

## 사지와 척추의 선천성 기형의 기능적 분류

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

석세일 · 정문상 · 이상훈 · 이춘기 · 윤병화 · 이영인

=Abstract=

### A Functional Classification of the Congenital Anomalies of the Extremities and Spine

Se Il Suk, M.D., Moon Sang Chung, M.D., Sang Hoon Lee, M.D.,  
Choon Ki Lee, M.D., Byung Wha Yoon, M.D. and Francis Young In Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Seoul National University,  
Seoul, Korea

Various classifications of congenital anomalies of the extremities and spine have been proposed and are in use. Some are based on anatomy, some on embryology, presumed etiology, or therapeutical approach. An ideal classification would help better understanding and treatment of various kinds of congenital anomalies. It should be simple, logical, and broad enough to include most of the congenital anomalies with minimal confusion.

In this paper, we are proposing a functional classification of congenital anomalies of the extremities and spine based upon the concept that development of each organ is processed by differentiation and modulation according to the genetically determined information and by control mechanism at particular moment. We classified congenital anomalies into structural failure where quality of certain tissue is abnormal and functional failure where control mechanisms failed to regulate organogenesis. We divided structural failure into generalized and localized form while we divided functional failure into differentiation and modulation failures. Differentiation failure was subdivided as either formation failure or segmentation failure. Formation failure, segmentation failure, and modulation failure were specified according to the timing of failed inhibition and topography.

**Key Words :** Classification, Congenital anomalies.

## 서 론

사지와 척추의 선천성 기형은 신생아에서 드물지 않은 빈도를 보이고 있다<sup>3)</sup>. 현재 여러 선천성 기형을 명명하는데 많은 용어들이 중복되어 있으며, 이들 기형에 대한 여러 분류들이 나름대로 장점이 있는 반면 너무 복잡하여 여러 선천성 기형의 이해와 치료에 있어서 종종 혼란을 주어왔다. 현재까지 여러 저자에 의해 여러 분류가 제시되었는 바, 일부는 해부학적 측면에서, 일부는 태생학적 측면에서 또는 가상의 원

인적 측면에서 사지와 척추의 선천성 기형에 대한 분류를 시도하였다<sup>1, 2, 4, 5, 6, 10, 13, 15, 17)</sup>.

선천성 기형에서 형성부전에 대하여는 Frantz and O'Rahilly<sup>10)</sup>, Henkel<sup>17)</sup> 등의 분류가 있고 전체에 대하여는 Swanson<sup>15)</sup>, Temtamy and McKusick<sup>17)</sup> 등의 분류가 있으며 여러 선천성 기형에 대한 체계적인 분류가 시도되었으나 아직도 많은 기형들이 논리적으로 분류되지 못하는 어려운 점이 있다. 이상적인 분류는 논리적이며 간단하고 쉽게 기억할 수 있어야 하며, 다양한 기형이 정확히 분류되어지고 임상적으로 도움이 되어야 하겠다.

저자들은 개체의 형성이 태생기의 기관형성 시기에 그 고유의 유전정보에 의한 분화(Differentiation)와 성장(Modulation)으로 이루어지는 발달과정과 그 과정에 관여하는 여러 조절기전 사이의 균형이 깨질 경우 여러 선천성 기형이 생길 수 있다고 가상하였다. 분화의 과정이란 미분화된 세포가 특수한 기능과 형태를 가지는 새로운 종류의 세포로 되는 경우라 할 수 있으며, 성장이란 이미 분화가 이루어진 세포나 조직의 크기가 커지는 과정이라고 설명되어질 수 있다. 한편 이러한 분화와 성장에 영향을 줄 수 있는 요소들로서는 산소의 농도, 온도, 조직압, 영양분, 호르몬, 화학물질, 약물, 기계적 자극 등을 생각해 볼 수 있으며 개체의 성장이 어느 일정한 크기에서 멈추는 사실로 미루어보아 유전적, 환경 혹은 자체 성장 및 기타 알려지지 않은 요인들에 의한 정상적인 억제 기전이 존재한다고 생각할 수 있다. 저자들은 선천성 기형을 구조나 형질 자체의 결합에 의한 형태와 태생기의 기관형성 시기에 있어서 유전정보의 표현에 의한 분화와 성장의 과정을 촉진하거나 억제하는 조절기전의 기능적 결합의 측면으로 크게 나누어 보는 새로운 분류를 시도하여 보았다.

## 분 류

태생 첫주동안 단세포인 접합체는 전술한 바 있는 여러 요인들에 의해 어떤 특정한 유도(induction)를 받으면 분열을 시작하여 다음 7주 동안 세포분화가 일어나면서 각각의 기관을 형성하는데 이 기관형성시기에서는 정해진 순서의 세포과정에 의해 조절되어 이루어진다고 한다. 유전정보에 의한 정해진 순서의 세포과정은 분화와 성장의 과정을 거치고 이러한 과정의 특정한 시기에 정상적인 억제의 조절기전이 적절히 관여함으로써 정상적인 개체의 형성이 가능하다고 가정할 수 있다. 정상적인 세포의 분열을 생각하여 보면 한개의 세포가 두개의 세포로 그 다음에는 네개의 세포로 분열되는 것을 알 수 있다. 이런 과정에서 생길 수 있는 비정상적인 세포, 조직 혹은 장기의 분화의 과정을 생각하여 보면 한개의 개체가 분열을 통해 두개의 개체로 남아있을 시기에 한개의 개체로 계속 남아 있을 경우 형성결함(Failure of formation)이라 말할 수 있고, 한개의 개체가 분열은 하였으나 각각의 두개의 개체로 떨어지지 못하고 붙어

있을 경우는 분절결함(Failure of segmentation)이라 할 수 있다. 또한 정상보다 많은 개체로 분화될 경우는 과형성(Overformation)이라 할 수 있고, 나누어진 각 개체가 정상배열이나 간격보다 멀리 떨어진 경우를 해리(Dissociation)라 할 수 있겠으며, 각 개체가 전혀 다른 형질의 개체로 변할 경우는 종양(Tumor)이라고 말할 수 있다(Fig. 1).

저자들은 이상의 개념을 바탕으로 분화(Differentiation)의 과정에서 생길 수 있는 기능적인 이상을 형성결함과 분절결함으로 나누었고 관여하는 억제기전의 시기에 따르는 여러 경우를 생각하였다. 예컨대 정상보다 조기에 억제(Early inhibition)기전이 형성과정에 작용할 경우에는 이미 선천성 척추 측만증의 분류에서 고안된 바 있는 반절척추(Hemivertebra)나 무지증(Aphalangia)등 형성자체의 불완전성을 보이는 기형들을 생각할 수 있으며, 정상보다 늦게 억제(Late inhibition)의 기전이 작용할 경우에는 다지증(Polydactyly)등의 과형성의 형태의 기형을 생각할 수 있다. 한편 분절결함의 경우 정상보다 조기에 억제의 기전이 작용하는 경우에는 미처 각 개체간의 분절이 이루어지지 못하는 합지증(Syndactyly) 등의 유합상태(Coalition)를 보이는 기형을 들 수 있으며, 정상보다 늦게 억제의 기전이 작용할 경우 선천성 관절의 탈구 등과 같은 정상보다 개체간의 거리가 떨어진 해리(Dissociation) 형태의 기형을 예로 들 수 있다.

한편 정상적인 분화가 이루어진후 성장(Modulation)의 과정에서 생길 수 있는 성장결함(Modulation failure)에 대하여 생각하여 보면, 정상보다 조기에 억제가 작용할 경우 개체가 크기가 정상보다 작아지는 소수지증(Microdactyly) 등의 기형을 생각할 수 있겠으며, 만기에 억제

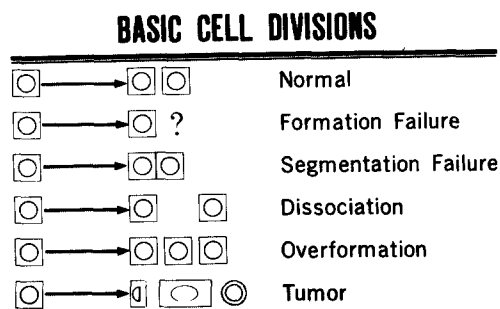


Fig. 1. Patterns of basic cell divisions.

**Table 1. Congenital failure**

1. Structural failure
  - 1) Generalized  
osteogenesis imperfecta, osteopetrosis,  
arthrogryposis multiplex congenita
  - 2) Localized  
melorheostosis
2. Control failure(functional failure)
  - 1) Differentiation failure
    - a) Formation failure
    - b) Segmentation failure
  - 2) Modulation failure

가 작용할 경우 정상보다 크기가 커지는 거대지중(Macroductyly) 등의 기형을 분류할 수 있을 것이다.

이상과 같은 태생기의 기관형성시기에 있어서의 분화, 성장 및 억제 조절기전의 기능적인 결함에 의한 형질의 변화를 발견할 수 없는 기능적 결함(Functional failure)과 형질의 변화로 인한 구조적 결함(Structural failure)으로 선천성 기형을 분류하였으며, 기능적 결함은 억제기전의 시기와 결함의 해부학적 부위에 따라 세분하였고 구조적 결함은 전신적 및 국소의 형

**Table 2. Control failure(funtional failure)**

Division	Inhibition	Early	Late
1. Differentiation failure			
1) Formation		Deficiency	Overformation
	Transverse	congenital amputation phocomelia proximal focal femoral deficiency congenital constriction band	polydactyly, mirror hand double vertebrae
	Longitudinal	cleft hand, Kirner's deformity Madelung's deformity radial club hand wedge vertebra, hemivertebra congenital coxa vara	hyperphalangism lumbarization
	Mixed	avertebra, delta bone	polydactyly with hyperphalangism
2) Segmentation failure		Coalition	Dissociation
	Transverse	syndactyly  congenital radioulnar synostosis	congenital dislocation of radius congenital dislocation of patella
	Longitudinal	sympahalangism  Klippel-Feil syndrome  Unsegmented bar	congenital dislocation of shoulder congenital dislocation of hip cengenital dislocation of knee developmental laxites
	Mixed	trigger thumb thumb clutched hand camptodactyly wind blown hand, club foot	
2. Modulation failure			
	Transverse	microductyly(narrow)	macroductyly(wide)
	Longitudinal	brachyductyly(short) achondroplasia	macroductyly(long)
	Mixed	small hand cretinism	macroductyly(typical) hemihypertrophy gigantism

태로 나누었다(Table 1, 2).

### 1. 구조적 결함

구조적 결함은 골, 근육, 인대나 관절낭 등이 정상적인 분화와 변조의 과정을 거쳤으나 생화학적이거나 조직학적으로 비정상적인 형질을 보이는 질환들로서 전신적 형태와 국소적 형태로 나타날 수 있다.

전신적 형태로 나타날 수 있는 구조적 결함의 선천성 기형으로는 골화석증(Osteopetrosis), 골형성부전증(Osteogenesis imperfecta), 선천성 다발성 관절만곡증(Arthrogryposis multiplex congenita) 등이 있으며 국소적 형태의 구조적 결함에는 국소성 유선상과골증(Melorheostosis), 종양 등이 있다(Table 1).

### 2. 조절 결함

#### 1. 분화결함

1) **형성결함**: 형성결함에는 조기억제에 의한 형성결함이 일어날 경우에는 정상적 기관이 형성되지 못하는 형성부전이나 부분결손 등의 기

형이 생길 수 있으며 만기억제가 일어날 경우에는 상대적으로 형성과정이 계속 진행되어 과형성의 기형등이 생길 수 있다(Fig. 2).

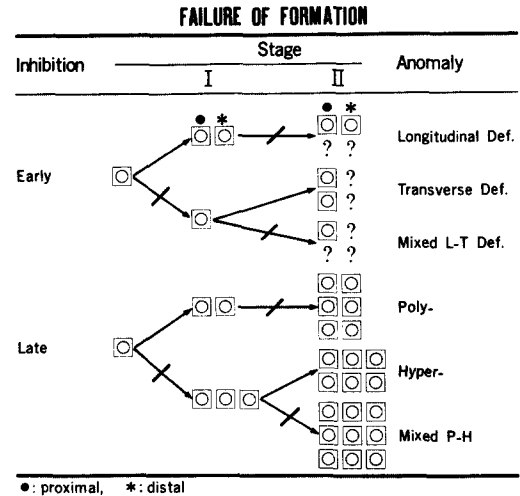


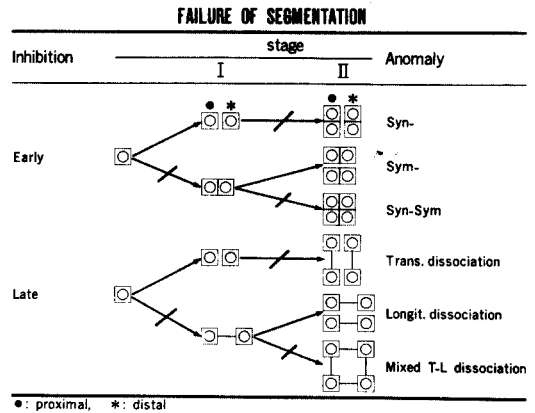
Fig. 2. Schematic illustration of failure of formation.

Fig. 3. Failure of formation. A) Aphalngia. Early inhibition, Transverse Deficiency. B) Radial club hand. Early inhibition, Longitudinal Deficiency. C) Mirror hand. Late inhibition, Transverse. D) Polydactyly with triphalanial thumb. Late inhibition, Mixed.

조기억제에 의한 형성결합에서는 종축성 결손과 횡축 결손 및 혼합형 결손으로 나눌 수 있으며 종축 결손에 의한 선천성 기형으로는 요측부의 전박골의 부전을 보이는 요측만곡수(Radial club hand), 척측부의 부전을 보이는 척측만곡수(Ulnar club hand), 반절척추(Hemivertebrae), 설상척추(Wedge vertebrae)등을 분류하였고 요골원위부의 성장판의 내측의 발달에 결함을 보이는 Madelung씨 변형도 종축성 결손의 범주에 넣었으며 골구축에 의한 만지증(Clinodactyly), 삼각지골(Delta phalanx), Kirner씨 변형, 선천성 고관절 내반고(Congenital coxa vara) 등도 골형성 과정의 결함으로 생각하여 같이 분류하였다. 횡축 결손의 기형으로는 연부조직과 골조직을 다 침범하는 횡축 형성부전으로 선천성 절단, 연부조직만의 횡축 형성부전으로 생각하는 선천성수축대(Congenital constriction band)등을 생각하였다.

종축 결손과 횡축 결손의 혼합형으로는 무척추(Avertebrae)를 포함시켰다.

만기 억제에 의한 형성결합의 기형으로는 과형성을 보이는 다지증(Polydactyly), 과지골증(Hyperphalangism), 경상수(Mirror hand), 이중척수(Double vertebrae), 천골의 요추화(Lumbarization)등이 있다(Table 2, Fig. 3).



**Fig. 4. Schematic illustration of failure of segmentation.**

**Fig. 5. Failure of Segmentation. A) Symphalangism. Early inhibition, Longitudinal. B) Syndactyly. Early inhibition, Transverse. C) Camptodactyly. Early inhibition, Mixed. D) Congenital dislocation of radius; Ulnar club hand. Failure of Segmentation, Late inhibition, Transverse; Failure of Formation, Early inhibition, Longitudinal.**

2) **분절결함**: 분절결함은 각각의 개체가 분화하여 각각 정상적으로 분리되지 못하고 조기억제와 만기억제에 의해 개체들이 붙게되거나 해리되어 있는 상태의 기형을 보이는 경우라고 생각하였다(Fig. 4).

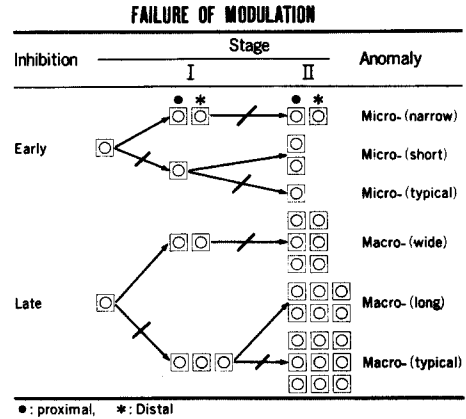
조기억제에 의하여 정상적인 분리가 일어나지 못하는 분절결함으로는 합지증(Syndactyly), 합지골증(Symphalangism), 선천성 요척골 골결함(Congenital radioulnar synostosis), 경추의 골결함을 보이는 Klippel-Feil증후군 등이 있으며 연부조직의 구축을 보이는 기형인 수지만국증(Camtodactyly), Windblown hand, Thumb clutched hand, 용수지(Trigger thumb)등도 연부조직의 정상적인 분절이 일어나지 못하여 생기는 것으로 사료되어 이 범주에 넣었다. 또한 미분절척추봉(Unsegmented bar)도 같은 기형으로 분류하였다.

만기억제에 의한 분절결함으로 선천성 국소관절 이완증이나 선천성 고관절탈구, 선천성 요골두탈구, 선천성 슬관절탈구 등이 있다(Table 2,

Fig. 5).

## 2. 성장결함

성장결함은 정상적인 형태나 조직구조를 갖추고 있으나 조기억제나 만기억제에 의해 크기가 정상보다 다른 경우로서, 조기억제에 의해 정상



**Fig. 6. Schematic illustration of failure of modulation.**

**Fig. 7. Failure of Modulation. A) Brachydactyly. Early inhibition, Longitudinal. B) The middle finger of the right hand is longer. Late inhibition, Longitudinal. C) The tips of the ring and little finger is broader. Late inhibition, Transverse. D) Typical macrodactyly of the index and middle finger. Late inhibition, Mixed.**

**Fig. 8-A).** Streeter age group XV(41 days). Differentiating mesenchymal blastema shows discernible five finger rays. During this kind of differentiation stage, early or late inhibition might cause mainly failure of formation. f.r. : finger rays. **B)** Streeter age group XXIII(55 days). Differentiation of skeleton, joint, muscles, tendons, vessels, etc. is already evident. In this period, failure of modulation might cause certain congenital anomalies. g.h.jt : glenohumeral joint, i.p.jt : interphalangeal joint.

크기에 도달하지 못하는 기형으로서 소지증(Microdactyly), 소수증(Small hand)등이 있으며, 만기억제에 의해 정상보다 더 발육이 일어나서 생기는 기형으로 거대지증(Macrodactyly), 편측 비대증(Hemihypertrophy) 등이 있다(Table 2, Fig. 6, 7).

## 고 찰

사지와 척추의 선천성 기형은 기관형성 시기에서 일어나는 사건과 밀접한 연관이 있다.

Streeter<sup>14)</sup>는 태생학적 과정을 23 stage로 구분하여 설명하였는데 척추의 전구체인 척색(notochord)는 태생 3주, 즉 Streeter 연령군 IX에 형성되며 사지는 태생 26일경, Streeter 연령군 XII에 형성되기 시작하며, Streeter 연령군 XVII인 41일 경에는 미분화된 중배엽 세포들이 다섯 수지의 배열을 보여주며, Streeter 연령군 XXIII(태생 56일경)에는 이미 정상 성인에서 보이는 골, 관절, 근육, 혈관, 신경등의 분화가 이루어진다고 하였고, Streeter는 수부의 선천성 기형이 생기는 기전을 도식적으로 설명하였다. 저자들은 분화의 과정이 이루어지는 태생기 초기에는 주로 분화의 과정에서 결함, 이미 분화가 이루어진 후 각 기관이 성장하는 과정에는 변조의 결함이 생길 수 있다고 고안하였다(Fig. 8).

O'Rahilly<sup>10)</sup>는 태아의 사지의 발달에서 사지

분화는 어떤 명백한 순서에 의해 일어난다고 하였다. Saunders<sup>11)</sup>등은 limb bud의 발달에 관여하는 여러 과정중 가장 특이한 것은 세포괴사(Cell death)라고 하였으며 앞으로 액와, 주관절, 수지간복부(Interdigital web)등이 될 부분에는 정상적 세포괴사가 일어나며 이 세포들이 어떤 stage에서 괴사가 일어나도록 미리 유전적 정보에 의해 정해져 있다고 하였으며 이를 'Death Clock'이라고 불렀다. 이는 정상적으로 혹종의 억제 조절기전이 세포의 분화와 성장의 과정에 작용하리라고 추측되는 저자들의 개념과도 일맥상통한다.

Zaleske<sup>19)</sup>는 사지 결손이 태생 분화기의 기관형성 시기에 생기는데 이때에 순서적인 분화의 속도를 억제하는 요인이 작용한다고 하며 이러한 원인들을 유전적, 환경적, 원인불명의 요인 등으로 나누어 설명하였다. 저자들은 각 요인에 따라 순서대로 이루어지는 세포의 과정에 정상보다 조기에 혹은 만기에 여러 조절기전이 작용하여 선천성 기형이 생길 수 있다고 생각하였다.

선천성 기형의 분류에 있어서 사지의 형성부전에 대하여는 Frantz and O'Rahilly<sup>5)</sup>, Henkel<sup>7)</sup> 등의 분류가 있으며 Frantz and O'Rahilly는 형성부전의 기형을 Terminal과 Intercalary의 두 group으로 나누었으며 다시 각각의 group은 횡축성과 장축성으로 나누는 형태학적 분류를 제시하였다. 부분적인 분류로는 MacEwen, Moe

& Winter, 석<sup>1,9,18)</sup>등은 선천성 척추기형의 분류를 형성결합, 분절결합 등으로 형태학적 분류를 하여 이를 치료에 이용하였다.

전체적인 선천성 기형의 분류는 Swanson<sup>15)</sup>, Temtamy and McKusick<sup>17)</sup>등에 의한 것이 있으며 Temtamy and McKusick의 분류는 해부학적인 분류를 제시하였으나 원칙에 의하기 보다는 단지 기형의 나열을 보여주며 여러 기형을 체계적으로 포함하여 분류할 수 없는 일면이 있다.

Swanson<sup>15)</sup>의 분류는 해부학적인 면과 대생학적 결합에 기초를 둔 분류로서 현재 가장 널리 쓰여지며 미국 수부외과학회와 국제 수부학회에서 공인받은 바 있는데 7개의 group으로 기형을 나누었으며 다른 분류에 비해 많은 기형을 포함하는 장점이 있다. 반면 congenital constriction band syndrome과 같은 단일개의 질환으로 구성된 group들이 있고, generalized skeletal abnormalities라는 항목으로 여러 다양한 기형을 분류하였는데 이는 다른 항목들이 발생 기전에 의한 원인적 분류를 했던 것과는 대조적으로 일부 원칙이 결여되었다는 인상을 준다. 한편 일부 몇몇 질환에 대한 분류를 비교하여 보면, 형성결합에서 보이는 종축성 결손과 횡축성 결손이 동반된 기형에서는 현저한 결손을 보이는 쪽으로 분류한다고 하였으나 저자들의 기능적 분류에 의하면 조기억제에 의한 형성결합의 혼합형 결손의 적절한 항목으로 분류할 수 있었다. 또한 Swanson의 분류에서는 선천성 요골두 탈구를 합지증과 골결합(Synostosis)등과 같이 failure of differentiation으로 넣었으나 저자들의 분류에서 볼때 이때까지 분류할 수 없었던 선천성 국소관절이완증 등과 함께 만기억제에 의한 분절결합으로서 해리된 형태의 기형으로 볼 수 있다고 생각된다.

분류란 그 자체만으로는 의미가 없고 여러 질환들에 대한 체계적인 접근을 통해 이해와 치료에 도움을 줄 수 있어야 하며, 실제로 여러 임상가들에 의해 사용되어야 하고 그 타당성이 검토되어야만 한다. 저자들의 분류가 서울대학교 병원에서 경험한 여러 선천성 기형을 나름대로 체계적으로 분류할 수 있었으나, 아직 실험적으로 완전히 입증되지 못한 태생기의 분화, 성장, 억제기전의 기능적 결합에 근거하였다는 취약점을 가지고 있다. 또한 유전자 자체의 이상을 동반하는 Down씨 증후군이나 trisomy등과 같은 질환에서는 그 기형의 원인이 비정상적인 유전

자의 특이한 표현과정에 의한 자체이상인지 혹은 촉진, 억제등의 조절기전의 결함인지 분명하지 않다. 한편 선천성수직거골 (Congenital vertical talus)등은 저자들의 분류의 어떤 항목에도 넣기 힘든 조건을 보이고 있는 것처럼 저자들이 제시한 분류도 앞으로 많은 보강과 교정이 필요하겠으며 선천성 기형에 대한 실험적 연구가 더욱 필요하고 이러한 노력이 미래의 선천성 기형에 대한 예방과 치료에 도움이 되리라고 기대한다.

## REFERENCES

- 1) 석세일 · 조세현 · 빈성일 : 선천성 척추 후측 만종의 수술적 치료. 정형외과학회지, 20 : 274-290, 1985.
- 2) Barsky, A.J. : *Congenital Anomalies of the Hand. J. Bone Joint Surg.*, 33-A : 35-64, 1951.
- 3) Conway, H. and Bowe, J. : *Congenital Deformities of the Hands. Plast. Reconstr. Surg.*, 18 : 286-290, 1956.
- 4) Flatt, A.E. : *A Test of a Classification of Congenital Anomalies of the Upper Extremity. Surg. Clin. N. Amer.*, 50 : 509-516, 1970.
- 5) Frantz, C.H. and O'Rahilly, R. : *Congenital Skeletal Limb Deficiencies. J. Bone Joint Surg.*, 43-A : 1202-1224, 1961.
- 6) Goldberg, M.J. and Bartoskesky, L.E. : *Congenital Hand Anomaly : Etiology and Associated Malformation. Hand Clinics*, 1 : 405-415, 1985.
- 7) Henkel, L. and Willert, H.G. : *Dysmelia-A Pattern of Malformation and a Classification of a New Entity of Congenital Limb Deformities-J. Bone Joint Surg.*, 51-B : 399-414, 1969.
- 8) Lenz, W. : *Genetics and Limb Deficiencies. Clin. Orthop.*, 151 : 9-17, 1980.
- 9) MacEwen, G.D. : *Personal Communication to Winter and Moe, Unpublished.*
- 10) O'Rahilly, R. : *Morphological Patterns in Limb Deficiencies and Duplications. Amer. J. Anat.*, 89 : 135-194, 1951.
- 11) Saunders, J.W. : *The Interplay of Morpho-*



- genetic Fractors, in Swinyard, Limb Development and Deformity : Problems of Evaluation and Rehabilitation. Charles C Thomas, Publisher, Springfield, III : 89-100, 1969.*
- 12) Shepherd, T.H. : *Detection of Human Teratogenic Agents. J. Pediatr., 101 : 810, 1982.*
  - 13) Smith, R.J. and Lipke, M.D. : *Treatment of Congenital Deformities of the Hand and Forearm. N. Engl. J. Med., 300 : 344-402, 1979.*
  - 14) Streeter, G.L. : *Developmental Horizons in Human Embryo. Contrib. to Embryo., 33 : 149, 1949.*
  - 15) Swanson, A.B., Barsky, A.M. and Entin, M.A. : *Classification of Limb Malformation of the Basis of Embryological Failures. Surg. Clin. N. Amer., 48 : 1169-1179, 1968.*
  - 16) Taussig, H.B. : *A study of the German Outbreak of Phocomelia. J.A.M.A. 180 : 1106-1114.*
  - 17) Temtamy, S. and McKusick, V. : *The Genetics of Hand Malformations. New York, Alan R. Liss, Inc., 1978.*
  - 18) Winter, R.B., Moe, J.H. and Eilers, V.E. : *Congenital Scoliosis. A Study of 234 patients treated and untreated, J. Bone Joint Surg., 50-A : 1, 1968.*
  - 19) Zaleske, D.J. : *Development of the Upper Limb. Hand Clinics, 1 : 383-389, 1987.*