

## 무두 무심 태아

—1예 보고—

조선대학교 의과대학 병리학교실

황호원 · 송혜숙 · 박영진 · 서재홍

### 서 론

무심 태아는 일난성 쌍아중 한명에서 나타나는 희유한 기형으로 단태 임신에서는 볼 수 없으며 재태기간 중에는 다른 쪽의 정상 태아와의 태반 혈관 문합으로 혈액을 공급받아 생존하다가 출산후 대개의 경우 곧 사망한다. Benedetti에 의하여 1533<sup>1)</sup>년 처음 보고되었으며 국내 보고로는 1983년 지 등의 5<sup>2)</sup>예와 1<sup>3)</sup>예의 지상보고가 있다.

저자들은 선천성 기형을 동반한 무두 무심 태아 1예를 경험하여 부검 소견과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 아: 최○님 애기

과거력, 가족력: 특이할만한 사항 없음.

산과 경력: 남편의 나이는 29세였으며 16세때 초경이 시작되었고 월경주기가 불규칙하였으나 2년전 첫 아이 분만후 부터 규칙적이었다.

현병력: 임신 24주에 갑자기 복부팽만이 심하여 초음파 검사를 시행한 결과 양수 과다증, 태아기형을 동반한 쌍아 임신으로 확인되어 옥시토신 유도 분만을 시행하였다. 24주된 제 1여아는 750 gm의 미숙아로 외부 기형은 없었으나 한시간 반후 호흡부전으로 사망하였다. 제 2여아는 700 gm의 기형아로 사산이었다.

검사소견: 혈액소견, 뇨검사소견은 정상, 매독 반응 검사는 음성반응을 나타냈으며  $\alpha$ -fetoprotein은 혈청과 양수에서 정상범위에 속했으며 5,000 cc의 양수 과다증이 존재하였다.

접 수: 1984년 7월 5일

본 논문은 1984년도 춘계 학술대회에서 발표하였음.

부검육안 소견: 무심태아는 전장 20 cm, 체위 25 cm로 전반적으로 심한 부종의 동반과 상부가 팽만되어 있었다. 두부와 상지의 무형성과 여성 생식기 모양의 흔적이 보이며 좌우 족지는 각각 4개씩 존재했으며 내반 요종족(calcaneo-varus) 변형이 있었다. 전면부 중앙에서 절개를 시행하니 상부는 다발성 낭종으로 구성되어 있으며 흉강과 횡경막을 찾아볼 수 없었고, 위가 존재하지 않는 맹관으로 시작하는 12 cm의 장관이 항문과 잘 교통되어 있었다. 좌우 신장은 크기가 2.5×2.0 cm였으며 이 외의 장기는 관찰되지 않았다. 연골성의 골격 구조로는 4쌍의 늑골과 19개의 척추와 골반

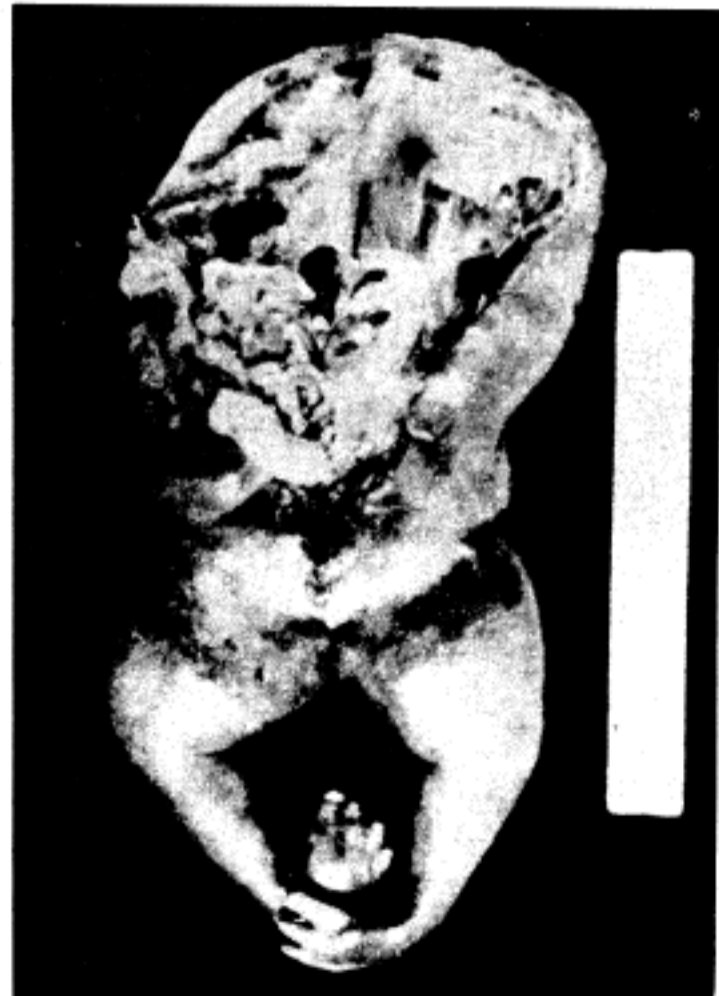


Fig. 1. Anterior view of the acardius acephalus with calcaneo-varus deformity and 4 toes.



Fig. 2. Multicystic upper pole, lack of thoracic cage, both kidney, and remnant of intestine without stomach.

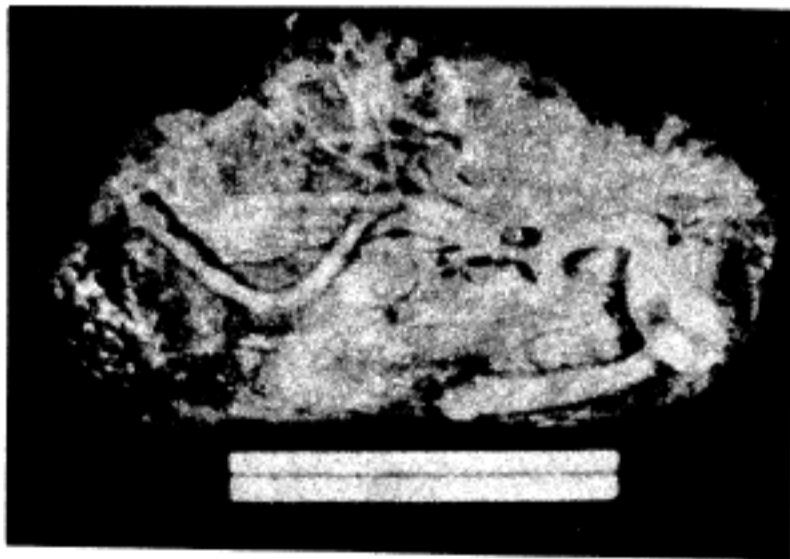


Fig. 3. Anterior view of placenta. Monochorionic diamniotic placenta with atrophied umbilical cord supplying acardius acephalus and vascular anastomosis.

대퇴골, 장골, 비골, 족장골이 발견되었다. 척추강내의 연수는 S<sub>4</sub>부위까지 존재하였다. 태반의 무게는 680 gm으로 정상 태아의 제대와 비교하여 기형아의 제대는 매우 위축되어 있으며 제대 혈관은 두개의 동맥과 한개의 정맥으로 양 제대사이에 양막이 존재하는 단일 융모막성 이중 양막성 태반이었다.



Fig. 4. Section of the body surface shows transitional zone of no epithelial covering and loose mesenchyma(H & E. 100x).

현미경적 소견 : 장관의 접막에는 입파구의 융집이 관찰되었으며 장관막에는 동맥과 정맥, 신경조직들이 발달되어 있었다. 원시적인 난소와 부신조직의 일부가 발견되었다. 상부의 체표면에서 여러곳의 조직을 관찰해 보니 부종성의 간엽 조직으로만 구성되어 있는 부위를 발견할 수 있었으며 하지의 체 표면 조직에서는 많은 모낭과 땀샘이 발견되었다.

### 고 안

무심 태아의 발생빈도는 34,600<sup>4)</sup>분만에서 한번 정도 나타날 수 있다. Schatz<sup>5,6)</sup>는 무심 태아의 분류를 심장의 흔적이 있는 반 무심 태아(Hemiocardius)와 심장이 전혀 존재하지 않는 전 무심 태아(Holoocardius)로 구분하였으며, 전 무심태아를 세분하여 Acardius acephalus(무두 무심 태아), Acardius acormus(무하체 완전 무심 태아), Acardius amorphus(무형 무심 태아)로 구분하였다. 이러한 무심 태아는 Schwalbe<sup>7)</sup>에 의하여 융모막 혈관 기생체(Chorioangiophagus parasiticus)라 명명되었는데 이유는 직접적으로 정상 태아의 혈액공급에 의존하기 때문이다. 무심태아는 다태 임신중에서도 거의 대부분의 경우에서 일난성 쌍아중에서 나타나기 때문에 단일 융모막성 태반이며 동일한 성(性)으로 나타난다<sup>8)</sup>. 하지만 삼태 임신에서도 나타난 보고가 있다<sup>9~12)</sup>.

### 원 인

무심태아의 발생에 대하여 여러가지 이론이 있다.

1) Kaufman<sup>13)</sup>과 Loeschche<sup>14)</sup>는 배형질(Germ pla-

sma)의 장애가 아니라고 본다. 이유는 정상 태아가 같은 난자에서 발생하기 때문이며 Krause<sup>15)</sup>는 한 배아의 압박이 무심태아를 일으키는 요인으로 보고, 이러한 압박이 초기배아의 표면에 심장이 존재할 때 일어나는 것으로 생각한다.

2) Mechel<sup>16)</sup>, Panum<sup>17)</sup>, Potter<sup>18)</sup>는 불완전한 순환의 결과가 아니라 일차적인 결핍은 발육될 부분의 부전이라고 본다.

3) 비정상적인 혈관문합에 의하여 신체의 형성될 부분의 이차적인 위축에 의한다는 이론에 많은 지지자들이 있다. Claudius<sup>19)</sup> and Ahlfeld<sup>20)</sup>는 일차적인 요소는 두 태아의 제대 혈관간의 문합이라고 생각했으며 무심태아를 일으키는 가장 중요한 원인으로 혈류의 반전(Inversion)을 Claudius가 처음 알아 냈다. Hunziker<sup>21)</sup>는 동맥과 동맥, 정맥과 정맥의 혈관문합 때문에 보다 약한 태아의 순환이 반전을 초래함으로써 보다 강력한 태아의 동력에 의하여 압도되어서 심장이 완전히 말살(obliteration)된다고 생각한다. Schatz<sup>22)</sup>에 의하면 만일 초기의 발육기에 한 배아의 심장이 다른 배아의 발육보다 강력하다면, 점차적으로 강력한 배아의 많은 부분이 태반과 연결되어 먼저 독립하게 된다. 그래서 심장의 크기가 갑자기 커지는 반면에 다른 배아에서 발생한 태아는 혈액을 점점 적게 공급받아서 결국에는 위축이 된다고 생각한다.

무심 태아의 제대는 정상에서 정상보다 짧은 길이로 나타날 수 있으며, 위축되어 있거나 부종성으로 보인다. 제대 혈관은 두개의 동맥과 한개의 정맥이거나 동맥과 정맥이 각각 하나씩 존재한다<sup>23)</sup>.

### 분 류

1) Acardius acephalus; 가장 빈도가 높은 형태로 머리가 없으며 흉강내 장기가 결핍되어 있다. 횡격막이 존재하면 흔적으로 존재하며 대개 늑골은 생겨 있고 흉추가 결손되거나 솟적으로 감소되어 있다. 복부 장기는 간, 비장, 신장, 장관의 잔유물이 존재하기도 한다. 미발육된 생식선이 발견될 수도 있다. 무공함문일 수 있으며 골반과 하지의 골격은 잘 발달되어 있지만 상지는 존재하지 않을 수도 있다.

2) Acardius acormus: 가장 드문 형태로 머리만이 발육되어 있고 태반에 직접 붙어있거나 제대를 경유하여 부착되어 있다.

3) Acardius amorphus: 가장 발육이 안된 형태로 피부로 덮인 형태를 감지할 수 없는 뼈, 연골, 지방조직, 섬유조직, 혈관등의 덩어리이다.

4) Acardius anceps(Simonds & Gowen)<sup>24)</sup>: 머리의 발육이 아주 빈약하거나 잔유물 상태로 존재하며 어떤 저자들은 무두 무심태아의 분류에 포함시킨다.

5) Acardius mylacephalus(Simonds & Gowen)<sup>25)</sup>: 형체를 알아 볼 수 없는 덩어리로 사지를 추측할 정도의 것이 붙어 있다.

### 결 론

단일 음모막성 이중 양막성 태반인 일난성 쌍아중 24주된 제 2 여아로 두부 및 상지 흉강의 무형성과 선천성 기형을 동반한 무두 무심 태아 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### REFERENCES

- 1) Benedetti: *De singulis corpori humani morbis a capite a pedis*, 1533
- 2) 지계근, 이해경, 박철근: Holocardius. 대한병리학회 추계학술대회 초록집 34, 1983
- 3) 지계근, 이해경, 김경호: 무심태아. 대한병리학회 추계학술대회 초록집 45, 1983
- 4) Gillim DL and Hendricks CH: *Obst & Gynec* 2:647, 1953
- 5) Schatz CF: *Die Acardii und ihre Verwandten. Berlin, 1898, A Hirschwald.*
- 6) Potter EL, Craig JM *Pathology of the fetus and the infant. Year book medical publish* 207 3rd edition.
- 7) Schwalbe E: *Die Morphologie der Miss bildungen des Menschen, etc. Jana, 1907. G Fisher.*
- 8) Potter EL: *Twin zygoty and placental form in relation to outcomes of pregnancy. Am J Obst Gynec* 87:566, 1963
- 9) Baldi EM and Itoiz OA: *Obst y gynec latino-am*, 11:460, 1953
- 10) Ruge C: *Ztschr Geburtsh U Gynäk* 115:285, 1937
- 11) Freudenberg F: *Deutsche med Wchnschr* 6: 510, 1880
- 12) Kinoshita: *Deutsche med Wchnschr* 1903, 39, *Vereinsbeilage* p184
- 13) Kaufman MS and Walters D: *Obst and Gynec* 9:221, 1957

- 14) Loeschche H: *Die Acardie cinedurch Anoxybiose und Nährstoffmangel Verursachte Hemmungsbildung Virchows Arch Path Anat* 315:499, 1947-1948
- 15) Krause W and Bejdl W: *Beitrag Zum acaedrir problems. Acta anat* 6:226, 1948
- 16) Meckel: *Arch f Anat. Physiol u Wissensch Med*, 1850
- 17) Panum: *Bidrag til Kundskab om Misfostrenes physiologiske Betyding Copenhagen*. 1877, p15
- 18) Potter EL: *Pathology of the Fetus and the Newborn Chicago III year Book*, 1952
- 19) Claudius: *Die Entwicklung der herzlosen Missgeburten Kiel*, 1859
- 20) Ahlfeld: *Arch F Gynaek*, 1885, 14:326
- 21) Hunziker: *Beitr zGeburtsh u Gynaek*, 1906-07, 11:385
- 22) Schatz: *cited by Stander H in Textbook of Obstetrics(ed. 3). New York Appletoncentury-Crofts*, 1945
- 23) Napolitani FD Schreiber I: *The acardiac monster. Am J Obst Gynec* 80:582, 1960
- 24) Simonds JP and Gowen GA *Fetus amorphus: Report of a case. Surg Obst & Gynec* 41:171, 1925

=Abstract=

**Acardius Acephalus**

—A case report—

Ho Won Hwang, M.D., Hye Suk Song, M.D.  
Young Chin Park, M.D. and Chae Hong Suh, M.D.

*Departments of Pathology, College of Medicine  
Chosun University, Kwang Ju*

Acardius is more uncommon situations that occur in a pair of monozygotic twin. Abnormal fetuses of this variety are never found in single

pregnancies, and circulation of blood is only by virtue of communication with the vessels supplying the normal twin.

Acardia shows various other defects in addition to the absence of heart. The most common form is the acardius acephalus, they are headless and lack thoracic organs and upper extremities. The abdominal organs might contain remnants of liver, spleen, kidney, or intestine. Underdeveloped gonads are occasionally found.

Recently authors experienced a acardius acephalus in 28 year-old female and herein reported with literature review.