

## 원발성 폐고혈압증에 대한 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 내과학교실

심원흠 · 이동기 · 박시훈 · 조승연 · 이웅구 · 김성순 · 정남식

=ABSTRACT=

### Primary Pulmonary Hypertension (An Analysis of 11 Cases and a Review of Literature)

Won Heum Shim, M.D., Dong Ki Lee, M.D., Si Hoon Park, M.D.,  
Seung Yun Cho, M.D., Woong-Ku Lee, M.D. Sung Soon Kim, M.D.,  
Nam Sik Chung, M.D.,

*Department of Internal medicine, Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Primary pulmonary hypertension (PPH) is a rare disease of the pulmonary vasculature which largely affects young women and usually runs a rapidly fatal course.

Therapeutic trial has continued to reduce the vascular obstruction, lowering the pulmonary vascular pressure and resistance. However, because the etiology is still unknown, therapy is empiric and most patients are clinically fragile, many physicians refrain from intervening.

We analyzed clinical and hemodynamic features of 11 PPH patients, confirmed by echocardiogram and cardiac catheterization, and reviewed the literature.

The results were followings:

1) Among 11 patients, 5 were male and 6 female, male to female ratio was 1:1.2. Age ranged from 16 and to 52 years, the mean age was 30.4 years.

2) One patient was associated with scleroderma, the other one case was combined with systemic lupus erythematosus and in two patients, including the latter case, the ANA titer was more than 1:80.

3) Clinical features comprised dyspnea in all, chest pain in 54.5%, palpitation in 45.5%, cyanosis and orthostatic dyspnea in 27.3%, and syncope in 18.2%, respectively.

4) Pulmonic second heart sound was accentuated in all patients. Ejection systolic murmur was heard at pulmonic area in 72.7% and diastolic murmur in 45.5%. Pretibial pitting edema in 36.4%, hepatomegaly and superficial neck vein distension in 27.3% were noted.

5) Right ventricular hypertrophy, right axis deviation, right atrial enlargement and right bundle branch block were common EKG findings. In the chest roentgenogram, promi-

nent pulmonary conus was noted in all and cardiomegaly 9 cases.

6) Echocardiogram showed right ventricular dilatation in all, and the ratio of the thickness of the interventricular septum and left ventricular posterior wall was 0.88-1.50. Midsystolic notching was demonstrated in 6 patients and abnormal interventricular wall motion in 5.

7) Hemodynamic data revealed normal pulmonary wedge pressure or left atria pressure (ranged 4-14; mean;  $8.5 \pm 3.9$  mmHg). Meanwhile, pulmonary artery pressure highly elevated: systolic pressure ranged between 60-180 (mean;  $107.5 \pm 30$  mmHg, diastolic pressure 25-90 (mean;  $47.9 \pm 19.6$ ) mmHg and mean pulmonary artery pressure 40-120 (mean;  $66.5 \pm 24.7$ ) mmHg.

Pulmonary vascular resistance also elevated between 465-3167 (mean;  $1209 \pm 797$ ) and Rp/Rs was elevated in all. Arterial oxygen desaturation was noted 3 patients.

**Key Words:** Primary pulmonary hypertension.

## 서 론

## 관찰대상 및 방법

원발성 폐고혈압증(Primary pulmonary hypertension, PPH)은 심질환이나 실질성 폐질환없이 폐쇄동맥단위의 폐쇄에 의해 폐동맥압이 현저히 증가하는 질환군을 총칭한다.

본 질환은 Wood<sup>1)</sup>, Dresdale 등<sup>2)</sup>이 임상증상을 보고한 이래 현재까지도 계속적으로 병태생리와 치료가 연구되고 있다. 이 질환은 대부분 젊은층, 특히 여자에 호발하고, 일단 증세가 발현되면 그 진행이 빠르며 치료에도 대부분에서 진단후 2년 내지 8년 정도의 생존율을 보이는 치명적인 질환이다<sup>3)</sup>. 최근 심도자술 및 심초음파의 발전과 더불어 도플러심에코의 도입으로 진단에 많은 진전을 보고있다.

외국에서는 Wagenvoort 등<sup>4)</sup>이 PPH 156예에 대한 광범위한 임상보고등 꾸준한 연구가 진행되어 왔다. 그러나, 국내에서는 이 등<sup>5)</sup>의 1967년 처음 문헌에 보고한 이래 산발적인 증례 보고<sup>6)</sup>와 정 등<sup>7)</sup>에 의한 10예에 대한 임상연구가 있었다. 이에 저자들은 정 등의 보고이후 1979년 1월부터 1987년 3월까지 만 8년 3개월동안 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 내과에서 PPH로 진단된 11예에 대해 다음과 같은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### A) 관찰대상

1979년 1월부터 1987년 3월까지 만 8년동안 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 내과학교실에 입원하여 PPH로 확진된 11예를 대상으로 하였다.

### B) 관찰방법

임상적으로 폐고혈압증이 의심되었던 환자에서 심전도, 흉부 X-선사진, 심초음파, 심도자술을 시행하여 내인성 심질환이나 실질성 폐질환이 없음을 증명하였다.

원발성 폐고혈압의 임상적 정의는 평균 폐동맥압이 휴식상태에서 25mmHg 이상이고, 폐동맥계실압이나 좌심방압이 15mmHg 이하이고, 선천성 심질환이나 혈전색전증, 승모판 협착증 등의 postcapillary hypertension을 배제한 것으로 정의하였다.

## 관찰 성적

연령분포는 16세에서 52세로 평균연령은 30.4세이었으며, 20대가 6예로 가장 많았고, 남자가 5

Table 1. Age and sex distribution

Age	Male	Famale	Total (%)
10 - 19	1	1	2 (18.2)
20 - 29	2	4	6 (54.5)
30 - 39	1	0	1 ( 9.1)
40 - 49	0	0	0 ( 0.0)
50 - 59	1	1	2 (18.2)
Total	5	6	11 (100.0)

Mean age: 30.4 M: F = 1:1.2

Table 2. Clinical findings

Clinical feature	Number of cases (%)
Dyspnea on exertion	11 (100.0)
Chest pain	6 ( 54.5)
Palpitation	5 ( 45.5)
Cyanosis	3 ( 27.3)
Orthopnea	3 ( 27.3)
Syncope	2 ( 18.2)

Table 3. Physical findings

Physical findings	Number of cases (%) (n = 11)
Loud P2	11 (100.0)
Systolic murmur	8 ( 72.7)
Diastolic murmur	5 ( 45.5)
Pretibial pitting edema	4 ( 36.4)
Hepatomegaly	3 ( 27.3)
Neck vein distension	3 ( 27.3)

\* pulmonic component of second heart sound

Table 4. Findings of EKG and Chest X-ray

Electrocardiogram	Number of cases (%)
Right ventricular hypertrohy	11 (100.0)
Right axis deviation	9 ( 81.8)
Right atrial enlargement	5 ( 45.5)
Right bundle branch block	2 ( 18.2)
Chest roentgenogram	
Prominent pulmonary conus	11 (100.0)
Cardiomegaly	9 ( 81.8)

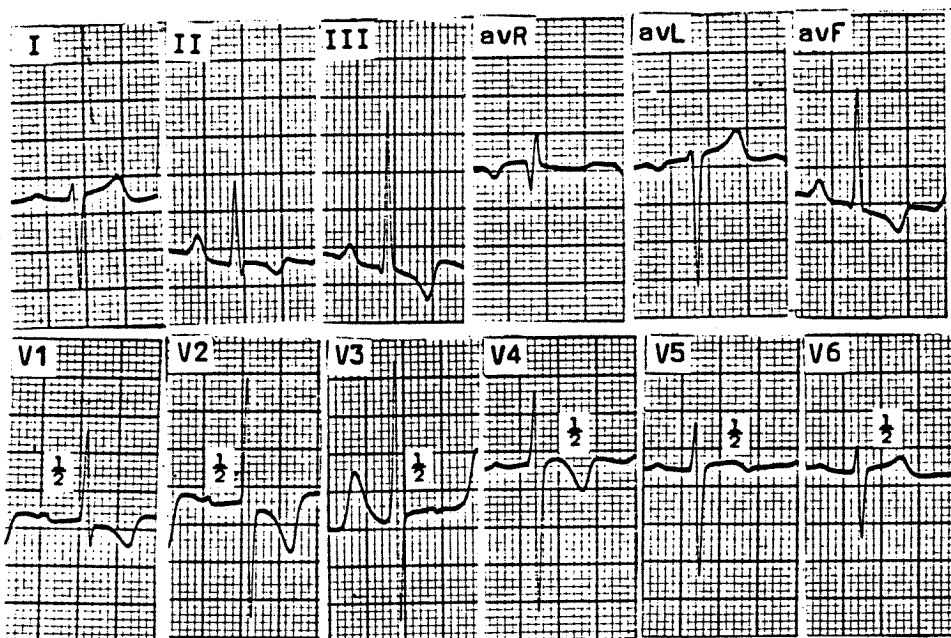


Fig. 1. Electrocardiogram shows right axis deviation, right ventricular hypertrophy with strain pattern (case 8).

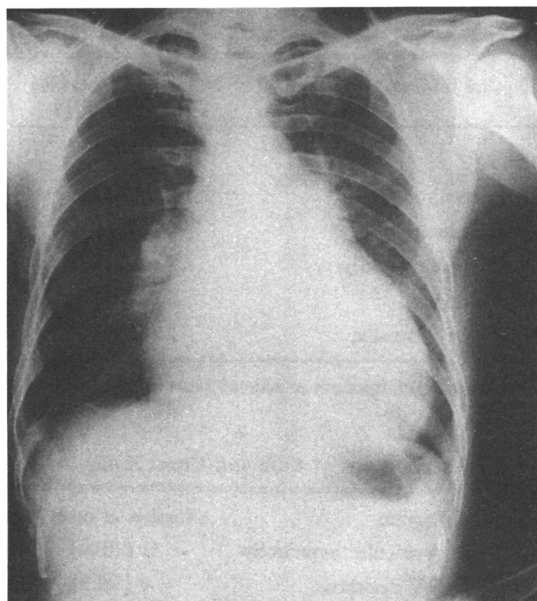


Fig. 2. Chest roentgenogram shows cardiac enlargement with right ventricular and right atrial prominence, and marked dilatation of the pulmonary segment (case 3).

Table 5. Echocardiographic results (mm)

Case No	Age /sex	RV D.	LV D.	IVS /LVPW
1	34 /F	5.2	3.7	0.7 /0.7
2	18 /M	3.8	2.9	0.9 /1.0
3	51 /M	3.7	3.6	0.8 /0.7
4	26 /M	4.7	3.9	1.0 /1.0
5	39 /M	3.5	3.7	1.3 /1.3
6	52 /F	3.1	3.0	1.3 /1.3
7	22 /M	3.4	3.4	0.8 /0.8
8	25 /F	3.5	2.6	0.9 /0.6
9	16 /F	4.9	3.2	0.7 /0.8
10	24 /F	2.7	3.3	1.2 /0.9
11	27 /F	3.8	3.9	0.8 /1.0
Mean	30.4	3.85	3.38	0.95 /0.92
±SD	±12.3	±0.78	±0.43	±0.23 /±0.23

RV D. = right ventricular diastolic dimension

LV D. = left ventricular diastolic dimension

IVS /LVPW = interventricular septal thickness /left ventricular posterior wall thickness

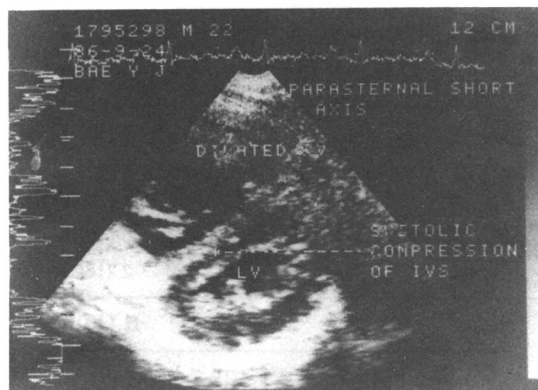


Fig. 3. Echocardiography shows right ventricular enlargement and attenuation of the a dip and midsystolic notching (case 8).

명, 여자가 6 명이였다 (Table 1). 총 11예중 1예 (case 6)에서 공피증 환자 (Scleroderma), 1예 (case 11)에서는 전신성 홍반성 낭창에 동반되었으며, 후자를 포함한 2예 (case 10, 11)는 ANA 역가가 1:80 이상이었다.

임상소견상 11예 전예에서 운동성 호흡곤란을 호소하였고 6예에서 흉부동통, 5예에서 심계항진, 3예에서 청색증과 체위성 호흡곤란을 호소하였으며 2예에서 졸도를 경험하였다 (Table 2). 이학적 소견상 11예 전예에서 폐성 제2심음이 현저히 항진되었고, 8예에서 방출성 수축기 잡음이 청진되었으며 이중 3예에서 좌하부흉골연에서 범수축기 심잡음이 청진되었고, 5예에서는 이완기 심잡음이 청진되었다. 경골부요입부종이 4예에서, 간비대와 경정맥 노창이 3예에서 관찰되었다 (Table 3).

Table 6. Hemodynamic results

Case No.	Pressure (mmHg)		Ao	C. I	O <sub>2</sub> Sat	PVR	Rp/Rs
	MPAP	PAWP					
1	123/36 ( 70)	14	129/92 (105)	1.84	91	2179	56.2
2	180/90 (120)	12	105/65 ( 83)	2.45	94	3167	180.9
3	96/25 ( 45)	8	105/64 ( 84)	2.85	91	691	50.0
4	110/50 ( 67)	5 <sup>#</sup>	121/89 ( 97)	2.94	92	626	28.0
5	147/63 ( 98)	15	120/76 ( 94)	1.76	86	1330	104.7
6*	95/43 ( 55)	11	100/76 ( 86)	2.62	83	1156	92.3
7	130/60 ( 80)	5 <sup>#</sup>	140/70 ( 90)	2.68	94	980	92.3
8	90/60 ( 57)	9	95/70 ( 76)	2.23	91	1103	76.5
9	80/45 ( 58)	4	100/60 ( 73)	2.45	89	880	64.7
10**	60/30 ( 40)	6	120/70 ( 87)	3.10	92	465	38.1
11**	70/25 ( 42)	5	99/69 ( 70)	2.15	94	727	51.5
Mean	*/ * 66.55	8.5	**/ ** 84.70	2.96	90.54	1209	75.92
±SD	±24.72	±3.9	±10.34	±0.44	± 3.45	± 797	±42.31

MPAP= main pulmonary artery pressure PAWP= pulmonary artery wedge pressure Ao= aorta

C.I= cardiac index (L/min/m<sup>2</sup>) O<sub>2</sub> Sat = systemic O<sub>2</sub> saturation (%)

PVR= pulmonary vascular resistance (dyne/sec/cm<sup>-5</sup>) # ; left atrial pressure

\*; scleroderma (confirmed by skin biopsy) \*\*; ANA titer > 1:80

\*/\*; Mean±SD of MPAP: 107.5±35.5/47.9±19.6mmHg \*\*/\*\*; Mean±SD of Ao: 112.2±14.6/72.8±10.0mmHg

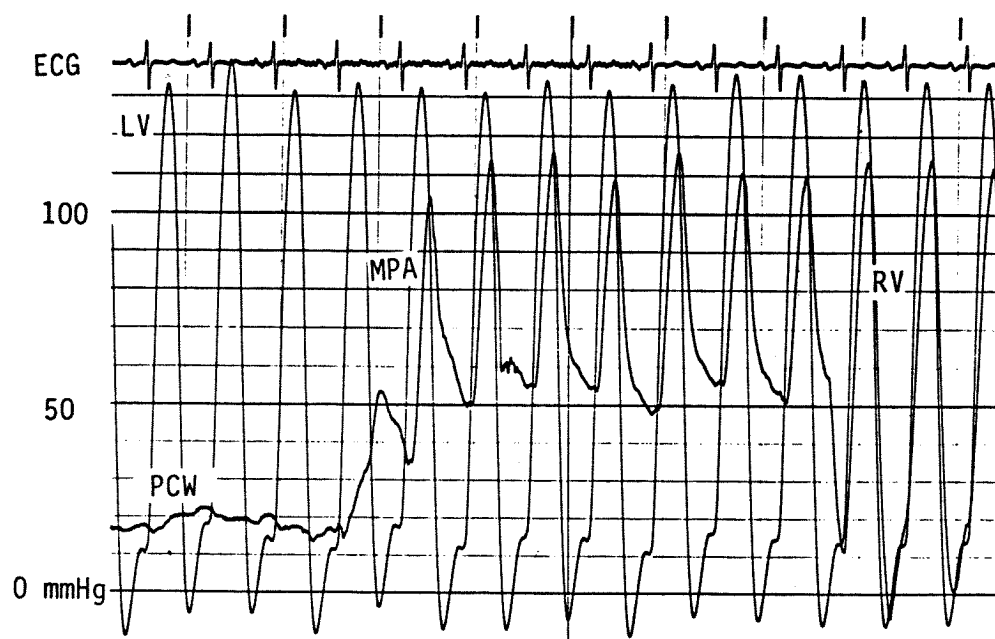


Fig. 4. Tracing of pulmonary wedge and pulmonary artery shows normal pulmonary wedge pressure and markedly elevated pulmonary artery pressure (case 9).

심전도 소견은 11예 전예에서 우심실비대, 9예에서 우측편위, 5예에서 우심방비대, 2예에서 우각차단의 소견을 보였으며 (Table 4) (Fig. 1), 흉부 X-선사진상 전예에서 폐동맥궁 돌출, 7예에서 심비대의 소견을 보였다 (Table 4) (Fig. 2).

심초음파검사는 전예에서 시행하였으며 전예에서 우심실 확장이 있었고 심실간벽 두께와 좌심실후벽 두께의 비가 0.88-1.50으로 전예에서 증가되었다. 폐동맥관의 midsystolic notching 이 6예에서 관찰되었으며, 5례에서 심실간벽 이상운동을 보였다 (Table 5) (Fig. 3).

혈역학적 소견상 폐동맥계압 (Pulmonary wedge pressure)이나 좌심방압 (case 4, 7)은 4-14 (mean;  $8.5 \pm 3.9$ ) mmHg로 정상이었다. 수축기폐동맥압은 60-180 (mean;  $107.5 \pm 35.5$ ) mmHg, 이완기폐동맥압은 25-90 (mean;  $47.9 \pm 19.6$ ) mmHg, 평균폐동맥압은 40-120 (mean;  $66.5 \pm 24.7$ ) mmHg로 현저히 증가되었다. 폐혈관저항도  $465 - 3167$  (mean;  $1209 \pm 797$ ) dyne/sec/cm<sup>-5</sup>로 높았다. 심박출계수는  $1.76 - 3.40$  (mean;  $2.24 \pm 0.43$ ) L/min/m<sup>2</sup> 이었으며, 동맥혈 산소포화량은 83-94 (mean;  $90.54 \pm 3.54$ ) % 이었고, 3예에서 90%이하이었다 (Table 6) (Fig. 4).

## 고 찰

최근 국내에서도 심도자술이 널리 보급됨으로 심질환진단에 많은 진전이 있었다. 그러나 원발성 폐고혈압증의 뚜렷한 원인이나 근본적인 치료는 아직 밝혀지지 않았다. 그동안 거론되었던 원인으로서는 첫째 가설로, 재발되는 occult thromboembolism을 그 원인으로 들 수 있다. 그 근거는 부검<sup>4,8,9)</sup> 소견이나, 산후에 악화<sup>4)</sup> 되는 것들을 정맥색전 또는 양수색전 등이 그 원인임을 암시해 주며, 응고인자의 장애, 비정상적인 혈소판기능 또는 섬유소분해장애<sup>10-15)</sup> 등의 소견으로 혈전증이 그 원인이 될 수 있음을 예측할 수 있다. 둘째로는, 이 질환이 선천적인 기형이나 결손에 의한다는 주장인데 폐동맥의 tunica media의 부족으로

intima의 비후가 초래되어 소폐동맥의 폐쇄가 온다고 설명<sup>16)</sup>하였다. Heath와 Edward<sup>17)</sup> 등은 태아의 폐동맥 구조의 존속으로 systemic-pulmonary collateral vessel의 증가가 그 원인이라고 하였다. 세째로 Smith와 Kroop등을 비롯한 여러 학자들<sup>4,8)</sup>은 이 질환이 교원성 질환의 일종, 혹은 면역 반응등이 이 질환과 연관이 있음을 주장하였는데, 원발성 폐고혈압증에서 Raynaud's 증상등이 호발하거나 혈관염과 연관됨<sup>19-23)</sup>을 주장하였으며 본 예 (case 6)에서도 공피증 환자가 일예 있었으며 또 다른 1예 (case 11)는 전신성 홍반성 낭창 (Systemic lupus erythematosus) 환자이었다. 또한 Stuart 등<sup>24)</sup>은 43예 원발성 폐고혈압증 환자의 ANA 역가를 측정한 결과 40%에서 1:80 이상의 양성율을 보였으며 반면 이차성 폐고혈압증 환자에서는 정상 인구에서와 비슷한 6%의 양성율을 보여 이 질환이 교원성 혈관질환과 연관이 많음을 주장하였다. 본 예에서도 2예 (case 10, 11)에서 ANA 1:80의 양성을 보였다. 네째로 유전적인 요인을 들 수 있는데 Melon과 Braunwakt<sup>25)</sup> 등의 보고에서 한 가족에서 3대에 걸쳐 병발한 보고가 있었고 정등<sup>7)</sup>의 보고에서도 일란성 쌍생아에서 병발한 보고가 있었다. 다섯째로 neurohumoral vasoconstrictor mechanism이 원인으로 지적되고 있는데 Wagenvoort<sup>4)</sup>는 병리학적으로 이를 뒷받침 하였으며, Enson<sup>26)</sup>, Grover 등<sup>27)</sup>은 저산소혈증이 폐동맥압을 증가시킨다는 보고를 하였다. 그러나 Samet와 Berstem<sup>28)</sup>은 아세틸콜린 주입으로 폐혈관 확장을 증명하였으나 3년후 같은 환자에 다시 투여하여 효과가 없음을 보고하였다. 따라서 이 병의 초기에는 폐동맥의 vasomotor tone이 증가하나 병이 진행됨에 따라 fixed anatomical lesion이 병인으로 주장하였다. 최근 Lynne 등<sup>29)</sup>은 원발성 폐고혈압증에서 단위면적당 직경 40U 이하의 폐동맥수가 정상에서 보다 적음을 증명하였는데 이는 병이 진행함에 따라 미세혈관의 교원조직의 증가로 내피 세포의 손상이 초래되어 소동맥저의 폐색이 일어난다고 하였다. 또, 이 폐단위 면적당의 혈관 숫자와 환자의 생존기간과 상

관관계가 있음을 시사하였다. 여섯째로 Aminorex 등의 약제에 의해 유발될 수 있는데<sup>30-32)</sup> 이는 약물에 의한 폐세동맥의 아드레날린성 알파수용체가 직접 자극을 받아 혈관수축이 되거나, 또는 이 약물에 민감하게 반응하는 유전적 요인이 있을 수 있음을 시사하였으나 아직 한국에는 이런 보고가 확인되지 않았다.

원발성 폐고혈압증은 주로 20-40대 사이에서 호발하며 여성이 남성보다 약 4 배 많은 것으로 보고<sup>3)</sup> 되고 있으며 본 고찰에서도 평균연령은 30.4 세이었고 20대에서 40대까지가 9 예를 차지하였으며 성별에는 차이가 없었다.

임상소견은 본 예에서와 같이 호흡곤란, 흉부통증, 심계항진, 부종, 청색증의 졸도의 순이었으며 이는 Steven<sup>8)</sup>, Storstein<sup>37)</sup>이나 Walcott<sup>3)</sup>의 보고와도 비슷하며, 이러한 증상의 원인은 심박출량의 감소에 기인한다. 특히 졸도의 가설로는 첫째로, 우심부전과 이에따른 관상동맥 혈류의 장애, 동 결절 또는 방실 결절로 분포하는 동맥의 병변 등으로 인해 부정맥 유발시 가능하며, 둘째로 동맥혈 산소포화량의 감소, 세째는 vasomotor reflex에 의한 것, 넷째로 심박출량의 감소로 인한 뇌혈류량의 감소 등이 있다<sup>34-35)</sup>. 또한 흉부통증 역시 심박출량의 저하와 우심실로의 관상동맥 혈류 저하로 인한 증상으로 설명된다<sup>36)</sup>. 청색증은 개존난원공으로 인하여 우좌 전류와 심박출량의 감소로 인한 전신혈관의 수축 그리고 폐내에서의 혈관문합으로 설명된다. 이학적 소견은 폐성 제2심음이 항진되고, 좌상흉골연에 수축기 심잡음과 초기 이완기 심잡음이 청진되었으며, 경골요입부 부종, 간비대 및 경정맥 노창등의 우심실부전의 소견을 나타내었는데, 이는 Walcott<sup>3)</sup>나 Storstein<sup>37)</sup> 등의 보고와 유사하였다.

심전도 소견은 우심실비대, 우측편위, 우심방 확장 등과 우각차단이 있었으며, 흉부 X-선 사진상 폐동맥궁의 현저한 돌출이 있으며, 심비대가 동반될 수 있으며, 진행된 경우 말초혈관음영이 감소한다. Anderson 등<sup>39)</sup> 폐동맥의 크기와 생존기간과의 역비례관계가 있음을 보고하였다.

심초음파검사는 이 질환의 진단에 많은 도움을 주며 이차성 폐고혈압증의 감별 진단에 매우 용이하다. 특히 승모판 협착증과의 감별이 대단히 용이하다. Daniel 등<sup>39)</sup>은 원발성 폐고혈압 환자의 승모판 협착증에 의한 이차성 폐고혈압 환자와의 감별 진단에 이 후승모판운동의 정상여부를 강조하였다. 이외에 우심실 직경의 증가, 심실벽의 비후, 수축기 승모판 이탈, 심실간벽 이상운동 등을 관찰할 수 있다. 또 이차적으로 삼첨판과 폐동맥판의 역류를 볼 수 있는데 이는 심방중격 결손증 때 보는 이차적인 변화와 감별해야 한다. 이를 위해 심도자술이 필요하며 최근에는 색 채도플러 등도 진단에 이용된다.

심도자술은 이 질환의 진단에 필수적이나 대부분 환자의 일반 상태가 극히 불량한 경우가 많기 때문에 다른 원인 질환들을 배제한 후 그 원인을 발견 못하였을 때 시행하는 것을 원칙으로 한다. 특히 이 질환에서 심도자술이 위험한 이유는 심도자에 의해 동결절이나 방실결절부위에 손상을 받거나, 심도자에 의해 직접 폐동맥의 혈관운동 수용체가 자극이 되어 미주신경 자극에 대한 반사를 유발시켜 사망할 가능성이 있다<sup>33,40)</sup>. 혈액학적 소견은 폐동맥계압은 정상 또는 약간 감소되어 있으나, 폐동맥압, 폐소동맥저항 등은 현저히 증가되어 있으며, 우심실압의 증가로 인한 이차적 변화로 난원공이 재개되기도 한다. Storstein<sup>37)</sup> 이나 Walcott<sup>3)</sup>의 보고에서도 폐동맥계압은 정상인 반면 수축기 폐동맥압과 이완기 폐동맥압이 높고 폐소동맥 저항도 현저히 증가함을 보고하였다. 또한 동맥혈 산소포화량 측정에서도 Storstein<sup>37)</sup> 은 77-95%를 보고하였고 본 예에서도 83-94%이었다. 관찰의 심도자술 소견이나 동맥혈 산소 분압도 이들의 보고와 일치하였다.

치료로는 안정요법, 산소흡입, 저염식등의 보존적인 치료와 심부전증에 대한 digitalis와 이뇨제 투여 등의 대증요법이 필요하다. 과거에는 이 질환이 지속적인 폐세동맥의 혈전증이 그 한 원인이라는 점에서 Storstein<sup>37)</sup>, Brodsky<sup>41)</sup>, Wagenvoort 등<sup>4)</sup>에 의해 heparin 등의 항응고요법과 정맥

결찰술등이 거론되었으나 Nadas<sup>42)</sup>, Walcott<sup>3)</sup> 등은 항응고제가 이 질환의 초기 변화가 intimal hyperplasia 보다는 muscular hypertrophy가 주된 변화이므로 혈관확장제의 투여가 시도되고 있다. 약제로는 hydralazine<sup>43-45)</sup>, phentolamine<sup>46)</sup>, isoproterenol<sup>47,48)</sup>, diazoxide<sup>49-61)</sup>, nifedipine<sup>52-57)</sup>, prostacycline<sup>58)</sup> 등이 보고되었다. 특히 칼슘 차단제의 소개 이후 Wise<sup>56)</sup>, Feyter 등<sup>57)</sup>은 원발성 폐고혈압증 환자에게 각각 4개월, 6개월동안 nifedipine을 투여하여 임상증상의 호전과 혈액학적 소견의 호전이 있었음을 관찰하였고, Melot<sup>52)</sup>, Olivari<sup>53)</sup>, Rubin 등<sup>54)</sup>도 비슷한 보고를 하였으나 장기적 치료 성적에 대한 결과는 아직 미흡한 편이다. 또한 병의 진행에 따라 혈관 폐색에 의한 혈관확장제의 작용의 한계점등이 치료의 난제가 되고 있다. John 등<sup>59)</sup>은 단기 작용 혈관 확장제로 폐혈관 저항이 30% 이상 감소하는 환자에서만 장기적으로 혈관확장제의 시도를 권하였으며, 이것도 단지 심-폐이식술을 받을 때 까지 시간을 얻기위한 것임을 주장하였다.

예후는 이 질환이 진행되어 결국은 사망하는 것으로 되어있고 진단 후 평균 생존 기간은 Steven<sup>8)</sup>과 Wood<sup>1)</sup>은 각각 2.5년과 3.2년으로 보고하였다. 또한 임신은 이 질환을 더욱 빨리 악화시키기 때문에 금기로 되어있으나 그 기전은 확실히 밝혀지지 않았고, 정상 임신 여성에서는 폐혈관저항이 비임신여성보다도 감소되었으나<sup>60)</sup> 사춘기 이후 여성에서 호발하는 점 등으로 호르몬효과나 임신 자체가 병의 악화 요인으로 지적된다<sup>61)</sup>. 정 등<sup>2)</sup>이 보고한 일란성 쌍생아 중의 1예가 본원에서 추적 검사 중 임신 후 객혈로 사망하였으며 본 대상환자 중 2예(case 8, 11)도 임신 후 증상의 악화로 입원하였다.

## 결 론

저자들은 1979년 1월부터 1987년 3월까지 만 8년 3개월 동안 연세대학교 부속 세브란스 병원에 입원하여 원발성 폐고혈압증으로 진단받은 11

예 환자를 대상으로 임상적 소견 및 검사 소견을 분석하여 다음과같은 결과를 얻었다.

1) 원발성 폐고혈압 환자 11예중 남자 5예, 여자 6예로 남녀비는 1:1.2이었고 연령은 16세에서 52세로 평균 연령은 30.4세이었다.

2) 한예는 공피증, 1예는 전신성 홍반성 낭창 환자이었고, 후자를 포함한 2예에서 ANA 역가가 1:80 이상이었다.

3) 임상적 특징으로 전 예에서 호흡곤란, 흉부 통증 54.5%, 심계항진 45.5%, 청색증과 체위성 호흡곤란이 각각 27.3%, 졸도 18.2%의 순이었다.

4) 이학적 소견은 전 예에서 폐성 제2심음의 항진, 방출성 수축기 심잡음 72.7%, 이완기 심잡음 45.5%, 경골부 요입부종 36.45%, 간비대와 경정맥 노창이 각각 27.3%, 졸도 18.2%의 순이었다.

5) 심전도 상에서는 우심실 비대, 우측편위, 우심방 비대, 우각 차단 소견이 있었고, 흉부 X-선 사진 상 폐동맥궁 돌출, 및 심비대가 있었다.

6) 심초음파 검사상 전 예에서 우심실 비대가 있었고, 심실간벽 두께와 좌심실 후벽 두께의 비가 0.88-1.50으로 심실간벽의 비후가 있었다. mid-systolic notching 이 6예에서, 심실간벽 이상 운동이 5예에서 관찰되었다.

7) 혈액학적 소견상 폐동맥 계압이나 좌심방압(case 4, 7)은 4-14(mean;  $8.5 \pm 3.9$ ) mmHg로 정상 이었고, 수축기 폐동맥압은 60-180(mean;  $107.5 \pm 35.5$ ) mmHg, 이완기 폐동맥압은 25-90(mean;  $47.9 \pm 19.6$ ) mmHg, 평균 폐동맥압은 40-120(mean;  $66.5 \pm 24.7$ ) mmHg으로 현저히 증가되었으며 폐혈관 저항도 465-3167(mean;  $1209 \pm 797$ ) dyne/sec/cm<sup>-5</sup>으로 증가되었다. 산소포화량은 3예에서 90% 이하이었다.

## REFERENCES

- 1) Wood P: *Primary pulmonary hypertension. Brit Med J* 2:693, 1950
- 2) Dresdale DT, Schultz M, Michom RJ: *Primary pulmonary hypertension. I Clinical and hemodynamic study. Am J Med* 11:686-



- 705 1951
- 3) Walcott G, Burchell HB and Brown: *Primary pulmonary hypertension. Amer J Med* 49: 70, 1970
  - 4) Wagenvoort CA and Wagenvoort N: *Primary pulmonary hypertension. A pathological study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. Circulation* 42: 1163, 1970
  - 5) 이정균 · 이정호 · 하창우 · 문병욱 : 특발성 폐동맥고혈압증의 1예. 대한내과학회잡지 10:63 1967
  - 6) 고운희 · 양연재 · 차홍도 · 서정삼 : 원발성 폐고혈압증 2예. 대한내과학회잡지 11: 605, 1968
  - 7) 정남식 · 이우형 · 김성순 · 이웅구 · 차홍도: 원발성 폐고혈압증 10예에 대한 임상 및 혈액학적 고찰. 대한내과학회잡지 23: 486, 1978
  - 8) Rosenberg SA: *A study of the etiological basis of primary pulmonary hypertension. Am Heart J* 68: 484, 1964
  - 9) Trell E and lindstrom C: *Primay and chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Acta Med Scand* 534(Suppl):. 1, 1972
  - 10) Inglesby TV, Singer JW and Gordon DS: *Abnormal fibrinolysis in familial pulmonary hypertension. Am J Med* 55:5, 1973
  - 11) Anderson EG, Simon and Reid L: *Primary and thrombo-embolic pulmonary hypertension: a quantitative pathological study. J Pathol* 110: 273, 1973
  - 12) Trell E: *Primary and chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Angiology* 23:558, 1972
  - 13) Stuard ID, Heusindveld RS and Moss AJ: *Microangiopathic hemolytic anemia and thrombocytopenia in primay pulmonary hypertension. N Engl J Med* 287: 869, 1972
  - 14) Franz RC, Ziady F, Coetzee W JC and Hugo N: *A possible causal relationship between defective fibrinolysis and pulmonary hypertension. S Afr Med J* 55:170, 1979
  - 15) Tubbs RR, Levin RD, Shirey EK and Hoffman GC: *Fibrinolysis in familial pulmonary hypertension. Am J Clin Pathol* 71: 384, 1979
  - 16) Evans W, Short DS and Bedford DE: *Solitary pulmonary hypertension. Br Heart J* 19:93, 1957
  - 17) Heath D and Edwards JE: *Configulation of elastic tissue of pulmonary trunk in idiopathic pulmonary hypertension. Circulation* 21:59, 1960
  - 18) Smith WM and Kroop IG: *Rayaud's disease in primary pulmonary hypertension. JAA* 165:1245, 1957
  - 19) Naeye RL: *Primary pulmonary hypertension with coexisting portal hypertension. A retrospective study of six cases. Circulation* 22:376, 1960
  - 20) Segel N, Kay JM, Bayley TJ and Paton A: *Pulmonary hypertension with hepatic cirrhosis. Br Heart J* 30:575, 1968
  - 21) Lal S and Fletcher E: *Pulmonary hypertension and portal venous system thrombosis. Br Heart J* 30:575, 1968
  - 22) Senior RM, Britton RC, Turino GM, Wood JA, Langer GA and Fishman AP: *Pulmonary hypertension associated with cirrhosis of the liver and with portacaval shunts. Circulation* 37:88, 1980
  - 23) Chun PKC, San Antonio RP and Davia JE: *Laennec's cirrhosis and primary pulmonary hypertension. Am Heart J* 99:779, 1980
  - 24) Stuart R Bertron MG: *Antinuclear antibodies in primary pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiology* 3: 1307-1311, 1986
  - 25) Braunwald E and Melon KL: *Familioial pulmonary hypertension. N Engl J Med* 269: 770, 1968
  - 26) Enson Y, Giuntini C, Lewis TQ, Ferrer I and Harvey RM: *The influence of hydrogen ion concentration and hypoxia on the pulmonary circulation. J Clin Invest* 42: 1201, 1963
  - 27) Grover RF, Vogel JHK, Voigt GC and Blount SG: *Reversal of high altitude pulmo-*

- nary hypertension. *Amer J Cardiol* 18:928, 1966
- 28) Samet P and Bernstein WH: *Loss of reactivity of the pulmonary vascular bed in primary pulmonary hypertension. Am Heart J* 66:197, 1953
  - 29) Lynne MR: *structure and function in pulmonary hyperetension. New Perceptions. Chest* 89:279, 1986
  - 30) Rosnow, EC: *The spectrum of drug-induced pulmonary disease. Ann Intern Med* 77: 977, 1972
  - 31) An epidemic of pulmonary hypertension: *Incet.* 252, July, 1971
  - 32) Malmpuist J, Trell E and Torp A: *A case of drug induced pulmonary hypertension. Acta Med. Scand* 188:265, 1970
  - 33) James TN: *On the cause of syncope and sudden death in primary pulmonary hypertension. Ann Intern Med* 56:252, 1962
  - 34) Howarth S and Lowe JB: *The mechanism of effort syncope in primary pulmonary hypertension and cyanotic congenital heart disease. Brit heart J* 15: 47, 1953
  - 35) Dressler W: *Effort syncope as an early manifestation of primary pulmonary hypertension. Amer J Med Scien* 223:131, 1952 (cited from 6)
  - 36) Boss RS: *Right ventricular hypertension as a cause of precordial pain. Am Hear J* 61:134, 1961
  - 37) Storstein O, Efskind L, Muller C, Rokseth R and Sander S: *Primary pulmonary hypertension with emphasis on its etiology and treatment. Acta Med Scand* 179:197, 1966
  - 38) Anderson G, Reid, L and Simon G: *The radiographic appearances in primary and in thromboembolic pulmonary hypertension. Clin Radiol* 24:113, 1973
  - 39) Goodman DJ, Harrison DC and Popp RL: *Echocardiographic feature of primary pulmonary hypertension. Am Cardiol* 33: 438, 1974
  - 40) Shaffer HB, Blain JM and Ceballos R: *Essential pulmonary hypertention: A report of clinical physiological studies in three patients, with death following catheterization of the heart. Ann Intern Med* 55:505, 1956
  - 41) Brodsky I, Meyer AN, Kahn SB et al: *Laboratory diagnosis of disseminated intravascular coagulation. Am J Clin Patjol* 50:211, 1968
  - 42) Nadas AS and Fyler DC: *Pediatric cardiology. 3rd Ed, WB Saunders Co* 1972
  - 43) Rubin LJ and Peter RH: *Oral hydralazine therapy for primary pulmonary hypertension. N Engl J Med* 302:69, 1980
  - 44) Lupi-Herrera E, Sandoval J, Seoane M and Bialostozky D: *The role of hydraiazine therapy for pulmonary arterial hypertension of unknown cause. Circulation* 65:645, 1982
  - 45) Fishman AP: *Primary pulmonary hypertension: More light or more tunnel? Ann Intern Med* 94:815, 1981
  - 46) Ruskin JN, and Hutter AM: *Primary pulmonary hypertension treated with oral phenolamine. Ann. Intern. Med.* 90:772, 1979
  - 47) Shettigar JN and Hultgren HN, Spector M, Martin R and Davies DH: *Primary pulmonary hypertension: favorable effect of isoproterenol. N Engl J Med* 295:1414, 1978
  - 48) Daoud FS, Reeves, JT, and Kelly DB: *Isoproterenol as a potential pulmonary vasodilator in primary pulmonary hypertension. Am J Cardiol* 42:817, 1978
  - 49) Wang SWS, Pohl JEF, Rowlands DJ and Wade BG: *Diazoxide in the treatment of primary pulmonary hypertension. Br Heart J* 40:572, 1978
  - 50) Klinke WP And Gilbert JAL: *Diazoxide in primary pulmonary hypertension. N Engl J Med* 203:91, 1980
  - 51) Buch J and Wennevold A: *Hazards of diazoxide in pulmonary hypertension Br Heart J* 46:401, 1981
  - 52) Melot C, Naeije R, Mols P, Vandenbossche JL and Denolin H: *Effects of nifedipine on*

- ventilation/perfusion matching in primary pulmonary hypertension. Chest 83:203, 1983*
- 53) Olivari MT, Cohn JN, Carlye P and Levine TB: *Beneficial hemodynamic and exercise response to nifedipine in primary pulmonary hypertension J Am Coll Cardiol 1:735, 1983*
  - 54) Rugin LJ Nicod P, Hillis LD and Firth BG: *Hemodynamic effects of nifedipine in primary pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 1:735, 1983*
  - 55) Packer M, Medina N and Yushak M: *Adverse hemodynamic and clinical effects of nifedipine in patients with primary pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 1:270, 1983*
  - 56) Wise JR Jr: *Nifedipine in the treatment of primary pulmonary hypertension. Am Heart J 105:693, 1983*
  - 57) DeFeyter PJ Kerckamp HJJ and deJong JP: *Sustained beneficial effect of nifedipine in primary pulmonary hypertension. Am Heart J 105:333, 1983*
  - 58) Lock JE, Olley PM, Coceani PM, Swyer PR and Rowe RD: *Use of prostacyclin in persistent fetal circulation. Lancet 1:1343, 1979*
  - 59) John T Reeves Bertron M Groves and Darta Turkevich: *The case for treatment of selected patients with primary pulmonary hypertension. Am Rev Respir Dis 134: 342-346, 1986*
  - 60) Werko L: *Pregnancy and heart disease. Acta obstet Gynecol Scand 33: 162, 1954*
  - 61) Voelkel NF, Reeve JT: *Primary pulmonary hypertension. In Moser KM, ed Pulmonary vascular diseases. New York: Marcel Dekker, Inc p573, 1979*
-