

Surgical Treatment of Axial Polysyndactyly and Postaxial Polydactyly of The Hand in Korean: A Clinical Analysis of 24 Cases

Byung Jun Kim¹, Jun Ho Choi²,
Sung Tack Kwon¹

¹Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

²Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Armed Forces Capital Hospital, Seongnam, Korea

Received: December 5, 2016

Revised: [1] January 15, 2017

[2] January 19, 2017

Accepted: January 27, 2017

Correspondence to: Sung Tack Kwon
Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University College of Medicine, 103 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea

TEL: +82-2-2072-3759

FAX: +82-2-3675-7792

E-mail: stk59@snu.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/bync/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Purpose: Non-preaxial polydactyly of the hand refers to axial polysyndactyly involving the 2nd, 3rd, or 4th finger and postaxial polydactyly involving the 5th finger. It has a much lower incidence and a higher genetic penetrance than preaxial type.

Methods: Medical records of the patients who had operation for their polydactyly between July 1997 and July 2015 were retrospectively reviewed. The clinical data of the patients were investigated regarding demographics, clinical findings of the involved digits, foot involvement, and genetic penetrance. Through postoperative follow-up based on physical and radiologic examinations, we assessed functional and aesthetic outcomes, postoperative complications, and reoperation rate.

Results: Twenty-four patients (17 males and 7 females) underwent surgery for non-preaxial polydactyly of the hand. There were 15 postaxial type polydactyly, and 9 axial type polysyndactyly. Thirteen patients had bilateral involvement (54.2%), while 5 patients (20.8%) were right-sided and 6 patients (25%) were left-sided. In the axial type, 4th finger was the most frequently involved in 8 patients, followed by the 3rd finger in 1 patient. Thirteen patients (54.2%) had concurrent congenital foot anomalies. One patient (4.2%) had a family history of congenital hand anomaly. Patients with axial type polysyndactyly had poorer postoperative outcome than those with postaxial type, regarding reoperation rate.

Conclusion: Non-preaxial polydactyly is a very rare congenital hand anomaly and the surgical outcome is not always promising especially in the axial type. Therefore, it is necessary to provide a sufficient preoperative counseling and to perform a meticulous surgery.

Keywords: Hand deformities, Polydactyly, Syndactyly, Postoperative complications

서론

수부의 다지증은 상지에 발생하는 가장 흔한 선천적인 기형 중의 하나이다. 인종과 성별에 따라 발생률에 차이가 있는데,

Finley 등¹이 조사한 바에 따르면 1,000명 출생을 기준으로 하였을 때 백인 남자에서 2.3명, 여자에서 0.6명의 발생률을 보이며 흑인에서는 남자와 여자에서 각각 13.5명, 11.1명으로 나타났다. 2003년도에 Kim 등²이 발표한 자료를 보면 한국인

에서는 10만 명 출생 당 93명으로 백인과 비슷한 발생률을 보이고 있다. 수부의 다지증은 모든 수지에 발생할 수 있으며 발생하는 위치에 따라 무지에 발생하는 다지증을 무지 다지증, 혹은 축전성 다지증이라고 하며 제2, 3, 4수지에 발생하는 다지증을 중심성 혹은 축성 다지합지증(polysyndactyly), 그리고 제5수지에 발생하는 다지증을 축후성 다지증으로 분류한다³. 이 중 축전성 다지증은 빈도가 가장 많을 뿐 아니라 손의 기능에서 가장 중요한 무지에 발생하는 것이기 때문에 진단 및 분류, 수술 방법, 그리고 수술 예후에 대한 문헌이 많이 보고되어 있다. 하지만 축후성 다지증과 축성 다지합지증에 대한 임상 논문은 상대적으로 많이 보고되어 있지 않다.

축후성 다지증은 인종에 따라 발생률이 다르게 나타나는데, 백인에게는 드물고 흑인에서 더 빈번하다. 백인에서는 1,000명당 1.2명, 흑인에서는 1,000명 당 13.5명 정도로 발생한다고 보고된 바 있다⁴. 축성 다지합지증은 축전성이나 축후성 다지증에 비해서도 매우 드물게 나타나는 것으로 알려져 있다. Wood⁵는 144명의 다지증 환자를 고찰한 논문에서 총 22명의 축성 다지합지증이 있었다고 발표하였고, Tada 등⁶은 238명의 환자 중에 12명의 축성 다지합지증이 있었다고 하였다. 제4수지, 제3수지, 제2수지 순으로 빈도가 높게 나타나며 대부분 양손에 발현되고 발까지 침범되는 경우도 적지 않은 것으로 알려져 있다.

하지만 아직 한국에서 대규모 임상경험을 통해 비축전성 다지증에 대한 임상 데이터나 수술 후 경과에 대한 논문은 없는 상황이다. 이에 저자들은 18년 동안 단일 기관에서 시행한 다지증 환자의 진료기록을 조사하여 비축전성 다지증의 인구통계학적, 임상적 데이터를 조사하고 수술 및 수술 후 추적 관찰 결과를 제시하고자 한다.

대상 및 방법

1997년 7월부터 2015년 7월까지 총 18년 동안 수부의 다지증을 주소로 단일 기관에 내원하여 수술 받은 환자의 데이터를 후향적으로 분석하였다. 외래에 내원하였으나 수술은 시행 받지 않은 환자, 증후군성 질환을 가지고 있는 환자는 분석 대상에서 제외하였다. 침범된 수지의 위치에 따라 축전성, 축성, 축후성으로 분류하고 빈도를 측정하였다. 이후 축후성 다지증과 축성 다지합지증(polysyndactyly) 환자의 데이터만을 모아 따로 분석하였다. 우선 성별, 양측성 및 좌/우 여부, 가족력, 동반된 족부의 선천 기형이 있는지 임상 데이터를 조사하였다. 이후 축후성 다지증 및 축성 다지합지증 환자에서 시행된 수술 및 수술 후 결과를 분석하였다. 수술을 시행한 시

기, 수술 후 추적관찰을 시행한 기간, 수술 후 발생한 합병증 및 이차 수술의 종류와 빈도에 대해서 유형별로 나누어서 평가하였다.

결과

총 668명의 환자가 수부의 다지증으로 수술을 시행 받았다. 이 중에서 축전성 다지증은 644명(96.4%), 축성 다지합지증은 9명(1.3%), 축후성 다지증은 15명(2.2%)이었다. 총 24명의 비축전성 다지증의 환자 중 남자가 17명(70.8%) 여자가 7명(29.2%)으로 남자가 우세하였고 양측성이 13명(54.2%), 우측이 5명(20.8%), 좌측이 6명(25.0%)으로 양측성으로 침범된 경우가 가장 많았다. 총 13명에서 족부의 선천성 기형을 동반하였다. 축성 다지합지증을 가진 한 명의 환자에서 가족력이 있었으며 나머지 23명에서는 가족력을 확인할 수 없었다.

유형별로 자세히 살펴보면 축성 다지합지증(n=9)의 경우 남자가 7명, 여자가 2명이었고 축후성 다지증(n=15)의 경우 남자가 10명, 여자가 5명으로 두 유형에서 모두 남자가 우세하게 나타남을 알 수 있었다. 또한 축성 다지합지증에서는 양측성이 5명, 우측이 2명, 좌측이 2명이었고 축후성 다지증에서는 양측성이 8명, 우측이 3명, 좌측이 4명으로 두 유형에서 모두 양측성이 더 빈번하게 나타났으며 좌, 우의 유의한 차이는 관찰되지 않았다. 축성 다지합지증에서는 4번째 수지가 가장 빈번하게 침범되었으며(n=8), 3번째 수지가 침범된 경우가 1명 있었으나 2번째 수지가 침범된 경우는 없었다(Fig. 1). 4번째 수지에서는 양측성으로 침범된 경우가 5명, 단측성이 3명이었는데 발에도 선천성 기형을 동반한 경우는 각각 3명, 1명이었다. 3번째 수지가 침범된 1명의 경우는 단측성으로 발현되었으며 동반된 족부의 선천 기형은 없었다.

축후성 다지증(n=15)에서는 양측성으로 침범된 경우가 8명, 단측성이 7명이었다. 양측성의 경우 양손 모두에 A타입 기형을 동반한 경우가 4명, 양손 모두 B타입 기형은 3명, 한 손이 A타입이고 다른 한 손이 B타입인 경우가 1명이었다. 이들은 각각 3명, 2명, 1명에서 족부의 선천 기형을 동반하여 이에 대한 수술도 시행하였다(Fig. 2). 단측성인 경우 A타입 기형이 4명, B타입 기형이 3명이었고 각각 2명, 1명에서 족부의 선천 기형을 동시에 가지고 있었다(Fig. 3).

비축전성 수술은 평균 19.7개월(범위, 3-79개월)에 시행하였으며 24명의 환자를 평균 120개월(범위, 6-232개월) 동안 추적 관찰하였다. 축성 다지합지증의 경우 수술 후 굴곡 구축 변형, 각변형 및 축변형 등의 합병증이 발생하는 경우가 많았다. 평균 138개월(범위, 19-219개월)의 추적 관찰 기간 동안

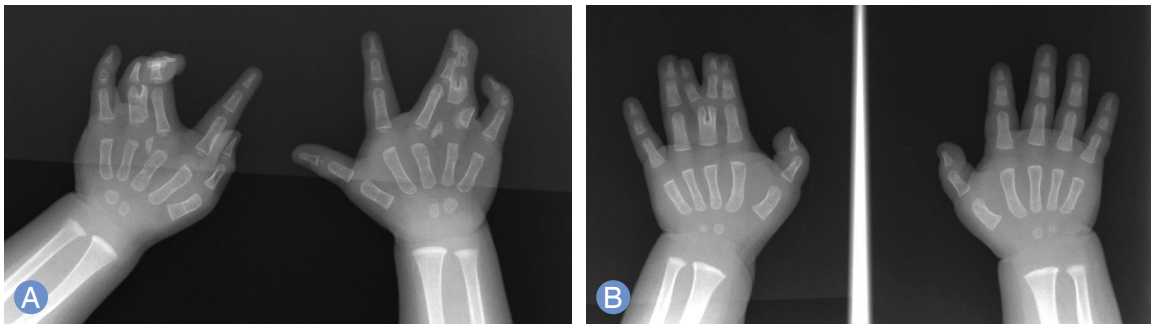


Fig. 1. Radiologic evaluation of the patients with axial type polydactyly with syndactyly (polysyndactyly) in the bilateral 4th digits (A) and in the left 3rd finger (B).

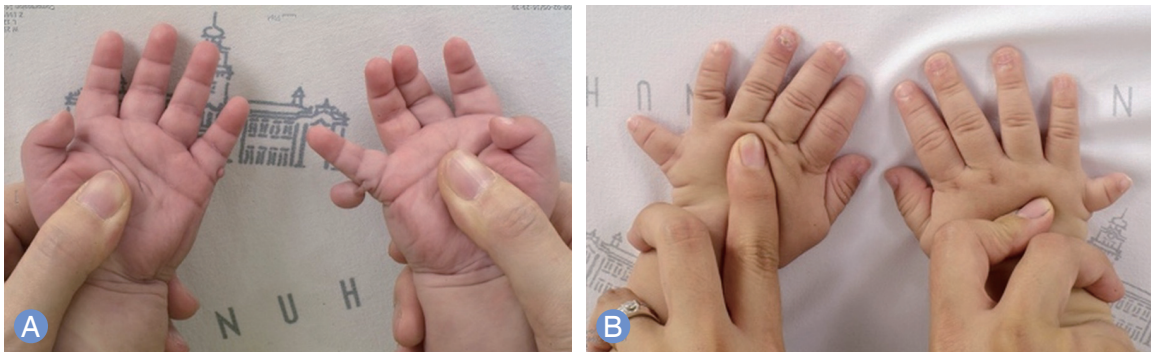


Fig. 2. Medical photographs of the patient with postaxial polydactyly type B (A) and type A (B).

	Digit involved	Bilaterality	Foot involvement	Operation time
Pre-axial	644			
Axial	4th	Bilateral 5	----- 3	2, 7, 2, 2, 1
		Unilateral 3	----- 1	4, 1, 4
	3rd	Bilateral 0	----- 0	
		Unilateral 1	----- 0	4
Post-axial	15	Bilateral 8	AA 4 ----- 3	1, 1, 3, 1
		Unilateral 7	BB 3 ----- 2	1, 1, 1
			AB 1 ----- 1	1
			A 4 ----- 3	1, 1, 1, 1
			B 3 ----- 2	1, 1, 1

Fig. 3. Clinical analysis of the 24 patients with axial or post-axial polydactyly of the hand.

총 9명의 환자에서 총 27회(범위, 1-7회)의 수술이 시행되어 평균 3.0회의 수술이 시행되었다. 축성 다지합지증에 대한 이차 수술은 굴곡 구축을 교정하기 위한 구축교정 및 전층 피부 이식술, 썬치모양 골절제술이 시행되었다(Fig. 4).

축후성 다지증의 경우 기능적, 미용적으로 만족할만한 결과를 얻었으며 수술 후 합병증이 발생하는 경우는 적었다. B타입 환자의 경우에도 단순 절찰술을 시행하지 않고 외과적인 절제술을 시행하여 신경혈관다발을 적절히 처리하고 연부조

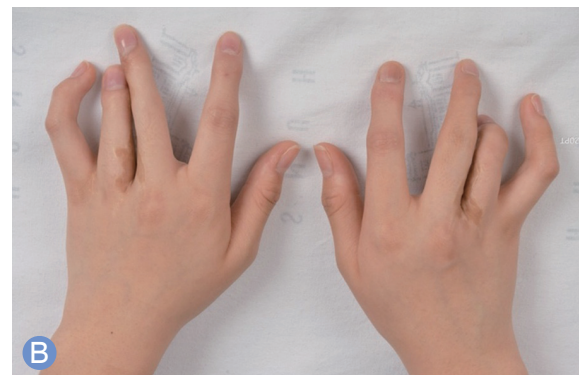


Fig. 4. Unacceptable postoperative results are shown in radiology (A) and medical photo (B) in patient with axial polydactyly.

직을 교정하였기 때문에 수술 후에 신경종이 발생하거나 잔존하는 꼭지 모양의 구조물 등은 발생하지 않았다. 평균 109개월(범위, 6-232개월)의 추적 관찰 기간 동안 양측 손의 6번째 잉여지가 5번째 손가락과 복합성으로 골유합이 있었던 A타입 환자에서 수술 후 발생한 각변형을 교정하기 위해 총 3회에 걸친 수술이 시행된 경우를 제외하고는 나머지 A타입 및 B타입 환자에서는 모두 1회의 잉여지 제거수술만 시행되었다.

고찰

축후성 다지증의 분류법으로 Temtamy와 McKusick⁷이 제안한 분류법이 가장 널리 쓰이고 있다. A타입의 경우는 잘 형성된 잉여지가 5번째 혹은 6번째 중수골과 관절을 이루고 있으며 굽힘근, 펴기근 인대 및 신경혈관다발을 포함한 연부조직을 모두 갖추고 있는 것을 의미한다. 반면 B타입은 잉여지가 제대로 형성이 되지 않고 작은 피부와 그 속의 신경혈관다발을 통해 수지와 연결되어 있는 것을 뜻한다. Stelling⁸과 Turek⁹는 축후성 다지증을 세 가지로 분류하였는데, 1타입은 Temtamy와 McKusick⁷ 분류의 B타입에 해당한다. 2타입은 부분적인 중복으로서 잘 형성된 잉여지가 넓어지거나 부분적으로 갈라진 중수골과 관절을 이루는 형태이며 3타입은 완전한 중복으로써 지골부터 중수골까지 완전하게 중복이 된 것을 의미한다.

축후성 다지증 중 잉여지가 연부조직으로만 연결되어있는 B타입의 경우, Woolf⁴는 1,000명 출생 당 백인에서 0.9명, 흑인에서 12.4명이라고 보고하였고 Watson과 Hennrikus¹⁰는 백인에서 0.75명, 흑인에서 7.0명으로 나타난다고 하였다. 하지만 아직까지 동양인에서 축후성 다지증의 정확한 발생률에 대해 보고된 바는 없다. Malik 등¹¹이 313명의 다지증을 가진 파키스탄인을 대상으로 발표한 논문을 보면 수부에 국한되어 발생한 204명의 경우 축전성 다지증이 133명, 축후성이 71명으로 축전성이 우세하였고 축후성의 경우 A타입이 22명, B타입이 49명이었다. 반면, 족부에 국한되어 발생한 67명의 경우 축전성이 8명, 축후성이 59명이었고 축후성 중 A타입이 53명, B타입이 6명으로 나타나, 수부와 족부에서 발현되는 패턴이 반대인 것을 알 수 있다. Xiang 등¹²은 중국인에서 총 459명의 다지증 환자를 분석하였는데 축전성이 74.7%, 축후성이 25.3%였고 축후성 중에는 A타입이 69.8%, B타입이 30.2%였다. 하지만 이들의 결과는 손과 발의 데이터가 혼재되어 있기 때문에 순수한 손의 기형으로 받아들이기에는 무리가 있다.

축후성 다지증은 상염색체 우성으로 유전이 되는데 침투되

는 정도나 표현형은 다양하게 발현될 수 있다. 상염색체 열성 유전 경향도 보고되었는데 대부분 증후군과 연관되어 나타난다^{13,14}. 아직까지 축후성 다지증을 유발하는 유전자 변형의 정확한 위치는 밝혀진 바 없으나, 19번 염색체의 단완, 13번 염색체의 장완 및 7번 염색체 *Gli3* 유전자에 변형이 보고된 바 있다¹⁵⁻¹⁷.

A타입의 축후성 다지증의 치료는 기본적으로 축전성 다지증의 치료와 동일하다. 중수지관절에서 잉여지를 제거한 이후, 넓어져 있는 중수골 관절면을 다듬어주거나 두 갈래진 중수골 머리부분을 잘라준다. 척측 측부인대와 소지 외전근을 적절한 위치에 부착해주고 굴근건, 신전건을 연결시켜서 균형을 유지해준다.

B타입의 축후성 다지증은 수술로 제거하는 방법과 절찰하는 방법이 주로 사용된다. 절찰을 할 경우에는 전신마취의 부담이 없고 신생아실에서 바로 시술할 수 있다는 장점이 있다. 하지만 드물게 감염이 되거나 출혈이 되는 경우가 있고 신경혈관다발이 잘 처리가 되지 않아 신경종이 발생하기도 하며 근위부에서 절찰이 잘 되지 않으면 작은 꼭지 모양의 흔적이 남아 미용적으로도 좋지 않게 된다. 수술적인 제거를 하는 경우에는 출혈, 신경종 등의 합병증을 배제할 수 있고 미용적인 결과도 우수하여 표준적인 방법이라 할 수 있지만 신생아에서 전신마취를 해야 한다는 부담이 있다. 저자 등의 경우에는 모든 B타입 환자를 생후 6-12개월 사이에 수술적으로 제거하는 방법을 선택하였는데 특별한 합병증이나 재수술 없이 만족할만한 결과를 얻었다.

축성 다지합지증(polysyndactyly)은 흔히 다지증, 합지증, 열수가 복합된 양상을 보이게 되는데 일본 수부외과학회에서는 열수와 골성 합지증을 동시에 보이는 축성 다지합지증을 열 유도 실패(failure of ray induction)라는 새로운 범주로 정의하였다¹⁸. Graham과 Ress¹⁹는 축성 다지합지증을 중복이 발생한 레벨에 따라 세 가지 타입으로 구별하였다. 1타입의 경우 잉여지가 주변의 조직과 골이나 인대로 유합되어 있지 않고 떨어져서 발생하는 타입으로 대개 잉여지 내에 골, 관절, 인대 등의 구조가 형성되어 있지 않다. 2타입의 경우 잉여지가 두 갈래진 혹은 넓게 퍼진 중수골 머리와 관절을 이루고 있는 형태이며 3타입은 중수골까지 완전히 중복이 된 경우이다.

축성 다지합지증은 축전성이나 축후성 다지증에 비해서도 매우 드물게 나타나는 것으로 알려져 있다. Wood⁵는 144명의 다지증 환자를 고찰한 논문에서 총 22명(15%)의 축성 다지합지증이 있었다고 발표하였고, 이 중에서 12명(55%)에서 가족력이 동반되어 있음을 밝히면서 상염색체 우성유전 가능성을 제시하였다. Tada 등⁶은 238명의 환자 중에 12명(5.0%)의 축

성 다지합지증이 있었다고 하였으나 이 중 한 명에서도 가족력을 발견할 수 없었다고 하였다. 우리의 경우에는 총 644명 중 9명으로 전체 수부 다지증의 약 1.3%에 해당하는 낮은 수치를 보였고 Tada 등⁶의 결과와 비슷하게 약지에 호발하며 양측성으로 발현되는 경우가 많았다. 또한 9명의 축성 다지합지증 환자 중 1명에서 가족력이 있었다. 축성 다지합지증은 상염색체 우성유전 양식을 보이는데 2번 염색체 장완에 위치한 *HOXD13*의 결손에 의해 발생한다고 밝혀져 있다^{20,21}.

축성 다지합지증은 복합적인 양상을 띠기 때문에 임상적인 모양만을 가지고 진단이나 치료를 결정하기는 어렵고 반드시 방사선학적인 촬영이 필요하다. 방사선 촬영을 통해서 갈라진 골, 골유합, 혹은 관절의 부정렬 유무를 반드시 확인해야 한다. 소아의 선천성 수부 기형에서 Wang 등²²은 수술 전 컴퓨터 단층 촬영(computed tomography, CT)을 통해, Johnson 등²³은 수술 전 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)를 통해 수술에 도움이 되는 정보를 얻었다. 하지만 우리는 비용의 문제 및 CT, MRI 촬영 시 마취 진정의 문제로 인해 이를 시행하지 않았다.

축성 다지합지증을 수술적으로 치료하는 일은 간단하지 않다. 수술 이후에 관절이 경직되고 축전위가 일어나는 등 기능적으로 문제가 되는 일이 많기 때문이다. 따라서 5개의 손가락으로 만들어주기 위해서 기존 손가락의 기능을 저하시키는 일을 피할 수 있도록 환자 개개인의 골관절 상태에 대한 충분한 평가를 시행해야 하고 수술 이전에 환자 및 보호자와 충분한 상의를 거쳐야 한다. 주변의 손가락과 골유합이 되어 있지 않고 독립적인 축성 다지합지증에서는 수지열 절단술을 시행하면 매우 좋은 기능적, 미용적인 결과를 얻을 수 있다. 하지만 골유합과 합지증을 동반한 복잡형에서는 곧은 모양으로 잘 움직이는 중지와 짧고 강직이 있지만 다른 손가락의 움직임을 방해하지 않는 약지를 만드는 정도로 수술의 목표를 낮추어 잡아야 한다. 원위부에서 시작하여 근위부로 이동하면서 혈관경의 형태, 골유합 상태, 그리고 회전 이상 발생 여부 등을 평가하여 제거할 잉여지의 범위를 결정한다. 필요시 축교정을 위해 골절단술을 시행하며 관절의 안전성을 유지하기 위해 유합된 뼈를 제거하지 않아야 하는 경우도 있다.

Tada 등⁶은 축성 다지합지증의 경우 수술의 예후가 양호하지 못하였다고 하였다. 태생적으로 저형성된 관절과 연부조직 때문에 일차 수술 이후에도 지간 관절에서 굴곡 구축이 일어나거나 각변형이 일어나기 쉽기 때문에 기능적인 측면을 고려한다면 열절단을 시행하여 4개의 수지로 만드는 것이 더 나을 수 있다고 하였다. Wood⁵는 축성 다지합지증 환자에서 수술을 시행한 횟수가 더 많았고 수술 결과도 더 좋지 못함을 보

고하였다. 우리의 경우에도 축성 다지합지증에서는 피부이식술, 골절제술을 포함한 이차 교정수술이 대부분 필요하였다.

결론

동양인에서 축후성 다지증과 축성 다지합지증은 매우 드물게 발생하며, 이들에 대한 임상적인 양상 및 수술 결과에 대해 역시 거의 보고된 바가 없다. 축성 다지합지증의 경우 다지증, 합지증, 열수 등이 복합적으로 발현되며 수술 후 기능적인 결과가 좋지 않은 경우가 많기 때문에 수술 전에 수술의 한계를 충분히 설명하고 환자 개개인의 해부학적인 상태에 따라 수술 여부 및 방법을 달리하여야 좋은 결과를 얻을 수 있다.

REFERENCES

1. Finley WH, Gustavson KH, Hall TM, Hurst DC, Barganier CM, Wiedmeyer JA. Birth defects surveillance: Jefferson County, Alabama, and Uppsala County, Sweden. *South Med J*. 1994;87:440-5.
2. Kim D, Park SK, Kim DC, Oh SJ, Yoo KY. Nationwide estimation for incidence at birth of congenital polydactyly and syndactyly in Korean. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*. 2003;30:24-32.
3. Flatt AE. A test of a classification of congenital anomalies of the upper extremity. *Surg Clin North Am*. 1970;50:509-16.
4. Woolf CM, Myrianthopoulos NC. Polydactyly in American negroes and whites. *Am J Hum Genet*. 1973;25:397-404.
5. Wood VE. Treatment of central polydactyly. *Clin Orthop Relat Res*. 1971;74:196-205.
6. Tada K, Kurisaki E, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H. Central polydactyly: a review of 12 cases and their surgical treatment. *J Hand Surg Am*. 1982;7:460-5.
7. Temtamy SA, McKusick VA. The genetics of hand malformations. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1978;14:i-xviii, 1-619.
8. Stelling F. The upper extremity. In: Ferguson AB, editor. *Orthopaedic surgery in infancy and childhood*. Baltimore, MD: Williams & Wilkins; 1963. 304-8.
9. Turek SL. *Orthopaedics: principles and their application*. Philadelphia, PA: Lippincott; 1967.
10. Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly: prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1997;79:65-8.
11. Malik S, Ullah S, Afzal M, Lal K, Haque S. Clinical and descriptive genetic study of polydactyly: a Pakistani experi-

- ence of 313 cases. *Clin Genet*. 2014;85:482-6.
12. Xiang Y, Bian J, Wang Z, Xu Y, Fu Q. Clinical study of 459 polydactyly cases in China, 2010 to 2014. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2016;56:226-32.
 13. Cantu JM, del Castillo V, Cortes R, Urrusti J. Autosomal recessive postaxial polydactyly: report of a family. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1974;10:19-22.
 14. Miura T, Nakamura R, Imamura T. Polydactyly of the hands and feet. *J Hand Surg Am*. 1987;12:474-6.
 15. Akarsu AN, Stoilov I, Yilmaz E, Sayli BS, Sarfarazi M. Genomic structure of HOXD13 gene: a nine polyalanine duplication causes synpolydactyly in two unrelated families. *Hum Mol Genet*. 1996;5:945-52.
 16. Radhakrishna U, Blouin JL, Mehenni H, et al. Mapping one form of autosomal dominant postaxial polydactyly type A to chromosome 7p15-q11.23 by linkage analysis. *Am J Hum Genet*. 1997;60:597-604.
 17. Zhao H, Tian Y, Breedveld G, et al. Postaxial polydactyly type A/B (PAP-A/B) is linked to chromosome 19p13.1-13.2 in a Chinese kindred. *Eur J Hum Genet*. 2002;10:162-6.
 18. De Smet L; International Federation for Societies for Surgery of the Hand; Japanese Society for Surgery of the Hand. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. *Genet Couns*. 2002;13:331-8.
 19. Graham TJ, Renshaw AM. Finger polydactyly. *Hand Clin*. 1998;14:49-64.
 20. Goodman FR. Limb malformations and the human HOX genes. *Am J Med Genet*. 2002;112:256-65.
 21. Horsnell K, Ali M, Malik S, et al. Clinical phenotype associated with homozygosity for a HOXD13 7-residue polyalanine tract expansion. *Eur J Med Genet*. 2006;49:396-401.
 22. Wang C, Huang X, Tan W. A new skill for treating unclassified thumb polydactyly: ablation via a periosteal incision. *Aesthetic Plast Surg*. 2012;36:928-33.
 23. Johnson JM, Higgins TJ, Lemos D. Appearance of the delta phalanx (longitudinally bracketed epiphysis) with MR imaging. *Pediatr Radiol*. 2011;41:394-6.

한국인의 수부 축성 다지합지증과 축후성 다지증에 대한 수술적 치료: 24 임상사례에 대한 분석

김병준¹ · 최준호² · 권성택¹

¹서울대학교 의과대학 성형외과학교실, ²국군수도병원 성형외과

목적: 수부의 비축전성 다지증은 제2, 3, 4수지의 축성 다지합지증과 제5수지의 축후성 다지증을 의미한다. 비축전성 다지증은 축전성 다지증에 비해 발생률이 매우 낮으며 유전적 경향이 높다.

방법: 1997년 7월부터 2015년 7월까지 수술받은 환자를 대상으로 후향적 분석을 시행하였다. 인구학적 정보, 수부 기형의 양상, 족부 기형 동반, 유전적 경향 등에 대해 조사하였다. 신체 검진과 방사선학적인 관찰을 통해 기능적, 미용적인 결과 및 수술 후 합병증과 재수술 여부에 대해 평가하였다.

결과: 총 24명의 비축전성 다지증 환자 중, 남자가 17명, 여자가 7명이었고 축후성 다지증이 15명, 축성 다지합지증이 9명이었다. 13명(54.2%)은 양측성으로 발생하였고 5명(20.8%)은 우측에, 6명(25%)은 좌측에 발생하였다. 축성 다지합지증에서는 8명이 제4수지에 발생하였고 1명이 제3수지에 발생하였다. 족부 기형을 동반한 경우는 13명(54.2%)이었다. 가족력이 있는 환자는 1명(4.2%)이었다. 축성 다지합지증 환자는 축후성 환자보다 재수술의 빈도가 높았다.

결론: 비축전성 다지증은 매우 드물고, 축성 다지합지증에서 특히 수술 결과가 좋지 못하므로, 충분한 수술 전 상담과 세심한 수술이 중요하다.

색인단어: 선천성 수부 기형, 다지증, 축후성 다지증, 축성 다지합지증, 중심성 다지증

접수일 2016년 12월 5일 **수정일** 1차: 2017년 1월 15일, 2차: 2017년 1월 19일

게재확정일 2017년 1월 27일

교신저자 권성택

서울시 종로구 대학로 103

서울대학교 의과대학 성형외과학교실

TEL 02-2072-3759 FAX 02-3675-7792

E-mail stk59@snu.ac.kr