石川県における先天異常のモニタリングに関する研究（II）

河野俊一*
西　正美**　伊川あけみ**　中川秀昭*
田畑正司*　森河裕子*　金森ちえ子*

要　　約

石川県では人口ベースによる先天異常モニタリングの基礎資料を得る目的で，昭和56年以降，石川県内に所在する産婦人科医療機関および保健所等の衛生行政機関の協力のもとに先天異常児発生調査を実施してきており，昨年，昭和56年1月1日より昭和61年12月31日までの満6年間の資料を用いて暫定的に各マーカー奇形のベースラインを設定した。

今回は昭和62年の調査成績を加えて，昭和56年1月1日より昭和62年12月31日までの満7年間に石川県内に居住する母親から出産した99,886児をもとに新しいベースラインを設定することとした。この7年間に石川県居住者から報告医療機関で出産した児の数は77,030児であり，このうち先天異常児は518件で，出産10,000当りの先天異常児発生数は67.25と計算された。

先天異常モニタリングシステムに関する研究班が設定した33種のマーカー奇形のうち主な先天異常のベースラインは，出産10,000当り，無脳症4.7，水頭症3.3，口唇裂4.8，口唇口蓋裂5.2，口蓋裂3.5，脊椎髄膜瘤・二分脊椎2.2，臍帯ヘルニア2.1，直腸肛門奇形2.7，多指症4.9，上肢の減数異常3.0，多趾症3.6，合趾症3.4，下肢の減数異常2.2，ダウン症候群3.4となっている。このほかの先天異常児数は出産10,000対17.5であり，口唇口蓋裂を除く二種以上の先天異常の合併した多発奇形は13.4で，全先天異常児のほぼ20%を占めていた。

ベースライン設定に用いた7年間の先天異常発生数を月別，季節別，市郡別，地区別に検討した。月別，季節別では先天異常発生数が少いためもあって明確な傾向は認められていないが，とくに突出した発生増を示す月や季節もみられていない。市部，郡部別でみても発生頻度に大差はみられない。市部で発生頻度が高い先天異常として口唇裂および口蓋裂があげられるほか，多趾症では郡部の発生頻度が高い傾向がみられるようである。

石川県を金沢地区，金沢市を除く加賀地区羽咋郡以北の能登地区に区分して先天異常の発生頻度をみたが，全先天異常でも各マーカー奇形でみても地区間に著差はみられないようである。生産，死産別に出産10,000当りの先天異常発生数をみると，生産者では61.24，死産者では191.87と死産からの発生が生産の約3倍を示していた。

*：金沢医科大学公衆衛生学教室　Dep. of Public Health, KANAZAWA Med. Univ.
**：石川県厚生部　ISHIKAWA Prefecture Health Authority

キーワード：先天異常児，マーカー奇形，人口ベースモニタリング，ベースライン

研　究　方　法

調査対象医療機関は石川県内に所在する産婦人科病院および診療所のすべてとし，石川県医師会，石川県，日本母性保護医協会石川県支部および関係医療機関の協力を得て調査を実施した。

調査客体は上記調査対象医療機関において昭和56年1月1日より昭和63年12月31日までの間に出産したすべての先天異常児としたが，診断は母親の入院期間中に主として産婦人科医によって行われているので，いわゆる外表奇形に属するものが大部分を占めている。なお，いわゆるマーカー奇形の指定は行わず，内臓奇形や難聴，視力障害，運動機能障害なども出産後直ちに診断可能なものについては報告を求めることとしている。

調査方法の詳細は昨年の昭和62年度研究報告書に述べているので省略するが，各マーカー奇形のベースライン算出ならびに各区分別の発生頻度の検討には昭和56年1月1日より昭和62年12月31日までの満7年間のデータを使用した。

これら先天異常児の母集団となる出産児数は石川県厚生部および石川県内各保健所の協力を得て，調査票の提出があった医療機関（以下調査協力機関という）の昭和56年1月1日より昭和62年12月31日までのうち，調査票が回収された期間の出産数（出生数＋死産数）を集計し，先天異常ベースライン設定のための分母とした。なお，死産についてはすべてを含め，在胎週数または出産時体重による制限は行っていない。

調　査　結　果

1）アンケート調査回答状況

調査対象とした石川県内に所在する産婦人科医療機関は昭和56年102機関，昭和57年100機関，昭和58年100機関，昭和59年98機関，昭和60年91機関，昭和61年91機関，昭和62年86機関，昭和63年92機関で，アンケート調査に応じて報告があり，調査票の回収ができた調査協力機関はそれぞれ82機関，76機関，75機関，75機関，75機関，72機関，70機関，72機関（いずれも途中からの調査参加や脱落を含む）で，回答率は昭和56年80.4%，昭和57年76.0%，昭和58年75.0%，昭和59年76.5%，昭和60年82.4%，昭和61年79.1%，昭和62年81.4%，昭和63年78.3%となっており，8年間の平均回答率は79.6%とほぼ80%に近い対象医療機関から回答を得ることができた。

昭和56年1月1日から昭和62年12月31日までの満7年間における石川県内居住者からの総出産数は表1に示したとおり99,886件（出生95,520件，死産4,366件）で，このうち石川県内で出産した数は93,681件（出生89,481件，死産4,200件）で総出産数の93.8%を占めている。この調査期間に調査協力機関で報告された期間内の石川県居住者の出産数は77,030件（出生73,486件，死産3,544件）で把握率は石川県内居住者の総出産数の77.1%，同県内出産数の82.2%となっていた。

表 1　石川県における先天異常発生状況（昭和56年１月～62年12月）

調査期間	昭和56年 1月～12月		昭和57年 1月～12月		昭和58年 1月～12月		昭和59年 1月～12月		昭和60年 1月～12月		昭和61年 1月～12月		昭和62年 1月～12月		昭和56年1月 ～62年12月	
石川県居住者出産総数	15,016		15,103		14,836		14,624		13,813		13,572		12,922		99,886	
石川県内出産総数	14,033		14,116		14,034		13,742		12,930		12,825		12,001		93,681	
報告機関出産数	9,296		11,013		11,606		11,876		11,968		10,975		10,296		77,030	
生産児数	8,849		10,399		11,098		11,339		11,488		10,523		9,790		73,486	
死産児数	447		614		508		537		480		452		506		3,544	
奇形児数	60		70		75		90		77		69		77		518	
発生頻度（出産1万対）	64.54		63.56		64.62		75.78		64.34		62.87		74.79		67.25	
マーカー奇形名	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度
1. 無脳症	3	3.23	7	6.36	5	4.31	4	3.37	9	7.52	2	1.82	6	5.83	36	4.67
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	0	—	2	1.82	3	2.58	3	2.53	1	0.84	3	2.73	1	0.97	13	1.69
3. 水頭症	4	4.30	2	1.82	4	3.45	6	5.05	3	2.51	3	2.73	1	0.97	23	2.99
4. 小頭症	1	1.08	1	0.91	1	0.86	0	—	0	—	0	—	0	—	3	0.39
5. 単前脳胞症	0	—	1	0.91	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	1	0.13
6. 小（無）眼球症	0	—	0	—	1	0.86	1	0.84	0	—	1	0.91	0	—	3	0.39
7. 小耳症	2	2.15	1	0.91	1	0.86	2	1.68	1	0.84	0	—	0	—	7	0.91
8. 外耳道閉鎖	0	—	0	—	1	0.86	2	1.68	1	0.84	0	—	0	—	4	0.52
9. 口唇裂	4	4.30	5	4.54	6	5.17	8	6.74	2	1.67	7	6.38	5	4.86	37	4.80
10. 口唇口蓋裂	5	5.38	3	2.72	6	5.17	7	5.89	5	4.18	6	5.47	8	7.77	40	5.19
11. 口蓋裂	5	5.38	4	3.63	5	4.31	2	1.68	3	2.51	4	3.64	4	3.89	27	3.51
12. その他の顔面裂	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	0	—	1	0.91	3	2.58	3	2.53	4	3.34	5	4.56	1	0.97	17	2.21
14. 食道閉鎖	1	1.08	1	0.91	2	1.72	0	—	1	0.84	0	—	0	—	5	0.65
15. 臍帯ヘルニア	5	5.38	3	2.72	0	—	3	2.53	2	1.67	1	0.91	2	1.94	16	2.08
16. 腹壁破裂	1	1.08	2	1.82	0	—	1	0.84	1	0.84	0	—	2	1.94	7	0.91
17. 直腸肛門奇形	1	1.08	4	3.63	1	0.86	2	1.68	5	4.18	3	2.73	5	4.86	21	2.73
18. 尿道下裂	0	—	1	1.77*	1	1.79*	0	—	0	—	2	3.64	1	1.92*	5	1.24*
19. 膀胱外反	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
20. 性別不分明	0	—	0	—	0	—	1	0.84	0	—	0	—	0	—	1	0.13
21. 多指	7	7.53	8	7.26	3	2.58	6	5.05	6	5.01	3	2.73	5	4.86	38	4.93
22. 合指	1	1.08	1	0.91	1	0.86	1	0.84	2	1.67	4	3.64	1	0.97	11	1.43
23. 裂手	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
24. 上肢の減数異常	3	3.24	5	4.54	4	3.45	3	2.53	4	3.34	1	0.91	3	2.91	23	2.99
25. 上肢の絞扼輪症候群	0	—	1	0.91	2	1.72	1	0.84	0	—	0	—	1	0.97	5	0.65
26. 多趾	5	5.38	4	3.63	4	3.45	5	4.21	6	5.01	2	1.82	2	1.94	28	3.63
27. 合趾	6	6.45	3	2.72	3	2.58	5	4.21	2	1.67	3	2.73	4	3.89	26	3.38
28. 裂足	0	—	1	0.91	0	—	1	0.84	0	—	0	—	0	—	2	0.26
29. 下肢の減数異常	1	1.08	5	4.54	4	3.45	3	2.53	1	0.84	1	0.91	2	1.94	17	2.21
30. 下肢の絞扼輪症候群	0	—	0	—	0	—	0	—	1	0.84	0	—	2	1.94	3	0.39
31. ダウン症候群	5	5.38	2	1.82	5	4.31	3	2.53	4	3.34	3	2.73	4	3.89	26	3.38
32. 軟骨無形成症	0	—	0	—	3	2.58	2	1.68	1	0.84	0	—	0	—	6	0.78
33. 結合双生児	0	—	0	—	0	—	1	0.84	0	—	0	—	1	0.97	2	0.26
その他（奇形児数）	10	10.76	17	15.44	17	14.65	23	19.37	21	17.55	20	18.22	27	26.22	135	17.53
その他（奇形数）	53	57.01	41	37.23	49	42.22	51	42.94	38	31.75	42	38,27	33	32.05	307	39.85
総奇形数	113	121.56	108	98.07	116	99.95	127	106.94	101	84.39	96	87.47	94	91.30	755	98.01
多発奇形児数	14	15.06	15	13.62	15	12.92	19	16.00	15	12.53	13	11.85	12	11.66	103	13.37

頻度：出産１万対　　＊男子中での頻度

年次別にみると，昭和56年は調査の初年度でもあり，途中から調査を開始したこともあって把握率は出産総数に対して61.9%（同県内出産数対66.2%）と低率であったが，昭和57年には72.9%（同78.0%），昭和58年には78.2%（同82.7%）と上昇し，さらに昭和59年は81.2%（同86.4%），昭和60年は86.6%（同92.6%），昭和61年は80.9%（同85.6%）昭和62年は79.7%（同85.5%）と最近4年間の把握率は県内出産数の85%以上を示すようになっている。

2）先天異常児の把握とマーカー奇形のベースライン

昭和56年1月1日から昭和62年12月31日までの満7年間に調査協力機関から報告された先天異常児数は577件で，このうち親の住所地が石川県外にある，いわゆる里帰り分娩数は59件で全報告数の10.2%（昭和56年11件，15.5%，昭和57年11件，13.6%，昭和58年7件，8.5%，昭和59年4件，4.3%，昭和60年7件，8.3%，昭和61年8件，10.5%，昭和62年11件，12.5%）を占めていた。これを除いた昭和56年から62年までの満7年間に調査協力機関で石川県内に住所のある母親から出産した518件の先天異常児と，上述した調査協力機関で同様に出産した77,030件に基づいて先天異常の出産10,000当りの発生率を求め，各マーカー別のベースラインを改めて設定した。

全先天異常児518件の出産10,000当りの発生頻度は67.3で，これを年次別にみると昭和56年出産60件（出産10,000対64.5），昭和57年出産70件（同63.6），和昭58年出産75件（同64.6），昭和59年出産90件（同75.8），昭和60年出産77件（同64.3），昭和61年出産69件（同62.9），昭和62年出産77件（同74.8%）となっており，昭和59年の出産10,000当り75.8が最も高く，昭和61年の同62.9が最も低いが，年次別発生頻度に一定の傾向は認められないようである。

主なマーカー奇形別に年次別発生頻度（出産10,000対）をみると，無脳症では昭和60年の7.52を最高に，昭和61年の1.82が最低でこの7年間の平均発生頻度（ベースラインとする）は4.67となっている。脳瘤・脳髄膜瘤は昭和61年の2.73と昭和56年の0の間にあり，ベースラインは1.69となっている。水頭症は昭和59年の5.05と昭和62年の0..97の間にあり，ベースラインは2.99となっている。小頭症，単前脳胞症，小（無）眼球症，小耳症，外耳道閉鎖は7年間に1～7件の発生をみるにすぎず，ベースラインもそれぞれ0.39，0.13，0.39，0.91，0.52といずれも1以下の値となっている。

口唇裂単独の年次別発生頻度（出産10,000対）は昭和59年の6.74と昭和60年の1.67の間にあり，ベースラインは4.80となっている。口唇口蓋裂では同様に昭和62年の7.77と昭和57年の2.72の間にあり，ベースラインは5.19となっている。口蓋裂も昭和56年の5.38と昭和59年の1.68の間にあり，ベースラインは3.51となっている。その他の顔面裂はこの7年間に報告がなく，脊椎髄膜瘤・二分脊椎は同様に昭和61年の4.56から昭和56年の0の間にあり，ベースラインは2.21を示している。

食道閉鎖は年間0～2件，臍帯ヘルニアは年間0～5件，腹壁破裂は年間0～2件，直腸肛門奇形は年間1～5件が発生しており，ベースラインはそれぞれ0.65，2.08，0.91，2.73を示している。尿道下裂は7年間に5件の報告があり，男子出産10,000当りのベースラインは1.24となっ

ている。膀胱外反は7年間報告がなく，性別不分明の報告は7年間に1件のみでベースラインは0.13となっている。

上肢の奇形のうち最も多いのは多指症で，年次別発生頻度（出産10,000対）は昭和56年の7.53から昭和58年の同2.58の間にあり，ベースラインは4.93となっている。合指症は年間1～4件の発生報告があり，ベースラインは1.43となっている。裂手はこの7年間に報告はなく，上肢の減数異常の頻度は昭和57年の4.54から昭和61年の0.91の間にあり，ベースラインは2.99となっている。上肢の絞扼輪症候群は7年間に5件の報告があり，ベースラインは0.65を示していた。

下肢の奇形では多趾症と合趾症が比較的多く，年次別発生頻度（出産10,000対）は多趾症では昭和56年の5.38と昭和61年の1.82の間にあり，ベースラインは3.63となっている。合趾症では昭和56年の6.45と昭和60年の1.67の間にありベースラインは3.38となっている。裂足はこれまでの7年間に2件が報告され，ベースラインは0.26である。下肢の減数異常は年間1～5件の報告があり，ベースラインは2.21と上肢の減数異常より低値を示している。下肢の絞扼輪症候群は7年間に3件の報告があり，ベースラインは0.39である。

ダウン症候群は年間2～5件が報告されており，年次別発生頻度（出産10,000対）は昭和56年の5.38から昭和57年の1.82の間にあり，ベースラインは3.38となっている。軟骨無形成症は7年間に6件，結合双生児は同じく2件が報告されており，ベースラインはそれぞれ0.78，0.26を示していた。

3）マーカー奇形以外の先天異常の発生頻度

マーカー奇形以外の先天異常のみをもつ先天異常児は昭和56年1月1日から昭和62年12月31日までの7年間に135件が報告されている。また，マーカー奇形とそれ以外の先天異常との合併もあるので，これらを含めてマーカー奇形以外の先天異常は延べ307種類が報告されている。これらのうち比較的頻度の高いものをみると，心室中隔欠損，動脈管開存やファロー四徴症などの先天性心疾患が56件（出産10,000対7.27），小耳症，外耳道閉鎖以外の耳の先天異常27件（同3.51），小腸，十二指腸閉鎖症17件（同2.21），顔面裂以外の眼面奇形11件（1.43）などである。

二種以上の奇形を合併した多発奇形（口唇裂，口蓋裂の合併を除く）は毎年12～19件の報告があり，7年間で103件（出産10,000対13.34）となり，全先天異常児のほぼ20%となっている。これらのうちダウン症に合併したものが10件，18トリソミーによるもの7件などが主なものである。

4）昭和62年先天異常四半期別発生状況

昭和62年の先天異常発生状況を四半期ごとにまとめ表2に示した。各四半期の調査医療機関の出産数が約2,500件程度であるので，先天異常が1件発生すると出産10,000対4.0の増減となるため，四半期ごとの値は変動が大きく発生頻度の増減を確認することは困難であるが，各四半期の各マーカー奇形の出現数が3件を超えるものはなく，昭和62年で特に多発した先天異常はみられないようである。

5）先天異常発生頻度の検討

表 2　昭和62年先天異常四半期報告集計表（共通マーカー用）石川班

調査期間	昭和62年 1月～3月		昭和62年 4月～6月		昭和62年 7月～9月		昭和62年 10月～12月		昭和62年 1月～12月		昭和56年1月～昭和62年12月	
石川県居住者出産総数	3,275		3,311		3,379		2,957		12,922		99,886	
石川県内出産総数	3,029		3,088		3,124		2,760		12,001		93,681	
報告機関出産数	2,588		2,619		2,636		2,453		10,296		77,030	
生産児数	2,435		2,483		2,528		2,344		9,790		73,486	
死産児数	153		136		108		109		506		3,544	
奇形児数	15		16		26		20		77		518	
発生頻度（出産1万対）	57,96		61,09		98,63		81,53		74,79		67,25	
マーカー奇形名	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度	数	頻度
1. 無脳症	1	3.86	0	—	2	7.59	3	12.23	6	5.83	36	4.67
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	1	3.86	0	—	0	—	0	—	1	0.97	13	1.69
3. 水頭症	0	—	0	—	1	3.79	0	—	1	0.97	23	2.99
4. 小頭症	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	3	0.39
5. 単前脳胞症	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	1	0.13
6. 小（無）眼球症	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	3	0.39
7. 小耳症	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	7	0.91
8. 外耳道閉鎖	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	4	0.52
9. 口唇裂	1	3.86	0	—	2	7.59	2	8.15	5	4.86	37	4.80
10. 口唇口蓋裂	2	7.73	3	11.45	1	3.79	2	8.15	8	7.77	40	5.19
11. 口蓋裂	0	—	3	11.45	1	3.79	0	—	4	3.89	27	3.51
12. その他の顔面裂	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	0	—	1	3.82	0	—	0	—	1	0.97	17	2.21
14. 食道閉鎖	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	5	0.65
15. 臍帯ヘルニア	0	—	0	—	2	7.59	0	—	2	1.94	16	2.08
16. 腹壁破裂	1	3.86	1	3.82	0	—	0	—	2	1.94	7	0.91
17. 鼠蹊肛門奇形	2	7.73	1	3.82	1	3.79	1	4.08	5	4.86	21	2.73
18. 尿道下裂	0	—	0	—	1	7.35*	0	—	1	1.92*	5	1.24*
19. 膀胱外反	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
20. 性別不分明	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	1	0.13
21. 多指	0	—	1	3.82	2	7.59	2	8.15	5	4.86	38	4.93
22. 合指	0	—	0	—	0	—	1	4.08	1	0.97	11	1.43
23. 裂手	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—
24. 上肢の減数異常	1	3.86	0	—	1	3.79	1	4.08	3	2.91	23	2.99
25. 上肢の橈尺骨症候群	0	—	0	—	1	3.79	0	—	1	0.97	5	0.65
26. 多趾	0	—	0	—	1	3.79	1	4.08	2	1.94	28	3.63
27. 合趾	1	3.86	1	3.82	1	3.79	1	4.08	4	3.89	26	3.38
28. 裂足	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	2	0.26
29. 下肢の減数異常	1	3.86	0	—	1	3.79	0	—	2	1.94	17	2.21
30. 下肢の橈尺骨症候群	0	—	1	3.82	1	3.79	0	—	2	1.94	3	0.39
31. ダウン症候群	1	3.86	1	3.82	1	3.79	1	4.08	4	3.89	26	3.38
32. 軟骨無形成症	0	—	0	—	0	—	0	—	0	—	6	0.78
33. 結合双生児	0	—	0	—	0	—	1	4.08	1	0.97	2	0.26
その他（奇形児数）	5	19.32	5	19.09	11	41.73	6	24.46	27	26.22	135	17.53
その他（奇形数）	7	27.05	5	19.09	15	56.90	6	24.46	33	32.05	307	39.85
総奇形数	19	73.42	18	68.73	35	132.78	22	89.69	94	91.30	755	98.01
多発奇形児数	2	7.73	2	7.64	7	26.56	1	4.08	12	11.66	103	13.37

頻度：出産1万対　　＊男子中での頻度

これまでは石川県全県を対象として年次別または四半期別に先天異常の発生頻度をみてきたが，今回は月別，地域の特性によって先天異常の発生頻度に差があるか否かを検討することとした。

まず，昭和56年1月から昭和62年12月31日までの満7年間のマーカー奇形の月別発生頻度（出産10,000対）を求めて，マーカー奇形のみの合計とマーカー奇形を持つ先天異常児のみの発生頻度とともに表3に示した。

マーカー奇形を合計した発生頻度は7年間を通じて58.94で，全先天異常発生頻度の約60%を占めており，これを月別にみると1月の74.91が最も高く，5月の42.51が最も低くなっているが，月別あるいは季節別に一定の傾向を認めることはできなかった。マーカー奇形を持つ先天異常児の発生頻度は49.72で，全先天異常児発生頻度の約74%と件数でみた場合よりも高値を示し

表 3 月別先天異常発生状況（出産10,000対）昭和56年1月1日～昭和62年12月31日

マーカー奇形名		1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月	総数
1.無脳症		4.59	5.13	4.65	—	4.72	3.21	2.93	5.96	4.51	7.72	8.37	4.58	4.67
2.脳瘤・脳髄膜瘤		7.64	—	3.10	6.25	—	—	1.46	1.49	—	—	—	—	1.69
3.水頭症		3.06	1.71	—	7.81	3.15	4.82	1.46	1.49	3.00	3.09	1.67	4.58	2.99
4.小頭症		—	—	1.55	—	3.15	—	—	—	—	—	—	—	0.39
5.単前脳胞症		—	—	—	—	—	1.61	—	—	—	—	—	—	0.13
6.小（無）眼球症		—	1.71	3.10	—	—	—	—	—	—	—	—	—	0.39
7.小耳症		—	3.42	4.65	1.56	—	—	—	—	—	1.54	—	—	0.91
8.外耳道閉鎖		1.53	3.42	—	1.56	—	—	—	—	—	—	—	—	0.52
9.口唇裂		7.64	3.42	3.10	4.69	1.57	—	8.78	7.45	3.00	6.17	5.02	6.10	4.80
10.口唇口蓋裂		4.59	5.13	10.85	4.69	4.72	4.81	1.46	2.98	1.50	7.72	8.37	6.10	5.19
11.口蓋裂		1.53	1.71	—	7.81	1.57	8.03	1.46	2.98	9.01	3.09	1.67	3.05	3.51
12.その他の顔面裂		—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
13.脊椎髄膜瘤・二分脊椎		4.59	—	3.10	4.69	1.57	1.61	—	1.49	3.00	1.54	—	4.58	2.21
14.食道閉鎖		—	—	3.10	1.56	—	—	—	—	1.50	—	—	1.53	0.65
15.臍帯ヘルニア		—	1.71	3.10	1.56	—	1.61	4.39	4.47	1.50	—	5.02	1.53	2.08
16.腹壁破裂		1.53	—	1.55	1.56	—	1.61	2.93	—	—	—	—	1.53	0.91
17.直腸肛門奇形		7.64	3.42	—	1.56	—	1.61	2.93	2.98	4.51	4.63	—	3.05	2.73
18.尿道下裂		—	3.29*	—	—	3.03*	—	—	2.86*	2.89*	—	—	2.93*	1.24*
19.膀胱外反		—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
20.性別不分明		—	—	—	—	1.57	—	—	—	—	—	—	—	0.13
21.多指		4.59	3.42	6.20	4.69	4.72	4.82	2.93	2.98	10.51	6.17	6.70	1.53	4.93
22.合指		4.59	—	—	—	1.57	1.61	—	1.49	—	4.63	—	3.05	1.43
23.裂手		—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
24.上肢の減数異常		4.59	1.71	—	—	1.57	1.61	4.39	1.49	10.51	4.63	1.67	3.05	2.99
25.上肢の絞扼輪症候群		—	—	1.55	—	—	—	—	1.49	1.50	—	—	3.05	0.65
26.多趾		4.59	3.42	3.10	1.56	3.15	4.82	8.78	1.49	3.00	—	5.02	4.58	3.63
27.合趾		4.59	1.71	7.75	1.56	—	6.42	8.78	1.49	1.50	—	5.02	1.53	3.38
28.裂足		—	—	—	—	—	—	1.46	—	—	—	1.67	—	0.26
29.下肢の減数異常		6.12	1.71	1.55	—	3.15	1.61	1.46	1.49	3.00	3.09	—	3.05	2.21
30.下肢の絞扼輪症候群		—	—	—	—	—	1.61	—	2.98	—	—	—	—	0.39
31.ダウン症候群		1.53	5.13	4.65	3.13	3.15	4.82	1.46	—	4.51	4.63	1.67	6.10	3.38
32.軟骨無形成症		—	1.71	—	—	—	—	2.93	1.49	3.00	—	—	—	0.78
33.結合双生児		—	—	—	—	—	—	—	1.49	—	—	1.67	—	0.26
計	件数	74.91	51.31	66.68	56.25	42.51	56.20	59.99	50.67	70.58	58.64	53.57	64.06	58.94
	人数	56.57	47.89	54.27	54.69	36.21	46.56	51.21	43.22	55.56	52.47	45.20	50.34	49.72

* 男子中での頻度

表 4 市部，郡部別先天異常発生状況（昭和56年１月１日～昭和62年12月31日）

先天異常の区分	石川県		市部		郡部	
	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度
全先天異常児	518	67.25	361	68.56	157	64.41
脳・頭部の先天異常	77	10.00	52	9.88	25	10.26
1.無脳症	36	4.67	22	4.18	14	5.74
2.脳瘤・脳髄膜瘤	13	1.69	12	2.28	1	0.41
3.水頭症	23	2.99	15	2.85	8	3.28
4.小頭症	3	0.39	2	0.38	1	0.41
5.単前脳胞症	1	0.13	1	0.19	0	—
眼の先天異常	9	1.17	5	0.94	4	1.64
6.小（無）眼球症	3	0.39	1	0.19	2	0.82
耳の先天異常	34	4.41	25	4.75	9	3.69
7.小耳症	7	0.91	4	0.76	3	1.23
8.外耳道閉鎖	4	0.52	2	0.38	2	0.82
口唇・口蓋裂合計	104	13.50	83	15.76	21	8.62
9.口唇裂	37	4.80	28	5.32	9	3.69
10.口唇・口蓋裂	40	5.19	34	6.46	6	2.46
11.口蓋裂	27	3.51	21	3.99	6	2.46
脊椎髄膜瘤・二分脊椎(13)	17	2.21	13	2.47	4	1.64
循環器の先天異常	61	7.92	47	8.93	14	5.74
消化器の先天異常	57	7.40	39	7.41	18	7.38
14.食道閉鎖	5	0.65	3	0.57	2	0.82
15.臍帯ヘルニア	16	2.08	8	1.52	8	3.28
16.腹壁破裂	7	0.91	6	1.14	1	0.41
17.直腸肛門奇形	21	2.73	16	3.03	5	2.05
性.泌尿器の先天異常	15	1.95	8	1.52	7	2.87
18.尿道下裂	5	1.24*	2	0.73	3	2.37
20.性別不分明	1	0.13	0	—	1	0.41
上肢の先天異常	80	10.39	57	10.82	23	9.44
21.多指症	38	4.93	25	4.75	13	5.33
22.合指症	11	1.43	9	1.71	2	0.82
24.上肢の減数異常	23	2.99	18	3.42	5	2.05
25.上肢の絞扼輪症候群	5	0.65	4	0.76	1	0.41
下肢の先天異常	87	11.29	59	11.20	28	11.49
26.多趾症	28	3.63	13	2.47	15	6.15
27.合趾症	26	3.38	17	3.23	9	3.69
28.裂足症	2	0.26	2	0.38	0	—
29.下肢の減数異常	17	2.21	13	2.47	4	1.64
30.下肢の絞扼輪症候群	3	0.39	3	0.57	0	—
染色体異常・多発奇形	121	15.71	85	16.14	36	14.77
31.ダウン症候群	26	3.38	16	3.04	10	4.10
多発（重複）奇形	103	13.37	74	14.05	29	11.90
軟骨無形成症 (32)	6	0.78	6	1.14	0	—
結合双生児 (33)	2	0.26	1	0.19	1	0.41

頻度：出産1万対　　＊男子中での頻度

表 5 石川県内地域別先天異常発生状況（昭和56年1月1日～昭和62年12月31日）

先天異常の区分	加賀地区		金沢地区		能登地区	
	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度
全先天異常児	214	69.31	198	65.32	106	66.91
脳・頭部の先天異常	28	9.07	30	9.90	19	11.99
1.無脳症	16	5.18	12	3.96	8	5.05
2.脳瘤・脳髄膜瘤	2	0.65	8	2.64	3	1.89
3.水頭症	8	2.59	8	2.64	7	4.42
4.小頭症	2	0.65	1	0.33	0	—
5.単前脳胞症	0	—	1	0.33	0	—
眼の先天異常	2	0.65	5	1.65	2	1.26
6.小（無）眼球症	2	0.65	1	0.33	0	—
耳の先天異常	12	3.89	15	4.95	7	4.42
7.小耳症	4	1.30	1	0.33	2	1.26
8.外耳道閉鎖	2	0.65	0	—	2	1.26
口唇・口蓋裂合計	41	13.28	44	14.52	19	11.99
9.口唇裂	14	4.53	17	5.61	6	3.79
10.口唇・口蓋裂	17	5.51	19	6.27	4	2.52
11.口蓋裂	10	3.24	8	2.64	9	5.68
脊椎髄膜瘤・二分脊椎(13)	7	2.27	4	1.32	6	3.79
循環器の先天異常	31	10.04	23	7.59	7	4.42
消化器の先天異常	21	6.80	27	8.91	9	5.68
14.食道閉鎖	3	0.97	2	0.66	0	—
15.臍帯ヘルニア	6	1.94	4	1.32	6	3.79
16.腹壁破裂	5	1.62	2	0.66	0	—
17.直腸肛門奇形	7	2.27	12	3.96	2	1.26
性.泌尿器の先天異常	5	1.62	8	2.64	2	1.26
18.尿道下裂	1	0.62*	2	1.27*	2	2.43*
20.性別不分明	1	0.32	0	—	0	—
上肢の先天異常	32	10.36	36	11.88	12	7.57
21.多指症	16	5.18	17	5.61	5	3.16
22.合指症	6	1.94	4	1.32	1	0.63
24.上肢の減数異常	7	2.27	13	4.29	3	1.89
25.上肢の絞扼輪症候群	4	1.30	1	0.33	0	—
下肢の先天異常	35	11.34	34	11.22	18	11.36
26.多趾症	12	3.89	10	3.30	6	3.79
27.合趾症	15	4.86	7	2.31	4	2.52
28.裂足症	0	—	1	0.33	1	0.63
29.下肢の減数異常	6	1.94	10	3.30	1	0.63
30.下肢の絞扼輪症候群	1	0.32	1	0.33	1	0.63
染色体異常・多発奇形	42	13.60	52	17.16	27	17.04
31.ダウン症候群	10	3.24	11	3.63	5	3.16
多発（重複）奇形	33	10.69	46	15.18	24	15.15
軟骨無形成症（32）	1	0.32	4	1.32	1	0.63
結合双生児（33）	0	—	1	0.33	1	0.63

頻度：出産1万対　　＊男子中での頻度

ている。月別にみると件数と同様に1月が56.57と最も高く，5月が36.21と最も低くなっているが，月別にみて一定の傾向はみられなかった。各マーカー奇形別の月別発生頻度も月別あるいは季節別にみて特に突出した発生頻度を示すものはみられず，また，一定の季節的な発生頻度の偏りや傾向をみることはできなかった。

次に，地域の特性別に先天異常の発生頻度をみるため，市部，郡部別を表4に，金沢地区，加賀地区，能登地区に分けた地域別を表5に各先天異常の種類別の発生数と出産10,000当りの発生頻度を示した。

市部，郡部別に全先天異常児の発生頻度をみると市部68.56，郡部64.41と市部がやや高いが

表 6 昭和63年先天異常四半期報告集計表（共通マーカー用）石川班

調査期間	ベースライン 昭56.1～62.12	昭和63年 1月～3月	昭和63年 4月～6月	昭和63年 7月～9月	昭和63年 10月～12月	昭和63年 1月～12月	昭和56年1月～ 昭和63年12月
奇形児数	518	24	24	18	11	77	595
マーカー奇形名	頻度(出産1万対)	発生数	発生数	発生数	発生数	発生数	発生数
1.無脳症	4.67	2	2	0	0	4	40
2.脳瘤・脳髄膜瘤	1.69	1	1	0	0	2	15
3.水頭症	2.99	1	0	1	0	2	25
4.小頭症	0.39	0	0	1	0	1	4
5.単前脳胞症	0.13	0	0	0	0	0	1
6.小（無）眼球症	0.39	0	0	0	0	0	3
7.小耳症	0.91	0	0	1	0	1	8
8.外耳道閉鎖	0.52	0	0	1	2	3	7
9.口唇裂	4.80	3	2	1	0	6	43
10.口唇口蓋裂	5.19	0	1	4	0	5	45
11.口蓋裂	3.51	2	1	0	1	4	31
12.その他の顔面裂	—	0	0	0	0	0	0
13.脊椎髄膜瘤・二分脊椎	2.21	1	0	0	0	1	18
14.食道閉鎖	0.65	0	0	1	1	2	7
15.臍帯ヘルニア	2.08	0	1	0	0	1	17
16.腹壁破裂	0.91	1	0	0	1	2	9
17.直腸肛門奇形	2.73	1	0	2	1	4	25
18.尿道下裂	1.24*	1	0	0	1	2	7
19.膀胱外反	—	0	0	0	0	0	0
20.性別不分明	0.13	1	0	0	0	1	2
21.多指	4.93	4	2	1	0	7	45
22.合指	1.43	1	0	2	0	3	14
23.裂手	—	0	0	0	0	0	0
24.上肢の減数異常	2.99	3	0	0	1	4	28
25.上肢の絞扼輪症候群	0.65	0	0	0	2	2	7
26.多趾	3.63	2	0	1	0	3	31
27.合趾	3.38	0	1	1	0	2	28
28.裂足	0.26	0	0	0	0	0	2
29.下肢の減数異常	2.21	0	0	0	0	0	17
30.下肢の絞扼輪症候群	0.39	0	0	0	0	0	4
31.ダウン症候群	3.38	0	0	0	0	0	26
32.軟骨無形成症	0.78	0	0	0	0	0	6
33.結合双生児	0.26	1	1	0	0	2	4
その他（奇形児数）	39.85	3	13	6	3	25	160
その他（奇形数）	98.01	13	14	7	8	42	349
総奇形数	98.01	38	26	24	18	106	861
多発奇形児数	13.37	5	2	3	3	13	116

＊男子中での頻度

著差はない。各先天異常およびマーカー奇形ごとの発生頻度が市部で高率を示すのは脳瘤・脳髄膜瘤，口唇・口蓋裂合計であり，郡部で高率を示すのは臍帯ヘルニア，尿道下裂，多趾症などであるが，いずれも発生数が少いため断定はできない。

地域別の全先天異常児の発生頻度をみると，加賀地区が69.31と最も高く，能登地区66.91，金沢地区65.32とつづくが，著差はみられずほぼ同じ発生頻度を示すようである。各先天異常およびマーカー奇形ごとの地域別発生頻度をみても発生数の少い先天異常では変動がみられるものの，一定の地域に集中して発生している傾向はみられなかった。

さらに，出産の種類によって先天異常の発生状況が異るか否かをみるため出生者と死産に分けて先天異常の発生頻度をみると，この7年間に出生した者は73,486件で，このうち先天異常児は450件発生しており出生10,000当りの発生頻度は61.24であり，同じく死産となった者は3,544件で，このうち先天異常児は68件で死産10,000当りの発生頻度は191.87と出生者からの発生頻度の3倍以上となっていた。

6）昭和63年先天異常四半期別発生状況

平成元年2月までに調査協力機関から報告のあった先天異常発生数は79件で，うち2件は県外居住者による里帰り分娩であり，石川県内居住者からの発生数は77件で，表6に示したとおり，第1四半期24件，第2四半期24件，第3四半期18件，第4四半期11件となっていた。

昭和63年の調査協力機関での出産数は現在のところ確定できないので，発生頻度は算出することができないが，調査票の回収状況からみて，各四半期ごとの出産数はほぼ2,500件と推定されるので，各四半期の発生数のほぼ4倍が出産10,000当りの発生頻度と推定される。各四半期のマーカー奇形の発生数からみても，先天異常の異常発生はみられないものと推定される。

但し，昭和56年の調査開始以来昭和61年末までの満6年間に1件の発生しかみられなかった結合双生児が，昭和62年の第4四半期に1件（表2），昭和63年の第1および第2四半期に各1件（表6）と3四半期連続して3件の発生がみられた点は注意しておく必要があろう。なお，結合双生児4件のうち3件は頭・胸部接合双生児であり，1件は胸・腹部接合双生児と報告されている。

考　　察

石川県では昭和56年より，先天異常発生の実態を把握するため，石川県下全域を対象として発生調査を行い，ひきつづき昭和59年からは「先天異常のモニタリングに関する研究」として調査を継続し，昭和62年からは石川県の事業として先天異常のモニタリングを実施してきている。石川県方式によるモニタリングは調査に参加する調査協力機関の負担をできるだけ軽減し，可能な限り参加機関を増加させるため，精度の低下には目をつぶり，全出産児の個票調査は行わず，1カ月ごとの調査期間における先天異常発生の有無のみを問う「先天異常児発生調査集計票」と先天異常児の発生があったときのみ調査票に記入する「先天異常児発生調査個人票」の2種類の調査票を用いて調査を実施している。また，調査する先天異常の範囲についてもマーカー奇形等に

限定せず，広く先天異常一般を対象として調査を行っている。

このため，調査協力機関は石川県内の全産婦人科医療機関のほぼ80％に達しており，調査によってカバーされる出産児は石川県内居住者の出産数の80％以上，石川県内医療機関における石川県居住者出産数の85％に達する把握率を示すようになっている。

しかし，問題は先天異常の診断精度と把握もれの防止の向上である。診断精度を高く維持し，把握もれを防止するためには，一定レベル以上の病院を選定し，病院ベースのモニタリングを行うことが望ましいが，一方，病院ベースモニタリングでは地域における病院の偏在や，病院医療圏の問題などによって地域における環境因子の影響を敏感に反映させることが困難な場合が多い。

このような前提に立って石川県では人口ベースモニタリング調査を行ってきており，昭和56年から61年までの調査資料を用いて昭和60年度に暫定的に33種のマーカー奇形の出産10,000当りのベースラインを設定した。しかし，先天異常モニタリングのためのベースラインの設定は10万出産程度を基礎として算定されることが望ましいとされているので，現状ではまだこの水準には達していないものの昭和62年の調査成績を加えて，昭和56年1月1日から昭和62年12月31日の満7年間の協力医療機関の77,030出産，先天異常児518件を用いて新しい各マーカー奇形のベースラインを設定した。

新しく設定したベースラインと各年ごとのマーカー奇形の発生頻度および昭和62年の各四半期別の発生頻度について比較したが，マーカー奇形およびその他の先天異常が特定の年次または四半期で異常発生を示す徴候は見出せなかった。また，この7年間の発生を合せて月別，季節別および市部，郡部別ならびに金沢，加賀，能登の3地域別にマーカー奇形の発生頻度を検討したが一定の傾向を認めることはできなかった。

出産の態様を出生（生産）と死産に分けて先天異常の発生頻度を比較すると，出生にくらべて死産が3倍以上発生頻度が高いことがわかった。この場合死産は妊娠12週以上のすべてを含んでいるので，これを妊娠20週以上（妊娠20週未満の先天異常児は2件のみ）に限ると，分母となる死産数はほゞ35％となるため死産からの先天異常発生頻度は出生からのそれのほぼ8倍程度になるものと推定された。

現在までに報告された昭和63年のマーカー奇形発生数についても検討したが特に発生数の異常はみられなかった。しかし，調査開始後昭和61年までの6年間に1件しか報告のない結合双生児が，昭和62年第4四半期，昭和63年第1四半期および第2四半期と連続して1件ずつ計3件が発生しており，今後の動向に注目していく必要があるものと思われる。

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

石川県では人口ペースによる先天異常モニタリングの基礎資料を得る目的で、昭和 56 年以降、石川県内に所在する産婦人科医療機関および保健所等の衛生行政機関の協力のもとに先天異常児発生調査を実施してきており,昨年,昭和 56 年 1 月 1 日より昭和 61 年 12 月 31 日までの満 6 年間の資料を用いて暫定的に各マーカー奇形のベースラインを設定した。

今回は昭和 62 年の調査成績を加えて,昭和 56 年 1 月 1 日より昭和 62 年 12 月 31 日までの満7年間に石川県内に居住する母親から出産した99,886児をもとに新しいベースラインを設定することとした。この 7 年間に石川県居住者から報告医療機関で出産した児の数は 77,030 児であり,このうち先天異常児は 518 件で,出産 10,000 当りの先天異常児発生数は 67. 25 と計算された。

先天異常モニタリングシステムに関する研究班が設定した 33 種のマーカー奇形のうち主な先天異常のベースラインは,出産 10,000 当り,無脳症 4.7,水頭症 3.3、口唇裂 4.8、口唇口蓋裂 5.2、口蓋裂 3.5,脊椎髄膜瘤・二分脊椎 2.2,臍帯ヘルニア 2.1,直腸肛門奇形 2.7、多指症 4.9,上肢の減数異常 3.0,多趾症 3.6,合趾症 3.4,下肢の減数異常 2.2,ダウン症候群 3.4 となっている。このほかの先天異常児数は出産 10,000 対 17.5 であり,口唇口蓋裂を除く二種以上の先天異常の合併した多発奇形は 13.4 で,全先天異常児のほぼ 20%を占めていた。

ベースライン設定に用いた 7 年間の先天異常発生数を月別,季節別・市郡別・地区別に検討した。月別,季節別では先天異常発生数が少いためもあって明確な傾向は認められていないが,とくに突出した発生増を示す月や季節もみられていない。市部,郡部別でみても発生頻度に大差はみられない。市部で発生頻度が高い先天異常として口唇裂および口蓋裂があげられるほか,多趾症では郡部の発生頻度が高い傾向がみられるようである。

石川県を金沢地区,金沢市を除く加賀地区羽咋郡以北の能登地区に区分して先天異常の発生頻度をみたが,全先天異常でも各マーカー奇形でみても地区間に著差はみられないようである。生産,死産別に出産 10,000 当りの先天異常発生数をみると,生産者では 61.24,死産者では 191.87 と死産からの発生が生産の約 3 倍を示していた。