

천비골 신경의 주행을 따라 발생한 족부의 지방종 거대증의 수술적 치료

강승훈 · 신성진[✉] · 어일주

삼성창원병원 정형외과

Surgical Treatment of Macrodystrophia Lipomatosa Involving Superficial Peroneal Nerve in the Foot and Ankle

Seung Hoon Kang, M.D., Sung Jin Shin, M.D.[✉], and Yil Ju Eho, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Samsung Changwon Hospital, Changwon, Korea

Macrodystrophia lipomatosa is a congenital disease characterized by gradual proliferation in the mesenchymal cell, such as fibroadipose tissue. Pathologically, fatty tissue is deposited in the nerve sheath, periosteum, bone marrow, and subcutaneous tissue, contributing to the macrodactyly of the foot. To date, there has not been any report on macrodystrophia lipomatosa of the superficial peroneal nerve in the Korean orthopedic literature. Conservative approach, such as decompression or debulking surgery, is recommended due to neurogenic dysfunction. However, we report a 43-year-old male with macrodystrophia lipomatosa involving the superficial peroneal nerve of the right foot and ankle, who underwent a second toe ray amputation as well as soft tissue and nerve resection.

Key words: macrodystrophia lipomatosa, superficial peroneal nerve

지방종 거대증은 매우 드물게 발생하는 선천적 질환으로 섬유-지방 조직과 같은 중간엽 세포의 점진적인 과성장을 특징으로 하며, 주로 말초 신경에서 지방섬유종성 과오종의 형태로 나타나고, 피하지방, 근육, 골막과 골수에 섬유-지방 조직의 침윤에 의한 거대지와 같은 비정상적 과성장이 나타난다.^{1,2)} 골격 분절(sclerotome)을 따라서 발생하는 것으로 알려져 있으며, 주로 상지에서는 정중 신경을 하지에서 족저 신경의 분지를 따라 발생하게 된다.^{2,3)} 아직까지 천비골 신경의 비대증을 동반한 지방종 거대증에 대한 국내 보고는 없다. 이에 저자들은 43세 남자 환자에서 천비골 신경의 분지를 따라 족배부에 발생한 우측 지방종 거대증을 진단하고 수술적 치료 후 만족할 만한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 증례 보고를 하고자 한다.

증례보고

43세 남자 환자가 우측 족부 제2 족지 거대지와 발목의 종괴를 주소로 외래로 내원하였다. 보행 시 신발 착용이 어려워 일상 생활에 불편함과 전족부의 통증을 호소하였다. 과거력 및 가족력상 특이 소견은 없었으며, 진찰 소견상 우측 제2 족지 침부에서 발목까지 연결되는 코드 모양의 종괴가 관찰되었고, 제2 족지의 원위 침부가 족저부를 향하는 각변형 소견과 함께 족지 침부에 굳은살 소견이 확인되었다(Fig. 1).

발목의 운동 범위는 정상 소견을 보였으며 신경학적 검사상 특이소견은 없었다. 족부의 전후면 방사선 사진에서 제2 족지의 원위 및 근위 지골의 비대 및 지관절과 중족-지관절의 골극을 동반한 관절염 소견이 관찰되었다(Fig. 2).

자기공명촬영 소견상 족부 관상면 T1 강조 영상에서 천비골 신경 내의 지방 조직의 침착 및 주변 피하층에서 비대해진 고 신호 강도의 지방 종괴를 확인할 수 있었으며, T2 강조 영상과 지방 억제

Received October 14, 2016 Revised February 8, 2017 Accepted March 21, 2017

[✉]Correspondence to: Sung Jin Shin, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Samsung Changwon Hospital, 158 Paryong-ro, Masanhoewon-gu, Changwon 51353, Korea

TEL: +82-55-233-5201 FAX: +82-55-233-8314 E-mail: orthoshin@gmail.com



Figure 1. Photographs showing cord-like mass on the right foot and ankle with second toe macroductyly.



Figure 2. Radiographs showing interphalangeal and metatarsophalangeal joint arthritis with hypertrophied phalanx and multiple bony spur.

제 기법(fat suppression)에서는 주변의 지방 조직과 같은 신호 강도를 확인할 수 있었다(Fig. 3).

통증 및 기능상의 문제를 해결하기 위하여 수술적 치료를 결정하였다. 수술은 종괴와 신경 절제 및 족부 제2열 절단술을 시행하였다. 수술 소견상 천비골 신경의 내측 족배 피부 신경의 주행을 따라서 비대해진 종괴를 확인하였으며 이 종괴는 족관절 상방에서 천비골 신경이 외측 구획을 뚫고 나오는 부위까지 연장되어 있음을 확인하고 신경 제거술을 시행하였다(Fig. 4).

또한 주변의 지방 종괴에 대해서도 피부의 혈액 순환에 주의하면서 절제하였다. 천비골 신경의 내측 족배 피부 신경의 비대와 함께 병리학적 소견상 신경초 내의 신경외막과 신경 주위에 지방 조직과 섬유 조직이 침윤되어 있는 것을 확인할 수 있었고 신경내 세포들의 증가에 의해서 나타나게 되는 pseudo-onion bulb formation 소견을 확인할 수 있었다(Fig. 5).

주변의 조직에도 지방 조직의 침윤을 확인할 수 있었다. 이러

한 병리 소견과 임상적으로 거대지와 동반되어 있어 지방종 거대증으로 진단할 수 있었다. 술 후 1년째 외래 내원하였으며 진찰 소견상 우측 발등의 부분적인 감각 이상이 확인되었으나 불편감은 없다고 하였으며 종괴의 재발 소견은 보이지 않았다(Fig. 6).

수술 부위의 통증은 없었으며 건측과 같은 크기의 신발을 신을 수 있었고 정상 보행을 할 수 있었다.

고 찰

지방종 거대증은 비유전성, 선천성 질환으로 주로 수지나 족지의 중간엽 세포의 과성장을 특징으로 한다. 뼈, 인대, 신경막, 혈관 또는 피하층에서 발생하기 때문에 주로 말초 부위에서 거대지가 동반되게 되며, 이는 출생 시부터 확인될 수 있다.^{4,5)} 주로 말초 신경을 침범하여 상지에서는 정중 신경을, 하지에서는 족저 신경을 침범하는 것으로 알려져 있고 지방섬유종성 과오종의 형태로 나타나며 거대지를 동반하는 경우에는 지방종 거대증으로 불린다.^{3,4)} 이러한 거대지는 족지를 둘러싸고 있는 연부 조직의 지방 성분과 골과 골수 내의 지방 조직의 비정상적인 침착 및 과성장으로 인한 것으로 생각되나 정확한 기전은 아직까지 알려져 있지 않다.³⁾ 족부에서는 족저 신경의 주행을 따라 발생하면서 족저 부위의 연부 조직의 비대로 인하여 족지의 침부가 족배 부위로 들리는 현상이 나타나며 족지골이나 중족골이 길어지고 넓어지며 관절면이 불규칙하게 성장하면서 청소년기쯤에는 이차적 퇴행성 관절염 소견이 나타난다.^{1,4-6)} 본 증례에서도 수술시 발견되었던 천비골 신경의 내측 족배 피부 신경 분지의 비대는 족관절 상방에서 천비골 신경이 외측 구획을 뚫고 나오는 부위까지 연장되어 있었으며 같은 부위의 피부 및 연부 조직의 비대로 동반되어 있었다. 또한 제2 중족-족지 관절의 관절염을 동반한 거대지 소견이 확인되었다. 하지만 제2 족지의 침부가 족저 부위를 향하는 변형이 발생하였는데, 표재성 비골 신경의 침범으로 인한 족배부의 과성장이 이러한 변형을 일으킨 것으로 생각된다.

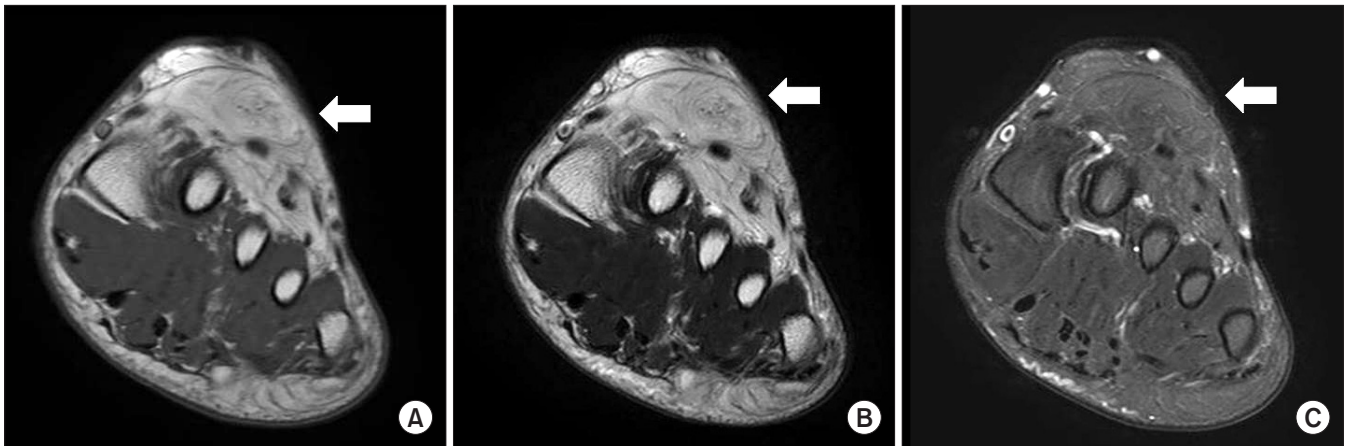


Figure 3. Coronal magnetic resonance imaging of the forefoot showing an enlarged superficial peroneal nerve (white arrows). (A) Nerve fascicles of the superficial peroneal nerve are surrounded by fat tissue with high signal intensity within nerve sheath on T1-weighted imaging. T2-weighted image showing fat tissue with intermediate signal intensity (B) and low signal intensity on T2 fat suppressed image (C).



Figure 4. Intraoperative photograph showing medial dorsal cutaneous branch of the superficial peroneal nerve, which was hypertrophied with fatty tissue.

족지의 관절염에 대한 방사선적 소견은 지방종 거대증의 특징적인 소견 중 하나이며 감염이나 류마티스 관절염 등을 감별해야 한다. 조직학적 소견으로 혈관종, 신경 섬유종, 신경내 지방종, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Proteus syndrome, Ollier disease, Maffucci syndrome 등을 감별할 수 있다.^{2,4,5,7} 또한 종괴의 성분이 비지방 조직임을 통하여 Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Proteus syndrome, Ollier disease, Maffucci syndrome 등을 감별할 수 있다.⁸ 종괴가 잘 피막되어 있는 신경초종이나 피막되지 않은 신경섬유종은 슈반 세포에서 기원하는 종양이며, 신경내 지방종(intraneural lipomas)은 신경의 지방세포에서 기원하고

신경초종처럼 피막이 잘 되어 있으며 신경 속과 쉽게 분리되는 특징을 가진다. 지방종 거대증은 과오증으로 주로 신경외막이나 신경주막으로의 섬유 지방 조직이 침윤되어 비대되어 있으며 신경 조직들은 위축되어 있고 pseudo-onion bulb 형태를 보이게 되는 질환이다.^{2,9}

지방종 거대증은 임상적으로 미용적인 문제와 기계적인 문제를 야기한다. 미용적 문제는 족지의 족저부와 족배부의 성장 불균형으로 인한 각변형이 발생하게 되어 압력이 집중되는 부위에 굳은살이 생긴다거나 발 크기의 증가로 건축과 동일한 크기의 신발을 신을 수 없다거나 거대지 자체가 문제가 되는 경우이다. 기계적인 문제는 골의 과성장으로 인하여 이차성 관절염이 발생하게 되고 이로 인한 관절의 통증이나 주변 조직의 과성장으로 인하여 신경이 압박되면서 오는 신경 증상 등이다.² 따라서 이러한 두 가지 측면에서 문제들이 발생했을 경우 수술적 치료를 고려하게 되며 주로, 환자의 연령, 증상 및 병의 정도에 따라서 연부 조직 감축술이나 신경 감압술, 부분 절제술, 열 절단술, 절단술 등이 사용될 수 있다.^{3,8,9} 하지만 청소년기까지는 지속적으로 커지는 경향이 있고, 소아의 경우 수술적 치료 후 갑작스런 진행 가능성이 있다. 또한 신경 절제로 인한 후유증 등이 보고되고 있기 때문에^{2,3,6,8,9} 수술 결정 시 환자와 보호자에게 충분한 설명과 동의가 필요하며, 특히 소아 환자의 경우에는 더욱 중요하리라 생각된다.

일부 저자들은^{4,6}은 통증이 지속되거나 정상적인 신발 착용을 할 수 있게 하기 위하여 수술적 치료를 시행하였으나 신경 절제 없이는 종괴 제거가 불가능하기 때문에 비대된 지간 신경 절제를 포함한 수술적 치료를 시행하였으며 최종 추사에서 만족할 만한 결과를 얻었다고 보고하였다. 하지만 다른 저자들은 수부에서 발생한 경우나 중요 신경을 침범한 경우에는 신경 절제술은 후유증을 남길 수 있기 때문에 신경 절제술 없이 조기에 반복적 감압술

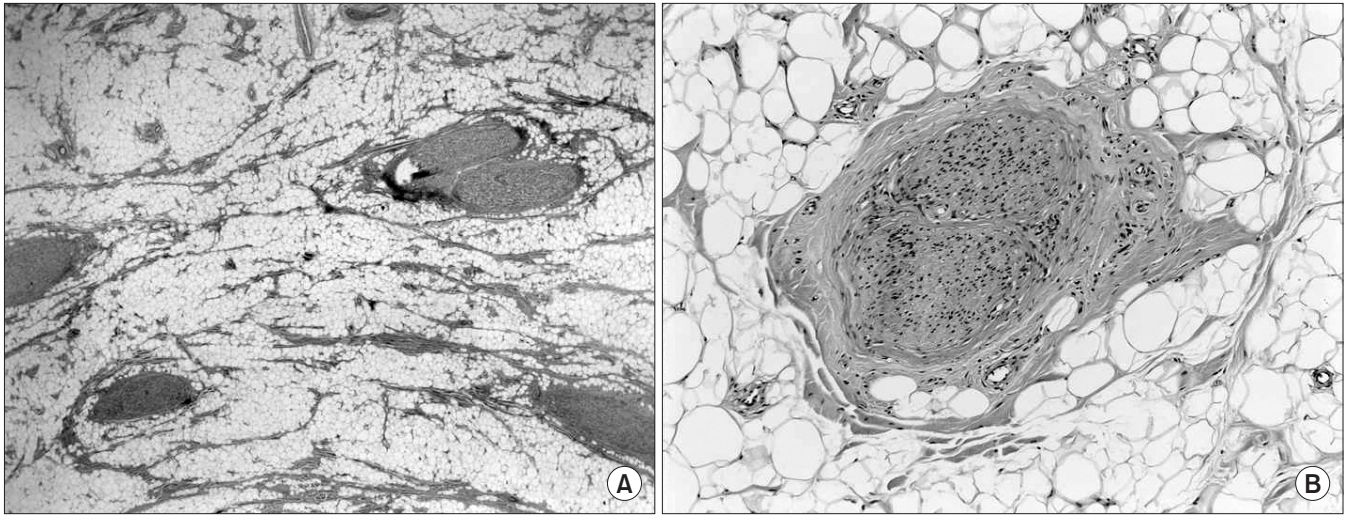


Figure 5. (A) Infiltration of the epineurium and perineurium by adipose and fibrous tissue, causing an enlargement of the nerve (H&E, $\times 12.5$). (B) Concentric perineurial fibrous tissue and pseudo-onion bulb formation (H&E, $\times 100$).



Figure 6. The last follow-up photograph and radiographs of the foot showing no evidence of recurrence.

이나 감축술 등을 시행해야 한다고 보고하였다.⁸⁻¹⁰⁾ 본 증례의 경우에는 운동 신경이 아닌 발등의 감각 신경을 침범하였고 신경을 절제하지 않고서는 종괴를 제거할 수 없었기 때문에 수술 전 환자에게 충분한 설명 후 신경 절제술을 시행하였다. 또한 제2족지의 변형과 거대지 및 족부의 비대증으로 인하여 신발 신기가 어렵고 족부의 관절염으로 보행 시 전족부의 통증이 일상 생활에 제한을 주어 열 절단술 및 연부 조직 절제술을 시행하였으며 최종 추사에서 환자는 결과에 만족하였다.

족부에서 표재성 비골 신경을 침범하는 지방종 거대지는 매우 드물다. 초기에는 보존적 치료를 시행해 볼 수 있으나 종괴가 크고 기능적 또는 미용적인 문제를 야기할 경우에는 신경 절제술을 포함한 열 절단술 등의 수술적 치료가 필요하리라 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have nothing to disclose.

REFERENCES

1. Moran V, Butler F, Colville J. X-ray diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *Br J Radiol.* 1984;57:523-5.
2. Khan RA, Wahab S, Ahmad I, Chana RS. Macrodystrophia lipomatosa: four case reports. *Ital J Pediatr.* 2010;36:69.
3. Ho CA, Herring JA, Ezaki M. Long-term follow-up of progressive macrodystrophia lipomatosa. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89:1097-102.
4. Fransen BL, Broeders MG, van Oosterom FJ, Gilhuijs ND,

- Burger BJ. Operative resection is a viable treatment of macrodactyly of the foot caused by lipofibromatous hamartoma: a case study with 5 year follow-up. *Foot Ankle Surg.* 2014;20:e47-50.
5. Goldman AB, Kaye JJ. Macrodystrophia lipomatosa: radiographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1977;128:101-5.
6. Dhinsa BS, Lidder S, Abbasian A. Atypical presentation of fibrolipomatous hamartoma of superficial peroneal nerve. *J Foot Ankle Surg.* 2016;55:1067-8.
7. Çelebi F, Karagülle K, Oner AY. Macrodystrophia lipomatosa of the foot: a case report. *Oncol Lett.* 2015;10:951-3.
8. Lee MJ, Kim DR. Recurred macrodystrophia lipomatosa of the foot: a case report. *J Korean Foot Ankle Soc.* 2016;20:32-5.
9. Razzaghi A, Anastakis DJ. Lipofibromatous hamartoma: review of early diagnosis and treatment. *Can J Surg.* 2005;48:394-9.
10. Brodwater BK, Major NM, Goldner RD, Layfield LJ. Macrodystrophia lipomatosa with associated fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:216-8.

천비골 신경의 주행을 따라 발생한 족부의 지방종 거대증의 수술적 치료

강승훈 • 신성진[✉] • 어일주

삼성창원병원 정형외과

지방종 거대증은 매우 드물게 발생하는 선천적 질환으로 섬유 지방세포의 비대를 동반한 중간엽 세포의 점진적인 과성장에 의해서 발생한다고 알려져 있고, 피하지방, 신경, 근육, 골막과 골수에 섬유-지방 조직의 침윤에 의한 거대지와 같은 비정상적 과성장을 특징으로 한다. 표재성 비골 신경을 침범한 경우는 국내 보고는 없으며 신경을 침범한 경우에는 신경 절제 등의 후유증으로 보존적 접근이 선호되나 저자들은 43세 남자 환자에서 천비골 신경을 침범하면서 족배부에 발생한 우측 지방종 거대증을 진단하고 수술적 치료 후 만족할 만한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 증례 보고를 하고자 한다.

색인단어: 지방종 거대증, 천비골 신경

접수일 2016년 10월 14일 수정일 2017년 2월 8일 게재확정일 2017년 3월 21일

[✉]책임저자 신성진

51353, 창원시 마산회원구 팔용로 158, 삼성창원병원 정형외과

TEL 055-233-5201, FAX 055-233-8314, E-mail orthoshin@gmail.com