

腰・薦椎 分節에서 온 脊髓空洞症

— 1例 報告 —

高麗病院 整形外科

黃祐石·吳然斗·金泳祚

—Abstract—

A Case History of Lumbosacral Syringomyelia

Whang, Woo Suck, M.D., Oh, Yon Doo, M.D., Kim, Young Joe, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Korea General Hospital

Syringomyelia was described by Etienne, Morgagni and Santorini in 1594 for the first time and was named by Olliver in 1824. In spite of hundreds of years study, it's cause is still not distinctly known and symptoms are very much variable because of it's wide, irregular lesion in the spinal cord.

The patient of 34 years old male had been suffered from sensory and temperature dissociation and muscle weakness of lower extremity including lower trunk for two years. In case of classical syringomyelia, sense of pain and temperature were diminished on the same area but this patient had complained disturbance of pain and light touch on the same area, but temperature loss does not coincides with, as figure shows.

This report will review syringomyelia of lumbosacral type with a case history and references which is relatively rare in incidences.

症 例

患 者：고 ○주, 남, 34세, 직업 목수

主訴：腰痛, 兩下肢 筋萎縮 및 衰弱으로 步行장애,
下軀幹과 양하지에 간헐적으로 전광적 痛症.

過去歴：15세때 右眼 끄리렌성 각결막염으로 베니실린 투여후 완전 실명함.

現病歴：患者는 2년전 강원도 장성에서 作業도중 3m 정도 높이에서 추락함과 동시에 10kg 정도의 鐵棒이 우측 엎구리를 때려 30분간 심한 疼痛으로 苦生했었으며 그 10일 후 처음으로 우측 엄지발가락에 知覺異常을 느꼈다

지각이상은 급속히 상행진행하였으며 10개월 후에는 다시 좌측 엄지발가락에 증상이 왔고 이도 역시 上行進行하여 A병원에 갔었으나 好轉은 없이 서서히 그 정도가 심하여 갔다.

1971년 8월에는 B병원에 갔었으나 Myelogram(正常)만 하고 퇴원했고 바로 C병원에 가再次 Myelogram을 했었으나 亦是 正常이었다. 症狀의 차도가 전혀 없어 D병원에 갔었지만 確診을 받지 못했고 漢醫로부터 첨술도 받았지만 症狀은 차츰 심해져 1972년 초에는 양下肢 근육의 위축 및 쇠약으로 步行에 심한 장애를 받은채 증상은 더 이상 진행되지 않았다. 환자는 간헐적으로 腰椎部位에 전광적 통증을 呼訴하고 변비와 排尿困難(1회

排尿時間이 5~7분) 및 失禁이 있었다.

다. (Fig. 1, 2) 表部 腹部反射 및 Cremaster 反射는 소실되었다. 深部 臟検査에서 膝蓋反射 및 아킬레스腱反射는 양측 모두 抗進(+)되었고 Ankle Clonus도 항진되었다. 肛門括約筋은弛緩되었으며 Babinski Sign은 나타나지 않았다.

病理學的 所見 : 末稍 血液検査, 尿検査는 正常이었고 脊髓液의 VDRL도 음성이었다. 脊髓液検査는 맑은 투명의 無色, 비중; 1003, 細胞數; RBC; 2/mm³ WBC; 5/mm³ 蛋白質; 28mg/dl, glucose 45mg/dl로 正常이고 Queckenstedt test도 正常이었다.

X-線 所見 : 特記 事項이 없고 Myelogram은 하지 않았다.

考 察

1594년 Etienne, Morgagni, Santorini 등이 最初로 報告하였으며 1824년 불란서의 Olliver가 Syringomyelia라고 命名하였다.

原 因

不明이며 다른 先天的 缺損과 동반하는例가 많아先天的 素因에 依하지 않나 생각한다. 혼히 併發하는 선천적결손은 ①二分脊椎 ②水頭症 ③頭蓋骨의 畸形 ④Klippel-Feil 씨 徵候群 ⑤Platybasia ⑥von Hippel-Lindau 씨 徵候群 ⑦彎曲足 ⑧頸椎肋骨 ⑨多乳頭症 ⑩脊椎側彎 ⑪Web toes等이며 Basilar Invagination, Arnold-Chiari 씨 증후군이 Syringomyelia와 併發例 많아 ⑫Gardner's triad라고 한다.

腦幹의 内髓 종양으로 명발하는 것은 ①神經膠腫 ②血管腫이 많다.

後天의 으로 脊髓에 洞空을 일으킬 수 있는 것은 ①外傷(脊髓出血) ②血管病巢 ③腦膜 혹은 血管성 매독 ④Pott氏疾患 ⑤硬腦膜의 감염 ⑥蜘蛛網膜炎 ⑦髓鞘脫落性 疾患등이다.

病 理

本質의 으로 神經膠症과 洞空의 혼합으로 洞空은 혼히 척수의 中央部位나 이에 가까운 灰白質에서 시작되어 洞空 주위는 헌미경적으로 상당량의 比較的 無細胞의 神經膠組織과 두텁고 확장된 꾸불꾸불한 血管으로 싸여져 있으며 Ependymal cell이 인접해서 線狀 배열되어 있다. 洞空內에는 液化性變性的 액체가 차있는 경우가 많다. 頸椎의 上部 및 後部 分節에서 好發하고 腰薦椎分節에서도 많이 볼 수 있다.

病變 部位는 ①前部灰白質 ②좀더 中央의 上行 및 下行 神經道 ③反對側 灰白質 順으로 많이 온다. 中央部位에 痘巢가 있을 때에는 痘初期에 교차하는 Afferent fiber인 Lateral Spinothalamic tract가 파괴되어 痛,

Fig. 1.

Fig. 2.

理學的 所見 : 체중 53/kg, 혈압 120/80mmHg, 체온 37°C, 맥박 82/min, 호흡 20/min으로 여원 체격에 체중은 2년간 7kg가 감소했고 精神狀態는 명료하고 喬姆 하며 주위 환경에 잘 적응하는 편이었다.兩下肢筋은 中等度 萎縮되었고 筋力도 Poor했다. 神經検査 所見으로 痛, 温度, 輕觸覺 및 震動감각의 변화는 도표와 같았

溫度感覺이 상실되며 輕觸感(Ventral Spinothalamic tract)은 보존된다. 繢發의 임상증세는 洞空의 方向과 程度에 따라 다르다. 前部 및 側部 灰白質의 파괴는 아주 흔해서 특징적 증상인 皮膚의 知覺상실 영역에서 筋쇠약과 自律神經異常을 볼 수 있다.

症狀

病의 進行은 主로 徐徐히 오나 드물게 一定期間에 急速히 進行되기도 하며 10~60세의 광범위한 연령층 중 호발은 30~40세이고 男女比는 3:1이다.

(1) 頸椎의 脊髓空洞症(Cervical Syringomyelia)

전형적이고 가장 흔히 볼 수 있으며 初期 증상은 손의 작은 근육의 쇠약해짐과 前胸부의 無痛火傷으로 알 수 있고 Horner 씨 徵候群, 안구震温, 上肢의 血管運動 및 피부 영양장해를 볼 수 있다.

초기에 觸覺과 固有감각은 변화 없으며 前角細胞나 反射弓의 Afferent limb 침범으로 腱反射는 소실된다. 確認 못한 작은 傷害가 神經支配除去된 관절조직에 損傷을 가해 無痛관절症(Charcot joint)이 20%에서 팔·어깨·목에 나타난다. 혈관운동과 피부 영양 장해가 심해지면 내번수지(Claw finger)와 같은 기형과 두터운 쏘세지 같은 기형이 손가락에 올 수 있고 손톱은 잘 부서지고 거칠어지며 피부는 자색으로 변하고 冷해지며 많은 상처와 궤양으로 壞疽이 생긴다.

臨床의 三大 症狀은 ① 神經分節상 知覺의 상실이나 分裂이 대개 左右 相稱으로 목·팔·어깨에 온다.(증상의 分布에 따라 Shawl, Glove and Vest Distribution) ② 筋萎縮 ③ 胸椎側彎인데 ①과 ②는 後部髓柱의 灰白質이나 前部 橫聯結(Commissure)의 洞空으로 Lateral Spinothalamic tract와 前角細胞의 파괴로 오며 ③은 胸椎 病巢에서 前角細胞가 非相稱으로 침범되어 局所筋肉의 萎縮과 作用의 不同으로 온다.

(2) 腰椎의 脊髓空洞症(Lumbar Syringomyelia)

病巢은 腰薦椎 分節이고 흔히 頸椎의 脊髓空洞症과 併發하며 臨床症狀은 脊髓癆와 비슷하다. 다리, 骨盤帶와 대퇴부에 筋萎縮과 쇠약이 오며 腰薦椎 分節의 皮膚에 知覺分裂 및 상실이 있고 혈관운동 및 피부 영양장해가 온다.

深部反射는 Root entry Zone의 反射弓 파괴나 側副前角細胞 파괴로 대개는 消失되나, 反射弓은 保存되고 Cortico spinal tract가 파괴될 때에는 抗進된다.

Pyramidal tract에 병변이 오면 경련, 深部腱反射의 抗進, Babinski Sign의 陽性, 운동失調, 방광조절상실 등이 올 수 있다. 一般的으로 痛症은 없으나 회귀하게 筋경련으로 인한 전통같은 통증이 올 수 있다.

診斷

Queckenstedt test는 대개 正常이고(31例中 24例⁸⁾) 脊髓液壓力은 200mmH₂O 이상이 31例中 7例, 蛋白質은 100mg/dl 이상이 2例 뿐으로 脊髓液 檢查는 診斷에 도움이 못되고 Myelogram 시 頸椎에서 도관이 넓어지면 진단에 의의가 있으나 神經症狀에 為主해야 한다. 즉 ① 局所筋의 萎縮 ② 오래된 화상흔 ③ 특징적인 지각의 分열 및 상실 ④ 脊椎側彎 ⑤ 皮膚 영양장해가 진단에 도움이 된다.

經過

대개 오래가며 病의 進行은 어느 시기에 정지된다. 환자는 四肢의 마비와 지각장해로 無能해지며 사망은 주로 간헐적 감염에 의해서 온다.

鑑別診斷

(1) 脊椎의 內髓 및 外髓 腫瘍

脊椎側彎이 없고 피부의 영양장해도 없으며 Myelogram 과 칙수에 檢查시 蜘蛛膜下遮斷이 있다.

(2) 頸椎肋筋

X-ray 와 脊髓의 分節 침범으로 인한 증상으로

(3) Platybasia 및 頸椎畸形

x-ray

(4) 多發性 硬化症

간헐적으로 진행하며 지각분열, 척추만곡 및 피부 영양 장해가 없다.

(5) 脊髓癆 및 筋萎縮性 側索硬化症

근의 쇠약이 없고 광범위한 영역의 피부 지각장해가 없다.

治療

만족할 만한 치료가 없다. X-ray 치료는 神經膠組織의 성장을 막고 神經조직의 파괴를 방지하나 實質적으로 어떤 效果가 있는지는 확인 안되었다. 洞空內容物을 제거하여 압력을 감소하는 等 對症치료로 Charcot joint 壞疽, 피부 영양장해에 對해 할 수 있고 환자에게 擦傷 궤양 및 화상에 대한 환기가 필요하다.

結論

比較的 稀少한 脊髓空洞症에서도 드물은 腰薦椎에 洞空이 생긴例를 經驗하였기에 文獻 考察과 함께 報告하나 一般的으로 痛症과 温度감각이 같은 영역에서 상실되는데 反하여 본 환자에서는 痛症과 輕觸覺이同一領域에서 상실된 점은 계속 研究해 볼만한 과제이다.

REFERENCES

- Barnett, H. J., et al: Post-traumatic Syringomyelia. Paraplegia 9:33-7 May 1971.

- 2) Cecil-Loeb: *Medicine*: Syringomyelia, p1644 12th ed. 1968.
- 3) Ellertsen, A.B., et al: *The distending force in the production of communicating Syringomyelia* *Lancet* 1:1234 June 1970.
- 4) Chusid, J. G. & Mc Donald, J. J.: *Correlative Neuroanatomy & Functional Neurology*:p 194-195, 216, 273,63-64 12th ed. 1964.
- 5) Harrison: *Principles of Internal Medicine*: p 1254-1255 5th ed. 1966.
- 6) Kim, Young Joe & Kim, Byung Kuk: *Diagnosis of Muscular Atrophy of the Extremities*. JKOA Vol. 6,4 Dec. 1971.
- 7) Mackinnon, W.B. & Huebert, J: *Syringomyelia & Scoliosis*, JBJS Vol. 50B, No.2 p436 May 1968.
- 8) Meritt, H.H.: *A Textbook of Neurology*: p520-528 4th ed. 1970.
- 9) Turek: *Orthopedic Principles & Their Application* p 236-237.
- 10) Williams, B: *Treatment of Syringomyelia* Br. Med. J. 2:774 June 1971.