

척수견인증을 동반한 Faun tail 1예

연세대학교 원주의과대학 피부과학교실, 연세대학교 의과대학 피부과학교실*

박하나 · 김주영* · 정예리* · 김수찬*

=Abstract=

A Case of Faun Tail associated with Tethered Cord Syndrome

Hana Bak, M.D., Joo Young Kim, M.D.*, Yae Lee Chung, M.D.*, Soo-Chan Kim, M.D.*

Department of Dermatology, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea,

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Tethered cord syndrome is a kind of spinal dysraphism with low-lying conus frequently associated with intraspinal lipoma, diastematomyelia or fibrous band. The clinical manifestations varies from long periods of no overt symptoms to back pain, scoliosis, progressive neurological deficit of legs and incontinence. Therefore the diagnosis requires a strong clinical suspicion and aggressive investigation. It shows various cutaneous manifestations including hyperpigmentation, skin dimple, dermal sinus or hypertrichosis.

This 34-year-old female patient has had a lozenge shaped hair tuft with terminal hair on the lumbosacral area since her birth. Her MRI scan showed dermal sinus and a low-lying conus at the lower border of L5. The filum terminale was also thickened. These findings are compatible for tethered cord syndrome. (Korean J Dermatol 2004;42(6):781~783)

Key Words: Faun tail, Spinal dysraphism, Tethered cord syndrome

서 론

척수견인증(tethered cord syndrome)은 신경계의 발달과정에서 정상적인 척추의 상하이동을 방해하는 여러 견인의 원인에 의해서 척수원추(conus medullaris)가 정상보다 하방에 위치하는 질환군으로 정상적인 척수원추는 제 2 요추 상방에 위치하는데 비해 이보다 하방에 위치하게 된다¹. 이 때 지방종, 피하공동(dermal sinus), 다모증, 피부 보조개(skin dimple), 과색소침착 등의 피부병변이 동반 될 수 있다². 특히 요추부의 삼각형 또는 마름모꼴 모양의 거칠고 긴 성모로 이루어진 다모증을 faun tail이라 한다. 이러한 다양한 피부증상들은 신경학적 증세에 대해 선행하여 나타나므로 조기진단하여 치료함으로써 신경학적 손상의 위험을 줄일 수 있으므로 중요하다.

저자들은 출생시부터 발견된 요천추부의 국소적인 다

모증을 주소로 내원한 34세 여자 환자에서 자기공명촬영(MRI)상 피부와 연결되지 않는 피부동(dermal sinus)과 척수가 제 5 요추까지 견인되어 내려와 있는 척수견인증(tethered cord syndrome)을 동반한 faun tail 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

34세 여자 환자가 출생시부터 발견된 요천추부의 국소적인 거칠고 긴 성모로 이루어진 다모증을 주소로 내원하였다. 과거력은 수십년전 왼쪽 둔부의 지방종에 대해 외과적 절제술을 받았다. 가족력에는 특기사항은 없었다. 피부소견 외에 건강상태는 양호하였다. 피부 소견은 증상이 없는 요천추부의 20×16 cm 크기의 마름모꼴의 다모증이 관찰되었다(Fig. 1).

신경학적 이상 소견은 관찰되지 않았으나 자기공명영상(MRI)에서 척수원추가 제 5 요추 위치까지 내려와 있으며 척수종말관이 비대해져 있고 피부까지 연결되지 않는 불완전한 피부공동(dermal sinus)이 관찰되었다(Fig. 2). 병변에서 시행한 병리조직검사 소견은 표피의 경한 위축

<접수: 2003년 9월 1일>

교신저자: 정예리

주소: 135-720 서울시 강남구 도곡동 146-92

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)3497-3360 Fax: 02)3463-6136

E-mail: yaelee@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1. A lozenge shaped hair tuft with terminal hair on the lumbosacral area

외에는 특이소견이 관찰되지 않았다.

신경외과에서 진찰 후 신경학적 이상이 관찰되지 않아 수술은 시행하지 않고 현재 추적관찰 중이다.

고 찰

피부와 신경은 모두 외배엽으로부터 유래되므로 동시에 기형이 발생될 수 있다. 척추의 발생은 정확하게 밝혀져 있지 않지만 태생 3~5주경 신경외배엽과 상피외배엽의 분리가 일어나고 이들을 중배엽이 둘러싸면서 중추신경구조가 형성된다³. 척추 융합부전증은 신체 정중선 상에서 각 배엽층의 분리 및 융합부전, 배엽층 일부의 증식 및 이소성 증식을 말하며 척수견인증(tethered cord syndrome) 외에도 척추이분증(spina bifida), 척수정중이개(diastematomyelia), 지방종, 유피낭종, 과오종 등이 여기 속한다⁴.

척수견인증(tethered cord syndrome)은 정상적으로 제 1, 2 요추 추간관 부위에 위치하는 척수원추(conus medullaris)가 제 2 요추 아래까지 내려와 있거나 척수 종말근의 굵기가 비례하여 척수 또는 신경근의 압박손상 또는 견인에 의해 병변이 생기는 경우를 말한다¹.

임상증상은 다양하여 무증상에서부터 요통, 서서히 진행되는 하지의 근력 감퇴 및 감각이상, 배뇨장애등이 나타날 수 있고 심한 경우는 척추측만증, 족부변형 등이 초래되기도 한다⁵. 일반적으로 배뇨장애나 신경학적 장애가 나타나기 전 조기진단하여 수술하면 영구적인 신경학적

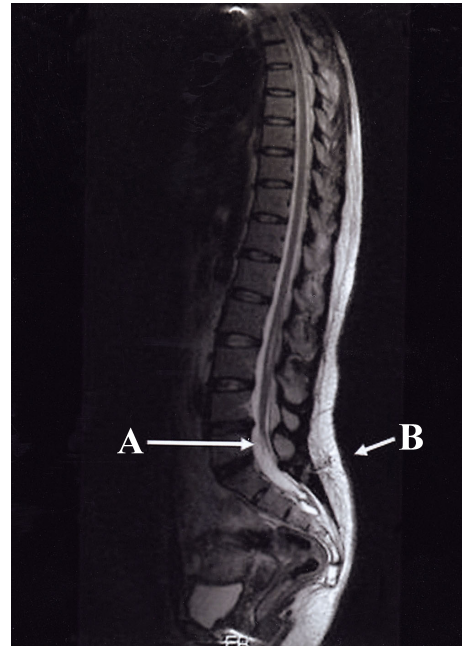


Fig. 2. The MRI scan shows a low-lying conus (arrow A) at the lower border of L5 and dermal sinus (arrow B).

손상을 방지할 수 있다⁶. 따라서 조기진단이 무엇보다 중요한 것으로 알려져 있다.

척추융합부전증에서 피부증상이 어느정도 동반되는지에 대한 정확한 보고는 없으나 Tavafoghi 등⁴은 잠재성 척추융합부전증 환자에서 50%이상이 피부소견을 보인다고 보고하였다. 피부증상으로는 하요부에 지방종, 피하공동(dermal sinus), 다모증, 피부보조개(skin dimple), 과색소 침착, 혈관종, 피부무형성증 등의 순으로 나타난다². 특히 이 증례와 같이 요추부의 마름모꼴 모양의 거칠고 긴 성모로 이루어진 다모증을 faun tail이라고 한다. 이러한 다양한 피부증상은 신경학적 증상에 선행되어 나타나므로 조기진단하여 견인 부위를 끊어 주거나 동반된 종양을 제거하여 신경학적 장애가 진행되는 것을 방지할 수 있다^{7,8}. 따라서 이러한 피부증세는 조기진단의 실마리를 제공하므로써 여러 저자들에 의해 그 중요성이 강조되었으나 피부과 영역에서는 잘 알려져 있지 않다.

진단은 피부증상을 비롯한 임상증상 및 요천추부(lumbosacral area)의 X선 검사 및 자기공명영상(MRI) 촬영으로 확진할 수 있으며 신생아나 유아에서는 천추가 주로 연골로 되어 있어 척추 초음파로도 진단할 수 있다⁹.

치료는 조기에 발견하여 견인 부위를 끊어주고 동반 종양을 제거하여 신경학적 손상의 진행을 막아주는 것이 중요하며⁹ 드물게 이 환자의 경우처럼 신경학적인 증상이 발현되지 않아 성인이 되어 우연히 발견한 경우에는 철저한 신경학적 진찰과 검사 후 추적관찰을 하기도 한다.

충분한 신경학적 검사를 진행하기 전에 미용적 치료를 하는 것은 조기 발견과 진단을 막아 예후에 나쁜 영향을 줄 수 있으므로 주의해야 한다¹⁰.

이상으로 저자들은 피하공동 및 척수견인증을 동반한 faun tail 1예를 경험하고 드문 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Brunberg JA, Latchaw RE, Kanal E, Burk DL Jr, Albright L. Magnetic resonance imaging of spinal dysraphism. *RCNA* 1988;26:181-205
2. James CM, Lassman LP. Spinal dysraphism. *Br J Bone Joint Surg* 1961;44:828-840
3. Antony FC, Holden CA. Diffuse hypertrichosis and faun-tail naevus as cutaneous markers of spinal dysraphism. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:645-648
4. Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick GW, Udverhely

- GB. Cutaneous signs of spinal dysraphism. *Arch Dermatol* 1978;114:573-577
5. Horton D, Barnes P, Pollay M. Spina bifida occulta; early clinical and radiographic diagnosis. *J Okla state Med Assoc* 1989;82:15-19
6. Amderson FM. Occult spinal dysraphism: a series of 73 cases. *Pediatrics* 1975;55:826-835
7. 서기범, 이종성, 이중훈, 박장규. Faun-tail Nevus를 동반한 잠재성 척추이분증 1예. *대피지* 1988;26:759-763
8. 안재훈, 선우일남, 김기훈. Tethered cord syndrome 2예. *대한신경과학회지* 1986;4:227-230
9. McAtee-Smith J, Hebert AA, Rapini RP, Goldberg NS. Skin lesions of the spinal axis and spinal dysraphism. Fifteen cases and a review of the literature. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994;148:740-748
10. Kaya TI, Kokturk A, Guleryuz A, Bagdatoglu C, Ikizoglu G. Faun tail: a rare cutaneous stigma of spinal dysraphism. *Int J Dermatol* 2002;41:119-120