

지방종거대증: 1예 보고¹

임상준 · 송인섭 · 광병국 · 김양수 · 이종범 · 이용철 · 김건상 · 박언섭²

지방종거대증은 지방섬유조직을 비롯한 모든 증엽조직의 증가를 특징으로 하는 드문 선천성 질환이다. 저자들이 경험한 44세 남자의 인지에 생긴 지방종거대증의 MR소견에서는 이 질환의 특징인 T1 고신호, T2 저신호 강도의 지방조직과 T1, T2 저신호 강도의 섬유조직 과증식이 관찰되었다.

서 론

지방종거대증은 드문 선천성질환으로, 저자들은 최근 MR을 시행하고 수술 및 병리조직학적으로 확진된 지방종거대증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례 보 고

44세 남자 환자가 소아기때부터 다른 손가락보다 왼손 인지가 더 컸으며, 약 한달전부터 왼손 엄지, 인지, 중지의 지각감퇴(hypesthesia)와 동통을 주소로 내원하였다. 이 환자는 또한 이학적 검사상 왼쪽 손목의 복측과 인지의 복측이 미만성으로 커져있었으나, 부종, cafe-au-lait반점, 소결절은 관찰되지 않았다. 왼손의 운동장애는 없었으며, Tinel 검사는 양성이었다.

내원 당시 시행한 단순 수부 전면 사진에서 왼손 인지의 연부조직 음영이 미만성으로 커져 있었으며 내부에 저음영의 반점들이 관찰되었다(Fig. 1). 미만성으로 커진 인지 연부조직의 성분과 통증의 원인을 알기위해 수부 자기공명영상을 시행하였다. 수지의 T1 강조영상에서, 인지의 복측과 중지의 요측(radial side)으로 고신호의 지방성분의 축적을 볼 수 있었으며(Fig 2), 수근터널 부위에서 정중신경이 약 3cm로 커져 있는것을 발견하였다. 신경섬유들의 크기는 커지지 않았으나 그 주위의 섬유 지방 조직이 비후하여 마치 피복 전선(cable)의 절단면을 보는 듯한 소견이었다.

수근터널 증후군으로 진단내리고 수근터널 이완수술과 생검을 시행하였다. 수술소견상 정중신경은 약 3×1.5cm 크기로 커져있었고, 횡수근인대에 의해 눌러 아령모양을 하고 있었다. 횡수근인대를 절개하고 정중신경의 한 분지

에서 생검을 시행하였다. 생검조직의 병리조직학적 소견은 정상적으로 성숙한 지방세포와 섬유 조직으로 구성된 지방섬유조직이었다(Fig. 4).

고 찰

지방종거대증은 선천성이며 섬유지방조직의 불균형적인 증가를 동반하면서 수족지의 모든 간엽조직의 진행성 성장을 특징으로 하는 드문 질환이다(1, 2). 이 질환은 유전질환이 아니며 발육이상으로 분류되어 진다(2).

지방종거대증과 연관된 한국성거인증은 태어날때 인지되어지며(1) 그 성장속도는 각 환자마다, 각 수족지마다 정도가 다르다. 이 질환은 동일 사지내에서 커진 인접한 수족지가 있을 수 있어도 항상 일측성으로 침범한다(1). 상지보다는 하지를 보다 많이 침범하며 가장 흔하게는 두번째와 세번째 수족지에 호발한다(1, 2). 이상수족지의 성장



Fig. 1. Radiograph of affected hand shows soft tissue enlargement with mottled lucency and bony change in the second digit(arrows).

¹중앙대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²중앙대학교 의과대학 병리학교실

이 논문은 1995년 5월 2일 접수하여 1996년 1월 20일에 채택되었음

은 사춘기에 멈추게 된다.

미용상의 문제가 외과적 수술을 하는 가장 흔한 원인이 되며(2) 청년기까지는 증상이 없는 것이 대부분이나 청년기 이후 퇴행성관절질환이 발생되어 생기는 관절 기능 장애와 골돌기체(osteophyte)로 인한 신경혈관구조의 압박에 의한 증상이 일어나거나(1, 3), 드물게 본 증례와 같이 수근터널증후군이 나타나기도 한다(4, 5).

전형적인 병리조직학적 소견은 섬유조직의 미세망상구조(fine mesh)내에 산재되어 있는 지방조직의 증가이며, 이 소견들은 골수, 골막, 근육, 신경초(nerve sheath), 그리고 피하조직에서 볼 수 있다. 흔하게 정중신경과 족저신경(plantar nerve)의 증대를 볼 수 있는데 이는 축삭(axon)수의 증가에 의한 것이 아니고 신경초에 섬유지방조직의



Fig. 2. Axial T1 weighted MR image at the level of the distal phalanges demonstrates high signal mass along the volar aspect of the second digit and radial side of the third digit (arrows).

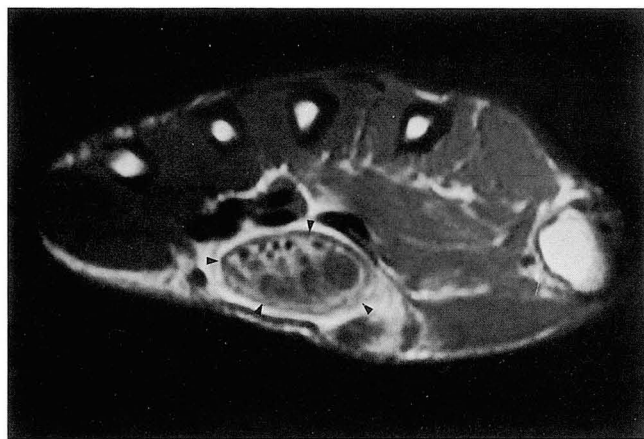


Fig. 3. Cut cable appearance of median nerve(arrowhead). On axial T1 weight MR image at the level of the carpal tunnel, the median nerve is markedly enlarged due to infiltration of the sheath by fibroadipose tissue. Each nerve fiber in the median nerve is not enlarged.

침윤에 의해 신경의 크기가 커진 것이다(4, 6).

감별할 질환으로 신경섬유종증(neurofibromatosis), Klippel-Trenaunay-Weber 증후군, 임프관종증, 그리고 혈관종증이 있다. 신경섬유종증에서 거대수족지는 중엽이형성증을 동반하는 총상신경섬유종(plexiform neurofibroma)에 의한 것이며 지방성거대증과의 감별에 도움을 주는 소견으로는 첫째, 신경섬유종증에서 대지증은 양측성으로 올 수 있으며 둘째, 총상신경 섬유종의 구성요소인 혈관종에 의해 성장판의 조기 융합을 야기시킬 수 있는 반면 지방성거대증에서는 수족지의 성장이 사춘기에 멈춘다. 세번째로 신경섬유종증에서의 골변화는 물결치는 피질골을 보여 주며 네번째로 신경섬유종증에서는 풍부한 지방조직에 의한 연부조직의 투명성을 단순방사선사진에서 볼 수 없다(6). 마지막으로 자기 공명 영상으로 두 질환을 구분할 수 있다. 신경섬유종증은 T2강조영상에서 신경주행을 따라 고신호 강도의 종괴를 보이나 지방성거대증에서는 병변수족지의 복측을 증가된 지방성분의 존재로 T1 강조영상에서 고신호를 보이며, T2 강조영상에서 신경주행을 따라 고신호 강도의 종괴를 보이나 지방성거대증에서는 병변수족지의 복측을 증가된 지방성분의 존재로 T1 강조영상에서 고신호를 보이며, T2 강조영상에서 저신호를 보이고, 그 지방성분내에서 T1, T2 강조영상 모두에서 섬유조직으로 생각되는 저신호를 보인다(7). 또한 저자들의 예에서와 같이 신경을 침범하는 경우에는 T1과 T2에서 저신호 강도의 정중신경 다발을 둘러싸는 신경초가 비후되며 주로 지방조직에 의해 T1 강조영상에서 고신호, T2 강조영상에서 중등도 신호를 보이며 개개의 신경섬유의 크기 변화는 없어 횡단면 영상에서 마치 피복전선(cable)의 절단면을 보는 듯하다(Fig. 3).

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome은 일측 피부 모세혈관종과 정맥류를 특징적으로 갖고 있다. 혈관종에서는 MR T2 강조영상에서 고신호의 혈관내에 저신호강도의

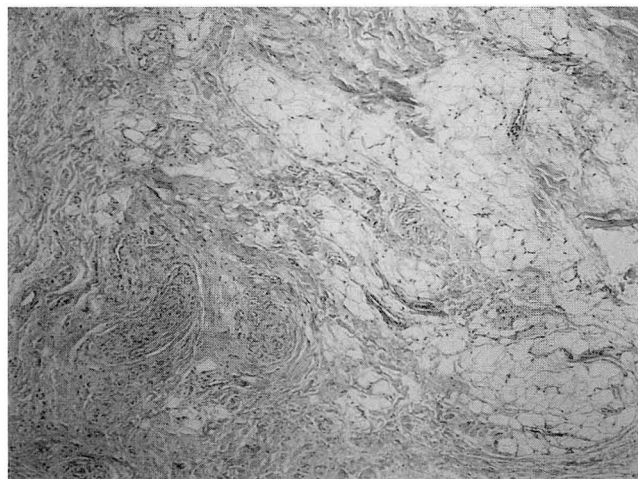


Fig. 4. Section of surgical specimen shows peineural portion composed of fibrous and adipose tissue. (HE staining, $\times 400$)

섬유성격막(fibrous strand)을 보여 진단이 가능하다. 림프관종은 특징적으로 부종을 가지고 있고 MR T1 강조영상에서 근육보다 고신호를, T2 강조영상에서는 지방성분에 비해 고신호를 보인다.

CT를 사용하여 지방조직을 인지하므로써 지방종거대증을 진단가능하겠지만 대지증(macrodacty)의 진단에 있어서 자기공명영상을 사용하므로써 연부조직의 특성을 알아내어 감별진단에 도움을 줄 수 있다(7-10).

대지증이 있고 지방조직의 과성장 그리고 신경이 섬유화로 두꺼워지는 소견이 있으며 합당한 임상소견을 보일때 지방종거대증으로 진단내릴 수 있다.

참 고 문 헌

1. Barsky AJ. Macroducty. *J Bone and Joint Surgery* **1967**;49-A:1225-1265
2. Moran B, Butler F, Colville J. X-ray diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *Br J Radiol* **1984**;57:523-525
3. Goldman AB. Collagen disease, epiphyseal dysplasia, and related conditions. In Resnick D, Niwayama G. eds. *Diagnosis of bone and joint disorders*, 2nd ed. Philadelphia:Saunders, **1988**:3426-3431
4. Silverman TA, Enzinger FM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve. *Am J Surg Pathol* **1985**;9:7-14
5. Ranawat CS, Arora MM, Sigh MG. Macrodystrophia lipomatosa with carpal-tunnel syndrome:a case report. *J Bone and Joint Surgery* **1968**;50:1242-1244
6. Goldman AB, Kaye JJ. Macrodystrophia lipomatosa: radiologic diagnosis. *AJR* **1977**;128:101-105
7. Blacksin M, Barnes FJ, Lyons MM. MR diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *AJR* **1992**;158:1295-1297
8. Cohen EZ, Kressel HY, Perosio T, et al. MR imaging of soft-tissue hemangioma: correlation with pathologic findings. *AJR* **1988**;150:1079-1081
9. Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr, et al. Soft-tissue masses: diagnosis using MR imaging. *AJR* **1989**;153:541-547
10. Hildebrandt JW, Olson P, Paratainen H, Griffiths HJ. Radiologic case study: Macrodystrophia lipomatosa. *Orthopedics* **1993**;16:1076-1077

Journal of the Korean Radiological Society 1996; 34(1) : 117~119

Macrodystrophia Lipomatosa : One Case Report¹

Sang Joon Lim, M.D., In Sup Song, M.D., Byoung Kook Kwak, M.D.,
Yang Soo Kim, M.D., Jong Bum Lee, M.D., Yong Chul Lee, M.D.,
Kun Sang Kim, M.D., Un Sup Park, M.D.²

¹ Department of Radiology, College of Medicine Chung-Ang University

² Department of Pathology, College of Medicine Chung-Ang University

Macrodystrophia lipomatosa is a rare congenital disease characterized by and increase in all mesenchymal elements, particularly fibroadipose tissue. We experienced a case of surgically proven macrodystrophia lipomatosa of index finger in a 44-year-old male. MR imaging showed hypertrophy of fibroadipose tissue that characterizes this condition.

Index Words : Extremities, MR

Lipoma and lipomatosis

Address reprint requests to : Sang Joon Lim, M.D., Department of Radiology, College of Medicine Chung-Ang University
82-1, 2ka Pil-dong, Joong-gu, Seoul, 100-272 Korea. Tel. 82-2-260-2082

'95년도 대한방사선의학회 학술상 및 저술상 수상 후보자 공모

본 학회에서는 '95년도 대한방사선의학회 학술상 및 저술상 수상 후보자를 아래와 같이 공모하오니 많은 신청과 추천 및 응모 있으시길 바랍니다.

-아 래-

가. 학술상(최우수상, 우수상)

- 1) 신청방법 : 저자가 직접 신청하거나 학회산하 연구회에서 추천
- 2) 신청서류 : 논문 별책 1부와 추천서 또는 신청서 1부(신청양식 없음)
- 3) 신청제한 : '95년도에 발행된 대한방사선의학회지에 게재된 논문에 한함.

나. 전공의 학술상

- 1) 신청방법 : 수련병원 방사선과 과장의 추천에 의한 논문
- 2) 신청서류 : 논문 별책 1부와 과장의 추천서 1부.
- 3) 신청제한 : '95년도에 발행된 대한방사선의학회지에 게재된 논문 중 제1저자가 전공의인 논문

다. 저술상

- 1) 신청방법 : 저자가 직접신청 또는 타인의 추천
- 2) 신청서류 : 논문 별책 1부와 추천서 또는 신청서 1부.
- 3) 신청제한 : '95년도 국외 학술지에 게재된 논문에 한함.

라. 응모방법

- 1) 응모마감일 : 1996년 3월 15일(금)까지
- 2) 응 모 처 : 본학회 사무국
- 3) 기타 자세한 문의는 본학회 사무국으로 문의해 주시기 바랍니다.