

ムコ多糖代謝異常症の心病変6例の 心臓超音波所見とその有用性

多 田 明 央
田 中 あ け み
一 色 玄
(大阪市立大学医学部小児科)

遺伝性ムコ多糖代謝異常症に合併する心病変とその進行過程を検討するため、6症例を対象に、非観血的検査・特に心エコー図検査により経時的観察を施行した。症例は、全例酵素診断を行い、Scheie 症候群1例、Hunter 症候群3例、Sanfilippo 症候群1例、Maroteaux-Lamy 症候群1例であった。表1は、心断層超音波所見をまとめた表で、表2は、全6症例のMモード心エコー図より計測した各指標である。本症の心病変の病理学的検討は、僧帽弁について最も多く、われわれの6例においても、心エコー図検査上、僧帽弁病変が最も強く全例に認められ、加齢とともに進行がみられた。多層エコー、肥厚、エコー輝度の増強、DDRの低下が観察され、弁口面積はほぼ正常に保たれているものの、開放制限が強い、重症例は、独自のエコー所見として認められる。大動脈弁エコーは、3例に肥厚を認めたが、拡張早期雑音を認めた1例に、大動脈弁無冠尖に左室腔への逸脱が観察された。三尖弁、肺動脈弁の変化は、わずかであったが、2例に心エコー図上肺高血圧症を認めた。心室中隔ならびに左室後壁は、diffuseに肥厚があり、1例にapical hypertrophyを認めた。2例の断層心エコー図に左右冠動脈壁のエコー輝度に差異があり、1側の拡張が著明であった。左室収縮能EF値とmVc値は、正常に代償されていたが、僧帽弁DDR低下を示す3例(症例1 2 6)では、1例

表1 Two-dimensional echocardiographic findings of 6 cases

Case : Type	Age	M.V. motion disturbance	M.V. thickness	Ao.V.	P.V.	T.V.	I.V.S. hypertrophy	Cor. A.
1 : MPS-I S	18y	+	+	-	-	+	+	+
2 : MPS-II	18y	+	+	+	+	+	+	+
3 : MPS-II	13y	-	+	+	+	-	+	-
4 : MPS-II	2y	-	+	-	-	-	-	-
5 : MPS-III B	6y	-	±	-	-	-	-	-
6 : MPS-VI	7y	+	+	+	-	-	+	+

表2 M-mode echocardiographic findings of 6 cases

	Case-1	Case-2	Case-3	Case-4	Case-5	Case-6	
Age/m ²	18y/1.27	18y/0.95	13y/1.02	2y/0.5	6y/0.76	7y/0.65	
IVS/LVPW ratio	1.0	1.1	0.9	1.0	0.9	1.1	
Ao. D	25.5	23.0	26.5	16.5	23.5	20.5	mm
LAD	30.0	26.0	24.5	15.5	21.5	21.0	mm
LV Dd	40.0	27.5	42.0	32.5	43.0	35.5	mm
LV Ds	24.0	17.0	30.0	22	26.0	22.0	mm
LV EF	78	76	64	68	78	76	%
m V cf	1.45	1.74	1.02	1.48	1.18	1.62	cm/sec
DDR	21.5	9.5	93	120	82	36.7	mm/sec
m PW Vs	52.5	26.2	34.5	47.5	30.5	31.5	mm/sec
m PW Vd	78.8	29.2	39.5	62.5	87.5	69.5	mm/sec

M.V.	僧帽弁	Cor. A.	冠動脈	E.F.	駆出率
Ao.V.	大動脈弁	LV. PW	左室後壁	DDR	弁後退速度
P.V.	肺動脈弁	LAD.	左房径	mVcf	平均心筋収縮速度
T.V.	三尖弁	EDd.	拡張末期径		
I.V.S.(D)	心室中隔(径)	ESd.	収縮末期径		

にのみ、後壁拡張能 mPWVd 値が低下し、また DDR 正常3例中1例(症例3)にも mPWVd 値は低下しており、僧帽弁の肥厚・開放制限と、心筋の硬化は一致せず、症例により病変部位の強さは異なる。

心音図での評価は、1例に大動脈弁逆流雑音・2例に僧帽弁逆流雑音を認めたが、僧帽弁 DDR の低下3例には、駆出性収縮期雑音のみ記録し、拡張雑音・snap も認めず、開放制限の心音的评价は、困難であった。

また、加齢とともに病変は進行し、18才 Scheie 症候群では、一時期増強を認めた全収縮期雑音 (Levine 3/6) も、拡張中期雑音 (2/6) も消失し、4年後には、胸骨左縁第3肋間に駆出性収縮期雑音 (2/6) を聴取するのみとなったが、心エコー図では、この間僧帽弁の変形と開放制限の増強が観察された。

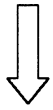
ま と め

1) MPS 症の心病変は多彩でかつ進行的であるため、胸部レ線、心電図・心音図などの非観血的検査での評価は、不十分であり、超音波学的検索が、経過観察上、形態と心機能を評価し得、重要である。

2) 僧帽弁病変が最も強く、その本態は、弁の肥厚・開放制限による流入障害と考えられ、重症例では、特異な病態を示す。



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



まとめ

1)MPS 症の心病変は多彩でかつ進行的であるため,胸部レ線,心電図・心音図などの非観血的検査での評価は,不十分であり,超音波学的検索が,経過観察上,形態と心機能を評価し得,重要である。

2)僧帽弁病変が最も強く,その本態は,弁の肥厚・開放制限による流入障害と考えられ,重症例では,特異な病態を示す。