

유합쌍태아 중 하나에서 나타난 다비증(多脾症)

Polysplenia in one of conjoined twins

서울대학교의과대학 병리학교실

신 성 식 · 지 제 근

서 론

다비증(多脾症, polysplenia)은 드물 선천성 기형으로 무비증(無脾症, asplenia)과 더불어 비장의 이상(anomaly)과 함께 여러 장기의 이상이 나타나는 증후군이다. 무비증에서는 비장이 없으며 심장의 기형 및 내부 장기의 양측성 우측성향(bilateral right-sidedness)이 나타나는데 비하여, 다비증에서는 심장의 여러 가지 기형 및 장기의 양측성 좌측성향(bilateral left-sidedness)이 나타난다(Rose 등, 1975). 비장이 없는 경우 감염등이 문제가 되기도 하지만 그 보다도 동반되는 여러 기형이 더욱 더 치명적인 위협이 된다. 다비증에 흔히 동반되는 심맥관계의 이상은 부분 또는 완전형의 폐동맥환류이상, 하대정맥계의 이상, 심방중격결손 등이고, 그 외 장기의 이상으로는 양측성 좌측성향의 발현인 양측성 동맥하 기관지(bilateral hypoaortic bronchus), 양측성 폐의 이분엽(bilateral bilobation of lung), 그리고 장의 회전이상(malrotation of intestine) 등이 있다.

우리나라 문헌상 수례의 무비증이 보고되어 있으나(Chi 등, 1979) 다비증은 아직 찾아볼 수 없다. 이에 저자들은 유합쌍태아의 한 쪽에서 발견된 다비증을 기술 보고하는 바이다.

증례 보고(A81-66)

쌍태아는 28세 경산부에서 36주의 임신 후 출산되었다. 셋째 아이는 생후 9개월에 담도폐색 때문에 사망하였다고 한다. 임신 기간 중 약물을 복용한 적은 없었고 저 농도의 일산화탄소에 여러 차례 노출되었다. 산모는 임신 36주에 질 분비(vaginal discharge) 때문에 서울대학교 병원을 방문하였고, 검사상 쌍태아 임신에 둔위(breech presentation) 및 양막 조기파열이

있는 것으로 진단되었다. 질식분만이 시도되었으나 분만 곤란 때문에 제왕절개술을 시행하였고 태아는 사망한 것이 발견되었다. 우측아에서 두개절개술(craniotomy)을 한 후 분만되었다.

유합쌍태아는 옆으로 연결되어 두 개의 머리와 두 개의 다리 및 두 개의 팔을 가지고 있어, 이두·이족·이완(dicephalus dipus dibrachius) 형이었다(Fig. 1). 외성기는 양 쪽 모두 여성이었고 체중은 합하여 3.9kg이었다. 우측(A)의 신장은 정둔장(crown-rump) 34cm, 정종장(crown-heel) 47cm이었고, 좌측아(B)는 각각 33cm, 46cm이었다. X-선 사진에서 두 몸체에 융합이 없는, 완전 분리된 척추가 각각 있었고 두 몸체가 만나는 어깨의 중앙부에 채골이 있었다(Fig. 1).

흉부에서 심장은 우측에만 있었고 두 개의 폐가 심장의 좌우에 있었다. 좌측아에는 심장이 없었으며 두 개의 발육부전(hypoplasia)을 보이는 폐만이 있었다(Fig. 2). 심장은 3개의 상대정맥(superior vena cava)이 있었으며 그 중 좌측 두 개는 좌측아 쪽에서 유입되었다. 그리고 심장에서 나오는 대동맥과 폐동맥이 기관을 둘러싸고 있어 혈관환(vascular ring)을 이루었다. 좌심실 및 좌심방은 발육부전을 보였고 두 심방 사이에 심방중격결손이 있었다. 우측 폐는 비교적 잘 발달되었으나 좌측 폐는 발육부전을 보였다. 우측 폐의 폐정맥은 우심실로 연결되어 부분 폐정맥환류 이상을 보였다(Fig. 2). 우측아의 양 쪽 폐는 모두 정상배엽이었다. 좌측아의 양 쪽 폐는 모두 탈육부전을 보였고 양 쪽 모두 두 개의 엽으로 구성되었으며 불규칙적인 작은 균열에 의하여 다시 나누어졌다(Fig. 3). 전술한 마와 같이 좌측아에는 심장이 없었고, 두경부 및 상체는 우측아의 부부 대동맥에서 분지되어 나온 상행 혈관을 통하여 혈액공급을 받았다(Fig. 4).

복부 장기는 대칭적인 모양의 간이 중앙부에 있었고(중량 146gm) 두 개의 담낭이 좌우에 각각 있었다. 위장관은 식도 및 위와 소장이 분리되어 두 개였고 횡장도 두 개였다. 소장은 회장 상부에서 한치렸고 회맹부에서 35cm 떨어진 상부에 Meckel세게선이 있었으

† 접수일자: 1982. 10. 30.

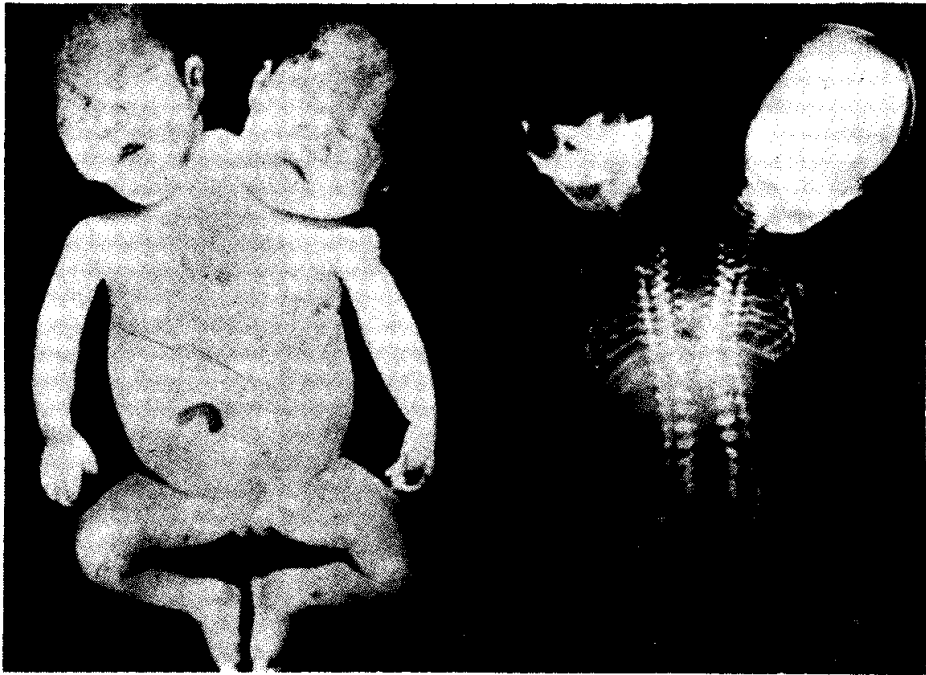


Fig. 1. Anterior view and x-ray of the conjoined twins, dicephalus dipus dibrachius.

미 이것은 소장이 합치진 곳에서 7cm 떨어져 있었다 (Fig. 5). 소장의 전체 길이는 180cm, 대장은 45cm이었다. 우측에는 비장이 한 개 있는데 비하여 좌측에는 두 개의 비장이 있었고 무게는 각각 4gm, 8gm이었다. 두 개의 좌측 비장은 그 크기가 비슷하고 개별적으로 우측의 비장과 크기가 같았다. 두 개의 비장은 비분을 서로 마주 대하고 연합 결체조직으로 연결되었다 (Fig. 6). 신장은 좌우에 각각 하나씩 정장 위치에 있었고 부신은 신장 상부에 각각 있는 외에 부강내 중앙부에 하나 더 있어 모두 세 개의 부신이 있었다. 요로, 방

광 및 요도는 한 개의 단위로 정상적이었다.

현미경적으로 심장, 비장, 간 및 신장은 비교적 정상이었다. 폐는 무기체의 소견을 보였고 특히 좌측아의 폐는 발육부전과 함께 폐포강내 박리된 상피세포가 관찰되었다. 소장의 융합되기 직전 부위의 회장부는 근육층이 융합되고 하나의 심막에 싸여 있었다. 우측아는 이미 두개절개술을 받아 소뇌와 척추만 관찰할 수 있었으나 특별한 이상이 없었고 좌측아에서도 중추 신경계의 이상을 보이지 않았다.

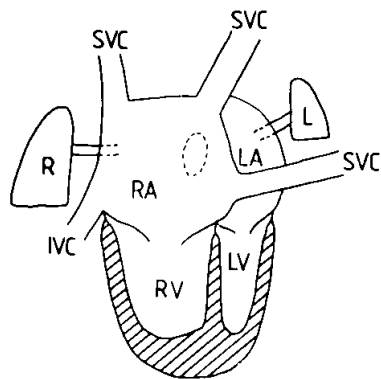


Fig. 2. Left: Organs of thoracic cavity, showing one heart (H) and four lungs (L).

Right: Schematic representation of the heart, showing three superior venae cavae, partial anomalous pulmonary venous return, atrial septal defect and hypoplastic left heart.



Fig. 3. Two hypoplastic lungs on the left side without heart show bilateral bilobation.

고 찰

다비증은 비장의 용적이 균등한 두 개 또는 그 이상의 같은 크기의 비장으로 나누어져 있는 상태이다 (Moller 등, 1967). 이에 비하여 부비(accessory spleen)는 정상 크기의 비장에 더하여 한 개 이상의 작은 비장이 있는 경우이다. 부비는 발생빈도가 상당히 높아 인구의 약 10%에서 발견되고 있고 그 수효는 1개에서

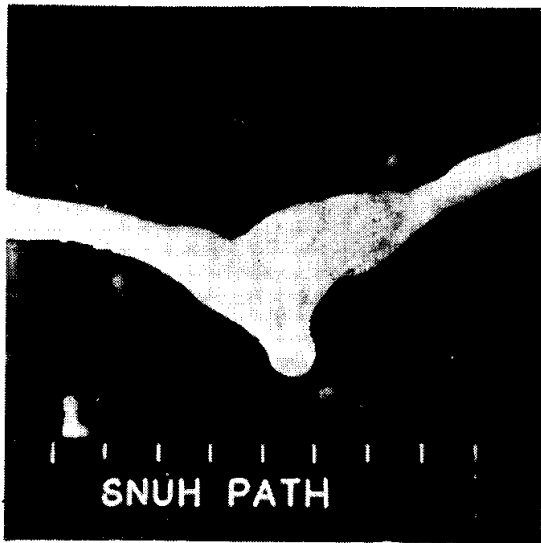


Fig. 5. Meckel's diverticulum at distal ileum.



Fig. 4. Upper portion of the left side was supplied by a vessel (arrow) branching from abdominal aorta (Ao) of the right side.

5개까지 있을 수 있다(Halpert 등, 1959; Cahalane 등, 1970). 이에 비하여 다비증은 증례가 간헐적으로 보고되거나 심에 내외의 증례로 수집 연구된 것이 보고되는 정도이며, 한 부검동계(autopsy series)에서 20,000예에서 1예가 발견된 기록이 있다(Majeski 등, 1975). 본 예의 경우 크기가 비슷한 비장이 2개가 관찰되었기 때문에 이는 부비가 아니라 다비에 해당한다고 하겠다. 다비증에 동반되는 기형은 크게 심장의 기형 및 그 외 장기의 기형으로 내별할 수 있다. 심장의 기형으로



Fig. 6. Spleens of both sides, one in the right (R) and two in the left side (L).

는 우심증(dextrocardia), 양측성 또는 대칭성 상대성 맥, 폐정맥환류이상, 심방중격 및 심실중격 결손, 하대정맥계의 이상, 좌측 동맥궁 등이 있다(Moller 등, 1967; Rose 등 1975). 심장 이외의 다른 장기의 이상은 다음의 세가지 형태로 대변하여 생각할 수 있다. (1) 정상 우측 장기의 부재 (2) 양측성 장기에서의 양측성 좌측성향 (3) 정상 좌측장기의 과다인데 이것은 모두 "양측성 좌측성향"이라는 개념으로 종합될 수 있다. 구체적인 장기의 이상으로는 폐의 양측성 이분엽, 양측성 동맥하 기관지, 흉부 및 복부장기의 전좌(situs inversus), 장의 회전이상, 대칭성 간, 비장 및 췌장의 우측편재 등이다(Moller 등, 1967; Landing 등, 1971; Rose 등, 1975). 그 외에도 탄도쇄색(Chandra, 1974) 및 선천성횡격막 결손(Majeski 등, 1975) 등이 보고되어 있다. 본 예에서는 유합쌍태아에서 한 쪽에 두 개의 비장이 있었는데 그 쪽에는 심장이 없고 반대쪽 심장에 여러가지 기형이 발견되었다. 좌측아의 폐는 양측성 이분엽을 보였고 간은 상복부의 중앙에 대칭성을 보이고 있었다. 유합쌍태아가 대칭적일 때는 일반적으로 두 개의 심장이 있고 맥관계가 서로 복잡하게 연결되는 것을 볼 수 있다. 이런 점을 고려할 때 좌측에서 심장이 없다는 것은 비장의 이상과 관련지어 생각할 수 있다. 우측 심장의 기형은 좌측 심장의 부재로 인한 보상적인 변도 더하여 있는 것 같다.

발병기전에 관하여 확실히 알려진 것은 없으나 같은 기형원적 인자(teratogenic factor)에 의하여 심장과 비장이 영향받는 것으로 생각되고 있다. 즉 태생학적으로 심장과 비장은 태생 31일에서 40일 사이에 형성되는데 이 시기의 기형원적 자극에 의해서 두 장기의 이상과 함께 다른 장기의 내장역위증(heterotaxia)이 생기는 것으로 생각된다. 여기서 무비증은 좀 더 이른 시기(31일)에 기형원적 자극이 가해졌을 때, 다비증은 더 늦은 시기(35~40일)에 발생하며 이 때문에 각각 수반되는 심장의 이상도 다른 종류가 나타난다(Landing 등, 1971).

한편 같은 유전자를 갖는 일란성 쌍태아인 유합쌍태아에서 한 쪽에서만 비장의 이상이 있는 점은 그 발병 과정에서 유전적 요인보다는 자궁내 환경적 요인이 관련되어 있다는 것을 얘기해 준다. 분현상 유합쌍태아에 다비증이 동반된 예는 찾아볼 수 없었다.

임상적으로 무비증과 다비증은 모두 비장 자체 보다는 심맥관계의 심한 기형으로 인한 증상이 나타난다. 즉 출생 직후 청색증, 호흡곤란, 심부전의 증세가 나타나고 이것은 다른 선천성 심장질환군과 같은 의미를 갖는다. 심장의 기형이 경미하여 증상이 없는 경우에

는 다비증에서는 별 문제가 없으나 무비증에서는 호흡기계와 뇌부등에 반복되는 감염이 나타나며 Howell-Jolly body 등의 특이한 현액소견이 나타날 수 있다.

결론

지자들은 유합쌍태아의 한 쪽에서 발견된 다비증(polysplenia)의 일례를 보고한다. 유합쌍태아는 이두·이족·이완(diccephalus dipus dibrachius) 형이었고 그중 좌측아에서 연한 결체조직으로 연결된 같은 크기의 두개의 비장이 발견되었으며 우측아에서는 한 개의 비장이 있었다. 동반된 기형으로 좌측아에 심장이 없었고 폐의 발육부전 및 양측성이분엽이 있었으며 우측아 심장에서 세개의 상대정맥, 폐정맥부분환류이상, 심방중격결손, 좌심발육부전 및 현관환 등이 있었다.

유합쌍태아의 한 쪽에서만 발견된 다비증과 무심(無心)은 자궁내 환경적 요인에 의한 기형원의 작용을 시사해 준다고 생각된다.

—ABSTRACT—

Polysplenia in one of conjoined twins

Sung Sik Shin and Je G. Chi

Department of Pathology, College of Medicine, Seoul National University

The term "polysplenia" is used to indicate a characteristic constellation of visceral anomalies, of which the outstanding feature is a strong tendency for normally asymmetric organs to develop more or less symmetrically. Associated anomalies of the polysplenia include various cardiovascular anomalies, symmetrically bilobed lungs, and symmetrical hy poarterial bronchi, while asplenia is accompanied by cardiac malformations, symmetrically trilobed lungs and epiarterial bronchi.

There is no reported case of polysplenia in Korean literature, although a few cases of asplenia have been reported. We studied a case of polysplenia in one of conjoined twins, and this unusual combination of rare anomalies is presented. This monoamniotic, monochorionic conjoined twins were delivered by caesarian section to a 29-year-old mother after 36 weeks of gestation. Prenatal diagnosis was twin pre-

gnancy with breech presentation and premature rupture of membrane. The conjoined twins had two heads, two legs and two arms connected side by side (dicephalus dipus dibrachius). In one individual (A) there were one heart, two lungs, one spleen and one kidney. In the other one (B) of conjoined twins, there were two bilobed lungs without heart, two spleens and one kidney. The spleens were of same size, connected by loose connective tissue. They were located both in the left upper quadrant of the body and weighed 8gm together. Both of them had caudal indentations and showed normal red and white pulps microscopically. As a whole, gastrointestinal tract was duplicated down to the level of distal ileum, where Meckel's diverticulum was found. There were one liver with two gallbladders and three adrenals. The anomalies of heart and great vessels of the individual (A) were hypoplasia of left atrium and ventricle, three superior vena cavae, atrial septal defect, partial anomalous pulmonary venous return, and vascular ring caused by aorta and pulmonary artery. The individual (B) had no heart but was connected to the cardiovascular system of individual (A) via the descending aorta.

Special interest is put in this case on the concurrence of polysplenia and conjoined twins. The heart and the spleen develop at the same embryologic period, during the gestation age from the 31st to the 40th day. It is considered that occurrence of acardia and polysplenia only in one side of the conjoined twins implies the importance of intrauterine environmental factors related to genesis of the anomalies of the heart and the spleen.

REFERENCES

- Baert, A.L. and Myle, J.: *Polysplenia*. *Br. J. Radiol.*, **48**:496-498, 1975.
- Chalane, S.F. and Kiesselbach, N.: *The significance of the accessory spleen*. *J. Pathol.*, **100**:139-144, 1970.
- Chandra, R.S.: *Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome*. *J. Pediatr.*, **85**:649-655, 1974.
- Chi, J.G., Kim, C.H., Kim, M.S. and Lee, S.I.: *Asplenia syndrome: An autopsy case with brain symmetry*. *J. Kor. Med. Assoc.*, **22**:317-323, 1979.
- De Maeyer, P., Wilms, G. and Baert, A.L.: *Polysplenia*. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, **5**:104-105, 1981.
- Halpert, B. and Györkey, F.: *Lesions observed in accessory spleens of 311 patients*. *Am. J. Clin. Pathol.*, **32**:165-168, 1959.
- Ivemark, B.: *Implication of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood. An analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases*. *Acta Paediat., Suppl*, **104**:1-110, 1955.
- Landing, B.H., Lawrence, T.K., Payne, V.C. and Wells, T.R.: *Bronchial anatomy in syndromes with abnormal visceral situs, abnormal spleen and congenital heart disease*. *Am. J. Cardiol.*, **28**:456-462, 1971.
- Majeski, J.A. and Upshur, J.K.: *Polysplenia associated with a congenital diaphragmatic hernia*. *South. Med. J.*, **68**:1263-1265, 1975.
- Moller, J.H., Nakib, A., Anderson, R.C. and Edwards, J.E.: *Congenital cardiac disease associated with polysplenia. A developmental complex of bilateral "left-sidedness"*. *Circulation*, **36**:789-799, 1967.
- Ongley, P.A., Titus, J.L., Khoury, G.H., Rahimtoola, S.H., Marshall, H.J. and Edwards, J.E.: *Anomalous connection of pulmonary veins to right atrium associated with anomalous inferior vena cava, situs inversus and multiple spleens: A developmental complex*. *Mayo Clin. Proc.*, **40**:609-624, 1965.
- Rose, V., Izukawa, T. and Moës, C.A.F.: *Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis*. *Br. Heart J.*, **37**:840-852, 1975.
- Salazar, F., Martinez, F., Valero, M.L. and Casado de Frias, E.: *Polysplenia with left ventricular hypoplasia and partial anomalous pulmonary venous connection*. *Acta Cardiol.*, **31**:183-190, 1976.
- Waldman, J.D., Rosenthal, A., Smith, A.L., Shurin, S. and Nadas, A.S.: *Sepsis and congenital asplenia*. *J. Pediatr.*, **90**:555-559, 1977.