대한방사선의학회지 2003;48:505 - 510

뮤코 다당류 축적증 환아의 근골격계를 제외한 흉부 및 복부 이상소견[1]

문증희[2] · 김보경 · 윤혜경 · 조재민 · 윤대영[2] · 서영란[2] · 한대희[2] · 최철순[2] · 배상훈[2] · 윤영철[2] · 박상준[2]

목적: 뮤코 다당류 축적증(mucopolysaccharidosis)은 간질조직에 뮤코 다당이 침착 되면서 여러 장기 및 조직 변형과 기능 저하를 가져오는 리소좀계 축적 질환이다. 저자들은 뮤코 다당류 축적증 환아의 복부 CT와 단순 촬영을 분석하여 특징적인 방사선학적 소견을 알아 보고자 하였다.

대상과 방법: 총 62명의 환아가 생화학적 검사를 통해 뮤코 다당류 축적증으로 확진되었다. 이 중 24명에서 복부 CT를 시행하였고 두 명의 방사선과 의사가 합의하에 복부장기의 이상 소견을 분석하였다. 장기 종대는 중증도(severity)를 주관적으로 세 단계로 분류하였다. 42명의 환아에서 단순흉부촬영사진을 얻었으며 상기도 협착여부를 관찰하여 기도 내경을 측정하고 같은 수의 대조군과 비교하였다. 통계학적 검증은 student t - test를 이용하였다.

결과: 간 종대는 92%(22/24)에서 있었고 고도 2예, 중등도 15예, 경도 5예였다. 비장 종대는 75%(18/24)에서 보였고 고도 2예, 중등도 4예, 경도 12예 였다. 췌장 종대는 8예(33%) 에서 있었고 1명의 고도 비대를 제외하고 나머지는 경도 종대로 나타났다. 총 24예 중 15예(63%)에서 탈장이 있었고 횡격막 각 비대가 10예(42%)에서 있었다. 남아와 관련된 생식기 이상이 5예이고 대동맥 위치이상, 이상 비장정맥 등 혈관 이상이 3예에서 있었다. 단순 흉부촬영에서 측정한 기도의 내경(범위, 5.6 - 9 mm; 평균, 6.9 mm)은 정상 대조군(범위, 8 - 14 mm; 평균, 10.8 mm)과 비교하여 통계적으로 의미있게 좁아져 있었다($p < 0.001$).

결론: 뮤코 다당류 축적증은 침범 되는 장기에 따라 방사선소견이 다양하게 나타난다. 복부 CT와 흉부촬영에서 볼 수 있는 소견을 이해 함으로서 이 질환에 대한 이해를 넓힐 수 있다.

뮤코 다당류 축적증은 연골 이영양증, 간 종대, 정신 지체를 특징으로 하는 증후군으로 처음 보고되었으며, 이후 dermatan sulfate와 heparan sulfate가 여러 장기에 축적되고 요 농도가 증가되는 증후군임이 밝혀져 뮤코 다당류 축적증(mucopolysaccharidosis, 이하 MPS)으로 정의하게 되었다 (1, 2).

MPS는 리소좀계 축적 질환(lysosomal storage disorders)으로서 뮤코 다당류의 변성(degradation)에 관여하는 특수한 리소좀 효소의 부족에 의한다. 따라서 불완전하게 변성된 glycosaminoglycans(이하 GAGs)가 조직에 침착 되고 dermatan sulphate, heparan sulphate 및 ketaran sulphate중 하나 혹은 복합된 형태로 요를 통해 배출된다(3 - 9). 이들 질환에서 나타나는 근 골격계 및 신경계의 영상 소견에 대해서는 잘 알려져 있으나(5 - 7, 9, 10), 복부 CT소견에 대해서는 잘 알려진 바가 없다. MPS환아에서 호흡기 질환과 기도폐쇄는 이환 및 사망의 중요한 원인이 될 뿐 아니라 반복되는 감염으로 인해 삶의 질을 떨어뜨리는 요인이 된다(11 - 16). 호흡기와 기도를 침범하였을 때 뮤코 다당이 기도를 따라 침착 되므로 기도 내경이 좁아지는 것을 방사선학적 소견으로 관찰할 수 있다(13).

저자들은 MPS환아를 대상으로 조영증강 복부CT 에서 보이는 복부 장기의 변화를 분석하고 단순흉부촬영에서 기도 내경 감소 여부를 정상 대조군과 비교해 보고자 하였다.

대상과 방법

최근 3년간 본원을 방문하여 요 GAGs 분석 및 효소 측정법으로 MPS로 진단된 62명의 환아를 대상으로 하였다. 장기 비대이외에 보일 수 있는 복부 이상 소견에 대한 빠르고 정확한 진단 및 다른 동반된 소견을 알아 보기 위해서는 초음파 보다 CT 검사 방법이 유용할 것으로 보고, 이중 24명에서 나선식 복부 CT를 얻었으며 남아가 20명, 여아가 4명이었다. 환

[1]성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 진단방사선과
[2]강동성심 병원 진단방사선과학교실
이 논문은 2002년 6월 11일 접수하여 2003년 5월 21일에 채택되었음.

자의 연령 분포는 3 - 16세 였고 평균 연령은 7.6세였다. 단순 흉부 촬영은 42명에서 얻었으며, 남아가 38명, 여아가 4명이었다.

복부 CT 는 나선식 CT 스캐너(HiSpeed Advantage scanner; GE medical systems, Milwaukee, WI)를 이용하여 비이온성 조영제(Ultravist 300, Schering, Germany) 를 2 cc/kg 정맥 주사 후 25초에 영상을 얻었다. CT 영상은 5 - 7 mm 절편 두께와 1:1 pitch로 얻었다.

CT 영상은 후향적으로 2명의 방사선과 의사가 합의하여 분석하였으며, 장기 종대를 보인 간, 췌장, 비장에 대해 커진 정도에 따라 경도, 중등도, 고도로 분류하였다. 간의 경우는 오른쪽 신장의 중간 부위까지 내려온 경우를 경도의 종대로 보았고 오른쪽 신장의 중간 부위 이하까지 내려오고 횡단면에서 중간선을 넘어 왼쪽으로 3분의 2 이상으로 치우친 경우를 중등도, 오른쪽 신장 아래 부위까지 내려오고 횡단면상 왼쪽엽의 끝이 복강의 왼쪽 측면까지 치우친 경우를 고도 종대로 보았다. 췌장의 경우는 췌장경부부터 체부 및 미부까지 차이 없이 커져 있는 경우를 종대 되었다고 보았고 체부 비대 정도에 따라 주관적으로 경도, 중등도, 고도로 분류하였다. 비장 종대의 경우는 약간 커지면서 둥근 형태를 보일 경우는 경도 종대, 왼쪽 신장 중간 부위까지 끝이 내려 오거나 비장 종대로 인해 왼쪽 신장이 아래로 이동된 경우를 중등도, 비장의 끝이 왼쪽 신장의 중간이하까지 내려가거나 비장에 의해 왼쪽 신장이 아래로 골반 강 까지 이동된 경우는 고도 종대로 보았다. 장기 종대 이외에 횡경막 각 비후, 혈관 이상, 탈장 등 동반된 이상 소견을 기술하였다.

단순 흉부 촬영이 시행되었던 42명의 환아와 호흡기 질환이 없는 정상 인으로 같은 연령과 성별 분포를 가진 정상 대조군 42명의 단순 흉부 촬영 사진을 분석하였다. 동일한 연령, 성별 분포룰 보이는. 42명의 환자군과 대조군은 각각 남아 38명, 여아 4명으로 평균 연령은 7.1세 (1 - 15세)였다. 단순 흉부 사진을 두 명의 방사선과 의사가 분석하였으며 성대에서 기관 분기부 사이의 중간 지점에서 기도 너비를 측정하여 정상 대조군과 비교하였고 통계적 검증은 student t - test를 이용하였다.

결 과

MPS 임상형과 복부 CT 소견이 Table 1에 요약되어 있다. 복부 CT를 시행한 24명의 환아 중 MPS 제 1형 5명, 제2형 17명, 제 3b형2명이었다. 두 명을 제외한 22예(92%)에서 간 종대가 있었으며 고도, 중등도, 경도가 각각 2, 15, 5예였다. 비장 종대는 간 종대 보다 적은 18예(75%)에서 보였고 고도, 중등도, 경도가 각각 2, 4, 12예였다. 고도의 간 또는 비장 종대를 보였던 환아들에서 장기 종대로 인한 복벽 외형돌출이 보였다(Fig. 1A, B). 8예(33%)에서 일측 또는 양측에서 신장

Table 1. Abdominal CT Findings in Mucopolysaccharidoses

No		Type	*Organomegaly			†Hernia		†Anomaly		
			Liver	Spleen	Pancreas	Inguin-al	Umbilical	Diaphragmatic crura	Vessel	Genit-alia
1	8/M	I	+ +	+	-	-	+	+	-	-
2	4/M	I	+ +	-	-	-	-	+	-	-
3	5/F	I	+ +	-	-	-	-	-	-	-
4	11/F	I	+ + +	-	-	+	+	-	-	-
5	3/F	I	+	-	-	-	-	+	-	-
6	6/M	II	+ +	+	-	+	+	+	-	+
7	8/M	II	+ +	+ + +	+	+	+	+	-	-
8	3/M	II	+ +	-	-	-	+	-	-	-
9	13/M	II	+ +	+ +	-	+	-	-	-	+
10	17/M	II	+ +	+	-	-	-	-	-	-
11	16/M	II	+ +	+ +	+	+	+	+	+	-
12	6/M	II	+	+ + +	+ + +	-	+	+	+	-
13	13/M	II	+ +	+	-	-	-	+	+	-
14	13/M	II	-	+	-	+	-	-	-	+
15	12/M	II	+	+	+	+	+	-	-	+
16	10/M	II	+ +	+	+	+	+	-	-	-
17	5/M	II	+ +	+	-	-	-	-	-	-
18	9/M	II	+ +	+	-	+	+	-	-	+
19	4/M	II	-	+	-	-	-	-	-	-
20	4/M	II	+ + +	+ +	-	+	+	-	-	-
21	7/M	II	+	-	-	+	+	-	-	-
22	5/M	II	+	+ +	+	-	-	+	-	-
23	8/F	IIIB	+ +	+	+	+	+	+	-	-
24	6/M	IIIB	+ +	+	+	-	-	-	-	-

* +; 경도 비대, + +; 중증도 비대, + + +; 고도 비대. †+/ - ; 유/무.

이 정상보다 낮게 위치하였는데 비장 종대와 무관하였다. 췌장 종대는 8예(33%)에서 소엽상의 형태를 보이며 커져 있었는데 모두 경도의 종대였고 1예에서만 고도 종대를 보였다(Fig. 2). 제 2, 3형에서 다양한 간, 비장, 췌장의 비대가 같이 있었던 것과 달리 제1형의 경우 5명 모두에서 간비대가 있었으나 경도의 비장 비대가 동반되었던 1예를 제외하고 나머지에서 췌장 또는 비장등의 장기 비대는 보이지 않았다.

탈장은 15예(63%)에서 동반하고 있었는데 서혜부 탈장이 12예(50%), 배꼽 탈장이 13예(54%)예에서 있었고 10예에서는 서혜부 탈장과 배꼽탈장이 같이 있었다(Fig. 3). 10예(42%)에서 횡경막 각(diaphragmatic crus)이 두꺼워져 있었고 파동 형태를 보이면서 앞으로 약간 밀려 있었다 (Fig. 4). 20명의 남아 중1예에서 잠복고환이 있었고, 4예에서는 정삭(spermatic cord)이 두꺼워져 있었다. 혈관 이상은 3예(1.3%)에서 있었는데 2예에서 대동맥이 정중앙에 위치하였고 2예에서 대정맥으로 유입되는 이상 비장 정맥이 보였다(Fig. 5). 한 예에서 두 가지 혈관 이상이 같이 있었다.

단순 흉부 촬영에서 측정한 기도 내경의 연령별 분포는 Fig. 6에 요약하였다. 환자 군의 분포는 MPS 제 1형 7명, 제 2형 30명, 제 3a형 1명, 제 3b형 4명으로 이루어지고 기도 내경은

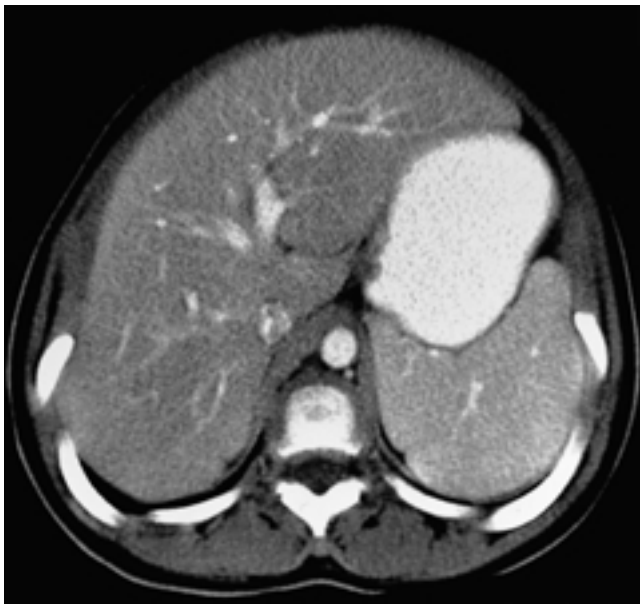

Fig. 1. 13-year-old boy with Hunter syndrome. Abdominal CT scan shows abdominal protrusion with severe hepatosplenomegaly .

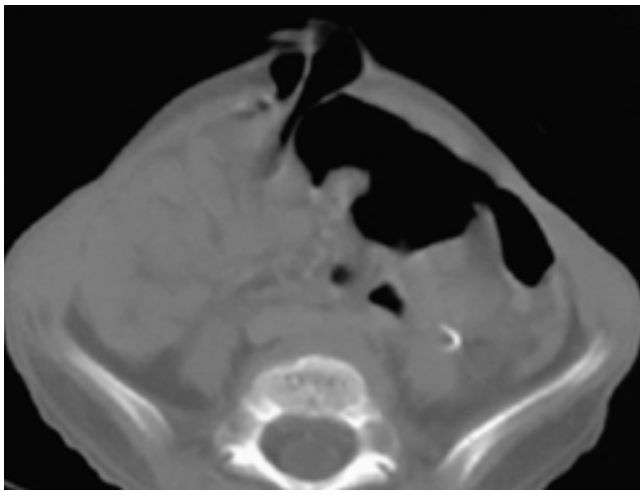

Fig. 3. 8-year-old boy with Hunter syndrome. Abdominal CT scan shows umbilical hernia.

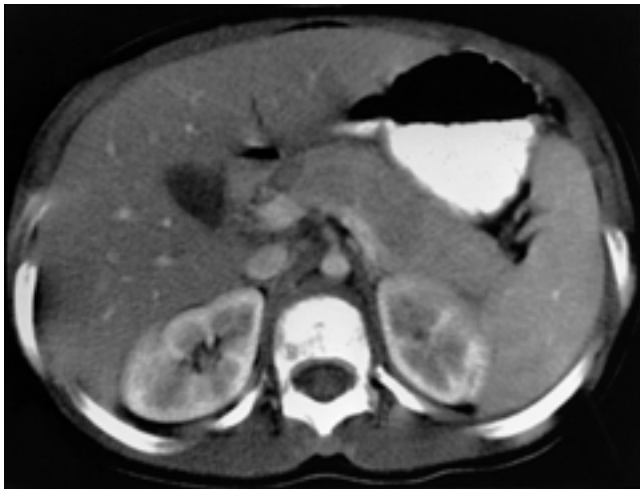

Fig. 2. 12-year-old boy with Hunter syndrome. Abdominal CT scan shows severe enlargement of pancreas.

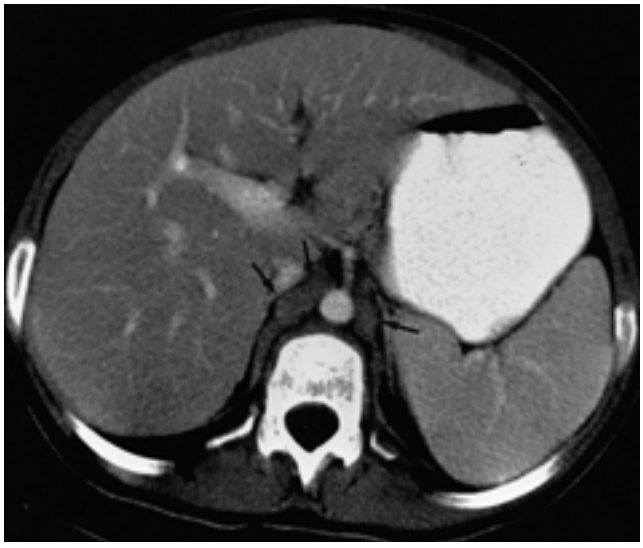

Fig. 4. 13-year-old boy with Hunter syndrome Abdominal CT scan shows lobular thickening of diaphragmatic crura (arrows).

5.6 mm에서 9 mm까지 였다. 나이를 고려하지 않은 평균값은 6.9 mm였다. 정상 대조 군은 8 mm 에서 14 mm 이었고 평균값은 10.8 mm로, 환자 군은 정상에 비해 현저히 좁아져 있었으며 (Fig. 7), 이러한 차이는 통계적으로 유의하였다 ($p < 0.001$).

고 찰

뮤코 다당류 질환은 전세계적으로 십만 명당 한 명 정도로 발생하는 매우 드문 질환으로 성염색체로 유전되는 MPS II형을 제외한 모든 형에서 상염색체 열성 형태로 유전 된다. 알려진 기전은 효소 결핍에 의해 dermatan sulfate, heparan sulfate, keratan sulafate, chondroitin sulfate의 변성 과정에서 하나 또는 복합적으로 저하됨으로써 GAGs가 리소좀내에 축적되고 장기의 변형과 기능 부전을 초래 한다. 한편 요로 배출된 GAGs로 인해 요 농도가 증가하게 된다. MPS를 의심하는 환아에서 진단은 먼저 빠르고 경제적인 초기 진단 방법인 요 GAGs 분석을 선별검사로 시행하고, 아형에 따른 특정 효소의 결핍을 증명하고자 효소 분석을 하게 되며, 혈청, 백혈구, 또는 배양된 섬유아세포가 리소좀 효소를 분석하는데 이용된다. 지금까지 밝혀진 GAGs의 변성 과정에서의 결핍 효소는 11가지이다.

MPS환아에서 볼 수 있는 방사선학적 소견은 골 형성부전에 의한 골 변화가 잘 알려져 있으며, 수두증, 백질 병변 등의 뇌

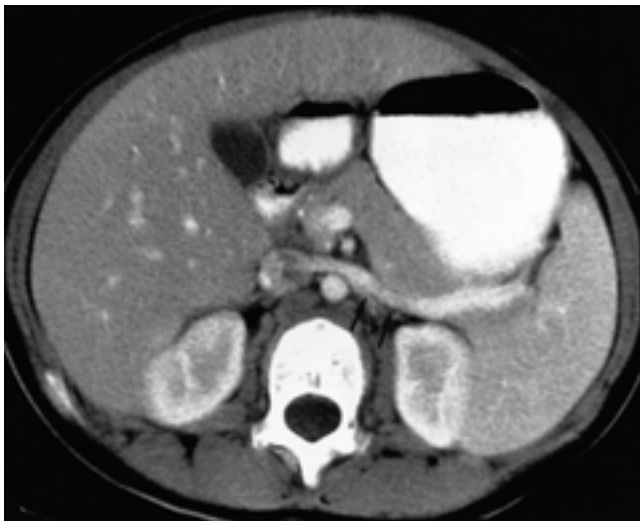

Fig. 5. 16-year-old with Hunter syndrome. Abdominal CT scan shows aberrant splenic vein (arrows) draining to IVC.

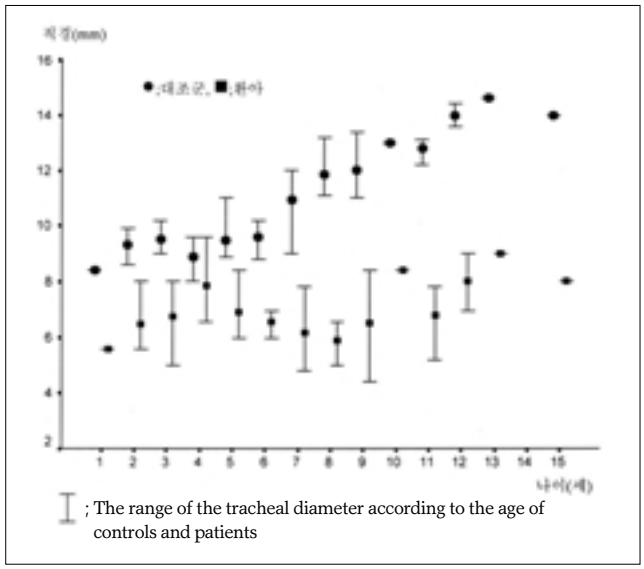

Fig. 6. Tracheal diameter in patients with mucopolysaccharidoses and normal control group.

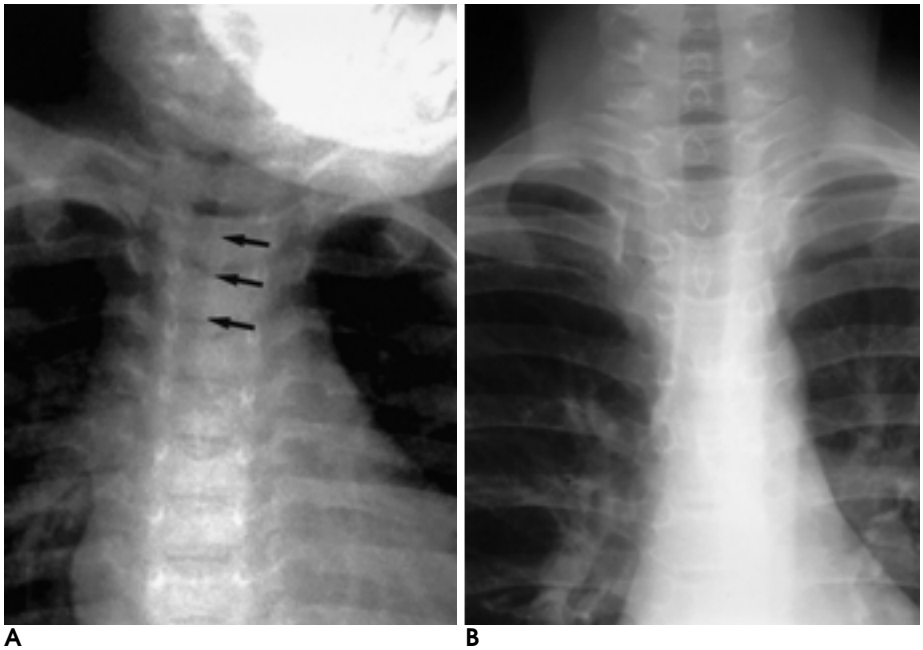

Fig. 7. On chest radiograph, transverse diameter of the trachea of 13-year-old boy with Hunter syndrome is narrower (arrows) (**A**) than that of normal trachea (**B**).

신경계 이상 소견도 많이 보고되어 왔다(6, 9, 10, 12, 13). Colville 등(11)의 연구에 의하면 258명의 MPS 환아 들에서 나타나는 초기 이상소견은 아형에 따라 다르나 Hunter와 Hurler 질환의 경우 거친 안면, 청력 장애와 함께 복벽 돌출과 탈장이 있었고 처음 진단은 환아 나이 6개월에서 2세 사이가 대부분 이었다. 이와 같이 탈장이나 복벽 돌출 등의 외형적인 문제가 MPS 환아들에게 나타나는 초기 이상 소견이나 방사선학적 소견에 대한 보고는 거의 없는 실정이다. 본 연구의 대상 환아 대부분에서 보였던 장기 종대 소견 중 간 종대는 92%에서 있었으며 77%에서 중등도 이상의 간 종대를 보였다. 이외에도 비장 비대가 76%에서 동반되었고 이러한 간 비종대로 인해 복벽이 돌출됨을 확인할 수 있었다. 복부 CT 소견만을 볼때 간 비종대를 일으키는 질환으로 혈액 종양 질환의 일부, 고셔씨 질환, 과 제 1 또는 3형의 글리코겐 축적 질환 등이 있다.

Resnick 등(6)에 따르면 광학 및 전자 현미경을 통한 검사에서 MPS 환아의 간세포와 쿠퍼 세포에 과도한 GAGs가 검출되나 격벽의 담관 세포들에서는 보이지 않아 간세포내의 GAG 봉입체가 간 종대로 나타나는 것을 짐작할 수 있다. 5예에서 신장이 아래 쪽으로 치우쳐져 있었으며 이 중 2명에서는 왼쪽 신장이 골반 강까지 내려가 있었지만 중등도 또는 고도 비장 종대와 동반되어 있었으므로 임상적 의의는 없다고 생각된다.

10예에서 횡경막 각 비후를 볼 수 있었고 4예의 남아에서 정삭의 비후를 볼 수 있었는데 dermatan sulfate와 heparan sulfate가 장기 외의 다른 조직에도 침착되는 것으로 설명할 수 있다. 배꼽 또는 서혜부 탈장 소견은 장기 종대에 의한 복압 상승이 일부 원인이 될 수 있을 것으로 생각된다.

호흡기 질환의 경우 대부분의 MPS 환아에서 상기도 감염이 반복적으로 발생하며, 아데노이드 비대, 비강 울혈 등의 비강인두의 형태에 의한 비강 폐쇄가 이를 악화시키는 것으로 보인다. 병이 진행함에 따라 윤상 연골(cricoid cartilage) 아래부터 기관 분기부 쪽으로 기도 내경이 좁아지며 특히 전후 직경이 감소 하였고 기관 연골이 납작해지면서 정상적인 형태를 상실하게 된다(12 - 15). 저자들의 경우에도 42명의 환아에서 정상 대조군과 비교시 기도 내경이 현저히 감소 하였다.

Sasaki 등(12)의 연구에서 보면 Hunter 증후군 환아 5명 중 4명의 주요 사망 원인은 심부전 보다 호흡기 기능 부전이었다. 기도 내경의 감소의 요인은 기관 연골의 조직학적 분석에 따르면 연골대사의 이상에 따른 연골 세포의 비대와 뮤코다당류의 침착으로 인한 기관 연골의 연화로 알려져 있다(13, 16). 기도 내경이 정상에 비해 감소된 또 다른 원인으로 흉벽의 운동 감소, 기관 또는 기관지의 변형, 저 신장으로 인해 작은 흉곽, 척추 측만으로 인한 압박 등이 악화시키는 요인이 될 수 있다(14).

본 연구 대상 환아는 주로 Hunter 증후군에 치우쳐 있어 각 아형에 따른 소견을 평가하기에는 제한이 있다. 환아의 병리조직검사를 통한 방사선 소견과의 상관관계를 증명하지 못한 점, 기도의 좌우 직경외에 전후 직경이 측정되지 않은 점, 발육 지연이 기도 직경 측정에 미칠 영향을 고려하지 않은 점, 기도연골의 조직학적 변화를 확인하지 못한 것 등이 이 연구의 제한 점이다.

MPS 환아에 대한 지금까지의 보고는 주로 임상의사에 의한 복부 장기의 진찰 소견이 중심이었다. 또한 환아들이 반복되는 호흡기 질환을 경험하게 되고. 이어서 단순 흉부 촬영이 시행하게 되는데 비강인두와 후두에 대한 이학적 검사이외에도 단순 촬영에서 보이는 기도 내경의 감소와 흉곽 기형 등을 확인할 수 있다. 이러한 복부 CT 영상 소견과 흉부촬영 소견을 이해 함으로서 환아의 향후 치료방침 결정 등에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Parfrey NA, Hutchins GM. Hepatic fibrosis in the mucopolysaccharidoses. *Am J Med* 1986;81:825-829
2. Colavita N, Orazi C, Fileni A, Leone PC, Ricci R, Segni G. A further contribution to the knowledge of mucopolysaccharidosis I H/S compound. Presentation of two cases and review of the literature. *Australas Radiol* 1986;30:142-149
3. Stevenson RE, Howell RR, McKusick VA, et al. The iduronidase-deficient mucopolysaccharidoses: clinical and roentgenographic features. *Pediatrics* 1976; 57:111-122
4. Schmidt H, Ullrich K, von Lengerke HJ, Kleine M, Bramswig J. Radiological findings in patients with mucopolysaccharidosis I H/S(Hurler-Scheie syndrome). *Pediatr Radiol* 1987;17:409-414
5. Kleijer WJ, Hensing-Wolffers GM, Thompson EJ, Niermeijer MF. The Hurler syndrome: detection of patients and heterozygotes using a microassay for αL-iduronidase in fibroblasts. *Clin Chim Acta* 1981;116:47-54
6. Resnick JM, Whitley CB, Leonard AS, Krivit W, Snover DC. Light and electron microscopic features of the liver mucopolysaccharidosis. *Hum Pathol* 1994;25:276-86
7. Dorfman A, Lorincz AE. Occurrence of urinary acid mucopolysaccharide in the Hurler syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA* 1957; 43:443-446
8. Macaulay RJ, Lowry NJ, Casey RE. Pathologic findings of multiple sulfatase deficiency reflect the pattern of enzyme deficiencies. *Pediatr Neurol* 1998;19:372-376
9. Watts RW, Spellacy E, Kendall BE, Bonlay G, Gibbs DA. Computed tomography studies on patients with mucopolysaccharidoses. *Neurology* 1981;21:9-23
10. Afifi AK, Sato Y, Waziri MH, Bell WE. CT and MRI of the brain in Hurler 's disease. *J Child Neurol* 1990;5:235-241
11. Colville GA, Bax MA. Early presentation in the mucopolysaccharide disorders. *Child Care Health Dev* 1996;22:31-36
12. Sasaki CT, Ruiz R, Gaito RJr, Kirchner JA, Seshi B. Hunter 's syndrome: a study in airway obstruction. *Laryngoscope* 1987;97:280-285
13. Peters ME, Arya S, Langer LO, Gilbert EF, Carlson R, Adkins W. Narrow trachea in mucopolysaccharidoses. *Pediatr Radiol* 1995; 15:225-228
14. Semenza GL, Pyeritz RE. Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. *Medicine* 1988;67:209-219
15. Shapiro J, Strome M, Crocker AC. Airway obstruction and sleep apnea in Hurler and Hunter syndromes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985;94:458-461
16. Bexter JD, Dunbar JS. Tracheomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1963;72:1013-1023

J Korean Radiol Soc 2003;48:505 - 510

Mucopolysaccharidosis: Abnormal Findings on Abdomen and Chest Excluding Musculoskeletal System[1]

Jeung Hee Moon, M.D.[2], Bokyung Kim Han, M.D., Hye-Kyung Yoon, M.D., Jae Min Cho, M.D., Dae Young Yoon, M.D.[2], Young Lan Seo, M.D.[2], Daehee Han, M.D.[2], Chul Soon Choi, M.D.[2], Sang Hoon Bae, M.D.[2], Young cheol Yoon, M.D.[2], Sang Joon Park, M.D.[2]

[1]Department of Radiology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine
[2]Department of Radiology, Hallym University College of Medicine, Kangdong Sacred Heart Hospital

Purpose: Mucopolysaccharidosis (MPS) is a lysosomal storage disease that causes tissue distortion and dysfunction due to the infiltration of mucopolysaccharide in connective tissue. The purpose of this study was to evaluate the characteristic findings of abdominal CT and plain chest radiography in patients with MPS.

Materials and Methods: Sixty-two children with MPS diagnosed by urine analysis were involved in this study; 24 of these underwent abdominal CT and the findings were reviewed by two radiologists, who reached a consensus. Organomegaly was classified as severe, moderate or mild. On chest PA radiographs of 42 of the children, the transverse diameter of the trachea was measured and compared with that of 42 normal controls. Student's *t* test was used for statistical analysis.

Results: At abdominal CT, hepatomegaly was observed in 22 patients (92%; 2 severe, 15 moderate and 5 mild); and splenomegaly was present in 18 (75%; 2 severe, 4 moderate and 12 mild). Among eight patients (33%) with pancreatic enlargement, one had a severly enlarged pancreas, while in the remaining seven, enlargement was mild. Also present were inguinal hernia ($n=15$), umbilical hernia ($n=12$), undulation with thickening of the diaphragmatic crura ($n=10$), abnormalities related to the male genitalia ($n=5$) and vascular anomaly ($n=3$). In MPS patients, the mid-point diameter of the trachea (range, 5.6 - 9 mm; mean, 6.9 mm) was significantly less than in normal controls (range, 8 - 14 mm; mean, 10.8 mm) ($p<0.001$).

Conclusion: An awareness of the characteristic abnormalities observed at abdominal CT and chest PA radiography can lead to a better understanding of MPS in children.

Index words : Children, gasrointestinal tract
Children, respiratory system
Abdomen, CT
Thorax, radiography
Mucopolysaccharidosis

Address reprint requests to : Jae Min Cho, M.D., Department of Radiology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 50, Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea.
Tel. 82-2-3410-6410 Fax. 82-2-3410-0084 E-mail: jmcho@medigate.net