

경 추 부 척 수 공 동 증

— 1 레 보 고 —

한양대학병원 정형외과학교실

김광희 · 오승환 · 이광석 · 김형주

—Abstract—

Cervical Syringomyelia

—A Case Report—

Kim, Kwang Hoe, M.D., Oh, Seoung Hwan, M.D.,

Lee, Kwang Suk, M.D., Kim, Hyung Joo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Hanyang University, School of Medicine, Seoul, Korea.

Syringomyelia was described by Etienne et al in 1954 and was named by Ollivier in 1827 by reason of the pathologic cavitation of cord. Also it is considered a very chronic and irregularly progressive disease of the spinal cord of unknown cause which has predilection for the cervical and lumbar enlargements.

The patient of 19 years old male had been suffered from the painless, severe swelling and instability of right elbow after trauma on right elbow, and had complained of the sensory and temperature dissociation, muscle weakness with clawing hand in right upper extremity and scoliosis of mild degree.

These symptoms and findings were same as those of the classic syringomyelia.

Therefore the syringomyelia which is relatively rare in incidence will be reviewed by this report with the references.

서 론

척수공동증은 1594년 최초로 Etienne, Morgagni Santorini등이 보고한후 1827년 불란서의 Ollivier가 척수내 병적 공동이 있는것을 Syringomyelia라 명명한 이래 여러 저자들이 보고한바 있으나 척수내의 불규칙한 병변때문에 그 증상 역시 다양하여, 그 원인은 아직도 명확하게 판명되지 않았다.

하나 척수 중앙부에 공동이 형성되고 그 주위가 신경교증으로 포위되는 현상은 항상 확인되어 왔다.

저자들은 본교실에서 비교적 회귀하고 여러가지 기형

을 동반한 경추부 척수공동증 일례를 경험 하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

증 례

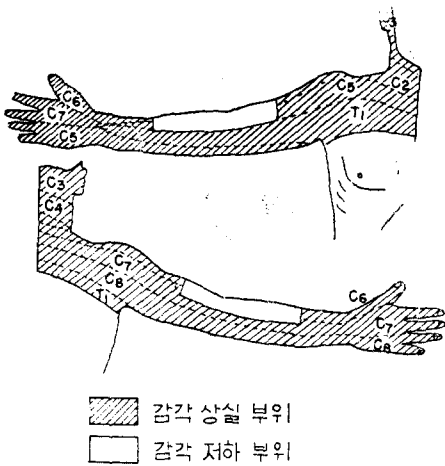
환자 : 전○준 남 19세

현병력 : 입원 약 1주일 전에 지면에 넘어지면서 우측 주관절 부위에 경미한 좌상을 받고 그후 정도의 동통, 심한 중창및 불안정, 외부기형을 주소로 본원 정형외과에 입원하였다.

과거력 : 국민학교 입학후 우측 상지에 근위축 및 쇠악과 우측 주관절부의 기형을 동반하여 오른손을 사용

도 4. 수배부의 각화중의 소견을 볼수 있음

도 1.



도 2. 감각이상 부위의 도해

도 5. 척추측만증을 볼수있음.

도 3. 우측 수부의 내번수지를 볼수 있음

도 6. 척추 경도의 후만증을 볼수 있음.

도 7. 경추부 myelogram 소견

하려하지 않았다고 한다.

이학적 소견: 정신상태는 명료하나 정도의 지적발육 지연을 보였고, 전신피부 특히 두부와 수배부에 소농포진을 볼수 있었다. 척추소견으로는 척추축만곡증 (도 1 참조), 복부에서는 정도의 간장비대를 촉진할수 있었고, 우측상지 감각작사 소견으로는 통각 및 온도각작은 소실되어 있었으나 (도 2 참조), 경축감은 보지하고 있었다. 또한 등측 주반절 부위에 정도의 압통, 심한 방추상의 종창, 불안정 및 연발음을 촉진할수 있었고 이로인하여 전반사 검사는 할수없었다. 등측 수장부에서는 심한 근위축으로 모지구 및 소지구의 평평화와 내번수지 (도 3 참조)를 볼수있었고, 수배부 피부는 차고 두터운 가죽같이 거치였으며, 손톱은 두텁고 과도 각화 및 기형을 (도 4 참조) 나타내고 있었다.

X-선 소견: 척추의 전후면 X-선상에서 좌측우요추 만곡인 척추축만곡을 (도 5 참조) 보였고, 측면 X-선상에서는 정도의 척추후만곡을 (도 6 참조) 보였다. 또한 Myelogram상 경추부위의 척수관이 약간 넓어진 것 같은 양상을 볼수 있었다 (도 7 참조). 주관절부의 전후면 및 측면 X-선상에서는 (도 8 참조) 척골 근위부의 외측상부 전이 동반한 요골두 및 척골두에 골과 피상 및 골경화상을 나타냈으며, 상박골 원위 골성장단에 불규칙하고 미소한 골과피상을 보였다. 또한 주관절부 주위 연부조직에 심한 종창을 볼수 있었다.

검사 소견: 말초 혈액검사는 E. S. R. ; 60mm/hr을 제외하곤 정상이었으며, 뇨검사는 Protein; 2t을 제외하고는 모두 정상이었다. 또한 VDRL도 음성이었다.

척수액 검사는 맑은 투명의 무색이고, 비중; 1005,

도 8. 우측 주관절부 X-선 전후면 및 측면소견

담백질; 25mg/dl, Sugar; 62mg/dl, 로 정상 범위였으나, 세포수: WBC; 20/mm³, RBC; 50/mm³,

백혈구 백분율수: Neutrophiles; 60%, Lymphocytes; 40%로 다구증을 보였다.

혈청내 Calcium; 7.4mg/dl로 정상보다 약간 낮았으며, Total protein; 7.1g/dl로 정상이었으나, A/G ratio는 Albumin; 3.3g/dl, Globulin; 3.8g/dl로 반대였다. 그의 Alkaline phosphate와 Inorganic phosphate등은 정상이었다.

주관절부 흡인시 약 80cc의 장혈성의 관절액이 나왔으며 관절액 검사에서는 일반배양과 A. F. B. stain상 모두 음성이었다.

고 찰

척수공동증은 1594년 최초로 Etienne Morgagni, Santorini 등이 보고한후 1827년 Ollivier¹⁴⁾가 척수내 병적 공동이 있는것을 Syringomyelia라고 명명 하였으나, 그후 이용어는 척수중심관과 관계없는 낭포성 상황이라 하여 브류되고, Simon¹⁵⁾ 등에 의하 척수중심관의 척수액에 의한 확장을 Hydromyelia라 불리어졌다.

그러나 병리검사상^{2, 12, 16)} 척수중심관과 인접한 부위에 공동이 형성되고 그주위에 신경교증으로 포위되는 현상이 확인됨과 동시에, 임상적으로 부분적 운동신경과 감각신경의 이상 및 영양장애가 동반됨으로서 척수공동증의 정의¹¹⁾가 확립되었다.

척수공동증의 원인으로서 아직까지 불명이며 발병에 관한 여러 저자들의 가설이 있을뿐이다.

신경축색과 골격에 선천적 결손을 동반하는 예가 많아 발생적이상에 의하지 않나 생각하는게 보편적 가설²⁾이다. 그외에 신경관의 이상적 폐쇄로 생긴다는 가설과

상의 신경교아세포의 잔유물이 나중에까지 남아서 증식과 공동을 형성한다는 가설들이 있으며, 1975년 W.J. Gardner⁴⁾에 의한 "Hydrodynamic theory" 즉 태아에 선 척수중심관과 뇌실체가 하나의 폐쇄구조를 형성하고 후에 Magendie공이 만들어져 뇌실수액이 지막막하강으로 유출되며 이때 Magendie 공이 폐쇄로 인하여 제 4 뇌실로부터 미부쪽으로 이동된 뇌실수액의 이상적 유체역학의 힘에 의해 척수중심관의 확장이 일어나고 또한 공동이 생긴다는 가설을 발표한바 있으나 이것도 광범위한 신경교종은 설명되지 않았다. 허나 Gardner⁴⁾는 척수공동증 74례 전부에서 Magendie공이 폐쇄된것을 발견하였다.

흔히 병발하는 선천적 결손은 이분척추, 수두증, 두개골의 기형, Klippel-Feil씨 증후군, 편평두저증, 만곡족, 경추늑골, 척추측만증, 복지, Von Hippel-Lindau 씨 증후군 등이다.

2차적으로 척수에 국한적 공동을 일으킬수 있는것은 의상(척수출혈)¹⁰⁾, 혈관병소, 뇌막혹은 혈관성 매독, Pott 씨 질환, 경뇌막 및 척수감염등이다.

뇌간의 내수종양으로 병발하는 것은 신경교종, 혈관종이 많은데, 1953년 Netsky¹³⁾가 지적한대로 이러한 종양은 척수내 혈액공급의 장애로 국소빈혈을 일으켜 척수공동증을 동반하였다.

병리학적 소견으로는 본질적으로 신경교종과 공동의 혼합으로 구성되어 있으며, 일반적으로 신경교종은 공동을 포위하고 있지만 그 병변의 범위는 다르다고한다. 즉 어떤 경우에는 신경교종이 아주 적거나 혹은 없었지만 광범위한 공동을 형성하는가 하면, 다른경우에는

신경교종만 우월하게 있는 경우가 왕왕 있기 때문이다. 신경교종은 섬유성 신경교세포로 구성되어 있고 공동의 벽은 불규칙하고 변성된 신경요소로 되어 있으며 또한 혈관과 인접해서 상의신경 교아세포가 배열되어 있다. 병소부위의 척수의 육안적 소견은 비교적 정상일수도 있으나 흔히 퇴화되거나 평평하게 된다. 때때로 공동내의 수액에 의해 확장된다. 공동은 흔히 척수중심관에 인접한 회백질에서 시작되어 점차 커짐에 따라 교차하는 신경섬유가 차단되고, 전부회백질 및 후부회백질에 있는 신경원과 상행 및 하행 신경도를 파괴한다. 따라서 중앙부위에 병소가 있을때 병변초기에는 교차하는 상행성 신경섬유인 측위 척수시상로가 파괴되어 통각 및 온도감각이 상실되며 경축갑(복측위 척수시상로)은 보존된다. 또한 병변이 심해지면 감각 및 운동신경뿐만아니라 자율신경도 파괴된다.

임상적 소견으로는 대체로 완만히 진행되는 질환으로

어느 연령층에나 볼수 있으나 20대에 호발하며 남녀의 비율은 같다. 증상 역시 병소부의 장소나 크기에 따라 다르나, 주로 해부학적으로 척수가 큰 부위인 경추척수와 요추척수에 잘 나타난다. 본증례도 경추척수에 생긴 것이다.

주요한 증상으로서로는 통각 및 온도감각을 전달하는 신경섬유의 파괴로 인한 감각해리를 볼수있고, 손과 전박부의 고유근육 위축 및 쇠약으로 내번수지와 경축이 따르며 진반사는 소실된다.

혈관운동 및 영양장애로서 손의 피하조직이 두텁게 되고 창백한 자색의 부종을 볼수있고 청색증 및 과도각화증, 손가락은 살쥔것같이 부어오르며 많은 상처와 궤양으로 괴저가 생긴다. 또한 관절조직에 외상이 가해지면 무통성 신경관절증(chacot's joint)이 10~40%에서 주관절 및 견갑관절에 나타난다. 감별해야 되는 척수로에의 한관절증¹⁶⁾은 75%에서 하지에 나타나며, 대광반웅의 동공경직, 술개진반사의 소실, 위치와 진동감각의 소실등으로 구별된다.

골격기형으로는 척추측만증 및 후만증을 동반하며 Huebert⁷⁾에 의하면 33명의 환자에서 22명이 척추측만증을 보았다한다. 이러한 척추측만증의 원인은 체간근육에 신경을 분포하는 복내측핵과 배내측핵이 파괴되어 국소근육의 위축과 작용의 부동으로 온다고한다.

본증례에서도 이상과같이 기술한 주요한 증상들 즉 감각해리 및 내번수지 (도 2, 도 3 참조), 과도각화증 및 신경관절증 (도 4, 도 8 참조), 그리고 척추측만증 및 후만증 (도 1, 도 5, 도 6 참조)등을 보았다.

추체로에 병변이 오면^{2), 12)}경련, 심부 진반사의 항전, Babinski Sign의 양성, 운동실조, 방광조절의 상실등이 올수있다. 그외에 경추의 교감신경이 파괴되면 Honer 씨증 후군을 볼수있는데 본증례에서는 추체로 및 교감신경의 병변에대한 증상은 없었다.

진단방법²⁾으로서 뇌척수액 검사는 때때로 정도의 다 구증과 단백질의 증가를 나타내며, Myelogram상에는 척수관이 커져있는것을 볼수있다. 본증례에서도 다구증과 척수관이 커져있었다.

그러나 척수공동증의 진단은 신경증상⁸⁾에 위주해야한다. 즉 특징적인 감각해리, 국소근의 위축, 피부영양장애, 척추측만증, 신경관절증등으로 진단이 가능하다. 본증례에서도 임상적 증상이 너무 비슷해서 쉽게 진단을 내렸다.

감별해야할 질환¹²⁾으로서 척추의 내수 및 외수종양은 척추측만증이 없고 영양장에도 없으며, Myelogram과 척수액 검사시 지주막하 차단이 있어서 감별되나 자주

막하 차단을 동반한 척수 공동증과는 수술없이 감별될 수 없으며, 다발성 경화증은 간헐적으로 진행하며 척추 측만 및 피부영양 장애가 없는것이 보통이다. 그리고 근위축성 측색경화증은 좌우상칭 및 광범위한 근쇠약과 피부지각 장애가 없고, 척수로는 근의 쇠약과 광범위한 피부지각 장애가 드물고 VDRL 검사에 양성이다. 그 외에 경추능골 및 편평두저증 등과 감별 해야 한다.

치료로서는 만족할만한 치료방법이 없으며 X-선치료¹⁾는 신경교조직의 과도성장을 막고 신경조직의 파괴를 방지한다고 하나 효과를 평가하기는 어렵다. Gardner⁵⁾에 의하면 Magendie공을 개방해줌으로써 좋은 결과를 얻었다고 하며 어떤 경우에는 뇌실배액법으로 더 좋은 결과를 얻을수도 있다고한다. 그외에 공동내용물을 제거하여 척수내 압력을 감소하는 수술법도 시행되어 왔었으나 대공의 이상이나, 척수가 막혀서 넓어져있는 경우를 제외하면 별효과가 없었다고 한다. 척추측만증에 대한 치료로는 Huebert⁷⁾에 의하면 22례중 20례에서는 보존적요법으로 치료하였고 2례에서 Harrington 기계사용 및 척추유합술을 시행한 결과 1례에서는 척수내 낭종의 파열로 대마비를 일으켰다한다. 또 신경관절증에대한 치료로는 Charnley³⁾의 압박 관절고정술이 좋다고하나 본증례에서는 대증적 치료를 하였다.

결 론

본 정형외과학 교실에서는 골격기형을 동반한 경추부 척수공동증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Appleby, A., Bradley, W.C.: *Journal of the Neurological Sciences*, 1969, 8. 451.
2. Cecil-Loeb: *Textbook of Medicine: Syringomyelia*, P 308-310, 13th ed. 1971.
3. Charnley. J.: *Trophic affection of joint* (Quoted

from campbells orthopedics 5th ed. Vol.2. P 1055 1971.)

4. Gardner, W.J., Karnosh, L.J.: *Transactions of the Americal Neurological Association*, 1957, 82, 144.
5. Gardner, W.J.: *Hydrodynamic mechanism of Syringomyelia: It's relationship to myelocoele*. *J. Neuro. Neurosurg. Psychiat.*, 28:247, 1965.
6. Hassin, G.B.: *Histopathology and Histogenesis of Syringomyelia*, *Arch. Neurol. & Psychiat.*, 3 130, 1920.
7. Huebert T. & Mackinnon W.B.: *Syringomyelia & Scoliosis*, *J. of Bone and Joiit Surg.*, Vol. 50B, No.2 P 436 May 1968.
8. Kim, Young Joe & Kim, Byung Kuk: *Diagnosis of Muscular Atrophy of the Extremities*. *J. of Kore an orthoped*, Ases., Vol. 6, 4, Dec 1971.
9. Logue, V.: *Clinical Radiology*, 1971, 22, 2.
10. McLean et al: *Posttraumatic Syringomyelia*, *J. Neurosurg.*, 39:485-92 Oct. 73.
11. Mercer, W., and Duthie, RB.: *Orthopaedic Surgery* P815. 7th ed., 1973.
12. Meritt, H.H.: *A Textbook of Neurology: Syringomyelia and Syiingobulbia*, P 506-514. 5th ed. 1973.
13. Netsky, M.G.: *Syringomyelia. A clinicopathologic study*, *Arch. Neurol. & Psychiat.*, 70, 741, 1953.
14. Ollivier, C.P.: *Quoted from Br. Med. J.*, 2: 355, 15 May, 71.
15. Simon, T.: *Quoted from Br. Med. J.*, 2:355, 15 May, 71.
16. Turekr: *Orthopedic Principles & Their Application: Syringomyelia*, P.248-249. 2nd ed., 1967.