

부착경이상: 10부검증례 분석

서울대학교 의과대학 병리학교실

이 승 숙 · 지 제 근

Body Stalk Anomaly: Analysis of 10 Autopsy Cases

Seung Sook Lee, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Body stalk anomaly represents an extreme maldevelopment of embryonic body folding and is characterized by absence of the umbilicus and umbilical cord. The failure of complete obliteration of the extraembryonic coelom is responsible for the absence of the umbilical cord formation and the wide-based insertion of the amnioperitoneal membrane onto the placental chorionic plate.

We have analyzed 10 autopsy cases of various midline anomalies of the body that could best be classified into body stalk anomaly. All cases were either stillborns or dead immediately after birth. The pregnancy was interrupted due to this anomaly in 6 cases, and their gestational ages varied from 17 weeks to 37 weeks. The affected fetuses were characterized by absent or vestigial umbilical cord, and ruptured amnion with direct amnioperitoneal connection without the mediation of the umbilical cord. Exomphalos with abdominal wall defect and severe scoliosis were characteristic components of this anomaly, that provided important clues in differentiating other similar anomalies.

Other associated anomalies included neural tube defect, intestinal atresia, genitourinary and skeletal defects, pulmonary hypoplasia, single umbilical artery and narrow-spaced chest and abdomen, etc. These findings strongly suggest that anomaly of body stalk represents mechanical teratogenesis due to early amnion rupture and subsequent effect, and should be categorized into amniotic band disruption syndrome. (**Korean J Pathol 1993; 27: 235~242**)

Key Words: Body stalk anomaly, Amniotic band syndrome, Early amnion rupture, Umbilical cord agenesis

서 론

제류(omphalocele)와 복벽파열(gastroschisis)은 비교적 잘 알려져 있는 신생아 기형들로서 복벽결손과 그로 인한 복부장기의 탈장을 기본적 특징으로 한다. 그러나 부착경이상(body stalk anomaly)은 제류나 복벽파열보다 그 기형의 정도가 심하며 동반되는 다른

요소 즉, 제대의 형성부전과 척추의 굴곡이상을 기본 특징으로 하는 선천성 기형으로서 제류나 복벽파열과는 구별되는 새로운 질환임이 비교적 최근에 알려졌다^{1,2)}.

태생초기 즉 주령 3주경부터 배아의 체추벽형성(body folding)이 이루어지면서 용모강과 복강이 분리되고 부착경(body stalk)이 형성된다³⁾. 따라서 부착경 이상은 어떤 원인에 의해서 이 과정이 정상적으로 이루어지지 못함에 기인한다. 이 시기에 장애가 생기면 탯줄이 형성되지 못하여 양막-복막이 태반의 용모체에 넓은 기저를 가지면서 부착되고 또한 복벽에 결손이 생겨 이를 통해 내부장기들이 탈장되며 이는

접 수: 1992년 10월 15일, 게재승인: 1993년 1월 16일
주 소: 서울시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 이승숙/지제근

공간적 제약을 초래하여 태아의 움직임은 방해하므로 척추측만 등의 골격기형을 초래한다고 이해되고 있다¹⁾. 이 질환은 14,273출생 당 1명 정도로 발생하여 복벽파열이나 제류에 비하여 그 빈도가 낮으며⁴⁾, 살아서 출생하는 경우에도 예외없이 치명적이다⁵⁾.

저자들은 1990년 3월에 부검한 1예를 부착경이상으로 확인하고⁶⁾, 그 이후 1992년 10월까지 8예의 부착경이상을 가진 태아의 부검예들을 조사하였다. 또한 1987년에 제류(omphalocele)와 다른 기형이 동반된 것이라고 진단하였던 2예를 다시 검사한 결과 이 2예 역시 부착경이상의 요건에 합당하다고 판단하여 모두 10예를 경험하게 되었다. 10부검예를 보고함으로써 이 기형의 정확한 진단기준 및 그 발병과정에 관하여 살펴보고자 한다.

재료 및 방법

재료는 1987년 부터 서울대학교 소아병원에서 부검한 예들 중 부착경이상의 임상진단을 가졌거나 부검상 부착경이상으로 진단된 총 10예를 대상으로 하였다. 진단은 신체의 전중양선에 따른 복벽의 기형 중 제류(omphalocele)나 복벽파열(gastroschisis)의 범주에 속하지 않으면서 제대 자체의 발달이 아주 미약하고 따라서 태반과 태아가 가까이 붙어있어 흔히 척추의 굴곡이상을 가지며 또 심한 내장 탈출을 동반한 예를 포함시켰다(Table 1). 양막대증후군(amniotic band syndrome)이 의심되는 명백한 절단흔적을 가진 예들은 본 연구재료에 포함시키지 않았다. 이들 부검예는 모두 통상검사방법에 따라 부검하였고 부검시 방사선 사진 및 육안사진을 촬영 보관하였다가 이를 다시 관찰하고 비교분석하였다. 조직표본은 통상방법에 따라 표본제작하였다. 1991년 10월 부터는 염색체검사를 아울러 실시하였다. 10예 중 8예에서 태반이 함께 검 색되었다.

증례 분석

증례 1.

29세 산모가 재태기간 20주 6일에 초음파검사상 발견된 복합기형 때문에 치료목적으로 태아를 분만시켰다⁶⁾. 태아의 체중은 380 gm으로써 재태기간에 비교적 합당하였다. 태아의 복벽에 3×2.5 cm의 결손이 있었고 이 결손된 부위를 통하여 위와 장의 대부분, 간, 비장이 복강 밖으로 탈출되어 있었다. 탈출된 장기들은 얇은 막으로 이루어진 낭으로 둘러싸여 있었다(Fig. 1). 이 낭은 태아의 복벽으로 부터 시작하여 태반에 이르기까지 넓은 기저를 가지며 직접 연결되어 있었다(Fig. 2). 제혈관들이 낭막을 따라 달려 태반에 연결되어 있었고, 탯줄을 형성하지 못한 상태였다. 제혈관들은 약 8 cm가량으로 짧았고 주변에 Wharton 젤리는

Table 1. Case summary of body stalk anomaly

| Case No. | GA(wks)/Sex (gm) | Body wt. (gm) | CR length (cm) | Abdominal wall defect | | Umbilical vessels | | Spine | Delivery | Others |
|--------------|--------------------|---------------|----------------|-----------------------|---|-------------------|-------|----------------|----------|--------------------------------------|
| | | | | Size(cm) | Herniated organs | Length | A & V | | | |
| 1. CHA90-19 | 20 ⁺ /M | 380 | 12 | 3×2.5 | Lv, Spl, Sto, In | 8 cm | 2A 1V | Lordoscoliosis | T/A | |
| 2. CHA90-83 | ?/M | ? | 24 | 3.5×3 | Lv, Spl, Sto, SI, Pan, Ts Exstrophia splanchnica | 10 cm | 2A 1V | Scoliosis | Unknown | Polygyria |
| 3. CHA90-114 | 37/F | 2,480 | 19 | 10×8 | Lv, Spl, Sto, Kd, Ad | 2 cm | ? | Lordoscoliosis | IUFD | |
| 4. CHA87-70 | 36/F | ? | 21 | 3×3 | Lv, Spl, Sto Exstrophia Splanchnica | ? | 1A 1V | Scoliosis | Unknown | Potter face |
| 5. CHA91-74 | 36 ⁺ /M | 1,900 | 26 | ? | Lv, Spl, Sto, In | 3 cm | ? | Scoliosis | C-sec | |
| 6. CA92-70 | 17/? | 180 | 16 | 2.5×2.5 | Lv, Spl, Sto, SI, Kd, Ad Cloacal exstrophy | 9 cm | 1A 1V | Lordoscoliosis | T/A | |
| 7. CHA87-41 | 24/M | 496 | 16.5 | 3×4 | Heart, Lv, Spl, Sto, SI, LI, Pan, Kd, Ad | 9.5 cm | 1A 1V | Scoliosis | T/A | |
| 8. CHA91-68 | 22/M | 250 | 13 | 2×2 | Lung, Lv, Spl, Sto, In, Kd, Ad, Ts | 3.5 cm | 2A 1V | Scoliosis | T/A | Agyria Hydrocephalus Cleft lip |
| 9. CA91-138 | 25 ⁺ /F | 292 | 12.6 | ? | Lung, Lv, Sto, In | ? | ? | Scoliosis | IUFD | Amniopagus |
| 10. CA92-124 | 26/M | 205 | 15 | ? | Lv, Spl, Sto, SI, LI, Ad, Ts | 7.5 cm | 1A 1V | Scoliosis | IUFD | |

Abbreviation: GA: gestational age, Wt: weight, CR length: crown-rump length, A & V: artery & vein, Lv: liver, Spl: spleen, Sto: stomach, In: intestine, SI: small intestine, LI: large intestine, Pan: pancreas, Kd: kidney, Ad: adrenal, Ts: testis, T/A: therapeutic abortion, IUFD: intrauterine fetal death, C-sec: Caesarian section, ? : unidentified

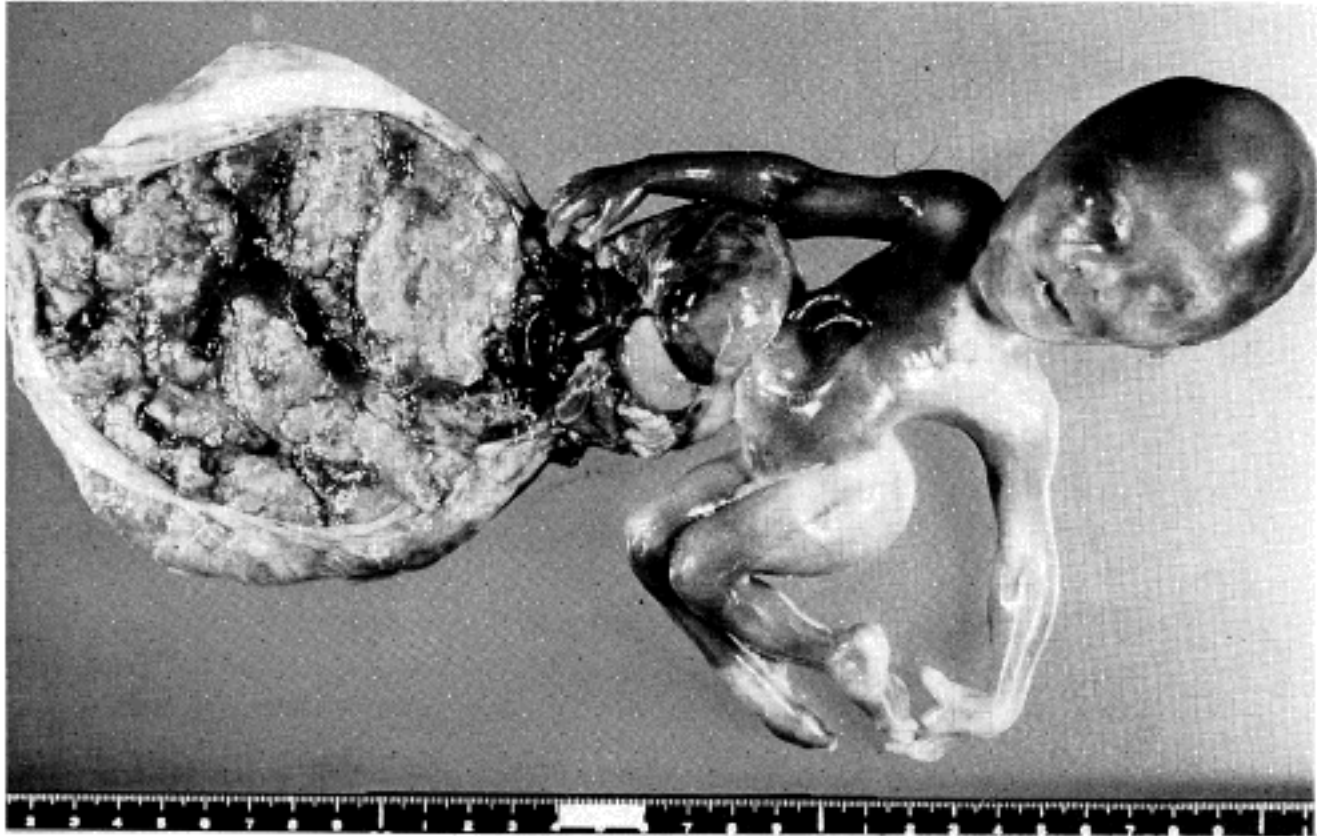


Fig. 1. External view of the fetus shows a midline defect and herniated viscera which are directly connected with the placenta. The short spine with lordoscoliosis is noted. Case 1.



Fig. 2. A close-up view of case 1. The amniotic membrane covers the herniated liver and intestinal loops. The short umbilical vessels run along the wall of the sac without forming an umbilical cord. The umbilical vessels connect chorionic vessels to the fetal liver.

거의 없었다(Fig. 2). 세혈관들은 2개의 제동맥과 1개의 제정맥으로 이루어져 있었다. 현미경으로 보았을 때 태아와 태반을 연결하고 있는 막은 양막과 복막으로 구성되어 있었다. 또한 골격 기형으로는 심한 척추측만과 후만을 보였고 사지의 발달은 비교적 정상적이

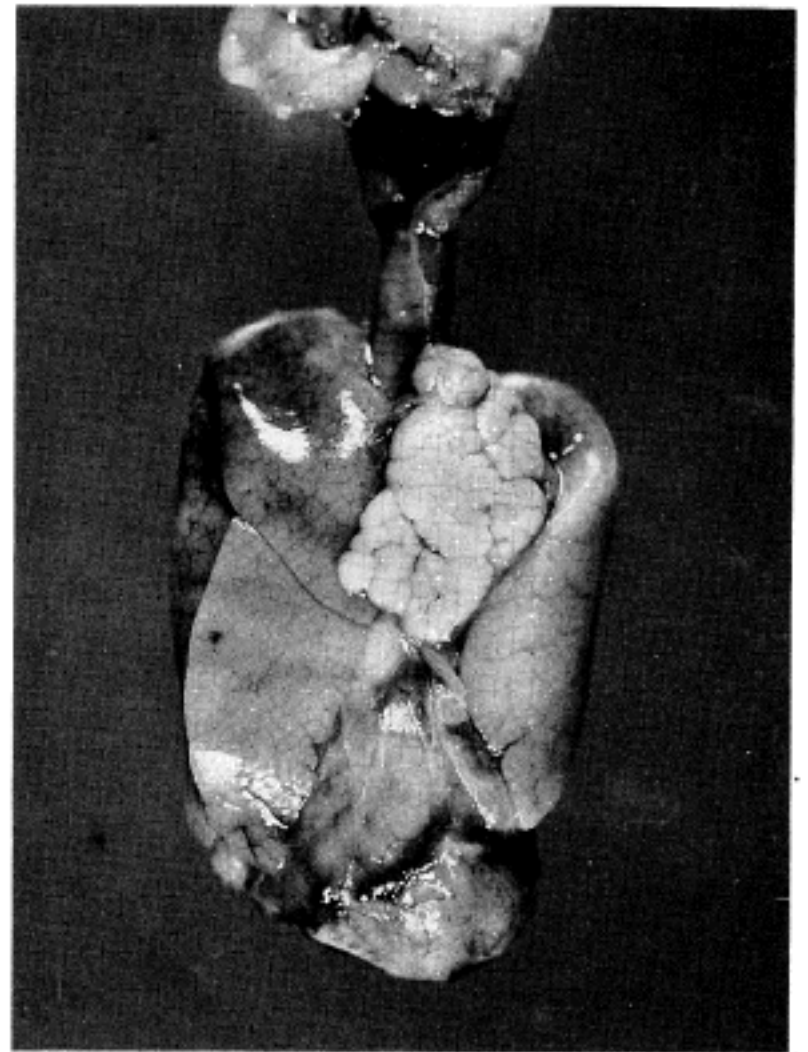


Fig. 3. Hypoplasia of both lungs is grossly demonstrated. Case 1.



Fig. 4. Note a large meningocele in the lumbosacral region. The umbilical cord is only represented by vessels with a very short segment of scanty Wharton's jelly. Case 2.

었다(Fig. 1). 신경관의 결손은 없었다. 복강밖으로 탈출되어 있던 간은 좌우대칭이었고, 담낭은 우측에 존재하였다. 비장은 중앙부에 깊은 균열을 보였으며 이외에 두 개의 부비(accessory spleen)를 동반하였다. 폐의 무게는 좌우가 각각 1.7 gm과 2.0 gm으로 재태 기간에 비해 발육이 저하되었고(Fig. 3), 현미경소견상 저형성을 나타냈다. 좌측 신장은 둥근모양이었으며 이 중요관을 가지고 있었다.

증례 2.

몸체의 중앙으로부터 좌측 하복부에 걸쳐있는 복벽 결손을 통해 내부장기들이 탈장되어 있었고 탈장된 장기의 대부분은 낭의 내부에 존재하였으나 간의 일부는 직접 노출되었다. 탈장과 함께, 방광의 노출, 좌측 신장의 형성부전, 후장(hindgut)의 형성부전을 관찰하였다. 이러한 소견들은 *exstrophia splanchnica*로 요약할 수 있다. 복벽결손의 일부에는 양막-복막의 낭이 붙어 있고 일부는 막의 부착없이 직접 노출되어 있었다. 양막-복막의 낭은 태반의 양막과 연결된 것이며 복벽에 3×3.5 cm 가량의 넓은 기저를 가지고 부착되



Fig. 5. There is a large abdominal wall defect with evisceration including liver, spleen, stomach, kidney and adrenal. Lordoscoliosis and abnormal flexion of right upper limb are also noted. Case 3.

어 있었다. 제혈관들이 탯줄을 따로 형성하지 못하고 이 막을 따라 태아와 태반을 연결하고 있으며 그 길이는 약 10 cm이었다. 태반은 탈장된 장기와 매우 가까이 있어 거의 한덩어리처럼 보였다(Fig. 4). 골격계의 이상으로는 척추측만이 있었고, 요추 1번에서 천추 5번에 걸쳐 이분척추였고 요천골부에 피부로 덮여있는 약 10×6 cm 크기의 수막척수류가 있었다(Fig. 4). 첨내반족(*talipes equinovarus*)도 동반되었다. 좁아진 흉곽 내에 저형성된 폐가 있었고 심장은 정상구조였다. 뇌는 다뇌회증(*polygyria*)을 보였다.

증례 3.

하복부에 복벽결손을 통하여 탈장된 장기들은 양막-복막으로 싸여 있으며 이 막은 태반으로부터 복벽의 결손부위에 넓은 기저부를 가지며 부착되어 있었다. 이 막에 2 cm 길이의 제혈관들이 태아에게로 연결되었으며 정상적인 탯줄은 형성되지 않았다. 척추는 심한 측만을 보였고, 우측 하지의 골격이 휘어져 있었다(Fig. 5). 좁은 흉곽내의 폐는 재태연령에 비하여 저형성된 상태였다. 소장과 대장은 이상회전되었고 우측신장과 부신은 형성되지 않았다. 항문과 요도는 생겨나지 않았고 방광-질루를 관찰하였다. 간에 담도성 낭(*biliary cyst*)이 있었고 담낭은 존재하지 않았다. 좌측신장에 수신증이 있었고 현미경상 이소성 연골소가 신실질에서 발견되었다.

증례 4.

복벽결손을 통한 탈장과 *exstrophia splanchnica*가 동반된 예로써, 방광의 앞쪽 벽이 없고 외부로 노

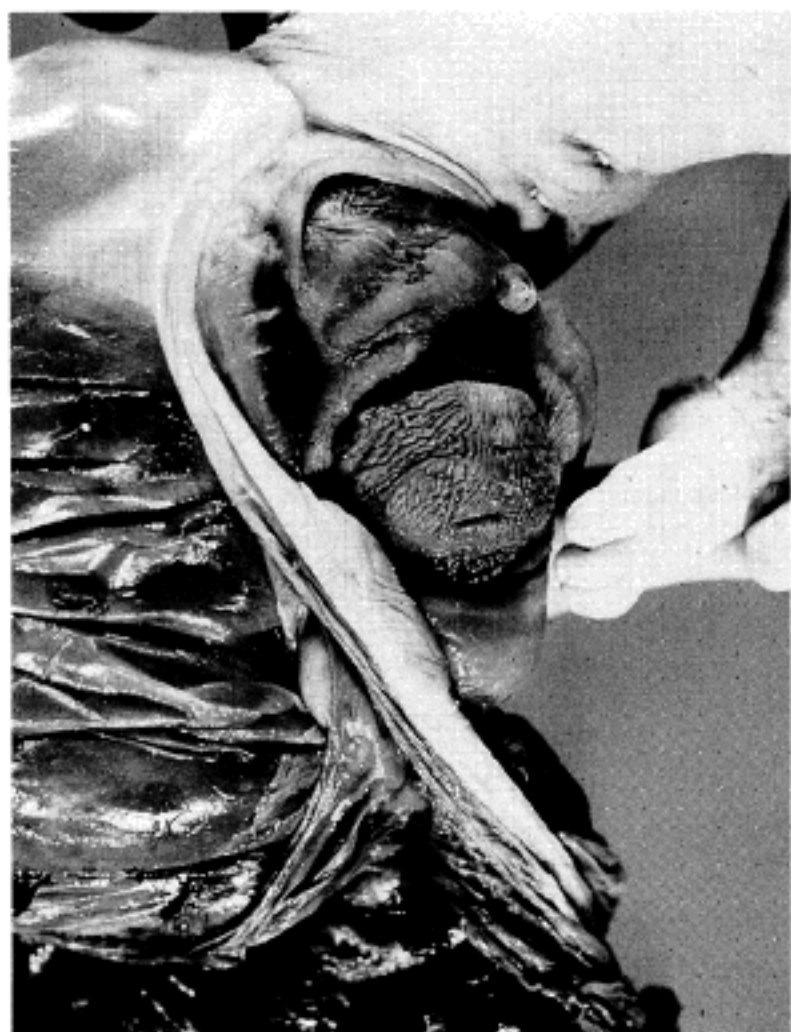


Fig. 6. One umbilical artery and one umbilical vein run along the covering sac of herniated organs, from fetus to chorionic plate, without forming an umbilical cord. The sac is directly connected to the placenta. Bladder exstrophy and abnormally large phallus are noted. Case 4.

출된 방광의 중앙부에 비정상적으로 커진 음경이 직접 연결되어 있었다(Fig. 6). 대장과 소장으로부터 방광으로 각기 분리된 두 개의 개구(opening)를 확인 하였다. 대장은 4cm 길이로 짧았으며 끝이 닫힌 맹장이었고 항문은 없었다. 자궁은 상부와 하부가 연결되지 못했고 자궁과 요관 사이에 누(fistula)가 형성되었다. 그러나 자궁과 요관 모두 개구를 확인할 수 없었다. 땃줄형성부전의 양상은 앞에 기술한 예들과 유사하다. 천골부에 수막척수류가 관찰되었고 척추측만과 척내반측의 기형이 동반되었다. 환자의 얼굴은 내안각체피가 뚜렷하고 매부리고와 큰 귀를 가져 포터증후군의 신성 얼굴과 유사했다. 간은 둥근 모양이었고 단순낭 2개가 외면쪽에 관찰되었고 담낭은 저형성된 것이었다.

증례 5.

재태기간 36주에 제왕절개로 태어난 여아가 4시간 만에 사망하였다. 복부의 대부분을 차지하는 복벽결손이 하복부에까지 걸쳐 있었다. 결손을 통하여 탈출되



Fig. 7. Internal organs with hindgut anomaly is noted. Case 5.

어 있는 장기는 간과 비장, 위를 포함한 장관계로서 낭을 이루는 얇은 막으로 둘러싸여 있으나 완전히 폐쇄된 낭은 아니었다. 땃줄을 형성치 못한 제혈관들이 낭벽을 따라 달리고 있었다. 몸체는 그다지 심하지 않은 정도의 척추측만을 보였다. 좌측 하지와 우측에 비하여 심한 발육부전을 보였고 좌측 네번째와 다섯번째 발가락의 합지증이 있었다. 양쪽 발은 흔들의자(rock-bottom)발 같았다. 천미골에 1.5×1.5cm 크기의 골결손이 있었으며 척수의 끝부분이 천미골 결손을 통하여 등근 섬유지방 조직편에 부착되어 있었다. 양측 폐는 우측과 좌측이 각각 8.7gm과 8.2gm으로써 재태기간에 비해 심한 저형성을 보였고 이는 현미경적으로 확인되었다. 좌측 신장은 형성되지 않았고 우측 신장은 심한 태성 소염화를 보였다. 우측 신장과 방광의 중간에 우측 부신이 위치하였다(Fig. 7). 직장-질루와 요도-질루가 확인되었고 질의 하부 3분의 1은 형성되지 않았고, 자궁은 우측 단각자궁이었다. 항문도 없었다. 간은 좌우대칭이며 간내에 0.5cm 크기의 작은 낭이 발견되었다. 담낭은 발견되지 않았다. 비장의 모양도 길고 뭉뚱하였다.

증례 6.

하복부 복벽결손과 내부장기의 탈출, 땃줄형성부전, 심한 척추측만등 앞에서 기술한 증례와 공통되는 요소 이외에 하지 고관절의 굴곡기형이 있었으나 발육자체는 정상범위에 속하였다. 흉곽은 매우 좁아져 있었고 폐는 좌우가 각각 0.73gm과 0.61gm으로 저형성을 보였다. 복강 밖으로 돌출되어 있던 간은 모양이 둥글고 대칭적이며, 부신 이외에 한 개의 부부신이 발견되었다. 왼쪽 신장은 요관-신우 이행부위의 폐쇄로 심한 신우확장을 보였다. 방광의 일부가 외부로 노출되어 있으며 요도와 항문이 형성되지 않았다.

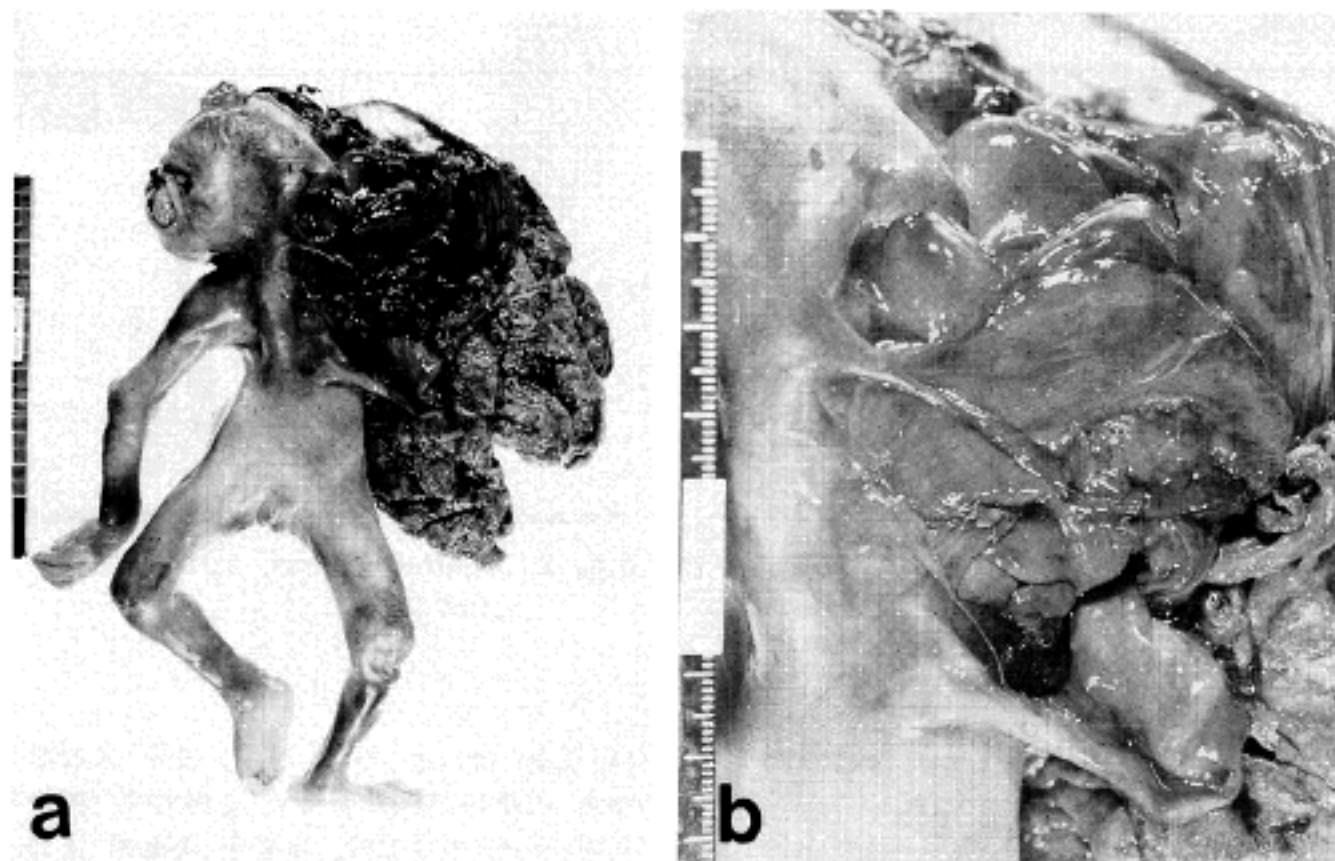


Fig. 8. Case 9. a) Anencephaly and absence of the left upper extremity are characteristics of this case. Amniotic membrane is directly attached to the defective portion. b) Close-up view of amniotic membrane attachment with the defected area.

증례 7.

복부를 거의 다 차지하는 복벽결손을 통하여 심장의 침부가 밖으로 노출되어 있고 위와 소장, 대장, 췌장, 간과 비장, 우측 신장과 양측 부신이 돌출되어 있었다. 이들 돌출된 장기는 태반으로 부터 복벽에 연결되는 양막으로 싸여있고 제혈관들이 태아로 부터 태반까지 양막에 연하여 달리고 있었고, 탯줄은 형성되지 못한 상태였으나 Wharton 젤리는 어느 정도 형성되어 있었다. 제혈관은 하나의 제동맥과 하나의 제정맥으로 이루어졌다. 약간의 척추측만이 있었고, 사지의 기형은 없었다. 우측 폐는 4개의 분엽으로 이루어졌고 폐의 저형성은 현저하지 않았다. 체외로 탈출된 간은 좌엽이 이상하게 깊은 열(fissure)을 보이며 분절되어 있었다. 흉곽과 복강은 매우 좁아져 있었다.

증례 8.

얼굴에 우측 구순열이 보였다. 흉벽 및 복벽의 결손이 있었고 이를 통하여 복강내 장기가 탈출되어 있었다. 태반은 태아와 분리된 채로 부검이 의뢰되었으나, 탯줄의 길이는 3.5 cm였고 Wharton 젤리가 제대로 형성되어 있지 않았으며 양막과의 구분이 뚜렷치 않았다. 태아는 척추에 심한 측만을 보였고, 사지의 발육이 미약하게 보였으나, 왼쪽 두번째 발가락이 흔적적으로 남아있는 점 이외에는 두드러진 사지의 기형은 관찰되

지 않았다. 태아의 뇌에는 뇌회가 형성되지 않았고 심한 수두증을 보였다. 양측 폐를 합한 무게는 1.9 gm으로 재태기간에 비하여 육안적 및 현미경적으로 발육이 미약하였으며 둥근모양이었다.

증례 9.

재태기간 25주 6일에 양막 조기파열로 조산된 태아와 태반을 의뢰받았다. 분만시 양수는 매우 적었다고 하였다. 태아의 체중은 292 gm으로 재태기간에 비하여 약 4주 가량 발육이 지연되어 있었다. 좌측흉부와 두부에 걸쳐 흉벽과 두부의 결손이 있었고 이 결손부위의 둘레를 따라 양막이 붙어있으며 이 양막은 태반과 직접 연결되어 있었다(Fig. 8). 제혈관들이 정상적으로 탯줄을 형성치 못한 채 약 2.5 cm가량의 길이로 태반과 연결되어 있었다. 결손부위를 통하여 폐와 간, 위장관이 탈출되어 있었고 이것은 양막으로 둘러싸여 있었으며 태반과 거의 한덩어리로 붙은 것처럼 보일만큼 근접하여 있었다. 무뇌증이었고 두부 후면에서 보면 어깨의 윗쪽으로부터 목과 머리가 없는 것처럼 보였고 전면에서는 좌측 두부와 목, 그리고 좌측상지가 없으며 그 부위에 결손과 함께 탈출된 장기와 태반이 관찰되었다(Fig. 8). 흉부와 복부는 매우 좁았고 척추의 측만증이 있었다. 우측 상지와 양쪽 하지는 정상적인 발달을 보였다. 양측안구는 정상보다 작은 소안구증(microphthalmia)이었다. 폐는 우측과 좌측이 각

각 0.6 gm과 0.3 gm으로 저형성을 보였고 격리된 폐 조직이 따로 관찰되었다.

증례 10.

의뢰당시의 임상진단은 복벽파열(gastroschisis)과 3 cm의 짧은 탯줄이었다. 그러나 부검상 태아의 탯줄로 생각된 부분은 양막에 묻혀있는 제혈관들이었으며 탯줄은 정상적으로 형성되지 못하였다. 외견상 자가용해와 약한 태변착색을 보였다. 좌측하복부에 배꼽이 위치하여야 할 부분과 그 좌측으로 복벽결손이 있었고, 이를 통해 위와 소장 및 대장, 간, 담낭, 비장, 양측 부신과 우측 고환이 돌출되어 있었다. 흉곽과 폐의 저형성은 심하지 않았다. 태아는 척추측만을 보였고 사지의 이상은 없었다.

고찰

태생 3주까지 편평한 삼층관모배(trilaminar germ disc)이던 배아는 4주째에 접어들면서 체추벽 즉, 두부, 측부 및 미부의 추벽형성을 통해 원통모양의 배아를 형성하게 되며 추벽형성이 완료됨으로써 배체내체강(intraembryonic coelom)과 배체외체강(extraembryonic coelom)으로 분리되며, 배체외체강이 폐쇄되어 소실되면서 주변부에는 양막과 융모막이 서로 합쳐지고, 중심부에서는 탯줄이 형성된다³⁾. 배체외체강의 폐쇄가 완전히 이루어지지 못하면 탯줄은 독립되어 하나의 줄처럼 형성되지 못하고 제혈관들이 양막-복막의 일부분에 붙은 채 막전체가 태반의 융모판에 넓은 기저를 가진 상태로 부착하게 된다. 따라서 배체내체강(복강)과 배체외체강(융모강)의 분리가 이루어지지 못하여 복강내 장기들은 여전히 배체외체강에 존재하게 된다. 이러한 이유로 태아는 태반과 매우 근접

하여 존재하게 됨으로써 태아가 움직일 수 있는 충분한 공간을 얻지 못하여 척추 및 사지의 기형을 초래한다고 생각하고 있다^{1,2)}. 부착경 형성의 이상으로 생기는 이 질환의 원인으로는 확실히 밝혀진 바 없으며, 대개의 예들이 유전적 연관없이 산발적으로 일어나며²⁾. 본 예들에서도 염색체 검사가 가능하였던 4예에서 정상 염색체를 보인 점 등은 이 질환이 유전성 질환이 아닐 가능성을 시사한다. 제류의 경우는 염색체 이상을 보이는 경우가 상당수 있으며, 특히 삼염색체증(trisomy)과의 연관이 알려져 있다⁸⁾. 제류와 복벽파열은 두 경우 모두 탯줄이 형성되어 있다는 점이 본 예들과의 가장 기본적인 차이이다. 따라서 이 두 경우는 탯줄형성단계 이후에 일어난 기형이며 그 빈도에 있어서도 부착경이상보다 더 높다⁸⁾. 우리나라에서는 1991년 전 등⁶⁾이 처음으로 1예 보고한 바 있다. 제류와 복벽파열은 대체로 부착경이상에 비하여 동반기형의 정도가 덜하며⁷⁾, 동반기형에 따라 예후가 결정되나, 복벽결손과 탈장은 생후 수술에 의해 교정될 수 있으며 따라서 사망율도 제류는 47%가량, 복벽파열은 7.6~28% 정도로 보고되어 있다^{2,9,10)}. 이에 비하여 부착경이상은 태생초기에 유산 혹은 사산되는 수가 많고 만삭으로 출생하는 경우에도 100% 사망에 이른다²⁾.

본 10예는 모두 좁은 흉곽을 가졌고(Table 2), 흉곽 내에 있는 폐는 저형성이 뚜렷하였다. 부착경이상 진단의 기본요건인 탯줄형성부전, 복벽결손 및 탈장, 그리고 척추이상 이외에도 모든 예에서 공통적으로 폐의 저형성을 동반하고 있어, 이것이 결국 부착경이상을 가진 환아들을 모두 사망케 하는 원인으로 생각하였다. 이러한 폐의 저형성과 좁은 흉곽은 탈장된 장기와, 비정상적으로 가까이 위치한 태반 등, 물리적 압박으로 흉곽발육이 정상적으로 이루어지지 못함으로써 생긴 것으로 여겨진다. 10예중 5예에서 후장의 기형

Table 2. Associated anomalies of the patients with body stalk anomaly

| Associated anomalies | Case | | | | | | | | | |
|------------------------------|------|---|---|---|---|-----|---|---|---|----|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
| Lung hypoplasia | + | + | + | + | + | + | ? | + | + | ? |
| Gallbladder agenesis | | | + | @ | + | ? | | + | | |
| Accessory or abnormal spleen | + | + | | + | + | + | | | | |
| Kidney agenesis | | + | + | | + | + | | | | |
| Hindgut agenesis or anomaly | | + | + | + | + | + | | | | |
| Imperforate anus | | + | + | + | + | + | | | | |
| Extremities anomaly | | + | + | + | + | +/- | + | + | + | |
| Neural tube defect | | + | | + | + | | | | + | |
| Single umbilical artery | | | | + | ? | + | + | | ? | + |
| Narrow thorax and abdomen | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |

Abbreviation: @; Gallbladder hypoplasia, ?; unidentified

혹은 후장형성부전과 방광노출을 동반하였는데 이는 체추벽형성 중에 미부추벽형성의 장애가 현저한 경우로 해석된다. 3예에서 한쪽 신장이 형성되지 않았으며 이 세 경우는 모두 후장기형이 있던 예들이었다. 그 밖에 제동맥이 하나 뿐이었던 경우가 4예, 무뇌증 1예, 수막척수류가 3예에서 동반되었다. 담낭이 없었던 경우가 3예, 담낭발육저하가 1예 있었다. 간이나 비장의 모양이 비정상적인 것은 탈장된 상태에서 장기가 성장되어 생긴 결과로 해석하였다. 그 밖에 크고 작은 사지의 기형이 8예에서 동반되었고, 무뇌증이 있던 중례 9에서는 우측 상지 전체가 형성되지 않았다. 중례 9에서는 양수의 양이 매우 적었으나, 나머지 예에서 양수부족의 정도는 확인하지 못하였다. 따라서 이 예는 양막대중후군의 가능성이 강력히 의심되지만 제대의 무형성과 태반의 부착 그리고 척추측만증 등을 고려할 때 부착경 자체의 이상을 동반하고 있다고 생각된다. Goldstein 등의 부착경이상 1예 보고⁵⁾에서도 심한 양수부족이 동반되었으며, 본 예들에서와 같이 후장기형이 동반되어 있었다.

본 예들에서 동반된 대부분의 기형들이 물리적 원인에 의해 초래되는 기형임을 고려해 볼 때 부착경이상이 물리적인 힘에 의해 형성된 기형이며, 그 원인으로 양막 조기파열의 가능성을 생각해 한다. 본 예들에서 동반된 기형들은 시기에 따라 약간씩의 차이는 있으나 양막조기파열로 인해 태아의 자유공간에 제약을 초래함으로써 진행되는 일련의 과정에서 생기는 것으로 생각된다. 양막파열이 초래하는 이상증의 범위는 매우 넓고 그 양상이 다양하여 부착경이상에 동반되는 많은 기형들과 서로 일치되는 소견을 보인다¹¹⁾. 따라서 부착경이상도 결국은 양막파열중후군에 속한다고 할 수 있으며 그 파열시기에 따라 아주 초기인 경우 부착경이상이 생기고, 그 이후 즉 제대가 형성된 이후에 파열되면 여러 종류의 양막대중후군(amniotic band syndrome)이 생기는 것이라고 추측된다.

결 론

부착경이상 10예의 부검을 통하여 그 육안적 특징을 중심으로 살펴보고 그에 동반되는 기형들을 분석함으로써, 이러한 기형을 초래하는 원인으로 양막조기파열의 가능성을 제기하였다. 양막파열이 초래하는

이상증의 범위는 넓고 다양하여 부착경이상에 동반되는 기형들과 서로 일치되는 소견을 보인다고 판단하였다. 따라서 부착경이상은 결국 태생초기에 생긴 양막파열 등의 물리적 원인에 의해 초래되는 기형이며 그 파열시기에 따라 동반기형의 정도는 조금씩 달라질 수 있다고 결론지었다.

참 고 문 헌

- 1) Lockwood CJ, Scioscia AL, Hobbins JC. Congenital absence of the umbilical cord resulting from maldevelopment of embryonic body folding. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155: 1049-51.
- 2) Romero R. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. California: Appleton & Lange, 1987: 220-7.
- 3) Duhamel B. Embryology of exomphalos and allied malformations. *Arch Dis Child* 1963; 38: 142-7.
- 4) Hutchin P. Somatic anomalies of the umbilicus and anterior abdominal wall. *Surg Obstet Gynecol* 1965; 120: 1075-90.
- 5) Goldstein I, Winn HN, Hobbins JC. Perinatal diagnostic criteria for body stalk anomaly. *Am J Perinatol* 1989; 6: 84-5.
- 6) Jun SE, Ahn MO, Lee SS, Chi JG. Body stalk anomaly. *J Kor Med Sci* 1991; 6: 177-81.
- 7) Potter EL, Craig JM. Pathology of the fetus and the infant, 3rd ed. Chicago: Year Book, 1975: 388-92.
- 8) Baird PA, MacDonald EC. An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. *Am J Hum Genet* 1981; 33: 470-8.
- 9) Carpenter MW, Curci MR, Dibbins AW, Haddow JE. Perinatal management of ventral wall defects. *Obstet Gynecol* 1984; 64: 646-51.
- 10) Kirk EP, Wah RM. Obstetric management of the fetus with omphalocele or gastroschisis. A review and report of one hundred twelve cases. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 146: 512-8.
- 11) Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, Smith DW. The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979; 95: 544-9.