

이 종 결 합 체

Heteropagus (An autopsy case)

서울대학교 의과대학 병리학교실

유 은 실 · 신 성 식 · 안 금 환 · 지 제 근

서 론

이종결합체(heteropagus or parasitic conjoined twins)은 매우 드문 유합쌍태아의 일종으로 구성하는 두 결합체중 한 쪽은 거의 정상에 가깝게 발달하나, 다른 한 쪽은 발달이 불완전하고 크기도 작아 의존성 장을 하는 것을 말한다. 정상 발육을 보이는 태아를 자생체(autosite) 불완전한 발달을 보이는 태아를 기생체(parasite)라고도 부른다. 우리 나라 문헌에도 자생체 구내에 기생체가 붙어 있는 상악체(epignathus)가 보고된 바 있고(노형일 등, 1980) 자생체의 복강내에 하지와 복부 장기로 구성된 기생체가 발견된 봉입기형태(fetus-in-fetu)를 경험한 바 있다(지제근 등, 1931). 최근 저자들은 다비증과 심한 심장의 기형을 동반한 이종결합체 1예를 부검하여 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

산모는 30세의 초산부로 태아의 모체내 운동이 전혀 느껴지지 않아 병원을 방문하여 자궁내 태아 사망을 진단받았다. 최종 월경일은 1982년 10월 5일로 임신 23주째 태아를 사산하였다. 산모는 임신 기간중 감염되었던 병력은 없으며 약물을 복용한 일도 없었다.

유합쌍태아(A83-11)는 육안적으로 정상으로 보이는 자생체와 발육이 불완전한 기생체가 정상체의 복부에서 연결되어 있었다(Fig. 1). 체중은 합하여 202gm이었고 정중장(crown-heel length)은 각각 22.5cm 및 8.5cm이었고 정둔장(crown-rump length)은 각각 15.5cm 및 6.5cm이었다. 육안적으로 자생체는 정상으로 보였으며 기생체는 거의 발달되지 않은 낭모양의 머리 부분과 두 개의 팔과 두 개의 다리로 이루어져 있었다. 접합 부위에는 하나의 체대가 들어가고 있었

† 접수일자 : 1983. 6. 10.

다. X-선 사진에서 자생체에는 특별한 소견이 없고 기생체에서는 두개골 기저부의 일부, 골반 그리고 양쪽 상하지골이 보였고 척추는 전혀 보이지 않았다.

내부 장기는 서로 연결이 없었다(Fig. 2). 자생체의 심장에서 나오는 대동맥과 폐동맥은 완전호환을 이루고 있었다. 또한 심실중격 및 심방중격의 결손이 있었



Fig. 1. Lateral view and X-ray of the parasitic conjoined twins.



Fig. 2. Internal organs of the parasitic conjoined twins.

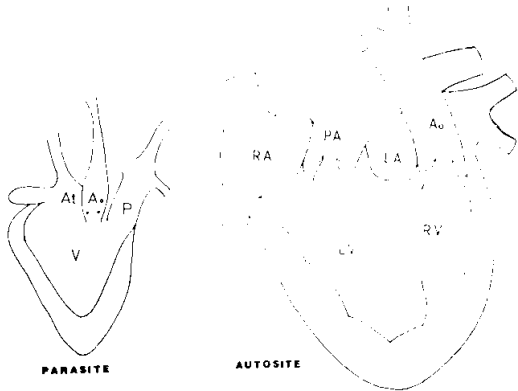


Fig. 3. Schematic representation of the both hearts.

으며 좌심실의 발달이 불완전하여 공동심실을 이루고 있었다(Fig. 3). 양쪽 폐는 정상이었으며 정상 위치에 하나의 간과 좌우 두 개의 신장과 그 상부에 부신이 있었으며 요로, 방광 및 요도는 한 개의 단위로 정상이었다. 고환은 복강내에 좌우 두 개가 있었다. 기생체의 머리 부분은 대부분의 두꺼비 뇌실질이 없었고 앞쪽에 후두개가 보였다(Fig. 4). 심장은 심방중격결손과 공동심실을 보였고 대동맥의 머리 부분으로 가는 가지는 거의 발달되지 않았다(Fig. 3). 좌측 폐는 비교적 잘 발달되었으나, 우측 폐는 불완전하게 두 개의엽으로 나뉘어 있었다. 복강내에서는 두 개의 비장이 서로 마주보고 있었는데 그들의 크기는 각각 $0.9 \times 0.4\text{cm}$ 및 $0.4 \times 0.3\text{cm}$ 이었다(Fig. 5). 그 외에 정상 위치에 한 개의 간과 두 개의 신장, 두 개의 고환을 확인하였다.

현미경으로 모든 장기가 심한 자가용해(autolysis)를 보였고 특별한 이상 소견은 관찰할 수 없었다. 한 개의 제대를 태반쪽에서 몸체로 들어가는 부분까지 연속 절편하여 관찰하여 한 개의 정맥과 네 개의 동맥을 확인하였다(Fig. 6). 이 중 정맥 한 개와 동맥 두 개



Fig. 4. Internal view of the head portion of the parasite.



Fig. 5. Two spleens of the parasite(left).

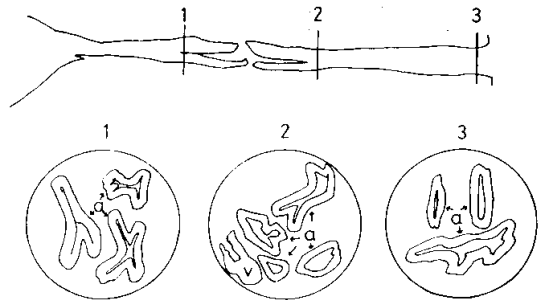


Fig. 6. Schematic representation of serial sections of the umbilical cord.

는 자생체로 들어가고 나머지 두 개의 동맥은 기생체로 들어가는 것으로 확인하였다.

고 찰

본 예는 매우 희귀한 비대칭성 유합쌍태아로 불완전하게 발달한 기생체에서 심한 심장의 기형과 함께 다비증(polysplenia)을 동반한 경우이다.

유합쌍태아는 크게 대칭성 유합쌍태아와 비대칭성 유합쌍태아로 나누며 모두 매우 희귀하여 전자는 100,000 분만건중 두 예가 있었다는 보고가 있으며(Potter, 1949), 후자는 더욱 희귀하여 문헌상 보고된 바도 드물다. 비대칭성 유합쌍태아는 다시 기생체의 위치에 따라 두 종류로 나뉜다. 자생체의 육안적으로 보이는 부위에 붙어 있는 것과 자생체 내부에 위치하고 있는 것 두 종류이다. 전자도 본 예와 같이 상·하지와 개별적인 내부장기를 갖고 있는 예에서부터 자생체의 구개에 종양을 형성하거나, 거의 알아 볼 수 없는 부분이 자생체의 등이나 끝단에 붙어 기형종으로 분류될 수도 있는 경우등 그 양상이 매우 다양하다. 따라서 진정한 의미의 쌍결정형성(twinning)과 신생물(neo-

plasm) 또는 신체 일부의 비정상적 발육을 구분하기는 어렵다. 그러나 얼굴, 내장의 일부, 손가락·발가락의 과잉 발생은 모두 쌍결정형성으로 생각해야 하며 극단적으로는 세 배엽에서 생긴 조직으로 구성된 것은 모두 포함시킬 수 있겠다. Stockard (1921)은 실험적으로 한 방법으로 여러 형태의 기형을 만들어 보기도 하고 한 종류의 기형을 여러 방법으로 유도해 보기도 하였다 한다. 이런 실험 방법은 우선 성장 속도를 낮추는 경향이 있고 기형의 형태는 어느 시기에 성장 속도가 감소하였는가에 따라 달라진다 하였다. Witschi (1934)에 의하면 유합쌍태아의 가장 흔한 원인은 난자의 노화(aging)라 하였다. 난자의 과잉 성숙과 배란의 지연으로 난자는 정상적으로 분화되지 않고 기질화중심(centers of organization)중 하나가 나머지를 억제시키지 못해 유합쌍태아가 생긴다고 생각하였다.

다비증(polysplenia)이란 비장이 거의 크기가 동일한 두 개 또는 그 이상으로 나뉜 것을 말한다. 이는 정상 크기의 비장에 여러 개의 작은 비장이 있는 부비(accessory spleen)에 비해 드물어 한 부검 통계에서는 20,000예중 1예에서 발견된 기록이 있다(Majeski, 1975). 다비증은 1) 정상 우측 장기의 부재 2) 양측성 장기의 좌측 성향 3) 좌측 장기의 과다인데 이는 모두 “양측성 좌측 성향”이라는 개념으로 설명할 수 있다. 다비증에서는 심장의 기형과 그 밖의 장기의 기형으로 대별할 수 있는데 심장의 기형에는 양측성 상대정맥, 폐정맥환류이상, 심방중격 및 심실중격의 결손, 심장의 우심증, 하대정맥의 이상이 있으며 기타 폐의 이분엽, 양측성 동맥하 기관지, 흉부 및 복부 장기의 전착(situs inversus), 장의 회전이상, 대칭성 간, 비장 및 췌장의 우측편재, 담도폐색이나 전천성회격막 결손등이 있다. 본 예의 경우 기생체에서만 다비증이 나타나고 자생체는 정상이었음은 다비증의 발생기전이 유전인자에 의한 직접 작용이 아님을 암시하는 것이라 할 수 있고, 이러한 소견은 신등(1983)이 발표한 예에서도 확인할 수 있었다. 즉 신등의 예는 대칭성 유합쌍태아로 그 중 1예에서 다비증이 관찰되었고 이것은 심장기형을 수반하고 있었다. 본 예도 단심실 기형을 확인할 수 있었으나, 기형자체 때문에 기관지와 폐혈관과의 관계를 확실하게 관찰할 수 없었다. 그러나 우폐가 불완전한 이 염으로 구성된 것으로 보아 다비증의 구역에 들어간다고 생각되었다.

결 론

저자들은 심한 심장의 기형과 다비증을 동반한 비대칭

성 유합쌍태아 1예를 보고하였다.

—ABSTRACT—

Heteropagus (An autopsy case)

Eun Sil Yu, Sung Sik Shin,
Geung Hwan Ahn and Je G. Chi

Department of pathology, College of Medicine
Seoul National University

Heteropagus is unequal and asymmetrical conjoined twins, one component of which is smaller than and dependent on the other. It consists of two members of very unequal degrees of development, the one (autosite) being normal or nearly so and the other (parasite) being incomplete. It is attached to the first as a dependent growth, usually attached to some point on the ventral surface.

This twins were delivered to a 30 year old mother after 23 weeks of gestation. The twins were joined on anterolateral chest. The one(autosite) was grossly normal, while the other (parasite) was smaller.

At the autopsy, the twins weighed 202gm, and were 22.5cm and 8.5cm in crown-heel lengths each. The autosite was grossly normal. The parasite had poorly developed cystic head portion, two arms and two legs. One umbilical cord was attached to the lower conjoined site. Between autosite and parasite, the internal organs had no connection. In autosite, the anomalies of the heart and great vessels were complete transposition of the great vessels, atrial septal defect, ventricular septal defect and incomplete development of the left ventricle. In parasite the head portion had no brain parenchyme and skull bone. There was vestigial epiglottis and larynx seen in this cavity. The heart anomalies consisted of common ventricle and atrial septal defect. The aortic branch draining head portion was poorly developed but the right lung was incompletely bilobed. In abdominal cavity, there were two spleens of almost same size.

On serial sections of umbilical cord, there were one vein and four arteries. One vein and two arteries drained into the autosite while the other two arteries

into the parasite.

This case is the second example of polysplenia seen in conjoined twins in is Department. And combined anomalies seen in both parasite and autosite were of interest in terms of their pathogenesis and relationship to the heterotaxia.

REFERENCES

Chi, J. G., Lee, Y.S. and Ko, I.H.: *Conjoined twins (two autopsy cases)*. *Environmental Mutagen and Carcinogen*, 1:11-20, 1981.

Chi, J.G., Lee, Y.S., Park, Y.S. and Chang, K.Y.: *Fetus in fetu*. *In Press*.

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 Edward, J.E.: *Congenital cardiac disease associated with polysplenia. A developmental complex of bilateral "left sidedness"*. *Circulation*, 36:789-799, 1967.

Naeye, R.L.: *Organ abnormalities in a human parabiotic syndrome*. *Am. J. Path.*, 46:826, 1965.

노형일, 방장훈, 이진용, 이효균, 장자준, 지제근 : 우선무형성을 동반한 상악체(Epignathus)의 1예. 대한산부인과학회잡지, 23:989-994, 1980.

Potter, E.L.: *Pathology of the fetus and infant*, 2nd ed., Chicago, Year book medical publishers, 1961.

Salazar, J., Martinez, F., Valero, M.I. and Casado de Frias E.: *Polysplenia with left ventricular hypoplasia and partial anomalous pulmonary venous connection*. *Acta Cardiol.*, 31:483-490, 1976.

신성식, 지제근 : 유합 상태아중 하나에서 나타난 다비증. 서울의대 학술지, 24:147-152, 1983.