

ヒスチジン血症における発達並びに

異常行動評価に関する研究

大阪市立小児保健センター精神神経科 武貞 昌志

昭和52年秋から行政レベルで実施され始めた先天性代謝異常症のうち、比較的高頻度（約8000人に1人）に発見されるヒスチジン血症については言語発達上の問題の有無や、血中ヒスチジン濃度と発達障害の関係など治療と関係して検討すべき問題が多く残されている。本研究班での慎重な研究からも本症に重篤な知能障害を伴う頻度が低いことも示唆され、現在までに発見された未治療の本症の大多数において知能が正常範囲にあることも観察された。こうした研究成果から、本症への治療的アプローチのあり方と関係して本症の発達及び異常行動の評価を行って治療法のあり方を再検討することの必要性が痛感された。

今回の研究方法としては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（内訳表1）に対して、1)津守稲毛式発達検査、2)小児異常行動評価研究会の小児異常行動質問紙BⅢ式、3)同研究会で昭和56年に新しく検討作成した小児異常行動質問紙自閉症用のチェックをアンケート方式により実施した。アンケート回収率は77%の時点で資料整理を行った（発送56人 返送43人）。

結果

43人中治療群は15例、未治療群は28例である。両群間の発達状況（DQ平均）は図1にしめすように正常範囲内にあり、従来の傾向と一致している。しかし治療群は探索操作能力、社会性、言語発達の面で未治療群に比して劣るように考えられた。

次に異常行動評価を大中項毎にアンケート結果から仮に数量化（check頻度）すると図2のようになった。すなわち両群とも意欲、対人関係、病的症状でのcheck頻度は正常群に比し高くなる傾向がみられ、さらに未治療群に比して治療群においてはその傾向は一段と強かった。また精神的問題のcheck項目や言語、自閉的対人関係、認知行動においては治療群において明らかに問題がcheckされる傾向が強かった。こうした傾向は各小項目別に更に詳しく検討した結果からも、移動性がやや高く、喜び、苦しみ、悲しみ、おそれなど情動面に問題がみられ、気分の不安定やぼんやりした表情などは年齢が高くなる（4歳以上）に従って解決してくる。しかしながら意欲面で逆に年齢が高くなるにつれて、粘着性、固執性、転動性散漫などの問題頻度が高くなる。対人関係においても干渉、支配、自己中心性、攻撃性、依存性などに問題がみられるが年齢が大きくなると次第に内ごもり傾向、拒否的態度は消失してくる。今回は症例数の関係で統計的解析は行わず傾向をみるにとどめているが、これらの事実から次の事が問題として考えられた。

1)ヒスチジン血症での血中ヒスチジン値が10mg%以上が治療群であり、こうした血中ヒスチジン値との関係で治療、非治療の両群の間に差がみられるのか、2)治療群は疾病告知とともに生後1～2ヶ月で特殊なミルク摂取が指されており、そうしたミルク特性に起因する差なのか、3)治療を要する疾病児であると告げられた親の意識が児に影響を及ぼすのか、4)その他の理由によるものかなど問題をのこしている。本症について発達パターンと行動異常の出現のあり方などに目を向けた検討を今後とも行い治療のあり方の基本的な態度を決めるべきであろうと考えられた。

表1

内訳

年 齢	男	女	計
2：0～2：11	12	5	17
3：0～3：11	5	9	14
4：0～4：11	2	4	6
5：0～5：11	0	2	2
6：0～6：11	0	1	1
7：0以上	0	3	3
計	19	24	43

年齢 最低2：1～最高11：7 平均3：10

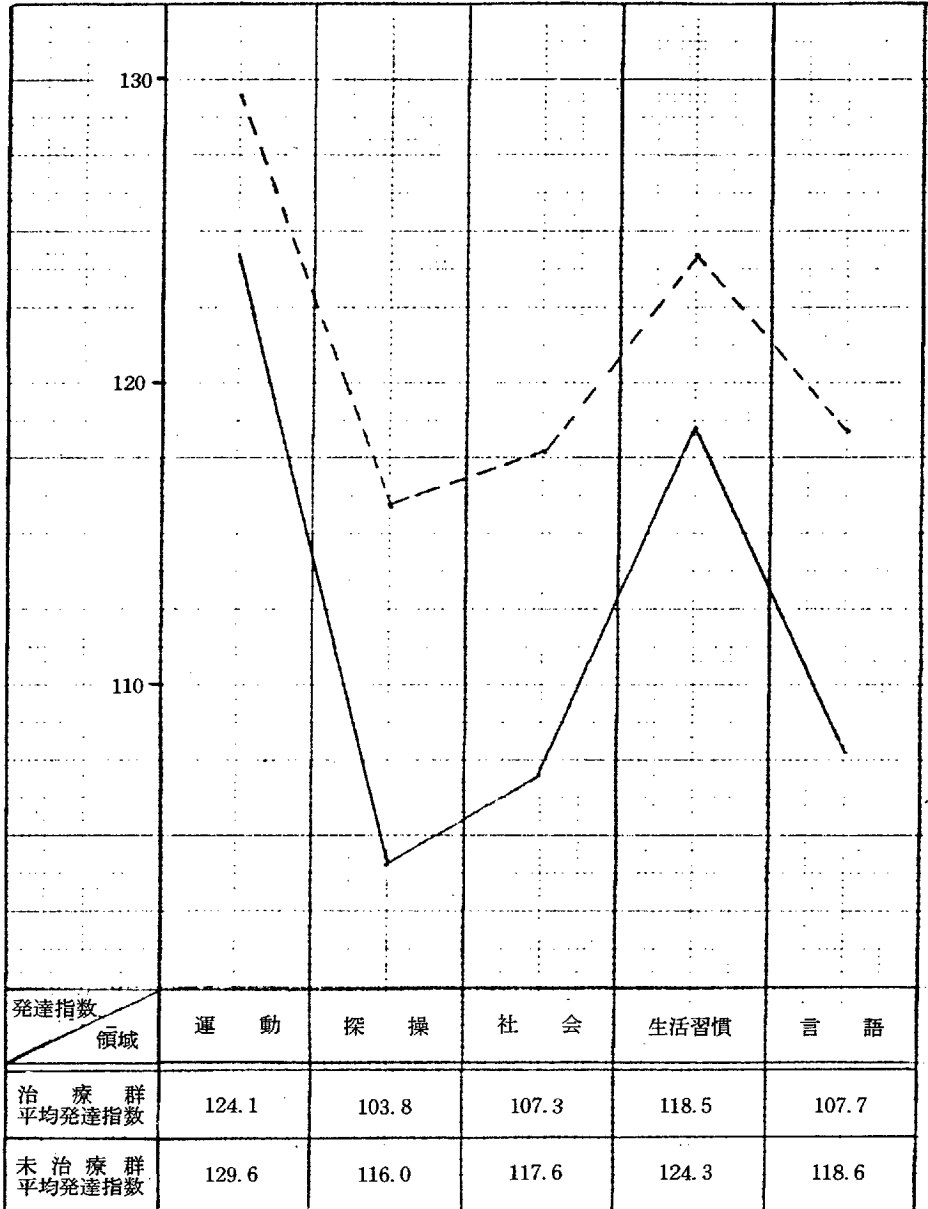
同胞

兄 弟	6組	13人
双生児	1組	2人
計	7組	15人

(34.9%)

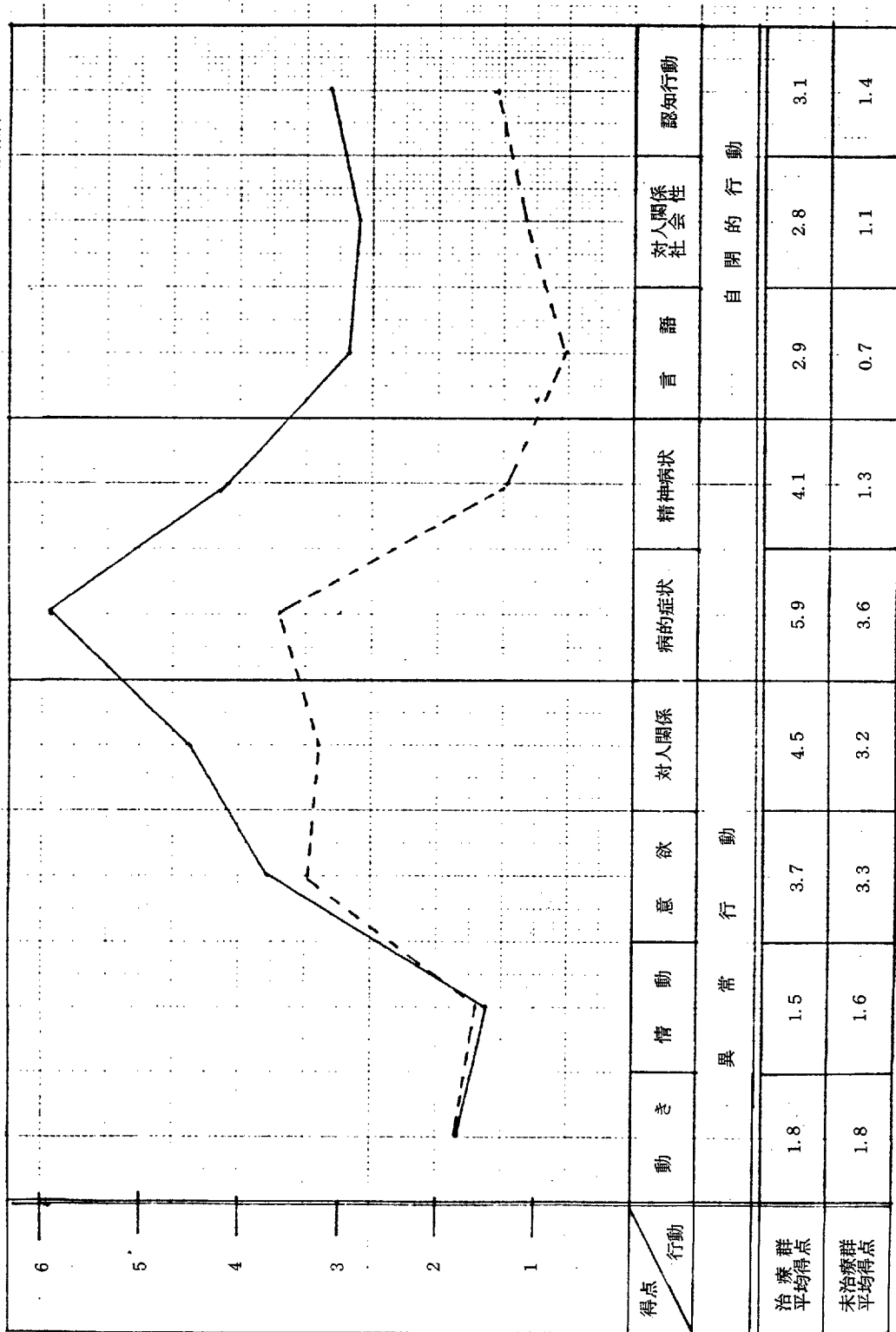
図1 平均発達指数

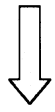
—— 治療群、N=15
 - - - 未治療群N=25



凡例 —— 治療群 N=15
 ---- 未治療群 N=28

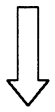
図2 行動評価表平均得点





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



昭和52年秋から行政レベルで実施され始めた先天性代謝異常症のうち、比較的高頻度(約8000人に1人)に発見されるヒスチジン血症については言語発達上の問題の有無や、血中ヒスチジン濃度と発達障害の関係など治療と関係して検討すべき問題が多く残されている。本研究班での慎重な研究からも本症に重篤な知能障害を伴う頻度が低いことも示唆され、現在までに発見された未治療の本症の大多数において知能が正常範囲にあることも観察された。こうした研究成果から、本症への治療的アプローチのあり方と関係して本症の発達及び異常行動の評価を行って治療法のあり方を再検討することの必要性が痛感された。今回の研究方法としては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(内訳表1)に対して、1)津守稲毛式発達検査 2)小児異常行動評価研究会の小児異常行動質問紙B式、3)同研究会で昭和56年に新しく検討作成した小児異常行動質問紙自閉症用のチェックをアンケート方式により実施した。アンケート回収率は77%の時点で資料整理を行った(発送56人 返送43人)。