

두부·흉부 유합 쌍태아

—1부검 증례 보고—

원호병원 임상병리과

김 정 례

원호병원 산부인과

이 선·강 재 성

서울대학병원 병리과

이 혜 경·신 성 식·지 제 근

서 론

융합쌍태아(conjoined twins)는 대부분 일란성 쌍태아에서 발생하는 대단히 희유한 선천적기형이다. 빈도는 다양하지만 대략 50,000~100,000분만중 1명 또는 600쌍태아 분만중 1명 정도로 보고되고 있다. 그 발생 기전에 대하여는 자세히 알려진바 없지만 유전적 및 환경적인자가 함께 관여하는 것으로 생각되며 배아시기에 쌍태아가 두개체로 분리되는 과정에서 불완전한 분리로 인하여 융합쌍태아가 나타난다. 이 기형은 심혈관계 및 기타 내부장기의 기형을 잘 동반하기 때문에 사산 또는 분만후 곧 사망하게 되는 경우가 대부분이다. 산전에 진단은 어려우며 대부분 분만중 진단되는 수가 많고 방사선검사 및 초음파검사가 도움이 된다.

저자들은 23세 초산부에서 임신 30주만에 응급 제왕절개술로 분만된 쌍태아를 부검한 결과 무뇌증 및 내부장기의 다발성기형을 동반한 두부·흉부유합쌍태아(cephalothoracopagus syncephalus)로서 그 희유성에 비추어 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 성○희, 23세, 초산부

접 수 : 1983년 12월 26일

* 본 논문의 요지는 1982년 병리학회 추계학술대회에서 10월 21일(서울대학병원) "전시"하였음.

가족력, 다태임신, 기형 등 특기사항 없음.

기왕력 : 초경이 16세, 월경주기는 28일로 규칙적이었으며 양은 중등도였고, 유산한 적은 없었다.

임신경과 : 최종월경일은 1982년 1월 23일이었고 분만에정일은 1982년 10월 30일이었다. 임신중 특별한 감염증, 두약, 기타 방사선등에 노출된 적은 없었다. 임신 6개월에 태동이 있었고, 1982년 8월 17일 가진동이 시작되어 개인병원을 방문하여 선진부이상 이 촉진되어 즉시 본원으로 이송되었다.

초진소견 : 체격과 영양상태는 중등도였고 안검결막에 경한 빈혈이 있었으며 부종은 없었다. 규칙적인 진동이 5분 간격으로 있었고, 복부둘레는 84 cm, 자궁저부의 높이는 25 cm 이었고, 태아심음은 복부 우상방에서 규칙적으로 들렸다. 내진상 자궁구는 2 cm 개대되었고, effacement는 100%, station은 0이었다. 태아 선진부가 촉진되지 않아 복부 방사선검사를 시행하였다.

검사실 및 방사선소견 : 혈액검사상 혈색소 9.8g m%, Hematocrit 30%, 백혈구 13,400/mm³였고 혈액형은 A⁺였고 혈청매독반응은 음성이었다. 일반노검사와 생화학검사등은 정상범위였다. 흉부 X선 소견은 정상하였고, 복부 X선 소견상 무뇌증을 동반한 기형쌍태아로 판정되었다.

분만경과 : 응급 제왕절개만출술로 기형쌍태아를 분만하였으나 짧은 울음소리를 한번 낼 정도였고 곧 사망하였다.



Fig. 1. External appearance, anterior view. Twin A (left) and twin B (right).



Fig. 2. The external appearance, posterior view.

부 검 소 견

외형소견 : 유합쌍태아는 모두 남아로서 두부에서 제 간상부까지 동명의 신체부위가 결합되어 있었으며 무게는 합하여 1,000 gm 이었다. 신장(CR length)은 각각 18 cm 와 17 cm 이며 머리에서부터 13.5 cm 와 12.5 cm 정도가 앞뒤로 서로 유합되어 있었다. 안면은 하나로 전면을 향하고 있었고 두개골은 대부분 결손되어 있었으며 무뇌증을 동반하고 있었다. 외이는 4개였으며 그중 2개는 두부 후방에 위치하고 있었다. 안구는 2개, 코는 하나, 입도 하나였으며 입천장 및 입술은 각각 파열되어 있었다. 동일한 foramen magnum 에서 2개의 척추가 나오고 있었으며 경부는 하나로 짧고 굵었다. 상지와 하지는 4개로 정상위치에 부착되어 있었고 정상적으로 발육되어 있었다. 외음부는 정상남아 소견이었고 고환은 만져지지 않았다. 태반은 포함되지 않았고 부착된 제대에는 3개의 동맥과 2개의 정맥이 관찰되었다(Fig. 1과 Fig. 2).

흉곽은 서로 전면을 향하여 부착되어 있었으며 좌측아의 횡격막은 eventration 되어 있었다.

심혈관계 : 심장은 흉곽내에 각각 하나씩 심낭에 싸여 있었고 2개의 흉선이 각각의 심낭을 덮고 있었다. 좌측아(A)의 심장은 5 gm 였고 우측아(B)의 심장은 2

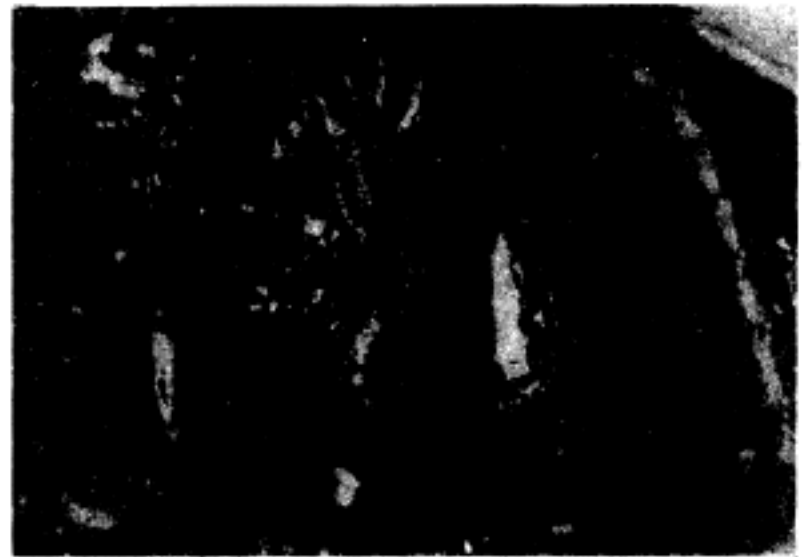


Fig. 3. The cardiovascular system of twin A showing double aortic arch.

gm 이었다(Fig. 3과 Fig. 4). 심혈관계는 중복되어 있으면서 선천성기형을 동반하고 있었다(Fig. 5). 즉 좌측아의 좌심실에서 나온 상행대동맥은 2개의 대동맥궁(double aortic arch)을 형성하여 그 한쪽이 우측아의 하행대동맥과 고통하고 있었다. 우측아의 심장은 심한 저형성을 보였고 양심실에서 하나의 공동동맥간(common truncus)을 형성하였고 여기서 좌우폐동맥을 분리한 다음 대동맥궁을 이루고 있었다.

호흡기계 : 코는 하나지만 후두로 갈수록 확실히 분리되어 기관은 둘이었다. 폐는 4개로 정상에 비하여 훨씬 작았고 무기폐성 변화를 보였다. 좌측아의 폐는 합하여 5 gm 으로 심한 저형성을 보였고, 우측아의 폐는 합하여 6 gm 으로 엽간경계가 불확실하였다.

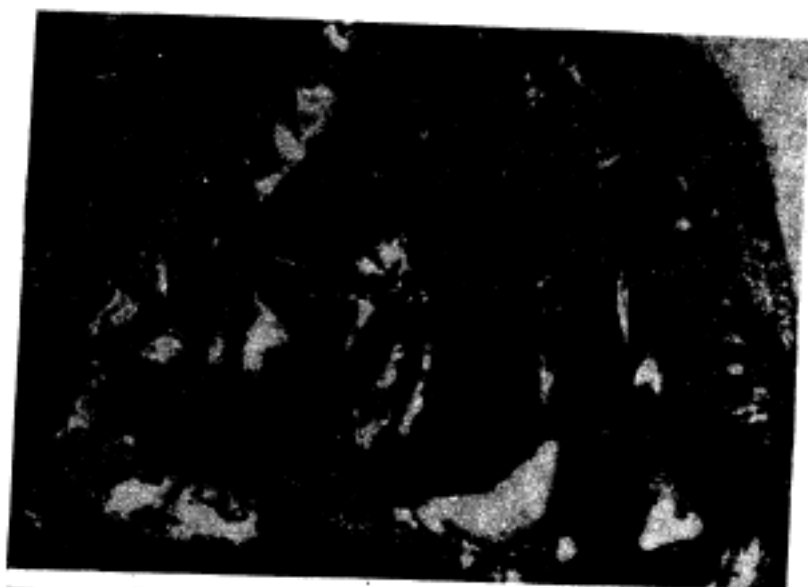


Fig. 4. The cardiovascular system of twin B showing truncus anomaly.

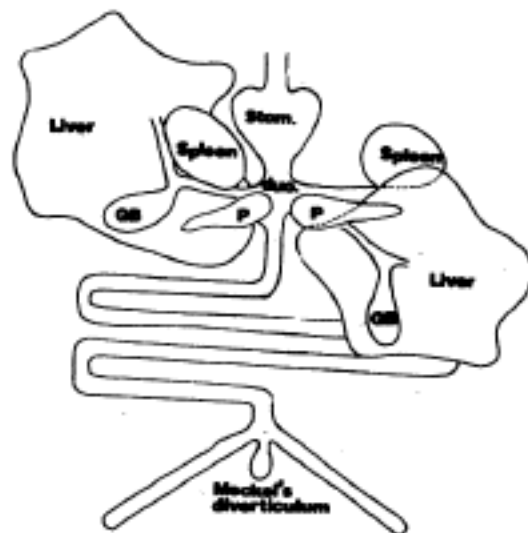


Fig. 6. Schematic view of the digestive and the hepatobiliary systems.

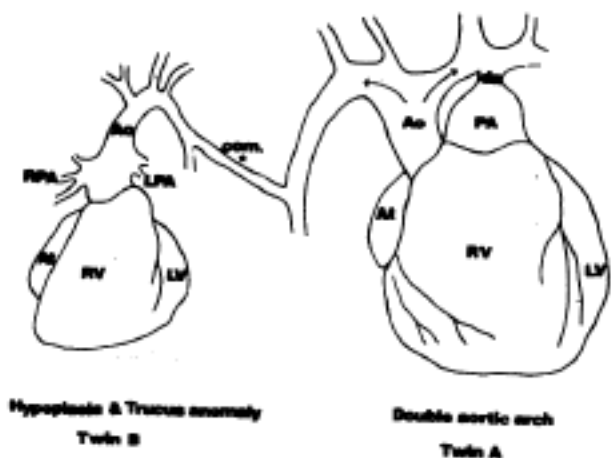


Fig. 5. Schematic view of the cardiovascular system of twin A and twin B.



Fig. 7. Skull defect and base of the cranium, showing remnant of rhombencephalon.

소화기계 : 입과 인두는 하나였고, 역시 식도, 위, 십이지장을 거쳐 소장의 중간부분까지 단일계통이었으며 맥펠서 게실(Meckel's diverticulum)을 기점으로 하여 그 원위부는 중복되어 있었다(Fig. 6). 간장 및 담낭, 췌장은 모두 2개씩이었고 각각 여기서 나온 총수담관과 췌관이 십이지장에 개구하고 있었다(Fig. 6).

기타 : 비장은 2개였으며, 우측아에서 1개의 부비(accessory spleen)가 추가로 발견되었다. 비뇨기계는 모두 정상이었고, 생식기는 4개의 고환이 복강내에 위치하고 있었다. 중추신경계는 뇌실질이 거의 없이 뇌조직의 발달이 극히 나쁜 무뇌증의 소견을 보였다(Fig. 7).

고 안

맨처음 유합쌍태아의 기술은 Bibbenden에서 볼 수 있고 1,100년 Kent에서 34세 산모로부터 태어나서 6

시간만에 사망한 어깨가 유합된 쌍태여아에 대한 기술이 있다¹⁾. 그러나 확실히 알려진 것으로는 1811년 제대(umbilicus)가 band로 유합된 Siam에서 출생한 Chang과 Eng이고 미국에서는 중복기형아를 'Siamese twins'으로 간주하고 있다^{1,2)}.

유합쌍태아의 발생빈도는 보고자에 따라 차이가 있어 Potter³⁾는 60,000분만중 1예, Ryden⁴⁾은 40,000분만중 2예, Adair⁵⁾는 2,500분만중 2예로 보고한 바 있다. Tan⁶⁾은 Singapore의 Kandang Kerbau Hospital에서 10년간 400,000이상의 분만중 7예를 보고하였고 이중 5예는 살아서 태어났지만 4예가 곧 사망하였고 나머지 한예는 생후 3개월에 외과적으로 분리수술을 시도하였다. Mudaliar⁷⁾는 약 25,000분만중 4예, Mortimer⁸⁾는 약 85,000분만중 3예를 보고하였고 Zangemeister⁹⁾에 의하면 전체분만중 0.01%이고 전기형아의

0.4%라고 보고하였다. Campton¹⁰⁾은 250,000분만중 5예 또는 4,500쌍태아중 5예로 보고하였다. 평균적으로 50,000~100,000분만중 1예 또는 600쌍태 분만중 1예 정도로 보고되고 있다. 한국에서는 정확한 통계는 없지만 김¹¹⁾(1966), 김¹²⁾(1968), 안등¹³⁾(1969), 김등¹⁴⁾(1970), 백등¹⁵⁾(1973), 홍등¹⁶⁾(1980) 및 지등¹⁷⁾(1981)에서 9예의 보고가 있다. Heil¹⁸⁾은 1921년 220예의 보고에서 여성이 남성의 2배, Tan⁶⁾은 70%가 여성이었으며, Mudaliar⁷⁾는 9예중 6예가 여성, Merkel¹⁹⁾은 80예의 흉부유합기형중 60예가 여성이라 하였고 Milham²⁰⁾은 22예중 20예가 여성이라고 하였다. 우리나라의 보고에서도 9예중 8예가 여아였고 본 증례는 남아였다.

중복기형의 원인 및 발생기전에 대하여는 Collision theory 및 Fusion theory 등¹⁾ 여러가지 학설이 있으나 확실한 것은 없다. Potter²⁾는 중복기형은 일란성쌍생아의 발생과 유의하여 축성분화중심(center of axial growth)이 불완전하게 분리되면 분리안된 부분은 양배아가 공유하게 되어 발생하며 두배아의 동일부위가 이차적으로 융합될 가능성은 적다고 지적하였다.

중복기형아에서 수반되는 심혈관계기형은 흉부유합쌍태아에서 많고²¹⁾, 75%에서 심장이 융합되고 90%에서 심방이 융합된다고 하였다. Finola²²⁾의 두부흉부유합쌍태아 보고에에서는 흉곽내장기가 중복되어 있었다. 본예는 심맥관계가 중복되어 있을 뿐만아니라 double aortic arch 및 common truncus 등의 기형을 동반하고 있었다.

결 론

저자들은 23세의 초산부에서 임신30주만에 응급제왕 절개술로 분만된 무뇌중 및 내부장기의 다발성기형을 동반한 두부흉부유합쌍태아 1예를 부검하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Wodbery R, Kaplan C, Leopold G, Porreso R, Resrik, R, Benirschke K: *Cephalothoracopagus (Janiceps) twinning. Obst Gyne 54:392, 1979*
- 2) Williams Obstetrics: 16th Ed. New York PHI ACC 1980, p644
- 3) Potter EL: *Pathology of the fetus and the in-*

- fants. 2nd Ed 1952, Year Book Medical Publishers Inc Chicago*
- 4) Ryden A: *Delivery of thoracopagus. Zentralbl Gynak 58:972, 1934*
- 5) Adaii, FL: *Fetal malformations in multiple pregnancy. Am J Obst Gynecol 20:539, 1930*
- 6) Tan KL, Goon SM, Salmon Y, & Wee JH: *Conjoined twins. Acta Obst & Gyne Scand 50:373, 1971*
- 7) Mudaliar AL: *Double monster. A study of their circulatory systeme and some other anatomical abnormalities and complications in labor. J Obst Gyne Brit Emp 73:753, 1930*
- 8) Mortimer B and kirshbaum JD: *Human double monster(so-called Siamese Twins). An anatomical presentation. Am J Dis Child 64:697, 1942*
- 9) Zangemeister: *Lehrbuch du Geburtshilfe 746, 1927*
- 10) Campton HL: *Conjoined twins. Obst & Gyne 37(1):27-33, 1971*
- 11) 김인기: *두부유합태아의 1예에 관한 해부학적 관찰. 부산의대잡지 6(1):231, 1966*
- 12) 김충식: *흉부유합 중복기형아의 1예. 전남의대잡지 5(1):135, 1968*
- 13) 안궁환, 지계근, 이진호, 이상국, 김홍택, 전경호: *중복기형아의 병리학적 검색. —2부검 증례 보고— 대한병리학회지 3:2, 1969*
- 14) 김재규, 김진정: *중복기형아의 해부학적 검색. 부산의대잡지 제10권 제2호 1970*
- 15) Baik SH and Moon H: *A case of conjoined twins (Dicephalus Dipus Tribraichius), 대한산부인과학회지 8:93, 1973*
- 16) 홍석호, 조만현, 오창학, 박영하, 지계근: *흉부유합중복 기형아의 1예. 을지의보 제3권 제1호 1980*
- 17) 지계근, 이윤성, 고인향: *Conjoined twins (Two autopsy cases) Enviromental mutogens and carcinogens 1:11, 1981*
- 18) Heil: *Cited by chung: KJ of Obst & Gyne 8:9, 1965*
- 19) Meckel GF: *Cited from shaw, CC et al. Am J Obst Gyne 27:655, 1934*
- 20) Milham S: *Symmetrical conjoined twins, ana-*

*lyses of the birth records of twenty-two sets. J
Pedial 69:643, 1966*
21) Tandon R, Sterns LP and Edwards JE: *Thor-
acopagus twins, report of a case. Arch Pathol*

98(4):248, 1974
22) Finola GC: *Cephalothoracopagus. (Double mon-
ster) Am J Obst Gyne 28:455, 1934*

=Abstract=

Cephalothoracopagus Syncephals

—An autopsy case report—

Jeong Rae Kim, M.D.

Department of clinical pathology, Veterans Hospital

Sun Lee, M.D., Jae Sung Kang, M.D.

Department of Obst. and Gyne., Veterans Hospital

Hye Kyung Lee, M.D., Sung Shik Shin, M.D.,

Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National

University Hospital

Conjoined twins are very rare congenital malfo-

rmation in which twins have varying degree of anatomical union. They are reported to occur by the incidence of 1/50,000 to 1/100,000 in deliveries and in approximately 1/600 twin births.

The conjoined twins are usually associated with anomalies of internal organs, most commonly cardiovascular anomaly leading to immediate postnatal death.

A case of conjoined twins(cephalothoracopagus syncephalus) was delivered by Caesarian section from a 23-year-old primiparous woman at OB and GY dept., Veterans Hospital. Gestational period was 30 weeks and both twins died soon after birth.

The autopsy was performed and a review of literature on conjoined twins were discussed briefly.