

족부에 발생한 지방종 거대증(1예 보고)

조선대학교 의과대학 정형외과학교실, 광주 보훈병원 정형외과*

노경환* · 남기영 · 유재철 · 이준영

Macro dystrophia Lipomatosa of the Foot (A Case Report)

Kyung-Hwan Noh, M.D.*, Ki-Young Nam, M.D., Jae-Chol Yoo, M.D., Jun-Young Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, School of Medicine, Chosun University, Gwangju, Korea

Department of Orthopedic Surgery, Veterans Hospital, Gwangju, Korea*

=Abstract=

Macro dystrophia lipomatosa is a congenital macrodactyly characterized by progressive overgrowth of all the mesenchymal elements of a digit or digits with a disproportionate increase in the fibroadipose tissue. We reported a case of macro dystrophia lipomatosa of the foot, which is a rare case, and reviewed the literatures.

Key Words: Foot, Macro dystrophia lipomatosa

지방종 거대증은 유전되지 않으면서 선천적으로 점진적인 수지 혹은 족지의 모든 중간엽 요소들의 과잉성장을 동반한 거대지 소견을 보이는 질환으로 보고되고 있다²⁾. 저자들은 족부에 발생한 지방종 거대증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

최근 7년간 점진적으로 증가하는 우측 족부 세 번째 물갈퀴 공간(web space)의 발바닥 표면에 종물을 주소로 내원한 11세 남자 환자로 내원 당시 전족부의 종물 및 제3 족지의 크기 증가로 인해 좌측 보다 크기가 큰 신발을 사용하고 있었다.

이학적 검사상 세 번째 지간 발바닥 표면에 약 4×5 cm 크기의 무통의 연부조직 종물을 동반한 제3 족지의 거대지를 보였다(Fig. 1). 감염 및 해당 피부의 이상 소견은 없었으며, 해당 족지의 운동과 감각 기능은 정상이었고, 단순방사선 촬영상 연부조직의 비대 소견 및 제3 족지의 약간의 크기 증가를 보였으나, 골유합이나 중족지골의 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

자기공명촬영 소견상 T1 강조영상 및 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이는 제 3, 4 족지사이의 족저 부위와 물갈퀴 공간을 차지하는 지방성 조직이 관찰되고 있다. 병변



Figure 1. Physical examinations shows macrodactyly of the third and fourth toes of right foot, with about 4×5 cm-sized soft tissue mass on plantar surface of the third web space.

• Address for correspondence

Jun-Young Lee, M.D.

Department of Orthopaedic surgery, Chosun University Hospital,
588 Seosuk-dong, Dong-gu, Gwangju, 501-717, Korea

Tel: +82-62-220-3147 Fax: +82-62-226-3379

E-mail: leejy88@chosun.ac.kr

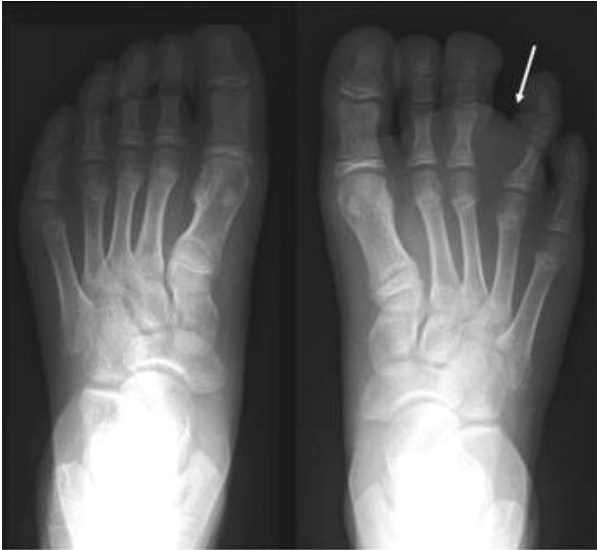


Figure 2. Anteroposterior radiograph of the feet shows increasing soft tissue densities and mild osseous overgrowth without involvement of the metatarsal bones.

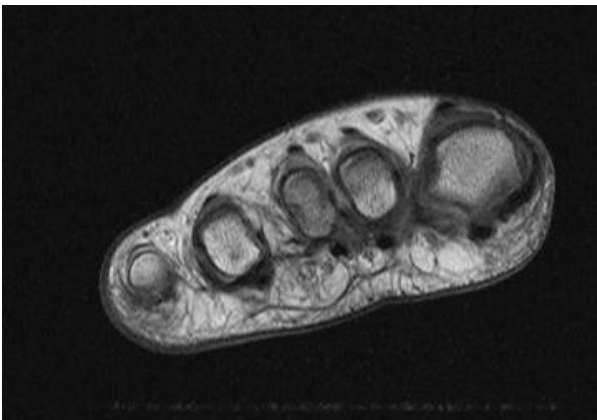


Figure 3. Coronal T1 weighted MRI of right foot demonstrates the presence of fibro-fatty tissue around the affected digits. Note the low signal fibrous strands within the fatty tissue.

부위 내부엔 다수의 저신호 강도의 요소가 동시에 보였다 (Fig. 3). 환아에 대해서 전신 마취하 족저 접근법에 의한 비대한 섬유지방종성 조직의 절제술을 시행하였으며, 거대지에 대해서는 특별한 처치는 시행하지 않았다. 제거된 조직에 대한 병리조직학적 소견으로 콜라겐의 유리 질증 및 호염기성 변성의 부분을 동반한 섬유지방 조직의 존재를 보이는 전형적인 지방종 거대증의 조직학적 소견을 나타내었다.

절제술 1개월 후 추적관찰 소견상 환아는 특별한 합병증 병발 없이 반대측과 동일 크기의 신발을 신었으며, 보행시 감각이상 등의 특이한 불편감은 없었다. 또한 술 후 6개월 추적관찰시 이학적 검사 및 단순방사선 촬영상 연부조직 및 골 조직의 증식 등의 재발소견은 보이지 않았다.

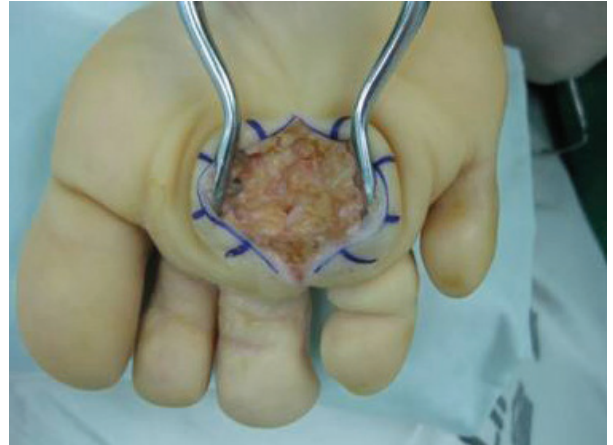


Figure 4. Operative findings shows fibro-fatty tissue through a plantar approach.

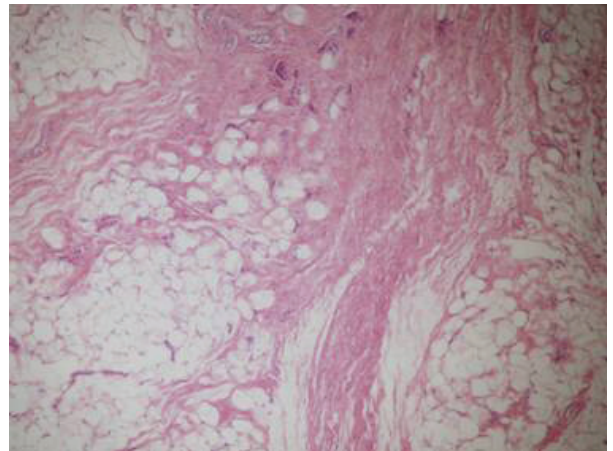


Figure 5. The histologic examination of the removed tissue shows the presence of fibro-fatty tissue with areas of hyalinosis and basophilic degeneration of the collagen ($\times 40$, H & E staining).

고 찰

지방종 거대증은 유전되지 않으면서 선천적으로 점진적인 수지 혹은 족지의 모든 중간엽 요소들의 과잉성장을 동반한 거대지 소견을 보이는 질환으로 보고되고 있다²⁾. 이에 대해 Feriz는 1925년 하지의 국소화된 거대지에 지방종 거대증이라고 처음으로 명명하였으며⁷⁾, 1960년 Golding은 병변에 상지를 추가하여 병변의 의미를 확장하였다⁷⁾. 이러한 병변은 대부분 출생 또는 신생아 때에 인식할 수 있으며, 같은 사지의 정중 신경 혹은 족저 신경의 지배를 받는 하나 혹은 그 이상의 인접한 족지의 크기 증가를 보이며, 대부분 일측성으로 상지보다 하지에 더 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다⁴⁾. 대부분 족지의 과잉성장은 사춘기에 멈추게 되며, 수술적 교정 혹은 치료는 이러한 병변에 의해 2차

적인 퇴행성 관절질환이 족부의 기능을 저하시키거나, 혹은 골극에 의한 주변의 신경 혹은 혈관에 대한 구조적인 압박을 초래할 때 시행할 수 있으나, 대부분은 거대지에 대한 미용적인 이유로 수술적 처치가 시행되는 것으로 보고되고 있다⁸⁾.

이러한 병변에 대한 원인은 아직 불명확하지만, 지방종 성 변성, 태아 순환의 저하와 자궁 안에서의 성장 요인의 장애 등의 몇 가지 가설이 제시되었다⁷⁾. 병리조직학적으로는 골수, 골막, 근육, 신경초와 피하조직에 있는 섬유성 조직의 증가이며, 족지는 골 내외 골막의 침전으로 그 크기가 커지는 것으로 보고되고 있다⁷⁾.

이러한 지방종 거대증에는 두 가지 아형이 존재하며, 정적인 형태와 진행성인 형태로 구별된다³⁾. 정적인 형태는 병발된 족지 혹은 수지 크기의 증가속도가 다른 족지들과 비슷하며, 진행성 경우에는 증대된 발가락의 크기 증가가 사지의 다른 부분보다 빠른 것으로 보고되고 있으며, 정적인 경우가 좀 더 흔한 것으로 알려져 있다. 중수골과 중족골의 침범은 진행성 경우에서 더욱 흔하지만, 두 형태 모두 족지 혹은 수지의 원위부 말단의 변화가 더 현저하다.

지방종 거대증의 전형적인 단순 방사선학적 특징으로 지방조직의 소견을 보이는 저 농도의 병변에 이차적인 관절 질환을 포함한 연부조직과 뼈의 과성장 소견을 보인다⁷⁾. 특히 이차적인 관절 질환은 성인에게서 흔한 것으로 알려져 있으며, 이러한 변화는 족지 혹은 수지 원위부 말단에서 더욱 심한 것으로 보고되고 있다⁷⁾. 컴퓨터단층촬영상에서는 근육 섬유사이의 지방조직 증식 및 골의 과성장을 특징으로 한다.

자기공명촬영상에서는 침범된 족지 주위의 과도한 섬유-지방 조직 소견이 보이며, 다른 지방조직과 같은 정도의 신호 강도를 보이는 것을 특징으로 한다³⁾. 다시 말해 T1 강조영상 및 T2 강조영상에서는 고신호 강도를, Suppression sequences에서는 저신호 강도를 보인다³⁾. 지방 조직 안에 있는 섬유가닥은 T1 강조영상에서 저신호 강도의 선상 가닥(linear strand)의 형태로 보이게 된다³⁾.

본 증례에서는 자기공명촬영상 피막화되어 있지 않았고 정상 피하조직 지방과 같은 정도의 신호강도를 보이고 있었다. 또한, 과성장된 연부조직부위에서 신경의 크기 증가는 보이지 않았으며, 이는 피하조직에서 신경초의 지방 침착 때문에 이의 구별을 어렵게 하는 것으로 사료된다.

지방종 거대증은 여러 후천적인 질환과 선천적 질환과의 감별진단이 필요한데, 이에겐 감염, 경색, 스틸씨병, 유골골종, 유선상과골증(melorheostosis) 등의 후천적 거대증은 출생당시 보이는 선천적 형태와 감별할 수 있다. 이는 병력조사로 감별할 수 있다. 림프관종, 혈관종, Klippel-Trenaunary-Weber 증후군, 올리에르병 등의 선천적 거대

증은 종물의 비지방 성분을 나타내는 것으로 감별할 수 있다. 신경섬유종증 1형과 감별하기가 어려울 수 있지만, 이는 지방종 거대증의 특징인 특정 신경분포를 따라 피하조직 지방과 뼈의 과잉증식 등의 소견 등으로 감별진단이 가능한 것으로 알려져 있다⁶⁾.

이러한 수지 혹은 족지의 지방종 거대증에 대한 수술적 처치는 기능과 미용적인 측면에서 모두 고려돼야 한다. 1967년 이전의 보고에서는 부분 절단과 병변에 대한 완전한 절제술 등의 수술적 처치가 이루어져 이에 대해 증족근 절단을 주로 시행한 것으로 보고되었다^{1,9)}. 그러나 최근에는 재건술을 위한 수술적 접근 및 이에 대한 양호한 결과가 보고되고 있다^{5,10)}. 본 증례의 경우에도 종물의 크기가 상대적으로 작았고 거대지가 심하지 않았기 때문에 정상적인 크기의 신발을 착용할 수 있게 하기 위하여 종물에 대해서만 완전한 절제술을 시행하였다. 수술 6개월 후 추적 관찰 소견상 병발된 합병증은 없었으며 재발소견 또한 관찰되지 않았다. 또한, 환자는 반대측과 같은 크기의 신발을 착용하였으며, 정상 보행 능력을 보이고 있었다.

REFERENCES

1. **Barsky AJ:** Mmacrodactyly. *J Bone Joint Surg*, 49-A: 1255-1266, 1967.
2. **Baruchin AM, Herold ZH, Shmueli G and Lupo L:** Macrodystrophia lipomatosa of the foot. *J Pediatr Surg*, 23: 192-194, 1988.
3. **Blacksin M, Barnes FJ and Lyons MM:** MR diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *Am J Roentgenol*, 158: 1295-1297, 1992.
4. **D'Costa H, Hunter JD, O'Sullivan G, O'Keefe D, Jenkins JP and Hughes PM:** Magnetic resonance imaging in macromelia and macrodactyly. *Br J Radiol*, 69: 502-507, 1996.
5. **Denaro V, Papapietro N and Gulino G:** Macrodystrophia lipomatosa of the foot: Case report and surgical treatment. *Eur J Orthop Surg Traumatol*, 9: 61-64, 1999.
6. **Goldmann AB and Kaye JJ:** Macrodystrophia lipomatosa: radiographic diagnosis. *Am J Roentgenol*, 128: 101-105, 1977.
7. **Gupta SK, Sharma OP, Sharma SV, Sood B and Gupta S:** Macrodystrophia lipomatosa: radiologic observation. *Br J Radiol*, 65: 769-773, 1992.
8. **Moran V, Butler F and Colville J:** X-ray diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *Br J Radiol*, 57: 523-525, 1984.
9. **Turra S, Santini S, Cagnoni G and Jacopetti T:** Gigantism of the foot: our experience in seven cases. *J Pediatr Orthop*, 18: 337-345, 1998.
10. **Watt AJ and Chung KC:** Macrodystrophia lipomatosa: A reconstructive approach to gigantism of the foot. *J Foot Ankle Surg*, 43: 51-55, 2004.