

裂手 (Cleft Hand)*

—治驗例를 中心으로—

Cleft Hand

—A Report of Case—

서울대학교 醫科大學 附屬病院 成形外科

金 晉 煥

서 론

열수(cleft hand)—동의어 split hand, lobster-claw hand, crab-claw hand—는 수지결손증의 한 특수형으로서 대별하여 2개의 형으로 나누고 있다. 즉 손에 central ray의 결손으로 깊은 V-형 파열이 생기는 형과 3개의 central ray가 동시에 소실되어 단지 제 1지와 제 5지만 남아 그 사이는 물갈퀴 모양의 피부로 연결된 형등이다. 그러나 이외에도 여러 변형이 있을 수 있어 Kanavel (1932)은 손 중간부 발육부전증으로서 그 정도의 차이가 있을 뿐인데 다시 세분하면 오히려 혼란만 초래할 뿐이라 하였고 열수로서 처음 방사선소견을 제시하고 수술을 시도하였던 Dowd 해도 수지결손증은 없었다. 열수의 발생빈도는 매우 낮아 Birch-Jensen (1949)은 약 90,000 출생아 중 1명의 비례로 나타날 수 있고 전체 손기형증의 13%를 차지한다 했으며 Barsky도 21% 정도라 했다. 열수는 보통 Ambroise Paré (1875)가 처음 보고했다고도 하나 Hart-sinck (1770)가 흑인 노예에서 발표한 것이 처음이라는 것이 인정되고 있으며 “claw(집게발)”이란 용어도 이때 처음 사용되었다. 그후 Dowd (1896)가 처음으로 방사선소견 및 수술방법을 발표하였으며 최근 Birch-Jensen (1949), Barsky (1964) 등에 의해 분류법 및 치료법이 정리되었다. 저자는 서울대학교 부속병원 성형외과에 온 2년 3개월된 남자아이에서 제 2지와 제 3지 사이, 그리고, 제 4지와 제 5지 사이에 합지증이 있고 제 5지의 말단 지골의 결손증을 동반한 우측 열수 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증 례

성명 : ○○○

성별 : 남자

연령 : 2년 3개월

국적 및 주소 : 서울

주소 : 우측 손 제 3지와 제 4지 사이의 수장부가 파열되어 있었고, 제 2지와 제 3지 그리고 제 4지와 제

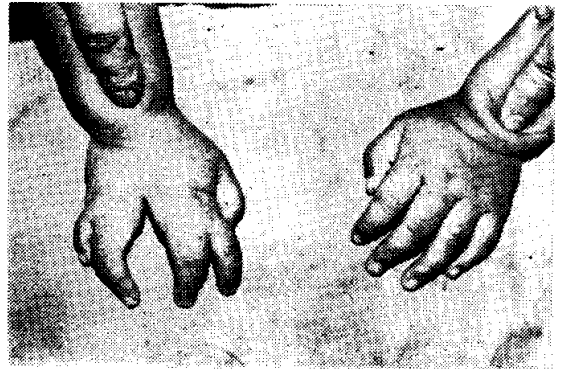


Fig. 1. The palm of the right hand is separated between the 3rd and 4th finger which is combined with syndactyly of the 2nd and 3rd interdigital spaces. And the distal phalanx of the 5th finger is missing.

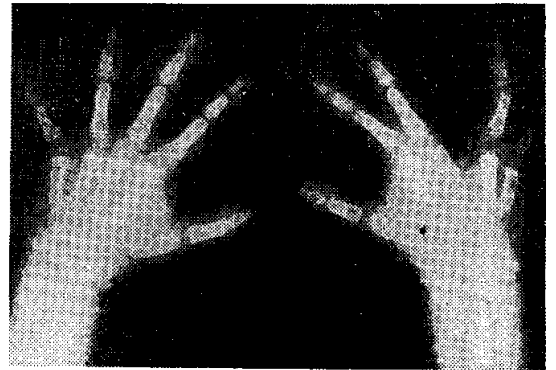


Fig. 2. Right hand roentgenogram shows the cleft between the 3rd interdigital space and hypoplasia of the 4th, 5th metacarpals and phalanx of the 5th finger is missing.

* 本論文은 第7次 大韓成形外科學術大會에서 發表하였음
(1976年 4月 29日 接受)

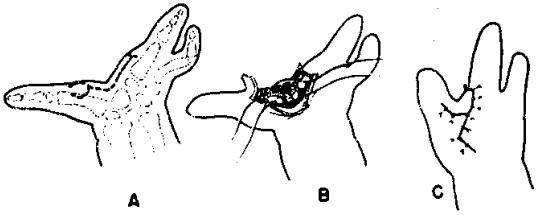


Fig. 3. Barsky Operation for cleft hand. A. The broken lines indicate the incision with the small flap on the thumb side. B. shows the flap elevated and the skin margins reflected. Stainless steel sutures are utilized to bring the metacarpals into better alignment. C. The closure. The flap is reflected across the web space and the closure carried out in a zigzag fashion to prevent linear contracture which might otherwise occur in the child patient. In cases in which syndactyly is present between the thumb and the index finger, the skin excised to close the cleft can be used as a skin graft to repair syndactyly provided it is of sufficient size. (From Barsky, Kahn and Simon: The Principles and Practice of Plastic Surgery. McGraw-Hill Book Co., Blakiston Division.)



Fig. 4. The photograph shows postoperative state of the cleft hand corrected by Barsky method. The syndactyly is also corrected.

5지 사이에 합지증이 있으며 제5지의 말단 지골의 결손증을 나타내고 있었다(Fig. 1 & 2).

신체 타부위의 기형은 발견할 수 없었다.

가족력 및 과거력: 가족력은 확실치 않았으며 임신 중 특별한 약물복용, 방사선 조사 및 virus성 감염증 등은 확인할 수 없었다.

치료: 전신마취 하에 diamond 모양의 피부편(flaps)을 좌측부 중수골관절 부위에서 제1지쪽 방향에 만들고 반대편 손가락을 향해 피부편 끝에서부터 절개

하였다. 피부편을 박리한 다음 제3 및 제4 중수골의 遠位端을 골막상으로(supraperiosteal) 박리하고 Air drill로 구멍을 뚫어 5~0 steel wire로서 견인고정하여 양골단의 간격을 좁히도록 하였다. 피부는 이미 만들어 놓은 diamond형 피부편으로 제3지간강(interdigital space)을 만들고 기타 수부배의 절개선은 Z-자형으로 봉합하였다(Fig. 3).

제2지와 제3지간 및 제4 및 제5지간 합지증은 Barsky 방법을 택하여 절제, 피부이식 및 Z-형 봉합으로 교정하였다(Fig. 4).

고 안

1770년 Hartsinck가 처음으로 증례보고할때도 “claw, 집게발 (*Kreeften schaar, crayfish claw*)”란 단어를 사용하였지만 현재 열수(cleft hand)는 Lobster-claw hand, Crab-claw hand, Split hand 등 여러 동의어로 불리워지고 있으며 Perodactylus, Peromanus, Peropus, Perochirus 등으로 불리어 지기도 하고 혹자는 태생학적 발생기전을 중심으로 “Hypoplasia of medial elements”라고 부르기도 한다.

열수는 일종의 수지결손증(ectrodactyly)으로서 손의 central ray 혹은 medial elements가 주로 침범을 받아 가재나 게의 집게발 형태의 기형을 초래하는 것으로 그 정도에 따라 Barsky(1964)는 규칙형과 불규칙형 두가지로 구분하고 있다. 즉 규칙형은 손의 정중선부에 깊은 V-형 결손이 생기는 것으로 경하면 제3지 지골들만 결손되지만 심하면 중수골, 수근골도 다 소실될수 있다. 불규칙형은 더욱 심한 형으로서 중앙 3개의 central ray가 침범되어 보통 위축된 제1지와 제5지만 남는 경우를 말하며 가끔 제1지와 제5지 사이에 흔적만 남은 제2, 제3, 제4지가 있을 수 있다.

고대 신화나 미술품등에서 열수의 존재를 찾아볼 수는 있지만 발표된 문헌으로 Ambroise Paré (1575)가 9세 소년에서 족부기형증을 동반한 2개의 손가락만 있는 기형증을 보고한 것이 처음이지만 이는 상지반측 결손증(hemimelia)을 잘못 보고한 것이었으며 1970년 Jan Jacob Hartsinck가 흑인노예에서 열족(cleft foot)을 동반한 열수를 보고한 것이 아마도 문헌상 처음인 것 같다. 또 특기할 것은 이때 벌써 유전적 경향이 있을 것이라는 점이 암시되었고 “claw, 집게발” 이란도 사용되었다. 이후 Martens(1804)가 구개열과 구순

열을 동반한 1례를 보고하고 Otto (1841), Anmon (1842) 등이 해부학적 병태를 기술하였다. Béchet(1829)가 처음으로 가족력에서 여러대에 걸쳐 나타날 수 있음을 증명하였으며 Thomson(1892)은 동양인에서 처음으로 보고하였다. Fort(1869)는 수지결손증 치료법으로는 Prosthesis(보조기) 밖에 없다고 하였으나 Dowd (1896)는 처음으로 외과적 수술로서 좋은 결과를 얻었다고 발표하였고 이때 처음으로 열수의 방사선 소견이 발표되었다.

Kanavel(1932)은 고대 동물의 그림이나 도마뱀, 도롱뇽 등의 갈라진 발을 예로 들어 열수의 원인으로서는 일종의 퇴화현상 일수도 있다는 가설을 제시하기도 하였으나 최근 Swanson(1968)등의 태생학적 사지기형분류법에 의하면 태아시 신체 특히 사지의 어느 부위에 종축으로 발육중지가 일어나 생긴다고 설명하고 있다. 이는 특히 발생학적으로 손에서는 radial ray, central ray, ulnar ray가 시간차를 두고 분화한다는 사실에 미루어 타당한 설명이라 하겠다. 열수중 제 3지와 그 중수골등이 소실되어 깊은 V-형결손을 갖고 족기형을 잘 동반하는 규칙형은 유전적 경향이 강하다는 것이 이미 밝혀졌지만(Barsky, 1964; Barsky et al., 1967, Birch-Jensen, 1949) 태아에서 어느 일정한 시기에 손의 central ray에 발육중지를 일으킬 수 있는 원인으로 유전적 인자의외에도 외부의 어떤 자극, 즉 약물, 방사선조사, virus 감염등도 관계가 있을 수 있다는 것은 여러 학자들에 의하여 추정된 바 있다. 즉 제 1지와 제 5지만 남아있는 불규칙형은 특발성으로 발생하며 족부기형중도 잘 동반하지 않는다.

열수는 족부 기형중으로 주로 열족(cleft foot)을 동반하며 이외도 구개열이나 구순열을 동반 할 수 있는데 Birch-Jensen(1949)은 그의 36례중 18례(50%), Barsky(1964)는 19례중 5례 (26%)에서 열족을 보았다고 하며 구개열이나 구순열도 Birch-Jensen(1949)은 1례, Barsky(1964)는 3례를 보고하고 있다.

상기한 유전적 경향은 비교적 농후하여 Birch-Jensen(1964)은 36례중 15례(42%), Barsky(1949)는 19례중 3례(16%)에서 확실한 근거를 얻을수 있었다고 한다.

열수는 양측성, 단측성 다 올수 있으며 성별은 일정치 않아 Birch-Jensen(1964)은 남자가 조금 많았다고 하나 Barsky(1949)는 오히려 여자쪽이 많은 것으로 보고하고 있다. 열수의 치료법으로는 그 형태에 따라 다른데 경우에 따라서는 기능보다는 그 외형을 중시할 때도 많다. Barsky(1951)는 열수 환자가 수술전에는

집게모양으로 물건을 집을수 있었으나 수술후 이 기능을 상실할수 있음을 보고하였는데 Entin(1960)과 Ke-likian(1957)도 미용효과를 위한 수술조작으로 기능을 상실하거나 저하시킬 수 있음을 강조한바 있다. 물론 합지증이 동반된 경우는 이를 교정해야하며 수장부의 결손부 양측 중수골에 골막밖에서 Drill로 구멍을 뚫어 굵은 catgut이나 steel wire로서 견인결찰하여 중수골 원위단의 배열을 교정하며 이때 제 3지가 결손되고 제 3 중수골이 남아있으면 이 중수골은 수술시 제거함이 좋다고 한다. 그러나 제 2 및 제 3 중수골을 제거할시는 모지내전근(Adductor pollicis)을 제 4 중수골에 이식하여야 하며 결손부 지간강은 diamond형 피부번으로 매꾸어 web를 형성하도록 하고 피부는 Z-자형으로 봉합해야 한다.(Fig. 3) 경우에 따라 골절단술(osteotomy)이 필요한 경우는 3~4제까지 기다려야 하며 앞으로 손의 성장에 방해될 조작들은 가능한한 피하는 것이 좋다. 비규칙형 열수인 경우 모지와 제 5지 사이의 피부가 모자라면 Z-교정술로 그 피부를 늘려주면 기능이 호전될수 있으며 수술요법과 함께 물리적 훈련요법도 열수의 기능회복에 중요한 역할을 할수 있다고 한다.

결 론

저자는 서울대학교 의과대학 부속병원 성형외과에 내원한 2년 3개월된 남자 아이에서 제 2지와 제 3지간 및 제 4지와 제 5지간에 합지증이 있고 제 5지의 말단지골의 결손증을 수반한 우측 열수 1례를 치험하였으며 동반된 수지이의 타부처의 기형증은 없었고 유전성도 명확치 않았다. 열수는 Barsky수술법으로 교정하여 좋은 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

-ABSTRACT-

Cleft Hand

-A Report of Case-

Chin Whan Kim, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University Hospital

The cleft hand, referred as Split hand, Lobster-claw hand or Crab-claw hand, is a relatively uncommon

congenital malformation of the hand, not familial and may be accompanied by foot deformities.

It is a special type of ectrodactyly which is probably resulted from the growth arrest of the medial element of hand in fetal life.

Here presented a case of cleft hand, 2 years and 3 months old baby, male, which was corrected by surgical procedure. The right hand is affected and other combined malformations are not found in this case. The family history of the patient and the environmental circumstances during the gestational period of his mother are not contributory and uncertain.

REFERENCES

- Barsky, A.J.: *Congenital Anomalies of the Hand*, *J. Bone & Joint Surg.*, 33-A:35, 1951.
Barsky, A.J.: *Cleft Hand: Classification, Incide-*

- nce and Treatment, Review of the literature and report of nineteen cases*, *J. Bone & Joint Surg.*, 46-A:1707, 1964.
Barsky, A.J., Kahn, S., and Simon, B.E.: *Congenital Anomalies of the Hand, Reconstructive Plastic Surgery*, W.B. Saunders Co., pp. 1696, 1967.
Birch-Jensen, A.: *Quoted from the Barsky, B.J.* (2)
Entin, M.A.: *Congenital Anomalies of the Upper Extremity*, *S. Clin. N. Amer.*, 40:497, 1960.
Kanavel, A.B.: *Congenital Malformations of the Hands*, *Arch. Surg.*, 25:1-53; 282-320, 1932.
Kelikian, H. and Doumanian, A.: *Congenital Anomalies of the Hand*, *J. Bone & Joint Surg.*, 39-A:1002, 1957.
Swanson, A.B., Barsky, A.J. and Entin, M.A.: *Classification of Limb Malformations on the Basis of Embryological Failure*, *S. Clin. N. Amer.*, 48:1169, 1968.