

ヒスチジン血症児の発達と行動評価

武 貞 昌 志, 長 谷 豊, 山 本 裕 子

大 笹 幸 伸, 鶴 原 常 雄

(大阪市立小児保健センター)

大 浦 敏 明

(大阪市更生療育センター)

成 瀬 浩

(国立神経センター)

【研究目的】

ヒスチジン (His) 血症は、新生児スクリーニングにより非常に高頻度に発見されているが、知能障害・けいれん・言語障害などの臨床症状の発現率は非常に低いことが報告されている。一方、知能正常でありながら、学習障害や行動異常を示す症例の報告もあり、治療対象とすべき症例や今後の精密検査、更にスクリーニングの是非についても問題が生じてきている。これらの問題点に答えるためには、発見されたHis血症児の追跡評価が重要になってくる。そこで、我々は問題検討の一つの資料にすべく、His血症児の発達評価と行動評価につき調査検討した。

【研究対象および方法】

新生児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3歳以上のHis血症(120例)を対象に、津守・稲毛式発達質問表と小児行動評価研究会作成のB式IIIおよびB式Suppliment-I小児行動質問表の郵送によるアンケート調査を行った。

この調査に応じた59例の発達と問題行動を年齢別、治療別、さらに昭和57年の前回調査と今回調査の両方に応じた28例の加齢による変化につき検討した。

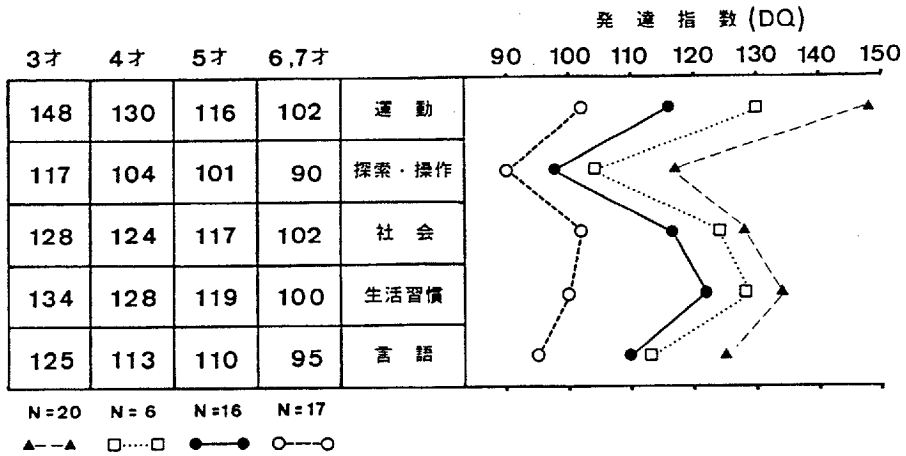
次に3歳以上の正常同胞を持つHis血症家族に同様なアンケート調査を行い、24家族の26例の正常同胞との比較調査を行った。

【結果】

(1) 津守・稲毛式発達質問表による発達評価。

1) 年齢別: 年齢が長ずるに従い、発達指数(DQ)は正常であったが下降していた。またいずれの年齢でも探索・操作と言語面が低く、とくに探索・操作面で問題があると考えられた(図1)。

図 1. ヒスチジン血症児の発達評価 — 年齢別 —

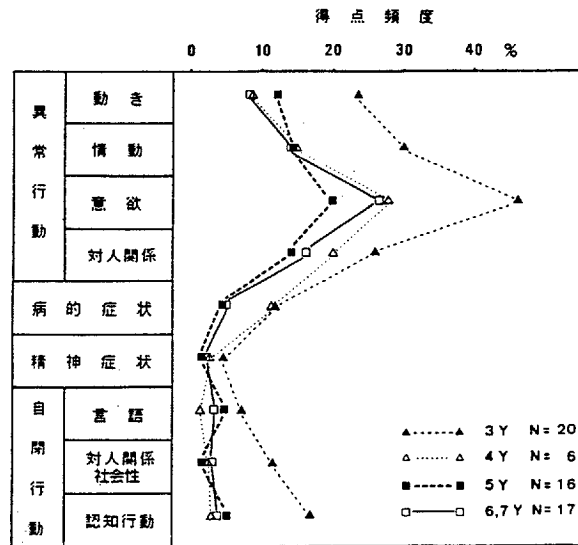


2)治療別：全般にみると治療例のDQが高かったが、年齢差の少ない5歳以上に限ると、両者のDQに差はみられず、治療の有無よりも年齢の影響が考えられた。

(2) B式III およびB式Suppliment I小児行動質問表の全220 設問に対する、異常行動、病的症状、精神症状と自閉行動各項目の問題行動のチェック率による行動評価。

図 2. ヒスチジン血症児の行動評価 — 年齢別 —

1)年齢別：各年齢でチェック率に違いはあるが、3歳児を除き、ほぼ同様なパターンを示した(図2)。異常行動の動き、情動の項目では問題行動が少なく、意欲と対人関係の項目、とくに意欲面での問題行動のチェック率が高かった。自閉行動での対人関係・社会性の項目では、問題行動が少なかった。



2)治療別：全般的にみると、治療例にチェック率が高い傾向にあったが、パターンは同じであった。5歳以上に限ると、無治療例の動き、情動、意欲と認知行動の項目でのチェック率が高かった。

(3) 前回と今回の両調査に応じた28例の発達と行動評価の比較(図3、4)。

図 3. ヒスチジン血症児の発達評価 — 前回調査との比較 —

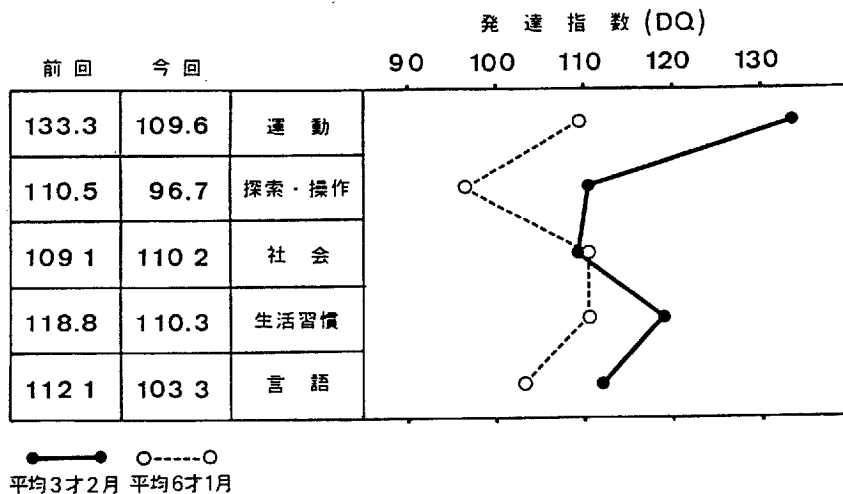
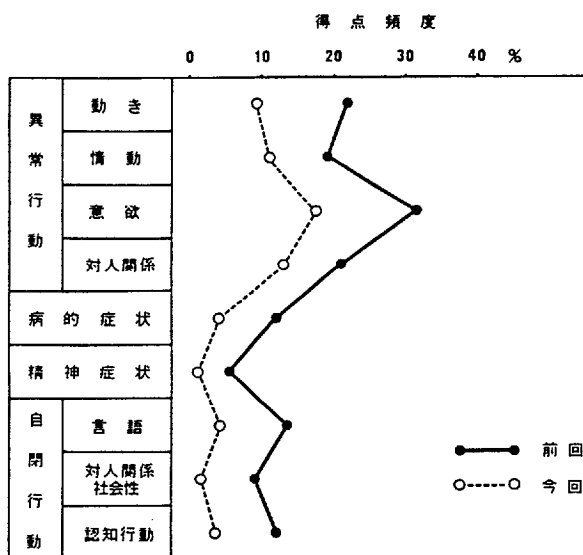


図 4. ヒスチジン血症児の行動評価 — 前回調査との比較 —

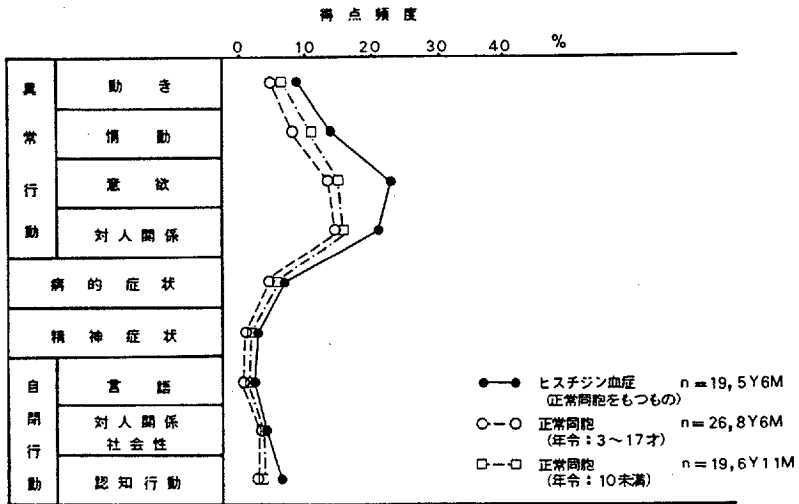
DQは今回低下していた。探索・操作、言語面での低下は同じであったが、社会性の面でのDQの変化はなかった。問題行動のチェック率のパターンは変わりなかったが、全般に今回の方がチェック率の頻度が減少していた。両者の調査には3年の開きがあり、加齢による児の発達に伴った変化と考えられた。



(4) 正常同胞例との比較検討。

全般的にみると、His 血症児(平均年齢: 5歳6カ月)での問題行動のチェック率が正常同胞(平均年齢: 8歳6カ月)に比し高く、とくに意欲と認知行動の項目では有意の差を持って高かった(図5)。しかし10歳未満の正常同胞例との比較では有意な差はみられなかった。

図 5. ヒスチジン血症児の行動評価 — 正常同胞（5才以上）との比較 —



【考案】

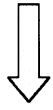
His 血症の全体の発達指数 (DQ) は正常であったが、発達プロフィールで明らかに探索・操作の面での低下がみられた。これは治療の有無には関係がなかった。行動評価では、意欲と認知行動の項目での問題行動のチェック率が高く、これは発達評価での探索・操作の落ち込みと関連するものと考えられた。しかし行動評価の問題行動のチェック率は年齢が行くに従い、明らかに減少しており、“発達のずれ”とも考えるものであった。さらに正常同胞との比較で、意欲と認知行動の項での問題行動のチェック率がHis 血症児で有意に高い結果をみたが、これもHis 血症児の平均年齢に近い正常同胞と比較すると有意の差はなくなり、やはり年齢の影響が考えられた。

以上より、ヒスチジン血症は良性的先天性代謝異常症と考えられるが、一部でとくに年少児期に発達面からみると探索・操作や言語、行動異常面からみると意欲や認知行動で問題が生じることがあり得るものと考えられた。

しかしこれがヒスチジン血症に直接関連したものなのかは、血中His 値が15 mg/dl以上の高値を呈する患児の調査結果を待たなければ結論出来ず、さらに正常児との比較検討を十分に行う必要があり、またさらなる追跡調査が必要であろう。

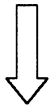
【参考文献】

- 1) 武貞昌志, 他: ヒスチジン血症の治療評価について. 厚生省心身障害研究. マスクリーニングに関する研究. 昭和59年度研究報告書, 30, 1985.
- 2) 長谷 豊, 他: ヒスチジン血症の発達と行動評価. 第13回代謝異常スクリーニング研究会にて発表, 1985.



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】

ヒスチジン(His)血症は、新生児スクリーニングにより非常に高頻度に発見されているが、知能障害・けいれん・言語障害などの臨床症状の発現率は非常に低いことが報告されている。一方、知能正常でありながら、学習障害や行動異常を示す症例の報告もあり、治療対象とすべき症例や今後の精密検査、更にスクリーニングの是非についても問題が生じてきている。これらの問題点に答えるためには、発見されたHis血症児の追跡評価が重要になってくる。そこで、我々は問題検討の一つの資料にすべく、His血症児の発達評価と行動評価につき調査検討した。