

5. 先天性形成異常の発生、生命予後、 発達障害との関係

竹下 研三*1 大谷 恭一*2 吉野 邦夫*3

目 的

先天性形成障害児の発生状況から、彼らの早期予後、そして就学年齢に至る経過を発達障害という視点で疫学的に明らかにし、先天性形成障害の医療、保健、教育の対策を立てる上での参考資料とする。

対象と方法

対象は鳥取県に出産する児を対象とし、同県において1974年より行われている先天異常モニタリングや、発達障害疫学調査などの資料を中心に整理、まとめる。

結 果

(1) 発達障害と関係する外表奇形児の発生状況
過去15年間(1974-89)の鳥取県における外表奇形の出産当りの発生状況は表1のごとくなっている。当然、無脳児は死亡しているが、発達障害と関係の深い水頭症、小頭症、白内障、外耳道閉鎖、二分脊椎、ダウン症候群などの頻度は表のごとくなる。国際的にモニターされている33マーカー奇形の中で、発達上にリスクをもつ奇形の合計は、ほぼ30-40/10,000 birthsの頻度となろう。

(2) 0歳児における死亡の状況

1977年から12年間(1977-88)までの鳥取県内における乳児死亡数は、出生94,291当り653名、

表1 鳥取県における外表奇形の発生頻度(/10,000出産)
(調査期間:1974-'89, 総出産数:68,964)

無脳	4.5	脳瘤	0.9	水頭症	3.9
小頭症	3.1	単前脳胞	0.6	小眼球	2.5
白内障	2.6	小耳	6.5	外耳口閉鎖	2.9
唇裂	5.1	唇口蓋裂	9.0	顔面裂	1.6
二分脊椎	4.9	食道閉鎖	1.6	横隔膜ヘルニア	1.9
臍帯ヘルニア	1.5	腹壁破裂	1.5	鎖肛	5.4
尿道下裂	4.2	性不明	0.9	多指	11.5
合指	4.8	裂手	0.7	上肢減形成	2.8
上肢絞扼輪	0.1	多趾	4.8	合趾	7.1
裂足	0.3	下肢減形成	1.7	下肢絞扼輪	0.0
ダウン症候群	10.6	軟骨異栄養症	1.5		

*1鳥取大学脳研小児科

*2鳥取県立中央病院

*3国療西鳥取病院

率として平均6.9/1,000であった。表2のごとく近年ほど全国傾向と同じく低下している。しかし、その中で奇形合併の率は変わらず、平均30.2±8.8(%)であった。内容は先天性心疾患がもっとも多く、111例(58.4%)で、全体の半数を越えた。残りは以下のごとく、多発奇形16例(8.4%)、18トリソミー9例(4.7%)、先天性小頭7例(3.7%)、二分脊椎6例(3.2%)、Down症候群6例(3.2%)、水頭症4例(2.1%)、他31例(16.3%)であった。先天異常モニタリングの情報が乳児死亡において約半数においてのみ重複していることになった。先天性心疾患の一般頻度ははっきりしていないが、乳児期で6-10/1,000との報告が多い。約半数の先天性心疾患の児が1歳までに死亡していることになる。

(3) 外表奇形をもつ児の就学状況

1974年から9年間(1974-82)の先天異常モニタリングにおいて対象となった158例について就学内容を調査した(調査回収率48.7%)。表3のごとく全体の70%は通常学校(特殊学級を含む)に、30%の児が特殊学校に在籍していた。

特殊学校では、Down症候群がもっとも多く、その他に二分脊椎、内反足、外耳口閉鎖などが少数例あった。一方、通常学校には唇裂、唇口蓋裂、指趾異常のほとんどが在籍していた。また、水頭症、白内障なども意外に多くの児が通常学校に在籍していた。なお、これら奇形の中で尿道下裂の20%を除く他の奇形は90%以上の児が3歳までに手術を行っていた(表省略)。そのためか入学前に保育所や幼稚園を経験していない児が25%に及んでいた。

(4) 特殊教育現場での先天異常の状況

1973年からの9年間(1973-'81)に出生した児(鳥取県西部)で特殊教育にいる児を対象にして先天異常の内容を検討した。対象児は総数29,581名、うち、特殊教育を受けている児は1987年4月において255名(0.86%)であった。各学校別にみると表4のごとくになった。内容は当然のことながら精神薄弱養護学校児童・生徒での先天異常合併率ももっとも高いが、全体としては34.9%となった。なお、これを出産時での先天異常モニタリングから推測される予想数から

表2 0歳死亡例における外表奇形の合併状況

年	出生数	死亡児数(率)	奇形合併件数(率)
1977	8,499	71(8.4)	17(23.9)
'78	8,425	92(10.9)	23(25.0)
'79	8,270	69(8.3)	26(37.7)
'80	8,196	62(7.6)	17(27.4)
'81	8,011	62(7.7)	19(30.7)
'82	7,938	58(7.3)	11(19.0)
'83	8,247	53(6.4)	13(24.5)
'84	7,984	44(5.5)	9(20.5)
'85	7,503	47(6.5)	21(44.7)
'86	7,342	44(6.0)	14(31.8)
'87	6,989	28(4.0)	13(46.4)
'88	6,887	23(3.3)	7(30.4)
Total	94,291	653(6.9)	190(30.2±8.8)

表3 外表奇形を有する児の就学状況

	通常学校	盲学校	聾学校	養護学校	計
Down症候群	1	0	1	15	17
水頭症	5	0	0	1	6
白内障	3	0	0	0	3
外耳口閉鎖	1	0	1	0	2
唇裂・唇口蓋裂	20	0	1	0	21
二分脊椎	2	0	0	2	4
指趾異常	12	0	0	0	12
鎖肛	0	0	0	1	1
尿道下裂	4	0	0	0	4
内反足	3	0	0	2	5
その他	3	0	0	0	3
計	54 (70.1%)	0	3 (3.9%)	21 (27.3%)	77

表4 特殊教育における先天異常の状況

	精神薄弱	肢体不自由	特殊学級	盲 聾	計
染色体異常					
ダウン症候群	11	0	3	0	14
その他	3	0	0	0	3
マーカー奇形					
水頭症	0	1	3	0	4
小頭症	12	1	2	0	15
唇裂・唇口蓋裂	3	0	2	0	5
二分脊椎	0	2	3	0	5
その他	1	0	2	0	3
奇形症候群	4	0	4	0	8
神経皮膚症候群	3	0	2	0	5
先天性代謝異常	2	0	1	0	3
筋疾患	1	3	0	0	4
難聴	0	1	3	8	12
盲・白内障	2	0	0	1	3
先天性心疾患	2	3	0	0	5
その他	4	0	3	0	7
計 (件数)	48	11	28	9	96
(人数)	44	9	27	9	89
在籍児計 (合併率)	76 (57.9%)	30 (30.0%)	117 (23.1%)	32 (28.1%)	255 (34.9%)

考えると、ダウン症候群が50%、水頭症が40%、唇裂・唇口蓋裂が20%、二分脊椎が35%において特殊教育の現場にいることになった。逆に増加したのは小頭症で、170%であった。ダウン症候群で出産した児の半数は入学までに死亡していたことになる。小頭症が増加しているのは生後の脳障害による。

(5) 重症心身障害児における奇形の状況

1971年から14年間に於ける重症心身障害児(大島分類4以下)の発生数は、118,701出生当り68名(0.57/1,000)であった。この中で、奇形の合併はほぼ一定して33.8±4.3%であった(表5)。この値は特殊教育現場での児童・生徒における頻度34.9%と同じであり、生活能力(disability)と先天異常(impairment)との間には当然のことながら関係のない事象であることを示していた。有奇形児の男女比は同じであり、中枢神経奇形8(34.8%)、症候群5(21.7%)、小頭症4(17.4%)、他5(21.7%)であった。なお、ここでの重心児とは脳障害の発症を3歳までとし、3か月未満の死亡例を除外し、診断を3歳から10歳までに行った。3か月から3歳までに死亡した例では死亡前のADLから診断基準に合致すると考えられたものも含めた。

考察とまとめ

先天異常児がどのくらいこの世に生まれてきて、彼らのどのくらいが就学年齢までに死亡し、就学年齢に達したとき、どのくらいの児が通常の学校で教育を受けられ、どのくらいの児が特殊教育の学校に通い、どのくらいの児が重度施設において生活介助を受けているかを知ることは大変困難である。この資料は前半を前方視的に、後半をいわゆる罹病率という形式で捉えてみた。

外表奇形は国際的にはほぼ33のマーカー奇形がモニターされている。奇形の内容を問わなければ、この合計は1,000出産あたりほぼ10となる。ただし、ここには先天性心臓病は含まれていない。また、当然のことながら外表奇形としてつかめない先天代謝異常症のような機能障害グループや結節性硬化症のような細胞形成障害のグループも含まれていない。今回の学校現場からの資料から、出生時に把握できる疾患群と把握できない疾患群を分けると、ほぼ2:1となっていた。特殊教育現場のほぼ2/3の児は出生時から疾患としては把握できていることになった。しかし、彼らの少なからぬ児が幼稚園や保育園を経験しないで、学校教育に入っていた。このことが児に与える影響がどうなるのかについては

表5 重症心身障害児における先天奇形

年	出生数	例数(発生率)	奇形合併件数(合併率)
1971-'72	18,756	11(0.62)	3(27.3%)
1973-'74	18,041	11(0.61)	4(36.4%)
1975-'76	17,424	9(0.52)	3(33.3%)
1977-'78	16,924	5(0.30)	2(40.0%)
1979-'80	16,466	12(0.67)	4(33.3%)
1981-'82	15,949	11(0.69)	4(36.4%)
1983-'84	16,231	10(0.62)	3(30.0%)
Total	118,701	68(0.57)	23(30.8±4.3)

まったく検討できていない。

一方、出生時に把握できても先天異常児の少なからぬ数が就学前に死亡していた。われわれの資料からは先天異常モニタリング・マーカー奇形を有する児の10%の児が乳児期に死亡していた。マーカー奇形以外では、先天性心疾患の

約50%が誕生日までに死亡していると推定された。

先天異常の対策は、年齢に応じた疾病頻度を考え、幼児期の対策、就学期での対策、青年期での対策と、それぞれに計画が立てられるべきであろう。



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

先天性形成障害児の発生状況から、彼らの早期予後、そして就学年齢に至る経過を発達障害という視点で疫学的に明らかにし、先天性形成障害の医療、保健、教育の対策を立てる上での参考資料とする。