

양막대(Amniotic band) 증후군 (1 부검 증례)

Amniotic band syndrome (An autopsy case)

서울大學校 醫科大學 病理學敎室 및 第一病院 産婦人科*

金 相 允 · 池 堤 根 · 吳 起 錫*

서 론

선천성 양막대(先天性 羊膜帶)는 태어나 신생아에서 관찰되는 드문 기형으로 양막이 신체의 일부와 비정상적으로 부착됨으로써 그 부위의 조직결손을 나타내는 것이다. 경한 것은 하나의 손가락을 침범하는 수축성윤(constriction ring)으로 나타나지만 심하면 조직이나 장기의 상당부가 결손됨으로써 사산에 이르게 된다.

이 기형은 5,000내지 15,000임신 중 하나 정도의 발생 빈도를 나타내는 것으로 알려져 있으나, 우리나라에서는 별로 기술되지 않았으며, 서울대학교병원에서도 constriction ring이 한 예 있었을 정도였다. 이 기형의 발생과정이 분명히 규명되지 않았을 뿐 아니라, 그 나타나는 형태가 마치 자궁내의 기계적 손상의 가능성을 많이 생각케 하기 때문에 증례가 있을 때마다 자세한 검색을 하는 것이 필요하다.

저자들은 최근 산모의 산전 검사에서 초음파촬영 결과 태아의 이상이 발견되었고, 34주 만에 사산된 태아를 부검한 결과, 양막이 두부에 부착됨으로써 두부결손 즉 무뇌증을 초래하였던 1예를 관찰 분석하고, 이것이 이미 기술된 양막대 증후군에 속한다고 생각하였고 아울러 그 회귀성과 기형발생 과정을 이해하는데 도움을 줄 수 있는 소견들이 있어 이 예를 보고하는 바이다.

증례보고

태아는 임신 32주에 초음파 촬영술로 머리와 복부에 선천성 기형을 가졌음을 보였고, 34주에 조기 파수가 있어, 제일병원에서 유도분만되었으며, 분만전 태아의 심박동이 정지되었다.

산모는 29세 초임부로서 이학적 소견상 건강했으며, 임신전이나 임신중 약물 복용이나 방사선 조사, 그리고 외상 등 선천성 기형의 유발요인이라고 생각되는 것은 찾아 볼 수 없었다.

부검(A84-17)시 이 사산아는 여아로서 체중은 870gm, 신장은 32cm이었으며 복잡한 기형이 있었다. 태반은 19×15×1.7cm 및 310gm이었으며, 제대는 11.5cm이었는데 태아와 연결되는 부분에선 여러 번 굴곡되어 부벽에 유착되어 있었다.

복부와 좌측 흉부에는 심한 부벽파열을 볼 수 있었는데, 이에 따라 여러 내장기관이 탈장되어 있었다. 탈장된 기관은 위, 소장, 대장, 간장, 비장, 췌장, 그리고 좌측 신장이었으며, 이들은 섬유성 물질로 덮혀 있고 서로 유착되어 있는 염증 소견을 보였다(Fig. 1). 양막의 일부분은 머리와 왼쪽 옆구리부위의 결손된 부분에서 가장자리에 붙어, 대(band) 모양으로 태반과 연결되어 있었다(Fig. 2). 얼굴에는 심한 순열과 구개열이 있어, 구개는 발달되지 않았으며 비강과 코의 외형에 기형을 초래했다(Fig. 3). 두개골의 상반부는 없었고, 대뇌가 있어야 할 부분은 비어 있었으며, 다만 일부 뇌조직이 후와(posterior fossa)에 남아 있었다. 뇌막과 두피는 결손된 부분의 가장자리에서 양막과 연결되어 있었으나 그 것들 사이의 경계는 분명치 않았다(Fig. 4). 우측 수지는 합지증으로 모두 붙어 있었고, 양쪽 발에서는 내반침족을 나타냈다. 부검시 X-선 촬영에서 무뇌증, 미발달된 좌측 늑골, 척추의 전측만 및 내반침족의 소견을 보였다. 탈장되어 있던 간장은 좌엽의 좌측 부분이 췌장과 공장사이로 돌출되어 있었고, 비장은 수평절단상 타원형태로 그 모양에 있어 이상소견을 보였다. 좌측 췌장은 저형성을, 우측 췌장은 불완전한 분엽을 보였다(Fig. 6). 현미경 소견으로 머리 부분을 덮고 있던 막을 말아서 만든 절편에서, 양막아래 혈관 조직이 있고 바로 뇌조직의 일부분이 연

† 1984년 7월 6일 접수

결되어 있었다(Fig. 5). 그리고 좌측 폐장의 저형성 소견, 내장기관의 장막염(serositis)소견을 보였으나 다른 병적 소견은 볼 수 없었다.

고 활

양막대 증후군은 Aberrant tissue bands, Adam complex 등 여러가지 이름으로 발표되어 왔으며(Table 1 참조) 그 원인과 기전에 대해서도 다양하게 기술되었다.

이 증후군의 발생율은 Torpin(1965)에 의하면 5,000에서 15,000임신당 하나로, Seeds 등(1982)은 12,000에서 15,000임신당 하나 정도로 보고하였다.

이 증후군에서 나타날 수 있는 기형을 크게 3가지로

Table 1. Synonyms for amniotic band syndrome.

- Aberrant tissue bands
- "Adam complex"(amniotic deformity, adhesion, multilations)
- Amniochorionic mesoblastic fibrous strings
- Amniogenic bands
- Amniotic band disruption complex
- Congenital annular bands
- Congenital annular constrictions
- Congenital constriction band syndrome
- Congenital ring constrictions
- Congenital transverse defects

분류할 수 있는데 사지물 주로 침범하는 것, 두부 및 안부를 주로 침범하는 것, 그리고 내장을 주로 침범하는 것으로 그 구체적 기형은 <Table 2>에서 보는 바와 같다.

그 원인에 대해서도 염증설, 외상설, defective germ plasm 등 여러 가지로 주장되어 오다가 1965년 Torpin 이 조기 양막 파열 때문이라고 한 이후에는 대체로 이

Table 2. Abnormalities associated with amniotic band syndrome.

1. Limb defects, multiple, asymmetric:
 - constriction rings of limbs or digits
 - Amputation of limbs or digits
 - Pseudosyndactyly
 - Abnormal dermal ridge patterns
 - Simian creases
 - Clubbed feet
2. Craniofacial defects:
 - Encephalocele, multiple, asymmetric
 - Anencephaly
 - Facial clefting...lip and palate
 - Severe nasal deformity
 - Asymmetric microphthalmia
 - Incomplete or absent cranial calcification
3. Visceral defects:
 - Gastroschisis
 - Omphalocele

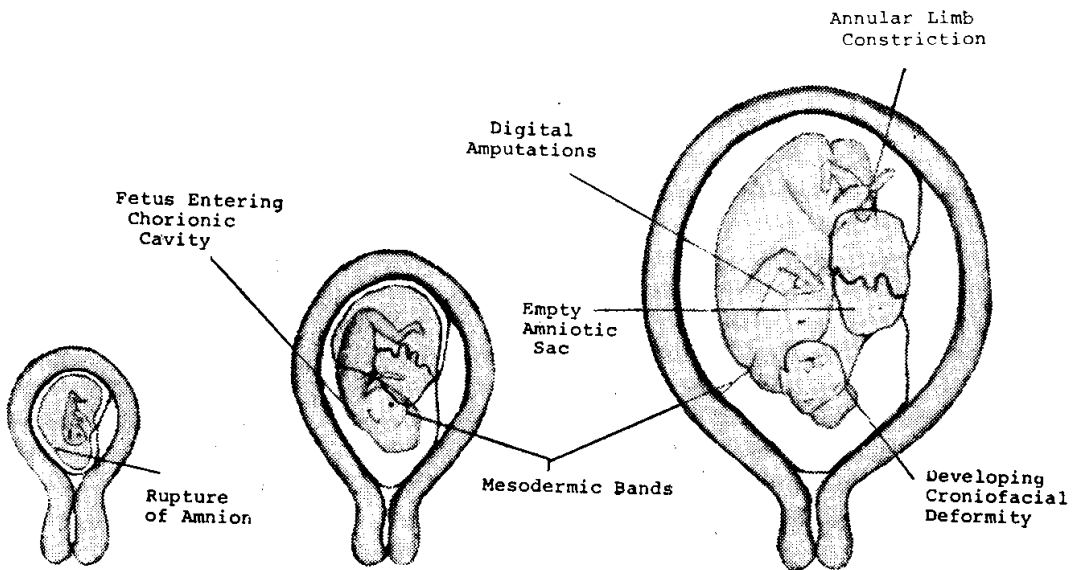


Fig. 7. Graphic illustration of Torpin's mesodermic band theory.

주장이 믿어지고 있는 것 같다.

그 발생 과정을 Torpin은 <Fig. 7>에서와 같이 설명하였는데, 임신 초기에 양막이 파열되면 태아는 양막강에서 용모막강으로 들어가게 되고, 도중 양막의 일부는 태아의 신체 일부에 붙게 된다. 이 양막이 붙은 부위는 더 이상 분화, 성장하지 못하고 기형을 유발하며, 또 그 결과로 순환 장애가 일어나게 되는 경우 그 이하 부위에서도 기형이 발생한다는 것이다. 1979년 Higginbottom등은 이 주장을 토대로 하여, 양막이 부착된 시기를 신체 각 부분의 분화 시기에 맞추어서 각각의 기형이 일어나는 기전을 구체적으로 설명하였고, 어떤 기형이 임신 기간 중 어느 시기에 형성되는가를 추측하였다(Table 3).

이들의 주장은 모두 실험적으로 증명된 것은 아니나, 사실들을 잘 설명할 수 있으므로 믿어지고 있는 추세이다. 그러나, 이 증후군이 발생하려면 1) 임신 초기에 양막이 파열되고, 2) 태어나 배아의 신체 일부분에 양막이 부착된 후, 3) 부착된 부분의 분화, 성장이 억제되어야 일어날 수 있는데 그 각각을 설명할 수 있는 근거는 없었다. 임신 초기에 양막이 파열되는 원인에 대해서 염증, 외상 등이 기여할 것이라고, 혹은 양막 자체의 이상 때문이라고 추측할 뿐 실험적 연구는 없었다. 단지 임신 초기에 Lysergic acid diethylamide (LSD)를 복용한 경우 양막대 증후군과 유사한 결과가 생겼다는 보고와, 쥐에서 Citral(Antivitamin A compound)이 이것과 유사한 기형을 초래했다는 실험이 있었으나, 이 결과는 실제 있는 예에서 적용되진 못했다. 그리고 이 양막이 태아의 신체에 부착하는 성질과 부

착된 부분에서 분화, 성장이 억제되는 것에 대해서도 실험적 연구가 필요하리라 생각된다.

이 증후군은 현재까지 보고된 예에서 그 유전성은 없는 것으로 밝혀져 있다. Higginbottom등(1979)은 54례에서 한 예에서만 사촌에게서 발생한 경우가 있었다고 보고했으나, 다른 예에서는 그 다음 임신에서 정상 아를 분만하였거나 그 가족력에서 전혀 비슷한 기형을 찾을 수 없다고 하였다.

이번 저자들이 경험한 예는 Higginbottom 등의 주장에 따르면 임신 45일 이전에 양막이 파열된 경우라고 볼 수 있었다. 양막은 태아의 머리, 얼굴, 복부 그리고 사지에 붙었으며, 그 결과로 그 부분이 발달하지 못해서 생긴 기형이라고 생각되었다. 탈장된 기관에서 장막염을 볼 수 있었던 것은, 후에 이차적인 자궁내 감염으로 생각하였고, 폐장의 분화가 불완전 했던 것은 흉벽과 횡경막의 결손으로 생긴 것으로 이해하였다.

결 론

저자들은 임신 32주에 초음파 촬영술로 다발성 기형이 발견되고, 2주후 조기 파수로 사산된 태아를 부검한 결과 두부, 안부, 내장 및 사지를 모두 침범하는 다발성 선천성 기형을 관찰하였다. 이 중 두부 기형은 무뇌증으로서, 결손된 뇌부와 양막이 완전히 유착되어 있었기에 본 증례가 선천성 양막대 증후군에 속한다고 생각하였고 본예를 기술하였다. 양막 부착은 체벽 결손과도 관계있었으며, gastroschisis, syndactylism, 구순 및 구개 파열도 합병한 예였다.

Table 3. Malformations useful in dating the timing of amniotic rupture.

Event in normal morphogenesis	Date by which structure is determined	Malformation which results when the process is interrupted
Formation of the frontonasal process	28 days	Proboscis
Limb budding	28days	Absent extremity
Flexion of the embryo	28 days	Omphalocele with deficiency of the abdominal wall
Fusion of the maxillary and medial nasal precesses	35 days	Cleft lip
Perforation of the nasal passages	45 days	Choanal atresia
Closure of the palatal shelves	9 wk	Cleft palate
Return of the intestines to the abdominal	10 wk	Omphalocele
Eruption of the scalp hair	16 wk	Lack of a normal hair whorl
Formation of the dermal ridges	18 wk	Altered dermal pattern

—ABSTRACTS—

Amniotic Band Syndrome
(An Autopsy Case)

Sang Yoon Kim, Je G. Chi, Kie Suk Oh*

*Department of Pathology, College of Medicine
Seoul National University, and Cheil Hospital**

Congenital amniotic band is a rare and interesting anomaly that may attach to various parts of the fetus or newborn, and can be cause of a variety of congenital malformations. The amniotic band syndrome implies a group of anomalies resulted from the amniotic band including from a simple constriction ring in the limb to multiple malformations. The incidence has been estimated at approximately 1 : 5,000 to 1 : 15,000 pregnancies.

We reported an autopsy case of a severe form of amniotic band syndrome revealing anencephaly, gastroschisis, total syndactylism of the right hand, severe scoliosis and lordosis, cleft lip and palate, hypoplasia of the left lung, and atrial septal defect. The amniotic membrane of the placenta was attached to the anencephalic head and the margin of the partially developed abdominal wall.

This stillborn female baby was induced at 34 weeks of gestation because of spontaneous premature rupture of membrane and multiple anomalies detected on ultrasonography. The 29-year-old primigravid mother had no history of taking drugs or irradiation during this pregnancy.

REFERENCES

- BenEzra, D., Frucht, Y.: *Uveal coloboma associated with amniotic band syndrome. Can. J. Ophthalmol.* 18: 136-138, 1983.
- Chemke, J., Graff, G., Hurwitz, N., Liban, E.L.: *The amniotic band syndrome. Obst. & Gyn.* 41: 332-336, 1973.
- Cody, M.L., Uetzmann, I.F.: *Amniotic bands as a cause of intrauterine fetal death—A case report. Am J. Obst. & Gyn.* 74: 1102-1105, 1957.
- Higginbottom, M.C., Jones, K.L., Hall, B.D., Smith, D.W.: *The amniotic disruption complex. Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. J. Pediatrics.* 95: 544-549, 1979.
- Hong, C.Y., Simon, M.A.: *Amniotic bands knotted about umbilical cords A rare cause of fetal death. Obst. & Gyn.* 22: 667-670, 1963.
- Mahmood, K., Altshuler, G.: *Amniotic band syndrome in an immature fetus. Obst. & Gyn.* 45: 349-351, 1975.
- Seeds, J.W., Cefalor, R.C., Herbert, W.N.P.: *Amniotic band syndrome—clinical opinion. Am. J. Obst. & Gyn.* 144: 243-248, 1982.
- Torpin, R.: *Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands—Associated constricting fetal malformations or fetal death. Am. J. Obst. & Gyn.* 91: 65-75, 1965.
- Woyton, J.: *Encephalocele attached to the placenta. Am. J. Obst. & Gyn.* 81: 1028-1032, 1961.

LEGENDS FOR FIGURES

- Fig. 1.** The fetus and placenta. Intra-abdominal organs are herniated through the defect of gastroschisis. Anencephalic head and rolled cord-like amniotic band are also noted.
- Fig. 2.** The amniotic bands are adherent to the margin of defects of anencephalic head and abdominal wall. Also note scoliosis of the back.
- Fig. 3.** Face of the fetus showing bilateral cleft lips and palates with nasal deformity. Absence of cranial vault is also revealed.
- Fig. 4.** Posterior superior view of the anencephalic head. Direct attachment of fetal membrane to hemangiomatic brain tissue is seen.
- Fig. 5.** Microscopic finding of the membrane covering the anencephalic head reveals glial tissue (right) which is attached directly to amniotic membrane (left). Dilated capillaries are seen in this membrane. H&E, $\times 200$.
- Fig. 6.** Hypoplastic left lung and incompletely lobulated right lung. H represents heart.

