

わが国における神経系疾患(10疾患)の死亡分析, 1950~1994年

今 泉 洋 子

I はじめに

これまでに死因別死亡分析については糖尿病¹⁾, 精神障害²⁻⁵⁾, 先天異常⁶⁾, さらに乳児⁷⁾, 中高年者⁸⁾, 全年齢⁹⁾ の死因別死亡分析を行ってきた。本報告では, 人口動態統計死亡票を用いて, 1950~1994年までの神経系疾患(10疾患)による死亡分析を行った。10神経系疾患による1994年の死亡数は5,097人, 一方, 同じ年の乳児死亡数は5,261人であるから, 両者は同程度の値であり神経系疾患死亡率を本報告で取り扱うことは重要である。

また, 神経系疾患であるアルツハイマー病やパーキンソン病の発現率は年齢と共に上昇するため, 人口の高齢化とともに本疾患の死亡研究は重要な課題となっている。

Alperovitch ら¹⁰⁾ によれば, 65歳以上人口の3%はアルツハイマー型痴保の徴候を示し, この疾患は1970年代の後半以来, 先進諸国における公衆衛生分野の主要な関心事の一つである。上記以外の神経疾患は一般に若年発症, 慢性且つ進行性であり, 入院期間も他の疾患より長く, 医療費もかなり費やされている。したがって, 本研究は神経疾患の死亡分析により, これら疾患に関する基礎資料を提供したい。

表1は中枢神経系の遺伝性及び変性疾患(ICD330-337), 中枢神経系のその他の障害

-
- 1) 今泉洋子・三田房美, 「日本における糖尿病死亡率の年次推移と地域格差—死亡統計分析—」, 『人口問題研究』, 第147号, 1978年, pp.24-54.
 - 2) 今泉洋子・三田房美, 「戦後における精神障害の死亡に関する統計的分析I. 全精神障害と老年および初老期痴呆」, 『人口問題研究』, 第162号, 1982年, pp.1-22.
 - 3) 今泉洋子・三田房美, 「戦後における精神障害の死亡に関する統計的分析II. アルコール症とアルコール精神病」, 『人口問題研究』, 第163号, 1982年, pp.27-43.
 - 4) 今泉洋子, 「戦後における精神障害の死亡に関する統計的分析III. 精神分裂病」, 『人口問題研究』, 第170号, 1984年, pp.18-32.
 - 5) 今泉洋子, 「戦後における精神障害の死亡に関する統計的分析IV. 躁うつ病」, 『人口問題研究』, 第177号, 1986年, pp.14-26.
 - 6) 今泉洋子, 「先天異常率の推移と地域変差に関する分析」, 『人口問題研究』, 第127号, 1973年, pp.20-34.
 - 7) 今泉洋子, 「乳児死亡の死因構造の動向」, 『人口問題研究』, 第46巻第1号, 1990年, pp.1-15.
 - 8) 今泉洋子, 「わが国に於ける中高年者の死亡分析」, 『人口問題研究』, 第47巻第1号, 1991年, pp.40-57.
 - 9) 今泉洋子, 「戦後における死因別死亡の動向」, 『昭和58-60年度特別研究, 社会経済システムからみた人口問題の総合的研究: 死亡率の分析と推計に関する研究』, 特別研究資料, 昭和61年3月15日, 1986年, pp.2-25.
 - 10) A. Alperovitch and C. Berr, "Familial aggregation of dementia of Alzheimer type: analysis from an epidemiological point of view" In P.M. Sinet, Y. Lamour, Y. Christen (eds.) Genetics and Alzheimer's Disease, Springer-Verlag, Berlin, 1988, pp.31-39.

(ICD340-349), 末梢神経系の障害 (ICD350-359) のうち本分析対象である10神経疾患の1994年の性別死亡数を示している。なお, I C Dは International Classification of Diseases (国際疾病分類) の略である。本研究対象の10疾患が ICD330-359による死亡数中に占める割合は, 男子74%, 女子79%である。なお, 10疾患中5疾患は3桁分類, 他の5疾患は4桁分類を用いている。前者の5疾患については, 3桁分類を用いても疾患の異質性は後者に比べて小さく, 独立した疾患とみなすことができる。なお, 4桁分類を用いても運動ニューロンの疾患 (ICD335.2), 遺伝性進行性筋ジストロフィー (ICD359.1), 筋緊張性障害 (ICD359.2) は異なった疾患を含んでいる (表1)。また, 重症筋無力症 (ICD358.0) の死亡数は3桁分類番号 ICD358 (神経筋障害) の死亡数とほとんど同数であるため, 重症筋無力症について分析を行った。

本報告で取り扱う10死因中5死因 (パーキンソン病, 運動ニューロンの疾患, 多発硬化症, 脳性小児麻痺, てんかん) は, 1950~1994年までの死亡分析を行った。しかし, この間の国際基本分類番号は同じではない。そこで, 表1には第9回のほか, 第6~8回の I C D番号並びに各 I C D適用期間も示してある。

本研究で用いた資料は人口動態統計 (下巻), 厚生省統計情報部に保管されている資料, 指定統計目的外使用許可を得て再集計した資料である。なお, アルツハイマー病¹¹⁾, パーキンソン病¹²⁾, 運動ニューロンの疾患¹³⁾については, 既に発表済みであるが, 本研究では発表後の資料も含め再分析を行った。年齢調整死亡率の計算で用いた基準人口は昭和60年モデル人口である。

II 年齢調整死亡率の年次推移

以下に述べる10疾患の年次・性別死亡数を表2に示してある。図1は10疾患全体の年齢調整死亡率 (以下, 死亡率は人口10万に対する比率で示す) の年次推移を示している。男女ともに1950年から1960年まで横這いか僅かに上昇, 翌年から1971年まで減少を続け, その後は横這い傾向を示している。表3は神経疾患の性別年齢調整死亡率の年次への回帰係数と標準誤差を示している。この表から10疾患全体の年齢調整死亡率は年次とともに有意に減少していることが分かる。全年次を通して男子の死亡率は女子の値より高い。男女差は1950~1963年まで横這い, 翌年から僅かに縮小し, この性差は1983年まで続くが, 翌年から差は僅かに広がり横這い傾向にある。

図2は10疾患の各死因についての性・年齢調整死亡率の年次推移を示している。男女ともに運動ニューロン疾患, 多発硬化症, 脳性小児麻痺, てんかん, 重症筋無力症の死亡率

11) Y.Imaizumi, "Mortality rate of Alzheimer's disease in Japan: secular trends, marital status, and geographical variations", *Acta Neurologica Scand*, Vol.86, 1992, pp.501-505.

12) Y.Imaizumi, Y. and R.Kaneko, "Rising mortality from Parkinson's disease in Japan" *Acta Neurologica Scand*, Vol.91, 1995, pp.169-176.

13) Y.Imaizumi, "Mortality rate of amyotrophic lateral sclerosis in Japan: effects of marital status and social class, and geographical variation", *Jpn. Hum Genet*, Vol.31, 1986, pp.101-111.

表1 本研究で取り扱う神経疾患による1994年の性・死因別死亡数と国際基本分類番号の新旧対照表と死因別分析期間

VI. 神経系及び感覚器の疾患 (320-389)	ICD (第9回)		死亡数 (1994)		ICD(第6-7回)	ICD(第8回)	分析期間
	1979-1994年	傷病小分類	男子	女子	1950-1967年	1968-1978年	
アルツハイマー病	331.0	-	91	150	-	-	1979-94
パーキンソン病	332	振戦麻痺 (332.0)	975	1176	350	342	1950-94
		続発性パーキンソン症候群 (332.1)	-	2			
		小計	975	1,178			
脊髄小脳変性	334	フリードライヒ失調症 (334.0)	1	-	-	-	1979-94
		遺伝性痙攣性対麻痺 (334.1)	2	2			
		原発性小脳変性 (334.2)	-	-			
		その他の小脳性失調症 (334.3)	2	2			
		他に分類される疾患における小脳性失調症 (334.4)	-	-			
		その他 (334.8)	2	1			
		詳細不明 (334.9)	262	231			
		小計	269	236			
運動ニューロンの疾患	335.2	筋萎縮性側索硬化症, 進行性球麻痺, 進行性脊髄性筋萎縮症	639	461	356	348	1950-94
多発硬化症	340	-	19	41	345	340	1950-94
脳性小児麻痺	343	両麻痺 (343.0)	-	-	351	343	1950-94
		片麻痺 (343.1)	-	-			
		四肢麻痺 (343.2)	1	-			
		単麻痺 (343.3)	-	-			
		小児片麻痺 (343.4)	-	-			
		その他 (343.8)	-	1			
		詳細不明 (343.9)	99	72			
		小計	100	73			
てんかん	345	痙攣を伴わない全身性てんかん (345.0)	3	1	353	345	1950-94
		痙攣を伴う全身性てんかん (345.1)	6	-			
		小発作持続状態 (345.2)	1	36			
		大発作持続状態 (345.3)	46	-			
		部分てんかん, 意識障害を伴うもの (345.4)	-	-			
		部分てんかん, 意識障害の記載のないもの (345.5)	2	-			
		點頭痙攣 (345.6)	2	-			
		継続性部分てんかん (345.7)	-	-			
		その他 (345.8)	-	-			
		詳細不明 (345.9)	251	157			
		小計	311	199			
重症筋無力症	358.0	-	21	31	-	733.0	1979-94
遺伝性進行性筋ジストロフィー	359.1	筋ジストロフィー: 遠位型, デュシェンヌ型, エルブ型, 顔面肩甲上腕型, ランドウ・デジェリン型, 肢帯型, 眼咽頭型	176	43	-	330.3	1968-94
筋緊張性障害 (ミオトニア)	359.2	筋緊張性ジストロフィー, 先天性筋緊張症, 先天性パラミオトニア, シュタイネルト病	46	38	-	330.9	1969-94
総数			2,647	2,450			

カッコ内の数字はICD番号

は減少，一方，パーキンソン病，アルツハイマー病，脊髄小脳変性症，遺伝性進行性筋ジストロフィー，筋緊張性障害の死亡率は上昇している。以下，各死因別に年齢調整死亡率の動向をみることにしたい。

アルツハイマー病：アルツハイマー病の発生率は加齢とともに上昇する。1979年の年齢調整死亡率は男子0.040，女子0.065から年次とともに上昇し，男子は1989年に最高値(0.198)，女子は1990年に最高値(0.240)に達した後に減少している。年齢調整死亡率の年次への回帰係数を計算したところ，1%水準で有意差が得られた。死亡率は女子の方が男子より僅かに高い傾向にあるが，男女差はほとんどみられない。

表2 神経疾患の死因別，性別死亡数の年次推移，1950～1994年

年次	アルツハイマー病		パーキンソン病		脊髄小脳変性症		運動ニューロン疾患		多発硬化症		脳性小児麻痺		てんかん		重症筋無力症		遺伝性進行性筋ジストロフィー		筋緊張性障害	
	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子
1950	-	-	153	114	-	-	259	167	40	17	393	301	1,063	795	-	-	-	-	-	-
1951	-	-	154	118	-	-	282	194	37	19	411	308	997	746	-	-	-	-	-	-
1952	-	-	152	124	-	-	277	147	36	16	375	292	1,017	751	-	-	-	-	-	-
1953	-	-	164	155	-	-	326	187	34	31	394	343	994	723	-	-	-	-	-	-
1954	-	-	177	137	-	-	321	189	18	23	403	345	1,050	724	-	-	-	-	-	-
1955	-	-	168	155	-	-	333	170	22	20	505	341	995	699	-	-	-	-	-	-
1956	-	-	192	185	-	-	350	211	32	22	597	478	1,013	726	-	-	-	-	-	-
1957	-	-	232	178	-	-	376	196	35	30	588	476	883	726	-	-	-	-	-	-
1958	-	-	215	188	-	-	359	210	38	39	557	396	811	646	-	-	-	-	-	-
1959	-	-	233	188	-	-	405	241	42	37	607	489	856	649	-	-	-	-	-	-
1960	-	-	251	200	-	-	475	248	39	37	639	510	850	660	-	-	-	-	-	-
1961	-	-	252	213	-	-	430	275	41	29	593	457	847	677	-	-	-	-	-	-
1962	-	-	238	218	-	-	443	254	35	38	560	484	826	681	-	-	-	-	-	-
1963	-	-	238	221	-	-	471	256	38	27	523	395	787	641	-	-	-	-	-	-
1964	-	-	261	254	-	-	484	253	36	43	543	433	742	595	-	-	-	-	-	-
1965	-	-	264	278	-	-	451	258	36	41	499	395	731	610	-	-	-	-	-	-
1966	-	-	224	277	-	-	473	260	43	40	458	364	705	530	-	-	-	-	-	-
1967	-	-	262	284	-	-	486	251	43	42	444	386	615	509	-	-	-	-	-	-
1968	-	-	275	264	-	-	426	221	42	43	431	363	642	476	-	-	40	10	-	-
1969	-	-	293	270	-	-	466	235	52	35	439	343	614	493	-	-	39	19	2	3
1970	-	-	259	297	-	-	432	237	46	42	420	321	551	494	-	-	43	12	7	1
1971	-	-	292	305	-	-	454	218	30	22	362	298	504	449	-	-	59	12	14	6
1972	-	-	331	321	-	-	405	208	27	31	350	265	506	445	-	-	86	9	12	4
1973	-	-	352	374	-	-	404	212	32	39	370	286	514	418	-	-	85	15	21	11
1974	-	-	329	407	-	-	482	232	31	50	351	277	499	372	-	-	84	15	21	10
1975	-	-	353	422	-	-	453	260	28	48	313	224	457	367	-	-	90	8	8	6
1976	-	-	432	485	-	-	413	237	28	38	280	213	452	352	-	-	100	16	22	11
1977	-	-	457	537	-	-	412	258	28	39	254	221	405	305	-	-	101	9	40	10
1978	-	-	547	599	-	-	424	264	31	47	256	199	381	301	-	-	111	18	29	21
1979	10	18	561	600	55	55	447	257	32	38	194	161	307	259	34	43	160	32	9	2
1980	19	22	617	635	72	49	436	267	33	44	200	149	326	241	34	50	162	30	14	4
1981	22	28	613	697	87	58	437	329	29	39	180	120	291	255	20	51	175	40	15	6
1982	21	34	595	650	88	74	472	294	28	33	126	115	282	221	27	41	160	34	11	5
1983	13	31	708	780	98	84	492	305	31	53	138	116	284	237	26	52	177	42	12	5
1984	34	41	780	786	129	88	495	325	29	32	172	106	265	204	18	41	183	41	14	11
1985	42	25	728	817	125	124	519	353	23	53	144	97	249	184	26	38	191	35	11	7
1986	45	45	700	808	137	125	513	355	27	42	131	88	243	197	24	20	171	29	14	13
1987	44	65	744	870	157	117	511	355	25	36	137	79	235	202	21	35	178	32	26	15
1988	47	68	821	905	163	139	560	367	22	37	124	87	242	173	19	38	192	40	25	23
1989	61	60	579	932	187	164	591	394	24	39	97	69	220	170	23	33	187	32	21	32
1990	53	83	808	908	215	176	579	406	25	39	106	68	228	150	23	36	157	46	38	28
1991	65	84	827	935	208	161	633	399	12	34	105	76	249	166	11	29	163	36	30	26
1992	74	104	836	968	254	166	663	408	22	26	103	69	248	181	9	34	188	48	50	30
1993	71	136	898	1020	264	220	650	501	23	35	108	59	241	179	25	42	160	42	50	44
1994	91	150	975	1178	269	236	639	461	19	41	100	73	311	199	21	31	176	43	46	38

図3は年齢階級別死亡率の年次推移を示している。男女ともに60歳未満の死亡率は横這いである。男子の60～65歳の死亡率は上昇しているが、女子の値は横這いか僅かに上昇傾向がみられる。65歳以上の死亡率は男女ともに上昇している。以上から、年齢調整死亡率の上昇は60歳以上の死亡率の上昇によることがわかる。

パーキンソン病：本症は高年齢者の中で最も多い神経疾患であり、本症の成因としては遺伝と環境要因が関与して発症する多因子遺伝が支持されている¹⁴⁾。環境要因には井戸水、化学物質や殺虫剤暴露等々がある。

図1 10神経系疾患全体の性・年齢調整死亡率の年次推移, 1950～1994年

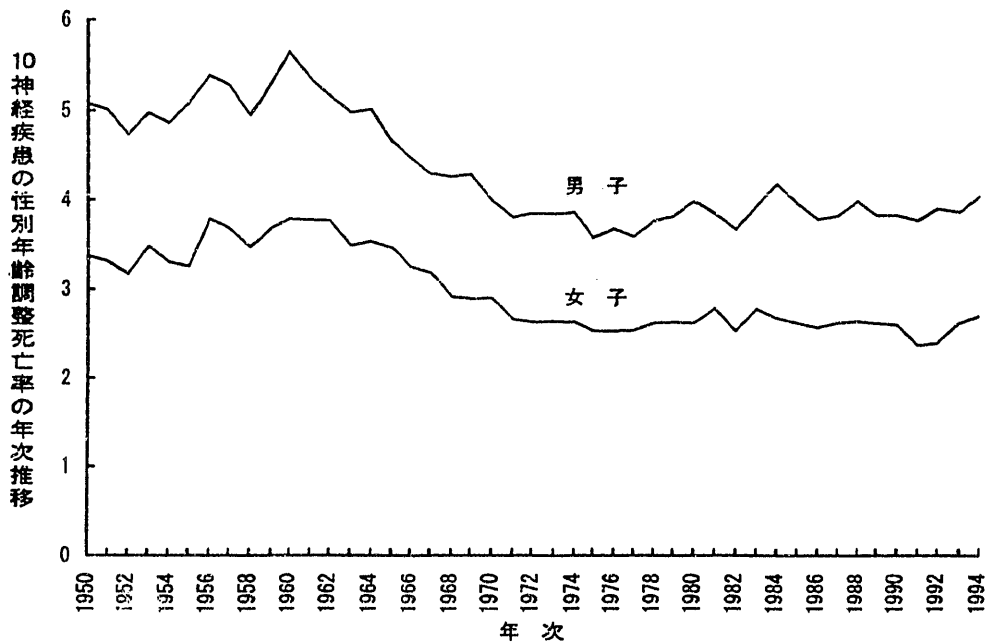


表3 年齢調整死亡率の年次への回帰係数と標準誤差

神経疾患	男子			女子		
	回帰係数	標準誤差	P-値	回帰係数	標準誤差	P-値
アルツハイマー病	0.0052	0.0021	0.025	0.0056	0.0024	0.034
パーキンソン病	0.0205	0.0015	0.000	0.0154	0.0011	0.000
脊髄小脳変性症	0.0181	0.0008	0.000	0.0125	0.0010	0.000
運動ニューロン疾患	-0.0080	0.0015	0.000	-0.0032	0.0008	0.000
多発硬化症	-0.0026	0.0003	0.000	-0.0009	0.0002	0.000
脳性小児麻痺	-0.0181	0.0020	0.000	-0.0152	0.0017	0.000
てんかん	-0.0549	0.0022	0.000	-0.0401	0.0013	0.000
重症筋無力症	-0.0026	0.0005	0.000	-0.0032	0.0006	0.000
遺伝性進行性筋ジストロフィー	0.0085	0.0011	0.000	0.0019	0.0003	0.000
筋緊張性障害	0.0014	0.0005	0.007	0.0017	0.0003	0.000
10疾患	-0.0387	0.0041	0.000	-0.0290	0.0029	0.000

14) K.Kondo and L.T.Kurland, "Parkinson's disease: genetic analysis and evidence of a multifactorial etiology", Mayo Clinic Proc, Vol.48, 1973, pp.465-475.

図2 神経系疾患の性・年齢調整死亡率の年次推移, 1950~1994年

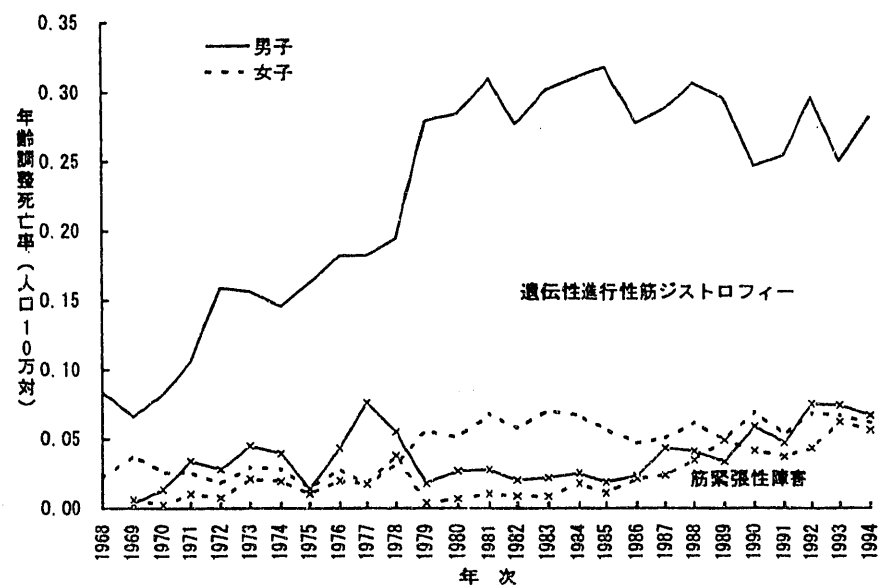
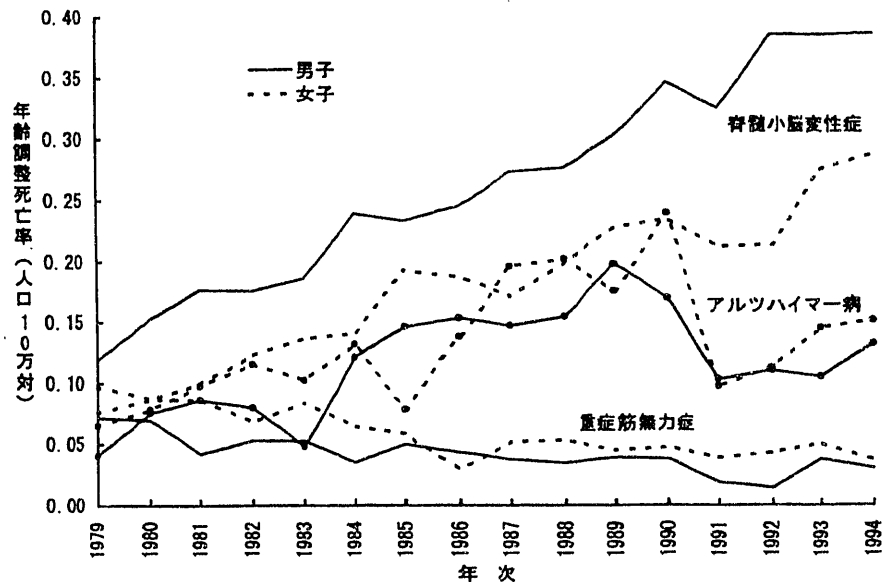
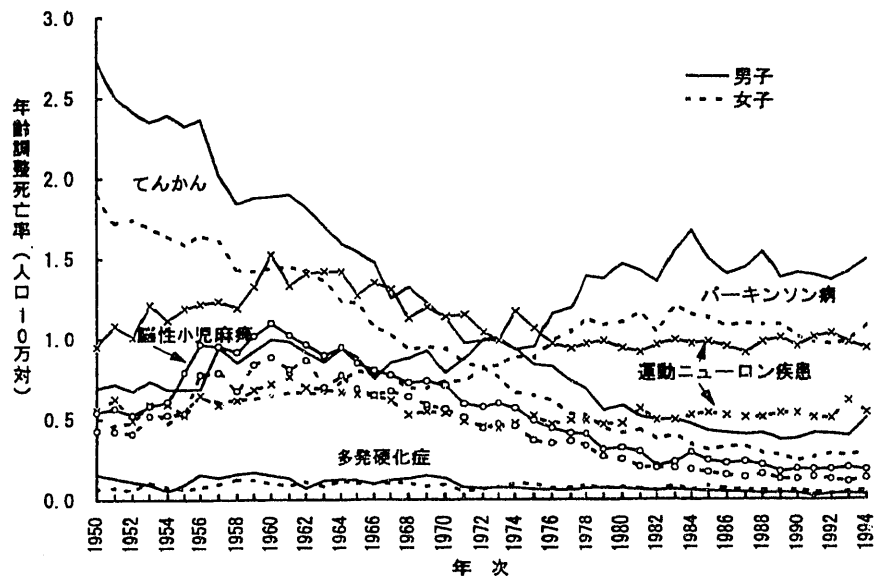


図3 神経系疾患の性・年齢階級別死亡率の年次推移, 1950~1994年

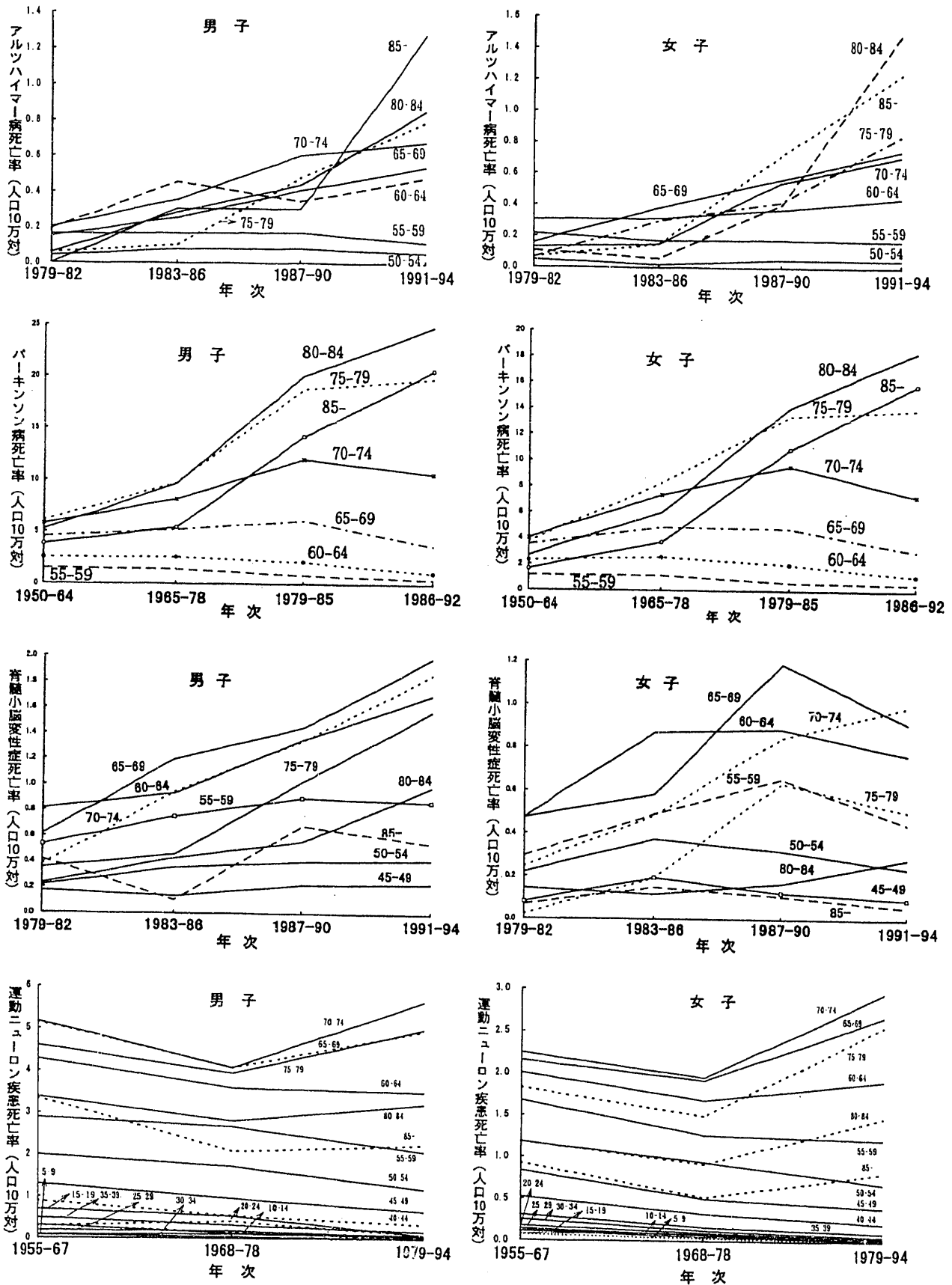
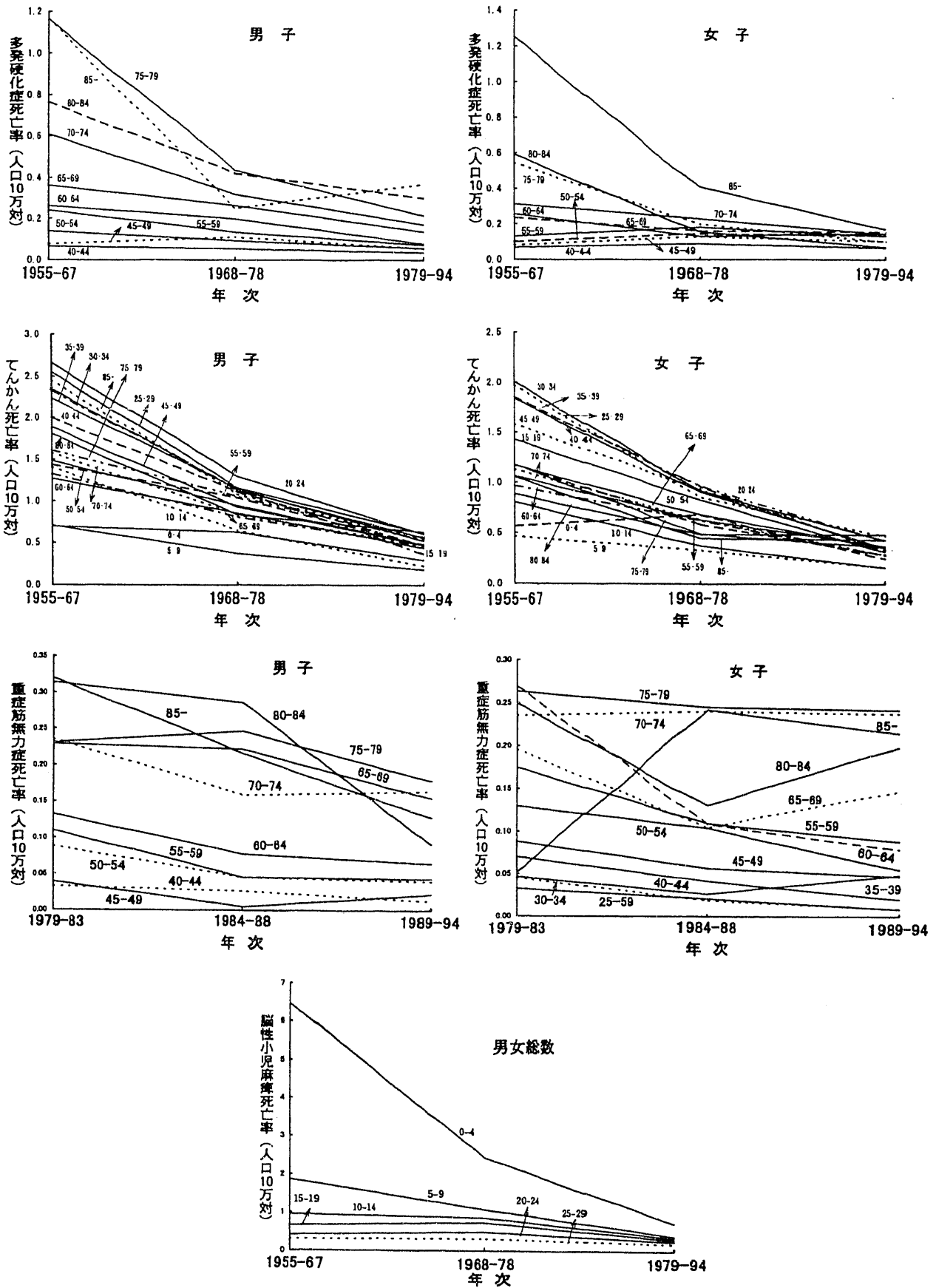


図3 神経系疾患の性・年齢階級別死亡率の年次推移, 1950~1994年(つづき)



男子の死亡率は1950から1956年まで横這い、1957年に急上昇した後、1975年まで横這い、翌年に急上昇した後も上昇を続け1984年に最高値に達した後は減少している。女子の死亡率は1950年から1983年まで徐々に上昇するが、翌年から減少している。男女ともに死亡率は年次とともに有意に上昇し、1994年の値は1950年の値に比べ2倍も高い。なお、男子の死亡率は1年次を除き女子の値より高く、男女格差は最近広がっている。

脊髄小脳変性：1975～1977年に厚生省脊髄小脳変性症調査研究班（祖父江逸郎班長）は、全国的規模で本症の疫学調査を実施した¹⁵⁾。また、1988～1991年に厚生省特定疾患運動失調症調査研究班（平山恵造班長）で再度全国的疫学調査が実施された¹⁶⁻¹⁷⁾。後者の調査は、全国の200床以上の病院の神経内科の協力により行われ、これら疾患の全国推定有病率（1987年）は4.53（人口10万対）であった。これらの調査や表1から明らかなように、本症は種々の疾患を含んでいる。欧米の報告では、これら疾患の成因は遺伝性と非遺伝性の比は3：1に対し、本邦では1：2と非遺伝性が多い。

図2から年齢調整死亡率は1979年に男子0.12、女子0.10から年次とともに上昇し、1994年のそれぞれの値は0.39、0.29と15年間に死亡率は男女ともに3倍前後上昇している。全年次をとおり、男子の方が女子より高い値を示しているが、男女格差は年次とともに縮小している。

図3から男子は55～84歳、女子は55～79歳で死亡率は急上昇しているが、男子は50歳未満、女子は55歳未満と85歳以上での死亡率は年次に対し横這い傾向を示している。したがって、年齢調整死亡率の上昇は55歳以上の死亡率の上昇によるものである。

運動ニューロンの疾患：本疾患には、筋萎縮性側索硬化症（ALS）、進行性球麻痺、進行性脊髄性筋萎縮症が含まれる。上記3疾患中、ALSが最も多くを占めている。本症の有病率は1.9～6.5（人口10万対）である¹⁸⁾。ALS患者の5～10%に家族発症がみられ、家族性ALSの遺伝子は第21染色体に位置している。ALSの環境因子としては、ウイルス、金属（Ca、Mg、Al.の蓄積）、自己抗体、ホルモン異常、免疫異常、中毒などが報告されている¹⁹⁾。

男子の年齢調整死亡率は1950年の0.95から徐々に上昇し1960年には1.52、翌年から減少に転じ1975年（1.06）まで減少を続け、その後は横這い傾向にある。一方、女子の死亡率は1950年の0.56から1961年の0.76まで上昇、翌年から減少に転じ1973年には最低値（0.44）、その後は横這いかやや上昇している。全年次をとおしてみると、男女ともに死亡率は年次とともに有意に減少している。全年次で死亡率は男子の方が女子の値より高い。

図3から男子は65歳未満、女子は60歳未満の年齢別死亡率は年次とともに減少している

15) 高柳哲也, 山本紘子, 水野恵介, 祖父江逸郎, 大谷元彦「脊髄小脳変性症の全国調査の最終集計」, 『厚生省特定疾患脊髄小脳変性症調査研究班』, 昭和52年度研究報告書, 1978年, pp.27-97.

16) 北耕平, 「本邦脊髄小脳変性症の特徴—全国的疫学調査から—」, 『脳神経』, 47巻1995年, pp.5-13.

17) K. Hirayama, T. Takayanagi, R. Nakamura, et al., "Spinocerebellar degenerations in Japan: a nationwide epidemiological and clinical study", *Acta Neurologica Scand (Supplement)* 153: 1994, pp.1-22.

18) 近藤喜代太郎, 「神経変性疾患と遺伝・環境の交絡」, 『Annual Review 神経』, 1991年, pp.371-382.

19) 中川正法, 納 光弘, 「筋疾患の遺伝疫学」, 古庄敏行, 清水信義ら『臨床遺伝医学V 遺伝疫学』, 診断と治療社, 1993年, pp.359-382.

が、男女とも65歳以上の年齢別死亡率は1978年以降上昇している。60～84歳での死亡率の上昇は大きい。女子の60～64歳の死亡率は年次に対し横這い傾向にある。本症の年齢調整死亡率は年次とともに有意に減少しているが、この減少は60歳未満の死亡率の減少によるものである。

多発硬化症：多発硬化症は遺伝的要因に環境要因が作用して発現すると想定されている²⁰⁾。病気の成因が不明な場合、双生児研究法を用いることにより、この疾患の成因が遺伝的要因によるのか、環境要因によるのかを明らかにする手がかりが得られる。この方法を多発硬化症に適用したところ、ふたごの一致率（ふたごの1人がある疾患を有するとき、その相手のふたごも同じ疾患を有する割合）は1卵性で25～26%、2卵性で2～3%であった²¹⁻²²⁾。卵性の違いにより一致率はかなりの差異がみられることから、多発硬化症の成因には遺伝的要因が関与していることが分かる。本邦での有病率は人口10万あたり1.6～3.9と欧米に比べて著しく低い²³⁾。

男子の年齢調整死亡率は1950年の0.156から1970年の0.132まで比較的高い値を示すが、翌年には半減（0.074）、その後も徐々に減少し1994年には0.029とこの間に死亡率は20%まで減少している。一方、女子の値は1950年の0.064から徐々に上昇、1958年に最高値（0.124）に達した後、減少に転じ1994年には0.053まで低下している。しかし、この値は1950年の値より僅かに低い程度である。男女ともに死亡率は有意に減少している。

図3から50歳未満の男子死亡率は年次に対し横這い、50～69歳の値は緩やかに減少、70～84歳の値は急速に減少している。85歳以上の値は1967年以降急速に減少しているが、1979年以降は上昇している。女子の死亡率は75歳未満では年次に対し横這い、75歳以上の値は1967年以降急速に減少している。

脳性小児麻痺：脳性小児麻痺の主な成因は出生前の因子（20～30%）、出生前後の因子（60～70%）、出生後の因子（10%）からなっている²⁴⁾。東京都小平市の集団ベースの脳性小児麻痺発生率は出生千あたり1.71である²⁵⁾。

年齢調整死亡率は1950年に男子0.54、女子0.43から年次とともに上昇し、1960年のそれぞれの値は1.10、0.88と2倍に上昇するが、翌年から減少に転じ、この傾向は1982年まで続き、その後は横這い傾向にある。1994年のそれぞれの値は0.18、0.13であるから、1960年の値と比べれば1/6まで低下している。男女ともに死亡率は年次とともに有意に減少して

20) 西澤正豊,「神経科学レビュー5」,伊藤正夫,榎林博太郎編,1992年,pp.1-18.

21) G.C.Ebers et al., "A population-based study of multiple sclerosis in twins", The New England Journal of Medicine, Vol. 315, 1986, pp.1638-1642.

22) C.J.Mumford et al., "The British Isles survey of multiple sclerosis in twins", Neurology, Vol. 44, 1994, pp.11-15.

23) 柴崎 浩,黒岩義五郎,「多発性硬化症」,黒岩義五郎,近藤喜代太郎編,『神経疫学』医学書院,1976年,pp.241-254.

24) 有馬正高,「脳性マヒとてんかん」,『てんかん講座-4』,日本てんかん協会,1983年,pp.138-168.

25) 鈴木文晴,「最近の脳性麻痺と重症心身障害の発生率:特に在宅生活が困難な重度障害児の発生の状況」,『厚生省精神・神経疾患委託研究:精神・神経・筋疾患の頻度,発症要因及び予防に関する研究』(近藤喜代太郎),平成4年度報告書,1993年,pp.76-77.

いる。全年次で男子の方が女子より高い値を示している。

図3から男女とも0～4歳の死亡率は年次群とともに急速に減少、5～9歳の値も減少している。10～19歳の死亡率は男女ともに1955～1978年までは横這いであるが、その後減少している。30歳以上の年齢別死亡率は男女ともに年次に対し横這いである。したがって、年齢調整死亡率の減少は男女ともに低年齢層での死亡率低下によるものである。

てんかん：双生児研究法を慢性てんかん（臨床的診断）に適用したところ²⁶⁾、ふたごの一致率は1卵性で54%、2卵性で11%であった。卵性の違いにより一致率はかなりの差異がみられることから、てんかんの成因には遺伝要因が関与していることが分かる。1975年以降に本邦で調べられた、てんかん有病率は3.7～9.0（人口千対）である²⁷⁾。てんかん死亡率は1950年に男子2.74、女子1.90から年次とともに減少し、1978年のそれぞれの値は0.68、0.52と29年間に死亡率は男女ともに1/4以下に減少した（図2）。その後も減少を続け1994年には男子が0.50、女子が0.29まで減少している。しかしながら、男子の死亡率は1987年以降、横這いか上昇傾向にある。女子についても、1989年以降は男子と同じ傾向がみられる。男女ともに死亡率は年次とともに有意に減少している。全年次をとおし、男子の方が女子より高い値を示しているが、男女差は年次とともに縮小している。

図3から男子は全年齢階級で死亡率は年次群とともに減少している。死亡率の減少率は15～39歳と85歳以上で大きい。10歳未満死亡率の減少率は小さい。他の年齢群の死亡率は、これらの中間である。最新年次群の死亡率は20歳未満を除けば、横這い傾向にある。一方、女子は5歳以上の全年齢階級で死亡率は年次群とともに減少している。5歳未満の死亡率は上昇した後に減少している。最新年次群の死亡率は5～14歳を除けば、死亡率格差は小さい。

重症筋無力症：日本における本疾患の時点有病率は人口10万あたり0.4～6.7である²⁸⁾。重症筋無力症死亡率は1979年の男子0.072、女子0.076から年次とともに減少し、1994年のそれぞれの値は0.031と0.037と男女ともに半減し、死亡率は男女ともに有意に減少している。死亡率は女子の方が男子より1年次を除き僅かに高い程度である。

図3から80歳以上の男子死亡率は年次群とともに急減しているが、45～49歳、70～74歳の値は上昇している。女子死亡率は70～79歳で横這い傾向、60～64歳で年次群とともに急減している。なお、40～44歳、65～69歳、85歳以上の値は上昇している。特に、85歳以上死亡率の動向は男女で異なっている。

遺伝性進行性筋ジストロフィー：遺伝性進行性筋ジストロフィーは遺伝性筋萎縮症のうち最も代表的な疾患であるが、単一の疾患ではない。遺伝形式から分類すると、本死因にはX連鎖劣性遺伝をするDuchenne型（デュシェンヌ型）、常染色体優性遺伝をする顔面・

26) 井上英二、「双生児法による心身障害の成因に関する研究」、『厚生省心身障害研究遺伝研究班』、昭和49年度研究報告書、1975年、pp.217-222。

27) 大田原俊輔ら、「てんかんの実態とその総合的分析」、精神・神経・筋疾患の頻度、発症要因及び予防に関する研究』、『平成3年度報告書』、1992年、pp.74-80。

28) 徳丸幸夫、山田達夫、平山恵造「千葉市における神経難病の疫学的調査（第二報）－脱髄疾患・筋疾患の有病率について－」、『千葉医学』、65巻、1989年、pp.373-377。

肩甲・上腕型(4q35-ter), 常染色体劣性遺伝の肢帯型 (5q22-q34), 遠位型, 眼咽頭型が含まれている. デュシェンヌ型筋ジストロフィー症患者の大部分は男子である. デュシェンヌ型の有病率は6.65 (男子人口10万対), 肢帯型は2.32 (全人口10万対), 顔面・肩甲・上腕型は1.39である.

男子の死亡率は1968年の0.084から年次とともに上昇し, 1978年には0.194と2.3倍まで上昇するが, 翌年は0.280と急上昇した後は横這い傾向にある. 一方, 女子の死亡率は0.022から年次とともに上昇し, 1978年には0.032に達するが, 翌年には0.156と急上昇した後は横這いかやや上昇し, 1994年には0.062に達している. したがって, この間に男女ともに3倍も上昇している. また, 男子は女子の値より4倍も高いことが分かる.

筋緊張性障害 (ミオトニア): 本疾患の中には筋緊張性ジストロフィー (常染色体優性遺伝), 先天性パラミオトニア (常染色体優性遺伝), 先天性筋緊張症 (常染色体優性遺伝と劣性遺伝の両方を含む) が含まれている²⁹⁾. 筋緊張性ジストロフィーの遺伝子は第19番染色体上 (19q13.3) に位置している³⁰⁾. 日本における本疾患の有病率は人口10万人あたり1.0~5.5である³¹⁾. 欧米人の値も同程度である.

男子の死亡率は1970年の0.013から1986年の0.023まで横這い傾向にあるが, 翌年(0.043)から上昇し1994年には0.067まで上昇している. 一方, 女子の値は1969年の0.006から徐々に上昇し, 1994年には0.056まで上昇している. 死亡率は男女ともに有意に上昇している.

以上から, 9神経疾患の性別年齢調整死亡率の年次への回帰係数は1%水準で有意, アルツハイマー病は5%水準で有意である (表3). 10疾患中5疾患の年齢調整死亡率は年次とともに有意に上昇, 5疾患は有意に減少している.

III 年齢階級別死亡率

年齢階級別死亡率の計算は75~79歳, 80~84歳, 85歳以上の分母人口が得られた1955~1994年につき死亡分析を行った. 既にみてきたように, 死因別死亡率は年次変動があるので, 年次を3区分 (1955~1967年; 1968~1978年, 1979~1994年) に分けて分析を行った. なお, 10死因すべての年齢階級別死亡数が得られるのは, 最新年次群のみである. 以下, 各死因についてみることにしたい.

アルツハイマー病: 図4は1979~1994年の性・年齢階級別死亡率を示している. 本疾患の死亡率は50~54歳まで徐々に上昇し, その後65~69歳まで急速に上昇した後に, 増減しながら上昇している. 死亡率の男女差は70歳未満では見られないが, 70歳以上で女子の方が

29) 中川正法, 納 光弘, 前掲 (注19).

30) J.D.Brook et al., "Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a tri-nucleotide (CTG) repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein kinase family member". *Cell*, Vol.68, 1992, pp.799-808.

31) 納 光弘, 古庄敏行「筋緊張性ジストロフィー症と遺伝—鹿児島・沖縄地区遺伝疫学調査結果の分析—」, 『臨床神経学』23巻, 1983年, pp.1067-1071.

男子よりやや高い。

パーキンソン病：図4は1955～1994年にわたる性・年齢階級別死亡率の年次群比較を示している。70歳以上の死亡率は男女ともに年次群が新しくなるにしたがい高くなり、この傾向は最新年次群で顕著にみられる。一番高い死亡率を示す年齢は、年次群が新しくなるにつれ高年齢に移動している。次に、年齢階級別死亡率のパターンをみると、一番古い年次群と中間年次群の死亡率パターンは似ているが、一番新しい年次群のパターンは異なり、70歳以上で死亡率は急上昇している。この年次群での死亡率は、男子が65歳未満、女子が70歳未満まで一番低い値を示している。

脊髄小脳変性：図4は1979～1994年にわたる性・年齢階級別死亡率を示している。年齢別

図4 神経疾患の性・年齢階級別死亡率分布，1950～1967年，1968～1978年，1979～1994年

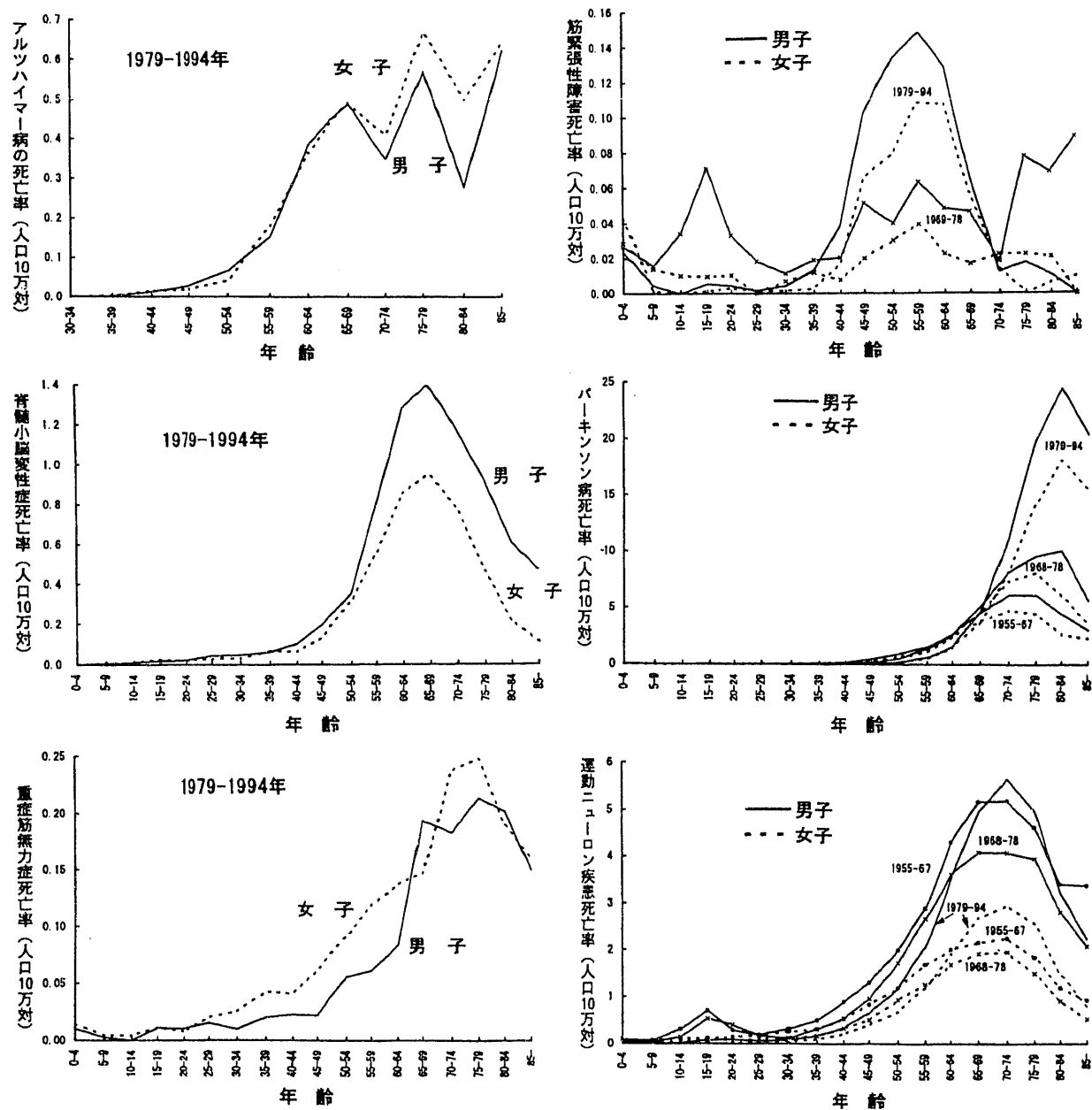
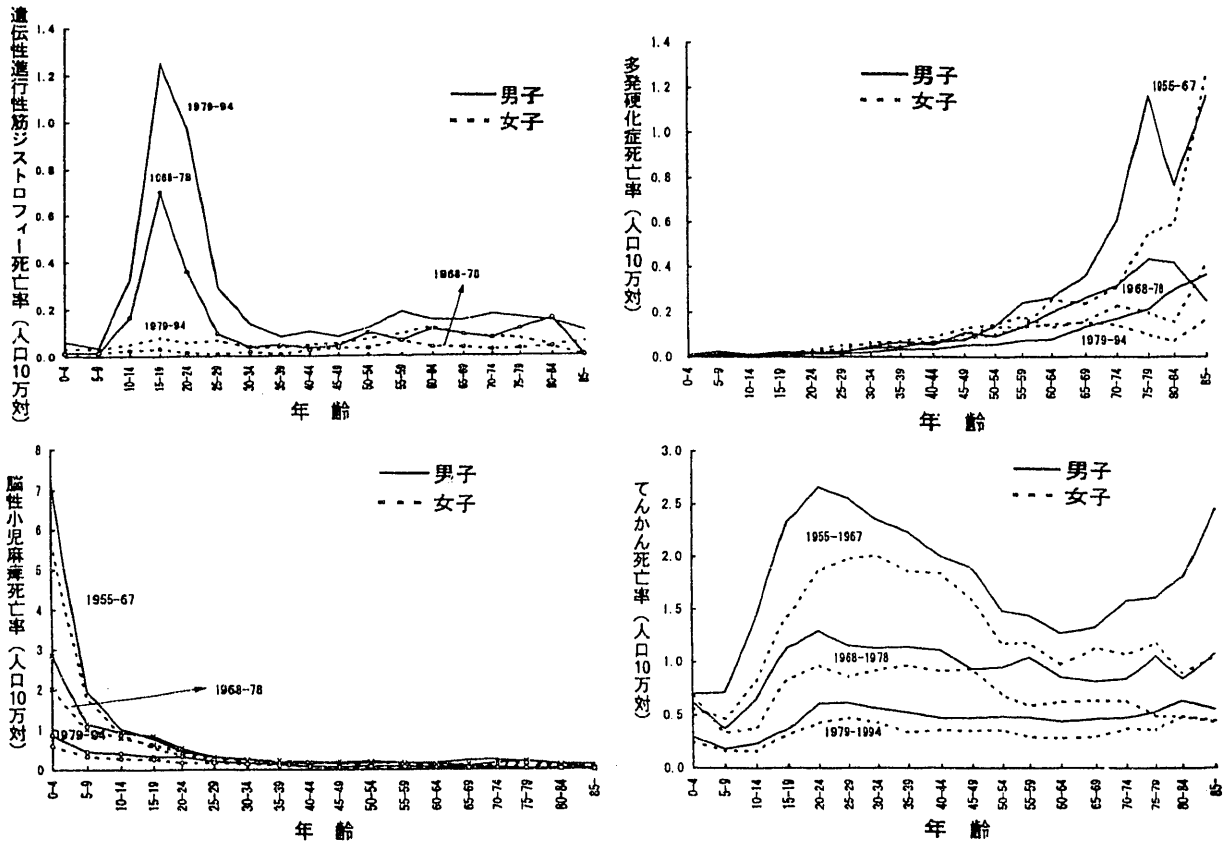


図4 神経系疾患の性・年齢階級別死亡率分布, 1950~1967年, 1968~1978年, 1979~1994年 (つづき)



死亡率は男女ともに45歳から上昇を始め、65~69歳で最高に達し、70歳以上で減少している。40歳以上の年齢群では男子は女子より高い死亡率を示している。

運動ニューロンの疾患：図4は1955~1994年にわたる性・年齢階級別死亡率の年次群比較を示している。男子の死亡率は殆どの年齢階級で一番古い年次群の値が一番高く、年次群が新しくなるにしたがい死亡率は減少している。一方、女子の死亡率は殆どの年齢階級において、一番古い年次群の方が中間年次群より高い。次に、年齢階級別死亡率のパターンをみると、一番古い年次群と中間年次群の死亡パターンは似ているが、一番新しい年次群の死亡率は60歳未満で一番低い死亡率を示すが、高年齢では高い値を示している。

多発硬化症：図4から一番古い年次群の死亡率は50歳から79歳まで急速に上昇しているが、女子の値は70歳以上で年齢とともに上昇している。男子死亡率は女子の値よりも55~84歳で高い。中間年次群での死亡率は年齢とともに上昇するが、80歳以上で減少している。最新年次群での死亡率は年齢とともに徐々に上昇している。死亡率の年次群格差は50歳以上で年齢とともに広がり、年次群が新しくなるにしたがい死亡率は減少している。

脳性小児麻痺：図4から一番古い年次群の死亡率は男女ともに10歳までに急速に減少している。年次群が新しくなるにつれ死亡率は減少しているが、3年次群の死亡率格差は25歳以上ではみられない。

てんかん：図4は1955~1994年にわたる性・年齢階級別死亡率の年次群比較を示している。男女ともに5歳以上の死亡率は一番古い年次群で一番高く、年次群が新しくなるにつれ、

死亡率は減少している。次に、年次群別に年齢階級別死亡率のパターンを比較すると、一番古い年次群の死亡率は男女ともに10歳から急上昇し、男子は20～24歳、女子は25～29歳で最高に達し、30歳から54歳にかけ急減少するが、65歳以上で男子の死亡率は急上昇している。一方、1968～1978年の死亡率は男女ともに5歳から24歳までは上昇するが、男子は25歳から49歳にかけ減少し、50歳以上では横這い傾向、女子の死亡率は25歳以上は横這い傾向にある。最新年次群の年齢階級別死亡率は、中間の年次群の分布と似ている。

重症筋無力症：図4は1979～1994年にわたる性・年齢階級別死亡率を示している。男子の死亡率は50歳以上、女子は45歳以上で急上昇を始め、75～79歳で最高値に達した後に減少している。女子の死亡率は男子の値より30～64歳と70～79歳で高い値を示している。

遺伝性進行性筋ジストロフィー：図4から本症の年齢階級別死亡パターンは男女で非常に異なることが分かる。男子の死亡率は、10～14歳から上昇し15～19歳で一番高い死亡率を示した後30～34歳まで減少した後、45～49歳まで横這い傾向にあるが、55歳以上は僅かに上昇している。一方、女子の値は全年次にわたり横這い傾向にあり、全年次で男子の方が女子より高い値を示している。

筋緊張性障害：図4は1969～1994年にわたる性・年齢階級別死亡率を示している。男女ともに古い年次群の死亡率分布は、最新年次群の分布とは異なっている。最新年次群の年齢階級別死亡率をみると、男子死亡率は35歳から、女子は40歳から急上昇し、55～59歳で最高値を示し、その後は急速に減少している。男女ともに死亡率分布は似ているが、35～64歳で男子の方が女子より高い死亡率を示している。古い年次群の男子死亡率は15～19歳と55～59歳を中心に高い死亡率を示している。

IV 配偶関係別死亡率

人口動態統計では配偶関係を「いる」、「未婚」、「死別」、「離別」、「不詳」に区分されている。配偶関係別年齢調整死亡率の計算で用いた分母人口は、1980～1990年の15歳以上の配偶関係別国勢調査人口の平均値である。なお、国勢調査では配偶者がいる人を「いる」の代わりに「有配偶」と区分しているため、以下「有配偶」を採用した。表4は1979～1994年の性・配偶関係別年齢調整死亡率を示している。なお、脳性小児麻痺の配偶関係別死亡割合をみると、男女ともに未婚者が99%を占めており、他の配偶関係別死亡数は小数（2～10人）であるため、本分析から省いた。

配偶関係別年齢調整死亡率の変動係数をみると（表4）、男子はアルツハイマー病で特に低く（0.065）、次が運動ニューロンの疾患（0.214）、一番高い値は脳性小児麻痺（1.218）、次が遺伝性進行性筋ジストロフィー（1.032）である。女子も、脊髄小脳変性症を除けば、一番（0.265）と二番目（0.276）に低い値と一番高い値（1.291）は男子と同じ死因である。変動係数からも明らかであるが、男子のアルツハイマー病を除けば、配偶関係別死亡率格差がみられる。男子で一番高い死亡率は未婚で6疾患、離別で多発硬化症、死別で遺伝性進行性筋ジストロフィーでみられた。一方、一番低い値は有配偶で8疾患、死別は重症筋

無力症でみられた。同様に、女子で一番高い死亡率は未婚で8疾患、死別は脊髄小脳変性症でみられた。後者の疾患で特に高い値が得られたのは、15～19歳の女子1名が死別に含まれているためである。この年齢群を除けば、死別の年齢調整死亡率(0.264)は「未婚」(0.495)より低い値が得られた。一方、一番低い値は有配偶で7疾患、死別はアルツハイマー病と重症筋無力症でみられた。配偶関係別死亡率格差が男女ともに7倍以上の死因は、遺伝性進行性筋ジストロフィー(男子141倍、女子12倍)、てんかん(男子27、女子15倍)、筋緊張性障害(男15倍、女7倍)である。

配偶関係別年齢調整死亡率の男女比を表4に示している。男女比率が高いのは、有配偶を除いた遺伝性進行性筋ジストロフィーである。この疾患で男女比率(3.3-14.8)が大きいのは、この疾患の中にはX連鎖劣性遺伝病のデュシェンヌ筋ジストロフィー症患者(患者の大部分は男子)が含まれているからである。一方、この比率が1以下と小さい疾患は重症筋無力症(0.5-1.0)のみである。アルツハイマー病と多発硬化症の男女比は有配偶と未婚は0.6～0.8であるが、死別と離別は1.0～1.4である。パーキンソン病の男女比は1.1～1.3と配偶者格差が小さい。これは本疾患の発症年齢が遅いために、結婚時に自然選択(淘汰)が働かない為と思われる。

表4 性・配偶関係別年齢調整死亡率, 平均値と変動係数, 1979～1994年

死 因	性 別	死 亡 数						年 齢 調 整 死 亡 率 (人 口 10 万 対)								
		配 偶 関 係						配 偶 関 係				平均値	標準偏差	変動係数		
		い る	未 婚	死 別	離 別	総 数	い る	未 婚	死 別	離 別						
アルツハイマー病	男 子	608	19	68	17	712	0.152	0.166	0.174	0.175	0.167	0.011	0.065			
	女 子	524	35	399	35	795	0.194	0.269	0.145	0.180				0.197	0.052	0.265
	男女比						0.8	0.6	1.2	1.0						
パーキンソン病	男 子	9,492	273	2,016	187	11,968	1.975	3.392	2.266	1.957	2.397	0.678	0.283			
	女 子	4,473	486	8,185	338	13,482	1.599	3.102	1.808	1.472				1.995	0.751	0.376
	男女比						1.2	1.1	1.3	1.3						
脊髄小脳変性症	男 子	2,035	241	130	87	2,493	0.337	0.580	0.369	0.571	0.465	0.129	0.278			
	女 子	1,214	198	515	95	2,022	0.232	0.495	11.045	0.315				3.022	5.350	1.771
	男女比						1.5	1.2	0.0	1.8						
運動ニューロン	男 子	7,218	527	623	218	8,586	1.224	2.016	1.438	1.598	1.569	0.335	0.214			
	女 子	3,223	317	1,986	219	5,745	0.685	1.149	0.670	0.763				0.817	0.225	0.276
	男女比						1.8	1.8	2.1	2.1						
多発硬化症	男 子	280	64	33	23	400	0.051	0.119	0.131	0.180	0.120	0.053	0.445			
	女 子	360	90	123	42	615	0.068	0.185	0.094	0.133				0.120	0.051	0.426
	男女比						0.7	0.6	1.4	1.4						
脳性小脳麻痺	男 子	10	1,047	4	2	1,063	0.002	1.623	0.947	0.014	0.646	0.788	1.218			
	女 子	5	789	6	2	802	0.001	1.080	0.481	0.015				0.394	0.509	1.291
	男女比						2.8	1.5	2.0	0.9						
てんかん	男 子	866	2,493	143	243	3,745	0.146	4.007	1.733	1.576	1.866	1.596	0.856			
	女 子	789	1,544	351	177	2,861	0.161	2.423	0.338	0.722				0.911	1.035	1.136
	男女比						0.9	1.7	5.1	2.2						
重症筋無力症	男 子	272	50	17	13	352	0.047	0.112	0.026	0.086	0.068	0.038	0.569			
	女 子	323	77	178	22	600	0.067	0.203	0.055	0.085				0.102	0.068	0.668
	男女比						0.7	0.5	0.5	1.0						
遺伝性進行性筋ジストロフィー	男 子	67	2,109	34	26	2,236	0.011	1.334	1.546	0.164	0.764	0.788	1.032			
	女 子	166	258	87	16	527	0.031	0.363	0.104	0.050				0.137	0.154	1.123
	男女比						0.3	3.7	14.8	3.3						
筋緊張性障害	男 子	188	132	10	38	368	0.029	0.424	0.071	0.211	0.184	0.178	0.970			
	女 子	147	63	33	21	264	0.025	0.196	0.041	0.064				0.081	0.078	0.960
	男女比						1.2	2.2	1.7	3.3						

V 平均死亡年齢

図5は死因別平均死亡年齢の年次推移を示している。なお、配偶関係別平均死亡年齢(表5)の計算は1979~1994年の資料を用いた。

アルツハイマー病：1979年のアルツハイマー病の平均死亡年齢は男子が61歳、女子が62歳から徐々に上昇し、1994年のそれぞれの値は70歳、74歳とこの間に男子は9歳、女子は12歳も寿命が伸びた。性差は1983年以降拡大している。配偶関係別平均死亡年齢は男子が55(未婚)~75歳(死別)、女子は65(有配偶)~76歳(死別)の間に分布している。未婚の平均死亡年齢は女子の方が男子より14歳も高い。また、離別者の平均死亡年齢も女子の方が男子より7歳も高い。

パーキンソン病：平均死亡年齢は1950年の59歳前後から年次とともに上昇し、1994年には男子が76歳、女子が78歳まで上昇している。配偶関係別平均死亡年齢は男子が64(未婚)~79歳(死別)、女子のそれぞれの値は71歳と78歳である。未婚の平均死亡年齢は女子の方が男子より7歳も高い。

脊髄小脳変性：1979年の平均死亡年齢は男子59歳、女子55歳から徐々に上昇し、1994年には男女ともに64歳に達している。全年次をとって性差は殆どみられない。配偶関係別平

図5 神経系疾患の性別・平均死亡年齢の年次推移, 1950~1994年

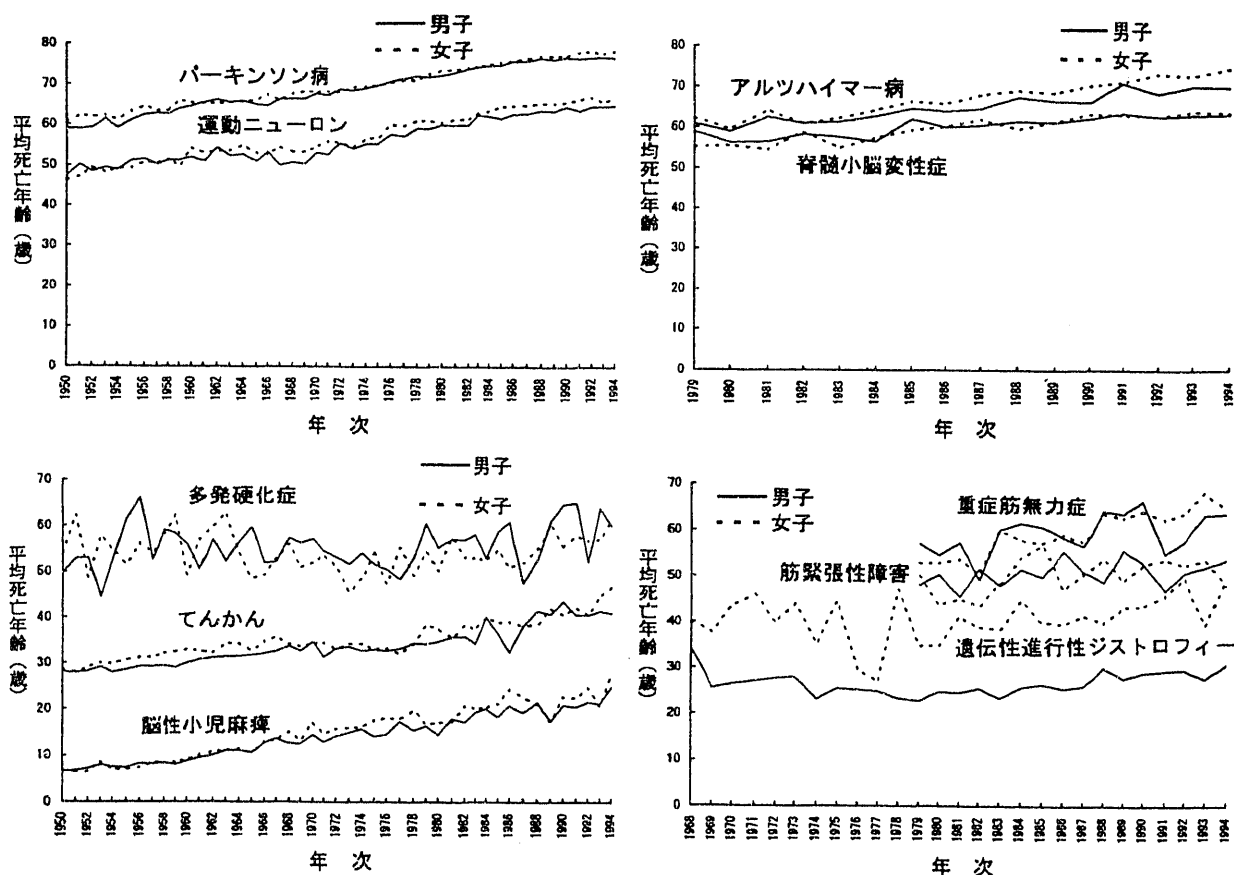


表5 性・配偶関係別の死亡数と平均死亡年齢, 1979~1994年

死 因	死 亡 数				平均死亡年齢 (歳)			
	男 子	い る	未 婚	死 別	離 別	い る	未 婚	死 別
アルツハイマー病	608	19	68	17	66.3	54.6	74.8	58.4
パーキンソン病	9,492	273	2,016	187	74.3	64.0	78.7	68.9
脊髄小脳変性症	2,035	253	130	87	63.0	38.3	69.0	54.7
運動ニューロン	7,218	568	623	218	63.7	39.5	71.8	57.0
多発硬化症	280	73	33	23	62.6	32.6	73.2	47.7
脳性小児麻痺	10	2,148	4	2	65.1	18.2	37.8	50.5
てんかん	866	2,957	143	243	56.4	29.9	71.3	49.5
重症筋無力症	273	58	17	13	63.6	30.8	75.5	53.3
遺伝性進行性筋ジストロフィー	307	2,411	34	26	59.0	22.0	62.2	53.0
筋緊張性障害	188	149	10	38	57.4	41.7	57.2	52.0
女 子	い る	未 婚	死 別	離 別	い る	未 婚	死 別	離 別
アルツハイマー病	524	35	399	35	65.1	68.9	75.6	65.8
パーキンソン病	4,473	486	8,185	338	71.6	71.4	78.1	71.5
脊髄小脳変性症	1,214	211	515	95	60.7	42.1	68.0	57.4
運動ニューロン	3,223	344	1,986	219	61.4	51.6	71.4	60.5
多発硬化症	360	96	123	42	54.7	38.2	70.0	48.2
脳性小児麻痺	5	1,519	6	2	36.8	19.7	59.2	29.5
てんかん	789	1,900	351	177	46.2	30.1	71.3	47.4
重症筋無力症	323	91	178	22	56.7	39.1	73.0	46.7
遺伝性進行性筋ジストロフィー	166	333	87	16	56.5	27.5	66.7	54.0
筋緊張性障害	147	88	33	21	55.2	38.7	58.0	53.4

均死亡年齢は男子が38（未婚）～69歳（死別）、女子のそれぞれの値は42歳と68歳である。性差が一番大きいのは未婚者で、女子の方が男子より4歳高い程度であるから、死亡年齢の性差は小さい。

運動ニューロンの疾患：本疾患の平均死亡年齢は男女ともに1950年の47歳から徐々に上昇し、1994年には男子が65歳、女子が67歳である。全年次を通し性差は殆どみられない。配偶関係別平均死亡年齢は男子が39（未婚）～72歳（死別）、女子は52（未婚）～71歳（死別）の間に分布している。未婚の平均死亡年齢は女子の方が男子より12歳も高い。他の配偶関係別の死亡年齢の性差は小さい。

多発硬化症：平均死亡年齢は男子は1950年に50歳、女子は54歳から1978年までは横這い傾向にあるが、翌年から徐々に上昇し1994年には男子が60歳、女子が61歳と44年間に10歳程度生存年数が伸びている。全年次を通し平均死亡年齢の性差は殆どみられない。配偶関係別平均死亡年齢は男子が33（未婚）～73歳（死別）、女子は38（未婚）～70歳（死別）の間に分布している。有配偶男子の平均死亡年齢は女子より8歳も高い。しかし、未婚者女子の値は男子より5.7歳高く、配偶関係別平均死亡年齢の性差がみられる。

脳性小児麻痺：平均死亡年齢は男女ともに1950年の6～7歳から徐々に上昇し、1994年には男子が25歳、女子が28歳とこの間に20歳前後も生存年数が伸びており、寿命の性差は殆どみられない。配偶関係別死亡割合をみると、男女ともに未婚者が99%を占めているので、配偶関係別平均死亡年齢の比較は省いた。

てんかん：平均死亡年齢は男女とも1950年の28歳から年次とともに上昇し、1992年の値は

男女ともに41歳で男女差はみられない。しかし、1993年以降、女子の方が男子よりやや高い値を示している。配偶関係別平均死亡年齢は男女とも30（未婚）～71歳（死別）の間である。有配偶男子の平均死亡年齢は女子より10歳も高い。その他の配偶関係での死亡年齢は男女とも同程度である。

重症筋無力症：平均死亡年齢は男子が1979年に57歳、女子53歳から年次とともに徐々に上昇し、1994年には男女ともに64歳前後で男女差はみられない。配偶関係別平均死亡年齢は男子が31（未婚）～75歳（死別）、女子が39（未婚）～73歳（死別）の範囲にある。未婚の値は女子の方が男子より8歳高いが、その他の配偶関係では逆に男子の方が女子の値より2～7歳も高い。

遺伝性進行性筋ジストロフィー：全年次を通し平均死亡年齢は男子が27歳前後、女子が40歳前後と男女ともに横這い傾向にある。したがって、女子の値は男子より13歳も高い（図5）。配偶関係別平均死亡年齢は男子が22（未婚）～62歳（死別）、女子が28（未婚）～67歳（死別）の範囲にある。未婚と死別の値は女子の方が男子より5歳前後高いが、その他の配偶関係では性差がみられない。

筋緊張性障害：筋緊張性障害の1969～1972年の平均死亡年齢は男子が37歳、女子が31歳から徐々に上昇し、1994年のそれぞれの値は54歳と48歳である。したがって、この間に男女ともに17歳も寿命は伸びている。配偶関係別平均死亡年齢は男子が41（未婚）～57歳（有配偶、死別）、女子が39（未婚）～58歳（死別）の間に分布しており、配偶関係別平均死亡年齢の性差は殆どみられない。

VI 考 察

神経系疾患10中5疾患の年齢調整死亡率は年次とともに有意に上昇、5疾患は有意に減少している。今泉ら³²⁾はパーキンソン病死亡率の上昇は70歳以上の死亡率が上昇している為であり、この死亡率の上昇はパーキンソン病の確認率の改善、高齢者割合の増加が患者発生率の上昇をもたらしていることを報告している。さらに、死亡率の上昇は環境要因が好転した為に、他の死因との競合が生じ若年での死亡が減少したことにより、高齢での死亡が増えたことを明らかにしている³³⁾。脊髄小脳変性症の年齢調整別死亡率は1979年から1994年の15年間に男女ともに3倍前後上昇している。この上昇は男女ともに55～84歳の死亡率で顕著にみられる。なお、この上昇は本症の遺伝子診断が確定したことにより有病率が上昇したことによるものと思われる³⁴⁻³⁵⁾。本死因小分類の大部分は詳細不明であるが、

32) Y.Imaizumi, Y. and R.Kaneko, 前掲 (注12)。

33) Y.Imaizumi, "Longitudinal Gompertzian analysis of Parkinson's disease mortality in Japan, 1950-1993", *Mech. Ageing and Develop.*, Vol.85, 1995, pp.15-23.

34) P.Giunti et al., "The trinucleotide repeat expansion on chromosome 6p (SCA1) in autosomal dominant cerebellar ataxias", *Brain*, Vol.117, 1994, pp.645-649.

35) 池内 健, 辻 省次, 「遺伝性脊髄小脳変性症の遺伝子診断」, 『日本内科学会雑誌』83巻, 1994年, pp.2000-2006.

本症の発病年齢は遺伝性で若く、小脳型は40代、多系統型は30代、フリードライヒ失調症は10代であるが、非遺伝性は全て50代でパーキンソン病やALSなどの非遺伝性神経変性疾患と同年代である³⁶⁾。筋緊張性障害死亡率は男女ともに1987年以降上昇しているが、これは筋緊張性ジストロフィーの遺伝子診断が可能になった為³⁷⁾、有病率や死亡率が上昇したと思われる。一方、年齢調整死亡率が減少している5死因は運動ニューロンの疾患（男65歳、女60歳以上で上昇）、多発性硬化症（男70歳、女75歳以上での減少）、脳性小児麻痺（10歳未満の減少）、てんかん（10歳以上の減少）、重症筋無力症（男子は50歳以上、女子は55～64歳の減少）である。Neilsonら³⁸⁾と近藤ら³⁹⁾は1950～1990年の運動ニューロン疾患の死亡動向をGompertz法則により分析し、死亡率の上昇と減少は環境要因によると推論している。すなわち、1978年以降の65～84歳の男女死亡率の上昇は環境要因の好転により、他の死因との競合により若年齢での死亡が減じ高齢で増加したためと思われる。荒木ら⁴⁰⁾は重症筋無力症有病率の増加は本症の診断技術の向上、治療法の進歩によると推測している。そこで、死亡率低下は本症の治療法の進歩によるものと思われる。また、脳性小児麻痺死亡率の減少は5歳未満で顕著にみられる。本症の有病率は岡山県で1.9（人口1,000対）⁴¹⁾、藤井ら⁴²⁾は1.6と報告しているが、この数字は減少しつつある⁴³⁾。アメリカ合衆国における脳性小児麻痺死亡率の減少（1949～1967）は、改善された産科的管理または予後によるものと推論されている⁴⁴⁾。本邦での減少も同じ要因と思われる。遺伝性進行性筋ジストロフィー死亡率は1968年（第8回ICD適用）から1979年（第9回ICD適用）まで上昇した後は横這い傾向にある。これは、第8回と第9回のICD番号に含まれる傷病内容の増減に基づくと思われる。1979年以降の死亡率が横這い傾向にあるのは、本疾患の殆どが遺伝病であり、治療法の改善がみられない為と思われる。

神経系疾患10中8疾患の年齢調整死亡率は男子の方が女子より高い。逆に、女子の方が男子の値より高い疾患は、アルツハイマー病と重症筋無力症である。アルツハイマー病では殆どの年次と高齢者で女子の方が男子より高い。重症筋無力症有病率の男女比は約1：

36) 北 耕平, 前掲 (注16)。

37) 山縣英久ら, 「筋緊張性ジストロフィー」, 古庄敏行, 外村 晶ら『臨床遺伝医学Ⅲ 分子病』, 診断と治療社, 1993年, pp.322-327。

38) S.Neilson, I.Robinson, and K. Kondo, "A new analysis of mortality from motor neurone disease in Japan, 1950-1990: rise and fall in the postwar years. *Journal of Neurological Sciences*, Vol.117, 1993, pp.46-53.

39) 近藤喜代太郎, S.Neilson, and I.Robinson, 「1950～1990年の運動ニューロン疾患の死亡動向: Gompertz法則による分析」, 『厚生省特定疾患: 神経変性疾患調査研究班』(萬年 徹), 1992年度報告書, 1993年, pp.53-56。

40) 荒木淑郎, 内野誠, 吉田理「熊本市における多発性硬化症, 重症筋無力症, 並びに多発性筋炎の疫学調査」, 『臨床神経学』23巻, 1983年, pp.838-841。

41) 徳丸幸夫ら, 前掲 (注28)。

42) 藤井とし他, 「心身障害児の発見される時期とその予後」, 『厚生省心身障害児の早期発見に関する研究報告書』, 1973年。

43) 荒木ら, 前掲 (注40)。

44) I.D. Goldberg, et. al. "Cerebral palsy", In L.T.Kurland et.al. (eds.) *Epidemiology of Neurologic and Sense Organ Disorders.*, Harvard Univ. Press, Cambridge, 1973, pp.232-245.

2で女子に多い⁴⁵⁻⁴⁶⁾。同様に、年齢調整死亡率は殆どの年次と年齢階級で女子の方が男子より高いが、死亡率の男女比は1:1.5であるから有病率より死亡率の方が性差は縮小している。一方、遺伝性進行性筋ジストロフィー死亡率は男子で特に高い値を示すが、この死因の中にはX連鎖劣性遺伝病であるデュシェンヌ型筋ジストロフィー症が含まれているため、患者の大部分は男子である。

Goldbergら⁴⁷⁾は33カ国の1951～1958年の神経系疾患死亡率の比較をしている。これらの疾患の中にはパーキンソン病、運動ニューロンの疾患、多発性硬化症、てんかんが含まれている。わが国のパーキンソン病死亡率は3番目、多発性硬化症は2番目に低い死亡率を示しているが、運動ニューロン疾患死亡率は平均よりやや高め、てんかん死亡率は中ぐらゐの値を示しているが、これらの資料は1950年代の値である。同じく、Hayakawaら⁴⁸⁾は諸外国の1968～1978年の人口動態統計を用いて、難病29種類の年齢別並びに年齢調整死亡率の国際比較を行っている。これら疾患の中にはパーキンソン病、運動ニューロン疾患、多発硬化症、重症筋無力症が含まれている。わが国のパーキンソン病、運動ニューロン疾患、多発硬化症死亡率は男女ともに一番低いグループに属しているが、重症筋無力症死亡率は男女ともに一番高い値を示している。

Chandraら⁴⁹⁾はアメリカ合衆国の1971年と1973～1978年の神経疾患20疾患についての死亡率分析を性・人種別に行っている。これらの疾患の中にはパーキンソン病、運動ニューロンの疾患、多発性硬化症、てんかん、重症筋無力症が含まれている。この分析では、原死因 (underlying cause of death) と本疾患の死亡には関与したが直接死因と関係のない死因 (contributory cause of death) の比率を示し、前者の割合はパーキンソン病 (25%)、運動ニューロンの疾患 (79%)、多発性硬化症 (61%)、てんかん (41%)、重症筋無力症 (40%) であった。同様に、ノルウェーで多発性硬化症患者の死因を死亡診断書で調べたところ⁵⁰⁾、underlying cause of death だけの場合には本症患者の55%のみが登録されていたが、原死因または contributory cause of death も含めると83%の多発性硬化症による死亡を把握できた。また、アメリカ合衆国でてんかん患者の死因を調べたところ、死因がてんかんである割合は全体の10～29%であった⁵¹⁻⁵²⁾。わが国の死因統計からは原死

45) 荒木淑郎ら、前掲(注40)。

46) 徳丸幸夫ら、前掲(注28)。

47) I.D. Goldberg and L.T. Kurland, "Mortality in 33 countries from diseases of the nervous system", World Neurology Vol.3, 1962, pp.444-465.

48) N.Hayakawa and M.Kurihara, "Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World", Epidemiology of Intractable Diseases Research Committee, The Ministry of Health and Welfare of Japan, 1984, Tokyo.

49) V.Chandra, et al., "Mortality data for the US for deaths due to and related to twenty neurologic diseases", Neuroepidemiology Vol.3, 1984, pp.149-168.

50) J.P.Larsen et al., "Multiple sclerosis and mortality statistics", Acta Neurologica Scand, Vol.71, 1985, pp.237-241.

51) W.A.Hauser, J.F.Annegers, and L.R.Elveback, "Mortality in patients with epilepsy. Epilepsia, Vol.21, 1980, pp.399-412.

52) W.A.Hauser and L.T.Kurland, "The epidemiology of epilepsy in Rochester, Minnesota. Epilepsia, Vol.16, 1975, pp.1-66.

因の統計しか得られない為、本研究で取り扱っている疾患の原死因の割合は得られてないが、これらの死亡率は過小評価されている。Larsen ら⁵³⁾ はノルウェーの多発性硬化症の公的死亡統計は本疾患発生率の変化を数十年遅れで反映することを示している。

筋緊張性障害の死亡率は男女ともに古い年次群の死亡率分布は、最新年次群の分布とは異なっている。これは本疾患の中に筋緊張性ジストロフィーが含まれており、この遺伝子診断が可能になった為⁵⁴⁾ に死亡率が上昇した可能性が考えられる。Chandra ら⁵⁵⁾ は原死因と contributory cause of death に分けてパーキンソン病、運動ニューロン疾患、多発性硬化症、てんかん、重症筋無力症の年齢別死亡率を比較したところ、てんかん死亡率の年齢分布のみが両者で異なっていた。

配偶関係別死亡率格差が男女ともに大きい死因は、遺伝性進行性筋ジストロフィー（男子146倍、女子12倍）、てんかん（男子27、女子15倍）、筋緊張性障害（男15倍、女8倍）である。なお、この格差は未婚と有配偶の格差である。これら疾患の発現年齢は若年である為、疾患の有無が結婚形態に影響を及ぼすものと思われる。男女ともに格差の小さい死因はアルツハイマー病、パーキンソン病、運動ニューロンの疾患で、1.2～2.1倍の範囲にある。前者2疾患の発病年齢は50歳以降であるため、これら死亡率に配偶関係は影響を及ぼさないからである。

本報告で取り扱った9神経疾患の平均死亡年齢は男女ともに年次とともに上昇しているが、遺伝性進行性筋ジストロフィーの平均死亡年齢は1968～1994年まで、男子は27歳前後、女子が40歳前後と一定している。これは本疾患の殆どが遺伝病である為、医療水準の向上にも関わらず寿命の改善が認められないためと思われる。

スコットランドでの1974～1980年の多発硬化症の平均死亡年齢は男女とも59歳⁵⁶⁾ であるが、わが国の同じ年次での値は男子が53歳、女子が51歳と7歳前後も早く死亡している。なお、本症の推定初発年齢は50～60代にピークがあり⁵⁷⁾、1994年のわが国の男女の平均死亡年齢は60～61歳と伸びているが、スコットランドの値に比べ低いことがわかる。

脳性小児麻痺を除いた9疾患について、配偶関係別平均死亡年齢（表5）を比較すると、男女ともに9疾患の死亡年齢は死別で一番高く、未婚が一番低く、次に離別で低い値を示している。次に、配偶関係別平均死亡年齢の性差を死別で見ると、遺伝性進行性筋ジストロフィーを除いた8疾患で性差は3.2歳以内である。遺伝性進行性筋ジストロフィーの値は女子の方が男子より6歳高いが、この疾患の中にはデュシェンヌ型筋ジストロフィー症が男子に多く含まれている為、性差が生じたと思われる。有配偶の平均死亡年齢は男子の方が女子よりてんかん10歳、多発硬化症8歳、重症筋無力症で7歳高いが、その他の死因

53) J.P.Larsen et al., 前掲(注50).

54) 山縣英久ら, 前掲(注37).

55) V.Chandra, et.al., 前掲(注49).

56) S.Iversen, "Multiple sclerosis : mortality in Scotland 1974-80", Journal of Epidemiology and Community Health, Vol. 36, 1982, pp.235-236.

57) 中村利恵ら, 「運動ニューロン疾患の全国疫学調査成績」, 『厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班』(柳川 洋), 1992年度報告書, 1993年, pp.34-37.

では3歳以内と小さい。未婚での性差は、てんかん0.4歳、筋緊張性障害は3歳以内、脊髄小脳変性症は4歳以内と小さいが、これらの疾患にはメンデル形式の遺伝病が多く含まれているからである。これらの疾患以外の値は女子の方が男子よりアルツハイマー病14歳、運動ニューロン疾患12歳、重症筋無力症8歳、パーキンソン病7歳、多発硬化症と遺伝性進行性筋ジストロフィーで6歳高い。離婚者の値は女子の方が男子よりアルツハイマー病は7歳高いが、重症筋無力症では逆に男子の方が女子より6歳高い。以上から、未婚者や離婚者のライフスタイルの性差が、これら疾患の平均死亡年齢に影響を及ぼしている可能性が示唆される。

Ⅶ まとめ

神経系疾患10中5疾患の年齢調整死亡率は年次とともに有意に上昇（アルツハイマー病、パーキンソン病、髄小脳変性症、遺伝性進行性筋ジストロフィー、筋緊張性障害）、5疾患は有意に減少（運動ニューロン疾患、多発硬化症、脳性小児麻痺、てんかん、重症筋無力症）している。アルツハイマー病、パーキンソン病、髄小脳変性症の年齢調整死亡率の上昇は高齢での死亡率の上昇によるものである。更に、パーキンソン病とアルツハイマー病死亡率の上昇は環境要因が好転した為に、他の死因との競合が生じ若年での死亡が減少したことにより、高齢での死亡が増えたことによる。脊髄小脳変性症と筋緊張性障害死亡率の上昇は遺伝子診断が確定したことによるものと思われる。重症筋無力症、脳性小児麻痺、てんかん死亡率低下はこれら疾患の治療法の進歩によるものと思われる。一方、メンデル遺伝が関与している遺伝性進行性筋ジストロフィー死亡率と平均死亡年齢、並びに筋緊張性障害の平均死亡年齢は年次に対し横這いであるから、医療水準の向上にも関わらずこれら疾患に対する寿命の改善が認められていない。

神経系疾患10中8疾患の年齢調整死亡率は男子の方が女子より高い。逆に、女子の方が男子の値より高い疾患は、アルツハイマー病と重症筋無力症である。アルツハイマー病死亡率は殆どの年次と高齢者で女子の方が男子より高く、重症筋無力症死亡率は殆どの年次と年齢階級で女子の方が男子より高い。

9 神経疾患の平均死亡年齢は男女ともに年次とともに上昇しているが、遺伝性進行性筋ジストロフィーの平均死亡年齢は1968～1994年まで、男子は27歳前後、女子が40歳前後と一定である。配偶関係別平均死亡年齢の性差がみられる疾患については、配偶関係によるライフスタイルの性差が、これら疾患の平均死亡年齢に影響を及ぼしている可能性が示唆された。

Mortality Study of Ten Neurological Diseases in Japan, 1950-1994.

Yoko IMAIZUMI

The present study deals with the secular changes in the death rates from ten neurological diseases using data on vital statistics during the period from 1950 to 1994. Age-adjusted mortality rates from five neurological diseases (Alzheimer's disease (AD), Parkinson's disease (PD), spinocerebellar disease (SP), hereditary progressive muscular dystrophy, and myotonic disorders (MD)) increased significantly with the year during the examined period, but mortality rates from motor neurone disease, multiple sclerosis, cerebral palsy (CP), epilepsy, and myasthenia gravis decreased significantly with the year. Rising mortality from AD and PD has been the consequence of competitive influences upon AD and PD mortality dynamics. Mortality rate from SP was three times higher in 1994 than in 1979. The improved ascertainment and diagnosis of SP and MD may be explained the increased these death rates. On the other hand, decreased mortality rates from myasthenia gravis, CP, and epilepsy may be a result of improved care or of improved prognosis.

Age-adjusted mortality rates from eight neurological diseases were higher in males than females, but the death rates from AD and myasthenia gravis were higher in females than males in almost every year and age group.

Variations in the age-adjusted death rates among four marital categories were especially observed for hereditary progressive muscular dystrophy, epilepsy, and MD for both sexes. Among both sexes the lowest age-adjusted death rates were observed in married persons and the highest death rates in single persons.

The mean ages at death from nine neurological diseases increased with the year during that period, but the value from hereditary progressive muscular dystrophy remained constant (27 years for males and 40 years for females) during the period from 1968 to 1994.