

환측추 탈구로 오인할 수 있는 두개-환추 유합

이광복 · 김상림 · 정광훈

제주대학교 의과대학 정형외과학교실

두개-환추 동화 (Atlanto-occipital assimilation)는 드문 질환으로, 특히 상부 경추부의 손상에 경험이 적은 정형외과 의사에게 있어서 익숙하지 않은 선천성 질환이다. 이 질환은 단순 방사선 검사 상 환측추간의 탈구로 오인될 수 있어, 임상가에게 진단 및 치료의 선택에 있어서 혼란을 야기할 수 있으므로 정확한 진단을 통하여 불필요한 치료의 방지에 주의를 요한다.

색인 단어: 두개, 상경추부, 두개-환추 동화

Atlanto-occipital Assimilation Can be Misdiagnosed as Atlantoaxial Dislocation - A Case Report -

Kwang-Bok Lee, M.D., Sang-Rim Kim, M.D., Kwang-Hoon Jung, M.D.

Departments of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Cheju National University Hospital

We present a rare case that atlanto-occipital assimilation can be misdiagnosed as C1-2 anterior subluxation. This is a lack of familiarity in orthopedic surgeon that was not used to manage the upper cervical spine injury. So the treatment of this entity need to get careful diagnosis and attention.

Key Words: Occiput, Upper cervical spine, Atlanto-occipital assimilation

서 론

두개-환추 유합은 정형외과 의사에게 있어서 익숙하지 않은 질환으로 보고되는 경우가 드물다. 이 질환은 원인에 따라 일차성 (선천성)과 이차성 (감염, 외상 등)으로 분류하고, 일차성인 경우 다른 부위에 변형이 동반되는 경우가 종종 있다^{2,3}. 보고자에 따라 다르지만 두개저 함입 (basilar impression), 환측추 불안정성, 제 3~4 경추체 유합 등과 동반되는 경우가 많다고 하며, 대부분 임상적 증상 없이 지내다가 우연히 발견되며, 신경 증상이 발생하는 경우는 드문 것으로 되어 있다^{2,7-9}. 저자는 외상으로 인해 일시적인 경추부 척수증의 양상을 보인 상기 질환을 경험하였기에 이에 대한 진단과 치료 시 환측추 탈구로 인한 증상의 발현으로 오인할 수 있는 점에 대해 세심한 주의가 필요함을 강조하고자 한다.

증례 보고

46세 여자로 계단에서 구르면서 발생한 후경부 통증, 사지의 근력약화 및 감각 저하를 주소로 응급실로 내원하였다. 이학적 검사 상 심한 두통, 후경부 통증을 호소하였고, 도수 근력 검사 (manual muscle test) 상 양측 상지의 근력은 견관절 외전근 4+/5-, 주관절 굴곡근 4+/4+, 완관절 신전근 4+/4+, 수지 굴곡근 5-/5를 보였으며, 양측 하지의 근력은 장요근 4+/4, 대퇴 사두근 3+/4+, 전경골근 4/4, 장무지 신전근 4+/4, 족지 굴곡근 4+/4를 보였다. 양측 상지의 외측과 양측 하지의 전외측에 저림 증상 (tingling sense)을 보였으며, 심부건 반사는 이두건 (항진/항진), 삼두건 (정상/정상), 슬개건 (항진/항진), 족저건 (정상/정상), 바빈스키 검사 (양성)을 보였다.

경추 측면 단순 방사선 검사 상 환추-치돌기 간의 간격 증가가 보여, 환측추간 불안정성으로 생각하고, 조심스럽게

통신저자: 정 광 훈

제주도 제주시 삼도2동 154
제주대학교 의과대학 정형외과학교실
Tel : 064-750-1119 · Fax : 064-726-0173
E-mail : chung0302@hanmir.com

Address reprint requests to : Kwang-Hoon Jung, M.D.

154 Samdo-2 dong, jeju-shi, jeju Department of Orthopedic Surgery,
Cheju National University Hospital
Tel : 064-750-1119 · Fax : 064-726-0173
E-mail : chung0302@hanmir.com

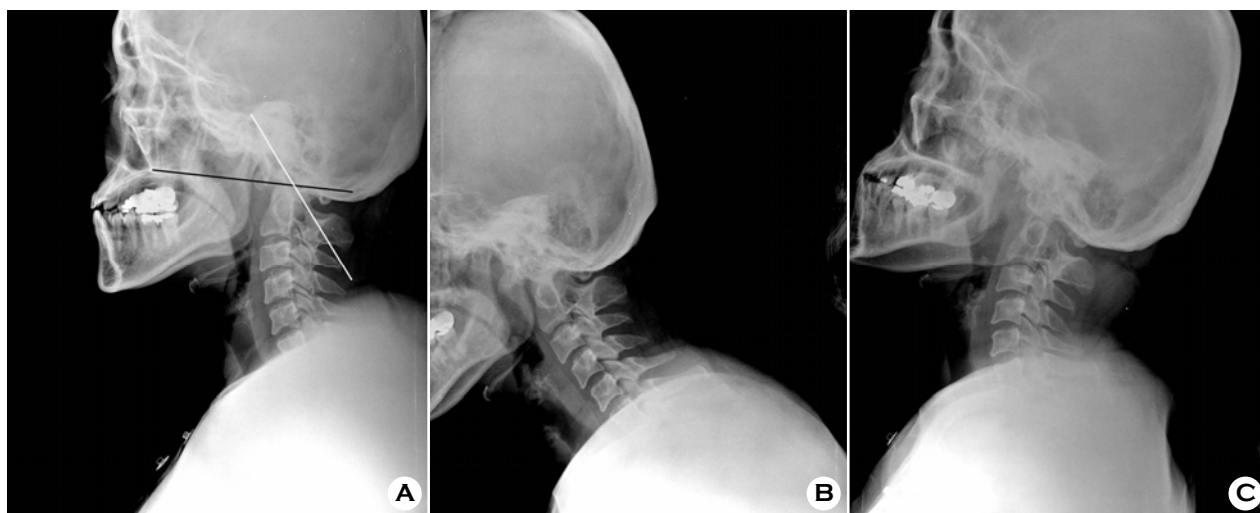


Fig. 1. (A) Initial C-spine lateral plain radiogram shows the widening of atlantodental interval(ADI), C1-2 subluxation and the relation between odontoid process and Chamberlain line (black line), Wachenheim clivus line (white line). (B) C-spine flexion and (C) extension plain radiograms show the increase of the ADI.



Fig. 2. (A) Sagittal reconstruction CT image shows the complete fusion of occipital condyles and articular facets of atlas, basion and opisthion (block arrows), anterior and posterior arch of atlas (arrows) and the odontoid tip under the Wachenheim clivus line. (B) Coronal reconstruction CT image shows the complete fusion of occipital condyles (block arrows) and lateral mass of atlas (arrows).

굴곡 및 신전 경추 측면 단순 방사선 검사를 시행하였다 (Fig. 1-A). 굴곡 측면 단순 방사선 사진 상 환추-치돌기 간의 간격이 측면 사진에 비해 증가가 되었고 (Fig. 1-B), 신전 측면 단순 방사선 사진 상 측면 사진에 비해 변화가 없었다 (Fig. 1-C). 이에 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였고, 두개-환추 간 완전 융합과 환측추간 불안정성을 확인할 수 있었다 (Fig. 2-A, B). 자기공명영상 사진 (Fig. 3) 상 척수의 신호 강도 변화 등의 소견은 보이지 않아 임상 양상과의 상관성을 찾기가 어려웠다. 일단은 환측추 불안정성과 동반된 두개-환추 융합에 의한 척수증이라 진단하고, 수술적 치료를 계획하였다. 그러나 환자가 수술적 치료를 거부하여, 안정가료와 함께 필라텔피아 보조기를 이용한 보존적 치료를 시작하였

다. 수상 후 7일째에 정상적인 근력의 회복을 보였으나, 감각 이상 및 두통은 지속되었다.

고 찰

두개 환추 융합 (atlanto-occipital assimilation)은 선천성 질환으로 전체 인구의 0.08~3%에서 발생하는 것으로 알려져 있고, 대부분 단순 외상에 동반되어 우연히 발견되는 경우가 흔하며, 신경학적 결손은 매우 드문 것으로 보고되고 있다⁵⁾.

이 질환은 두개 발달 이상 (occiput anomalies)의 한 형태로 나타나며, 발생학적으로 네 번째 후두과 분절 (4th occipital sclerotome)의 후미부 (caudal part)와 첫 번째 경추 분절 (1st



Fig. 3. T2 weighted sagittal image shows the cord compression by the odontoid process anteriorly and posterior arch of atlas posteriorly, but no signal change of cord is.

cervical sclerotome)의 두부 (cranial part)가 합쳐져서 환추를 형성하게 된다. 이러한 발생과정에 있어서 분절화가 일어나지 않아서 (segmentation failure) 이 질환이 발생되는 것으로 알려져 있다^{6,8)}. 유합의 형태에 따라 완전형과 부분형으로 구분된다⁸⁾. 두개저 함입 (basilar invagination)을 동반하는 경우도 있으며, 다른 부위 특히 C2-3의 분절 실패가 흔히 동반된다고 보고하고 있다⁸⁾. 약 50%에서 환축추 아탈구 (atlantoaxial subluxation)가 동반된다고 알려져 있으며⁸⁾, 신경학적 결손은 드문 것으로 보고되나, 급사 (sudden death)와 관련성이 있는 경우도 있다고 보고된다⁸⁾. 저자의 증례에서도 환축추 아탈구 및 C5-6 경추체 유합이 동반되어 나타났고 (Fig. 2-A, B, 3), 환자의 외상 병력과 단순 방사선 검사 상 환축추 아탈구의 소견이 보여, 저자로 하여금 외상에 의한 환축추 급성 아탈구 및 이로 인한 척수 손상이라고 오판하게 되는 근거가 되었다.

대부분 증상이 없으나 증상이 발생하는 경우에는, 환축추 불안정성에 의해 척수의 경연수 이행부 (cervicomedullary junction)가 대후두공 (foramen magnum)의 후방연과 치돌기 (dens) 사이에 끼어서 신경학적 증상이 발생하거나, 두개저 함입 (basilar invagination)이 동반된 환자에 있어서는 척수의

압박에 의한 무산소 변화로 인해 회백질 손상으로 인해 중심성 척수 증후군과 유사한 양상의 척수증이 나타나는 것으로 보고된다⁹⁾. 또한 두통이 흔하게 동반되는데 환축추 아탈구로 인해 대후두신경 (greater occipital nerve)이 자극 (irritation)되어 나타나는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 대부분 증상이 없이 발생되며, 이는 가벼운 외상 (minor trauma)에 의해서 그 부위의 단순 방사선 검사를 하는 경우에 이 질환이 우연히 관찰된다. 이 증례의 경우 자기공명영상 사진 (Fig. 3) 상 알 수 있듯이 약간의 척수 압박 상태에서 가벼운 외상에 의해 일시적 전방부 허혈성 변화가 발생되었을 것으로 생각되며, 이로 인해 중심성 척수 증후군 양상의 신경학적 증상이 발현되었다가 특별한 치료 없이 보조기 고정과 함께 단순한 안정을 취함으로 허혈성 변화의 호전과 함께 증상의 호전이 된 것으로 추정된다.

방사선학적 평가에 있어서 가장 중요한 참고 선 (reference line)은 단순 방사선 사진 상에서 Chamberlain's line과 Wackenheim's clivus line을 그어 판단하며, 치돌기가 이 선의 아래에 있을 때를 정상으로 판단하며, 이 선보다 두개 부위 쪽으로 돌출되는 경우를 병적인 상태로 평가하며, 신경학적 증상이 동반된 경우에는 자기공명영상 사진으로 척수의 압박 정도나 척수의 신호 강도 변화 등을 관찰하여야 한다^{1,4,9)}. 저자의 증례에서는 상기 선에 비해 치돌기가 상승되지는 않았으며, 이로 인해 선천성 질환인 두개 환추 유합이라 생각하기 보다는 외상에 의한 급성 환축추 탈구로 오인할 수 있는 이유가 되었다.

치료는 일부 환자에 있어서 비수술적 치료에 반응을 하며, 대개 보조기를 이용한 고정으로 증상의 호전을 보일 수 있고, 신경학적 증상의 악화가 나타날 때에는 수술적 치료를 고려하기도 한다. 이때 환축추 아탈구의 정복은 급사의 가능성이 있어서 피해야 하며, in situ 후방 두개 경부 유합을 시행하는 것이 안전한 방법으로 알려져 있다⁴⁾. 이에 저자들도 처음에는 in situ 후방 두개 경부 유합의 수술적 치료를 계획하였으나, 환자의 수술 거부로 인해 수술은 하지 않았으며, 보존적 치료와 함께 관찰 도중 신경학적 증상의 악화가 있을 때 수술하기로 계획을 변경하였다. 다행히 수상 후 서서히 증상의 호전을 보였으며, 일주일째에는 근력의 완전한 회복을 보였으나, 저린 감각은 어느 정도 호소하였고, 심한 두통은 회복되지 않아 진통제 투여로 조절하였다.

저자들은 이 증례를 경험함에 있어서, 단순 방사선 검사가 이 질환의 진단에 있어서 한계가 있음을 알았고, 정형외과 의사가 상부 경추 질환에 경험이 많지 않음으로 인해 오진을 할 수 있으므로, 정확한 진단을 위하여 컴퓨터 단층 촬영이나 자기공명영상 검사 등의 방법 등을 적극적으로 이용해야 하며, 이를 근거로 불필요한 치료를 방지할 수 있으리라 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) **Bernini FP and Muras I:** Case report 332: A complex anomaly of the craniovertebral junction representing a regressive malformation with agenesis of the neural arch of C-2, hypomorphogenesis at C5-C6 and instability of the upper cervical spine. *Skeletal Radiol*, **14**: 226-230, 1985.
- 2) **Burrows EH:** Clinical relevance of radiological abnormalities of the craniovertebral junction. *Br J Radiol*, **54**: 195-202, 1981.
- 3) **Chopra JS, Sawhney IMS, Kak VK and Khosla VK:** Cranio-vertebral anomalies: a study of 82 cases. *Br J Neurosurg*, **2**: 455-464, 1988.
- 4) **Hensinger RN:** Osseous anomalies of the craniovertebral junction. *Spine*, **11**: 323-333, 1983.
- 5) **Iwata A, Murata M, Nukina N and Kanazawa I:** Foramen magnum syndrome caused by atlanto-occipital assimilation. *J Neurol Sci*, **154**: 229-231, 1998.
- 6) **Perez-Vallina JR, Riano-Galan I, Cobo-Ruisanchez A, et al:** Congenital anomaly of craniovertebral junction: Atlas-dens fusion with C1 anterior arch cleft. *J Spinal Disord*, **15**: 84-87, 2002.
- 7) **Sakai K and Tsutsui T:** Bow hunter's stroke associated with atlantooccipital assimilation: a case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, **39**: 696-700, 1999.
- 8) **Smoker WR:** Craniovertebral junction: normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *Radiographics*, **14**: 255-277, 1994.
- 9) **Vangilder JC and Menezes AH:** Craniovertebral junction abnormalities. *Clin Neurosurg*, **30**: 514-530, 1983.