

A Case of Acardiac Twin Pregnancy with Favorable Perinatal Outcome Followed by Conservative Management after Risk Assessment

Ju Eun Jeong, M.D.¹, Hyun Jung Lee, M.D.², Soo Hyeon Moon, M.D.¹, Seung Chul Kim, M.D., Ph.D.¹,
Dong Hyung Lee, M.D., Ph.D.¹, Chang Hun Lee, M.D., Ph.D.²

Departments of Obstetrics and Gynecology¹, Pathology², Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea

Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence, also known as acardia, is a rare anomaly unique to monozygotic gestation in which one twin (acardiac twin) has an absent, rudimentary, or non functioning heart and the other twin (pump twin) is normal. The acardiac twin has a parasitic existence and depends on the donor twin for its blood supply via placental anastomosis and retrograde perfusion of the acardiac umbilical cord. The major complications associated with acardiac twin are congestive heart failure in pumping twin, hydramnios, dystocia, rupture of uterus and preterm delivery. The mortality rate is reported to be between 50% and 70% for the pumping twin. We recently experienced a case of acardiac twin with favorable fetal outcome followed by conservative management after risk factor assessment, so present with a brief review of the literature.

Key words: Acardia, Conservative management, Risk factor, Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence

서 론

무심장 쌍둥이는 단일 용모막 쌍둥이의 약 1%에서 일어나는 매우 드문 합병증으로 약 35,000-50,000분만 건당 한 건 정도로 발생한다.^{1,2} 무심장 쌍둥이는 쌍둥이 역-동맥-관류 연쇄(Twin reversed arterial perfusion sequence, TRAP sequence)라고도 불리며 이는 정상 혹은 펌프쌍둥이(normal or pump twin)으로부터 동맥-동맥 문합을 통해 무심장 태아(acardiac twin)로 혈액이 흐르는 역설적인 혈액 공급이 이루어지기 때문에 생기는 것으로 무심장 태아의 심장 발달이 일어나지 않는 결과를 초래하게 된다. 펌프 쌍둥이의 사망률은 50-70%에 이르며 이는 무심장 태아의 순환을 맡은 펌프 쌍둥이 심장의 고박출성에 의한 것으로 울혈성 심부전, 양수과다, 조기진통 등을 유발하는 것으로 알려져 있다.³ 최근 자궁 내 제대 결찰이나 양극 전기 응고법, 알코올 절제

술, 고주파 용해술 등을 통하여 무심장 태아의 혈류를 차단시켜 펌프 쌍둥이의 생존율을 높이려는 노력이 있으며, 국내에서도 그 증례가 보고 되고 있다.^{4,5} 저자들은 산전 초음파로 무심장 쌍둥이 임신 진단하고 관련 위험인자들을 평가한 후 추적 관찰하여 정상신생아 예후를 보인 무심장 쌍둥이 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○○ (28세), 주부
산과력: 0-0-0-0
월경력: 초경은 16세, 월경주기는 21일에서 34일로 불규칙하였고, 기간은 7일, 월경통은 없었다.
과거력: 특이 사항은 없었다.

Received: 2012. 1. 12. / Revised: 2012. 2. 29. / Accepted: 2012. 3. 3.

Corresponding author: Seung Chul Kim, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Pusan National University Hospital, 305 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 602-739, Korea
Tel: +82-51-240-7287 Fax: +82-51-248-2384

E-mail: ksch0127@naver.com

Copyright © 2012. Korean Society of Maternal Fetal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

가족력: 쌍둥이나 기형아 등의 특별한 가족력은 없었다.

현병력: 자연주기 임신으로 개인병원에서 시행한 초음파 검사를 통해 단일용모막 쌍태임신의 진단을 받은 임신부로 임신 7주에 쌍둥이 중 일측 태아의 심장박동이 보이지 않아 일측 태아 사망 진단 후에 경과관찰 하던 중 사망한 것으로 생각했던 태아의 크기가 점차 증가하여 임신 31+6주에 본원으로 전원 되었다.

초진시 진찰 및 검사: 임신부의 전신 상태는 양호하였고, 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 78 회/분, 체온은 36.4°C였다. 신장은 158 cm이었고, 체중은 58 kg였다. 비수축 검사에서 태아 심박동은 반응성을 보였으며, 불규칙적이고 간헐적인 자궁수축을 보였다. 혈액검사는 혈색소 12.8 g/dL, 백혈구 10,220 /uL, 혈소판 142,000 /uL이었으며, 기타 신기능, 혈액응고 검사는 정상소견이었다.

초음파 소견: 펌프 쌍둥이는 1,142 gm으로 3백분위수 이하의 자궁내 발육부전 소견을 보였고, 무심장 태아는 363.44 gm으로 측정되었다. 펌프 쌍둥이는 두정위로 위치하고 있었으며 정상적인 양수량을 보였다, 제대 내 2개의 동맥과 1개의 정맥을 가지고 있었으며 도플러 소견은 정상이었다. 또한 펌프 쌍둥이의 좌심실 Tei index는 0.62 (normal range 0.53±0.13)로 심장기능은 정상임을 유추할 수 있었다. 무심장 태아는 하지의 일부를 확인할 수 있었지만, 상체 및 상지는 뚜렷이 보이지 않았으며 전체 크기는 18.03×8.72 cm이었고, 둘레는 29.26 cm이었다. 흉곽에서 벗어난 낭성 병변이 관찰되었고(Fig. 1), 양수량은 가장 깊은 주머니가 9.5 cm로 양수과다증 소견을 보

였다. 무심장 태아는 단일제대동맥을 가지고 있었으며 도플러 검사를 통해 좌심실 확장기압이 역전되어 있는 것을 확인하여 쌍둥이 역-동맥-관류 연쇄를 진단할 수 있었다.

분만소견: 임신 34+1주부터 옥시토신을 주입하여 유도분만 시행하였으나 반복적인 만기 태아심장박동수 감소를 보여 유도분만 이틀째인 임신 34+2주에 제왕절개술을 통해 분만하였다. 제1 태아는 여아 1,390 gm으로 외형적인 기형은 없었으며, 아파가 점수는 1분에 5, 5분에 8점이었고, 호흡은 안정적이었다. 제2 태아는 두부의 형태는 뚜렷하지 않았고, 몸체 밖으로 돌출된 피부 부종이 동반된 낭성 병변이 관찰되었고, 양측 다리도 관찰되었다. 추가적인 검사를 위해 제2 태아에 대한 부검이 시행되었다. 태반은 20.7×19.4×1.8 cm, 무게는 754.2 gm이었고 단일용모막 이중양막 태반이었으며, 태반의 중앙 부분에서 T-zone이 관찰되었다(Fig. 2). 제1 태아의 제대는 2개의 동맥과 1개의 정맥으로 구성되어있으며 외관상 다른 기형은 관찰되지 않았고, 무심장 태아의 제대는 1개의 동맥과 1개의 정맥으로 관찰되었다.

부검결과: 제2 태아의 부검소견상 체중은 471.5 gm, 신장은 13.5 cm, 두경은 9 cm으로 측정되었고 흉경과 복경은 발달이상으로 정확한 측정은 불가능하였으나 몸통의 길이는 15 cm으로 측정되었다. 눈, 코, 입은 발생되지 않았고, 사지 중 팔은 발생되지 않고 다리는 비정상적으로 발달되어 있었으며, 양쪽발의 발가락은 4개씩 관찰되었다(Fig. 3). 형태학적으로는 뇌탈출증이 관찰되었으나 정상적인 뇌 실질은 보이지 않았고 불규칙적으로 흩어진 신경조

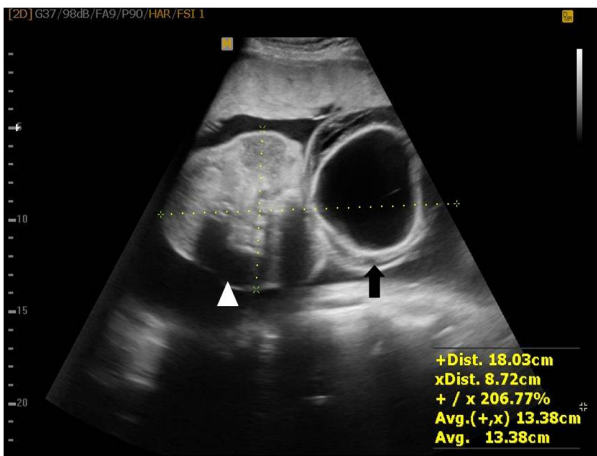


Figure 1. Transabdominal ultrasonogram of acardiac fetus. Cystic and edematous lesion (arrow) and amorphous trunk (white arrowhead) was shown.

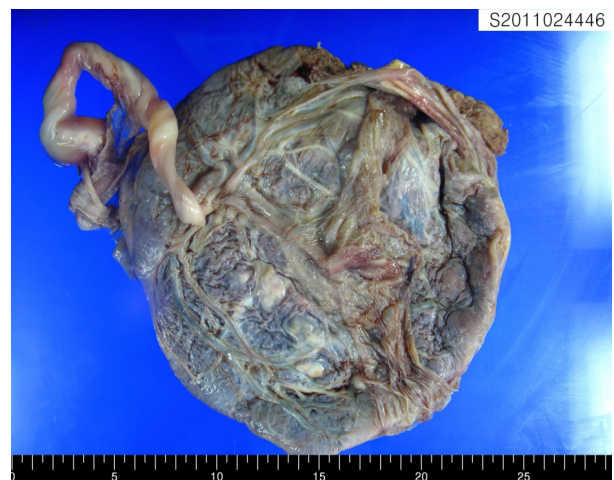


Figure 2. The placenta shows single placenta with two amnions and one chorion.

직과 신경막을 확인할 수 있었다(Fig. 4). 심장으로 추정되는 근육괴도 관찰되었으나 대혈관 및 폐는 관찰되지 않았다. 소장과 대장으로 보이는 구조물은 관찰되었으나 식도와 위는 관찰되지 않았다. 신장, 요관, 방광, 생식샘 관련구조는 관찰되지 않았으나 난소와 나팔관의 초기 구조물로 의심되는 장기가 현미경 상으로 관찰되어 여아임을 추정할 수 있었다.

신생아 경과: 1,320 gm의 극소 저체중아로서 신생아 황달소견을 보였으나 호흡 및 생체징후는 잘 유지 되었다. 두 부 초음파에서는 정상소견을 보였다. 심초음파검사에서 작은 심실중격결손 소견이 관찰 되었으나 심부전을 의심할 만한 증거는 관찰되지 않았다. 이후 생후 29일째에 퇴원하였다. 신생아는 경미한 미숙아 망막증으로 안과 외래에서 경과 관찰 중인 것 외에는 특이사항을 보이지 않았다.

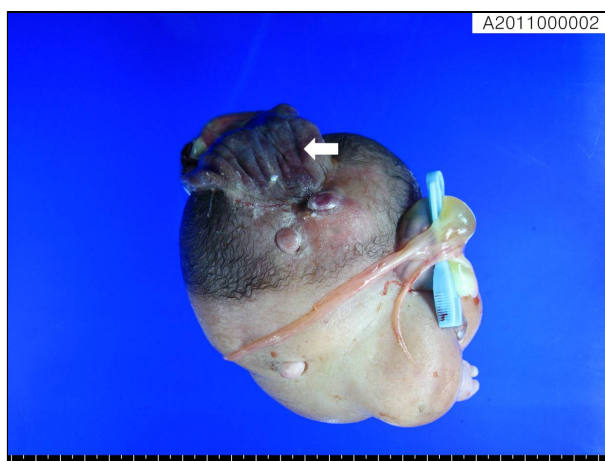


Figure 3. Gross finding of acardiac fetus showing amorphous trunk and short legs with abnormal feet. There is noted a herniated cystic lesion that ruptured at the trunk. Myelocoele is shown on the top of the trunk (white arrow) without upper limb, head, and cervical vertebra.

고 찰

무심장 쌍둥이는 1533년에 Berneditti에 의해 처음 보고된 질환으로 단일융모막 쌍태임신에서 발생하며 발생률은 1/35,000-1/50,000으로 알려져 있다.^{1,6} 발생기전은 명확히 밝혀지지는 않았으나 쌍둥이 사이에 동맥-동맥간 또는 정맥-정맥간 문합에 의한 것으로 여겨진다. 첫번째 가설로는 임신 초기에 태반 혈관에서 동맥-동맥간 문합과 정맥-정맥간 문합이 발생하여 동맥압이 높은 태아의 전신을 순환하고 제대동맥으로 나온 혈액이 동맥압이 낮은 태아의 제대동맥과 내장골동맥으로 역류하게 된다는 것으로 순환한 피는 제대 정맥을 거쳐 정맥-정맥간 문합을 통하여 동맥압이 높은 태아의 제대 정맥으로 들어가게 된다. 이때 동맥압이 낮은 태아에서는 상지보다 하지 쪽으로 많은 혈액이 흐르게 되는데, 이로 인해 하지는 어느 정도 발달을 보이지만 상지와 두부의 형성은 불완전하게 된다.⁷ 두번째 기전은 이

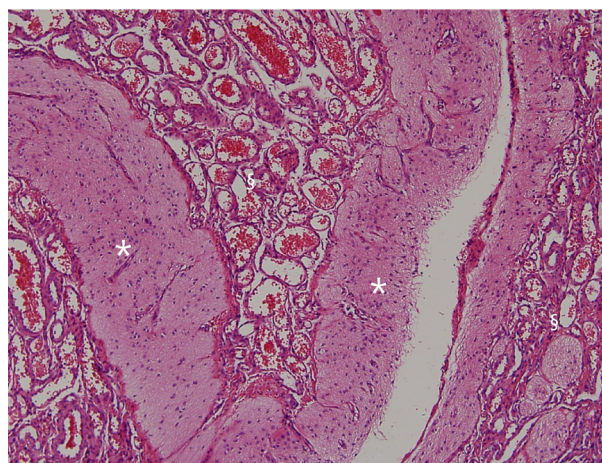


Figure 4. Microscopic finding of herniated cyst shows irregularly scattered nervous tissue (*) and meningeal tissue(§) (H&E, x100).

Table 1. Classification and prognosis of Acardia¹¹⁻¹⁵

	Prevalence	Condition	Prognosis
Acardius acephalus	60-70%	Head is absent but the trunk and limbs are more or less well developed.	
Acardius acornus	Very rare	Head is only developed.	
Acardius amorphous	20%	Irregular skin covered mass of bone, muscle, fat, and connective tissue without the external form of a fetus.	Good
Acardius anceps		Head is poorly formed but trunk and limbs are fairly well developed.	Poor
Acardius myelacephalus		Amorphous mass with some development of one or more limbs.	

미 태아의 심장에 장애가 있는 경우로, 이런 무심장 태아가 태반에서 두 제대 혈관간의 문합을 형성하고 거기에 의존하여 생존한다는 기전이다.^{8,9} Schatz는 무심장 쌍둥이를 불완전하게 심장이 형성된 hemiacardius 그룹과 심장이 없는 holoacardius 그룹으로 크게 나누었으며,¹⁰ 이 후 Das는 무심쌍태아를 형태학적으로 크게 4가지로 분류하였고 그 각각의 특징은 아래 표와 같다(Table 1).¹¹⁻¹⁵ 이후에 Simonds와 Gowen은 불규칙한 형태로 구성된 무형무심체(arcadius amorphous)의 아형인 수뇌척수기형무심체(acardius myelacephalus)를 추가하였으며,¹² 본 경우는 육안 및 현미경 소견을 통해 수뇌척수기형무심체임이 확인 할 수 있었다. 무심장 쌍둥이는 초음파검사에서 심장 박동이 없고, 두부나 체간의 구별이 힘들며, 지방조직 종물이나 연부조직의 부종 및 기이한 골격구조를 보여 자궁 내 태아 사망이나 무뇌증으로 오진되는 경우가 흔하고,¹⁶ 특히 무뇌증, 제대류, 내반족 등의 기형을 동반하기도 하며 단일 제대 동맥이나 양수과다증을 동반하는 경우도 많다.³ 하지만 추적검사를 통해 태아의 성장과 사지의 반사작용을 확인함으로써 자궁내 태아사망과 감별된다. 컬러 도플러 초음파를 이용하여 무심장 태아의 제대 혈관에서 역전된 혈류가 관찰되는 경우에는 쌍둥이 역-동맥-관류 연쇄를 확진 할 수 있다.¹⁷

무심장 쌍둥이로 인하여 발생할 수 있는 합병증으로는 조기분만, 양수과다증, 심부전, 제대 꼬임, 난산, 펌프 쌍둥이의 성장지연 등이 있을 수 있다.¹⁸ 펌프 쌍둥이 심박출량의 증가는 신장으로 관류되는 혈류량을 증가시키고 이에 따른 소변량의 증가로 양수과다증이 발생하게 된다. 양수과다증이 발생한 임신부의 82%에서 조기진통이 올 수 있고, 펌프 쌍둥이의 78%에서 울혈성 심부전이 초래된다.³

펌프 쌍둥이의 불량한 예후를 시사하는 소견에는 양수과다증, 무심장 태아의 몸무게가 펌프 쌍둥이의 70% 이상, 심부전이 있을 때, 반무심체(acardius anceps)처럼 무심장 태아의 팔, 다리, 내부장기 등이 있을 때 등이 있으며,^{13,14} 무심장 태아의 몸무게가 펌프 쌍둥이의 25% 미만, 무형무심체(arcadius amorphous)처럼 팔다리, 두뇌, 내부장기 등이 없을 때 예후가 좋은 편이다.¹⁵ Sullivan 등은 이러한 불량한 예후를 시사하는 소견이 없을 경우 침습적인 처치를 시행하기보다 지속적인 초음파 검사를 통한 기대요법을 권유한 바 있다.¹⁹ 본 증례에서는 양수과다증 및 태아 심부전 등의 불량한 예후를 시사하는 소견이 관찰되지 않았고 무심장 태아의 예상 몸무게가 펌프 쌍둥이의 31.8%로 확인되어 펌프 쌍둥이의 Tei index 및 양수량의 지속적인 측

정을 시행하며 기대요법을 시행하였다. 하지만 양수과다증, 태아심부전 등이 동반된 고위험군의 경우에는 제대결찰술이나 알코올 주입법 등의 시술을 통하여 무심장 태아와 펌프 쌍둥이 간의 혈류를 차단하여 펌프 쌍둥이의 합병증을 예방하는 것을 고려할 필요가 있다.

무심장 쌍둥이는 단일용모막성 쌍둥이에서 발생할 수 있는 합병증으로 그 빈도가 극히 낮으며, 펌프 쌍둥이의 사망률이 50-70%로 높은 질환으로, 최근에 적극적인 처치가 이루어진 후 양호한 주산기 예후를 보인 증례가 국내외적으로 많이 보고되고 있다. 하지만 본 증례의 경우 초음파검사를 통한 위험도 평가 후 보존적 처치를 시행하여 주요 합병증 없이 분만한 무심장 쌍둥이 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Gillim DL, Hendricks CH. Holoacardius: review of the literature and case report. *Obstet Gynecol* 1953;2:647.
- Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1960;80:582-9.
- Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990;163:907-12.
- Jang JH, Moon MJ, Park HR, Ahn EH, Jung SH, Lee YM, et al. A case of acardiac twin pregnancy with fetus survival after successful radiofrequency ablation of umbilical cord. *Korean J Obstet Gynecol* 2010;53:449-54.
- Lee SW, Lee SO, Park MH, Kim YJ, Chun SH, Ahn JJ, et al. Successful management with intra-abdominal alcohol ablation of acardiac twin and amniodrainage in twin reversed arterial perfusion sequence with severe polyhydramnios. *Korean J Obstet Gynecol* 2004;47:1394-9.
- Berneditti A. De Singulus Corpori Humani Morbis Acapite a Pedis. 1553.
- Sullivan A, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of acardiac twins: A conservative approach. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189:1310-3.
- Moon JY, Gil JC, Jo DJ, Kim SH, Lee SS, Mok JE. A case of Acardiac twin. *Korean J Perinatol* 2002;13:47-51.
- Serven CB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Am J Obstet Gynecol* 1973;116:358-64.
- Schatz CF. Die Acardii und ihre Verwandten. Berlin, Germany: A. Hirschwald; 1898.
- Das K. Acardius anceps. *Br J Obstet Gynaecol* 1902;2:341.
- Simonds JP, Gowen GA. Fetus amorphus: report of a case. *Surg Gynecol Obstet* 1925;51:171.

13. Malone FD, D'Alon ME. Anomalies peculiar to multiple gestation. Clin Perinatol 2000;27:1033-46.
14. Brassard M, fouron JC, Leduc L, Grignon A, Proulx F. Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus. Obstet Gynecol. 1999;94:409-14.
15. Healey MG. Acardia: predictive risk factors for the co-twin's survival. Teratology 1994;50:205-13.
16. Nyberg DA, Nahony BS, Pretorius DH. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. Text and atlas. Chicago. Year Book Medical Publishers 1990.
17. Paseal A, Renaud G, Georgette M, Rene' G, Dominique G, Christian Q. Acardiac fetus in a triplet pregnancy: ultrasound pitfalls a case report. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2003; 107:212-3.
18. Cardwell MS. The acardiac twin-A case report. J Repod Med 1988;33:320.
19. Sullivan AE, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of acardiac twins: a conservative approach. Am J Obstet Gynecol 2002;187:635-40.

위험성 평가 후 보존적 치료를 시행하여 양호한 경과를 보인 무심장 쌍둥이 1예

부산대학교 의학전문대학원 산부인과학교실¹, 병리학교실²

정주은¹ · 이현정² · 문수현¹ · 김승철¹ · 이동형¹ · 이창훈²

무심장 쌍둥이는 쌍둥이 역-동맥-관류 연쇄라고도 불리며 단일 융모막 쌍둥이 임신의 독특한 합병증으로 무심장 쌍둥이의 주요 합병증은 펌프 쌍둥이의 울혈성 심부전, 양수과다, 난산, 자궁파열 및 조산으로 인한 태아사망 등이 있다. 저자들은 최근에 초음파검사를 통한 위험도 평가 후 보존적 처치를 시행하여 주요 합병증 없이 분만한 무심장 쌍둥이 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 무심장 쌍둥이, 보존적 처치, 양호한 예후, 위험인자, 쌍둥이 역-동맥-관류 연쇄
