

사지체벽 기형 복합체

-2부검례 및 발생기원에 관한 고찰-

한양대학교 의과대학 병리학교실

류근신 · 김남훈 · 홍은경 · 이중달

Limb-Body Wall Malformation Complex

-Two autopsy cases and its pathogenesis-

Geun Shin Lyu, M.D., Nam Hoon Kim, M.D., Eun Kyung Hong, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, Han yang University Medical School

Limb-body wall malformation complex(LBWC), also known as the amniotic band syndrome, is a poorly defined, sporadic group of congenital anomaly characterized by a collection of protean fetal malformation, deformation and disruption. Accurate diagnosis is often difficult because of its variable presentation pattern and the absence of exactly same case. We report two autopsy cases. One revealed body wall, cardiac, and craniofacial anomalies with anencephaly, and amniotic adhesive band attached to craniofacial defect of the fetal part without evidence of amniotic rupture. The other exhibited abdominal wall defect with omphalocele, visceral, postural, and limb anomalies together with neural tube defect in the lumbosacral region. The pathogenesis of this syndrome was discussed in detail. (**Korean J Pathol 1993; 27: 638~644**)

Key Words: Limb-body wall malformation complex, Amniotic band syndrome, Pathogenesis

서 론

사지체벽 기형 복합체(limb-body wall malformation complex)는 사지기형과 체벽 파열 및 태아의 다양한 부위에서 다발성으로 발생하는 기형, 변형, 그리고 파열등이 서로 복잡하게 조합을 이루어 나타나는 드문 선천성 이상으로 유전성이나 염색체 이상과의 연관성이 없이 산발성으로 발생하는 것이 특징이다^{1,2}. 이 질환은 흔히 양막대 증후군(amniotic band syndrome)으로 잘 알려져 왔으나, 그 발현양상이 매우 다양하기 때문에 다른 선천성 기형증후군으로 오진되기 쉬우며, 그 실체를 정의하기에 곤란한 점이 있다. 이에 따라 그 명칭도 매우 다양하여, 많은 이름으로

불려져 왔다³. 그 발생기전은 아직도 논란의 여지가 많아서 대개 양막대설(amniotic band theory), 혈관파탄설(vascular disruption theory) 및 배아이형설(embryonic dysplasia theory) 등이 대두되고 있다⁴.

저자들은 양막의 손상없이, 양막이 두개안면기형 부위와 유착 및 대를 형성하고, 흉벽벽결손과 심장이상을 나타낸 1예와 양막과의 유착이나 양막대의 형성이 없이 복벽결손, 제류, 내장기관 이상, 요천골부의 신경관 결손과 발육부전 및 체위와 하지의 변형이 초래된 1예를 부검하여 그 발생기전을 검토하고 이에 보고하는 바이다.

증 례 보고

증 례 1.

태아는 임신 25주에 초음파검사상 두부안면부위에 선천성기형이 관찰되어 유도분만되었는데, 남아였고,

접 수:1993년 4월 12일, 게재승인:1993년 6월 8일
주 소: 서울시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-792
한양대학교 의과대학 병리학교실, 류근신

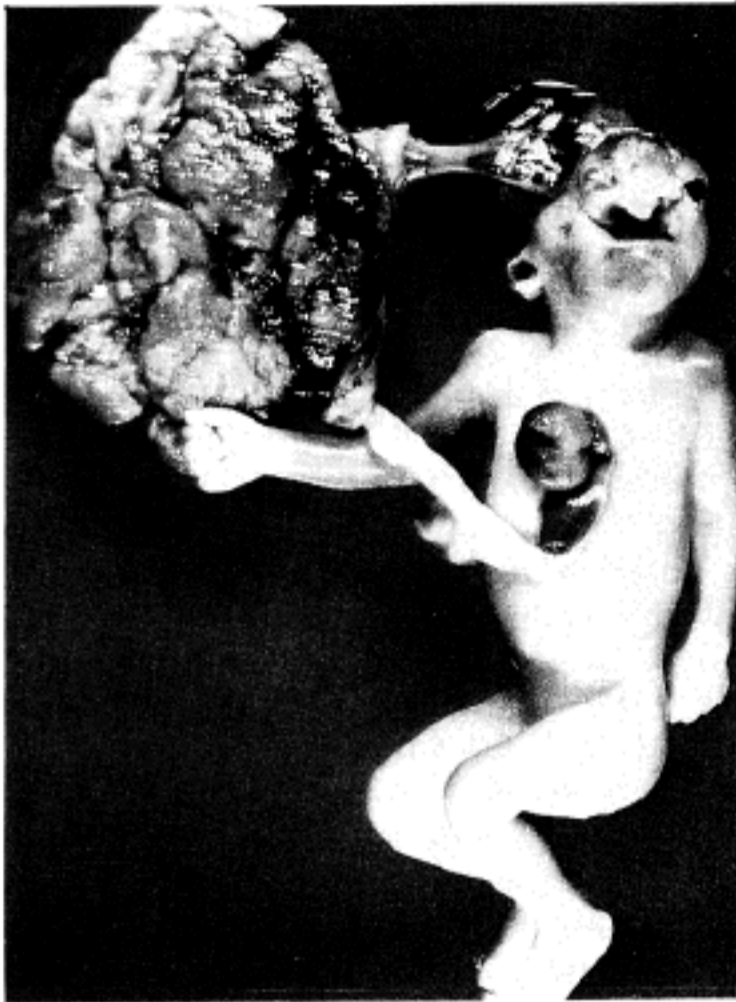


Fig. 1. Case 1.

The fetus shows amniotic band, thoracoabdominal wall defect with ectopia cordis, and short umbilical cord.

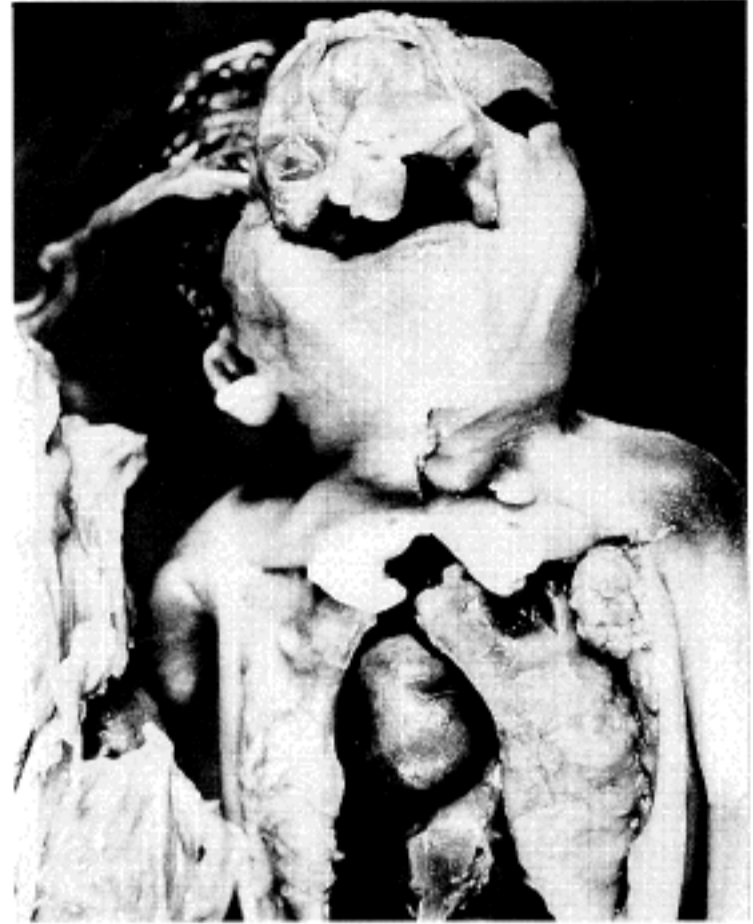


Fig. 2. Case 1.

Craniofacial anomalies including frog-like eyeballs, a deviated and flattened nose, and bilateral cleft lip and palate are noted.

사산이었다(Fig. 1). 체중은 490 gm이었고, 머리마루 발굽길이 30 cm, 흉위 20 cm 및 복위 15 cm이었다. 산모는 32세의 다산부였고, 신체검사상 이상 소견은 없었다. 임신전이나 임신중에 약물복용, 방사선조사 및 외상등의 과거력은 없었다. 부검소견상 두부는 무뇌증으로 전두골, 후두골 및 두정골이 결손되어 있었고, 이 부위에는 얇은 피막으로 싸여진 혈괴같은 종괴가 위치하였으며, 일부의 뇌조직이 후와에서 관찰되었다. 안면부에는 양측 안구는 돌출되어 개구리 눈알처럼 보였고, 우측안구는 양막으로 덮여 있었다. 코는 편평하였고, 우측으로 편위되었으며, 양측 콧구멍은 폐쇄되었다. 구개궁은 높아져 있었고, 양측에 구개순과 구개열이 관찰되었다(Fig. 2). 두부안면 기형 부위의 표면은 상당한 부분이 양막에 의해 덮혀져 있었고 이 양막은 두부의 우측에서 모아지면서 대(band)를 형성하여, 태반의 양막과 연결이 되어 있었다. 태아의 체부 전벽(anterior wall)에는 흉골의 상부에서부터 제대가 복벽에 연결되는 곳까지 지속되는 커다란 흉복벽 파열이 관찰되었는데, 파열의 변연부는 매끈하였고, 현미경적으로 피부의 상피가 중피로 이행되고 있었다. 제대와 복벽이 연결되는 주위의 파열변연부에는 부분적으로

양막에 의해 덮여 있었다. 심장은 흉강외로 돌출되고 있었고, 심낭막은 없었고, 다양한 심장 이상이 관찰되었는데, 폐동맥하부 심실중격결손, 양 대혈관 우실기시 및 대혈관 전위등을 보여 Taussig-Bing 기형에 합당하였고, 심방중격 결손도 관찰되었다. 폐장은 형태학적이상은 없었으나 저형성이었고(폐장무게/체중: 0.014, 정상: 0.015), 횡격막은 형성되지 않았다. 그외 복부 장기들은 복강내에 위치하였고, 이상소견 없었다. 체위 변형, 사지기형 및 수지의 수축성윤과 절단등은 관찰되지 않았다. 태반은 180 gm이었고, 이상소견은 없었다. 제대에는 하나의 정맥과 두개의 동맥이 존재하였고, 길이는 11 cm로(정상 40±10 cm) 짧아져 있었으며, 그 표면은 양막으로 잘 싸여져 있었으며, 양막이 파열된 흔적이나 제대의 감돈등은 관찰되지 않았다. 태반 검색에서 양막은 융모막과 잘 붙어 있었고, 양막이나 융모막이 임신중에 손상이나 파열되었다는 증거는 찾을 수 없었다. 현미경적으로 제대에 태지성 육아종은 관찰되지 않았다.

증례 2.

태아는 임신 28주에 초음파 검사에서 복벽 파열이 관찰되어 유도분만 되었던 남아였다(Fig. 3). 분만당시 체중이 720 gm, 머리마루발굽길이 24 cm, 흉위 18



Fig. 3. Case 2.
The fetus shows ruptured omphalocele containing herniated internal organs and hypoplastic and deformed lower limb.

cm 그리고 복위 20 cm이었다. 산모는 28세 초산부였고, 신체검사상 및 과거력상 이상 소견은 발견하지 못하였다. 부검소견상, 복벽의 중앙에서 우측으로 결손과 함께 제류가 관찰되었고, 이 제류내에는 간, 위, 소장 및 대장등이 존재 하였다. 두부안면부 및 심장을 비롯한 흉곽내 장기에는 이상소견이 없었고, 폐장은 저형성이었다(0.0125:1, 정상 0.015). 내장기관의 이상으로는 우측신장과 요관의 발육부전, 항문폐쇄 등과 함께 직장이 방광으로 개구되어 배설강의 불완전 분리 소견이 관찰되었다. 사지 및 골격이상으로는 우측 척추측만증, 우하지 저형성, 좌측 내반첨족, 천골 및 골반의 발육부전 그리고 신경관 결손으로는 수막척수류가 2번째와 3번째 요추사이에서 관찰되었다. 현미경적으로 복벽결손의 변연부에는 피부의 상피가 양막으로 이행되고 있었으며, 다발성의 이소성 부신이 후복막강 내에서 관찰되었다. 소장은 태변성 장폐색증의 소견을 보였으며, 또한 요관벽 내에는 이소성 횡문근 다발이 관찰되었다. 태아에 부착된 제대는 2 cm 길이였고, 태반 검사가 시행되지 않아 정확한 길이 측정은 불가능 하였다. 제대는 정맥과 동맥이 각각 하나씩 존재하였다. 이 제대는 좌하방의 복벽결손 변연부와 연결되어 있었고, 양막에 의하여 잘 싸여 있었다. 신체 어느 부위에서도 양막과의 유착이나 양막 단편등을 관찰할 수

Table 1. Summary of autopsy findings

	Case I	Case II
Neural tube	anencephaly	meningomyelocele hydromelia
Face	cleft lip & palate nasal deformity choanal atresia	-
Internal organ	hypoplastic lung cardiac anomalies; ectopia cordis Taussing-Bing malformation ASD absence of diaphragm	hypoplastic lung agenesis of rt. kidney & ureter ectopic skeletal muscle in ureter cloacal anomalies; imperforate anus incomplete division of cloaca
Body wall	thoracoabdominoschisis	omphalocele
Posture	-	scoliosis lower limb hypoplasia
Limb	-	agenesis of sacrum & pelvis equinovarus
Umbilical cord	short(11 cm)	2 cm in fetal side* one umbilical artery

*Placental examination is not done.

없었다. 증례 1과 2의 이상소견을 요약하면 Table 1과 같다.

고 찰

사지체벽 기형 복합체는 흔히 양막대 증후군으로 잘 알려져 있으며 신경관 결손, 두부안면부 기형, 내장기관이상, 복벽 및 흉벽파열, 그리고 사지기형등이 다양하게 복합되어 기형, 변형 및 파괴를 특징으로 하는 선천성 기형의 한 복잡한 집합체이다^{1,2)}. 이 질환에서 출현되는 기형의 종류와 정도는 손상받는 시기 및 그 정도에 따라 각 예마다 서로 상이하기 때문에 정확한 진단이 종종 어려울 수 있고, 다른 선천성 증후군으로 오진하기 쉽다. 이 질환의 발생 원인과 기전에 대하여는 많은 논란이 되어 왔고, 또한 매우 다양한 이름으로 불리워져 왔다³⁾. 사지체벽 기형 복합체에서 관찰될 수 있는 다양한 태아 이상들은 배아 형태발생의 중절(interruption), 태아혈관의 파괴, 자궁내 압박, 그리고 정상적으로 발달된 구조물들의 파괴 여부에 따라서 분류할 수 있고, 그 각각의 원인적 기전에 따라 나타나는 태아 이상을 Table 2에 수록하였다^{4,5)}.

이들 선천성 이상소견들은 저자들의 예에서, 전부는

아니지만 대부분이 관찰되었다. 신경관 결손으로 각각 무뇌증과 수막척수류, 안면기형으로는 구개순 및 구개열, 내장기관이상으로 우측신장 및 요관의 형성부전, 총배설강이상, 폐의 저형성, 심탈출증, 흉복벽 결손과 체류형성 그리고 사지기형으로는 하지 저형성, 천골과 골반의 발육부전 및 내반첨족 등이 발견되었고, 이는 기형, 변형 및 파괴등의 기전이 혼재되어 나타남을 알 수 있었다. 그외에도 태아와 태반 사이의 유착성 파괴 기형으로 짧은 제대길이, 한 개의 제대동맥, 저체중아, 태아에 부착되는 섬유대 형성등이 나타났다.

증례 2는 우측복벽결손과 함께 우측하지의 저형성 및 우측 척주측만증을 보여 하부내장 탈출겸 하지결여(cylosomus)의 양상과 유사하였다. 이 질환의 발생 원인 및 기전에 대한 정설은 아직 확립되어 있지는 않으며, 현재까지 인정되고 있는 가설로써는 ① 양막대설^{3,6)}, ② 혈관파괴설^{5,7)}, ③ 배아이형설^{1,7)} 등이 있다. 양막대설은 외인성 가설로써 흔히 기계적 기형발생설 혹은 양막파열 연쇄설(amniotic rupture sequence theory)이라고도 하는데^{4,5,8)}, 1965년 Torpin 등이 처음으로 제안하였다⁶⁾. 양막의 조기 파열로 인하여, 양막이 성장을 멈추고 점점 응모막과 분리되고, 그 사이로 태아가 이동하여 그 사이에 개제되었던 외배아성 중배엽(extraembryonic mesoderm)과 양막의 단편들이 여러 가닥으로 대(band)를 형성하여 태아의 여러 부위, 특히 사지와 두부에 유착되어 기형과 파괴를 초래하며, 응모막을 통한 양수의 유출로 양수과소증의 상태가 발생되어 자궁내 압박으로 인한 여러가지 기형을 유발한다는 것이다. 그후 Miller등⁸⁾은 결손의 양상과 정도는 양막의 파열시기, 배아에 미치는 압력의 방향, 그리고 양막대가 배아에 유착되었는지 여부에 따라서 결정된다고 주장하였다. 이 가설은 널리 유행이 되어 태아와 유착된 양막대가 존재하지 않더라도, 그 원인적 기전을 이 가설로 설명하려는 경향이 있었다^{9,5)}. Yang등¹⁰⁾은 태반을 면밀히 분석한 후, 비록 양막이 태아 표면에 유착되지 않더라도, 제대 주위에 양막의 잔재 혹은 대가 존재하면, 조기 양막파열을 의미하는 것이고, 현미경적으로는, 양막의 간질내와 응모막 내에 태지성 육아종(vernix granulomata)이 특징적으로 관찰된다고 하여, 조기양막파열은 병리학적 검색만으로도 충분히 진단이 가능하다고 주장하였다^{9,10)}. 그러나 이 가설만으로는 이 질환에서 흔히 동반되고 있는 흉복벽 결손, 내장기관이상, 양막대와의 유착이 없는 부위에서의 파괴결손^{5,7)}, 그리고 태아에게서 이러한 심각한 기형을 초래하려면 복잡한 운동을 해야한다는 점 등은 설명하기 어렵다^{1,5)}. Van Allen 등은 그들의 예 중 40% 정도에서 양막대를 관찰하였고, 실지로 기형이 있는 부위에서 양막과의 유착이 드물었다고 보고하였다¹¹⁾. 그는 혈관 파괴설을 제안하였는데, 자궁 태반단위(uterine-placental unit), 태아 태반단위(fetus-placental unit) 및 태아 자체내에서 혈액순

Table 2. Classification of fetal anomalies in Limb-body wall malformation complex according to their presumed mechanism

Interruption of embryonic morphogenesis
Cleft lip and palate(midline)
Omphalocele
Cardiac anomalies
Renal agenesis or dysplasia
Bladder extrophy
Imperforate anus
Fetal vascular compromise
Gastroschisis
Gallbladder agenesis
Single umbilical artery
Intrauterine constraint
Club foot & hand
Abnormal facies
Valgus-varus deformities
Kyphoscoliosis
Disruption of normally developed stuctures
CNS or calvarial defect
Acrosyndactyly
Amputations
Constriction bands
Facial clefts(non-midline)
Aplasia cutis

환에 장애가 오게되면, 이로 인하여 태아혈관의 파괴 및 출혈이 발생하게 되고, 배아 형태 발생과 기관 형성 시기에 요구되는 혈액공급에 차질이 생기게 되어, 정상적인 형태 발생이 차단되거나 기존의 형성되었던 구조물들이 파괴된다는 설이다. 또한 배아의 외배엽 및 배아내 중배엽(intraembryonic mesoderm)에 손상이 가해짐으로써, 측주벽 형성(lateral folding)에 이상이 생기게 되고, 배아 내강과 배아 외강은 지속적으로 연결이 있게 되어, 이로 인하여 흉복벽 결손과 함께 내장기관이 탈출되며, 기형 및 파괴가 온다는 것이다. 양막대는 태아의 세포 피사로 인하여 발생한 결손 부위가 양막과 유착을 일으켜 형성한 것이고, 양막대나 양막과의 유착은 태아 결손의 원인이 아니고 2차적인 결과라는 것이다⁵⁾. 이 가설은 내장기관이나 흉복벽결손을 잘 설명할 수 있으며, 양막천자나 자궁 및 제대동맥을 절찰한 실험동물연구 등에서 뒷바침되고 있다^{12,13)}. 이 가설은 다양한 원인적 기전들을 모두 포괄하고 있으나, 그 관심이 혈관에 집중되어 있으며, 동물실험 토대로 주장했다는 점, 그리고 일부 예에서는 출혈과 파괴가 없이 기계적 요인만으로도 충분히 그 기형을 설명할 수 있다는 점이 반박의 대상이 되고 있다¹⁴⁾. 최근에 Palacios 등¹⁵⁾은 그들의 예에서 제대동맥이 하나이고, 신장 및 회장동맥들은 저형성 내지는 결여되었으며, 복부대동맥은 매우 짧아지면서, 직접 제대동맥과 연결되는 것을 관찰하여, 사지, 복벽 및 내장기관의 결손은 복부내 제대동맥 분지들의 결손정도와 일치하여, 혈액 공급 차단으로 인한 2차적 영양결핍이 기형을 초래한다고 제안하였다. 배아 형성 장애설은 1930년 Streeter⁶⁾가 처음 주장하였고, 그후 이 가설은 발생학적 관점에서 발전되어 왔다. 1989년 Hartwig 등¹¹⁾은 배아의 외배엽판(ectodermal placode)이 일차적으로 그 기능을 제대로 발휘하지 못함으로써 기형과 파괴가 초래된다고 주장하였다. 즉 이들에 의하면, 양막-외배엽 이행구역(amnio-ectodermal transitional zone)이 팽창되면서 배아가 주벽을 형성할 때에, 체벽판(body wall placode)의 결손으로 이 전이 구역이 부착경(connecting stalk)에 도달하지 못하게 되거나(일차성 흉복벽파열) 혹은 도달하게 되어도 하방의 중외배엽을 축적시키지 못하게 되어(이차성 흉복벽파열), 체벽결손이 초래된다는 설이다. 또한 사지 형성판(Limb bud placode)의 기능이상으로 사지 기형과 수축성윤 등이 발생되고 체벽판의 기능 저하로 하방의 중간 중배엽으로 세포를 첨가시키지 못함으로써 내부기관의 기형 및 결손이 발생한다고 주장하였다. 이 가설은 혈관파괴설과 중첩되지만 일차적으로 출혈이나 혈관파괴에 의한 것이 아니고 외배엽판의 형성장애에 의한 것이라는 점이 다르다. 증례 1은 명백한 양막대가 두부안면기형부위와 연결되고 있다는 점에서 양막대설로 설명이 가능하지만, 두부안면표면을 광범위하게 싸고 있는 양막이 한쪽으로 수렴되어 대를

형성한 것으로 보이고, 태반검색에서 양막과 융모막은 잘 붙어 있었으며, 조기양막파열의 증거는 찾아볼 수 없었다.

증례 1에서 관찰되었던 심장이상 즉 심장탈출증, 심막결여, Taussing-Bing 기형, 심방중격 결손등은 매우 특이한 소견이었다. 심장 탈출증은 흔히 하부흉골이나 상복부파열 및 전방횡격막 결손, 심막결여, 그리고 다양한 선천성 심장 기형을 동반할 수 있는데, 90%에서 심실중격 결손, 50%에서 심방중격 결손을 동반하며, 산발적으로 폐동맥관 폐쇄, 동맥관 지속 혹은 결여, 총동맥간, 심장계실, 대동맥관 협착, 활막 4중후군, 그리고 대혈관 전위등을 동반할 수 있다¹⁶⁾. 본 질환에 동반되는 심장기형으로 심장 탈출증, 총동맥간, 심막결여 등이 보고되고 있고^{1,2)}, 본 예에서와 같이 Taussing-Bing 기형이나 심방중격결손등이 동반된 예는 찾을 수 없었다. Van Allen과 Myhre¹⁷⁾ 및 Kaplan 등¹⁸⁾은 흉벽파열과 함께 섬유대가 유착된 심장탈출증을 각각 보고하면서, 양막이 3주 이전에 파열되면, 정상적인 심장하강이 이루어지지 않게 되고, 부착된 섬유대에 의하여 심장이 밖으로 탈출하게 된다고 주장하였고, 동반되는 선천성 심장기형은 양막파열에 의해 발생된 기계적 압박에 기인된 2차적인 변형이라고 생각하였으며, 이 질환이 동반되지 않은 심장탈출증과는 원인적 차이가 있다고 주장하였다. 저자들의 예에서는 양막파열의 증거가 없었고, 탈출된 심장에 섬유대의 유착등도 관찰되지 않았으며, 이것은 아마도 배아의 형태발생에 이상이 있다고 생각하는 것이 타당하다고 하겠다.

증례 2에서 관찰되었던 심한 사지기형, 체위변형, 천골 및 골반발육부전, 그리고 폐의 저형성 등은 양막파열에 의해 초래된 자궁내 압박 소견으로써⁸⁾, 양막대설로 설명이 가능하지만 제류형성(1차성 복벽파열)과 신장 및 요관의 형성부전, 배설강이상, 수척수증을 동반한 수막척수류, 요관벽내의 이소성 횡문근다발 등은 복벽결손에 의해 배아내강과 배아외강이 지속적으로 연결되어 초래된 것으로 보이며, 이는 배아형성 장애설로 보다 더 설명하기 쉽고 제대동맥이 하나라는 점은 혈관 파괴설에 합당한 소견이라 하겠다. 특히 수척수증이 동반된 수막척수류와 요관벽의 이소성 횡문근다발도 역시 특이한 소견이었다. 수막척수류는 신경관 결손중 가장 흔하고, 주로 요천골부위에서 발생하며 흔히 척수공동증, 척수이분증 및 수척수증이 동반될 수 있다. 그리고 수척수증은 후주(posterior column)가 불완전하게 융합되거나 배아의 중심관이 지속되어서 발생하는 것으로 알려져 있으므로¹⁹⁾, 이들 역시 배아형성 과정이 중절 되었음을 시사하는 소견으로 해석할 수 있다. 요관벽에는 다발성의 횡문근 다발이 존재하였는데, 이는 아마도 배아 형태 발생중 측주벽형성 과정에서 중간 중배엽이 측주위 중배엽과 분리되는 과정의 이상으로 일부의 측주위 중배엽이 남아 중심관

(mesonephric duct)을 형성할 때 미입되어 발생한 것으로 생각되며, 배아 형태 발생 중절의 한 소절이라고 생각된다²⁰⁾.

이 질환의 발생 빈도는 생아 출생중 0.001%²¹⁾, 조기 태아 사망(28주 이전)의 약 0.11~1.78%로 추정되며^{14, 22)}, 사산의 경우 0.6~1.4% 정도이고, 출생전 사망율은 95%로 보고되고 있다¹⁴⁾. 국내에서는 38예가 보고되고 있으며^{23~31)}, 임신중에 한약을 복용한 산모의 경우 그 발생 빈도가 약간 증가된다고 보고되어 있다²⁶⁾. 이 질환은 남아에게 많으며, 산모의 연령이 낮고, 다산부에게 그 빈도가 높은 것으로 알려져 있다²¹⁾. 대부분의 예에서 핵형은 정상이고, 가족력은 없는 것으로 보고되어 있고, 산발적으로 발생하는 것이 특징이므로 이 질환을 정확히 진단함으로써 다른 유전적 질환과 감별하는 것이 중요하다. 그 원인은 아직까지 명확하게 밝혀지진 않았지만, 위험요인으로써 임신초기의 경구피임제(임신 1개월 이내), 복부 외상, 양수천자, 양수과소증 그리고 결체조직질환 등이 보고되고 있다²⁾.

참 고 문 헌

- 1) Hartwig NG, Vermeij-Keers CHR, De Vries HE, Kagie M, Kragt H. *Limb body wall malformation complex: An embryologic etiology?* Hum Pathol 1989; 20: 1071-77.
- 2) Seidman JD, Abbondanzo SL, Watkin WG, Ragsdal B, Manz HJ. *Amniotic band syndrome, Report of two cases and review of the literature.* Arch Pathol Lab Med 1989; 113: 891-7.
- 3) Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP. *Amniotic band syndrome.* Am J Obstet Gynecol 1982; 144: 243-8.
- 4) 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.
- 5) Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC. *Amniotic band syndrome: Reevaluation of its pathogenesis.* Am J Obstet Gynecol 1989; 160: 1030-3.
- 6) Torpin R. *Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands.* Am J Obstet Gynecol 1965; 91: 65-75.
- 7) Herva R, Karkinen-Jaakelainen M. *Amniotic adhesion malformation syndrome; Fetal and placental pathology.* Teratology 1984; 29: 11-9.
- 8) Miller ME, Graham JM, Higginbottom MC, Smith DW. *Compression-related defects from early amniotic rupture: Evidence for mechanical teratogenesis.* J Pediatr 1981; 98(2): 292-7.
- 9) Yang SS. *ADAM sequence and innocent amniotic band: Manifestation of early amnion rupture.* Am J Med Genet 1990; 37: 562-8.
- 10) Yang SS, Sanborn JR, Levine AJ, Delp RA. *Amniotic rupture, extra-amniotic pregnancy and vernix granulomata.* Am J Surg Pathol 1984; 8: 117-22.
- 11) Van Allen MI, Curry C, Gallagher L. *Limb body wall complex: I. Pathogenesis.* Am J Med Genet 28: 529-48, 1987.
- 12) Kino Y. *Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology.* J Bone Joint Surg 1975; 57A: 636-43.
- 13) Kennedy LA, Persaud TVN. *Pathogenesis of developmental defects induced in the rat by amniotic puncture.* Acta Anat 1977; 97: 23-35.
- 14) Luebke HJ, Reiser CA, Pauli RM. *Fetal disruption: Assessment of frequency, heterogeneity, and embryologic mechanisms in a population referred to a community-based stillbirth assessment program.* Am J Med Genet 1990; 36: 56-72.
- 15) Palacios J, Rodriguez JIG. *Limb body wall malformation complex associated with vascular steal.* Hum Pathol 1989; 20: 875-76.
- 16) Rosenberg HS, Donnelly WH. *The cardiovascular system.* In: Wigglesworth JS, Singer DB, eds. *Textbook of fetal and perinatal pathology, Vol 2.* Oxford: Blackwell Scientific Publication, 1991: 735.
- 17) Van Allen MI, Myhre S. *Ectopia cordis thoracalis with craniofacial defects resulting from early amnion rupture.* Teratology 1985; 32: 19-24.
- 18) Kaplan LC, Matsuoka R, Gilbert EF, Opitz JM, Kurnit DM. *Ectopia cordis and cleft sternum: Evidence for mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or yolk sac.* Am J Med Genet 1985; 21: 187-202.
- 19) Harding BN. *Malformation of the nervous system.* In: Hume Adams J, Duchon LW, eds. *Greenfield's neuropathology, 5th ed., Vol 1.* London: Edward Arnold, 1992: 542-51.
- 20) Moore KL. *The developing human. Clinically oriented embryology 3rd, ed., Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1982: 255-67.*
- 21) Garza A, Cordero JF, Mulinare J. *Epidemiology of the early amnion rupture spectrum of defects.* Am J Dis Child 1988; 142: 541-4.
- 22) Kalousek DK, Bamforth S. *Amnion rupture sequence in previable fetuses.* Am J Med Genet 1988; 31: 63-73.
- 23) 오봉수, 박형배, 오보훈, 주갑순. 양막대로 인한 환상형착대를 동반한 선천성 다발성 사지기형아 1예. 대한산부회지 1982; 25(2): 245-8.
- 24) 박기수, 이선경, 김승보, 주갑순. 다발성 선천성 기형을 동반한 양막대 증후군 1예. 대한산부회지 1984;

27: 2162-7.

- 25) 김상운, 지제근, 오기성. 양막대(amniotic band) 증후군(1부집 증례). 서울의대학술지 1984; 25: 448-53.
- 26) 서연립, 지제근. 양막대 증후군(16부 집례의 분석). 대한병리학회 제 40 차 추계학술대회 초록집 1988: A28.
- 27) 안혜선, 한길로, 손진희, 서정일. 양막대 증후군 1부집 증례. 대한병리학회지 1989; 23: 482-6.
- 28) 이승숙, 지제근. 부착경이상: 5부집 증례 분석. 대한병리학회 제 42 차 추계학술대회 초록집 1990: A53.
- 29) 박대현, 지제근. 양막파열에 의한 무뇌증: 신경관 결손에 의한 무뇌증과의 비교. 대한병리학회 제 42 차 추계학술대회 초록집 1990: A136.
- 30) 김규례. 양막대 증후군 2부집 증례보고. 대한병리학회 제 42 차 추계학술대회 초록집 1990: A156.
- 31) Jun SA, Ahn MO, Lee SS, Chi JG, Cha KS. *Body stalk anomaly; A case report: J Kor Med Sci* 1991; 6: 177-81.