

좌측상지에 발생한 선천성편비대 1례보고 (증례보고)

대구효성가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실, 병리학교실*

최창혁·권평우·김신근·이상욱·김경호·박재복*

— Abstract —

Congenital Hemihypertrophy of Upper Extremity (A Case Report)

Chang-Hyuk Choi, M.D., Koing-Woo Kwun, M.D., Shin-Kun Kim, M.D.,
Sang-Wook Lee, M.D., Kyung-Ho Kim, M.D., Jae-Bok Park, M.D.*

Department of Orthopaedic Surgery, Department of Pathology,
School of Medicine, Catholic University of Taegu Hyosung, Taegu, Korea*

This report describes a rare, congenital hypertrophy of the left upper extremity that appeared after compressive bandage of right arm at the age of two. He is eighteen years old, and hypertrophy was aggravated for about 2 years since he started weight training exercise. Recently, skin turgor changed and he visited the Dermatology department. Skin biopsy revealed increased thickness of the dermis. On Orthopaedic examination, the left arm showed non-specific neuro-muscular changes other than easy fatigability and increased skin consistency after exercise, compared to the right arm. The differences of circumference were 2.5 to 4cm according to the level of the upper limb. But the relative proportion of hypertrophy of the limb was balanced. On X-ray examination, bony changes were not shown. Through the MRI, we could find edematous changes of subcutaneous fatty tissue. Muscular structures showed unremarkable changes. Through the endurance test of both arms, we could find a decrease in endurance of the left upper arm musculatures. On histologic examination, infrequent focal necrosis and perifascicular degeneration of the muscle fiber were present.

Key Words : Hypertrophy, Subcutaneous fat and muscular structure

*통신저자 : 최 창 혁
대구광역시 남구 대명4동 3056-6
대구효성가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실

일반적으로 인체는 경도의 좌우비대칭이 있으나 이는 정확한 계측을 통해서만 알수 있다. 그러나 일견하여 알 수 있는 인체 일부분의 거시적인 비대칭은 드물게 존재하며 1947년 Ward와 Lerner¹³⁾가 106례를 분석하여 분류한 바가 있다. 진정한 의미의 선천성 반신비대는 반신에서 신체의 모든구조가 비대를 일으키는 것으로써 사실상 매우 드물며²⁾ 임상적의미로는 Ward와 Lerner의 분류상 Total congenital hypertrophy를 이룬다^{2,10,13)}. 이는 비대의 범위에 따라 분절형, 교차형 및 반신비대형으로 나뉘는데 이외에도 그 변형에는 다양할 것으로 생각된다.

저자들은 분절형 비대의 한 변형에 해당되는 증례를 경험한 바, 편측비대로 인한 건측과의 운동력의 차이를 확인하고자 하였으며, 또한 운동시 비대부의 근력 및 지구력의 변화를 측정해 봄으로써, 환자가 일상생활 및 운동시 적절히 대응하여 지내는데 도움을 주고자하였다.

18세의 고등학생이 어릴때부터 지속된 좌측상지의 비대를 호소하며 내원하였다. 오른손잡이로서, 2세경 우측 상완부의 가벼운 압박후 좌측상지의 전반적인 팽윤을 발견하였다고한다. 이후 여러 가지의 대증요법에도 불구하고 팽윤은 소실되지 않았으나 운동장애 및 감각이상은 없이 지냈으며, 약 2년전부터 육체미운동을 시작한 후 좌측상지의 비대가 점차 심해졌으며 운동시 쉬 피로해짐을 느꼈다고한다. 이학적 검사상 상완근위부 및 원위부의 둘레는 좌측이 우측에비해 각각 2.5cm, 4cm 증가된 소견을 보였으며 전완근위부 및 원위부는 좌측이 우측에비해 각각 3cm씩 증가된 소견을 보였다(Fig. 1). 운동범위 및 근력은 양측이 차이가 없었으나 지구력은 좌측이 떨어지는 양상이었으며 근전도검사 및 혈청검사상 근육질환을 시사하는 특별한 소견을 발견할 수는 없었다. 단순방사선소견상 골격계의 비대소견은 없었으며, 비대조직의 정확한 측정 및 혈관맥관류의 이상을 확인하기 위하여 MRI촬영을 하였다(Fig. 2). 견봉의 측부에서 측정한 양측상지의 길이는 차이가 없었

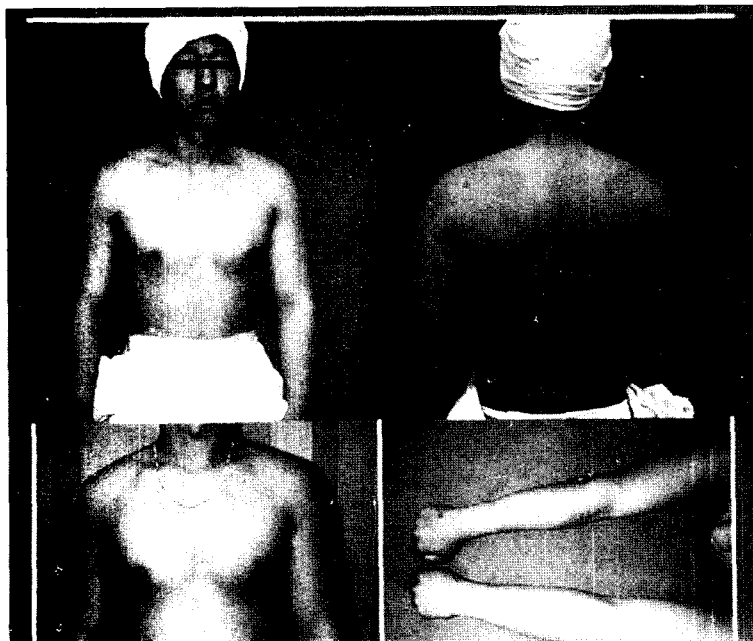


Fig. 1. The patient showed hypertrophy of the left arm and pectoral region. The difference of circumference of the upper arm was +2.5cm, the lower arm was +4cm, the upper forearm was +3cm, and the lower forearm was +3cm respectively.

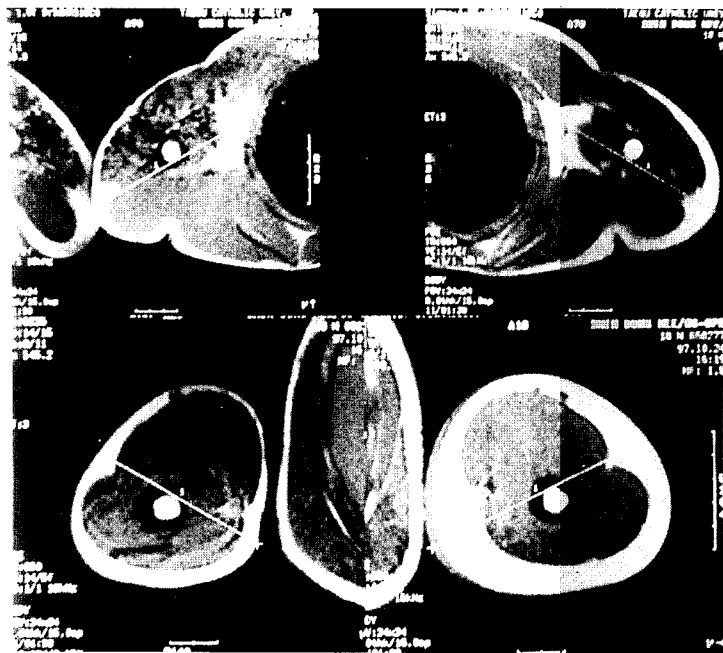


Fig. 2.

MRI revealed smaller size of muscular structures at axilla of left arm with 9mm, and 7mm in anteroposterior and mediolateral measurement compared to the right arm. But, the size of subcutaneous fat was larger than the contralateral side with 6mm, and 10mm respectively. At the arm level, muscular structure revealed no difference in size and subcutaneous fat was larger than the contralateral side with 9mm, and 23mm respectively.

Table 1. Comparative Upper Limb Measurement (Muscle & Subcutaneous tissue size in MRI,mm)

		Right	Left	Difference
Axilla				
A-P	Muscles	116	107	-9
	Subcu.-Ant.	4	4	0
	-Post.	7	13	+6
	Total	127	124	-3
M-L	Muscles	111	104	-7
	Subcu.-Lat.	7	17	+10
Midarm				
A-P	Muscles	88	88	0
	Subcu.-Ant.	3	6	+3
	-post.	7	13	+6
	Total	98	107	+9
M-L	Muscles	64	64	0
	Subcu.-med.	7	21	+14
	-lat.	9	18	+9
	Total	80	103	+23

*A-P : measurement on antero-posterior plane.

M-L : measurement on medio-lateral plane.

으며, 이를 기준으로 MRI축상면을 찍어 5mm간격의 상하 단층면을 비교한 후, 해부학적으로 같은 부위라고 생각되는 부위의 근육 및 피하조직의 크기를 측정하였다. 축상면소견상 액와부에서는 좌

측이 우측에 비해 근육의 크기가 전후 및 내외측 측정치에서 각각 9mm, 7mm가 작았으며, 피하지방층의 크기는 반대로 각각 6mm, 10mm가 크게 나타났다. 상완부위에서는 전후 및 내외측 측정상 근육의 크기는 차이가 없었으며 피하지방층은 좌측이 우측에 비해 각각 9mm, 23mm가 크게 나타났다 (Table 1). 편측 상지의 비대로 인한 운동기능변화의 평가를 위해 아령과 Thera band를 이용한 근력 및 지구력 측정을 시행하였으며, 먼저 3kg의 아령을 이용하여 주관절의 굴곡, 신전 및 90도까지의 외전운동을 시행해 봄으로써 양측상완의 이두박근 및 삼각근의 지구력을 측정하였다. 검사방법은 환자에게 초당 1회정도의 속도로 운동을 하도록하였으며, 운동중 피부의 긴장감의 변화를 느낄때와, 운동으로 인한 근육통이 시작될 때, 그리고 더 이상 운동을 지속할수 없을 때까지의 운동횟수 및 그때까지의 시간을 측정하였다 (Fig. 3). 그 결과 이두박근운동시 좌측 상완에서 33회의 굴곡 및 신전운동시 피부긴장도의 변화를 느꼈고, 56회의 운동시 둔통을 호소하였으며, 104회의 운동시 근육의 피로가 심해져서 더이상 운동을 할 수가 없었다. 이때까지 걸린 시간은 각각 40초, 60초 및 150초였다. 우측팔의 경우 피부의 긴장도의 변화는 느낄 수가 없었으며, 둔통

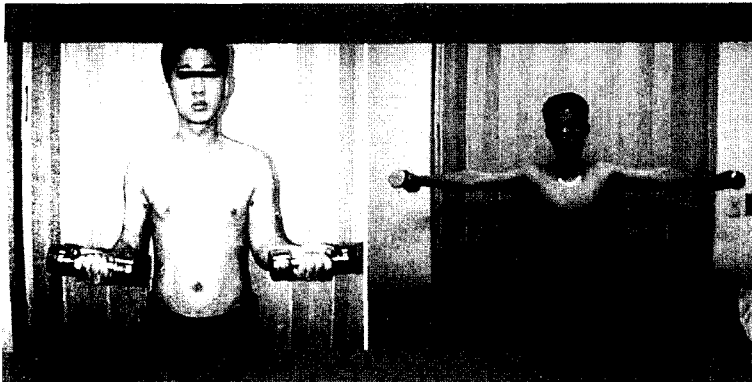


Fig. 3.

Exercise test using barbell revealed that the endurance of the biceps brachii of the left arm was weaker than the right arm with the ratio of 2/3 to 3/4. But, the deltoid musculature showed no differences.

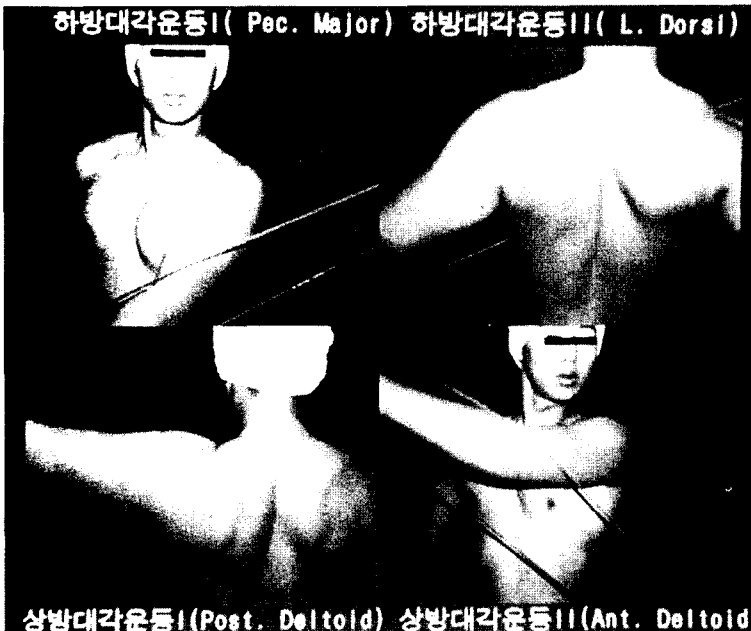


Fig. 4.

The exercise program using Thera band revealed increased endurance with inferiordiagonal exercise(I(Pectoralis muscle), but other types of exercise showed no differences.

Table 2. Muscle Endurance Test I (Barbell, 3kg)

	Right(repeat nb./sec)	Left(repeat nb./sec)
Biceps		
Skin consistency	(-)	33/40
Dull pain	110/120	56/60
Endurance	163/200	104/150
Deltoid		
Skin consistency	(-)	(-)
Dull pain	10/30	10/30
Endurance	15/50	15/50

시작 및 최대운동시까지의 운동량은 각각 110회 (120초), 163회 (200초)였다. 이는 좌측상완의 운동시 횡수가 거듭될수록 피부의 긴장도가 증가

하였고, 운동시 둔통을 조기에 (1/2) 호소하였으며 최대운동시까지의 횡수 및 시간이 우측상완에 비해 각각 약 2/3 및 3/4수준에 그치는 양상이었다. 삼각근운동시에는 양측공히 피부의 긴장도의 변화는 느끼지 않은채 10회의 반복운동(30초) 후 둔통을 호소하였으며, 각각 15회(50초)정도의 최대운동이 가능하였다(Table 2). Thera Band를 이용한 운동시 하방대각운동I(대흉근)시 양측공히 상완피부의 긴장도의 변화는 없었다. 둔통이 시작된 운동횡수 및 시간은 좌측의 경우 35회(89초)로써 우측의 17회(47초)에 비해 2배 정도의 수준이었고, 최대운동량 또한 각각 44회(110초), 23회(57초)로써 2배 정도의 양상을 보였다. 하방대

각운동 II (광배근)의 경우 양측공히 상완피부의 긴장도의 변화는 없었으며, 둔통발현시기는 양측 모두 11회(25초)로써 같았고, 최대운동량 또한 좌측 17회(35초), 우측 15회(35초)로써 차이가 없었다. 상방대각운동I(후삼각근)의 경우 양측공히 상완피부의 긴장도의 변화를 볼 수 없었으며 운동 중 둔통을 느끼는 단계없이 바로 최대운동시기가 나타났으며 이는 좌측이 6회(13초), 우측이 5회(13초)로써 양측이 차이가 없었다. 상방대각운동 II (전삼각근)의 경우 역시 양측 상완피부의 긴장도의 변화를 볼 수는 없었으며, 둔통의 시기는 좌측 12회(20초), 우측 13회(25초), 최대운동량은 각각 16회(25초) 및 18회(35초)로써 양측의 차이를 볼 수가 없었다(Table 3) (Fig. 4).

Table 3. Muscle Endurance Test II (Thera Band)

	Right(repeat nb./ sec.)	Left(repeat nb./ sec.)
Pectoralis major		
Dull pain	17/47	35/89
Endurance	23/57	44/110
Latissimus dorsi		
Dull pain	11/25	11/25
Endurance	15/35	17/35
Post. Deltoid		
Dull pain	(-)	(-)
Endurance	5/13	6/13
Ant. Deltoid		
Dull pain	13/25	12/20
Endurance	18/35	16/25

이상의 소견으로, 아령을 이용한 상완간부를 지나는 근육의 운동시 운동량이 증가함에 따라, 특히 좌측 상완의 경우 피하조직의 부종이 증가하고 이로 인해 피부의 긴장도가 커지는 양상을 보였으며, 또한 근육의 크기에는 차이가 없음에도 불구하고 운동시 근육의 지구력에도 영향을 미쳐 운동량이 우측에 비해 현저히 떨어지는 소견을 보였다. 또한 피하조직의 크기에 별 차이가 없는 삼각근부위의 운동시에는 양측의 지구력에 별 차이가 없는 양상을 보였다. Thera band를 이용한 운동시에도 견갑골주위근육 및 삼각근등 피하조직의 크기에 차이가 없는 부위의 지구력은 역시 양측의 차이가 없었고 흉근의 지구력은 우측에 비해 오히려 2배정도 증가된 소견을 보였다.

근육질환의 강능성을 확인하기위한, 양측상지에 대한 근전도검사결과 정상적인 운동단위 전위를 보였으며, 신경전도검사 또한 정상적인 소견을 보였다. 혈액검사상 serum myoglobin이 5.6(6-85ng/ml), Serum-CK가 166(30-180IU/L), 그리고 전기영동상 CK분획의 정상적인 소견을 보였다.

양측 상완근위부 이두박근 부위의 근생검을 시행하여 병리조직검사를 시행한 바 양측 이두박근 부위의 근 조직은 기본적으로는 정상적인 골격근의 양상을 보였으나 국소적인 근섬유괴사 및 임파구 침윤 소견을 보였으며, 내화된 핵과 근초주위의 퇴행성변화소견을 보였다(Fig. 5). PAS, Toluidine blue, Alcian blue등의 염색법을 이



Fig. 5. The sections of the biceps brachii of the left arm showed basically normal skeletal muscle fibers, but infrequent fiber necrosis with lymphocytic infiltration(arrow head), focal internalized nuclei(white arrow) and perifascicular degeneration(black arrow) was observed. H&E(× 10).

용한 피부의 생검소견은 표피, 진피, 그리고 피하 조직의 정상적인 소견을 보였으며, 단지 진피의 두께가 두터워져있었다.

이상의 소견으로보아 본 증례의 편측 상지의 비대원인으로 특발성다근염, 근 이영양증등의 근육 질환을 제외할 수 있으며, 피부근염이나 류마티드열등의 바이러스성 근육염이나 결체조직질환 또한 관계가 없을 것으로 생각되었다⁶⁾. 본증례의 검사소견상 가장 저명하게 확인된 피하지방의 증가는, 정상적인 지방조직의 양적증가만 전반적으로 보이고 있으며 이로인해 피부의 긴장도가 증가하여 운동시 피로를 쉽게 야기하며 특히 상완 근위부의 근력약화의 소견을 보인 것으로 생각되었다. 따라서 본 증례는 특발성 편비대의 한 변형으로 생각되었다.

고 찰

비대는 신체의 일부분의 과성장을 말하며 Ward와 Lerner의 분류¹³⁾에 의하면 크게 선천성 및 후천성으로 대별하고, 선천성은 전체형 및 국소형으로 나뉜다. 전체형 비대란 신체의 일부분의 모든기관이 비대를 일으키는 것으로 여기에는 분절형, 교차형, 혹은 편비대형으로 구분할 수 있다. 이를 일반적으로 편비대로 통칭하여 표현하기도 한다^{1,13)}. 근골격계의 비대칭성을 보이는 환자를 조사할 때에는 동반된 선천성 이상의 유무를 확인하여야 하며 또한 이러한 비대칭이 편측저성장으로 인한 것인지 혹은 비대로 인한 것인지를 확인하여야 한다. 비정상부분을 확인하는 정확한 판단 기준은 없으나, 임상적으로 신체의 다른부분과 비교하여, 정상치에 비해 불균형이 있는 부위를 이상부위로 생각할 수 있다^{1,6)}.

선천성 비대증의 원인은 아직 뚜렷히 밝혀지지 않았으며 몇가지 가설이 존재한다. 1927년 Gesse¹⁵⁾은 태생기에 배아원기로부터 각 기관으로 분화되는 과정에 어떤 원인에 의해 서로 대칭되는 기관끼리 똑같은 크기로 나누어지지 않음(Failure of twinning)으로 인해서 비대증이 나타난다고 하였고, 그외에 비대된 부위로 가는 혈관 및 임파관 계통의 해부학적 혹은 기능적 이상이 원인이 된다는 설 및 내분비계이상에 의한다는 설 등

이 있다¹⁰⁾. 본증례의 경우 혈관 맥관류 계통 및 내분비계의 이상을 발견할 수 없었으며, 조직소견으로도 피하지방층의 두께의 증가외에는 이상을 발견할 수가 없어 원인불명으로 생각되었다. 발생 빈도는 인구 약 50,000명에 1명정도이며 특별한 유전적 경향을 보이지는 않는다^{1,6,8,12)}. 이는 사지의 한부분에만 발생하기도 하나, 상 하지, 체간, 안면부, 그리고 내부장기에도 발생할 수 있다. 성장판 폐쇄로 성장이 멈추기까지 비례적으로 선상의(proportional and linear) 성장을 지속하며¹¹⁾, 드물게 유소년기에 성장의 불균형이 교정되기도 하고 혹은 사춘기동안 불균형성이 악화되기도 한다⁹⁾. 정신발육은 특발성저성장과는 다르게 대개 정상소견을 보인다^{1,6)}. 수질성 해면상신같은 신장기형이 동반되기도 하며, 월름종양등의 복강내신생물이 약 2%의 경우에서 동반되기도한다⁶⁾. 본 증례의 경우 복부에 대한 초음파검사상 신장등 복강내장기의 해부학적 이상은 발견되지 않았다. 골격계의 이상으로는, 척추체의 비대칭적 성장으로 측만증이 발생할 수도 있으며⁸⁾ 드물게 합지증, 파열 수, 발달성 고관절이형성증, 만곡족등이 나타날 수 있다⁹⁾. 정상적인 조직의 비대를 보이는 또다른 질환으로 Beckwith-Tranaunay syndrome이 있으며 이는 신체의 전반적인 과성장과 함께 동반된 편비대 소견을 보인다. 이는 대개 출생시 제류, 대설증, 그리고 췌장도세포증식 증등으로 인하여 발견된다⁶⁾.

사지의 불균형을 동반하는 과오종적 질환은 신경섬유종증, Proteus syndrome, 그리고 림프관 증등이 있으며 이들은 동반된 피부의 변화 및 조직비대양상의 차이로 본 증례와는 구별된다^{4,6)}. 그외에 주로 사지의 폭의 성장을 보이는 드문 질환으로 Hemi-3 syndrome이 있으며 이는 편갑각과민, 편측무반사증, 그리고 측만증 등의 소견을 보이며 원인은 태생기의 신경관장해로 알려져 있다^{6,7)}.

본증례의 경우, 유아기부터 좌측상지의 비대가 발견되었으며 이는 비례적이었으나, 선상의 성장양상은 보이지 않았으며 상기한 질환들의 양상과는 다르게 골격신경계 및 피부의 구조적인 이상소견없이 피하지방층과 진피의 두께만 커져있으며, 이로인한 압박효과로 근력저하 및 피로감을 쉽게

느끼는 소견을 보인 것으로 생각되었다. 상기 환자는 최근 2년간 육체미운동을 하면서부터 증상이 악화되었으며 근생검상 근섬유의 부분적인 괴사는 상대적으로 과도한 근육운동의 결과로 생각되었다.

결 론

영상진단, 근전도검사, 혈액검사 및 병리조직검 사상 근골격계와 피부의 병적소견없이 피하지방층의 양적증가로 인해 편측 상지의 비대소견을 보이는 환자에 대해서, 운동시 근력의 측정결과, 근력 및 지구력의 저하를 확인하였으며, 조직소견상 장기간의 근압박 및 근긴장으로인한 근육의 조기 퇴행성 변화를 볼 수 있었다.

REFERENCES

- 1) **Beals RK** : Hemihypertrophy and hemihypotrophy. *Clin Orthop*, 166:200, 1992.
- 2) **Bryan RS, Lipscomb PR and Chatterton CC** : Orthopaedic aspects of congenital hypertrophy. *Am J Surg*, 96:654, 1950.
- 3) **Carvell JE, Chopin D** : Infantile idiopathic scoliosis in hemihypertrophy with hemangiomas. *J R Coll Surg Edinb*, 29:321, 1984.
- 4) **Cremin BJ, Viljoen DL, Wynchank S and Beighton P** : The Proteus syndrom: MR and radiologic features. *Pediatr Radiol*, 17:486, 1987.
- 5) **Gessel A** : Hemihypertrophy and twinning. *Am J Med Sci*, 173:542, 1927.
- 6) **Morrissy RT and Weinstein SL** : Hemihypertrophy and henihypotrophy. *Lowell and Winter's Pediatric Orthopadics*. 4th ed. Lippincott-Raven:310-313, 1996.
- 7) **Nudleman K and Andermann E** : Hemi-3 syndrom. *Brain*, 107:553, 1984.
- 8) **Pappas AM and Nehme AM** : Leg length discrepancy associated with hypertrophy. *Clin Orthop*, 144:198, 1979.
- 9) **Phelan EM, Carty HM and Kalos S** : Generalized enchondromatosis associated with hemangiomas, soft tissue calcifications and hemihypertrophy. *Br J Radiol*, 59:69, 1986.
- 10) **Ringrose RE, Labbour IT and Keele DK** : Hemihypertrophy(Review Article). *Pediatrics J*, 36-3:434, 1965.
- 11) **Shapiro F** : Developmental patterns in lower extremity length discrepancies. *J Bone Joint Surg[Am]*, 64:639, 1992.
- 12) **Viljeon D, Pearn J and Beighton P** : Manifestations and natural history of idiopathic hemihypertrophy. *Clin Genet*, 26:81, 1984.
- 13) **Ward L and Lerner HH** : A review of the subject of congenital hemihypertrophy and a complete case report. *Pediatrics J*, 31:403, 1947.