

잠재 이분척추 환자에서의 사슬 척추 증후군

— 1례 보고 —

이화여자대학교 의과대학 정형외과학교실

최기홍 · 강충남 · 왕진만 · 노권재 · 김용현

=ABSTRACT=

Tethered Cord Syndrome in Spina Bifida Occulta — A Case Report —

Ki Hong Choi, Chung Nam Kang, Jin Man Wang,
Kwon Jae Roh, Young Hun Kim

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Ewha Womans University

Spina bifida occulta at the lumbosacral area of a growing child is often associated with a low lying spinal cord that is tethered by one or more forms of intradural abnormalities without producing overt clinical manifestation for a long time.

The diagnosis therefore requires a strong clinical suspicion and aggressive investigation. We reported one case of tethered core syndrome in spina bifida occulta with brief review of literature.

KEY WORDS : Spina bifida occulta · Tethered cord syndrome.

서 론

잠재 이분척추는 한 개이상의 척추후궁에 발생학적으로 결손이 있으나 종창과 돌출없이 대부분 척추나 신경근의 병적변화가 없어 우연히 발견되는 경우가 많다. 그러나 드물게 경막내의 여러 병변 등에 의해 척수막 신경근 척수 등이 서로 유착, 척수의 정상적인 상행이 방지되어, 유년기에서 하지의 진행성 신경결함과 족부변형을 초래하는 사슬척추 증후군(Tethered cord syndrome)을 유발하게 된다.

본 교실에서는 최근 족부변형, 진행성 신경결함 및 잠재 이분척추 환자에서 경막내 지방종에 의한 사슬 척추 증후군 1례를 치험, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

8세 남자 환자로 약 2년간의 좌측하지 파행 및 족부변형을 주소로 내원하였다. 2년전 여러 병원에서 소아마비 및 뇌성마비로 진단받고 수술을 권유 받았었다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었고, 이학적 소견상 좌측 아킬레스건의 연축 및 족부의

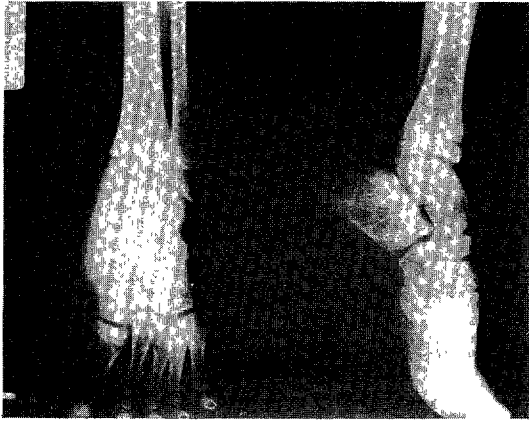


Fig. 1. Equinovarus deformity on left foot.

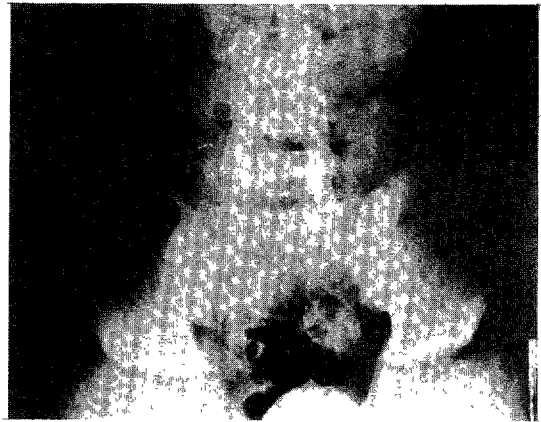


Fig. 2. Plain AP view of lumbosacral area shows spina bifida at L5 & sacrum.

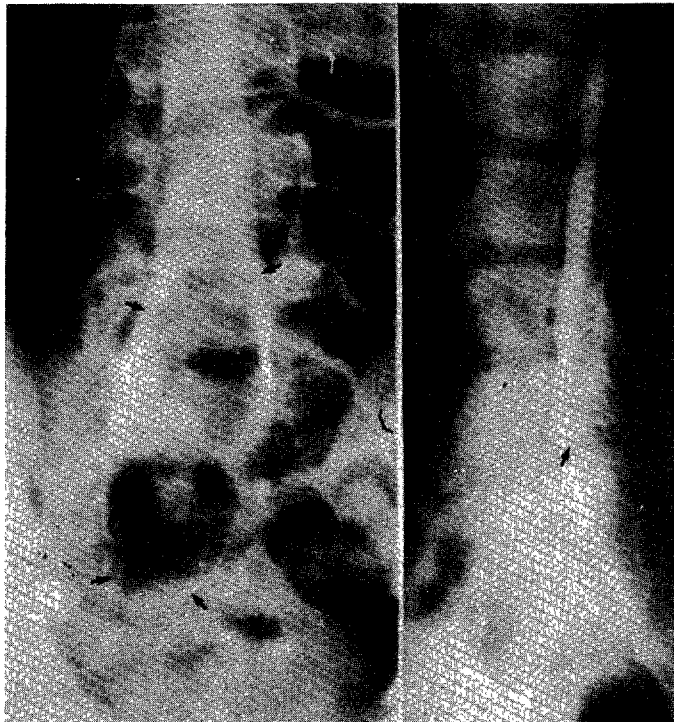


Fig. 3. Myelography shows A) enlarged lumbosacral sac with filling defect of AP view. B) low conus medullaris at L5 level on lateral view.

침착, 갈퀴족 변형이 있었다(Fig. 1). 저자 등은 역시 소아마비나 뇌성마비로 진단, 이킬레스건 연장술 및 족저 근막 절제술(Steindler Operation)을 시행하였다.

그러나 수술 후 뇨실금 및 대변실금이 발견되어 환자에 대한 조사를 자세히 시행한 결과, 병력상 약

1년반전부터 뇨실금 및 대변실금이 있어왔고, 이학적 소견에서 요부에 약간 돌출된 덩어리와 항문 근육의 약화를 발견할 수 있었다.

요천추 단순 방사선 사진상 제5요추 및 천추에서 이분척추 소견을 보이고(Fig. 2) 척수강 조영술에서 요천추 전후면 사진상 dural sac의 비대 및 충만결손

(filling defect) 소견이 보이며, 측면 사진상 원주가 제5요추 부위까지 내려와 있었다(Fig. 3). 전산화 단층촬영상 제5요추 및 제1천수 부위에서 dural sac의 비대와 fat density(-100 H.U.)의 거대종양 소견과 조영제가 종양에 의해 배측에 모여있었고, 제5요추 중간부위에서 원주가 편평하게 되어있었다

(Fig. 4~7).

수술소견은 제5요추이하 경막은 종이처럼 얇아져 있었으며, 경막내 지방종이 원주, 마미총 (cauda equina), 경막 등과 유착이 되어 있었다(Fig. 8). 유착된 경막과 지방종을 박리하여, 확인할 수 있는 지방종은 제거하였으나 완전제거는 불가능 하였고

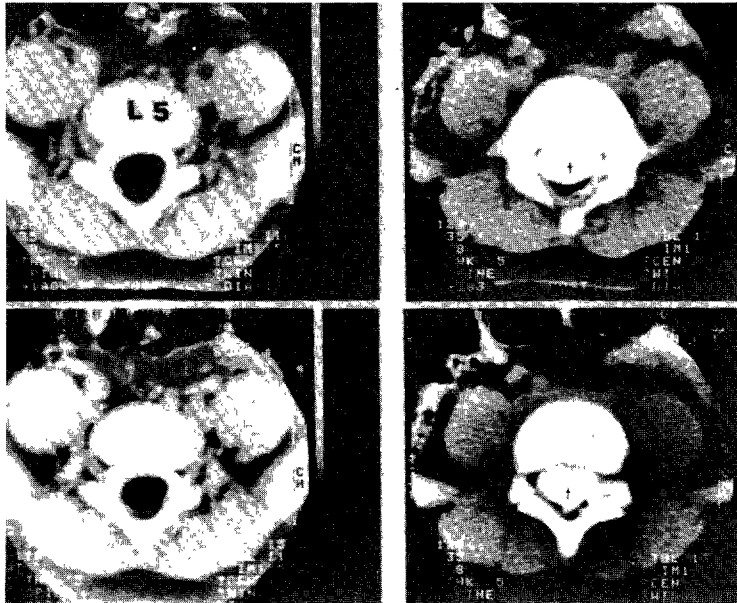


Fig. 4. Contrast C-T scanning from level of L5. shows flattened low conus medullaris.

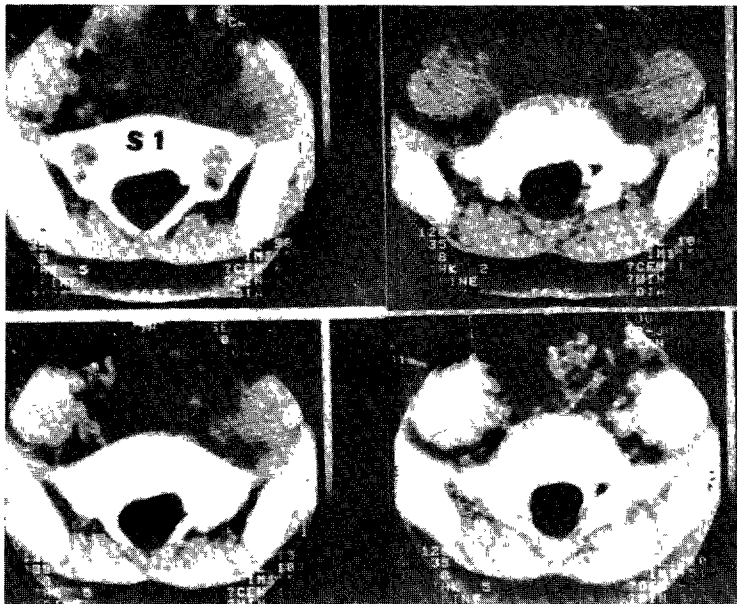


Fig. 5. Contrast C-T scanning from level of S1. shows enlarged lumbo-sacral sac & mass of fat density (-100H.U.).

종사(filum terminale)는 제2천추부위에서 절단하였다. 현미경 조직상 지방조직과 섬유조직외에 다른 조직은 발견할 수 없었다(Fig. 8). 환아는 술후 7일에 뇨실금 및 대변실금이 완전히 소실되었다.

고 찰

사슬 척수 증후군은 1953년 Garceau가 잠재분척추, 하지의 진행성 신경결함, 배뇨장애 등을

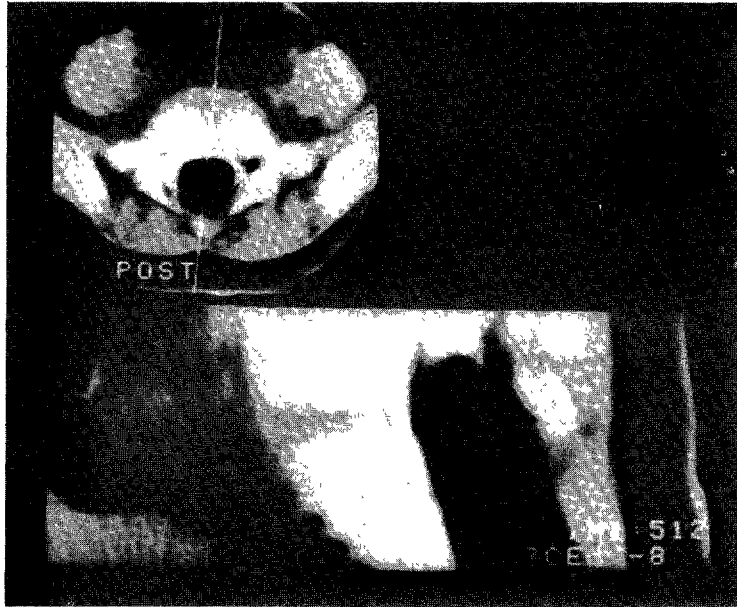


Fig. 6. Contrast C-T scanning ; sagittal view from level of L5-S1 shows large mass of fat density.

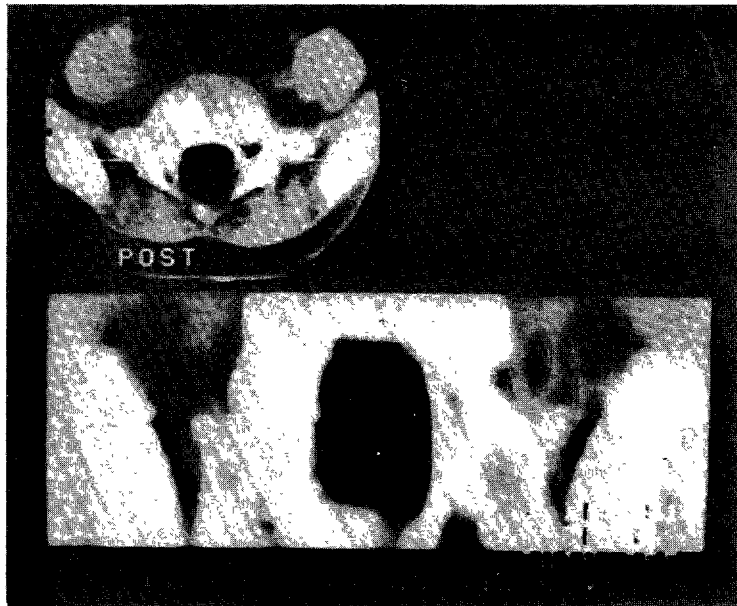


Fig. 7. Contrast C-T scanning ; coronal view from level of L5-S1 shows large mass of fat density.

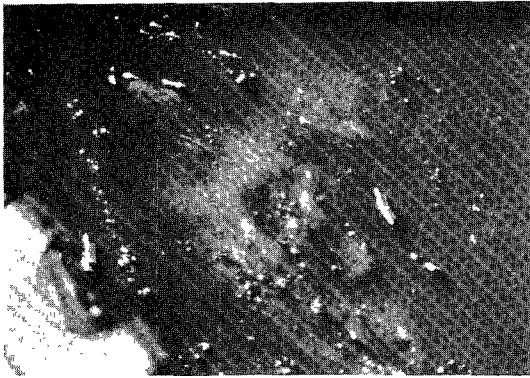


Fig. 8. Operative finding shows intradural lipoma adhered with dura, cauda equina and conus medullaris.

나타내는 3례의 환자를 처음 보고한 이래, tethered couds Filum terminale syndrome, meningocele manque 등으로 불려지기도 했으며, 최근에 와서야 그 질병의 특성이 정확히 알려졌다²³⁾.

발생빈도는 아직 모르나 남자에 비해 여자에서 약 2배정도 많이 발생한다¹⁴⁾⁵⁾⁶⁾.

정산적으로 척수와 척주(vertebral column)는 태생 12주까지 같은 길이로 있어서 척수와 척주의 분절이 같은 위치에 있으나, 태아가 성장하면서, 척주가 척수보다 비례적으로 더 성장하여, 척수가 상행, 생후 2개월까지는 원주가 성인의 위치인 제2 요추와 같은 위치에 있게된다. 그러나 팽팽한 종사

(tight filum terminale), 섬유조직의 유착, 경막내 지방종, 척수정중이개(Diastematomyelia)등의 병변이 있을시 경막의 사슬(tethering)이 척수의 상행을 방지하여, 주로 유년기에서 하지의 진행성 신경결합과 변형을 초래한다³⁾⁴⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾.

진행성 신경결합이 오는 이유는 확실치 않지만, 정상적인 상행을 방지되어 운동성이 감소된 척수는 요부의 정상적인 굴곡, 신전운동에 의해서도 만성적인 긴장이 초래되어 점진적으로 미세혈류의 부족현상이 나타나게 된다¹¹⁾. Yamada¹⁰⁾등은 실험적 연구를 통해 사슬(Tethering)된 척수세포내 mitochondria의 산화대사량이 저하되는 것을 관찰하였다.

Dachling¹²⁾등은 원주를 견인하는 정도가 증상출현 시기와 관련있다고 하였고, Hoffman⁹⁾등은 31례중 5세까지가 12례, 6세에서 10세가 7례, 11세에서 12세가 4례, 13세에서 16세가 8례로 보고하였으며, Jones 와 Love⁶⁾등은 유아가 주로 직립자세를 취하는 시기와 성정이, 급속도로 이루어지는 시기에 그 발생빈도가 높다고 하였다. 증상으로는 주로 족부변형, 하지단축 등이 보행결함, 하지의 감각이상 및 배뇨장애 등이 나타나고, 그외에 동통, 척추측만증, 요부의 피부병변등도 나타난다. 그러나 초기의 증상은 매우 경미하여 발견 못하는 수가 많고, 잠재이분척추 및 척수의 사슬(Tethering)을 발견 못한

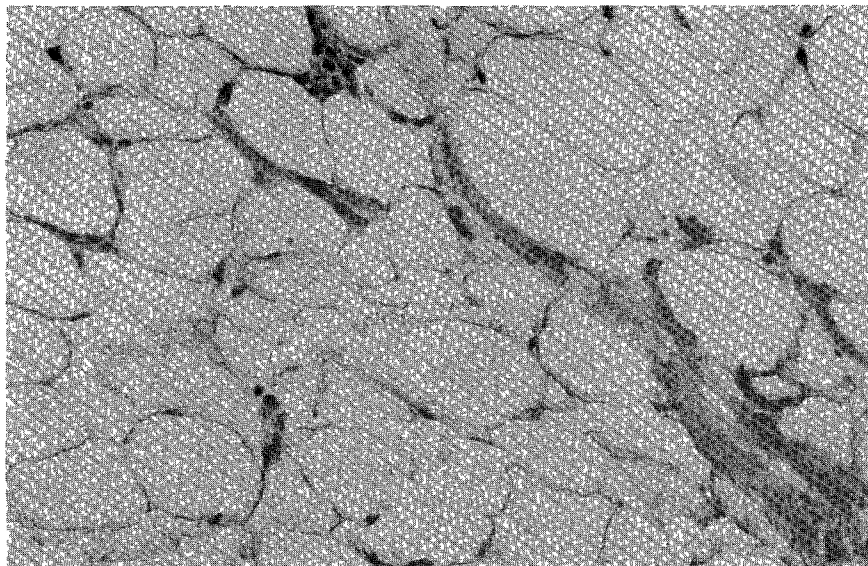


Fig. 9. Histologic finding ; no other tissues except fat lobule & fibrous connective tissue (H.E×200)

체, 족부변형에 대한 수술적 치료를 수차례 시행하는 경우가 많다³⁾⁴⁾⁸⁾¹⁰⁾¹²⁾¹³⁾.

본 증례에서도 처음엔 뇨 및 대변실금을 발견하지 못한채 소아마비나 뇌성마비로 인한 족부변형으로 진단, 아킬레스건 연장술 및 족저 근막 절제술(Steindler Operation)을 시행하였다.

Johnson⁸⁾등은 잠재 이분척추가 천추발육부전(Sacral agenesis)과 동반된 경우 척수사슬의 가능성이 높다고 하였다.

진단으로는 척수강 조영술 및 전산화단층촬영이 큰 도움을 주고 있으며 종사(filum terminale)의 직경이 2mm이상, lumbosacral sac의 비대, 천추신경근의 주행방향이 수평 혹은 상행, 원주가 제2요추 이하에 위치하는 등의 소견을 보여준다¹⁴⁾¹⁵⁾.

Carlose¹⁴⁾는 사슬 척수 증후군을 3가지로 분류하였는데 원주가 제3,4요추부위에 위치하면서 종사의 직경이 약간 커지거나 5mm이내인 경우를 각각 Type I Type II로, 원주가 제5요추 이하에 위치하면서 종사의 직경이 6~12mm인 경우를 Type IIIA, 지방중에 의한 척수사슬인 경우 Type IIIB로 분류하였다.

본 증례에서는 Carlose¹⁴⁾의 분류에 따라 Type IIIB에 속하였다.

치료로는 신경결합이 비교적 적게 나타나는 초기에 진단하여, 경막과 신경조직간의 유착을 일으킨 섬유조직 및 지방종 등을 박리, 제거하여 주고 종사도 확인, 절단하는 것이 예후에 좋다⁸⁾¹⁰⁾¹³⁾.

술후결과로 Hoffman⁹⁾등은 31예중 전례에서 동통이 소실되었으며 족부변형과 배뇨장애 등도 상당히 호전되었다고 보고하였다. 또 31례중 척수축만증을 동반한 예가 약 30%였으며, 이중 32%에서 술후 척추축만증의 진행이 정지되거나 호전되어, 척추융합술을 시행할 필요가 없다고 하였다.

결 론

저자 등은 요천추 잠재 이분척추환자 족부변형, 신경결합 등과 동반된 환아에서 사슬 척수 증후군을 발견, 술후 좋은 결과를 얻었기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCE

- 1) Garceau GJ : *The filum terminale syndorme (the cord-traction syndrome)* J Bone J Surg 1953 ; 35 : 711-716
- 2) James CCM, Lassman LP : *Spinal dysraphism. The diagnosis and treatment of progressive lesions in spinal bifida occulta.* J Bone J Surg 1962 ; 44 : 828-840
- 3) Youmans JR : *Neurosurgical surgery. 2nd Ed pp 1982 ; 1331-1333 WB Saunders Co.*
- 4) Anderson FM : *Occult spinal syrphism. Diagnosis and management.* J Pediat 1968 ; 73 : 163-117
- 5) Craig WMck & Mulder DW : *Late neurologic symptoms of spina bifida occulta : Report of a case. Proc. staff meet Mayo Clin 1956 ; 31 : 98-100*
- 6) Jones PH, Loves JG : *Tight filum terminale.* Archs Surg Chicago 1956 ; 73 : 556-566
- 7) Brson AJ : *The vertebral level of termination of the spinal core during normal and abnormal development.* J Anat 1970 ; 106 : 489-497
- 8) Johnson DL, Mccullough DC : *Concepts pediatric Neurosurg Vol 7 pp179-189. Karger 1987*
- 9) Hoffman HJ, Hendrick EB, Humpreys RP : *The tethered spial cordits protean manifestation, diagnosis and surgical correction.* Childs' Brain 2 : 145-155, 1976
- 10) Yamada S, Zinke DE, Sanders D : *Pathophysiology of tethered cord syndrome.* J Neurosurg 1981 ; 54 : 494-503
- 11) Wikins RH, Rengachary S : *Neurosurgery, Vol 3 pp2053-2057. Mcgraw-Hill Book co. 1985*
- 12) Pang D, Wüiberger JE : *Tethered cord Syndrome in adults.* J Neurosurg 51 : 32-47, 1982
- 13) Crenshaw AH : *Campbell's operative orthopaedics. 7th Ed. pp3022-3023, C.V. Mosby co. 1987*
- 14) Carlose F, Gonzalez et al : *Head and spine imaging. Vol 2 pp765-766. John, wiley sons Inc 1985*
- 15) Fitz CR, Harwood-Nash DC : *The tethered conus. AMJ Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1975 ; 125 : 515-523*