

Os odontoideum kan ubehandlet medføre tetraplegi

Magnus A. Hvistendahl & Kristian Høy

STATUSARTIKEL

Ortopædkirurgisk
Afdeling, Rygsektion,
Aarhus
Universitetshospital

Ugeskr Læger
2020;182:V05190319

Os odontoideum (OO) er en sjælden anomali af dens axis (C2), som manifesterer sig ved symptomer fra lokale nakke- og hovedsmerter til føleforstyrrelser og i værste fald tetraplegi og død [1]. Pga. lidelsens sjældenhed er den præcise prævalens og incidens ukendt [2, 3]. Kendskab til OO er vigtig, da symptomerne er uspecifikke og derfor let kan forveksles med andre lidelser og vanskeliggøre diagnosticering. Trods lidelsens sjældenhed giver litteraturen et overblik over risici og overvejelser om behandling. Ætiologien er omdiskuteret, men har ingen betydning for diagnosticering og behandling.

OO defineres som et mindre knoglefragment, der er separeret fra basis af en forkortet dens uden ossøs kontakt [4], og kategoriseres på grundlag af den anatomiske placering enten ortotopisk, hvor knoglefragmentet er normalt placeret i forlængelse af dens med funktionel kontakt til arcus anterior af atlas (C1) (Figur 1) eller dystopisk med funktionel kontakt til basis af os occipitale anteriort for foramen magnum [5]. Basis af C2 og den forkortede dens kan have forskelligt udseende og beskrives som enten rund-, kegle- eller stumpformet, hvor førstnævnte er associeret med flest gener [6].

ÆTIOLOGI OG BAGGRUND

Ætiologien af OO er omdiskuteret, men overordnet er der to teorier. Lidelsen menes at være enten medfødt eller erhvervet f.eks. ved et traume. Den medfødte ætiologi kan skyldes enten manglende embryologisk fusion af dens og basis af C2 [7] eller utilstrækkeligt ossifikation af sekundære ossifikationscentre, hvilket resulterer i fejlende fusion af apex og basis af dens [5, 8]. Traume som årsag menes at ske pga. øget træk i knoglefragmentet fra ligamentum alare efter en dens-

fraktur, som resulterer i fejlende fusion samt hel eller delvis afbrydelse af blodtilførslen [9]. Sidstnævnte påstand støttes af en beretning om enæggede tvillinger. Den ene tvilling fik diagnosticeret OO med traume som årsag, hvorimod den anden tvilling havde normale cervikale forhold og ingen forhistorie med traume [10]. Modsat er der set eksempler på enæggede tvillinger, hvor begge er diagnosticeret med OO og ikke har haft tidligere traumer, samt familier, hvor OO er repræsenteret gennem tre generationer [11, 12]. Begge eksempler beskriver en autosomal dominant arvegang af OO og styrker argumentationen for en medfødt ætologi. Trods litteraturens divergerende eksempler synes der at være en overvægt af argumenter for traume som årsag [2, 3, 13]. Uagtet ætiologien har det ikke betydning for diagnose og behandling [3, 14].

SYMPTOMER OG KLINISK PRÆSENTATION

OO fremstår klinisk meget forskelligt og ses hos både børn og voksne [4, 11, 12]. Nogle patienter har symptomer, hvorimod andre er asymptomatiske. Asymptomatiske patienter diagnosticeres tilfældigt ved billeddiagnostik f.eks. efter et traume eller ved degenerationsudredning [15]. Patienterne kan på grundlag af symptomer kategoriseres: 1) som asymptomatiske, 2) med lokale smerter, 3) med symptomer relateret til cervikal myelopati eller 4) med symptomer sekundært til hel eller delvis kompression af arteriae vertebralis [16]. Cervikal myelopati kan yderligere inddeles i forbigående, statisk eller progressiv myelopati [5].

De hyppigste symptomer er lokale nakke- og hovedsmerter, nakkestivhed og torticollis [15, 17]. Derudover forekommer der unormal atlantoaksial bevægelse og cervikal instabilitet. Instabilitet kan være anterior eller posterior og i nogle tilfælde ikke identificerbar. Ved anterior instabilitet sublukserer C1 ventralt i relation til C2 med risiko for dorsal kompression af rygmarven forårsaget af arcus posterior af C1. Posterior instabilitet ses specielt ved ekstension af nakken, hvor knoglefragmentet glider dorsalt med risiko for ventral kompression [5, 18]. Cervikal medullær kompression er yderst alvorlig pga. dens placering og dertil hørende risiko for føleforstyrrelser, nedsat muskelkraft og i værste fald lammelser, kredsløbssvigt og død [1, 5]. Sekundært til instabilitet ses dannelse af pannus (Figur 2).

HOVEDBUDSKABER

- ▶ Sygdomsbegrebet os odontoideum (OO) er ukendt for de fleste læger.
- ▶ Manipulation af nakken ved fysioterapi og kiropraktik er kontraindiceret ved mistanke om OO.
- ▶ Ved mistanke om eller verificeret OO bør patienter henvises til en højt specialiseret afdeling mhp. vurdering.

Pannus er noninflammatorisk væv, der opstår ved øget mekanisk belastning som udtryk for instabilitet og øger risikoen for medullær kompression (**Figur 3**) [19]. Nogle symptomer ses jævnligt i forbindelse med andre lidelser, f.eks. reumatoid arthritis og spondylose, hvorfor OO let overses og først identificeres, efter at der er foretaget billeddiagnostik [3].

DIAGNOSTICERING OG BILLEDDIAGNOSTIK

Almindelig røntgenoptagelse er i de fleste tilfælde tilstrækkelig til at rejse mistanke om og diagnosticere OO. Supplerende billeddiagnostik i form af CT, CT-angiografi og MR-skanning anbefales til beskrivelse af lidelsens helhed med fokus i litteraturen på instabilitet og medullær kompression [3].

Cervikal instabilitet af C1-C2 kan påvises ved lateral røntgenoptagelse af fleksion og ekstension mhp. at se bevægelsen mellem vertebrae [5, 18]. Man har i flere studier undersøgt korrelationen mellem myelopati, cervikal instabilitet og spinalkanalens diameter med lateral røntgenoptagelse af fleksion og ekstension og i nogle tilfælde MR-skanning og tomografi. I et studie med 21 patienter med OO fandt man ingen korrelation mellem cervical instabilitet og myelopati [17]. En væsentlig indvending er, at undersøgelsen er foretaget i 1982 uden brug af MR-skanning til evaluering af medullære forandringer. Modsat ses der en sammenhæng mellem spinalkanalens diameter og myelopati. Patienter med myelopati havde en signifikant mindre diameter end patienter uden myelopati. I undersøgelsen definerede man 13 mm som den kritiske afstand for øget risiko for medullære skader. Disse fund understøttes af yderligere to uafhængige studier [18, 20]. MR-skanning og CT er yderst anvendelige til forklaring på årsagen til patientens symptomer og anatomi, visualisering af rygmarven og potentiel kompression samt planlægning af operation i tilfælde af instabilitet og myelopati [7, 21, 22]. I litteraturen er der ikke fundet nogen generelle anbefalinger om supplerende billeddiagnostik, men med nutidens tilgængelighed af CT og MR-skanning bør disse modaliteter anvendes ved blot den mindste indikation på OO [3].

DIFFERENTIALDIAGNOSTIK

Differentialdiagnostik er vigtig for at sikre korrekt behandling af OO, da der er potentiel risiko for forveksling af symptomerne med symptomer på andre lidelser f.eks. degenerative forandringer af discus, atlantoaksial sublaksation sekundært til reumatoid arthritis og cervikal spondylose [2] og dermed maskering af OO som den egentlige årsag. Radiologisk skal man være specielt opmærksom på differentialdiagnoser som f.eks. type II-dens-fraktur eller persisterende ossiculum terminale [23]. Ossiculum terminale opstår ved manglende ossifikation af dens' sekundære ossifikationscenter, hvilket

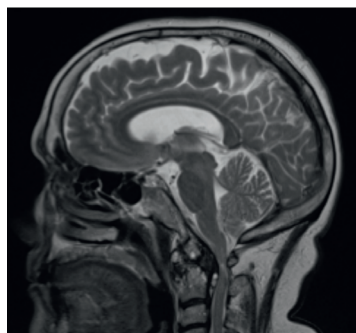
resulterer i utilstrækkelig fusion af apex og basis af dens. Dette skal dog ikke forveksles med OO, da ossiculum terminale er et mindre knoglefragment end OO og sjældent resulterer i instabilitet, hvorfor det sjældent er af klinisk relevans [5, 7].

BEHANDLING

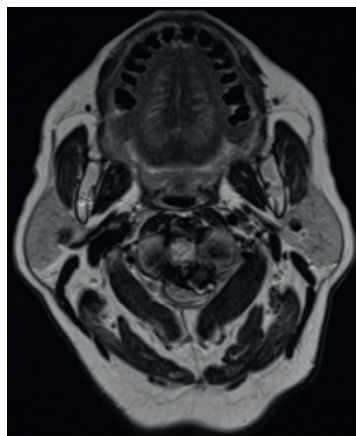
I litteraturen er der bred enighed om operativ behandling af symptomatiske patienter, hvorimod behandling



FIGUR 1 / CT-skanningsbillede af columna cervicalis med ortotopisk os odontoidum.



FIGUR 2 / MR-skanningsbillede af cerebrum. Der ses os odontoidum og udtalt pannusdannelse bag det ortotopiske knoglefragment sekundært til instabilitet, hvilket resulterer i medullær kompression.



FIGUR 3 / Horisontalt MR-skanningsbillede af cerebrum. Der ses udtalt medullær kompression.

af asymptomatiske patienter er mere tvetydig. I 2013 lavede *Rozzelle et al* [3] et gennemgående review af behandlingsmuligheder for OO baseret på en gennemgang af litteraturen fra perioden 1966-2011. Pga. anomaliens sjældne forekomst er behandling af OO udelukkende understøttet af studier af medicinsk evidensklasse III [3]. Af hensyn til studierne nutidige validitet bør det bemærkes, at mange studier er lavet, før MR-skanning og CT var almindeligt tilgængelige modaliteter.

Flere studier viser tilfredsstillende resultater af konservativ behandling hos såvel asymptomatiske som symptomatiske patienter, der har minimale symptomer. Patienterne havde ikke forværring af symptomerne ved efterfølgende kontrol. Nogle patienter med ubehandlet OO oplevede i løbet af de efterfølgende fem år progression af neurologiske symptomer f.eks. tiltagende cervikal instabilitet eller akutte skader på rygmærven efter mindre traumer, hvilket resulterede i operativ behandling [15, 24, 25]. Det er derfor yderst vigtigt at informere patienter med ubehandlet OO om mulige risici samt potentiel udvikling af neurologiske symptomer og instabilitet.

Overordnet anbefales operativ behandling hos alle symptomatiske patienter med instabilitet og myelopati. Den operative behandling planlægges efter diagnostisering pga. manglende evidens for lidelsens naturhistorie og forøget risiko for rygmærvsskade [3, 26]. Dette støttes af studier, hvor man har rapporteret om gode fusionsrater, lav morbiditet og minimale komplikationer ved operativ behandling [4, 15, 27]. Den anbefalede teknik til alle patienter med medullær kompression er C1-C2-spondylodese eller occipitocervikal posterior spondylodese og C1-laminektomi [5, 8, 17, 25]. Herved fikses C1 og C2, der vil ikke længere være instabilitet, pannusdannelsen vil forsvinde, og dermed vil den medullære kompression aftage. Fusionen resulterer i manglende bevægelse af det patologiske område.

Det er værd at overveje faktorer, der kan have indflydelse på det operative resultat: omfanget af medullær kompression, komorbiditet af cervikale vertebrae f.eks. medfødte lidelser med fusionsproblematik eller inkomplet udvikling af vertebrae (f.eks. Klippel-Feils syndrom), placeringen af a. vertebrales på involverede niveauer samt prognosen for fusion og risici ved operation [3].

Asymptomatiske patienter bør følges nøje og vurderes individuelt hvad angår instabilitet og myelopati. Fordele ved operativ behandling og mulige risici ved at forblive ubehandlet skal overvejes [3, 7, 26]. Vi anbefaler, at denne gruppe patienter løbende kontrolleres klinisk med supplerende MR-skanning hvert år, dog afhængigt af type og form af OO samt manifestationer. Manipulation af column cervicalis ved kiropraktik og

fysioterapi er kontraindiceret ved udiagnosticeret OO, hvorfor rutinemæssig henvisning til kiropraktor og fysioterapeut frarådes. Ved diagnosticeret OO bør patienterne vurderes og følges på en højt specialiseret afdeling.

Gennemgang af litteraturen efter 2011, herunder et review af *Jumah et al* [2] og beskrivelsen af nytillkomne tilfælde af OO giver ikke ny væsentlig information, hvad angår de overordnede behandlingsmetoder, som er beskrevet ovenfor.

KONKLUSION

OO er en sjælden lidelse med ukendt prævalens og incidens i baggrundsbefolkningen. Desværre er symptom-billedet uspecifikt, hvilket vanskeliggør diagnosticering, hvis ikke man er bekendt med sygdommens eksistens og mulige alvorlige konsekvenser, som det fremgår af [28]. Disse konsekvenser kan som følge af instabilitet være pannusdannelse og rygmærvskompression. Denne fremskredne ubehandlede form af OO kan i værste fald medføre tetraplegi og død.

Diagnosen kan stilles ved regelret røntgenoptagelse af column cervicalis, der som led i differentialdiagnostiske overvejelser bør rekvireres ved vedvarende uspecifikke symptomer fra nakken. Af yderligere undersøgelser kan røntgenoptagelse af fleksion og ekstension give viden om en eventuel instabilitet. Supplerende billeddiagnostik i form af CT og MR-skanning anbefales til vurdering af sygdomsstadie og i forbindelse med en eventuel operationsplanlægning.

Den anbefalede operative behandling af symptomatiske patienter er posterior spondylodese med modifikationer afhængigt af patientens anatomi. Konservativ behandling er tilstrækkelig hos asymptomatiske patienter, men der anbefales løbende klinisk kontrol med supplerende MR-skanning ca. hvert år pga. risikoen for sygdomsprogression.

Hos udiagnosticerede patienter, der har haft længevarende uspecifikke symptomer fra nakken, bør henvisning til kiropraktik og fysioterapi forudgås af røntgenoptagelse af column cervicalis for at udelukke OO.

Ved erkendt OO bør patienterne henvises til en højt specialiseret afdeling til ambulans vurdering og eventuel operation.

For fremadrettet at kunne klarlægge og ensrette behandlingen bør den centraliseres, således at viden om og forståelse for OO kan akkumuleres og danne grundlag for fremtidig behandling.

SUMMARY

Magnus A. Hvistendahl & Kristian Høy:

Untreated os odontoideum may cause tetraplegia
Ugeskr Læger 2020;182:V05190319

This review summarises the present, limited, knowledge of os odontoideum (OO). The prevalence is unknown, and the aetiology is widely debated, though irrelevant to management of the disease. Surgery of symptomatic patients is advocated, as there is more uncertainty about the treatment of asymptomatic patients. Diagnosis is obtained with plain X-ray. However, nowadays MRI and CT scanning are recommended for further clarification and judgement of the severity. Knowledge of OO is important to minimise misjudgement and consequently inappropriate treatment. It is recommended, that patients are examined by highly specialised spine doctors before further cervical manipulation due to the high risk of instability with potentially severe consequences.

KORRESPONDANCE: Kristian Høy. E-mail: krishoy@rm.dk**ANTAGET:** 10. januar 2020**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 17. februar 2020**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk**LITTERATUR**

1. Michaels L, Prevost MJ, Crang DF. Pathological changes in a case of os odontoideum (separate odontoid process). *J Bone Joint Surg Am* 1969;51:965-72.
2. Jumah F, Alkhdour S, Mansour S et al. Os odontoideum: a comprehensive clinical and surgical review. *Cureus* 2017;9:e1551.
3. Rozzelle CJ, Aarabi B, Dhall SS et al. Os odontoideum. *Neurosurgery* 2013;72(suppl 2):159-69.
4. Visocchi M, Fernandez E, Ciampini A et al. Reducible and irreducible os odontoideum in childhood treated with posterior wiring, instrumentation and fusion. *Acta Neurochir (Wien)* 2009;151:1265-74.
5. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ. Os odontoideum. *J Bone Joint Surg Am* 1980;62:376-83.
6. Matsui H, Imada K, Tsuji H. Radiographic classification of os odontoideum and its clinical significance. *Spine* 1997;22:1706-9.
7. Arvin B, Fournier-Gosselin MP, Fehlings MG. Os odontoideum: etiology and surgical management. *Neurosurgery* 2010;66(suppl 3):22-31.
8. Dai L, Yuan W, Ni B et al. Os odontoideum: etiology, diagnosis, and management. *Surg Neurol* 2000;53:106-8.
9. Fielding JW, Griffin PP. Os odontoideum: an acquired lesion. *J Bone Joint Surg Am* 1974;56:187-90.
10. Verska JM, Anderson PA. Os odontoideum. *Spine* 1997;22:706-9.
11. Wang S, Wang C. Familial dystopic os odontoideum: a report of three cases. *J Bone Joint Surg Am* 2011;93:e44.
12. Kirlew KA, Hathout GM, Reiter SD et al. Os odontoideum in identical twins: perspectives on etiology. *Skeletal Radiol* 1993;22:525-7.
13. Rahimizadeh A, Williamson WL, Rahimizadeh S et al. Atlantoaxial subluxation secondary to unstable os odontoideum in a patient with arrested hydrocephalus due to congenital aqueductal stenosis: a case report. *Int J Spine Surg*. 2018;12:549-56.
14. Nguyen JC, Pollock AN. Os odontoideum. *Pediatr Emerg Care* 2015;31:225-7.
15. Klimo P Jr., Kan P, Rao G et al. Os odontoideum: presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients. *J Neurosurg Spine* 2008;9:332-42.
16. Tejada Meza H, Modrego Pardo P, Gazulla Abio J. Cervical myelopathy as the initial manifestation of os odontoideum. *Neurologia* 2016;31:278-9.
17. Spierings EL, Braakman R. The management of os odontoideum. *J Bone Joint Surg Br* 1982;64:422-8.
18. Shirasaki N, Okada K, Oka S et al. Os odontoideum with posterior atlantoaxial instability. *Spine* 1991;16:706-15.
19. Goel A, Phalke U, Cacciola F et al. Atlantoaxial instability and retroodontoid mass. *Neurol Med Chir* 2004;44:603-6.
20. Watanabe M, Toyama Y, Fujimura Y. Atlantoaxial instability in os odontoideum with myelopathy. *Spine* 1996;21:1435-9.
21. Yamashita Y, Takahashi M, Sakamoto Y et al. Atlantoaxial subluxation. *Acta Radiol* 1989;30:135-40.
22. Paramore CG, Dickman CA, Sonntag VK. The anatomical suitability of the C1-2 complex for transarticular screw fixation. *J Neurosurg* 1996;85:221-4.
23. Altun I, Yuksel KZ. An uncommon case mimicking cervical trauma: os odontoideum. *Turk J Emerg Med* 2017;17:22-4.
24. Clements WD, Mezue W, Mathew B. Os odontoideum - congenital or acquired? *Injury* 1995;26:640-2.
25. Zhang Z, Zhou Y, Wang J et al. Acute traumatic cervical cord injury in patients with os odontoideum. *J Clin Neurosci* 2010;17:1289-93.
26. Klimo P Jr., Coon V, Brockmeyer D. Incidental os odontoideum: current management strategies. *Neurosurg Focus* 2011;31:E10.
27. Ni B, Zhu Z, Zhou F et al. Bilateral C1 laminar hooks combined with C2 pedicle screws fixation for treatment of C1-C2 instability not suitable for placement of transarticular screws. *Eur Spine J* 2010;19:1378-82.
28. Hvistendahl MA, Høy K. Spastisk tetraparese sekundært til ubehandlet os odontoideum. *Ugeskr Læger* 2020;182:V05190320.