

두개유합 쌍태아의 방사선학적 고찰

— 증례보고 —

연세대학교 원주의과대학 방사선과학교실

김 명 순 · 성 기 준

— Abstract —

Radiologic Investigation of Craniopagus Twins

— A Case Report —

Myung Soon Kim, M.D., Ki Joon Sung, M.D.

Department of Radiology, Wonju College of Medicine, Yonsei University

Conjoined twins represent a rare congenital abnormality, occurring at a frequency of 1:30,000 to 100,000 live births. Of the various forms of this condition, cephalic conjoining or craniopagus compromises 6 % of the total, making the appearance of this disorder 0.6 per million births. In most cases of craniopagus twins, surgical separation is attempted. Radiologic methods may be used in evaluating the site of contact between the two heads and relation of one brain to the other. A case of conjoined twins was delivered by caesarian section from a 24-year-old multiparous women at OB & GY Department, Wonju Christian Hospital. Gestational period was 29 weeks and both twins died after birth. We describe the radiologic investigation of craniopagus twins, partial type.

Index Words: Brain, abnormalities
Twins, abnormalities

I. 서 론

유합쌍태아(conjoined twins)는 대개 일란성쌍태아에서 태생초기 분리과정의 이상으로 형성되는 매우 희귀한 선천적기형이다^{1,2)}.

유합쌍태아의 유형은 다양하며(Table 1), Emonds 등은 81례의 유합쌍태아중 thoracoomphalopagus가 가장 많으며(28 %), thoracopagus(18 %), omphalopagus(10 %), incomplete duplication(10 %), craniopagus(6 %)의 비율로 발생했다고 보고하였다^{1,2)}.

대부분의 유합쌍태아는 외과적으로 분리를 시도하고 있으며, 수술전 방사선학적 검사를 충분히 시행해 이 논문은 1989년 8월 19일 접수하여 1989년 9월 11일에 채택되었음

야한다³⁾.

저자들은 최근 연세대학교 원주의과대학 원주기독병원에서 24세 경산부에서 임신 29주만에 제왕절개수술로 분만된 두개유합 쌍태아 1례를 경험했기에 그 희귀성에 비추어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환아는 24세 경산부가 임신 29주에 제왕절개로 분만한 일란성쌍태아로 여아였다. 산모는 과거력상 각각 한번씩의 인공유산과 자연유산을한 경험이 있으며, 내원 3년전 정상남아(출생당시 체중 3.5 Kg)를 분만하였다. 이번 임신전에는 경구용피임약을 복용해 왔는데 투약 중단후 7개월만에 임신이 되었고, 임신 첫

3개월째 진통제와 소화제를 복용한 경험이 있다. 산모는 내원전 네차례의 산전관리를 받았으며, 초음파검사 소견상 유합쌍태아 임신이 의심되어 제왕절개술을 시행하였다.

분만된 쌍태아의 이학적소견상 후두부가 유합되어 있었고(Fig. 1), 몸무게는 합하여 1,110 gm이었고 신장은 각각 19 cm와 18 cm였다. 출생시 호흡은 거의 없었으며 심박은 감소되어 있었고 인공호흡을 시켰으나 출생후 13시간만에 두부전산화단층촬영후 사망하였다.

방사선학적 소견상 단순두개골촬영에서 후두부위에 두피유합이 있으나 두개골의 유합 혹은 결손은 알수가 없었다(Fig. 2). 두부전산화단층촬영상 역시 두피에 의해 유합된 두개골이 싸여있으며, 후두골의 결손이 있고, 뇌는 각각 독립된 경막에 의해 분리돼 있으며 뇌실이 약간 커있으며 출혈(Extracerebral Hemato-



Fig. 1. Photograph of the infants following birth. Frontal view shows site of conjunction and twin heads.

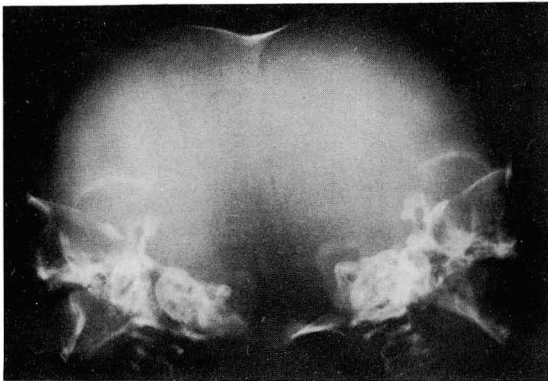
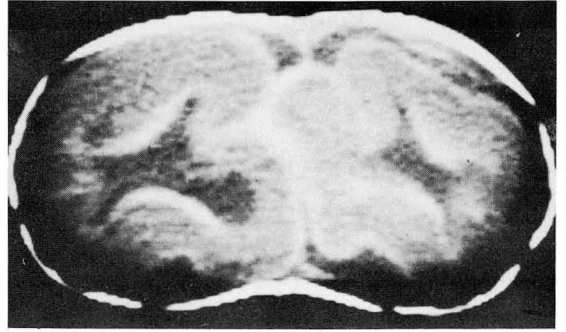
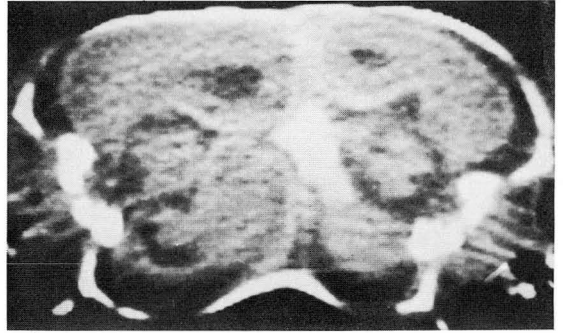


Fig. 2. Roentgenograms of skull demonstrates conjunction of two cranial vaults and over-riding of occipital bones



a



b

Fig. 3. Precontrast CT scan demonstrates attitude of skulls to each other and occipital defect without apparent junction of two brains and cortex. Extracerebral hematoma is also visible.

ma)소견을보임(Fig. 3).

부검소견 : 소천문(posterior fontanelle)이 서로 유합되어 있으며, 안면, 외이, 코, 입등은 정상적인 소견이었고, 유합된 부위의 두개골도 두피에 의해 피복되었다. 두개골이 유합된 부위를 절개하였을때 두정골과 후두골이 결손되어 있었고 뇌는 각각 독립된 경막에 의해 잘 덮여 있었으며 회밀구(groove and sulci)의 발달은 미약하였다.

Ⅲ. 고 찰

유합쌍태아(중복기형)의 원인 및 발생기전에 대해 여러가지 학설이 있으나 확실히 증명된 것은 없다. 그러나 일란성쌍태아에서 주로 발생하는 점으로 미루어 일란성쌍태아의 발생전에 두개의 축성분화중심(centers of axial growth)이 불완전하게 분리되는 경우, 분리 안된 부위를 양배아가 공유하게 되어 중복기형이 발생하게 된다^{2,4,5}.

Table 1. Classification of Conjoined Twins

Components equal and symmetrical: diplopagus	
Thoracopagus	Median connection at or around the sternal area
Thoraco-omphalopagus	Anterior connection at chest and abdomen
Pygopagus	Back-to-back connection at the sacrum
Craniopagus	Various connections at the head
Ischiopagus	Connection at the pelvis with the axes of the twins in a straight line
Components equal but each less than complete: generally lateral fusion	
Monocephalus	Single head with partial duplication of face
Dicephalus	Fusion below the level of the head, but with single pelvis and two legs only
Dipygus	Duplication in caudal region with three of four legs. Includes complex frontal fusion of whole of trunk and head(Cephalothoracopagus) with one face(deradelphus) of two faces(janiceps)
Unequal: Parasitic twin	
Heteropagus	Symmetrical external conjoining with small dependent twin. Attachment variable; epignathus if palatal
Fetus in Fetu	Internal parasitic twin; presents in infancy. Requires bilateral symmetry and/or craniocaudal differentiation to distinguish from teratoma

유합쌍태아의 발생빈도는 보고자에 따라 차이가 있으나, 대체적으로 30,000-100,000분만중 1명 정도로 보고되고 있다^{1,2)}. 한국에서의 발생빈도에 대한 정확한 통계자료는 없으며, 1967년 김등, 1984년 김등의 증례 보고가 있다^{6,7)}.

유합쌍태아는 남아에 비해 여아에서 발생빈도가 높은 것으로 보고되고 있으며, 이유는 여성접합자가 중복기형아가 되기 쉽거나 남성접합자가 임신중 생존치 못하고 사멸하기 때문에 생길수 있을 것이라고 설명하고 있다^{4,8)}. 우리나라의 보고에서도 여아가 많았고 저자들의 예도 여아였다^{6,7)}.

유합쌍태아의 유형은 다양하며 thoraco-omphalopagus(28%)가 가장 많으며, craniopagus(6%)의 발생빈도는 비교적 드물게 발생한다^{1,3)}. 두부유합(craniopagus)은 유합부위에 따라 전두부(frontal), 두정부(parietal), 측두부(temporal) 및 후두부(occipital)로 분류하며, 두정부 유합이 가장 많고, 후두부유합이 가장 드물게 발생하는 것으로 보고되고 있으며, 저자들의 예는 드문 후두부 유합쌍태아였다^{4,9)}.

유합쌍태아의 치료의 목적은 외과적으로 분리하는 것이며 방사선학적검사, 특히 전산화단층촬영 및 뇌혈관촬영등이 시행돼야 하며, O'connell은 외과적으로 분리 및 치료의 예후를 결정하기 위해 두부유합(craniopagus)을 부분형(partial type)과 완전형(complete type)으로 세분했으며, 부분유합형은 뇌(뇌실질)가 두개골이나 경막에 의해 분리되었고, 각

각의 뇌는 연수막을 분리하며, 완전유합형은 뇌가 서로 결합된 상태로 혈관분포가 동일하다고 했다^{3,4,10)}.

유합쌍태아는 산전 진단이 중요하며 특히 초음파로 산전 진단으로 이러한 기형을 조기에 발견함으로써 발생빈도가 증가하고 있고 분리 수술의 결과로 생존율이 증가하고 있다^{5,9,10,11)}.

특히 방사선학적검사를 시행해서 단순두개골촬영상 유합된 부위의 두피, 피하조직 및 연골(뼈)의 유합 유무와, 전산화단층촬영으로 두개, 뇌실질, 경막 및 연수막등의 유합관계와 뇌 출혈, 뇌실의 크기 및 동반된 기형을 쉽게 진단할 수 있으며, 역동적 전산화단층촬영이나 뇌혈관촬영을 시행해서 유합된 두개사이의 동정맥 혈관 분포(교차혈관)등을 알고 치료에 도움을 주고 생존율을 증가시키고 있다^{3,4,9)}.

IV. 결 론

저자들은 24세 경산부에서 임신 29주에 제왕절개술로 분만된 두부유합쌍태아(여아)1례를 경험했기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Edmonds LD, Layde PM: *Conjoined twins in the United States, 1970-1977. Teratology* 25: 301-308, 1982
2. Potter EL, Craig JM: *Pathology of the fetus and*

- the infant. 3rd Ed 207-237, Year Book Medical Publishers Inc. Chicago, 1975*
3. Stanley P, Anderson FM, Segall HD: *Radiologic investigation of craniopagus twins(partial type). AJNR 4:206-208, 1983*
 4. Romero R, Pilu G, Jeanty P et al: *Prenatal diagnosis of congenital anomalies. 405-408, Appleton & Lange, California, 1988*
 5. Wilkins RH, Rengachry SS: *Neurosurgery. 2nd Ed Vol 3:2091-2096, McGraw-Hill, New York, 1985*
 6. 김선원, 조석기, 이원기등 : 희유한 장탈출증을 동반한 중복 기형아 1례. 대한산부인과학회지 10(8) : 39-43, 1967
 7. 김정례, 이선, 강재성등 : 두부흉부 유합 쌍태아. 대한병리학회지 18(1) : 89-93, 1984
 8. Tan KL, Goon SM, Saimon Y et al: *Conjoined twins. Acta obstet Gynec Scand 50:373-380, 1971*
 9. Bucholz RD, Yoon KW, Shively RE: *Temporoparietal craniopagus: case report and review of the literature. J Neurosurg 66:72-79, 1987*
 10. O'Connell JEA: *Craniopagus twins: surgical anatomy and embryology and their implications. J Neurol Neurosurg Psychiatry 39:1-22, 1976*
 11. Fagan CJ: *Antepartum diagnosis of conjoined twins by ultrasonography. AJR 129:921-922, 1977*