

Macroductyism Associated with Neurofibroma of the Median Nerve

(正中神經의 神經纖維腫을 同伴한 巨指症)

—症 例 報 告—

延世大學校 醫科大學 整形外科學教室

金 南 鉉 · 崔 奎 鏞

—Abstract—

Macroductyism Associated with Neurofibroma of the Median nerve

—A Case Report—

Kim, Nam Hyun M.D., Choi, Il Yong M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Yonsei University,
Seoul, Korea*

Macroductyly is a rare congenital malformation characterized by an increase in the size of all the elements or structures of a digit or digits. The phalanges, tendons, vessels, subcutaneous fat, finger nails, and skin are all enlarged, but the metacarpals are not affected. The condition is most frequently found in the index and long fingers, and its etiology remains unexplained. Macroductyism associated with neurofibroma of the median nerve in the left middle finger, in a 13 year old girl, is presented with a review of the literature, and diagnosis was confirmed by pathological examination. Chief complaints were enlargement of the left middle finger and a soft tissue mass in the left palm since birth. There was no change in motor and sensory function of the hand. X-ray showed enlargement of phalanges and a diffusely enlarged soft tissue shadow in the middle finger. We performed epiphysiodesis of the proximal, middle and distal phalanges of the left middle finger with exploration of the left median nerve to the wrist joint. An enlarged fibromatous median nerve, left side, was found with very large abundant fat lobules around it.

緒 論

先天的으로 手指에 發生하는 巨指症은 local gigantism, megalodactylism, megalodactylia 로도 불리워지고 있는 매우 稀有한 畸形이며 巨指症이 神經纖維腫을

同伴한 例는 文獻에서도 매우 드물게 보는 疾患으로 最近 세브란스病院 整形外科에서 一例를 遭遇하여 治療한 바 있어 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

症 例

患者: 권○○, 年齡: 13歲, 性別: 女, 職業: 學生
主訴: 左側中指의 肥大와 手掌部 및 腕關節部の 無痛

* 本論文의 要旨는 1971年 6月 30日 大韓整形外科學會
第146次 月例集談會에서 發表하였음

性腫物

期間：出生後부터 認知 할 수 있었다고 한다.

既往歷 및 家族歷：特記할 事項 없음

現病歷：出生時부터 左側中指의 異常을 認知 할 수 있었으며 身體의 成長과 더불어 漸次的으로 肥大되었으며 9歲時부터는 더욱 顯著하여졌고 뿐만아니라 左側手掌部 및 腕關節屈曲部에 無痛性인 腫物이 생겨 漸次的으로 瀰滿性인 増大를 가져왔다고 한다.

理學의 所見：體格은 中等度였고 榮養狀態는 良好하였으며 左側中指는 瀰滿性으로 均等히 肥大되었고 指軸은 若干 尺側으로 屈曲偏向되어 있었다.(圖. 1)

제 1 도

手指의 淺및 深屈曲腕과 伸展腕의 힘은 正常이었고 指關節의 運動範圍나 感覺에서도 異常所見은 없었다. 各指間의 蹼은 正常間隙이었고 左側手掌部 및 腕關節部에 걸쳐서 無痛性이고 軟性이며 固定된 比較의 境界가 明確하지 않은 瀰滿性腫物을 觸知 할 수 있었다. 腕關節의 運動範圍는 正常이었고 腫物은 正中神經을 中心으로 하여 그 周圍에서 觸知할 수 있었다.(圖 2) 左側中指的 크기를 측정하기 위하여 左右側의 中指를 比較計

測한 결과 길이는 左側이 8.8cm, 右側이 7.9cm 으로 0.9cm 길어져 있고 둘레는 左側이 2.2cm, 右側이 1.8cm 으로 0.4cm 굵어져 있었다. 또한 크기를 X-線을 撮影하여 左右側의 手掌骨 및 指骨을 計測比較하여 보면 (表 1)에서 보는 바와 같이 指骨의 増大는 甚하나 手掌骨의 増大는 없었다. 左側足關節部 前面에서 Café-au-lait spot 를 볼 수 있었고 脊椎나 皮下에는 特別한 異常이 없었다. 局所에서는 Bruit 는 觸知 또는 聽診되지 않았고 熱感도 없었다.

表. 1

	Length		Diameter	
	Right	Left	Right	Left
Metacarpal	5.7cm	5.7cm	0.7cm	0.7cm
Proximal phalanx	3.8cm	4.0cm	0.8cm	0.9cm
Middle phalanx	2.3cm	2.4cm	0.6cm	0.8cm
Distal phalanx	1.5cm	2.2cm	0.4cm	0.6cm

檢査所見：血液이나 尿檢査所見은 正常範圍內에 있었다.

X-線所見：前後面 X-線像에서 左側手掌部는 軟部組織의 瀰滿性肥大像을 呈하였고 左側中指의 指骨들은 増大되어 있으며 中間指關節에서 尺側屈曲偏向을 보이고 末端指骨의 端球部는 不規則的으로 増大되어 있었다 (圖 3). 動脈造影術에서는 深部手掌血管弓 以下遠位部에서는 造影劑의 充滿度가 微弱하였다.(圖 4) 各指骨의 기리와 굵기는 편의상 전술하였다.

治 療：入院 4日에 神經纖維腫의 診斷下에 左側第三指骨의 骨端軟骨成長阻止術 및 正中神經의 手術檢査를 目的으로 全身麻醉下에 第三指의 尺側中外側到達로 皮膚切開을 하였다. 指骨의 骨端軟骨成長阻止術을 施行하고 第三指의 指神經을 切除生檢한 後 石膏繃帶固定을 하였

제 2 도

제 3 도

제 4 도

다.

手術所見：左側正中神經의 甚한 增大(直徑이 2cm), 指神經의 增大 및 纖維腫樣의 變化를 볼 수 있었고 주위에 甚한 脂肪組織의 增殖을 볼 수 있었다.

第二, 三蟲樣筋들은 甚히 萎縮되어 있었으나 退行變性은 甚하지 않았다.

病理組織學的所見：指神經 生檢組織標本에서 比較的 肥厚된 神經組織주위에 甚히 增殖된 纖維組織 및 脂肪組織을 볼 수 있었고 神經組織 內에서는 纖維芽細胞 및 Schwann 氏細胞의 增殖을 볼 수 있었다.(圖 5)

제 5 도

考 察

神經纖維腫을 同伴한 巨指症은 文獻에 드물게 報告되어 있는 것이며 巨指症에 對해서는 1840年 Power²⁾氏가 右側中指 및 環指에 發生한 巨指症을 最初로 發表한 以來 1967年에 Barsky²⁾氏가 1840年以來 發表된 症例들을 모두 蒐集한 結果 64症例에 達하였으며 이中에서도 神經纖維腫을 同伴한 例는 數例에 지나지 않았다. 따라서 發生頻度^{2), 3), 11)}는 매우 희귀한 것이며 性別頻度에 對하여서는 Barsky²⁾氏의 報告를 보면 男子에서 多少 好發된다고 하였으나 本症例는 女子였다. 年齡의 頻度는

Barsky²⁾氏에 依하면 10歲以下가 36%로 大部分이 青年期以前이라고 하였으며 本症例는 13歲였다. 침범되는 手指는 示指 或은 中指가 제일 많이 침범되고 小指는 가장 적게 침범된다고 하였다. 本症例도 中指를 침범하였다. 그리고 單一指型보다는 二個指以上の 多指型이 많다고 하였다. 따라서 침범된 手指의 指骨, 腱, 神經, 脈管, 皮下脂肪, 손톱과 皮膚등의 모든 組織이 均等히 肥大되나 手掌骨이나 中手骨은 침범되지 않는 것으로 알려져 있으며 침범된 手指는 어느정도 側方彎曲偏向을 일으키게 되는데 本症例에서는 尺側彎曲偏向을 呈하고 있었다. 原因이나 發生機轉에 對하여 定說은 없으나 여러가지 學說이 대두되고 있다. 첫째로 Reid氏等²⁾은 周圍環境에 依해서 特殊하게 支配를 받는다고 하였으나 片側性인 경우와 또 선택적으로 다만 單一指에 침범되는 경우에 對하여 曖昧한 點이 있으며 둘째로 Streeter²⁾氏는 胚原形細胞의 異常이나 病理的인 발달에 基因된다고 하였으며 셋째로 Bunnell²⁾氏는 과도한 血液이나 淋巴液의 供給을 일으키는 動靜脈癰에 依한다고 하였고 넷째로 Moore 氏等²⁾은 神經系의 組織은 身體의 成長過程에 있어서 어떤 機轉으로 조절작용을 하는데 만약에 神經組織이 損傷을 받거나 異常이 생길 때는 이러한 調節기능을 할 수 없으므로 成長의 조절이 不可能하게 되어 異常成長으로 巨指症을 유발한다고 하였으며 이것의 病理的狀態로는 神經纖維腫等을 열거하고 있다. 또한 Friedlander 氏等⁶⁾에 依하면 正中神經에 發生한 Intra-neural lipoma로 巨指症을 일으킨 症例를 수집고찰 報告한 바 있다. 本症例에서도 血管造影術等을 하였으나 動靜脈癰는 發見하지 못하였고 基本病理조건으로는 神經纖維腫을 同伴하고 있었다. 巨指症은 變의상 Barsky 氏²⁾는 二種의 形態로 分類하였는데 第Ⅰ型은 出生時부터 手指의 肥大가 있으며 크기에 있어서 均衡된 成長을 가져오는 形態로 1962年 De Laurenzi 氏의 static type과 같은 것이다. 第Ⅱ型은 불균형된 成長을 하며 手掌部, 手背部, 前膊部에 脂肪組織의 과도성장을 흔히 同伴하는 型으로 本症例는 第Ⅰ型에 屬하는 것으로 思料되었다.

治療⁶⁾에 관해서는 그類型, 침범된 範圍와 정도 등에 따라서 달라질 수 있으나 1956年以前의 報告症例에서 살펴보면 손의 기능 또는 미관상 좋지않은 경우에는 部分切斷術 또는 手部全體切斷術을 施行하였다. 그리고 기능에 약간이라도 도움을 줄 수 있다고 生覺되면 外科的 手術을 하지 않았으나 1956年 Bunnell 氏가 骨端部를 파괴하여 成長을 阻止시키는 骨端軟骨切除術 또는 파괴술을 제안하였으며 1959年 Clifford 氏, 1963年 Jones⁶⁾氏가 骨端軟骨切除術을 施行함으로서 比較的 良好한 結果를

얻었다고 한다. 本症例에서도 女子이고 손의 形態의 美觀上 조건이나 機能面을 考慮하여 中指의 指骨·骨端軟骨 切除術을 施行하였고 肥大된 指神經은 切除生檢하였다. 그 豫後¹⁾에 關係서는 기능면이나 외관상 그리 좋은 편은 아니나 切斷術보다는 훨씬 良好하며 血管腫, 動靜脈 瘻나 神經纖維腫으로 因한 경우에는 手術後 比較的 外관상으로 良好한 結果를 가져오며 再發率은 神經纖維腫인 경우에 더욱 많다고 하였다.

結 論

左側手掌部の 正中神經에 發生된 神經纖維腫을 同伴한 左側中指的 巨指症의 稀위한 一例를 經驗하였기에 이를 文獻의 考察과 아울러 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Barsky, A. J. : *Congenital anomalies of the hand.* *J. Bone and Joint Surg.*, 33-A:35-64, Jan. 1951
2. Barsky, A. J. : *Macrodactyly.* *J. Bone and Joint Surg.*, 49-A:1255-1266, Oct. 1967
3. Boyes, J. H. : *Bunnell's surgery of the hand.* Ed. 4, p. 93. Philadelphia, J. B. Lippincott Co.
4. De Palma, A. F. : *Macrodactyly.* *Clinical orthope-*

dics and related research, Vol. 15, Philadelphia, 1959, J. B. Lippincott Co.

5. Friedlander, H. L., Resenberg, N. J., & Graufard, D. J. : *Intraneural lipoma of the median nerve.* *J. Bone and Joint Surg.*, 51-A:352-362, March 1969
6. Jones, K. G. : *Megalodactylism.* *J. Bone and Joint Surg.*, 45-A:1704-1708, Dec. 1963
7. M. Ben-Bassat, J. Casper, I. Kaplan & Z. Laron: *Congenital macrodactyly.* *J. Bone and Joint Surg.*, 48-B:359-364, May 1966
8. Robbins, S. L. : *Textbook of pathology with clinical application.* Ed. 2, p. 807. Philadelphia, W. B. Saunders Co.
9. Shands and Raney: *Handbook of orthopedic surgery.* Ed. 7, p. 35. Saint Louis, The C. V. Mosby Co.
10. Timoney, F. X. : *Macrodactyly: Case Report.* *Ann. Surg.*, 119:144-147, 1944
11. Turek, S. L. : *Orthopedics, Principles and their application.* Ed. 2, P. 124. Philadelphia, J. B. Lippincott Co.