

양측성 축뒤손가락과다증의 치험례

조용우 · 임소영 · 문구현 · 현원석 · 방사익 · 오갑성
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 성형외과학교실

Bilateral Type III Postaxial Polydactyly: A Case Report

Yong Woo Jo, M.D., So Young Lim, M.D.,
Goo Hyun Mun, M.D., Won Sok Hyon, M.D.,
Sa Ik Bang, M.D., Kap Sung Oh, M.D.

Department of Plastic Surgery, Sungkyunkwan University of
Medicine, Seoul, Korea

An unusual case is presented as bilateral, complete digital duplication of the hand in a 32-year-old man. Radiographic evaluation showed complete duplication of intact phalanges and metacarpal bones in both hands. Although polydactyly of the hand is reported to occur among approximately 1 in 1000 live births, most of these malformations are rudimentary skin tags. Complete postaxial polydactyly is uncommon; it occurs in approximately 0.014% of all live births. The main goal of the surgical treatment is to establish adequate function and appearance. This case reports the preoperative evaluation and management of bilateral postaxial type III duplication of the fingers.

Key Words: Polydactyly, Bilateral, Postaxial, Ulnar

I. 서론

손가락 및 발가락과다증은 사지에서 흔한 기형 중 하나로, 흔히 접하는 질환이지만 분류방법이 저자마다 다양하고 복잡하다. 지금까지 국내에서도 수부 및 족부의 다지증의 치료에 대한 여러 보고가 있었지만, 양측성으로 전체 손허리뼈(metacarpal bone)까지 포함하는 제 3형(type III) 축뒤손가락과다증(postaxial polydactyly)을 성인 환자에서 시술하여 미용적, 기능적 회복을 나타낸 증례는 없었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received June 27, 2005

Revised August 2, 2005

Address Correspondence: So Young Lim, M.D., Department of Plastic Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea. Tel: 02) 3410-2239 / Fax: 02) 3410-0036 / E-mail: sy72.lim@samsung.com

II. 증례

32세 남자 환자로 손의 과잉지를 주소로 타 병원으로부터 의뢰되었다. 신체검사 상 다른 이상소견은 보이지 않았고 기저질환이 없는 건강한 상태였다. 과잉지나 그 밖의 신체기형 혹은 질환에 대한 가족력은 없었다. 환자의 양측 손의 축뒤 손가락과다증이 관찰되었다(Fig. 1). 양쪽 수부의 척측면(ulnar aspect)에 다소 짧은 과잉지가 위치하였고 다섯번째 수지와 과잉지의 동시 굽힘(simultaneous flexion) 및 과잉지의 벌림(abduction)이 관찰되었다. 또한 좌측 손등의 네번째 손목손허리뼈(carpometacarpal) 관절 부위에 2년 전 수술한 경력이 있는, 재발한 결절종(ganglion)이 발견되었다. 수부 X선 검사 및 삼차원 CT 스캔 상 다섯번째 수지의 외측에서 독립된 손허리뼈(metacarpal bone)를 가지며 갈고리뼈(hamate bone)와 관절을 이루는 과잉손가락(extradigit)이 관찰되었다(Fig. 2). 과잉손가락은 두 개의 손가락뼈(phalangeal bone)로 구성되어 있었다. 이외

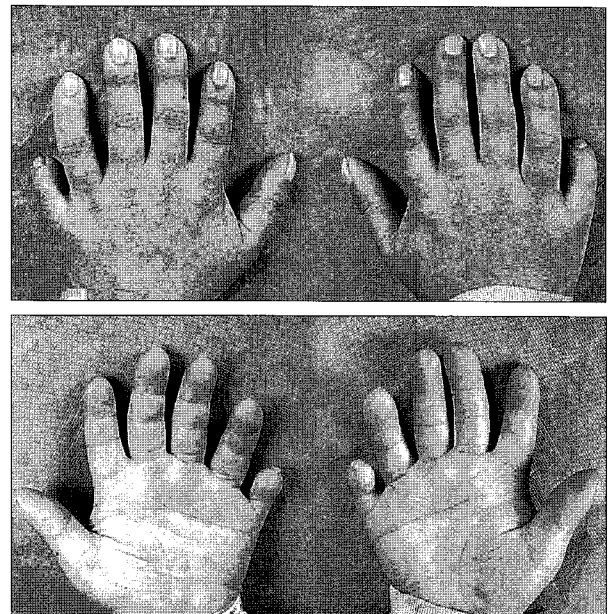


Fig. 1. Preoperative clinical photographs. (Above) Both hand dorsal view. (Below) Both hand palmar view.

의 골격구조는 정상적인 손의 구조와 같았다.

전신마취 아래에서 과잉손가락과 새끼손가락 두덩(hypothenar)의 외측면에 손가락의 중심축을 따라 지그재그형 절개를 가하였다(Fig. 3, Left). 날카로운 박리기구들을 이용하여 피부 및 근육을 박리한 후, 골막을 거상시키고 과잉손가락의 손허리뼈로부터 새끼두덩근(hypothenar muscle) 및 뼈사이근(interosseous muscle)을 분리시킨 후, 손허리뼈는 관절이단술(disarticulation)시행 후 과잉지와 함께 제거하였다(Fig. 3, Right). 부피가 큰 새끼손가락 벌림근(abductor digiti minimi muscle)을 부분절제하여 다섯번째 손가락의 외측면 및 새끼두덩의 윤곽술을 시행하였다. 과잉지의 자신경분지가 관찰되어 근위부분을 절제한 후, 연조직에 묻었다. 새끼두덩근의 먼쪽 부착부는 다섯번째 첫마디뼈(proximal phalanx)의 머리쪽으로 옮겨졌다. 짧은 새끼 굽힘근(flexor digiti minimi muscle) 및 짧은

은 새끼 맞섬근(opponens minimi muscle) 또한 다섯번째 손가락뼈의 골막으로 옮겨져 부착되었고, 또한 결인대(collateral ligament)도 재건되었다. 충분히 지혈시킨 후, 손등쪽 피부를 활용하여 새끼두덩 부근의 윤곽교정 및 개귀절제(dog-ear excision)를 시행하며 창상연을 단았다. 좌측 손등의 결절종의 제거를 위해 이전 수술의 흉터를 따라 절개하였다. 조심히 박리하여 낭종과 그 밑에 있는 관절낭과 통하는 관 및 관절낭의 일부를 포함해서 완전히 제거한 후 충분한 지혈을 마치고 배출관(drain)을 삽입하였고, 술 후 양쪽 손에 압박드레싱을 시행하였다.

술후 4일째 봉합고정드레싱을 열었고, 창상의 문제가 없음을 확인한 후 퇴원하였다. 술후 2주경 실밥을 뽑았다. 술후 현재까지 모양왜곡이나 불편감 등은 호소하지 않았고, 손허리뼈 머리의 돌출이나, 펴근힘줄(extensor tendon)의 불균형, 회전변형 등은 관찰되지 않았다(Fig. 4, 5).

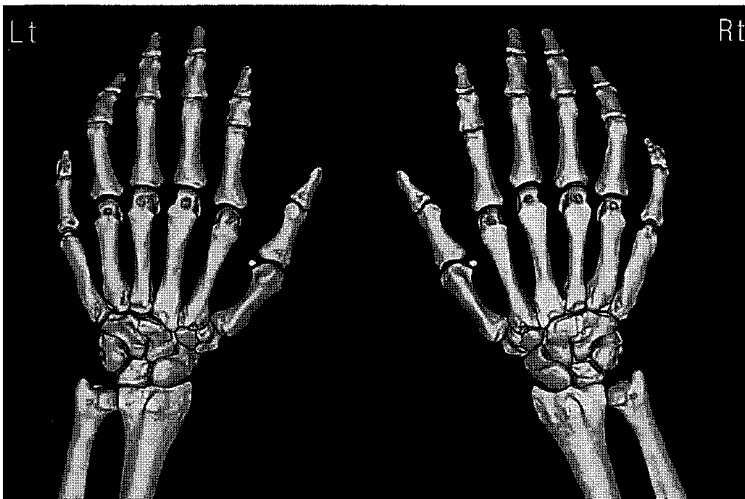


Fig. 2. Both hand 3D CT scan, dorsal view. The extradigit is located at lateral aspect of ulnar side. And its metacarpal bone is completely duplicated and articulating with hamate bone. The extradigit is consists of 2 phalangeal bones.

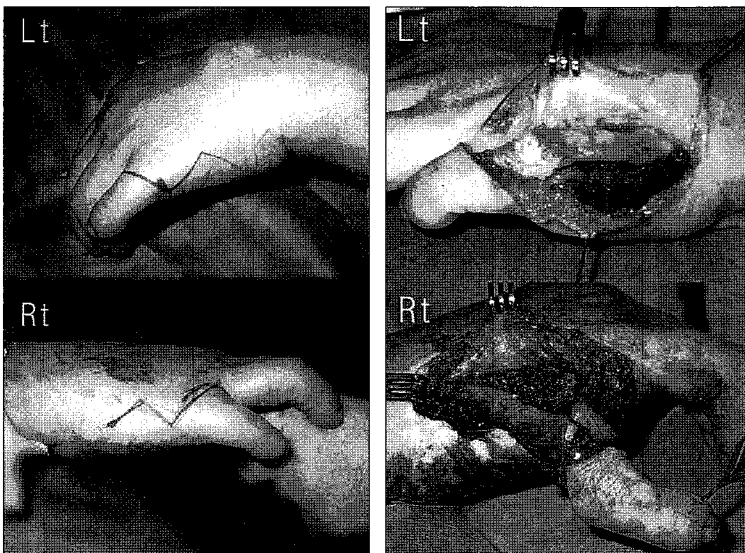


Fig. 3. Intraoperative photographs. Extradigit removal of both hand. (Left) Design of incision (zig-zag incision along the middle axis). (Right) After periosteal elevation of extra metacarpal bone(just before removal of extradigit).

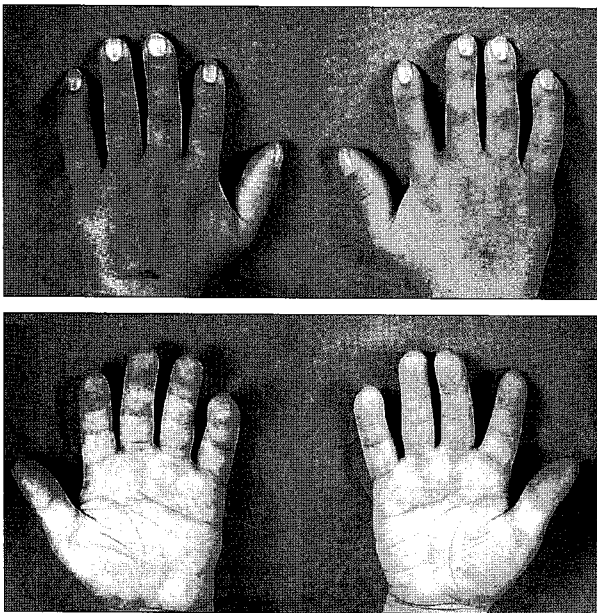


Fig. 4. Postoperative 4 week clinical photographs. (Above) Both dorsal hand view. (Below) Both palmar view.



Fig. 5. Postoperative 4 week X-ray films of both hand AP view.

III. 고 찰

한쪽 손에 5개 이상의 손가락이 있을 때 손가락과다증이라 한다. 손가락과다증은 손가락불음증보다 유전성이 강하고 보통 염색체성 우성 유전을 한다. 손가락불음증은 분화가 잘 되지 못해서 생기는데 반해 손가락 과다증은 손가락의 과도한 세로 분할(excessive longitudinal segmentation)로 인한 흔한 선천성 기형이다. 손가락과다증은 손가락불음증과 더불어 가장 흔한 손기형의 하나로, 일반적으로 대략 1/1,000 생존출생(live birth)으로 보고되고 있고,¹ 미국 내 흑인 및 인디언에서 1/300, 서양인에서 1/3,000으로 보고되고 있다. 특히 노쪽과 자쪽의 가장자리의

손가락(border digit)에 호발하나, 중심손가락(central digit)에 발생하는 수도 있다. 또한 Type A 축후성 다지증은 대략 0.014%의 발생률을 보인다.

대부분의 축후성 다지증은 양측성으로 발현되며, 흔하게 족부의 다지증도 병발된다. 최근 우리나라에서 집계한 통계에 따르면, 손가락과다증과 손가락불음증의 발생률은 각각 1/910, 1/1101명이었고, 남녀의 비율도 각각 1.14:1, 1.39:1이었다.²

Swanson은 사지의 선천성기형을 발생학적 측면에서 분류하여 다지증을 “중복(duplication)”의 범주에 포함시켰고, Flatt은 다지증을 radial, central, and ulnar로 분류하였으며, Temtamy와 Mckusick은 thumb, central, and postaxial로 나누었다. 현재는 과다증을 preaxial(축앞), central(중심성), 그리고 postaxial(축뒤)의 세 가지 그룹으로 분류한다. 중심손가락과다증은 둘째, 셋째, 넷째 손가락의 손가락과다증을 말하며 흔히 여러가락불음증(polysyndactyly)을 보인다. 축뒤손가락과다증이란 새끼손가락의 손가락과다증을 일컫는 말이며 그것을 분류하는 방법은 두 가지가 소개되어 왔다. Stelling과 Turek은 형태학적인 특징에 따라 3개의 범주로 나누었다. Type I은 연조직의 중복(duplication)으로 결찰이나 절제를 통해 치료한다. Type II는 지골의 부분적인 중복을 포함하는 것으로 손허리뼈의 disarticulation과 신경보존(nerve sparing)으로 치료한다. Type III는 손허리뼈를 포함하는 완전한 중복으로 손가락선의 절제(ray resection)가 필요하다.

이에 반해 Tetamy & McKusick은 축후성 손가락과다증을 Type A와 Type B로 나누었다. Type A는 과잉손가락이 구조적으로 정상에 가깝게 형성되어 5번째 손허리뼈나 중복된 손허리뼈와 관절형성을 하고 있는 경우로 이들 부모는 Type A와 Type B 자녀를 모두 출생시킬 수 있다. Type B는 skin tag과 같이 불완전하게 형성된 과잉손가락으로서 이들 부모는 Type B의 자녀만을 출생시킬 수 있다. Type A, B모두 상염색체 우성을 따르는 유전자의 영향을 받으나 Type A는 유전자의 변형인자(genetic modifier)들에 의해서도 조절을 받는다. 이처럼 Type A와 type B 축후성 손가락과다증은 서로 다른 유전학적, 형태학적, 그리고 임상적 특징을 갖는 별개의 질병군으로 기술된다.³ Type A가 더욱 흔하며, 유전학적 상담을 포함한 전반적인 평가를 필요로 한다.

손가락 중복과 가장 유의하게 관련되는 증후군으로는 모발, 치아, 손톱, 연골 등을 침범하는 Ellis-Van Creveld 증후군과, 비만증, 정신박약, 색소성망막염, 성기위축 등을 동반하는 Laurence-Moon-Biedl-Bardert 증후군, 이외에도 Jeune syndrome, Biernond syndrome, Meckel syndrome, trisomy 13 그리고 trisomy 18이 있다.⁴ Ruby 등은 축후성

다지증에서 소인증(dwarfism), 합지증, 그리고 척추기형 등 40여가지 이상의 동반기형을 보고하였다.

축후성다지증이 이와 같은 증후군과 연관될 때는 상염색체 열성의 유전패턴을 보인다. 이외에도 쇠항(inperforate anus), 다낭성 신장, 수두증, 그리고 심장기형 등도 또한 축후성 다지증과 연관된다.

척추 손가락과다증의 수술적 치료의 주된 목표는 적절한 기능을 갖도록 하는 것이다. 이것은 치료받은 부위에서 수지의 정확도와 근력을 최대화시키고 감각신경을 보호하는 것도 포함한다.

대뇌피질 패턴(specific cerebral cortical pattern)때문에 조기의 수술적 교정이 권장되어, 대개 생후 6개월에서 12개월 사이로 설정하기도 하나, 복잡한 재건을 해야 하는 경우에는 grasp reflex가 없어지는 시기인 18개월 경(대략 1-2세 사이)에 시행한다. 단, 중복에 의해 정상조직이 뒤틀리거나 인접손가락의 성장이 제한된다면 1세 이내에 시행하기도 한다. 우리나라의 현황을 보면 대개 1세에서 2세 사이에 수술이 이루어졌다.¹

축뒤손가락과다증 수술의 중요한 원칙은 가장 덜 유용한 손가락을 제거하는 것이다.

I, II형에서 관찰되는 꺾근힘줄, 관절면, 그리고 손가락 두덩들에 경미한 기형은 이른 시기의 덧손가락 절제만으로 간단히 치료할 수 있다. II형과 III형은 다른 형에 비해 복잡하여 2-3세까지 수술을 끝내는 것이 좋다. 수술은 결인대를 신중히 재건하여 꺾근 힘줄의 불균형을 피하고, 손허리뼈마디를 다듬고, 새끼손가락두덩근(hypothenar muscle)들을 전이하고, 등쪽관절주머니를 재건하여 치료한다. 이렇게 치료해도 수술 후 생긴 이차 변형을 개선하기 위해 다시 수술하는 경우가 적지 않으며, 수술은 일차 수술 후 2-3년 경과관찰 후 시행하는 것이 좋다.

수술 시 피부절개는 바깥쪽 정중선 축(midline axis)에 하거나 소아의 경우 좀더 높게 위치시켜서, 성장하면서 구축이 진행되지 않도록 유념해야 한다. 또한 부적절하게 절제된 손허리뼈의 머리, 남아있는 연골, 그리고 손허리뼈를 과다하게 제거하다가 생기는 손허리손가락(metacarpophalangeal) 관절 운동의 제한, 성장판의 손상으로 인한 비정상적 성장 등 발생 가능한 합병증에 대해서 숙지하고 있어야 한다. 그리고 술후에 손허리뼈머리의 돌출, 결인대 재건시 잔존 뼈 및 연골, 꺾근힘줄의 불균형, 그리고 회전 변형 등의 이차적 변형이 발생하지 않는지 세심하게 관찰해야 한다.

손가락과다증은 조기에 수술하여 정상적인 기능을 회복할 수 있도록 하고, 외형적으로도 변형이 적게 남도록 연조직을 부분적으로 절제하는 등의 윤곽술이 필요하다. 현재까지 손 허리뼈(metacarpal bone)가 중복된 손가락 과다증은 국내외적으로 보고된 바가 거의 없는 실정이다. 이들의 체계적인 분류 및 치료, 그리고 예후의 예측을 위해 앞으로도 많은 치험례가 국내에서도 보고되기를 기대해 본다.

REFERENCES

1. Orioli IM: Segregation distortion in the offspring of Afro-American fathers with postaxial polydactyly. *Am J Hum Genet* 56: 1207, 1995
2. Kim JM, Park MC, Lee SH, Na DK, Chung JH: Statistical analysis of the polydactyly and syndactyly by national health insurance corporation data. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 30: 795, 2003
3. de la Torre J, Simpson RL: Complete digital duplication: A case report and review of ulnar polydactyly. *Annals of Plastic Surgery* 40: 76, 1998
4. Goldberg MJ, Bartoshesky LE: Congenital hand anomaly: Etiology and associated malformations. *Hand Clin* 1: 405, 1985