

지피비대증 환자의 수술적 치료 1예

이세환¹ · 안희창¹ · 황원중¹ · 오정근¹ · 이창우²

한양대학교 의과대학 성형외과학교실¹, 피부과학교실²

A Case Report: Surgical Treatment of Pachydermodactyly

Se Whan Rhee, M.D.¹, Hee Chang Ahn, M.D., Ph.D.¹,
Weon Jung Hwang, M.D.¹, Jung Keun Oh, M.D., Ph.D.¹,
Chang Woo Lee, M.D., Ph.D.²

Departments of ¹Plastic and Reconstructive Surgery,
²Dermatology, College of Medicine, Hanyang University,
Seoul, Korea

Pachydermodactyly is a rare distinct form of fibromatosis characterized by acquired, asymptomatic dense fibrosis and fibroblastic proliferation around one or more proximal interphalangeal joints. Intralesional triamcinolone injection may be helpful in improving the clinical appearance. A 20-year-old unemployed female patient gave a four years history of progressive swelling of the fingers affecting predominantly the proximal interphalangeal joints of index fingers of left hand and index, middle fingers of right hand. There was no pain and tenderness. Physical examination, complete blood count, antinuclear antibody, rheumatoid factor were unremarkable and radiograph of both hands showed soft tissue swelling only without bony abnormality. We excised the redundant soft tissue from the both sides of proximal interphalangeal joint with longitudinal elliptical fashion. After operation, the fingers of the patient showed marked improvement cosmetically. There were no motor or sensory changes. Pachydermodactyly was first reported in 1996 in Korea. Histologic features include an increased dermal accumulation of collagen and occasionally an increased number of fibroblast. We report for one patient with pachydermodactyly treated with longitudinal elliptical excision and obtained an improvement of clinical appearance.

Received September 7, 2005

Revised October 26, 2005

Address Correspondence: Hee Chang Ahn, M.D., Ph.D.,
Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Hanyang University, 17 Haengdang-dong, Seong-
dong-gu, Seoul 133-792, Korea. Tel: (02) 2290-8561 / Fax: (02) 2293-
6517 / E-mail: ahnhc@hanyang.ac.kr

* 이 논문은 2005년도 제 58차 대한성형외과학회 춘계학술대회
에서 구연발표되었음.

Key Words: Pachydermodactyly

I. 서 론

지피비대증은 근위 지절간 관절 부위에 섬유화 및 섬유 모세포성 증식을 특징으로 하는 드문 섬유종이다.^{1,2} 이질 환은 후천적으로 나타나며, 주로 2, 3, 4수지의 측면 및 배면에 동통을 동반하지 않는 연부조직 종창의 형태로 나타난다.^{1,2} 남성에서 호발하는 것으로 알려져 있으며 여성에서는 극히 드문 것으로 알려져 있다.³ 병리조직 소견상 진피 내 교원섬유 축적이 증가되어 있는 모습을 보이며, 때로는 섬유모세포의 수도 증가되어 있는 모습을 관찰 할 수 있다.³ 이에 본 교실에서는 여성 환자에 있어서 지피비대증을 수술적 치료로 치료한 경험을 보고하고자 한다.

II. 증 례

20세 여자 환자로 4년 전부터 시작된 왼쪽 2번째 수지와, 오른쪽 2번째, 3번째 수지의 양측면에 자각증상이 없는 종창을 주소로 내원하였다. 환자 병변의 크기는 점점 증가하는 양상을 보였지만 동통을 동반하지는 않았다(Fig. 1). 과거력상 외상 등의 특이소견은 없었으며, 가족력에서도 특이한 소견은 보이지 않았다. 시행한 신체 검사상, 운동장애나 감각이상도 보이지 않았다. 수부 X-선 검사도 정상소견을 보였다. 환자에게 시행한 일반혈액검사, 간기능검사, 항핵항체검사, 류마티드 인자, T3, T4, TSH 모두 정상범위였다. 환자의 수지에서 시행한 피부 생검 소견상 표피는 과각화증과, 극세포증, 경도의 유두종증을 보였다. 진피는 비후되어 있고, 비후된 교원섬유로 섬유화된 모습을 보였으며, 팜샘과 같은 피부 부속기는 잘 유지되어 있는 모습이 관찰되었다(Fig. 2). 환자의 근위 지절간 관절부위의 양측에 횡절개를 가하여 종괴를 제거하였다. 수술 후 일주일 후에 봉합사를 제거하였으며, 창상문제가 염증소견은 보이지 않았다. 환자는 수술 후 현저한 외형적인 개선을 보였으며, 운동장애 및 감각이상 또한 관찰되지 않았다. 수술 후 5개월 동안 재발하는 현상은 보이지 않았다(Fig. 3).

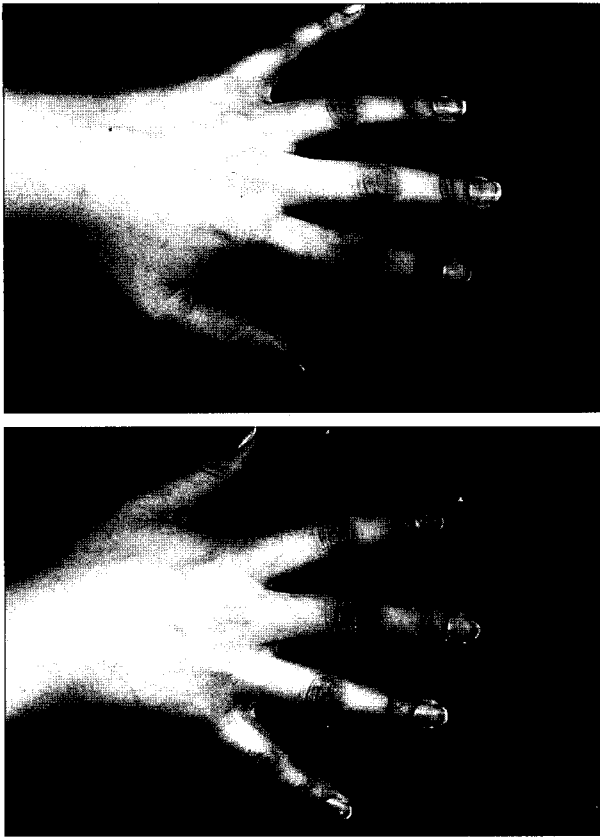


Fig. 1. Preoperative views of pachydermodactyly. (Above) Left second finger. (Below) Right second and middle finger.

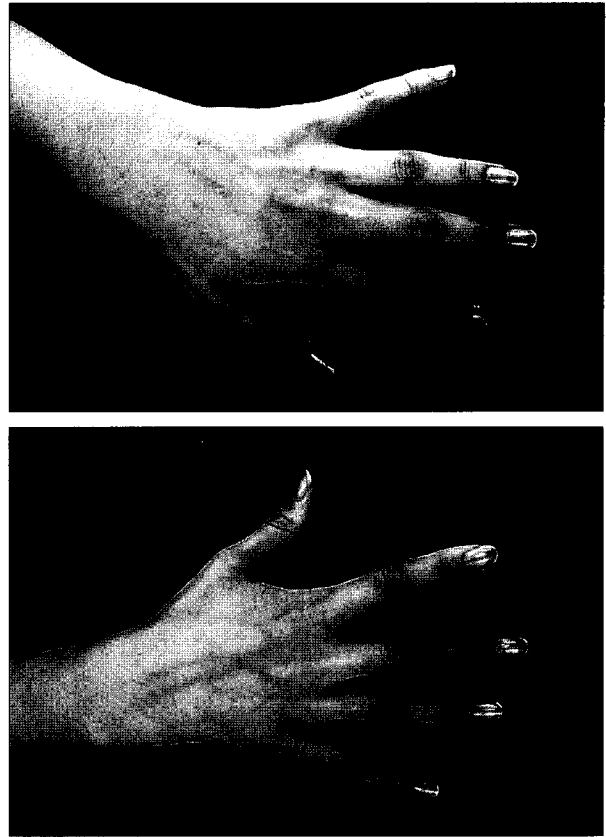


Fig. 3. Postoperative 2 months views of pachydermodactyly. (Above) Left second finger. (Below) Right second and middle finger. Note the cosmetic improvement of both fingers.



Fig. 2. A microscopic finding of pachydermodactyly (Hematoxylin-eosin stain, $\times 100$). The epidermis shows hyperkeratosis, acanthosis. The dermis is thickened and fibrotic with focally condensed collagen fibrer.

III. 고 찰

지피비대증은 드문 종류의 국소적인 섬유증으로 1975년에 Vervov에 의해 처음 지관절 배결정증(knuckle pad)의

한 변형으로 보고된 이래 약 20여가 보고되었다.^{1,2,4} 지피비대증이 지관절 배결정증과 호발하는 위치가 같고, 병리조직 소견 상 섬유증이 나타난다는 점에서 비슷하지만 지관절 배결정증은 다양한 연령에서 성별과 관계없이 나타나는 것에 비해 지피비대증은 청년기의 남자에서 주로 관찰된다는 점이 구별되는 점이라고 할 수 있다.¹ Vervov에 의해 처음 보고가 된 환자는 이후 15년 동안 추적관찰하였고, 수부의 기능변화는 관찰되지 않았다.⁴ 이후 Fleeter(1983) 등⁵은 양측 근위 지절간 관절에 동통을 동반하지 않는 연부조직 종창을 보이는 22세 남자 환자를 피하절개하여 좋은 결과를 얻었음을 보고하였다. Reichert(1985) 등¹은 3명의 환자를 보고하였는데, 모두 근위 지절간 관절의 측부와 배부에 동통을 동반하지 않는 종창을 보이는 환자였다. 병리조직학적 소견 상 3명의 환자에서 모두 섬유조직의 과도한 성장을 보이는 섬유종의 형태를 보였으며, 제 3형 교원섬유와 제 5형 교원섬유의 증가가 관찰되었다. Curley (1990) 등⁴은 병변 내 스테로이드 주사로 호전을 보였다고 보고하였다. 이 질환은 주로 젊은 남자에서 호발되는 것으로 알려져 있지만, Draluck(1992) 등³은 처음으로 여성환자에서

의 지피비대증을 보고하였고, 병변 내 스테로이드 주사로 증상의 호전을 가져왔다고 보고하였다. 대개 후천적으로 발생하며, 양손의 제 2, 3, 4수지의 근위 지절간 관절의 측면 및 배면에 대칭적으로 연부조직 종창의 형태로 나타나지만 일측성을 보이는 경우도 있고, 한 개의 수지에만 단발성으로 나타나기도 한다.² 제 5수지에서는 드물게 나타나는 경우가 있고, 무지에서는 나타나지 않기 때문에 미미한 기계적 자극이 원인이 될 수 있다고 한다.² 다른 전신적 질환들과 별개로 나타나는 것으로 알려져 있지만, 수근관 터널 증후군과 동반하여 나타나는 경우도 있다.⁴ 대부분 자각증상은 없는 것으로 알려져 있다. 병리조직 소견상 표피는 과각화증과 극세포증을 보일 수 있고, 진피는 세포질의 정도는 다양하지만 교원섬유의 불규칙한 축적으로 인해 현저하게 비후된 모습을 관찰 할 수 있다. 지피비대증은 뒤피트랑 구축에서처럼 제 3형 교원섬유가 증가된 모습을 보이고, 전자현미경으로 관찰하였을 때, 확장된 진피와 진피하 조직에 가는 교원섬유가 축적되어 있는 것이 관찰되며, 제 5형 교원섬유도 소량 증가되어 있는 것이 관찰된다.¹ 또한 비정상적으로 비후된 교원섬유 다발과 얇고 숫자가 적은 탄력섬유가 관찰되는 경우도 있다.³ 정립된

치료 방법은 없으며 triamcinolone acetonide를 병변 내 주사하여 증상의 호전을 보일 수 있다.^{2,3} 본 증례는 특별한 가족력이나 선행되는 질환이 없이 발생한 지피비대증으로서, 국내에서 처음 보고하는 여자환자의 증례이다. 본 교실에서는 수술적 치료로 증상의 호전을 보였기에 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Reichert CM, Costa J, Barsky SH, Claysmith AP, Liotta LA, Enzinger FM, Triche TJ: Pachydermodactyly. *Clin Orthop Relat Res* 194: 252, 1985
2. Youn KH, Kim DK: A case of Pachydermodactyly: *Korean J Dermatol* 34: 459, 1996
3. Draluck JC, Kopf AW, Hodak E: Pachydermodactyly: First report in a woman. *J Am Acad Dermatol* 27: 303, 1992
4. Curley RK, Hudson PM, Marsden RA: Pachydermodactyly: a rare form of digital fibromatosis-report of four cases. *Clin Exp Dermatol* 16: 121, 1991
5. Fleeter TB, Myrie C, Adams JP: Pachydermodactyly: a case report and discussion of the pathologic entity. *J Hand Surg* 9: 764; 1984