

## 선천성 윤상 수축대 증후군에 대한 임상적 고찰

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

윤 강 섭 · 정 문 상

= Abstract =

### A Clinical Study on Basic Information about Congenital Constriction Band Syndrome

Kang Sup Yoon, M.D. and Moon Sang Chung, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, College of medicine, Seoul National University*

Twenty-seven patients with congenital constriction band syndrome were treated at department of orthopedic surgery, college of medicine, Seoul National University between 1981 and 1989. In order to obtain basic and fundamental information about this syndrome, we have analyzed the clinical records of those patients who were treated at our hospital with above syndrome.

Analysis was based on the age at operation, sex distribution, familial history and past-medical history, prevalent sites of constriction bands, associated anomalies and methods of surgical treatments. The results were summarized as follows:

1. Average age at operation was 9.3 months and the ratio of sex was 3:2 as male predominant.
2. There was no case with familial history of this syndrome, and serious medical problems of patients' mothers during pregnancy were not experienced except 4 cases who took some medication for URI.
3. The frequency of constriction band was greater distally than proximally, and 91% of these bands were noted distal to knee and elbow joint.
4. About 85% of cases were associated with other anomalies, and among them syndactylism and acral absence were most frequent.
5. For the simple constriction ring, staged excision of the ring and z-plasty of the defects seemed to be a most agreeable recommendation. And other associated anomalies of digits could be treated with combined procedures such as separation of digits, web construction, transposition of ray, lengthening of digit, skin graft, corrective osteotomy, etc.

**Key Words :** Constriction band syndrome

## 서 론

선천성 윤상 수축대 증후군은 신생아에 발명하는 선천성 변형으로서, 수축대 자체 뿐 아니라 동반되는 여러 변형으로 인하여 외형상 혹은 기능상으로 많은 장애를 남기는 질환이다.

이 질환의 발생빈도는 10,000-15,000명에 1례씩<sup>6,10)</sup> 나타나는 것으로 보고되는 희귀한 질환으로서 그 발생기전은 정확히 알려진 바 없다. Torpin<sup>9,10)</sup>에 의하면 양막파열 (amnion rupture), Streeter<sup>7)</sup>에 의하면 배아형질부전 (germ plasm defect)에 의해 발생된다고 주장되고 있다.

본 저자들은 이 질환의 유발요인, 호발부위,

동반되는 기형, 치료방법 및 시기 등에 관한 기초적인 그리고 전반적인 지식을 얻고자 1981년 1월부터 1989년 12월까지 서울대학교병원 정형외과에서 치료받았던 27명의 환자를 대상으로하여 본 연구를 시작하였다. 그러나 이 질환들에 대한 기록들을 조사해보면 말단지 결손증(acral absence)이나 합지증(syndactylism)의 증상이 많이 포함되어 있는바 본 저자들은 선천성 윤상 수축대의 증상이 없는 말단지 결손증이나 합지증은 제외하였다.

## 연구대상 및 방법

### 1. 연구대상

1981년 1월부터 1989년 12월까지 9년간 서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서 치료한 선천성 윤상 수축대 환자 27명(Table 1) 대상으로 하였으며 진단기준은 Patterson<sup>6)</sup>씨의 진단기준에 의거하였고(Table 2), 이중 선천성 윤상 수축대가 있고 그 외의 기준에 합당한 경우를 연구대상에 포함하였다.

### 2. 연구방법

환자에 대하여 출생전 및 출생시의 기록을 조사하였으며, 질환의 형태, 동반되는 기형, 호발부위, 각각의 치료시기 및 치료방법에 대하여 연구분석하였다.

## 연구 결과

### 1. 성별 및 수술시기

대상 환자들이 성별비율은 남자가 16명 여자가 11명으로 6:4의 비율로 남자에 약간 호발하였으며, 수술시기는 48세에 수술한 1례를 제외하면 평균 9.3개월로 1세 이전에 수술한 경우가 총 20례(74%)였다(Table 1).

### 2. 가족력 및 임신력

임신도중 4례에 있어서 감기약을 복용할 경우를 제외하고는 조기 양수막파열로 인한 조기 파수나 조기 진통등의 문제를 야기한 경우는 나타나지 않았으며, 전체환자중 이 질환에 대한 가족력이 있었던 경우는 1례도 없었다(Table 1).

### 3. 호발 부위

총 27명, 35례의 수축대는 주로 수지나 족

지, 하퇴부 등에 호발 하였으며(Table 1), 주관절이나 슬관절 상부에 발생한 경우는 3례(9%)로서 대부분의 경우에 있어 원위, 말단 부위(91%)에 발생되었다(Table 3).

### 4. 동반 기형

총 27명의 환자중, 다른 선천성 기형이 동반되었던 경우는 23명(85%), 동반되지 않았던 경우는 4명(15%)으로 나타났으며 동반되는 기형은 Table 4와 같이 다양한 분포를 보여주었다. 그 중 합지증(syndactylism)이나 말단지 결손증(acral absence)의 경우가 각각 12례와 11례로 가장 많았으며 선천성 만곡족(congenital clubfoot)이 3례로 나타났다.

### 5. 치료 방법

불완전한 수축대 혹은 외형상, 기능상으로 큰 문제를 야기하지 않았던 2례의 경우에 있어서는 수술적 가료를 시행하지 않았으며(Table 1), 윤상 수축대의 경우에는 연차적인 수축대의 제거 및 z-성형술을 실시하였다(Fig. 1). Z-성형술시에는 60각도의 비교적 큰 피부편을 사용하였으며, 임파 부종이나 부종이 심한 경우에는 부종조직을 가급적 박리 제거하였고 수축대 하부의 심한 부종을 동반하였던 경우도 수축대의 제거 및 z-성형술로 치료하여 교정되었다(Fig. 2).

말단지 결손이나 합지증이 동반된 경우는 원칙적으로 생후 6개월 이내에 수술을 시행하였으며 수축대 제거술 및 성형술과 연차적인 합지 분리수술, 물갈퀴 성형술(web construction), 피부이식술 등을 동반 실시 하였다(Fig. 3). 심한 수지의 위축이나 단축, 합지증 등으로 인하여 기능상으로 심한 결함이 있는 경우에는 불필요한 수지를 제거하여 피부편을 제공 받았으며 기타 각 변형을 교정하기 위한 절골술 등도 실시하였다.

## 고 찰

선천성 윤상 수축대 증후군은 신생아에서 발생하는 선천성 기형으로서 피하조직에 증식성 교원 조직이 대치되어 수축환을 형성하는 질환이다. 이러한 수축환은 대부분 심부 근막까지 침범하나 드물게는 골막 부위까지 도달하여<sup>5)</sup> 원위부에 혈행 장애를 일으키거나 임파부종을 일으키는데 심한 경우에는 조직의 괴사나 자궁

Table 1. Data of the patients

Case	Sex	Age at op.(yrs)	Pre-natal & family hx.	Site of band	Ass. anomaly	Treatment	Comments
1	M	10/12	(-)	distal lower leg	congenital clubfoot	staged z-plasty	
2	M	7/12	(-)	toes	acrosyndactyly congenital clubfoot	staged z-plasty	
3	M	9/12	(-)	distal lower leg	acral absence & acrosyndactyly congenital clubfoot	staged z-plasty	
4	F	5/12	(-)	wrists	syndactyly & acral absence	no tx. of band web construction & ray amputation corrective osteotomy	incomplete band
5	M	6/12	(-)	fingers	syndactyly & acral absence	staged z-plasty & web construction	
6	F	5/12	URI med. at preg. 3 months	fingers & toes	acral absence & acrosyndactyly	staged z-plasty & web construction	
7	F	5/12	(-)	fingers	acral absence & acrosyndactyly	staged z-plasty & web construction	
8	M	6/12	(-)	fingers distal lower leg	acral absence	staged z-plasty & web construction	
9	F	2/12	(-)	toe	acral absence & acrosyndactyly	staged z-plasty & web construction	
10	M	3/12	(-)	fingers & toe	syndactyly	staged z-plasty & web construction	
11	F	2/12	(-)	fingers & toe	(-)	staged z-plasty	
12	M	10/12	(-)	forearm & thigh	(-)	staged z-plasty	edema of distal part(+)
13	F	3/12	URI med. at preg. 9 months	distal lower leg	(-)	staged z-plasty	edema of distal part(+)
14	F	2/12	URI med. at preg. 8 months	distal lower leg	hypertrichosis	staged z-plasty	
15	M	6/12	(-)	proximal lower leg	Apert's syndrome congenital bowing of femur	staged z-plasty & web construction	
16	M	5/12	(-)	fingers & toe	acral absence	staged z-plasty & web construction	
17	M	2/12	(-)	proximal thigh	congenital vertical talus	no tx. of band	incomplete band
18	M	7/12	(-)	distal lower leg	congenital hemihypertrophy	staged z-plasty	Bx. of hemihypertrophy: hamatoma
19	M	6/12	(-)	distal lower leg	congenital clubfoot	staged z-plasty	

20	F	1	(-)	distal lower leg	(-)	staged z-plasty	
21	F	3/12	(-)	distal forearm	acral absence hypoplasia of hand	staged z-plasty	
22	F	2	(-)	thigh & lower leg	congenital hemihypertrophy	staged z-plasty	multiple bands
23	M	1/12	URI med. at preg. 7 months	distal lower leg	acral absence hypoplasia of foot	staged z-plasty	
24	M	48	(-)	distal lower leg	acral absence syndactyly	staged z-plasty	
25	M	6/12	(-)	fingers	microcephaly syndactyly	staged z-plasty	
26	M	5/12	(-)	fingers	acrotyndactyly	staged z-plasty & web construction	
27	F	7/12	(-)	fingers & toe	acrotyndactyly	staged z-plasty & web construction	

**Table 2.** Patterson's diagnostic criteria of congenital constriction band syndrome

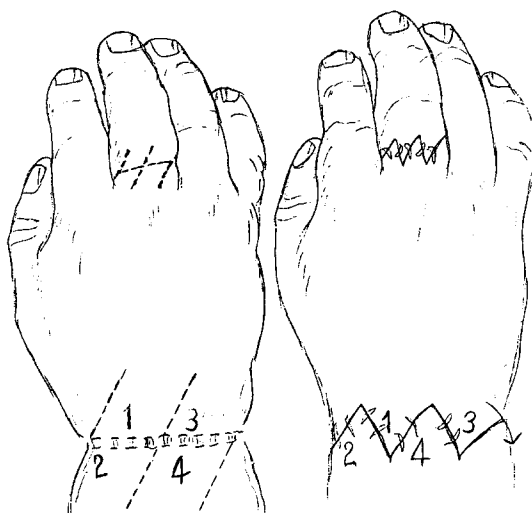
1	Simple constriction ring
2	Constriction rings associated with deformity of the part with or without lymphedema
3	Constriction rings associated with soft tissue fusion of distal parts\
4	Intrauterine amputation

**Table 3.** Prevalent sites of bands

Site	Number of patients(%)
Finger	10(29)
Forearm	3( 9)
Toe	7(20)
Lower leg	12(34)
Thigh	3( 9)

**Table 4.** Associated anomalies

Type	Number(%)
Acral absence	11(31%)
Acrotyndactyly	7(19%)
Syndactyly	5(14%)
Congenital clubfoot	3( 8%)
Congenital hemihypertrophy	2
Congenital hypoplasia	2
Dalta phalanx	1
Congeital bowing of femur	1
Congenital vertical talus	1
Hypertrichosis	1
Apert's syndrome	1
Microcephaly	1



**Fig. 1.** Multiple Z-plasties to correct constricting bands.

내 절단이 일어날 수도 있다.

이 질환의 발생 기전에 대해서 1930년 Stree-

Fig. 2. The lower leg in upper two photographs show congenital constriction band with swelling of distal part. The lower two photographs show post-operative state.

ter<sup>7)</sup>는 배아 형질 부전 (germ plasm defect)으로 생각하였으나 1968년 Torpin<sup>9,10)</sup>은 임신중의 양막 파열 (amnion rupture)로 인하여 융모막 (chorion)으로부터 나온 섬유성 가닥 (fibrous strands)이 태아의 수지나 족지 혹은 사지에 감겨지면서 발생한다고 주장하였다. 본 연구에서는 환자의 어머니가 임신중 조기 양수막 파열로 인한 조기 파수나 조기 동통을 호소하였던 경우는 나타나지 않았는데 이는 앞으로 태반 연구를 통하여 발생기전을 입증하여야 할 부분으로 간주되었으며, 가족력이 있었던 경우

가 1례도 없었던 것으로 미루어 이 질환의 유전성은 없고 산발적으로 발생하는 것으로 생각되었다.

윤상 수축대의 호발 부위는 주로 사지 원위 말단부나 중앙지 (central digit)에 호발된다고 보고되고 있으며 이는 본 연구에서도 Table 3에서와 같이 비슷한 양상을 보여주었다.

선천성 윤상 수축대 증후군은 수축대 그 자체 뿐 아니라 동반되는 다른 여러 기형으로 인하여 외형상 그리고 기능상으로 심한 결함을 지니게 되는데 Flatt<sup>3)</sup>는 80%의 경우에 있어

**Fig. 3.** The hand in upper two photographs shows acral absence, acrosyndactylism and congenital constricting band. Lower photograph shows post-operative state.

서 수부에 다른 기형이 동반된다고 하였으며 Temtamy 등<sup>8)</sup>은 40-50%에서 부부이외의 부분에도 기형이 동반된다고 보고하였다. 저자들의 연구에 있어서는 85%에 있어서 다른 기형이 동반되었으며 그중 가장 많은것은 합지증이나 말단지 결손증으로 각각 33%와 31%로 나타났다.

본 질환의 치료에 있어서 수술적 치료의 기준은 대부분 외형상 그리고 기능상의 결함을 모두 고려하여 결정되는데 불완전하거나 표재성인 경우에는 일반적으로 아무런 치료를 요하지 않는다. 그러나 심층 수축대나 수축대의 원위부에 부종이나 다른 여러 기형이 동반된 경우에는 수축대 및 기형에 대한 수술적 가료를

실시하는 것이 바람직하다.

단순 수축대의 경우에는 연차적인 수축대의 제거 및 z-성형술이 가장 공통된 치료법으로 알려져 있으며 그 결과 또한 매우 우수한 것으로 보고되고 있다. 보통 이러한 z-성형술은 2-3회에 걸쳐 부분적으로 시행하는 것이 좋으며 더구나 수술환자의 대부분이 유아인 것을 고려하면 1차에 모든 수축대를 제거하는 것은 부적절한 것으로 생각된다.

동반되는 기형중 수부에서 가장 많이 발견되는 합지증의 경우에는 합지의 연차적인 분리 수술과 물갈퀴 성형술 및 피부 이식술 등을 실시하며<sup>1)</sup>, 말단지 결손의 경우 70%에서는 아무런 치료를 요하지 않으나 일부에서는 물갈퀴

성형술(web construction), 수·족지 이전술(transposition of digit), 수·족지 연장술(lengthening of digit)등의 복합적 수술 방법으로 어느 정도 기능을 향상 시킬 수 있는 것으로 알려져 있다<sup>4)</sup>.

이러한 수술의 이상적인 시기는 환자의 전신 상태, 수부의 기능 발달상태 및 혈관 분화 정도등을 고려하여 보통 생후 6-12개월에 시행하는 것이 좋은 것으로 보고되어 있다<sup>3,4)</sup>.

본 연구에서도 단순 수축대는 연차적인 수축대의 제거 및 z-성형술로, 합지증이나 말단지 결손이 동반된 환자는 합지 분리 수술, 물갈퀴 성형술, 절단술, 피부 및 피부편 이식술, 절골술 등을 이용하여 치료하였으며, 수술시기는 48세에 수술한 1례를 제외하면 평균 9.3개월이었다. 또한 수축대 원위부의 부종이나 혈행장애가 있었던 2례에 있어서도 연차적인 수축대의 제거 및 z-성형술로 치료하여 만족할 만한 결과를 얻었다.

## 결 론

저자들은 1981년 1월부터 1989년 12월까지 9년간 서울대학교병원 정형외과학교실에서 치료 받은 선천성 윤상 수축대 증후군 환자 27명에 대해 연구 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 대상 환자들의 수술시기는 평균 9.3개월이었으며, 남:녀의 비율은 3:2였다.

2. 본 질환에 대한 가족력이 있거나, 임신중 어머니에게 이상 병력이 있었던 경우는 없었다.

3. 수축대는 수지나 족지, 하퇴부 등의 원위·말단부에 호발하였으며(91%) 주관절이나 슬관절 상부에 발생한 경우는 9%에 불과하였다.

4. 다른 기형이 동반되는 경우는 85%였으며 그 중, 합지증이나 말단지 결손증의 경우가 가장 많았다.

5. 단순 수축대의 경우에는 연차적인 수축대의 제거 및 z-성형술로, 다른 기형이 동반된

경우는 합지 분리술, 물갈퀴성형술, 절단술, 피부이식술 및 절골술 등으로 치료하였다.

## REFERENCES

- 1) Bauer, T.B., Tondra, J.M. and Trusler, H. M.: *Technical modification in repair of syndactylism. Plast. Reconstr. Surg.*, 17:385, 1956.
- 2) Field, J.H. and Krag, D.O.: *Congenital constricting bands and congenital amputation of the fingers: placental studies, J. Bone and Joint Surg.*, 55-A:1035, 1973.
- 3) Flatt, A.E.: *The care of congenital hand anomalies. pp. 213-227, St Louis, C.V. Mosby Co., 1977.*
- 4) Green, D.P.: *Operative hand surgery. Vol. I: pp. 419-425, Churchill Livingstone Inc., 1982.*
- 5) Kelikian, H.: *Congenital deformities of the hand and forearm. pp. 496-554, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1974.*
- 6) Patterson, T.J.S.: *Congenital ring constrictions. Br. J. Plast. Surg.*, 14:1, 1961.
- 7) Streeter, G.L.: *Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. In contribution to embryology. pp. 1-44, No. 126, Vol. 22. Washington, DC. Carnegie Institution of Washington 1930.*
- 8) Temtamy, S.A. and Mckusic, V.A.: *Digital and other malformations associated with congenital ring constrictions. Birth defects*, 14: 547, 1978.
- 9) Torpin, R.: *Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands; Associated constricting fetal malformations or fetal death. Amer. J. Obstet. Gynecol.*, 91:65-75, 1965.
- 10) Torpin, R.: *Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield, Charles. C Thomas, 1968.*