대한병리학회지 1996; 30: 269~271

# 자궁내 태아 사망을 동반한 제대의 이소성 간

## -1부검례-

연세대학교 의과대학 병리학교실

**고 재 향·조 상 호**

## Ectopic Umbilical Liver Associated with Intrauterine Fetal Death

- An autopsy case -

**Jai Hyang Go,** M.D. and **Sang Ho Cho,** M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Ectopic liver in the umbilicus is very rare, and a few cases have been reported in the world. It is thought that an increased intraabdominal pressure resulting in entrapment of liver cell nests causes the presence of liver in the umbilicus. It relates to neonatal problem such as infection. We report a case of ectopic umbilical liver in a stillborn male of 28 gestational weeks. His mother discovered loss of fetal movement 2 days before admission, and intrauterine fetal death was diagnosed by ultrasonography. Grossly, the umbilical cord was markedly swollen. On cut section, a well circumscribed, oval round, tan-colored soft mass was noted within the cord. Histologically, it consisted of hepatic cords without bile ducts. The umbilical vessels were distorted by the ectopic liver, and contained thrombi. These findings suggest that ectopic umbilical liver results in the intrauterine fetal death. **(Korean J Pathol 1996; 30: 269~271)**

**Key Words:** Ectopic liver, Umbilical cord, Fetal death

복강외에서 간조직이 발견되는 경우는 대부분 횡경막 탈장과 제류에 동반되어 나타나며[1], 제대에서 간조직이 발견되는 경우는 매우 드물어 세계적으로 수 예의 보고만이 있을 뿐이다[1,2,3]. 그 기원은 횡경막이나 제대 환이 막힘에 따라 전장부에 존재하던 간세포들이 끼어 들어와서 발생한다고 추정되고 있다[1,2,3]. 이소성 간은 복강내 간과 동일한 조직학적소견을 보이고[1], 복부에서 발견되는 경우가 가장 많으며 대부분 증상을 유발하지 않는다[1]. 그러나 제대에서 발견되는 경우는 복부의 다른 부위에서 발견되는 경우와 달리 모두 출생후에 증상을 유발하였다고 보고되었다[1,2,3]. 본 예는 이전에 보고된 예들과는 달리 이소성 간조직내에 담관이 없다는 점이 특이하였고, 제대 혈관의 왜곡과 혈전 형성이 동반되어 있는 소견으로 미루어 볼때 자궁내 태아 사망을 유도한 가능성이 있다고 생각되어 이에 보고하고자 한다.

접 수 : 1995년 10월 4일, 게재승인 : 1995년 12월 6일
주 소 : 서울시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752
신촌세브란스병원 병리학교실, 고재향

태아는 임신 28주에 32세 산모로부터 질식 분만되었다. 산모의 임신 출산 경력은 G4 P1 L1 D0 A2

였으며, 4년전 임신 40주의 태아 분만시에 전치 태반이 있었다. 내원 2일전 태동이 없어서 시행한 초음파촬영술로 임신 28주의 자궁내 태아 사망으로 진단받았다. 사출된 태아의 체중은 1,144 g이었고, 정종장은 40 cm로 태아 발달 및 성장은 임신 주수에 합당하였으며 심한 침연(maceration)을 보였다. 부검시 태아의 복벽에 부착된 제대의 심한 부종이 관찰되었다. 단면상 관찰되는 제대내에 위치한 장경 2cm의 경계가 분명한 갈색의 종괴(Fig. 1)는 조직학적으로 골수외 조혈을 동반한 정상적인 간세포삭으로 구성되어 있었으며 심한 자가 분해를 보였다. 혈관을 포함한 섬유성 조직으로 구성된 문맥과 유사한 구조들이 산재해 있었으나 담관은 없었다(Fig. 2). Wharton's jelly의 변성과 부종이 동반되어 있었고, 이소성 간에 의해 인접한 제대 혈관이 눌려 있었으며, 제대 혈관의 왜곡 및 정맥내 혈전이 관찰되었다(Fig. 3). 제대의 부착부를 제외하고 복막의 결손은 없었고 복강내 정상적인 모양과 크기의 간이 우상복부에 위치하고 있었다. 그외의 내부 장기는 자궁내 태아 사망후 분만까지의 지연으로 심한 침연과 자가 분해를 보였으나 다른 이상 소견은 없었다. 태반은 융모 기질내의 미세한 석회화와 섬유화 등 자궁내 태아 사망에 합당한 소견을 보였다.

이소성(ectopic) 또는 과잉(supernumenary)의 간은 담낭, 부신, 비장, 간위인대, 제대, 식도, 췌장, 후복막, 흉곽, 제류등의 부위에서 비교적 드물게 발견된다[1]. 간이 복강외에서 발견되는 경우는 대부분 횡경막 탈장과 제류에 동반되어 나타나며[1], 제대에서 발견되는 경우는 매우 드물어 세계적으로 수 예의 보고만이 있을 뿐이다[1,2,3].

그 기원은 횡경막이나 제대 환이 막힘에 따라 전장부에 존재하던 간세포들이 끼어 들어와서 발생한다고 생각되고 있다. 즉 임신 3주에 내배엽성으로 두꺼워진 중장의 상부(roof)가 전장으로 합쳐져서 생기는 간의 원기가 심낭과 난황사이에 존재하는 횡중격의 간엽 조직으로 확장되어 간의 발생이 시작되고[4], 간의 상대적인 크기가 가장 커지는 임신 9주에 복부내 압력이 증가하면 배체외 체강(extraembryonic celomic cavity)으로 간의 일부가 밀려 들어오

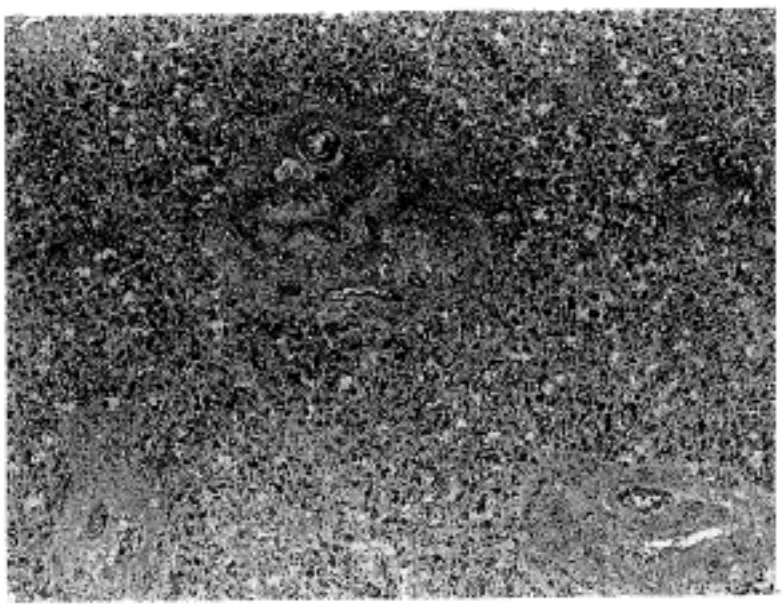

**Fig. 2.** Microscopically, the mass is composed of hepatic cords with extramedullary hematopoiesis. Several foci of well circumscribed fibrotic nodules containing blood vessels are present.

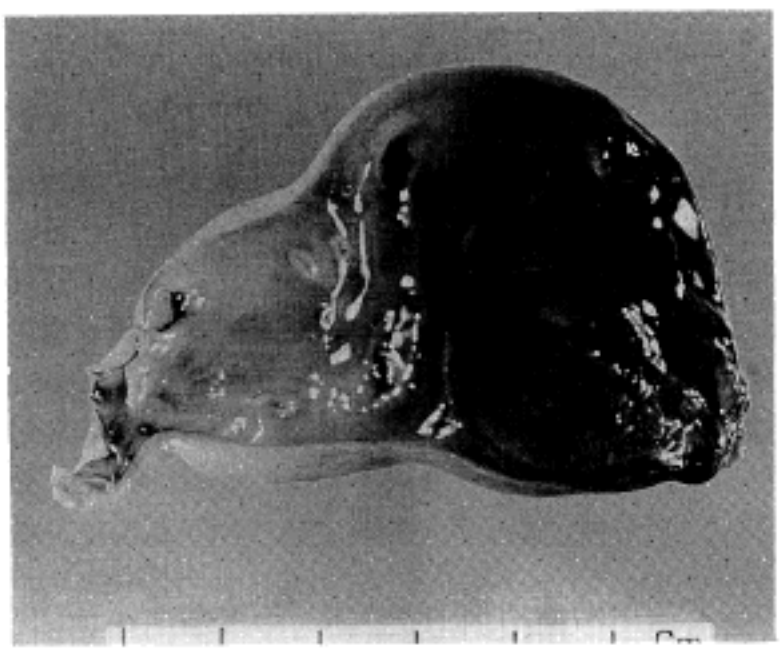

**Fig. 1.** Cut section of the umbilical cord reveals a well circumscribed, oval round, tan-colored soft mass(2 cm) within the umbilical cord.

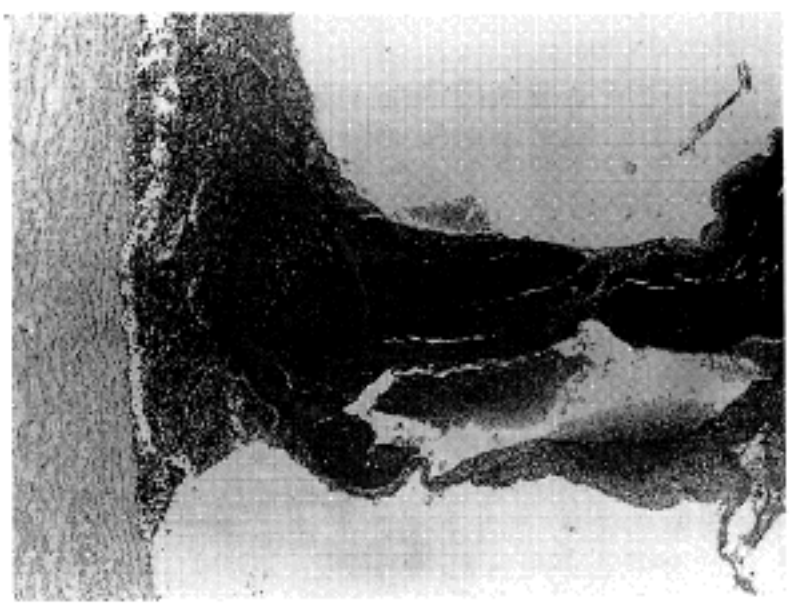

**Fig. 3.** Umbilical vessels are compressed by the ectopic liver and contain thrombus.

게 되는데[3], 임신 7주에서 10주사이에 제대의 배체외 체강에 중장의 일부가 일시적으로 존재하는 정상 제대 탈장[4]과는 달리 제대에 존재하는 간조직은 다시 복강내로 환원되는 기전이 없으므로 제대에 남아 있게되어 이소성 간이 발생한다는 것이다[3]. 이소성 간은 복강내 간과 완전히 분리되어 존재하기도 하지만 간조직 또는 혈관과 담관만으로 구성된 줄기에 의해 연결될 수도 있으며[2], 복강내 간과 동일한 조직학적소견을 보인다는 점도 위의 가설을 뒷바침하는 근거로 여겨지고 있다[1]. 이와 같은 설명은 이소성 췌장이나 위가 내배엽성 화생에 의해 발생한다는 가설과는 차이가 있다[2]. 그러나 식도에서 발견되는 이소성 위는 물리적인 힘에 의해 발생한다고 생각되고 있다[4].

이소성 간은 복부에서 발견되는 경우가 가장 많으며 대부분 증상을 유발하지 않는다[1]. 그러나 제대에서 발견되는 경우는 복부의 다른 부위에서 발견되는 경우와 달리 모두 출생후에 증상을 유발하였다고 보고되었다[1,2,3]. 한 예는 감염의 원발 병소였고[2], 한 예는 담도 폐쇄와 연관되어 있었으며[1], 한 예는 사망의 원인이 기술되지는 않았으나 이소성 간조직에 변성과 괴사 및 중성구의 침윤이 관찰되었다[3]. 이소성 간조직이 제대에서 발견되는 경우들은 복부의 다른 부위에서 발견되는 경우와는 달리 증상을 유발하였음을 알 수 있으나 모두 출생후에 발생한 일들이다.

본 예는 출생후 문제를 야기한 이전의 예들과는 달리 자궁내 태아 사망과 연관되어 나타난 점이 특이하였는데 제대 동, 정맥의 내강이 왜곡되어 있고 혈전이 관찰되었으므로 이소성 간에 의해 제대의 혈관이 좁아지고 이에 의해 형성된 혈전으로 인한 태아 순환의 부전이 발생하여 태아가 사망했을 가능성이 있는것으로 생각하였다.

## 참 고 문 헌


1. Park WH, Choi SO, Lee SS, Randolph JG. Ectopic umbilical liver in conjunction with biliary atresia: Uncommon association. J Ped Surg 1991; 26: 219-22.
2. Shaw A, Pierog S. Ectopic liver in the umbilicus: An unusual focus of infection in a newborn infant. Pediatrics 1969; 44: 448-50.
3. Nora E, Carr EE. Umbilical accessory liver. Am J Obstet Gynecol 1946; 52: 330-5.
4. O'Rahilly R, Muller F. Human embryology and teratology. New York: Wiley-Liss, Inc., 1992: 46, 51, 165, 1158.