

결합쌍생아 증례 보고 - 제대결합쌍생아 1례 -

전남대학교 의과대학 외과학교실 소아외과분과

최수진나·정상영·김신곤

= Abstract =

A Case of Conjoined Twins - Omphalopagus

Soo Jin Na Choi, M.D., Sang Yong Chung, M.D., Shin Kon Kim, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Chonnam University
Kwangju, Korea*

Conjoined twins are one of the rarest and most challenging congenital anomalies in pediatric surgery. Successful surgical separation is difficult because in the majority of conjoined twins it is technically typical to separate shared vital organs successfully. The timing of separation is variable, but separation is usually delayed until such infants are relatively mature (i.e., 9-12 months of age). Operative survival was 50 % in the neonatal period, but 90 % in those over 4 months of age. The present case was successfully separated early because of cardiac problems in one of the twins. These twins were omphalopagus and only the liver was shared through a bridge. The vascular and biliary trees were independent from each other. Successful surgical separation was on 11th day of life, but one died of sepsis 18 days after operation.

Index Words: Conjoined twins, Omphalopagus

서 론

결합쌍생아는 일반적으로 분만전수 5만 내지 10만 건당 1건 정도의 빈도를 보인다¹⁻³고 보고되고 있으며, 60 %의 사산률⁴을 보이는 아주 드문 선천성 기형으로, 저자들은 혈관이나 담도계의 공유없이 단순히 간주변과 일부 심낭만 결합되어 있는 제대결합쌍생아 1례를 경험하고 생후 11일째에 이들의 분리 수술에 성공하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

환아들은 임신 39주 3일에 제왕절개에 의해 출생하였고, 모두 여아로 검상돌기 부분부터 제대부까지 서로 결합되어 있는 상태로 타병원에서 전원되어 왔으며, 출생시 체중은 4.39 kg (환아 I+II), Apgar 점수는 정상이었다.

이학적 소견상 환아 I은 '약간 창백해 보였고, 청진상 grade II-III/VI 정도의 수축기 잡음이 들렸으며, 환아 II는 정상 청진소견을 보였다. 두 환아는 검상돌기에서 부터 제대부까지 서로 결합되어 있었으며, 제대주위로 궤양이 존재하였다(그림 1).



Fig. 1. These twins lie face to face and are joined from the xiphoid to the umbilicus. Omphalocele is noticed.



Fig. 2. This barium study shows that intestinal tracts of each baby are not communicated.

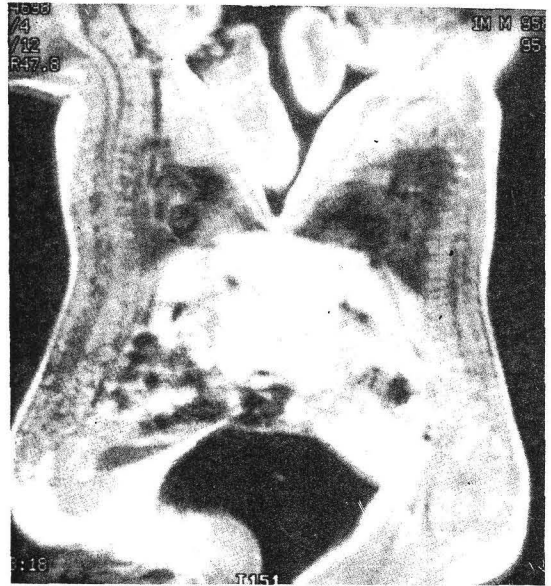


Fig. 3. These twins have a bridge of hepatic tissue. Other organs are not communicated on MRI.

검사실 소견(표 1)상 두 환아간에 약간의 차이를 보인 것으로 보아 둘 간에 서로 독립된 혈액 순환을 갖고 있지 않을까 생각하였으며, 이 환아들의 결함 상태를 파악하기 위해 CT, MRI, echocardiogram, UGI, barium enema, ultrasonogram, biliary scan, umbilical venogram 등을 시행하였다. 소장과 대장조영술(그림 2)상 두 환아간에 장의 공유는 보이고 있지 않았으며, MRI(그림 3)상 두 환아의 간만 연결되어 있었고, 그외 장기의 공유나 연결은 보이고 있지 않았다. 심장 초음파상 환자 I에서 우심증, 큰 심실결손증, 난원공개존증, 폐동맥 협착증, 교정된 대혈관전위 등이 확인되었다. ^{99m}Tc DICIDA scan상 두 환아 모두 정상적인 biliary uptake를 보였으나, 환자 I에서 배출이 지연되었다. 제대정맥을 통한 정맥촬영상 제대정맥에서 정맥관을 통하여 간정맥 및 하대정맥이 잘 조영되었으며, 제대정맥의 간분지가 반대쪽 환아와 연결된 소견은 보이고 있지 않았다.

수술 소견상 간은 혈관이나 담도계의 공유없이 단순히 간주변만 서로 연결되어 있었고, 서로 독립된 위장관과 비뇨생식기계를 보이고있어 간의 단순 분리술만 시행하였으며, 복부 결손은 그리 크지 않아 1차 복원술이 가능하였다.

Table 1. Laboratory Findings

	I	II
WBC ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	11.4	11.7
Hg (g/dL)	15.8	14.2
Hct (%)	46.9	41.4
Platelet ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	210	286
ALP (U/L)	137	149
AST (U/L)	130	45
ALT (U/L)	51	45
BUN (mg/dL)	3.0	4.2
Creatinine (mg/dL)	0.2	0.5

그림 4는 두 환아가 완전히 분리된 모습이며, 환아 I은 술후 우측 폐에 완전 무기폐가 발생하여 인공호흡기로 치료하였으나, 술후 18일째에 심부전증, 폐혈증 등으로 사망하였고, 환아 II는 25일째에 퇴원하였으며, 현재 생후 18개월째로 정상적인 성장발달과정을 보이고 있다.

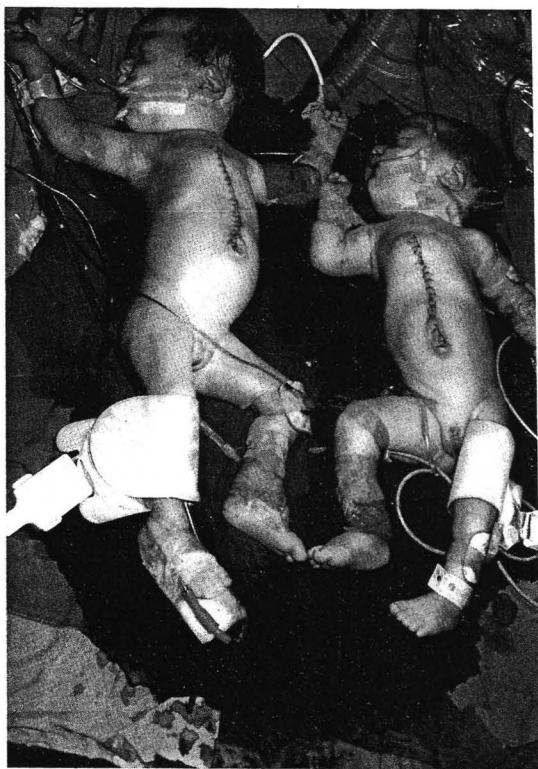


Fig. 4. This photograph shows complete separation of the twin.

고 안

결합쌍생아는 일반적으로 약 5만 내지 10만 분만 건수 당 1건 정도의 빈도를 보이는 것으로 알려져 있으며¹⁻³, 아프리카에서는 14,000 건당 1건으로 흑인에서 그 빈도가 약간 높은 것으로 보고되고 있다⁴. 성비는 일란성 쌍생아가 남아에 많음에도 불구하고 결합쌍생아는 1:3 으로 여아에 많은 것으로 알려져 있다⁵.

1100년 영국에서 결합쌍생아가 처음으로 보고 되었으며, 이들은 둔부가 결합된 상태로 34세까지 생존하였다⁶. 지금까지 가장 널리 알려진 결합쌍생아는 1811년 Siam에서 태어난 Eng와 Chang으로 상복부가 붙은 상태로 63세까지 생존하였으며, 이들은 써커스 단장인 Barnum에 의해 세계에 널리 알려지게 되었고, 이들 이후 결합쌍태아가 Siam 쌍둥이로도 불리우게 되었다⁷.

결합쌍생아는 태생학적으로 동일한 염색체 구성을 갖는 동성의 monozygotic monochorionic twin으로 태생 2주때에 embryo의 불완전한 분열과 관련이 있다고 알려져 있다^{8,9}. 결합쌍생아는 공유장기의 종류에 따라 흉결합체(thoracopagus), 제대결합체(omphalopagus), 좌골결합체(pygopagus), 천골결합체(ischiopagus), 두개결합체(craniopagus)로 분류되며, 그 분류상 흉결합체가 40 %로 가장 많으며, 제대결합체가 33 %, 천골결합체가 19 %의 빈도를 보이고 있다(표 2)⁵.

Omphalopagus는 xiphopagus라고도 불리우며, 심한 흉벽의 결합없이 상복부가 결합된 형태로 서로 얼굴을 마주 대하고 있으며, 주로 간이나 소화기관을 공유하고, 쇠항이나 제대탈출 등을 동반하기도 한다⁵. 저자에 따라서는 일부 심낭만 공유하여도 흉결합체로 분류하는 경우도 있으나¹⁰, 심장을 공유하지 않고 일부 심낭만 공유한 경우는 흉결합체라 보기 어렵고, 이 환아들의 경우에 있어서는 분리과정에서 약간의 심낭이 개방되어 있었는데, 이것은 원래 약간의 심낭을 공유하고 있었던 것인지 분리와 정에서 손상을 입은 것인지는 구별이 어려웠다.

대체적으로 분리의 적정시기는 9-12 개월로 보고 있으며, 분리가 1년 이상 지연될 경우는 각각의 독

Table 2. Classification and Incidence of Conjoined Twins⁵

Type	Incidence(%)	Common organs
Thoracopagus	40	Heart, liver, gastrointestinal tract
Omphalopagus	33	Liver, gastrointestinal tract
Pygopagus	19	Spine, genitourinary system, anorectum
Ischiopagus	6	Pelvis, genitourinary system, liver, gastrointestinal tract
Craniopagus	2	Brain

립적인 성격형성에 어려움을 겪게 된다고 하는 이들도 있다^{11,12}. 그러나 한쪽이 사산되거나, 소생술에 반응을 않거나, 장관폐쇄증, 요로폐쇄증, 심폐부전, 괴사성 장염 등이 동반된 경우, 또는 결합부위(connecting bridge)에 손상을 입거나 제대탈출이 파열된 경우는 응급분리가 필요하다⁴.

결 론

결합쌍생아에서는 그 분리 시기의 결정이 중요한데 9-12개월이 가장 적기로 보는 이들이 많으나, 그 시기는 환자의 상태에 따라 결정되어야 할 것으로 사료된다.

저자들은 혈관이나 담도계의 공유없이 단순히 간 주변과 일부 심낭만 결합되어 있는 제대결합쌍생아 1례를 경험하고 생후 11일째에 이들의 분리 수술에 성공하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. O'Neill JA, Holcomb GW, Schinauer L, Templeton JM, Bishop HC, Ross AJ, Duckett JW, Norwood WN, Ziegler MM, Koop CE: Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 208:299-310, 1988
2. Zuker RM, Filler RM, Lalla R: Intra-abdominal Tissue Expansion: An adjunct in the separation of conjoined twins. *J Pediatr Surg* 21:1198-1200, 1986
3. Edmondos LD, Layde PM: Conjoined twins

in United States, 1970-1977. *Teratology* 25:301-308, 1982

4. Hoyle RM: Surgical separation of conjoined twins. *Surg Gynecol Obstet* 170:549-562, 1990
5. Holcomb GW, O'Neill JA: Conjoined twins. Ashcraft KW, Holder TM: *Pediatric Surgery*, 948-955, 1993
6. Aird I: The conjoined twins of Kano. *Br Med J* 2:831-837, 1954
7. Luckhardt AB: Report of the autopsy of the Siamese twins together with other interesting information covering their life. *Surg Gynecol Obstet* 72:116-125, 1941
8. Filler RM: Conjoined twins and their separation. *Semin perinatol* 10:82-91, 1986
9. Zimmermann AA: Embryologic and anatomic consideration of conjoined twins. *National Foundation Birth Defects Original Article Series* 3:18-27, 1967
10. Holy RM, Thomas CG: Twenty-three-year follow-up of separated ischiopagus terapus conjoined twins. *Ann Surg* 210:673-679, 1989
11. Gans SL, Morgenstern L, Gettelman B: Separation of conjoined twins in the newborn period. *J Pediatr Surg* 3:565-574, 1968
12. Wong TJ, Lyou YT, Chee CP: Management of xiphopagus conjoined twins with small bowel obstruction. *J Pediatr Surg* 21:P53-57, 1986