

# 정중 신경에 재발한 지방섬유종성 과오종

## Recurrent Lipofibromatous Hamartoma of the Median Nerve

김철홍 • 김보건 • 임영훈

동아대학교 의과대학 정형외과학교실

지방섬유종성 과오종(lipofibromatous hamartoma)은 지방 및 결합조직이 신경을 과도하게 침범하는 것을 특징으로 하는 드문 말초신경 종양이며 문헌에서의 보고도 많지 않다. 종양의 치료방법으로 부분적 절제술이나 신경 감압술 등을 고려할 수 있는데 저자들은 정중 신경에서 발생한 지방섬유종성 과오종으로 인해 부분적 절제술을 시행했으나 재발하여 수근관 증후군 등의 신경학적 증상을 일으킨 1예를 보고하면서 그 특징과 유의해야 할 사항들에 대해 보고하고자 한다.

**색인단어:** 정중 신경, 지방섬유종성 과오종, 수근관 증후군

지방섬유종성 과오종(lipofibromatous hamartoma)은 지방 및 결합조직이 신경을 과도하게 침범하는 것을 특징으로 하는 드문 말초신경 종양의 일종으로 주로 전완부, 수근부, 수부의 수장부에 발생한다.<sup>1)</sup> 흔히 정중 신경을 침범하고, 드물게 척골 신경을 침범하기도 하며 국내에서는 드물게 보고되고 있다. 저자들은 19세 남자 환자에서 종물감과 수근관 증후군을 일으킨 정중 신경에서 재발한 지방섬유종성 과오종에 대해 수술적 치료를 시행한 1예를 보고하고자 한다.

### 증례보고

19세 남자 환자로 약 10년 전 좌측 수부 종물 및 불편감으로 지역 병원에서 절제 생검술을 시행한 병력이 있으며 이후로도 가벼운 불편감이 지속되다 5년 전부터 증상이 점점 악화되어 좌측 전완부와 수부 수장부 종물 및 손저림을 주소로 내원하였다. 보호자의 기술에 의하면 처음 수술적 치료를 시행한 것은 환자 나이 8세경이었고 당시 자기공명영상 촬영을 통해 신경내 지방섬유종(intraneural lipofibroma)이 의심된다는 설명을 들었으며 수장부에서 수근관절에 이르는 종물의 크기를 파악한 후 절제 생검술

을 시행하였다고 하나, 수술 당시의 상태나 최종적인 병리 소견 등의 자료는 남아 있지 않았다. 일차 수술적 치료 후 환자는 가벼운 불편감이 있었으나 종물의 제거로 보호자들은 만족한 상태였고, 특히 운동 및 감각 이상 등의 신경 증상의 합병증은 관찰되지 않았다고 했다. 그러나 환자는 약 5년 전부터 수장부의 종물 재발을 느꼈다고 하였고, 본원 외래 내원 후 시행한 이학적 검사상 좌측 전완부 원위부에서 중수지 관절 원위 수장부에 이르는 약 5×5 cm의 종물이 촉진되었으며 경도의 압통이 관찰되었고 간헐적으로 2, 3, 4번째 수지에 저림을 호소하였으나 운동 및 감각 저하는 없었으며 수지의 관절 운동에도 특이 소견은 없었다. 또한 환자의 과거 병력상 가족력 등의 특이 소견도 관찰되지 않았다.

자기공명영상 촬영에서 좌측 원위 요골에서 원위 중수골 부위까지 정중 신경의 '방추상 비대(fusiform enlargement)' 소견이 관찰되었고, 내부에 특징적인 '케이블 모양(cable like appearance)'의 소견<sup>2,3)</sup>이 관찰되었으나 주변 조직으로의 침범은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 환자는 종물의 비대로 인하여 불편감 및 간헐적인 손저림을 호소하여 수술적 치료를 원하였고 감각 소실 등 신경학적 합병증의 가능성에 대해 충분한 설명 및 동의를 얻은 후 수술을 시행하였다. 횡수근 인대 근위부 10 cm 상방에서 중수지 관절 원위부까지 지그재그 형의 피부 절개를 한 후 종물을 노출시켰다. 횡수근 인대 근위부 약 7 cm부터 정중 신경을 따라 종물이 신경을 감싸고 있었으며 원위부로 갈수록 비후는 더 심해지는 양상을 보였고 횡수근 인대 아래에서 정중 신경의 압박된 부분을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 근위부에서부터 정중 신경을 따라 종물 외막에

접수일 2011년 11월 3일 수정일 2011년 12월 16일

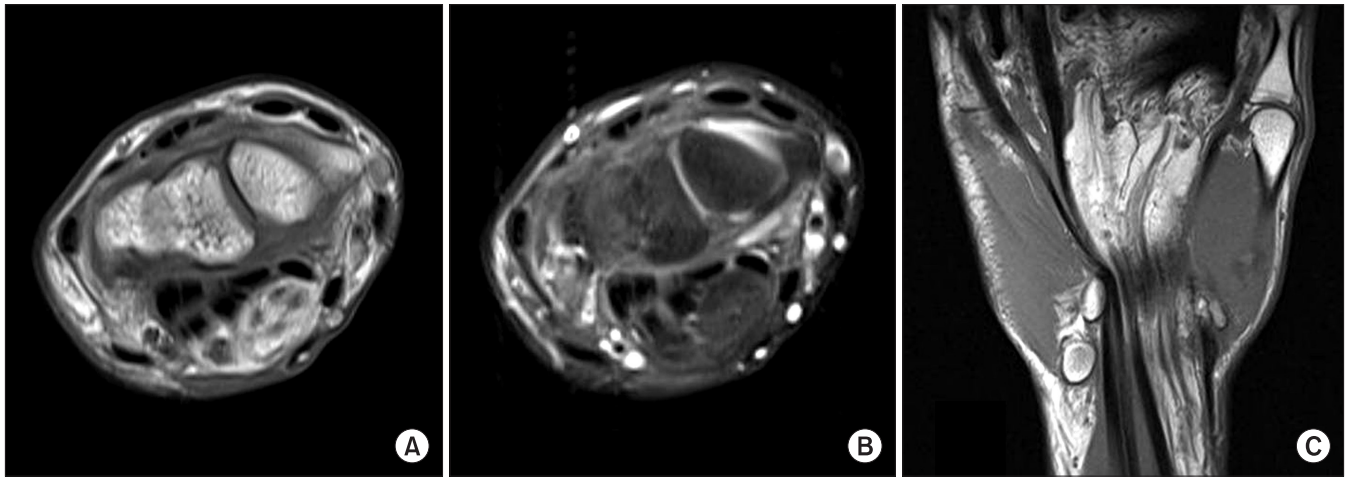
게재확정일 2012년 2월 14일

교신저자 김보건

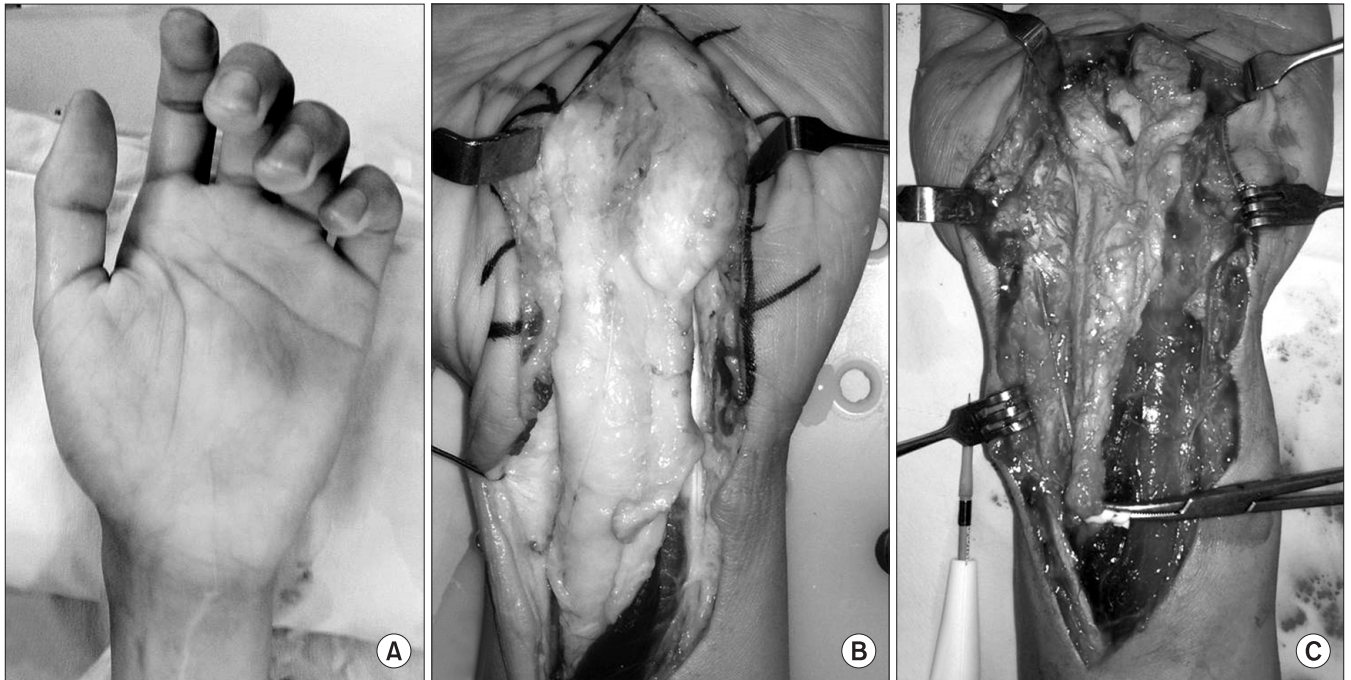
부산시 서구 대신공원로 26, 동아대학교의료원 정형외과

TEL 051-240-5167, FAX 051-243-6757

E-mail cusem9@daum.net



**Figure 1.** Magnetic resonance imaging scan showing the case of lipofibromatous hamartoma of the median nerve. (A, B) Low-intensity structures representing thickened nerve fascicles, surrounded by evenly distributed fat, high signal intensity on T1-weighted sequences and low signal intensity on T2-weighted sequences. T1 and T2 axial section at the base of metacarpals shows the typical 'cable-like appearance' (C) T1 coronal section of the wrist demonstrates 'fusiform-like enlargement' of the median nerve surrounded by fat.



**Figure 2.** Clinical photographs. (A) Tumor in the left palm of the patient. (B) Intra-operative view of the enlarged left median nerve with fibroadipose tissue proliferation. (C) Photograph after a partial excision of the mass with epineurolysis and bleeding control.

절개를 가한 후, 섬유지방 조직(fibroadipose tissue)이 각각의 신경속(nerve fascicle)을 둘러싸고 있음을 확인하였다. 종물과 정중 신경의 신경속 사이의 유착으로 인해 박리가 매우 어려운 상태였고, 신경 손상의 위험 때문에 종물의 완전 절제는 불가능하였고 비후된 신경외막(epineurium)에 대한 절개술 및 신경외막을 둘러싸는 종물의 부분적 절제와 신경속 사이로 침습된 종물의 부분적 제거술을 시행하고 수술을 종료하였다. 수술 이후 환자는 종물의

감소 및 저린 증상의 호전에는 비교적 만족하였으나 정중 신경의 분지를 따라 2, 3, 4 수지에서 부분적인 감각 소실이 발생하였다. 조직검사상 지방섬유종성 과오종으로 확진되었고(Fig. 3), 현재 수술 후 6개월째로 외래를 통한 추시 관찰 중이다.

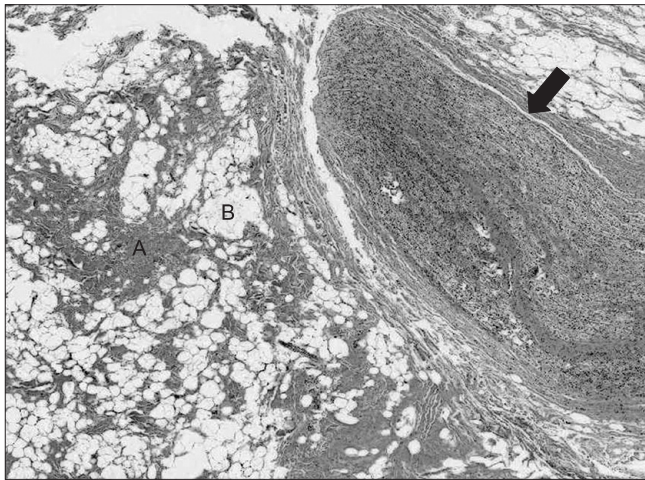


Figure 3. Characteristic histologic findings in lipofibromatous hamartoma (H&E stain,  $\times 20$ ): The mass is composed of large nerve bundles (black arrow) surrounded by intermingled fibrous (A) and adipose tissue (B).

## 고 찰

지방섬유종성 과오종은 주로 소아기에 전완부, 수근부, 수부의 수장부에 발생하며<sup>4)</sup> 신경외막과 신경주위막(perineurium)에 '섬유지방 조직(fibroadiPOSE tissue)'의 과도한 침착을 특징으로 하는 드문 양성 종양으로<sup>2)</sup> 정중 신경에 호발하며, 신경내 지방섬유종(intraneural lipofibroma), 섬유지방 증식증(fibrofatty proliferation) 등으로 명명되기도 한다.<sup>5)</sup> 임상 증상으로 진행되는 수장부의 종물감과 정중 신경의 압박으로 인한 신경 증상이 있고, 외상성 신경종, 결절종, 지방종 및 혈관 기형 등과 감별이 필요하다.<sup>2)</sup>

지방섬유종성 과오종은 자기공명영상 촬영상 축상면상에서 신경은 확장되어 있으며 각각의 신경속이 섬유지방 조직 내에서 산재되어 '케이블 모양' 소견을 보이며, 이것은 지방섬유종성 과오종의 특징적인 소견이다.<sup>2)</sup> 자기공명영상 촬영상 이러한 특징적인 소견으로 인해 방사선학적 추정 진단이 가능하므로<sup>6)</sup> 자기공명영상 촬영은 진단과 수술적 치료 계획에 필수적이다. 본 증례에서도 자기공명영상 촬영에서 전형적인 양상의 '케이블 모양'의 소견을 보이고 있다(Fig. 1).

병태생리학적 질병의 원인으로 횡수근 인대로 인한 정중 신경의 만성적인 미세외상 또는 비정상적으로 증식된 굴곡근 지대(flexor retinaculum)로부터 압력이 '반응 과정(reactive process)'을 유발하여 종양을 발생시킨다는 보고가 있으나,<sup>1,2)</sup> 정확한 발병원인은 아직 밝혀져 있지 않다.<sup>2)</sup>

조직학적으로는 신경외막을 침범하고 각각의 신경 섬유를 분리시키는 소견을 보이며, 때때로 광범위한 신경주위 섬유화(perineural fibrosis)를 유발하여<sup>7)</sup> '양파줄기 모양(onion bulb-like appearance)'의 소견을 보인다.<sup>2)</sup> 이러한 특성 때문에 종양과 신경 사이의 유착이 심하므로, 종양의 완전한 제거는 위험하며 수술적

치료의 필요성에 대한 논란이 있다.

수술적 치료방법으로는 신경 감압술과 섬유지방 조직의 축소술(debulking operation), 미세수술을 이용한 신경 박리 및 절제술, 그리고 종양의 근치적 절제술 등이 있다.<sup>8)</sup> 여러 저자들은 지방섬유종성 과오종에서 수근관 감압술이나 종양 조직의 축소술을 통해 증상을 호전시켰음을 보고하였으나,<sup>2,4,7)</sup> 이러한 술식 후 장기 추사에서 심각한 신경 손상이 발생하였다는 보고도 많다.<sup>7,9)</sup> 최근에 Clavijo-Alvarez 등<sup>8)</sup>이 신경내 신경속 박리(intraneural fascicular dissection) 및 신경 이식술(nerve graft) 시행 후 신경학적 기능이 보존되었다고 보고하였지만 수술적 박리술은 현재까지는 만족할 만한 결과를 보이지 않고 있다.<sup>5)</sup> 그러나 원위 전완부에서 정중 신경과 척골 신경 간에 교차되는 운동 신경인 '마틴-그루버 문합(Martin-Gruber anastomosis)'이 존재하는 소아기 환자에서 수술이 시행된 경우에는 심각한 신경학적 손상이 없이, 더 광범위한 절제가 가능하다는 보고도 있다.<sup>10)</sup>

본 증례는 이전 수술에서 종물의 부분 절제술 시행 후 종물의 크기가 다시 증가하여 재발한 예로서, 국내에서는 정중 신경에 발생하고 재발한 지방섬유종성 과오종의 첫 증례이다. 환자가 수술적 제거술을 원하였고 합병증에 대해 충분한 설명을 한 후, 수술적 제거술 및 수근관 감압술을 시행하였으나 신경학적 합병증을 피할 수는 없었다. 현재 술 후 6개월의 경과 관찰에서 술 후 감각 소실 증상 등이 호전을 보이지 않고 있다. 이에 저자들은 본 증례와 같은 환자들의 치료에 있어 가능한 보존적 치료를 권장하며, 수술적 치료가 불가피한 경우 수술적 치료에 대한 충분한 설명이 반드시 필요하고, 이 환자의 경우처럼 종양이 비교적 서서히 증식한다는 점을 고려하여 필요한 경우 완전 절제보다 종물의 종괴 효과에 대한 부분 절제술을 시행하고 수근관 감압술 등 신경 증상에 대한 감압술을 시행하는 최소한의 수술적 제거술이 더 나은 선택이라 생각한다.

## 참고문헌

- Guthikonda M, Rengachary SS, Balko MG, van Loveren H. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve: case report with magnetic resonance imaging correlation. *Neurosurgery*. 1994;35:127-32.
- Al-Jabri T, Garg S, Mani GV. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *J Orthop Surg Res*. 2010;5:71.
- Nilsson J, Sandberg K, S e Nielsen N, Dahlin LB. Magnetic resonance imaging of peripheral nerve tumours in the upper extremity. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 2009;43:153-9.
- Johnson RJ, Bonfiglio M. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *J Bone Joint Surg Am*. 1969;51:984-90.



5. Houpt P, Storm van Leeuwen JB, van den Bergen HA. Intra-neural lipofibroma of the median nerve. *J Hand Surg Am.* 1989;14:706-9.
6. Marom EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma: pathognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol.* 1999;28:260-4.
7. Warhold LG, Urban MA, Bora FW Jr, Brooks JS, Peters SB. Lipofibromatous hamartomas of the median nerve. *J Hand Surg Am.* 1993;18:1032-7.
8. Clavijo-Alvarez JA, Price M, Stofman GM. Preserved neurologic function following intraneural fascicular dissection and nerve graft for digital and median nerve lipofibromatous hamartoma. *Plast Reconstr Surg.* 2010;125:120e-2e.
9. Louis DS, Hankin FM, Greene TL, Dick HM. Lipofibromas of the median nerve: long-term follow-up of four cases. *J Hand Surg Am.* 1985;10:403-8.
10. Paletta FX, Senay LC Jr. Lipofibromatous hamartoma of median nerve and ulnar nerve: surgical treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1981;68:915-21.

## Recurrent Lipofibromatous Hamartoma of the Median Nerve

Chul Hong Kim, M.D., Bo Kun Kim, M.D., and Young Hoon Lim, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea*

Lipofibromatous hamartoma is a rare tumor of the peripheral nerves which is characterised by an excessive infiltration of the epineurium and perineurium by fibroadipose tissue and very few cases have been described and reported in the literature. Surgical treatments of lipofibromatous hamartoma include partial excision, debulking operation, nerve decompression and so on. We report a case of recurrent lipofibromatous hamartoma of the median nerve that partial excision was done previously but causing secondary carpal tunnel syndrome and a review of the literature regarding the etiology, pathogenesis and surgical management of lipofibromatous hamartoma.

**Key words:** median nerve, lipofibromatous hamartoma, carpal tunnel syndrome

**Received** November 3, 2011 **Revised** December 16, 2011 **Accepted** February 14, 2012

**Correspondence to:** Bo Kun Kim, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Dong-A University Medical Center, 26, Daesingongwon-ro, Seo-gu, Busan 602-715, Korea

**TEL:** +82-51-240-5167 **FAX:** +82-51-243-6757 **E-mail:** cusem9@daum.net