

## ヒステジン血症の治療評価について

大阪市立小児保健センター 武貞 昌志・長谷 豊・鶴原 常雄  
国立神経センター 成瀬 浩

目的： 大阪市立小児保健センターで追跡管理の行われているヒステジン血症を対象に澤守式発達検査、小児行動評価（B式III および Suppl-1）を用いたアンケート調査により、ヒステジン血症児治療における発達、行動評価を行った。

方法： 対象は120例で、転居などにより連絡不十分であった19例を除いた101例中57例(56.4%)：男子35例、女子22例が調査に応じた。年齢は3歳から8歳にわたっている。発達検査と行動評価をアンケートにより行った。

結果： 澤守稲毛式発達検査による発達profileは【表-1】のように、男女とも平均又はそれ以上を示しているが、探索・行動や言語面が比較的低い傾向がみられる。3、4、5、6～7歳；3～4歳、5、6、7歳でみると【表2、3】のように、年齢が上るにつれて発達指数は下がるが探索操作、言語面が比較的低い傾向は同じである。また、興味深いのは年齢が高くなるほどDQが下がる傾向があり6～7歳児の場合はDQ100を割る傾向のみられることである。

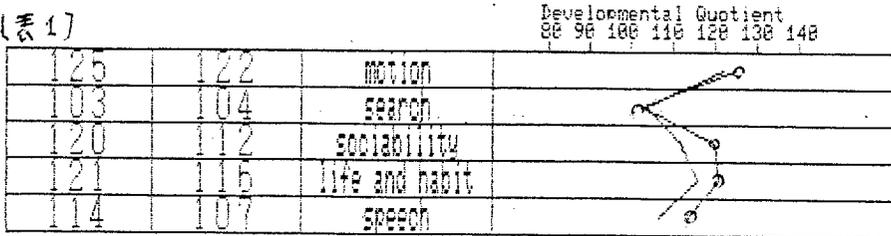
次に行動評価についてみると、Suppl-1による自閉的行動（図1-1,2,3,4）では小数例ではあるが、認知行動（2）、対人関係・社会面（3）、言語（2）で問題が疑われ、全体として13/50(22.8%)が要注意と考えられる。B式IIIによる異常行動評価は（図表2）に示すように動きや情動については問題は少なく、対人関係や意欲面の問題がチェックされる率が高い。（図表3）に異常行動のまとめ、病的症状、精神症状のチェック率をしめした。これらの行動評価をDQ同様に年齢別に分けたものが（図表5）である。意欲・対人関係、病的行動の面で問題傾向のみられるが自閉行動の認知面での問題は3歳代では問題がみられても4歳代からは殆んど問題がなくなり、発達と関係すると考えられる。全般的に運動、情緒、自閉的問題傾向は年齢が長ずるに従って消失傾向をみている。【表4】は行動評価B式IIIとSuppl-1式による高得点群（問題行動の多いもの）と零得点群（問題行動がチェックされなかったもの）についてDQを比較したものであるが、チェックの少ないものは、発達の行動、社会性、言語などが平均化しており、問題行動のチェック率の高いものは発達バランスの崩れが見られる。

考察： 発達・小児異常行動評価で、特に異常行動がきわめて高くチェックされるものを見るが、その理由については昨年報告したようにヒステジン血症の重症度、疾病告知後の親の不安に起因する養育態度の変化、あるいは年齢的なものか、発達上の一過性のものかなどについてさらに詳細な分析を必要とすると考えられる。

【文献】：武貞 昌志他：治療効果の評価方法について：厚生省心身障害研究「マスキリーニングに関する研究」報告書：昭和58年

Developmental profile in patients  
with histidinemia (treated)

(表1)

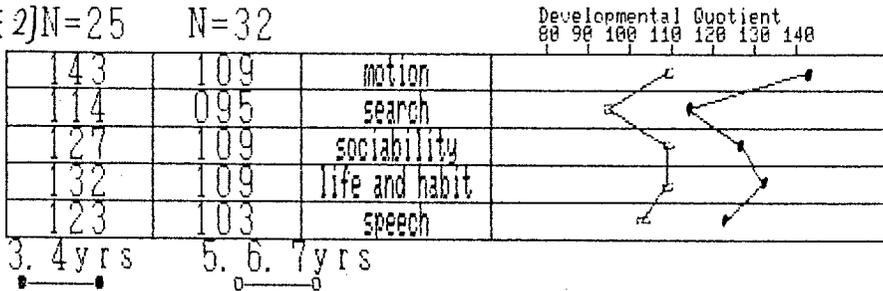


♂ N=35 ○ — Average 4Y11M

♀ N=22 — Average 5Y 4M

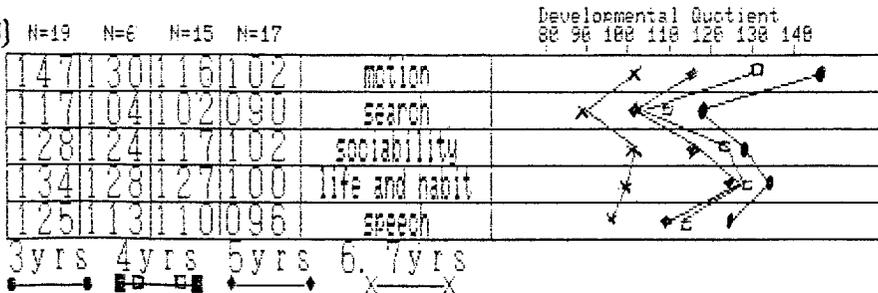
(表2) N=25

N=32



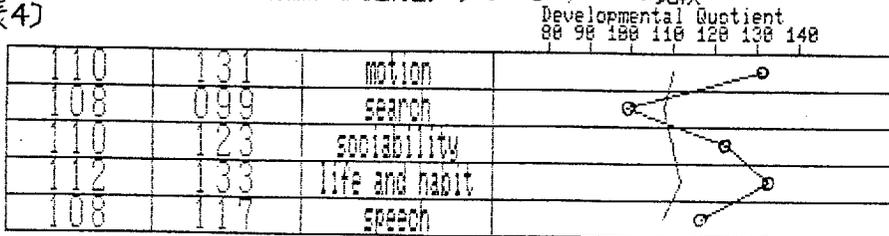
(表3)

N=19    N=6    N=15    N=17



行動評価 B式III Suppl-1式 による 高得点群 (問題行動の多いもの) と 零得点群 (問題行動の少ないもの) の DQ 比較

(表4)



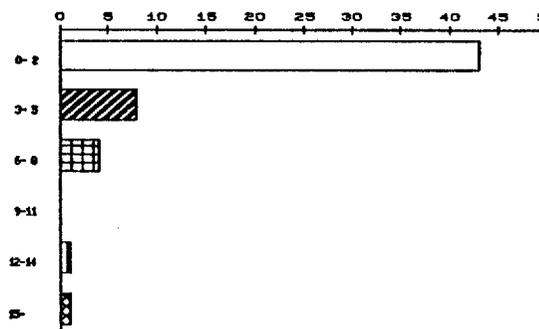
零得点群    0 score    N=4    —    Average 6Y2M

高得点群    high score N=4    ○ — ○    Average 4Y3M

【図1】 自閉的行動

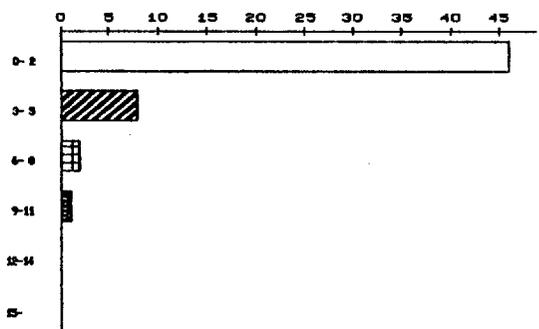
1. 認知行動

点数	男	女	計
0-2	25	18	43
3-5	6	2	8
6-8	3	1	4
9-11	0	0	0
12-14	0	1	1
15-	1	0	1
合計	35	22	57



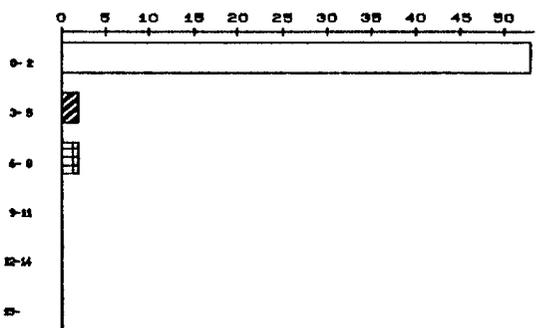
2. 対人関係・社会

点数	男	女	計
0-2	27	19	46
3-5	5	3	8
6-8	2	0	2
9-11	1	0	1
12-14	0	0	0
15-	0	0	0
合計	35	22	57



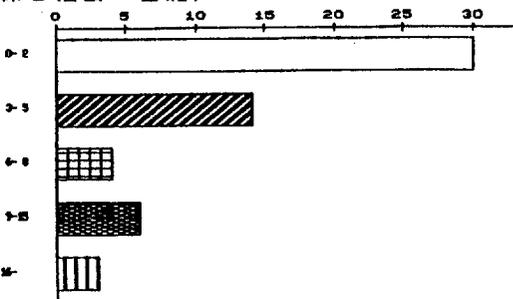
3. 言語

点数	男	女	計
0-2	31	22	53
3-5	2	0	2
6-8	2	0	2
9-11	0	0	0
12-14	0	0	0
15-	0	0	0
合計	35	22	57

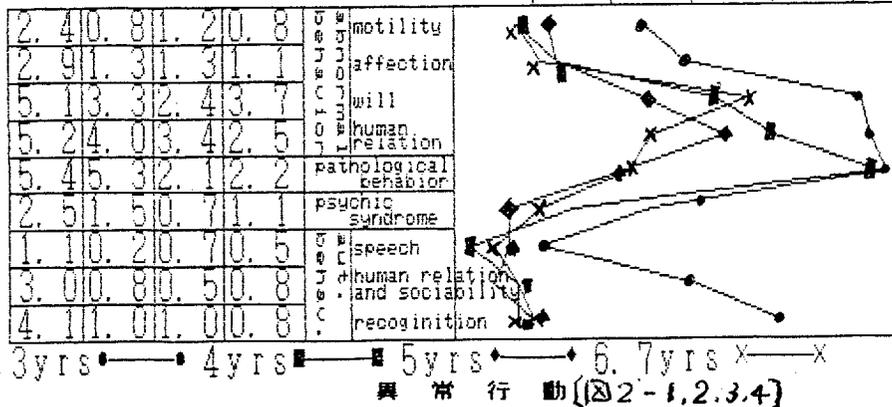
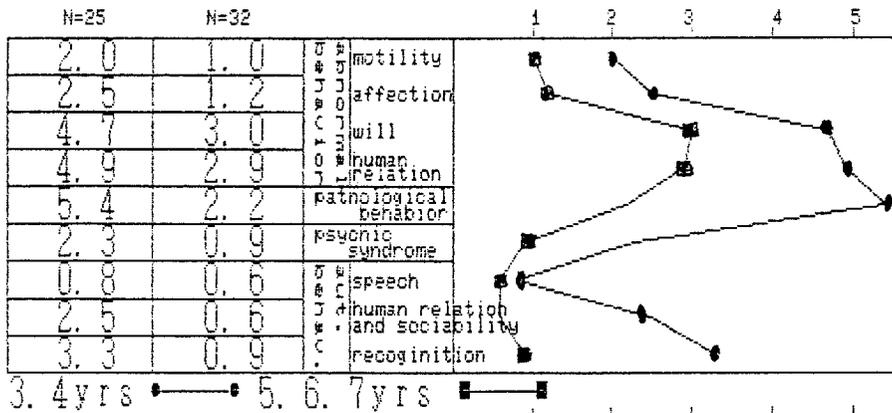


4. 自閉的行動 (認知行動・対人関係と社会・言語)

点数	男	女	計
0-2	14	16	30
3-5	10	4	14
6-8	4	0	4
9-15	5	1	6
16-	2	1	3
合計	35	22	57

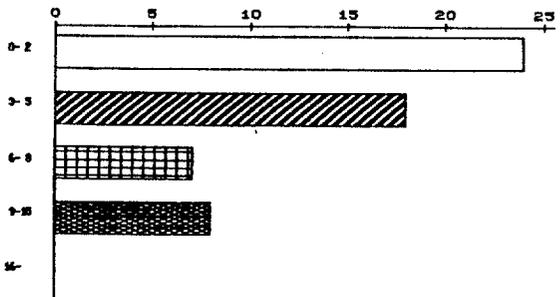


図表5. Rating of child behavior



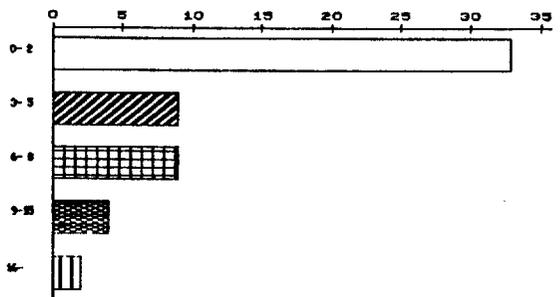
1. 対人関係

点数	男	女	計
0-2	19	5	24
3-5	9	9	18
6-8	3	4	7
9-15	4	4	8
16-	0	0	0
合計	35	22	57

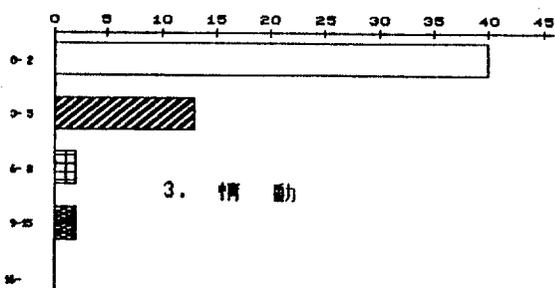


2. 意欲

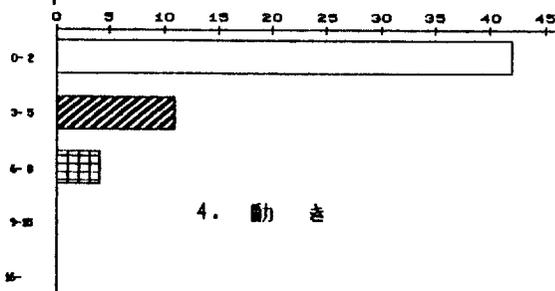
点数	男	女	計
0-2	19	14	33
3-5	5	4	9
6-8	6	3	9
9-15	3	1	4
16-	2	0	2
合計	35	22	57



点数	男	女	計
0-2	24	16	40
3-5	8	5	13
6-8	2	0	2
9-15	1	1	2
16-	0	0	0
合計	35	22	57

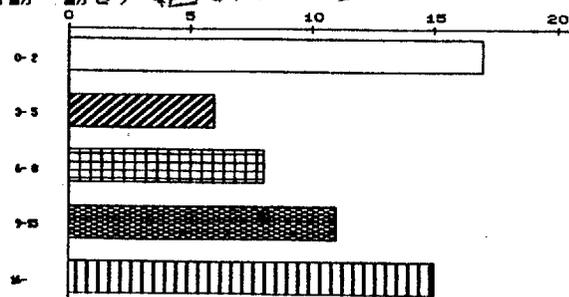


点数	男	女	計
0-2	23	19	42
3-5	10	1	11
6-8	2	2	4
9-15	0	0	0
16-	0	0	0
合計	35	22	57



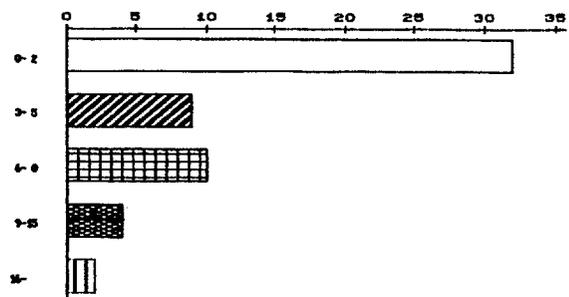
1. 異常行動 (对人関係・意欲・情動・動き) [区 3-1.2.3]

点数	男	女	計
0-2	12	5	17
3-5	4	2	6
6-8	3	5	8
9-15	6	5	11
16-	10	5	15
合計	35	22	57



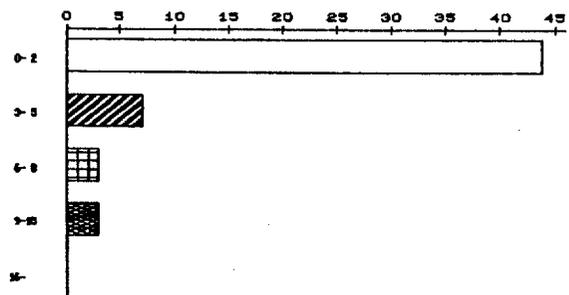
2. 病の症状

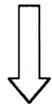
点数	男	女	計
0-2	17	15	32
3-5	6	3	9
6-8	7	3	10
9-15	3	1	4
16-	2	0	2
合計	35	22	57



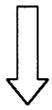
3. 精神症状

点数	男	女	計
0-2	25	19	44
3-5	6	1	7
6-8	3	0	3
9-15	1	2	3
16-	0	0	0
合計	35	22	57





**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



目的:大阪市立小児保健センターで追跡管理の行われているヒスチジン血症を対象に津守式発達検査、小児行動評価(B式 III および Suppl-1)を用いたアンケート調査により、ヒスチジン血症児治療における発達、行動評価を行った。