대한정형외과학회지 제24권 제1호
J. of Korean Orthop. Assoc.
Vol. 24, No. 1, February, 1989

굴 지 증

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

이 춘 성 · 정 문 상

=Abstract=

Camptodactyly

Choon Sung Lee, M.D. and Moon Sang Chung, M. D.

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

Camptodactyly is a non-traumatic flexion deformity of the PIP joint of the digit (except thumb) and one of rare congenital anomalies of the hand. It may be a clinical manifestation of some other syndrome and may not be a disease of its own right. It is very difficult for this particular problem to get satisfactory results.

We analysed 36 digits of 19 patients, whom we treated and followed up for an average of 1.7 years from 1982 to 1988 at the Department of Orthopedic Surgery, Seoul National University Hospital.

The following results were obtained.

1. Male to Female ratio is 8 : 11 and age ranged from 14 months to 32 years old.
2. Unilateral and single digit involvement is twice more commonly found than bilateral and multiple digit involvement respectively.
3. Third digit is the most frequently involved one in our series.
4. Besides soft tissue contractures on the volar aspects of the PIP joints, other pathologic findings are thick reddish glistening palmar skin in 6 patients, tendon problems in 4 patients and bone-joint hypoplasia in 1 patient.
5. We have done 3 types of operation, that is, skin graft, flexor tenotomy with skin Z-plasty, extensor reconstruction with flexor tenotomy and skin Z-plasty. The results of operations ranged from good to poor, however most cases showed above fair results at the final follow-up.
6. Camptodactyly seems to be a disease of various etiologies and pathologies. And it is strongly suggested that the treatment of this syndrome should be individualized according to their pathologies found at surgery.

*Key Word : Camptodactyly, Clinical Analysis

서 론

굴지증 (Camptodactyly)이란 말은 원래는 소지 (Little finger)의 근위지절 관절의 선천성 굴곡구축을 나타내는데 사용되었으나 현재는 그 의미가 확장되어 모지 (Thumb)를 제외한 수지의 근위지절 관절의 비외상성 굴곡구축을 나타내는데 사용되고 있다. 인구의 1%미만에서 나타나는 드문 선천성질환으로서 그 원인과 병리소견이 다양할 뿐만 아니라 만족할만한 치료결과를 얻기가 힘들며 치료방법과 결과에 대해서도 이견이 많은 상태이다[1,3,4].

저자들은 1982년부터 1988년까지 만 7년간 서울대학병원 정형외과에서 치료및 추시 받았던 19명의 굴지증 환자의 36수지에 대한 임상적 소견,

Table 1. Sex and age distribution

Age/Sex	Male	Female	Total
Less than 5 years	0	7	7
5-10 years	4	3	7
More than 10 years	4	1	5
Total	8	11	19

Table 2. Involved digits

Digit	No. of digits
Ⅱ	7
Ⅲ	15
Ⅳ	7
Ⅴ	7
Total	36

치료및 결과에 대하여 분석검토를 하여 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증례분석

1. 성별및 연령분포

19명의 환자중 남자가 8명, 여자가 11명이었으며 연령분포를 보면 5세 미만이 7명, 5세에서 10세 사이가 7명, 10세 이상이 5명이었다(Table1).

2. 이환수지 분포

19명의 환자중 편측 수지에만 굴지증이 나타난 경우가 13명, 양측에 모두 나타난 경우가 6명으로 편측의 경우가 2배 정도 많았다.

한개의 수지만 이환된 경우가 12명, 여러개의 수지가 동시에 이환된 경우가 7명으로 나타났으며 제 3수지에서 가장 많이 나타났다(Table 2).

3. 이학적 소견

이환수지를 수술전 굴곡구축의 정도에 따라 분류하여 보면 40°미만의 경도의 굴곡구축을 보이는 경우가 6례, 40°-70°사이의 중등도의 굴곡구축을 보이는 경우가 16례, 70°이상의 심한 굴곡구축을 보이는 경우가 14례이었다(Table 3).

4. 동반된 병리소견

근위지절 관절의 수장면의 연부조직의 굴곡구축외에도 몇가지 병리소견이 관찰되었다.

6례에서 근위지절 관절의 수장면의 피부가 두

Table 3. Preoperative physical findings

Flexion contracture	No. of digits
Mild (less than 40°)	6
Moderate (40°-70°)	16
Severe (more than 70°)	14
Total	36

Table 4. Associated pathologies

Pathology	No. of pts
Thick reddish skin	6
Tendon problems	4
Segmentation failure, sublimis	1
Formaion failure, intrinsic	1
Laxity, central slip, EDC	2
Bone-joint hypoplasia	1
Total	11

껍고 붉은 색의 반짝거릴 정도의 매끈한 소견을 보여주었으며 (Fig. 1), 4례에서 건 (tendon)의 이상소견을 보였는데 이중 1례는 천지굴건 (flexor digiotorum superficialis)의 분절 장애(segmentation failure)를, 1례는 고유근(Intrinsic m.)의 형성장애 (formation failure)를, 2례에서 장지신건 중앙대 (central slip of extensor communis)의 이완된 소견을 보여주였다. 그밖에도 1례에서 골관절의 발육부전 (hypoplasia)의 소견을 나타냈다(Table 4).

5. 치료및 결과

저자들은 36례의 굴지증 수지에 대하여 관찰되는 소견에 따라 수술방법을 달리 하였으며 이를 1-6년간(평균 1.7년) 추시하여 그 결과를 Table 5에서 보여주는 기준에 따라 Excellent, Good, Fair, Poor로 각각 분류하였다(Table 5).

수장면의 피부의 굴곡구축이 주된 변형의 원인이라고 생각되는 7례에서는 피부이식 만을 시행하였으며 그 결과는 Good 이 1례, Fair가 6례이었다.

수장면의 피부의 굴곡구축이 있으면서 동시에 근위관절 즉 완관절이나 중수지관절의 굴곡으로 굴곡구축이 호전되는 7례에 있어서는 천지굴건 역시 구축의 원인이 된다고 생각하여 피부에 대한 수술 즉 피부의 Z-성형술과 천지굴건의 건절술을 동시에 시행하였다 (Fig. 2). 그러나 그 결과는 Good, Fair가 각 2례, Poor가 3례로써 만

Table 5. Evaluation criteria in Camptodactyly

	Flexion contracture or Extension lag at PIP joint	Distance from fingertip to distal palmar crease
Excellent	less than 20°	less than 1 cm
Good	20° to 40°	1 to 2 cm
Fair	40° to 60°	2 to 3 cm
Poor	more than 60°	more than 3 cm

(proposed by Chung and Lee)

Table 6. Treatment

Follow up : 1.7 years (1-6 years)

Procedure	No, of digits	Excellent	Good	Fair	Poor
Skin* only	7	0	1	6	0
Tenotomy+Skin**	7	0	2	2	3
Extensor reconstr. +Tenotomy+Skin**	22	0	11	9	2
Total	36	0	14	17	5

Skin* : Skin graft Skin** : Skin Z-plasty

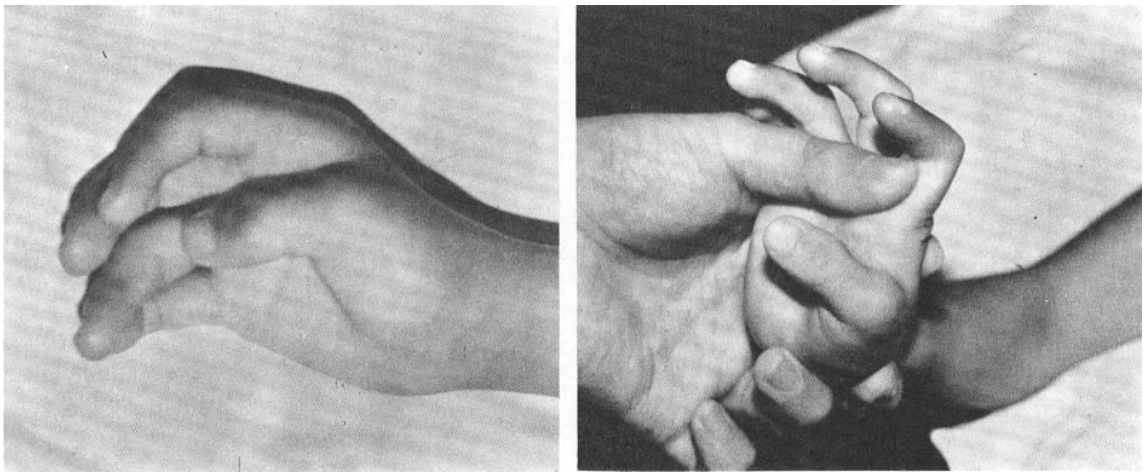


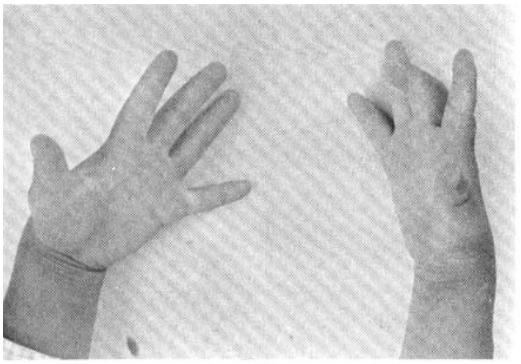
Fig. 1. 8세의 남자의 모지외 중수지절 관절과 나머지 수지의 근위지절 관절의 굴곡구축을 보여주고 있으며 수장부의 피부는 두껍고 붉은 색의 반짝거릴 정도의 매끈한 소견을 보여주었다 (A). 근위관절의 신전으로 굴곡구축이 악화되어 천지굴건이 원인이라고 생각되었다.(B).

족스럽지 못하였다.

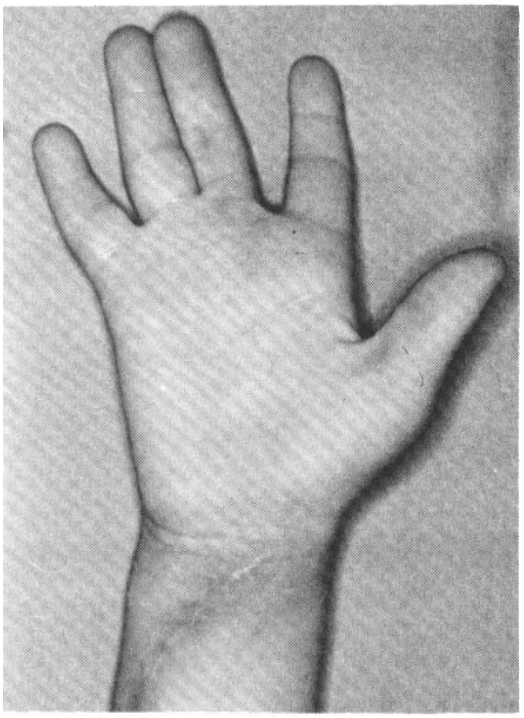
22례에 있어서는 술전 이학적 검사를 통하여 장지신건 또는 고유근에 의한 근위지절 관절의 신전력의 약화를 의심하여 피부및 건에 대한 수술과 동시에 신근재건술을 시행하였다 (Fig. 3). 그 결과는 20례가 Good 또는 Fair로써 비교적 만족스러웠다. 건을 이식시키는 부위가 신근의 중앙대 (central slip)냐 혹은 측대 (lateral band)냐에 따라 결과에 큰 차이가 없었으며 tight한 봉합과 loose한 봉합사이에도 큰 차이는 없었다 (Table 6, 7).

고 찰

굴지증은 근위지절관절의 전후면 (anteroposterior plane)에서의 각변형으로써 요척면(radioulnar plane)에서의 각 변형인 만지증(Clinodactyly)과는 구별되어야 한다.



A



B

Fig. 2. 6세의 남아로써 우축 제3수지의 굴지증을 보여 주고 있으며 (A) 완관절이나 중수지 관절의 굴곡으로 굴곡구축이 감소되어 연부조직 유리술과 피부의 Z-성형술 및 완관절 부위에서 천지굴건의 건전술을 시행하였다. 술후 1년반의 의 추시에 10° 정도의 굴곡구축만이 남아있으며 이는 성장에 따라 교정될 것으론 생각된다(B).

임상발현 양상에 따라 크게 2가지 형태로 나눌 수 있는데 유아기나 어린 나이에 나타나며 남녀 비가 비슷한 조기발현형(early or congenital type)과 사춘기에 여자에서 호발하는 지연발현형(delayed or acquired type)의 2가지로 나눌 수 있다. Wood등은 전자가, Miura등은 후자의

Table 7. Extensor reconstruction

Follow up : 1.7 years

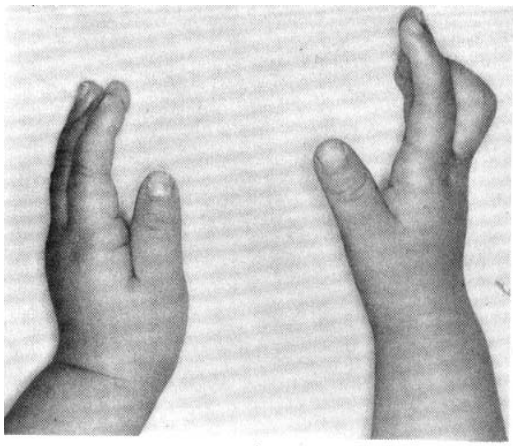
Reconstructed tendons	Good	Fair	Poor	Total
Intrinsic				
Tight suture	7	7	1	15
Loose suture	3	2	1	6
Central slip	1	0	0	1
Total	11	9	2	22

형태가 많다고 하였으며 Smith는 전체적으로 여자가 많다고 하였고 Engber는 84%에서 1세 이내에 나타났다고 하였다[2,3,9,12]. 저자들의 경우는 19명중 7명이 5세 미만이었고 나머지 12명이 5세 이상으로 다른 저자들에 비하여 비교적 나이가 많다고 할 수 있다. 또 남녀 비는 여자가 다소간 많았으며 여자들의 나이분포가 남자에 비하여 상대적으로 어린 것은 여자아이의 부모가 기형에 대하여 좀 더 예민하여 병원을 일찍 찾은 것이라고 생각할 수 있다.

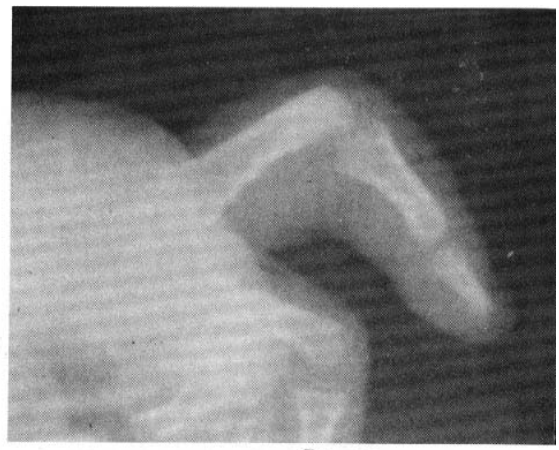
Courtemanche는 2/3의 환자가 양측성이라고 하였으며 편측인 경우는 발표자에 따라 좌우 수지의 빈도가 다르나 저자들의 경우는 오히려 편측수지에만 나타난 예가 양측수지 모두 침범한 경우보다 2 : 1의 비율로 더욱 많았으며 편측인 경우 좌측 : 우측의 비가 1 : 3으로 우측에서 더욱 많았다[1].

또 일반적으로 제 5수지가 가장 많이 침범되며 한손에서 여러개의 수지가 침범될 경우는 척측수지의 굴곡구축의 정도가 더욱 심하다고 하였다. 그러나 저자들의 예에서는 제 3수지가 36례중 16례로 가장 많이 침범되었다.

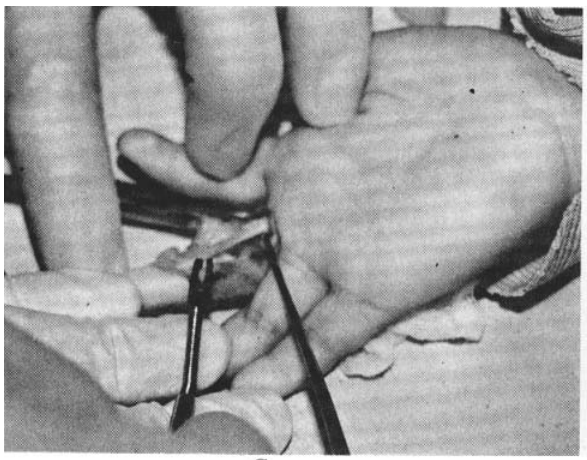
중수지 관절은 근위지절 관절의 변형을 보상하기 위하여 과신전되어 전형적인 Intrinsic (-) 변형을 보이게 된다. 경한 경우는 부모들에 의하여 무시되기도 하나 치료를 안한 경우는 80%에서 변형이 진행하며 특히 성장이 빠른 1-4세 및 10-14세에서 변형이 빨리 진행된다. 그러나 성장이 끝난 18-20세 이후에는 변형이 진행치 않는 경향이 있다. 변형이 심한 경우는 회전변형도 같이 나타나고 파악(grip)의 장애가 있게 되지만 동통은 느끼지 않는것이 일반적이다. 저자들의 예에서는 환자들의 나이가 비교적 많다는 점도 있겠지만 중등도 이상의 굴곡구축을 보이는 예가 36례중 30례로 변형의 정도가 비교적



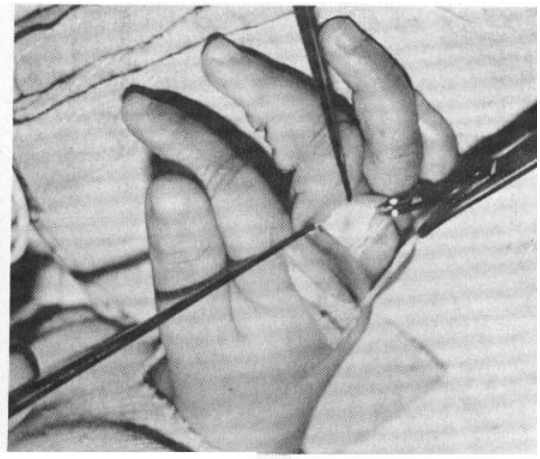
A.



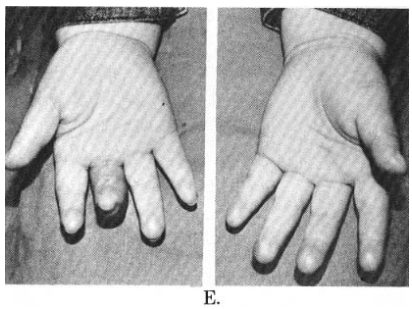
B.



C.



D.



E.

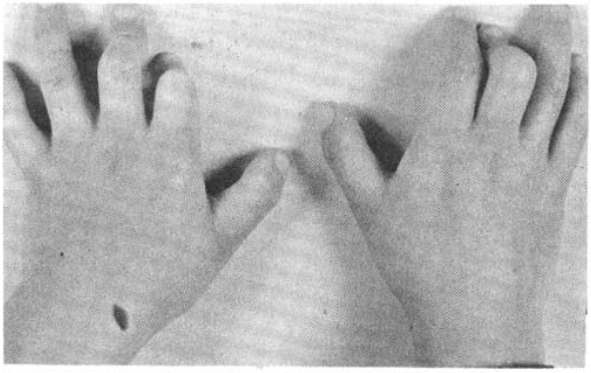
Fig. 3. 3세의 여자 환자로써 우측 제3수지의 약 90° 정도의 굴곡구축을 보여주고 있으나 (A) 방사선 소견상 근위지절 관절의 이상은 없었다 (B). 수술시 천지굴건이 tight하였으며 (C) 척측의 고유근을 발견할 수 없었다 (D). 피부의 Z-성형술과 굴건의 건절술 및 시지신근 (extensor indicis)을 이용한 신근재건술을 동시에 실시하였으나 4개월 추시에 40° 정도의 굴곡구축이 남아있었다 (E). 따라서 저자들은 굴곡구축을 일으키는 다른 원인이 있으리라 유추하였다.

심하였다.

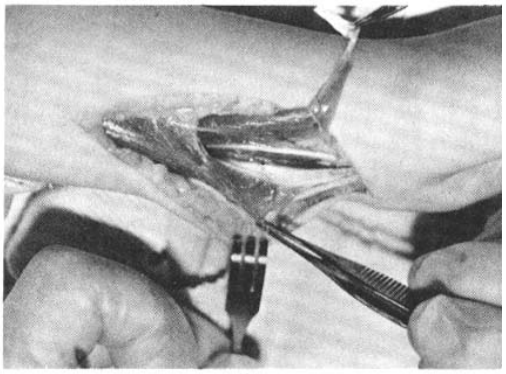
많은 경우에 산발성 (sporadic)이나 때때로 상염색체성 우성유전의 경향을 보이는 예도 있으며 이 경우는 심지굴건의 단축 등 다른 기형이 동반되기도 한다. 저자들의 예에서는 가족력을 보이는 예가 단 1례도 없었다[5].

굴지증은 근위지절 관절의 비슷한 굴곡구축이 나타나는 외상후유증, Dupuytren 구축, 관절만곡증, Down 증후군, Marfan 증후군, Oculodento-digital 증후군 등과 감별하여야 한다.

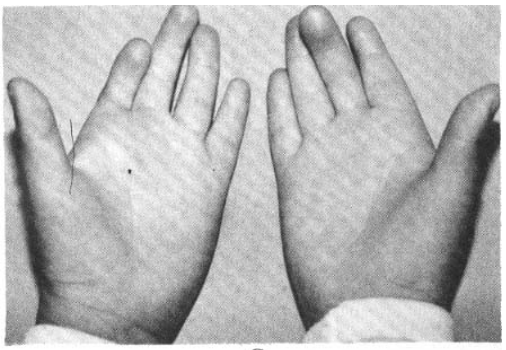
굴지증에서 나타나는 병리소견은 다양하여 근위지절관절 주위의 모든 조직의 이상에 의하여



A.



B.



C.

Fig. 4. 6세의 남자로써 양측 2, 3 수지의 굴지증의 소견을 보여주고 있다 (A). 수술시 제 2, 3 천지굴건이 palmairs longus와 함께 부분적으로 횡 수근 인대 (transverse carpal ligament)에 부착하는 것을 발견하였다(B). Millesi 등이 제안한 천지굴건을 이용한 신근재건술을 시행한 후 굴곡구축이 많이 완화되었다.

생길 수 있으며 McCash는 크게 피부의 단축, 피하섬유조직의 구축, 근육의 불균형의 셋으로 나눈 바 있다. Miura, Kilgore등은 피부나 연부조직의 지속적인 굴곡에 의하여 신전기 (Extensor apparatus)의 측대 (Lateral band)의 수장면으로의 전위가 일어나고 이에 의하여 횡 Landsmeer 인대의 구축 (contracture)이 일어나 비가역적인 굴곡구축으로 진행한다고 하였으며 따라서 이러한 변화가 생기기 이전에 동적부목 (Dynamic splint)등을 사용하여 비가역적인 변화를 막을 수 있다고 주장하였다[2,9].

건의 이상이 굴지증의 원인이라고 주장한 사람들도 많아서 Smith, Kaplan, O'Brien등은 굴건 (flexor tendon)의 단축 또는 비정상적인 부착 (insertion)이 원인이라고 하였으며 따라서 이 경우는 완관절이나 중수지관절의 굴곡으로 근위지절 관절의 굴곡구축이 완화된 소견을 보여주며 관절낭주위 섬유화가 생기기 이전에 수술시 좋은 결과를 보인다고 하였다 (Fig. 4)[11,12].

Landford나 McFarlane등은 충양근의 이상이 원인으로써 이 근육의 결핍이나 약화 또는 비정상적인 부착에 의하여 Intrinsic (-) 변형이 생긴다고 하였으며 Millesi는 수지 배부의 신전기의 비정상적인 발육에 의한 약화로 굴곡력과 신전력의 균형이 깨져서 굴지증이 발생한다고 하였다[2,6,7].

Engber 등에 따르면 굴지증 환자를 보존적으로 치료하였을 경우 약 20%에서만 치료효과가 있으며 수술적인 치료를 한 경우도 35%에서만 효과가 있다고 하였다. 또한 Burger, Millesi 등은 수술후 성공률은 소아나 청소년기 이전에 높으며 성인에서 교정을 위한 절골술 등은 바람직하지 않다고 하였다. 굴지증의 많은 경우에 있어서 굴곡구축이 Dupuytren 구축만큼 심하지 않고 보존적, 수술적 치료의 성공률이 높지 않은 것을 고려할 때에 대개의 환자에 있어서는 그냥 지내도록 권하는 것이 좋다. 그러나 어린 아이에서 가족력이 있고 굴곡구축이 심한 경우, 성장이 빠른 사춘기에 갑자기 변형이 증가하는 경우 또는 변형에 의한 기능장애가 심한 경우에는 치료를 해 주어야 한다. 일반적으로 30° 이하의 변형은 그냥 관찰하나 그 이상의 변형에 대해서는 일단 치료를 하는 경향이 있다[3,8,9,12].

보존적인 치료방법으로는 전자기 치료, 석고

붕대, 부목고정 등 여러가지가 제시되었으나 부목고정 혹은 동적부목 (Dynamic splint) 고정을 가장 먼저 시도해 볼 수 있다. 특히 5세 이전에 효과를 볼 수 있으며 변형이 교정된 환자에서도 성장이 종료될때까지 재발을 막기 위하여 사용할 수 있고 수술전에도 가능한 한 변형을 교정하고 관절운동의 범위를 증가시키기 위하여 사용 할 수 있다. Miura등은 수술전 최소한 6개월간 동적부목을 사용해 보아야 한다고 하였다[2,9].

근위지절 관절 수장면의 연부조직 유리술(Soft tissue release)은 부목 고정을 함께 사용할 경우 특히 4세 이전에서 좋은 효과를 기대할 수 있다. 수지가 신전되면 Z-성형술이나 피부이식이 필요하게 되며 유리되는 조직은 피부, 근막, 건초, 수장판, 부측부 인대, 반흔조직등이다. 그러나 관절주위 조직 (periarticular tissue)의 유리술은 재발을 초래할 수 있으므로 가능한 한 피해야 한다. Millesi등은 이러한 술식만으로는 부족하다고 하였으며 재발을 막기 위하여 신근력을 강화시키는 운동이나 건이식이 필요하다고 하였다. 저자들은 7례에서 피부이식 즉 피부에 대한 수술만을 시행하여 모두 Fair 이상의 치료성적을 얻었다[3,8].

Smith와 Kaplan등은 완관절이나 중수지절 관절의 굴곡으로 감소되는 약 30'정도의 굴곡구축으로써 골성변형이 없으며 부목치료에 호전이없는 경우에 천지굴건 (Sublimis)의 건절술로 치료할 수 있다고 하였다. 건절술을 시행하는 부위는 완관절, 수장부, 근위지절 관절등 어느 곳에서나 가능하나 수장부에서 할 경우 충양근의 비정상적인 부착을 확인할 수 있다는 장점이 있다[12]. 저자들은 7례에서 건절술과 연부조직 유리술로 피부의 Z-성형술을 병행하였으나 치료결과가 만족스럽지 못하여 이런 종류의 수술은 근위관절의 굴곡으로 굴지증이 완전히 교정되는 환자에서만 적용되어야 한다고 생각하였다.

근위지절 관절의 수동적 신전은 가능하나 능동적 신전이 안되는 경우는 신근의 기능 또는 장력에 이상이 있는 것으로써 Lanford와 Millesi등은 각각 척측의 고유근, 천지굴건을 신전기 (Extensor apparatus)로 이식함으로써 좋은 결과를 얻었다고 하였는데 이때 이식시키는 건의 장력은 적당하여야 하며 너무 많으면 Swan neck 변형을 초래할 수 있으므로 조심하여야 한다. 저자들은 피부의 Z-성형술, 건절술을병행한 신근재건술로 90% 이상의 환자에서 Fair 이상의 결과를 얻었다. 이식시키는 건의 tight한 봉합과 loose한 봉합을 비교하였으며 중앙대 (central slip)에 이식하는 경우와 측대 (lateral band)에 이식시키는 경우의 결과를 비교하였는데 그 결과에는 큰 차이가 없었다[2,8].

충양근의 이상이 굴지증의 원인이라고 생각되는 경우는 이 근육에 대한 수술로써 치료효과를 기대할 수 있다. Courtemanche등은 중수지관절을 신전시킬 때에만 나타나는 굴지증을 기술하였으며 충양근의 절제술로 완치하였다. Maeda와 Matsui등은 충양근의 비정상적인 부착으로 생기는 굴지증은 동통이 있다고 하였으며 충양근을 측대 (lateral band)로 이식시키는 수술을 기술하였다[1,6].

나이가 많은 환자에서는 수술을 안 하는 것이 좋으나 골관절의 변화가 와서 증상이 있거나 변형이 심한 경우는 Flatt이 기술한 각 절골술 (Angulation osteotomy)이나 관절고정술 등을 시행 하기도 한다[10].

결 론

서울대학병원 정형외과에서는 19명의 굴지증 환자의 36수지에 대하여 1.7년간 추시하고 문헌고찰을 통하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 굴지증은 다양한 원인과 병리소견을 동반한 질환군이라고 생각된다.
2) 굴지증의 치료는 다양하며 수술시 발견되는 병리소견에 따라서 적절한 수술법이 선택되어야 보다 우수한 결과에 도달할 수 있을 것으로 사료된다.

REFERENCES

1) Courtemanche, A. D. : *Camptodactyly : Etiology and managment. Plast. Reconst. Surg., 44 : 451-454, 1969.*
2) Wood, V. E. : *Camptodactyly. Operative hand surgery, 2 nd ed., Vol. 1, 409-416, Churchill Livingstone, 1988.*
3) Engber, W. M., Flatt, A. E. : *Camptodactyly : An analysis of sixty-six patients and twenty four operations. J. Hand Surg., 2 : 216-224, 1977.*
4) Jones, K, G., Marmor, L., Lansford, L. L. :

An overview on new procedures in surgery of the hand. Clin. Orthop., 99 : 154-167, 1974.

5) Katz, G., : *A pedigree with anomalies of the little finger in five generations and seventeen individuals. J. Bone Joint Surg., 52A : 717-720, 1970.*

6) Maeda, M., Matsui, T. : *Camptodactyly caused by an abnormal lumbrical muscle. J. Hand Surg., 10B : 95-96, 1985.*

7) McFarlane, R. M., Curry, G. J., Evans, H. B. : *Anomalies of the intrinsic muscles in camptodactyly. J. Hand Surg., 5 : 531-544, 1983.*

8) Millesi, H. : *Camptodactyly. pp. 175-177. In Littler, J. W., Cramer, L. M., Smith, J. W. (eds) : Symposium on reconstructive hand surgery. CV Mosby, St. Louis, 1974.*

9) Miura, T. : *Non-traumatic flexion deformity of the proximal interphalangeal joint-its pathogenesis and treatment. Hand 15 : 25-3, 1983.*

10) Moberg, E. : *Three useful ways to avoid amputation in advanced Dupuytren's contracture. Ortho. Clin. North Am., 4 : 1001-1005, 1973.*

11) O'Brien, J. P., Hodgson, A. R. : *Congenital abnormality of the flexor digitorum profundus, a cause of flexion deformity of the long and ring fingers. Clin. Orthop. 104 : 206-208, 1974.*

12) Smith, R. J., Kaplan, E. B. : *Camptodactyly and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the fingers. J. Bone Joint Surg., 50A : 1187-1203, 1968.*