

死因統計より見た分析

(分担研究: 先天異常のモニタリングおよび対策に関する研究)

今 泉 洋 子

要約: 日本全国の人口動態統計死産票と死亡票テープを用い、主要先天異常の頻度、中枢神経異常の疫学的研究、双生児と先天異常の研究を行い次の結果を得た。

1979年の全先天異常発生率は千出産あたり3.5、また主要先天異常発生率を推定した。無脳症発生率は1969年から1977年まで上昇、その後1980年まで横這い傾向にあるが、翌年から減少に転じている。二分脊椎と先天性水頭症の発生率は年次と共に減少している。先天性水頭症の発生率は男子の方が女子の値より高い。無脳症発生率は母年齢が20歳未満で僅かに高い傾向にあるが、他の年齢では同程度であった。また無脳症発生率は出生順位が第2位で一番低く、出産順位が3番目以降で上昇している。中枢神経異常で死産した双生児の一致率は、無脳症が5.7%、二分脊椎が9.1%、先天性水頭症が15%であった。1979~1985年における結合体双生児の発生率は、百万出産あたり10であった。また発生率は出産順位と共に高くなっていた。

見出し語: 人口動態統計、中枢神経異常、双生児の一致率、先天異常。

研究目的: 日本全国の人口動態統計死産票と死亡票テープを用いて、先天異常の疫学的研究を行った。

研究方法: 本研究は主要先天異常発生率の推定、中枢神経異常の疫学的研究、双生児と先天異常の研究から成っている。1979年から1985年の間に先天異常で死産(13,400件)または死亡(31,483名)した者を対象に、主要先天異常の発生率を推定した。また1969年から1985年の間に中枢神経奇形で死産した18,973件(無脳症14,282、二分脊椎699、先天性水頭症3,992)と死亡した4,402名(無脳症1,281、二分脊椎1,438、先天性水頭症2,984)を対象として、中枢神経異常発生率の年次推移、母年齢と出産順位の影響について分析を行った。次に1969年から1985年の間に双生児で且つ中枢神経異常で死産した者を対象

に、双生児が共に同じ奇形を持っている割合(一致率)を推定した。また1979年から1985年の間に結合体双生児で死産もしくは死亡した者を対象に、結合体双生児の発生率、母年齢、出産順位の影響について分析を行った。

結果:

(1) 主要先天異常の発生率

人口動態統計を利用して、先天異常の発生率を推定する場合には、まず平均死亡年齢を計算する必要がある。平均死亡年齢が低い場合には、特定年次の死産票と数年間分の死亡票を利用すれば、先天異常の発生率を推定することができる。ところが平均死亡年齢が高い場合には、長期間にわたる資料を用いないと先天異常発生率は過小評価される。表1は1979年から1985年の間に先天異常で死産した者の平均死亡年齢を示している。この表から分かるように、先天異常児の平均死亡年齢は心奇形を除くと、3.1歳以下である。また表1には1979年に出生し1979年

*厚生省人口問題研究所 (Institute of Population Problems, Ministry of Health and Welfare)

から1985年までに先天異常で死亡した数、1979年の先天異常死産数、1979年の主要先天異常の発生率を示している。なお、先天異常の発生率を計算するために用いた分母は、1979年の出産数(1,724,891)である。表2は1979年に出生し、1979年から1985年の間に先天異常で死亡した数と、1979年に先天異常で死産した数を示している。この表から全先天異常数は6,064であるから、全先天異常発生率は千出産あたり3.5になる。また先天異常数を1979年の出産数で割れば、各先天異常発生率が得られる。

(2) 中枢神経異常の疫学的研究

図1は1969年から1985年までの17年間における無脳症発生率と、1969年から1982年までの14年間の二分脊椎と先天性水頭症の発生率の年次推移を示している。無脳症の発生率(出産千対)は1969年の0.42から徐々に上昇し、1977年には0.56まで上昇、その後1980年まで横這い傾向にあるが、その後減少に転じ1985年には0.47となる。無脳症発生率の市郡差はみられなかった。次に無脳症発生率を男女別にみると、1972年以降男子の方が女子より高い値を示している。一方、二分脊椎と先天性水頭症の発生率の計算に用いた分子は、これら中枢神経奇形による死産数と死亡数であるが、これらの奇形は無脳症と異なり、出生後も生存しうる。したがって、1983年から1985年の間に出生した奇形児は1985年12月末日現在でもかなりが生存しているので、この期間に生まれた奇形児の資料は分析から除いた。また、1968年以前に出生した108名の二分脊椎と413名の先天性水頭症も分析から除いた。二分脊椎の発生率は市郡共に年次とともに減少している。また、二分脊椎発生率を男女別にみると、どの年次でも女子の方が男子の値より高かった。先天性水頭症の発生率は市郡共に年次とともに減少している。また、この図から2年次を除けば郡部の値の方が市部の値より高いことがわかる。なお、1969年から1974年までは郡部の方が市部よりかなり高い値を示しているが、1977年以降は市郡共に同程度の値を示している。また先天性水頭症の発生率を男女別にみると、1977年を除けば男子の値の方が女子の値より高かった。次に、先天性水頭症による死産と生後死亡のどちらが減少しているかをみるために、全死産数中にお

ける先天性水頭症の割合と全出生児中における先天性水頭症による生後死亡の割合を比較した。その結果、先天性水頭症による死産は1980年以降急速に減少しているが、先天性水頭症による生後死亡の割合は1969年以降徐々に減少している。

母の出産年齢と出産順位に関する情報は、死産票から得られる。そこで、出産年齢と出産順位別の無脳症発生率を計算した。なお、母年齢、出産順位別無脳症発生率の計算に用いた分子は無脳症による死産数のみである。無脳症発生率は母年齢が20歳未満で僅かに高い傾向にあるが、他の年齢では同程度の値を示している(文献1参照)。無脳症発生率は出産順位が第2位で一番低く、出産順位が3番目以降急速に上昇している。

(3) 双生児と先天異常の研究

中枢神経異常で死産した双生児が共に同じ奇形を持っている割合(一致率)は、無脳症が5.7% (14/246)、二分脊椎が9.1% (1/11)、先天性水頭症が15% (16/107)である。なお、1979~1985年における中枢神経異常以外の先天異常一致率は、全体でみると11%である(詳しくは文献2を参照)。

1979年から1985年間における、結合体双生児の発生率は百万出産あたり10(112/11,224,757)である。発生率は1985年を除外すれば、年次に対し横ばいか僅かに減少している。また発生率は出産順位と共に高くなっている(詳しくは文献3を参照)。

考察: 人口動態統計(死亡票と死産票)には、日本全国で先天異常により死産ないしは死亡した者の資料が報告されている。しかし、これらの資料から得られる先天異常は致死的な異常である。そこで、無脳症のように致死的な奇形については、これらの資料を用いることによって、先天異常の疫学的な研究を行うことができる。なお、先天異常の平均死亡年齢が低い場合には、数年間の資料を用いることにより、先天異常の発生率を推定できる。一方、先天異常の平均死亡年齢が高い場合には、長期間にわたる資料を用いなければ、先天異常発生率は過小に評価される。また結合体双生児のように発生率が低い奇形については、日本全国の人口動態統計を用いることにより、先天異常の疫学的研究ができる利点もある。一方、人口動

統計から得られる先天異常は致死的な異常であるため、大部分の多指（趾）症など軽度の奇形は統計から脱落してしまうが、心臓の先天異常などは報告されている。これに対し、生後1週間以内に観察される先天異常のモニタリングからは、心臓の先天異常などの正確な数字は得られない。したがって、病産院の資料と人口動態統計の両者を組み合わせれば、より正確な先天異常の発生率を推定できる。

文 献

1) 今泉洋子：我が国における中枢神経奇形の

疫学的研究：神経研究の進歩、32(6)、909—913、1988

- 2) 今泉洋子：Concordance and discordance of congenital hydrocephalus in 107 twin pairs in Japan：Teratology 40, 101-103, 1989
- 3) 今泉洋子：Conjoined twins in Japan, 1979-1985: Acta Genet Med Gemellol 37, 339-345, 1988
- 4) 今泉洋子：Studies on birth defects and twins in Japan: Congenital Anomalies (1) (in press), 1990

Abstract

Analysis on Congenital Malformations from Vital Statistics

Yoko Imaizumi*

Nation-wide data in Japan on pre- and postnatal deaths of 15,563 cases with anencephalus, 2,137 cases with spina bifida, and 6,976 cases with congenital hydrocephalus during 1969-1985 were analysed. The incidence rate of anencephalus increased with the year until 1981 and decreased thereafter. The prevalence rates for spina bifida and congenital hydrocephalus decreased year by year, where the reduction of the prevalence rate of congenital hydrocephalus in fetal deaths might be attributable to antenatal detection and selective abortion after 1981. The prevalence rate of congenital hydrocephalus was significantly higher in rural than in urban areas. Influencing factors in incidences rates of neural tube defects were discussed.

During the period from 1969 to 1985, the rates of concordance for anencephalus, spina bifida, and congenital hydrocephalus among these twins were 5.7% (14/246), 9.1% (1/11), and 15% (16/107), respectively. Nation-wide data in Japan on the 112 sets of conjoined twins from fetal deaths and from postnatal deaths during 1979-1985 were analysed. Overall incidence rate was 10 per million births. Maternal age effect was found in mothers over the age of 40, where the highest incidence rate was obtained. The incidence rate of conjoined twins increased with birth order.

表1. 主要先天異常の死産数、死亡数、平均死亡年齢と発生率

I C U コード	先 天 異 常	1979~1985年			1979年			発生率 (1,000出産)
		死産数	死亡数	平均死 亡年齢	死産数	生 死 後 死 亡 数*	合 計	
7400	無脳症	5,421	501	0.00	864	104	968	0.561
7410	脊椎破裂(二分脊椎)	55	238	2.14	7	43	50	0.029
7419	脊椎破裂(二分脊椎)	154	161	1.33	20	32	52	0.030
7421	小頭症	94	169	2.83	14	25	39	0.023
7423	先天性水頭症	1,063	842	3.04	204	131	335	0.194
7450	総動脈幹遺残	0	316	2.89	0	41	41	0.024
7451	大血管の転位	6	1,809	2.69	2	230	232	0.135
7452	ファロー四徴	0	1,664	8.37	0	179	179	0.104
7453	単心室	0	345	2.38	0	33	33	0.019
7454	心室中隔欠損	9	2,162	11.93	2	244	246	0.143
7455	二次口型心房中隔欠損	11	1,375	43.01	3	54	57	0.033
7456	心内膜床欠損	4	878	4.65	0	86	86	0.050
7460	肺動脈弁の異常	1	221	4.51	0	26	26	0.015
7461	先天性三弁尖閉鎖及び狭窄	0	369	2.28	0	46	46	0.027
7462	エプスタイン奇形	0	154	17.85	0	10	10	0.006
7463	先天性大動脈弁狭窄	0	95	9.01	0	5	5	0.003
7464	先天性大動脈弁閉鎖不全(症)	0	34	18.68	0	1	1	0.0006
7465	先天性像帽弁閉鎖不全(症)	0	54	13.94	0	4	4	0.002
7470	動脈管開存	6	664	7.56	1	71	72	0.042
7471	大動脈縮窄	2	618	2.03	1	74	75	0.043
7472	大動脈のその他の異常	1	195	28.81	0	17	17	0.010
7473	肺静脈の異常	5	418	3.77	0	42	42	0.024
7474	大動脈及び肺静脈異常	0	636	1.50	0	98	98	0.057
7475	臍動脈の欠損または形成不全	27	1	—	6	0	6	0.003
7490	口蓋裂	81	92	0.13	17	24	41	0.024
7491	唇 裂	61	11	—	17	2	19	0.011
7492	唇裂を伴う口蓋裂	94	87	0.02	22	14	36	0.021
7503	気管食道瘻及び食道閉鎖	35	354	0.26	6	53	59	0.034
7511	小腸の閉鎖及び狭窄	21	382	0.05	1	76	77	0.045
7512	結腸、直腸及び肛門管の閉鎖及び狭窄	57	118	0.06	11	29	40	0.023
7566	横隔膜の異常	72	640	0.25	15	77	92	0.053
7567	腹壁の異常	497	349	0.04	64	75	139	0.081
7580	ダウント症候群	117	1,221	2.64	14	172	186	0.108
7581	バトウ症候群	2	96	0.05	0	9	9	0.005
7582	エドワード症候群	8	532	0.08	0	43	43	0.025

*1979年に出生し、1979~1985年に死亡した数

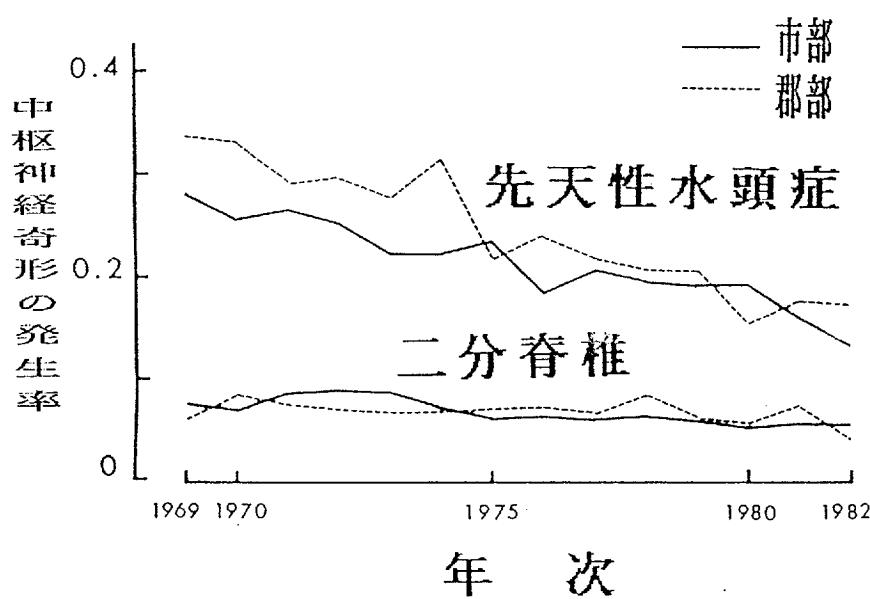
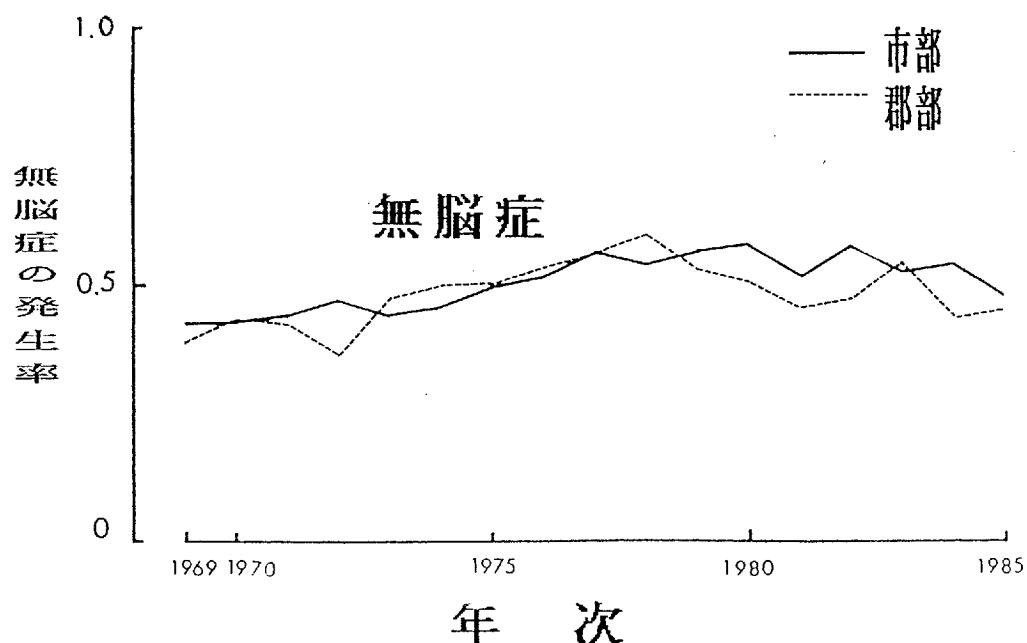
表2. 先天異常の死産数と生後死亡数、1979年

ICDコード	先天異常	死産数	生後死亡数	合計
7400	無脳症	864	104	968
7401	頭蓋脊椎破裂	0	1	1
7410	脊椎破裂(二分脊椎)	7	43	50
7419	脊椎破裂(二分脊椎)	20	32	52
7420	脳ヘルニア	43	21	64
7421	小頭症	14	25	39
7422	脳の減少奇形	0	16	16
7423	先天性水頭症	204	131	335
7424	脳のその他の明示された異常	1	8	9
7428	神経系のその他の明示された異常	1	5	6
7429	脳、脊髄及び神経系の詳細不明の異常	10	24	34
7430	無眼球症	1	0	1
7431	小眼球症	1	0	1
7432	牛眼(水眼)	1	0	1
7433	先天性白内障及び水晶体異常	2	0	2
7440	聴力障害の原因となった耳の異常	1	0	1
7442	耳のその他の明示された異常	4	0	4
7449	詳細不明の顔及び頸の異常	11	1	12
7450	総動脈幹遺残	0	41	41
7451	大血管の転移	2	230	232
7452	ファロー四徴	0	179	179
7453	単心室	0	33	33
7454	心室中隔欠損	2	244	246
7455	二次口型心房中隔欠損	3	54	57
7456	心内膜床欠損	0	86	86
7457	二腔心	0	3	3
7459	詳細不明の中隔欠損	0	10	10
7460	肺動脈弁の異常	0	26	26
7461	先天性三弁尖閉鎖及び狭窄	0	46	46
7462	エプスタイン奇形	0	10	10
7463	先天性大動脈弁狭窄	0	5	5
7464	先天性大動脈弁閉鎖不全(症)	0	1	1
7465	先天性僧帽弁狭窄(症)	0	4	4
7466	先天性僧帽弁閉鎖不全(症)	0	18	18
7467	左心形成不全症候群	0	25	25
7468	心(臓)のその他の明示された異常	2	51	53
7469	心(臓)の詳細不明の異常	115	970	1,085
7470	動脈管開存	1	71	72
7471	大動脈縮窄	1	74	75
7472	大動脈のその他の異常	0	17	17

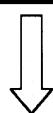
ICD コード	先 天 異 常	死 産 数	生 後 死 亡 数	合 計
7473	肺動脈の異常	0	42	42
7474	大動脈及び肺動脈異常	0	98	98
7475	臍動脈の欠損または形成不全	6	0	6
7476	末梢血管系のその他の異常	0	5	5
7478	循環系のその他の明示された異常	0	4	4
7479	循環系の詳細不明の異常	1	3	4
7480	後鼻孔閉鎖	1	1	2
7481	鼻のその他の異常	6	2	8
7483	咽喉、気管及び気管支のその他の異常	4	31	35
7484	先天性のう(囊)胞肺	0	4	4
7485	肺の無発生、低形成(形成不全)及び異形成	8	33	41
7486	肺のその他の異常	2	10	12
7488	呼吸系のその他の明示された異常	0	1	1
7489	呼吸系の詳細不明の異常	6	2	8
7490	口蓋裂	17	24	41
7491	唇裂	17	2	19
7492	唇裂を伴う口蓋裂	22	14	36
7502	口腔及び咽喉のその他の明示された異常	0	2	2
7503	気管食道瘻及び食道閉鎖	6	53	59
7505	先天性肥厚性幽門狭窄	0	14	14
7506	先天性(食道)裂孔ヘルニア	0	1	1
7507	胃その他の明示された異常	0	4	4
7509	上部消化管の詳細不明の異常	1	1	2
7510	メッケル憩室	0	1	1
7511	小腸の閉鎖及び狭窄	1	76	77
7512	結腸、直腸及び肛門管の閉鎖及び狭窄	11	29	40
7513	ヒルシュスプリング病及び結腸のその他の先天性機能障害	2	41	43
7514	腸固定の異常	0	24	24
7515	腸のその他の異常	5	10	15
7516	胆のう(囊)、胆管及び肝(臓)の異常	7	161	168
7517	脾(臓)の異常	0	3	3
7518	消化系のその他の明示された異常	4	7	11
7519	消化系の詳細不明の異常	1	4	5
7527	性別不分明及び偽半陰陽	1	0	1
7528	性殖器のその他の明示された異常	0	1	1
7529	生殖器の詳細不明の異常	2	1	3
7530	腎無発生及び発育不全(形成異常)	2	6	8
7531	のう(囊)胞性腎疾患	0	9	9
7532	腎孟及び尿管の閉塞性欠損	0	5	5
7533	腎(臓)のその他の明示された異常	1	3	4
7534	尿管のその他の明示された異常	0	1	1
7535	膀胱の外反	0	1	1
7539	泌尿系の詳細不明の異常	1	3	4

ICD コード	先 天 異 常	死 産 数	生 後 死 亡 数	合 計
7540	頭蓋、顔面及び頸	1	0	1
7545	足の内反異常	2	0	2
7546	足の外反異常	2	0	2
7547	足とその他の異常	1	0	1
7550	多指(趾)症	6	0	6
7552	上肢の減数異常	3	0	3
7553	下肢の減数異常	1	0	1
7554	詳細不明の肢の減数異常	6	0	6
7555	上肢その他の異常、肩甲帶を含む	3	1	4
7556	下肢のその他の異常、骨盤帶を含む	4	0	4
7558	詳細不明の肢のその他の明示された異常	0	6	6
7559	詳細不明の肢の詳細不明の異常	5	0	5
7560	頭蓋及び顔面骨の異常	46	27	73
7561	脊柱の異常	2	3	5
7563	肋骨及び胸骨のその他の異常	2	4	6
7564	軟骨形成異常(異栄養)症	18	13	31
7565	骨形成異常(症)(ジストロフィー)	10	5	15
7566	横隔膜の異常	15	77	92
7567	腹膜の異常	64	75	139
7568	筋、腱、筋膜及び結合組織のその他の明示された異常	1	2	3
7569	筋骨格系の詳細不明の異常	1	2	3
7573	皮膚のその他の明示された異常	0	5	5
7574	毛髪の明示された異常	0	2	2
7578	外皮のその他の明示された異常	0	1	1
7580	ダウン症候群	14	172	186
7581	バトウ症候群	0	9	9
7582	エドワード症候群	0	43	43
7583	染色体欠失症候群	0	1	1
7585	染色体異常によるその他の病態	3	6	9
7587	クラインフェルター症候群	1	0	1
7589	詳細不明の染色体異常による病態	12	38	50
7590	脾の異常	0	40	40
7593	内臓逆位(症)	0	1	1
7594	結合双生児	27	4	31
7597	多発性先天異常と記載されたもの	35	37	72
7598	その他の明示された異常	69	19	88
7599	詳細不明の先天異常	361	71	432
合 計		2,151	3,913	6,064

先天異常発生率 3.46 (出産千対)

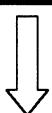


市郡別中枢神経奇形発生率（出産千対）の年次推移



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:日本全国の人口動態統計死産票と死亡票テープを用い、主要先天異常の頻度、中枢神経異常の疫学的研究・双生児と先天異常の研究を行い次の結果を得た。

1979 年の全先天異常発生率は千出産あたり 3.5、また主要先天異常発生率を推定した。無脳症発生率は 1969 年から 1977 年まで上昇、その後 1980 年まで横這い傾向にあるが、翌年から減少に転じている。二分脊椎と先天性水頭症の発生率は年次と共に減少している。先天性水頭症の発生率は男子の方が女子の値より高い。無脳症発生率は母年齢が 20 歳未満で僅かに高い傾向にあるが、他の年齢では同程度であった。また無脳症発生率は出生順位が第 2 位で一番低く、出産順位が 3 番目以降で上昇している。中枢神経異常で死産した双生児の一致率は、無脳症が 5.7%、二分脊椎が 9.1%、先天性水頭症が 15% であった。1979 ~ 1985 年における結合体双生児の発生率は、百万出産あたり 10 であった。また発生率は出産順位と共に高くなっていた。