

## 선천성 수부 윤상 수축대 증후군에 대한 미세현미경을 이용한 수술적 교정

인제대학교 의과대학 일산백병원 성형외과학교실, 두손병원\*

황 호 · 김용규 · 황종익\*

— Abstract —

### **Congenital Constriction Band Syndrome of Hand ; The Correction Under The Microscope**

**Ho Hwang, M.D., Yong Kyu Kim, M.D., Jong Ick Whang, M.D.\***

*Department of Plastic and Reconstructive Surgery College of Medicine,  
Inje University Ilsan Paik Hospital, Duson Hospital\**

The Z-plasty has been known as a most common surgical treatment of congenital circumferential constriction band syndrome of the hand. There were thirteen patients of congenital circumferential constriction band syndrome of the hand.

All patients underwent Z-plasty under microscope. we did microsurgical dissection to minimize vascular, neural and lymphatic injury, and then considering secondary correction and scar contracture, tried to preserve as much subcutaneous fat and skin flap as possible without any excision. There were less skin necrosis and lymphedema as a result of vascular compromise.

Using microscope offers several advantages. First, preventing vascular, neural and lymphatic injury. Second, getting an accurate suture approximation. finally, preserving as much subcutaneous fat and skin flap as possible without any excision.

The outcome of digit growth and contour can be excellent than we expected.

As a results, we believe that correction of congenital circumferential constriction band syndrome of the hand under the microscope have better results.

---

※통신저자: 황 호

경기도 고양시 일산구 대화동 2240

인제대학교 의과대학 일산백병원 성형외과학교실

Tel: 82-31-910-7320, Fax: 82-31-910-7814, E-mail: hhoya530@hanmail.net

**Key Words:** Congenital circumferential constriction band syndrome of hand, Z-plasty, Microsurgical dissection, Under the microscope, Without any excision

## I. 서 론

선천성 윤상 수축대 증후군(congenital circumferential constriction band syndrome)은 신생아에서 발병되는 선천성 변형으로 양막대 증후군(amniotic band syndrome)으로도 많이 알려져 있는 희귀한 질환이다<sup>1)</sup>. 아직까지 정확한 원인과 발생기전은 밝혀지지 않았으나 모체의 외상, 자궁내 피임장치, 양수천자, 양막의 염증 등의 원인들이 보고 되고 있다<sup>2)</sup>. 사지변형의 수축대 뿐만 아니라 동반되는 여러 변형으로 두개안면기형, 내장기형 등이 있으며<sup>3)</sup>, 특히 수부에서의 발생빈도는 선천성 윤상 수축대 증후군을 가진 환자 중에 33%로 최근에 보고 되었다<sup>4)</sup>. 저자 등은 수부변형의 수축대의 증상을 가진 선천성 수부 윤상 수축대 증후군 환자의 수술적인 치료에 있어 혈행장애로 인한 피부괴사, 임파선 부종 등의 합병증을 최소화하기 위한 방법으로 미세현미경을 이용한 해부학적 박리를 시행하여 혈행장애로 인한 합병증 없이 좋은 결과를 얻어 치료적인 경험을 보고하는 바이다.

## II. 대상 및 방법

저자는 2001년부터 2004년까지, 4년간의 선천성 수부 윤상 수축대 증후군 환자 13명을 대상으로 하였으며 진단기준은 Patterson<sup>10)</sup>씨의 진단기준에 의거하였다(Table 1). 수축대의 깊이에 따라 피하지방과 정맥이 신전건과 진피 사이에 존재하면 천부(shallow)로, 신전건과 진피사이에 어떤 결체조직도 존재하지 않으면 심부(deep)로 나누었다. 환자에

대해 연령, 성별, 발생부위, 동반기형, 수술방법에 대해 임상기록을 분석하였다(Table 2).

수술적 치료가 필요한 환자들에 대해 단순수축대의 경우 미세현미경하에 수축대의 교정을 위하여 Z-성형술 시행하였다. 합지증이 동반된 경우에는 수축대 교정술 및 연차적인 분리술, 물갈퀴 성형술, 피부이식술 등을 병행 하였다. 수축대 교정술시 절개선은 혈행이나 신경, 림프선을 고려하였으며 Z-성형술 모양으로 작도하였다. 절개 시에는 혈행이나 신경, 임파선에 손상을 최소화하기 위해 미세현미경하에서 원위부의 풍부한 피하조직을 보존하여 말단부 혈행 및 진피 혈관층의 손상을 최소화 하였다. 또한 진피 아래층과 건측 윗부분 사이의 지방조직의 양을 최대한으로 해부학적 박리를 시행하였다. 특히 수축환의 피부조직을 최대한 남겨 조직보존을 최우선 하였다. 수축환 주위에 작도한 선에 따라 절개를 시행한 후, 근위부와 원위부의 피하박리를 시행하여 박리한 지방조직은 정확히 봉합하기 위해 미세현미경을 통하여 흡수성 봉합사로, 피부피판은 비흡수성 봉합사로 깊게 단순 봉합을 시행하였다. 이러한 수술은 수축대 정도에 따라 1~2회에 걸쳐 연차적으로 시행하였다(Fig. 1).

## III. 결 과

저자들의 환자군에서 평균 연령은 3.8세 이었으며, 수축대는 중지에서 가장 호발 하였다. 동반기형으로 합지증이 6례로 가장 많았으며, 말단지 결손증 5례, 말단거대증 2례, 다지증 1례로 나타났다. 수술시기는 3례를 제외하고 대부분 4세 이전에 시행되었다.

**Table 1.** Patterson's diagnostic criteria for congenital ring constriction

- |  |
|--|
| 1. simple ring constriction  |
| 2. Ring constrictions accompanied by deformity of the distal part with or without lymphedema     |
| 3. Ring constrictions accompanied by terminal syndactyly to "exogenous" syndactyly (acroductyly) |
| 4. Intrauterine amputation   |

**Table 2.** Data of the patients

Case	Sex	Age	Site of band	Depth	associated	Method of treatment
1	M.	19m	Lt.2,4	deep	Syndactyly Lt.4th web Acral absence 2,3th	Release by Z-plasties. Lt.2,4, MPJ Web construction FTSG Lt. 4th,5th from Rt. plantar
2	F	25m	Both hands Rt.3,4,5	shallow	Syndactyly Rt.foot 2th web	Release by Z-plasties, Rt. 3,4,5, DIPJ Web construction FTSG Rt, foot 2th web from Rt. groin
3	F	23m	Both floating thumbs	shallow	s/p release	Dorsal release by Z-plasties Dermofat flap for augmentation
4	F	6y9m	Rt. floating thumb	shallow		Lengthening of Rt. thumb Iliac bone graft Rt. 1st MC MC-C joint athrodesis tendon and muscle transfer
5	F	12m	Rt. (1),2,3,4,(5)	deep	Syndactyly Rt.4th Acral absence Rt.2,3.	Release Rt.2,3,4,5. Web construction FTSG Rt. 4th web from Rt.groin
6	M	3y10m	Both hand	shallow	Syndactyly Rt.2,3th web s/q release(2회)	Release by Z-plasties, Rt. 1,2,3,4 Web construction FTSG Rt. 2,3th web from Rt. flank Release by Z-plasties Lt.3,4,5
7	M	3y,2m	Lt. hand	deep	Acral absence 2,3,4,5	Release by Z-plasties, Lt. 1,3 Release by Z-plasties, Lt.wrist,dorsum
8	M	2y2m	Acrosyndactyly Lt 1,2,3,4,5	deep	s/p release Lt.1,3 Syndactyly, Lt.4th web	Volar band release by Z-plasties, Lt.1,2,4 (1회) Volar band release by Z-plasties, Lt.3,5 (2회) Web construction FTSG Rt.1,4th web from Rt.groin
9	M	3y10m	Rt.floating thumb	shallow		Release by Z-plasties, Rt.1
10	F	10y	Lt.2,3,4,5	deep		Release by Z-plasties, Lt.2,3,4,5
11	F	11y	Rt.3	deep	Acral absence 3	Release by Z-plasties, Lt 3
12	M	12m	Rt. floating thumb	shallow	Polydactyly Rt	Excision of extradigit
13	F	1y5m	Acrosyndactyly Lt. 3,4	shallow	Syndactyly Lt.4,5. Acral absence 3	Release by Z-plasties, Lt.3 Web construction FTSG 4th web from Rt.groin

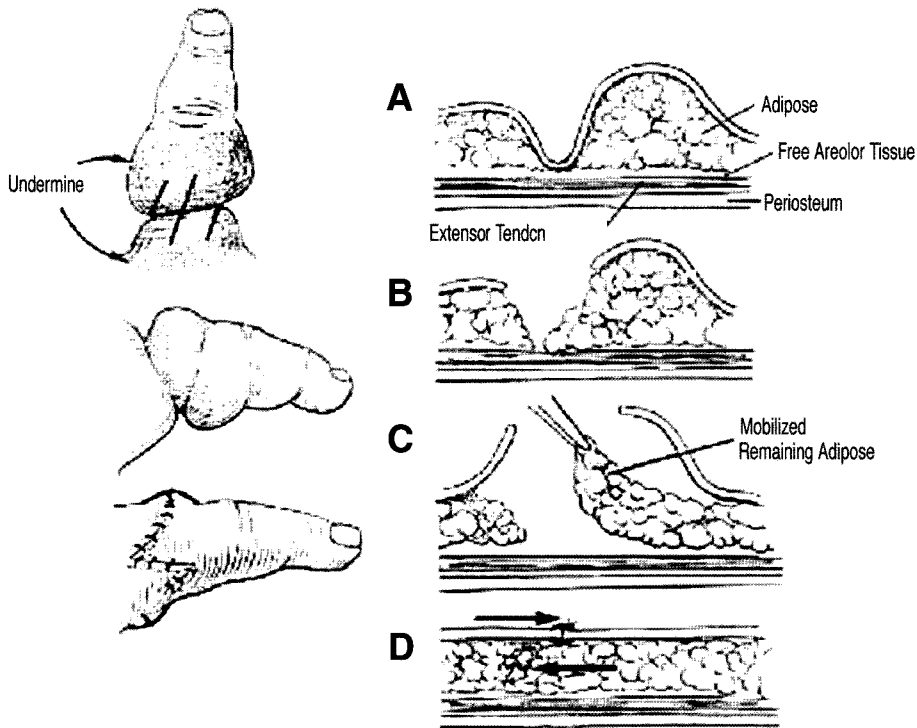
외형에 대한 평가로 우수, 만족, 불량으로 나누어 평가 하였다(Table 3). 우수(excellent)는 정상 모양과 주목할 만한 함몰, 반흔, 부종이 없는 경우 2 점으로 평가하였으며, 만족(satisfactory)은 모양은 개선되었으나 약간의 함몰, 반흔, 부종이 남아 있는 경우 1점, 불량(poor)은 모양 개선 없이 변형이 그대로 남아 있는 경우 0점으로 평가 하였다. 평균 1.7점으로 나타났으며 수축대의 깊이가 깊은 경우 1.4점으로 평균보다 낮게 나타났다.

합병증으로는 감염 1례, 비후성 반흔 1례로 나타났으며 수지 말단부 혈행장애나 부종은 없었다. 합병

증에 대한 아차적인 수술은 없었으며 감염의 경우 무균적 소독술로 완치되었으며, 비후성 반흔의 경우 6개월간의 경과 관찰과 함께 완화되는 양상을 보였다.

#### IV. 고 찰

선천성 윤상 수축대 증후군은 양막의 파열로 인한 양막의 섬유대가 태아의 여러 부위에 달라붙어 그 부위의 기형 및 절단이 발생하여 태어나 신생아에게 치명적인 손상을 초래하는 질환이다<sup>8)</sup>. 특히 사지에서 발생하는 수축환은 대부분 심부 근막까지 침범하



**Fig. 1.** The depth and configuration of each constriction ring vary tremendously. (A and B) Surgical correction includes incision of skin designed by Z-plasties in the side walls and debulking of dorsal excess adipose tissue under the microscope (C) Subcutaneous advanced flaps are mobilized as needed to correct the contour deformity. (D) Differential closure of the skin and underlying fat will help minimize a residual groove or ring.

**Table 3.** Evaluation of results

	Excellent	satisfactory	Poor
Deep	3	1	1
Shallow	6	2	0

나 드물게는 골막 부위까지 도달하여 원위부에 혈행 장애를 일으키는데 심한 경우에는 조직의 괴사나 자궁내 절단이 일어날 수 있다<sup>11</sup>.

이 질환의 발생기전에 대해서 1930년 Streeter<sup>4</sup>는 배아 형질 부전으로 인한 내인성설을 주장하였으나 1965년 Tropin 등<sup>5</sup>은 임신 중의 양막파열(amnion rupture)로 인하여 용모막(chorion)으로부터 나온 섬유성 가닥(fibrous strands)이 태아의 수지나 족지 혹은 사지에 감겨지면서 발생한다는 외인성 중배엽설을 발표하였다. 하지만 정확한 원인에 대해서는 현재에도 연구 중이다. 선천성 윤상 수축대의 호발부위는 주로 사지 원위말단부나 중앙지(central digit)에 호발된다<sup>6,8</sup>고 보고 되고 있으며 저자도 비슷한 양상을 보여주고 있다.

선천성 윤상 수축대 증후군은 수축대 자체 뿐 아니라 동반되는 다른 여러 기형<sup>8,9</sup>으로 인하여 외형상

그리고 기능상으로 심한 결함을 지니게 되는데 Flatt<sup>10</sup>은 80%의 경우 있어서 수부에 다른 기형이 동반된다고 하였으며 Temamy<sup>11</sup>등은 40~50%에서 수부이외의 부분에서도 기형이 동반된다고 보고하였다. 특히 1961년 Patterson<sup>12</sup>은 다음과 같은 진단기준을 발표하였다(Table 1). 저자들의 연구에 있어서도 Patterson의 진단기준에 준하여 진단 치료하였다. 7례에서 다른 수부 기형이 동반되었으며 그 중 가장 많은 것은 합지증 6례, 원위지 결손증 5례, 말단 거대증 2례, 다지증 1례로 나타났다. 합지증의 경우 분리술 및 물갈퀴 성형술을 피부이식과 함께 시행하였고, 원위지 결손은 보존적 치료 및 수, 족지 이전술을 시행하였다. 말단 거대증이 동반된 경우 수축환의 성형술을 시행하였으며, 다지증의 경우 제거술로 교정하였다.

선천성 수부 윤상 수축대 증후군 치료에 있어서

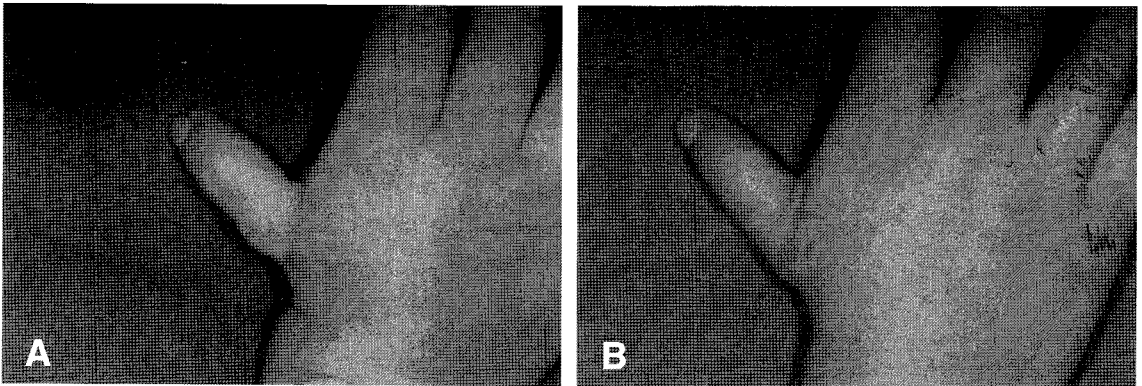


Fig. 2. (A) Preoperative photograph shows circumferential congenital constriction bands of Rt. thumb. (B) 1 year after correction with release by Z-plasties.

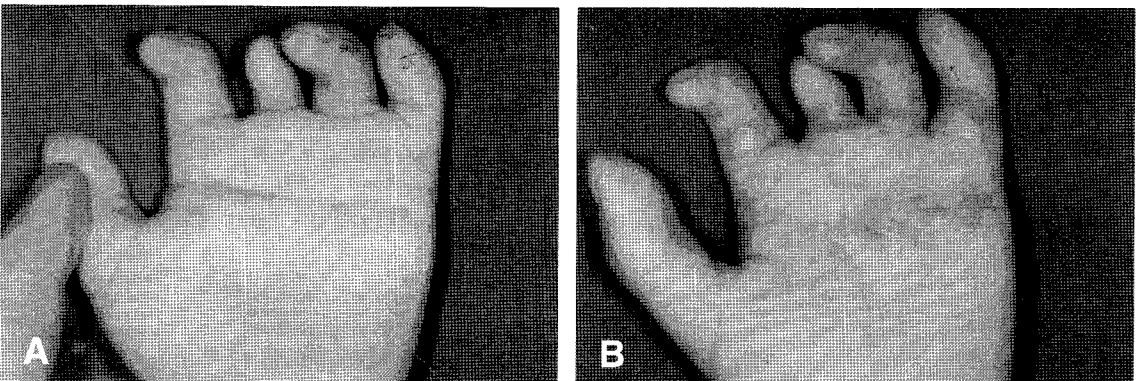


Fig. 3. (A) Preoperative photograph shows congenital constriction band on Lt. hand. (B) 6 month after circumferential correction with release by Z-plasties.

수술적 치료의 기준은 외형상 그리고 기능상의 결함을 고려하여 결정되는데, 심층 수축대의 경우 외형적인 측면에서 수술결과가 표층 수축대보다 만족스럽지 못하다. 이는 기존의 혈행장애와 수술시의 부주의한 혈행 및 임파선의 손상이 주원인이며 주의 깊은 해부학적인 박리가 무엇보다도 중요하다. 수축대의 원위부에 부종이 동반된 경우에는 수축대 및 기형에 대한 수술적 치료가 최대한 빨리 시행되어 기능성 결함을 최소화 하여야한다. 단순 수축대의 경우에는 연차적인 수축대의 연차적인 Z-성형술이 가장 보편적인 치료법으로 알려져 있으며 환자의 대부분이 성장 중인 유아인 것을 고려하여 2~3회에 걸쳐 단계적으로 시행하는 것이 좋다. 동반되는 기형 중 수부에서 가장 많이 발견되는 합지증의 경우에는 합지의 연차적인 분리 수술과 물갈퀴 성형술 및 피부이식술 등을 실시하며, 말단지 결손의 경우 아무런 치료를 하지 않는 경우가 많으나 무지나 인지의 경우 기능적인 측면을 고려하여 수족지 이전술, 수족지 연장술 등의 복합적 수술방법으로 어느 정도 기능을 향상 시킬 수 있는 것으로 알려져 있다<sup>6)</sup>.

이러한 수술의 이상적인 시기는 가급적 빨리 시행하는 것이 원칙이며 환자의 전신상태, 수부의 기능 발달상태 및 혈관 분화 정도 등을 고려하여 보통 생후 6~12개월 이내에 시행하는 것이 좋은 것으로 보고 되어 있다. 저자들의 경우 수술 시기는 평균 3.8세였으나 1세 전후에 시행하는 것을 원칙으로 하고 있다<sup>7,13-15)</sup>.

저자는 수축대의 연차적인 Z-성형술 시행시, 혈행이나 신경, 임파선에 손상을 최소화하기 위해 미세현미경하에 주의 깊게 해부학적 박리를 시행하였다. 광범위하고 부주의한 박리는 피하 혈관과 Z-성형술을 시행한 피부 피판의 혈행을 방해하거나 치명적인 손상을 줄 수 있기 때문이다<sup>3)</sup>. 원위부의 풍부한 피하조직을 고려하여 진피 아래층과 건측 윗부분 사이의 지방조직의 양을 최대한으로 남기고, 수축환의 피부조직도 최대한 남겨 수축대가 두툼하게 보이더라도 조직보존을 최우선 하였다. 환부의 성장을 고려하지 않은 수축대 제거는 기존의 피부부족을 더욱 야기 시켜 혈행장애 및 재수술의 빈도를 증가시킨다. 저자는 대부분의 환자가 성장 중이므로 2차적인 수술 및 수술부위의 구축을 고려하여 피부피판의 제거 없이 피판을 도안하여 수축대를 교정하였다. 특

히 수술 후 생긴 흉터 조직은 성장과 비례하여 성장하지 않으며<sup>13,15)</sup>, 수부의 두께를 결정하는 지방세포 역시 어느 시점에서 절대적인 모양을 결정하는 지 알 수가 없기 때문이다<sup>13)</sup>. 중증 깊이의 수축환에서 이러한 현상이 더 많이 나타났다. 이러한 점을 고려해 볼 때 1단계나 2단계로 끝이 나는 수술적 횡수5에 따른 치료는 크게 중요하지 않으며 각각의 1차 수술 후 경과에 따른 정확한 분석 및 성장과 동시에 치료적 계획을 세우는 것이 중요하리라 생각된다.

수술 후 외형에 대한 평가는 Upton<sup>8)</sup>의 평가 방식을 인용하였다. 정상모양과의 차이를 기준으로 하여 함몰, 반흔, 부종 등을 평가하여 우수, 만족, 불량을 각각 2,1,0 점으로 하여, 저자의 경우는 평균 1.7점으로 나타났다. 이는 수술자의 주관적인 평가에 의한 것으로 다소 차이가 있을 수 있다(Table 3). 수축대의 깊이가 깊은 경우 1.4점으로 평균보다 낮게 나타나는 것으로 보아 깊이가 깊을수록 수술적 교정의 어려움을 알 수 있었다.

## V. 결 론

선천성 수부 윤상 수축대 증후군 치료에 있어서 수술적 치료는 연차적인 수축대의 제거 및 Z-성형술 또는 W-성형술이 가장 보편적인 치료법으로 알려져 왔다. 저자는 수술 시 혈행이나 신경, 임파선에 손상을 최소화하기 위해 미세현미경하에 주의 깊게 해부학적 박리를 시행하여 혈행장애로 인한 피부괴사 및 임파부종 등의 합병증을 줄일 수 있었다. 또한 2차적인 수술 및 수술부위의 구축을 고려하여 지방 및 피부조직을 절제없이 최대한 보존하여 수술을 시행하여 피부결손이나 합병증으로 인한 재수술 및 수술 빈도를 줄일 수 있었다. 가급적 빠른 시기에 수술을 시작하고 미세현미경을 이용한 해부학적 박리로 조직과 혈행을 최대한 보존하여 수술을 시행한다면 침범수지의 성장과 두께 형성에 기대 이상의 효과를 볼 수 있다고 판단된다.

## REFERENCES

- 1) Yoon KS, Chung MS: A clinical study on basic information about congenital constriction band syndrome. *J Korean Orthop Assoc.* 1990;25:1157-

- 63.
- 2) Lee DK, Kim SY, Lee DH, Kim JW, Lee SK, Lee EJ: *Three cases of amniotic band syndrome. Korean J Obstet Gynecol.* 1995;38:714-9.
  - 3) Goldberg MJ, Bartoshesky LE: *Congenital hand anomaly: etiology and associated malformations. Hand Clin.* 1985;1:405-15.
  - 4) Streeter GL: *Focal deficiencies in fetal tissue and their relation to intrauterine amputation. Contrib Embryol.* 1930;22:1-44.
  - 5) Torpin R: *Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. Am J Obstet Gynecol.* 1965;91:65-75.
  - 6) Wiedrich TA: *Congenital constriction band syndrome. Hand Clin.* 1998;14:29-38.
  - 7) Visuthikosol V, Hompuem T: *Constriction band syndrome. Ann Plast Surg.* 1988; 21:489-95.
  - 8) Tada K, Yonenobu K, Swanson AB: *Congenital constriction band syndrome. J Pediatr Orthop.* 1984;4:726-30.
  - 9) Foulkes GD, Reinker K: *Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. J Pediatr Orthop.* 1994;14:242-8.
  - 10) Flatt AE: *Constriction ring syndrome. In: The care of congenital hand anomalies. St. Louis: Mosby; 1977. p213-27.*
  - 11) Temtamy SA, McKusick VA: *The genetics of hand malformations. Birth Defects Orig Artic Ser.* 1978;14:i-xviii, 1-619.
  - 12) Patterson TJ: *Congenital ring-constrictions. Br J Plast Surg.* 1961;14:1-31.
  - 13) Upton J, Tan C: *Correction of constriction rings. J Hand Surg Am.* 1991;16: 947-53.
  - 14) Muguti GI: *The amniotic band syndrome: single-stage correction. Br J Plast Surg.* 1990;43:706-8.
  - 15) Askins G, Ger E: *Congenital constriction band syndrome. J Pediatr Orthop.* 1988;8:461-6.
  - 16) Greene WB: *One-stage release of congenital circumferential constriction bands. J Bone Joint Surg Am.* 1993;75:650-5.