서 론

소아비뇨기과 환아의 약 25% 정도는 하부요
로기능의 장애를 초래하는 신생인성 병인이
치지한다. 1960년대에는 요로전환술이 주된
치료법인으나 1970년대 Lapides 등에 의해
clean intermittent catheterization (CIC)법이 나와
고 소아의 요로적혈관의 질병의 병리생리학
적인 이해가 발전됨에 따라 획기적인 변화를
가져왔다. 최근에는 요로적혈관을 통한 기
능학적 조사와 방사선을 이용한 해부학적 검
사는 동시에 시행하며, 요로계가 악화될 수 있
는 위험요소를 알아내 위험균 환아에 대한 적
극적인 조기치료 및 예방적 치료를 가능하게
되었다.

그 원인은 잘 알려져 있지 않으나 임상부가
하루 400ug의 f0altc를 섭취할 경우 척추 분열
(spina bifida)의 발생은 50% 정도 줄인다고 한
다. 척수이형성의 발생빈도는 민족에 따라 다
르게 보고되고 있으나 대략 1000명의 생존 출
생아중 0.5-2명의 범위에 속한다. 아시아인 또
는 협 인에 비해 백인에서 발생빈도가 높다고
한다. 미국에서 1000명 1명의 발생으로 발
생하고 한국에서는 권 등의 보고에 의하면 약
1,700명의 생존 출생아 중 1명의 비율로 발생
한다고 하며 임상 감소하는 경향을 보이나 가
족력이 있는 경우 그 빈도는 정상인에 비해 높
다. 발생율의 감소가 신진전략에 의한 임신의
중단, 영양의 투여등에 의한 효과도 있으나 그
외의 원인도 있을 것으로 추정하고 있다.

척수이형성의 발생위험인자로는 임신계절, 산모의 나이, 출산 순위, 영양, 사회적 여건등
도 제시된 바 있었. 내 신생생이 높지는 않고

교신저자: 권동득
진남대학교 의과대학 비뇨기과학과
501-757 광주광역시 동구 학동 8번지
Tel : 062-220-6706
E-mail : ddkwon@chonnam.chonnam.ac.kr
Pathogenesis

척추 및 척수의 형성은 임신 18일부터 시작되어 35일에 완성되고 척수이형성의 정화된 mechanism은 알려져 있지 않고 여러 가지 요소가 관여한다고 추측할 뿐이다. 특히 최근 관심의 대상인 부분이 염산의 대사이다. 염산과 homocysteine, methionine, methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR) 등은 염산의 대사에 관련된 질환과 혼합으로 염산이 부족한 MTHFR의 활성 감소, homocysteine의 증가, methionine의 감소 등이 병적 상태를 유발한다는 것이다.

척수이형성(myelodysplasia)는 척수기능에 영향을 미치는 점 추의 여러 가지 비정상적 형태를 기술하는 것으로 뇌막류(meningocele), 뇌척수막류(meningomyelocele) 그리고 지방뇌척수막류(lipomyelomeningocele) 등이 있다.

뇌막류는 뇌막(meninges)만 척수간 밖으로 돌출된 것으로 그 내부에 신경조직을 포함하고 있지 않는 상태이고, 뇌막과 함께 신경조직이 함께 돌출되는 경우가 뇌척수막류이며, 척수 구조에 지방이 발생하여 함께 돌출되는 경우가 지방뇌척수막류이다. 그리고 척수이 형성의 가장 혼란 형태는 뇌척수막류이며 약 90%를 차지하고 가장 혼란 부위는 요추부위이나 그 외의 척추, 흉추, 경추부위에도 발생할 수 있다.

혼히 척수이형성은 암흑의 막으로 덮여있기 때문에 쉽게 터져 뇌척수액의 누출 및 감염등의 위험성이 있으므로 응급 수술을 채택한다. 그리고 이들 환자이의 약 85% 정도는 소뇌의 tonsil이 foramen magna를 통해 돌출되므로 내부 뇌실을 막아 뇌척수액이 뇨와 척추 주위의 지주막과 공간으로 들어가지 못하는 Arnold-Chiari malformation을 동반하므로 뇨실과 복강사이에 shunt 수술을 하는 경우가 많다. 이로인해 복강액이 많아져 간호 교통성 읍남수증을 초래하기도 한다.

신경학적인 양상은 다양하게 나타나며 척추가 밖으로 돌출된 뇨막류에 포함된 신경 요소에 의존하며 뇨막류 부위의 척추와 그 범위등에는 관계 없다. 그리고 척추뼈와 척수의 성장 속도 다르기 때문에 환이의 성장에 따라 그 임상적 양상은 더욱 다양해질 수 있다.

그리므로 척추기형이나 하지의 신경학적 기능으로 방광의 기능장애를 예측한다는 것은 어렵고 요로적검사에 의존하야 한다. 하부 요로기능을 파악하고 미래의 상부요로 약화의 위험성과 진행적인 신경학적 변화를 예측하여 치료군의 환아에게는 조기에 예방적 치료를 시행하여야 할 것이다.

요역동합검사

요역동합검사는 척수이형성환아에서 상부 요로의 약화나 반려를 초래하는 요로적검사의 한 가지를 조기에 파악하고 이를 근거로 치료방법을 결정하는데 매우 중요하고 약물치료의 효과를 판단하는데 이용된다. 전형적인 척수이형성환아들은 방광경부가 열려있고 외요도 괴약근이 고정되어있는 무반사 방광을 보이며 detrusor-
TABLE 22.1. Neurogenic bladder dysfunction evaluation

<table>
<thead>
<tr>
<th>History</th>
<th>Physical examination</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Bowel and bladder habits</td>
<td>Abdomen</td>
</tr>
<tr>
<td>Pattern of incontinence</td>
<td>Back and spine</td>
</tr>
<tr>
<td>Birth and development</td>
<td>Genitalia</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Lower extremities</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Reflexes</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Muscle mass</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Gait</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Perineal sensation, tone, and reflexes</td>
</tr>
<tr>
<td>Laboratory</td>
<td>Radiography</td>
</tr>
<tr>
<td>Urine analysis and culture</td>
<td>Renal and bladder sonography</td>
</tr>
<tr>
<td>Urine specific gravity</td>
<td>Nuclear renal scan</td>
</tr>
<tr>
<td>Serum creatinine level</td>
<td>Excretory urography</td>
</tr>
<tr>
<td>24-hour urine creatinine clearance</td>
<td>Voiding cystourethrography</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>*Can be combined with urodynamics</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Spine radiograph</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Magnetic resonance imaging</td>
</tr>
<tr>
<td>Urodynamics</td>
<td>Radiography</td>
</tr>
<tr>
<td>Flow rate</td>
<td>Residual urine</td>
</tr>
<tr>
<td>Cystometrogram with pressure/flow</td>
<td>External urethral sphincter electromyography</td>
</tr>
<tr>
<td>Dynamic urethral pressure profile</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

sphincter dyssynergia (DSD)를 보이는 경우는 10-15% 정도 된다고 한다.

그러나 Bauer 등은 detrusor-sphincter dyssynergia가 상부 요로 악화의 위험요소임을 강조하며 조기 치료를 강조하였고, Mc Guire 등은 방광의 bladder leak point pressure가 중요한 위험요소라고 주장하며 40 cmH₂O 이상인 경우 상부요로 악화와 밀접한 관계가 있다고 보고하였다. 또한 평활근으로 이루어진 방광 경부의 활약근 및 수의적 활동근으로 이루

어진 외요도 활약근의 기능을 충분히 평가하는 방식바 누출 내압(Valsalva leak point pressure)로 측정되는데, 60 cmH₂O 이하일 경우 내신성 활약근 결핍(intrinsic sphincter deficiency)이라고 판단할 수 있고, 60-100 cmH₂O 사이의 경우는 equivocal로 판단하며 정상에서는 요 누출이 없어야 한다.

현재 상기 detrusor-sphincter dyssynergia와 hyper tonic, low compliant bladder가 위험요소로 인정되고 있으며, Galloway는 상부요로 악화의 위험요소로 hostility score로 결정하여 방광주부구장상, 활약근의 양상, 유수도, 피변 및 역류의 다섯 가지 요소를 제시하기도 하였다. 소아에서 방광의 유수도의 정상범위에 있는 논란이 많으나, Mark Horowitz에 의하면 10 ml/cmH₂O 이상 심한 방광 유수도 상실, 11-20 ml/cmH₂O 사이를 중등도 상실, 21-30 ml/cmH₂O 사이를 경도의 상실, 31-55 ml/cmH₂O 범위를 경상으로 분류하나 일반적으로 20 ml/cmH₂O 이하를 비정상적인 방광 유수도로 간주한다. 그리고 환자의 성장에 따라 신경학적, 정형외과적 그리고 배뇨장의 양상이 변화하기 때문에 지속적으로 반복하여 장기간에 걸쳐 환자의 상태에 따라 추적검사 및 치료가 요구되며 각주의 병변부위, 신경학적 반상 범위 그리고 방광의 기능장에는 상호 일치되지 않는다는 사실도 상기할 필요가 있다.

하지만 실제 소아 요역동검사 과정에 있어서 문제점이 없는 것은 아니다. 즉 소아요역 검사 방법과 용이한 표준화가 완벽하지 않아 연구자들 사이의 결과를 비교하는데 어려움이 있어 그 필요성이 절실하다고 할 것이다.
Table 65-4. Surveillance in infants with myelodysplasia

<table>
<thead>
<tr>
<th>Sphincter Activity</th>
<th>Recommended Tests</th>
<th>Frequency</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>intact-synergic</td>
<td>Postvoid residual volume</td>
<td>q 4 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>IVP or renal echo</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>UDS</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td>intact-dyssynergic +</td>
<td>IVP or renal echo</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>UDS</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>VCUG or RNC ≡</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td>Partial denervation</td>
<td>Postvoid residual volume</td>
<td>q 4 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>IVP or renal echo</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>UDS §</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>VCUG or RNC ≡</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
<tr>
<td>Complete denervation</td>
<td>Postvoid residual volume</td>
<td>q 6 mo</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Renal echo</td>
<td>q 12 mo</td>
</tr>
</tbody>
</table>

* Until age 5.
+ Patients on intermittent catheteri/ation and anticholingic agents.
≡ If detrusor hypertonicity or reflux is already present.
§ Depending on degree of denervation.
IVP, intravenous pyelogram; echo, sonogram; UDS, urodynamic study; VCUG, voiding cystourethrogram; RNC, radionuclide cystogram.

newborn assessment

대개 척수갑염이나 응급수술이 요구되고 술 후 신경학적 변화가 5%이하에서만 초래되므로 생후 일단 초음과 검사와 잔뇨만 측정한 다음, 환아를 요렉학검사실로 이동하여 인정된 검사 자세를 취할 수 있는 상태가 가능한 때까지 요력학검사를 미룬다. 만일 환아가 자언매뉴로 못하거나 Crede’ maneuver로 배뇨가 불가능할 경우 하부요검사를 가능할 때까지 즉시 주기적인 간헐적 도뇨를 시험한다. 신생아의 방광용적은 10-15ml 정도이고 잔뇨는 5ml보다 적어야 한다. 하지만 일반적으로 잔뇨가 20 ml 이상이거나 요렉학검사시 방광용적의 10%이상이 남으면 비정상적인 상태로 판단한다. 정상 소아의 방광용적은 Koff formula에 의하면 2세 미만의 경우 몸무게(kg) x7 이고, 2세에서 11세까지는 [연령(age in years)+2]x30 정도이다. 그리고 요검사 및 요배양검사, 혈청 creatinine, 하지의 신경학적 검사등을 시행한다.

Spinal closure 수술후 배설성요로조영술이나 신초음과, 신주간검사를 시행하고 그 후 배뇨증방광요도조영술, 요력학검사를 시행하여 detrusor hypertonicity, DSD에 의한 방광출구 폐쇄등에 의한 요로계 약화의 위험성을 줄인다.

신생아의 10-15% 정도는 방사선학적 검사상 비정상적인 모양을 보이는데 3 %정도는 수술시 spinal shock에 의한 수신증이 10%정도는 임신시 방광출구폐쇄에 의한 신천적 변화이다. 그리고 요액학 검사상 방광기능과 팔약근의 관계에 따라 synergetic, dyssynergetic with and without detrusor hypertonicity, 그리고 complete denervation으로 분류하였는데,
dyssynergic 환아의 71%정도에서 3년내에 요로 계 약화소견을 보인 반면, synergic 환아는 17%, complete denervation 환아는 23%정도에 서만 약화소견을 보였다. 약화된 synergic 환아는 dyssynergic type 으로 변한 다음에 상부 요로 약화를 초래하였고, complete denervation 환아는 외요도 절개군의 섬유화에 의한 요도 지항 증가에 따른 것이었다.

Detrusor filling pressure가 40 cmH₂O 이상이거나 voiding pressure가 80-100cmH₂O 이상시 CIC 단독, 혹은 anticholinergic agent를 함께 사용한다. 정상적인 detrusor filling pressure는 15 cmH₂O 이하이고, voiding pressure는 남자에서 55-80 cmH₂O (66 cmH₂O), 여자 35-65(57) 정도이다. 이러한 치료에도 불구하고 파반사 및 고압방광이 지속될 경우에는 cutaneous vesicostomy를 시행한다.

그리고 척수 이형성의 신경학적 병소는 소아기내에 특히 early infancy와 late puberty시기 약동적으로, 변화하기 때문에 신경학적, 정형외과적, 요역동학적 변화가 일어나면서 MRI를 이용하여 중추신경의 변화(tethering of the spinal cord, syrinx or hydromyelia of the cord, increased intracranial pressure, partial herniation of the brain stem and cerebellum)를 조사해야 한다. 또한 5살때까지 요역학검사를 주기적으로 시행하여야 한다. 그리고 이러한 대부분의 변화들은 3세내에 일어나며 재수술 시 약 질반정도에서 호전을 보인다.

Management of myelodysplastic child

신경인성 방광의 치료 목적은 충분한 방광 용적, 낮은 방광압력과 잔뇨를 유지하여 신기능을 보존하고, 요실금을 방지하며 정상인에 가까운 배뇨기를 회복하여 건강한 사회인이 산을 영위할 수 있도록 하는 것이다.

소아에 가장 혼란 신경인성 방광의 원인인 척수 이형성의 환아의 치료 어려움은 첫째로 신경학적 방광의 양상이 신경손상 위치와 일치하지 않아 예후를 미리 예측하기 어렵기 때문에 요역학검사를 통하여 신경인성 방광의 유형을 정하고, 상부요로의 위험인자를 조기에 발견하여 예방하며 치료의 효과를 평가해야 한다는 것이다. 둘째는 방광의 방태 생리가 고정되어 있지 않고 성장할 때 따라 변하기 때문에 변화의 시기를 늦지 않게 추적검사를 시행하여 적절한 치료를 해야 한다. 셋째로는 높은 압력과 신전적인 신기능에 의하여 방광과 요도에 조정학적 병소가 오는데 이는 영구적인 부분과 일시적인 부분이 혼재되어 있다고 생각되므로 이를 감별하여야 하는 어려운 점이 있다. 일반적으로 척수이형성 환아의 신경학적인 수술후 동통 감소나 감각 및 운동 결함에 대한 치료효과는 비교적 높은 반면에 방광 기능장애에 대해서는 아직까지 다소 실패스럽다.

치료뿐만 아니라 체계적인 추적관리가 무엇보다 중요하다. 3세 미만의 환아에서는 수두증, 배뇨장애 및 뇌간기능장애에 대한 관심을 두어야 하고 5세 이후부터는 보행장애, 강직, 척추의 변형 및 인지능력 등에 주 관심을 두고 관리하는 것이 바람직하다.

1) Crede 배뇨

하복부를 손으로 놀려 방광내 압력을 높이
고 그 압력이 요도저항을 이기고 소변을 배출
시키는 방법으로 요도저항이 낮아 방광내압이
상부요로 송신의 위험수준을 넘지 않을 경우
적용이 될 수 있다. 즉 고압방광이나 비뇨기
관음의 부조화가 없는 경우에 적용될 수 있
으나 이런 경우는 비교적 드물다.

2) 간헐적 도뇨(Clean intermittent
     catheterization)

간뇨를 없애고 방광내압을 낮출 수 있으며,
방광에 소변이 많지 않거나 요심금도 방지할 수
있는 효과적인 표준 치료법이나 간헐적 도
뇨의 시작에 대해서는 이견이 있다. 즉 상부요
로 악화의 위험요소가 있을 때 비록 상부요로
가 정상이더라도 조기에 예방적으로 시행하자는
주장과 3-6개월 간격으로 초음파, 요혈압검
사, 혈청 BUN, Cr를 측정하여 추적검사를 하
고 요로감염, 방광요관관류, 혹은 수선증이 발
견되면 그 즉시 시행하자는 주장이 있다.
간헐적 도뇨후에도 수선증이 지속되거나 방
광저류가 발생하는 경우, 간헐적 도뇨를 시행
할 수 없는 경우, 특히 precontinent age에서는
피부방광수 설치술효과해야 한다.

3) 약물요법

높은 방광내압을 감소시킬 목적으로 주로
항콜린제 약물들을 주로 사용하며 oxybutinin이
대표적 약물이다. 하지만 구갑증의 부작용으
로 중단되는 경우가 많다. 방광방شعار이나 항
콜린제 투여 방법이 시행되었으나 아직 만족할
만한 것이 아니다. 최근에는 하루에 한번 복용
하는 controlled release ditropan이 나와 효과

는 비슷하나 구갑증의 부작용이 적은 것으로
나타나 있다.

4) 방광내 전기저작요법(Intravesical
     bladder stimulation)

미국 Kaplan에 의해 널리 사용되는 방법으
로 빈추 또는 발초신경의 불완전 신경손상이
있는 환자에서 그나마 넘어있는 방광내
specific mecanoreceptor를 자극하여 sensory
induced bladder contraction을 유도하는데 효과
를 보인다고 하여 아직 비뇨기과 의사들로부터
편견되지 않는 이유는 술기가 많은 시간과 노
력이 필요하고 적응증과 방법에 대한 소개가
부족하며 이론적 배경이 약하기 때문이다. 최근
미국 FDA로부터 인정을 받았으며 앞으로
많은 임상적인 시도가 있음에 따라 생각된다.

5) Selective sacral posterior rhizotomy

S2-S4 intradural portion을 부분적으로 절제
하여 방광의 내압을 낮추고, 방광의 유순도를
개선시키고자 시도되었으나 성공률이 낮고 파
반사 방광의 제발율이 높으며 지속적으로 간
헐적도뇨가 필요한 경우가 많아 다른 추가적
치료가 요구된다. 그러므로 최근에는 anterior
sacral root stimulation, pudendal-neurotomy,
levatotomy, pudendal electrode, artificial
sphinctor 등을 목적에 따라 함께 시술하기도
한다.

6) Management of reflux

3-5%에서 발생하며 detrusor hypertonicity
혹은 dyssynergia와 관련되어 나타난다. 치료하지 않을 경우 5살까지 30-40%로 발생율이 증가하며 항클론제제와 간헐적 도뇨로 방광의 압력을 낮출 경우 그 발생율은 현저히 감소된다. Grade 1-3 정도이고 자가배뇨가 가능한 경우 주로 예방적 항생제를 사용하여야 하고 grade 4-5 경우이거나 grade와 관계없이 자가배뇨가 불가능할 경우 간헐적 도뇨를 시행한다. 이러한 치료법으로 30-55%에서 역류가 소실되며 간헐적 자가도뇨 환아의 약 56%에서 요로계 감염이 동반되나 고도의 역류와 동반되지 않으면 신장호흡의 발생이나 증상을 동반한 요로계 감염의 발생은 드물어 해가 되지는 않는다.

Crede voiding은 역류시에는 피하는 것이 좋고 vesicostomy는 CIC, anticholinergics에 실패한 고도의 역류, 환아의 부모가 catheterization에 적용하지 못하는 경우에 시행한다.

항역류수술의 적용증은 정상방광의 환아와 크게 다르지 않다. 즉 적절한 항생제와 도뇨를 시행하여도 요로계 감염이 제발하는 경우, 효율적으로 방광매출이 이루어지고 방광내압이 낮는데도 불구하고 수선중이 지속되는 경우, 방광요관이행부에 해부학적 기형이 동반된 역류, 사춘기까지 지속되는 역류의 경우 수술해야 한다. 그리고 인도 팔약군을 설치하거나 방광출구 저항을 높이는 수술을 시행할 경우 정도에 관계없이 역류가 존재하면 함께 항역류 수술을 시행해야 하며 방광내압을 낮추기 위한 방광확대술을 시행할 때 저도의 역류가 있을 경우 방광요관 문합술을 함께 시행하는 것을 반대하지만 이러한 견해가 일반적으로 받아들여지는 것은 아니다. 그리고 수술 후 간헐적 도뇨의 시행으로 항역류수술의 성공률은 95%정도이다.

7) Continence

루어한 원인을 알 수 없으나 사춘기후에 continence의 호전을 보이는 경우가 많다. 첫 번째 시도로 방광내압을 낮추고 적절한 요도 구조를 유지할 목적으로 간헐적 도뇨와 약물 치료를 시행한다. 만일 이러한 시도가 실패하면 요로적혈검사를 시행하여 한가지 약물로 효과적인가, 약용량을 증가시키려 하는가, 그리고 이차약물을 함께 투여해야 하는가를 결정해야 한다. 대개 요로적혈검사를 시행한 후 약물을 투여하고 2-3시간후에 이차적 요로적혈검사를 시행하여 검사를 한다.

이러한 치료가 실패할 경우 수술을 해야 하지만 일반적으로 5세가 되거나 학교가 나이가 될 때까지는 고려하지 않아도 된다. 지속적인 고압방광이나 과반사방광이 있을 때 enterocystoplasty나 autoaugmentation 시행하는데 sigmoid, cecum, 장의 순서대로 방광확장력을 늘리는 주요수술이었으나 enterocystoplasty나 autoaugmentation 시행하는데 ileocecal segment를 선택하지만 소아에서는 장관의 장애를 악화시킬 수 있기 때문에 피하는 것이 좋다. 그 대신 gastrocystoplasty 이용되는데 그 이유는 장관의 수축이 적고, 변형을 시키지 않더라도 다이 vard 모양을 얻을 수 있어 병합선이 짧고, 변형을 저장하는데 효과적 인 적절한 구의 형태를 만들 수 있고, 신의 환경과 역량의 잠재성 있어 요로감염 빈도를 줄일 수 있기 때문이다. 그러나 최근 hypotonic hypochloremic metabolic alkalosis나 hematuria dysuria syndrom을 초래
할 수 있어, 방광의 점막층을 남기고 배뇨근을 박진 다음 장관이나 위의 점막을 제거한 상태로 방광에 덮어주는 autoaugmentation 방법(seromuscular enterocystoplasty)을 이용하기도 한다.

적절한 방광의 저장용적을 유지하지 못할 정도로 방광경부나 요도저항이 불충분할 경우에 Young-Dees나 Leadbetter procedure, Kropp, 혹은 Salle 수술방법이 이용되거나 facial sling 수술등이 이용되는데 수술 후 간헐적 도뇨를 시행해야 된다. 그 외에도 인조관막 근이 이용되는데 시술전 유수도 줄이지 않거나 고압방광여부를 검사하여야 하고 수술후에는 간헐적 도뇨없이 배뇨할 수 있어야 하며 장기 결과도 좋은 것으로 보고되고 있다. 그리고 침습적인 시술에 의한 합병증은 피할 목적으로 내시경을 이용한 collagen 주입술이 시도 되는 데 장기적 효과에 대한 평가가 필요하다.

8) Diversion and undiversion

Urinary diversion은 한정 무능으로 여겨졌으나 많은 새로운 문제를 야기하고 있다. 신우 신생, 신반혼, 결석, 요관관막이행부 협착, 도관의 협착, 장관이행선의 협착이 장기 추적에서 흔히 발생하였다. 비록 비억류형 대장도관수술이 합병증이 적을지라도 아직은 이상적인 수술이 아니다. 현재는 거의 diversion을 이용하지 않으며 시술하더라도 continent stoma 형태로 시술한다. 예를 들어면 Kock pouch, Indiana reservoir, Mitrofanoff 방법등이 있으며 요자체의 성공률은 intramural tunnel의 flap valve 효과로 매우 높은 편이다

9) Sexuality

이에 관한 문헌은 적으나 척수이형성 여성의 약 70-80%는 임신과 출산이 가능하거나 임신 말기에 요실금이나 cesarean section에 의한 분만이 많고, 남성의 17-39%는 아이를 가질 수 있다고 한다. 남성에서는 척수의 점막으로 인한 발거나 사정의 장애를 동반하는 경우가 많고 여성이면 생식기는 신경보다는 호르몬의 영향에 있기 때문이다.

남자환자는 정상인과 비슷하게 사춘기에도 달하지만, 여성환자는 정상인에 비해 2년정도 빨리 도달한다. 확실하게는 없지만 척수이형성 여아에서 hydrocephalus에 관계된 뇌수체의 기능과 관계있으리라 추측하고 있다.

10) Bowel fuction

확실한 일차 치료방법이 없다. 외향문란약근의 신경지배는 외요도관약근과 같거나 비슷하나 내향문란약근의 신경지배는 상부의 교감신경의 지배를 받는다. 그리고 내향문란근육은 항문의 평창에 방사적으로 이완되는데 변실금은 변의 상태와 배변후 얼마나 빨리 항문에 다시 변이 채워지는가에 달려 있다.

이러한 규칙적인 효과적인 배변훈련은 생후 1세에 시작하지만 방법에는 아직 논란이 많다. 과일이나 밀등의 섬유질 식품과 older children에서는 stool softener를 사용하여 변비를 예방하고, 좌절을 사용하기도 하나 변실금이 발생할 수도 있다. biofeedback training 등도 시도되고 있으나 효과는 다른 방법과 비슷하다. Griffith등에 의해 고안된 Antegrade continence enema(ACE) procedure (appendi-
coccostomy)는 효과가 좋아 89%정도에서 continence를 유지할 수 있다.

결 론

적수이형성 소아는 성장하기 때문에 병태가 변화하고 요로계 악화의 위험요소를 조기에 발견하여 예방적이고 적극적인 치료를 시행하여 합병증을 줄이고 사회에 잘 적응할수 있도록 하여야 하며 임신부에게 folate를 섭취하게 하여 발생빈도를 줄이고 전신진찰을 통해 조기에 발견하여 치료하여야 한다.

References

3. Bellinger MF. Urologic management of the myelodysplastic. AUA Vol 5. 1-7
12. Palmer LS, Richards I, Kaplan WE. Age related bladder capacity and bladder capacity growth in children with


