大韓整形外科学会誌：第13卷第3号
Vol. 13, No. 3, September 1978

거대지증 치험 1 례

가톨릭 의과대학 정형외과학 교실

노 약 우 · 최 정 길 · 박 경 송

—Abstract—

Macrodactyly
—A Case Report—

Yak Woo Rho, M.D., Chung Gil Choi, M.D., and Kyung Song Park, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Macrodactyly, a disproportionate enlargement of one or more fingers or toes, is generally regarded as a rare congenital malformation. The skin, finger nail, subcutaneous fat tissue, vessels, nerves, tendons and phalanges are all enlarged. and the basic lesion appears to be the accumulation of fibro-fatty tissue.

The authors have recently experienced a case of pedal macrodactyly occured in the 4th and 5th toes of right foot, which was treated with ablation of the involved toes at the level of 4th and 5th metatarsal shaft. Postoperative course was uneventful.

This paper is to present a case of pedal macrodactyly in 18 years old boy, experienced recently at our department and review the references relevant to macrodactyly.

서 론

거대지증(Macrodactly)은 선천성 기형으로서 수지나 족지의 모든 조직이나 구성요소가 과도성장을 일으키는 것이 특징이다. 지금까지의 보고는 대부분이 손에 발생한 것이었고 발에 발생한 예는 드문데 대칭성, 비대칭성, 일측성 또는 양측성으로 발생하며 때로는 신경섬유종, 혈관종, 동정맥류 또는 합지증 등을 동반하는 경우도 있다고 보고되어 있다.[1,2]

저자들은 일측성으로 우측 족지에 발생한 거대지증 1 례를 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

성명 : 강 ○구

나이 : 17세

성별 : 남자

주소 및 현병력 : 출생시부터 우측 둔부에 제란 크기의 종류와 우측 제 4, 5 족지의 비대가 관찰되어, 1977년 8월 29일 본원 정형외과에 내원하여 수술적 치료를 받게 되었다.

과거력 및 가족력 : 특기할 만한 사항이 없었다.

이학적 소견 : 영양 및 발육이 중등도의 남아로 우측 제 4, 5 족지가 건측보다 2.5배 정도 비대해 있었고, 우측 둔부에는 주먹크기만한 종류가 촉지되었으나 고무공과 같이 말랑말랑하였고 가동성도 좋은 종류이었다. 압통, 피부열감, 피부이상, 착색 등은 없었다. 우측의 비대한 족지에도 압통은 없었으나 보행시 약간의 압박감이 있었다. 비대한 족지 이외의 부위 즉 우측의 족배부 및 족저부의 비대는 없었다 (Fig. 3).

X—선 소견 : 우족 제 4, 5 족지의 연부조직과 지

골의 비대를 함께 나타냈다. 제 4, 5 중족골의 비대는 볼 수 없었다. 둔부 전후면 및 측면 사진에서는 연부조직의 비대만을 볼 수 있었다(Fig. 1, 2).

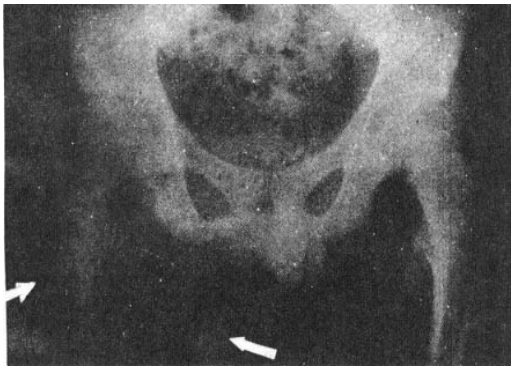

Fig. 1. 수술전 골반 전후면 단순 X-선 촬영 사진. 우측 둔부의 커다란 연부조직 음영이 보임.

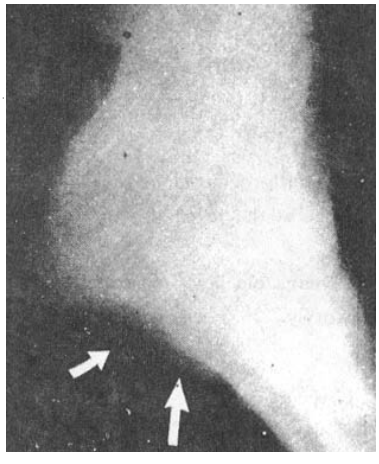

Fig. 2. 수술전 골반 측면 단순 X-선 촬영사진. 둔부의 돌출된 연부조직 음영이 보임.

Fig. 3. 수술전 우족 4, 5 지의 거대지증의 사진.

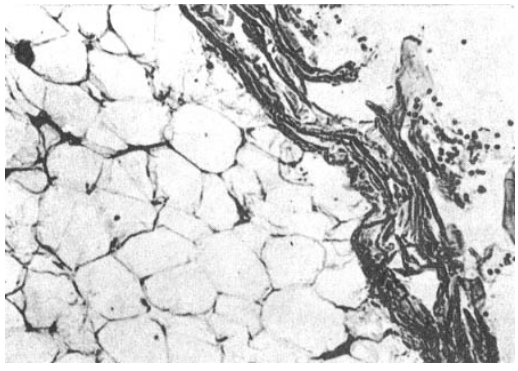

Fig. 4. 성숙된 지방조직이 다엽성으로 모여있고 지방세포는 공포로 차 있으며 세포사이의 간질의 연체조직은 그 양이 적고 혈관분포도 적다. (H-E 염색 100 ×)

Fig. 5. 수술후 우족부 단순 X-선 촬영사진. 제 4, 5 족. 중족골간부 절단부를 보임.

검사소견: 혈액, 뇨 및 혈액생화적 소견은, 정상범위내이었다.

병리 조직학적 소견: 수술적으로 제거한 우측 둔부의 종양은 육안적 소견은 지방조직궤이었으며, 우측 제 4, 5 족지도 지방조직, 건, 지골 및 지골신경 등이 모두 증대되어 있었다. 절단한 우족지의 연부조직의 조직학적 소견은 특징적인 성숙된 지방조직이 다엽성으로는 모여 있고 전체는 얇은 피막으로 쌓여 있다. 지방세포막에 의하여 주위 지방세포와 구별되며 세포 사이의 간질의 연체조직은 그 양이 적고 또 혈관분포도 있으나 많지는 않다(Fig. 4).

치료 및 경과: 우측 제 4, 5 족지는 해당 중족골 간부에서 절단술(Fig. 5)을 시행하고 일차봉합을 하였으며 우측 둔부에서는 비대한 지방궤를 용이하게 제거할 수 있었다. 수술창은 합병증없이 치유되었으며 술후 4 주에 보행을 시작하였다.

고 안

거대지증은 희귀한 기형으로 알려져 있는데 1967년 Barsky[1]가 지난 140년간의 문헌에서 56례였다고 했으며, 이 중 Barsky[1]는 자신의 8례를 첨가하였고, 1977년 Dennyson[2]은 발의 거대지증 7례를 발표하였으며 우리나라에서도 김[6], 정[8] 및 김[7,9] 등이 각각 1례씩 보고한 것이 있다. 원인은 아직 불명인데 Streeter[13]은 배형질(Germ Plasm)의 이상 또는 병적소산이라고 하였고, Moore, McCarroll, Tsuge[12,16,17] 및 Thorne[5] 등은 말초신경 병리와 유관하다고 하였다. 즉 신경계통이 성장과정에서 통제기능을 나타내는데 장애된 신경은 이 기능을 나타내지 못함으로서 비통제 또는 비억제된 성장을 초래한다고 하였다. Barsky[1]는 태생기에 성장억제인자의 장애가 어느 국소에 나타나므로 그 부위의 과도 성장을 일으킨다고 하였다. 유전은 관여하지 않은 것 같다.[2,3,6] Barsky, Dennyson[1,2]등은 염색체 검사에서 별 이상을 발견할 수 없었으나 Ferrier[4] 들은 이상을 발견하였다고 보고했다.

Barsky[1]는 임상경과에 따라 정지형(Static Type)과 진행형(Progressive Type)으로 나누었는데 정지형이 더 흔하며 출생시에 벌써 과도성장을 나타내나 그후의 성장은 균형을 유지하는데 반하여 진행형은 희귀하며 정상속도보다 더 빠르게 자라므로서 균형없는 과도성장을 나타낼 뿐 아니라 손바닥, 손등 등의 중심부에도 지방조직의 과도 발육을 초래한다고 하였다. 발생빈도는 남녀에서 같으며 일측성으로 발생하는 예가 월등히 많으며 다수지를 침범하는 경우가 단일지인 경우보다 두배 이상이라 하였다.[1] 다수지를 침범할 경우 제1, 2, 3지 중에서 결합되는 것이 많고 제5지를 침범하는 예는 드물다고 하였다.[2] 본 증례는 비대칭성 일측성으로 다수지를 침범한 정지형에 해당된다고 생각되며 특히 제4, 5족지에 발생한 희귀한 예이었다. Tachard[14]는 본증의 수술보고에서 피부는 정상이고 그 밑에 풍부하고 조밀한 지방조직이 위치하며 혈관과 신경도 정상이었는데 증대된 말초신경은 지방조직의 침윤에 의한 것이 아닌가 추측된다고 보고하였다. 본 증례에서도 지끝신경은 직경이 4mm로 비대해 있었다. Feriz[3]는 족지거대증(Pedal macrodactyly)에서는 지방조직의 과도발육이 특이한 반면 수지거대증(Manual macrodactyly)에서는 지방조직의 과도발육뿐 아니라 손의 지끝신경의 비대와 사곡(Tortuosity)도 현저하게 나타난다고 하였다. Dennyson[2]도 그의 족지거대증 증례에서 정상보다 커진 지끝신경을 관찰하였으나 이는 신경초(Epineurium)와 신경주막(Perineurium)의 증식에 의한 소견이었을 뿐 신경속(Fasciculus)은 정상이었고 신경섬유종도 발견할 수 없었다고 보고하였다.

Barsky[1]는 또 소아의 거대지증 수술보고에서 지방조직이 성인의 지방조직과 유사하다고 하였으며 지방엽은 크고 진하며 제거하기 어려웠으며 지방조직을 횡단하는 많은 미세혈관에 의해 비교적 단단하게 고정되어 있었다고 하였다. 본 증례의 지방조직 소견도 이상의 소견과 유사하였다. Kelikian[6]은 손의 거대지증에서 함께 중수골의 과도성장을 보고했고, Dennyson[2]은 발의 거대지증 4례에서 중족골의 과도성장을 관찰했다고 보고했으나 본 증례에서는 중족골의 과도성장은 볼 수 없었다.

치료는 근본적인 방법은 없으며 족지 거대증에 대하여는 절단과 지방제거술이 최선의 방법이나[2] 절단후 재발을 예측할 수는 없다. 손에 있어서는 골단성장판에 대한 성장억제술과 수지의 단축술[17] 또는 피하지방 제거술 등을 시행하나 그 결과는 항상 만족스럽다고 만은 할 수 없다.

수술후의 조기 합병증으로는 창상치유의 지연인데 과다한 지방조직 제거로 인한 순환장애 때문에 일어나는 것이다.

본 증례에서는 우족 제4, 5족지를 절제함에 있어서 해당 중족골 골간부에서 절단하고 일차 봉합술을 시행하였으나 합병증 없이 잘 치유되었다.

결 론

우측 둔부의 지방종을 합병한 우족 제4, 5족지에 발생한 거대지증 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Barsky, A. J.: *Macrodactyly. J. Bone and Joint Surg., 49-A;1255, 1967.*
2. Dennyson, W. G., Bear, J. N., and Bhoola, K. M.: *Macrodactyly in the foot. J. Bone and Joint Surg., 59-B;355, 1977.*
3. Feris, H.: *Quoted from Barsky, A. J.*
4. Ferrier, P., Ferrier, S., Stalder, G., Buhler, E., Bamtter, F., and Klein, D.: *Congenital asymmetry associated with diploidtriploid mosicism and large satellites. Lancet 1;80-82, 1964.*

5. Jung, M. Chung, C. H.: *Macrodactyly. A case report. J. Korean Orthopedic Asso., Vol. 9, 96-98, Mar., 1974.*
6. Kelikian, H.: *Macrodactyly. In congenital deformities of the Hand and Forearm. Chapter 18, 610-660, Philadelphia, London, Toronto., W. B. Saunders Co., 1974.*
7. Kim, I. D. Ihin, J. C. and Lee, Y. T.: *Macrodactyly. A case report, J. Korean Orthopedic Asso., 10, Dec., 1975.*
8. Kim, N. H. and Choli, I. Y.: *Macrodactylism associated with neurofibromatoma of the Median nerve. J. Korean Orthopedic Asso., Vol. 6, 265-268, Sept., 1971.*
9. Kim, P. T., Ihin, J. C. and Kim, I. D.: *Two cases of Macrodactyly. J. Korean Orthopedic Asso., Vol. 10, Mar., 1975.*
10. McCarroll, H. R.: *Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis. J. Bone and Joint Surg., 32-A: 601-617, 1950.*
11. Moore, B. H.: *Some Orthopedic relationship of neurofibromatosis. J. Bone and Joint Surg., 23: 109-140, 1941.*
12. Moore, B. H.: *Macrodactyly and associated peripheral nerve changes. J. Bone and Joint Surg., 24: 617-631, 1942.*
13. Streeter, G. L.: *Quoted from Barsky. A. J.*
14. Tachard.: *Quoted from Barsky, A. J.*
15. Thorne, F. L., Posch, J. L., and Mladick, R. A.: *Megalodactyly. Plastic and Reconstructive Surgery. 41, 232-239, 1968.*
16. Timoney, F. X.: *Macrodactyly. Case report, Ann. of Surg., 119: 144-147, 1944.*
17. Tsuge, K.: *Treatment of Macrodactyly. Plastic and Reconstructive Surgery, 39, 590-599. 1967.*