

日本赤十字社病産院グループにおける 先天異常発生頻度の把握

(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)

研究協力者：野末源一 芦沢正見 木村正文 塩見勉三
長瀬行之 衾寝重隆 西井啓二 梅田健二 兼子和彦

要約：日本赤十字社都内産科全5施設は1976年4月以降、独自の病産院ベースの先天異常モニタリングを行っている。今回はその1988年、1989年の先天異常発生頻度の把握状況についての報告である。1988年の小西班のとりきめに基づく33マーカー奇形、国際先天異常モニタリングシステムクリアリングハウス(ICBDMS)指定の四半期報での11奇形と年報に登載される追加6奇形、ならびにその他の診定し得た全奇形のそれぞれについて、四半期ごとの頻度、予測数等を算出した。

見出し語：先天異常 モニタリング 奇形

研究目的：前年度までの小西班の「先天奇形の統一的実地調査に関する研究」におけるとりきめに従ってモニタリングを継続し、システム検討のための素材の提供を意図した。

研究方法：前年度までの研究班報告に述べたので省略する。ベースライン頻度も前年度まで用いた値と同一である。すなわち1976年4月より1983年12月までの7年8か月間の全出産63,385(死産567を含む)を分母とし、奇形児数でなく、それぞれの奇形数を分子とし、出産1万対であらわした。

結果：1) 診定し得た奇形頻度は88年、89年でそれぞれ2.13%(161/7564)、2.30%(165/6992)であった。2) マーカーで88年と対比して著しく発生率の減をみたものは無脳症、口唇裂、食道閉鎖、腹壁破裂、鎖肛、合趾、ダウン症候群、18トリソミー等であり、増をみたものは脳瘤、水頭症、二分脊椎、合指等であった。3) マーカーにおいて予測数に比し観発数が多く、Zスコアが4以上を示したものは88年では単前脳胞症、89年で

は脳瘤、二分脊椎であった。4) マーカー以外の外表奇形で最も多かったのは副耳、ついで内反足、先天性血管腫、耳介の欠損/変形であった。5) 1989年は心奇形がとくに心室中隔欠損が前年に比しより多く報告された。6) 症候群では表2にあげた6例が両年でみられた。Potter症候群は88年に1例、89年に2例が報ぜられた。7) 35歳以上の「高年産婦」の割合は両年ともほとんど等しく12%前後であった。

考察：一般に先天異常の診断は診断までの期間、(在院期間)、医師・助産婦の関心度、診断基準の適用度、診断機器の普及度等により異なるので発生頻度の比較にはこれらの背景や条件を考慮しなければならないとされる。われわれは在院期間(ほとんどは7日間)中に診断された全先天異常の報告にもとづくモニタリングを行なっているが、その発生頻度2.1ならびに2.4%は1983~1986年のCalifornia Birth Defects Monitoring Programの生産452,287中2.7%、アジア系に限ると2.08%の率によく近似する。

1) 日本赤十字社医療センター 2) 日本赤十字看護大学 3) 国立公衆衛生院(前) 4) 武蔵野赤十字病院(前)
5) 武蔵野赤十字病院 6) 大森赤十字病院(前) 7) 大森赤十字病院 8) 新宿赤十字病院 9) 葛飾赤十字産院

前年比減少をみた無脳症等の先天異常は今後もこのような減少傾向が続くとすれば、出生前早期診断の影響によるみかけの減少かどうか別途の調査が必要となる。また頻度の上昇した先天異常についても同様の理由で、診断の精度・関心度等が高まってきたことも考慮されよう。89年度における心奇形の著増にみられるような傾向は真の上昇かどうか今後診断の確からしさが一定になるかどうか、いつ、どんな方法による診断かをモニタリングにあわせて調査してゆくことが要請されよう。

人名を冠した症候群はおびただしい数にのぼり、診おとしや、過大診断が少なからずあろう。一定のチェックリストの調製、要すればデータを専門センターに送付して一元的診断を行なう方式、デ

ータバンクの整備によるコンピュータ診断による精度の向上等が将来の課題となる。

今回は頻度の記述のみにとどまったが、われわれの日赤プログラムはケースとともにコントロール例を同一方法で妊娠に伴う環境影響も調査しており、モニタリングの本来の役割は催奇性物質やエネルギーの早期発見、警告にあることはいうまでもない。次年度はこの方行にむけて研究を進める意向である。

モニタリングを休みなく継続できたのはひとえに協力赤十字病産院の産科ならびに新生児科の全医師、婦長、助産婦、看護婦、臨床検査技師各位のご協力のたまものであり、厚く謝意を表したい。

文 献

- 1) 野末源一ら：先天異常モニタリングに関する研究 — 都内日赤班 — 厚生省心身障害研究先天異常モニタリングに関する研究。昭和61年度研究報告書（主任研究者：小西 宏）p65 - 79. 1987.
- 2) 同上、昭和62年度研究報告書。p52 - 64. 1988.
- 3) 同上：昭和63年度研究報告書（印刷中）
- 4) 著者名なし：Epidemiology in Practice, vol. 1. no 3, p1-4. 1989.

表1 都内日赤5病院における先天異常の四半期別頻度の把握

— 小西班のマーカーについて —

№ 奇形名 (ICD-9)	生産 死産 奇形児	1 9 8 8										1 9 8 9									
		I	II	III	IV	計	出産 1万対 頻度	予 測 数	(0) / (E)	I	II	III	IV	計	出産 1万対 頻度	予 測 数	(0) / (E)				
		1891 11	1847 13	1978 16	1848 12	7564 52				1780 6	1662 13	1731 8	1819 10	6992 37							
ベース ライン		42	31	37	26	136	(0)	(E)		38	29	33	30	130	(0)	(E)					
1. 無脳症 (740) *	8.4	3	1	0	2	6	7.9	6.4	0.9	0	1	0	1	2	2.9	5.9	0.3				
2. 脳瘤 (742.0) **	0.8	0	0	0	0	0	—	0.6	—	1	2	0	1	4	5.7	0.5	8.0 Z=4.9				
3. 水頭症 (742.3) *	2.1	1	0	2	0	3	4.0	1.6	1.9	1	0	2	2	5	7.2	1.5	3.3				
4. 小頭症 (742.1)	1.6	0	1	0	0	1	1.3	1.2	0.8	0	0	0	0	0	—	1.1	—				
5. 単前脳胞症 (742.4)	0.6	0	0	2	0	2	2.6	0.5	4.0 Z=4.9	1	0	1	0	2	2.9	1.1	1.8				
6. 小(無)眼球症 (743.1)	0.6	0	0	0	0	0	—	0.5	—	1	0	0	0	1	1.4	1.1	0.9				
7. 小耳症 (744.2) **	0.6	0	0	1	0	1	1.3	0.5	2.0	0	0	0	0	0	—	0.4	—				
8. 外耳道閉鎖 (744.0)	3.0	0	0	1	0	1	1.3	2.2	0.5	0	0	1	0	1	1.4	2.1	0.5				
9. 口唇裂 (749.1) *	5.0	3	1	1	0	5	6.6	3.8	1.3	1	2	0	0	3	4.3	3.5	0.9				
10. 口唇口蓋裂 (749.2) *	6.3	7	0	7	2	16	14.9	8.5	1.9	1	8	0	0	9	12.9	7.9	1.1				
11. 口蓋裂 (749.0) *	5.2	2	0	1	1	4	5.3	3.9	1.0	3	0	0	1	4	5.7	3.6	1.1				
12. その他の顔面裂 (754.0)	—	0	0	0	0	0	—	—	—	1	0	0	0	1	1.4	—	—				
13. 二分脊椎 (741) *	3.2	1	0	1	1	3	4.0	2.4	1.3	3	3	1	2	9	12.9	2.2	4.1 Z=4.6				
14. 食道閉鎖 (750.3) *	2.4	0	0	2	4	6	7.9	1.8	3.3	0	0	2	0	2	4.3	1.7	1.2				
15. 臍帯ヘルニア (553.1) *	1.4	1	0	0	0	1	1.3	1.1	0.9	0	1	0	0	1	1.4	1.2	0.8				
16. 腹壁破裂 (756.7)	1.6	1	0	0	0	1	1.3	1.2	0.8	0	1	1	0	2	2.9	1.1	1.8				
17. 鎖肛 (751.2) *	5.2	1	1	5	2	9	11.9	3.9	2.3	0	1	1	2	4	5.7	3.6	1.1				
18. 尿道下裂 (752.6) *	2.1	1	0	2	1	4	5.3	1.6	2.5	0	2	0	1	3	4.3	1.5	2.0				
19. 膀胱外支 (753.5)	—	0	0	0	1	1	1.3	—	—	0	0	0	0	0	—	—	—				
20. 性別不分明 (752.7)	0.6	0	1	0	1	2	2.6	0.5	4.0	0	0	0	0	0	—	1.1	—				
21. 多指 (755.0)	9.8	1	0	3	1	5	6.6	7.4	0.7	4	0	1	0	5	7.2	6.7	0.7				
22. 合指 (755.1)	6.8	0	0	2	0	2	2.6	5.1	0.4	1	2	1	0	4	5.7	4.8	0.8				
23. 裂手 (755.5)	0.2	0	0	0	0	0	—	0.2	—	0	0	0	0	0	—	0.1	—				
24. 上肢減数異常 (755.2) *	3.3	0	0	1	1	2	2.6	2.5	0.8	1	0	0	0	1	1.4	2.3	0.4				
25. 上肢絞扼輪症候群 (755.2)	—	0	0	0	0	0	—	—	—	1	0	0	0	1	1.4	—	—				
26. 多趾 (755.0)	7.3	2	2	0	0	4	5.3	5.5	0.7	1	1	0	2	4	5.7	5.1	0.8				
27. 合趾 (755.1)	9.5	2	4	2	0	8	10.6	7.2	1.1	2	0	0	1	3	4.3	6.6	0.5				
28. 裂足 (755.6)	—	0	0	0	0	0	0	—	—	0	0	0	0	0	—	—	—				
29. 下肢減数異常 (755.3) *	1.6	0	0	1	0	1	1.3	1.2	0.8	0	0	0	0	0	—	1.1	—				
30. 下肢絞扼輪症候群 (755.3)	—	0	0	0	0	0	—	—	—	0	0	0	0	0	—	—	—				
31. ダウン症候群 (758.0) *	8.8	3(2)	3(0)	1(1)	2(1)	9(4)	11.9 (294.1)	6.7	1.3	1(0)	2(0)	2(1)	1(0)	6(1)	8.6 (76.9)	6.2	1.0				
32. 軟骨無形成症 (756.4)	1.6	0	0	0	0	0	—	0	—	0	0	0	0	0	—	—	—				
33. 結合双生児 (759.4)	—	1	0	0	0	1	1.3	—	—	0	0	0	0	0	—	—	—				
小 計	—	30	14	35	19	98	129.6	—	—	24	26	13	14	77	110.1	—	—				
その他・詳細不明	(表2)																				
多発奇形児数	—	1	1	1	3	6	7.9	—	—	1	2	1	0	4	5.7	—	—				
母年令 35才以上		242	216	219	252	929 (12.3%)				220	212	198	199	829 (11.9%)							

表2 都内日赤5病産院における先天異常の四半期別頻度の把握— その2
— その他・症候群および詳細不明の奇形について —

№	奇形名 (ICD-9)	1 9 8 8					1 9 8 9					症候群 (但し Downは表1, №33 に記載)		
		I	II	III	IV	計	1万対	I	II	III	IV		計	1万対
1	血管腫 (先天性) (228.0)	1	0	1	0	2	2.6	1	2	1	2	6	8.6	1988
2	先天歯 (520.6)	0	0	0	0	0	—	0	0	1	0	1	1.4	
3	小口症 (524.0)	0	0	0	1	1	1.3	0	0	0	0	0	—	II: Goldenhar
4	臍ヘルニヤ (553.1)	0	1	1	0	2	2.6	0	0	0	0	0	—	III: Potter
5	耳介欠損/変形/裂 (744.0)	0	0	1	1	2	2.6	1	1	1	1	4	5.7	IV: Wernig-Hoffman (疑)
6	副耳 (744.1)	6	2	6	7	21	27.8	6	1	4	1	12	17.2	1989
7	顎翼 (744.5)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	0	1	1.4	I: Potter
8	大血管の転位 (745.1)**	0	0	0	0	0	—	1	1	0	0	2	2.9	W: Potter
9	FalLOTの四徴 (745.2)	0	0	0	0	0	—	0	0	0	2	2	2.9	計 6
10	単心室 (745.3)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	0	1	1.4	表1, 表2合算頻度
11	心室中隔欠損 (745.4)	1	1	0	0	2	2.6	2	1	0	2	12	17.2	1988: 2129
12	心房中隔欠損 (745.5)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	0	1	1.4	(161/7564)
13	心内膜床欠損 (745.6)	0	0	0	0	0	—	0	0	1	0	1	1.4	1989: 2360
14	肺動脈弁狭窄/閉鎖 (746.0)	0	0	0	0	0	—	0	0	1	1	2	2.9	(165/6992)
15	三尖弁閉鎖 (746.1)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	0	1	1.4	ベースライン頻度:
16	大動脈弁狭窄 (746.3)	0	0	0	0	0	—	0	1	1	0	2	2.9	1976年4月から
17	右胸心 (746.8)	0	0	0	0	0	—	0	1	0	0	1	1.4	1983年12月まで
18	心脱出 (746.8)	0	0	0	0	0	—	0	1	0	0	1	1.4	の全出産 63,385
19	詳細不明心奇形 (746.9)	1	0	0	0	1	1.3	0	0	0	2	2	2.9	(内、死産 567)中
20	動脈管開存 (747.0)	0	0	0	0	0	—	1	0	1	0	2	2.9	の頻度
21	肺動脈狭窄/閉鎖 (747.3)	0	0	0	0	0	—	0	0	1	1	2	2.9	
22	単一臍帯動脈 (747.5)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	1	2	1.4	
23	循環系の詳細不明異常 (747.9)	0	1	0	0	1	1.3	0	0	1	0	1	1.4	*: ICBDSマーカー (四半期報)
24	単鼻腔 (748.1)	0	0	0	0	0	—	1	0	0	0	1	1.4	** : ICBDSマーカー-追補 (1986年報)
25	呼吸器系の詳細不明異常 (748.9)	0	0	1	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	左心室低形成症候群**は0
26	肺低形成 (748.5)	0	0	0	0	0	—	0	1	0	0	1	1.4	***: 表1 №31の
27	上唇小帯肥厚 (750.8)	0	0	0	0	0	—	0	0	1	0	1	1.4	()内数字は母年齢
28	十二指腸狭窄 (751.1 d)	1	0	0	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	35歳以上の再掲
29	その他の消化管奇形 (751.9)	0	1	0	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	
30	腎欠如/低形成 (753.0)**	0	0	1	0	1	1.3	0	2	0	0	2	—	
31	腎嚢胞 (753.1)	0	0	1	0	1	1.3	0	1	0	1	2	2.9	
32	外反足 (754)	0	1	2	0	3	4.0	0	0	0	1	1	1.4	
33	内反足 (754.7)	3	3	2	4	12	15.9	3	1	6	1	11	15.7	
34	頭皮・頭頂骨欠損 (756.0)	0	0	0	0	0	—	1	2	0	0	3	4.3	
35	横隔膜ヘルニア (756.6)**	0	0	0	1	2	2.6	0	1	1	2	4	5.7	
36	上腹部筋離解 (756.8)	1	0	0	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	
37	18トリソミー (758.2)	1	2	1	1	5	6.6	0	0	0	1	1	1.4	
38	現局性白子症 (758.5)	0	1	0	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	
39	致死性小人症 (758.5)	0	1	0	0	1	1.3	0	0	0	0	0	—	
40	高ガラクトース血症 (758.5)	0	0	0	0	0	—	0	0	0	1	1	1.4	
41	多発奇形 (詳細不明) (759.7)	0	0	0	1	1	1.3	0	0	1	0	1	1.4	
小 計		15	14	18	16	63	83.3	22	17	29	20	92	131.6	



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:日本赤十字社都内産科全5施設は1976年4月以降、独自の病産院ベースの先天異常モニタリングを行っている。今回はその1988年、1989年の先天異常発生頻度の把握状況についての報告である。1988年の小西班牙のとりきめに基づく33マーカー奇形、国際先天異常モニタリングシステムクリアリングハウス(ICBDMS)指定の四半期報での11奇形と年報に登載される追加6奇形、ならびにその他の診定し得た全奇形のそれぞれについて、四半期ごとの頻度、予測数等を算出した。