

- 재출판 -

## 산후 폐동맥 고혈압으로 인한 급사

박원영<sup>1</sup> · 조갑래<sup>2</sup> · 허기영<sup>2</sup>

<sup>1</sup>부산대학교병원 병리과

<sup>2</sup>부산대학교 의학전문대학원  
법의학교실

접 수 : 2014년 8월 5일

수 정 : 2014년 8월 18일

게재승인 : 2014년 8월 25일

“이 논문은 [Park WY, Jo GR, Huh GY. Postpartum sudden death from pulmonary artery hypertension. Journal of Pusan National University Hospital 2011;30:611-6.]에 처음 보고된 연구에 기초한 것이다.”

책임저자 : 허기영

(626-870) 경상남도 양산시 물금읍 범어리, 부산대학교 의학전문대학원 법의학교실

전화 : +82-51-510-8058

FAX : +82-51-510-8143

E-mail : gyhuh@pusan.ac.kr

- republication -

## Sudden Postpartum Death from Pulmonary Arterial Hypertension

Won Young Park<sup>1</sup>, Gam Rae Jo<sup>2</sup>, Gi Yeong Huh<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Pathology, Pusan National University Hospital, Busan, Korea

<sup>2</sup>Department of Forensic Medicine, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea

We present here a brief literature review and a case study of postpartum pulmonary arterial hypertension, a rare and progressive disease with a high maternal mortality rate. The patient, a 32-year-old woman, presented with dyspnea and shivering immediately following an uncomplicated vaginal delivery. The patient had no remarkable individual or familial history. She died 4 hours after her delivery, and an autopsy revealed atherosclerosis of the main pulmonary arteries and characteristic plexiform lesions on the lung. The remaining organs showed no remarkable pathology. We reported pulmonary arterial hypertension associated with pregnancy as the cause of death.

**Key Words :** Pulmonary artery hypertension, Postpartum, Sudden death

## 서 론

폐고혈압(pulmonary hypertension)은 휴식 상태에서 평균 폐동맥압(mean pulmonary arterial pressure)이 25 mmHg 이상일 경우로 정의되며, 호흡곤란과 함께 폐동맥압의 상승과 우심실 기능부전을 특징으로 하는 여러 질환을 총칭한다.<sup>1)</sup> 폐고혈압을 유발하는 원인 중 하나인 폐동맥 고혈압(pulmonary artery hypertension)은 유병률은 낮지만, 발병 연령이 낮고 치료하지 않을 경우 사망률이 높은 질환으로 병리기전과 치료 방법 등에 대해 관심이 증대되고 있는 질환이다. 폐고혈압의 마지막 결과는 원인에 관계없이 우심부전과 사망을 초래할 수 있기 때문에 임상적사는 진단을 놓치지 않도록 주의를 해야 하

지만, 법의병리의사는 급사의 사인을 규명할 때 폐고혈압의 가능성을 항상 인지해야 하며, 특히 알려진 원인인자가 존재할 때는 부검을 통해 특징적인 육안 및 현미경적 특징을 찾으려 노력해야 한다. 특히 임신과 연관되어 급사하는 경우 그 원인으로 기존의 잘 알려진 원인인 폐동맥 색전증, 양수 색전증, 특발성 산후 자궁 출혈 뿐만 아니라 폐동맥 고혈압의 가능성을 인지해야 부검을 통해 정확한 사후 진단을 할 수 있다.

32세 초산부가 산전에 임상적으로 진단되지 않은 상태에서 산후 폐동맥 고혈압으로 급사한 증례를 문헌고찰과 함께 부검 소견을 보고하고자 한다.

## 증례 보고

### 사건개요

변사자는 32세 초산부로서 임신 38주 3일째 산통을 느껴 중합병원 산부인과로 내원하였다. 산전 검사에서 특기할 소견은 없었으나 내원 1~2주 전부터 입술과 손가락에 푸른색의 색조 변화가 있었다고 한다. 내원 시 검사한 심전도 검사상 굴빠른 맥(sinus tachycardia)을 보였으나 흉부방사선사진에서는 특이 사항이 없었다. 입원 다음날 오전 2,340 g의 여아를 정상적으로 자연 분만하였다. 분만 1시간 30분 후 떨림과 호흡곤란이 발생하여 검사한 결과 체온은 증가하고 산소포화도가 감소하여 산소 공급을 시작하였다. 분만 2시간 후 질 출혈을 보여 수혈을 하였지만, 혈압이 80/40 mmHg로 떨어져 대학병원으로 전원하였으나, 분만 4시간 후에 사망하였다. 가족들은 의사의 의료과오가 있다고 주장하면서 경찰에 신고하였고 경찰은 사망원인 규명을 위해 부검을 의뢰하였다.

### 부검소견

외표 검사상 가슴 중앙의 심폐소생술 흔과 오른쪽 쇄골, 양쪽 측경부와 양쪽 서혜부의 주사침 흔 외에 특기할 소견이 없었다. 외음부 검사상 질벽 4시 방향에 봉합된 외음부절개흔을 보였다.

내부 장기 검사상 흉복강에서 소량의 혈성 누출액을 보였으며, 심장에서 혈액과 누출액이 섞인 것으로 보이는 다량의 심낭액을 보였다. 심장의 무게는 322 g으로, 상, 하대정맥과 우심방 내강 표면에 넓은 범위의 출혈을 보였다. 관상동맥에서 특기할 소견은 없었다. 심장의 육안 검사상 우심실 벽의 두께는

최대 0.7 cm로 우심실 비후의 소견을 보였고, 심실중격과 좌심실 벽의 두께는 각각 최대 1.2 cm, 1.2 cm로 정상 범위에 있었다. 왼쪽 폐는 570 g, 오른쪽 폐는 474 g이었으며, 양쪽 폐동맥 내강에 죽상판을 보였다. 자궁 내막은 출혈상이나 잔류물은 없었으며, 자궁체부와 경부에 열창이나 파열은 보지 못하였다. 기타 복부 장기에서 특기할 소견은 없었다. 뇌는 빈혈상을 보는 것 외에 특기할 소견을 보지 못하였다.

폐동맥의 현미경 검사상 근육형 동맥에서 죽상판을 보였으며, 내막과 중막의 비후를 보였다(Fig. 1). 폐 세동맥에서 내강의 협착과 얼기(plexiform) 병변을 보였다(Fig. 2). 폐동맥 내강에 혈전은 관찰되지 않았다. 기타 장기에서 특기할 현미경적 소견은 없었다.

심장 혈액과 위 내용물을 대상으로 한 약독물 검사상 특기할 중독의 소견은 없었다.

부검과 현미경 소견상 폐동맥에서 죽상 변화와 얼기 병변을 보는 등 폐동맥 고혈압에 합당한 조직학적 변화를 보였으며, 생전 병력이나 검사소견에서 폐고혈압을 유발할 수 있는 다른 기저 질환이나 조건을 찾을 수 없어 사망원인을 특발성으로 발생한 폐동맥 고혈압으로 판단하였다.

## 고 찰

폐고혈압은 폐심장증(cor pulmonale)과 사망에 이를 수 있는 진행성 질환이다. 많은 환자가 점차 악화되는 호흡곤란, 실신 및 울혈성 심부전 증상을 경험하며, 소수에서는 급사하기도 한다. 폐고혈압은 원인과 치료 선택에 기초하여 분류하고 있다. 2008년 제정된 분류법에 의하면 6개의 군으로 크게 나누고 있는데, 제1군: 폐동맥고혈압, 제1' 군: 폐정맥폐쇄병 및 폐

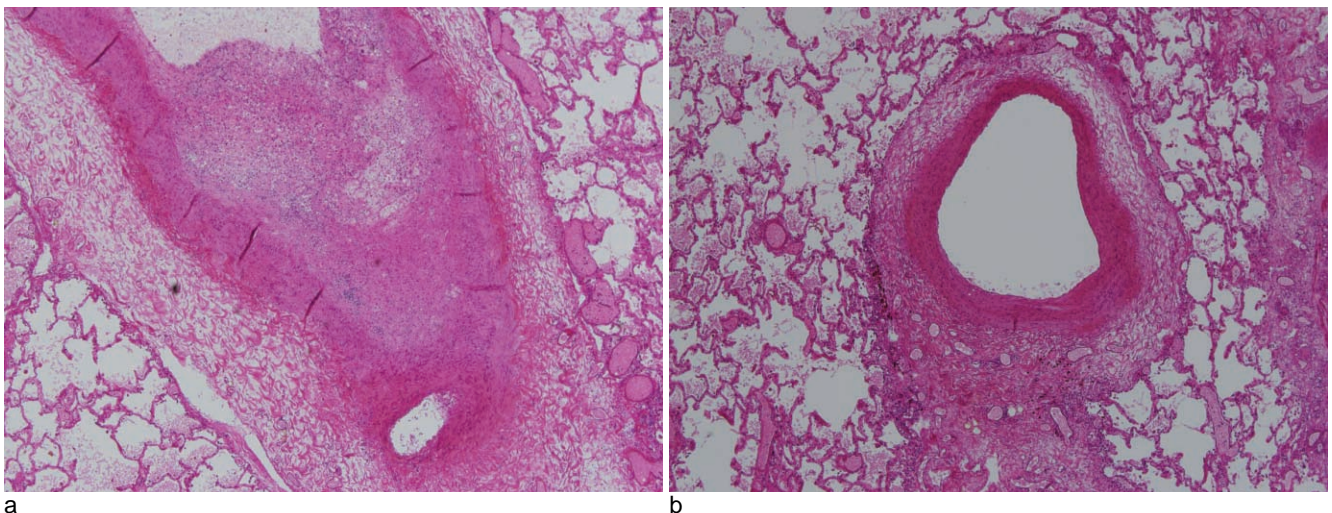


Fig. 1. The pulmonary muscular artery shows intimal thickening and atheromatous plaque (a) and hypertrophy of the media (b) (a and b, H & E,  $\times 100$ ).



모세혈관혈관증, 제2군: 좌심질환에 기인한 폐고혈압, 제3군: 폐질환이나 저산소증에 기인한 폐고혈압, 제4군: 만성적인 폐혈전색전증에 의한 폐고혈압, 제5군: 불명확한 여러 기전에 의한 폐고혈압으로 분류하고 있다. 제1군인 폐동맥고혈압에는 특발성 폐동맥고혈압, 유전성 폐동맥고혈압과 선천성 심질환, 결체조직질환, 인체면역바이러스, 문맥 고혈압, 약과 독소, 헤모글로빈병, 폐정맥 혹은 모세혈관이상을 동반한 폐동맥고혈압을 포함하고 있다.<sup>2)</sup>

특발성 폐동맥 고혈압은 매우 드문 질환으로 성별 빈도는 1.7:1로 여성에 호발한다. 진단 당시의 나이는 평균 37세이며, 가장 최근에 이루어진 역학조사에서 유병률은 100만 명당 6명으로 조사되었다.

폐고혈압의 모든 유형은 공통적인 병리학적 특징을 가진다.<sup>3)</sup> 이러한 특징에는 탄력형 동맥의 확장과 내막 죽상판, 근육형, 탄력형 폐동맥의 중막 비대를 포함한다. 폐고혈압의 원인에 따라 다양한 정도의 파리 폐동맥의 협착과 복합 병변이 존재한다. 협착 병변은 중막 비대, 내막과 외막의 비후를 보이며, 복합 병변은 얼기(plexiform) 병변, 확장(dilation) 병변과 동맥염을 포함한다. 특히 특징적인 얼기 병변은 민무늬근육세포, 근섬유 모세포, 결체조직에 의해 덮인 모세혈관의 내강 내 증식으로 이루어진다.

본 증례와 같이 폐동맥 고혈압 환자에 임신이 미치는 영향에 대한 문헌을 보면 임신 중에는 많은 모성 생리학적 변화가 일어나는데 혈액량, 심장 박출량, 폐와 전신 혈관 저항과 응고 기전이 폐동맥 고혈압 환자와 관련이 있다고 알려져 있다.<sup>4)</sup> 모성 혈액량은 임신 28주와 34주 사이에 증가하여 분만 시 정점이 되며, 임신 말기에 비 임신상태와 비교하여 30~50% 이상 증가한다. 심장 박출량은 전신 혈관 확장과 자궁 내 태반 순환의

저항성 감소로 50% 까지 증가한다. 또 다른 중요한 변화는 임신 중 지혈 기전에도 나타나는 데 과응고성이 산후에 보인다. 그 기전은 활성화 protein C에 대한 상대적인 저항, 감소된 혈청 protein S, 그리고 증가된 응고 인자 I, II, V, VII, VIII, X, XII에 기인한다. 혈액의 과응고성은 혈전이 형성되거나 이미 비정상적인 폐순환에 색전이 생기면 특히 해로운 결과를 초래한다.<sup>4)</sup> 이러한 임신 중 혈액 순환과 혈액학적 변화로 인해 특발성 폐동맥 고혈압을 가진 임신부에서 평균 생존기간은 진단 후 2.8년으로 보고하고 있다.<sup>4)</sup>

우리나라에서 폐고혈압에 대한 임상과 부검 증례를 보면, 1996년 처음으로 Kwak 등<sup>5)</sup>은 특발성 폐고혈압으로 인한 우측 심부전으로 사망한 사례를 부검을 통해 보고하였으며, Kim 등<sup>6)</sup>은 특발성 폐동맥 고혈압으로 사망한 24세 여자 환자를 대상으로 부검을 실시하여 폐 조직 변화에 대한 자세한 기술을 하였다. 그러나 임신과 연관된 폐고혈압 증례들은 산발적으로 보고되고 있는 실정이다.<sup>7,8)</sup> 임신과 연관된 폐동맥 고혈압으로 사망한 사례는 매우 드문데 Shin 등<sup>9)</sup>은 임신 26주째 호흡곤란이 발생하면서 사망한 1예를 보고 하였으나 부검을 실시하지 않아 상세한 형태학적 소견을 본 증례와 비교하기는 어려웠다.

특발성 폐동맥 고혈압은 모든 연령층에서 급사의 원인으로 알려져 있다. 폐동맥 고혈압은 생전에 진단이 어려운 경우가 있기 때문에 법의병리의사들은 급사의 원인으로서는 폐동맥 고혈압의 가능성을 항상 인지해야 하며 연관된 조건과 병리학적 특징을 아는 것이 중요하다.<sup>10)</sup> 특발성 폐동맥 고혈압 증례를 부검할 때 맨 처음 눈에 띄는 소견은 우심실 비대와 확장이다. 또한, 폐 조직학적 검사가 확진하는 데 필수적이기 때문에 부검 시 폐 조직을 적절히 채취하지 않으면 진단을 놓치는 경우가 있다. 폐동맥 고혈압의 특징적인 병변은 폐 전체에 걸쳐 불규

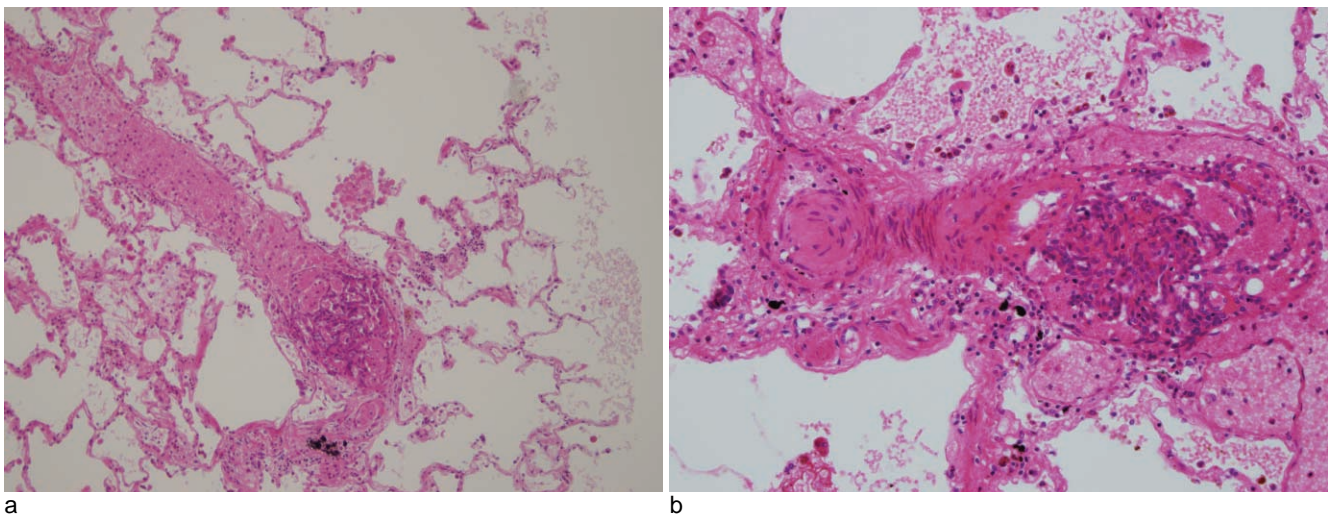


Fig. 2. The pulmonary arteriole shows mixed dilated and plexiform lesion (a) and medium power of plexiform lesion (b) (a: H & E, ×100, b: H & E, ×200).

척하게 분포되어 있기 때문에, 조직 채취는 다수의 혈관을 얻을 수 있도록 양쪽 폐의 각 엽에서 채취한 조직 절편을 검사할 필요가 있다.

### 참 고 문 헌

1. Badesch DB, Champion HC, Sanchez MA, et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54(1 Suppl):S55-6.
2. Jung HO. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Korean J Med* 2010;78:1-4.
3. Husain AN. The lung. in: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, et al, ed. *Robbins and Cotran Pathologic basis of disease*. 8th ed. Philadelphia: Saunders; 2010:707-9.
4. Madden BP. Pulmonary hypertension and pregnancy. *Int J Obstet Anesth* 2009;18:156-64.
5. Kwak JS, Lee SH, Lee SC, et al. Death by right heart failure due to primary pulmonary hypertension. *Korean J Leg Med* 1996;20:100-2.
6. Kim HK, Park SS, Seo JW, et al. An autopsied case of primary pulmonary hypertension. *Korean Circ J* 1998;28:1414-9.
7. Lee JH, Chung DY, Baik EJ, et al. A case of pregnancy combined with primary pulmonary hypertension. *Korean J Obstet Gynecol* 2000;43:1688-91.
8. Jung SH, Cho YK, Lee HY, et al. A case of primary pulmonary hypertension diagnosed in puerperium. *J Korean Soc Echocardiogr* 2003;11:46-51.
9. Shin SJ, Kang HO, Lee DH, et al. A case of pregnancy combined with maternal primary pulmonary hypertension. *Korean J Obstet Gynecol* 2005;48:457-61.
10. Srigley JA, Pollanen MS. Sudden death with clinically undiagnosed pulmonary hypertension. *J Clin Forensic Med* 2005;12:264-7.