

# 無腦兒의 1例

## A Case of Anencephalus

서울대학교 醫科大學 解剖學教室

李明發 · 白相豪 · 羅鳳鎮 · 張家鏞

Tiedemann<sup>20)</sup> (1813)이 無腦兒에 對한 體系的인 記載을 한 以後로 많은 學者들의<sup>6)7)11)22)</sup> 이에 對한 報告가 있었으며 Daresté<sup>5)</sup> (1877), Hertwig<sup>8)</sup> (1875), Jacques Loeb<sup>10)</sup> (1909) 등은 動物實驗을 通해, 또 Ingalls, T. H. 등<sup>9)</sup> (1952)은 人工的인 畸形發生實驗結果 胎生期中의 여러 要因이 畸形을 일으킨다고 主張하였으며 그 直接的인 原因에 對해서는 胎生初期의 腦溝 或은 腦管의 異常發育 (Lebedeff<sup>12)</sup>), 腦水腫에 依한 頭蓋破裂 (Ahlfeld<sup>11)</sup>, Bauer<sup>3)</sup>), 腫瘍에 依한 發育阻害 (內田<sup>21)</sup>), 羊水過多 (Marchand<sup>13)</sup>, Arban<sup>2)</sup>) 등 여러說을 報告하였으나 Murphy<sup>15)</sup> (1936), Quigley<sup>17)</sup> (1943), Marcus<sup>14)</sup> (1960) 등은 先天的인 遺傳요인에 依한 畸形을 觀察 報告하여 아직 그 形成機轉에 對한 明確한 點이 究明되지 않고 繼續 論議의 對象이 되고 있다.

筆者들은 本教室에서 蒐集中인 韓國人胎兒에서 外見上 甚한 頭部畸形을 가고있는 胎兒가 있어 이를 計測, 解剖하여 觀察한 結果 興味있는 몇가지 點을 發見하였기에 이를 整理 報告하는 바이다.

材料는 胎齡 38週(9個月 15日)의 女兒로서 分娩 10日前에 子宮內死亡이 되어 3月19日 10,000cc 以上の 羊水와 함께 死胎로서 分娩되었다.

胎兒의 體重은 1,120gm, 身長은 298mm. 坐高는 170mm 로써 各各 Streeter<sup>19)</sup>의 同一胎齡標準值인 2,914gm, 480mm, 341mm 에 比해 顯著한 發育不良狀態임을 顯示하고 있으며 坐高 170mm 를 Streeter의 標準值에 對比하여 보면 正常으로는 胎齡 21週의 크기에 該當된다.

### 觀察所見

#### 1. 頭部

前頭骨의 眉弓높이에서 側頭骨의 下顎關節高直上部, 後頭骨의 底部를 連하는 線보다 上方의 頭部는 完全히 缺損되었으며 健全한 頭皮를 가진 周圍部에는 頭毛가 密生해 있었으나 缺損部位는 柔軟한 膜樣組織으로 덮혀 있었다.

이 膜樣組織을 除去하고난 直下에 骨面이 露出되었는데 이 骨面은 頭蓋底의 內面에 該當되는 곳으로 認定되었으나 前·中·後의 頭蓋窩의 區別이 없이 全體의으로

上方으로 向해서 突隆하여 있었다.

#### 1) 骨格系

前頭骨은 眼窩上壁을 構成하는 眼窩部 및 鼻部만이 殘存해 있고 眉弓높이에서 부디의 前頭鱗은 完全缺如되어 水平으로 銳利한 緣을 形成하고 있었다.

側頭骨은 頰骨突起根部보다 上方의 鱗部는 缺如되었고 나머지 部分의 發育은 微弱한 反面, 鼓室部 및 錐體만은 顯著하게 커져 있었으며 錐體尖의 方向은 上內前方으로 突出되어 있었다.

蝶形骨은 小翼만이 缺如되었으며 나머지 體部, 大翼, 翼狀突起등은 變形된대로 微弱한 發育을 보이고 있었다.

後頭骨은 거의 原形을 判別한 수 없을 程度로 變形이 甚하여 底部와 外側部의 一部라고 認定되는 部位를 除外한 나머지 鱗部, 大孔등은 찾아 볼 수 없었다. 頭頂骨도 亦是 原形과는 判異한 變形을 하고 있어 四角形의 骨板과 이의 外側端에서 前方으로 突出된 가는 突起를 가지고 있었다.

그외의 頭蓋骨들은 거의 다 原形에 가까운 모양을 顯示하고 있었으나 그 發育程度는 同一胎齡의 그것에 比해 極히 不良하였다.

#### 2) 神經系

腦髓는 完全히 缺如되었으며 따라서 12對의 腦神經도 末梢部分은 殘存해 있었으나 그 經過를 더듬어볼때 腦髓와 轉繫되는 部分은 軟部組織中에 그대로 終止되거나 他神經 主로 頭神經의 一部와 癒合되어버린 狀態로 終止되어 있었다.

即 嗅神經은 篩骨 篩板의 細孔을 通해 頭蓋底內面으로 올라와 嗅球를 形成하고 嗅索이 되어 後走하다가 蝶形骨體前面에서 軟部組織속에서 묻혀 終止되었다. 視神經은 眼窩後極에서 後內走하다가 視神經孔을 지나 視神經交叉를 이루기 直前에 蝶形骨體 左右側에서 各各 同側의 軟部組織에 終止되고 있었다.

三叉神經은 第1枝인 眼神經, 第2枝인 上顎神經, 第3枝인 下顎神經이 各各 正常經路를 밟아 半月神經節을 이루어 後走하다가 第4頭神經의 前枝와 吻合되어 側頭骨 錐體尖에 있는 孔을 通해 表面으로 나와 膜樣組織下에 終止되었다.

## 2. 脊椎 및 脊髓

### 1) 脊椎

第1, 第2頸椎의 特徵인 形態는 勿論 全頸椎에서 各의 椎骨의 特色을 찾아보기 어려울만큼 椎骨間의 癒着과 前後壓平이 있어 마치 四角形의 骨板과 같은 모양으로 前記한 頭蓋底下面에 눌러있어 第1頸椎로 看做되는 骨片은 後頭骨의 底部와 癒合되었고 下位頸椎들은 逆으로 前方으로 上行하다가 第7頸椎와 第1胸椎間에서 強한 前彎曲을 이루면서 다시 下行, 緩慢한 後彎曲을 이루어 腰椎로 移行되고 있는데 全胸椎, 全腰椎 및 第3薦椎에 걸쳐 椎弓은 完全히 缺損되어 脊髓가 脊髓膜에 덮힌채 露出되었다. 그런데 第6胸椎에서 第2腰椎에 이르는 左側의 椎弓根部는 極甚한 變形을 일으켜 上下로 癒合하여 長結節을 形成하고 그 結節底部에는 直徑 3mm 가량의 骨管이 上下로 貫通하고 있었다.

### 2) 脊髓

脊髓圓錐는 第2薦椎높이에 있고 圓椎에서 上方으로 第2腰椎높이까지는 正常이었으나 거기서부터는 脊髓가 二分되어 右側은 그대로 直上行하여 胸椎와 後屈된 頸椎 사이에 생긴 間隙으로 前走하면서 頸神經을 내고 있으며, 左側은 分岐되면서 곧 前記한 變形된 左椎弓根에 있는 骨管을 통하여 上端의 開口를 나와 右側의 脊髓와 平行으로 上行, 右側과 마찬가지로 胸椎와 後屈된 頸椎사이에 생긴 間隙으로 들어가면서 亦是 頸神經들을 내고 있었다. 따라서 下位에서부터 第1, 第2, 第3頸神經의 順으로 上行하면서 分岐되고 있으며 脊髓의 最上端은 第7頸椎와 第1胸椎가 이루는 後彎曲속에 終止되었다.

前記한 頸神經들은 頭蓋底의 骨質을 뚫고 孔 或은 間隙사이로 上行하여 頭蓋底內面に 該當되는 곳으로 露出되어 一部는 膜樣組織에, 一部는 頭皮下를 지나 顔面部와 兩側上肢로 分布되고 있었다.

### 3. 其他部位

肝은 그 下端이 臍아래, 左端은 左側腹壁에 까지 이르러 一見 腹腔의 大部分을 占有하고 있는듯한 느낌을 주었으나 肝重量 35.2gm, 最大高徑 54.5mm, 幅徑 62.3mm, 深徑 20.1mm를 同一胎齡의 韓國人胎兒肝臟의 平均值<sup>18)</sup>인 91.1gm, 55.3mm, 79.9mm, 39.5mm와 各各 比較해볼때 若干 下回하고 있다. 또한 臍靜脈은 左葉의 前面에서 實質을 貫通, 縱走하여 內臟面에서 肝門左側을 나와 門靜脈에 合流하고 있다. 腦下垂體는 전혀 찾아볼 수 없었고 副腎은 매우 작아 擴大鏡下에서 겨우 認知되었으 며 重量도 右側이 0.0078gm, 左側이 0.0132gm으로서 胎齡 38週의 標準值<sup>16)</sup>인 3.99gm, 4.59gm에 比해 顯著하게 작아 Benirschke<sup>1)</sup>, Marcus 등이 觀察한 無腦兒에서의 特徵인 腦下垂體와 副腎의 萎縮과 一致되고 있다.

이외에 身體他部엔 異常으로 認定될만한 點은 없었고

全體的인 發育은 不良하였다.

## 要 約

胎齡 38週의 無腦兒 一例을 觀察 報告한다.

1. 頭蓋冠은 完全缺損, 全脊椎에 걸쳐 披裂이 있었으며 頭蓋底에 눌러 頸椎와 胸椎間에 強한 前彎曲이 있었다.
2. 腦髓는 完全缺損, 脊髓는 上半部에서 二分되었으 며 腦神經들은 末梢部는 殘存해있으나 中樞部에선 他組織에 終止 或은 他神經에 吻合되어 있었다.
3. 肝臟의 顯著한 肥大가 있었다.
4. 無腦兒의 特徵인 副腎의 萎縮이 있었으며 腦下垂體는 찾아볼 수 없었다.
5. 高度의 羊水過多가 있었다.

## Abstract

### A Case of Anencephalus

Sang Ho Baik, M.D., Bong Jin Rha, M.D.,  
Ka Yong Chang, M.D., Myung Bok Lee, M.D.

Department of Anatomy  
Medical College, Seoul National University

A case of anencephalus, 38 weeks in fetal age, was observed.

- 1) The calvaria was completely absent and whole of the vertebrae showed complete spina bifida. There was strong lordosis between the 7th cervical and 1st thoracic vertebra, which were compressed under the skull base.
- 2) Brain was completely absent while the bifurcated spinal cord was exposed on its upper half. Cranial nerves, of which peripheral part were existed, end in neighboring soft tissue or anastomosed with cervical nerves.
- 3) Marked enlargement of the liver was observed.
- 4) Absence of hypophysis and remarkable atrophy of the adrenal glands, characteristic features of the anencephalus, were observed in this case.
- 5) Profuse amount of amniotic fluid was detected in delivery.

## REFERENCES

- 1) Ahlfeld : Quoted by Uchida<sup>21)</sup>.
- 2) Arban, A. T. : Correlation of hydramnios and anencephalus, *Ob. Gy.*, vol. 15 : 727, 1960.
- 3) Bauer : Quoted by Uchida<sup>21)</sup>.

- 4) Benirschke, K. : *Adrenals in anencephaly and Hydrocephaly, Ob. Gy., vol. 8 : 412, 1956.*
- 5) Dareste, C. : *Quoted by Marcus*<sup>14)</sup>.
- 6) Dumoulin, J.G., Gordon, M. E. : *Anencephaly in twins, J. Ob. Gy. Brit. Emp., vol. 66 : 964, 1959.*
- 7) Ford, E.H. : *Anencephalic human embryo of 33.5 mm. Acta. Anat., vol. 28 : 149, 1956.*
- 8) Hertwig, O. : *Quoted by Uchida*<sup>21)</sup>.
- 9) Ingalls, T.H., Curley, F.J., Prindle, J.A. : *Experimental production of congenital anomalies, New England J. Med., vol. 247 : 758, 1952.*
- 10) Jacques Loeb : *Quoted by Uchida*<sup>21)</sup>.
- 11) 簡仁南 : 無腦兒の1例, 滿洲醫學會雜誌, 32卷 : 439, 1940.
- 12) Lebedeff, A. : *Quoted by Uchida*<sup>21)</sup>.
- 13) Marchand : *Quoted by Uchida*<sup>21)</sup>.
- 14) Marcus, M. B., Brandt, M. L. : *Anencephaly, Ob. Gy., vol. 15 : 730, 1960.*
- 15) Murphy, D. P. : *Congenital defects: Incidence among siblings of first congenitally malformed children in 275 families, J.A.M.A., vol. 106 : 457, 1936.*
- 16) 吳壽南 : 韓國人胎兒副腎에 關한 研究 (未發表).
- 17) Quigley, J.K. : *Occurrence of anencephalic monsters in successive pregnancies, Am. J. Ob. & Gy., vol. 46 : 879, 1943.*
- 18) 羅鳳鎮 : 韓國人胎兒肝臟의 形態學的研究 (未發表).
- 19) Streeter, G.L. : *Weight, sitting height, head size, foot length and menstrual age of the human embryo, Contrib. Embryol., vol. XI, 1920. (Quoted by Gray's Anatomy).*
- 20) Tiedemann : *Quoted by Uchida*<sup>21)</sup>.
- 21) 內田長平 : 無腦兒 = 就テ, 臺灣醫學會雜誌, 34卷 : 349, 1935.
- 22) Warren, H.S. : *Acrania induced by anencephaly, Anat. Rec., vol. III : 653-667, 1951.*

»李明護·白相囊·羅鳳鎮·張家鏞 論文寫真附圖 ①<



Fig. 1. Posterior View



Fig. 2. Lateral View



Fig. 3. Face



Fig. 4. Internal Surface of the Skull Base.  
Paired Cervical Nerves are Seen

》李明復·白相豪·羅鳳鎮·張家鏞 論文寫真附圖 ②《

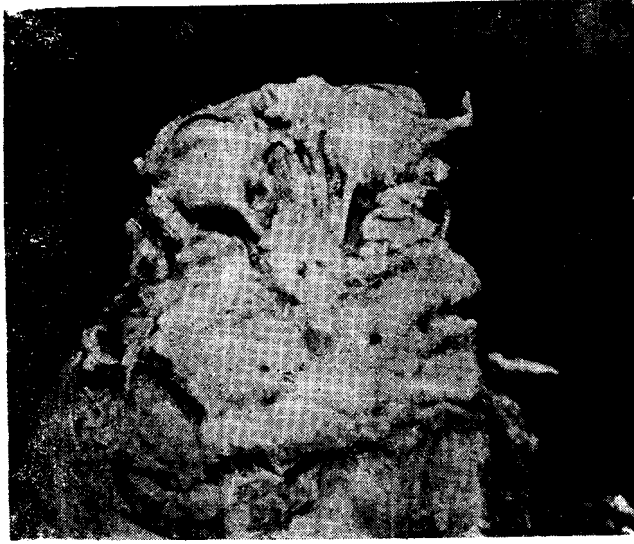


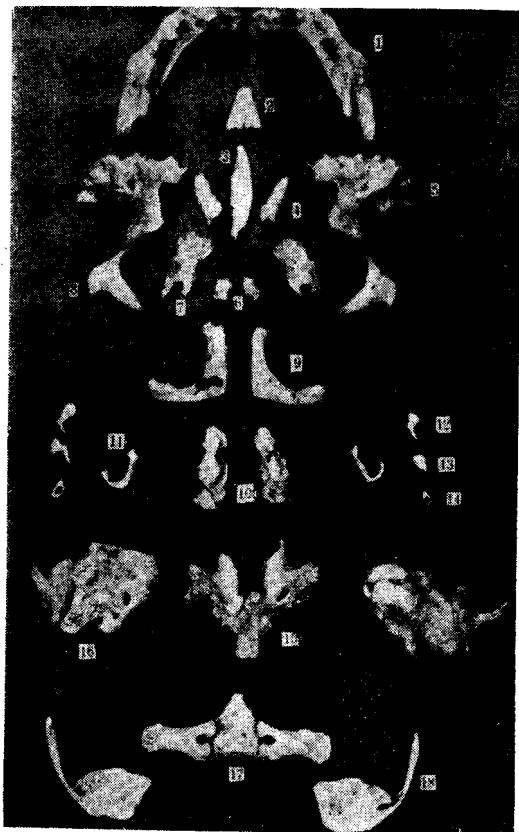
Fig. 5. Eyeballs and Optic Nerves (Superior View)



Fig. 6. Bifurcated Spinal Cord (Arrow Indicates the Inferior Opening of the Aberrant Canal)



Fig. 7. Abdominal Cavity. Marked Enlarged Liver is Seen



- 1) Mandible
- 2) Nasal bone
- 3) Vomer
- 4) Inferior nasal concha
- 5) Maxilla
- 6) Lacrimal bone
- 7) Palatine bone
- 8) Zygomatic bone
- 9) Frontal bone
- 10) Ethmoid bone
- 11) Tympanic bone
- 12) Malleus
- 13) Incus
- 14) Stapes
- 15) Sphenoid bone
- 16) Temporal bone
- 17) Occipital bone
- 18) Parietal bone

**Fig. 8.** Bones of the Skull, Separated



**Fig. 9.** X-ray, Lateral View.



**Fig. 10.** X-ray, P-A View.