



척수 이분증과 척수견인 증후군

Spinal Dysraphism and Tethered Cord Syndrome

김 동 석 | 연세의료대 신경외과 | Dong Seok Kim, MD

Department of Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine

E-mail : dskim33@yuhs.ac

J Korean Med Assoc 2009; 52(1): 78 - 90

Abstract

Spinal dysraphism is a common birth defect that causes different kinds of secondary impairments, including joint deformities, reduced mobility, and bowel or bladder dysfunction. Various dysraphic spinal abnormalities result in tethered cord syndrome, a progressive form of neurological deterioration that results from spinal cord tethering. The surgery and management of children who have spinal dysraphism require multidisciplinary care and long-term follow-up by multiple specialists in birth defects. This article reviews the clinical presentation, pathophysiology, diagnostic strategies, and therapeutic management of spinal dysraphism in infancy.

Keywords: Spinal dysraphism; Neural tube defect; Spina bifida

핵심용어: 척수후궁미봉증; 신경관 결손; 이분척추

척수 이분증의 정의

척수 이분증은 좁은 의미에서 척수 발생 중 중심봉합선 융합장애(midline fusion defect)로 생긴 척수 장애로 기형의 심각한 정도에 따라 간단히 정상, 잠재성 척수 이분증(spina bifida occulta), 수막류(spina bifida cystica-meningocele), 척수수막류(spina bifida cystica-myelomeningocele)로 구분할 수도 있다(Figure 1). 그러나 넓은 의미에서 척수 발생 중 장애가 생기는 시기에 따라 나타나는 다양한 선천성 척수 질환을 모두 척수 이분증으로 생각할 수 있다(Table 1). 초기 신경 발생의 이상은 크게 무뇌증, 척수 수막류, 반측 척수 수막류, 척수 파열, 경추부 수막류, 전·후방 복합 척추 이분 같은 개방성 척수 이분증(Figure 2)과 지방 수막류, 피부동굴, 유피종, 표피양, 척수 낭류, 척수 분리증, 뇌낭류, 신경장낭종, 비후 종말끈(thickened filum terminale), 미부 퇴화 증후군(caudal

agenesis syndrome), “Complex dystrophic malformations” 같은 폐쇄성 척수 이분증으로 나눌 수 있으며 이들 모두를 넓은 의미의 척수 이분증으로 생각할 수 있다.

척수 이분증의 발생학적 고찰

척수 이분증은 배란 25~48일 사이에 태아에서 일어나는 신경 발생 장애의 일부이므로 이에 대한 이해가 필요하다. 척추 동물에서 배란 후 1~4일째에 내피 세포층이 외배엽층과 내배엽층으로 분화를 시작하고 늘어난 배아세포들은 배란 7~12일째 prochordal plate를 형성한다. 배란후 13일째 prochordal plate의 끝부터 원시구와 원시열(primitive knot, Hensen's node), primitive groove를 형성하면서 내피세포층으로부터 내배엽, 중배엽, 외배엽으로 분화를 시작하면서(장배형성, gastrulation), 원시 선조(primitive streak)를 구성한다. 배란후 16일째 Hensen's node에 있

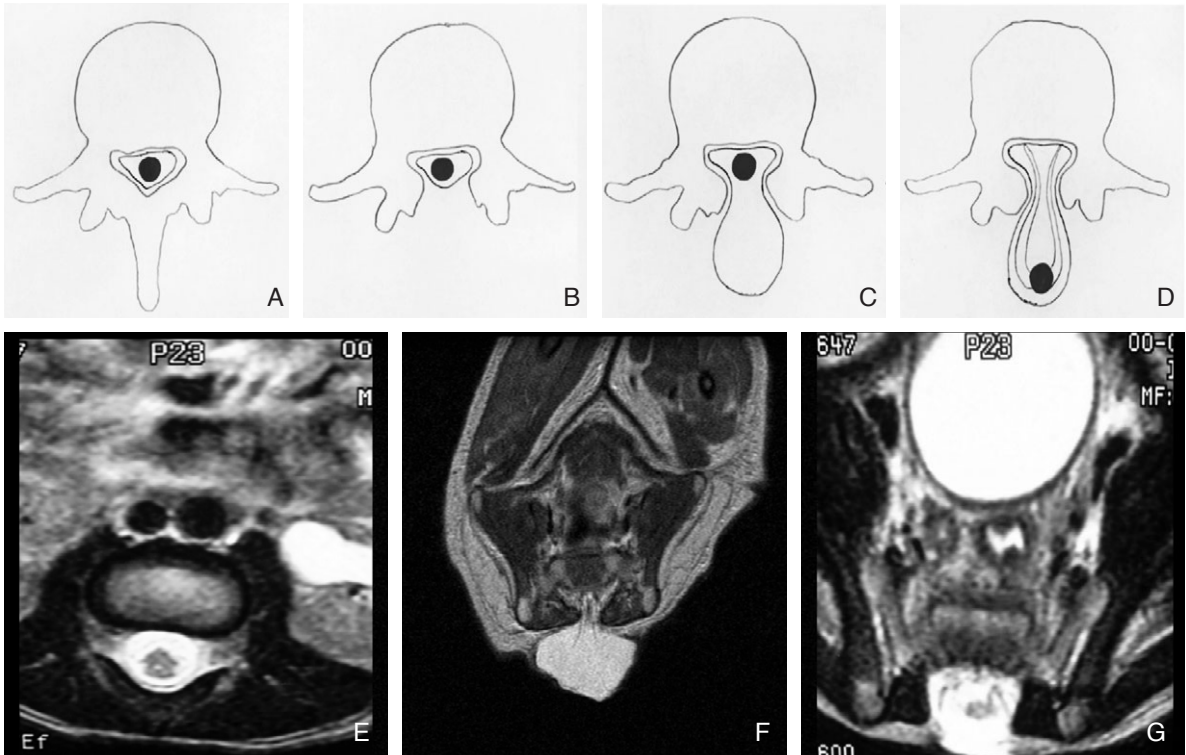


Figure 1. Diagram of spina bifida and MR axial view. (A, E): normal, (B): spina bifida occulta, (C, F): spina bifida cystica-meningocele, (D, G): spina bifida cystica-mylomeningocele.

Table 1. Congenital neurologic malformation depending on postovulatory age

Stage (s)	Postovulatory age (days)	Normal development	Malformation
8	18	Neural plate	Craniorachischisis
9	20	Neural folds	Craniorachischisis
10	22	First fusion of neural folds	Craniorachischisis
11	24	Closure of rostral neuropore	Anencephaly
12	26	Closure of caudal neuropore	Myelomeningocele
13~23	28~56	Secondary neurulation and retrogressive differentiation	Skin-covered lesions such as lipomyelomeningocele

*Neurosurg Clin North Am, 1995: p184

던 배아세포들이 척삭을 만들기 시작하면 원시 선조는 점차 퇴행한다. 배란후 17~21일째 척삭관(notochordal canal) 형성을 시작하여 19~23일째 내배엽과 Notochordal process, 척삭관(notochordal plate), 척삭관, 낭황낭(yolk sac), 양막 공간을 연결하는 척삭관이 완성된다. 배란후 28일째 신경관이 문측 신경공(rostral neuropore)과 미측 신경공

(caudal neuropore)이 폐쇄되면서 뇌와 상 요수부의 일차 신경배 형성이 끝나고, 25일경 이차 신경배(primary neurulation)가 완성되면 신경관의 두부 끝과 척삭 흔적부(notochord remnants)의 미부 끝이 뭉쳐져 미분화된 미부 세포괴(caudal cell mass)를 형성하고 시간이 감에 따라 미부 세포괴 내에 여러 개의 낭포를 형성하다가 합쳐져서 중

Table 2. Congenital spinal malformation due to abnormal early neural development

Pathogenesis	Malformation
Incomplete disjunction of ectoderm	Dermal sinus
Abnormal closure of neural tube	Anencephaly, myelomeningocele, myeloschisis
Early disjunction of neural tube while primary neurulation	Dorsal, transitional lipomyelomeningocele
Abnormal gastrulation	Ant, post complex spina bifida, spondylosis, neurenteric cyst, small intestine malformation
Abnormal secondary neurulation	Caudal myelocystocele, caudal lipomyelomeningocele

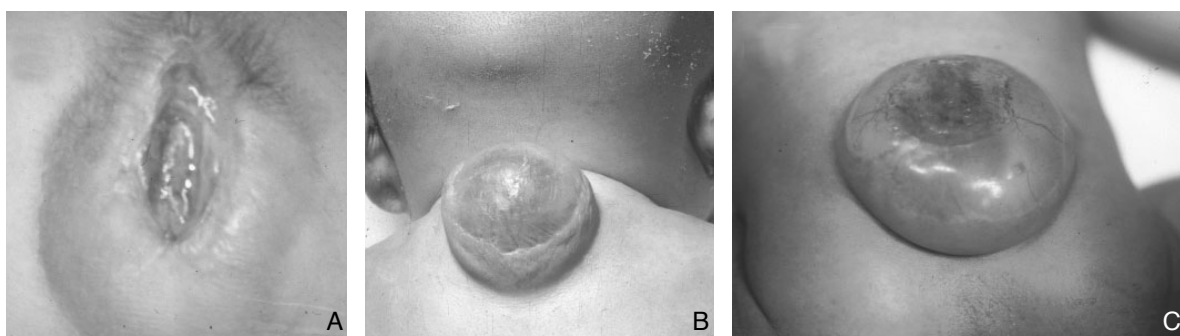


Figure 2. Spina bifida, open.
(A) Myeloschisis, (B) Spina bifida cystica-meningocele, (C) Spina bifida cystica-myelomeningocele.



Figure 3. Various dermatologic feature in closed spina bifida.
(A) Lipoma, (B) Skin depression, (C) Capillary telangiectasis.

심관을 형성하여 이차 신경배를 만든다. 이런 방법으로 만들어진 원위부 척수 머리쪽 부분은 하 요수부, 천수부, 미수부 및 원추(conus medullaris)를 형성하고 나머지 대부분은 퇴행되어 종말끈(filum terminale)을 형성한다. 배란후 48~52일경 이런 일·이차 신경배가 서로 연결되어 완전한 척수 발생의 기원이 된다(11, 17).

이때 각 시기별 척수 원추의 위치는 차이가 있어 임상적

으로 중요한 의미를 가진다. 척수가 거의 완성되는 시기인 배란후 48일째 척수 원추는 신경배의 가장 아래쪽인 제2천추체까지 내려와 있지만 빠르게 성장하는 척추체에 비해 상대적으로 천천히 위로 올라가는 척수 원추는 24주째는 제1천추체 부위, 분만 직후는 제 2~3 요추체 부위, 생후 1~2세가 되면 성인과 비슷한 제1~2 요추체 부위에 놓이게 된다(12). 다양한 종류의 척수 발생의 이상으로 척수 원추가

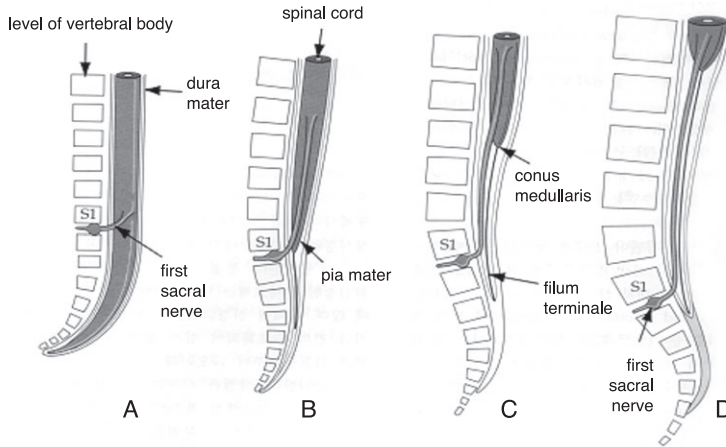


Figure 4. Location of conus medullaris.
(A) Postovulation 8 wks, (B) Postovulation 24 wks, (C) Birth, (D) Normal adult.

위로 올라가는 것을 막게 되면 척수 견인증이 생긴다. 또한 나이에 따른 척수 원추의 위치는 임상적으로 요추 천자 등의 침습적 검사시 주의를 요하는 점이기도 하다(49).

잠재성 척수 이분증 (Spina Bifida Occulta)

잠재성 척수 이분증은 신경 조직이나 수막의 탈출없이 일부 척추궁의 결손만 있는 경우로 대부분 하 요추부 또는 상 천추부에 잘 생긴다. 실제 일반 방사선 검사에서 일반 성인의 20~25%에서 발견될 정도로 흔하지만 대부분은 아무런 증상이 없으며 약 10%에서 요통, 배뇨, 배변 장애가 있거나 자세의 변형 또는 보행 장애를 호소한다. 해당 영역의 피부에 지방종이 있거나, 피부 함몰(skin dimpling), 과도한 색소 침착 또는 털이 있는 경우도 있다(4). 대부분 치료가 필요치 않으나 증상이 악화되는 경우 척추 MRI로 다른 병변이 없는지 확인할 필요가 있다.

지방 척수 수막류

폐쇄성 척수 이분증의 대부분을 차지하는 요천추부 지방종과 관련된 질환만 하여도 한 가지 질환이 아니다. 지방 척

수 수막류는 다양한 이름으로 불려지는 테 척수 이분증과 지방종이 같이 있다고 하여 선천성 요천추부 지방종(congenital lumbosacral lipoma)이라고도 하고, 지방종이 척수와 직접 연결되어 있다는 의미에서 지방척수수막류(lipomyelomeningocele)라고 한다. 지방 척수 수막류는 환자가 성장함에 따라 척수를 견인하거나 지방종 자체가 척수를 압박하여 척수에 허혈성 손상을 일으켜 점진적으로 하지, 특히 발목 아래 운동 및 감각 신경을 손상시키거나 배뇨 및 배변 신경의 손상을 초래한다. 예방적 수술에 대한 논란은 있으나 신경학적 증상이 나타나기 전에 수술적 치료로 척수

견인을 해소하여 주므로 신경 손상을 예방할 수 있다고 알려져 있다.

과거에는 해부학적 구조, 발생학, 병리에 대한 이해 부족과 수술의 위험성 때문에 수술이 널리 시행되지 못했으나 현재는 학문적 발달과 장비의 발달로 인해 수술이 더욱 안전하고 효과적이며 치료 결과도 좋아졌다. 예방적 수술 시기에 대해서는 논란이 있으나 보통 생후 6개월 이전, 불가역적인 신경학적 결손이 생기기 전에 시행하는 것이 좋다.

1. 지방 척수 수막류의 형태

지방 척수 수막류는 척수와 지방종의 위치에 따라 크게 배부형(dorsal type), 이행형(intermediate or transitional type), 말단형(caudal or terminal type)으로 구분할 수 있다. 이런 구분은 척수 발생과도 관련이 있어 배부형과 이행형은 일차 신경배 형성 중 신경외배엽(neuroectoderm)과 표면외배엽(ectoderm)이 조기 분리되어 생기고 말단형은 이차 신경배 형성시 이상으로 인해 생긴다(16).

배부형 지방종은 척수의 후근 신경 시기부(dorsal root entry zone, DREZ)에 붙어 있으면서 일부는 척수강 밖의 피하지방과 표피와 연결되어 척수 견인증을 유발한다. 이 경우 지방종 아래 부분의 척수는 정상이며 종말끈이 두꺼워져 척수 견인을 악화시키기 때문에 수술시에 함께 절단해

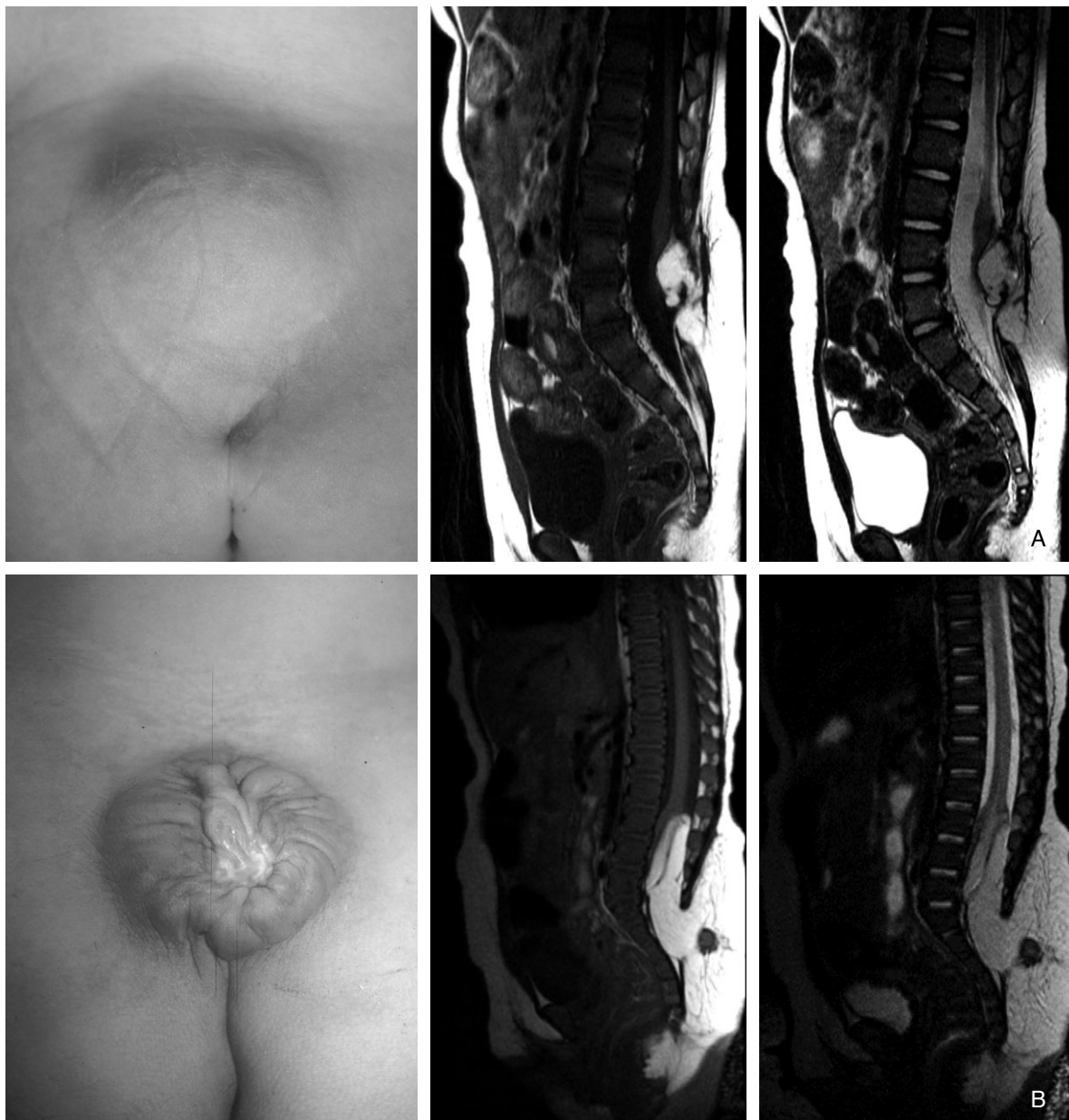


Figure 5. (A) Dorsal lipomyelomeningocele, (B) Transitional lipomyelomeningocele.

주어야 완전히 척수 견인이 해소된다.

이행형 지방 척수 수막류는 위로는 척수 갈림증(myeloschisis) 뒤쪽에서부터 아래로 척수 원각에 이르기까지 광범위하게 척수와 붙어 있으며 후근 신경 시기부와의 경계도

불분명하며, 신경 다발이 지방종 내에 섞여 있는 경우도 있어 수술시 특히 주의하여야 한다. 척수 원각이나 종말관 내에 지방종이 있는 경우가 말단형 지방 척수 수막류에 해당한다. 말단형 지방 척수 수막류에서는 지방종은 전체가 경

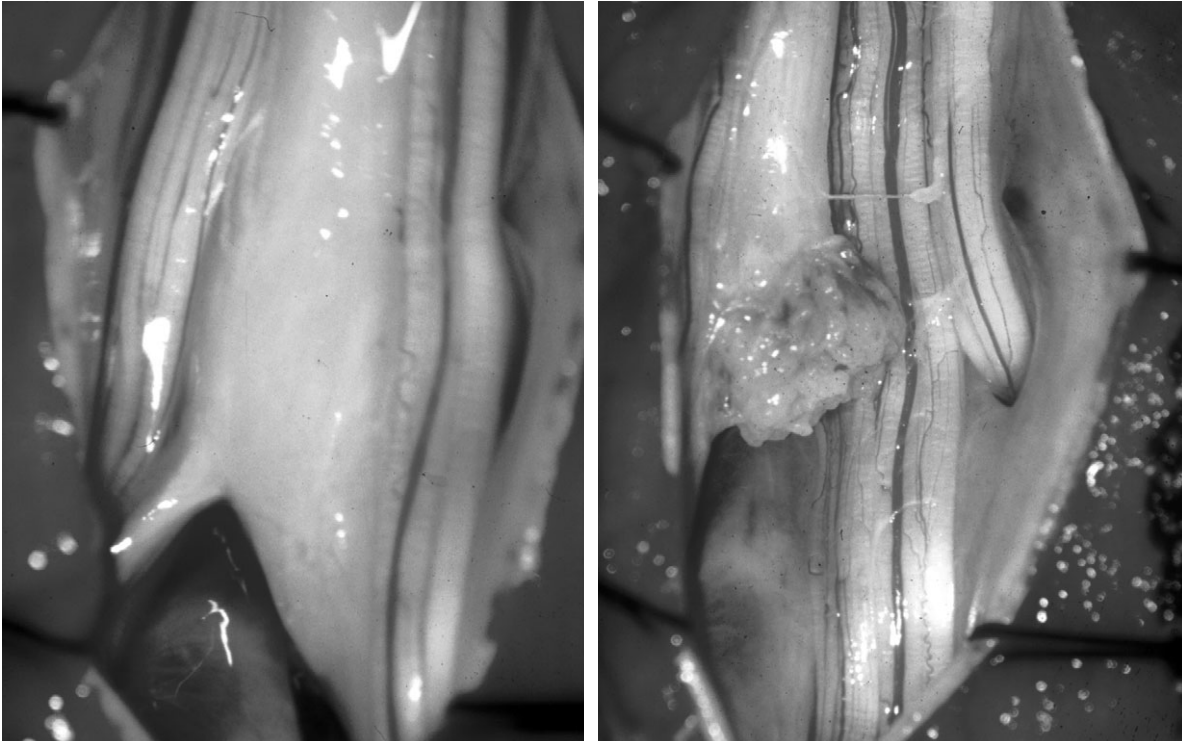


Figure 6. Caudal lipomyelomeningocele Preop (left) and postop (right).

막 내에만 있고 직접 척수와 닿아 있지 않는 경우도 있고 종말끈에 연결되거나 속에 있지만 역시 척수 견인을 일으킬 수 있다(30). 일반인의 4~6%에서도 지방종이 발견되지만 일반적으로 두께가 2mm 이상 두꺼워져 있고, 척수 원각이 제3요추체 아래 있으면 척수 견인을 의심하여야 한다고 알려져 있다(9, 40).

2. 임상 증상

지방 척수 수막류의 임상 증상은 나이에 따라 다른 증상을 보인다. 1세 이전에서는 요천추부피하지방종이나 모세혈관확장증(telangiectasia), 모세혈관종, 이소발모증(hypertrichosis), 과소 또는 과다 색소 피부, 진피이형성증(cutis aplasia), 피부 함몰, 피부 동굴, 폐쇄성 수막류 등 피부 병변 이외에는 아무런 신경학적 증상이 없는 경우가 대부분이다(6, 33, 34, 46, 47). 나이가 많아짐에 따라 청소년기에 하지 근육의 발달 장애, 하요추 및 상 천추 신경 영역

의 근 위축과 마비, 감각 장애, 측만증, 배뇨, 배변 장애가 생길 수 있다. 성인에서는 주로 심한 요통, 하지 방사통이 특징이다(2).

병변의 위치에 따라서 다양한 증상이 있을 수 있다. 병변이 제3~4요추체 부위에 있는 경우는 하지 원위부, 고관절 관련 근육의 위약, 측만증이 주 증상이고 제5요추체~제1천추체 부위에 있는 경우는 발목 주변의 기형을 유발한다. 병변이 척수 원각에 있는 경우는 배뇨, 배변 장애를 가장 흔한 증상이다. 종말끈 지방종은 증상이 없는 경우도 많지만 피하 지방종, 피부 병변을 동반한 경우 척수 견인의 원인이 되기도 한다.

3. 진단

일반 방사선 검사만으로도 천골 이형성증, 척추궁의 결손, 이상 척추체, 반척추(hemivertebrae), 척수 이개증(diastematomyelia)에서의 뼈조각을 확인할 수 있다. 초음

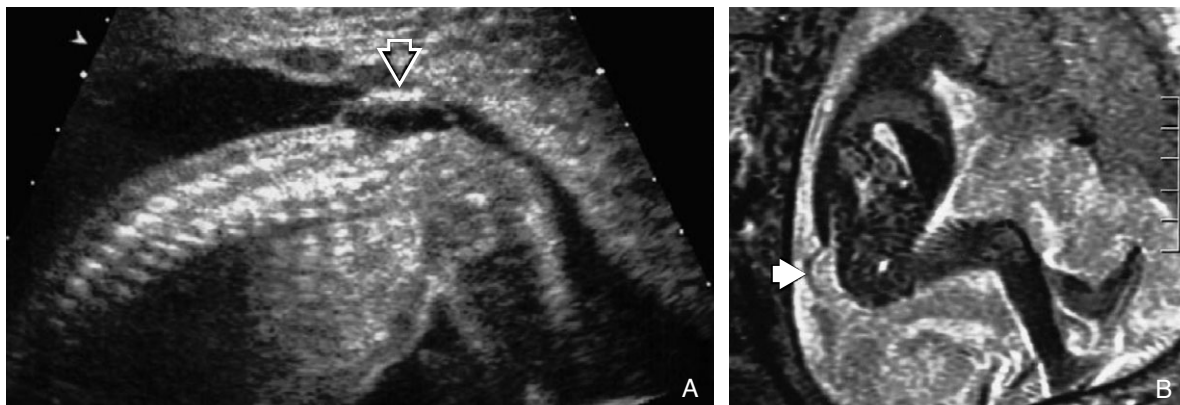


Figure 7. Fetal sonography (left) and fetal MRI (right) showing myelomeningocele at post gestation 22wks.

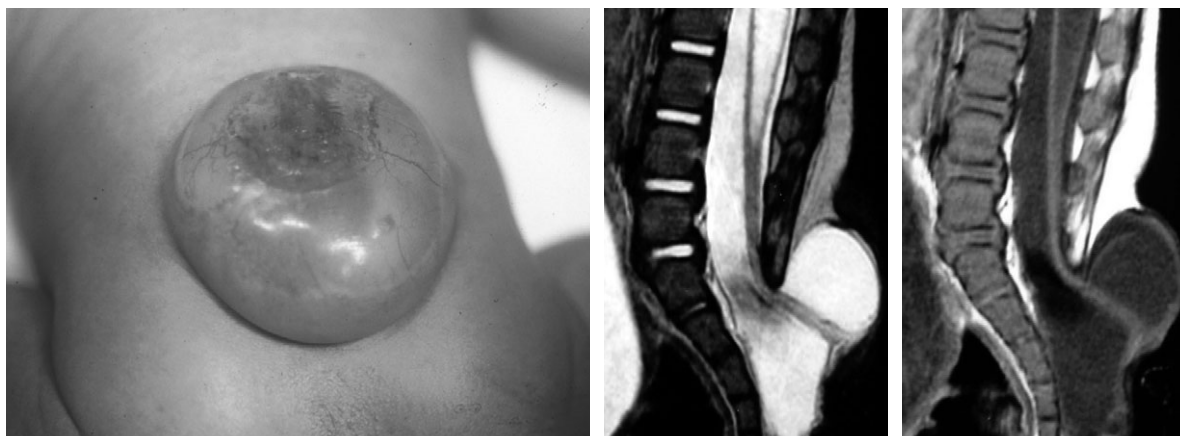


Figure 8. Spina bifida cystica-myelomeningocele.

파 검사는 임신 24~28주 이상 된 산모의 산전 진단에서 방향적 종괴가 있으면 지방종, 척수 수막류 등을 진단할 수도 있으며 특히 생후 6개월 이전 영아의 척추 질환을 진단하는데 도움이 된다(18, 25). 선천성 척추 질환에서도 척추 MRI는 여러 모로 중요하다.

지방종은 T1 강조 영상에서 고신호 강도, T2 강조 영상에서는 뇌척수액보다는 조금 떨어지는 고신호 강도를 보이고, phase-contrast MRI로 척수 원각의 움직임을 확인하는 것이 척수 견인을 진단하는 데 도움이 된다는 주장도 있다(7, 42, 45). 노역동학 검사와 체성감각 유발전위 검사 등은 수술 전후 척수 견인의 정도와 수술 효과, 재견인을 진단하는 데 도움을 줄 수 있다(23).

4. 수술 적응증

배뇨 장애, 배변 장애, 하지 위약, 보행 장애 등 신경학적 증상이 있는 경우나 측만증이나 만곡증 등이 있어 척추 융합술 또는 교정술을 하려고 하는 경우 척수 견인을 해소해주는 수술을 우선 고려하는 것은 당연하다. 하지만 임상 증상이 없는 경우 예방적 수술에 대해서는 아직도 논란이 있다. 그러나 영아기에 임상 증상이 없다고 하여도 생후 인체의 14%에 불과한 지방이 생후 6개월에 25%로 갑자기 증가하는 지방종이 자라는 속도와 나이가 많음에 따라 증상이 나타나는 비율이 현저히 높아지는 점, 신경학적 손상이 생긴 경우는 수술을 하여도 증상이 호전되는 경우가 드물다는 점을 고려하고 최근 수술 기법의 발달로 수술의 위험이 상

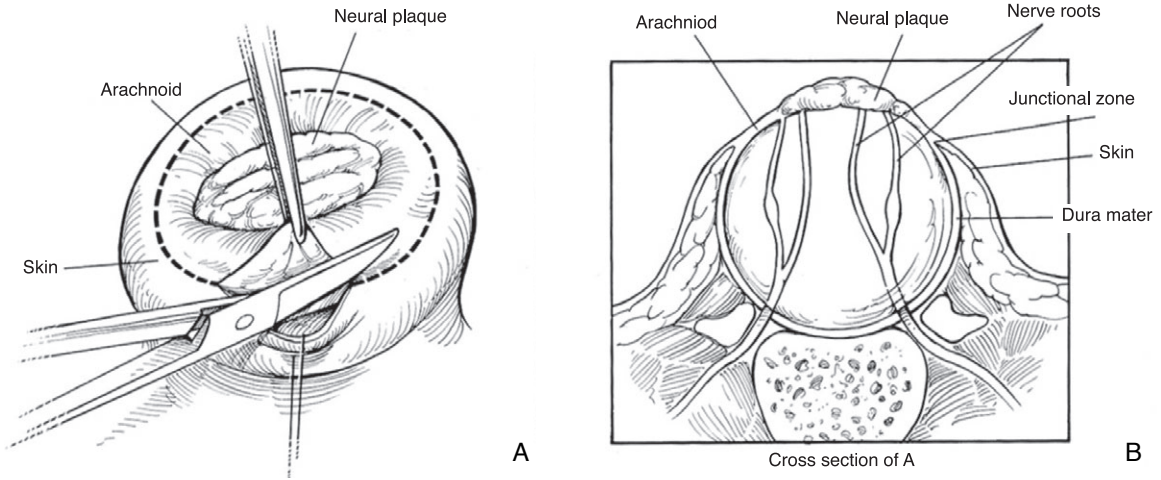


Figure 9. (A) Initial incision follows the circumferential white line formed by the junction of the arachnoid and skin, (B) Cross section of A.

대적으로 크지 않다는 점을 고려하면 예방적 수술을 하는 것이 더 효과적이라고 알려져 있다(48). 예방적 수술 시기에 대해서도 논란이 있다. 일반적으로는 마취의 안전성을 고려하여 3~6개월 정도에 수술하는 것이 좋은 것으로 알려져 있다. 임상 증상이 있기 전에 수술하는 것이 당연하지만 임상 증상은 영아기 어느 때나 생길 수 있고 6%정도에서는 지방종이 갑자기 자라서 생후 6개월 전에도 임상 증상이 생길 수 있어 유전적 요인, 체형, 외상 등 여러 가지를 고려하여야 할 것이다.

5. 수술 기법

지방 척수 수막류의 수술 목적은 지방종을 가능한 많이 제거하여 척수 또는 신경 압박을 최소화 하고 척수 견인을 해소 해 주어 더 이상의 신경 손상을 막고 척수 견인으로 인한 측만증을 예방과 결손되어 있는 경막을 재건해 주어 재유착을 막아 주는 것이다(22). 배부형의 수술은 비교적 간단하여 경막 외부에서 안으로 연결된 줄기를 확인한 후 줄기를 자르고, 경막을 정상 척수가 나오는 부위까지 절개한다. 지방종을 중심선에서 절개하고 내부에서 지방종을 제거하여 감압 후 지방종과 척수 경계를 확인하고 경막과 완전 분리 시킨다. 많은 경우 종말관이 두꺼워져 있거나 지방종이 있는 경우도 있어 절단해 주는 것이 척수 견인을 해소하는

데 도움이 된다. 수술 후 72시간 정도는 옆드려 있거나 옆으로 누워있는 것이 좋다. 이행형 지방 척수 수막류에서 지방종의 완전 제거는 지방종 내 척수 원각 또는 정상적으로 기능하는 신경 다발이 포함되어 있는 경우가 많아 신경 손상의 위험이 많으므로 완전 제거를 시도하지 않는 것이 좋다. 말단형은 경막 또는 척수와 연결이 안되어 있어 비교적 쉽게 수술 할 수 있다. 그럼에도 불구하고 완전 제거하려고 하면 신경 손상의 위험이 있으므로 척수 견인이 해소될 범위로만 하는 것이 좋다(43, 44).

6. 합병증

수술로 인한 합병증 중 뇌척수액 누수, 상처 열개(dehiscence), 뇌막염 등이 가장 흔한 것으로 5~10%로 보고되고 있고 2% 내외에서 신경학적 증상이 악화되었다는 보고도 있다(57). 장기간의 추적관찰 결과 10~20%에서 재결박이 생기는데 특히 이행성인 경우에 재결박 가능성이 높다고 한다(51). 재결박은 3~18세, 11~22개월에 잘 생긴다. 재결박 여부를 영상학적으로 진단하는 것은 쉽지 않으며 요통, 하지 방사통, 하지 위약, 발목 기형, 배뇨 장애의 악화 등 주로 임상 증상의 변화에 유의하여야 한다(24, 32).

재결박이 생기는 것은 지방종과 척수를 완전히 분리하지 못한 경우가 가장 많고 경막을 너무 뽁뽁하게 닫은 경우,

Table 3. Criteria for shunt

- Rapid progressive enlargement of ventricular size or head circumference
- Stridor, apnea or GE reflex due to hindbrain dysfunction
- CSF leakage at closure site
- Developmental delay
- Cosmetically unpleasant head shape

1세 이후에 한 경우, 수술 전 신경학적 손상이 있었던 경우가 상대적으로 재결막 가능성이 높다(10, 14, 27). 재결막을 피하기 위해서는 연막과 지주막을 봉합하여 비교적 정상에 가까운 척수 모양을 만들어 주거나 척수원각을 척추강의 중심에 위치시키고 연막을 느슨하게 앞쪽 경막에 고정시켜 뇌척수액 흐름을 좋게 해주면 재결막을 줄일 수 있다는 의견도 있지만, 이 수술법은 오히려 허혈성 손상을 가속시킨다는 의견도 있다.

7. 예 후

수술 후 95%에서 아무런 신경학적 손상없이 일상 생활이 가능하다(15, 19, 28). 그러나 수술 전 이미 신경학적 손상이 있었던 경우는 약 반 정도에서만 수술로 증상 호전이 있었고 배뇨 기능의 호전은 겨우 1 % 정도에서 부분 호전만 보인다고 한다(1, 5).

척수 수막류 (Spina Bifida Cystica- Myelomeningocele/Meningocele)

척수 수막류도 인종에 따라 발생 빈도가 다르다. 아일랜드인은 1,000명의 태아당 4.9명, 유대인은 0.77명으로 보고되고 있고 일반적으로 동양인에서의 빈도는 더 낮은 것으로 알려져 있다. 최근 적극적인 산전 진단과 산모의 적절한 영양 공급(folic acid) 등으로 척수 수막류의 빈도는 현저히 줄어들었다(Figure 7)(8, 39). 수막류는 낭류 속에 신경조직이 없는 경우로 요추부, 경추부, 흉추부 순으로 잘 생기고 대부분의 경우 신경학적 결손이 없고 9% 정도에서 수두증을 가지기도 하지만 적절한 수술로 더 이상 임상적인 문제

를 일으키지 않는다. 척수 수막류는 낭류 속에 신경 조직이 있는 경우로 대부분 다양한 신경학적 결손을 가지고 있어 적절한 치료가 필요하다. 또한 80~90%에서 수두증과 키아리 기형을 동반하고, 내번족(club foot), 외반 침족(talipes equinovarus), 선천성 고관절 탈구 등 다양한 선천성 질환을 동반하기 때문에 적절한 진단과 치료가 필요하다(20). 척수 수막류는 일차 신경배 형성에 실패하거나(nonclosure theory; von Recklinghausen in 1886) 한번 형성되었던 신경배가 수압 때문에 과열되어 생긴다(overdistention theory; Morgagni, Gardner in 1769)(13). 신경관이 형성되지 않으면 주변의 표면 외배엽의 이동 및 분리도 함께 되지 않고 간엽(mesenchyme) 세포의 이동이 이루어지지 않아 뼈, 근육 등 신경관 측면에 위치하여 중심선 결손을 만든다. 결과적으로 신경관의 신경관 형성 장애는 피부, 뼈, 근육, 인대 경막 등이 중심선 결손을 통해 외부로 노출되어 개방성 척수 이분증을 만든다. 이때 신경관은 지주막하 공간에 떠 있는 형태가 되는데 이 공간의 크기에 따라 낭류의 크기와 돌출 정도가 결정된다. 지주막하 공간은 연막-지주막 복합막이 하나의 연속된 겹으로 이루어져 있는데 신경 조직의 표면에 있는 부분은 연막이고 멀리 떨어진 부분은 지주막이다. 경막은 지주막 보다 더 멀리 떨어져 있고 피부는 이보다 더 바깥에 있게 된다(Figure 8).

1. 척수 수막류의 치료

척수 수막류의 치료는 단순히 수막류 자체에 대한 치료만이 아니고 수두증, 키아리기형, 선천성 고관절, 족부의 변형, 배뇨, 배변 장애 등을 복합적으로 고려하여 치료 계획을 세워야 한다.

척수 수막류의 수술 목적은 더 이상의 신경 손상을 막는 것이 궁극적인 목적이지만 우선은 외부에 노출된 신경계를 차단하여 감염을 막는 것이 중요하다. 그래서 신생아에게 특별한 문제가 없다면 출생 직후 가능한 한 빨리 수술하는 것이 좋으나 생명 징후가 불안정한 경우 생후 72시간 정도까지는 수술을 연기할 수 있다. 여러 가지 이유로 72시간 이상 수술이 지연된 경우에는 오히려 2주 정도 감염에 대한 충분한 대비 후 수술하는 것도 방법이다. 이유는 48시간 이

내에 수술하는 경우 감염의 위험이 7%인데 비해 48시간 이후에 수술한 경우 37%의 높은 감염률을 나타내기 때문이다(41). 수술 전에는 신생아의 생명과 직접 관련있는 다른 선천성 장애는 없는지, 염색체 이상 여부를 확인하여야 한다. 수술 전 저체온증, 저혈당증에 대한 대비가 필요하며 신경관(neural placode)을 멸균된 생리 식염수로 젖힌 가아제로 감싸 주어 추가 감염을 예방하여야 한다. 수술시 신경관의 신경학적 기능이 감지되지 않아도 1/3 이상에서 기능이 있으므로 최대한 보존하여야 한다. 척수 수막류에서는 정상적인 척수와 달리 신경 다발을 따라가는 혈관에만 의하지 않고 외측으로 젖혀진 경막내의 많은 혈관을 통해서도 피를 공급 받고 있기 때문에 정상적인 척수와 신경관 경계 부위의 혈관 손상을 최대한 피하도록 한다. 신경관의 경계를 분리할 때 피부 조직이 들어가지 않도록 주의해야 한다(35). 척수 수막류가 있는 경우 드물지만 척수 이개(diastematomyelia), 반 척수 수막류, 비후 종말근 등 다른 선천성 장애를 동반할 수도 있으므로 주의하여야 한다. 자기 조직인 주변의 근육이나 인대를 이용하거나 인공 경막으로 경막을 재건할 때는 신경관이 자유롭게 움직일 수 있는 충분한 공간을 확보하여야 한다.

2. 예 후

척수 수막류 환자의 사망률은 수두증, 키아리 기형과 관련된 후뇌 기능 장애와 직접 관련이 있으며 10세까지 약 15% 정도로 알려져 있지만 단락술이 도입된 이후 사망률은 현저히 줄어 처음부터 상태가 좋지 않은 1~2%를 제외하고는 적극적 치료가 필요하다(31). 척수 수막류 환자의 80~90%에서 후뇌 기능 장애(hindbrain dysfunction)가 있는데 32%에서 심각한 신경학적 결손을 보였고 11%는 사망하였다는 보고가 있다(36, 54). 환자의 95%에서 뇌실 확장이 보이고 90%에서 단락술이 필요하다(Table 2). 환자의 예후에 중요한 것은 병변의 위치, 수두증 여부, 감염 여부 등이며 특히 동반된 장애 중 손의 기능 정도가 중요하다.

3. 만기 합병증

환아를 장기 추적하면 제2형 키아리 기형, 척수 재결박,

수척수증(hydromyelia) 등의 만기 합병증을 볼 수 있는데 모두 측만증, 하지 강직, 양하지 근 위약 등을 유발 할 수 있다. 제2형 키아리 기형은 후정부 통증, 안구 진탕, 상지 위약, 하 뇌신경 마비, 하지 강직 등이 특징적인 임상 증상으로 조기 진단하여 후두와 감압술을 해 주어야 한다(50). 제2형 키아리 기형과 수척수증이 있으면서 하지 강직과 측만증 등이 동반하는 경우 가장 먼저 수두증이 없는지, 단락술이 되어 있다면 단락관 기능 부전이 없는지 확인하는 것이 필수적이며 후두와 감압술 보다 우선 단락술을 고려 해 보아야 한다(55). 기본적으로 수척수증은 수두증 때문에 생기는 것이지만 단락관 기능이 정상인데도 후뇌 압박 소견이 있으면 후두와 감압술을 해 주고, 감압술 후 증상 호전이 없거나 후 뇌 압박 소견이 없는 경우는 척수 누공 절개술(syringotomy), 공동-흉강간 또는 공동-지주막강간 단락술(syringopleural or syringe-subarachnoid shunt)이 필요하다(37).

하지 위약, 요통, 족부 변형, 상부로 진행하는 마비, 근 위축, 하지 강직, 측만증, 운동시 발생하는 하지 방사통, 신경 영역이 일치하지 않는 통증, 운동, 감각 마비, 만곡증, 고관절 탈구, 배뇨·배변 장애의 악화가 있으면 척수의 재결박을 의심해 보아야 한다. 물론 syringobulbia, inclusion epidermoid/dermoid tumor, 지주막 낭종, 발견되지 않은 비후 종말근, 척수 이개 등이 원인인 경우도 있다(52). 제2형 키아리 기형과 재결박이 동시에 의심되는 경우는 둘 다 동시에 수술하며, 이것이 어려운 경우는 후두와 감압술을 먼저 해 주어야 한다. 임상에서 척수의 재결박은 영상학적으로 진단하기 쉽지 않아 주기적으로 면밀한 근육 기능 검사, 체성감각신경유발 전위를 검사해 보는 것이 좋다(53). 재결박을 수술 하는 경우 측만증은 53%에서 호전, 14%는 안정되지만 약 33%에서는 수술하여도 계속 진행된다고 보고되어 있다(21). 강직은 64% 호전, 36% 안정되었고, 배뇨·배변 장애는 25%에서만 호전되었다고 보고한다. 통증은 100%, 운동 기능은 57%에서 호전되었다고 보고하였다(38).

4. 수술 후 환자 관리

척수 수막류의 치료에 있어 신경외과적 치료는 척수 수막류 수술로 끝났다고 생각할 수도 있지만 환자의 삶의 질

(quality of life, QOL)을 고려하면 장기적이고 지속적인 환자 관리가 필요하다. 최근 보고에 의하면 약 반수 정도에서 학습 장애를 보이지만, 약 2/3 이상이 IQ 80 이상이다. 척수 수막류 환자의 지능이 수두증 자체 보다는 감염 여부에 좌우된다는 점과 다른 선천성 기형으로 인한 수행 장애를 고려하고 적극적인 치료로 감염을 줄인다면 더 좋은 결과를 얻을 수 있다는 것을 알 수 있다(56). 삶의 질에서 중요한 것 중 하나가 배뇨 장애에 대한 적절한 치료인데 도뇨법과 약물 치료로 약 85%에서 정상적인 사회 생활이 가능하다(29). 병변에 위치에 따라 차이가 있지만 80~90% 정도에서 일상 생활 중 휠체어없이 거동 가능하다(하요천추부인 경우는 100%, 상요추부인 경우 63%)(26). 적극적인 환자 관리로 척수 수막류 환자의 82%에서 어느 정도의 장애가 있지만 정상적인 일상 생활이 가능하였고 30%가 대학을 다니거나 졸업하였으며 32%는 정상적인 직장 생활을 하였다고 한다(3). 위 보고들이 1980년대의 보고로 최근 신경외과뿐 아니라 정형외과, 비뇨기과 등 관련 학문의 발달로 최근 성적은 이것보다 현저히 좋을 것으로 생각한다. 현실적으로 한국에서 장애에 대한 편견이 있는 것도 사실이나 적극적인 치료로 대부분 환자가 약간의 장애를 가지지만 정상적인 일상 생활이 가능하다. 일부 잘못된 편견으로 치료를 망설이다가 환자에게 더 큰 장애를 남기는 사례가 있어 안타깝다.

참고문헌

- Atala A, Bauer SB, Dyro FM, Shefner J, Shillito J, Sathi S, Scott RM. Bladder functional changes resulting from lipomyelomeningocele repair. *J Urol* 1992; 148: 592-594.
- Aufschnaiter K, Fellner F, Wurm G. Surgery in adult onset tethered cord syndrome (ATCS): review of literature on occasion of an exceptional case. *Neurosurg Rev*, 2008.
- Bellin MH, Sawin KJ, Roux G, Buran CF, Brei TJ. The experience of adolescent women living with spina bifida part I: self-concept and family relationships. *Rehabil Nurs* 2007; 32: 57-67.
- Benton TJ, Cheema R, Nirgiotis JG. A newborn with a skin lesion on the back. *J Fam Pract* 2007; 56: E1-3.
- Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34: 114-120.
- Brand MC. Part 3: examination of the newborn with closed spinal dysraphism. *Adv Neonatal Care* 7: 30-40; quiz 2007; 41-32.
- Brophy JD, Sutton LN, Zimmerman RA, Bury E, Schut L. Magnetic resonance imaging of lipomyelomeningocele and tethered cord. *Neurosurgery* 1989; 25: 336-340.
- Bruner JP, Richards WO, Tulipan NB, Arney TL. Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180: 153-158.
- Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus* 2007; 23: 1-9.
- Byrne RW, Hayes EA, George TM, McLone DG. Operative resection of 100 spinal lipomas in infants less than 1 year of age. *Pediatr Neurosurg* 1995; 23: 182-186; discussion 186-187.
- Cabaret AS, Loget P, Loeuillet L, Odent S, Poulain P. Embryology of neural tube defects: information provided by associated malformations. *Prenat Diagn* 2007; 27: 738-742.
- Chapman PH. Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment. *Childs Brain* 1982; 9: 37-47.
- Chaseling RW, Johnston IH, Besser M. Meningoceles and the tethered cord syndrome. *Childs Nerv Syst* 1985; 1: 105-108.
- Colak A, Pollack IF, Albright AL. Recurrent tethering: a common long-term problem after lipomyelomeningocele repair. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 184-190.
- Daszkiewicz P, Barszcz S, Roszkowski M, Maryniak A. Tethered cord syndrome in children-impact of surgical treatment on functional neurological and urological outcome. *Neurol Neurochir Pol* 2007; 41: 427-435.
- Dias MS, Walker ML. The embryogenesis of complex dysraphic malformations: a disorder of gastrulation? *Pediatr Neurosurg* 1992; 18: 229-253.
- Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. *Neurosurg Focus* 2007; 23: 1-12.
- Ghi T, Piliu G, Falco P, Segata M, Carletti A, Cocchi G, Santini D, Bonasoni P, Tani G, Rizzo N. Prenatal diagnosis of open and closed spina bifida. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28: 899-903.
- Guerra LA, Pike J, Milks J, Barrowman N, Leonard M. Outcome in patients who underwent tethered cord release for occult spinal dysraphism. *J Urol* 2006; 176: 1729-1732.
- Hahn YS. Open myelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 231-241.
- Herman JM, McLone DG, Storrs BB, Dauser RC. Analysis of

- 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatr Neurosurg* 1993; 19: 243-249.
22. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP. Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 1985; 62: 1-8.
 23. Horton D, Barnes P, Pendleton BD, Pollay M. Spina bifida occulta: early clinical and radiographic diagnosis. *J Okla State Med Assoc* 1989; 82: 15-19.
 24. Kanev PM, Lemire RJ, Loeser JD, Berger MS. Management and long-term follow-up review of children with lipomyelomeningocele, 1952-1987. *J Neurosurg* 1990; 73: 48-52.
 25. Kim SY, McGahan JP, Boggan JE, McGrew W. Prenatal diagnosis of lipomyelomeningocele. *J Ultrasound Med* 2000; 19: 801-805.
 26. Korner I, Schluter C, Lax H, Rubben H, Radmayr C. [Health-related quality of life in children with spina bifida]. *Urologe A* 2006; 45: 620-625.
 27. La Marca F, Grant JA, Tomita T, McLone DG. Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26: 8-16.
 28. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S, Moscovici J, Mouriquand P, Ruffion A, Schmitt M. A multicenter evaluation of urinary incontinence management and outcome in spina bifida. *J Urol* 2006; 175: 208-212.
 29. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S, Mouriquand P, Ruffion A, Moscovici J, Schmitt M. Quality of life and continence in patients with spina bifida. *Qual Life Res* 2006; 15: 1481-1492.
 30. Lew SM, Kothbauer KF. Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 236-248.
 31. Lorber J. Results of treatment of myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment. *Dev Med Child Neurol* 1971; 13: 279-303.
 32. Lunardi P, Missori P, Ferrante L, Fortuna A. Long-term results of surgical treatment of spinal lipomas. Report of 18 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 104: 64-68.
 33. Martinez-Lage JF, Niguez BF, Perez-Espejo MA, Almagro MJ, Maeztu C. Midline cutaneous lumbosacral lesions: not always a sign of occult spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 623-627.
 34. McLaughlin MR, O'Connor NR, Ham P. Newborn skin: Part II. Birthmarks. *Am Fam Physician* 2008; 77: 56-60.
 35. McLone DG. Technique for closure of myelomeningocele. *Childs Brain* 1980; 6: 65-73.
 36. McLone DG. Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Clin Neurosurg* 1983; 30: 407-412.
 37. McLone DG, Dias MS. Complications of myelomeningocele closure. *Pediatr Neurosurg* 1991; 17: 267-273.
 38. Nelson MD Jr, Bracchi M, Naidich TP, McLone DG. The natural history of repaired myelomeningocele. *Radiographics* 1988; 8: 695-706.
 39. Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenit Anom (Kyoto)* 2006; 46: 55-67.
 40. Pang D. Tethered cord syndrome, in Wilkins RH RS (ed): *Neurosurgery*. New York, McGraw-Hill, 1996; pp 3465-3496.
 41. Park TS. Myelomeningocele, in Albright L PI, Adelson D. (ed): *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York, Thieme Medical, 1999; pp 291-320.
 42. Perera GK, Atherton D. The value of MRI in a patient with occult spinal dysraphism. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 24-26.
 43. Pierre-Kahn A, Lacombe J, Pichon J, Giudicelli Y, Renier D, Sainte-Rose C, Perrigot M, Hirsch JF. Intraspinal lipomas with spina bifida. Prognosis and treatment in 73 cases. *J Neurosurg* 1986; 65: 756-761.
 44. Reigel DH MD. Tethered spinal cord, in CheekWR MA, McLone DG (ed): *Pediatric Neurosurgery; Surgery of the Developing Nervous System*. Philadelphia, WB Saunders, 1994; pp 77-95.
 45. Schenk JP, Herweh C, Gunther P, Rohrschneider W, Zieger B, Troger J. Imaging of congenital anomalies and variations of the caudal spine and back in neonates and small infants. *Eur J Radiol* 2006; 58: 3-14.
 46. Schropp C, Sorensen N, Collmann H, Krauss J. Cutaneous lesions in occult spinal dysraphism-correlation with intraspinal findings. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 125-131.
 47. Schropp C, Speer CP, Schweitzer T, Krauss J. [Congenital skin lesions in occult spinal dysraphism-what is typical?]. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2006; 210: 222-227.
 48. Schut L, Bruce DA, Sutton LN. The management of the child with a lipomyelomeningocele. *Clin Neurosurg* 1983; 30: 464-476.
 49. Shurtleff DB, Lemire RJ. Epidemiology, etiologic factors, and prenatal diagnosis of open spinal dysraphism. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 183-193.
 50. Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningocele. *Childs Nerv Syst* 1992; 8: 92-96.
 51. Sutton LN. Lipomyelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 325-338.
 52. Tamaki N, Shirataki K, Kojima N, Shouse Y, Matsumoto S. Tethered cord syndrome of delayed onset following repair of myelomeningocele. *J Neurosurg* 1988; 69: 393-398.

53. Tubbs RS, Oakes WJ. A simple method to deter retethering in patients with spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 715-716.
54. Tulipan N, Hernanz-Schulman M, Bruner JP. Reduced hind-brain herniation after intrauterine myelomeningocele repair: A report of four cases. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 274-278.
55. Williams H. A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida. *Cerebrospinal Fluid Res* 2008; 5: 7.
56. Wills KE, Holmbeck GN, Dillon K, McLone DG. Intelligence and achievement in children with myelomeningocele. *J Pediatr Psychol* 1990; 15: 161-176.
57. Zide BM. How to reduce the morbidity of wound closure following extensive and complicated laminectomy and tethered cord surgery. *Pediatr Neurosurg* 1992; 18: 157-166.



Peer Reviewers Commentary

척수 이분증과 척수견인 증후군은 비교적 드문 질환이며 환자에 따라 다양한 형태로 나타나는 선천성 질환이다. 그러나 환자에게 장기적이며 심한 장애를 나타낼 수 있는 질환이며 적당한 시기에 치료를 하지 않을 경우 장애가 더 심해질 수 있다는 점에서 항상 관심을 가지고 있어야 하는 질환이다. 필자는 발생기전과 다양한 형태로 나타나는 척수견인 증후군의 최신지견을 체계적으로 요약하여 독자로 하여금 척수 이분증과 척수견인 증후군을 잘 이해할 수 있도록 저술하였다. 또한 척추 이분증의 예방 및 치료 방법을 잘 요약하여 제시함으로써 본 논문이 많은 임상 의사로 하여금 척수 이분증을 이해하게 함과 동시에 진단과 치료 가이드를 제시하고 있다.

[정리: 편집위원회]