

新潟県における患者発見状況および ヒスチジン血症患者の脳波所見

新潟大学小児科 堀 薫
浅見 直
庄司 義興
渡辺 繁子
富田 博
矢口 忠徳

新潟県における患者発見状況

新潟県においては新たに8人のヒスチジン血症が発見された。そのうちの2人は第1子が患者であり、当科において治療を受け、現在全く正常に発育している。その他の患者は発見されていない。

ヒスチジン血症患児の脳波所見

当科で経過観察中のヒスチジン血症のうち脳波検査を施行した17人についての結果について報告する。

ヒスチジン血症では知能障害や言語障害の発現は殆んどみられない。しかし本症患児における脳波異常の報告 (Patrik, Neuro 1, 25:195, 1975) もみられることにより、当科で経過観察中の17例の脳波所見を検討した。対象は9カ月から3歳9カ月までの男児4例、女児13例である。これら17例の発達指数は94~128とすべて正常である。

脳波検査は1例に3回、4例に2回、12例に各1回ずつ施行し、のべ23回である。すべて薬物睡眠による睡眠時記録である。

成績

正常11例、境界領域2例、異常棘波の出現3例、左右差(速波)1例で計4例(24%)に異常がみられた。

血中ヒスチジン濃度の高い群に異常脳波の出現頻度が高い (Fig 1.2) 傾向がみられた。

また2回以上検査し得た脳波所見の推移 (Fig 3) をみると、2回とも正常なもの1例、正常から異常に移行したもの3例、境界脳波所見から異常に移行したもの1例であった。即ち、再検症例の5例中4例(80%)に異常所見がみられた。

以上よりヒスチジン血症に関しては年齢が長じてからも脳波検査などを含めた定期的な観察が必要であると考えられた。

FIG 1

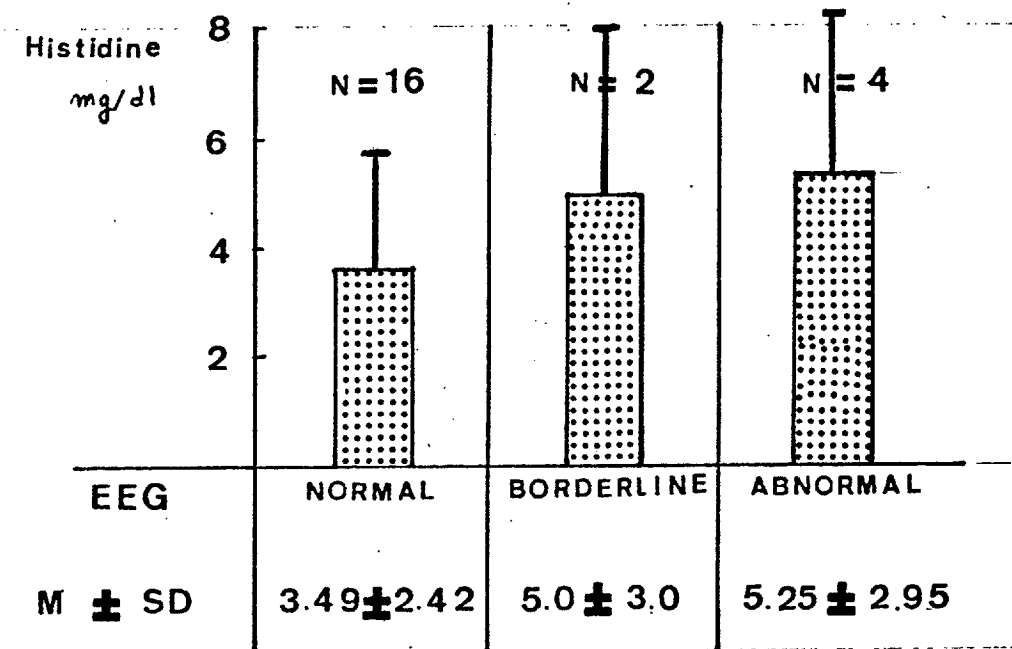


FIG 2

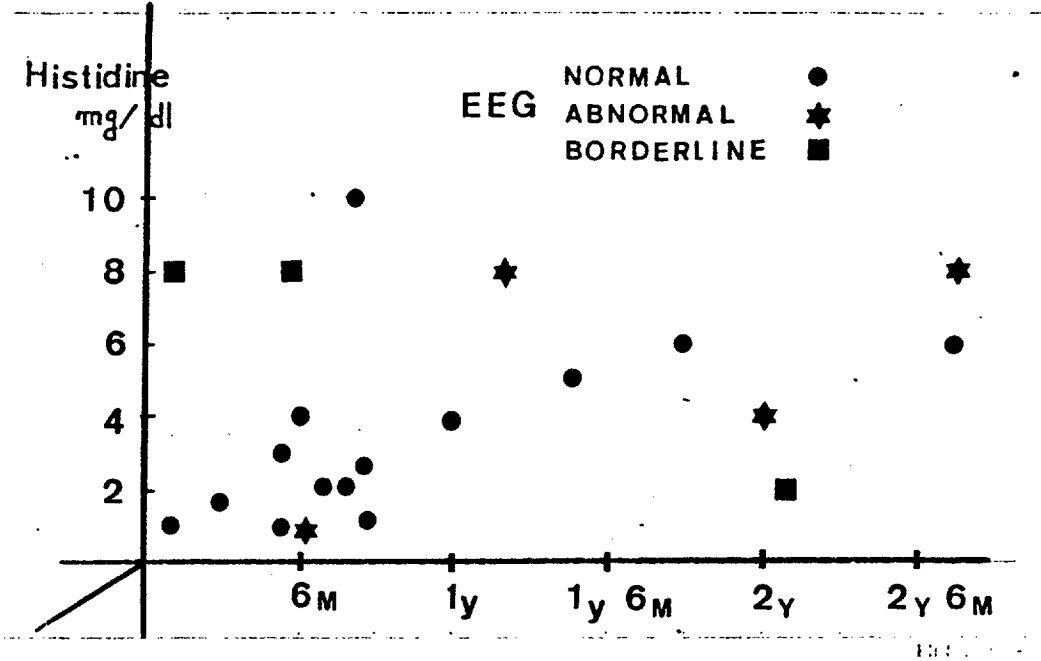
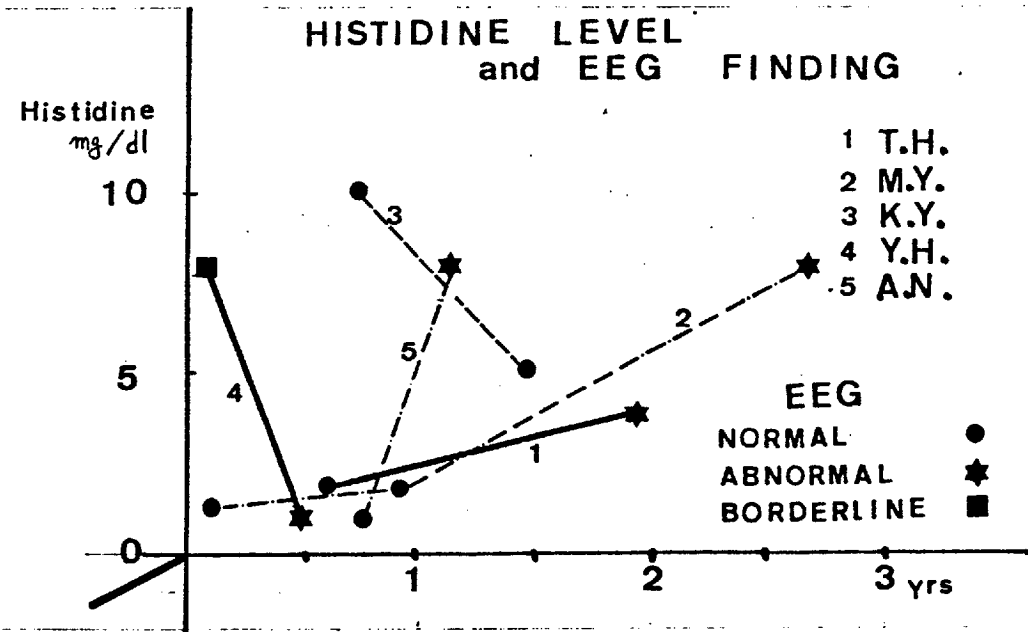
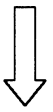


FIG 3





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



新潟県における患者発見状況

新潟県においては新たに8人のヒスチジン血症が発見された。そのうちの2人は第1子が患者であり、当科において治療を受け、現在全く正常に発育している。その他の患者は発見されていない。