

장무지 굴곡근의 혈관성 기형에 동반된 발가락의 굴곡 변형: 증례 보고

Vascular Malformation of Flexor Hallucis Longus Muscle Associated with a Flexion Deformities of Toes: A Case Report

안종철 • 김정래 • 신지훈 • 신덕섭

영남대학교 의과대학 정형외과학교실

혈관성 기형은 주로 무통성 종괴나 종창과 통증을 수반한 종괴의 형태로 나타난다. 드문 경우에서, 근육에 발생한 혈관성 기형은 침범한 근육의 위축을 유발하여 관절의 변형을 초래한다. 혈관성 기형이 하퇴부의 굴곡근에 발생한 경우 발목의 침착 변형을 유발한다. 그러나, 발가락의 장축지 또는 장무지 굴곡근에 혈관성 기형이 발생하여 발가락의 굴곡 변형을 초래한 것에 대한 문헌 보고의 예는 없다. 이에 저자들은 40세 여자 환자에서 장무지 굴곡근에 발생한 혈관성 기형으로 인해 유발된 발가락의 굴곡 변형을 경험하고 수술적 절제술을 통해 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인단어: 장무지 굴곡근, 위축, 변형, 혈관성 기형

혈관종 또는 혈관성 기형(vascular malformation, VM)은 흔한 양성 종양중의 하나로, 신체의 혈관 구조가 있는 어느 장기에서나 발생할 수 있다.

혈관종 또는 VM의 증상은 주로 통증과 종괴의 소견으로 이러한 증상은 단독으로 혹은 복합적으로 나타난다. 드물게 근육내에 발생한 혈관종 또는 VM에 의한 근육의 위축이 발생하기도 한다.¹⁻⁴⁾ 일부 문헌에 의하면 종아리의 비복근이나 가자미근에 발생한 혈관종 또는 VM으로 인해 발목의 침착 변형 및 발가락 걷기(toe walking)가 발생하며, 수술적 치료 또는 경피적경화술 등으로 치료한 기록이 있다.²⁻⁴⁾ 그러나, 하퇴부에 혈관종 또는 VM이 발생하여 근육의 위축을 보고한 문헌은 주로 하퇴부의 후방 천부 구획(superficial posterior compartment of lower leg)에 발생하여 발목의 침착 변형이 일어난 것에 대해 기술하였으며,²⁻⁴⁾ 후방 심부 구획(deep posterior compartment), 특히 장무지 굴곡근(Flexor hallucis longus muscle, FHL)에 발생하여 근육의 위축을 일으켜, 발가락의 굴곡 변형을 일으킨 경우에 대해서는 보고된 바가 없다.

저자들은 FHL에 발생한 VM으로 인해 발생한 종아리 부위의

통증과 종창 및 발가락의 굴곡 변형을 동반한 환자 1예를 경험하고 수술적 절제를 통해 증상의 소실을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

40세 여자환자로 우측 종아리 원위부의 통증과 발가락의 굴곡 구축을 주소로 내원하였다. 과거력상 28년 전부터 종아리 원위부 내측의 종창과 통증이 서서히 발생하였다 하며, 발목의 족배 굴곡이 반대편에 비해 제한되었다고 하였다. 내원시 시행한 이학적 검사상 우측 종아리 원위부 내측에 종창과 함께 통증 및 압통 소견이 있었으며, tinnel sign이나 원위 족부로의 신경학적 증상은 보이지 않았다. 종아리의 가장 굵은 곳의 둘레 길이는 환측이 22 cm으로 건측의 26 cm에 비해 위축된 소견을 보였다.

족부의 모든 발가락은 반대편에 비해 굴곡 구축되어 있는 상태였으며, 특히 발목의 배굴시 이러한 굴곡 구축의 소견이 더 심해졌다(Fig. 1). 그리고 발목의 배굴 운동도 반대편에 비해 20도 정도 감소된 소견을 보였으며, 오르막길을 보행하기 힘들다고 호소하였다(Fig. 1E).

단순 방사선 소견상 원위 비골 및 경골의 외측으로 골 표면이 매끄럽지 못하고, 불규칙한 골극 소견을 보였다(Fig. 2). 자기 공명 영상 소견에서는 종아리 원위부의 FHL 및 신경 혈관 다발부위에 T1 영상에서는 저강도의 이질적인 양상으로 T2 영상에서는 FHL

접수일 2011년 10월 18일 심사수정일 2011년 11월 21일

게재확정일 2011년 11월 25일

교신저자 신덕섭

대구시 남구 대명동 371-1, 영남대학교 의과대학 정형외과학교실

TEL 053-620-3640, FAX 053-628-4020

E-mail shinds@med.yu.ac.kr

대한골관절종양학회지 : 제17권 제2호 2011 Copyrights © 2011 by The Korean Bone and Joint Tumor Society

"This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited."

장무지 굴곡근의 혈관성 기형에 동반된 발가락의 굴곡 변형

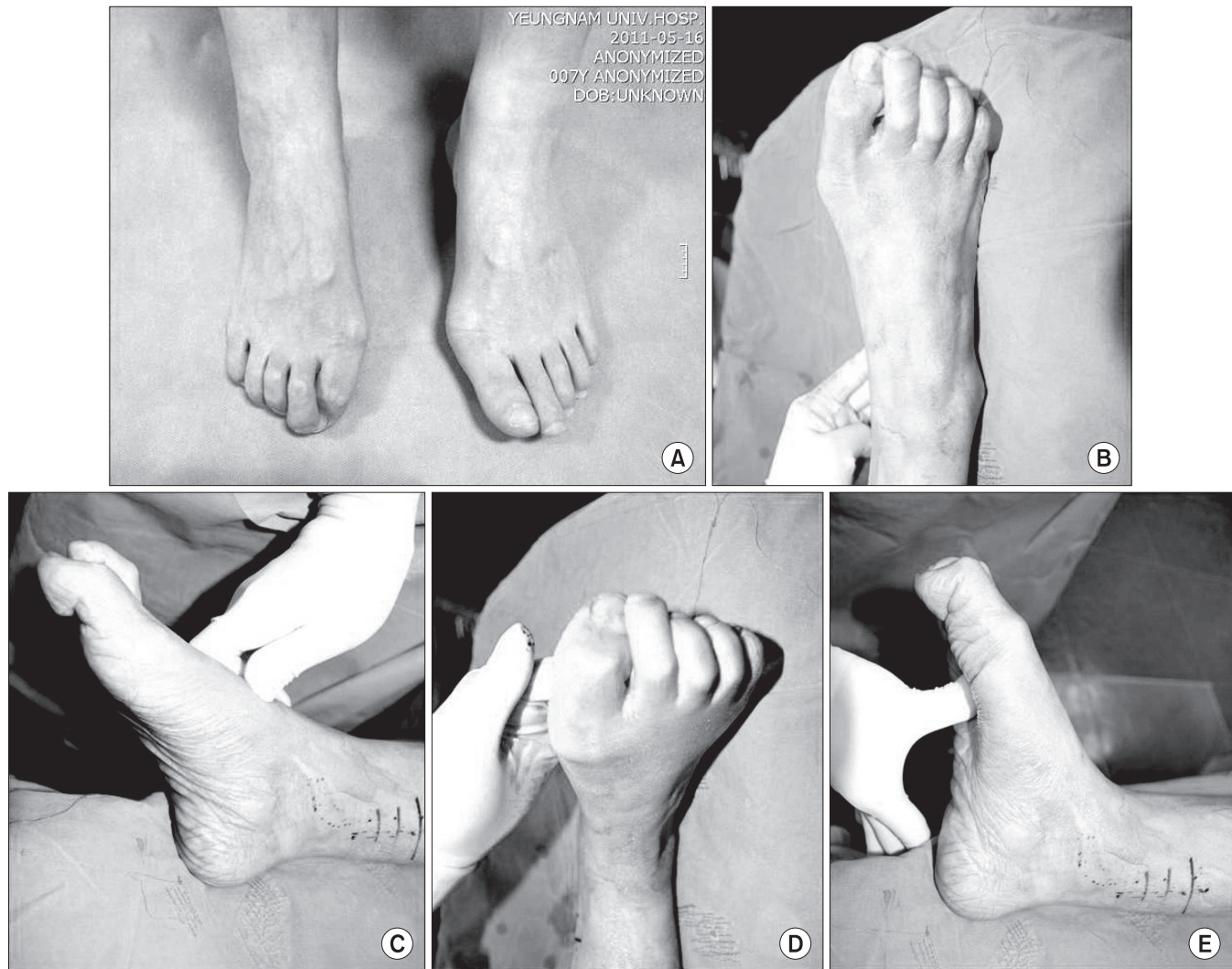


Figure 1. Photographs showing (A-C) flexion contracture deformities of toes and (D, E) flexion contracture deformity was increased when ankle dorsiflexion and note that affected ankle had limitation of dorsiflexion.



Figure 2. Tibia AP (A) and lateral (B) X-ray: irregular margin and irregular bony spur lesion on distal fibular and tibia was seen.

내에 고강도 신호를 나타내는 종괴소견을 보였다(Fig. 3A, B).

수술은 척추 마취하에 양아위로 시행하였으며, 하퇴부 원위의 후내측으로 내과의 근위 3 cm 부위에서 약 12 cm 근위부로 종절개를 가하였다. 환자가 신경학적 증상을 호소하지 않아 신경혈관 다발의 종괴를 관찰만 한 후, 후방 경골근건과 장족지 굴곡근건(flexor digitorum longus, FDL)을 앞쪽으로, 신경 혈관 다발을 뒤쪽으로 밀어낸 후, FHL을 찾아 종괴 부위를 촉지하여 수술적 절제술을 시행하였다. 절제술을 시행한 종괴의 단면을 자른 부위의 육안 소견상 종괴의 중앙부로 큰 혈관이 위치하였다(Fig. 4).

종괴의 절제술 후 엄지 발가락의 굴곡 구축은 해소되었으며, 발목의 배굴 운동 및 작은 족지의 굴곡 구축은 어느정도 호전되었으나, 오랜 기간의 구축으로 근육이 단축되었는지 작은 족지와 발목의 배굴 운동 회복이 만족스럽지 않아 발목 부위에서 FDL을 Z plasty를 이용하여 약 2 cm 연장술을 시행하였으며, 발목의 배굴 운동의 향상을 위해 경피적으로 아킬레스건 연장술을 시행하였다.

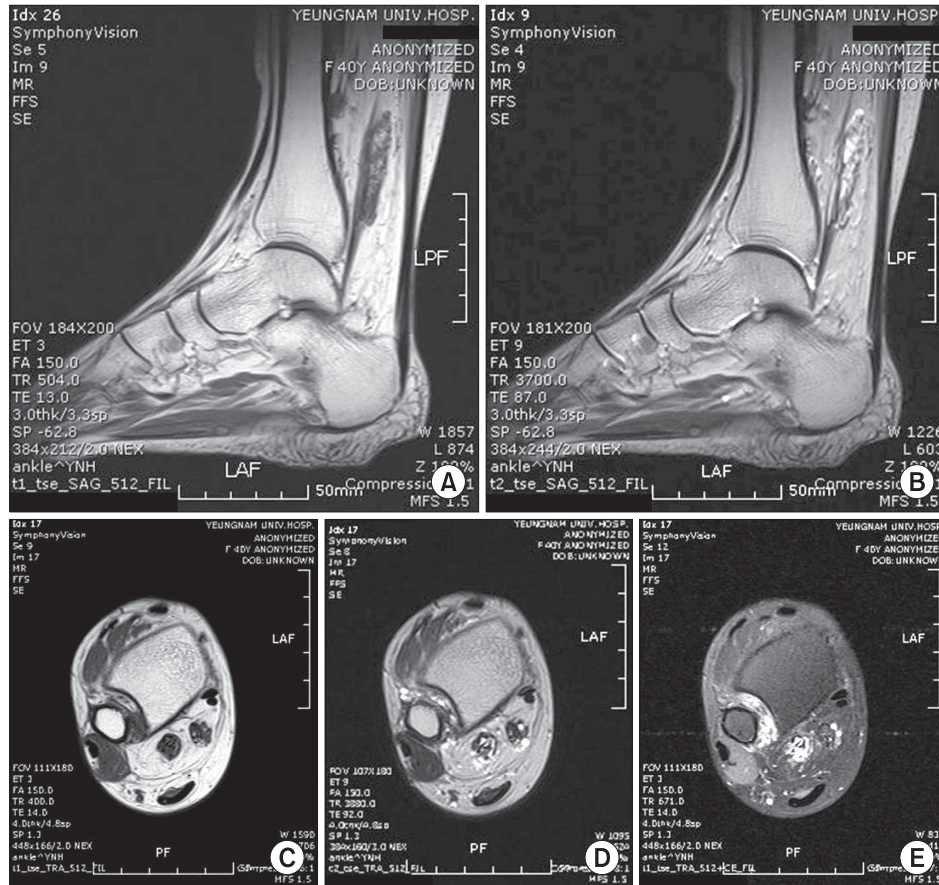


Figure 3. MRI sagittal plane (A) T1-weighted image showed heterogenous mass lesion in flexor hallucis longus (FHL), (B) T2-weighted image showed high signal intensity in mass and axial plane (C) T1-weighted image showed heterogenous mass lesion in FHL and neurovascular bundle, (D) T2-weighted image showed focal high signal intensity in mass of FHL and neurovascular bundle, (E) T1-enhanced image showed enhanced mass in FHL.

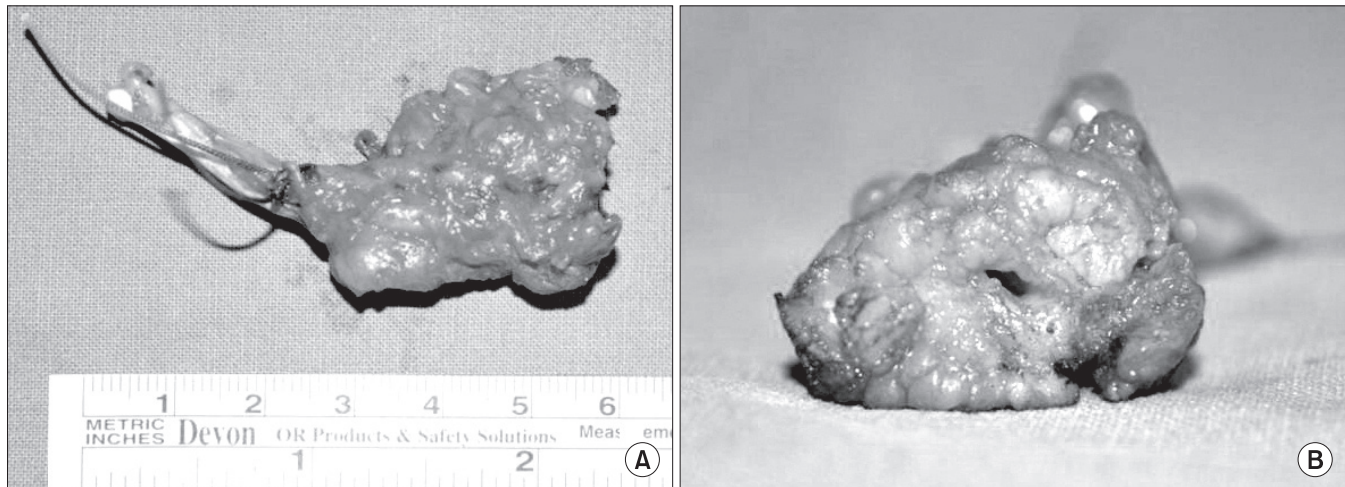


Figure 4. (A) 5.5x2.3 cm sized vascular malformation was excised. (B) The lumen (0.2 cm) was identified in the center of mass transection.

술후 발목의 배굴시 발가락의 구축은 관찰되지 않았으며(Fig. 5), 미국 정형외과 족부 족관절학회 족관절-후족부 기능 평가 기준(American Orthopaedic Foot and Ankle Society Ankle-Hindfoot Functional Score, AOFAS)상 술전 51점에서 술후 6개월째 83점으로 향상되었으며, Visual Analogue Scale (VAS)도 술전 7.5점에서 술후 6개월째 3.5점으로 향상되었다.

병리 검사상 VM을 나타내는 소견을 보였다(Fig. 6).

고 찰

혈관종은 인체 내 모든 조직에서 발생할 수 있는 흔한 양성종양 중의 하나이다. 혈관종의 발생 빈도는 전 양성 종양의 7%로 알려

저 있으며,⁵⁾ 조직학적으로 그 기원이 불분명하나 과오종(hamartoma) 또는 신생종(neoplasm)으로 생각되고 있다.⁵⁾

혈관종은 조직학적으로 해면형(cavernous), 모세혈관형(capillary), 정맥형(venous), 동정맥형(arteriovenous), 혼재형(mixed)으로 분류한다.⁵⁾ 또한 혈관성 병변을 임상조직학적으로 혈관종과 혈관성 기형(VM)으로 나눌 수 있으며,⁶⁾ 치료적 접근을 위해 혈류 속도에 따라 분류하기도 한다. 이중 흔하게 쓰이는 분류는 세포의 회전율이나 조직학, 자연 경과, 이학적 결과에 근거한 Mulliken과 Glowacki의 분류이다.⁶⁾ 혈관의 이상(Vascular anomalies)은 혈관종과 VM으로 분류되며(Table 1), 유아기의 종양으로 여겨지며 증식기와 소멸기를 가지는 혈관종과 달리, VM은 출생시부터 존재하고 신체의 성장과 함께 크기가 증가하며 자연 소실은 없다고 하였다.⁶⁾



Figure 5. Photographs showing that flexion contracture deformity of toe was not found despite dorsiflexion of ankle.

근육내에 발생한 VM은 일부 문헌에 기록되어 있으나^{7,8)} 드문 질환으로 모든 VM의 단지 0.8%에 불과하다.⁸⁾ VM은 양성종양이며, 대부분의 기형(malformation)은 비정상적인 혈관성 주머니(venous sacs)와 더불어 정상 혈관 구조들과 연결된 형태로 구성되어 있다.

비정상적인 혈관 분포에 대한 과거력 및 이학적 검사는 대부분 알맞은 분류를 결정함에 있어 충분하지만, 심부의 병변이나, 적절한 치료를 위한 병변 type의 분류, 병변의 범위 등을 진단함에 있어 자기 공명 영상(MRI)은 필수적이다. MRI에서 보이는 VM의 특징적인 소견은 T1과 T2영상 모두에서 잘 보여지는 구불 구불한 모양의 signal void를 가진 연부 조직의 종괴 소견이다.⁹⁾ 다양한 크기의 fat signal도 보일 수 있으며, 섬유성 조직이나 평활근(smooth muscle), 석회화 및 골화된 부분은 저강도 신호의 반점이나 지지대의 형태(punctuate and reticular area)로 나타날 수 있다.⁹⁾ 방사선 사진은 대부분 정상이나, 연부조직의 종창이나 정맥석(phleboliths)을 나타낼 수 있으며, 때때로 인근의 골막이나 뼈에 압력으로 인한 2차적 변형을 초래할 수도 있다.¹⁾ 따라서, 본 증례의 방사선 사진상에서 보이는 비골과 경골 외측의 불규칙한 골극 및 매끄럽지 못한 골 표면은 아마도 경비골 주위에 생긴 VM에 의한 자극으로 인한 결과로 판단하였다.

Table 1. Classification of Vascular Anomalies

Tumors of childhood	Malformation
1) Hemangioma	1) Capillary malformation
2) Kaposiform hemangioendothelioma*	2) Venous malformation
	3) Arteriovenous malformation
	4) Mixed malformation

*Kaposiform hemangioendothelioma is not equivalent to adult spindle cell hemangioendotheliom.

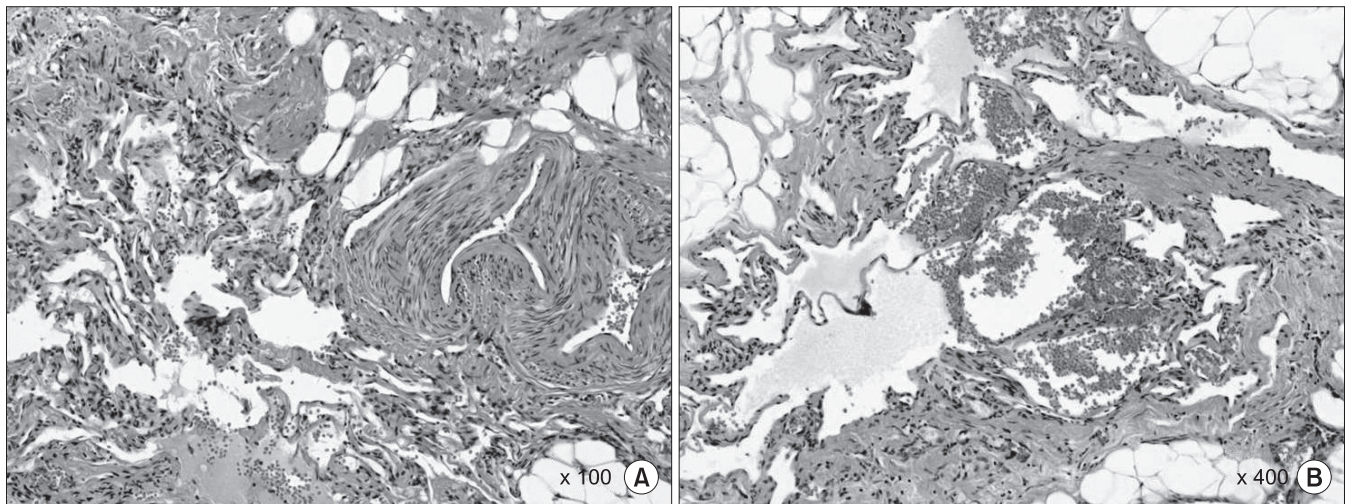


Figure 6. Histology (A, B) showed proliferation of variable dilated, angulated, thick-walled vascular channels (H&E, A: $\times 100$, B: $\times 400$).

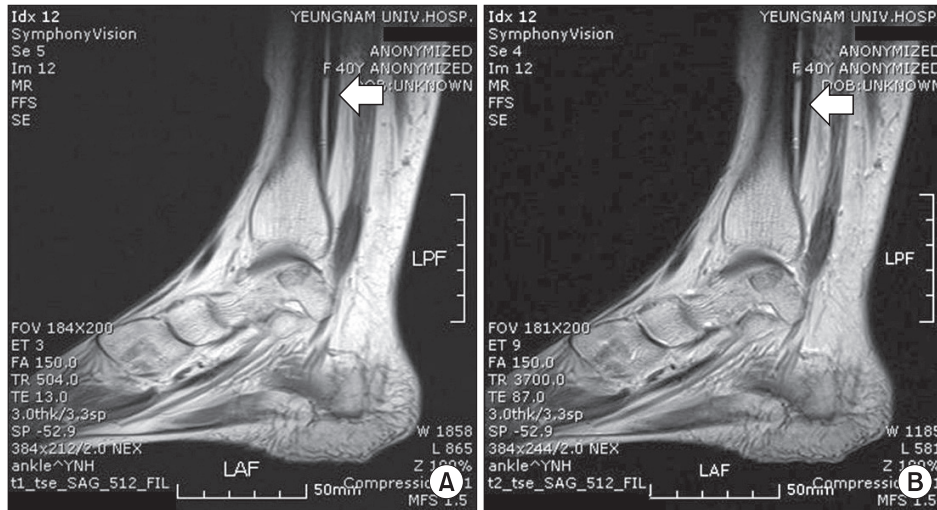


Figure 7. MRI sagittal plane (A) T1-weighted image, (B) T2-weighted image showed that flexor digitorum longus (arrow) did not adhere to tibial bone and around soft tissue.

VM은 임상적으로 다양한 방법으로 나타날 수 있다. 가장 흔히 호소하는 두 가지 증세는 통증과 종괴 소견이다.^{7,10)} 이러한 증세는 단독으로 혹은 복합적으로 나타나기도 한다. 그외 하지 부종을 동반한 성장 장애(growth disturbance), 출혈성 관절증이 나타날 수 있다. 드물게 통증을 완화시키려는 자세가 지속되거나 근육의 위축으로 인해 관절의 변형을 초래할 수도 있다.²⁻⁴⁾

이러한 관절의 변형은 전완부의 굴곡근에 발생하였을 경우 손목과 손의 굴곡 구축을 나타낼수 있으며,¹⁾ 하퇴부의 굴곡근에 발생한 경우는 주로 발목의 침착 변형을 초래한다.²⁻⁴⁾ 그러나, 하퇴부에 혈관종 또는 VM이 발생하여 근육의 위축을 보고한 문헌은 주로 하퇴부의 후방 천부 구획(superficial posterior compartment of lower leg)에 발생하여 발목의 침착 변형이 일어난 것에 대해 기술하였으며,²⁻⁴⁾ 후방 심부 구획(deep posterior compartment), 특히 FHL에 발생하여 근육의 위축 및 발가락의 굴곡 변형을 일으킨 경우에 대해서는 보고된 바가 없었다. 본 증례의 경우 VM이 FHL에 발생하였으며, FDL에 종괴의 소견이나 주위에 유착소견이 보이지 않지만 4개의 작은 족지에도 굴곡 변형을 일으킨 이유는 아마도 족저부의 주상골 아래서 FHL과 FDL이 교차하면서 master knot of Henry에 의해 서로 묶여 있으며, master knot of Henry의 바로 원위부에서 FHL에서 FDL로 향하는 가는 연결건(Interconnecting tendon)에 의해 연결되어 있기 때문으로 판단하였다(Fig. 7). 종괴의 절제술 후 엄지 발가락의 굴곡 구축은 해소 되었으나, 발목의 배굴 운동 및 작은 족지의 굴곡 구축의 회복이 만족스럽지 못한 이유는 아마도 오랜 기간 FHL의 근육 구축으로 인해 이와 연결된 FDL도 같이 굴곡 변형이 일어나면서 시간의 경과에 따라 근육이 위축되고, 이와 더불어 위축된 FHL의 길이에 비례하여 발목의 배굴운동이 제한되어 외관상 발목의 침착 변형은 보이지 않으나 아킬레스건의 단축을 초래한 것으로 판단하였다. 이러한 작은 족지의 굴곡 변형과 발목의 배굴 운동의 향상을 위하여 FDL은 Z plasty를 이용한 연장술을, 아킬레스건은 경피적으로 연장술을

시행하여 만족스러운 결과를 얻을 수 있었다.

VM은 통증이나, 병변 및 피부주위로의 출혈성 경향, 출혈성 관절증 및 외관상의 이유 등으로 대부분 치료가 필요하며, 약물 요법, 수술적 절제술, 경피적경화술 등이 시행될 수 있다.²⁻⁴⁾

이중 수술적 절제술은 지금까지 연부 조직의 혈관성 기형의 주된 치료 방법으로, 광범위 절제술이 최적의 방법이지만, 병변의 위치나, 깊이, 접근 방법 및 주위 조직의 기능 소실로 인한 아절제가 필요한 경우 등에 의해 제한될 수 있고, 종양이 주위 조직으로의 침윤 및 지혈대 착용후 혈관 기형의 위치나 가장 자리 등을 찾기가 힘들어 기술적으로 어려운 단점이 있다. 그러나 이러한 점에도 불구하고, 수술적 절제는 관절의 변형을 동반한 굴곡근 내의 VM의 치료에 만족할 만한 결과를 나타낸다.^{4,10)} 본 증례의 경우에도 앞으로 추시가 좀더 필요하겠지만, 수술적 절제를 통해 현재까지 만족할 만한 결과를 얻었다.

결론적으로, 하퇴부의 통증 및 부종과 더불어 발가락의 굴곡 구축이 관찰되면 혈관성 기형이나 혈관종에 대한 감별 진단이 필요할 것으로 사료되며, 수술적 치료를 통해 만족할 만한 결과를 얻을 수 있을 것으로 판단된다.

참고문헌

1. Carpenter EB, Strawn LM. Hemangiomas of the ulna and flexor muscles of the forearm with secondary flexion contracture of the wrist and hand. A case report. J Bone Joint Surg Am. 1963;45:1472-8.
2. Domb BG, Khanna AJ, Mitchell SE, Frassica FJ. Toe-walking attributable to venous malformation of the calf muscle. Clin Orthop Relat Res. 2004;(420):225-9.
3. Lee SH, Shin KH, Yang WI, Suh JS, Hahn SB. Surgical treatment of hemangioma in the extremities. J Korean Orthop As-

- soc. 2004;39:215-21.
4. Sutherland AD. Equinus deformity due to haemangioma of calf muscle. *J Bone Joint Surg Br.* 1975;57:104-5.
 5. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors.* 4th ed. St Louis: Mosby; 2001. 837-87.
 6. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69:412-22.
 7. Rogalski R, Hensinger R, Loder R. Vascular abnormalities of the extremities: Clinical findings and management. *J Pediatr Orthop.* 1993;13:9-14.
 8. Wild AT, Raab P, Krauspe R. Hemangioma of skeletal muscle. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2000;120:139-43.
 9. Hawnaur JM, Whitehouse RW, Jenkins JP, Isherwood I. Musculoskeletal haemangiomas: comparison of MRI with CT. *Skeletal Radiol.* 1990;19:251-8.
 10. Klemme WR, James P, Skinner SR. Latent onset unilateral toe-walking secondary to hemangioma of the gastrocnemius. *J Pediatr Orthop.* 1994;14:773-5.

Vascular Malformation of Flexor Hallucis Longus Muscle Associated with a Flexion Deformities of Toes: A Case Report

Jong Chul Ahn, M.D., Jung Rae Kim, M.D., Ji Hoon Shin, M.D., and Duk Seop Shin, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Yeungnam University College of Medicine, Daegu, Korea

Vascular malformations may typically present with palpable mass that can be either asymptomatic or can present with symptoms including swelling and pain. On rare occasions, vascular malformation of muscle may produce joint deformities caused by contracture of the involved muscle. When vascular malformation involves the flexor muscle of the leg, ankle equinus deformity may occur. However, there are no reports of toe deformities secondary to intermuscular or intramuscular vascular malformations of flexor muscles of toe. Thus, we report a case of vascular malformation of flexor hallucis longus muscle with flexion contracture of toes in a 40-years-old woman who was treated with surgical excision.

Key words: flexor hallucis longus muscle, contracture, deformity, vascular malformation

Received October 18, 2011 **Revised** November 21, 2011 **Accepted** November 25, 2011

Correspondence to: Duk Seop Shin, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Yeungnam University College of Medicine, 317-1, Daemyung-dong, Nam-gu, Daegu 705-171, Korea

TEL: +82-53-620-3640 **FAX:** +82-53-628-4020 **E-mail:** shinds@med.yu.ac.kr