

ヒスチジン血症の治療効果の評価法 についての検討

武貞昌志, 松岡敏子 (精神神経科)
長谷 豊, 山本裕子, 鶴原常雄 (第一内科)
(大阪市立小児保健センター)
大浦敏明 (更生療育センター)
成瀬 浩 (国立神経センター)

研 究 目 的

昨年までの検討でヒスチジン血症においては、全体のDQは正常であるが、探索・操作、言語面での低下がみられ、特に探索・操作面での問題がうかがわれた。また社会性の面での発達も遅れる傾向がみられた。行動評価では意欲・対人関係・社会面での問題行動が多く見られ、一部に自閉行動面の問題も示唆された。これらの点については代謝異常によるものか、環境によるものかなどの検討とともに用いた評価尺度が津守・稲毛式発達検査表という親評価によるものであり、その妥当性についても検討の必要がある。そこで今年度はこれらの対象児に増補新K式検査を実施した場合の結果との対応を試みることにした。

研 究 方 法

〈対象〉 対象は、新生児マススクリーニングで発見され、大阪市立小児保健センターで追跡管理中のヒスチジン血症児で増補新K式検査を実施した15例である。これら15例は前回、武貞・長谷らにより報告された、S59年11月末現在3才0月以上の児で両親が津守・稲毛式乳幼児精神発達質問紙と、小児行動評価研究会作成のB式ⅢおよびB Suppl-1式小児行動質問表(以下行動表)に、アンケートの形で応えたものの一部であり、ランダムに選択された者である。対象の年齢、性構成及び治療歴の有無をそれぞれ表1、表2に示す。なお、前回報告済みの両親評価による行動表で、30点以上を得た者を今回高得点群とみなす、今回対象中での高得点群は、15名中の3名でいずれも3才男児である(表3)。

この頻度は前回の56名中の16名が高得点群とみられるのに比べ、より低い。

〈方法〉 上記対象に、増補新K式検査を心理検査技師が当センター内において施行した。

研 究 結 果 お よ び 考 察

増補新K式検査結果を1) DQ、2) 上限・下限間の幅、3) 各試問への通過の偏りの3点から報告する。

1) 個人毎のDQを表4に示す。増補新K式検査は、年齢別の標準偏差得点で結果を表わそうとするものではなく、年齢尺度ないしは発達の順序尺度に近いものとされている。その意

図は、作成者らの発達の水準をより直接的に表現しようとする気持ちからである。従ってその標準化集団にみる標準偏差は年齢段階での変化が小さく、またそれぞれの年齢での偏差も小さいものの、今回の対象児のように年齢を異にする児ら相互のデータを比較するためには、DQ直接の比較よりもZ-scoreに直すことが妥当と考える。

{Z-scoreは正規分布をなす曲線中において、平均を原点とし、そこを零とした時の分布上の位置を(偏差を)示す。Z=1.0からZ=-1.0の間には中央68.26%が含まれ、Z<-1.0又はZ>1.0ではそれぞれ下方と上方の15.97%が含まれることが期待される。またZ=2.0とZ=-2.0の間には中央95.44%が含まれ、それより下方、上方にはそれぞれ2.28%が含まれることが期待される(図1)。Zの計算式は、各測定値の平均からの偏差を標準偏差で除したものを $Z = (x-M)/\sigma$ である。}

さて今回対象の被検児のDQをZ-scoreに直したものを表5に示す期待度数と比べると、対象の分布は全領域DQと下位領域中の認知適応領域DQに関して、より低い成績をおさめたものが多い。表6に示すようにZはいずれも比較的中位に近いが、表5に示す分布からして対象児の知的発達状況は、十分に楽観視できるとはいえない。既に前回、武貞・長谷らが親の評定による津守式の発達質問紙結果を報告した中に、探索・操作の領域で歴年齢に達していない者のやや多いことが見つけられていた。この評価は今回増補新K式検査を被検した児についてみると、概して検査場面で見積られたよりも高く、探索・操作を除いた他のいずれの領域でも、歴年齢よりも高い能力を見込んだものが多い中での特徴であった。今回増補新K式検査での認知・適応領域、またこれがその一部を構成する全領域における成績の不良は、上記武貞・長谷らのヒスチジン血症児の発達状況に関する報告を一部追認し、またヒスチジン血症児の発達状況のフォローの必要性をより強く支持するものである。

特に6才未満の子らにおいては歴年齢平均以上の能力を全領域DQにおいて示したものは9例中の1例で、また下位の認知・適応領域DQにおいて同じく歴年齢平均以上の能力を示したものはいない。同時に検査事態の行動特徴として、新しいことや指示されることへの陰性感情や反撥を指摘されたり、気分の回復の遅れや親子関係の不調を予想されたりなどのことが、6才未満の児らにみられている。両親評価による行動表で高特点を得た児3名(共に6才未満)がいずれも認知・適応領域のDQに、より低めの成績を示していることもあわせて、知能面のみでなく、行動面、情動面の発達という点でも、ヒスチジン血症児がフォローされるのは必要と考えられる。尚6才以上の児には、6才未満児らにおいて指摘されるような傾向はみられない。即ち、必ずしも知的に低い分布を示さず、被検的行動特徴にも対人緊張の強さとひきこもりの防衛をしよう他には、大きな偏倚はない。また親による行動表評価にも、問題は言及されてはいない。6才以上と未満の児らでのこのような差をもたらすものについては、今後の分析を要するところである。治療歴の有無は今回のデータからは有意の作用を発達上に及ぼすかどうかは言及できない。増補新K式検査における発達の下位の領域である言語・社会の能力は、どの年齢においても表4、及

び5、6にも示すように、顕著な偏倚をみせることはない。

- 2) 各試問への通過の偏りについてはヒスチジン血症での認知適応領域内と言語社会性領域内で特異といえる偏りは見出し難い。しかし両領域間には、1) について述べたと同様の差が傾向としてみられている。
- 3) 検査における上限・下限間の幅は各ケースでバラツキが多く、その意味については慎重な検討を要する。

表 2 対象の治療歴

増補新K式 検査時年齢	性別	治療歴(+)	治療歴(-)	小計	計
3才未満	♂				1
	♀	1		1	
3:0 - 3:11	♂		2	2	3
	♀		1	1	
4:0 - 4:11	♂	1	2	3	3
	♀			0	
5:0 - 5:11	♂	1	2	3	3
	♀			0	
6:0 - 6:11	♂			0	1
	♀		1	1	
7:0 - 7:11	♂			0	0
	♀			0	
8:0 - 8:11	♂				1
	♀	1		1	
		4	8	12	12

表 1 対象の年齢・性構成

増補新K式 検査時の年齢	男	女	計
3才未満		1	1
3:0 - 3:11	2	1	3
4:0 - 4:11	3		3
5:0 - 5:11	3		3
6:0 - 6:11	1	2	3
7:0 - 7:11			
8:0 - 8:11		2	2
	9	6	15

表 5 増補新K式検査DQの
Z-Score 転換

		Z<-2.0	-2.0<Z<-1.0	-1.0<Z<0	0<Z<1.0	1.0<Z<2.0	2.0<Z	計
期待度数		0.3	2.0	5.1	5.1	2.0	0.3	14.8
度数	全領域		5	6	2	1	1	15
	認知・適応	1	5	5	1	3		15
	言語・社会		1	8	4	1	1	15

図 1. 1σを単位とする正規分布曲線下の面積比

表 6 増補新K式検査における
領域別DQのZ-Scoreの平均

領域別	Z-Scoreの平均
全領域	-0.32
認知・適応領域	-0.41
言語・社会領域	-0.09

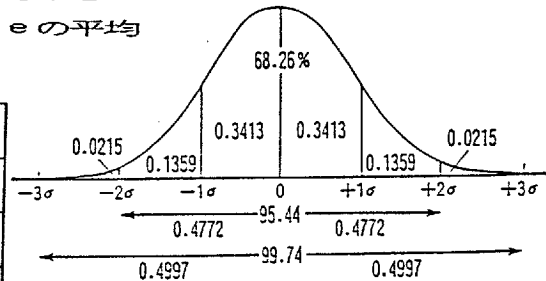


表 3 H i s 児の発達 (S. 59年11月末現在3:0以上)

No.	氏名	性	初診時 His 値	治療	CA	行動評価表										220 計
						10 動き	9 情動	13 意欲	20 対人	46 病的	58 精神	15 言語	26 対人 社会	24 認知 行動		
860101	早瀬 武	♂	10	-	3:0	8	12	17	14	17	2	1	5	7	83	
860102	鎌田 様子	♀	12	+	3:1	0	0	0	1	1	0	0	0	0	2	
860103	南原 華貴	♀	8-10	-	3:1	0	3	0	3	0	0	1	3	0	10	
860104	野田 朝広	♂	6-8	-	3:4	6	4	6	4	8	7	5	10	4	54	
860105	田中 裕彦	♂	6-8	+	3:5	4	6	10	6	19	8	0	2	2	57	
860106	藤丸 朝介	♂	4-6	-	3:10	0	1	2	4	2	1	1	4	4	19	
860107	松尾 知寿	♂	4	-	3:11	1	1	0	0	1	0	0	0	5	8	
860108	栗原 風成	♂	10	-	4:10	0	1	1	0	3	0	0	0	0	5	
860109	池田 宗康	♂	16	+	5:7	3	3	1	2	3	5	7	0	0	24	
860110	森野 謙	♂	8	-	5:11	1	1	0	0	1	0	0	0	3	6	
860111	阿部 和	♂	12	-	6:2	3	1	1	1	2	3	6	2	1	20	
860112	奥本 謙	♀														
860113	小島 香織	♀	8-10	-	6:3	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	
860114	藤藤 将	♂														
860115	古川 史	♂	12	+	6:8	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
860116	倉川 政幸	♀	8-12	+	7:2	0	0	1	5	3	0	0	0	0	9	
860117	松本 幸	♀														

表 4 H i s 児の発達 (S. 59年11月末現在3:0以上)

No.	CA	全領域		認知・適応		言語・社会		検査は行動特徴
		DQ	Z-Score	DQ	Z-Score	DQ	Z-Score	
860101	3:6	95	-0.75	79	-2.01	112	+0.83	経験不足
860102	2:7	100	-0.06	97	-0.29	103	+0.21	気分の回復やや遅く指示へ反応しやすい
860103	3:11	87	-1.45	81	-1.85	91	-0.97	分離不安、泣いたりかんざりして他者を動かす
860104	4:5	87	-1.20	79	-1.73	94	-0.52	母子関係不調
860105	4:2	84	-1.43	76	-1.96	88	-0.91	新しいことへの陰性感情、知的効率↓、家人遅れ予想せず
860106	4:7	104	+0.29	100	-0.07	107	+0.47	他者の動きを気にする、positive 自信↑
860107	3:9	91	-1.10	91	-1.02	91	-0.98	興味は十分にあり
860108	5:1	90	-0.94	92	-0.77	89	-0.93	言語知識が豊かでない、描画に苦手
860109								
860110	5:9	100	-0.25	98	-0.58	101	-0.04	行動の成否へのこだわり強、緊張時不穏
860111								
860112	6:3	85	-1.47	87	-1.11	85	-1.22	発音未熟、短期記憶や注意集中に劣る ET (±)
860113	6:1	99	-0.33	99	-0.44	100	-0.06	自己表現やや↓
860114	6:5	114	+1.89	134	+1.51	106	+0.40	失敗回避のためのひきこもり P>V
860115	5:8	118	+1.45	122	+1.35	115	+1.18	対人緊張やや↑
860116	8:0	96	-0.63	102	0	93	-0.96	
860117	8:0	127	+2.24	130	+1.92	126	+2.03	緊張の↑↑及び自己表現・表現の↑↑に変化大



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



研究目的

昨年までの検討でヒスチジン血症においては、全体のDQは正常であるが、探索・操作、言語面での低下がみられ、特に探索・操作面での問題がうかがわれた。また社会性の面での発達も遅れる傾向がみられた。行動評価では意欲・対人関係・社会面での問題行動が多く見られ、一部に自閉行動面の問題も示唆された。これらの点については代謝異常によるものか、環境によるものかなどの検討とともに用いた評価尺度が津守・稲毛式発達検査表という親評価によるものであり、その妥当性についても検討の必要がある。そこで今年度はこれらの対象児に増補新K式検査を実施した場合の結果との対応を試みることにした。