

계류 척수 증후군에 의한 야뇨증과 신부전 1례

가톨릭의과대학 소아과학교실, 의정부성모병원, 성가병원*

이상희, 이윤경, 김동언, 김영훈, 김소영*, 한승훈

= Abstract=

A Case of Enuresis and Renal Failure by Tethered Cord Syndrome with Sacral Lipoma

Sang Hee Lee, MD, Yoon Kyung Lee, MD, Dong Un Kim, MD,
Young Hoon Kim, MD, So Young Kim, MD*, Seung-Hoon Han, MD

Department of Pediatrics, UiJongBu St. Mary Hospital and Holy Family Hospital,
The Catholic University of Korea School of Medicine, Korea*

The tethered cord syndrome is characterized by sensory and motor disturbances of the lower extremities and incontinence. We report a 12-year-old boy with sacral lipoma and a tethered cord syndrome, whose chief complaint is enuresis. This complication of tethered cord syndrome was most likely due to a renal failure and hydronephrosis secondary to a neurogenic bladder. Thus, the spinal lesions have to be considered in patients with enuresis.

(J Korean Soc Pediatr Nephrol 2002 ; 6 : 109-13)

Key Words : Enuresis, Tethered cord syndrome, Neurogenic bladder

서 론

계류(tethered) 척수란 신생아기 이후에 척수 원뿔(conus medullaris)이 2번째와 3번째 요추 사이보다 훨씬 아래쪽에 위치하면서 종사 종말끈(filum

terminale)이 끊어지는 경우를 말한다^{1,2}. 이는 원발성 척수유합부전(dysraphism)의 하나로 다양한 신경원성 방광 기능 장애를 나타내며 특히 계류 척수와 요추 부위의 지방종은 요추 및 천추 척수 신경을 침범하여 다양한 임상 증상 즉, 요실금과 신경원성 방광, 하지의 운동 및 감각 기능 장애, 척추만곡증과 신경원성 관절증을 초래한다^{3,4}.

저자들은 야뇨증을 주소로 내원한 12살 남아에서 지방종과 동반된 계류 척수로 신경원성 방광과 신부전을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 2월 10일, 승인 : 2002년 4월 2일

책임저자 : 한승훈

서울시 영등포구 여의도동 62

가톨릭대학교 성모병원 소아과

전화: 011-9047-7412 FAX : (02) 783-2589

E-mail : pedhan@hanmir.com

증 례

환아 : 박 00, 12살, 남아
주소 : 야노

병력 : 환아는 만삭의 정상 분만으로 출생하였으며 정상적인 성장과 운동 발달을 보였지만 병력상 간헐적인 요실금 및 야뇨 증세를 보여 왔다. 하지만 부모는 남아에서의 정상적 발달 과정인 단순 배뇨 장애로만 생각하여 지내왔으며, 전원 당일 복통으로 개인의 의원을 방문하여 시행한 복부 초음파 검사에서 수신증 소견을 보여 전원 되었다.

이학적 소견 : 내원시 성장과 발달상태는 양호하였고 신경학적 이상 소견도 없었다. 시진상 천추 부위에서 피부의 보조개를 확인할 수 있었으며 기타 목, 등 및 회음부에서의 이상소견은 발견할 수 없었다. 기타 사지의 기형적인 소견도 없었다.

기본 검사 소견 : 입원시 시행한 혈액검사상 빈혈(혈색소: 8.3 g/dL)과 고혈중요소질소혈증(56 mg/dL), 고크레아티닌혈증(3.1 mg/dL) 및 고칼륨혈증(5.8 mEq/L)을 보였으며 소변검사에서는 2+의 단백뇨와 함께 농뇨 및 혈뇨를 보였다.

방사선 및 초음파 소견 : 단순 흉부 및 복부 방사선 소견상 이상은 없었고 배뇨성 방광요도조영술 검사에서는 신경원성 방광과 중등도의 방광류를 확인하였으며(Fig. 1) 초음파 검사에서는 중등도의 수신증과 방광요관역류의 소견을 보였다(Fig. 2).

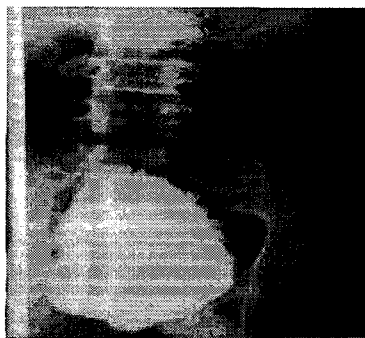


Fig. 1. Voiding Cystourethrography shows a severely irregular contour of bladder wall and sacculation of right lateral aspect of wall.

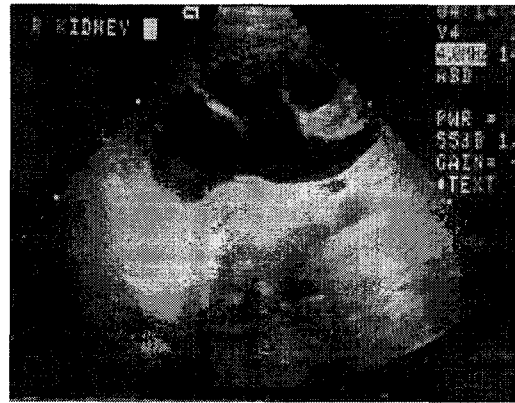


Fig. 2. Ultrasonogram shows marked dilatation of pelvocalyceal system and proximal portion of ureter in right kidney.

해의학적 신 기능 검사 소견 : 양쪽 특히 왼쪽 신장의 심한 크기감소와 함께 양측 신장의 배설능의 평탄화를 확인할 수 있으며 사구체 여과율은 분당 28.8 mL로 측정되었다(Fig. 3).

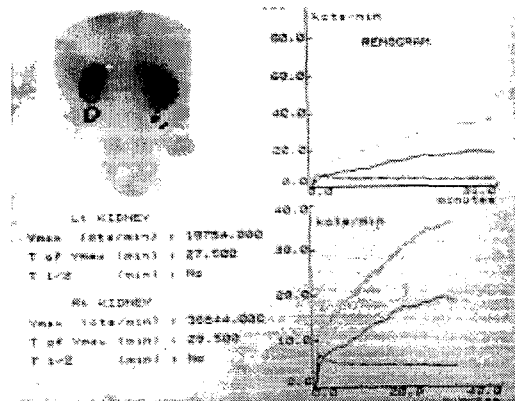


Fig. 3. Renogram shows bilateral chronic parenchymal disease with moderate to severe functional disturbance.

자기공명영상 소견 : 척수가 2번째 천추 위치까지 내려와 있었고 이 부위에서 엽상의(lobulated) 종괴가 확인되었다(Fig. 4).

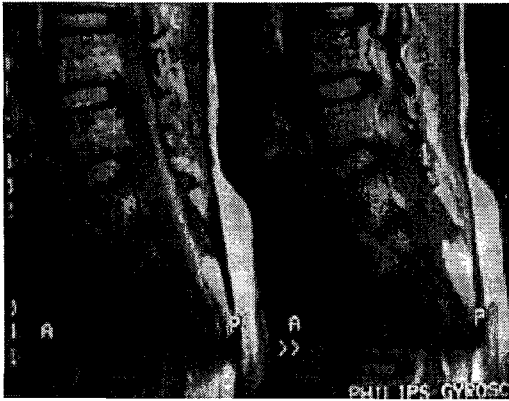


Fig. 4. Preoperative MRI of lumbosacral spine T1-weighted sagittal and image shows tethered cord and sacral lipoma at the S2 level.

요역동 검사 소견 및 근전도 소견 : 요역동 검사에서는 순응도는 떨어지지만 경직성 신경원성 방광의 소견을 보였다. 근전도 검사에서는 양측성 천추 신경근병증에 상응하는 소견을 보였다.

치료 및 경과 : 환아는 지방종과 동반된 계류 척수로 진단하여 지방종을 제거하는 수술을 하였으나 수술시 지방종과 운동 신경이 서로 혼재된 상태로 박리가 완전히 이루어지지 않았으며 술후 경과는 양호하였고 이후 간헐적인 도뇨로 배뇨 훈련을 하고 있으며 정기적인 추적 관찰 중이다.

고 찰

계류 척수 증후군은 소아 및 성인에서 발견되는 척수의 발달성 기형으로 잠재성 척수유합부전 환아에서 가장 흔히 진단되는 병리학적 소견이다. 즉 척추내 척수 원뿔이 정상보다 훨씬 아래쪽에 위치하면서 이로 인한 종사 종말근이 끊어져 임상 증상을 나타내는 경우이다¹⁾ 정상적으로는 태생기때 척추의 성장이 척수보다 빠르기 때문에 척추강내에서의 척수는 상부로 이동하게 된다²⁾ 연구에 의하면 재태기간 전반기 특히 태생기 9-16주에 가장 빠른 척수 원뿔의 상승이 일어난다고 한다³⁾ 태생 31주가 되면 성인과 같은 수

준에 위치하게 되며⁴⁾ 종족이나 성별의 차이는 발견할 수 없다고 한다⁵⁾ 따라서 정상적인 위치는 척수 원뿔이 3번째 요추의 아래쪽으로는 위치하지 않으며 따라서 그보다 하부에 위치하는 경우에는 계류 척수를 생각하여야 한다. 본 증례의 환아는 2번째 천추 부위까지 내려와 있는 것이 확인되었으며 그 부분에서 업상의 종괴 음영이 있어 지방종과 동반되었음을 확인할 수 있었다.

계류 척수의 흔한 원인으로는 지방수막척수류, 비후된 종사 종말근, 척수이분증, 척수의 지방종과 낭종성 병변, 수술후 유착, 지주막염 등을 들 수 있다⁶⁾ 역시 본 환아에서도 천추 부위에서 지방종이 확인되었고 이것이 본 증례의 원인 질환으로 진단되었다.

이런 계류 척수 증후군의 환자에서 특징적인 증상으로는 하지 무력증, 요실금, 요통 등을 들 수 있다. 계류 척수는 신경학적 결손을 보이며 특히 신경원성 방광과 하지의 운동성 장애를 초래한다. 사실 이 질환의 자연 경과에 대하여는 알려진 것이 적다. 한 후향적 연구에 의하면 대개 증상은 4세 이전에는 무증상으로 발견되지만 5세 이후에 확인된 경우에는 모든 환아에서 비노기학적 내지는 신경학적 이상을 보인다¹⁰⁾ 증상의 발현 시기는 약 반수에서 보면 2세 이후에 요로계 장애로 시작되며, 반면 운동신경 장애-하지의 무력증-은 학동기 이후에 나타난다¹⁰⁾ 즉 이런 증상 발현의 경과상의 차이는 치료하지 않은 계류 척수 환자의 신경학적 결손은 연령이 증가함에 따라 심해지는 것으로 이해 할 수 있다^{11,12)} 계류 척수의 진행성 신경학적 악화의 근본적인 기전은 정확히 알려진 것은 없으나 아마도 척수의 신전(성장)에 따르는 것으로 생각된다. 즉 신전된 척수에서의 사립체 산화성 대사의 장애나 척수 혈류의 감소가 결국 신경성 기능부전을 초래하는 것으로 설명된다^{2,13)} 또한 요천추 지방종 같은 경우에는 그 부분의 지방의 지속적인 축적으로 종괴 영향이 증가하여 신경학적 이상을 초래하기도 한다¹⁴⁾ 병태생리학적으로는 명확하게 밝혀지지는 않았지만 반복되는 두부, 경부 및 체간의 운동에 의한 반복성 외상이라고도 한다¹⁵⁾ 즉 단순한 신전 영향만으로 증상이 출현한다면 벌써 어린 나이에 발현이 되

어아 하나 실제로 여러 연령층에서 발현하는 것으로 보아서는 신전과 함께 간헐적 내지 반복적인 흉요추에서의 운동에 의한 기계적인 자극이 신경학적 이상의 요인이라 생각된다¹⁰. 본 증례의 환아는 병력상 12세 나이에 계류 척수 증후군으로 진단되었고, 물론 부모의 무지 및 야뇨증에 관한 사회 관습적인 태도에 기인하기도 하지만 단순한 척수의 신전성 영향만에 의한 발현이라고 보기에는 어렵고 소아가 성장 발육하면서 척추에의 기계적인 운동성도 작용하였으리라고 생각한다.

증상을 평가할 때 요역동 검사를 통한 방광의 기능을 정확히 평가하는 것이 중요하다. 대부분의 임상 양상은 배뇨근 무반사(detrusor areflexia)를 보이는 신경원성 방광으로 초래되는 소견이다^{16,17}. 특히 Hellstrom 등은 20세 이하의 소아에서 이완성 방광을 보이는 경우가 50%라 하였지만¹⁸ 일부 연구자들은 과반사(hyperreflexia)가 대다수라고도 한다¹⁹. 즉 이는 성인에서 빈뇨와 절박뇨가 주 증상으로 표현되는 주요한 요인이라고 생각되며 이런 현상은 성숙하면서 적응이 되어 감으로써 질환의 발견이 늦게되는 것이고, 반면 무반사인 경우에는 적응이 안되어 요로 감염 등의 증상을 조기에 나타낸다. 따라서 일찍 발견될 수 있고 이것이 소아에서 확인되는 요역동학적 소견이 무반사성 방광으로 확인되는 이유일 것으로 생각된다. 본 환아의 경우는 비교적 소아 후기에 본 질환으로 진단되었다. 즉 본 환아의 요역동학적 소견은 과반사성 방광을 나타냈으며 이후의 추적 검사상에서 최대 방광 용적이 약간 호전되어 요실금의 증상이 사라지기는 하였지만 여전히 야뇨를 보였고 간헐적인 도뇨를 실시하였다.

진단은 임상 증상과 요천추부의 단순 방사선 검사에서 이분 척추 등의 동반으로 의심할 수 있지만 최근에는 자기공명영상을 통하여 척추내 구조물 등의 위치를 정확히 알 수 있으므로 가장 정확한 진단 수단으로 알려져 있다³. 또 신생아나 유아에서는 초음파 검사를 통하여 척수 원뿔이나 종사 종말근의 위치를 확인 할 수도 있어 진단이 가능하다²⁰. 아울러 동반되는 신경원성 방광과 신경학적 결손의 부위와 정

도를 확인하기 위한 요역동 검사 및 근전도를 시행하여야 한다. 본 증례에서도 혈액화학검사, 요역동 검사, 근전도 및 자기공명영상을 통한 다각적인 접근방법을 통하여 지방종과 동반된 계류 척수를 진단할 수 있었고 나아가 이로 인한 신부전의 소견과 함께 야뇨증을 평가할 수 있었다.

계류 척수 증후군의 치료는 견인되는 부위의 절제를 통한 계류를 제거하는 것이 최선의 방법이며, 진단 당시의 연령 및 1차성인지 2차성인지의 여부와 함께 비뇨기학적 소견의 동반 정도에 따라서도 예후는 달라진다. 여러 연구자들은 조기 발견과 함께 조기 제거술이 예후에도 상당한 영향을 끼친다고 하며¹⁰ 특히 6개월 이전에 수술을 권하고 있다¹¹. 본 환아는 여러 사회적인 관습 및 의료에 대한 무지로 진단 및 치료가 12세 까지 늦어져 신경원성 방광과 이에 따른 신부전증 및 야뇨증이 동반되었으며 앞으로의 예후는 지켜봐야 할 것이다.

결론적으로 야뇨를 주소로 내원한 경우 환아의 진찰에서 특히 요천추 부위의 피부 이상 여부를 반드시 확인함은 물론 비뇨기에 대한 요역동 검사도 염두에 두어야 할 것이다.

한 글 요 약

저자들은 야뇨증을 주소로 내원한 12살 남아에서 천추 부위의 피부 보조개를 발견하여 정밀 검사를 통한 계류 척수 증후군을 확인하였고 이에 따른 신경원성 방광과 만성 신부전을 경험하였기에 문헌 고찰을 통한 증례 보고를 하는 바이다.

참 고 문 헌

1. O'Neill P, Stack JP. Magnetic resonance imaging in the pre-operative assessment of closed spinal dysraphism in children. *Pediatr Neurosurg* 1990-1991;16:240-6
2. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of 'tethered cord syn-

- drome'. J Neurosurg 1981;54:494-503
3. Raghavan N, Barkovich AJ, Edwards M, Norman D. MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. Am J Roentgenol 1989;152:843-52
 4. Robinson SC, Sweeney JP. Cauda equina lipoma presenting as acute neuropathic arthropathy of the knee. A case report. Clin Orthop Relat Res 1983;178:210-13
 5. Ghazi SR, Gholami S. Allometric growth of the spinal cord in relation to the vertebral column during prenatal and postnatal life in the sheep(Ovis aries). J Anat 1994;185:427-31
 6. Barson AJ. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. J Anat 1970;106:489-97
 7. Rowland-Hill CA. Ultrasound determination of the location of the conus medullaris in neonates. Am J Neonat Radiol 1995;16:469-72
 8. Vettivel S. Vertebral level of termination of the spinal cord in human fetuses. J Anat 1991;179:149-61
 9. Mandell J, Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S, Dyro FM, Colodny AH, Retik AB. Occult spinal dysraphism: a rare but detectable cause of voiding dysfunction. Urol Clin N Amer 1980;7:349-56
 10. Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Abe H, Isu T, Akino M. Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism. Child's Nerv Syst 1997;13:268-74
 11. 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
 12. 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;65:756-61
 13. Fujita Y, Yamamoto H. An experimental study on spinal cord traction effect. Spine 1989;14:698-705
 14. Naidich TP, McLone DG, Mutluer S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma(lipomyeloschisis): radiologic evaluation and surgical correction. Am J Roentgenol 1983;140:1065-78
 15. Schneider SJ, Rosenthal AD, Greenberg BM, Danto J. A preliminary report on the use of laser-Doppler flowmetry during tethered spinal cord release. Neurosurgery 1993;32:214-8
 16. Kaplan WE, McLone DG, Richards I. The urological manifestations of the tethered spinal cord. J Urol 1988;140:1285-8
 17. Flanigan RC, Russell DP, Walsh JW. Urologic aspects of tethered cord. Urology 1989;33:80-2
 18. Hellstrom WJ, Edwards MS, Kogan BA. Urologic aspects of the tethered cord syndrome. J Urol 1986;135:317-20
 19. Giddens JL, Radomski SB, Hirshberg ED, Hassouna M, Fehlings M. Urodynamic findings in adults with the tethered cord syndrome. J Urol 1999;161:1249-54
 20. 박세혁, 이규호, 임효근. 피부이상소견을 보이는 척추융합부전증 소아에서의 초음파검사의 유용성. 대한신경외과학회지 1991;20:860-7