

スラインとの比較において異常発生の有無を判定している。2001年度から第4世代の報告形式をとっている。

また、今回 KAMP の 25 年に及ぶ調査による先天異常発生頻度の推移についてまとめた。対象は 1981 年 10 月 - 2006 年 12 月までの 25 年 3 ヶ月間に報告された 961,249 例で、マーカー奇形発生頻度の推移、多胎出産率、母年齢の推移をまとめた。この期間は報告形式の変更などから下記の 4 期（世代）に分けて登録されている。

1981-1983：第 1 世代 116,782（全数登録）

1984-1988：第 2 世代 195,337（全数登録）

1989-2000：第 3 世代 479,982
（個票 18,953）

2000-2006：第 4 世代 169,148
（個票 8,142）

[結果と考察]

（1）2007 年の先天奇形の発生状況

1）観察児数と奇形児頻度の推移

2007 年の観察児数と奇形児頻度は、年間合計観察児総数 22,541、奇形児総数 311 で奇形児頻度は 1.38%であった（表 1）。奇形児の報告が 2003 年以降 1.20 から 1.30%を推移してきたが、今回 1.38%と一段の上昇を示した。しかし、これは図 1 に示すとおり、周産期施設併設型小児病院の 2001 年以降の参加による奇形症例の県内移動と集中が原因であり、報告された奇形児の約 2/3 が集中している。従って、奇形症例の発生増加とは考え難い。

多胎児頻度は 7.06/1,000 分娩と緩やかな低下傾向を示した。観察児数は協力施設数の減少により緩やかな減少が続いている。

2）マーカー奇形の発生状況（表 2,3、図 2-4）

本年度も個々の奇形の発生に統計的に有意な増減は観察されなかった（表 2）。無脳症、脳瘤、水頭症などの重症な中枢神経奇形は低頻度で推移している。脊髄

髄膜瘤は 3.5 で減少してはいないが、報告された 8 例中 7 例が小児病院に集中し、正確な頻度と傾向を反映しているかやや疑問が残る。その他、過去に一過性の上昇の認められた尿道下裂も低い値で推移している。ダウン症候群は 9.8 で揺らぎは大きいものの、有意の増減傾向はなかった。

（2）25 年間の先天異常発生状況のまとめ

25 年 3 ヶ月間に、総出生数 961,249 が把握され、児の奇形発生状況および関連環境要因・母体状況が報告された。この期間に奇形児発生頻度は、周産期施設の参加および調査報告形式の修正により変動はあるものの、ほぼ一定（0.8 および 1.2%）であった（図 5）。多胎出生は、1990 年代から上昇傾向を認めていたが、2003 年をピークとして低下傾向にある

（図 6）。個々のマーカー奇形に関しては、無脳症（A1）が著しい低下、脊髄髄膜瘤（E1）が減少傾向の後に一定頻度で推移している。他のマーカー奇形は揺らぎを認めるものの、ほぼ一定であった

（図 7）。母年齢の構成を 5 歳ごとの年齢階級別に神奈川県全出生と KAMP 集団とで比較した。分布と年次変化の推移は一致した。すなわち、KAMP 集団は神奈川県全出生集団をほぼ代表するとみなすことができる。調査がスタートした 1981 年から 1995 年までは、頂点を中心に変動は少なかったが、2000 年から急速に母年齢の上昇が進み、2005 年にはその最多年齢階級が 30-34 歳階級に完全に移行した（図 8）。この傾向は、わが国の全出生の傾向とほぼ一致するものでもある。母年齢の上昇により発生頻度が変化する奇形の指標としてダウン症候群があげられる。今回の調査では、上述のように上昇傾向を確定することは出来なかったが、90 年代と比較すると相対的にやや高い頻度で推移している。この傾向は海外でも報告され、カナダ、オランダ、米国（アトランタ）などで記録されている^{3, 4)}。以上みてきたように、モニタリ

ングは継続することに大きな意義がある。

文献

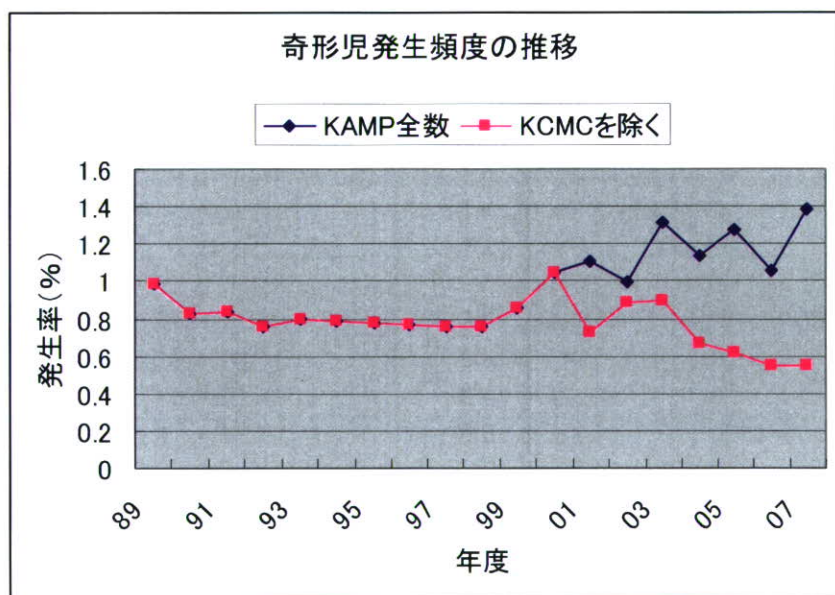
1. 黒木良和、黒澤健司、小宮弘毅：神奈川県における人口ベース先天異常モニタリングに関する研究。厚生科学研究（子ども家庭総合研究事業）先天異常モニタリング等に関する研究 平成14年度報告書 317-321, 2003
2. 黒木良和：先天異常モニタリング情報（18）神奈川県産婦人科医会会報 71:47-50,2003
3. Annual Report 2005 with data for 2003. <http://www.icbdsr.org/>
4. Weijerman ME et al. : Prevalence, neonatal characteristics, and first-year mortality of Down syndrome : a national study. J Pediatr 2008;152:15-19.

表1. 神奈川県モニタリング集団（KAMP）の概要

全出産：	22,541	(22,383 分娩)	生産：	22,481	
単胎	22,225		男	11,558	性比 1.06
双胎	372	(158 分娩)	女	10,922	
三胎	0	(0 分娩)	不明	1	
四胎	0	(0 分娩)			
性別			死産：	60	
男	11,582	性比1.06	男	24	性比 0.75
女	10,954		女	32	
不明	5		不明	4	
奇形児発生頻度：	1.38% (311)				
生産	1.29%	(291)	死産	33.33%	(20)

(2007. 1. 1-2007. 12. 31)

図1.



注) KCMC ; 神奈川県立こども医療センター

図2.

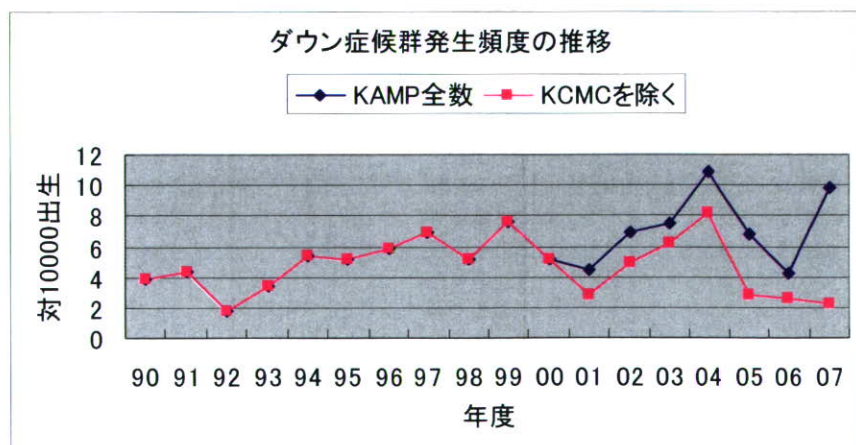


図 3.

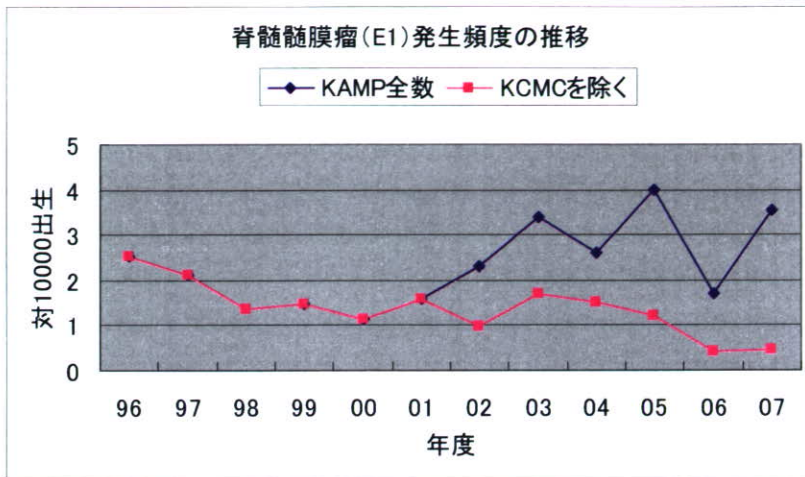


図 4.

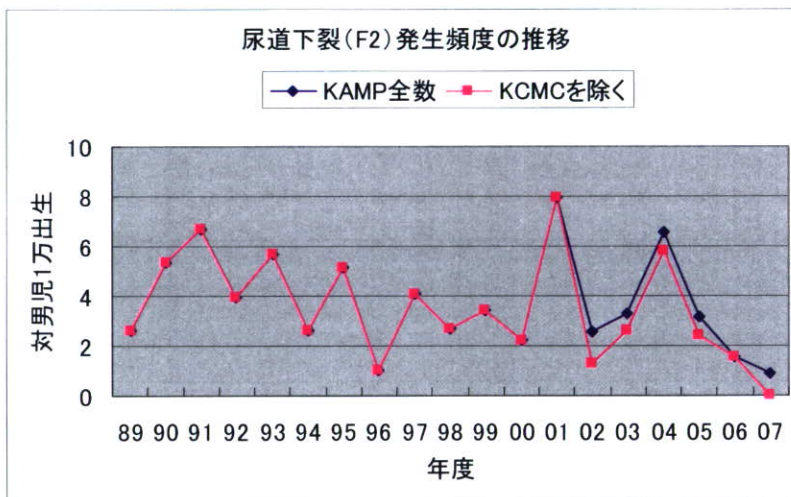


表2. マーカー奇形の発生状況 (2007)

奇形	頻度:出生1万対 ()内:奇形児数				合計	
	1~3	4~6	7~9	10~12		
A-1	1.8 (1)	-	-	-	0.4 (1)	A-1 無脳症
A-2	-	-	3.3 (2)	-	0.9 (2)	A-2 脳瘤
A-3	-	-	1.7 (1)	3.8 (2)	1.3 (3)	A-3 小頭症
A-4	7.2 (4)	-	3.3 (2)	1.9 (1)	3.1 (7)	A-4 水頭症
A-5	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	A-5 全前脳胞症
B-1	-	-	-	-	- (0)	B-1 眼瞼欠損
B-2	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	B-2 小眼球症
B-3	1.8 (1)	-	-	1.9 (1)	0.9 (2)	B-3 白内障
C-1	3.6 (2)	-	5.0 (3)	1.9 (1)	2.7 (6)	C-1 小耳症
C-2	-	-	3.3 (2)	1.9 (1)	1.3 (3)	C-2 外耳道閉鎖
C-3	-	-	-	-	- (0)	C-3 埋没耳
D-1	7.2 (4)	12.3 (7)	1.7 (1)	3.8 (2)	6.2 (14)	D-1 口唇裂
D-2	7.2 (4)	3.5 (2)	3.3 (2)	13.3 (7)	6.7 (15)	D-2 口蓋裂
D-3	17.9 (10)	8.8 (5)	10.0 (6)	17.1 (9)	13.3 (30)	D-3 口唇口蓋裂
D-4	-	-	-	-	- (0)	D-4 顔面裂
D-5	3.6 (2)	-	-	-	0.9 (2)	D-5 先天性歯
E-1	3.6 (2)	7.0 (4)	1.7 (1)	1.9 (1)	3.5 (8)	E-1 脊髄髄膜瘤
E-2	1.8 (1)	3.5 (2)	3.3 (2)	1.9 (1)	2.7 (6)	E-2 食道閉鎖
E-3	3.6 (2)	1.8 (1)	3.3 (2)	5.7 (3)	3.5 (8)	E-3 臍帯ヘルニア
E-4	1.8 (1)	1.8 (1)	-	-	0.9 (2)	E-4 腹壁破裂
E-5	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	E-5 その他の腹壁異常
E-6	3.6 (2)	7.0 (4)	3.3 (2)	1.9 (1)	4.0 (9)	E-6 直腸肛門奇形
F-1	-	-	-	-	- (0)	F-1 膀胱外反
F-2	3.6 (1)	-	-	-	0.9 (1)	F-2 尿道下裂
F-3	3.6 (1)	-	3.5 (1)	-	1.8 (2)	F-3 陰核肥大
F-4	-	-	-	-	- (0)	F-4 膻欠損(嚥閉鎖を含む)
F-5	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	F-5 性別不分明
G-1	9.0 (5)	7.0 (4)	3.3 (2)	11.4 (6)	7.5 (17)	G-1 多指症
G-2	-	1.8 (1)	3.3 (2)	1.9 (1)	1.8 (4)	G-2 合指症
G-3	1.8 (1)	-	-	1.9 (1)	0.9 (2)	G-3 裂手症
G-4	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	G-4 上肢の減数異常
G-5	-	3.5 (2)	-	-	0.9 (2)	G-5 先天性絞扼輪症候群
H-1	3.6 (2)	1.8 (1)	3.3 (2)	1.9 (1)	2.7 (6)	H-1 多趾症
H-2	1.8 (1)	3.5 (2)	6.7 (4)	3.8 (2)	4.0 (9)	H-2 合趾症
H-3	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	H-3 裂足症
H-4	-	1.8 (1)	-	-	0.4 (1)	H-4 下肢の減数異常
H-5	-	-	-	-	- (0)	H-5 先天性絞扼輪症候群
I-1	1.8 (1)	1.8 (1)	-	-	0.9 (2)	I-1 6個以上または巨大な色素異常斑(茶、黒、赤)
I-2	-	-	1.7 (1)	-	0.4 (1)	
J-1	10.8 (6)	15.8 (9)	8.3 (5)	3.8 (2)	9.8 (22)	I-2 継続する水疱、小水疱、びらん形成(先天性表皮水疱症、色素失調症)
J-2	-	-	-	-	- (0)	J-1 Down症候群
J-3	-	-	-	-	- (0)	J-2 軟骨無形成症
J-4	-	-	-	1.9 (1)	0.4 (1)	J-3 Apert症候群
K-1	-	-	-	-	- (0)	J-4 先天性多発性関節拘縮症
出産数	5,573	5,687	6,012	5,269	22,541	K-1 結合双生児

表 3. 日母協力施設以外の協力施設での基本奇形集計

(KAMP, 2007)

	1～3月	4～6月	7～9月	10～12月	計 (頻度)※
無脳症	1	0	0	0	1 (0.5)
水頭症	0	0	0	0	0 (0.0)
口唇裂	1	6	1	2	10 (4.8)
口蓋裂	4	2	1	4	11 (5.3)
口唇口蓋裂	5	3	4	6	18 (8.6)
二分脊椎	0	0	0	0	0 (0.0)
食道閉鎖	0	1	0	0	1 (0.5)
臍帯ヘルニア	0	0	0	0	0 (0.0)
鎖肛・直腸閉鎖	0	2	2	1	5 (2.4)
尿道下裂	0	0	0	0	0 (0.0)
四肢奇形	5	9	5	12	31 (14.8)
ダウン症	2	2	0	1	5 (2.4)
奇形児総数	25	30	21	32	108 (51.7)
男児総数	2,580	2,695	2,951	2,516	10,742
女児総数	2,541	2,546	2,615	2,444	10,146
性別不明	0	3	0	2	5
総出産数	5,121	5,244	5,566	4,962	20,893

※対1万出生

総出産児数	20,893	出産母体総数	20,783
生産児	20,855	35歳未満	16,285
死産児	88	35歳以上	4,498

図 5.

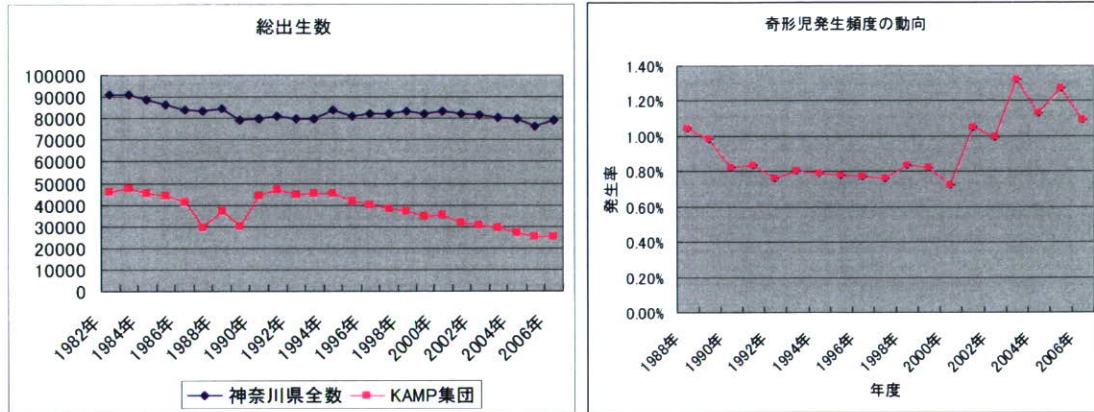


図 6.

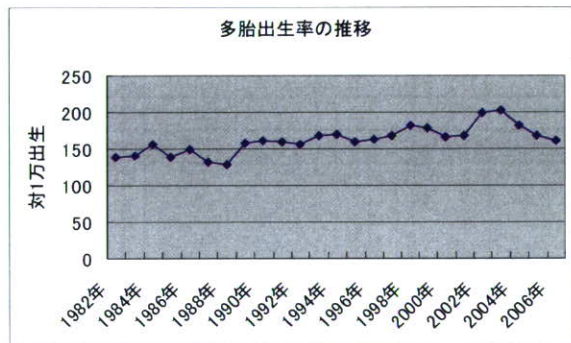
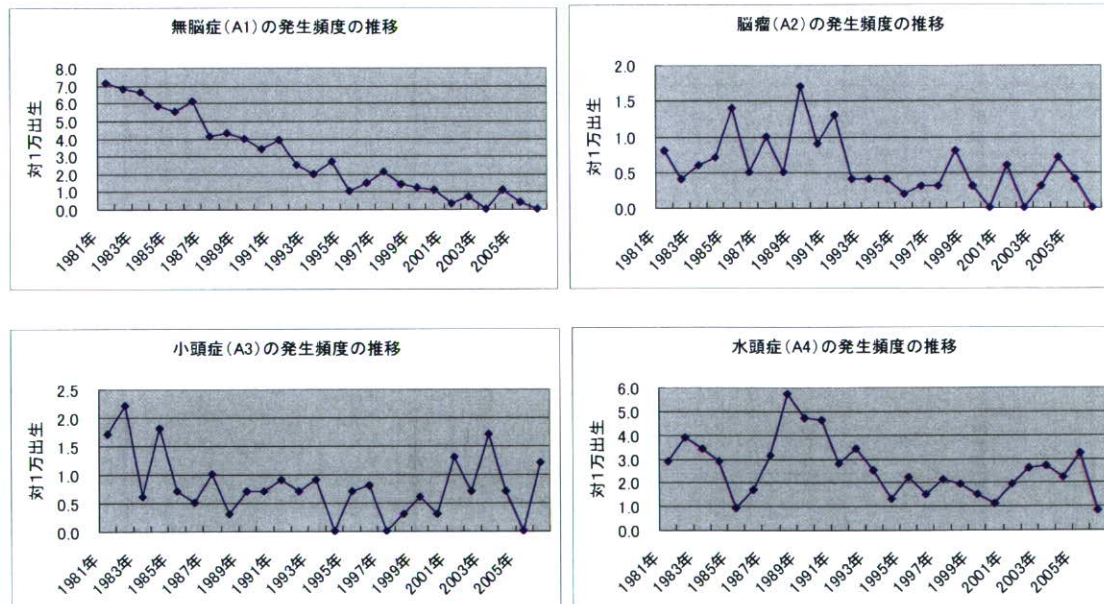
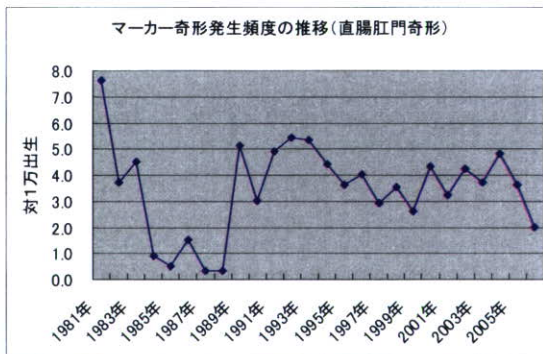
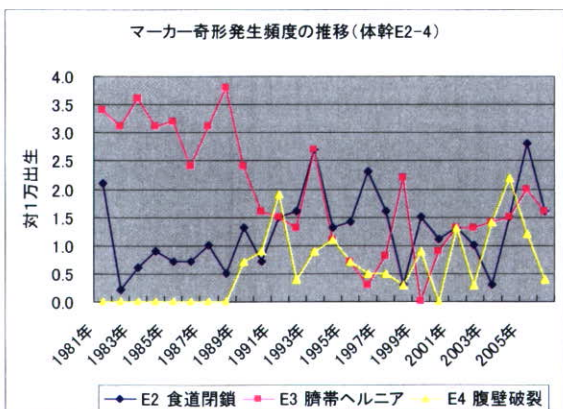
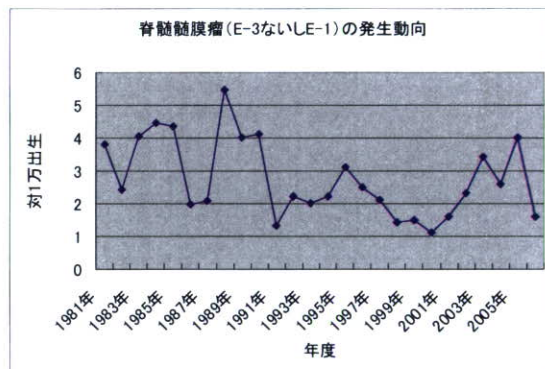
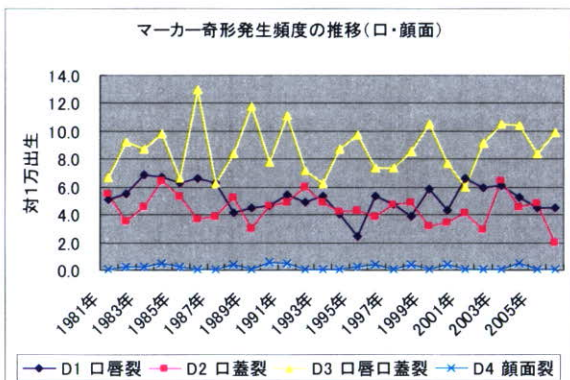
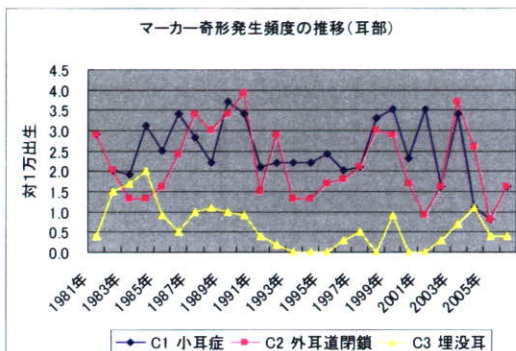
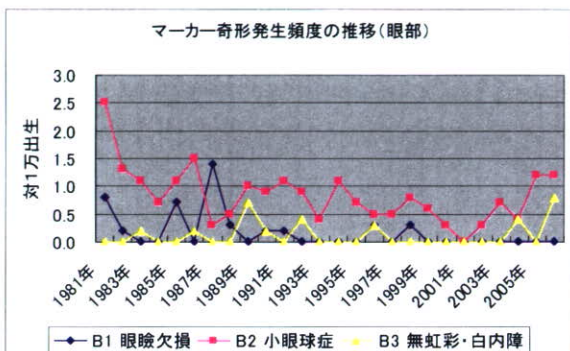
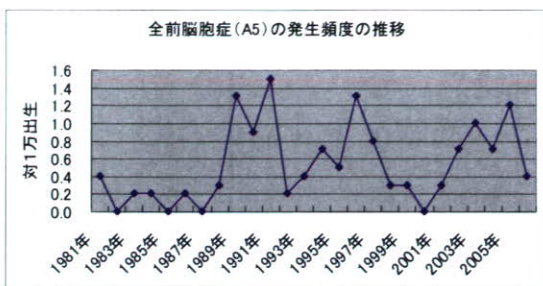


図 7. マーカー奇形発生頻度の推移





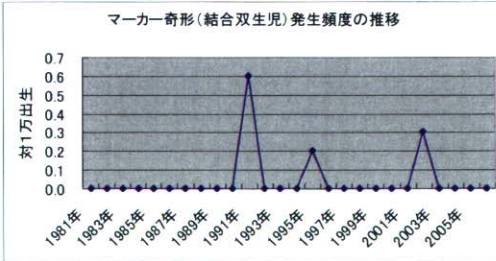
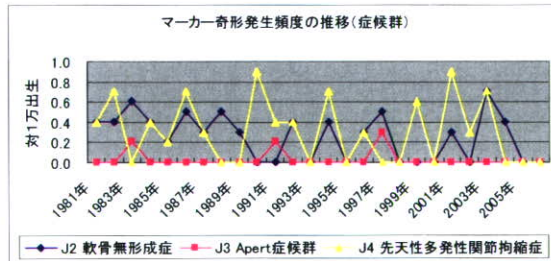
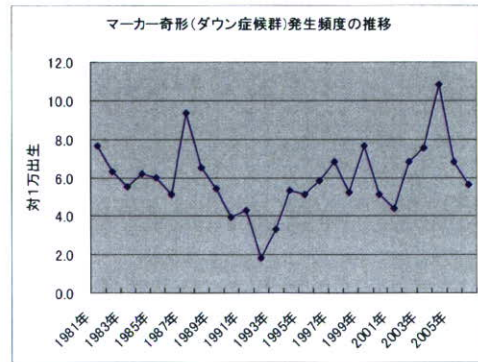
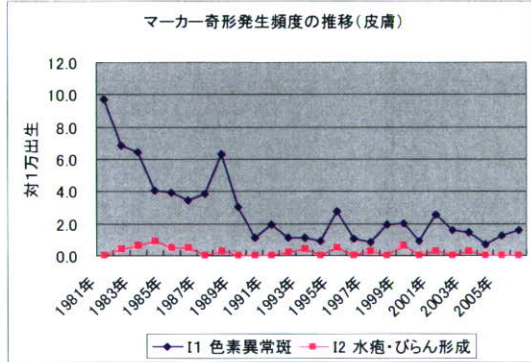
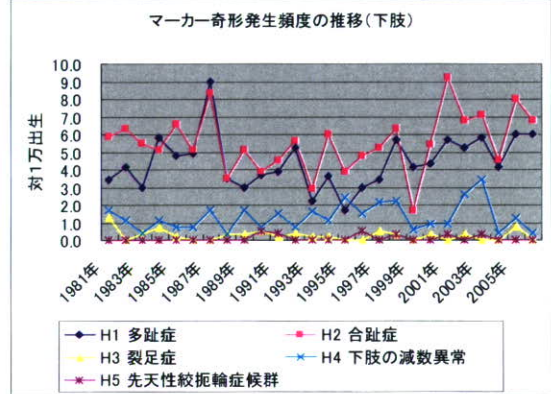
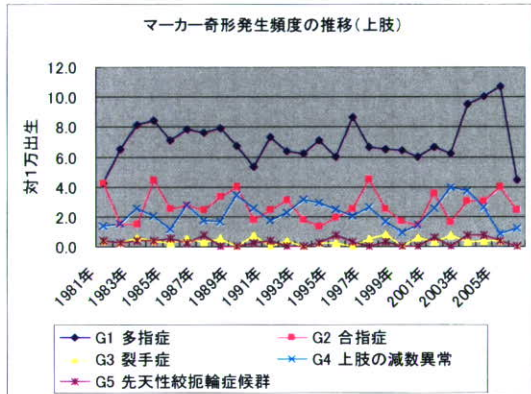
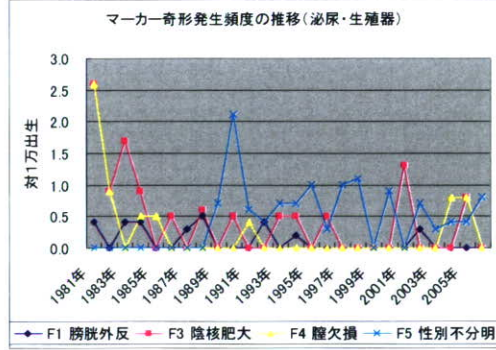
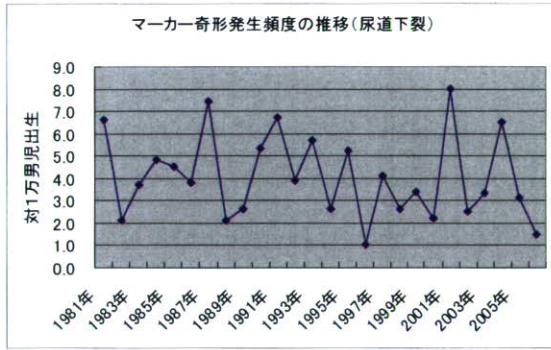
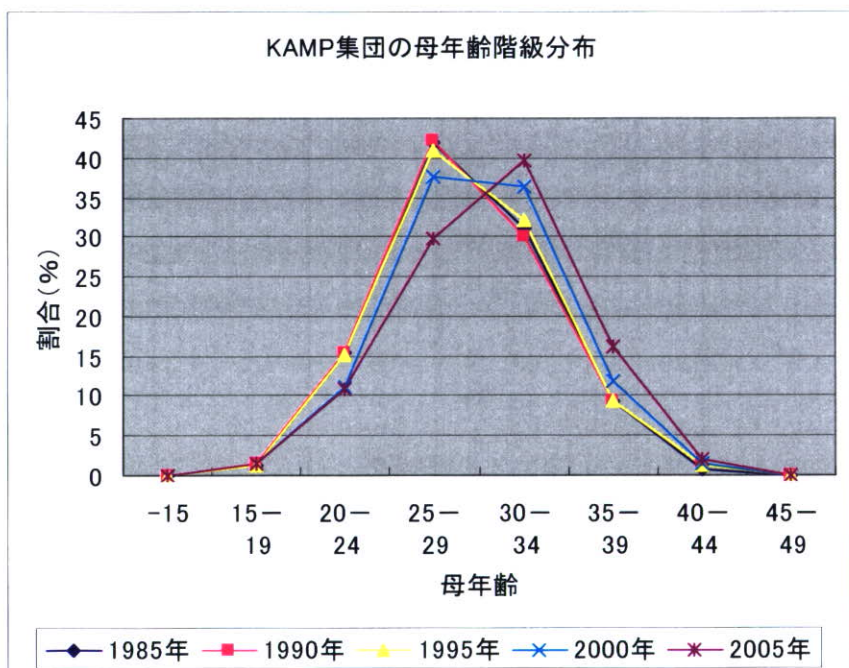
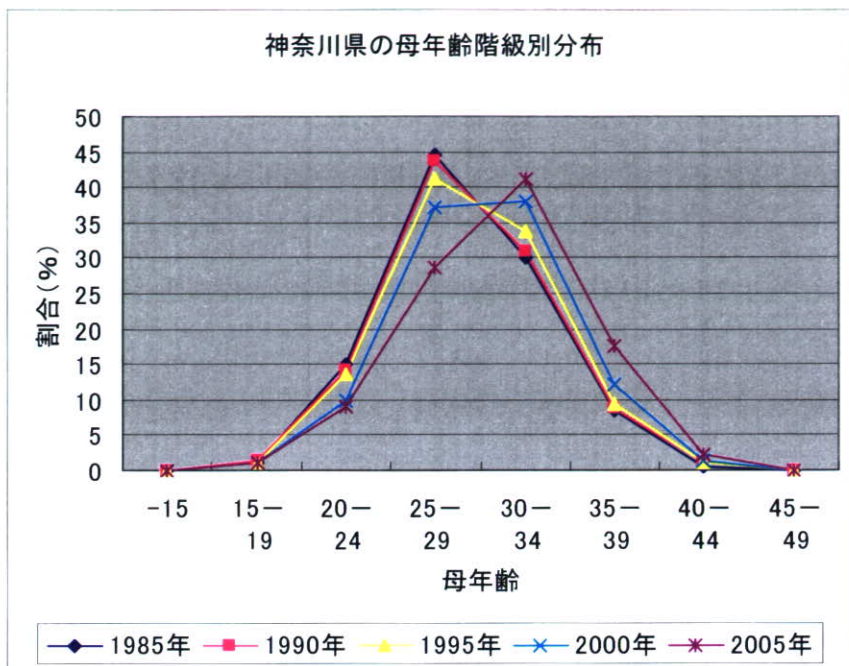


図 8. 母年齢構成の推移 (1985-2005)



本邦における先天異常モニタリング
の構築と外的・環境因子サーベイランスに関する研究
(H19-子ども一般007)

平成19年度厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）
分担研究報告書

主任研究者 平原史樹 横浜市立大学大学院医学研究科生殖生育病態医学
(産婦人科学) 教授

分担研究課題：石川県における先天異常の発生状況

分担研究者：中川秀昭（金沢医科大学健康増進予防医学）

共同研究者：西条旨子、森河裕子、三浦克之、中西由美子

角島洋子（金沢医科大学健康増進予防医学）

要約：昭和56年より石川県内の全産婦人科医療機関や行政機関の協力のもと、人口ベースの先天異常モニタリングを実施している。平成19年の調査を進めると共に、平成14-18年の先天異常発生を平成2年までの報告に基づくベースラインと比較したところ、口蓋裂、無脳症の減少傾向が示唆されたが、ダウン症候群の増加は有意ではなかった。平成4-8年、9-13年の各5年間と比較した結果でも、ベースラインとの比較と同様な結果であった。しかし、平成19年はダウン症候群が増加傾向であり、尿道下裂と共に、その動向に注意が必要と考えられた。

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

A. 研究目的

先天異常モニタリングの目的は環境中の変異原性物質の影響により発生すると考えられる先天異常の多発を早期に把握し、迅速に対策を確立することにある。近年、外因性内分泌攪乱物質（いわゆる環境ホルモン）と先天異常との関連について関心が集

まっていることから先天異常モニタリング調査の重要性が益々高まっている。

精度の高いモニタリングを行うためには、安定したベースラインの設定と長期の調査継続が必要である。石川県では昭和56年に調査を開始して以来、平成2年に累積報告出生数が10万人に達したため、この10年

間の報告を基に石川県の人口ベースでの先天異常発生ベースラインを設定し¹⁾、現在まで調査を継続している。

本年度の報告では平成 19 年度調査が継続中で母数である出産数が確定していないことから、平成 19 年度についてはクリアリングハウス方式のマーカー奇形の推定発生率を求めるに留め、平成 18 年までの報告について、

①平成 18 年の先天異常発生状況、②平成 14-18 年の 5 年間の先天異常発生状況とベースラインとの比較、③平成 4 年から平成 18 年までの 15 年間について、5 年毎の先天異常児発生率の推移を明らかにした。

B. 研究方法

石川県医師会、日本母性保護医協会石川県支部及び県内全産婦人科病院・医院の協力を得て、石川県内に所在する全産婦人科医療機関を対象に実施している。調査客体は対象とした医療機関において昭和 56 年から平成 18 年 12 月までの間に出産したすべての先天異常児（先天奇形、染色体異常、遺伝性疾患、先天代謝異常、その他の先天異常）とした。ただし、平成 10 年以降については住吉好雄らの日本母性保護産婦人科医会（以下、日母）の病院ベースのモニタリングに参加している医療機関からの報告を除いた者を対象とした調査結果も併せて示した。

診断は母児の入院中の産婦人科医によって行われるもので、いわゆる外表奇形が主となるが、内臓奇形、感覚器異常などは出産後ほぼ 1 週間程度で診断可能なものすべ

てを含んでいる。また、マーカー奇形としてクリアリングハウスの報告に準じた 11 種の奇形と厚生省「先天異常モニタリングシステムに関する研究班（班長小西宏）」²⁾ が用いた 33 種の奇形を用いた。

調査方法はアンケート郵送法により実施し、各医療機関に「先天異常児発生調査集計票」および「先天異常発生調査個人票」の 2 種類の調査用紙を月末に郵送し、翌月末までに郵送により回収することを原則としている。「発生調査集計票」により各医療機関での先天異常児の発生の有無と数の報告を受け、発生があれば「発生調査個人票」により異常の内容を求めている。なお、調査用紙に関してはプライバシー保護の観点から平成 8 年より改訂したものを用いている³⁾。また、発生頻度を算出する分母となる出産児数（出生数＋死産数）は石川県厚生部健康推進課および各保健所の協力を得て、調査票の提出があった協力医療機関の出生数と死産数を合計して算出した。現在、平成 19 年度の出産数については調査中であるため、平成 18 年の出産数から推定した出産数を用いた。なお、調査方法の詳細は昭和 62 年度厚生省心身障害研究報告書「先天異常モニタリングシステムに関する研究」⁴⁾ に報告している。

C. 研究結果

1) 昭和 56 年から平成 19 年までの調査対象と調査客体の把握状況

表 1 に示したように昭和 56 年当初 100 以上あった対象医療機関数が漸減し、平成 12 年以降 70 機関未満になり、15 年には 60 機

関を割り、現在 45 機関となった。さらに、それから 3 機関を除いた医療機関が日母のモニタリングに参加していない（非日母）医療機関である。さらに、調査に協力の得られた医療機関の割合は全体、非日母共にほぼ 75%以上であるが、医療機関数の減少が顕著で、昭和 56 年の半数となっている。また、平成 19 年については調査が遅れている医療機関があり、今後、増加する見込みである（表 1）。

また、調査客体の把握率（協力機関出産数／県内出産数）は昭和 57 年以降、2-3 年を除いて 80%以上であり、平成 18 年も全体 92.1%、非日母 86.0%と高かった（表 1）。報告異常児数および発生率は全体で平成 18 年は 70 例、出産 1 万対 80.7 であり、過去 2 年と同レベルであった（表 1）。

2)平成 18 年度および 19 年度の奇形発生状況

日母非登録者についてクリアリングハウスで用いられているマーカー奇形の発生状況とベースラインとの比較を表 2 に示した。平成 18 年、19 年共に、ダウン症候群の発生も 6 例および 8 例であり、O/E 比も上昇する傾向となった。また、尿道下裂は 18 年には 5 例、19 年は 7 例と多数報告され、O/E 比も 10 以上と高い傾向を示していた。

平成 14 年から 18 年までの 33 種のマーカー奇形発生数を表 3 に示した。無脳症についての報告は平成 15 年のみであった。また、尿道下裂が平成 18 年で、直腸肛門奇形が 15-16 年で多かった。また、ダウン症候群は平成 17-18 年で増加傾向が認められた

（表 3）。

昭和 56 年から平成 18 年までの全観察期間の発生数および発生率を表 4 に示したが、この 26 年間に 1954 名の奇形児の報告があった。最も多かった奇形は口唇口蓋裂 157 例で、続いてダウン症 126 例、多指症 118 例の順であった。また、平成 18 年については尿道下裂とダウン症候群の発生率が高かった。

3)平成 14-18 年の 5 年間の先天異常発生状況とベースラインの比較

次に 33 種のマーカー奇形について平成 14 年から 18 年までの年次別発生数（全体）を表 5 に、この 5 年間の累積発生数を表 6 に示した。口唇口蓋裂は各年で 5 例以上報告されているが、ここ 2 年間はやや減少している。多趾、合趾は平成 13 年以降増加傾向であったが、17-18 年には減少していた（表 5）。

平成 14 年から 18 年の 5 年間の累積発生数では（表 6）、口唇口蓋裂 24 例、多指、合趾 22 例、ダウン症候群 21 例が他の奇形に比べ多く、O/E 比も有意に上昇していた。また、ベースラインとの有意の差は認められなかったが、少（無）眼球症 3 例の報告があった（表 6）。平成 18 年単年では尿道下裂の O/E 比は 5.81、ダウン症候群 2.31 であったが、有意の差は認められなかった（表 6）。

4)5 年毎の先天異常児発生率の推移

平成 4 年から 18 年の 15 年間を 5 年毎に分け、各 5 年間の 33 種のマーカー奇形の発生数および頻度を表 7 に示した。これらの

3 期間での推移を検討すると、全奇形発生頻度はと年を追うごとに減少傾向で、口唇口蓋裂、ダウン症候群が 14-18 年でやや減少しており、特に、無脳症は少なくなっていた（表 7）。

E. 結論

石川県において人口ベースによる先天異常モニタリングを県内の全産婦人科医療機関や衛生行政機関の協力を得て実施している。昭和 56 年から平成 2 年までの県内に居住する母親から出産した児とその間に報告のあった先天異常児に関する調査結果を基にベースラインを作成し、その後も調査を継続している。

平成 19 年度は平成 18 年および平成 14-18 年の 5 年間に累積したマーカー奇形の発生率をベースラインと比較した。その結果、①平成 18 年は発生率が有意に上昇していた奇形は認められず、②平成 14-18 年の 5 年間の累積発生率でも、口蓋裂、無脳症の減少傾向が示唆されたが、ダウン症候群の増加は有意ではなく、③平成 2 年からの 5 年毎の発生率の推移でも無脳症、口唇口蓋裂、ダウン症候群が減少傾向であった。

しかし、ダウン症候群については、平成 18 年 6 例、19 年は 8 例と、再度増加に転じている可能性があり、尿道下裂も増加傾向

であることから、今後の推移をさらに注意深く見守っていくことが必要と思われた。

G. 参考文献

- 1) 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 3 年度研究報告書（厚生省心身障害研究）、p39 - 43、1992
- 2) 小西宏、他：先天異常の統一的実地調査に関する研究（まとめ）、先天異常モニタリングシステムに関する研究、昭和 61 年度研究報告書（厚生省心身障害研究）、p33-38、1987
- 3) 中川秀昭、他：石川県における先天異常の発生状況；生活環境が子供の健康や心身の発達に及ぼす影響に関する研究、平成 7 年度研究報告書（厚生省心身障害研究）170-184、1996
- 4) 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、1987

表1 調査対象および調査客体の把握状況

年次		対象医療 機関数	協力医療 機関	協力医療 機関(%)	協力機関 出産数/県 内(%)	報告先天 異常児数	先天異常 児報告率 (出産1万 対)
昭和56年	全	102	82	80.4	66.3	60	64.5
昭和57年	全	100	76	76.0	78	70	63.6
昭和58年	全	100	75	75.0	82.7	75	64.6
昭和59年	全	98	75	76.5	86.4	90	75.8
昭和60年	全	91	75	82.4	92.4	77	64.3
昭和61年	全	91	72	79.1	85.6	69	62.9
昭和62年	全	86	70	81.4	87	77	73.8
昭和63年	全	92	72	78.3	91.4	79	72.5
平成1年	全	93	74	79.6	95.5	69	63.7
平成2年	全	91	74	81.3	91.6	87	79.1
平成3年	全	85	69	81.2	90.6	63	63.1
平成4年	全	84	73	86.9	86.1	86	90.8
平成5年	全	81	71	87.7	91.6	70	72.3
平成6年	全	77	65	84.4	83.3	80	83.9
平成7年	全	75	65	86.7	78.8	84	100.3
平成8年	全	73	63	86.3	82.4	78	86.3
平成9年	全	71	60	84.5	85.7	86	94.3
平成10年	全	71	60	84.5	78.4	88	102.8
平成10年	非日母	68	57	85.3	81.5	75	95.4
平成11年	全	73	57	78.1	83.4	62	69.4
平成11年	非日母	70	56	80.0	89.9	60	70.4
平成12年	全	67	53	79.1	75.5	56	63.7
平成12年	非日母	64	52	81.3	73	53	62.4
平成13年	全	62	52	83.9	93.2	92	92.0
平成13年	非日母	59	49	83.1	82.7	84	94.6
平成14年	全	62	47	75.8	78.5	71	89.2
平成14年	非日母	59	46	78	75.9	68	88.4
平成15年	全	58	45	77.6	88.3	53	58.8
平成15年	非日母	55	44	80	86.4	48	54.4
平成16年	全	57	45	78.9	88.7	62	75.7
平成16年	非日母	54	43	79.6	84.7	50	64
平成17年	全	55	37	67.3	82.6	67	86.6
平成17年	非日母	53	36	67.9	79.4	62	83.4
平成18年	全	50	38	76.0	92.1	70	80.7
平成18年	非日母	47	36	76.6	86.0	57	70.3
平成19年	全	45	35	77.8	-	69	-
平成19年	非日母	42	34	81.0	-	65	-

全:石川県全体、非日母:日本母性保護産婦人科医会のモニタリングに参加していない医療機関

表2 日母非登録者についてのクリアリングハウス方式によるベースラインとの比較

平成18年 日母非登録報告機関推定出産数 8104 (男子4214)

	ベースライン /10000	期待発生 数	観察数	発生数 /10000	O/E
無脳症	4	3.2	0	0	0
二分脊椎	1.8	1.5	1	1.2	0.7
水頭症	2.5	2	0	0	0
口蓋裂	4.3	3.5	1	1.2	0.3
口唇裂・口 唇口蓋裂	9.7	7.9	8	8.6	0.9
食道閉鎖	0.7	0.6	1	1.2	1.7
直腸肛門閉	3.3	2.7	1	1.2	0.4
尿道下裂	1.9	0.8	5	11.9	6.3
四肢減数変	4.2	3.4	0	0	0
臍帯ヘルニア	1.7	1.4	0	0	0
ダウン症候群 総数	3	2.4	6	7.4	2.6

尿道下裂は男子出産1万対の頻度

平成19年 日母非登録報告機関推定出産数 7250(男子3750)

	ベースライン /10000	期待発生 数	観察数	発生数 /10000	O/E
無脳症	4	2.9	0	0	0
二分脊椎	1.8	1.3	0	0	0
水頭症	2.5	1.8	0	0	0
口蓋裂	4.3	3.1	3	4.1	1
口唇裂・口 唇口蓋裂	9.7	7	13	17.9	1.9
食道閉鎖	0.7	0.5	0	0	0
直腸肛門閉	3.3	2.4	1	1.4	0.4
尿道下裂	1.9	0.7	7	18.7	10
四肢減数変	4.2	3	0	0	0
臍帯ヘルニア	1.7	1.2	1	1.4	0.8
ダウン症候群 総数	3	2.2	8	11.0	3.6

尿道下裂は男子出産1万対の頻度

表3 全報告医療機関および日母非登録医療機関からのマーカー奇形報告数

調査期間	14年		15年		16年		17年		18年	
	全	非日母	全	非日母	全	非日母	全	非日母	全	非日母
報告機関出産数	7963	7695	9018	8822	8189	7816	7539	7241	8678	8104
奇形児数(全)	71	68	53	48	62	50	67	62	70	57
マーカー奇形名										
1. 無脳症	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
3. 水頭症	3	2	0	0	2	1	1	1	0	0
4. 小頭症	0	0	0	0	2	1	1	1	0	0
5. 単前脳胞症	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0
6. 小(無)眼球症	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
7. 小耳症	1	1	2	2	0	0	2	2	0	0
8. 外耳道閉鎖	1	1	0	0	1	1	1	1	0	0
9. 口唇裂	4	4	0	0	2	2	4	4	4	4
10. 口唇口蓋裂	6	6	5	5	6	5	3	4	4	3
11. 口蓋裂	3	3	2	2	1	1	3	4	1	1
12. その他の顔面裂	1	1	0	0	0	0	0	0	1	1
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	1	1	0	0	3	2	0	0	1	1
14. 食道閉鎖	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0
15. 臍帯ヘルニア	1	1	2	1	1	0	2	2	1	0
16. 腹壁破裂	0	0	1	1	1	0	0	1	1	0
17. 直腸肛門奇形	1	1	3	2	3	3	1	1	1	1
18. 尿道下裂	1	1	3	3	0	0	0	0	5	5
19. 膀胱外反	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
20. 性別不分明	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
21. 多指	6	6	5	4	3	2	5	5	3	3
22. 合指	0	0	0	0	1	1	1	1	1	1
23. 裂手	0	0	1	1	0	0	0	0	2	1
24. 上肢の減数異常	0	0	1	1	1	1	0	0	0	0
25. 上肢の絞扼輪症候群	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
26. 多趾	3	3	4	4	5	5	3	3	0	0
27. 合趾	5	5	5	5	8	7	1	1	3	3
28. 裂足	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0
29. 下肢の減数異常	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30. 下肢の絞扼輪症候群	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
31. ダウン症候群	3	2	3	2	2	2	7	7	6	3
32. 軟骨無形成症	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
33. 結合双生児	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

全：石川県全体、非日母：日本母性保護産婦人科医会のモタリツグに参加していない医療機関

表4 昭和56年から17年までの全発生数および頻度（出産1万対）

調査期間	昭和56-平成18年		平成18年	
	数	頻度	発生数	頻度
石川県居住者出産総数	319685		10480	
石川県内出産数	295763		9423	
報告機関出産数	253722		8678	
生産児数	245304		8467	
死産児数	8868		211	
奇形児数	1954		70	
マーカ-奇形名				
1. 無脳症	69	2.72	0	0.00
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	25	0.99	0	0.00
3. 水頭症	54	2.13	0	0.00
4. 小頭症	14	0.55	0	0.00
5. 単前脳胞症	6	0.24	0	0.00
6. 小(無)眼球症	11	0.43	0	0.00
7. 小耳症	22	0.87	0	0.00
8. 外耳道閉鎖	18	0.71	0	0.00
9. 口唇裂	94	3.7	4	4.61
10. 口唇口蓋裂	157	6.19	4	4.61
11. 口蓋裂	89	3.51	1	1.15
12. その他の顔面裂	4	0.16	1	1.15
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	41	1.62	1	1.15
14. 食道閉鎖	20	0.79	1	1.15
15. 臍帯ヘルニア	40	1.58	1	1.15
16. 腹壁破裂	29	1.14	1	1.15
17. 直腸肛門奇形	75	2.96	1	1.15
18. 尿道下裂	47	3.56	5	11.08
19. 膀胱外反	0	0	0	0.00
20. 性別不分明	4	0.16	0	0.00
21. 多指	118	4.65	3	3.46
22. 合指	38	1.5	1	1.15
23. 裂手	9	0.35	2	2.30
24. 上肢の減数異常	50	1.97	0	0.00
25. 上肢の絞扼輪症候群	9	0.35	0	0.00
26. 多趾	83	3.27	0	0.00
27. 合趾	93	3.67	3	3.46
28. 裂足	2	0.08	0	0.00
29. 下肢の減数異常	24	0.95	0	0.00
30. 下肢の絞扼輪症候群	8	0.32	0	0.00
31. ダウン症候群	126	4.97	6	6.91
32. 軟骨無形成症	10	0.39	0	0.00
33. 結合双生児	5	0.2	0	0.00

尿道下裂は男子出産1万対の頻度

表5 平成14-18年の年次別発生数および頻度(出産1万対)

	ヘースライン	平成14年		平成15年		平成16年		平成17年		平成18年	
		発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度	発生数	頻度
石川県居住者出産総数	136846	11191		10906		10820		10308		10480	
石川県内出産数	128125	10141		9922		9228		9359		9423	
報告機関出産数	109132	7963		9018		8189		7733		8678	
生産児数	104333	7758		8783		7974		7539		8467	
死産児数	4799	205		235		215		194		211	
奇形児数	747	71		53		62		67		70	
発生頻度(出産1万対)	68.4	89.2		58.8		75.7		86.6		80.7	
マーカー奇形名											
1. 無脳症	4.0	0	0.00	1	1.11	0	0.00	0	0.00	0	0
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	1.4	1	1.26	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
3. 水頭症	2.5	3	3.77	0	0	2	2.44	1	1.29	0	0
4. 小頭症	0.4	0	0.00	0	0	2	2.44	1	1.29	0	0
5. 単前脳胞症	0.1	0	0.00	0	0	1	1.22	0	0.00	0	0
6. 小(無)眼球症	0.3	1	1.26	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
7. 小耳症	0.7	1	1.26	2	2.22	0	0.00	2	2.59	0	0
8. 外耳道閉鎖	0.7	1	1.26	0	0	1	1.22	1	1.29	0	0
9. 口唇裂	4.3	4	5.02	0	0	2	2.44	4	5.17	4	4.61
10. 口唇口蓋裂	5.4	6	7.53	5	5.54	6	7.33	3	3.88	4	4.61
11. 口蓋裂	4.5	3	3.77	2	2.22	1	1.22	3	3.88	1	1.15
12. その他の顔面裂	-	1	1.26	0	0	0	0.00	0	0.00	1	1.15
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	1.8	1	1.26	0	0	3	3.66	0	0.00	1	1.15
14. 食道閉鎖	0.7	1	1.26	0	0	0	0.00	0	0.00	1	1.15
15. 臍帯ヘルニア	1.7	1	1.26	2	2.22	1	1.22	2	2.59	1	1.15
16. 腹壁破裂	1.2	0	0.00	1	1.11	1	1.22	0	0.00	1	1.15
17. 直腸肛門奇形	3.3	1	1.26	3	3.33	3	3.66	1	1.29	1	1.15
18. 尿道下裂	1.9	1	2.41	3	6.4	0	0.00	0	0.00	5	11.08
19. 膀胱外反	-	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
20. 性別不分明	0.4	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
21. 多指	4.7	6	7.53	5	5.54	3	3.66	5	6.47	3	3.46
22. 合指	1.6	0	0.00	0	0	1	1.22	1	1.29	1	1.15
23. 裂手	-	0	0.00	1	1.11	0	0.00	0	0.00	2	2.3
24. 上肢の減数異常	2.5	0	0.00	1	1.11	1	1.22	0	0.00	0	0
25. 上肢の絞扼輪症候群	0.8	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
26. 多趾	3.2	3	3.77	4	4.44	5	6.11	3	3.88	0	0
27. 合趾	3.2	5	6.28	5	5.54	8	9.77	1	1.29	3	3.46
28. 裂足	0.2	0	0.00	0	0	0	0.00	1	1.29	0	0
29. 下肢の減数異常	1.7	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
30. 下肢の絞扼輪症候群	0.3	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
31. ダウン症候群	3.0	3	3.77	3	3.33	2	2.44	7	9.05	6	6.91
32. 軟骨無形成症	0.6	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0
33. 結合双生児	0.4	0	0.00	0	0	0	0.00	0	0.00	0	0

尿道下裂は男子出産1万対の頻度

表6 平成14-18年および平成18年のマーカー奇形発生数のペーラインとの比較

マーカー奇形名	ペーライン	平成14-18年				平成18年			
		発生数(O)	期待発生数(E)	O/E	有意差	発生数(O)	期待発生数(E)	O/E	有意差
1. 無脳症	4.0	1	16.55	0.06	-*	0	3.47	0.00	
2. 脳瘤・脳髄膜瘤	1.4	1	5.79	0.17	-*	0	1.21	0.00	
3. 水頭症	2.5	6	10.35	0.58		0	2.17	0.00	
4. 小頭症	0.4	3	1.66	1.81		0	0.35	0.00	
5. 単前脳胞症	0.1	1	0.41	2.44		0	0.09	0.00	
6. 小(無)眼球症	0.3	1	1.24	0.81		0	0.26	0.00	
7. 小耳症	0.7	5	2.9	1.72		0	0.61	0.00	
8. 外耳道閉鎖	0.7	3	2.9	1.03		0	0.61	0.00	
9. 口唇裂	4.3	14	17.8	0.79		4	3.73	1.07	
10. 口唇口蓋裂	5.4	24	22.35	1.07		4	4.69	0.85	
11. 口蓋裂	4.5	10	18.62	0.54	-*	1	3.91	0.26	
12. その他の顔面裂		2	0	-		1	0.00	-	
13. 脊椎髄膜瘤・二分脊椎	1.8	5	7.45	0.67		1	1.56	0.64	
14. 食道閉鎖	0.7	2	2.9	0.69		1	0.61	1.64	
15. 臍帯ヘルニア	1.7	7	7.04	0.99		1	1.48	0.68	
16. 腹壁破裂	1.2	3	4.97	0.60		1	1.04	0.96	
17. 直腸肛門奇形	3.3	9	13.66	0.66		1	2.86	0.35	
18. 尿道下裂	1.9	9	4.09	2.20		5	0.86	5.81	
19. 膀胱外反		0	0	-		0	0.00	-	
20. 性別不分明	0.4	0	1.66	0		0	0.35	0.00	
21. 多指	4.7	22	19.45	1.13		3	4.08	0.74	
22. 合指	1.6	3	6.62	0.45		1	1.39	0.72	
23. 裂手		3	0	-		2	0.00	-	
24. 上肢の減数異常	2.5	2	10.35	0.19	-*	0	2.17	0.00	
25. 上肢の絞扼輪症候群	0.8	0	3.31	0.00		0	0.69	0.00	
26. 多趾	3.2	15	13.24	1.13		0	2.78	0.00	
27. 合趾	3.2	22	13.24	1.66		3	2.78	1.08	
28. 裂足	0.2	1	0.83	1.20		0	0.17	0.00	
29. 下肢の減数異常	1.7	0	7.04	0.00		0	1.48	0.00	
30. 下肢の絞扼輪症候群	0.3	0	1.24	0.00		0	0.26	0.00	
31. ダウン症候群	3.0	21	12.42	1.69		6	2.60	2.31	
32. 軟骨無形成症	0.6	0	2.48	0.00		0	0.52	0.00	
33. 結合双生児	0.4	0	1.66	0.00		0	0.35	0.00	

尿道下裂は男子出産に対する期待値