肝硬変の記載あり			○
30	02-378	♀	2615	先天性胆道閉鎖	鎖	-	死	?		ヨセフで診断	13ヶ月死亡		○
31	13-251	♀	2900	先天性胆道閉鎖	鎖	-	死	?		KCMCで手術	吻合可能型, 現在殆ど治	(244)	○
32	08-566	♂	3050	先天性胆道閉鎖	鎖	+	生		○				○

4 消化器奇形の発生頻度（他調査との比較）

前項の考察から、診断確実と思われるものについて発生頻度を計算し、他調査との比較を表6に示した。発生頻度の表示には出生当り頻度で示し、何分の1の分数の母数のみを示した。つまり表示の数値は、特定奇形が1例生れる母数となる出生数で、この数が小さければ奇形頻度は高いことになる。

表6 各調査中の奇形頻度（出生当り数として）

Year (年度)	(本調査) ¹⁾¹³⁾ Sugawa	Neel ⁴⁾	WHO ³⁾	Mc Intosh ⁵⁾	CPP ²⁾	(日母) ⁷⁾ (日本小児外科学会) ⁹⁾ Nichibo JSPS	1978
	1969-70	1948-54	1961-64	1946-53	1959-65	1972-78	
Births (出生数)	14,699*	63,796	41,6695*	6,053	53,254*	688,388	1,726,290
Esophageal atresia (食道閉鎖)	14,700	-	9,260	3,030	3,800	-	11,510
Pyloric stenosis (幽門狭窄)	2,450	-	-	550	522	-	10,800
Duodenal atresia (十二指腸閉鎖, 狭窄)	7,350	31,900	9,690	-	8,800	-	15,040
Jejuno-ileal atresia (空回腸閉鎖, 狭窄)	7,350	-	-	-	8,800	-	8,800
Hirschsprung's disease (ヒルシュスプルング病)	7,350	-	-	-	5,300	-	11,360
Malrotation (腸回転異常)	14,700	-	-	-	2,420	-	15,280
Imperforate anus (鎖肛)	4,900	6,200	5,790	1,210	1,900	3,940	5,100
Neonatal GI perforation (新生児消化器穿孔)	14,700	-	-	-	2,960	-	12,240
Meckel's diverticulum (メツケル嚢室)	14,700	-	-	-	4,840	-	-
Intestinal duplication (腸管重複症)	14,700	-	-	-	5,300	-	-
Bile duct atresia (胆道閉鎖)	4,900	-	-	-	8,800	-	-
Omphalocele (臍帯ヘルニア)	4,900	10,900	10,020	3,030	-	5,170	8,940
Diaphragmatic hernia (横膈膜ヘルニア)	4,900	-	8,870	1,510	5,920	-	15,840
Cleft lip (唇裂)	864	1,098	763	1,210	951	702	-
Cleft palate (口蓋裂)	735	1,258	1,141	756	887	844	-
Inguinal hernia (そけいヘルニア)	40	-	-	-	74	-	-

* Single birth (単胎数)

疾患としてはそけいヘルニアを含めた15疾患を選んだ。また比較する他の調査としては Neel⁴⁾, NIH³⁾, McIntosh⁵⁾, CPP²⁾, 日母集計⁷⁾ および日本新生児外科学会集計による1978年度新生児外科集計⁹⁾を取上げた。最後の学会集計は手術例のみの集計数値でありました。乳児期以降に診断された例, 死産例は欠くが, 一応の値は示されており, 1978年の全国出生170万から計算した。

以下疾患別に頻度を論じてみよう。

(1) 先天性食道閉鎖: 消化器奇形のうちでは最も重篤であり, その治療成績は小児外科チームの activity を示す指標とさえいわれている。従って本疾患の発生数は小児外科医にとって一大関心事でもある。

表6で示すように本調査では1例の食道閉鎖のみしか登録されていない。1例のみの場合これを頻度計算に用いることは, 誤差の点から問題になるうが, 一応出生10,000に1以下の数値を想定せざるを得ない。本調査の対照調査として行われた同期間中の県下死亡小票の分析(異常児発生要因調査¹³⁾ II p. 205-231)では食道閉鎖7死亡例(本調査中の1例を含む)が集計されており, また死亡例以外に, こども医療センターの業務開始以前の当時, 県下の新生児奇形を治療した可能性のある国立小児病院例中神奈川県在住者, 並びに横浜市立大学第一外科の同期間の食道閉鎖は0である(表11)ので, 同期間の県下出生数121,452からその頻度1/17,350が計算される。この数値はまた小児外科学会集計の頻度とも一致している。日母の外表面奇形集計では食道閉鎖は気管食道瘻とともに調査項目としてあげられており, 当年の出生93,723例であるので頻度は1/10,000以下になる。

一方McIntoshは3,030, CPPは3,800という数値を挙げており, この頻度はまた既存の小児外科教科書に示されたものと一致している¹⁰⁾。

NIH調査は全世界24センターからの集計であるが, 残念なことに発表資料³⁾では人種の分析は行われていない。NIH調査では45例の食道閉鎖が集計されその頻度1/9,260が示されている(表6)。この45例を登録センター別に分析した表でみると, 食道閉鎖が多かった地区として, サンパウロ(ブラジル), チェコスロバキア, メキシコ市, ベルアアスト(北アイルランド)マドリッド, メルボルンなどの都市が挙げられ, 東洋のセンターである香港, シンガポール, マニラでは, この3者を合わせて1例しか登録されていない。

以上を総括すると先天性食道閉鎖の発生頻度は, 欧米に比べて(幸なことに)我国では少く, 頻度はほぼ出生10,000人に1人以下と推定された。

(2) 肥厚性幽門狭窄症: 肥厚性幽門狭窄症が, 多因子遺伝疾患であり, 疾患頻度も, 遺伝頻度も高いことは有名な事実である¹¹⁾。本調査では単胎中8例が集計されたが, 前項の考察から2例が疑診とされた。従ってその頻度は厳密にいつて1/2,450, 幅広くとつて1/1,840 ということになる。

表6中幽門狭窄を調査したものは少いが, 小児外科学会集計のものは, 新生児期に手術を行ったものみの集計であり, 全体の頻度を示すものではない。こども医療センター外科の肥厚

性幽門狭窄はすでに100例を越えるが、このうち新生児期（生後4週間以内）に手術を行ったものは約1/5程度であり、この経験から逆算すると学会頻度の1/1,800の値から1/2,360の値が得られ、本調査の数に近づく。

肥厚性幽門狭窄は白人に多く、東洋人に少ないことは定説となっている。McIntoshやCPP調査では、いずれも約1/500と高い頻度をあげている。CPPは人種別に分類されているので、本症のそれを見ると表7のようになって白人は実に1,000人に3という高頻度である。

表7 CPP中、二三奇形の人種別頻度比較

	出生数	肥厚性幽門狭窄		唇 裂		口 蓋 裂	
		数	頻 度	数	頻 度	数	頻 度
白人	24,153	78	1/310	31	1/805	35	1/690
黒人	25,126	21	1/1,196	24	1/1,047	18	1/1,396
その他	3,978	3	1/1,326	6	1/663	3	1/1,326

Shimは人種が多いハワイにおいて肥厚性幽門狭窄症の疫学調査を行っている。¹²⁾ ハワイ諸島は太平洋の中に孤立しており、症例も出生数も比較的正確に把握出来ることを利用している。1942 - 1966年の25年間に207例の幽門狭窄を集計したが、この診断根拠は“幽門部腫瘤が手術で確認されたもののみを採り、内科的治療例は除外”と筆者と同様の考え方である（註：Shimは外科医）。この期間中の全出生は196,052人であり、これを各人種別に分類して頻度を比較したものが表8である。白人の頻度約1/500、日本人の頻度1/2,000である。

我国の本症の頻度調査は福山ら（1972~74）の報告が唯一であろう。この調査目的は、本症の性別や遺伝関係を調べることにあったらしいが、全国100施設より773例を集計し、相

表8 ハワイにおける肥厚性幽門狭窄の人種別発生頻度（1942-1966 Shim¹²⁾）

	出生	幽門狭窄	出生1,000当り発症数
白人	83,259	150	1.9 ± 0.2 (1: 530)
プエルトリコ人	3,850	4	1.0 ± 0.5 (1: 1,000)
朝鮮人	1,210	1	0.8 ± 0.8 (1: 1,250)
日本人	73,831	43	0.52 ± 0.08 (1: 1,920)
フィリピン人	22,630	2	0.09 ± 0.06 (1: 11,000)
中国人	11,274	0	—
計	196,052	207	

当年間の生産 6,113,901 から、生産 10,000 に 1.10、すなわち 9,090 生産に 1 という数値を挙げている。しかし、この調査は文中にもことわってあるごとく、疫学調査としては充分とはいえない。

本調査における肥厚性幽門狭窄の頻度、出生 2,450 に 1 の数値はこの意味において貴重であり、日本人の値として長く他に引用される価値のあるものである。

- (3) 小腸閉鎖ならびに狭窄：十二指腸閉鎖とそれ以下の空回腸閉鎖は発生学的にも臨床的にも異なるので別々に考察した方がよい。本調査では先天性十二指腸閉鎖（狭窄）および空回腸閉鎖（狭窄）が、おのおの 2 例ずつ確診が得られている。従ってその頻度としてはおのおの $1/7,350$ となる。

他の調査との比較では CPP が十二指腸、空回腸ともに $1/8,800$ 、小児外科学会集計は十二指腸 $1/15,000$ 、空回腸 $1/8,800$ となっている。Nee1 および WHO は小腸閉鎖全体として更に低い頻度を示しているが、これはおのおの調査の性格上も当然であろう（表 6）。ただ WHO では腸狭窄のみを集計したという註付であるがこの理由は不明である。

いづれにせよ先天性小腸閉鎖の頻度として十二指腸も空回腸も、おのおの約 $1/10,000$ 強の頻度が妥当のようで、これは外国の小児外科教科書にある数値とも一致している。¹⁰⁾ また小腸閉鎖の部位に関し、米国、英国などの集計では十二指腸と空回腸の数がほぼ相半ばしており、CPP の値も同様である。しかし、こども医療センター外科の経験では十二指腸が 40% 以下と少くなっており、¹⁹⁾ この傾向が学会集計とも一致しているが、ただちにこれが人種の差と結びつか否かは、早急に結論を下しにくい。

なお本調査の対照調査である死亡小票には小腸閉鎖 23 が集計されている。¹³⁾ やはり同時期の横浜市大生存例 1、国立小児病院症例中神奈川生存者 0 であるので、これらと死亡小票中結腸閉鎖 1 例を加えた合計は 25 となった。従って県下における頻度は $1/4,858$ となる（表 11）。しかし、これは先天性腸閉鎖全体の頻度である。

- (4) ヒルシュスプルング病：本調査では 2 例を数えたため、 $1/7,110$ の数値が出された。他の調査では CPP の $1/5,300$ と、小児外科学会の $1/11,360$ がある（表 6）。

Ehrenpreis はその著 "Hirschsprung's disease" ¹⁵⁾ の中で、本症の頻度をいくつかの文献から引用しているが、大体出生 5,000 に 1 という値を示している（ただし根拠不明）。

これらの数値は表 6 の疫学調査の数値と比べて高いがこれには次のような理由が考えられる。ヒルシュスプルング病は結腸末端の無神経節腸管によって、多くは新生児早期より腹満、便秘があらわれ、治療しなければイレウス、乃至は結腸炎（enterocolitis）合併→敗血症の道を辿って死亡する。本症の診断には X 線検査、直腸内圧検査があるが、その決定は腸管生検の病理学的検索による。従って或程度小児外科的診断レベルが高い所でない、見落される恐れは十分考えられる。

また稀に新生児期、乳児期の症状が軽微で、浣腸その他で发育し、後になって診断される例もある。このような理由で本症の真の頻度はなかなか算定しにくい。CPP で消化器奇形の項

に Megacolon = 巨大結腸がありこの数が 9, Hirschsprung の項は 1 で, これは全結腸から回腸まで病変があったわけで, aganglionosis of ileum and colon の訳語付きである。CPP でさえも巨大結腸という(小児外科の立場から見れば)極めて曖昧な診断名を用いているが, CPP の異常決定時期は 1 才までであるので, この 9 例のほとんどの診断はヒルシュスプルングであろう。そのように考えると CPP の本症は $9 + 1 = 10$ となり, 頻度は $1/5,300$ となる。

日本外科学会集計の数値は更に条件が複雑である。ここでは「生後 4 週間以内の手術症例」に限って集計しているので, 先にのべたような症状遅発例は勿論, 本症と診断されても人工肛門造設はもうけない例も除外されてしまっている。これは調査方法のミスでもあるが, 近年本症で人工肛門造設を行わず, 内科的治療のまま発育(体重 5~6 kg)を待つて一気に根治手術を行う例が増加しているだけに, 頻度算定には別途を構じなければならない。

なお Hirschsprung 病は診断されず治療も行われていないと腸炎(enterocolitis)から敗血症を合併し死亡するものが多い。本調査中の死亡例で, 下痢や敗血症の記載があった 15 例を検討したが(表 9), うち胎便排出がおくれ, 新生児期に腹満がみられた Down 児(02-964)が生後 80 日に急性腸炎で死亡しており, Hirschsprung 病が相当濃厚に疑われた。また蛋白漏出性下痢と診断された他の 1 例(02-957)も胎便排泄がおくれ, 腹満, 嘔吐をみている。若しこの 2 例を本症と仮定すれば本調査におけるヒルシュスプルング病の総数は 4 となり, 出生 $1/3,675$ となる。

表 9 乳児死亡で下痢, 敗血症と関連する例一覽表

No	個人番号	性	生下時体重	新生児期			死亡日令	死 因	備 考	ヒルシュスプルング の 判 定
				胎便排出	腹 満	嘔 吐				
1	02-250	♂	3268	11 時間	⊖	⊖	80 日	感冒→消化不良	Down 症候群	⊖
2	02-691	♂	2437	10 "	⊖	⊕3~6 日	45 日	CHO	生後 3 週間下痢	⊖
3	02-964	♂	2365	48 "	⊕	⊖	80 日	急性腸炎	Down 症候群	⊕ ?
4	04-270	♂	2825	直 後	⊖	⊖	3 才 8 月	多発性神経炎	1 才児下痢	⊖
5	05-745	♂	2370	22 時間	⊖	⊖	9 月	肺炎, 気管支炎, 消化不良		⊖
6	09-526	♀	3050	6 "	⊖	⊕2 日目	9 月	心不全, 急性消化不良		⊖
7	10-79	♀	3400	2~3 "	⊖	⊖	7 月	急性消化不良		⊖
8	14-965	♀	2130	6 "	⊖	⊕1 日目	1 才 6 月	無 症候群, 気管支炎		⊖
9	14-1539	♂	3415	③? "	⊖	⊕2~3 日	5 月	(鎖肛:人工肛門)消化不良, 尿水		⊖
10	17-297	♂	3130	8 "	⊖	⊖	1 才 1 月	消化不良		⊖
11	02-957	♂	2635	48 "	⊕	⊕	2 月	蛋白漏出性下痢?		⊕ ?
12	01-908	♂	3980	5 "	記載なし	⊖	2 月	敗血症		⊖
13	08-318	♂	3300	5 "	⊕	⊖	25 日	(母梅毒)敗血症		⊖
14	11-200	♀	2900	10 "	⊖	⊕1~2 日	6 月	肝硬変(乳児肝炎), 敗血症		⊖
15	12-577	♂	2430	6 "	⊖	⊖	8 月	栄養失調→敗血症		⊖
16	19-367	♀	2540	記載なし	記載なし	⊕2 日	1 月	心不全, 敗血症		⊖

(5) 腸管回転異常症: 本調査中は僅か 1 例であったが, この例は主な奇形が臍帯ヘルニアで(表 5 の症例 3), 生育してイレウス合併して当センターへ訪れて X 線的に診断された。元来臍帯ヘルニアや先天性横隔膜ヘルニアは, 胎児期より腸管が腹腔外へ出ており, 従って多かれ少なかれその固定が悪いわけで, その殆どが腸管回転異常を合併している。しかし, 臨床的

に問題になるのは、やはり腸管回転異常症自体がイレウスの原因を作る（腸管軸捻転および異常靱帯による十二指腸圧迫）ものであって、上記のような無症状のものを含めての頻度は余り意味がない。

CPPはmalrotationの項があつて22例が集計されているので、その頻度は1/2,420と高いが、22例中他の奇形合併が16例もあり、これを除くと数は6、頻度は1/8,800となる。一方小児外科学会集計のものはすべて手術例であるので、その頻度は1/15,280は臨床的には意味がある。本調査でもCPPに依つて腸管回転異常のすべて（臍帯ヘルニア3、横隔膜ヘルニア中の胸腔裂孔型—後述—2、内蔵逆位2）を加えると合計7となり、頻度は一躍1/2,030と高くなり、CPPの頻度と同様になる。

(6) 鎖肛：診断の手がかりが外表にあり、比較的奇形疫学調査のmarkerにしやすいためか、臍帯ヘルニアや唇裂、口蓋裂同様、殆どどの調査が取上げている（表6）。McIntosh、CPPでは実に2,000に1以上という高頻度の発生を記載し、その他の調査でもほぼ5,000~6,000に1という、肥厚性幽門狭窄を除けば消化管奇形の中では頻度が最も高いといつてよい。

表10は成書¹⁶⁾からの引用した数値であるが、南アフリカでの高頻度の報告以外は、大体出生5,000に1という所が鎖肛の頻度として妥当な所であろう。なお表9の頻度はすべて生産（live birth）を取扱っているようである。

NIH調査³⁾では鎖肛全体の頻度として出生5,790に1を挙げている。この調査が世界各国の24センター別に集計されたものであることは前にも述べたが、鎖肛の頻度に関し1/4,000より多く集計したセンターを挙げると、

クアラ Lumpur (マラヤ)	1/1,786
ボンベイ (インド)	1/3,330

表10 鎖肛の国別頻度 (Stephens & Smith¹⁶⁾ より)

国名	報告者	年度	頻度
米 国	Brenner	1915	1/4,800 (生産) (17/81,700)
	Moor & Lawrence	1952	1/5,000 (生産)
	Anderson & Reed	1954	1/5,000 (生産)
南アフリカ	Louw	1965	1/1,740 (白人生産) 1/1,770 (有色人生産) 1/2,260 (バンツ族生産)
カナダ	Trusler & Wilkinson	1962	1/5,000 (生産)
インド	Shahi & Mishra	1961	1/5,926 (生産) (5/29,633)
フィンランド	Park Kulainen	1957	1/5,500 (生産)
イスラエル	Solowiejczyk	1961	1/3,145 (生産) (18/56,625)

メキシコシティ (メキシコ) 1/3,570

ボゴタ (コロンビア) 1/3,700

などであり、アジアにも比較的多い奇形ということが出来る。日母調査や小児外科学会の調査など全体としては頻度の少ない調査にも或程の数値は示されており(表6)、鎖肛は東洋人に決して少なくない奇形であると同時に、内蔵奇形であるにも拘らず診断の手がかりが外表にある点で、鎖肛は奇形疫学調査の上からも絶好のmarkerといえる。

ただし鎖肛の病型というものは千差万別であり、中には会陰瘻、膻前庭瘻の如く外表に瘻孔があつて胎便排泄が見られ、不注意な観察者は新生児期に見逃す心配も充分考えられる。診断の時期はやはり新生児期だけではなく、また診断のためのガイドブックのようなものの配布も、このような疫学調査には是非必要である。一見した所正常に見える肛門の中にも直腸肛門奇形に分類される病型 (anterior perineal anus, perineal canal, perineal groove) もあることを指摘しておく。

なお表5の肛門閉鎖男児例(14-1539)が人工肛門造設後、乳児期に下痢で死亡しているため表9にも表示されている。この例の新生児期を調査して意外だったことは、人工肛門造設が必要な高位鎖肛であつたに拘らず、生後3時間に胎便排出の記載がある。強いて考えれば直腸尿道瘻を通じての、外尿道孔からの胎便排泄かも知れないが、本調査における情報不確実の1例として敢てのべた。

- (7) メツケル憩室と腸管重複症：ともに稀な疾患であり、疫学調査では取上げられる機会が少い。

メツケル憩室の頻度として教科書には剖検で1.1~2.5%、虫垂切除時の診査により2.0~4.5%程度の頻度があげられている。¹⁷⁾しかしこれら頻度は無症状のものであつて、症候性メツケル憩室の頻度は更にその1~2%と思われる。本調査に登録された1例(14-1234)―表5はこども医療センター外科で、1才10月の時点で、メツケル憩室穿孔によるイレウスで手術を受け、組織診断上も確認されている。

他の調査でメツケル憩室を取上げているのはCPPのみで(表6)11例を集計し、頻度は1/4,840と高い。ただしこれらの11例が症候性メツケルか否かは記載がない。他の疾患で死亡した剖検例から、無症候性メツケル憩室を捨てることは、余程調査要綱などで強調しておかないことには、疫学調査では不可能に近い。

消化管重複症の方は更に発生頻度は低いと考えられ、教科書にも示されていない。登録例(09-947)は川崎市立病院で手術を受け、診断は確定していると考えられる。他調査で消化管重複症を取上げているのはやはりCPPのみで、この方は53,000出生中1と極めて稀な疾患とされている。因みにこども医療センター外科での手術例ではメツケル憩室関連疾患25に対し、消化管重複症は疑診も入れて僅か10であつた。

- (8) 胃破裂：1例の胃破裂が登録されている。1969年当時新生児胃破裂は殆んど救命不能な疾患と考えられ、死亡小票(集計報告Ⅱ)の数5(市大、国立小児病院)が殆んど全例と考えてよい。

新生児消化管穿孔を取上げた調査はやはりCPPのみであり、18例を集計し頻度は1/2,960と比較的高い。しかしこの18例中11例は他奇形に合併した穿孔で、ヒルシシユスプルング、鎖肛などの末梢腸管を原因とする腸穿孔も想定される。

一般に新生児胃破裂は本邦に特に多い傾向があり、小児外科教科書内の取扱いその他欧米には少ない印象が深い。一方消化管穿孔の関連疾患として欧米では壊死性腸炎 (Necrotizing enterocolitis = NEC) の増加が、特に近年強く警告されているが我国ではNECは少なかつた。¹⁸⁾ 病因的にも胃破裂とNECは同一ではなく、またNECの一部にしか腸穿孔が見られない点などの相異はあるにしてもともに消化管の阻血疾患である共通点があり、人種によるこの対比は我々にとっては極めて興味深い。

ところがこの1~2年、限られた経験の範囲でいえば、日本にもNECが増加し胃破裂が減少している傾向が窺われる。資料としてはこども医療センター外科疾患の推移、小児外科学会集計⁹⁾などがあるが、留意すべき事項であろう。CPPの消化管穿孔 (visceral perforation) 18例中にNECが含まれるか否かは、情報不足で不明である。

- (9) 先天性胆道閉鎖：先天性胆道閉鎖は我国に多い消化管奇形として知られ、あながち偶然とはいえない。本調査でも3例の登録があり、頻度4,900分の1が計算されており、日本人に比較的多い奇形である点が立証された。

他の調査で取上げているものはCPPのみで、6例登録、頻度は1/8,800である。なおCPPにはこの他胆のう欠損2例が登録されており、この疾患の持つ意義は不明である。

先天性胆道閉鎖が我国に多い奇形であることは印象としては語られているが、疫学的に人種別発生頻度を調査したものはない。先にのべたShimは、やはりハワイにおいてこれを調査したが、人種別発生頻度に差はみられなかったという。

総胆管のう胞 (拡張症) もまた東洋人に多い奇形とされているが、本調査では1例も挙がっていない。この理由の1つは本症が臨床的に必ずしも若年期に症状が顕著にならない場合があるからであろう。CPPにも僅か1例の登録であるのもこの理由からであろう。なおCPPにおける総胆管のう胞が、小奇形に分類されている点納得がいけないことは前に指摘した。¹⁾

こども医療センターにおける過去約10年間における上記二疾患の経験は、胆道閉鎖、総胆管のう胞で、両者の比はおおよそ2:1である。

- (10) 臍帯ヘルニア：外表に顕著な奇形であり、奇形疫学調査のmarkerとしては最適であるため、各調査ともこれを取上げ、その頻度は1/5,000から1/10,000の範囲に分布している。その中で、小児外科学会集計のような、臨床例のみの集計を全出生数で割ったような計算でも1/9,000以上の値を示している点も興味深い。日母は別に腹壁破裂 (gastroschisis) の項目を設定しているため、その頻度1/5,170は両者の合計すなわち先天性腹壁異常の頻度となる。

諸疾患を万遍なく列挙しているCPPも、臍帯ヘルニアに限って項目がない点はまことに奇異である。CPPには“臍ヘルニア”の項目があり、63例も集計されているため、これは生後出現する普通の臍ヘルニアなのである。その他に臍帯ヘルニア (Omphalocele) という項

目は見当らない。

- ① 先天性横隔膜ヘルニア：本調査では3例登録され、 $1/4,900$ となっているが、いわゆる横隔膜ヘルニア（Bochdalek型）は2例で、他は食道裂孔ヘルニアであった。CPPでも全体は9例で $1/5,920$ の頻度であるが、疾患分類としてはBochdalek 5例（ $1/10,600$ ）、食道裂孔ヘルニア2、横隔膜挙上2の合計である。Bochdalek型の臨床症状が顕著なのに比べ、後者の2疾患は臨床的にはっきりしない例もあり、遅発例も多いため、必ずしも全体の数を把握し難と思われる。

Mc Intosh は僅か6,000例の調査であるのに拘らず、臍帯ヘルニア2、横隔膜ヘルニア4を集計しているため、おのおの頻度は他と比べて抜群に高い。しかしこの中臍帯ヘルニア2、横隔膜ヘルニア3が死産または新生児期死亡例であり、情報が剖検から入手されたことも充分考えられる。

- ② 唇裂、口蓋裂：筆者の専門領域外ではあるが、消化管奇形の一つに唇裂、口蓋裂がある。診断が容易であり、且つ頻度が高い点からやはり一つのmarker となり得る奇形であろう。

表6を見ると唇裂、口蓋裂ともに $1/1,000$ 以上の数値をあげているものが多く、それ以上の数値をあげているものが多く、それ以下でも $1/1,000$ に近い数値である。唇裂と口蓋裂の比較では、唇裂が多いものにNeel, WNO, 日母、口蓋裂が多いものに本調査、Mc Intosh, CPPと相半ばしている。

文献上も唇裂、口蓋裂の頻度を出生1,000に2程度に計算しているものが多いが、これらに關しては稿を改めて考察する。

- ③ 外そけいヘルニア：本調査で $1/40$ 、CPPで $1/74$ の数値を挙げているが、数が多い奇形であり、やはり別稿で考察する。

〔まとめ〕

以上異常児発生要因調査中における消化器奇形を取上げ、主として他調査との比較においてその頻度を論じた。その結果および本調査に関する反省点を箇条書きにすれば以下の通りである。

- (1) 食道閉鎖、腸閉鎖、横隔膜ヘルニアなどの出生当り頻度はおよそ $1/10,000$ 内外であり、そのため正確な頻度を算定するには本調査の母数15,000は不足である。
- (2) 先天性肥厚性幽門狭窄の頻度 $1/2,450$ は有意の数値であり、日本人の出生当り頻度として永く引用するに足るものである。
- (3) 本調査に関する反省点としては先天異常の医学的定義の不備、先天異常の基準普及の不足、再調査の不足などが挙げられる。

表 11 期間中の消化器奇形総数推定

1969 11月1日→1970 10月31日 神奈川県下出生数121,452

奇 形	死 亡 小票より	本調査中 生存例	横浜市大 生存例	国立小児 生存例	計	頻 度
先天性食道閉鎖	7	0	0	0	7	17,350
先天性腸閉鎖	24*	0	0	1	25	4,858
新生児消化管穿孔	6**	0	0	0	6	20,240

* 先天性腸閉鎖(22)+輪状痔(1)+回腸閉鎖(2)

** 先天性胃穿孔(5)+回腸破裂(1)

文 献

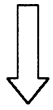
- (1) 神奈川県衛生部母子健康調査研究会：異常児発生要因調査Ⅲ 集計報告(その2)，1979年6月
- (2) Myriantopoulos, N. C., and Chung, C. S. : Congenital Malformations in Singletons : Epidemiologic Study. Stratton Intercontinental Medical Book Corporation, New York, 1974.
- (3) Stevenson, A. C., et al : Congenital Malformations. A Report of a Study of Series of Consecutive Births in 24 Centres. Bull, World Health Organization, 34 (Supple.) : 9 - 127, 1966.
- (4) Neel, J. V. : A Study of Major Congenital Defects in Japanese Infants. Am. J. Human Genet. 10 : 398-445, 1958.
- (5) McIntosh, R., et al : The Incidence of Congenital Malformations : A Study of 5,964 Pregnancies. Pediatr. 14 : 505-521, 1954.
- (6) Erhardt, C. L., and Nelson, F. G. : Reported Congenital Malformations in New York City 1959. A. J. P. H. 54 : 1489-1506, 1964.
- (7) 日本母性保護医協会：外表奇形統計調査結果，昭和47-53年。
- (8) 三好晃，角田昭夫ほか：Upper Celosomia - Cantrell 症候群，小児外科9 : 639-646, 1977.
- (9) 角田昭夫，武藤輝一：1978年「我国の新生児外科の現況」全国アンケート調査集計結果。日本小児外科学会雑誌15 : 907-915, 1979.
- (10) 角田昭夫：新生児緊急外科疾患—その県下発生数推定と一般外科の activity について—，こども医療センター医学誌5 : 27-32, 1976.
- (11) Wilson, M. G. : Genetic Counseling in Pediatric Surgery. from Surgical Pediatrics by Gans, S. T., p 57-78, Grune and Stratton, New York and London, 1973.
- (12) Shim, W. K., et al : Pyloric stenosis in the racial groups of Hawaii. J. Ped. 76 : 142-153, 1970.

- (13) 神奈川県衛生部母子健康調査研究会：異常児発生要因調査Ⅱ 集計報告(その1)，1976年3月。
- (14) 大沢真木子，福山幸夫ほか：先天性肥厚性幽門狭窄症の臨床遺伝学的研究，人類遺伝学雑誌 20 : 35 - 53, 1976.
- (15) Ehrenpreis, T. : Hirschsprung's Disease. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1970.
- (16) Stephens, F. D., and Smith, E. D. : Ano-Rectal Malformations in Children. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1971.
- (17) Gray, S. W., and Skandalakis, J. E. : Embryology for Surgeons. W. B. Saunders Co., Philadelphia, London & Toronto, 1972.
- (18) 角田昭夫：小児外科と奇形学，日本小児科学会雑誌 81 : 625 - 632, 1977.
- (19) 角田昭夫：先天性腸閉鎖症の疫学的ならびに発生学的諸問題，小児外科 11 : 1005 - 1013, 1979.



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



〔まとめ〕

以上異常児発生要因調査中における消化器奇形を取上げ,主として他調査との比較においてその頻度を論じた。その結果および本調査に関する反省点を箇条書きにすれば以下の通りである。

- (1)食道閉鎖,腸閉鎖,横隔膜ヘルニアなどの出生当り頻度はおよそ 1/10,000 内外であり,そのため正確な頻度を算定するには本調査の母数 15,000 は不足である。
- (2)先天性肥厚性幽門狭窄の頻度 1/2,450 は有意の数値であり,日本人の出生当り頻度として永く引用するに足るものである。
- (3)本調査に関する反省点としては先天異常の医学的定義の不備,先天異常の基準普及の不足,再調査の不足などが挙げられる。