# 수부의 선천성 기형에 대한 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 정형외과학교실

강 응 식 · 정 인 희 · 유 관 재

– Abstract –

## Congenital Anomalies of the Hand – A Clinical Study –

Eung Shick Kang, M.D., In Hee Chung, M.D., and Kwan Jae You, M.D.

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

Malformations of the hand in newborn infants are comparatively uncommon, and the forms which these malformations assume are extremely varied, some being so bizzare as to almost defy description.

The etiology of congenital anomalies of the hand has not been conclusively established, but at the present time the most acceptable theories are those of maldevelopment due to teratogens or of mutations which are subsequently inhereted.

This paper is based upon our own series of 99 anomalies in 93 patients who were hospitalized and treated at Severance Hospital during the period between 1965 and 1979 and the following results were obtained.

1. There were 56 males and 37 females in 93 patients and the ratio between male and female was 1.5:1.
2. Right hands were involved in 49 patients, left hands were in 33 patients, and both hands were in 11 patients.
3. The most common type of anomalies were polydactylism (60.6%), next were syndactylism (24.3%), and the following anomalies were found; congenital finger deficiency, congenital constriction band, camptodactyly, cleft hand, congenital clasped thumb, and symphalangism.
4. 33 associated congenital anomalies were found in 27 patients, in which, anomalies of the foot were most common.
5. Prenatal history such as drug ingestion, eclampsia or difficult labor, and prematurity were found, but no genetic or familial history could be obtainable.
6. Treatment was stressed upon the function of hand rather than cosmetic appearance.

**Key words** : Congenital Anomalies of the Hand, Polydactylism.

## Ⅰ. 서 론

수부에 발생하는 선천성 기형은 그 기형의 형태가 매우 다양하여 일정한 방식에 의한 분류를 하기가 어려울 뿐만 아니라 확실한 원인을 찾을 수 없는 경우가 많으나 여러 저자들에 의하여 유전적으로 계승되는 수부의 선천성 기형이 다수 보고 되었으며 실험을 통하여 많은 기형유발인자들이 골격계통의 선천성 기형을 초래한다는 것이 밝혀졌다. 또한 발생빈도에 대하여도 정확한 통계를 찾을 수 없으나 Conway 등[5]은 45,000명의 신생아에서 71명의 선천성 수부 기형환자를 발견하여 626명당 1명의 발생빈도를 보고하였으며 Birch-Jensen 은[2,3] 6438명당 1명의 발생빈도를 보고하였으나 여기에는 수부기형 중 가장 흔한 다지증과 합지증이 포함되어

* 본 논문은 제24차 추계학술대회에서 발표되었음.

있지 않았다. 이러한 수부에 발생한 선천성 기형의 치료에 있어서는 기능적인 면에서 손이 차지하는 비중을 생각할 때 모양 보다는 기능을 최대한으로 복구시켜 주는 것이 치료의 일차적이고 궁극적인 목적이라고 하겠다.

저자들은 1965년부터 1979년까지 만 15년간 연세대학교 의과대학 부속 세브란스 병원에 입원하여 치료를 받았던 수부의 선천성 기형 환자 93명을 대상으로 임상적 고찰을 한 후 다음과 같은 결론을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## Ⅱ. 증 례 분 석

### 1. 부위 및 성별 분포

성별 분포로는 남자가 56명 여자가 37명으로 1.5:1의 비율을 나타내었고 부위별로는 우측 수부에 생긴 경우가 49예, 좌측에 33예였으며 양측 수부에 생긴 경우가 11예 있었다(Table 1).

**Table 1.** Distribution of Sex and Laterality

| Side | Male (%) | Female (%) | Total (%) |
|---|---|---|---|
| Rt. | 30(32.3) | 19(20.4) | 49(52.7) |
| Lt. | 22(23.6) | 11(11.9) | 33(35.4) |
| Both | 4(4.3) | 7(7.5) | 11(11.9) |
| Total | 56(60.2) | 37(39.8) | 93(100) |

### 2. 수반된 기형

수부 이외의 다른 부위에서 발견된 선천성 기형으로는 27명의 환자에서 33예의 기형이 발견되었는데 이중 족부에 생긴 기형이 16예로 가장 많았고 선천성 심장질환이 4예 있었으며 선천성 구모지증 환자에서는 선천성 고관절 탈구와 슬관절 탈구가 동반되었었다(Table2).

### 3. 산전경력

산전경력을 보면 임신 중에 상기도염과 같은 경한 질환으로 약물을 복용한 경우가 11명 있었으며 임신자간증 또는 난산이었던 경우가 4명, 조산아가 3명 있었으나 가족력이 있던 경우는 찾아 볼 수 없었다(Table3).

### 4. 기형의 종류와 빈도 및 치료

기형의 종류로는 93명의 환자에서 99예의 기형이 발견되었는데 이중 다지증이 60예(60.6%)로 가장 많았으며 합지증이 24예(24.2%)이었고 이중에는 poland 씨 증후군이 2예, Apert 씨 증후군이 1예 포함되어 있었

**Table 2.** Associated Anomalies(33 cases in 27 patients)

| Anomalies | No. of cases (%) |
|---|---|
| Polydactyly of toe | 8 |
| Web toe | 5 |
| Club foot | 2 |
| Congenital rocker bottom foot | 1 |
| | 16(48.5) |
| Congenital heart disease | 4(12.1) |
| Cleft lip and palate | 3(9.1) |
| Hemangioma of skin | 3(9.1) |
| Omphalocele | 1(3.0) |
| Meningocele | 1(3.0) |
| Encephalocele | 1(3.0) |
| Imperforated anus | 1(3.0) |
| Sacrococcygeal teratoma | 1(3.0) |
| Congenital dislocation of hip and knee | 1(3.0) |
| Congenital below knee amputation | 1(3.0) |
| Total | 33(100) |

* Excluded the anomalies of Apert's and Poland's syndrome

**Table 3.** Prenatal History

| | No. of cases |
|---|---|
| Drug Ingestion | 11 |
| Difficult Labor | 4 |
| Prematurity | 3 |
| Total | 18 |

으며 선천성 굴지증이 4예, 선천성 무지증 4예, 선천성 협착환 3예, 그리고 열수가 2예 있었으며 지절유합증과 선천성 구모지증(선천성모지 굴곡-내반증)이 각각 1예씩 있었다(Table 4).

1) 다지증

다지증에 대하여 분석해 보면 모지측에 생긴 경우가 48예였으며 제5지측에 생긴 경우는 12예로 모지측에서 많이 발생하였으며 양측에 생긴 경우는 각각 3 예씩으로 6예가 발견되었고 남자가 34명, 여자가 26명 이었다(Table 5).

본 증례를 Wassel [36]이 분류한 잉여모지형별로 관찰하면 Type Ⅰ이 3예, Type Ⅳ가 4예, Type Ⅲ가 6예, Type Ⅳ가 16예, Type Ⅴ가 4예, Type Ⅵ 와 Type Ⅶ이 각각 1예씩으로 Type Ⅳ가 가장 많았으며(Table 6), 정상지와 잉여지가 골로 연결되어 있지 않

**Table 4.** Type of Anomalies
(99 anomalies in 93 patients)

| Type | No. of cases(%) |
|---|---|
| Polydactyly | 60(60.6) |
| Syndactyly | 24(24.2) |
| Congenital flexion contracture of finger(Camptodactyly) | 4(4.0) |
| Congenital finger deficiency | 4(4.0) |
| Congenital constriction ring | 3(3.0) |
| Cleft hand | 2(2.0) |
| Congenital clasped thumb | 1(1.0) |
| Symphalangism | 1(1.0) |
| Total | 99(100) |

**Table 5.** Polydactylism

| Side | Laterality | Male | Female | Total | Total |
|---|---|---|---|---|---|
| Radial (Extrathumb) | Rt. | 15 | 11 | 26 | |
| | Lt. | 13 | 6 | 19 | 48 |
| | Both | 2 | 1 | 3 | |
| Ulnar(off 5th finger) | Rt. | 3 | 2 | 5 | |
| | Lt. | 1 | 3 | 4 | 12 |
| | Both | | 3 | 3 | |
| Total | | 34 | 26 | | 60 |

**Table 6.** Type of Extrathumb by Wassel's Classification

| Type | No. of cases |
|---|---|
| I | 3 |
| II | 4 |
| III | 6 |
| IV | 16 |
| V | 4 |
| VI | 1 |
| VII | 1 |

**Table 7.** Age of Surgery in Polydactylism

| Age | No. of cases |
|---|---|
| below 2 | 33 |
| 3 ~ 6 | 12 |
| 7 ~ 22 | 5 |
| Total | 60 |

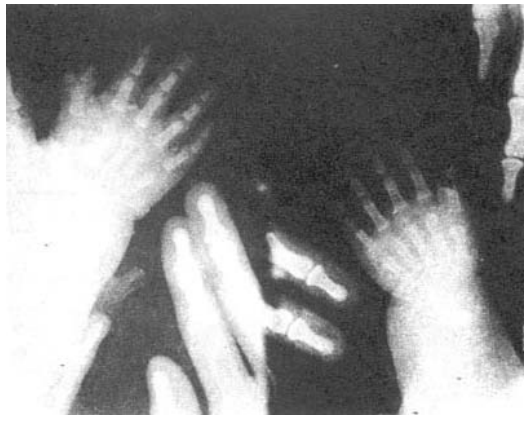

사진 1. 양측에 발생한 다지증 X-선 사진으로 Wassel 씨 분류에 의하여 Type I과 Type II의 잉여모지

사진 2. Type II의 잉여모지

고 연부조직으로만 붙어있는 유주잉여 모지인 경우도 3예가 있었다.

다지증의 치료로는 60명의 환자에서 2세 이전에 잉여지를 제거한 것이 33명으로 가장 많았고 대개의 환자가 6세 이전에 수술을 받았다(Table 7).

2) 합지증

합지증이 있던 환자는 24명 이었는데 여기에는 Poland 씨 증후군 2명과 Apert 씨 증후군 1명이 포함되어 있으며 남자가 18명 여자가 6명 이었고 발생부위로는 우측에 13명, 좌측에 9명 이었으며 양측에 발생한 경우가 2명 있었다(Table 8).

수지별로 보면 여러개의 수지에 생긴 경우가 11 예로

Table 8. Syndactylism

| Side | Male | Female | Total |
|---|---|---|---|
| Rt. | 10 | 3 | 13 |
| Lt. | 7 | 2 | 9 |
| Both | 1 | 1 | 2 |
| Total | 18 | 6 | 24 |

사진 3. Type Ⅱ의 잉여모지

사진 4. Type Ⅳ의 잉여모지

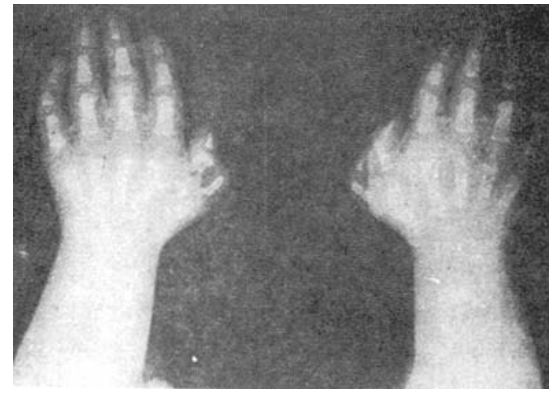

사진 5. 양측에 발생한 Type Ⅴ와 Type Ⅶ의 잉여모지

사진 6. 모지가 Triphalangy이면서 원위지골이 이분되어 있다.

가장 많았고 다음이 중지와 환지 사이에 9예가 있었는데 대개의 경우 연부조직만 유합되어 있었으나 이중 수지골까지 유합된 경우가 3예 있었으며(사진 8) 1명에서 수부와 족부에 다발성으로 합지증이 있으면서 선천성 만곡족과 선천성 하지절단이 동반되었던 심한 기형도 있었다(Table 9).

치료시기로는 2세 이전에 7명이, 3세에서 6세 사이에 10명이, 7세에서 13세 사이에 4명이 수지 분리술과 피부 이식술을 받았다(Table 10).

3) 선천성 무지증

선천성 무지증은 4명이 있었는데 Frantz와 O'Rahilly의 분류법을 사용하여 분류하였으며 4명 모두 남

**Table 9.** Involved Fingers in Syndactylism

| Fingers | No. of cases |
|---|---|
| 2nd & 3rd | 2 |
| 3rd & 4th | 9 |
| 4th & 5th | 4 |
| multiple | 11 |
| Total | 26 |

**Table 10.** Age of Surgery in Syndactylism

| Age | No. of cases |
|---|---|
| below 2 | 7 |
| 3 ~ 6 | 10 |
| 7 ~ 13 | 4 |
| untreated | 3 |
| Total | 24 |

**사진 7.** 제 5 지측에 생긴 다지증의 X-선 사진

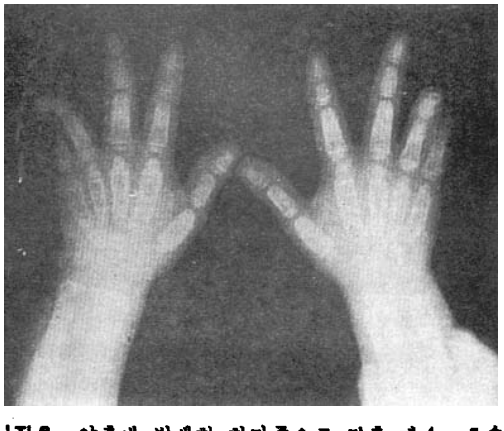

**사진 8.** 양측에 발생한 합지증으로 좌측 제 4 ~ 5 수지의 원위지골이 유합되어 있다.

자로 이중 2명에서는 합지증이 수반되어 있었다(Table 11). 선천성 무지증의 치료로는 수지골이 전부없던 Terminal transverse complate aphalangia 환자에서 수장부를 이분시켜 side-to-side apposition을 할 수 있게 하여 주었으며 다른 환자들은 수반기형만 치료하였고 무지증에 대한 치료는 시행하지 않았다.

**Table 11.** Congenital Finger Deficiency

| Anomaly | Site | No. of cases | Sex |
|---|---|---|---|
| Terminal transverse complete aphalangia | Rt. | 1 | M |
| Terminal longitudinal partial adactylia | middle finger Rt. | 1 | M |
| Terminal longitudinal partial aphalangia | thumb, Lt. | 1 | M |
| | middle finger Rt. | 1 | M |
| Total | | 4 | |

4) 선천성 굴지증

4명에서 선천성 굴지증이 발견되었는데 양측 수부에 다발성으로 발생한 경우가 2예 있었으며 1예에서는 합지증이 수반되었고 다른 1예에서는 선천성 만곡족이 동반되었었다(Table 12). 치료로는 연축이 경한 수지에는 부목만 대주었으며 정도에 따라 연축을 일으킨 피부만 절제하거나 천수치굴근을 절재 또는 필요하면 천수지굴근의 연장술을 시행하기도 하였다.

**Table 12.** Camptodactyly

| Involved fingers | No. of cases | Sex |
|---|---|---|
| 5th, Rt. | 1 | F |
| 4th & 5th, Lt. | 1 | M |
| multiple, both | 2 | F |
| Total | 4 | |

5) 선천성 협착환

3명의 선천성 협착환 환자에서 2명은 합지증과 동반되었는데 이들은 모두 여러개의 수지에 발생하였으며 치료로는 협착된 조직에 Z형 성형술을 시행하였다(Table 13).

6) 열 수

2명의 열수 환자 중 1명은 Barski[1]가 분류한 대표적인 기형으로 중지만 결손이 있으면서 수장부가 갈라졌으며 다른 1명에서는 더 심한 기형으로 중앙의 3개

사진 9. 수지결손증의 X-선 사진으로 중수와 수지골의 결손을 나타낸다.

사진 10. 중지의 결손이 있으면서 수장부가 갈라진 열수

의 수지결손이 있고 모지와 제5지만 남아 있으면서 제5지측에 잉여지가 있었다. 치료로는 수장부에서 열을 폐쇄시키는 수술을 하였으며 잉여지가 있는경우에는 이것을 제거하였다( Table 13).

7) 기타기형

선천성 구모지증 환자가 1명 있었는데 양측 모지에 굴곡-내반 기형이 있으면서 슬관절과 고관절의 탈구가 동반되었었다. 치료로는 부목으로 모지를 기능적인 위치에서 고정하였다.

Table 13. Miscellaneous Anomalies

| Anomaly | Site | No. of cases | Sex |
|---|---|---|---|
| Congenital constriction ring | 2nd, 3rd, & 4th, Rt. | 1 | F |
| | 3rd & 4th, Lt. | 1 | M |
| | 3rd, Lt. | 1 | M |
| Cleft hand | Rt. | 1 | M |
| | Lt. | 1 | F |
| Adducted thumb (Congenital clasped thumb) | both | 1 | M |
| Symphalangism | middle & proximal phalanx, middle finger, Rt. | 1 | M |
| Total | | 7 | |

지절유합증 환자는 합지증과 동반되었으며 치료는 수지만 분리시켜 주고 지절유합에 대한 치료는 시행하지 않았다(Table 13).

## Ⅲ. 총괄 및 고찰

수부의 선천성 기형의 원인에 대하여는 대개의 경우 확실한 원인을 찾을 수 없는 경우가 많으나 유전적으로 계승되는 수부의 선천성 기형이 다수의 학자들에 의하여 보고되었으며[3,15,20,29]. Duraiswami 는[8] 실험을 통하여 많은 기형유발인자들이 골격계통의 선천성 기형을 초래한다고 보고하였다. 또한 Duraiswami 에 의하면 태아의 골격형성에 있어서 수태후 4내지 5주에 연골성 골격이 형성되며 7내지 9주에는 연골의 골화가 시작되어 임신 마지막 2주에는 골격의 급격한 성장이 일어나는데 이러한 기간들을 위험한 기간(critical period)이라 하여 이 기간 중에 유전적 요소나 기형유발인자들이 관여하면 골격계통의 기형을 일으킬 수 있다고 하였다.

기형의 종류별 빈도에 대하여 BarsKi[2]는 62명의 환자에서 합지증이 가장 많다고 하였으며(46.8%) 또한 Wassel[36]도 상지에 발생한 선천성 기형 778예에서 합지증이 30%로 가장 많았고 다지증은 13%라고 보고하였으나 Conway[5]등은 164명의 수부기형 중 다지증이 가장 많은 것으로(36.2%) 보고하였으며 저자의 경우에

는 다지증이 64.5%로 가장 많았고 합지증은 25.8%로 나타났다.

치료의 방침에 있어 기능적인 면에서 손이 차지하는 비중을 생각할 때 외형보다는 기능에 중점을 두어야 한다는 데에는 저자들 간에 이견이 없으나 치료시기에 대하여 Kellikian[21]등은 가능하면 나이에 관계 없이 유아기라 할지라도 빨리 치료를 해 주는 것이 수부의 발육과 기능상 좋다고 하였으며 Barski[2]와 Conway[5] 등은 기형이 수부의 발육을 크게 저해하지 않는 한 수술의 기술적인 어려움과 수술 후 교정의 어려움이 있기 때문에 최소한도 2세가 지나서 수술을 해주는 것이 좋다고 하였다. 또한 소아의 발달 과정에 있어 생후 9개월이 지나면 양손으로 잡을 수 있게 되고 3세가 되면 손과 눈의 관계가 발달되어 4세가 지나면서 수부의 기능이 종전에 사용하던 방식대로 고정되기 때문에 4세 이후에 수술적으로 기형을 재건해 준다 해도 이미 고정된 사용법을 바꾸기 어려우며 심리적인 상처도 치유되기 어렵기 때문에 늦어도 6세 이전에 치료를해주는 것이 가장 좋다는 데는 이견이 없다[2,3,5,9,21,31]. 특히 수부의 기능에서 가장 중요한 것은 모지의 원위지의 지두수(pulp)와 다른 수지의 지두수의 pinch가 가장 강한 힘을 나타내기 때문에 가능하면 pulp-to-pulp pinch를 할 수 있도록 해주는 것이 좋으나 그렇지 못할 경우에는 side-to-side pinch나 puld-to-palm apposition을 할 수 있도록 해주는 것이 바람직하다[21].

Barski[2]는 다지증을 크게 3가지로 나누었는데 잉여지가 정상지에 연부조직으로만 붙어 있는 경우, 잉여지와 정상지가 골로 연결되어 있는 경우, 그리고 잉여지가 독립된 중수골을 가지고 있는 경우로 나누었는데 그후 Wassel[36]은 모지측의 다지증을 7가지로 분류하여 잉여지가 근위지골부터 독립되어 있는 경우인 Type Ⅳ가 가장 많다고 하였으며 저자의 경우에도 Type Ⅳ가 가장 많았다(Fig 1).

다지증의 수술시기로는 생후 6개월에서 1년 사이에 하는 것이 가장 좋으며[32,36] 잉여지의 근위지골에 골성장판이 있는 경우에는 이것을 완전히 제거해야만 후에 다시 자라나는 것을 방지할 수 있고 필요한 경우에는관절의 안정성과 근육의 균형을 위하여 인대의 재건술과 건의 전이술이 필요하다. 만일 정상지가 한쪽으로 편재되어 있어 기능에 장애를 초래하면 성장이 끝난 후에 관절유합술이나 절골술을 시행하여 위치를 바로잡아 주어야 한다[35].

합지증은 수지가 서로 붙어있는 기형으로 수지의 피부만 부분적으로 유합되어 있는 경우와 건과 혈관신경총이 하나로 되어 있는 경우까지 다양하게 있을 수 있

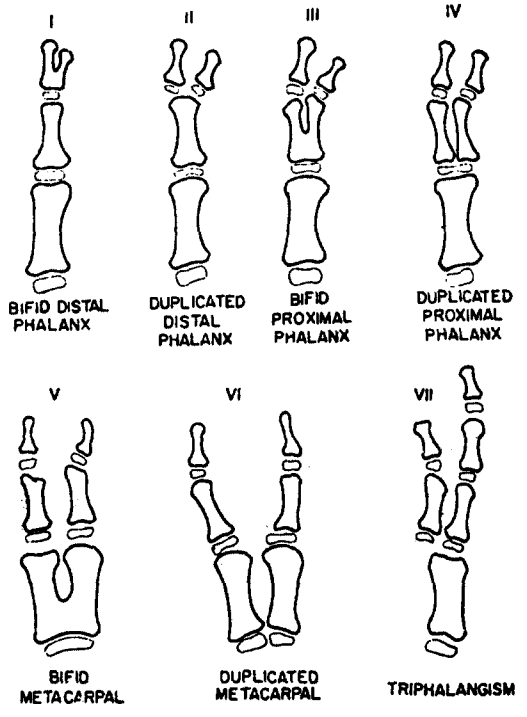


**Fig. 1. Type of Extrathumb according to Wassel.**

으며 Poland씨 증후군이나 Apert씨 증후군 또는 Larsen씨 증후군과 같이 신체의 여러 부위에 다발성으로 선천성 기형을 동반하는 경우도 있다[18].

합지증의 발생 부위에 대하여 일반적으로 제 3-4 수지에 생기는 경우가 가장 많다고 하나[2,3,16] 저자의 경우에는 여러 수지가 같이 붙어 있는 경우가 42.3% 로 가장 많았으며 다음에 제 3-4수지로 33.3%를 차지하였다. 치료의 시기로는 손의 기능과 발육에 지장이 초래되지 않으면 2세 이후에 수술하는 것이 좋으나 만일 여러개의 수지가 유합되어 있어 기능을 발휘할 수 없거나 기형의 정도가 심하여 골발육에 장애가 오면 생후 6개월에라도 빨리 시행하여야 한다[32]. 수술방법으로는유합된 수지를 분리한 후 피부이식을 시행하는데 여러개의 수지가 유합된 경우에는 한번에 전부 분리를 시도하면 순환장애를 초래할 우려가 있으므로 우선 가장자리의 수지를 먼저 분리한 후 6개월내지 12개월후에 중앙의 수지를 분리해야 하며 만일 유합된 수지에 한개의 건이 존재하는 경우에는 그 건을 두개로 분리하지 말고 정상에 가장 가까운 수지에 남겨 놓고 다른 수지에는 후에 건이식술을 시행하는 것이 좋다[2,32].

수지의 굴곡연축을 가져올 수 있는 질환으로는 관절

만곡증(arthrogryposis ), Dupuytren씨 연축증, radial club hand등이 있을 수 있으며[30] 선천적으로 수지의 굴곡연축을 일으키는 경우에는 그 원인이 알려져 있지 않으나 유전적으로 계승되는 경우가 종종 보고되었으며 대개의 경우 증상이 출생시에는 나타나지 않고 2세 이후부터 점진적으로 통증이 없이 나타나기 시작하여 성장하면서 정도가 심해진다[26,27,30,31,39]. 발생부위로는 대개의 경우 제5지의 근위지절을 제일 많이 침범하나 가끔 제 4지의 근위지절이 같이 동반되며 드물게는 인지와 종지에도 생기는 경우가 있는데 이때는 내측의 수지에 가장 심한 기형을 나타낸다. 수지의 굴곡연축이 일어나는 병리기전으로는 어느 조직에서 먼저 연축이 시작되는지는 확실히 알 수 없으나 대개의 경우 천수지굴근이 비정상적으로 발달되어 있는 것을 볼 수 있기 때문에 지골의 성장을 천수지굴근이 따라가지 못하므로 수지의 굴곡연축이 생긴다는 가설이 있으나 이러한 비정상적인 천수지굴근이 수지의 굴곡연축을 시작한다는 확증은 없다[14,30]. 치료는 수지의 굴곡연축이 30° 이상이면 해 주어야 하는데 굴곡연축이 고정된 경우에는 수술 후의 결과가 별로 좋지 않으므로 기형이 아직 수동적으로 교정될 수 있을 때 수술을 해주는 것이 좋다[6,19]. 수술방법은 정도에 따라서 연축된 피부만 유지시켜 줄 수가있고 천수지굴근을 절제해 주거나 만일 기형이 오래되어 수지의 신전건이 약해진 경우에는 절제한 천수지굴근을 후방으로 전이시켜 수지의 신전을 돕도록 해줄 수도 있으며 기형이 심하면 관절성형술이나 관절유합술이 외관상, 기능상 더 좋은 경우도 있다[30,31].

선천성 수지결손증은 Frantz 와 O'Rahilly[13]의 분류법을 사용하였는데 저자의 경우 우측 수부의 모든 수지골이 없던 예가 1명 있었고(Terminal transverse complate aphalangia), 중지에서 중수골부터 없던 예가 1명(Terminal longitudinal partial adactylia) 있었으며 중지와 모지에서 지골만 없던 예가 각각 1명씩 있었다(Terminal longitudinal partial aphalangia). 모든 중수골부터 결손이 있는 경우의 치료를 Murray 등은[28] volar paddle prosthesis가 효과적이라고 하였으며 Carroll[4]은 장골에서 얻은 이식골을 사용하여 피부판을 덮어준 후 손의 길이를 연장시켜 주기도 하였으나 피부의 감각이 불량하고 외관도 좋지 않았다고 하였다. 중수수지 과절부터 결손이 있는경우에는 중수골의 연장술이 이용되기는 하는데 수지가 3개 이상 없는 경우에는 해당이 되지 않으며 이러한 경우에는 보조기를 착용하는 것이 더 효과적이다. 수술 시기로는 가능하면 5세내지 6세 이후에 하는 것이 적합한데 근래에는 현미경을 이용한 미세수술의 발달에 따라 족지를 직접 수부로 전이 시키는 방법이 진행되고 있다[22,23,25,31].

수지에 발생하는 선천성 협착환의 원인에 대하여 아직 확실히 알려져 있지 않으나 Kino[24]는 쥐를 가지고 행한 실험에서 임신 중의 환경적인 요인에 의해 생긴다는 것을 보고 하였는데 이중 가장 중요한 것으로 임신중에 자궁근육의 과도한 수축으로 인하여 수지의 혈관동(sinus)에서 출혈이 일어나 생긴다고 하였으며 수태후 5내지 6주에 발생하며 유전에 의한다는 설을 배제하였다. 선천성 협착환은 정도에 따라 아무 증상이 나타나지 않는 경우도 있으며 심한 경우에는 자궁내에서 수지의 절단이 되는 경우도 있다[2,29,31]. 만일 협착환이 수지의 혈액순환에 장애를 가져오면 이것을 제거해야 되는데 가장 많이 사용되는 방법은 Z형 성형술로 수축된 연부조직을 전부 제거하여 신경혈관총에 대한 압박을 풀어 주어야 한다[31,33].

열수는 중앙의 수지가 결손이 있으면서 수장부에서 갈라진 기형으로 비교적 드물게 발생하며[2] 대부분 두가지 형태로 분류될 수 있다[1]. 첫째, 대표적인 기형으로 가장 많은 형태이며 흔히 유전적으로 계승되는데 기형의 형태는 중앙의 한개내지 두개의 수지결손이 있는 것으로 족부의 기형과 수반되는 경우가 많다. 두번째 경우는 보다 더 심한 기형으로 여러개의 수지결손이 있으면서 모지와 제 5지만 남아 있는 것으로 유전적으로 계승되지 않으며 족부의 기형도 수반되지 않는다. 수부의 선천성 기형 중에서 열수의 발생빈도로 Birch-Jensen은 5.76%, Barski는 4.75%를 보고하였으며[1] 저자의 경우에는 2.15%를 나타내었다. 이 기형에서는 수부의 기능은 비교적 남아 있으나 외관이 좋지 않기 때문에 수장부가 갈라진 것을 접합시켜 주고 또한 합지증이 동반되었으면 이것을 분리시켜 주어야 한다[31].

지절유합증은 수지관절이 유합된 기형으로 대개 중지골과 근위지골에 발생하며 합지증과 동반되는 경우가 흔하다[2,32]. 원인으로는 유전적인 경향이 많으며 흔히 우성으로 계승되는 수가 많다[2,34]. 치료로는 기능에 장애가 없으면 필요가 없고 잡는 기능에 장애가 있으면 근위지절에서 기능적인 위치로 굴곡시켜 관절유합을 해주는 것이 좋고 관절의 운동을 복구시켜 주기 위하여 관절성형술을 하는 것은 별로 성공적이 되지 못하다[12].

선천성 구모지 또는 모지 굴곡-내반증은(congenital clasped thumb or flexion-adduction deformity) 모지의 수장수지 관절에서 과도한 굴곡과 내반을 초래하는 비교적 드문 기형으로 만성 건초염(trigger thumb), 강직성 마비, 관절만곡증(arthrogryposis ) 등으로 인하여도 비슷한 기형이 나타날 수 있으므로 이러한 질환들과 감별을 요한다[37,38]. 또한 정상 신생아에서도

흔히 같은 모양으로 모지가 위치할 수 있으나 이러한 경우에는 생후 3내지 4개월이면 정상 위치로 돌아오는데 만일 그러한 기형이 계속되며 모지의 정상적인 운동을 하지 못하는 경우에는 선천성 구모지의 범주안에 들어간다. Weckesser[35]는 선천성 구모지를 4가지로 분류하였는데 Group Ⅰ은 가장 흔한 형태로 모지의 신전근만 약해져 있거나 없는 경우이며, Group Ⅱ는 모지의 신전근이 없거나 약해진 경우다. 다른 수지관절의 굴곡기형이 동반된 경우, Group Ⅲ는 모지의 모든 조직, 즉 신전근, 굴근, 수장근, 골의 형성 부전이 있는 것이고 Group Ⅳ는 위의 세가지 group에 포함되지 않는 모든 기형이 속한다. 치료로 Group Ⅰ과 Ⅱ는 석고붕대 고정 같은 보존적 치료가 가능하며 Group Ⅲ와 Ⅳ는 모지의 기능을 복구시키기 위해 건전이술과 같은 수술이 필요한데 치료시기는 연축기형이 고정되기 이전에 빨리 시행해 주는 것이 좋다.

## Ⅳ. 결 론

연세대학교 의과대학 정형외과교실에서는 1965년부터 1979년까지 만 15년간 세브란스 병원에 입원하여 치료를 받았던 수부의 선천성기형 환자 93명을 대상으로 임상적 고찰을 한 후 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 성별분포로는 남자가 56명 여자가 37명으로1.5 :1의 비율을 나타내었고 우측에 49명, 좌측에 33명, 양측에 11명이 발생하였다.

2. 기형의 종류로는 다지증이 60.6%로 가장 많았고 모지측에 생긴 경우에는 근위지골부터 독립되어 있던 Wassel 씨 분류 Type Ⅳ가 가장 많았다. 합지증은 24.3%였으며 무지증, 협착환, 굴지증, 열수, 구모지증, 지절유합증 등의 기형이 발견되었다.

3. 신체의 다른 부위에서 발생한 선천성기형으로는 27명에서 33예의 기형이 발견되었으며 이중 족부의 기형이 16예(48.4%)로 가장 많았다.

4. 특별히 가족력이나 유전적으로 계승되는 경우는 찾아볼 수 없었으며 산전경력으로 종류미상의 약물을 복용한 경우가 11명 있었으며 임신자간증 또는 난산이 있던 경우가 4명, 조산아가 3명 있었다.

5. 치료는 외관보다는 손의 기능을 최대한으로 복구시키는데 중점을 두었다.

## REFERENCES


1. Barski, A.J. : *Cleft hand: classification, incidence, and treatment: review of the literature and report of nineteen cases. J. Bone and Joint Surg., 46-A:1707-1720, 1964.*
2. Barski, A.J. : *Congenital anomalies of the hand. J. Bone and Joint Surg., 33-A:35-64, 1951.*
3. Boyes, J.H. : *Bunnell's surgery of the hand. 4th Ed., J.B. Lippincott Co., 55-97, 1964.*
4. Carroll, R.E. : *Construction of a functioning unit in congenital absence of the hand. J. Bone and Joint Surg., 55-A:879, 1973.*
5. Conway, H., and Bowe, J. : *Congenital deformities of the hands. Plast. Reconstr. Surg., 18:286-290, 1956.*
6. Courtemanche, A.D. : *Camptodactyly: etiology and management. Plast. Reconstr. Surg., 44:451-454, 1969.*
7. Cronin, T.D. : *Syndactylism: results of zig zag incision to prevent postoperative contracture. Plast. Reconstr. Surg., 18-460-468, 1956.*
8. Duraiswami, P.K. : *Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopedic surgery. J. Bone and Joint Surg., 34-B:646-698, 1952.*
9. Eaton, R.G. : *Hand problems in children: a timetable for management. Pediatr. Clin. North Am., 14:643-658, 1967.*
10. Engber, W.D. : *Syndactyly with Larsen's syndrome. J. Hand Surg., 4:187-188, 1979.*
11. Engber, W.D., and Flatt, A.E. : *Camptodactyly: an analysis of sixty-six patients and twenty-four operations. J. Hand Surg., 2:216-224, 1977.*
12. Flatt, A.E., and Wood, V.E. : *Rigid digits or symphalangism. Hand, &:197-214, 1975.*
12. Flatt, A.E., and Wood, V.E. : *Rigid digits or symphalangism. Hand, 7:197-214, 1975.*
13. Frantz, C.H., Rapids, G., and O'Rahilly, R. : *Congenital skeletal limb deficiencies. J. Bone and Joint Surg., 43-A: 1202-1224, 1961.*
14. Furnas, D.W. : *Muscle tendon variations in the flexor compartment of the wrist. Plast. Reconstr. Surg., 36:320-324, 1965.*
15. Hegdekatti, R.M. : *Congenital malformation of the hands and feet in man. J. Hered., 30:191-196, 1939.*
16. Hentz, V.R., and Littler, J.W. : *The surgical management of congenital hand anomalies. Reconstructive Plastic Surgery, Philadelphia, W.B. Saunders, 3306-3349, 1978.*

17. Hoover, G.H., Flatt, A.E., and Weiss, M.W. : *The hand and Apert's syndrome. J. Bone and Joint Surg., 52-A:878-895, 1972.*
18. Ireland, D.C.R., Takayama, N., and Flatt, A.E. : Poland's syndrome: a review of forty-three cases. J. Bone and Joint Surg., 58-A:52-58, 1976.
19. Jones, K.G., Marmov, L., and Lankford, L.L. : *An observation on new procedures in surgery of the hand. Clin. Orthop., 99:154-167, 1964.*
20. Kanavel, A.B. : *Congenital malformation of the hand. Arch. Surg., 25:1-54, 1932.*
21. Kellikian, H., and Doumanian, A. : *Congenital anomalies of the hand, Part I. J. Bone and Joint Surg., 39-A:1002-1019, 1957.*
22. Kessler, I. : *Transposition lengthening of a digital ray after multiple amputations of the fingers. Hand, 8:176-178, 1976.*
23. Kessler, I., and Boruch, A. : *Experience with distraction lengthening of digital rays in congenital anomalies. J. Hand Surg., 2:394-401, 1977.*
24. Kino, Y. : *Clinical and Experimental Studies of the Congenital Construction Band Syndrome, with an Emphasis on Its Etiology. J. Bone and Joint Surg., 57-A:636-642, 1975.*
25. Matev, I. : *Thumb reconstruction after amputation at the metacarophalangeal joint by bone-lengthening: a preleminary report of three cases. J. Bone and Joint Surg., 52-A:957-965, 1970.*
26. Moore, W.G., and Messina, P. : *Camptodactylism and its variable expression. J. Hered., 27:27-30, 1936.*
27. Murphy, D.P. : *Familial finger contracture and associated familial knee-joint subluxation. J. Am. Med. Assn., 86;395-397, 1926.*
28. Murray, J.F., and Shore, B. : *The use and disuse of prosthesis in children with unilateral congenital absence of the hand. J. Bone and Joint Surg., 54-A: 902, 1972.*
29. Odiorne, J.M. : *Polydactylism in related New England families. J. Hered., 34:45-55, 1943.*
30. Smith, R.J., and Kaplan, E.B. : *Camptodactyly and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the fingers: A study of thirty-one cases. J. Bone and Joint Surg., 50-A:1187-1203, 1968.*
31. Smith, R.J., and Lipke, R.W. : *Treatment of Congential Deformities of the Hand and Forearm, Part I. The New England Journal of Medicine, Vol. 300, No. 7:344-349, 1979.*
32. Smith, R.J., and Lipke, R.W. : *Treatment of Congential Deformities of the Hand and Forearm, Part II. The New England Journal of Medicine, Vol. 300, No. 8:402-407, 1979.*
33. Stevenson, T.W. : *Release of circular constructiong scar by Z-flaps. Plast. Reconstr. Surg., 1:39-43, 1946.*
34. Strasburger, A.K., Hawkins, M.R., and Eldridge, R. : *Symphalangism' genetic and clinical aspects. Bull. Johns Hopkins Hosp., 117:108-127, 1965.*
35. Tuch, B.A. Lipp, E.B., Larsen, I.J., and Gordon, L.H. : *A review of supernumenary thumb and its surgical management. Clin. Orthop., 125:159-167, 1977.*
36. Wassel, H.D. : *The result of surgery for polydactyly of the thumb: Areview. Clin. Orthop., 64-175-193, 1969.*
37. Weckesser, E.S. : *Congenital flexion-adduction deformity of the thumb(Congenital clasped thumb). J. Bone and Joint Surg., 37-A:977-984, 1955.*
38. Weckesser, E.C., Reed, J.R., and Heiple, K.G. : *Congenital clasped thumb(Congenital flexion-adduction deformities of the thumb). J. Bone and Joint Surg., 50-A:1417-1428, 1968.*
39. Welch, J.P., and Temtany, S.A. : *Heredity contractures of the fingers(Camptodactyly). J. Med. Genet., 3:104-113, 1966.*

〈토 론〉

문 : 선천성굴지증의 치료에 있어서 천수지굴근을 절제한 경우와 근연장술을 한 경우의 차이점은?

답 : 4명의 굴지증환자에서 1명은 근절제술을 시행하였고 1명에서 근연장술을 전박부에서 하였는데 굴지증이 있는 경우 천수지굴근이 비정상적으로 발달되어 있는 경우가 많기 때문에 근연장술은 적용되지 않으나 본 예의 경우에는 천수지굴근이 비교적 정상으로 발달되어 있었고 기능도 좋았기 때문에 전박부에서 근연장술을 시행한 후 물리치료를 시켰다.

문 : 유합지에서 수술후에 생길 수 있는 굴곡연축은 없었는지?

답 : 장기간 추후관찰을 할 수 있었던 환자가 없었기 때문에 굴곡연축이 초래된 경우는 발견할 수 없었다.