

## 無心臟 無頭兒 雙胎 2 例

乙支病院 放射線科 產婦人科

曹 晚 鉉 · 朱 敬 彬 · 尹 勝 燦

- Abstract -

### Two Cases of Acardius Acephalus Twins

M.H. Cho M.D., K.B. Joo, M.D., S.C. Yoon, M.D.

Dept. of Radiology & Obstet. & Gynecol, Eul-Ji General Hosp.

An acardius is a monster that sometimes develops in single-ovum twin pregnancies as the result of inequalities in the communicating placental circulation. One twin is well developed and normal, whereas the other is imperfectly formed, with either a rudimentary-hemicardius or an absent heart-holoacardius.

The most common variety of the holoacardiac monster is the acephalus, or headless fetus. Authors report a case of acardius acephalus twins associated with hydramnios in a 28 years old, para 1-0-0-1, diagnosed amorphous twins with serial sonograms, terminate in the 23th week pregnancy and the other in 1 25 years old, para 0-0-0-0, diagnosed twins with FDIU in sonogram. We present these two cases with brief review of literatures.

### 서 론

무심장무두아란 일란성쌍태에서 태반의 교류혈액순환이 불공평한 결과로 생겨나는 기형의 일종이며 쌍태중 하나는 정상적인 발육성장을 하게 되나 다른 쪽은 불완전한 형태로 발육하면서 심장은 아주 없거나(holoacardius) 또는 흔적만을 갖게 되는데(hemicardius) 이런 무심장기형의 가장 흔한 형태가 두부가 없는 완전무심장무두의 기형인 것이다. 비교적 드물기는 하지만 더욱 심한 형태의 기형으로는 두부나 사지의 형태를 알아볼 수 없고 표면에 몇개의 결절상만을 나타내는 원형체의 무심장부경체(acardius amorphus)를 나타내는 경우도 있다고 한다. 대개는 흔적내장이나 흔적척추를 갖는 경우가 많고 제대는 반드시 기형표면의 어느 부위에나 부착되어 있다고 하며 기형아는 제대로 성장발육하지 못한다고 한다.

본원 산부인과에서는 28세된 정상부에서 임신월수에 비해 유난히 배가 불러 쌍태임신이나 양수과다를 의심

하여 초음파검사를 하여 무형쌍태임신 및 급성양수과다 증임을 확진하고 임신중절을 시행한 1례 및 25세의 미산부에서 임신 27주에 태동의 소실을 주소로 내원한 환자의 초음파 진단상 자궁내 태아사망을 한 쌍태임신에서 무심무두아 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

### 증 례 1

환자 : 김○옥, 28세, 주부.

가족력 및 기왕력 : 26세에 결혼하였으며 친정쪽으로 삼촌과 고모가 각각 일란성 쌍둥이 아들을 분만한 경력이 있다고 하며 금번 임신초에 임신오조가 심해 한약을 보름간 복용한 기왕력이 있었다.

산과 및 월경력 : Para 1-0-0-1로 1978년 4월 조산원에서 탄식의 건강한 남아를 분만하였고 초경은 16세에 있었으며 월경은 28일~32일 주기로 비교적 규칙적이었으며 4일간 지속되었고 양은 중등정도였으며 최종월경일은 1978년 10월 29일이었다.

현병력 : 1979년 3월 26일 무월경 23주 및 임신월수에

비해 복부팽대가 심하고 거동부자유 및 호흡곤란을 주소로 내원, 양수과다나 쌍태임신의 의심하에 초음파검사를 시행하였다. Sonogram상 양수과다 및 단태임신으로 태아의 심박 및 태동은 정상적이었고 내장기형이나 척추기형이 관찰되지 않았으며 양측두정골직경이 6.0cm으로 성장발육의 지연을 볼 수 없었고 태반은 자궁기저부 후벽에 부착되어 있었다. 태아상태가 양호하고 양수과다의 증가경도를 추적하기 위해 추적검사를 권유하고 일단 귀가시켰다.

4월 18일 복부팽만 및 호흡곤란이 더욱 심하여 재차 초음파검사를 실시한 결과 양수의 증가가 현저하고 양측두정골직경이 6.2cm으로 발육의 지연은 없었으나 태아골격상이 하나 더 나타났으나 심박은 하나로 관찰되어 기형의 쌍태임신으로 추정되었고 양수과다가 현저해 임신중절을 권유 입원시켰다.

**이학적소견 및 입원경과 :** 입원시 혈압 120/80mmHg, 맥박 90/min, 체온 36.8°C였고 심폐는 특이할만한 소견이 없었으나 복부팽대는 만삭임신과 같았으며 내진상 자궁경관부는 임신변화로 연화되어 있었고 개대경도는 손가락이 들어갈 정도였고 태아심음은 회미하게 복부에서 청진되었다. 검사소견은 혈액검사가 Hb. 6.9gm/dl, Hct. 21%, WBC 8,400/mm<sup>3</sup>였고 뇨일반검사는 정상, 매독혈청검사 음성, 흉부 X-선도 정상이어서 임신중독증의 증거는 없었으나 빈혈이 심하여 전혈 수혈을 시행하였고 입원하던 날 laminaria tenting을 하고 항생제를 투여한 다음날 Metreurynter로 대체하여 5% 포도당에 Pitocin을 희석하여 점적정맥주입으로 진통을 유도 임신중절을 시행하였다. 환자는 중절 다음날 Hb이 7.9mg/dl에서 전혈 수혈을 받았으며 아무 합병증없이 4일만에 퇴원하였다.

**형태학적 소견 :** 중절시 양수는 약 3,000ml 정도되었고 중절된 태아는 500gm의 정상 여아 및 두부와 양상지가 없고 심한 부종상을 나타내는 300gm의 무심장 무두아였고 성별은 감지되지 않았으며 기형아의 전면중심부에서 가느다란 제대로 태반과 연결되어 있었고 태반과 양막은 하나여서 일난성 쌍태임을 증시하였다. (사진 1)

기형아의 해부학적 소견은 제대부착부의 상단은 아무것도 보이지 않았으나 하단부는 장으로 간주되는 혼탁기관을 볼 수 있었고 X-선상 척추와 골반, 하지는 골형성이 있었으나 척추상단으로 갈수록 골형성이 적었다. (사진 2)

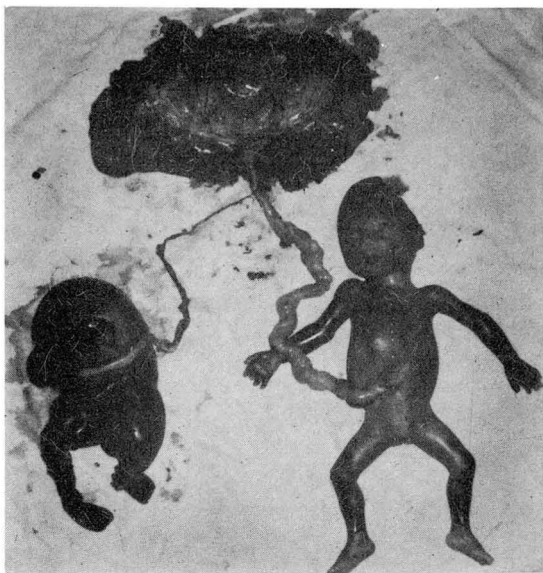


사진 1.

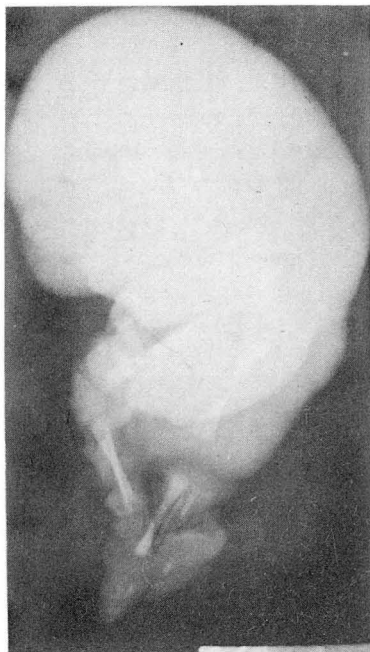


사진 2.

쪽의 쌍태분만의 경력은 부인하였다.

**산과 및 월경력 :** Para 0-0-0-0로서 출산이나 유산의 경험은 없었으며 초경은 15세에 있었고 월경은 28~30일 주기로 비교적 규칙적이었고 5일간 지속되었으며 양은 다소 많은 편이었고 최종월경일은 1978년 11월 28일 이었다.

## 증 례 2

**환자 :** 윤○복, 25세, 주부.

**가족력 및 기왕력 :** 24세에 결혼하였으며 시가나 친경

**현병력** : 1979년 5월 21일 무월경 27주 및 약 보름전부터 태동의 소실을 주소로 내원하였으며 태동의 소실이 있는 직후부터 임신월수에 비해 유난히 불려오던 복부팽만이 점차 줄어들었다고 하였으며 Doppler로 태아심음을 청취할 수 없어 자궁내 태아사망의 의심아래 초음파검사를 하였다. Sonogram상 양막강이 뚜렷하게 2개로 나타나 쌍태임신을 증시하였고 태동이나 태아심박은 관찰되지 않았고 태아두부 및 골격이 심히 위축함몰되어 자궁내 태아사망을 증시하였다. 일단 쌍태임신의 자궁내태아사망으로 확진을 내리고 분만을 위해 입원시켰다.

**이학적 소견 및 입원경과** : 입원 당시 혈압 110/70mm Hg, 맥박 80/min, 체온 37.0°C였고 심폐는 특이한 소견은 없었으며 복부의 자궁기저부가 임신 6개월의 크기로 측정되었다. 내진상 자궁경관은 연화 2횡지가량 개대되어 있었으며 혈액검사항상 Hb 11.2gm/dl Hct. 32%, WBC 8,300/mm<sup>3</sup>였고 뇨일반검사는 정상하였고 매독혈청반응도 음성이었으며 흉부 X-선도 정상이었다. Dead fetus syndrome을 우려하여 출혈소인 및 혈장 fibrinogen치를 측정하였더니 모두 정상범위에 속해 laminaria를 넣고 입원시켰으며 항생제 투여를 병용하였다. 다음날 5% 포도당에 Pitocin을 희석하여 정맥점적주입으로 진통을 유도 자연분만을 시켰다. 분만후 경과는 양호하여 입원 4일만에 퇴원하였다.

**형태학적 소견** : 분만시 양수는 태변으로 오염되어 있었으며 분만된 태아 및 태반, 제대등도 역시 태변으로 오염되었고 분만된 태아는 체중 300gm의 정상여아 및 150gm의 두부 및 좌상지가 없는 기형여아였으며 기형

여아는 가느다란 제대로 태반에 연결되어 있었다. 태반은 하나였으나 양막은 2개였다. (사진 3)

해부학적 소견으로 정상여아는 내부장기가 와해되어 있었으나 정상임을 확인할 수 있었고, 기형여아는 횡격막으로 간주되는 막의 상단은 혼적심장이 제대에 연해 있었으며 하단 복강내는 발달되지 못한 내장을 관찰할 수 있었다.

## 고 찰

쌍태에는 동일 난소주기동안에 두개의 각기 다른 난자가 성숙수정되어 생기는 이난성과 하나의 수정난이 분리 성숙되어 생겨나는 일난성이 있으며 일난성 쌍태가 약 30%, 이난성쌍태는 70%정도 된다고 한다<sup>1,2)</sup>. 또 쌍태발생은 동양인보다 흑인에서 많으며 백인은 중간쯤이라고 하며<sup>3)</sup> 단태일 경우보다 쌍태일 경우 남아가 다소 적다고 하며 둘다 남아인 경우는 45%, 둘다 여아일 경우는 35%라고 한다<sup>2)</sup>. 쌍태인 경우는 단태보다 내과적 및 산과적 합병율의 증가로 인하여 모체사망을 및 유병율이 높고 신생아의 주산기사망율 또한 단태보다 3~4배 높은 것으로 나타나 있다<sup>4,6)</sup>.

인종 및 가족적인 유전요소는 이난성일 경우에 크며 쌍태를 분만한 모성에서 출산된 여성을 통해 유전된다는 Recessive autosomal trait를 주장하기도 한다<sup>2)</sup>. 또 모체의 연령, 분만회수 및 Clomophene, Pergonal과 같은 배란유도약제등의 영향을 받으며 일난성의 경우는 인종, 유전, 모체의 연령이나 분만회수, 배란유도제등의 영향을 받으며 이난성의 경우는 인종, 유전, 모체의 연령이나 분만회수, 배란유도제등의 영향을 받지 않는 것으로 나타나 있다<sup>1,2,3)</sup>.

쌍태의 발생빈도는 일난성의 경우 모든 인종에서 공히 1,000임신에중 2.3~4명 정도이고 이난성인 경우는 일본에서는 1,000임신에중 1.3명, 미국의 경우 8~9명으로 보고되어 있으며<sup>2)</sup> 우리나라에서도 무심장무뇌아의 보고가 김<sup>5)</sup>등에 의해 있었다.

일난성 쌍태는 하나의 난자가 하나의 정자와 수정되어 분열되어 발생하기 때문에 성이나 피부, 발모, 눈의 색깔, 체형등 신체적 특성이나 혈액형, 유전자, haptoglobin등의 유전적요소도 동일하다고 하나<sup>2)</sup> 하나의 수정난이 두개의 개체로 분열될 때 핵원형질내의 물질도 공평하게 분리된다고 보지 않기 때문에 모든 면에서 동일하다고 보지 않는 견해도 있다<sup>1)</sup>. 또 한개의 수정난이 분열되는 것은 어떤 좋지 못한 영향을 받기 때문이라고<sup>3)</sup> 보므로 일난성 쌍태인 경우가 기형이 많다고 하였다.

선천적 기형의 원인을 환경적 요인과 유전생물학적요

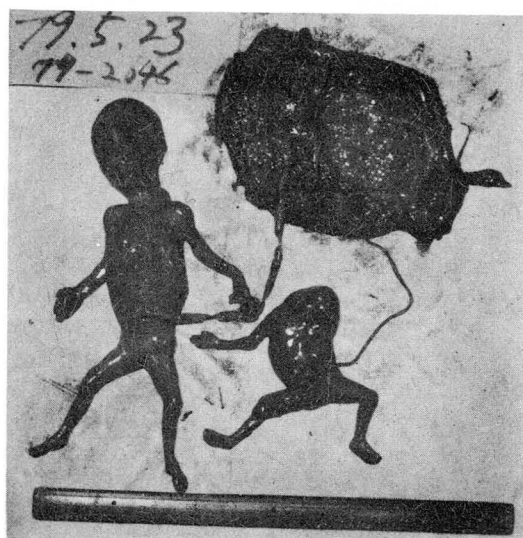


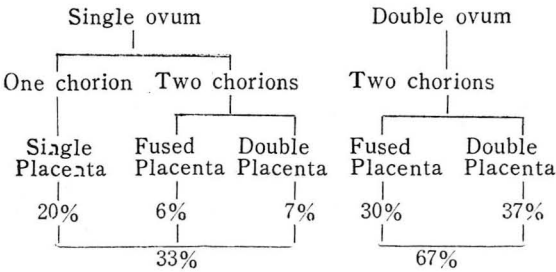
사진 3.

인을 들 수 있는데 Neel<sup>7)</sup>에 의하면 바이러스 감염에 의한 것이 전기형의 10%, 염색체나 대사장애로 인한 것이 10%, 유전이 20%, 나머지 60%는 원인 불명이라고 하였다. 일난성 쌍태에서 수정난이 분열되는 시기에 따라 태반, 융모막 및 양막의 수가 다른 널리 알려진 사실이다. (표 1) 만약 embryonic disc가 완전히 형성된 후에 분열이 일어나면 불완전 쌍태나 Conjoined twins의 기형이 된다고 한다<sup>1,8)</sup>. 태반을 공유한 일난성쌍태의

cipient쪽에 Glomerulotubal hypertrophy가 야기되고 polyuria가 오기 때문이라고 한다<sup>9)</sup>.

무심장무두아 쌍태임신도 정상 쌍태임신과 같이 모체의 임신중독증, 빈혈, 양수과다증, 출혈, 이상분만등의 합병증이 올 수 있으며<sup>1,4)</sup> 임상경과나 진단상에 별다른 차이점이 없으며<sup>1,3)</sup> 최근 초음파검사가 초기진단에 상당한 도움을 준다고 한다<sup>9)</sup>.

표 1. Placental Variations in twinning



경우 태반에 혈액순환상에 동맥대동맥간 또는 정맥대정맥간이나 동맥대정맥간에 Villous tree를 통해 상호교류가 형성되고 이 교류를 통해 제대혈관의 굵기차이에 따라 혈액배분에 불균형이 자연 형성되고 산소나 영양공급의 차이가 있게 되므로 한쪽에 발육부진이나 기형형성의 원인이 된다고 한다<sup>1,2,3)</sup>. 이런 불균형이 쌍태발육초기에 형성되면 영양이나 혈액공급의 우선쪽은 제대로 성장하게 되지만 약한쪽은 심장의 이완을 초래 구불구불한 혈관으로 변화되므로 발육하지 못하고 무심장상태가 된다고 한다. Greenhill에 의하면 무심장무두아는 반드시 골반과 하지를 갖고 있어야 하며 acardius amorphus는 단지 혼적만의 두부 및 사지와 심장을 갖고 있을 때를 말한다고 하였다<sup>3)</sup>.

일난성 쌍태인 경우 태반을 통한 상호 수혈현상이 유지되므로 Recipient쪽은 성장발육이 좋고 양수과다, 혈구과다증, 심장비대 및 부종등의 현상이 오고 donor쪽은 반대로 발육지연, 양수과다, 빈혈, 탈수 및 심위축을 초래한다는 것은 잘 알려져 있는 사실이다. 또한 쌍태임신시 양수과다를 동반하는 경우가 많은데 이는 Re-

## 결론

최근 본원 방사선과와 산부인과에서 양수과다를 동반한 무심장무두아 쌍태임신을 급성 양수과다증 및 기형상태로 Sonogram으로 진단하고 인공 임신중절한 예와 쌍태임신 및 자궁내태아사망을 Sonogram으로 진단하고 사산한 예들 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Pritchard-MacDonald: *Williams obst.* 15th ed.
- 2) Ralph C. Benson: *Current OB & Gy., Diagnosis & Treatment* 35 : 647, 1979.
- 3) Greenhill-Friedman: *Biologic Principles and Modern Practice of obst.* 1974.
- 4) De George F.V.: *Maternal and fetal disorders in Pregnancies of Mothers of Twins*, *Am. J. obst. Gynecol.* 108 : 975, 1970.
- 5) 김영애 외 : 무뇌, 무심장, 무상지 기형의 1예 대한 산부회지, 14 : 533, 1971.
- 6) Douglas-Stromme: *Operative obst.* 3rd 16 : 676, *Appleton-Cent-Crofts* 1976.
- 7) Neel, J.V.: *Quoted from Maxwell, N. Am. J. obst. Gynecol.* 3 : 86, 1963.
- 8) Potter, E.L.: *Pathology of the fetus and the infant*, 2nd ed. 1062.
- 9) Donald J.: *Ultrasonics in diagnosis*, *Proc. R. Soc. Med.* 62 : 442, 1969.