

症 例

漏斗胸を合併した Morquio 症候群患者に対し
胸骨翻転術を施行した 1 例渡辺 俊一, 小田 誠, 太田 安彦
林 義信, 清水 淳三, 渡辺 洋宇

要 旨

症例は 6 歳, 男児. 生後 7 カ月頃から前胸部陥凹が目立つようになった. 1 歳 6 カ月頃から発育の遅延, X脚, 扁平足などを認めるようになり当院小児科を受診, Morquio 症候群との診断を受けた. 当科にて漏斗胸に対し腹直筋有茎胸骨翻転術を施行した. Morquio 症候群は遺伝性ムコ多糖代謝異常症の IV 型に属するまれな疾患で, 特別な治療法はなく対症療法のみが施行される. Morquio 症候群にみられる胸郭や脊柱の変形に対しては, しばしば装具を用いた保存的療法が行われるがあまり効果はなく, 逆に心肺機能を抑える結果となったり, また本疾患は知能障害を伴わないため装具の着用が精神的に強い負担となることが多い. 漏斗胸を合併した Morquio 症候群患者に対する胸骨翻転術は, 精神的にも心肺機能上も有効な治療法であると思われた.

索引用語: Morquio 症候群, ムコ多糖代謝異常症, 漏斗胸, 胸骨翻転術
Morquio's syndrome, mucopolysaccharidosis, funnel chest, sterno-turnover

はじめに

Morquio 症候群は遺伝性ムコ多糖代謝異常症の一型であり¹⁻⁴⁾, 特別な治療法はなく対症療法のみが施行されるが^{5,6)}, 胸郭や脊柱の変形に対しては装具を用いた保存的療法では効果がなく, かえって精神的負担となったり心肺機能を抑えることとなる⁷⁾. 今回われわれは漏斗胸を合併した Morquio 症候群患者に対し腹直筋有茎胸骨翻転術を施行したので若干の考察を加えて報告する.

症 例

患 者: 6 歳, 男児.

主 訴: 前胸部陥凹.

既往歴: 特記すべきことなし.

家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 出生は正期産, 正常位分娩であったが, 生後 7 カ月頃から漏斗胸が目立つようになった. 1 歳 6 カ月頃から発育の遅延, X脚, 扁平足などを認めるようになり, 当院小児科を受診, Morquio 症候群との診断を受けた. 今回, 漏斗胸の加療を目的に当科に入院した.

入院時現症: 身長 83.4 cm, 体重 12.4 kg と, 明らかな身体発育の遅延がみられたが, 知能発育は正常であった. 胸郭に中等度の漏斗胸を認めた. 下肢は高度の X脚であり長距離歩行は 700~800 m が限度であった. 視力は両眼とも角膜の混濁により低下が認められた. 姿勢は, 脊柱の強度な後彎が認められた (Fig. 1).

入院時検査成績: 一般血液検査では特に異常を認めなかった. 心電図では, 陰性 T波を認め



Fig. 1 External appearance on admission shows marked funnel chest and kyphosis.

た. QRS 電気軸は74度, 脚ブロックは認めなかった.

胸部X線写真正面像: 心肥大, 心臓の左方への圧排および脊柱の側彎が認められた (Fig. 2).

胸部X線写真側面像: 胸骨下縁部分の陥凹, 偏平化した低形成の椎体, 脊柱の強度後彎および腹部の膨隆を認めた (Fig. 3).

手術所見: 全身麻酔下に漏斗胸に対して腹直筋有茎胸骨翻転術を施行した. 大胸筋を胸骨より剝離し, 第3から第7肋軟骨を切断し胸骨横断部の高さで内胸動脈を結紮切離して腹直筋を胸骨に付着させたまま胸骨を180度翻転させ固定した.

術後経過: 術後経過は良好で漏斗胸は完全に矯正されており (Fig. 4), 術後1カ月後に行った骨スキャンでは, 胸骨への血流は十分に保たれていた. 胸部X線写真側面像でも術前に認めた胸骨下縁の陥凹は完全に矯正されていた (Fig. 5).

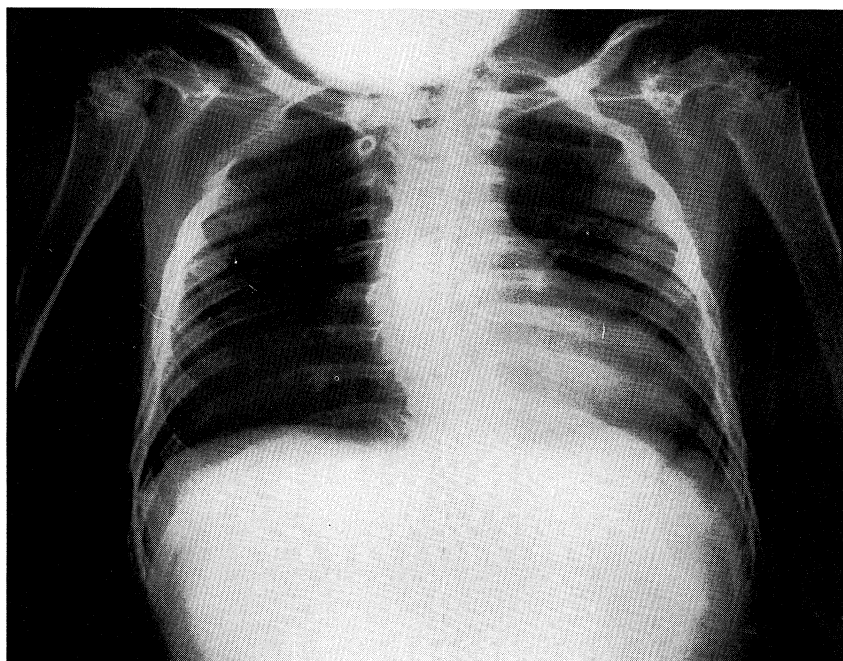


Fig. 2 Chest x-ray on admission shows cardiomegaly, deviation of the heart and scoliosis.

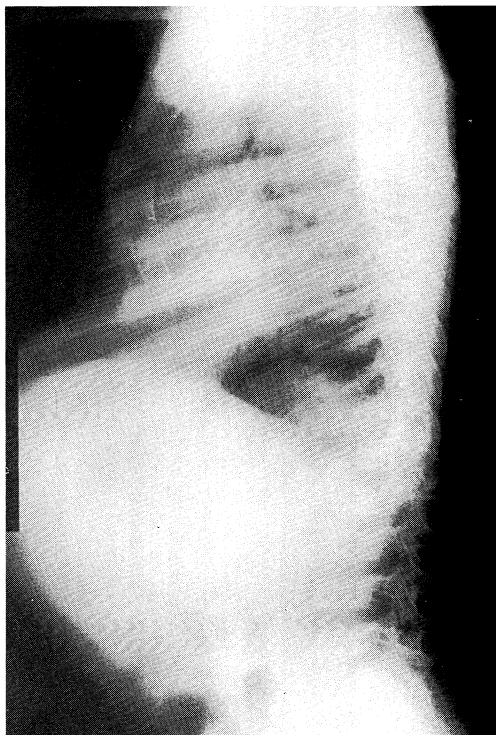


Fig. 3 Lateral roentgenogram of the chest demonstrates funnel chest, dysplastic vertebrae, thoracolumbar kyphosis and abdominal bulging.

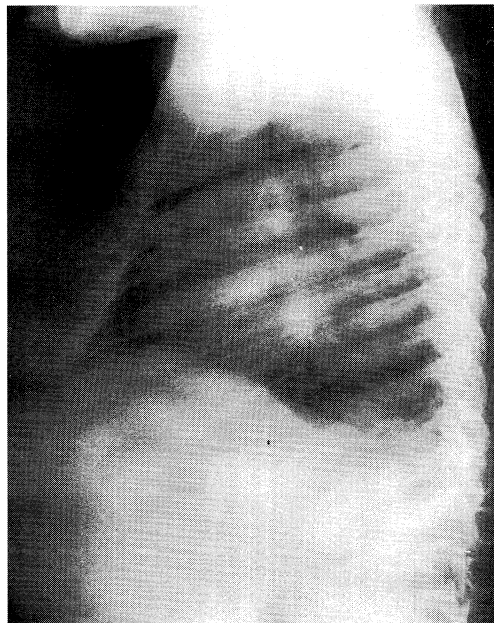


Fig. 5 Lateral roentgenogram of the chest one month after surgery demonstrates no sternal depression.

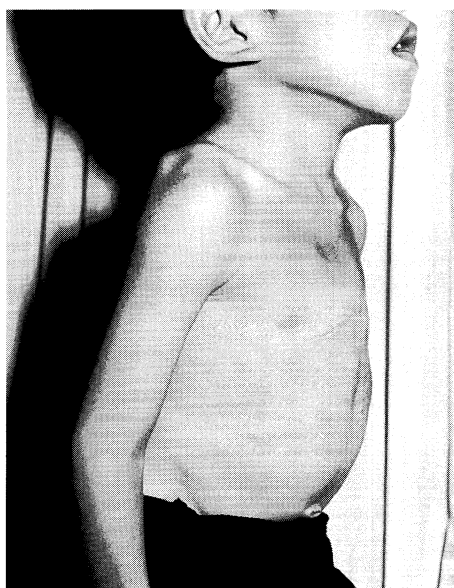


Fig. 4 External appearance one month after surgery shows reconstructed thorax.

考 察

Morquio 症候群は遺伝性ムコ多糖代謝異常症のIV型に分類される疾患で常染色体劣性遺伝を示し¹⁻⁴⁾、乳児期に発症しケラト硫酸が軟骨、髄核、角膜などに蓄積することにより全身の骨格の化骨障害や角膜混濁をきたし、外観的には低身長、脊椎の後彎・側彎、高度X脚、扁平足、胸部非対称などの症状を呈する^{7,8)}。また、第2頸椎歯状突起の低形成により第2頸椎の亜脱臼をきたしやすく、このため四肢麻痺や突然死などが起こることもある^{9,10)}。そのほか、大動脈弁閉鎖不全症や、拘束性肺障害などに起因する心不全もこの疾患の生命予後に関与したものとして重要である¹¹⁾。

Morquio 症候群と漏斗胸の合併に関する報告は我々の調べ得た限りでは自験例が初めてであるが、Morquio 症候群ではその症状の1つとして骨形成異常に伴い肋骨弓が膨隆するとされており^{3,5)}、過度の膨隆が生じれば外観的には自験例の如く漏斗胸の状態となることは充分考え

られる。しかし、本症例において漏斗胸が合併した正確な機序は不明である。

現在のところ遺伝病である Morquio 病には特別な治療法はないが、quality of life の観点からの対症療法がもっぱら施行される^{5,6)}。胸郭や脊柱の変形に対しては装具を用いた保存的療法では効果はみられず⁷⁾、かえって心肺機能を抑制することとなる。また本疾患は知能障害を伴わないため^{8,12)}、患者にとって着用在精神的に負担となることが多い。本疾患においては、軟骨では著明な発育障害が認められるものの骨癒合は良好であることなどを考え合わせると、時期を逸せずに観血的治療が行われることが望ましいと考えられる。

さらに漏斗胸一般についていえることであるが、漏斗胸による胸郭変形が強いと心臓を左方に圧排したり肺の拘束性障害を引き起こす。その結果、運動負荷時の心肺機能に異常をきたしたり、上気道感染を生じる頻度が高くなり、手術を必要とする場合が多い。また、変形が軽度であっても美容的な面や精神的な面から患者や家族が手術を希望する場合も多い。自験例では漏斗胸は中等度のものであったが、患者の両親の強い希望もあり、社会的適応があると判断し手術を施行した。

今回我々が施行した術式は、腹直筋有茎胸骨翻転術であり、遊離胸骨翻転術に比べ下腹壁動脈から胸骨への血流が温存されるため血行障害が生じにくいという利点を持つ¹³⁾。本症の手術に際して、手術手技上は通常の漏斗胸の手術と同様で特に問題はないが、麻酔管理上以下の点に注意すべきである。まず、気管内挿管時に環椎軸椎脱臼による頸髄損傷をきたす危険性があるため意識下挿管を行う。また、その際短頸に伴う挿管困難の場合も想定し挿管チューブ誘導のための気管支鏡を準備しておく。さらに著明な拘束性肺障害により低酸素血症をきたしやすいため頻回に動脈ガス分析を行い換気状態のチェックを行うことが重要である^{14,15)}。

結 語

1) 遺伝性ムコ多糖類代謝異常性の一型である

Morquio 病の 1 手術例について報告した。

2) 本疾患は乳児期に発症し、ケラト硫酸が蓄積することにより低身長、脊椎の後・側彎、高度 X 脚、胸部非対称などの症状を呈するが、知能発育は正常である。

3) 胸郭や脊柱の変形に対しては時期を逸しない観血的治療が行われるのが望ましいが、手術時の麻酔管理には十分注意すべきである。

なお、本論文の要旨は第 20 回日本小児外科学会北陸地方会にて発表した。

文 献

- 1) 兼村敏生, 松井寛雄, 児玉真理子, 他: Morquio 症候群の酵素診断. 医学のあゆみ 118: 215-217, 1981.
- 2) 藪内百治: ムコ多糖体蓄積症. 代謝 25: 200-204, 1988.
- 3) Lowery RB, Synder FF, Wesenberg RL, et al: Morquio Syndrome (MPS IVA) and Hypophosphatasia in a Hutterite Kindred. Am J Med Genet 22: 463-475, 1985.
- 4) Hopwood JJ, Elliott H: Detection of Morquio A Syndrome using radiolabelled substrates derived from keatan sulphate for the estimation of galactose 6-sulphate sulphatase. Clinical Science 65: 325-331, 1983.
- 5) 折居忠夫: Morquio 症候群. 日本臨床 36: 270-271, 1978.
- 6) Doman AN, Maroteaux P, Lyne ED: Spondyloepiphyseal Dysplasia of Maroteaux. J Bone and Joint Surg 72-A: 1364-1369, 1990.
- 7) Holzgreve W, Grobe H, von Figura K, et al: Morquio Syndrome: Clinical Findings in 11 Patients with MPS IV A and 2 patients with MPS IV B. Hum Genet 57: 360-365, 1981.
- 8) 武田英二, 黒田泰弘, 西条隆彦, 他: Morquio 症候群の同胞例と加齢に伴う骨 X 線学的変化. 小児科臨床 40: 917-922, 1987.
- 9) Svensson O, Aaro S: Cervical instability in skeletal dysplasia. Acta Orthop Scand 59: 66-70, 1988.
- 10) Lipson SJ: Dysplasia of the Osontoid Process in Morquio's Syndrome Causing Quadriparalysis. J Bone and Joint Surg 59-A: 340-344, 1977.
- 11) John RM, Hunter D, Swanton RH: Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis. Archives of Disease in Childhood 65: 746-749, 1990.
- 12) 神田忠泰, 田村英子, 北山 徹: Spondyloepiphyseal Dysplasia Congenita と Morquio 病 (MPS IV 型). 日本医事新報 3059: 37-40, 1982.
- 13) 渡辺洋宇, 麻柄達夫, 小林弘明, 他: 漏斗胸手

- 術にて, 矯正再建された胸骨の骨・骨髄機能の評価. 日胸外会誌 32: 67-73, 1984.
- 14) 土田英昭, 並木昭義: Morquio 症候群患者の麻酔経験. 臨床麻酔 9: 1267-1268. 1985.
- 15) Jones AEP, Croley TF; Morquio Syndrome and Anesthesia. Anesthesiology 51: 261-262, 1979.

Funnel chest repair in a patient with Morquio's syndrome

*Shun-ichi Watanabe, Makoto Oda, Yoshinobu Hayashi
Junzo Shimizu, Yoh Watanabe*

First Department of Surgery, School of Medicine, Kanazawa University

A 6-year-old boy with Morquio's syndrome was referred from the department of pediatrics in our hospital for a sterno-turnover operation to repair his funnel chest.

In Morquio's syndrome, also termed mucopolysaccharidosis IV, there are many skeletal abnormalities and growth retardation because of acid sulfatase deficiency. This syndrome, however, has no neurological abnormalities. Instrumental repair of the skeletal deformities is not effective and even results in the suppression of cardiopulmonary functions or in mental depression. Therefore, the sterno-turnover operation seems to be the best therapy for funnel chest in patients with Morquio's syndrome.