

產前管理에서 發見된 髓膜脊髓瘤를 同伴한 內臟脫出兒 1例

高神大學 醫學部 產婦人科學教室

鄭基默, 鄭載勳

A Case of Omphalocele Associated with Meningomyelocele : Diagnosed in the Prenatal Care

Kee Muk Chung, M.D. and Jae Hoon Chung, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology
Kosin Medical College, Pusan, Korea*

= Abstract =

An omphalocele associated with meningomyelocele is a rare congenital malformation. We had experienced a case of omphalocele associated with meningomyelocele in the prenatal care and presented with a brief case history and review of literatures.

I. 緒 論

新生兒의 先天性 畸形은 早産 및 分娩中 損傷과 더불어 新生兒 死亡의 三大原因中의 하나이다.^{8,13,12)}

著者들은 妊娠 30週에 內臟脫出症 및 髓膜脊髓瘤를 同伴한 胎兒를 產前管理中에 發見하여 誘導分娩시킨 1例를 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者: 孫○○, 24歲

主訴 및 現病歷: 妊娠 30週의 經產婦로 某 產婦人科醫院에서 產前管理中에 超音波檢査上 子宮內囊腫이 發見되어 精密檢査를 받기 위하여 1985年 9月 14

日 本 病院에 來院하였다.

既往歷: 最終月經日 2個月 前에 漢藥을 1週間 服用한 것 외에는 妊娠中 特別한 藥을 服用하였거나 疾病을 앓은 적은 없었다.

家族歷: 兩家 모두 先天性 畸形兒나 遺傳性 疾患은 없었다.

月經日: 初經은 16歲에 있었으며, 平素 月經週期는 28~30日로 規則的이었으며, 月經量은 中等度였고 期間은 5~6日이었음.

分娩歷: P1-0-1-1

妊娠經過: 最終月經日은 1985年 2月 20日, 分娩豫定日은 同年 11月 27日이었다. 某 產婦人科醫院에서 規則的인 產前管理를 받아오다가 胎兒發育不全으로 생각되어 超音波檢査를 한 結果 胎兒와 連結된 子宮內 囊腫이 發見되었다.

入院時 所見: 妊婦는 中等度の 發育과 中等度の

營養狀態였으며 四肢 및 顔面浮腫은 없었으나 약간 창백한 얼굴이었다. 血壓은 110/70mmHg, 脈搏은 80/min, 體溫은 36.3°C였다. 心·肺는 聽診上 異常이 없었다. 産科的 所見은 子宮底의 높이가 22cm로 妊娠週數에 比하여 낮았으며 胎兒心搏動數는 132/min로 正常이었고, 內診上 子宮頸部의 消失이나 頸管開大는 전혀 없었다. 子宮底部에 不分明한 腫塊를 만질 수 있어서 實際로 産科的 診察上으로는 胎位를 定하기 어려웠다.

檢査所見：血色素는 10.6gm/dl, 白血球數는 8,000/mm³로 正常이었고, ABO血液型은 A型, Rh는 陽性이었다. 尿檢査는 모두 正常이었다.

超音波所見：胎位는 臀位였으며 側頭經(BPD)은 5cm로 妊娠21週 크기를 보였으며, 胎兒腹部에 12×10cm 크기의 囊腫이 있었다. 胎兒尾部에도 不分明한 陰影이 있었으나 그 당시에는 羊水로 잘못 判讀하였다. (Fig. 1)

胎兒心搏動數는 142/min로 正常이였으며 胎盤은 子宮後壁에 位置하였다.

羊膜穿刺 및 羊膜造影術：超音波檢査上 囊腫의 正確한 位置를 알기 어려워 患者의 承諾下에 羊膜造影術을 實施하기로 決定하였다. 羊膜穿刺部位는 恥骨直上部의 囊腫을 피하기 위하여 兒頭와 胎兒胸廓 사이로 決定하고 20gauge 脊髓穿刺 바늘로 超音波의 誘導없이 羊膜穿刺에 成功하였다. 羊水內 AFP值의 測定을 하기 위하여 羊水 20ml를 채취하여 檢査室에 보낸 후 造影劑인 Urografin-76을 妊娠週數當 1.5ml 즉 총 45ml를 放射線科專門醫의 指示下(fluoroscope下)에서 서서히 注入하였다.

羊膜造影術所見：胎位는 臀位였으며 薦骨左側部位에 圓形의 陰影이 보였고 胎兒腹部의 약간 右側에 또 다른 他圓形의 陰影이 있었다. 前者는 髓膜瘤, 髓膜脊髓瘤 또는 薦尾骨部 畸形腫으로 생각되었고, 後者는 內臟脫出症으로 생각되었다. (Fig. 2)

AFP值：母體血中 AFP值가 4087.3ng/ml, 羊水內 AFP值가 7,000ng/ml로 正常妊娠 30週의 母體血中 AFP值 100ng/ml, 羊水內 AFP值 1,000ng/ml에 比하여 훨씬 높은 値를 나타내었다.

分娩經過：內臟脫出症과 髓膜瘤, 髓膜脊髓瘤 또는 薦尾骨部 畸形腫의 診斷下에 經口用 prostaglan-

din E₂를 投與하여 子宮頸部를 軟化시킨 후 Oxytocin 點滴으로 成功의인 腔式 誘導分娩을 하였다.

新生兒所見：新生兒의 Apgar指數는 1분과 5분에 모두 0이었다. 體重은 760gm, 頭臀部身長이 30cm, 頭圍는 26cm이었다. 臍帶基底部에 約 8×10 크기의 腹壁缺損을 通하여 胃, 小腸, 肝 및 脾臟이 脫出되어 gastroschisis처럼 보였다. 그러나 內臟을 덮고 있었던 것으로 보이는 破裂된 半透明의 얇은 膜이 分明히 腹壁에 붙어 있었으며 臍帶가 完全히 獨立된 것이 아니고 破裂된 腹膜과 連結된 것을 봐서 內臟脫出症이 分明하였다. (Fig. 3)

薦骨左側部位에 5×7×8cm 크기의 囊腫이 있었으며 表面은 暗赤色으로 착색되어 있었다. 肉眼의으로 薦尾骨部의 髓膜瘤, 髓膜脊髓瘤 또는 畸形腫으로 생각되었다. 肛門은 閉鎖되어 있었으며 外部生殖器는 未成熟된 大陰脣이 흔적적으로 存在하여 女性으로 생각되었다(Fig. 4)

左下肢에 심한 彎曲足이 있었으며 그 외에 上下肢에는 異常이 없었다.

胎盤所見：胎盤은 肉眼의으로 異常이 없었으며 무게는 630gm이었다. 臍帶血管은 1個의 動脈과 1個의 靜脈으로 되어 있었다.

剖檢所見：體重은 1760gm, 頭臀部 身長은 30cm, 頭圍는 27cm, 胸圍는 16cm, 腹圍는 33cm로 妊娠週數에 比하여 작았으며, 外部生殖器는 未熟한 狀態이나 女性生殖器를 보이고 있었으며, 內部生殖器에는 흔적적인 子宮과 卵巢가 存在하였다.

泌尿器系의 異常으로는 副腎臟이 兩側에 存在하였고, 膀胱은 未成熟한 狀態였으며 尿道는 形成되지 않았다.

腹壁缺損은 新生兒所見에서 記述한 바와 같으며, 消化器는 閉鎖肛門 외에는 모두 正常이었다. 腰薦部에 位置한 囊腫의 크기는 5×7×8cm이었다. 囊內에는 暗血性液體가 있었으며, 末梢神經束과 film terminale가 보였다. 이러한 神經組織 때문에 髓膜脊髓瘤로 診斷하였다.

上下肢에는 左側 下肢의 彎曲足 외에는 特別한 異常은 없었다. 臍帶血管은 1개의 動脈과 1개의 靜脈으로 되어 있었다. 그외 다른 器官은 모두 正常이었다.

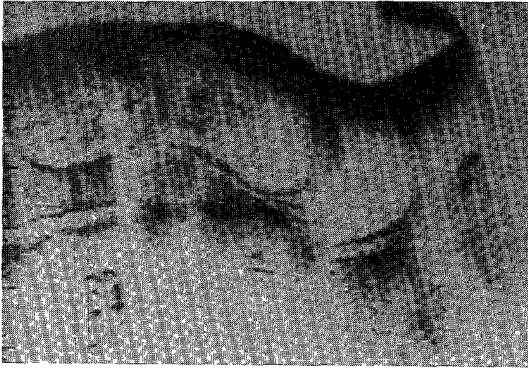


Fig. 1. Ultrasonogram showing posterior placenta, fetal head heart, abdominal sonolucient shadow and sonolucient cystic mass of the buttock(from left to right)



Fig. 2. Amniogram showing two radiolucent cystic masses

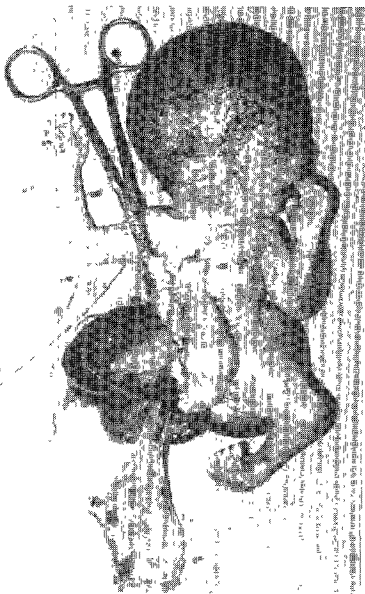


Fig. 3. The photograph of the ruptured omphalocele and meningomyelocele shows ruptured peritoneum, eviscerated liver, spleen, stomach, small intestine and equinovarus of the left foot

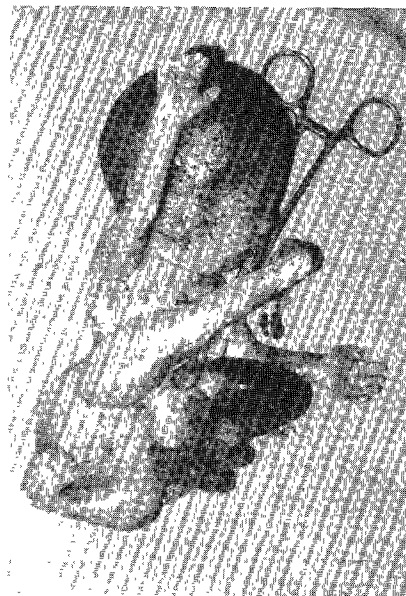


Fig. 4. This photograph shows ruptured omphalocele, meningomyelocele, vague external genitalia and clubfoot of the left foot.

III. 考 察

多發性 畸形症候群(multiple malformation syndrome)은 2個 以上の 器官에서 하나 以上の 畸形이 發生한 경우를 말하며 約 10,000:1의 發生頻度を 나타낸다. 原因은 染色體 異常 또는 teratogen에 依해 發生한다고 한다. (Table 1)

Table 1. Teratogenic Agents in Human.

Drugs taken by pregnant mother
Aminopterin or amethopterin(folic acid antagonist)
Diethylstilbestrol
Iodides and propylthiouracil
Phenytoin
Progestogens-estrogens
Hormone pregnancy test
Therapeutic dosage
Older progestogens contaminated with testosterone
Tetracyclines
Thalidomide
Warfarin (vitamin K antagonist)
Maternal conditions
Chronic, severe alcoholism
Diabetes mellitus
Phenylketonuria
Trace metals
Mercury
Intrauterine infections
Cytomegalovirus
Rubella
Toxoplasmosis
Varicella
Uterine factors
Amniotic band deformity
Severe oligohydramnios

Table 1.에서와 같은 環境의인 要因이나 遺傳的 素因이 單獨의으로 또는 併合하여 畸形을 誘發시킨다고 생각한다.^{13,14}

內臟脫出症이란, 肝, 脾臟 및 小·大腸 등이 臍帶 基底部를 通하여 脫出된 것을 말하며 脫出된 內臟은 腹膜과 羊膜으로 덮여있다.^{1,10,12,19,20} 發生學的으로 胎生5~10週 사이에 coelomic cavity가 작기 때문에 intestines이 다 들어갈 수 없어서 中腸이 正常的으로 臍帶쪽으로 脫出되어 있다. 10週 後에는 腹腔이 급속히 커지므로 脫出되었던 臟들이 腹腔內로 들어가게 된다. 內臟脫出症은 脫出되었던 臟들이 腹腔內로 들어가지 못하므로 發生한다.^{7,11}

發生頻度は 3,200~10,000:1로 發生하며 男兒에 好發하는 경향이 있다.^{7,18}

30~50%에서 Meckel's diverticulum, patent omphalomesenteric duct, 小腸의 atresia 또는 stenosis, 心臟疾患, 橫隔膜 hernia 및 脊椎二分症 등이 同伴한다.⁷ 破裂된 內臟脫出症과 gastroschisis의 區別은 前者는 腹壁의 缺損이 臍帶를 中心으로 되어있고 破裂된 腹膜을 發見할 수가 있는 반면, 後者에서는 腹膜缺損이 臍帶 옆에 位置하며 破裂된 腹膜을 찾아볼 수가 없다.^{7,7,20}

內臟脫出症의 治療는 腹壁缺損의 크기가 中等度이고 脫出된 臟이 적을 때는 一次癒合術(one-stage primary repair)이 가장 좋으며, 腹壁缺損이 크고 脫出된 臟이 많아서 腹腔內壓이 增加될 것으로 생각되던 staged procedures가 좋다고 한다. 즉 일시적으로 prosthetic sheets나 silicon chimney로 一次癒合을 한 후 腹腔이 腹壓을 올리지 않고 內臟을 受容할 수 있을 때까지 크기를 기다려 二次復元 手術을 施行한다. 腹壁缺損이 클 경우에는 2~3주를 기다리는 경우도 있다.^{5,7,11}

豫後는 腹壁缺損이 적을 경우에는 死亡率이 30%, 腹壁缺損이 8cm 以上으로 클 경우에는 73%의 死亡率을 나타낸다. 요사이는 段階的 復元術을 施行함으로써 平均 70%의 生存率을 나타낸다고 한다.¹¹

髓膜脊髓瘤는 腰薦部에 好發하며(50%) 發生頻度は 1,000:0.2名으로 報告되고 있다.

髓膜脊髓瘤 또는 無腦兒를 分娩한 經驗이 있는 婦人은 다음 妊娠에서도 같은 畸形兒를 가질 가능성이

높아진다. 특히 妊娠初期에 aminopterin을 투여한 경우에 생길 수 있다고 한다. 대부분의 경우에 있어서 小腦, 4번째 腦室 및 腦幹(brain stem)이 頸脊柱管을 통하여 下方으로 내려오는 Arnold-Chiari malformation을 同伴하여 대부분의 경우에는(90%) 腦水腫을 同伴한다.¹⁸⁾ 神經症狀는 脊髓異常의 程度와 部位에 따라 달라진다.

復元手術은 下肢나 括約筋의 痲痺가 없어야 하며, 腦水腫이 發生하지 않아야 施行할 수 있다.^{9,18)} 髓膜脊髓瘤가 심한 경우에는 出生後 數週~數個月 內에 死亡한다. 一般적으로 治療를 받지 않을 경우 6個月 內에 80~90%가 死亡한다.⁹⁾

彎曲足(club foot)은 발의 先天性 畸形의 흔한 것 중의 하나로 約 1,000:1의 頻度로 나타난다고 한다. 正確한 原因은 아직 알려져 있지 않으나 Huter는 胎兒의 發達過程中 胚胎期(embryo)의 어느 段階에서 停滯되어 나타난다고 하였다.

Henke와 Reyher 등이 胚胎期동안 발의 physiologic positions이 彎曲足과 類似하다고 發表함으로써 Hüter의 說이 더욱 믿어지고 있는 실정이다. Wynne-Davies는 144名の 彎曲足患者의 家族歷을 調査한 結果, 彎曲足の 原因이 一部는 遺傳의이며, 一部는 胎生期の 環境的 要素에 依하여 일어난다고 하였다.¹⁹⁾ 위와같은 胎兒畸形을 產前管理 중에 發見하므로써 産科醫師에게는 妊娠持續 與否의 決定뿐만 아니고 分娩方法을 決定하는데 도움을 줄 수 있고, 小兒科나 小兒外科醫師에게는 新生兒에 對한 즉각적인 處置를 할 수 있는 準備를 할 수 있게 함으로써 畸形으로 因한 死亡率을 減少시킬 수 있다. 그러므로 高危險群의 妊娠婦로 생각될 때는 常規적으로 超音波檢査를 施行하여 畸形有無를 確認하여야 한다.¹⁸⁾

最近에 超音波器械의 解像力(resolution power)이 向上되므로써 比較的 妊娠前半期에 胎兒의 畸形有無를 感知 내지 推測할 수 있게 되었다.⁴⁾ 無腦 또는 脊椎二分症 등의 open neural tube defects, 內臟脫出症 등이 의심될 때는 먼저 母體血中 AFP值을 測定하여 高値로 나타나면 超音波檢査와 더불어 羊水穿刺를 하여 染色體異常, 胎兒感染, 中樞神經 異常, 血液學的 異常, 代謝障礙 및 肺成熟度 등을 알아봐야 한다.^{8,9,11,15)} 羊水穿刺를 할 때에는 胎兒 및 胎盤

에 損傷을 주지않고 羊水 pocket를 正確히 찾기 위하여 超音波誘導下에 實施해야 한다.^{2,4,11)} 羊膜造影術은 母體血中 AFP가 增加되고 超音波檢査에 異常을 發見하지 못하였을 경우 胎兒畸形을 確認하기 위하여 實施해 볼 수 있다.^{1,6,17)}

여러가지 文獻을 살펴볼 때 內臟脫出症, 髓膜脊髓瘤, 彎曲症, 肛門閉鎖, 尿道閉鎖 및 未成熟 生殖器官을 同伴한 胎兒畸形은 매우 稀貴한 것으로 생각되며, 더구나 產前診察 중 이러한 畸形을 發見할 수 있었다는 것은 産科的인 面에서 큰 의의가 있다고 생각된다.

IV. 結 果

髓膜脊髓瘤를 同伴한 內臟脫出症은 매우 稀貴한 先天性 畸形이다. 著者들은 產前診察 중 위와 같은 畸形을 發見하여 誘導分娩시킨 1例를 經驗하였기에 文獻考察과 더불어 報告하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 안진상 등: 내장탈출아 2례. 대한산부회지 24 : 601, 1981
2. Arthur I Goldstein, M.D. and Stanley M. Stills, M.S.: Midtrimester Amniocentesis in Twin Pregnancies Obstetrics & Gynecology 62 : 659, 1983
3. Beryl R Benacerraf, MD, and Fredric D. Frigoletto, M.D.: Amniocentesis Under Continuous Ultrasound Guidance Obstetrics & Gynecology 62 : 760, 1983
4. CH Rodeck, and KH Nicolaides: Ultrasound Guided Invasive Procedures in Obstetrics Clinics in Obstetrics and Gynecology 10 : 515, 1983
5. Claude C Roy, MD., and Arnold Silverman, MA, MD: Pediatric Clinical Gastroenterology. 2nd ed. Philadelphia, W.B Saunders, 1983, pp 125~128
6. Dvorah Balsam, M.D. and Robert R Weiss,

- MD. : Amniography in Prenatal Diagnosis. Pediatric Radiology 141 : 379, 1981
7. G Hossein Mahour, M.D : Omphalocele. Surgery, Gynecology & Obstetrics 143 : 821, 1976
8. Jack A. Pritchard, M.D, Paul C MacDonald, M.D. and Norman F Gant, MD : Williams Obstetrics 17th ed New York, Appleton-Century-Crofts, 1985, pp 268~280
9. John Lorber and Stephen A.W. Salfeld : Results of Selective Treatment of Spina Bifida Cystica. Archives of Disease in Childhood 56 : 822, 1981
10. 주권양 등 : 내장탈출증의 1례. 산부회지 25 : 1109, 1982
11. Joyce Gryboski, M.D., and W. Allan Walker, M.D. : Gastrointestinal Problems in the Infant 2nd ed Philadelphia, W.B. Saunders, 1983, pp 287~289
12. 김종금 등 : 내장탈출증(Omphalocele)의 1례. 대한산부회지 22 : 81, 1979
13. 이민전, 안옥선, 전운천 등 : 다발성 선천성 기형을 동반한 내장탈출아 1례. 대한산부회지 25 : 663, 1982
14. Lyndon M. Hill, M.D., Robert Breckle, R T. and William C. Gehrking, R.T. : Prenatal detection of Congenital Malformations by Ultrasonography. Am. J. Obstet. Gynecol. 151 : 44, 1985
15. Mark P.R. Hamilton, Hossam I. Abdalla, and C.R. Whitfield, M.D. : Significance of Raised Maternal Serum α -Fetoprotein in Singleton Pregnancies with Normally Formed Fetuses. Obstetrics & Gynecology 65 : 465, 1985
16. Mihran O. Tachdjians M.S., M.D. : Pediatric Orthopedics. 1st ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1984, pp.1274~1277
17. Paul Defoort, MD, and Michel Thiery, M.D., Ph.D. : Amniocentesis with the Use of Continuous Real Time Echography. Am. J. Obstet. Gynecol. 147 : 973, 1983
18. Richard E. Behrman, M.D. and Victor C. Vaughan, III, M.D : Nelson Textbook of pediatrics. 12th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1983, pp. 315~330, 1560~1562
19. 송기선 등 : 내장탈출 경험 2례 보고 및 문헌고찰. 대한산부회지 27 : 1434, 1984
20. Thomas C. Moore, M.D. : Gastroschisis and Omphalocele : Clinical Differences. Surgery 82 : 561, 1977