平成２年度厚生省心身障害研究
「地域・家庭環境の小児に対する影響等に関する研究」

石川県における先天異常の発生状況

（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）

河野俊一*、中川秀昭*、田畑正司*、森河裕子*：西条旨子*
千間正美*、北川由美子*、西　正美**、伊川あけみ**

要約：石川県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ため、昭和56年より県内全産婦人科医療機関の協力を得て、先天異常児発生調査を実施してきている。本年度は、昭和56年１月より平成元年12月までの満９年間に協力機関で県内居住の母親から出産した98,888児と、同期間に報告のあった先天異常児 666児をもとにその発生頻度を求めた。

全先天異常児の発生頻度は出産10,000当り67.35 であり、主なマーカー奇形の発生頻度は無脳症4.35、脳瘤・脳髄膜瘤1.52、水頭症2.53、口唇裂4.65、口唇口蓋裂5.36、口蓋裂4.15、脊椎髄膜瘤・二分脊椎1.82、臍帯ヘルニア1.82、腹壁破裂1.01、直腸肛門奇形2.93、多指症5.06、合指症1.42、上肢減数異常2.83、多趾症3.24、合趾症2.93、下肢減数異常1.82、ダウン症候群3.13で、尿道下裂は男児出産10,000当り1.78を示していた。マーカー奇形以外の奇形は同18.81 で、口唇口蓋裂を除く２種以上の奇形の合併した重複（多発）奇形児は13.15 で全先天異常児の20％を占めていた。

母親の居住地を市部、郡部別および加賀、金沢、能登の３地域に分けて全先天異常児ならびにマーカー奇形の発生頻度を検討した。全先天異常児の発生頻度は市部および加賀、能登の両地区がやや高値を示すが、各群間に著差があるとはいえなかった。また、各マーカー奇形の発生頻度も多少のバラツキはあるものの一定の時期や地域で集中的に発生するような傾向は認められなかった。

見出し語：先天異常児、マーカー奇形、人口ベースモニタリング

研究目的：環境条件の変異に伴って発生する先天異常を早期に的確に把握し、対策を樹立する為の人口ベースによる先天異常モニタリングの基礎資料として、各先天異常の平常時の発生頻度を把握し、マーカー奇形のベースライン設定の資料を収集することを目的として、先天異常の発生調査を実施している。

研究方法：調査対象は石川県内に所在する全産婦人科医療機関とし、調査客体は対象とした医療機関で昭和56年１月から平成元年12月までの間に出産したすべての先天異常児としたが、診断は母親の入院中に主として産婦人科によって行われているので、いわゆる外表奇形が多いが、その他の先天異常でも出産後直ちに診断可能なものはすべて報告を求めている。

発生頻度を算出する分母となる出産児数（出生数＋死産数）は県下各保健所の協力を得て、調査票の提出があった協力機関の昭和56年１月から平成元年12月までのうち、調査票の提出された月の出産数から求めた。なお、調査方法の詳細は昭和62年度「先天異常モニタリングシステムに関する研究報告書[1)]」で述べたとおりで

*：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)

あるので省略する。

調査結果：

1) 調査対象の把握状況

石川県内の産婦人科医療機関のうち昭和56年1月から平成元年までの間に平均78.6%の機関から調査票の提出をうけ協力機関となった。この9年間に石川県内に居住する母親から生まれた出産総数（県外での出産を含む）は 124,804件で年次別推移は表1のとおりである。このうち石川県内出産数は 116,936件と出産総数の93.7%を占めている。協力機関から調査票の提出のあった月に石川県内居住の母親からの出産数は98,888件（出生94,519, 死産4,369 件）で県内出産数に対する対象者の把握率は84.6%となっている。

県内出産数に対する把握率の年次推移をみると、昭和56年から58年の初期の頃はやや低率を示すが、昭和59年以降は85%をこえ、最近では90%以上となっており、ほぼ人口ベースのモニタリングといえる程度になったと考えている。県内出産数に対する把握率を市部、郡部別にみると、市部では83.3%に対して郡部では87.4%と郡部が高く、この傾向は各年次とも同様である。同じく、3地域別の把握率をみると加賀では86.3%、金沢では85.8%とほぼ85%をこえているが、能登では79.1%と加賀、金沢両地域よりやや低くなっている。

2) 全先天異常児の発生頻度

調査期間中に協力機関から提出された調査票は 736件で、このうち母親の住所地が石川県外にある、いわゆる里帰り分娩が70件で全先天異常児の 9.5%を占めていた。これを除いた居住地石川県の母親からの先天異常児 666件と同期間の協力機関の出産数98,888件から出産10,000当りの全先天異常児発生頻度を算出すると67.35 となっていた。

年次別の発生頻度は平成元年度報告書[2]に示したとおりで一定の傾向はみられないようである。そこで表2のとおり、昭和56年1月から58年12月までを前期、昭和59年1月から61年12月までを中期、昭和62年1月から平成元年12月までを後期とする3年ごとの3期にまとめて発生頻度をみると、出産10,000当り前期64.23 、中期67.78 、後期69.98 と次第に頻度が増加しているようにみえる。一方、これをマーカー奇形のみに限ってみると前期50.45 、中期49.40 、後期45.72 と、全体とは逆の傾向がみられており、今後、さらに検討を要する。

3) マーカー奇形の発生頻度

表2に示した33種のマーカー奇形の発生数と発生頻度を前、中、後および全期別に表示した。全期間の主なマーカー奇形の出産10,000当りの発生頻度をみると無脳症4.35、脳瘤・脳髄膜瘤1.52、水頭症2.53、口唇裂4.65、口唇口蓋裂5.36、口蓋裂4.15、脊椎髄膜瘤・二分脊椎1.82、臍帯ヘルニア1.82、腹壁破裂1.01、直腸肛門奇形2.93、多指症5.06、合指症1.42、上肢減数異常2.83、多趾症3.24、合趾症2.93、下肢減数異常1.82、ダウン症候群3.13であり、尿道下裂は男子出産10,000当り1.78であった。

前、中、後期別に一定の傾向を認めるマーカー奇形としては、外耳道閉鎖、口唇口蓋裂直腸肛門奇形、下肢絞扼輪症候群、結合双生児などが、前期、中期、後期の順に発生頻度が上昇しているようにみえるが、発生数が十分とはいえないので確定はできない。逆に前期、中期、後期の順に頻度が低下しているのは小耳症、臍帯ヘルニア、多趾症、合趾症、下肢減数異常などであるが、これも断定はできない。

マーカー奇形以外の先天異常のみをもつ者は 186児が報告されており、マーカー奇形とその他の先天異常との合併もあるので、マーカー奇形以外の先天異常の延発生数は 413件となっており、このうち最も頻度の高いのは先天性心疾患77件（出産10,000対7.79）であった。なお、口唇口蓋裂を除く2種以上の奇形を合併した重複（多発）奇形はこの9年間に 130件（出産10,000対13.15)となっており、全先天異常児の約20%を占めていた。

4) 地域別先天異常発生頻度

地域の区分による先天異常発生頻度の特徴を把握するため、調査期間の先天異常発生数と出産10,000当りの発生頻度を市部(出産数67,986)、郡部（同30,902）別に表3に、加賀(同40,049)、金沢（同30,121）、能登（同19,718）別に表4

に示した。

市部、郡部別にみると市部で69.43 、郡部で62.78 と市部の発生頻度がやや高いが著差はない。各先天異常やマーカー奇形ごとの発生頻度で市部が郡部より高率を示すのは脳瘤・脳髄膜瘤、口唇裂口蓋裂計、口唇裂、口唇口蓋裂、口蓋裂、脊椎髄膜瘤・二分脊椎、循環器の先天異常、上肢減数異常などであり、逆に郡部が市部より高率を示すのは臍帯ヘルニア、尿道下裂、多趾症、結合双生児などであるが、いずれも発生数が少ないので断定することはできない。

加賀、金沢、能登の3地域別の全先天異常児の発生頻度をみると、能登が70.49 、加賀が69.66 とほぼ等しいが、金沢は63.39 とやや低率である。しかし、この3地域の発生頻度に著差はない。各地域ごとに発生頻度の高い先天異常をあげると、加賀では循環器の先天異常と合指症、合趾症が他地域より高く、金沢では口唇裂、口唇口蓋裂、上下肢減数異常が他地域より高く、能登では無脳症、水頭症、耳の先天異常、口蓋裂、性・泌尿器の先天異常などが高率を示したが、いずれも一定地域に集中発生する傾向はみられなかった。

文　献

1)　河野俊一他、石川県における先天異常のモニタリングに関する研究：先天異常モニタリングシステムに関する研究、昭和62年度研究報告書（厚生省心身障害研究）、37-51 、1988

2)　河野俊一他、石川県における先天異常の発生状況：地域・家庭環境の小児に対する影響等に関する研究、平成元年度研究報告書（厚生省心身障害研究、　－　、1990

表1　地域別にみた調査対象者の把握状況(1)

地域	年次	出産総数	県内出産数	調査協力機関出産数	
		数（%）	数（%）	数（%）	県内出産数対%
石川県全県	昭和56年	15,016(100.0)	14,015 (93.3)	9,296 (61.9)	66.3
	昭和57年	15,103(100.0)	14,121 (93.5)	11,013 (72.9)	78.0
	昭和58年	14,836(100.0)	14,034 (94.6)	11,606 (78.2)	82.7
	昭和59年	14,624(100.0)	13,742 (94.0)	11,876 (81.2)	86.4
	昭和60年	13,813(100.0)	12,948 (93.7)	11,968 (86.6)	92.4
	昭和61年	13,572(100.0)	12,825 (94.5)	10,975 (80.9)	85.6
	昭和62年	12,922(100.0)	12,001 (92.9)	10,435 (80.8)	87.0
	昭和63年	12,778(100.0)	11,921 (93.3)	10,897 (85.3)	91.4
	昭和元年	12,140(100.0)	11,329 (93.3)	10,822 (89.1)	95.5
	計	124,804(100.0)	116,936 (93.7)	98,888 (79.2)	84.6
地域別	市　部	87,710(100.0)	81,582 (93.0)	67,986 (77.5)	83.3
	郡　部	37,094(100.0)	35,354 (95.3)	30,902 (83.3)	87.4
	加　賀	49,166(100.0)	46,388 (94.3)	40,048 (81.5)	86.3
	金　沢	49,725(100.0)	45,621 (91.7)	39,121 (78.7)	85.8
	能　登	25,913(100.0)	24,927 (96.2)	19,719 (76.1)	79.1

表2　石川県における先天異常発生状況（昭和56年1月～平成元年12月）

調査期間	昭和56年1月～昭和58年12月		昭和59年1月～昭和61年12月		昭和62年1月～平成元年12月		昭和56年1月～平成元年12月	
石川県居住者出産総数	44,955		42,009		37,840		124,804	
石川県内出産総数	42,170		39,515		35,251		116,936	
報告機関出産数	31,915		34,819		32,154		98,888	
生産児数	30,346		33,350		30,823		94,519	
死産児数	1,569		1,469		1,331		4,369	
奇形児数	205		236		225		666	
発生頻度（出産1万対）	64.23		67.78		69.98		67.35	
マーカー奇形名	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度
1. 無脳症	15	4.70	15	4.13	13	4.04	43	4.35
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	5	1.57	7	2.01	3	0.93	15	1.52
3. 水頭症	10	3.13	12	3.45	3	0.93	25	2.53
4. 小頭症	3	0.94	0	—	1	0.31	4	0.40
5. 単前脳胞症	1	0.31	0	—	0	—	1	0.10
6. 小（無）眼球症	1	0.31	2	0.57	0	—	3	0.30
7. 小耳症	4	1.25	3	0.86	1	0.31	8	0.81
8. 外耳道閉鎖	1	0.31	3	0.86	4	1.24	8	0.81
9. 口唇裂	15	4.70	17	4.88	14	4.35	46	4.65
10. 口唇口蓋裂	14	4.39	18	5.17	21	6.53	53	5.36
11. 口蓋裂	14	4.39	9	2.58	18	5.60	41	4.15
12. その他の顔面裂	0	—	0	—	0	—	0	—
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	4	1.25	12	3.45	2	0.62	18	1.82
14. 食道閉鎖	4	1.25	1	0.29	3	0.93	8	0.81
15. 臍帯ヘルニア	8	2.51	6	1.72	4	1.24	18	1.82
16. 腹壁破裂	3	0.94	2	0.57	5	1.56	10	1.01
17. 直腸肛門奇形	6	1.88	10	2.87	13	4.04	29	2.93
18. 尿道下裂	2	1.22*	2	1.12*	5	3.04*	9	1.78*
19. 膀胱外反	0	—	0	—	0	—	0	—
20. 性別不分明	0	—	1	0.29	2	0.62	3	0.30
21. 多指	18	5.64	15	4.31	17	5.29	50	5.06
22. 合指	3	0.94	7	2.01	4	1.24	14	1.42
23. 裂手	0	—	0	—	0	—	0	—
24. 上肢の減数異常	12	3.76	8	2.30	8	2.49	28	2.83
25. 上肢の絞扼輪症候群	3	0.94	1	0.29	4	1.24	8	0.81
26. 多趾	13	4.07	13	3.73	6	1.87	32	3.24
27. 合趾	12	3.76	10	2.87	7	2.18	29	2.93
28. 裂趾	1	0.31	1	0.29	0	—	2	0.20
29. 下肢の減数異常	10	3.13	5	1.44	3	0.93	18	1.82
30. 下肢の絞扼輪症候群	0	—	1	0.29	2	0.62	3	0.30
31. ダウン症候群	12	3.76	10	2.87	9	2.80	31	3.13
32. 軟骨無形成症	3	0.94	3	0.86	0	—	6	0.61
33. 結合双生児	0	—	1	0.29	3	0.93	4	0.40
その他（奇形児数）	44	13.79	64	18.38	78	24.26	186	18.81
その他（奇形数）	147	46.06	134	38.48	132	41.05	413	41.76
総奇形数	344	107.79	329	94.49	307	95.48	980	99.10
多発奇形児数	44	13.79	47	13.50	39	12.13	130	13.15

頻度：出産1万対　　* 男子中での頻度

表3　石川県内市部郡部別先天異常発生状況（昭和56年1月～平成元年12月）

先天異常の区分	石川県　全県		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	666	67.35	472	69.43	194	62.78
脳・頭部の先天異常	89	9.00	62	9.12	27	8.74
1. 無脳症	43	4.35	27	3.97	16	5.18
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	15	1.52	14	2.06	1	0.32
3. 水頭症	25	2.53	17	2.50	8	2.59
4. 小頭症	4	0.40	3	0.44	1	0.32
5. 単前脳胞症	1	0.10	1	0.15	0	—
眼の先天異常	11	1.11	7	1.03	4	1.29
6. 小（無）眼球症	3	0.30	1	0.15	2	0.65
耳の先天異常	44	4.45	33	4.85	11	3.56
7. 小耳症	8	0.81	5	0.74	3	0.97
8. 外耳道閉鎖	8	0.81	6	0.88	2	0.65
口唇・口蓋裂合計	140	14.16	111	16.33	29	9.38
9. 口唇裂	46	4.65	35	5.15	11	3.56
10. 口唇口蓋裂	53	5.36	45	6.62	8	2.59
11. 口蓋裂	41	4.15	32	4.71	9	2.91
脊椎髄膜瘤・二分脊椎(13)	18	1.82	14	2.06	4	1.29
循環器の先天異常	85	8.60	64	9.41	21	6.80
消化器の先天異常	69	6.98	48	7.06	21	6.80
14. 食道閉鎖	8	0.81	6	0.88	2	0.65
15. 臍帯ヘルニア	18	1.82	9	1.32	9	2.91
16. 腹壁破裂	10	1.01	9	1.32	1	0.32
17. 直腸肛門奇形	29	2.93	20	2.94	9	2.91
性・泌尿器の先天異常	40	4.04	26	3.82	14	4.53
18. 尿道下裂	9	1.78 *	4	1.15 *	5	3.16 *
20. 性別不分明	3	0.30	2	0.29	1	0.32
上肢の先天異常	105	10.62	76	11.18	29	9.38
21. 多指	50	5.06	33	4.85	17	5.50
22. 合指	14	1.42	12	1.77	2	0.65
24. 上肢の減数異常	28	2.83	22	3.24	6	1.94
25. 上肢の絞扼輪症候群	8	0.81	7	1.03	1	0.32
下趾の先天異常	102	10.31	72	10.59	30	9.71
26. 多趾	32	3.24	17	2.50	15	4.85
27. 合趾	29	2.93	20	2.94	9	2.91
28. 裂趾	2	0.20	2	0.29	0	—
29. 下肢の減数異常	18	1.82	14	2.06	4	1.29
30. 下肢の絞扼輪症候群	3	0.30	3	0.44	0	—
染色体異常・多発奇形	152	15.37	110	16.18	42	13.59
31. ダウン症候群	31	3.13	21	3.09	10	3.24
多発（重複）奇形	130	13.15	95	13.97	35	11.33
軟骨無形成症（32）	6	0.61	6	0.88	0	—
結合双生児　（33）	4	0.40	2	0.29	2	0.65

頻度：出産1万対　　* 男子中での頻度

表4　石川県内地域別先天異常発生状況（昭和56年1月～平成元年12月）

先天異常の区分	加賀地域		金沢地域		能登地域	
	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度
全先天異常児	279	69.66	248	63.39	139	70.49
脳・頭部の先天異常	33	8.24	35	8.95	21	10.65
1. 無脳症	19	4.74	14	3.58	10	5.07
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	4	1.00	8	2.04	3	1.52
3. 水頭症	8	2.00	10	2.56	7	3.55
4. 小頭症	2	0.50	2	0.51	0	—
5. 単前脳胞症	0	—	1	0.26	0	—
眼の先天異常	3	0.75	6	1.53	2	1.01
6. 小（無）眼球症	2	0.50	1	0.26	0	—
耳の先天異常	16	4.00	17	4.35	11	5.58
7. 小耳症	5	1.25	1	0.26	2	1.01
8. 外耳道閉鎖	4	1.00	2	0.51	2	1.01
口唇・口蓋裂合計	59	14.73	60	15.34	21	10.65
9. 口唇裂	18	4.49	21	5.37	7	3.55
10. 口唇口蓋裂	21	5.24	26	6.65	6	3.04
11. 口蓋裂	18	4.49	13	3.32	10	5.08
脊椎髄膜瘤・二分脊椎(13)	7	1.75	5	1.28	6	3.04
循環器の先天異常	43	10.74	30	7.67	12	6.09
消化器の先天異常	27	6.74	31	7.92	11	5.58
14. 食道閉鎖	4	1.00	4	1.02	0	—
15. 臍帯ヘルニア	8	2.00	4	1.02	6	3.04
16. 腹壁破裂	6	1.50	3	0.77	1	0.51
17. 直腸肛門奇形	11	2.75	14	3.58	4	2.03
性・泌尿器の先天異常	9	2.25	18	4.60	13	6.59
18. 尿道下裂	3	1.46 *	4	2.00 *	2	1.98 *
20. 性別不分明	1	0.25	1	0.26	1	0.51
上肢の先天異常	43	10.74	42	10.74	20	10.14
21. 多指	20	4.99	19	4.86	11	5.58
22. 合指	8	2.00	5	1.28	1	0.51
24. 上肢の減数異常	8	2.00	17	4.35	3	1.52
25. 上肢の絞扼輪症候群	6	1.50	1	0.26	1	0.51
下趾の先天異常	40	9.99	43	10.99	19	9.64
26. 多趾	14	3.50	12	3.07	6	3.04
27. 合趾	16	4.00	9	2.30	4	2.03
28. 裂趾	0	—	1	0.26	1	0.51
29. 下肢の減数異常	6	1.50	11	2.81	1	1.97
30. 下肢の絞扼輪症候群	1	0.25	1	0.26	1	0.51
染色体異常・多発奇形	52	12.98	65	16.62	35	17.75
31. ダウン症候群	10	2.50	14	3.58	7	3.55
多発（重複）奇形	43	10.74	57	14.57	30	15.21
軟骨無形成症（32）	1	0.25	4	1.02	1	0.51
結合双生児（33）	0	—	2	0.51	2	1.01

頻度：出産1万対　　* 男子中での頻度

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ため、昭和56年より県内全産婦人科医療機関の協力を得て、先天異常児発生調査を実施してきている。本年度は、昭和56年1月より平成元年12月までの満9年間に協力機関で県内居住の母親から出産した98,888児と、同期間に報告のあった先天異常児666児をもとにその発生頻度を求めた。

全先天異常児の発生頻度は出産10,000当り67.35であり、主なマーカー奇形の発生頻度は無脳症4.35、脳瘤・脳髄膜瘤1.52、水頭症2.53、口唇裂4.65、口唇口蓋裂5.36、口蓋裂4.15、脊椎髄膜瘤・二分脊椎1.82、臍帯ヘルニア1.82、腹壁破裂1.01、直腸肛門奇形2.93、多指症5.06、合指症1.42、上肢減数異常2.83、多趾症3.24、合趾症2.93、下肢減数異常1.82、ダウン症候群3.13で、尿道下裂は男児出産10,000当り1.78を示していた。マーカー奇形以外の奇形は同18.81で、口唇口蓋裂を除く2種以上の奇形の合併した重複(多発)奇形児は13.15で全先天異常児の20%を占めていた。

母親の居住地を市部、郡部別および加賀、金沢、能登の3地域に分けて全先天異常児ならびにマーカー奇形の発生頻度を検討した。全先天異常児の発生頻度は市部および加賀、能登の両地区がやや高値を示すが、各群間に著差があるとはいえなかった。また、各マーカー奇形の発生頻度も多少のバラツキはあるものの一定の時期や地域で集中的に発生するような傾向は認められなかった。