

종교상의 이유로 수혈을 거부하여 사망한 메틸 말로닌산 혈증 환자 2례

충남대학교병원 소아청소년과¹, 충남대학교 의과대학 소아과학교실², 김숙자소아청소년병원³

장하원¹ · 이용욱¹ · 장미영^{1,2} · 길홍량^{1,2} · 김숙자^{1,3}

Two Cases of Methylmalonic Acidemia where Refusal to Blood Transfusion Led to Death

Ha Won Jang¹, Yong Wook Lee¹, Meayoung Chang^{1,2}, Hong Ryang Kil^{1,2}, Sook Za Kim^{1,3}

Department of Pediatrics, Chungnam National University Hospital¹, College of Medicine²,
Chungnam National University, Daejeon, Korea
Kim Sook Za Children's Hospital³, Cheongju, Korea

Jehovah's Witnesses do not accept blood transfusions, because of their particular interpretation of the Old and New Testaments. When people with such religious convictions are in need of medical care, their faith and belief may become an obstacle for proper treatment, and pose legal, ethical, and medical challenges for the health care providers. We report two inherited metabolic disorder cases in South Korea where the infants died whilst under medical care because of parental refusal of blood transfusions for religious reasons. Case 1 had methylmalonic acidemia, Down syndrome and associated congenital cardiac anomalies requiring surgery. Case 2 had anemia and methylmalonic acidemia requiring dialysis to treat hyperammonemia and metabolic acidosis. For effective medical management, they needed life-saving blood transfusions. As a part of alternative treatment, Erythropoietin was administered in both cases. As a result, two babies died from their extremely low hemoglobin and hematocrit. The hemoglobin concentrations below 2.7 g/dL without cardiac problem and 5.4 g/dL with cardiac anomaly complicated by pulmonary hypertension are considered life-threatening hemoglobin threshold. The medical professional must respect and accommodate religious beliefs of the patients who can make informed decisions. However, when parents or legal guardians oppose medical treatment of their babies and incompetent care receivers on cultural and religious grounds, the duty to assist and save persons exposed to serious danger, particularly life-threatening events must come first.

Key words: Blood Transfusion, Methylmalonic acidemia, Jehovah's Witnesses, Anemia

서론

체내에 혈액이 부족해지면 생명에 위협을 끼치기 때문에 수혈을 실시한다. 그러나 '여호와의 증인' 신자들은 종교상의 이유로 수혈을 거부한다. 미국에서 최초로

여호와의 증인에 대한 역사적인 기록은 1870년 펜실베이니아에서 기록이 되었다¹⁾. 수혈을 거부하다 숨지는 사례가 발생하자 수혈거부에 대한 비판이 많이 생기기 시작했다²⁾. 국내사례로 응급수술이 필요한 선천성 심장병을 가지고 태어난 아기가 부모들의 수술거부로 아기가 2개월만에 사망하게 되었다³⁾. 특히 의사표현 능력이 없는 어린 환자들의 치료 결정은 부모 혹은 보호자에 의해 결정하게 된다. 의료진도 수혈을 피하기 위해 여

책임저자: 김숙자, 대전광역시 중구 문화로 282
충남대학교병원 소아청소년과
Tel: 043)216-8280, Fax: 043)215-8288
E-mail: kimgenee@naver.com

러 방면으로 최선을 다해 대체 치료를 하지만 한계가 있으며 수혈을 받지 못해 환자가 사망한 사례⁴⁾에서 의사도 법적 책임으로부터 자유로울 수 없다. 이러한 사례가 많아질수록 진료하는 의사는 종교적 이유로 수혈을 거부하는 환자 및 보호자에 대한 윤리적, 법적 이해와 함께 적절한 관리 및 대처방법을 준비해야한다⁵⁾.

국외사례로 미국 소아과 학회(American Academy of Paediatrics)에서는 보건 의료 종사자가 환자의 개인적, 영적 또는 사회적 종교의 중요성에 대해서 인식하고 존중하며 종교적 관행에 대한 갈등이 발생할 때 불필요한 마찰을 피하기를 권고하고 있다^{1,6,7)}.

저자들은 수혈이 필요했지만 보호자들의 종교적인 이유로 수혈을 동반한 치료를 받지 못해 사망한 두 명의 선천성 유기산 대사질환인 ‘메틸 말로닌산 혈증’ 환아들을 경험하였기에 보고한다.

증 례

1. 증례 1

산전검사에서 다운증후군 고위험군으로 진단되었던 한국인 여아가 신생아스크리닝검사서 유기산 대사 이상이 의심되어 내원하였다. 특이 병력 없는 건강한 산모에서 재태연령 38주 1일에 질식 자연분만으로 출생하였으며 첫째 아기였고 출생 시 체중은 2,700 g이었다. 출생 시 합병증은 없었으며 수유 능력도 정상이었다. 진찰 소견상 근긴장도가 저하되어 있었으며 다운증후군의 특징적 얼굴 모습인 머리가 작고 둥글며 납작한 얼굴에 코가 낮고 양쪽 눈꼬리가 올라가 있으며, 양 눈 사이가 멀어 보이고 귀가 작고 몽고주름, 안검열, 큰 혀, 시미안선, 앞쪽 흉곽과 늑간 함몰 등의 모습이 관찰되었고, 3도의 수축기 심잡음이 청취 되었으나 청색증은 없었다. 염색체 검사 상 47, XX, +21로 확인되었으며 심초음파 검사상 심방 중격결손, 심실 중격결손, 폐동맥 고혈압이 진단되었다. 출생 6일째에 시행된 선천성 대사질환에 대한 스크리닝 검사상 C3 carnitine 6.89 nmol/mL, (참고치 0.6-0.9) 증가하여 시행된 소변유기산 검사 결과 methyl malonic acid MMA 438 µg/mg Cr (참고치 8.5), 4-OH-phenylacetic 125 µg/

mg Cr (참고치 5.7-13.5), 4-OH-phenylpyruvic 157 µg/mg Cr (참고치 0), 4-OH-phenyllactic 29 µg/mg Cr (참고치 0), Methylcitric 5 µg/mg Cr (참고치 0), 3-OH-propionic 2.5 µg/mg Cr (참고치 0-0.8)이 증가하여 메틸말론산혈증으로 진단되었다.

아미노산검사결과 Glutamine 1,043 µmol/L (참고치 475-746)은 증가했으나 Glycine 282 µmol/L (125-318)은 정상 범위에 있었으며, Alanine 413 µmol/L (참고치 14-475), Tyrosine 163 µmol/L (참고치 40-158), Valine 181 µmol/L (참고치 85-334), Methionine 5 µmol/L (참고치 5-34)과 Iso-leucine 64 µmol/L (참고치 13-81) 또한 모두 정상이었다. 생후 7일부터 메틸말론산혈증 특수분유(MPA, 메일유업)와 모유를 혼합하여 열량 120 kcal/kg/일, 단백질 2.5 kg/kg/일과 수분 150 cc/kg/일에 맞추어 수유하였다. 피부에 출혈성 반점과 황달, 피부 박리(기저귀 발진) 관찰되었으며 rota Virus 감염으로 인하여 설사와 구토로 인한 탈수 및 수유곤란이 발생되었다. 포도당 전해질 수액 투여 및 피부 병변 치료 실시하여 대사 위기는 조절되었으나 출생 20일째 호흡곤란 발생되어 폐렴 진단받고 인공환기요법 시행 받았으며, 반복적인 채혈과 유기산 대사질환으로 빈혈(Hb 5.4 mg/dL)과 혈소판(Plt 8) 감소소견이 관찰되어 수혈이 필요했으나 보호자의 종교적인 이유(여호와의 증인)로 거부되었다. 수혈 대체요법으로 Erythropoietine을 투여했으며 출생 50일째 보호자의 원에 의해 퇴원했다. 출생 65일 저체온과 산혈증, 빈혈, 폐렴, 혈소판 감소, MMA, 폐혈증, 폐동맥 고혈압, 저 나트륨혈증으로 재입원하여 침습적 인공환기를 받았다. 의식 상태 변화가 지속되었고, 항생제, 이노제, 승압제, 알부민, 에리스로포이에틴 투여와 철분 보충 및 폐동맥고혈압에 대한 치료를 계속하였으나 생후 74일에 저심박출량 증후군으로 사망하였다(Fig 1).

2. 증례 2

중국에 거주하는 한국인 부모로부터 태어난 생후 6 일된 남아로 신생아스크리닝검사상 C3 carnitine 증가가 있었으며 소변 유기산 검사로 메틸 말로닌산 혈증

진단을 받았다. 환아는 첫번째 아기로 재태연령 38주 5일에 제왕절개로 태어났으며 출생시 체중은 2,800 g이었다. 출생 후 3일간 분유 수유하였고 이후 3일은 모유수유를 하였다. 생후 6일경부터 젖을 잘 빨지 못하고 잘 먹지 않아 수유량이 감소하였으며 활동성 및 근 긴장도가 심하게 저하되어 생후 8일에 패혈증 의증으로 타 대학병원에 입원하였다. 입원 시 체온은 정상이었고 호흡은 분당 50-60회, 심박수는 분당 150-178회이었다. 기면상태였으며 입술과 구강 점막은 건조하고 타액의 점도가 증가했으며 입술은 선홍색이었다. 피부에 발진이 있었으며 기저기 주위 발진이 심했다. 혈액 암모니아가 1,175 mg/dL (정상은 75 mg/dL 이하)로 상승하여 복막투석 및 포도당 전해질 수액을 투여 받았으며 탕뎀검사서 C3 carnitine 28.3 nmol/mL (참고치 0.6-0.9)로 증가하여 시행한 혈장아미노산 검사서 Glutamine 733 μ mol/L (참고치 475-746), Glycine 473 μ mol/L (참고치 125-318), Alanine 843 μ mol/L (참고치 14-475), Tyrosine 1,070 μ mol/L (참고치 40-158), Valine 16 μ mol/L (참고치 85-334), Methionine 13 μ mol/L (참고치 5-34), Iso-

leucine 14 μ mol/L (참고치 13-81) 소견 보이고 소변 유기산 검사에서 MMA 807 μ g/mg Cr (참고치 8.5), 4-OH-phenylacetic 102.4 μ g/mg Cr (참고치 5.7-13.5), 4-OH-phenylpyruvic 220.9 μ g/mg Cr (참고치 0), 4-OHphenyllactic 888.5 μ g/mg Cr (참고치 0), Methylcitric 8 μ g/mg Cr (참고치 0), 3-OH-propionic 3.6 μ g/mg of Cr (참고치 0-0.8) 메틸말론산혈증으로 진단되었다. 복막투석 후 혈액암모니아는 1,175 mg/dL에서 119 mg/dL, 83 mg/dL, 62 mg/dL로 감소하여 정상으로 유지되었다. 혈액검사 결과 혈색소는 13.5, 7.6, 7.5, 3.3, 2.8, 2.7로 지속적으로 감소하였다. 총정맥영양에서 아미노산 주입을 중단하고 메틸말론산혈증 특수분유를 먹이면서 시행한 혈액 검사서 전혈구감소증이 보였으나 암모니아는 62 mg/dL로 조절되어, 모유수유와 특수분유를 혼합하여 수유하기로 계획하고 퇴원한 후 중국 북경으로 돌아왔다. 생후 3개월경 변이 묽어 북경에서 치료를 받았으나 호전되지 않고 심한 체중감소 발생하여 타 대학병원 경유하여 청주 소아청소년병원에 내원하였다. 내원 당시 빈혈 및 탈수 및 피부 탄력도 감소, 구강호흡으로 인해 입 점막이 마르고 숨소리가 거칠며 흉부함몰이 관찰되었고, 심한 보챔과 빈맥, 창백을 보였다. 혈색소가 7.5 mg/dL로서 수혈을 권유하였으나 부모는 종교적인 이유로 수혈을 거부하였다. 대체요법으로 에리스로포이에틴 주사 250 IU/mL 투여했으며 경련 및 알레르기 반응은 관찰되지 않았다. 수유량은 꾸준하나 호흡곤란 및 지속적으로 묽은 대변이 관찰되었으며 총 수유량은 353 cc/일, 배출량은 255 cc/일이었다. 혈액검사결과 Hb 2.2-3.3 mg/dL로 유지되었으며 혈소판은 2만7천에서 14만으로 증가되었다.

제 10병일(생후 100일)에 청진에서 숨소리가 거칠고 흉곽 함몰을 보이며, 심한 손발의 부종을 동반한 심부전 상태로 인근 대학 병원으로 전원하여 치료 받았으나 사망하였다(Fig. 2).

고 찰

두 증례는 선천성 대사질환으로 심부전과 빈혈로 수혈치료가 꼭 필요한 의학적 상황과 강력하게 수혈을 거

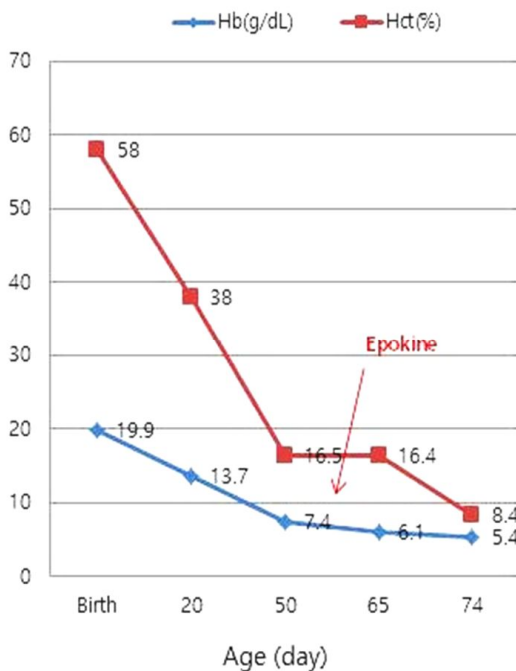


Fig. 1. Hb and Hct follow up in case 1.

부하는 부모의 종교적 신념이 대치되어 수혈대체 치료를 하였으나 사망에 이르게 된 경우이다. 환자 혹은 보호자 자기결정권(autonomy)과 선의의 원칙(principle of beneficence)이 대립되는 경우로 의료현장에서 빈번하게 부딪히는 문제로 특히 자기결정권에 제한이 있는 영유아 환자에서는 더욱 그러하다.

그간 우리나라 법원에서는 이러한 환자-의사간 다툼에 대하여 몇가지 의미있는 판결을 한바 있다. 2010년 서울아산병원이 2개월 영아에서 수혈이 불가피한 심장수술에 반대하는 부모를 상대로 진료업무 방해금지 등 가처분 신청을 법원에 낸바있다⁸⁾. 서울동부지법 민사합의 21부는 “딸의 생명 유지를 위해 수혈을 수반한 폰탄 수술이 필수적인데, 이를 친권자들이 종교적인 이유로 거부하는 것은 부당하다.”며 “병원은 수혈을 시행할 수 있다.”고 판결했다. 재판부는 이어 “생명 유지는 인간의 본성이므로, 딸도 수혈에 동의하는 의사를 갖고 있다고 추정 할 수 있다.”고 덧붙였다. 법원은 “부모와 병원 쪽이 모두 아이를 살리고자 하는 마음은 같은데, 접근 방법이 달라 법원의 판단이 필요했다.”며 “이번 판결은 응급치료가 필요한 자녀의 치료에 부모가 동의하지 않는 상황에 대한 최초의 사법적 판단이라는 데 의미가 있다.”고 설명했다. 종교적 교리에 반한다는 이유로 수혈을 거부하는 것은 정당한 친권 행사 범위를

넘어서기 때문에 처벌해야 한다는 기존 판례의 수동적 입장에서 한걸음 더 나아간 것이다.

2014년 대법원은 종교적 신념을 이유로 수혈을 거부한 환자에게 수술 중 수혈을 하지 않아 환자가 과다출혈로 사망한 경우 의사에게 형사책임을 물을 수 없다는 판결을 하였다. 자기결정권을 존중할 의무와 환자 생명을 보호할 의무가 충돌하는 경우에 원칙적으로 환자의 생명을 보호할 의무가 우선한다. 그러나 자기결정권이 생명과 대등한 가치가 있다고 평가되는 특별한 사정이 있을 때에는 의사가 이를 존중하더라도 처벌할 수 없다고 판시하였다. 특별한 사정이란 ① 환자의 나이, 지적능력, 가족관계 ② 수혈 거부라는 자기결정권을 행사하게 된 배경과 목적 ③ 수혈 거부 의사가 일시적인 것인지 아니면 상당한 기간 동안 지속돼 온 확고한 종교적 또는 양심적 신념에 기초한 것인지 ④ 환자가 수혈을 거부하는 것이 실질적으로 자살을 목적으로 하는 것으로 평가될 수 있는지 ⑤ 수혈을 거부하는 것이 다른 제 3자의 이익을 침해할 여지는 없는 것인지 등이다⁹⁾.

대법원 판결로 환자의 뜻을 존중한 의사가 형사처벌을 받게 될 가능성이 과거보다 줄어들었다. 그러나 만약 환자 가족 사이에 이견이 생겨 법적 분쟁이 발생하면 여전히 의사는 업무상 과실치사상 혐의로 형사재판을 받을 수도 있다. 그에 비해 환자의 뜻보다는 의학적 필요에 따라 수혈을 하고 환자가 소생한 경우 의사의 법적 리스크는 위자료 청구소송이라는 민사소송뿐이다. 통상적으로 이 위자료의 액수는 매우 적다.

종교적 교리를 바탕으로 한 자기결정권과 생명권 사이의 충돌은 국내뿐 아니라 외국에서도 논쟁이 진행 중이다. 2014년 유럽인권재판소는 “여호와의 증인과 같이 치료를 완전히 거부하는 게 아니라 치료 방법을 선택하는 것은 자기결정권의 행사로 봐야한다.”고 판결했다. 1997년 이탈리아 로마에서는 수혈을 거부한 여호와의 증인 환자에 대해 담당의사가 법원에 강제 수혈에 대한 허가를 신청했으나 기각당하기도 했다.

종교적 신념에 따라 수혈을 거부한 환자가 수술 중 숨졌다면 의사에게 책임을 물을 수 없다는 대법원 판시를 기초로 의료진들은 마음 놓고 환자를 위해 최선을 다하는 진료를 할 수 있어야 타당하나 실제로 환자 혹

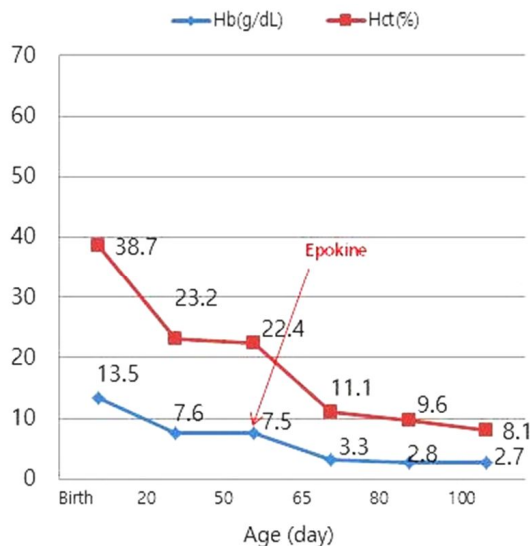


Fig. 2. Hb and Hct follow up in case 2.

은 보호자의 강력한 반대로 인한 다툼은 의료현장에서 계속되고 있다. 우리나라 대법원 판결은 현실과 동떨어진 면이 있어 의사가 쉽게 믿고 따를 수 있는 행위의 준칙이 되기 어렵다.

의사와 부모와의 대립을 해결하고 환자 자기결정권의 존중과 함께 환자에게 최선의 치료적 이익을 제시할 수 있어야 한다. 이를 위해서는 각 의료기관 내 소아의 료윤리위원회(Pediatric Ethics Committee) 설치와 활성화뿐만 아니라 소아과 학회, 신생아 학회, 대한혈액 학회, 혹은 중환자 학회 등 유관학회가 노력하여 이에 대한 합의를 이끌어내고 법적인 정비를 이어져야한다.

결 론

심장 질환이 없는 경우 헤모글로빈 농도 2.7 g/dL 미만, 그리고 폐동맥 고혈압을 동반한 심장기형이 있는 경우는 헤모글로빈 농도가 5.4 g/dL 미만이 생명을 위협하는 수치로 생각되고 있다.

의료 종사자는 정보에 입각 한 결정을 내릴 수 있는 환자의 종교적 신념을 존중하고 수용해야한다. 그러나 부모나 법적 보호자가 문화적 및 종교적 이유로 자기결정권에 제한이 있는 영유아 환자 치료를 반대하는 경우, 심각한 위험에 노출 된 사람, 특히 생명에 위협을 받는 사람을 돕고 구해야 할 의무가 우선되어야 하며, 이와 관련된 합의와 법적 정비가 필요하다.

참고문헌

- 1) AAP Committee on Bioethics, Informed consent, parental permission, and assent in pediatric practice, Pediatrics 1995;95(2):314-7.
- 2) Chand NK, Subramanya HB, Rao GV. Management of patients who refuse blood transfusion. Indian J Anaesth 2014;58(5):658-64.
- 3) Court of Justice. Parents, Religious Affairs should not ban daughter transfusion. http://www.hani.co.kr/arti/society/society_general/445238.html.
- 4) Park SY, Kang SH, Park SH, Jeon HR, Kim MG, Lee SJ. Death below 2 g/dL of Hemoglobin Concentrations: As an Independent Predictor of Death. Soonchunhyang Med Sci 2013;19(1):45-48 doi : <https://doi.org/10.15746/sms.13.012>.
- 5) Rothenberg DM, The Approach to the Jehovah's Witness Patient, Anesthesiology Clin N Am 1990;8(3): 589-607.
- 6) Spence RK. The Jehovah's Witness patient and the Medicolegal Aspects of Transfusion Medicine, Semin Vasc Surg 1994;7(2):121-6.
- 7) Ukachi N, Morrison W, Vanhorn S, Sundaram R, Lantos JD. A young adult Jehovah's Witness with severe anemia. Pediatrics 2013;132(3):547-98.
- 8) 진료업무방해금지등가처분[서울동부지법 2010.10.21, 자, 2010카합2341, 결정]. <http://www.law.go.kr/precInfoP.do?precSeq=146820>.
- 9) 업무상과실치사[대법원 2014-06-26 선고 2009도14407 판결].