

Dèjerine-Sottas Disease 치험 1례

경희대학교 의과대학 정형외과학교실

유명철 · 구인회 · 김종관

= Abstract =

Dèjerine-Sottas Disease — One Case Report —

Myung Chul Yoo, M.D., In Hoi Koo, M.D. and Chong Kwan Kim, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

A case of hypertrophic interstitial neuropathy in a 32 years old man developed in the median nerve is reported.

This is a rare disease characterized by thickened peripheral nerves which may be palpable and visible.

This case was treated by excision of transverse carpal ligament and external and internal neurolysis.

Key Words : Dèjerine-Sottas disease, Median nerve.

I. 서 론

비후성 변화(hypertrophic change)를 나타내는 말초신경병(peripheral neuropathy)중에서 말초신경의 축지가 가능한 임상증상을 보이는 매우 희귀한 질환으로써 이 비후된 신경은 결합조직(connective tissue)의 증식에 의하여 나타난다고 생각하여 Dèjerine과 Sottas는 “hypertrophic interstitial neuritis”라 명명하였다.

이 질환은 주로 수부 및 족부의 말초신경을 침범하여 이중에서 척골신경(ulnar nerve)및 정중신경(median nerve)은 굵기 때문에 특히 비후를 쉽게 인지할수있다. 주요한 임상증상으로는 지배신경부위의 동통 및 감각이상을 호소하며 지배근위축과 운동장애를 나타낸다.

본 경희대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 정중신경에 발생한 Dèjerine-Sottas disease 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

1. 32세 남자 세탁공으로 좌측 수부에서 정중신경 분포지역의 동통 및 혼몽(numbness)과 모지의 외전운동(abduction) 장애를 주소로 입원하였으며 환자의 가족력 및 과거력에 특기할 사항은 없었다.

2. 현병력

입원 3년전부터 좌측수부의 정중신경 분포지역에 동통이 나타나고 점차 증상의 악화와 더불어 모지의 외전운동 제한과 모지구(thenar eminence)의 위축을 보였으며 직업에 현저한 장애를 보여 “carpal tunnel syndrome”으로 입원하였다.

3. 이학적 소견

전신상태는 양호하였고 동반된 선천성 기형은 발견되지 않았다. 모지구의 위축(Fig. 2-A)과 모지의 외전운동 및 opposition의 장애를 보였으며(Fig. 2-B) 정중신경 분포지역의 감각둔화와 완관절(wrist joint)의 횡수부인대(transverse carpal ligament)부위에 소세지(sausage)모양의 palpable mass를 인지할수 있었으며 압박시에 수장부 및 수지부로 반사통이 심하여지고 수지운동에 따라 동통이 증가하였다.

4. 검사소견

CBC, 적혈구침강속도(ESR), 소변검사, 간기능검사 등에 이상소견이 없었으며 RA test 및 VDRL에서도 무반응으로 나타났다. 방사선 소견상 골 변화는 보이지 않았으며 연부조직내의 칼슘(calcium)침착도 없었다. 근전도(EMG)검사서 단모지의외전근(abductor pollicis brevis)

및 대립근(opponence pollicis)의 작용성 수축 (volitional contraction)은 없었으며, 정중신경의 감각신경에 대한 신경전도(nerve conduction)는 검파(detection)되지 않았고, 운동신경에 대한 고전압(high voltage)에 약간의 반응을 보였다.

5. 수술소견 및 수술후 소견

전신마취하에 좌측 상완부에서 공기구혈대 (pneumatic tourniquet)를 고정시키고 좌측 수장부에서 완관절 상방 7cm 까지 S-자 모양의 피부절개를 시행하여 피부를 박리한 다음에 횡수부인대 (transverse carpal ligament)

를 절제하였다. 정중신경은 완관절 상방 5cm 부위에서부터 정상굵기의 약 5배정도로 팽대되어 있었으며 제 2, 제 3 수지신경(digital nerve) 도장모지굴곡전(flexor pollicis longus tendon)굵기와 비슷한 비후성 변화를 보였다 (Fig. 1-A).

육안소견상 신경초(nerve sheath)가 매우 두꺼웠고 축색(axon)자체도 변성(degeneration) 되어 있는것처럼 보였으며 각 신경속(fasciculus)이 비후되어 파상형 (wavy)양상을 보였다(Fig. 1-B).

정중신경의 주행을 따라서 미세수술수기에 의한 신경외 및 내박리술(external and internal neurolysis) 및 심한 섬유성비후(fibrotic thickening)를 보인 신경초(epineurium)를 절제한 다음 피부를 봉합하였다.

술후 1년이 지난 현재 정중신경 분포지역의 동통 및 반사통은 소실되었으며 수부기능도 거의 정상으로써 opposition도 전보다 상당한 호전을 보였으나 정중신경 분포지역의 감각은 약간 감소된 상태를 나타내고 있다. 모지구의 위축도 전보다는 약간 향상되었다(Fig. 2-C, 2-D)

6. 병리조직소견

신경초(perineurium) 및 신경섬유내초(endoneurium)의 광범위한 섬유증식(fibrosis)에 의해서 신경섬유의 팽대

Fig. 1-A. Marked hypertrophy in median nerve and its digital branches.

Fig. 1-B. Hypertrophic change and wavy appearance of each fascicles.

Fig. 1-C. Thickened nerve fiber, extensive fibrosis of nerve sheath, axonal degeneration and proliferation of collagen fibers are shown.

Fig. 2-A,B. Atrophy of thenar eminence is slightly improved than preoperative state.

Fig. 2-C,D. After operation, the opposition is markedly improved than preoperative state.

(hypertrophy)를 보이며 축색(axon)도 점액성변성 (myxoid degeneration)을 나타내고 교원섬유(collagen fiber)에 의해서 둘러싸여있다(Fig. 1-C).

III. 고 찰

본 질환은 1889년 Gombault와 Mallet가 처음 기술했으며 1893년 Dejerine과 Sottas가 2례를 보고하여 비후성 변화를 보이는 신경은 결합조직(connective tissue)의 증식에 의하여 나타난다고 생각하여 hypertrophic interstitial neuritis"라고 하였다^{2,4,6}.

이 질환은 원인이 불명이나 흔히 가족력을 가지는 경우가 있으며 이때는 열성유전(recessive inheritance)을 한다^{2,4}.

초기증상은 보통 청소년기에 시작되며 늦게는 성인이 되어 나타날수도 있다. 초기에는 감각증상이 현저한데 흔히 쏘는듯한 통증(shooting pain)을 호소하며 수부 및 족부의 혼몽(numbness)을 동반할 수도 있다⁶. 피부 감각의 소실과 더불어 근육의 위축도 서서히 진행되며 이에따라 수부 및 족부의 변형도 나타난다^{1,4,6}.

주요 임상소견으로는 말초신경의 축지가 가능한 비후로써 이는 진단에 매우 도움이 되며, 어느 말초신경에서도 나타나나 정중신경 및 척골신경에서 흔히 볼 수 있고, 기타 대이개신경(great auricular nerve), 요골신경(radial nerve), 비골신경(peroneal nerve)에서도 볼 수 있다^{1,2,4,6}. 완관절 부위에서 압통성 응어리(tender mass)로 나타나는 경우가 있으며 수술시에 정중신경이 팽대되어 있음을 볼 수 있다³.

병변은 신경초(nerve sheath)의 결합조직 및 교원섬유(collagen fiber)의 증식을 보이며 슈반세포(Schwann cell)의 증식이나 비후로 "onion-bulb"양상을 나타낸다. 수초(myelin sheath)나 축색(axon)은 변성을 보인다^{1,2,4,5,6}.

검사소견상 뇌척수액(CSF)단백질의 증가를 보일 수도 있으며, 근전도검사(EMG)에서 신경전도(nerve conduction)의 현저한 감소를 보인다^{1,2,5,6}.

치료는 보존적요법과 각종 물리요법으로 시행할 수 있으며^{1,5,6}, 횡수부인대(transverse carpal ligament)를 절제하여 동통을 완화시키고 이것은 때로는 신경의 크기가 감소하는 결과를 나타내기도 한다³.

본 질환은 neurofibromatosis, macrodactylism, leprosy, sarcoidosis, peroneal muscular atrophy, recurrent polyneuritis, familial amyloidosis, diabetic neuropathy, fatty tumor of nerve, 등과 감별진단을 요하며^{1,3,6} 진단은 임상증상 및 말초신경의 축지로써 할 수 있으나, 확진은 병리조직소견에 의해서만이 이루어질 수 있다^{5,6}.

IV. 결 론

저자들은 좌측 완관절부위의 정중신경에 발생한 매우 희귀한 질환인 Dejerine-Sottas Disease 1례를, 횡수부인대 절제술을 시행하고 미세수술수기에 의한 신경외 및 내박리술(external and internal neurolysis)과 비후된 신경초를 부분절제하여 치료를 시행한 결과 양호한 상태를 보였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Adams, R.D. and Victor, M. : *Principles of Neurology*. 2nd Ed., pp. 911-912, New York, McGraw-Hill Book Co., 1981.
- 2) Dyck, P.J., Thomas, P.K. and Lambert, E.H. : *Peripheral Neuropathy*. Vol. 2, pp. 855-862, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1975.
- 3) Edmonson, A.S. and Crenshaw, A.H. : *Campbell's Operative Orthopedics Surgery*. 6th Ed., pp. 383, St. Louis, Mosby Co., 1980.
- 4) Goldensohn, E.S. and Appel, S.H. : *Scientific Approaches to Clinical Neurology*. Vol. 2, pp. 1405-1408, Philadelphia, Lea & Febiger, 1977.
- 5) Merritt, H.H. : *A Textbook of Neurology*. 4th Ed.,

pp 530-533, *Philadelphia, Lea & Febiger, 1967.*
6) Walton, J.N. : *Brain's Disease of the Nervous System.*

8th Ed., pp 981-983, Oxford, Oxford University Press, 1977.
