

선천성 척추 피부동관 증례보고

심병관 · 김용배 · 남승민 · 최환준

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

A Case Report of Congenital Spinal Dermal Sinus Tract

Byung Kwan Shim, M.D., Yong Bae Kim, M.D.,
Seung Min Nam, M.D., Hwan Jun Choi, M.D.

Department of Plastic & Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Soonchunhyang University, Bucheon, Korea

Purpose: Congenital spinal dermal sinus tract is a rare lesion connecting skin to deeper structures including neural tissue. It results from the failure of the neuroectoderm to separate from the cutaneous ectoderm in the third to fifth week of gestation. The common locations are the lumbosacral and occipital regions. Sometimes it extends to spinal canal. In this paper we report a case of congenital spinal dermal sinus tract in the coccyx.

Methods: A 21-month-old male child born after an uncomplicated full-term pregnancy was admitted to our institute with a midline dermal sinus and a cartilaginous protrusion in the coccygeal region. There were no signs of infection. Neurologic examination showed no functional deficit in both lower limbs. He was treated with complete excision of the tract and an underlying accessory cartilage.

Results: The spinal dermal sinus tract was extended from the skin to the coccyx. The stalk was loosely attached to the accessory cartilage of coccyx. At that point, it was dissected from the accessory cartilage and resected. The accessory cartilage was also resected at the bone and cartilage junction. During the follow-up period of 6 months, the wound healed well without any complication nor recurrence.

Conclusion: Congenital spinal dermal sinus tract is known as a form of spinal dysraphism. In order to prevent complications, timely surgical intervention including complete resection of sinus tract with correction of associated abnormalities is of utmost importance.

Key Words: Dermal sinus tract, Congenital anomaly

Received May 1, 2010
Revised July 13, 2010
Accepted July 19, 2010

Address Correspondence: Yong Bae Kim, M.D., Department of
Plastic & Reconstructive Surgery, Soonchunhyang University
Bucheon Hospital, 1174 Sang-dong, Wonmi-gu, Bucheon,
Gyeonggi-do 420-767, Korea. Tel: 032) 621-5319/Fax: 032)
621-5316/E-mail: psyb@schbc.ac.kr

I. 서 론

선천성척추피부동관 (congenital spinal dermal sinus tract)은 피부와 그 하부의 신경조직간의 교통이 이루어지는 희귀질환의 하나이다.¹ 관은 피부 표면으로부터 연장된 중층편평상피세포 (stratified squamous epithelium)로 되어 있으며 이는 하부에 위치하는 다양한 구조물까지 닿을 수 있다.^{2,3} 이는 배아기 (embryonic period) 3~5주째 피부외배엽 (cutaneous ectoderm)과 신경외배엽 (neuroectoderm)의 분리가 일어나지 않아 발생하는 것으로 알려져 있다.¹⁻³ 척추피부동관은 요추천골부 (lumbosacral region) 및 후두부에서 정중선을 따라 발생하고 다양한 임상양상으로 나타나며 척수염 같이 생명을 위협할 정도로 심각한 합병증을 유발하는 경우도 있다.¹ 본 교실에서는 선천성척추피부동관의 매우 드문 증례를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환아는 21개월 된 남자 환아로 과거력 상 반복적인 감염이나 뇌수막염 등은 없었으며 출생 시부터 발생한 미골부의 통증을 동반한 융기 및 과잉조직 (redundant tissue)을 주소로 본원 성형외과 외래에 내원하였다. 미골부의 폭 3 cm 길이 1 cm 크기의 피부함몰 및 외측 개구부가 관찰되었으며 미골 부위의 돌출이 관찰되었다 (Fig. 1). 외측 개구부로의 삼출물이나 경화 (induration) 등 염증 및 감염 소견은 관찰되지 않았으며 단순방사선촬영에서 천골 및 미골의 유합부전 (dysraphism) 등 이상소견은 관찰되지 않았다. 선천성척추피부동관의 경막내로의 연장을 확인하기 위해 시행한 자기공명영상 소견에서 관은 경막내로의 침범 없이 미골 수준에서 제한된 소견이 관찰되었다 (Fig. 2). 전신마취 하에 척추피부동관의 제거술을 시행하였다. 미골 부위의 피부함몰 및 외측 개구부를 포함한 타원형의 절개선을 디자인한 후 박리하였고 관의 끝부분이 미골까지 연장되어 있는 것을 확인한 후 척추피부동관을 제거하였다 (Fig. 3). 척추피부동관이 제거된 미골에는 가동성이 있는 부연골 (accessory

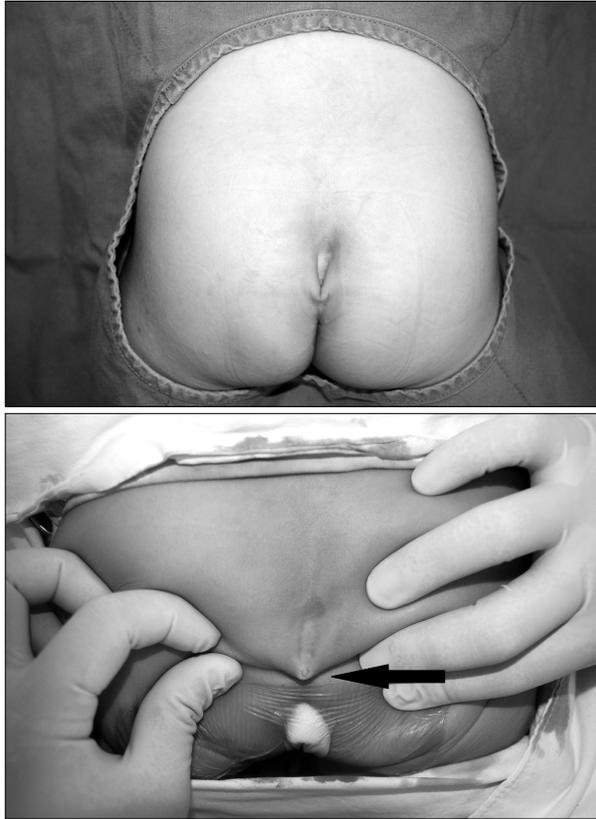


Fig. 1. Preoperative view. (Above) A 3 × 1 cm-sized dermal sinus and its external opening in coccygeal region are noted. (Below) Accessory cartilage (arrow) of coccyx is protruded. Abnormal discharge or any sign of infection is not found.

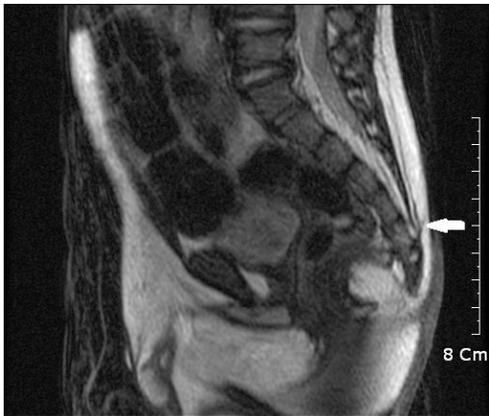


Fig. 2. Sagittal magnetic resonance image showing the subcutaneous trajectory. Tract (arrow) is limited in coccygeal area, not extending to the intradural space. Tethered cord is not observed.

cartilage)이 관찰되었으며 (Fig. 4), 연골과 뼈의 이행 부위에서 절제하였고 절제부의 주변을 트리밍 시행한 후 봉합하였다. 수술 후 시행한 병리조직학적 검사 상 관의 표면에서

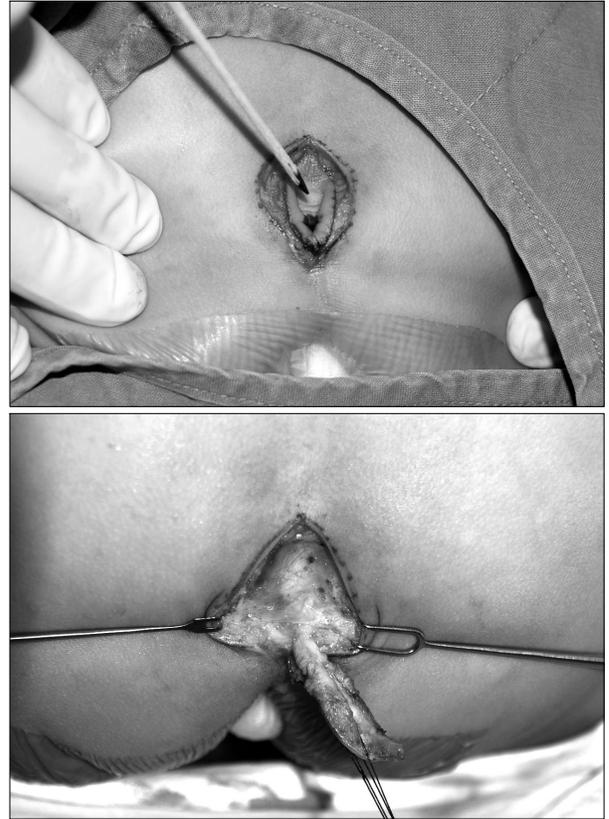


Fig. 3. Intraoperative view showing the dermal-sinus-like stalk (DSS) being attached to the coccyx. The elliptical incision is performed along the dimpled skin. (Above) Coccygeal dimpling with its external opening is dissected. (Below) Tract is attached to coccyx and not extended to the intradural space. We performed the sinus extirpation.

표피에서부터 연장된 중층편평상피세포를 확인할 수 있었다 (Fig. 5). 환이는 수술 후 6개월의 추적관찰기간 동안 수막염, 봉합부의 벌어짐이나 재발 등의 부작용은 관찰되지 않았다.

III. 고 찰

선천성척추피부동관은 태생기 피부외배엽에서 신경외배엽의 분리가 실패해 발생하는 매우 드문 선천성 기형의 하나로 발생률은 2,500명 당 1명 꼴로 발생하며 남아보다 여아에서 호발하는 것으로 알려져 있다.^{4,6} 신경축 (neuroaxis)의 어느 부위에도 발생 가능하나 요추천골 부위에서의 발생이 88%로 가장 많다.⁷ 발생학적으로 명확하게 설명되진 않았으나 배아가 3~5주 사이에 외배엽의 2층이 분리되며 척주와 근육근으로 분화되는 중배엽 조직이 삼입되게 되는데 이 때 피부외배엽이 신경관 (neural tube)과 완전히 분리되지 않아 발생하는 것으로 알려져 있다. 관은 피부 표면으로부터

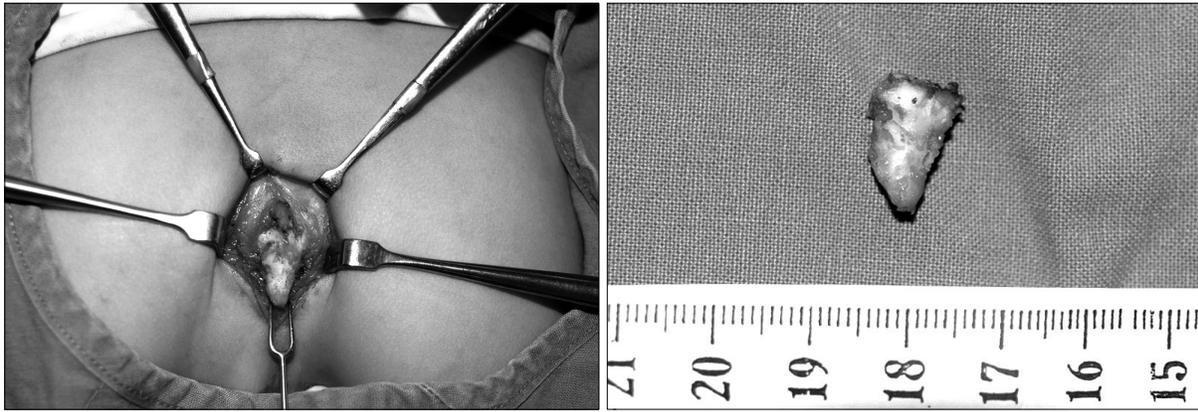


Fig. 4. Intraoperative view. (Left) A movable accessory cartilage is attached on the coccygeal dermal sinus tract. The cartilage is removed at osseocartilagenous junction. (Right) The removed cartilage is 2×1 cm in size.

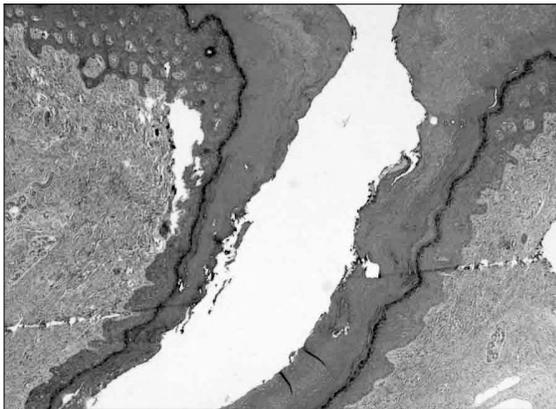


Fig. 5. The sinus tract lined by hyperkeratotic squamous epithelium (Hematoxylin and eosin stain, ×20). The surrounding tissue shows dense fibrosis, but inflammation is not prominent.

연장된 중층편평상피세포로 덮여 있으며 주로 정중선 및 척추 주위에 위치하게 된다.^{6,7} 선천성척추피부동관은 여러 조직면에서 끝날 수 있으며 다수에서 갈라진 추궁판 (bifid lamina)을 거쳐 척추관으로 들어간다. 또한 10~20%의 환자에서 관은 경막외로 들어간다.⁶ 그러나 대다수에서 선천성척추피부동관은 경막을 통해 들어가 건초낭 (thecal sac) 이나 척수원추 (conus medullaris), 마미 (cauda equina) 등에서 끝난다.^{1,6} 선천성척추피부동관은 감염, 신경학적 결손, 비노기계 질환 등 여러 임상증상과 관련이 있다. 후정중피부징표 (posterior midline cutaneous stigma)는 선천성척추피부동관에 동반되는 비정상적 색소침착이나 혈관종, 다모증과 관련이 있다. 조직학적으로 선천성척추피부동관 내부에는 신경세포, 지방, 혈관, 연골, 수막 잔여물 등이 발견될 수 있으며,⁷ 이는 본 증례에서 미골 끝부분에서 관찰되는 비정상적으로 과도하게 형성된 부연골과 연

관성이 있는 것으로 생각된다. 척추 지방종, human tail은 드물며 경화나 홍반 같은 감염 소견은 국소 또는 심부 감염의 결과로 온다. 또한 아주 드문 경우에서 외부 열공을 통한 뇌척수액 누출 또한 발생할 수 있다.⁸ 감염은 선천성척추피부동관과 관련되어 발생할 수 있는 심각한 합병증 중 하나로 뇌수막염이나 경막외, 경막내, 경막하 농양 등이 발생할 수 있다. 수두증은 뇌수막염 후 흔히 볼 수 있는 합병증의 하나로 뇌실염이나 지주막염 후에도 발생할 수 있다. 선천성척추피부동관 환자의 대부분에서 출생 시 신경학적 기능은 정상이나 견인척수 (tethered cord), 감염, 봉입종 (inclusion tumor), 신경학적 퇴보 등의 발생률은 나이가 증가함에 따라 증가한다. 불행하게도 일단 신경학적 결손이 발견되면 영구적인 손상으로 발전될 가능성이 높아진다. 이로 미루어 볼 때 시기적절한 진단 및 치료가 매우 중요하다고 볼 수 있다. 선천성척추피부동관은 미골오목 (coccygeal pit)과 구별되어야 하는데 척추피부동관은 둔부사이열 (intergluteal cleft) 상부에 위치하며 보다 머리 쪽을 향하는데 반해 미골오목은 표면의 기형과 관련 없는 단순한 동 (sinus)으로 미골끝 수 mm 상부의 둔부사이열 내에 위치한다. 또한 꼬리쪽을 향하거나 수평하게 주행하며 다른 경막내 병리조직 소견과 관련이 없어 추가적인 검사를 필요로 하지 않는다.^{2,3,6} 척추 방사선 사진은 척추유합 부전을 확인하는데 도움을 줄 수는 있어도 척추피부동관에서는 큰 도움이 되지 않는다. 자기공명영상은 수술 전 평가에서 중요한 역할을 하는데 비록 척추 내 병변은 놓칠 수 있어도 척수원추의 위치 확인이나 봉입종, 척수기형 같은 연관 기형을 확인하는데 도움이 된다. 초음파는 유아의 척추유합부전을 평가하는데 잘 확립된 영상진단 도구로 척추피부동관과 미골오목을 구별하는데 도움이 된다. 또한 신생아의 경우 자기공명영상은 신생아의 빠른 맥박이나 호흡 등으로 인한 허상 (artifact)으로 깨끗한 영상을 얻을

수 없기 때문에 이러한 경우 초음파가 더 유용한 선별검사로 사용된다. 그러나 척추피부동관이 끝나는 정확한 지점은 수술 시야 내에서 확인하는 것이 정확하다. 어떤 방사선학적 검사도 척추 내 병변을 정확하게 보여주지 힘들기 때문에 척추피부동관은 수술적 치료가 필요하며 병변이 끝나는 지점에서 완전히 절제되어야 한다. 만약 불충분하게 절제된 경우 재수술이나 확인되지 않은 잠재적 기형에 대한 치료가 필요하다. 조기진단 및 시기적절한 신경외과적 중재술은 감염이나 견인척수, 종양의 크기 증가 등으로 인한 이차적 합병증의 발생을 줄여줄 수 있다.

선천성척추피부동관은 매우 드문 척추의 유합부전의 하나로 조기에 수술하여 제거할 경우 별다른 합병증 없이 치료되지만 치료하지 않고 방치하게 될 경우 견인척수, 봉입증, 뇌수막염, 감염 및 신경학적 변성 등의 이차적인 합병증을 야기시킬 수 있다. 따라서 조기진단 및 시기적절한 외과적 중재술이 필수적이다. 본 교실에서는 선천성척추피부동관 환아를 대상으로 합병증 없이 좋은 수술결과를 얻을 수 있었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackerman LL, Menezes AH, Follett KA: Cervical and thoracic dermal sinus tracts. a case series and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 37: 137, 2002
2. Ackerman LL, Menezes AH: Spinal congenital dermal sinuses: a 30-year experience. *Pediatrics* 112: 641, 2003
3. Elton S, Oakes WJ: Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus* 15; 10, 2001
4. Kaufman BA: Neural tube defects. *Pediatr Clin North Am* 51: 389, 2004
5. Ramnarayan R, Dominic A, Alapatt J, Buxton N: Congenital spinal dermal sinuses: poor awareness leads to delayed treatment. *Childs Nerv Syst* 22: 1220, 2006
6. Tubbs RS, Frykman PK, Harmon CM, Oakes WJ, Wellons JC 3rd: An unusual sequelae of an infected persistent dermal sinus tract. *Childs Nerv Syst* 23: 569, 2007
7. Ikwueke I, Bandara S, Fishman SJ., Vargas SO: Congenital dermal sinus tract in the lateral buttock: unusual presentation of a typically midline lesion. *J Pediatr Surg* 43: 1200, 2008
8. Gupta DK., Shastank RR., Mahapatra AK: An unusual presentation of lumbosacral dermal sinus with CSF leak and meningitis. a case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 41: 98, 2005