

주 선천성 기형을 동반한 쌍태임신의 임상적 고찰

아주대학교 의과대학 산부인과학교실

김호연 · 양정인 · 변영지 · 김행수 · 유희석

Clinical Considerations of Major Congenital Anomalies in Twin Pregnancy

Ho Yeon Kim, MD, Jeong In Yang, MD, Young Ji Byun, MD, Haeng Soo Kim, MD, Hee-Sug Ryu, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Objective: To present 43 cases of major congenital anomalies in twin pregnancies.

Methods: Among 899 twins from June 1994 to January 2007, 43 twin sets with major congenital anomalies, managed and delivered in our center, were retrospectively reviewed. Classifications of anomalies, clinical characteristics, chorionicity, and anomalies unique to monochorionic twin were analyzed.

Results: The rate of major congenital anomalies was 4.7% (43/899). The mean gestational age at initial diagnosis and delivery were 23 and 29 weeks respectively. Preterm deliveries less than 37 gestational weeks accounted for 83%. In aspect of chorionicity, 51% was monochorionic and the other half was dichorionic. The most common anomalies in organ system was central nervous system (18.6%) followed by genitourinary (16.2%), multiple (16.3%), face and neck (11.6%) anomalies and etc. There were 5 cases of 2 unique anomalies confined to monochorionic twin: conjoined and acardiac twin. Among obstetrical complications, high incidence of preterm deliveries (83%) was observed and the rate of hydramnios and oligohydramnios were 16.3% and 11.6% respectively followed by discordant fetal growth and preeclampsia (6.9%).

Conclusion: The overall incidence of major congenital anomalies in twin pregnancy was 4.7%. Our analysis gives useful information for better understanding of anomalies in twin pregnancies.

The Korean Journal of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology 10(1):19-26, 2008

Key Words: Twin pregnancy, Major congenital anomalies

서 론

전체 임신의 약 2-3%를 차지하는 쌍태임신은 최근 보조 생식술 및 고령 임신의 증가로 늘어나고 있으며 조산, 선천성 기형은 쌍태아 임신의 주요한 주산기 예후 인자 중 하나

이다. 특히 접합자(zygosity)에 따라 일란성(monozygote)과 이란성(dizygote)으로 구분되는 쌍태임신의 선천성 기형은 단태임신과 다른 양상을 보이므로 많은 연구가 필요하다. 쌍태임신의 2/3에 해당되는 이란성은 모두 이용모막 이양막 성인 반면에 일란성은 단일용모막과 이용모막으로 다시 나누어지고 단일용모막은 단일양막과 이양막으로 다시 나누어진다. 이용모막의 경우는 단태임신과 비슷한 선천성 기형의 빈도를 보이는 반면, 단일용모막 쌍태임신의 경우에는 기형의 빈도가 증가하며 이와 더불어 태아간 태반 공유에 의한 쌍태아 수혈 증후군과 같은 특징적인 합병증을 동반

접수일 : 2008.3.14. 통과일 : 2008.5.15.

* 교신저자 : 양정인

443-721, 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지

아주대학교 의과대학 산부인과학교실

Tel: 031-219-5250, Fax: 031-219-5245

E-mail: yangji@ajou.ac.kr

하여 주산기 예후에 영향을 미치는 것으로 알려져 있다.^{1,2} 특히 전체 쌍태임신의 2% 이내를 차지하는 단일용모막 단일양막의 경우는 탯줄 얽힘 및 특징적인 기형을 형성하여 30-70%에 이르는 치사율을 보인다.³ 또한 대부분의 기형이 일측 태아에 국한되므로 환아 및 동반 정상아에 미치는 영향을 같이 고려하여 주산기 사망 및 이환율을 최소화 하여야 하므로 단태임신의 기형보다 집중적이고 복합적인 산전 관리가 필요하다.

본 연구에서는 단일 기관에서 발생한 쌍태임신의 선천성 기형 통계분석 및 단일용모막의 특징적인 기형을 알아보고 다태 임신 관리에 도움이 되고자 한다.

연구대상 및 방법

1994년 12월부터 2007년 1월까지 본원에서 중증 선천성 기형을 진단받고 분만한 쌍태임신 43예를 대상으로 산모와 신생아의 의무기록을 후향적으로 검토하였다. 기형이 처음 진단되어 분만하기 까지 첫 삼분기를 포함한 임신 10주에서 39주 사이의 모든 산모를 포함하였다. 삼태 이상의 다태 임신, 쌍태아 수혈증후군과 일측 태아 사망의 경우는 제외하였다. 선천성 기형의 정의 및 진단은 International classification of Diseases (ICD-10)에 의하였고 Alexander 등이 제시한 출산 후 생존에 영향을 미치거나 기형의 교정이 필요

한 주기형 만을 대상으로 하였다.⁴ 삼중표지검사, 양수천자 또는 산전 초음파 검사를 통해 기형이 의심된 환자에서 분만 후 이학적 검사, 염색체 검사, 방사선 검사, 부검 등과 같은 여러 진단방법을 통해 기형을 확진하여 각 장기 별로 중추신경계, 위장관계, 심혈관계, 비뇨생식기계, 두경부, 근골격계, 두 가지 이상의 기형을 가진 다발성, 염색체 이상으로 구분하였고 단일용모막 쌍태임신의 특징적 기형인 결합 쌍둥이와 무심장 쌍둥이를 살펴보았다.

의무기록을 통하여 진단 당시 산모 및 배우자 나이, 산과력, 진단 주수, 기형 진단명, 분만시 임신 주수, 분만 방법, 보조생식술 여부, 용모막성(chorionicity), 산과적 합병증 및 동반 질환 등을 조사하였다. 용모막성은 산전 초음파 검사상 성별, 쌍둥이 뿔족 징후(twin peak sign)⁵ 예측 후 태반의 조직검사를 통해 결정하였고 임신 주수 및 분만 예정일은 임신 1기에 시행한 초음파검사의 머리-둔부(crown-rump) 길이, 배아이식시기, 최종 정상 월경일 등으로 계산하였다. 쌍태임신의 조산은 37주 이전에 분만한 경우로 정의하였고, 태아 발육제한은 정상 쌍태임신 체중의 10 percentile 이내, 성장불일치 판정은 두 태아의 체중 차이가 큰 아이 체중의 25% 이상인 경우로 정의하였다.

또한 신생아 의무기록을 통하여 분만 후 기형에 대한 검사로 복부 초음파, 심초음파, 컴퓨터 단층 촬영, 요로조영술 등을 시행한 결과를 확인하였으며 각 기형에 따른 치료와 경과를 살펴보았다.

Table 1. Clinical characteristics (n=43)

Characteristics	
Maternal age (years)	30±3.5 (21-36) [†]
Paternal age (years)	33±4.1 (27-44) [†]
Primipara (%)	31 (72)
GA at diagnosis (weeks)	23.07±6.9 (10-34) [†]
GA at delivery (weeks)	29.6±8.5 (10-39) [†]
Mode of conception	N (%)
natural conception	19 (44.1)
assisted reproduction	24 (55.9)
Mode of delivery	N (%)
vaginal delivery	8 (18.5)
cesarean section	27 (63)
termination of pregnancy	8 (18.5)
Chorionicity	N (%)
Monochorionic	22 (51)
monochorionic monoamniotic	10 (45.5)
monochorionic diamniotic	12 (54.5)
Dichorionic diamniotic	21 (49)

GA, gestational age; [†]Mean±SD (range).

결 과

1. 임상적 특징(Table 1)

산모의 나이는 21세에서 36세로 평균 30세였으며 배우자의 나이는 27세에서 44세 사이로 평균 33세였다. 초산모는 31명(72%)으로 이 중 24명이 보조생식술로 임신한 경우였다. 임신방법은 자연임신 19예(44.1%), 보조생식술 임신 24예(55.9%)였고 보조생식술 임신 24명 중 20명이 체외 수정으로 임신된 경우였다. 분만방법은 제왕절개 27예(63%), 자연분만 8예 있었으며, 자연 유산된 1예를 제외하고 기형 진단 후 20주 이전에 산모 및 보호자의 동의하에 선택적 임신 종결한 경우가 7예였다.

용모막성에 따른 구분은 단일용모막과 이용모막 쌍태임

Table 2. Anomaly distribution in terms of gestational age at diagnosis

GA	10-13	14-23	24-30	31-35	Total
CNS	0	5	2	1	8
GI	0	1	1	1	3
Musculoskeletal	0	0	2	0	2
Face & Neck	1	0	2	2	5
Unique	0	3	2	0	5
Multiple	1	2	1	3	7
Chromosome	0	1	0	1	2
Others	2	2	0	0	4
Total	4 (9.3)	18 (41.8)	13 (30.2)	8 (18.7)	43 (100)

GA, gestational age; CNS, central nervous system; GI, gastrointestinal; GU, genitourinary; Unique anomalies, conjoined and acardiac twin.

신이 각각 22예와 21예로 1예 차이가 있었으며 단일용모막 단일양막은 10예로 단일용모막 중 45.5%를 차지했다.

2. 기형의 진단(Table 2)

기형을 진단한 주수는 10주에서 34주 사이로 평균 23주였으며 분만 주수는 10주에서 39주 사이로 평균 29주였다. 기형 진단 시기는 22예(51%)에서 24주 이전에 진단되었으며 그 중 18예(41.8%)가 14주 이상 23주 이하로 정밀 초음파를 시행하는 시기에 대부분 발견됨을 알 수 있었다. 31주 이상에서 진단된 경우는 외이도 무형성증과 항문폐쇄 등 초음파 검사에서 발견이 어렵거나 그 시기에 외부병원에서 전원된

경우 등이 있었다. 항문폐쇄, 외이도 무형성증과 염색체이상 각각 1예에서 산후 발견된 경우이고 나머지는 모두 산전 관리에서 발견된 경우였다.

3. 기형의 종류

대상군 43명 중 36명이 일측 기형으로 대부분(88%)을 차지하고 있었으며 각 기관별 발생빈도는 표 3과 같다.

중추신경계 기형은 8예(18.6%)로 가장 많았으며 수두증 3예, 무뇌증 3예, 기타 기형 2예였으며 기타에는 통앞뇌증(holoprosencephaly)과 수막척수류(meningomyelocele)가 있었고 통앞뇌증이 있는 다른 이양막 이용모막성 쌍둥이에서 요추 기형이 있었다. 수두증 3예 중 1예에서 Dandy-Walker 기형으로 진단되었고 이를 포함한 2예의 신생아에서 뇌실-복막 단락 수술하였다. 1예는 임신 중기에 선택적 유산을 하였다. 무뇌증은 2예의 경우 사산되었고 1예는 생후 2일째 사망하였다.

다음 비뇨생식기 기형이 7예(16.2%)로 이 중 3예가 폐쇄성 수신증으로 신우의 전후 직경 10 mm 이상을 기준으로⁸ 3예에서 관찰되었으며 출산 후 신생아에서 복부초음파검사 및 요로 조영술을 시행한 결과 요관-신우 연결부위의 협착을 확인할 수 있었다. 그 외 다낭이형성신(MCDK) 3예와 콩팥 무발생증이 각각 1예 있었다.

둘 이상의 기관의 기형을 가진 복합 기형 7예(16.3%) 중 5예가 자연 임신한 경우였고 4예에서 이양막 이용모막성을 보였다. 2예에서 무뇌아이면서 각각 다발성 장기형성 부전과 입술 및 입천장 갈림증을 동반하고 있었으며 한 명은 사산되었고 한 명은 생후 2일째 사망하였다. 심혈관계 기형 중 심방 심실 판막 결손 2예에서 장폐쇄와 중복 콩팥을 동반한

Table 3. Classification of major congenital anomalies

Structural anomalies	N (%)
Central nervous system	8 (18.6)
Hydrocephalus	3
Anencephaly	3
Others	2
Gastrointestinal	3 (6.9)
Genitourinary	7 (16.2)
Obstructive hydronephrosis	3
Multicystic dysplastic kidney	3
Renal agenesis	1
Musculoskeletal	2 (4.7)
Face & Neck	5 (11.6)
Cleft lip & palate	3
Others	2
Multiple	7 (16.3)
2 anomalies	6
>3 anomalies	1
Unique anomalies	5 (11.6)
Chromosome	2 (4.7)
Others	4 (9.4)
Total	43 (100)

Table 4. Cases of anomalies unique to monochorionic twin

Conjoined twin									
	Age (yr)	G	P	GA (wks)	Sex	Wt	Classification	Chorionicity	Pregnancy outcome
1	26	2	0	16	M	180	Thoracopagus	MoMo [†]	TOP*
2	29	6	0	25	F	1200	Cranio-thoraco-omphalopagus	MoMo	TOP
3	31	3	1	14	M	160	Parapagus (Dicephalus dipus dibrachius)	MoMo	TOP
Acardiac twin									
1	33	6	2	17	M	220/80	Acardiac acephalus	MoMo	TOP
22	34	3	2	24	F	750/?	Acardiac amorphous	MoMo	TOP

G, gravidity; P, parity; Wt, weight; TOP, termination of pregnancy.

[†]MoMo, monochorionic monoamnionic.

고 있었으며 팔로씨의 4징후는 1예로 이음모막 이양막성 쌍태임신에서 나타났으며 두 명의 쌍둥이에게 모두 있었으며 각각 폐쇄성 항문과 입천장 갈림증을 동반하고 있었고 태어난 후 심장수술이 이루어졌으나 1명은 생후 2개월에, 다른 1명은 5개월에 사망하였다.

안면 및 경부 기형은 5예(11.6%)로 입술 및 입천장 갈림증이 3예, 외이도 무형성증 1예와 림프물주머니 1예 있었다. 입술 갈림증은 생후 3-4개월째 성형외과에서 입술 성형술 (cheiloplasty)을 시행하였고 입천장 갈림증이 동반된 경우에는 다시 2-3개월 후 입천장 갈림증 수술을 시행하였다. 림프물주머니는 10주에 선택적 유산하였다.

위장관계 기형으로 폐쇄성 항문, 배꼽탈장(omphalocele), 위벽파열(gastroschisis)로 각각 1예로 총 3예(6.9%) 있었고 그 중 폐쇄성 항문은 분만 후 진단되었다. 모두 출생 직후 응급 수술을 시행하였으며 현재 건강하게 성장하고 있었다.

근골격계 기형은 2예(4.7%) 있었고 모두 흰발(clubfoot)로

Table 5. Obstetric complications and co-morbidities

	N (%)
Preterm deliveries	36 (83)
Premature rupture of membranes	2 (4.7)
Fetal growth restriction	2 (4.7)
Discordant fetal growth	3 (6.9)
Hydramnios	7 (16.3)
Oligohydrmnios	5 (11.6)
Preeclampsia	3 (6.9)
Gestation diabetes mellitus	1 (2.3)
Placenta previa	1 (2.3)
Co-morbidities*	3 (6.9)

*Co-morbidities; chronic hypertension, rheumatic arthritis, systemic lupus erythematosus.

태어난 후 hard shoe착용으로 교정된 경우였다.

염색체 이상은 2예(4.7%)로 일측 태아에서 터너 증후군 (45,XO)과 삼염색체 47, XY t15ps였다. 터너 증후군은 양수 천자시 발견되어 21주에 선택적 유산하였고 후자는 입술 및 입천장 갈림증이 있어 36주에 출생한 후 염색체 검사하여 발견되었으며 그 외 다른 동반 기형은 없었다. 두 예 모두 체외수정으로 임신한 경우였고 이음모막 이양막성을 보였다.

단일용모막 쌍태임신의 특징적 기형인 연합 쌍둥이 및 무심장 쌍둥이 각각 3예와 2예 있었다(Table 4). 연합 쌍둥이는 유합 부위에 따라 구분하여 cranio-thoraco-omphalopagus 1예, thoracopagus 1예와 parapagus 1예 있었으며 각각 임신 25주, 16주와 14주로 환자와 보호자 면담 후 임신 종결하였다. 동맥-동맥과 정맥-정맥 공유에 의한 무심장 기형은 acephalus acardius 1예, acephalus amorphous 1예 있었다. 전자는 임신 17주에 진단하여 환자 보호자 면담 후 임신 종결하였으며 무심장 태아의 하지는 정상이었으나 심박동이 없었으며 상지는 머리와 양팔이 없는 불분명한 형태의 몸통을 보이고 있었다. 후자는 제대압힘에 의한 자궁 내 태아 사망으로 임신 24주에 질식분만되었다.

그 외의 기형으로 비 면역성 태아수종 4예(9.4%) 있었으며 모두 20주 전에 선택적 유산하였다.

4. 산과적 합병증 및 동반질환

쌍태임신시 조산의 정의는 아직까지 논란이 되고 있으나 37주의 분만이 주산기 사망률을 낮춘다는 보고에 따라^{6,7} 조산은 37주 이전에 분만한 경우로 정의하였고 이와 같은 경우가 36예(83%) 있었다(Table 5).

조산분만 다음으로 양수과다증 7예(16.3%)와 양수과소증 5예(11.6%)로 비정상적인 양수양의 빈도가 높았으며, 성장 불일치와 전자간증 각각 3예(6.9%), 조기 양막 파수와 태아 발육 제한 각각 2예(4.7%) 및 전치 태반과 임신성당뇨가 각각 1예(2.3%) 있었다. 모성 동반 질환으로는 만성 고혈압, 류마티스 관절염, 루프스가 각각 1예씩 있었다(Table 5). 류마티스 관절염과 루프스 환자에서 스테로이드 복용 외에 다른 약 복용 기왕력은 없었다.

고 찰

선천성 기형의 원인은 대부분 원인 불명이나 산모의 감염, 약물, 방사선, 환경 요인, 유전 등과의 연관성이 제기되고 있으며 주산기 영역에서 큰 관심이 되어왔다. 특히 쌍태임신은 전체 임신에서 2% 이내로 연구 대상 수의 제한이 있어 단태임신의 기형보다 다수를 대상으로 한 국내의 연구 결과가 없는 것이 현실이다.

본 기관에서의 총 쌍태임신 899명 중 주 기형이 43명으로 주 기형률은 4.7%였으며 타 기관에서 보고한 단태임신의 기형률 2-3%보다 두 배 정도 높은 것을 알 수 있다.¹⁹ 이는 Alexander 등의 6.9%, Kohl과 Casey의 6%에 근접한 결과를 확인할 수 있었다.^{4,10} Kogan 등은 쌍태임신의 적극적인 산전진찰로 태아의 이환율과 사망률을 낮춘다고 보고하였으며¹¹ 기형률이 높은 일용모막 일양막 쌍태임신에서 태아 사망률이 1961년에 40-60%에서 2001년에 12%로 낮아졌다는 보고를 통해서도 적극적인 산전진찰의 필요성을 알 수 있다.¹² 따라서 기형이 확인되면 적극적인 산전관리를 통해 환자 및 보호자와의 충분한 면담을 하여 임신 종결을 결정하거나 임신 지속시에 적절한 분만시기 결정 및 자궁 내 태아 치료의 여부, 또는 분만 직후 즉각적인 신생아 치료가 필요한 경우에 대비한 분만 장소 등이 결정되어야 한다.

본 기관의 일측 태아 기형률은 88%로 Bryan 등이 제시한 85%의 일측 태아 기형율과 같은 결과로 이란성의 경우 유전적 성향에 의하며 일란성의 경우 기형의 불일치는 쌍태형성 과정에 의한 결과로 두 배아의 'unequal allocation of blastomeres'에 의한다고 추정하고 있다.¹³ 따라서 대부분이 일측 태아 기형임을 감안할 때 기형 태아에 대한 적절한 산전진찰과 더불어 다른 정상 태아의 건강한 분만을 위해서도 산전관리 중에 적절한 대처방안을 고려해야 한다.

본 연구에서는 접합자보다는 융모막성이 주산기 예후와 연관성이 있다는 Carroll 등의 보고에 따라 융모막성에 따른 구분을 하였다.¹⁴ 쌍태임신의 2/3 이상이 이용모막 이양막성이며 나머지는 단일 융모막성으로 이 중 1%는 일용모막 일양막이고 나머지가 일용모막 이양막성이다. 일용모막의 경우 두 배 이상의 기형률을 보이며 이용모막 이양막성보다 3-5배 이상의 주산기 이환율 및 사망률을 높이므로 산전진찰 시에 일용모막성 쌍태임신이 확인되면 고위험 임신으로 구분하여 다루어야 한다.² 본 연구 결과 일용모막 일양막이 쌍태임신의 1% 이내이지만 일용모막 기형 중 45.5%로 많은 비율을 차지하는 것을 확인할 수 있었다. 일용모막 중 5예가 연합 쌍둥이와 무심장 쌍둥이로 24주 이전에 임신 종결 하였으며 태아수중 1예는 임신 초기에 임신 종결하였고 무뇌아 1예는 36주에 분만 직후 사망하였고 입술 및 입천장 갈림증과 심장기형을 동반한 1예는 출생 후 1주일 내 패혈증 및 범발성 혈관 내 응고장애로 사망하여 매우 불량한 주산기 예후를 보이는 것을 확인할 수 있었다. 따라서 일용모막 일양막의 선천성 기형시 30-70%의 치사율을 나타내는 기존의 보고와 유사한 결과라 할 수 있다. Ezra 등은 일용모막 일양막 쌍태임신은 태아의 생존력이 확인되면 병원에 입원하거나 자주 방문하여 지속적인 태아 상태 관찰을 권유하고 있으며 32주를 기점으로 분만시기를 결정해야 주산기 사망률을 낮춘다고 하였다.¹⁵ 따라서 산모 및 태아의 예후를 예측하고 산전관리의 방침을 결정하기 위하여 임신 초기에 융모막성을 결정하는 것이 매우 중요하다고 할 수 있다.

기형은 주기형과 부기형으로 구분할 수 있는데 Alexander 등이 제시한 주기형은 태아의 이환율과 사망률에 심각한 영향을 미치거나 수술적으로 기형을 교정해야 하는 경우로 본 연구는 주기형을 대상으로 하였고 이 중 구조적 기형의 종류를 각 기관 별로 구분하였다.⁴ 가장 빈도가 많았던 기형은 중추신경계 기형 18.3%으로 두 번째는 비뇨생식기계와 복합 기형이었다. 가장 빈도가 높은 것으로 알려져 있는 심장기형의 경우 본원의 결과는 3예로 다른 기관보다 낮은 빈도를 보였으나 전체 쌍태임신 899명 중 3명으로 전체 임신의 1000명당 8명의 기존의 기형률 통계 보고와 유사한 결과였다.¹⁶ 모두 복합 기형으로 다른 기관의 기형을 동반하고 있어 심장기형이 발견되면 다른 기형여부를 반드시 확인해야 한다.

중추신경계 기형은 불량한 주산기 이환율 및 사망률, 환

아의 신경학적 후유증을 보인다. 쌍태아의 경우 단태임신보다 두 배 이상의 빈도를 보이므로 예방적 처치로 기왕력이 있는 경우 임신 3개월 전부터 하루에 한번씩 400 mcg의 엽산의 복용을 권고하고 있다.¹ 엽산은 정상 세포 분열과 DNA methylation에서 중요한 역할을 하는 것으로 밝혀졌고 2001년부터 엽산의 복용으로 신경관 결손의 빈도가 줄었다는 보고들이 있다.¹⁷

일유모막 쌍태임신의 특징적인 기형인 연합 쌍둥이는 수정 13일 이후 배판(embryonic disc)의 분열에 의하여 형성되는 기형으로 발병률이 5만에서 25만 명 당 1명 또는 일유모막 일양막의 1%인 매우 드문 기형이다. 결합된 부위에 따라 ‘고정된’이란 뜻으로 그리스어 ‘-pagus’를 붙여 명칭하며 가장 흔한 흉부 유합인 thoracopagus 1예와 두부-흉부-배부의 결합인 cranio-thoraco-omphalopagus 1예 그리고 parapagus 1예가 있었다. 임신 유지를 원할 경우 분만 후 분리수술을 고려해 볼 수 있으나 심장, 폐나 뇌 같은 중심이 되는 장기를 공유할 경우 분리 수술 후에 일측 태아의 희생이 따르므로 현재 논란이 되고 있다.¹⁸

본 기관에서 2예를 보인 무심장 기형은 twin reverse arterial perfusion (TRAP)이라고도 하며 제대의 동맥과 정맥의 연결의 문제가 있어 정상 태아의 동맥과 무심장 쌍둥이(acardiac twin)의 동맥이 연결되어 무심장 태아로 산소포화도가 낮은 혈류의 흐름이 지속되어 특히 상지의 비정형의 구조를 가진 심장박동이 없는 상태로 형성된다.¹⁹ 이에 따라 정상 태아는 혈류의 과부하가 있게 되고 심부전 및 50%에서 사망에 이를 수 있으며 양수과다증으로 조기 분만이 증가된다. 정상 태아는 무심장 태아에 의한 혈액학적인 과부하에 의한 심부전 가능성 외에는 구조적으로나 기능적으로 정상아로 임신 주수 24주 이상에서는 건강한 분만을 목표로 해야 한다. 따라서 무심장 태아의 혈류를 차단하는 것이 근본적인 치료 방법이다.¹⁹

일반적으로 쌍태임신에서 조산의 위험은 단태임신보다 증가한다고 잘 알려져 있으며 Duncan에 의하면 단태임신에 비하여 쌍태임신은 5배 이상 조산율이 증가하며 32주 이전의 분만은 8배 이상 증가한다고 한다.^{20,21} 특히 태아기형이 동반된 경우는 37주를 기준으로 조산을 정의한 Nassar 등에 의하면 조산율이 76%에 이르며, Malone 등은 78.6%로 보고하였다.^{22,23} 현재 쌍태임신에서의 만삭 시기에 대한 논란이 되고 있어 36주와 37주 사이의 분만이 주산기 이환율 및 사

망률을 낮춘다는 보고에 따라 본 연구의 조산 시기의 기준을 37주로 하여 조산율이 83%로 증가되어 있음을 확인하였다.^{6,7} 10% 이내의 태아 발육제한아는 4.5%로 이규락 등이 보고한 쌍태임신의 태아 발육제한 21-33%에 비해 낮은 빈도를 보였는데 이는 쌍태아 수혈 증후군을 제외한데 기인한 것으로 보인다.²⁴ 선천성 기형에서 흔하게 동반되는 산과적 합병증인 비정상적인 양수양은 27.2%에서 있었으며 이는 양수과다증 7예 중 3예가 중추신경계 기형으로 무뇌아와 수두증과 동반되었고 2예가 위장관계 기형으로 항문 폐쇄와 작은 창자 폐쇄에서 나타났는데 이는 비정상적인 태아의 양수 삼킴으로 인한 결과로 보인다.²⁵ 양수과소증은 5예로 3예는 요리기형으로 수신증 및 다낭성이형성신에서 동반되었는데 태아의 비정상적인 소변 배출에 의해 발생한 것으로 보인다. 본 연구결과에서는 기형을 동반한 쌍태임신과 정상 쌍태임신에서의 산과적 합병증을 비교하지 않은 한계가 있어 산과적 합병증의 빈도가 증가되는 여부를 확인할 수 없었다.

쌍태임신에서 24주 이전에 동반된 기형이 발견될 경우 임신의 종결, 임신의 유지, 기형 태아의 선택적 유산 등의 선택이 가능할 수 있으며 이때 기형의 정도와 기형에 따른 정상아에 미치는 영향, 기형아 유산으로 인해 정상아에게 나타날 수 있는 합병증 및 산모의 합병증에 대하여 의료진은 충분하고 정확한 설명을 하여 신중한 결정을 하게 해야 한다.

결론적으로 임신 초기에 용모막성을 확인하여 쌍태임신의 산전관리에 차이를 두며 초기에 기형을 발견하여 보다 나은 주산기 예후를 얻고자 주력해야 하며 본 기관의 주기형을 동반한 쌍태임신의 통계분석이 참고 자료로 사용될 수 있을 것이다.

참고문헌

1. Rustico MA, Baietti G, Coviello D, Orlandi E, Nicolini U. Managing twin discordant for fetal anomaly. *Prenat Diagn* 2005; 25: 766-71.
2. Denbow ML, Fisk NM. The consequence of monochorionic placentation. *Bailliere's Clin Obstet Gynaecol* 1998; 12: 37-51.
3. Pijnenborg JM, Oei SG. The monoamniotic twin: a riskful event. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999; 86: 51-3.
4. Alexander JM, Ramus R, Cox SM, Gilstrap III LC.

- Outcome of twin gestations with a single anomalous fetus. *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177: 849-52.
5. Duncan KR. Multiple pregnancy. *Current Obstet Gynaecol* 2004; 14: 239-46.
 6. Luke B. Reducing fetal deaths in multiple births: optimal birthweights and gestational ages for infants of twin and triplet births. *Acta Genet Med Gemellol* 1996; 45: 333-48.
 7. Hartley RS, Emanuel I, Hitti J. Perinatal mortality and neonatal morbidity ranges among twin pairs at different gestational ages: optimal delivery timing at 37 to 38 weeks' gestation. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 184: 451-8.
 8. Corteville JE, Gray DL, Crane JP. Congenital hydro-nephrosis: Correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165: 384-8.
 9. Mastroiacovo P, Castilla EE, Arpino C, Botting B, Cocchi G, Goujard J, et al. Congenital malformations in twins; an international study. *Am J Med Genet* 1999; 83: 117-24.
 10. Kohl SG, Casey G, Twin gestation. *Mt Sinai J Med* 1975; 42: 523-39.
 11. Kogan MD, Alexander GR, Kotelchuck M. A comparison of risk factors for twin preterm birth in the United States between 1981-97. *JAMA* 2000; 283: 335-41.
 12. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol* 1991; 77: 832-4.
 13. Bryan E, Little J, Burn J. Congenital anomalies in twins. *Baillieres Clin Obstet Gynaecol* 1987; 1: 697-721.
 14. Carroll SGM, Tyfield L, Reeve L, Porter H, Soothil P, Kyle PM. Is zygoty or chorionicity the main determinant of fetal outcome in twin pregnancies? *Am J Obstet Gynecol* 2005; 193: 757-61.
 15. Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, Nadjari M, Eisenberg VH, Samueloff A, et al. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2005; 84: 432-5.
 16. Michell SC, Korones SB. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43: 323-32.
 17. Ben-ami I, Vaknin Z, Reish O, Sherman D, Herman A, Maymon R. Is there an increased rate of anencephaly in twins? *Prenat Diagn* 2005; 25: 1007-10.
 18. Graham GM 3rd, Gaddipati S. Diagnosis and management of obstetrical complications unique to multiple gestations. *Semin Perinatol* 2005; 29: 282-95.
 19. Wong AE, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn* 2005; 25: 795-806.
 20. Goldenberg RL, Iams JD, Miodovnik M, Van Dorsten JP, Thumau G, Bottoms S, et al. The preterm prediction study: Risk factors in twin gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175: 1047-53.
 21. Nassar AH, Adra AM, Gomez-marin O, O'Sullivan MJ. Perinatal outcome of twin pregnancies with one structurally affected fetus: A case-control study. *J Perinatol* 2000; 20: 82-6.
 22. Malone FD, Craigo SD, Chelmow D, D'Alton ME. Outcome of twin gestations complicated by a single anomalous fetus. *Obstet Gynecol* 1996; 88: 1-5.
 23. 이규락, 박건호, 박진실, 이원무, 차지영, 김현희 등. 쌍태 임신에 관한 임상통계학적 고찰: 10년간의 관찰. *대한산부회지* 2003; 46: 1957-64.
 24. Creasy RK, Resnik R. *Maternal-fetal medicine*. Philadelphia. W.B. Saunders. 4th ed. 1999; p. 604.
 25. 박영찬, 고선희, 이태인, 마재남, 정강우, 원종천 등. 쌍태 임신 149예에 대한 임상통계학적 고찰. *대한 산부회지* 2000; 43: 1539-43.

국문요약

목적 : 본 연구는 단일기관의 태아 주기형을 동반한 쌍태임신 43예를 보고하여 쌍태임신 관리에 도움이 되고자 한다.

연구대상 및 방법 : 1994년 6월에서 2007년 1월까지 분만한 총 899명의 쌍태임신 중 43명에서 태아 주기형을 확인하였다. 본원에서 출산하지 않은 경우, 삼태 이상의 다태임신, 쌍태 수혈 증후군, 일측 태아사망은 대상에서 제외하였다. 산모와 태아의 의무기록을 검토하여, 기형의 종류, 임상적 특징, 용모막성, 단일용모막 쌍태임신의 특징적인 기형에 대하여 후향적 연구하였다.

결과 : 본 기관의 쌍태임신의 기형률은 전체 쌍태임신 899명 중 43명으로 4.7%였다. 산모 및 아버지의 나이는 각각 30세, 33세였고, 진단시기는 평균 23주였으며 분만 평균 주수는 29주이며 조기분만이 83% 로 높은 조산율을 보였다. 일측 태아 기형이 88%로 대부분이었다. 분만방법으로 제왕절개술이 63%였고, 자연분만과 20주 이전 임신 종결이 각각 18.5%였다. 태반의 용모막성에 따라서는 단일용모막과 이용모막이 각각 51%와 49%였으며 단일용모막에서 단일양막이 45.5%, 이양막이 54.5%를 차지하고 있었다. 주기형 종류는 중추신경계(18.6%)가 가장 많았고 비뇨생식기계와 복합(16.2%) 그리고 두경부(11.6%) 기형 순서였다. 일용모막 쌍태임신의 특징적인 기형으로 알려진 유합쌍태아 3예와 무심장 기형 2예 있었다. 산과적 합병증으로 조산분만 36예(83%)로 가장 빈도가 높았으며 양수과다증 16.3%, 양수과소증 11.6%, 성장불일치와 자간전증 각각 6.9%, 조기 양막 파수와 발육제한아가 각각 4.7% 순서였다.

결론 : 고위험 임신에 해당되는 쌍태임신의 빈도가 증가하는 가운데 산과적 합병증 및 기형률 또한 증가하므로 이에 대한 예방 및 적절한 처치가 필요하므로 쌍태임신 관리에 있어 본원의 결과가 도움이 될 것으로 사료된다.

중심 단어 : 쌍태임신, 주 선천성 기형
