

수부의 선천성 기형

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

정문상 · 최원식 · 이우천

= Abstract =

Congenital Anomalies of the Hand

Moon Sang Chung, M.D., Won Sik Choi, M.D. and Woo Chun Lee, M.D.

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

Congenital anomalies of the hand were reviewed, which were treated at Seoul National University Hospital from 1973 to 1982.

The Conclusions are as follows.

1. Polydactyly is the most common congenital anomaly of the hand in this series. The next common congenital hand anomalies are trigger digit, syndactyly in that order.
2. Better results had been obtained with early reconstructive surgery within one year after birth.
3. Authors propose a new classification of polydactyly. In Joint type (type 1), the extradigit has its own epiphysis in its origin, and in Epiphyseal plate type (type 2) the extradigit do not have its own epiphyseal plate and seems to be derived from the physis of the more developed adjacent digit. We observed 22 cases of joint type and 10 cases of epiphyseal plate type.
4. 6 cases of macrodactyly had been observed. The complicated reconstructive surgery such as Tsuge and Barsky operation resulted in digital necrosis. So more simple and effective operation such as symphalangization would be attempted.

Key Words : Hand, Anomaly, Congenital.

I. 서 론

수부의 선천성 기형은 오래 전부터 알려져 있으며 임상에서 비교적 흔히 접할 수 있는 질환이나 현재까지 그 발생 빈도조차 정확히 조사되어 있지 못하며, 또한 그 기형의 다양성 때문에 여러가지 분류가 시도되고 있으나 전 세계적인 표준이라 할 만한 분류 역시 되어 있지 못하다. 선천성 기형은 구조적 및 기능적인 면에서 정지되어 있는 것이 아니라 성장과 함께 계속적인 변화를 가져오므로 가능한한 초기에 치료를 시행하는 것이 좋은 결과를 가져 올 것으로 기대되며 또한 초기에 재건술을 시

행한 경우라도 계속적인 추시를 통하여 기형의 재발을 조기에 발견해야 할 것이다.

이에 서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 1973년 부터 1982년 까지 111예의 수부 선천성 기형을 경험하여 그의 분류 및 수술 시기 등에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 분석

1. 분 류

Swanson분류법의 Entin 변법⁷⁾에 따라 분류 했으며 이 분류법 중 제 7형에 해당하는 전신적 골 이상(Generalized skeletal Abnormalities)을 생략하고 대신 복합 기

* 본 논문은 1982년도 서울대학교병원 임상연구비에 의해 이루어 졌음.

형 (Combined Anomalies)을 삽입했다(Table1). 남자와 여자의 비율은 1.4 : 1로 남자가 많았으며 우측과 좌측 및 양측의 비는 2.8 : 1로 우측에 발생한 경우가 가장 많았다. 평균 수술 연령은 52세이었으며 1세 이하에서 수술받은 것은 22예 이었다.

2. 각 기형별 분석

가. 발육 정지(Arrest of Development)

모두 4예가 있었으며 횡적 정지에는 제 3수지가 결손된 예가 있었으며 종적 정지에는 3예가 있었는데 이중 1예는 요골의 부분적 결손, 제 1중수골 결손 및 제 1수지부 결손이 있었으며 1예는 요골, 제 1중수골 및 제 1수지부가 모두 없었다. 나머지 1예는 제 3중수골 및 제 3수지부가 결손되어 열수 (Cleft hand)이었다.

나. 분화 실패(Failure of Differentiation)

① 선천성 요척골 결합(Radioulnar synostosis) : 요골 골두의 선천성 탈구가 동반되어 있었으며 전박이 내전(Pronation)되어 있었다.

② 수부 변형(Hand deformities) : 3예중 1예는 양측 수부의 중수지관절이 굴곡 변형 및 제 1수지가 굴곡 및 내전(Adduction)변형을 보이고 있었으며, 1예는 수지부 관절의 굴곡, 신전 강직 및 측만을 보였고 나머지 1예는 둘째 예와 유사한 변형을 보였다.

③ 합지증(Syndactyly) : 20예중 15예가 단순한 형(Simple syndactyly)이었으며 5예는 복잡한 형(Complicated syndactyly)이었다. 이중 1예는 아퍼트씨 증후군(Apert's syndrome)이었다. 평균 수술 연령은 3.3세 이었으며 1세 이하에서 수술한 예가 6예(30%)이었다.

④ 굴곡지(Camptodactyly) : 6예중 2예에서 제 5수지 이외의 부위에 굴곡 변형을 보이고 있었다.

⑤ 용수지(Trigger digit) : 30예중 27예가 제 1수지부

Table 1. Incidences, congenital anomalies of the hand

Classification	Total	Sex distribution		Side distribution		
		M	F	R	L	Both
I. Arrest of development (Failure of Formation of parts)						
A. Transverse deficiencies						
Phalangeal	1		1	1		
B. Longitudinal deficiencies						
Radial	2	1	1	1	1	
Central	1		1	1		
II. Failure of differentiation (Separation of parts)						
Synostosis	1	1		1		
(proximal radius-ulna)						
Hand deformities	3	2	1	1	2	
Syndactyly	20	16	4	4	6	10
Camptodactyly	6	2	4	3	1	2
Trigger digit	30	13	17	17	7	6
III. Duplication						
Polydactyly	32	21	11	20	8	4
IV. Overgrowth	6	3	3	4	2	
V. Undergrowth						
VI. Congenital constriction						
band syndrome						
VII. Combined						
Syndactyly and polydactyly	8	6	2	2	1	5
Syndactyly and deformity	1	1		1		
Total	111	66	45	56	28	27

(After the Entin's modification of the Swanson's classification)

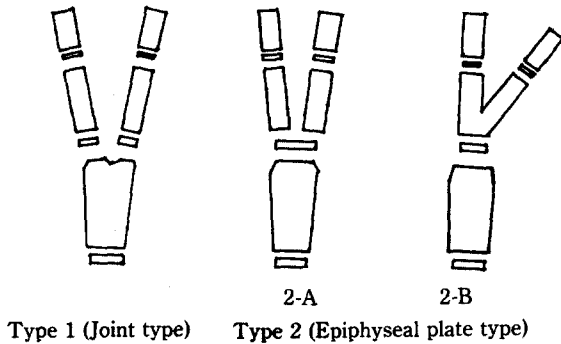


Fig. 1. Classification of polydactyly by Authors.

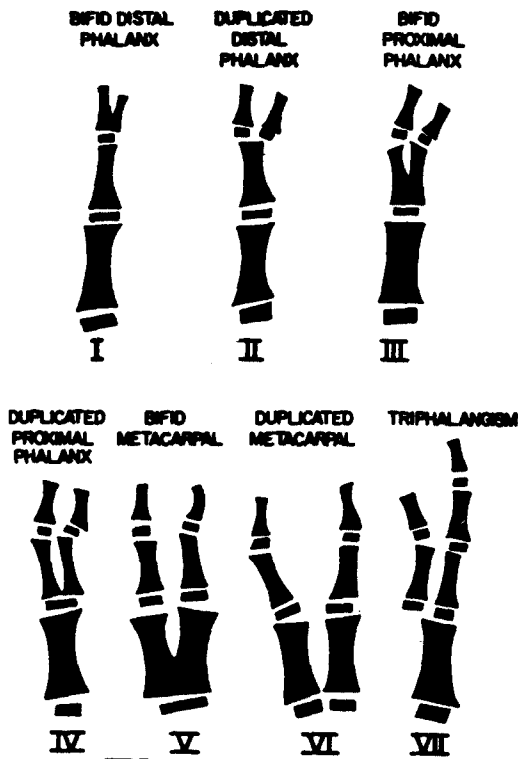


Fig. 2. Classification of polydactyly by Wassel 1969.

에 있었으며 나머지 3예는 제 3수지부에 있었다. 평균 수술 연령은 3.3세이었으며 1세 이하에서 수술한 것은 2예(6.7%)이었다.

다. 중복(Duplication)

① 다지증(Polydactyly) : 평균 수술 연령은 5.5세이었으나 1세 이전에 수술한 예가 12예(37%)이었다. 32예중 30예는 제 1수지부에 발생하였으며 2예는 제 3 및 제 5수지에 각각 1예씩이었다. 분류는 제 1형은 별도의 관절을 형성한 경우로 하고 관절형(Joint type)이라 칭하였으며, 제 2형은 골단판이 하나인 경우로 골단판형

(Epiphyseal plate type)으로 칭하였다. 제 2형은 인여지의 위치에 따라 2-A 및 2-B형으로 나누었다(Fig. 1) 저자들의 분류에 따르면 제 1형이 22예로 가장 많았으며 제 2-A형이 5예, 제 2-B형이 5예이었다.

라. 과성장(Over growth)

6예중 2예에서 복합재건술후 수술한 수지 말단부에 괴사가 나타나 말단부 절단술을 요했다.

마. 복합기형(Combined Anomaly)

9예중 합지증과 다지증이 동반된 예가 8예이었으며 1예에서는 제 4수지의 수지골 결손 및 제 5수지의 원위관절의 굴곡 및 측만 변형을 동반했다.

고 안

수부의 선천성 기형에 대한 분류는 크게 두 가지인데 그 첫째가 원인에 의한 분류이다. 원인에 의한 분류는 선천성 기형을 내재적 원인에 의한 것(Endogenous type), 즉 유전적인 결함에 의한것과 외인에 의한 것(Exogenous type) 즉, 태내에 있을 때에 기형 발생요인이 작용하여 발생하는 것으로 분류하는 것이다. 그러나 대개 유전되는 형태가 일정치 않고 뚜렷한 양식으로 유전되는 예가 많지 않으며 성인이 된 보호자들이 선천성 기형이 있었다는 것을 수치스럽게 생각하므로 유전에 의한 것인지 아닌 지를 분석하기가 어려우며 또한 외인에 의해 발생한 기형이라도 그 인자가 계속 유전될 수 있는 것이므로 원인에 의한 분류는 정확성이 적어진다. 따라서 기형의 형태적인 면을 근거로 하는 분류가 시도되고 있으며 이 분류는 기형의 기능 장애가 무엇이며 또 그 재건술을 어떻게 시행해야 하는가에 중점을 두고 있다고 하겠다^{5,6,7)}. 이와같이 형태에 근거를 둔 분류는 1972년 International Federation of Societies for Surgery of the Hand에서 시험삼아 권장했던 Entin, Barsky 및 Swanson의 분류가 있으며 저자들은 위의 분류를 약간 개정하여 1976년 Swanson이 발표한 분류를 근거로 하였다⁷⁾. 분류의 결과 111예중 다지증이 32예(29%)로 가장 많았으며, 그 다음으로 용수지 30예(27%), 합지증 20예(18%)의 순으로 많았다. 용수지는 외래에서 가장 많이 접할 수 있는 기형이나 본원에서는 수술받지 않는 예가 많으므로 실재는 이보다 훨씬 많을 것으로 생각된다. 선천성 기형의 수술 시기에 대하여 Kelikian⁸⁾, Smith^{9,10)} 등은 특별한 이유가 없는한 생후 6개월에서 1년 사이에 재건술을 시행하는 것이 좋다고 하나 대개의 교과서^{1,4,7)}에는 기능상으로 큰 장애가 있는 기형(예, 복합합지증)에서는 조기수술을 시행해야 하나 기능상에 별 장

애가 없는 기형에서는 5~6세 정도까지 기다려서 수술해야 한다고 한다. 그러나 오늘날 연부 조직에 대한 수술 기법, 미세 수술 수기 및 소아 마취의 발달로 조기 수술에 대한 장애 요인이 많이 해소되었으므로 1세 이전이라도 조기에 재건술을 시행하는 것이 재모형 (Remodelling)의 가능성을 높여 주어 장애의 변형 및 기능상의 장애를 없애는 데 좋다고 생각한다. 일 예로 다지증의 경우 조기에 절제술 및 인대와 건의 재건술을 시행하는 경우엔 별 문제가 없으나 수술 연령이 높아 질수록 남아있는 수지의 변형을 교정하기가 힘들게 된다.

다지증에 대하여는 1969년 Wassel의 분류¹¹⁾가 있는데 (Fig. 2), 저자들의 경험에 의하면 Wassel과 같이 일곱가지 형으로 분류하는 것은 형태상이나 치료면에서 별 의미가 없는 것으로 판단된다. 그의 분류중 II, VI, VII형 및 I, III, IV, V형은 각각 발생시기가 문제이지 발생 기전 및 치료 방법은 마찬가지일 것이다. 따라서 저자들은 Wassel의 분류 중 잉여지가 별도의 골단판을 가지고 있는 II, VI, VII형을 제 1형, 즉 관절형 (Joint type)으로 분류하였으며, 잉여지에 별도의 골단판이 없으며 바로 옆의 수지의 골단판에서 자라나온 것 같은, 즉 골연골종과 유사한, I, III, IV, V형을 제 2형, 즉 성장판형 (Epiphyseal plate type)으로 분류하였다. 제 2형은 다시 형태상의 차이에 따라 A 및 B의 두 구분을 하였는데 이는 두 가지 형태 사이에 수술적 방법상 약간의 차이가 있기 때문이다. 관절형에서는 관절 부위에서 절제한 후에 잉여지가 기시한 관절의 근위부 골두의 성형술 및 인대 및 건의 재건술을 시행하여야 하며, 골단판형중 2-B형에서는 단순한 절제만으로 좋은 결과에 도달할 수 있으나 2-A형에서는 골단 및 골단판의 부분적 절제술을 시행하고 혈종이 생기는 것을 방지하기 위하여 bone wax로 처치한 후 주변의 인대 및 건의 재건술을 시행하는 것이 중요하다고 생각된다.

거대지의 수술 방법에는 여러 가지가 있으나^{3,4,7)} 모두 가 골 및 연부 조직에 대한 복잡한 술식을 포함하고 있어서 저자들이 경험한 6예중 2예에서 1차재건술후 수지 말단부의 괴사로 인하여 절단술이 불가피 하였다. 따라서 거대지에 대한 재건술은 좀 더 간단하면서도 효과적인 술식의 개발이 필요하다고 생각되나 아직 이렇다할 만한 결론에는 도달하지 못하였다.

결 론

저자들은 111예의 수부 선천성 기형을 경험하여 아래와 같은 결론을 얻었다.

1. 다지증이 32예 (29%)로 가장 많았으며 다음은 용수지 (Trigger finger) 30예 (27%), 합지증 20예 (18%)의

순이었다.

2. 평균 수술 연령은 5.5세이고 1세 이하에서 수술 받은 예는 22예 (20%)이었는데 저자들의 경험으로는 1세 이하에서 조기 재건술을 시행하는 것이 좋을 것으로 생각되었다.

3. 저자들은 다지증을 관절형과 골단판형으로 분류하였으며 골단판형을 다시 두 가지로 나누어 각각을 1형, 2-A형, 및 2-B형이라 하였고 32예중 관절형이 22예, 골단판형이 10예 이었는데 이중 A형이 5예, B형이 5예 이었다.

4. 6예의 거대지에 대한 재건술 후 2예에서 말단부 괴사가 발생했다.

REFERENCES

- 1) Barsky, A.J. : *Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg.*, 33A:35, 1951.
- 2) Barsky, A.J. : *Macrodactyly. J. Bone Joint Surg.*, 49-A:1225, 1967.
- 3) Boyes, J.H. : *Bunnell's Surgery of the Hand, Ed. 5. Philadelphia, Lippincott, 1970.*
- 4) Entin, M.A. : *Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities. J. Bone Joint Surg.*, 41-A:681, 1959.
- 5) Flatt, A.E. : *A test of classification of congenital anomalies of the upper extremity. Surg. Clin. North Am.*, 50:509, 1970.
- 6) Flynn, J.E. : *Hand Surgery, Ed. 3. Williams and Wilkins, 1982.*
- 7) Kelikian, H. and Doumanian, A. : *Congenital anomalies of the hand, part 1. J. Bone Joint Surg.* 39-A:1002-1019, 1957.
- 8) Smith, R.J. and Lipke, R.W. : *Treatment of Congenital Deformities of the Hand and Forearm, Part I. The New England Journal of Medicine, Vol. 300, No. 7:344-349, 1979.*
- 9) Smith, R.J. and Lipke, R.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.*
- 10) Tuch, B.A., Lipp, E.B., Larsen, I.J. and Gordon, L.H. : *A review of supernumerary thumb and its surgical management. Clin. Orthop.*, 125:159-167, 1977.
- 11) Wassel, H.D. : *The result of Surgery for polydactyly of the thumb: A review. Clin. Orthop.* 64:175-193, 1969.