

선천성 수부기형의 임상적 고찰

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

김광회 · 이광석 · 황건성 · 박영봉

=Abstract=

A Clinical Study of Congenital Hand Anomaly

Kwang Hoe Kim, M.D., Kwang Suk Lee, M.D., Kun Sung Whang, M.D.
and Young Bong Park, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

There were many acceptable theories, which described the etiology, incidence, classification, operation time and operative method for the congenital hand anomalies, but so much troublesomes in these aspects were remained. So authors reviewed 57 cases in 49 patients with the congenital hand anomalies, managed at Department of Orthopaedic Surgery, Hanyang University Hospital from Feb. 1972 to Apr. 1986, and the results obtained were as follows.

1. The sex incidence was 26 male(53%) and 23 female(47%) among 49 patients and the ratio between male and female was 1.1 : 1. Right hands were involved in 26 patients (53%), left hands were in 15 patients(31%), and both hands were in 8 patients(16%).
2. The most common anomalies among 59 cases in 49 patients were polydactyly (27 cases, 47%). The next anomalies were trigger thumb (25 cases, 44%), syndactyly (3 cases, 5%), macrodactyly (1 case, 2%), and cleft hand (1 case, 2%) in that orders.
3. The associated congenital anomalies and the maternal histories during pregnancy were not specific.
4. The treatment was stressed upon the functional improvement than the cosmetic one.

Key Words: Congenital, Hand, Anomaly

서론

수부에 발생하는 선천성 기형은 형태가 다양할 뿐만 아니라 분류에 있어서도 어려운 점이 많으며 원인 또한 확실히 알려져 있지 않으며 때로는 수부기형뿐만 아니라 신체 다른 부위에 동반된 기형을 자주 볼 수 있다. 선천성 수부기형의 원인, 빈도 및 치료방법등도 여러 저자들에 의해 보고되었으나 저자들마다 그에 대한 치료가 일정치 않은 경우가 많다. 원인에 대하여는 유전적 요인에 의한 경우, 태내의 환경요인에 의한 경우외에도 실험을 통한 많은 기형 유발인자등이 보고된 바가 있다^{4,6,9}. 발생 빈도에 있어서는 Conway와 Bowe⁸가 신생아 626명당 1명의 발생빈도를 보고하였으며, Ivy¹⁰는 신

생아 1,000명당 5.4%의 발생빈도를 보고하여 저자마다 일정치 않음을 보여주고 있다.

치료에 대하여는 기형의 형태호전 및 기능의 복구에 목적을 두었다.

연구대상 및 방법

1. 연구대상

1972년 2월부터 1986년 4월까지 만 13년 2개월간 본 한양대학병원 정형외과학교실에 입원하여 치료를 받았던 수부의 선천성 기형환자 총 49명을 대상으로 하였다.

2. 연구방법

선천성 수부 기형환자의 치험례를 대상으로 발생

부위, 성별분포, 기형의 종류 및 빈도, 수술시기등에 대하여 분석 검토하여 몇가지 결론을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례분석

1. 부위 및 성별분포

성별분포로는 남자가 26명, 여자가 23명으로 남, 여의 비는 1.1:1이었으며 부위별로는 우측이 26명, 좌측이 15명, 양측에 발생한 경우가 8명이었다.

2. 기형의 종류 및 빈도

기형의 종류로는 49명의 환자에서 57례의 기형이 발견되었고 이 중 다지증이 27례(47%)로 가장 많았고 합지증이 3례(5%), 거대지 1례(2%), 열수 1례(2%), 방아쇠무지 25례(44%)이었다.

가. 다지증(Polydactyly)

다지증 환자는 남자가 14명, 여자가 10명이었고 전례에서 무지측에서 볼 수 있었다. 이 중 우측에 생긴 경우가 14례, 좌측이 7례, 양측이 3례이었다(Table 1). 무지측에 생긴 다지증을 Wassel이 분류

Table 1. Polydactyly

Laterality	Male	Female	Total (%)
Rt.	8	6	14(58)
Lt.	3	4	7(29)
Both	3	—	3(13)
Total	14	10	24(100)

한 잉여 무지형별로 보면 Type I이 2례(8%), Type II가 7례(28%), Type III가 2례(8%), Type IV가 10례(40%), Type V가 1례(4%), Type VI가 2례(8%), Type VII이 1례(4%)로서 Type IV가 가장 많았다(Table 2). 다지증의 치료로서는 24명의 환자중 21명이 수술을 받았고, 2세 이전에 잉여지를 제거한 경우가 13명(62%)으로 가장 많았고, 대개의 환자(76%)에서 6세이전에 제거수술을

Table 2. Type of Extrathumb by Wassel's classification

Type	No. of cases (%)
I	2(8)
II	7(28)
III	2(8)
IV	10(40)
V	1(4)
VI	2(8)
VII	1(4)
Total	25(100)

Table 3. Triggar thumb

Side	Sex		Total (%)
	Male	Female	
Rt.	4	6	10(48)
Lt.	3	4	7(33)
Both	2	2	4(19)
Total	9	12	21(100)

Fig. 1. Polydactyly.

받았다.

나. 합지증(Syndactyly)

합지증 환자는 2명으로서 남자가 1명, 여자가 1명이었다. 우측이 1례, 양측에 생긴 경우가 1례이었다.

수지별로 보면 전례에서 중지와 환자사이에 발생했으며 2례에서는 연부조직만 유합되어 있었고 1례는 수지끝까지 유합되어 있었다. 치료는 2례에서 3세부터 6세 사이에 수지분리술과 피부이식술을 받았다.

다. 거대지(Macrodactyly)

거대지 환자는 1명으로서 남자였으며 우측 인지와 중지에서 볼 수 있었다. 이들은 수술 소견상 정중신경이 수지에 분포하는 수지신경의 신경초섬유종(neurofibroma)이 그 원인이었으며 수술은 받지 않았다.

라. 열수(Cleft hand)

열수 환자는 1명으로서 남자였으며 좌측에서 볼 수 있었고 중지에는 결손이 있었다.

마. 방아쇠무지(Trigger thumb)

방아쇠무지는 21명으로서 남자가 9명, 여자가 12명이었으며 우측이 10례, 좌측이 7례, 양측이 4례이었다(Table 3).

전례에서 제1수지부에 있었으며 수술은 2세 이전이 7례, 3세에서 6세 사이가 15례, 7세이후가 3례로서 60%에서 3세에서 6세 사이에 수술을 받았다.

고 찰

선천성 수부 기형에 대하여 Ivy¹⁵⁾는 신생아 1,000

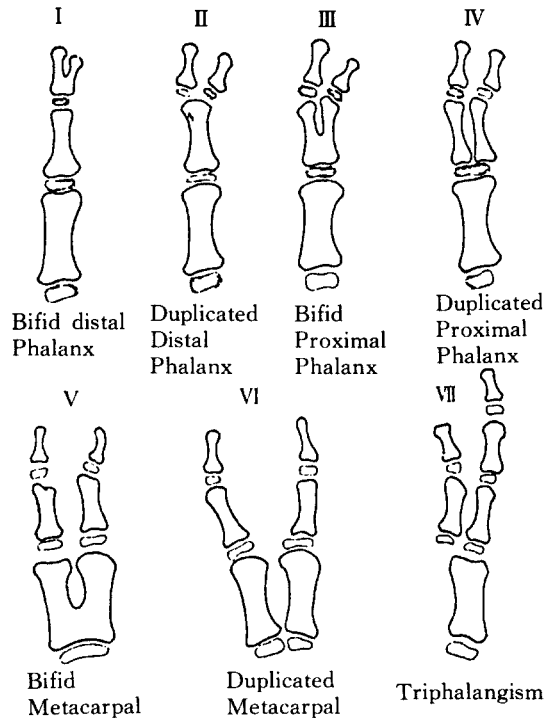


Fig. 2. Type of extrathumb according to Wassel's classification.

Fig. 3. Syndactyly.

Fig. 4. Macroductyly.

Fig. 5. Cleft hand.

명당 5.4%에서 발견된다고 보고하였고 Conway와 Bowe⁶⁾는 신생아 626명당 1명꼴로 발견된다고 보고하였다.

선천성 수부 기형에서 Ivy¹⁶⁾, Conway와 Bowe⁶⁾, Bunnell⁸⁾, Barsky¹¹⁾ 등은 다지증이 Wassel¹⁷⁾은 합지증이 많다고 보고하였다. 저자의 경우에도 다지증이 전 폐의 47%로 가장 많았다. 분류에 있어서는 원인에 의한 분류, 해부학적 이상에 의한 분류등 여러 방법이 소개되었으나 어느 방법도 완전한 분류

가 되지 못하고 있다. 그 이유는 기형 자체가 매우 다양하기 때문이다. 국제수부외과연합회 (International Federation of Societies for Surgery of the Hand)에서는 사지돌기 발육의 장애와 환측을 일치시켜 국소결손 (focal defect), 전신적 골격결손 (generalized skeletal defect), 부분적 분화장애 (failure of differentiation of parts), 발육정지 (developmental arrest), 중복 (duplication), 과성장 (overgrowth) 으로 나누고 있다^{4,5)}, 수부의 선천성 기형의 원인에 대하

여는 일반적으로 확실한 원인을 찾지 못하고 있으나 여러 저자들에 의하여 유전적 요인, 방사선, 음식물, 산소분압, 약물 (insulin, vitamin A, vitamin B₂) 등이 원인적 요소로서 보고된 바 있다^{4, 6)}. 치료목적적으로는 기능의 복원과 함께 형태의 호전을 들 수가 있다. Kellikian과 Doumanian¹⁷⁾은 형태의 호전을 위해 기능을 희생해서는 안된다고 하였다. 치료시기에 대하여 Kellikian¹⁸⁾, Kellikian과 Doumanian¹⁷⁾, Wassel²⁷⁾은 관절고정술, 관절성형술, 관절절제술등을 제외하고는 출생 1년내에 하는 것이 좋다고 하였고 Marks와 Bayne¹⁹⁾은 3세, Conway와 Bowe⁶⁾은 4세에서 6세까지 연기함으로써 성공률을 높일 수 있다고 하였다. 다지증은 모든 수부 기형중 가장 많으며 빈번히 합지증이 동반되며 요골측이나 척골측같이 양측에 발생하는 경우와 중앙에 발생하는 경우를 볼 수 있다 (Fig. 1). Bunnell⁵⁾은 제 5지에 발생하는 경우가 제일 많다고 하였으며 Wassel²⁷⁾은 무지에 발생하는 경우가 제일 많다고 하였다. 저자의 경우도 전례에서 무지에 발생하였다. Temtany와 Mckusick²⁴⁾는 측에 의해 무지에 발생하는 전축형 (preaxial type), 제 2, 제 3, 제 4지에 발생하는 중앙형 (central type) 및 제 5지에 발생하는 후축형 (postaxial type)으로 분류하였다. 한편 Barsky²⁾, Stelling²³⁾, Turek¹³⁾ 등은 잉여지가 연부조직으로만 연결되어 있는 경우, 잉여지가 독립된 중수골을 가지고 있는 경우등으로 분류하였다. Wassel²⁷⁾은 무지측의 다지증을 그 발생수준에 의하여 7형태로 분류하여 Type IV가 가장 많다고 하였으며 Tade²⁵⁾ 등은 Wassel²⁷⁾의 분류를 수정하여 Type VII인 3지골 잉여지 (triphalangal extrathumb)를 부유무지 (floating thumb)로 대체하여 분류하였고 Type IV가 44.2%로 가장 많다고 하였다 (Fig. 2). 다지증의 수술시기에 대하여는 중복의 정도와 수술자의 경험에 따라 결정되어야 하나 Marks와 Bayne¹⁹⁾은 3세, Gessell¹¹⁾은 6세 이전에 시행하는 것이 좋다고 하였으며 저자의 경우는 2세 이전에 전례의 62%에서 제거술을 받았다. 치료는 크게 나누어 절제술 (excision), 융합술 (combination), 교정술 (revision)로 대별하며 저자의 경우는 Wassel²⁷⁾의 분류에 의한 Type I, Type III, Type V의 경우는 단순한 절제술을 Type IV의 경우 골단 및 골단판의 부분적 절제술을 시행하였다.

Type II의 경우는 성장판을 완전히 제거하였고 필요한 경우 인대의 재건술 및 건전지술을 시행하였다. Type VII의 경우는 3지골 잉여지는 제거하였다. 합지증에 있어서 Flatt¹²⁾는 연부조직만 붙어 있는 단순형과 골조직까지 융합되어 있는 복잡형으

로 분류한 바가 있다 (Fig. 3). 발생부위는 제 3지와 제 4지에 생기는 경우가 가장 많다고 하며 저자의 경우에도 전례에 있어 동일한 수지에 발생한 것을 볼 수 있었다. Smith와 Lipke^{16, 21)}는 2세에서 3세까지 기다리는 것이 좋다고 하였으며 골조직까지 융합된 복잡형과 여러 수지에 발생한 경우는 조기에 발생한 경우는 가장 자리의 수지 분리술을 먼저 시행한 후 6개월에서 12개월후 중앙의 수지를 분리하는 단계적 수술을 시행한다고 보고하였다. 수술 방법으로서 Didot⁷⁾는 4각형의 피부편 (rectangular flap), Faniel¹¹⁾은 3각형의 피부편 (triangular flap)을 제안하였다. 저자의 경우는 4각형의 피부편을 이용하여 수지 분리 후 피부이식술을 시행하였다.

거대지는 수지의골, 지방, 신경, 혈관등의 모든 조직이 팽대되는 진성거대지와 혈관종, 지방종, 신경섬유초종등에 의해 이차적으로 발생된 거대지로 나눌 수 있다. 진성 거대지는 정지형 (static type)과 진행형 (progressive type)으로 나누는데 임상적으로는 진행형이 더 많은 빈도로서 나타난다. Wood²⁰⁾는 제 2지가 가장 많이 침범한다고 보고한 바 있으며 저자의 경우도 우수의 제 2지와 제 3지에서 볼 수 있었다 (Fig. 4). Inglis¹⁴⁾는 원인으로서 비정상적 신경분포, 비정상적 혈액공급, 비정상적 체액기전을 보고하였다. 수술시기에 대하여 Boyes³⁾는 급속히 자라는 경우는 성장판을 소파하여야 하지만 그 외의 경우는 어른의 수지크기에 도달할때 까지 연기시킨다고 하였다. 수술방법으로는 bulk reduction, 동맥결찰, 수지신경절단, 수지단축 및 절단술을 들 수가 있다. 열수 (cleft hand)는 수부의 횡적 결손으로서 Barsky²⁾는 전형적형과 비전형적형으로 나누었으며, 전형적형은 중지의 수지부 결손만 있는 경우이고 비전형적형은 중수지까지 결손되어 있는 경우이다. 저자의 경우는 전형적형이었다 (Fig. 5). 치료로서 Barsky²⁷⁾는 마름모 모양의 피부편 (diamond shape flap)과 함께 중수골의 골두직하부에 구멍을 뚫은 후 봉합사로 결찰함으로써 간격을 좁힐 수 있다고 하였으며 Kellikian¹⁸⁾은 4각형의 피부편 (rectangular flap), Miura와 Komada¹⁹⁾는 제 2지를 척측으로 전이 (ulnar transposition)시킨다고 보고한 바 있다. 즉 열수의 치료원칙은 수장부가 갈라진 것을 접합시켜 기형의 외관을 개선시키며 합지증이 동반된 경우는 이것부터 먼저 분리시켜 주어야 한다. 방아쇠무지는 무지에서 높은 빈도로 나타나며 Dinham과 Meggitt⁸⁾는 출생시에 발견된 경우는 30%에서 6개월에서 3세에 발견된 경우는 12%에서 자연치유된다고 보고한 바 있다. 전에 있어서의 변화는 결절형성 (nodule formation)을 들 수가

있으며 수술시기도 3세이후에 하는 것이 좋다고 하며 저자의 경우도 3세에서 6세사이에 전례의 60%에서 수술을 받았다.

결 론

한양대학병원 정형외과학교실에서 1972년 2월부터 1986년 4월까지 입원하여 치료를 받았던 선천성 수부 기형환자 총 49명에 대하여 임상고찰을 통해 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 성별분포는 총 49명중 남자가 26명(53%), 여자가 23명(47%)으로 남, 여의 비는 1.1:1이었고 부위별로는 우측이 26명(53%), 좌측이 15명(31%), 양측이 8명(16%)이었다.

2. 기형의 종류로서는 다지증이 27례(47%)로 가장 많았고 전례에서 무지촉에 발생했으며 합지증이 3례(5%), 거대지 1례(2%), 열수 1례(2%), 방아쇠무지 25례(44%)이었다.

3. 신체의 다른 부위에 동반된 기형은 발견되지 않았으며 산전요인에 있어서도 특기사항이 없었다.

4. 치료는 수부 기능 회복과 기형의 형태 호전에 목적을 두었다.

REFERENCES

- 1) Barsky, A.J.: *Congenital anomalies of the hand* J. Bone and Joint Surg., 33-A:35-64, 1951.
- 2) Barsky, A.J.: *Cleft hand: Classification, incidence, and treatment; review of the literature and report of 19 cases.* J. Bone and Joint Surg., 46-A:1707-1720, 1964.
- 3) Boyes, J.G.: *Macroductylism; A review and management.* Hand., 9:172, 1979.
- 4) Boyes, J.H.: *Bunnell's surgery of the hand.* 4th Ed., Lippincott C., 55-97, 1964.
- 5) Bunnell, S.: *Surgery of the hand,* 4th Ed. p. 80, Philadelphia, Lippincott, 1964.
- 6) Conway, H. and Bowe, J.: *Congenital deformities of the hands.* Plast. Reconstr. Surg., 18:286-290, 1956.
- 7) Didot, A.: *Acad. roy de Belg.*, 9:351, 1849-1950.
- 8) Dinham, J.M. and Meggitt, D.F.: *Triggethumbs in children.* J. Bone and Joint Surg., 56-B:153, 1974.
- 9) Dobyns, J.H., Wood, V.E., Bayne, E.G. and Frykman, G.K.: *congenital hand deformities.*

In operative hand surgery, p. 213. Ed. by D. P. Green, New York, Churchill Libingston, 1982.

- 10) Duraiswami, P.K.: *Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopedic surgery.* J. Bone and Joint surg., 34-B:646, 1952.
- 11) Faniel, H.: *Syndactylie, modification du procede de Didot, Scalpel, Liege* 64:254, 1911.
- 12) Flatt, A.E.: *The care of congenital hand anomalies.* St. Louis, C.V. Mosby Co., 1977.
- 13) Gesell, A.: *The first five years of life.* 1st. Ed. New York, Haper and Row, 1940.
- 14) Inglis, K.: *Local gigantism(a manifestation of neurofibromatosis): Its relation to general gigantism and to acromegaly.* Am. J. Pathol., 26:1059, 1950.
- 15) Ivy, R.H.: *Congenital deformities of the hand and forearm.* p. 610-660, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1974.
- 16) Kellikian, H.: *Congenital deformities of the hand forearm.* p. 610-660. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1974.
- 17) Kellikian, H. and Doumanian, A.: *Congenital anomalies of the hand, part 1.* J. Bone and Joint Surg., 39-A:1002-1019, 1957.
- 18) Marks, T.W. and Bayne, L.G.: *Polydactyly of the thumb, abnormal anatomy and treatment.* J. Hand Surg., 3:107, 1978.
- 19) Miura, T. and Komada, T.: *Simple method for reconstruction of the cleft hand with an adducted thumb.* Plast. Reconstr. Surg., 64:65-67, 1979.
- 20) Smith, R.J. and Lipke, R.W.: *Treatment of congenital defoemities of the hand and forearm part I.* The New England Journal of Medicine, Vol. 300, No. 7:344-349, 1979.
- 21) Smith, R.J. and Lipke, T.W.: *Treatment of congenital deformities of the hand and forearm, part II.* The New England Journal of Medicine. Vol. 300, No. 8:402-407, 1979.
- 22) Stelling, F.: *The upper extremity. In orthopedic surgery in infancy and childhood,* pp. 304-308. Edited by A.B. Ferguson, Baltimore, Williams and Wilkins Co., 1963.
- 23) Tada, K. et al.: *Duplication of the thumb.* J. Bone and Joint Surg., 65-A:584-589, 1983.

- 24) Temtany, S.A. and McKusick, V.A.: *The Genetics of Hand Malformation*, pp. 393-439. *National Foundation-March of Dimes. Birth defects: Original article series*, Vol. 14 No. 3 New York, Alan R. Liss, 1978.
- 25) Turek, S.L.: *Orthopedics principles and their application* p. 123, Philadelphia, J.B. Lippincott Co., 1967.
- 26) Warkany, J. and Nelson, R.C.: *Skeletal abnormalities in the offspring of rats reared on deficient diets. A Nat. Rec.*, 78:83, 1974.
- 27) Wassel, H.D.: *The result of surgery for polydactyly of the thumb; A review. Clin. Orthop.*, 64:175-193, 1969.
- 28) Wood, V.E.: *Macrodactyly. J. Iowa Med. Soc.*, 59:922, 1969.