

《原 著》

長崎県における発達障害児の疫学調査
第Ⅳ報：重症心身障害児について木下 節子*^{1,*3} 穂山富太郎*²A Study of Developmentally Disabled Children in Nagasaki Prefecture :
IV Severe Motor and Intellectual DisabilitiesSetsuko KINOSHITA,*^{1,*3} Tomitarou AKIYAMA*²

Abstract: An epidemiological study of developmentally disabled children with motor and mental dysfunctions was conducted in Nagasaki Prefecture. Out of 49,222 children aged 3 to 6 years old, 79 were found to have severe motor and mental disability. The prevalence rate was 1.60/1000. The etiological factors of their disabilities were as follows: prenatal 39.2%, perinatal 29.1%, postnatal 16.5%, and unknown 10.1%. Both prenatal and perinatal factors were important. In 79 cases, 74 children stayed at home with their families. During our research period of 11 months, 4 of them were dead. The supportive system for such children and their families was suggested to be necessary.

(Jpn J Rehabil Med 2002; 39: 145-149)

要 旨: 長崎県在住の3~6歳児49,222例を対象として、重症心身障害児の実態を調査した。重症心身障害児と診断されたのは79例(男性44例,女性35例)で、有病率は対象児1,000例に対し1.60であった。障害の発症時期は先天性31例(39.2%)、周生期23例(29.1%)、後天性13例(16.5%)、複数時期の要因4例(5.1%)、不明8例(10.1%)であった。先天性要因と周生期要因の占める割合が大きかった。調査された重症心身障害児79例のうち、74例(93.7%)は在宅介護であった。調査期間の11カ月間に4例が死亡した。死亡例はすべて在宅児であった。重症児の在宅介護に対して、支援体制を整えることが必要と考えた。(リハ医学 2002; 39: 145-149)

Key words: 疫学調査 (epidemiological study), 重症心身障害児 (severe motor and intellectual disabilities), 有病率 (prevalence rate), 在宅介護 (supportive system)

はじめに

脳形成早期の病変は、運動のみならず、知能障害、てんかんなどの中枢性障害を合併し、重複の障害像をもつ。また発症が人生の早期からのものであるため、移動運動をはじめとして、日常生活動作の習得、社会的成熟、学校教育など、広範な学習面で発達のチャン

スを与えられにくい。それゆえ発達障害児への対応は、医学はもちろんのこと、教育学的にも社会的にも追求されなければならない。発達障害児の治療、育成というものが、多くの専門職を網羅したシステムをいかに作るかという、ある種の社会活動的な側面をもたざるをえない所以である。さらに発達障害児の療育支援には大きな社会的 resource を必要とする。ここ

2001年9月21日受付, 2002年2月18日受理

*¹ 長崎大学医学部小児科学教室/〒852-8501 長崎県長崎市坂本1-7-1

Department of Pediatrics, Nagasaki University School of Medicine

*² 長崎大学医学部付属医療技術短期大学部/〒852-8520 長崎県長崎市坂本1-7-1

Nagasaki University School of Allied Medical Science

*³ 現在: 長崎市障害福祉センター/〒852-8104 長崎県長崎市茂里町2-41

Nagasaki-shi Shougai Fukushi Center

において、発生率をはじめとする疫学的研究の必要性があきらかとなる。

我々は長崎県に在住の3～6歳児49,222例を対象として、発達障害児の実態調査を行った¹⁻³⁾。本報では重症心身障害児（以下、重障児）について、その有病率と発症要因を中心に報告する。また、その実態を知るため、合併症と死亡原因についても検討する。

対象と方法

対象は1990年10月～1993年9月の3年間に出生した、長崎県在住の3～6歳児49,222例（男性25,439例、女性23,783例）である。保健所、医療機関、福祉施設のカルテを照合し、重障児の診断を行った。本稿では重障児を、大島の分類1～4⁴⁾に属する児とした。すなわち、運動能力は寝たきりから座位保持まで、知能は知能指数35以下の児である。重障児の多くは知能指数の判定が困難であるため、遠城寺式乳幼児分析的発達検査法を用い、言語理解を中心として発達指数を判定した。また調査段階で、知能指数35以下、寝たきりもしくは有効な移動運動不可の児については、5歳未満であっても重障児と判定した。

重症心身障害と診断された児については、発症要因、医療、福祉状況とともに、合併症として、痙攣、摂食嚥下障害、呼吸障害の有無について調べた。合併症の定義は以下のとおりである。

- ① 痙攣：新生児期以降の痙攣をさす。
- ② 摂食嚥下障害：むせやすく、嚥下が困難である、ミキサー食など調理の再加工が必要である、もしくは経管栄養を受けているなどの状態。
- ③ 呼吸障害：慢性的努力性呼吸を認める、定期的な喀痰吸引の処置が必要である、あるいは酸素投与が必要な状態。

また調査期間中に死亡した例については、最終的に関わった医療機関に問い合わせ、その死亡原因を調べた。

調査期間は1996年6月～1997年5月の11カ月間である。

有病率の比較検討にはPoissonの分布⁵⁾を使用した。本報告の有病率は、対象児1,000例当たりの値である。

結 果

対象児49,222例（男性25,439例、女性23,783例）

表1 重症心身障害児

(A) 発症要因

先天性要因	
先天性中枢神経系奇形	9
染色体異常	9
神経、筋、代謝性疾患	8
奇形症候群、多発奇形	3
先天性感染症	2
計	31
周生期要因	23
後天性要因	
中枢神経疾患後遺症	9
事故による中枢神経障害	3
near miss SIDS*	1
計	13
複数**	4
不明	8
計	79

* sudden infant death syndrome

** 時期の異なる複数の要因による。

(B) 周生期要因

在胎32週未満	8
出生時仮死	2
人工換気を要する呼吸障害	8
黄疸	3
胎内発育不全	1
在胎32～37週	8
出生時仮死	6
人工換気を要する呼吸障害	4
頭蓋内出血	1
黄疸	4
胎内発育不全	3
在胎37週以上	7
出生時仮死	6
人工換気を要する呼吸障害	3
胎内発育不全	3
その他	4
計	23

注：各要因には重複あり

中、46,325例（男性23,961例、女性22,364例）について発達を確認した。このうち重障児と診断されたのは79例（男性44例、女性35例）であった。対象児全体を母数とした場合、有病率は1.60であった。発達を確認しえた46,325例を母数とすると、有病率は1.71となるが、統計的有意差はなかった。

障害の発症要因は（表1）、先天性31例（39.2%）、周生期23例（29.1%）、後天性13例（16.5%）、複数時期の要因4例名（5.1%）、要因不明

重症心身障害児の有病率、発症要因と死亡原因の調査

は8例(10.1%)であった。

先天性要因(表1-A)で最も多かったのは中枢神経系奇形であった。内訳は先天性水頭症2例、裂脳症2例、その他髄膜瘤、先天性脳萎縮、滑脳症が各1例、詳細不明の脳奇形の2例であった。神経、筋、代謝性疾患は、先天性筋疾患4例、以下 Sturge-Weber 症候群、無汗性外胚葉形成不全、Rett 症候群、ムコリピドーシスの各1例である。染色体異常症は Down 症候群、10p⁻2例、5p⁻、8p⁺、4p⁻、各1例、その他詳細不明の染色体異常が3例であった。奇形症候群は CHARGE 連合の1例と多発奇形症候群の2例であった。その他、先天性サイトメガロウイルス感染症2例が認められた。

周生期要因(表1-B)の23例中、未熟児は16例、極小未熟児は6例、超低出生体重児は5例であった。

後天性要因(表1-A)で、中枢神経疾患は髄膜炎、脳炎または脳症の6例と難治性てんかんの3例であった。事故による障害とは溺水2例、日射病1例である。near miss sudden infant death syndrome の1例もみられた。

複数の時期による要因(表1-A)は、髄膜瘤に髄膜炎の合併した2例、虐待をうけた Down 症候群1例、環軸椎脱臼をおこした Down 症候群1例であった。

合併症では痙攣が52例と最も多く、重障児の65.8%にみられた。痙攣合併の症例は全例に抗痙攣剤の投与がなされていた。摂食嚥下障害は32例、40.5%にみられた。全例が流動食主体であり、経管栄養児は10例、重障児の12.7%にみられた。呼吸障害の合併は11例、13.9%であり、全例が定期的な喀痰排出の処置を必要としていた。2例は医療施設に入院し、レスピレーターによる呼吸管理をうけていた。ま

た施設入所の児2例、在宅児1例に酸素投与がなされていた。

重障児79例中、在宅介護は74例、施設入所は3例、病院に長期入院中の児は2例であった。調査期間の11カ月間に4例の死亡が確認された。死亡原因は呼吸器感染症1例、溺水1例、痙攣重積1例、そして明確な原因不明の1例であった。

考 察

大島の分類1~4に基づいた、重障児有病率の報告を表2に示す。本報告の有病率は1.60であり、鈴木⁷⁾や、町田ら⁹⁾の報告とは、差が認められた。差が生じた理由として、調査対象児の年齢の違いが関与していると考えられる。本報告の調査対象児年齢が3~6歳であるのに対し、鈴木や町田らの調査は対象児年齢が6歳以上である。長畑ら¹³⁾は1~5歳時の重障児の死亡率を、23.3%と報告している。重障児の多くが6歳以前に亡くなるため、6歳を境とした有病率の差が生じたと考える。本報告の重障児も、11カ月の調査期間中に4例が死亡している。しかし死亡率を考慮しても、本報告の有病率は1.24であり、鈴木や町田らの報告する有病率とは差がみられる。鈴木ら¹⁴⁾は、1967年以降20年間の報告を経時的にみて、重障児の有病率は低下傾向にあると述べている。しかし出生年別の検討を行うと、1950年から1980年代前半の出生児では、重障児有病率は低下傾向にあるものの、1980年代後半以降の出生児については、再度上昇の傾向がみられた。

重障児発症の主たる要因は、先天性要因と周生期要因である。周生期要因の割合は、町田らの調査時期(1976~1985年)には、17.3%であるが、本調査時期(1990年代)には29.1%に増加している。逆に、周生

表2 重症心身障害児有病率の比較

調査地域	報告者	対象児 出生年	調査時 年齢(歳)	対1,000例の 有病率*	発症要因(%)**			対出生1,000例の 周生期死亡率***
					先天性	周生期	不明	
岡山市	浜本ら ⁶⁾	1951~1960	6~15	0.99 (0.70~1.37)	24.3	62.0	5.4	45.0
東京都	鈴木 ⁷⁾	1974~1982	6~14	0.68 (0.64~0.73)	—	—	—	12.3
群馬県	町田ら ⁹⁾	1976~1985	6~15	0.55 (0.46~0.65)	29.3	17.3	30.1	10.6
姫路市周辺	奥村ら ¹⁰⁾	1984~1987	3~6	1.7 (1.36~2.16)	25.0	39.7	14.7	7.7
沖縄県	宮城ら ¹¹⁾	1987~1990	3~5	1.12 (0.92~1.43)	31.7	38.1	15.9	6.8
長崎県	本報告	1990~1993	3~6	1.6 (1.23~2.0)	39.2	29.1	10.1	5.2

* () 内は Poisson の分布による95%信頼区間

** 重障児発症要因に占める先天性要因、周生期要因、要因不明の割合

*** 人口動態統計¹²⁾に基づく、対象児出生年における各地域の周生期死亡率

期死亡率は10.6から、5.2に低下している(表2)。我々は「長崎県における発達障害児の疫学調査第II報」²⁾において、脳性麻痺有病率の推移を、文献報告に基づき検討した。周生期医療の進歩とともに、1980年前半の出生児まで有病率は低下傾向にあった。しかし1980年後半以降、極低出生体重児の増加に伴い、脳性麻痺有病率は上昇傾向に転じていた。脳性麻痺と同様、周生期要因の関与する重障児の増加が、重障児有病率を上昇させた一因と考えた。

本報告においては、先天性要因の占める割合が、最も大きかった。近年、出生前要因の重要性に対して認識が深まっている。しかし本報告結果からは、先天性要因の割合が増加していると、単純には言い難かった。周生期や後天性要因を特定できない要因不明例は、現時点では明確でない何らかの機序が、出生前に働いたと考えることが多い。この視点より、1976年以降の出生児について発症要因を検討すると、先天性および要因不明の症例の占める割合は、増加傾向を認めない(表2)。したがって、先天性要因の増加は単純には言い難い。

脳障害の要因は、1つの時期にくくれない場合もある。周生期要因とされていた症例にも、胎生期要因の関与が認められている。重要な要因とされる新生児仮死も、出生前の胎児要因が出生時仮死に少なからず関わっているとする意見がある¹⁵⁾。また、胎内発育不全についても、先天性要因の関わりが示唆されている¹⁶⁾。近年の周生期医療の発展は、異常な妊娠分娩による母児の死亡を防ぎ、その後遺症を軽減することについて効果をあげてきた。今後は、妊娠分娩そのものを異常に陥らせることを防止し、母子の安全を保障するような、予防医学的アプローチが望まれる。予防的遺伝相談、胎児期の定期検診、あるいは早期治療のための胎児診断、母体保護は医療的社会的課題といえる。

小児医療全体の進歩は、周生期死亡率のみならず、乳幼児死亡率の改善にも現れている。0~4歳児死亡率は、1976~1985年には、人口10万に対し189.3であったが、1990年代には122.4にまで改善している¹²⁾。乳幼児早期に死亡していた重障児も、医療の進歩により、長期生存が可能となってきた。この結果として、重障児の有病率が上昇したことも考えられる。奥村ら¹⁰⁾や宮城ら¹¹⁾の報告する重障児有病率は、本報告との差を認めなかった。彼らの調査対象児年齢

が、本報告と同様であったこと、また周生期医療を始めとする、小児医療環境がほぼ同質であったことなどより、差を認めなかったと考える。

重障児は、数々の合併症によっても日常生活に困難を伴う。痙攣は65.8%、摂食嚥下障害40.5%、呼吸障害13.9%にみられた。学齢期の重障児を対象とした鈴木⁹⁾の調査では、痙攣84%、摂食嚥下障害46%、呼吸障害30%と報告している。我々の結果と比較すると、痙攣と摂食嚥下障害はほぼ同率であったが、呼吸障害の合併率は高かった。おそらく繰り返す呼吸器感染症、進行する胸郭等の変形により、加齢とともに呼吸障害の合併は多くなっていくものと考えられた。

本報告の重障児のうち、施設措置児が3例、長期入院の児が2例いたが、74例は在宅であった。自宅からの通学が困難な重障児は、就学とともに養護学校併設の施設に措置される例が多い。我々の調査対象児は学齢期前であったため、在宅児が多かったと思われる。調査期間の11カ月間の死亡は、4例あった。呼吸器感染症1例、溺水1例、痙攣重積1例、そして新生児集中治療室の長期入院より家庭に復帰したばかりの1例であった。いずれも在宅で死亡しており、家庭内における重障児の養育、医療の困難さと、支援体制の必要性が強く感じられた。

本研究は長崎市福祉保健部、佐世保市保健福祉部、長崎県福祉保健部の協力によって行われたことを記し、深謝いたします。

本研究に多大なご協力をいただきました保健、福祉の関係者、ならびに医療機関の方々に深謝いたします。

研究協力機関：長崎市中央保健所、長崎市北保健所、佐世保市保健福祉部、長崎保健所、大瀬戸保健所、大村保健所、諫早保健所、島原保健所、小浜保健所、平戸保健所、松浦保健所、吉井保健所、福江保健所、壱岐保健所、厳原保健所、有川保健所、長崎県中央児童相談所、佐世保児童相談所、長崎市ハートセンター、県立心身障害児療育指導センター、すぎのこ園、時津町立ひまわりの園、長与ひばり学級、みさかえの園めぐみの家、同むつみの家、同あゆみの家、諫早療育センター、国立療養所長崎病院、県立整肢療育園、同島原通園部、国立療養所川棚病院長崎大学付属病院、同原爆被災学術センター調査部、長崎市立市民病院、日赤原爆病院、健康保険諫早総合病院、国立長崎中央病院、佐世保総合病院、佐世保共済病院(順不同、なお各機関および所属名は1996年現在のものである。)

文 献

- 1) 木下節子, 長岡珠緒, 円城寺しづか, 辻 芳郎, 本山和徳, 渡辺鈴子, 松田静宗, 川口幸義, 吉永宗義, 中下誠郎:

重症心身障害児の有病率, 発症要因と死亡原因の調査

- 長崎県における発達障害児の疫学調査 第I報: 発達障害児の有病率. 日児誌 1999; 103: 720-723
- 2) 木下節子, 長岡珠緒, 円城寺しづか, 辻 芳郎, 本山和徳, 渡辺鈴子, 松田静宗, 川口幸義, 吉永宗義, 中下誠郎, 長崎県における発達障害児の疫学調査 第II報: 運動障害児について. 日児誌 1999; 103: 724-728
 - 3) 木下節子, 長岡珠緒, 円城寺しづか, 辻 芳郎, 本山和徳, 渡辺鈴子, 松田静宗, 川口幸義, 吉永宗義, 中下誠郎: 長崎県における発達障害児の疫学調査 第III報: 神遅滞児について. 日児誌 1999; 103: 729-734
 - 4) 大島一良: 重症心身障害の基本問題. 公衆衛生 1971; 35: 648-655
 - 5) Schoenberg BS: Calculation confidence intervals for rates & ratio. Neuroepidemiology 1983; 2: 257-265
 - 6) 浜本英治, 大田原俊輔, 岡 欽次: 重症心身障害児の成因・症状・病体生理に関する研究. 日児誌 1969; 73: 1656-1671
 - 7) 鈴木文晴: 東京都における重症心身障害児の検討 第1編: 有病率について. 脳と発達 1990; 22: 45-49
 - 8) 鈴木文晴: 東京都における重症心身障害児の検討 第2編: 障害の実態について. 脳と発達 1990; 22: 50-54
 - 9) 町田裕一, 矢野ヨシ, 鈴木文晴, 平山義人, 新井幸男: 群馬県における重症心身障害児の実態調査. 脳と発達 1993; 25: 423-428
 - 10) 奥村知子, 宮田広善, 上谷良行, 中村 肇: 重症心身障害児の発生要因と新生児医療. 脳と発達 1993; 25: 527-531
 - 11) 宮城清美, 落合靖男, 沖田行克, 平安京美, 高江洲悦子: 沖縄県における幼児期の重症心身障害児の障害の実態. 脳と発達 1996; 28: 508-513
 - 12) 厚生省情報統計部 編: 人口動態統計. 1977~1993年版
 - 13) 長畑正道, 玉川公子: 小児医療的側面一とくに重症心身障害児(者)200例の5年間のFollow-upの結果から. 神経進歩 1975; 19: 322-333
 - 14) 鈴木文晴, 相原正男, 須貝研司: 某県下における重症心身障害児の検討. 脳と発達 1991; 23: 4-8
 - 15) Grether JK, Nelson KB: Maternal infection and cerebral palsy in infants of normal birthweight. J Am Med Assoc 1997; 278: 207-211
 - 16) Bottos M, Granato T, Allibrio G, et al: CP in North-East Italy. Dev Med & Child Neurol 1999; 41: 26-39