

広域地域における各種精神遅滞の疫学的研究

—脳性麻痺および精神遅滞を合併する
ミオパチーについて—

竹 下 研 三
(鳥取大学医学部脳研神経小児科)
高 田 知 英 子
田 中 朋 子

目 的

都市および郡部を含む県単位レベルで各種精神遅滞および関連疾患のモニタリングを行って、各種情報源の有用性を高める。本年度は、脳性麻痺と精神遅滞を合併するミオパチーに焦点をしばり、その疫学データおよびモニター情報の問題点について検討する。

方 法

脳性麻痺については、鳥取県における1956～1958年に発生した脳性麻痺の頻度の報告(池田ら)を比較対象にして、1972～1974年にかけて同じ地域に発生した脳性麻痺を同じ診断基準、すなわち、少なくとも3才までに診断されたという基準で比較した。

精神遅滞を合併するミオパチーについては継続的に12年にわたりつづけられている山陰地方(鳥取・島根)の筋疾患の調査からすべてのミオパチーについて精神遅滞を合併する症例に焦点をしばってまとめてみた。症例はすべてわれわれによって直接診察検査され、診断されている。

結 果

1. 脳性麻痺

症例は35例であり、同期間での全出生児数27,034について率をだすと、1,000出生あたり1.30となった。池田らの報告は2.35であり、38%の減少を示した。推定原因での比較はできなかったが、脳性麻痺のタイプによる内容の変化をみると、表の通り、痙性型が減り、失調型が増え、対麻痺、両麻痺、片麻痺が減り、四肢麻痺の相対的増加がみられた(表1)¹⁾。

表1 Changes of the prevalence and the clinical pictures of cerebral palsy over two three-year periods

	Born 1956~58	Born 1972~74
Number	72	35
Total live-births	30,690	27,034
Prevalence	2.35	1.30 p<0.005
Distribution % of different types		
Athetosis	11.9	15.2
Spasticity	66.0	60.0
Ataxia	7.8	16.2
Rigidity	14.3	8.6
Tetraplegia	29.5	49.5
Diplegia	32.3	21.0
Hemiplegia	21.6	17.1
Paraplegia	16.6	12.4

表2 Number and incidence per 100,000 live-births of patients with muscular disorders

Year	Total live-births	Duchenne muscular dystrophy	Congenital muscular dystrophy	Early onset myotonic dystrophy	Facioscapulohumeral muscular dystrophy	Myopathy and other atypical muscular dystrophy
1956~60	105,088	11(10.5)	4(3.8)	3(2.9)	0(0.0)	2(1.9)
1961~65	106,621	13(12.2)	7(6.6)	0(0.0)	0(0.0)	2(1.9)
1966~70	91,903	11(12.0)	3(3.3)	3(3.3)	1(1.1)	3(3.3)
1971~75	100,133	10(10.0)	2(2.0)	2(2.0)	1(1.0)	5(5.0)
Total	403,745	45(11.2)	16(4.0)	8(2.0)	2(0.5)	12(3.0)

2. 精神遅滞を合併するミオパチー

1956年以降に出生し、1975年までの20年間5~6才までに発症したミオパチーは、デュシャンヌ型筋ジストロフィー45例(10万出生当り11.2)、先天型筋ジストロフィー(福山型)16例(10万出生当り4.0)、早期発症筋緊張ジストロフィー8例(10万出生当り2.0)、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー2例(10万出生当り0.5)、その他の先天性ミオパチー12例(10万出生当り3.0)。

福山型および早期発症筋緊張ジストロフィー症はすべて精神遅滞を合併しており、その他のミオパチー12例のなかでは2例(16.7%)に精神遅滞の合併がみられた。この2例は歩行可能であり、関節拘縮もなく、筋力低下の内容からは肢帯型に近いタイプのものであった。

なお、デュシャンヌ型筋ジストロフィー45例中、4例(11.3%)、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー2例中1例(50.0%)の症例において知能指数上境界を示した(表2)。

考 察

脳性麻痺発生の減少は1954～1970年におけるスウェーデン Hagberg の41%減少の報告をはじめ世界的な傾向とあってよいであろう。わが国における報告も散見されるようになった。この報告における症候の変化は周産期アノキシア、もしくは分娩外傷による脳性麻痺が明らかに減少した結果として全体の減少につながったことを示している。しかし、近年の報告ではその後の脳性麻痺の発生はかならずしも順調に減少の方向をたどっているとはいえないようである。未熟児哺育の技術進歩により、従来であれば死亡していた極小未熟児の生存が可能になったこと、周産期に使用される種々の薬剤の問題、母親の生活態度の多様化など多くの問題があり、再びこの発生率は上昇する傾向さえ感じとられる。このような傾向に対しては、これまでのような後方視的な方策でのモニターでは、問題の本質を適確に把握することには大きな困難をともなってくる。すべての新生児について前方視的な方向でのモニターから発見されてくる症例からの分析がどうしても必要となろう。

筋ジストロフィーを中心とする小児のミオパチーは福山型先天型筋ジストロフィーを除く多くが、伴性劣性・常染色体優性の遺伝形式をとる。単一遺伝子の変化により、症状が発現するこれらの疾患のモニターは、遺伝子異常のモニターにもっとも大きな役割をはたすものと考えられる。この20年間、山陰におけるこれらの疾患の変動は、常染色体劣性の福山型の減少を除いて、ほとんど変動がみられていない。福山型の減少は地域における近親婚率の減少と時期的に一致している。筋ジストロフィー症の本態は不明である。従って、そのモニターには疾患の発生率のみならず、合併するいろいろな症候の分析も遺伝子の変異という面からは重要な内容を含んでいる。精神遅滞の合併は、経験的によくみられる症候であり、検討を加えてみた。比較する情報がないため、今回のデータは将来の比較のための資料となろう。合併の内容は従来の記載から予想された内容と思われた。

結 語

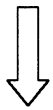
1. 本年は脳性麻痺と精神遅滞を合併するミオパチーについて報告した。
2. 脳性麻痺は15年前に比して約40%の減少をみている。このような疾患の原因は今後ますます複雑化することが考えられ、モニターにあたっては前方視的モニターが今後の課題であると考えられた。
3. 小児のミオパチーのなかで単一遺伝子によって発症するグループでの変化はこの20年間みられていない。精神遅滞の合併率は遺伝子の変異モニターとして考えられるが、今後の資料として利用されると考えられる。

文 献

- 1) 竹下研三：発達障害の疫学. 発達障害研究, 4 : 168~175, 1982.
- 2) Takeshita, K. and Arima, M. : Neuroepidemiology of Down's syndrome, tuberous sclerosis, muscular disorders, cerebral palsy and language delay in the San-in district, Japan. Child Neurology, International congress series. Fukuyama et al. ed., Excerpta Medica, Amsterdam, p. 366~372, 1982.



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



目 的

都市および郡部を含む県単位レベルで各種精神遅滞および関連疾患のモニタリングを行って、各種情報源の有用性を高める。本年度は、脳性麻痺と精神遅滞を合併するミオパチーに焦点をしばり、その疫学データおよびモニター情報の問題点について検討する。