

분만성 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열의 병발

아주대학교 의과대학 사경치료센터¹ 재활의학교실, ²성형외과학교실

이한별¹ · 박명철² · 김치선² · 한재덕¹ · 이승재¹ · 김세은¹ · 임신영¹

Concurrence of Obstetric Brachial Plexus Injury, Congenital Muscular Torticollis and Cleft Palate

Han Byul Lee¹, Myong Chul Park², Cheesun Kim², Jae Deok Han¹,
Seung Jae Lee¹, Se Yon Kim¹ and Shin-Young Yim¹

¹The Center for Torticollis, Department of Physical Medicine and Rehabilitation

²Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

A male infant was diagnosed with obstetric brachial plexus injury, congenital muscular torticollis and cleft palate 17 days after birth. His mother presented with gestational diabetes and premature rupture of membranes. Although it is possible that these three disorders arose independently, it is very likely that all three have the same etiologic cause, and we propose that a possible mechanism for this concurrence is related to maternal gestational diabetes. Maternal hyperglycemia mostly affects fetal structures deriving from the neural crest, including the palatine bone, and may have caused the cleft palate observed in this case. Gestational diabetes is also associated with increased frequency of large for gestational age infants and, by extension, with increased risk of birth injuries such as obstetric brachial plexus injury or congenital muscular torticollis associated with large for gestational age infants. Since the children of mothers with gestational diabetes are at increased risk for congenital defects such as cleft palate as well as being large for gestational age, precautions indicated for each respective disorder must be taken during prenatal testing and during birth. However, further studies of more cases are required to evaluate whether the concurrence of obstetric brachial plexus injury, congenital muscular torticollis and cleft palate in this case are complications specifically associated with gestational diabetes or just a simple coincidence.

Key Words: Brachial plexus, Torticollis, Cleft palate, Gestational diabetes

서론

선천성근성사경은 신생아에서 발생하는 가장 흔한 근골격계 이상의 하나로서 정확한 발생기전은 아직 알려져 있지 않으나, 분만 중 발생하는 흉쇄유돌근의 외상, 임신 기간 중 태아의 이상자세에 의한 흉쇄유돌근의 염좌(torsion) 및 이와 관계된 흉쇄유돌근의 허혈 등이 발생 기전으로 제기되고 있다¹⁾. 분만성 상완 신경총 손상은 분만 과정 중 태아의 어깨가 모체의 치골결합(symphysis pubis)에 걸려서 분만을 위하여

접 수: 2011년 5월 4일

수정본접수: 2011년 6월 3일

게재승인일: 2011년 6월 10일

게재일: 2011년 6월 30일

책임저자: 임신영

우443-749, 경기도 수원시 영통구 원천동 산5번지

아주대학교 의과대학 재활의학교실, 사경치료센터

Tel: 031)219-5284, Fax: 031)219-5209

E-mail: syyim@ajou.ac.kr

태아의 머리에 추가적인 견인력이 가해지면 태아의 목과 어깨 사이의 각도가 증가하여 상완 신경총이 견인되어 발생할 수 있으며²⁾, 선천성근성사경의 약 5.4%에서 분만성 상완 신경총 손상이 동반된 것으로 보고되고 있다³⁾. 또한 상완 신경총 손상 외에도 선천성근성사경과 쇄골 골절의 동반이 보고되고 있어, 이는 난산과 선천성근성사경의 발생과의 연관성을 시사하는 소견으로 판단된다. 한편 구개열은 태아의 두부 안면 형성 과정에서 2차 구개(secondary palate) 형성 과정의 이상으로 발생하며 이는 수정 후 7-12주에 발생한다⁴⁾. 임신 초기의 어미 쥐(mouse)에 살진균제인 donocap을 투여한 후, 새끼 쥐에서 사경과 구개열이 병발된 보고가 있으나, 이때 관찰되는 사경은 선천성근성사경이 아니며, 신경학적 손상에 의한 사경일 것으로 보고되었다⁵⁾. 그러나 사경과 구개열의 병발이 사람에서 보고된 바는 없는 것으로 판단된다.

저자들은 임신 초기에 발생하는 구개열과 분만과정 중 발생한 분만성 상완 신경총 손상 및 선천성근성사경이 모두 발견된 1례를 경험하였으며, 동시에 세 질환의 병발이 단순 병발일 수 있으나 단순병발이 아닌 세 질환을 동시에 유발할 수 있는 병인에 의한 것일 수 있으므로 증례의 분석을 통하여 가능한 기전에 대한 가설을 제시하고, 본 증례에 대한 임상적인 의미를 고찰해 보고자 한다.

증례

생후 17일된 남아로 좌측 상지에서 모로반사, 파악반사 등이 관찰되지 않고 좌측 상지를 움직이지 않아 분만성 상완 신경총 손상이 의심되어 본 재활의학과에 의뢰되었다. 두정 태위의 질식 분만 과정에서 견갑난산(shoulder dystocia)이 있었으며, 진통 시작에서 분만까지 약 6시간이 소요되었다. 아동은 1남1녀의 둘째로, 조기양막과수로 인하여 재태 기간 37주에 3,740 g으로 질식 분만되었으며, 국내 신생아의 재태 연령에 따른 출생 체중 정상치의 90백분위수를 넘는 과체중아(large for gestational age)로 출생하였다⁶⁾.

아동은 분만성 상완 신경총 손상이 의심되는 것 이외에 쇄골 골절 등 기타 분만 손상은 없었으며 출생시 신생아 가사, 고빌리루빈혈증 및 경련의 병력도 없었다. 아동의 24개월 된 누나는 재태기간 36주, 출생체중 3,060 g (50-75 백분위수)으로 출생하였으며, 누나의 임신 기간 중 임신성 당뇨병은 없었고 출생 당시 견갑난산에 의한 좌측 쇄골 골절의 병력이 있었다.

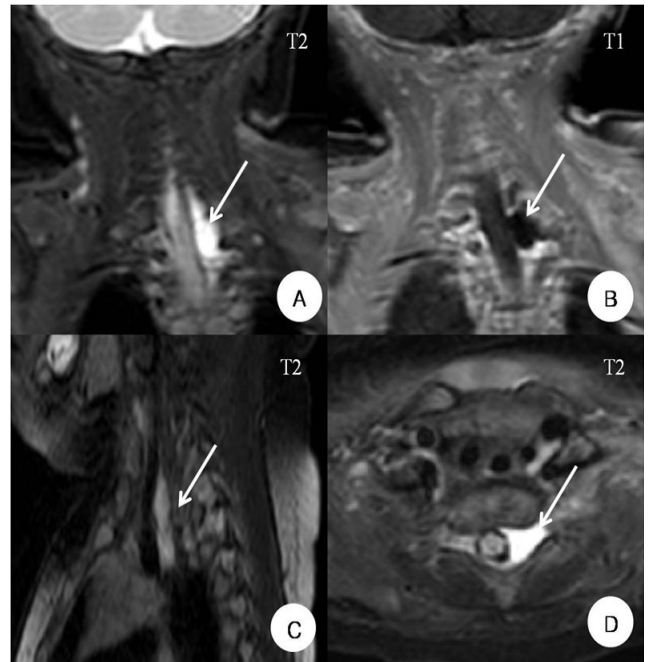


Fig. 1. Brachial plexus MRI. Coronal view of T2-weighted images (A) and T1-weighted images (B), sagittal view of T2-weighted images (C), and axial view of T2-weighted (D) images. High signal intensities on (A), (C), (D) and low signal intensity on (B) show pseudocysts (arrows) at the left sides of the C6, C7, and T1 levels that resulted from tearing of the neural sheath at the age of 1 month.

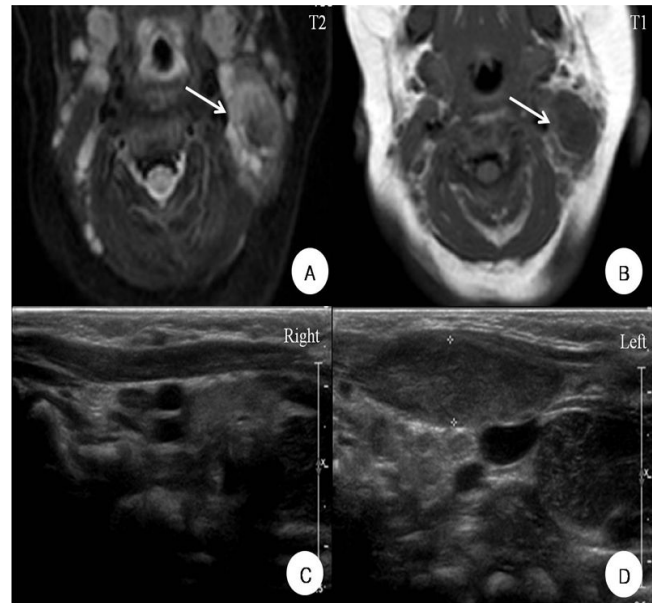


Fig. 2. Neck MRI showing left congenital muscular torticollis (arrows at A, B) with high signal intensity on an axial T2-weighted image (A) and isosignal intensity on an axial T1-weighted image (B). Ultrasonographic images (C, D) show the thickened left sternocleidomastoid muscle.

Table 1. Results of Nerve Conduction Study

Nerve	Stimulation	Latency (msec)	Amplitude (Motor: mV; Sensory: μ V)	CV (m/sec)
Motor				
Lt. median	Wrist	No response		
Lt. ulnar	Wrist	No response		
Lt. radial	Forearm	No response		
Lt. musculocutaneous	Erb's point	No response		
Lt. axillary	Erb's point	No response		
Rt. median	Wrist	2.0	2.9	
	Elbow	4.3	2.3	32.6
Rt. ulnar	Wrist	1.9	3.8	
	Elbow	3.9	2.7	35.0
Sensory				
Lt median	Wrist	No response		
Lt. ulnar	Wrist	No response		
Lt. radial	Forearm	No response		
Rt. median	Wrist	1.2	64.2	
Lt. ulnar	Wrist	1.3	13.3	

Abbreviations: CV, Conduction velocity; Lt, left; Rt, right

어머니는 산과력에서 3회의 임신경력과 2회의 출산력이 있었고, 1회의 인공 유산력이 있었으며, 임신 전 신장 163 cm, 체중 79 kg, 체질량지수 29.7 kg/m²의 전업 주부로, 임신 사실을 모른 채 체중감량을 위하여 한약을 임신 4주까지 복용하였다. 또한 임신 3주에 맥주 1,000 mL의 음주력이 있었고, 임신 4주까지 매일 2-3개피의 흡연을 하였다. 기타 임신성 고혈압을 비롯한 저산소증을 유발하는 병력은 없었다. 비타민 A, 살충제, 항경련제, 유기용매, 납, 질산염, 코카인, 헤로인 등에 노출된 경험이 없었고, 엽산은 임신 4주에 1개월간 복용 후 중단하였으며, 임신성 당뇨병으로 진단되어 식이조절을 하였다. 임신 기간 동안 어머니는 임신성 당뇨와 조기양막파수의 병력 이외에 기타 이상 소견과 임신성 당뇨병으로 인한 합병증의 병력은 없었고, 태아는 산전 검사에서 양수 과소증 및 구개열과 같은 이상 소견이 관찰되지 않았다.

아동의 이학적 검사 상 좌측 상지에 경직은 관찰되지 않았으며, 좌측 견관절의 상승을 제외한 좌측 상지의 능동적 움직임 및 통증에 대한 반응은 관찰되지 않았다. 상완 신경총 자기공명영상 촬영 상 제6, 7번 경추 및 제1번 흉추의 좌측으로 신경초(neural sheath) 파열에 의한 가낭종(pseudocyst)이 관찰되었다(Fig. 1). 운동신경전도 검사에서 좌측 정중신경, 척골신경, 요골신경, 근육피부신경 및 액와신경의 활동전위는 모두 보이지 않았고, 우측 정중신경 및 척골신경의 활동전위는 정상 소견을 보였다(Table 1). 감각신경전도 검사에서 좌측 정중신경, 척골신경, 요골신경의 활동전위는 모두 보이

지 않았고, 우측 정중신경 및 척골신경의 활동전위는 정상소견을 보였다(Table 1). 침 근전도 검사상 좌측의 상완이두근, 상완삼두근, 고유시지신근 및 단무지외전근에서 모두 비정상 자발전위가 관찰되었고, 운동단위활동전위 및 점증양상은 아동이 협조하기 어려워 검사할 수 없었다(Table 2).

이학적 검사 및 전기생리학적 검사 상 척수 신경절 이후(post-ganglionic)에서 전체 신경간(whole trunk)을 침범한 좌측 상완 신경총 병증의 소견이 의심되었으며 좌측 불완전 안검하수가 관찰되어, 호르너 증후군(Horner syndrome)을 동반한 좌측 외상성 상완 신경총 손상으로 진단되었다. 이학적 검사 상 좌측 경부에 종괴가 촉진되었으며 좌측으로의 경부 회전이 45도로 제한되어 있었다. 경부 초음파 검사 및 자기공명영상 촬영 상 좌측 선천성근성사경으로 진단되었다(Fig. 2). 수유 시 우유가 비인두로 역류되는 현상이 관찰되었으며 구강

Table 2. Results of Needle Electromyographic Study

Muscle	ASA		MUAP	Recruitment pattern
	Fib	PSW		
Left				
Biceps brachii	2+	2+	NT	NT
Triceps brachii	2+	2+	NT	NT
Extensor indicis proprius	2+	2+	NT	NT
Abductor pollicis brevis	2+	3+	NT	NT

Abbreviations: ASA, Abnormal spontaneous activity; Fib, Fibrillation potential; PSW, Positive sharp wave; MUAP, Motor unit action potential; NT, Not testable due to poor cooperation



Fig. 3. Picture showing cleft soft palate (arrow).

검사상 연구개열(soft cleft palate)이 관찰되었다(Fig. 3).

세포유전학검사 상 46, XY의 정상 핵형을 보였으며, 22q 11.2에 대한 형광동소보합결합법(fluorescence *in situ* hybridization) 검사 상 정상조건을 보였다.

고 찰

저자들은 분만성 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열이 병발한 1례를 보고하였으며, 본 아동에서 관찰된 분만성 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열의 병발이 서로 연관되어있는지 혹은 단순 병발현상인지에 대한 규명이 필요할 것으로 판단된다. 과체중아는 아기의 재태 기간에 대한 출생 체중이 90백분위수 이상인 경우, 즉 같은 재태 기간의 아기 중에서 체중이 상위 10백분위수를 차지하는 경우를 말한다. 본 증례는 체질량지수 29.7 kg/m^2 의 과체중(overweight)과 임신성 당뇨가 있는 산모에서 과체중아로 출생한 아동에게 분만성 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열이 동시에 발생한 경우이다.

산모의 당뇨는 과체중아의 원인 중 하나로 알려져 있다. 또한 정확한 기전은 알려져 있지 않으나, 산모의 당뇨병은 태아의 다양한 발달성 이상을 초래하는 것으로 알려져 있다⁷⁾. 특히, 비당뇨 산모의 태아에 비하여 당뇨병 산모에서 출생한 태아의 안면과 구개 기형을 포함한 선천성 기형의 빈도가 3-5 배 증가하는 것으로 보고되고 있다⁸⁾. 모체의 고혈당증은 주로 신경능선(neural crest) 조직에서 발생하는 태아구조에 영향을 주는 것으로 알려져 있다. 발생하는 뇌 주위에 형성되는 뇌 신경능선은 뇌, 뇌수막, 두개골, 안와와 안구, 그리고

구개를 포함하는 안면 및 턱 뼈 등을 포함하는 많은 구조물들을 형성한다. 그 중 2차 구개를 형성하는 상악골과 구개골(palatine bone)도 뇌 신경 능선에서 분화하므로, 당뇨병 산모에서 구개열의 발생 빈도가 증가하는 것으로 알려져 있다⁸⁾. 또한 당뇨병 산모에서 과체중아의 출생 빈도가 증가하는 것으로 보고되고 있으므로, 과체중아와 관련된 주산기 태아 합병증 즉 상완 신경총 손상 및 선천성근성사경의 발생이 가능할 수 있을 것으로 판단된다⁷⁾. 본 아동은 재태 기간 37주에 3,740 g의 과체중아였으며, 아동의 24개월 된 누나도 출생 당시 견갑난산이 있어 이로 인한 좌측 쇄골 골절의 병력 있었고, 또한 산모의 임신성 당뇨로 인한 과체중아의 위험인자가 있었으므로, 제왕절개술을 통한 분만을 계획하는 것이 안전할 수 있었을 것으로 판단된다⁷⁾.

결론적으로 임신성 당뇨를 갖는 산모에서 과체중아로 출생한 아동에게 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열이 병발한 본 증례는 단순병발의 가능성이 있으나, 단순병발이 아닌 세 질환을 동시에 유발할 수 있는 병인에 의한 것일 수 있으므로, 본 증례는 세 질환의 병발이 산모의 임신성 당뇨와 연관된 합병증일 수 있다는 가설을 제시하며, 이에 대한 검증을 위하여 향후 더 많은 증례를 통한 심화 연구가 필요할 것으로 판단된다.

또한 임신성 당뇨가 있는 산모의 태아에서 구개열등의 선천성 기형의 위험성이 높으므로 산전 검사 시 유의해야 하며, 과체중아에서 분만성 상완 신경총 손상과 선천성근성사경의 위험성이 높으므로 분만 과정에서 분만성 상완 신경총 손상이 발생하는 지에 대한 주의와 함께, 분만 후 선천성근성사경이 존재하는지에 대한 확인도 필요할 것으로 판단된다.

국문초록

임신성 당뇨 및 조기양막파수를 보인 산모의, 다른 산전 병력 없이 과체중아로 태어난 생후 17일된 남아에서, 분만성 상완 신경총 손상, 선천성근성사경 및 구개열의 병발이 진단되었다. 동시에 세 질환의 병발이 단순 병발일 수 있으나, 세 질환을 동시에 유발할 수 있는 병인에 의한 것일 수 있으므로, 증례의 분석을 통하여 어머니의 임신성 당뇨에 의하여 이 세 질환의 발생이 가능할 것으로 가정하였다. 모체의고혈당증은 주로 신경능선 조직에서 발생하는 태아구조에 영향을 주는 것으로 알려져 있고, 신경능선 조직에서 분화하는 조직

들 중 하나인 구개골의 형성에 영향을 주어 구개열의 발생이 가능할 것으로 보이며, 임신성 당뇨에서 과체중아의 출생 빈도가 증가하므로, 이와 관련된 분만 손상 중 분만성 상완 신경총 손상 및 선천성근성사경의 발생이 가능할 것으로 판단된다. 따라서 임신성 당뇨가 있는 산모의 태아에서 구개열등의 선천성 기형의 위험성이 높으므로 산전 검사 시 유의해야 하며, 과체중아에서 분만성 상완 신경총 손상과 선천성근성사경의 위험성이 높으므로 이에 대한 주의와 확인이 필요할 것으로 판단된다. 그러나, 분만성 상완 신경총 손상, 선천성 근성사경 및 구개열의 병발이 산모의 임신성 당뇨와 연관된 합병증일 수 있다는 것을 증명하기 위하여 향후 더 많은 증례를 통한 심화된 연구가 필요하다.

References

- 1) Yim SY, Lee IY, Park MC, Kim JH. Differential Diagnosis and Management of Abnormal Posture of the Head and Neck. *J Korean Med Assoc* 2009;52:716-29.
- 2) Malessy MJ, Pondaag W. Obstetric brachial plexus injuries. *Neurosurg Clin N Am* 2009;20:1-14.
- 3) Tatli B, Aydinli N, Caliskan M, Ozmen M, Bilir F, Acar G. Congenital muscular torticollis: evaluation and classification. *Pediatr Neurol* 2006;34:41-4.
- 4) Marazita ML, Mooney MP. Current concepts in the embryology and genetics of cleft lip and cleft palate. *Clin Plast Surg* 2004;31:125-40.
- 5) Gray LE, Jr., Rogers JM, Kavlock RJ, Ostby JS, Ferrell JM, Gray KL. Prenatal exposure to the fungicide dinocap causes behavioral torticollis, ballooning and cleft palate in mice, but not rats or hamsters. *Teratog Carcinog Mutagen* 1986;6:33-43.
- 6) Lee JJ, Park CG, Lee KS. Birth weight distribution by gestational age in Korean population: using finite mixture model. *Korean J Pediatr* 2005;48:1179-86.
- 7) Lowy C. Maternal diabetes and its cell membrane abnormalities as they affect the foetus: implications for the mother and birth defects. *Nutr Health* 2001;15:245-50.
- 8) Hrubec TC, Toops KA, Holladay SD. Modulation of diabetes-induced palate defects by maternal immune stimulation. *Anat Rec* 2009;292:271-6.