

# Conjoined Twins 1 례

영남대학교 의과대학 소아과학교실

강미화 · 신손문 · 전진곤

영남대학교 의과대학 병리학교실

김미진 · 남혜주

영남대학교 의과대학 산부인과학교실

김성림 · 김종욱

## 서 론

접착 쌍태아(Conjoined twins)는 배판(embryonic disc)과 양막낭(rudimentary amnionic sac)이 형성된 후에 쌍결절 형성 과정(twinning process)이 시작되어, 배판의 분열이 불완전할 때 생기는 선천성 기형의 일종이다.

서기 1100년에 처음 문서상에 기록된 이후 현재까지 전세계적으로 약 600여례의 conjoined twins가 보고되었으며,<sup>1)</sup> 국내에서도 약 20여례가 보고되어 있다.<sup>2-5)</sup> 그 중에서도 특히 embryonic disc의 불완전 분리가 양극(pole) 또는 어느 한쪽 극에서만 생겨 발생하는 dicephalus의 경우는 더욱 드물어 세계적으로 70여례만이 보고되고 있다.<sup>1)</sup>

이에 저자들은 1988년 영남대학교 의과대학 부속 병원에서 출생한 dicephalus type의 conjoined twins를 1례 경험하였기에 문헌 고찰도 함께 하였다.

## 증 례

- 환아 : 이 ○ ○ 아기(남아)
- 출생력 : 29세 gravida 2 para 1의 출산력을 가

진 산모가 재태기간 43<sup>++</sup>주로 개인병원서 둔위 및 두위의 태위를 가진 쌍생아 임신으로 진단받고 질식 분만을 시도하다가 실패하여 영남대학병원으로 전원되어 제왕절개술에 의해 분만하였다.

가족력상 3세된 언니는 건강하며, 모계와 부계 모두 쌍생아 및 선천성 기형의 가족력은 없었다.

환아의 임신기간 동안 약 1개월경과 4~5개월경에 심한 발열 현상이 있어 수차례 개인 병원서 상기도 감염증으로 치료한 것을 제외하고는 산모는 비교적 건강했으나 산전관리는 분만시까지 한 번도 받은 적이 없었다.

· 이학적 소견 및 경과 : 환아는 출생 당시 청색증이 심하고 창백했으며 아주 느린 심박동만 들렸고 움직임이 전혀 없었으며 자극에도 반응이 없고 호흡도 없었다. 곧 심폐소생술을 시행하여 심박동은 정상화 되었으나 출생 후 약 3시간만에 사망하였다.

이학적 검사상 외관상으로는 한 개의 체간에 2개의 머리와 각각 한 쌍의 상지와 하지로 가진 dicephalus dipus dibrachius 형태를 나타내었다. (Photo. 1 & 2)

체중은 3,965gm, 신장 46cm, 두위는 우측아가 30.5cm, 좌측아가 31.5cm이었으며, 흉위는 38cm이었고, 각 두부의 내측은 다소 평평한 모양을 띠고 있었다. 흉부 검사상 흉골의 좌연을 따라 grade III·IV/



(A)

(B)

**Photo. 1.** Gross appearance of the conjoined twins, anterior (A) and posterior (B) aspects.



**Photo. 2.** Radiologic feature of the conjoined twins.

다. 제대 검사상 제대가 아주 가늘기는 했으나 2개의 동맥과 한개의 정맥을 가진 정상적인 해부학적 구조를 가지고 있었다. 사지 및 배부 검사상 각각 한 쌍의 팔과 다리 중 특히 왼쪽이 더 컸으며 좌측에는 천골과 골반이 만져지지 않았다. 외부 생식기는 한 개의 음낭에 우측의 고환은 하강되어 있지 않았고 좌측 고환만 만져졌으며 외전상 항문은 뚫려 있지 않았다.

부검 결과 2개의 흉선 및 갑상선이 있었으며, 후두, 기관도 모두 2개였으나 특이한 점은 없었다. 폐도 좌, 우측아 각각 좌2엽 우3엽의 정상 형태를 가졌으나 전반적으로 우측아의 폐가 좌측아에서 보다 발육이 덜 되어 있었다. 심장도 2개였으나 common pericardium에 의해 싸여 있었고 우측아의 심장은 심방, 심실의 구분없이 하나의 방으로 구성되어 있었고 auricular appendage만 있으며 폐동맥과 대동맥이 융합됨 없이 독립적으로 나오고 있었다. 좌측아의 심장은 하나의 심방과 2개의 심실 및 auricular appendage로 구성되었으며 폐동맥과 대동맥은 독립적으로 분기되어 상행 대동맥 부분에서 common channel을 형성하고 있었다. (Photo. 3) 위장관은 식도에서 ileocecal valve 부위까지는 각각 따로 형

IV 정도의 pansystolic murmur가 들렸으며 심전도상 두개의 p wave를 나타냈으나 청진상으로는 심박동은 하나로 들렸다. 복부 검사상 우측 늑간하로 간 이 약 3cm 정도 만져졌으며 이것은 계속 좌측으로 연결되어 좌측 늑간하에서도 약 1.5cm 정도 촉지 되었



Photo. 3. Two hearts of the conjoined twins.

성되어 있었으며 이 부위에서 하나의 대장으로 연결되어 있었다.

간은 좌우엽 사이에 또 하나의 엽이 있는 이상 형태를 띄고 있었으며 복강 내에서 1~1.5cm 정도의 이소성 간 조직이 발견되었고 담낭은 2개였다. 비장은 좌측 복강 내에 하나 있었으나 우측에는 없었다. 그러나 췌장은 2개가 있었고 신장도 좌우 복강 속에 각각 1개씩 있었으며 각각 1개의 부신을 발견할 수 있었다. 복강 내에도 비슷한 크기의 이소성 부신이 있었고 하강하지 않은 우측 고환이 또한 복강내에 존재하고 있었다.

### 고 찰

Conjoined twins의 정확한 빈도는 알려지지 않았으나 대개 50,000~200,000명의 출생아중에 1명 꼴로 나타나며 일란성 쌍생아에서 약 1% 정도의 빈도로 출현한다고<sup>6)</sup> 알려져 있으나 그 빈도는 지역에 따라 차이가 있어 일부 동남아와 동남 아프리카 지역에서는 14,000~25,000명당 1명 꼴로 다소 높은 빈도를 나타내기도 한다.<sup>6-9)</sup>

현재 전 세계적으로 600여례가 보고된 conjoined twins의 시조는 로마 신화의 야누스신으로 거론되나<sup>1)</sup> 문서상으로 기록된 최초의 conjoined twins는 서기 1100년에 영국에서 태어난 어깨에서 골반까지 북부로 붙어있고 한쌍의 상·하지만을 가졌던 소녀이다.<sup>10)</sup>

Conjoined twins의 남녀 성비를 보면, 여아가 우세한데 현재까지 보고된 예의 약 75~95% 정도가 여아이다.<sup>12-14)</sup>

Conjoined twins의 원인으로는 환경적 요인, 약물에 의한 것, 모성 인자 등 여러 가지가 제시되어 있으나 명확한 인과 관계는 없는 것으로 알려져 있다.<sup>6)</sup> 또한 개발도상국 및 저개발국에 conjoined twins의 빈도가 높으므로 만성 영양 부족증과 자궁내에서의 저산소증에 의한 손상 등이 원인으로 제시되기도 했지만 역시 인과관계는 밝혀져 있지 않으며, 가족력, 부모의 연령, 산과력 등도 또한 영향을 끼치지 않는 것으로 알려져 있다.<sup>6-9)</sup>

Conjoined twins은 Zimmermann은 1) Cephalothoracopagus 2) Dicephalus 3) Thoracopagus로 대별하였고 그 접합부위에 따라 1) thoracopagus 2) xiphopagus 3) omphalopagus 4) ischiopagus 5) pyopagus 6) craniopagus 등으로 분류되기도 하며 접합부위의 조합에 따라 더 다양한 분류가 사용되기도 한다.<sup>11)</sup> 이들중 thoracopagus가 가장 흔한 형으로 conjoined twins의 약 75%를 차지하며, 또한 심장 이상 등 선천성 이상을 가장 많이 나타내는 형이기도 하다.<sup>12-14)</sup>

Conjoined twins에서 내장 기관을 공유하는 정도는 각 분류형에 따라 내부기관의 공유없이 피부와 근육층까지만 공유하는 간단한 것부터 심장을 비롯한 여러 내장기관이 공유 또는 혼합되어 있는 것까지 보고된 예에 따라 매우 다양하게 나타나 어느 한형의 conjoined twins에 국한된 해부학적 구조는 명확히 밝혀져 있지 않다.

본 예에서와 같은 dicephalus type의 경우에도 그 해부학적인 구조의 혼합 정도는 명확히 기록되어 있지 않으나, 흔히 내장 기관이 mirror image를 가진다고 알려져 있으나 본례에서는 mirror image를 형성하지는 않았다. dicephalus type에서 외부의 신경혈관학적 분화는 주로 정중선 가까이에서 일어나는 것으로 알려져 있으며 각 환아는 두부의 내측 부위가 대개 납작한 형태를 띄며 폐는 때로 양측 쌍생아가 mirror image를 형성하는 경우도 많다고 한다.

또한 대개 2개의 심장을 가지며, 둘 중 주로 우측 심장의 변형이 더 심하고 선천성 기형을 더 많이 가진다. 복강 내에서 간은 거의 항상 1개이나 담낭은 2개가 있는 경우도 많고, 췌장은 2개가 있으나 비장은 주로 1개가 좌측에 있으며 total situs inversus인 경우에도 비장이 양측으로 있는 경우는 1례만이 보고되어 있을 뿐이다. 위장관도 식도에서 소장까지 때로 십이지장 직후 또는 Meckel 계실이 생기는 부위까지는 두 부분으로 있다가 여기서 하나로 합쳐져 하나의 대장으로 이어진다. 또한 imperforate anus도 흔하며 이는 본례와도 일치한다. 또한 흔히 diaphragmatic hernia도 잘 동반된다고 보고되어 있으나 본례에서는 없었다. 비뇨 생식기 계통도 본례에서는 편측 복강내 고환을 제외하고는 별다른 이상을 찾을 수 없었으나, 여러 보고된 예를 보면 신장은 두 쌍 또는 한 쌍이 존재하며 우측 신장이 생식기 앞쪽에 있는 전방광(anterior bladder)을 거쳐 제 2의 방광으로 연결되는 경우도 있다 한다.<sup>1)</sup>

Conjoined twins는 태아 자체의 미성숙과 저출생 체중 및 공유 장기의 이상, 선천성 기형등으로 인해 사망율이 매우 높는데 약 40~68%는 stillborn(사산)이고, 출생당시 살아있는 경우도 대개 24시간 이내에 사망한다.<sup>6)</sup> 산모에게도 높은 morbidity 및 mortality를 초래하며, 산전에 미리 진단이 되어 수술적 분리가 가능한 것으로 판명되는 경우 출생후 즉각적이고 집중적인 처치가 필요하므로 조기 진단이 twins의 예후에 영향을 끼친다.

산전 진단에는 주로 방사선학 및 초음파 검사가 이용되며 Koontz등<sup>16)</sup>에 의해 다음과 같은 방사선학적 및 초음파 검사상의 진단 기준이 제시되어 있다.

- 1) 태아의 분리막(separating membrane)이 없다.
- 2) 두 태아의 동체가 분리되지 않는다.
- 3) 쌍태아의 임신에서 다른 이상이 동반된다.
- 4) 제대에서 3개 이상의 혈관이 발견된다.
- 5) 두 태아의 두부가 항상 같은 level을 유지한다.
- 6) 경추골이 과다하게 후향으로 굴곡되어 있다.
- 7) 하부 경추와 상부 흉추의 간격이 좁다.
- 8) twins를 외부에서 만져도 태아의 상대적 위치가 변하지 않는다. 이상과 같은 기준 하에서 초음파 검사상으로도 진단이 불확실한 경우

에는 amniotography나 컴퓨터 단층촬영, 핵자기 공명 촬영 등의 도움을 받아 진단을 할 수 있으나<sup>16)</sup> 가장 중요한 것은 초음파 검사상 쌍태아 임신이 나타나는 경우 conjoined twins의 가능성을 염두에 두고 배제하는 것이다.

제태기간 24주 이전에 conjoined twins가 진단되고 twins의 분리가 불가능한 것으로 판명될 때 대개 임신 중절을 고려하는데 이것은 대개의 경우 수술적으로 분리하더라도 예후가 안 좋고, 여러 가지 선천성 기형이 많이 동반되기 때문이다. 그러나 임신 말기에 진단이 되거나, 산통이 시작된 후 진단이 되는 경우, 산모와 태아 모두에게 가장 안전한 분만법은 제왕절개술이며, 특히 수술적 분리가 고려되는 경우에는 즉각적이고 집중적인 처치를 할 수 있는 요원과 시설이 필요하다.

수술적 분리를 위해서는 장기의 공유정도 및 공존하는 선천성 이상을 확실히 알기 위해, 흉부 X-선, 심전도, 심에코도, 심도자법, 상부 위장관 촬영술, Barium 조영술, 간주사, IVP(정맥내 신우 조영술), CT, 핵자기 공명 촬영술 등 conjoined twins의 type에 따라 선택적인 여러 검사가 필요하다.<sup>11)</sup>

그러나 Konig가 1689년에 처음으로 omphalopagus type의 conjoined twins의 외과적 분리에 성공한 이래 현재까지 약 60여례의 외과적 분리가 보고되고 있으며, 본례와 같은 dicephalus type의 경우는 1982년에 Golladay등에 의해 수술적 분리가 시도되었으나 예후는 아주 좋지 않고 특히 thoracopagus의 경우 동반되는 심장의 기형이 심하므로 예후는 아주 좋지 않고 일반적으로 pygopagus의 경우가 예후가 제일 양호한 것으로 알려져 있다.<sup>15, 20-22)</sup>

## 요 약

저자들은 본원에서 제왕절개술에 의해 태어난 후 약 3시간만에 사망한 dicephalus type의 conjoined twins를 1례 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Golladay, E. S., Williams, G. D., Seibert, J. J., Dungan, W. T. and Shenefelt, R. : Dicephalus dipus conjoined twins : A surgical separation and review of previously reported cases. *J. Ped. Surg.*, 17 : 259-264, 1982.
2. Seo, J. W., Lee, Y. S. and Chi, J. G. : Cross-sectional illustration on major types of conjoined twins. *J. Kor. Med. Sci.*, 3 : 19-25, 1988.
3. Chi, J. G., Seo, J. W., Lee, H. K., Ahn, G. H., Lee, Y. S., Shin, S. S., Yu, E. S., Kim, S. Y. and Cho, K. J. : A morphologic study on conjoined twins in Korea. *Seoul. J. Med.*, 27 : 27-38, 1986.
4. Seo, J. W., Shin, S. S. and Chi, J. G. : Cardiovascular system in conjoined twins. An analysis of 14 Korean cases. *Teratology.*, 32 : 151-161, 1985.
5. Harper, R. G. K., Kernsberg, G. S., Conception, D., Horn, D. S. and Bongiovi, V. : A 300 year review of the obstetric, morphopathologic, neonatal and surgical parameters. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 137 : 617-629, 1980.
6. Edmonds, L. D. and Layde, P. M. : Conjoined twins in the United States : 1970-1977. *Teratology.*, 25 : 301-303, 1982.
7. Bheattay, E., Nelson, M. M. and Beighton, P. : Epidemic of conjoined twins in Southern Africa. *Lancet.*, 2 : 741, 1975.
8. Hanson, J. W. : Incidence of conjoined twinning-letter. *Lancet.*, 2 : 1257, 1975.
9. Kaplan, M. and Eidelman, A. I. : Clustering of conjoined twins in Jerusalem, Israel : an epidemiologic survey. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 145 : 636-637, 1983.
10. Filler, R. M. and Crocker, D. : Conjoined twins ; In Ravitch, M. M., Benson, C. D., Aberdeen, E. and Randolph, J. G. : *Pediatric Surgery*. 3rd ed., Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, p. 809-814, 1979.
11. Diaz, J. H. and Furman, E. B. : Perioperative management of conjoined twins. *Anesthesiology.*, 67 : 965-973, 1987.
12. Compton, H. L. : Conjoined twins. *Obstet. Gynecol.*, 37 : 27-33, 1971.
13. Izukawa, T., Kidd, B. S. L., Moes, C. A. F., Tyrrell, M. J., Ives, E. J., Simpson, J. S. and Shandling, B. : Assessment of the cardiovascular system in conjoined thoracopagus twins. *Am. J. Dis. Child.*, 132 : 19-29, 1978.
14. Antonelli, D., Shmilovitz, L. and Dharan, M. : Conjoined heart. *Br. Heart. J.*, 56 : 486-488, 1986.
15. Hubinont, C., Pratola, D., Rotschild, E., Rodesch, F. and Schwers, J. : Dicephalus : unusual case of conjoined twins and its prepartum diagnosis. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 149 : 693-694, 1984.
16. Maggio, M., Callan, N. A. and Hamod, K. A. : The first trimester ultrasonographic diagnosis of conjoined twins. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 152 : 833-835, 1985.
17. Jirous, J. and Radocha, K. : Dicephalus tribrachius : prenatal diagnosis and management. *Acta. Obstet. Gynecol. Scand.*, 66 : 79-81, 1987.
18. Gilstrap, L. C. : Magnetic resonance imaging & ultrasonography in antenatal evaluation of conjoined twins. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 155 : 645-649, 1986.
19. Fitzgerald, E. J., Toi, A. and Cochlin, D. L. : Conjoined twins, Antenatal ultrasound diagnosis and a review of the literature. *Br. J. Radiology.*, 58 : 1053-1056, 1985.

20. Chen, H. Y., Hsieh, F. J., Huang, L. H. : Prenatal diagnosis of conjoined twins by realtime sonography : A case report. *J. Clin. Ultrasound*, 11 : 94-96, 1983.
21. Schinzel, A. A. G. L., Smith, D. W., Miller, J. R. : Monozygotic twinning and structural defects. *J. Pediatr.*, 95 : 921-930, 1979.
22. Noonan, J. A. : Twins, conjoined twins and cardiac defects. *Am. J. Dis. Child.*, 132 : 17-18, 1978.

— Abstract —

## A Case of Conjoined Twins

Mi Hwa Kang, Son Moon Shin, and Jin Gon Jun

*Department of Pediatrics  
College of Medicine, Yeungnam University*

Mi Jin Kim and Hae Joo Nam

*Department of Pathology  
College of Medicine, Yeungnam University*

Sung Rim Kim and Jong Wook Kim

*Department of Obstetrics and Gynecology  
College of Medicine, Yeungnam University  
Taegu, Korea*

Conjoined twinning is a rare congenital malformation, accounting for 1% of monozygotic twins. Conjoined twins result if twinning is initiated after the embryonic disc and rudimentary amnionic sac have been formed and if division of the embryonic disc is incomplete.

Recently we experienced a case of conjoined twins, dicephalus dipus dibrachius, who had died at 3 hours of life, and performed autopsy.

Autopsy revealed a total duplication of the heads, spines up to sacrum, small bowels, thymus and lungs. Two hearts existed within a common pericardium.

Key word : Conjoined twins, Dicephalus dipus dibrachius.