

無腦兒의 1例報告

A Report of an Anencephaly

서울大學校 醫科大學 解剖學敎室

姜重七 · 安昌浩 · 張基完 · 李明馥

緒 論

無腦兒에 對해서는 Aldrovandus¹⁾에 依하여 1642年 처음으로 報告된 以來 先天的 奇型中 比較的 頻繁히 出現하는 奇型中의 하나로 알려져 있고 이에 對한 形態學的 觀察, 發生率, 性比 그리고 發生時期 및 成因에 關한 實驗이 많이 報告되어 왔다. 本敎室에서도 이미 그 數例^{5, 14, 15, 18, 24, 28, 31)} 觀察報告하였는데 今番 또 1例를 發見하였으므로 他報告와 比較考察하여 報告하고자 한다.

觀 察 所 見

觀察材料은 體重 560g. 의 胎齡 8個月 女胎兒로서 身體外形에는 特異한 異常이 없이 頭蓋冠과 腦實質이 完全히 缺損되어 있는 것을 觀察하였다.

頭部所見

眼窩上緣과 薄膜으로 덮힌 大後頭孔의 後緣을 連結하는 環狀의 切開線을 加하여 缺損된 頭蓋을 代身하여 頭頂을 덮은 暗赤色의 軟組織을 除去한 바 腦實質이라 할 수 있는 組織도 없이 不平坦한 頭蓋內底가 直接露出되었다.

頭蓋內底는 前頭蓋窩, 中頭蓋窩, 後頭蓋窩를 區別할 수 없이 全體의으로 突隆하고 있었고 兩側眼窩上緣외를 外後方으로 向하여 “V”字形을 이루는 骨稜이 前方境界가 되었고 後方境界는 其長軸이 前上方에서 後下方으로 向하는 隨圓形을 이룬 大後頭孔의 後緣이 되어 있었고 이것은 突隆한 頭蓋內底의 急傾斜를 이룬 後壁 中央部에 位置하고 있었다. 大後頭孔前方에는 4雙의 骨管이 配列하고 있었다. 大後頭孔의 兩側을 椎骨動脈이 上行하여 後壁 中間에 이르러 腦底動脈을 形成하고 副神經의 脊髓根도 大後頭孔에서 椎骨動脈의 淺層을 外上行하여 頭蓋內底에 있는 4雙의 骨管中 最後方에 位置한 骨管을 迷走神經과 더불어 通過하고 있었다. 前方에서 2番째의 것에도 內頸動脈이 通過하고 其外的 骨管에서도 構造名을 確認 못한 神經 및 脉管이 通過하고 있음을 觀察하였는데 이들 構造等의 上端은 腦實質을 代置한 海綿樣組

織에 終止하고 있었다. 頭蓋冠의 發育不全은 土耳其鞍에도 影響을 주고 있어서 下垂體窩를 分別할 수 없었으며 腦下垂體는 痕跡조차 發見 못하였다. 眼窩의 形成은 比較的 完全하였으며 眼球附屬構造도 正常的으로 上眼窩裂 및 視神經管을 通過하고 있음을 觀察하였다.

椎骨와 脊髓는 脊椎破裂症을 同伴함이 없이 完全히 發育하였고 脊髓의 上端은 大後頭孔을 덮은 膜에서 끝이고 있었으며, 脊髓神經節 및 脊髓神經에도 異常은 없었다.

無腦兒特有의 眼球突出像外에는 特記할만한 身體外形의 異常을 認定할 수 없이 比較的 良好한 發育狀態를 보이고 있었다.

第 1 表 無腦兒의 內臟重量

		重 量(g)	正 常 值(g)
心	臟	7.52	10.21±0.06
肺	臟 左	4.49	15.48±0.39
肺	臟 右	5.47	16.65±0.38
胸	腺	5.47	6.39±0.33
甲	狀 腺	0.59	0.90±0.11
肝	臟	51.05	68.13±0.21
脾	臟	2.42	5.29±0.06
胰	臟	1.19	1.24±0.02
腎	臟 左	5.49	6.01±0.29
腎	臟 右	5.70	6.00±0.28
副	腎 左	0.35	2.23±0.07
副	腎 右	0.25	2.13±0.07
卵	巢 左	0.13	1.46±0.04
卵	巢 右	0.11	1.40±0.04

內臟所見

內臟 各臟器를 摘出, 그 重量을 測定하여 同一 胎齡의 各正常值³⁷⁾와 比較하여 보았다. 肺臟, 副腎 및 卵巢等의 重量은 顯著히 減少되었고 其他 臟器에서는 一般的으로 若干 減少된 値를 보이고 있었다. 特히 胸腺의 重量이 正常值보다 오히려 減少되었음을 觀察하였다(第1表).

考 按

無腦兒에서는 大部分의 境遇 內臟系統에는 勿論 身體外形의 異常을 併有하고 있다고 報告되고 있다. 身體外形의 奇型中 第一 많은 것은 脊椎破裂症이고^{20, 26, 35)} 그 외에 兔唇^{3, 12)} 四肢奇型^{12, 35)}, 肛門閉鎖症³⁵⁾이고 內臟系統中 第一 頻繁히 出現하는 것은 腦下垂體의 缺損^{20, 26)}, 胸腺의 肥大 및 副腎의 發育不全 或은 缺損^{4, 21)}이라고 하였다. 本例에서는 頭蓋冠의 缺損 및 이로 인한 眼球突出外의 身體外形의 異狀은 없이 內臟所見에서 奇型을 確認할 수 있었다. 即 腦下垂體는 完全히 缺損되어 痕跡조차 發見할 수 없었으며 副腎과 卵巢는 그 重量이 正常值의 十分之一에도 未達하는 甚한 萎縮을, 肺臟 및 脾臟은 中等度의 萎縮을 보였고 其他臟器도 一般的으로 若干의 發育不全을 나타내고 있었다. 其中 胸腺은 無腦兒에서는 肥大됨이 常例²³⁾인데 오히려 그 重量이 減少된 것을 보여 증은 興味로운 點이라고 하겠고, 甚한 萎縮을 나타낸 副腎과 卵巢는 腦下垂體의 缺損에 依한 二次의 現象이 아닐까 推測된다.

無腦兒의 發生率은 地域과 人種에 따라 그 率을 달리 하고 있다. Pleydell²⁹⁾은 都市와 非都市의 比는 2:1, 工業地帶와 非工業地帶의 比는 3:1을 報告하고 있다. Wei and Chen³⁶⁾은 歐州人에서는 0.012%~0.671%, 美洲人에서는 0.231%~0.57%, 亞洲人에서는 0.056%~0.115%, 그리고 阿州人에서는 0.019%~0.095%의 發生率을 報告하고 있는데 이것은 黑人에서의 發生率이 白人에서의 그것보다 낮다고 한 MacMahon¹⁶⁾, Marcus 및 Brandt²¹⁾, Alter²⁾와 非白人에서의 發生率이 白人에서의 그것보다 낮다고 한 Erhardt¹⁰⁾ 와의 報告와 그 內容이 同一하다고 볼 수 있는 現象이라고 하겠다. 夏節에 妊娠한 境遇, 無腦兒의 發生率이 높다고 하는 季節에 따른 그 率의 變動^{9, 19, 25, 29)}도 報告되고 있다. 이러한 無腦兒의 發生分布를 보면 無腦兒發生이 社會階級, 季節, 人口密度, 文明의 利用度等과 密接한 關係가 있을 可能性을 暗示하고 있지 않을까 생각된다. 無腦兒의 性比는 李等의 綜合報告에 依하면 大部分女性으로서 그 比는 約 3:1에 達한다고 하였는데 本例도 그 例外가 될 수 없이 女性胎兒이 있다.

無腦兒의 成因而 對하여는 여러가지 說이 區區하다. 即 그 原因을 奇型兒出産을 經驗한 婦人에서의 奇型兒出産率이 높다는데에 根據를 둔 遺傳的素因^{1, 22, 23, 26, 30)} 外에, 妊娠初期에 있어서의 virus 感染^{6, 8, 27, 29)}, X-線照射에 依한 障害¹⁷⁾, 環境의 影響²⁹⁾, 子宮, 卵膜 및 臍帶의 異常等에 依한 것이라고도 하고 胎生初期에 髓嚢의 癒合閉鎖不全으로 發生한다⁷⁾고 하고 Vogel^{32, 33, 34)}은 內頸動脈의 閉鎖이 無腦兒發生의 重要原因이 된다는 것을 實驗結果를 첨부하여 主張하고 있다. 그러나 本例에

는 內頸動脈이 骨管을 通過하여 頭蓋腔 內에 까지 이르고 있고 椎骨動脈이 頭蓋內底에서 腦底動脈을 形成한 것으로 보아 單純히 內頸動脈의 無形成 或은 閉鎖이 無腦兒發生의 重要原因이라고 보기는 어렵다. 特히 本例에서는 腦底動脈과 內頸動脈이 腦實質을 代置한 軟組織에 終止하였다고 보다는 오히려 兩動脈이 “Circle of Willis”를 形成하고 있었던 것이 軟組織剝離時에 切斷되었을 可能性이 더욱 짙기 때문이다. 如何든 中樞神經系 奇型의 原因에는 特定된 것이 없다는 Kalter¹³⁾의 主張과 같이 上記 諸條件中의 하나가 一次의 要因이 된다고 하기에는 無理한 것 같으며 說使 이것이 一次의 要因이 된다고 하더라도 다른 要因과 合作하여 이루어지는 結果라고 생각함이 妥當할 것 같다.

要 約

胎齡 8個月의 女性無腦兒 1例를 他報告와 比較觀察하였다.

1. 眼球突出像外의 身體外形의 異常이 없이 頭蓋冠의 完全한 缺損이 腦實質의 缺損을 同伴하고 있었다.
2. 頭蓋內底에서 骨管을 通過한 內頸動脈, 迷走神經, 副神經等의 脉管과 神經을 觀察하였는데 特히 椎骨動脈이 腦底動脈을 形成하는 것을 確認하였다.
3. 腦下垂體는 完全히 缺損되어 있고 副腎의 萎縮은 他例에서와 같이 甚하였으나 胸腺은 그와 달리 肥大되어 있지 않고 오히려 同一 胎齡의 正常值보다 작았다.

ABSTRACT

A Report of an Anencephaly

Jung Chil Kang, M.D., Chang Ho An, M.D.,
Ki Wan Chang, M.D. and Myung Bok Lee, M.D.

Department of Anatomy, College of Medicine
Seoul National University, Seoul, Korea

An anencephalous female {fetus, aged 8 fetal months, has been observed and discussed with the other {cases.

1. Acrania and aplasia of the brain tissue were observed without any specific abnormalities except exophthalmos externally.
2. There were foramen magnum and four pairs of bony channels through which vessels and nerves traversed and ended in the soft tissue that covered the convexed internal surface of the skull base.
3. It was found that the left and right vertebral arteries formed the basilar artery.
4. The hypoplasia of the adrenal gland and the thymus were observed. The thymus had been hyperplastic in the previous reports.

REFERENCES

- 1) Aldrovandus, U.: *Monstrorum Historia, Bouoniae*, 1642. Cited by Warren.
- 2) Alter, M.: *Anencephalus, hydrocephalus and spina bifida. Epidemiology, with special reference to a survey in Charleston, S.C.*, *Arch. Neurol.* (Chicago), 7:411-22, 1962.
- 3) Arban, A.T.: *Correlation of hydramnios and anencephalus*. *Obst. & Gynec.*, 15: 727-729, 1960.
- 4) Benirschke, K.: *Adrenals in anencephaly*. *Obst. & Gynec.*, 8: 412, 1956.
- 5) 趙洪文 外: 胎生前半期의 無腦兒의 1例, 最新醫學, 8: 1101, 1965.
- 6) Coffey, V.P. and W.J.E. Jessop: *Maternal influenza and congenital deformities: a prospective study*. *Lancet*, 2: 239, 1959. Cited by Kalter.
- 7) Dekaban, A.S.: *Anencephaly in early human embryo*. *J. Neuropath. & Exp. Neurol.*, 22: 533, 1963.
- 8) Doll, R.: *Malformation and influenza*. *Brit. Med. J.* 2: 910, 1958. Cited by Pleydell.
- 9) Edwards, J.H.: *Congenital malformations of the central nervous system in Scotland*. *Brit. J. Social Med.*, 12: 115, 1958. Cited by Kalter.
- 10) Erhardt, C.L. et al: *Reported congenital malformations in New York City, 1958-1959*. *Am. J. Public Health*, 54:1489, 1964.
- 11) Feuerlicht, N.: *Recurrent anencephaly*. *J.A.M.A.*, 143: 23, 1950.
- 12) Gillapsie, C. and H.H. Henston: *Detailed study of a monster with cranio-rachischisis and other anomalies*. *Anat. Rec.*, 13: 289, 1917.
- 13) Kalter, H.: *Congenital malformations of central nervous system*. *Am. J. Clin. Nutr.*, 12: 264, 1963.
- 14) 李明腹 外: 無腦兒의 1例, 서울의대잡지, 3: 298, 1962.
- 15) 李明腹 外: 無腦兒의 1例 및 文獻의 考察, 最新醫學, 7: 821, 1964.
- 16) MacMahon, B., T.F. Pugh and T.H. Ingals: *Anencephalus, spina bifida and hydrocephalus incidence related to sex, race and season of birth and incidence in siblings*. *Brit. J. Phys. Med.*, 16: 211, 1953. Cited by Marcus.
- 17) Mall, F.P.: *A study of the causes underlying the origin of human monsters*. *J. Morphol.*, 19: 1, 1908. Cited by Vogel.
- 18) 孟元吉 外: 無腦兒, 最新醫學, 9: 1059, 1966.
- 19) McKeown, T. and G.G. Record: *Lancet*, 1:192, 1951.
- 20) Managas, J.C.: *Comparison of growth of body dimensions of anencephalic human fetuses with normal*. *Am. J. Anat.*, 35: 455, 1925.
- 21) Marcus, M. B. and M.L. Brandt: *Anencephaly*. *Obst. & Gynec.*, 15:730, 1960.
- 22) Milham, S. Jr.: *Increased incidence of anencephalus and spina bifida in siblings of affected cases*. *Science*, 138: 593, 1962.
- 23): *Random distribution of affected birth ranks in anencephalic and spina bifida sibships with two affected cases*. *Nature (London)*, 200: 480, 1963.
- 24) 文英煥 外: 無腦兒頭蓋骨에 관한 解剖學的 觀察(1例) 最新醫學, 8: 111, 1965.
- 25) Mufarrij, I.K. and V.O. Kilejian: *Anencephaly. An analysis of anencephalic births and a report of a case of repeated anencephaly*. *Obst. & Gynec.*, 22: 657, 1963.
- 26) Murphy, D.P.: *Congenital defects: Incidence among aiblings of first congenitally malformed children in families*. *J.A.M.A.*, 106:457, 1936.
- 27) Neel, J.V.: *First International Conference on Congenital Malformation, Philadelphia, 1961*, J.B. Lippincott Company. Cited by Wei and Chen.
- 28) 朴昌玉 外: 無腦兒의 1例 報告, 最新醫學, 8: 1105, 1965.
- 29) Pleydell, M.J.: *Anencephaly and other congenital abnormalities. An epidemiological study in Northamptonshire*. *Brit. Med. J.*, 5169: 309, 1960.
- 30) Quigley, J.K.: *Occurrence of anencephaly monsters in successive pregnancies*. *Am. J. Obst. & Gynec.*, 46: 879, 1943.
- 31) 徐相完 外: 胎生末期의 無腦兒의 1例, 最新醫學, 9: 105, 1966.
- 32) Vogel, F.S. and J.L. McClenahan: *Anomalies of major cerebral arteries associated [with congenital malformations of the brain: with specific reference to the pathogenesis of anencephaly]*. *Am. J. Path.*, 28: 701, 1952.
- 33) Vogel, F.S.: *The association of vascular anomalies with anencephaly. A postmortem study of nine cases in one of which unilateral anencephaly was present in conjoined double monsters*. *Am. J. Path.*, 34: 169, 1958.
- 33): *The anatomic character of the vascular*

169, 1958.

anomalies associated with anencephaly with consideration of the rate of abnormal angiogenesis in the pathogenesis of the cerebral malformation. *Am. J. Path.*, 39: 163, 1961.

Anat. Rec., 111: 653, 1951.

36) Wei, P.Y. et al: *Congenital malformations especially anencephalus, in Taiwan. Am. J. Obst. & Gynec.*, 91: 870, 1965.

37) 梁南吉: 韓國人胎兒의 內臟重量에 關한 研究, 서울 의대잡지, 6: 1, 1965.

35) Warren, H.W.: *Acrania induced by anencephaly.*

▷ 姜重七·安昌浩·張基完·李明馥 論文 附圖 ◁



Picture 1
Anterior view



Picture 2
Lateral view