

Diastematomyelia를 동반한 Congenital scoliosis의 치험

— Dwyer 씨 수술 —

인제대학교 의학 정형외과교실

이 일 상 · 이 영 구 · 서 광 윤

- Abstract -

Congenital Scoliosis Associated with Diastematomyelia

Il Sang Lee, M.D., Young Goo Lee, M.D. and Kwang Yoon Seo, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, In Je Medical College, Paik Hospital, Busan, Korea

Diastematomyelia is an uncommon congenital malformation of the vertebral axis characterized by a localized longitudinal separation of the spinal cord with an interposed septum. It may be found in association with congenital scoliosis. The Authors experienced a case of congenital scoliosis with diastematomyelia. Diastematomyelia was surgically resected and scoliosis was corrected by Dwyer operation 5 months later. The results of both operations were satisfactory in 10 months follow up.

Key words : Diastematomyelia — Congenital scoliosis — Dwyer operation.

1. 서 론

Diastematomyelia는 척수나 cauda equina가 뼈 또는 軟骨의突起나 fibrous band로 분리되는 선천성 기형으로 척추 및 다른 장기(organ)의 기형을 동반하는 수도 있으며 성장에 따라서 신경증상이 나타난다.

Diastematomyelia는 Herren과 Edward²¹⁾(1940)에 의해서 42예가 보고되었고 Matson¹³⁾(1950)이 이 질환의 임상증세, 엑스선 소견 및 수술결과를 보고하였으며, Winter¹⁹⁾(1974) 등이 26예의 脊椎畸形을 동반한 diastematomyelia를 보고한 바 있다.

선천성 척추 측만증은 척추의 선천성 변형에 의해서 생성된 彎曲症으로 MacEwen¹⁴⁾, Winter²⁰⁾ 등을 위시한 여러 학자들의 연구결과 이는 진행성이어서 조기발견과 조기치료가 매우 중요한 것으로 인식되었다.

척추 측만증에 대한 척추 유합술은 Hibbs¹⁵⁾(1911)가 처음으로 시행한 후 Risser와 Ferguson(1936) 등

의 Risser turn buckle cast, Risser¹⁷⁾(1952)의 Risser localizer cast, Goldstein⁹⁾(1958)의 자가장골 이식에 의한 유합술 등이 발표되었으며 Harrington¹¹⁾(1962)과 Dwyer^{6,7)}(1969) instrumentations 등이 소개되어 측만증 치료에 새로운 기원이 되었다.

전술한 여러가지 척추유합술은 모두 척추 후방유합술이나 Dwyer operation^{6,7,8)}은 전방유합술로써 여러 가지 이점을 가지고 있다.

본 인제대학교 병원 정형외과교실에서는 diastematomyelia를 동반한 선천성 척추 측만증을 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

2. 증 례

환 자 : 14세(13년 10개월), 여자

주 소 : 생후 점차로 증가되던 척추 측만증의 급격한 증가와 최근 2개월전부터 나타난 요통.

가족력 및 기왕력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 체중 50kg, 身長 153cm(앉은 키 79cm), 좌, 요추부의 측만곡(left lumbar scoliosis)

* 본 논문은 1979년 제 217차 월례 집담회때 발표되었음.

및 좌측 견갑골의 돌출과 우측 유방 및 둔부의 용기를 볼 수 있었다. 척추 굴곡시 흉추부위에서 rib hump를 볼 수 있으며 요, 천추간에 가벼운 압통이 있었으나 하지에 신경증상은 없었다(사진 1).

사진 1. 起立 후면사진 및 굴곡사진.

Left lumbar curvature와 scapular의 prominence 및 rib hump를 보여줌.

X-선 소견 : 환자가 기립한 상태에서 腰椎의 전, 후방 film을 보면 좌, 요추부의 彎曲이 제 11 흉추에서 제 5 腰椎部에 걸쳐 있으며 만곡의 크기는 Cobb⁵⁾의 방법으로 54度였고, 만곡의 頂點(apex)은 제 2 요추였으며, Grade 2의 rotation을 동반하였다. 全 腰椎부위에서 interpedicular distance의 widening이 발견되었고 제 1 요추 이하의 전체 척추가 二分脊椎(Spina bifida)를 보였다(사진 2).

척수 造影術 소견 : Longitudinal filling defect가 全 요추 및 천추부위에 나타났으며 특히 제 3, 4 요추 사이에서 圓形의 filling defect가 나타남으로써 이 부위에서 diastematomyelia의 존재를 의심할 수 있었다(사진 3-A).

腎盂 造影術 소견 : diastematomyelia와 동반될 수 있는 비뇨기계통의 畸形을 알기 위해 조영술을 실시한

사진 2. A. Thoracolumbar Spine A-P(standing view)

L₂를 Apex로 하고 T₁₁~L₅의 Lumbar scoliosis를 보임(54° by Cobb's method) Interpedicular distance의 widening이 L-spine에 보임.

B. T-L spine lateral bending A-P

측만각이 30°로 약 55 % flexibility를 나타냄.

결과 좌, 우 신장의 크기가 달랐으나 기능장애는 없었다(사진 3-B).

골 연령 측정 : 腸骨 骨端(ilic apophysis), 脊椎의 ring apophysis 및 좌측 腕關節부의 엑스선 소견으로 환자의 골연령은 14~15세로 추정할 수 있었다.

수술방법 및 소견 : Diastematomyelia 제거술과 scoliosis 교정술을 단계별로 실시키로 하였다.

1) Diastematomyelia 제거술 : 환자의 나이가 14세로서 diastematomyelia에 의한 신경증상이 나타나지는 않았지만 향후 척추가 완전히 성장할 때까지는 수년이 남아있고 이에 따라 신경증상이 발생할 수도 있으며, 한편 우리의 例에서는 측만증이 심하여 요통을 호소함으로써 이에 대한 수술적 교정이 불가피하다고 생각되고 측만증 교정에 따른 신경증상 발생의 위험을 예방하기 위하여 diastematomyelia의 제거술이 필요하게 되었다.

Diastematomyelia의 수술은 제 1 요추에서 제 5 요추까지 正中切開로 인대와 근육을 절개한 바 椎弓板(lamina)의 결손으로 직접 硬腦膜(dura)에 도달하였다. 제 3 요추부위의 경뇌막을 절개한 즉 직경 1cm의 fibrocartilaginous band(크기: 1×1×2.5cm)가 경

사진 3. A. L-Myelogram(P-A. prone)

Longitudinal filling defect 가 L-S 에 보이고 round filling defect 가 L₃ ~ 4 level에 보임.

B. I. V. P.(A-P)

좌, 우 신장의 크기는 약간 다르나 기능장애는 없다.

뇌막 중앙의 후방에서부터 cauda equina를 통과해서 제 3 요추 下緣부에 해당되는 위치의 posterior longitudinal ligament에 부착되어 있었으며 이를 조심스럽게 완전 제거하였다(사진 4).

로 측만증을 교정하였다(사진 5).

2) Dwyer^{6,7,8)} 씨 수술에 의한 측만증 교정술: 좌측腰部의 측만곡이기 때문에 수술대위 환자의 위치는 右側臥位로 하고 열번째 肋骨를 따라 左胸腹도달법(th-

사진 4. Diastematomyelia의 제거

L₃~₄에서 Dura와 posterior longitudinal ligament 사이에 부착되어 있는 fibrocartilaginous band. (size: 1×1×2.5 cm)

수술후 환자는 경과가 양호하여 2주후 Milwaukee brace⁴⁾를 착용하고 퇴원하였다. 술후 5개월간 Milwaukee brace를 착용시키면서 관찰한 바 측만증과 요통의 호전이 없음을 확인하고 Dwyer 씨 수술방법으

사진 5. Milwaukee brace 착용후 사진.

술후 5개월 사진으로 curve의 변화가 없다.

oraco-abdominal approach)으로 횡격막을 흉벽에 따라서 척추의 추체까지 절제한 후 肺와 腸을 함께 척추의 우측으로 견인하여 全 요추 및 흉, 요추간을 노출시키고 제 11 흉추에서 제 4 요추까지의 좌측 segmental vessel을 각각 절찰후 절단한 다음 수술대를 굴곡시켜 scoliosis를 증가시키고 fusion area의 모든 추간판을 차례로 완전히 절제한 후 수술대를 다시 평편하게 한 다음 제 11 흉추와 12 흉추간의 인접한 양쪽 vertebral end plate를 완전히 절제하였다.

Staple starter를 제 11 흉추의 椎體上緣에 평행하게 삽입하여 추체의 높이를 측정하고 이에 해당되는 크기의 staple을 선택하여 꽂고 staple의 중앙에 있는 구멍을 통하여 추체의 반대편까지 drilling하여 좌, 우 폭을 측정하고 해당길이의 cancellous screw를 staple의 구멍을 통해 추체에 삽입함으로써 추체와 staple을 고정했다. 이상과 같은 방법을 제 12 흉추 추체에도 실시하여 고정한 후 cancellous screw head에 뚫린 구멍을 통하여 cable로서 T₁₁과 T₁₂의 추체를 연결하고 cable tensioner에 의해서 椎間을 좁힘으로써 上, 下 추체가 평행이 되고 scoliosis가 교정되었다.

兩 椎體間의 만족할만한 교정이 인정되면 cable tensioner를 풀고 추간 간격을 벌리고 잘라 두었던 늑

골을 이용한 cancellous chip bone을 추간에 삽입하고 다시 cable tensioner로서 T₁₁~T₁₂간의 추체가 평행이 되도록 교정을 하고 이 위치에서 cable crimper로 cable을 T₁₂ 추체의 cancellous screw head 구멍에 고정시켰다(사진 7).

이상의 술기로써 T₁₁~T₁₂ 간의 scoliosis 교정이 완성이 되었다. 나머지 T₁₂에서 L₄까지 각 分節(segment)마다 위와 같은 술기를 차례로 반복하여 연결함으로써 결국 T₁₁에서 L₄까지의 scoliosis를 교정하게 되었다. 단, 마지막 추체인 L₄의 screw head와 cable을 고정한 후 end button과 collar를 추가로 고정시킴으로써 cable이 미끄러지거나 풀리는 것을 방지할 수 있었다.

각 分節에 고정시 주었던 압력은 40~60 파운드였다 이상으로 T₁₁에서 L₄까지의 scoliosis의 교정과 동시에 전방유합술이 완성되었다. 이어서 횡격막을 원위치에 부착시키고 chest drain을 넣은 후 흉벽과 복벽을 층층으로 닫았다.

원래 이 환자의 측만증 curve는 T₁₁~L₅까지였지만 유합술은 L₄까지만 했는데 이는 요, 천추간의 mobility를 고려함과 동시에 pelvic tilting은 술후 석고고정으로 교정이 가능할 것으로 예상되었기 때문이다(사진 6).

사진 7. Dwyer Implants & Instrumentations.

- A. Implants: 1) cable 2) staple 3) cancellous screw 4) End Button 5) collar
B. Instruments: 1) Staple Starter 2) Staple Introducer 3) Screw driver
4) Ratchet spanner 5) Cable tensioner 6) Crimper 7) Echlin Duckbill Rongeur

弓의 骨突起에 의한 異常으로 설명하였다. 또한 Herren과 Edward²¹⁾는 脊椎形成에서 椎板의 이차적 기형으로, Bently와 Smith³⁾는 脊索(notochord)의 abnormal splitting에 의해서, Gardener¹²⁾는 embryonic neural tube가 전, 후로 터진 것이라고 설명했다. Winter¹⁹⁾에 의하면 선천성 척만증 환자의 4.9%에서 diastematomyelia를 동반한다고 하였으며 이와 동반될 수 있는 국소 증상으로는 피부반점, hair patch, lipoma 및 壓痕(dimpling)을 들 수 있다. 국내에서는 한²⁾(1976) 등에 의한 「내번측을 동반한 diastematomyelia의 치험례」가 보고된 바 있다.

Diastematomyelia에 의한 척추신경 장애는 骨突起나 fibrous band의 양상과 침범된 부위에 따라서 출현시기를 달리한다. 신경증상의 발생기전은 척추의 성장과 척수성장의 불균형, 즉 정상적인 성장에 따른 척수의 proximal migration의 장애에 기인되는 것이다. 그러므로 척추신경장애에 의한 증상이 나타나기 전에 미리 발견하여 제거함이 이상적이나 실제로는 용이하지 않고 증상 발현의 초기에 발견하여 일찍 제거하는 것이 바람직하다. 또한 본 증례에서와 같이 선천성 척추 척만증이 동반되는 경우에는 신경증상의 유, 무에 관계없이 척만증 교정술에 앞서 먼저 diastematomyelia를 제거함으로써 척만증 교정후에 나타날 수 있는 신경장애를 미리 예방하게 된다.

선천성 척추 척만증^{10,20)}은 태아 5~6주에 척추형성 및 分節의 실패로 인하여 성장기에 변형이 나타나는 것으로 Moe와 Gustilo¹⁵⁾는 전체 구조적 척추 척만증의 8.9%에서, Mac Ewen¹⁴⁾ 등은 12% 정도에서 나타난다고 한다. 발생빈도는 Nasca¹⁶⁾에 의하면 여자에 약간 많은 것으로 보고되어 있다.

畸形의 분류는 Mac Ewen¹⁴⁾에 의하면 failure of formation, failure of separation, mixed type 및 miscellaneous 등으로 구분할 수 있다. 그리고 가장 심한 경우는 neural element를 침범했을 때이다. 따라서 선천성 척추 척만증의 치료시 diastematomyelia나 척추유합不全(spinal dysraphism)의 유, 무를 반드시 확인 검토하여야 한다. 척만증의 curve는 level에 따라서 여러가지 형태가 있겠으나 lumbar curve때는 pelvic obliquity와 decompensation에 유의하여야 하며 수술시 필요하면 pelvis도 포함시킬 수 있으나 가능한 short fusion이 바람직하다. 본 증례에서도 全 요, 천추부의 二分脊椎와 L₃~₄ 간에 위치한 diastematomyelia를 동반한 lumbar curve였으며 diastematomyelia의 fibrocartilaginous band를 제거후 Dwyer instrumentation으로 T₁₁~L₄ 까지만 유합술을 시행했다.

사진 6. Dwyer op. 후 사진 (A-P, lat.)

T₁₁~L₄까지의 fusion area를 볼 수 있고 척만각이 6°로 약 90%의 교정율을 보임.

술후 처치는 일반적인 원칙대로 했으며 외고정은 별로 하지 않았고 침상에 안정시켰다. 술후 48시간에 肺가 완전히 팽창되어 chest drain을 제거하고 제 11일째 발사하였다. 12일째 body jacket cast를 해서 술후 2주째 환자는 걸어서 퇴원하였다.

수술결과: ① 술전 54°의 척만각이 술후 6°로 교정되어 89%의 교정율을 보였다. ② 술전에 나타났던 요통이 완전 소실되었다. ③ pelvic tilting과 T₁₀ 이상에 있던 secondary curve는 술후 석고교정으로 완전히 교정되었다. ④ 술전에 있었던 외형변화(hump, scapular prominence 등)가 거의 교정되었다. ⑤ 술전과 비교하여 신장이 2cm 늘어났다.

3. 고 찰

Diastematomyelia는 doubling, duplication, bifurcation of the spinal canal²¹⁾ 등 여러가지로 명명되어 왔다. 이는 한개의 척추에 국한되거나 수개의 척추에 동시에 존재할 수 있으며 흔히 腰椎부에 발생한다. 그러나 흉추 및 경추에도 그 보고에¹⁹⁾가 있다.

Diastematomyelia의 원인은 아직 정확히 알려져 있지 않으나 Bremer¹⁸⁾는 accessory neuroenteric canal이나 dorsal intestinal fistula의 發現(manifestation)으로, Lichtenstein³⁾은 二分脊椎

척추 측만증 교정에 가장 많이 이용되는 수술 방법은 Harrington과 Dwyer 수술이다.

Dwyer 수술^{6,8)}은 1969년 Dwyer 씨가 척추 전방도 탈법에 의한 교정 및 교정방법을 보고한 이래 1970년대에는 그 가치를 인정받아 선진각국에서 점차적으로 많이 시행되고 있다. 이 수술의 적응증은 ① 측만증의 curve가 thoracolumbar 및 lumbar scoliosis 일 때, ② posterior element가 선천적 혹은 후천적으로는 수술적 제거로 없어진 경우, ③ paralytic scoliosis, ④ lordotic deformity가 같이 수반된 경우 등이다.

본 증례에서는 좌측 lumbar scoliosis였고 정상적인 lumbar lordosis를 유지하고 있었으며 소 요추부에 二分脊椎가 있으므로 좋은 적응증으로 생각되어 이 수술을 시행하였었다. 국내에서는 김¹⁾ 등(1979)에 의해서 Harrington rod 및 Milwaukee brace 등을 이용한 선천성 측만증의 치험이 보고된 바 있다.

Harrington이나 다른 교정술에 비해서 Dwyer 수술의 이점은 교정율이 크고 견고한 내교정율 함으로써 척추유합이 좀더 확실하고 再活(rehabilitation)할 수 있는 기간을 단축시킬 수 있다는 것이다.

이 수술의 contraindication은 척추 후만증이 동반되어 있거나 T₅ 혹자는 T₇ 이상의 level에서는 추체가 왜소하기 때문에 힘을 받기 어려워져 하지 않는 것으로 되어 있다. 같은 이유로 骨粗癭症때는 하지 않는 것으로 되어 있으나 근래에는 상대적인 것으로 생각하고 골조송증의 정도에 따라서 하겠지만은 bolt나 washer 같은 것을 사용해서 보강함으로 어느 정도의 골조송증이 있는 환자는 이 수술을 하는 것으로 되어 있다.

술후 합병증으로는 여러가지가 있겠으나 본 치험 예에서는 다행히도 없었다.

4. 결 론

인체의과대학 정형외과교실에서는 Diastematomyelia와 二分脊椎를 동반한 선천성 척추 측만증 1예를 치험하고 보고합니다.

REFERENCES

- 김영민, 최장석, 김성기, 오정일, 석세일 : 선천성 측만증의 치험 대한정형외과학회지, Vol.14, No.2, pp.291-299, 1979.
- 한성호, 김영민, 한문식 : 내번측을 동반한 Diastematomyelia 치험 1예보고 대한정형외과학회지, Vol.11, No.3, pp 380-382, 1976.
- Bently, J.F.R. and Smith, J.R. : Development posterior enteric remnants and spinal malformations. Arch. Dis. Child., 35:76-86, 1960.
- Blount, W.P. : Use of Milwaukee brace. Ortho. Clinic. North. Am., 3:3, 1972.
- Cobb, J.R. : The problem of primary curve. J. Bone and Joint Surg., 12-A:1413, 1960.
- Dwyer, A.F. : An anterior approach to scoliosis-preliminary report. Clin. Orthop., 62:192, 1969.
- Dwyer, A.F. : Anterior instrumentations in Scoliosis. J. Bone and Joint Surg., 52-B:728, 1970.
- Dwyer, A.F. : Experience of Anterior correction of scoliosis. Clin. Orthop., 93:191, 1973.
- Goldstein, L.A. : Surgical management of scoliosis. J. Bone and Joint Surg., 48-A:117, 1966.
- Goldstein, L.A. and Waugh, T.R. : Classification and terminology of Scoliosis. Clin. Orthop., 93:40, 1973.
- Harrington, P.R. : Treatment of Scoliosis. J. Bone and Joint Surg., 44-A:591, 1962.
- Meacham, W.F. : Surgical treatment of Diastematomyelia. J. of Neurosurg., 27:238-248, 1967.
- Matson, D.D. and Woods, R.P., : Diastematomyelia. Diagnosis and treatment. Pediatrics, 6:98-112, 1950.
- Mac Ewen, G.R., Bunnell, W.P. and Sriram, K.S. : Acute neurological complication in treatment of scoliosis. J. Bone and Joint Surg., 53-A:445, 1971.
- Moe, J.H. and Gustilo, R.B. : Treatment of scoliosis. J. Bone and Joint Surg., 46-A:293, 1964.
- Nasca, R.J., Stelling, F.H. and Steel, H.H. : Progression of congenital scoliosis due to hemivertebra and hemivertebra with bars. J. Bone and Joint Surg., 57-A:457, 1975.
- Risser, J.C. : The application of body casts for the correction of scoliosis. I.C.L. Vol. 12:235, 1975.
- Seaman, W.B. and Schwartz, H.G. : Diastematomyelia in adults. Radiology. 70:693-695, 1963.
- Winter, R.B. and Moe, J.H. : Diastematomyelia and congenital spine deformity. J. Bone and Joint Surg., 56-A:27-39, 1974.
- Winter, R.B. : Congenital scoliosis. Clin. Orthop., 13:75, 1973.
- R. Yoke Herren. and Jesse E. Edwards, : Diplomyelia, Arch. Patho., 30:1203-1212, 1940.