ヒスチジン血症児の発達と行動評価
ー健常児との評価比較と追跡評価ー

武貞昌志、松岡敏子（精神神経科）
長谷　豊、山本裕子、鶴原常雄（第一内科）
（大阪小児保健センター）
大浦敏明（更生療育センター）
成瀬　浩（国立神経センター）

要　　約

新生児スクリーニングにより高頻度に発見されているヒスチジン血症のほとんどは、知能障害などの症状もなく、治療も必要としないため、スクリーニングの是非についての議論も生じてきている。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る。我々はこれらの問題検討の一つの資料とすべく、ヒスチジン血症児の発達と行動評価につき追跡調査し、一部ヒスチジン血症で、とくに年少時期に、発達面から見ると探索・操作や言語、行動面から見ると意欲や認知行動で問題が生じることがあり得ると報告してきた。

今回、健常児に対する同一評価法による発達・行動評価を行い、ヒスチジン血症児との比較検討を行った。

方法と結果

ヒスチジン血症は、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才以上の症例、健常児は大阪市内の二つの一般的な幼稚園の協力を得、3才から6才の園児521名を対象とした。

発達評価には、津守・稲毛式発達質問表、行動評価には小児行動評価研究会作成の小児行動質問表B式ⅢとB Suppl.－Ⅰ式を用い、アンケート調査を行った。なお、7才以上のヒスチジン血症児には参考として、新版S-M社会生活能力検査を行った。

ヒスチジン血症の発達・行動評価の検討は、過去3回の追跡調査に応じた延べ176症例で行い、調査に応じた幼稚園児521名を健常対象に比較検討した。

津守・稲毛式発達質問表による発達評価で、ヒスチジン血症児と対照健常児の発達指数（DQ）を年令を対比させて比較した（図1）。3、4才の低年齢の運動の項目でヒスチジン血症が高値を示し、社会性の項目で健常児が高値を示し

図1 ヒスチジン血症児の発達評価
—健常児との比較—

対照 (○—○)	His血症 (●—●)	
116.8	128.2	運動
109.0	108.2	探索・操作
123.9	120.3	社会
125.4	125.2	生活・習慣
114.6	116.2	言語
N=521	N=135	

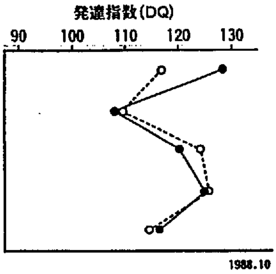


図2 ヒスチジン血症児の発達評価
—年令4, 5, 6才：対照健常児との比較—

年令4，5，6才

対照 (○---○)	His血症 (●—●)	
116.7	120.0	運動
108.7	104.2	探索・操作
123.3	116.7	社会
124.8	119.7	生活・習慣
114.1	110.5	言語
N=505	N=82	

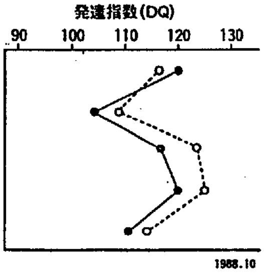
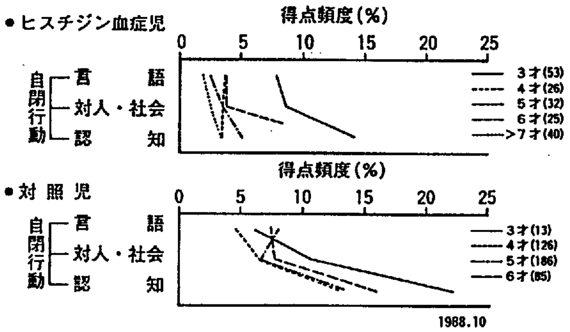


図3 ヒスチジン血症児の小児行動質問表(B Suppl.-I式)による行動評価
— 年令別：対照児との比較 —



ているが、ほかの発達プロフィルのパターンは類似しており、ヒスチジン血症児、健常児のいずれも年齢とともに低くなっていく。

安定したDQの値を出す5、6才児について、健常児と比較検討した（図2）。発達プロフィルパターンは同型で、ヒスチジン血症児の方が低くなっているが、t検定による有意差検定では有意差はない。

小児行動質問表B Suppl.-I式によるヒスチジン血症児の自閉行動の行動評価を、対照健常児と比較した（図3）。いずれも年令が長ずるに従い、得点頻度は低くなるが、全体に対照健常児に高く、この質問表の趣旨からすれば、健常児において、自閉行動面、とくに認知行動に問題のある児が少なくない可能性がうかがえる。

ヒスチジン血症児では、得点頻度も低く、低年令を除けば、4才以後大きな問題も無いと考えられる。

津守・稲毛式発達質問表を利用できない7才以上の高年令のヒスチジン血症児を主体に行った社会生活能力検査の結果を図4に示した。6才以上で、安定した社会発達指数（SQ）を示している。

今回のアンケート調査を含め、計3回いずれの調査にも応じた16例（男11、女5）のヒスチジン血症児の行動評価の年令による推移をみた（図5）。低年齢での高い得点頻度が、年令とともに低くなり、6才以後はほぼ一定する。意欲

図４ ヒスチジン血症児の発達評価

―新版S-M社会生活能力検査―

5才 (●—●)	6才 (○—○)	>7才 (×—×)	
176.8	126.0	129.9	身辺自立
124.5	122.0	125.0	移動
128.6	122.2	122.5	作業
124.1	130.6	132.1	意志交換
123.9	124.8	124.7	集団参加
151.7	125.1	127.5	自己統制
N=9 5Y8M	N=10 6Y4M	N=29 9Y0M	

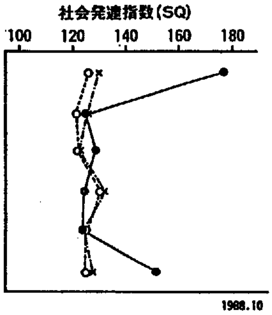
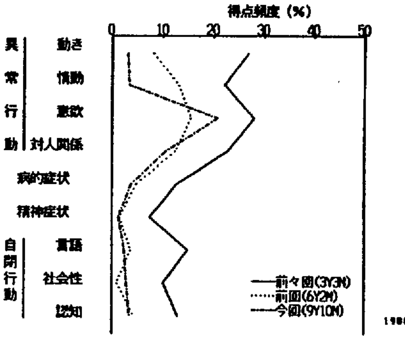


図５ ヒスチジン血症児の行動評価

―B式III, B式Suppl.－Ｉ；年令による変化―



の項目で今回高いのは、以前に得点頻度が高くなかったにもかかわらず、今回高い得点頻度を示した１例があったためで、症例のチェックが必要と考える。

結果のまとめ

津守・稲毛式発達質問表、小児行動質問表Ｂ式ⅢとB Suppl.－Ｉ式を用いたアンケート調査による、ヒスチジン血症児（３才以上、延べ176例）の発達・行動評価をＢ式Ⅲを除く同様調査を行った対照健常児（幼稚園児：３～６才、521名）と比較検討した。

津守・稲毛式発達質問表による発達評価で、ヒスチジン血症児、健常児ともに年令を長ずるに従い、発達指数(DQ) は下降し、発達プロフィルのパターンは類似し、いずれでも以前にヒスチジン血症で指摘してきた探索・操作面での落ち込みが見られた。いずれの年令においても両者の間に有意差はなかった。

７才以上のヒスチジン血症児に行った社会生活能力検査では、年令相応以上の基本的社会生活能力をもつ結果を得た。

B Suppl.－Ｉ式による自閉行動面での行動評価では、対照健常児でのチェック率が高く、一般的にも問題がある可能性も考えられたが、ヒスチジン血症では高くなかった。

以上より、ヒスチジン血症の発達・行動は正常範囲内にあると評価でき、一般的には新生児スクリーニングで発見されたほとんどのヒスチジン血症は良性のものと考えられた。

考　察

ヒスチジン血症児の発達・行動は正常範囲にあると評価でき、一般的には新生児スクリーニングで発見されたほとんどのHis血症児は良性のものと考えられ、現行のHis血症の新生児スクリーニングの見直し（例えばカットオフの引き上げ（血中His値15mg/dl以上に）やスクリーニングの中止など）が必要ではないかと考えられた。

文　献

1)武貞昌志、他：厚生省心身障害研究、マススクリーニングに関する研究報告書、昭和58～62年度

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

要約
新生児スクリーニングにより高頻度に発見されているヒスチジン血症のほとんどは、知能障害などの症状もなく、治療も必要としないため、スクリーニングの是非についての議論も生じてきている。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る。我々はこれらの問題検討の一つの資料とすべく、ヒスチジン血症児の発達と行動評価につき追跡調査し、一部ヒスチジン血症で、とくに年少時期に、発達面から見ると探索・操作や言語、行動面から見ると意欲や認知行動で問題が生じることがあり得ると報告してきた。
今回、健常児に対する同一評価法による発達・行動評価を行い、ヒスチジン血症児との比較検討を行った。