

新生児スクリーニングで発見されたヒスチジン血症 53例におけるDQに関する研究

日本大学医学部小児科 北川 照男

大和田 操

<緒言>

先天性代謝異常症の新生児期マス・スクリーニングが実施されて約5年が経過したが、この間、当教室では64例のヒスチジン血症を経験した。このうち53例については、すでに1年以上その経過を観察し、定期的に精神運動発達を追跡しているので、その分析結果について報告する。

<対象および方法>

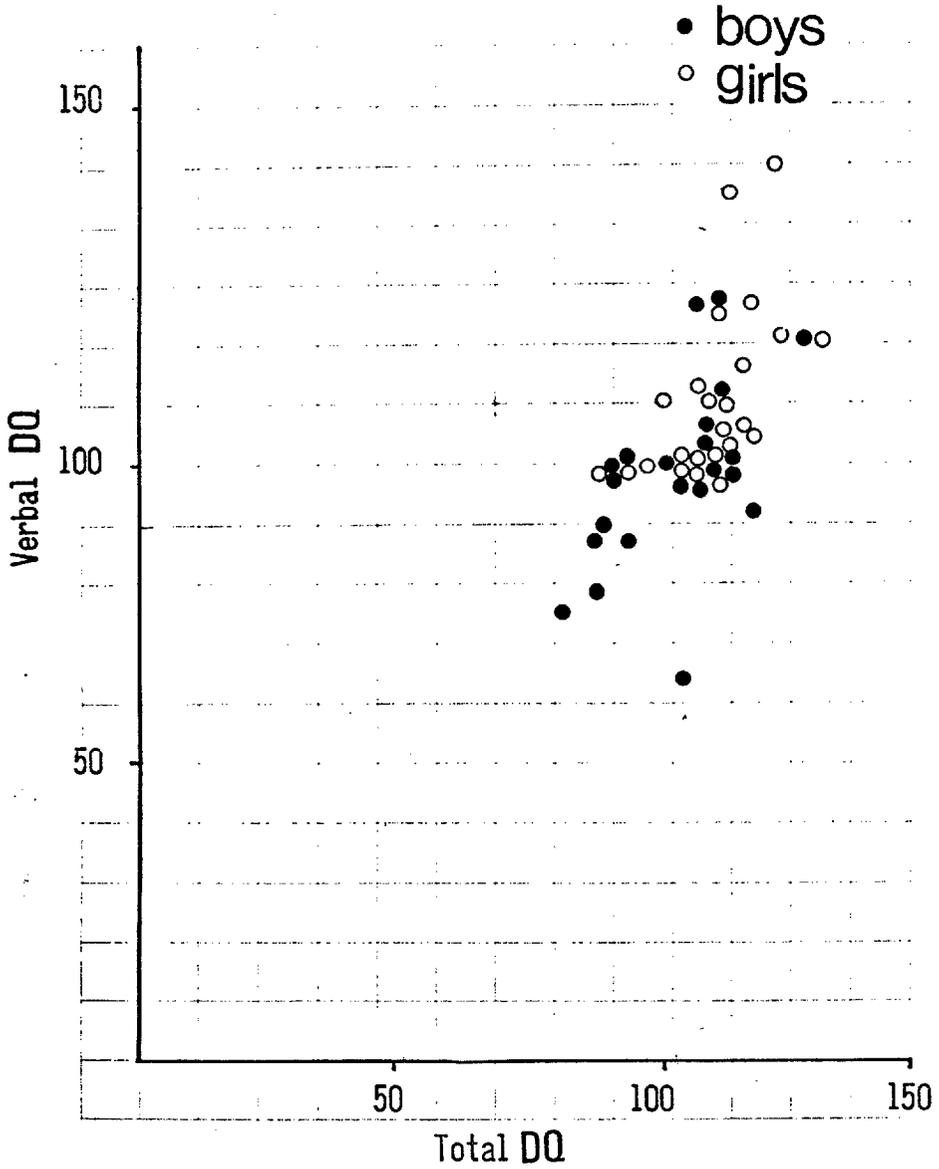
対象は、昭和52年10月から55年12月までに発見されたヒスチジン血症患者53例で、男25例、女28例である。患者は、精密検査時(生後3週～4週)の血清ヒスチジン値から2群に分け、血清ヒスチジン値が8mg/dl以上のものについて食餌療法を行った。また、昭和54年4月までに発見された20例については、生後1ヶ月時にヒスチジン経口負荷テスト(100mg/kg)を行い、その結果を参考にして治療を行うか否かを決定した。昭和54年4月以後の患者では、精検時血清ヒスチジン値が10mg/dlをこえるものについて治療を行った。その内訳は、6ヶ月から36ヶ月間、何らかの治療を行ったものが41例で、無ヒスチジンミルクを全く与えなかったもの12例である。

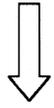
患児の精神運動発達は、津守一稲毛法を主として使用し、必要に応じて遠城寺法およびデンバー発達スクリーニング法を組合せて、約6ヶ月毎に定期的に行った。また、3歳以後は、田中・ビネー式知能テスト法を使用した。

<結果および考察>

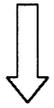
- 1)経過中に、一時点でも全DQが90以下を示したものが5例認められたが、残る48例においては、全DQは常に90以上を示していた。
- 2)18-24ヶ月およびそれ以降に行ったテストにおいて、言語性DQが90以下を示したものが5例認められたが、これらの症例でも、その後の追跡で、漸次、言語性DQの上昇がみられた。1例では、2歳時、全DQ 107と正常を示したが言語性DQは63と著しく低値を示していた。しかし、3ヵ月後の再検で、言語性DQ 78と、徐々に上昇している。
- 3)18-24ヶ月に行った検査における全DQと言語性DQの関係は図1に示すとおりで、男児において、特に言語性DQの低い症例が認められる。しかし、これらの症例においてもその後の追跡で言語性DQの上昇が認められている。
- 4)また血清ヒスチジン値や、ヒスチジン負荷テストにおける Σ ヒスチジン値とDQとの間に相関は認められず、本症に対する低ヒスチジン食治療は、DQ又はIQには、何らの影響をも及ぼさないものと考えられた。

Relationship between Total DQ and Verbal DQ in Histidinemia





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



緒言

先天性代謝異常症の新生児期マス・スクリーニングが実施されて約5年が経過したが、この間、当教室では64例のヒスチジン血症を経験した。このうち53例については、すでに1年以上その経過を観察し、定期的に精神運動発達を追跡しているため、その分析結果について報告する。