

□ 증 례 □

신경섬유종증에 동반된 가성동맥류 파열로 발생한 자연 혈흉 1예

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 내과학교실

김순중, 정 훈, 이성순, 임채만, 이상도,
고윤석, 김우성, 김동순, 김원동, 심태선

= Abstract =

A Case of Spontaneous Hemothorax Due to Rupture of Pseudoaneurysm in Type 1 Neurofibromatosis

Sun Jong Kim, M.D., Hoon Jeong, M.D., Sung Soon Lee, M.D., Chae-Man Lim, M.D.,
Sang Do Lee, M.D., Yoonsuck Koh, M.D., Woo Sung Kim, M.D.,
Dong Soon Kim, M.D., Won Dong Kim, M.D., Tae Sun Shim, M.D.

*Department of Internal Medicine, University of Ulsan,
College of Medicine, Asan Medical Center, Seoul, Korea*

A non-traumatic, spontaneous hemothorax is rare. The most common causes are coagulopathy, due to anticoagulation treatment, and cancers with a metastasis to the pleural surface. Other unusual causes include thoracic endometriosis, ruptured aortic aneurysm, pulmonary arterio-venous malformation, coagulopathy, Osler-Rendu-Weber syndrome, Ehlers-Danlos syndrome et cetera.

A type 1 neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease) is an autosomal dominant disease that is characterized by multiple skin tumors (neurofibroma) and abnormal skin pigmentation (café-au-lait spots). Some are accompanied by vasculopathy, and are present with a spontaneous hemothorax. Such cases are unusual but fatal. We have recently experienced a case where a young male patient with neurofibromatosis initially presented with hypovolemic shock due to a spontaneous hemothorax. Later, aortography revealed that the cause of the hemothorax was a rupture of a pseudoaneurysm of the right internal mammary artery and as a result,

Address for correspondence :

Tae Sun Shim, M.D.

Department of Internal Medicine, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center
388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-600, Korea

Phone : 82-2-2224-3892 Fax : 82-2-2224-6968 E-mail : shimts@www.amc.seoul.kr

an embolization was performed. Here we report this case with a review of the appropriate literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 50 : 122-126)

Key words : Hemothorax, Neurofibromatosis, Vasculopathy, Pseudoaneurysm.

서 론

혈흉은 흉막강 내에 상당한 양의 피가 존재하는 상태, 즉 흉막강 내 hematocrit치가 혈중 hematocrit치의 50% 이상인 경우를 말한다¹. 외상이 대부분에서 원인 이지만 일부에서는 외상 없이 자발적으로 혈흉이 발생 하는데 이를 자연 혈흉(spontaneous hemothorax) 또는 비외상성 혈흉(non-traumatic hemothorax) 이라고 한다. 자연 혈흉의 원인으로는 항응고요법으로 인한 출혈성 경향의 증가 또는 악성 종양의 흉막강 내 전이가 대부분이지만 그 외 드문 원인으로 흉강 내 자궁내막증(thoracic endometriosis), 흉부 대동맥류의 파열(rupture of thoracic aortic aneurysm), 폐 동정맥 기형(pulmonary arterio-venous malformation), Osler-Rendu-Weber 증후군, Ehlers-Danlos 증후군 등이 보고되어 있다²⁻³. 또한 신경섬유종증 환자에서도 동반된 혈관병증(vasculopathy)에 의한 자연 혈흉 예들이 드물게 보고되어 있다⁴⁻¹¹. 이에 저자들은 신경섬유종증 환자에서 우측 내유동맥(internal mammary artery)에 생긴 가성동맥류 파열로 인한 자연 혈흉을 진단하고 혈관색전술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 남자, 38세

주 소 : 실신

현병력 : 전에는 별 문제 없이 건강했던 환자로, 내원 20년 전부터 있었던 거드랑이에서 냄새가 나는 증세로 본원 피부과 방문해서 취한증으로 진단받고 2000년 2월 5일 Inoba수술을 시행받았다. 입원 당시 신경섬유종증으로 진단받았으나 별 문제 없이 지내다가

2000년 3월 24일 새벽 오락실에서 게임을 하다가 갑자기 호흡곤란이 발생하였으며 실신 상태로 인근 병원 응급실로 옮겨진 후 본원 응급실로 전원되었다.

과거력 : 10년 전 전기 감전 사고로 두개골 절개술 시행받았고 이후 보행장애의 후유증이 있었다. 당시 고혈압 진단받았으나 치료하지 않았고 최근 특별한 외상력 없었다.

가족력 : 특이 사항 없음.

사회력 : 무직, 20 갑·년의 흡연력 있으며 현재도 흡연함.

이학적 검사 : 인근 병원 내원 당시 혈압은 80/50 mmHg이었고, 본원 응급실 내원 당시 혈압 100/60 mmHg, 맥박 90회/분, 호흡수 40회/분, 체온 36°C였다. 급성 병색을 보였고, 의식은 명료했으며, 식은 땀을 흘렸고, 결막은 약간 창백하였다. 우측 하부 폐야에서 청진상 호흡음이 감소되어 있었고, 타진상 탁음이 들렸다. 전신 피부에서 5mm에서 5cm사이의 다양한 크기의 갈색조를 띠는 반점들이 관찰되었고 양측 겨드랑이에 주근깨가 있었으며, 가슴과 등, 배 부위에서 쌀알 크기의 수 많은 결절들이 관찰되었다 (Fig. 1).

검사 소견 : 내원시 동맥혈가스 검사상 pH 7.34, 이산화탄소 분압 31 mmHg, 산소 분압 93 mmHg, 중탄산염 17.2 mEq/L이었다. 혈액 검사상 백혈구 23,500/mm³, 혈색소 11.1 g/dL, 혈소판 287,000/mm³, PT 0.98 INR, aPTT 33.2 sec, BUN 20 mg/dL, 크레아티닌 1.1 mg/dL, AST/ALT 37/8 IU/L, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL였다. 심전도에서 좌심실비후 소견을 보였고, 흉부 X-선 검사에서는 우측 흉곽에 이동성이 있는 다량의 흉수가 관찰되었다 (Fig. 2). 흉수 흡인 검사상 흉수는 육안적으로 진한 피빛을 띠었고, 적혈구가 3,310,000/mm³, 백혈구 5,850/mm³(다핵



Fig. 1. Café-au-lait spots and multiple neuro-fibromas found in the skin of this neurofibromatosis patient.

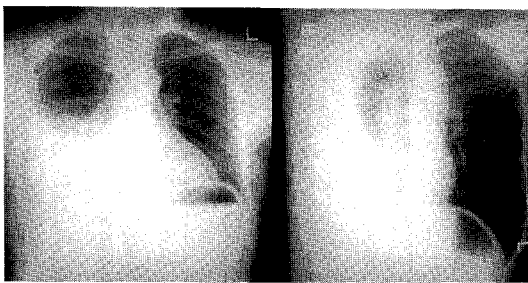


Fig. 2. Chest radiography on admission showing large amount of pleural effusion in the right hemithorax.

구 63%, 림프구 31%, 조직구 4%, 호산구 2%), pH 7.4, 단백 6.1 g/dL, 포도당 121 mg/dL, LDH 403 IU/L이었고, 흉수 세포진 검사상 악성 세포

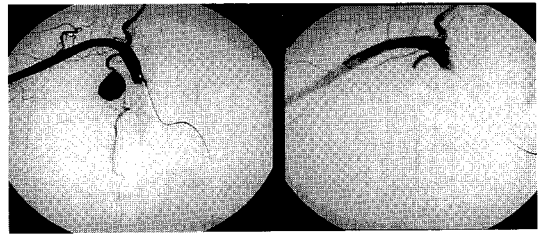


Fig. 3. Aortography demonstrating a pseudoaneurysm arising from right internal mammary artery (left). The pseudoaneurysm can not be seen after embolization (right).

는 없었다.

치료 및 경과 : 환자는 혈흉으로 인한 저혈량성 쇼크로 진단받고 응급실에서 수혈을 받고, 흉관 배액을 시행 받았다. 입원 중 한차례 출혈이 있는 후 더 이상의 출혈은 없었으며, 대동맥 혈관조영술에서 오른쪽 내유동맥의 근위부에 2×2.5cm 크기의 가상동맥류가 발견되어 트롬빈과 microcoil을 이용하여 색전술을 시행하였다(Fig. 3). 이후 환자는 별 문제 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

신경섬유종증(type 1 neurofibromatosis)은 피부에 신경섬유종(neurofibroma)과 반점(café-au-lait spots)을 특징으로 하는 신경피부 증후군으로, 발생율은 인구 3000명당 1명 정도로 보고되고 있다¹². 임상 양상은 아주 다양하며 신경종, 갈색세포종, 시신경교종, 신경섬유육종 등과 같은 종양 발생적인 합병증에 대해서는 비교적 잘 알려져 있지만 혈관병증(vasculopathy)은 잘 알려져 있지 않다.

Brasfield 등¹³은 신경섬유종증 환자에서 혈관병변의 발생율은 약 3.6% 정도로 보고하였으며, 혈관병증은 침범되는 혈관의 크기에 따라서 두 가지 유형으로 구분되고 있다¹⁴⁻¹⁵. 대동맥, 근위부 신동맥, 경동맥 등의 큰 혈관을 침범한 경우의 병리소견은 Schwann 세포의 증식(신경섬유종)에 의한 혈관 외

막의 침윤과 이와 동반해서 동맥류성 변화나 협착을 초래하는 내막과 중막의 이차적인 변화를 보여주며, 비교적 작은 혈관들을 침범하는 경우에는 Schwann 세포 증식과는 무관한 혈관이형성을 보여주는데 이는 내막 증식, 평활근 세포의 결절성 증식, 탄력 조직의 분절화, 중막의 얇아짐 또는 소실, 외막의 섬유화 등의 소견들이다. 혈관병증은 신동맥을 가장 잘 침범하는 것으로 알려져 있지만 모든 혈관을 침범할 수 있다.

지금까지 국외의 문헌 고찰상 신경섬유종증 환자에 동반된 혈관병증으로 인한 자연 혈흉은 19예가 보고되어 있다⁵⁻¹¹. 이 중에서 수술을 시행하지 않은 4예 모두 사망하였으며, 수술을 시행한 15예 중 9예에서 생존하였다. 최근 Miura 등¹⁰은 일본에서 보고되었던 12예를 종합하여 분석하였는데, 침범된 혈관별로는 늑간동맥 4예, 쇄골하동맥 4예, 내흉 동맥 2예, 무명 동맥 1예이었고 나머지 1예는 불명이었다. 병리소견이 확인된 7예 중에서 직접 혈관벽에 신경섬유종이 침윤한 경우가 4예, 신경섬유종으로 둘러싸인 동맥이 눌러서 동맥의 허혈을 유발한 경우가 1예로 신경섬유종과 관계된 경우는 모두 5예였다. 나머지 2예는 신경섬유종성 증식 없이 상기한 바와 같은 비교적 작은 동맥의 혈관병증에서의 병리소견을 보이고 있었다. 8예에서 좌측에 발생하였으며, 수술은 10예에서 시행하였고, 수술을 시행하지 않은 환자 2예는 모두 사망하여 전체 사망률은 50%이었다. Miura 등¹⁰은 갑작스런 재출혈의 위험이 있기 때문에 안정된 상태로 보일지라도 응급 개흉술을 시행하는 것이 안전하다고 하였다.

본 예에서는 조직소견을 확인할 수는 없었지만 혈흉의 원인이 될 만한 다른 질환이 없는 상황에서 상기한 신경섬유종증과 관련된 혈관병증으로 발생한 가슴동맥류의 파열로 인한 혈흉으로 진단하였으며 기존의 보고와는 달리 수술 없이 혈관색전술로 생존하였다.

신경섬유종증은 비교적 흔한 질환이지만 이와 연관된 혈관병증에 대해서는 잘 알려져 있지 않고, 그래서 혈관병증의 발생율은 아마도 실제보다 낮게 평가되고

또한 진단율도 낮을 것으로 추정할 수 있다. 또한 이런 혈관병증은 혈흉과 같은 생명을 위협하는 합병증으로 나타날 수 있기 때문에 이에 대한 인식이 임상적으로 중요하다고 볼 수 있다. 그래서 신경섬유종증 환자가 혈흉으로 내원하였을 때 즉각적인 개흉술 또는 혈관 조영술에 의한 색전술을 고려하여야 하며 어느 치료가 먼저 선행되어야 할지에 대해서는 추후 많은 증례를 대상으로 한 연구가 필요하리라 생각된다.

요 약

저자들은 신경섬유종증 환자에서 우측 내흉동맥에 생긴 가슴동맥류의 파열로 인한 자연 혈흉을 진단하고 혈관색전술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Light RW. Chapter 20. hemothorax. In : Retford DC, editor. Pleural Diseases. 3rd ed. Baltimore : Williams & Wilkins;1995. p. 278-83.
2. Inchel Y, Catherine S. Hemothorax and chylothorax. Curr Opin Pulm Med 1997;3:310-4.
3. Fernando JM, Andrew GV, Robert P, Frank SB, Daniel RS. Spontaneous Hemothorax. Medicine 1992;71:354-68.
4. 심창민, 나재범, 유진중, 정성훈. 신경섬유종증 1형 환자에서의 늑간동맥 동맥류 파열에 의한 자발성 혈흉 : 1예 보고. 대한방사선의학회지 2001; 44:59-61.
5. Leier CV, DeWan CJ, Anatasia LF. Fatal hemorrhage as a complication of neurofibromatosis. Vasc Surg 1972;6:98-101.
6. Butchart EG, Grotte GJ, Barnsley WC. Spontaneous rupture of an intercostal artery in a patient with neurofibromatosis and scoliosis. J Thorac

- Cardiovasc Surg 1975;69:919-21.
7. Larrieu AJ, Hashimoto SA, Allen P. Spontaneous massive hemothorax in von Recklinghausen's disease. *Thorax* 1982;37:151-2.
 8. Brady DB, Bolan JC. Neurofibromatosis and spontaneous hemothorax in pregnancy. two case reports. *Obstet Gynecol* 1984;63(suppl 3):35-8S.
 9. Fuyuno G, Kobayashi R. A case of von Recklinghausen's disease associated with a hemothorax due to a rapidly growing malignant Schwannoma. *Jap J Thorac Dis* 1995;33:682-5.
 10. Miura H, Taira O, Uchida J, Usuda J, Hirai S, Kato H. Spontaneous hemothorax associated with von Recklinghausen's disease: review of occurrence in Japan. *Thorax* 1997;52(6):577-8.
 11. Griffiths AP, White J, Dawson A. Spontaneous hemothorax. a cause of sudden death in von Recklinghausen's disease. *Postgrad Med J* 1998;74:679-81.
 12. Riccardi VM. von Recklinghausen's neurofibromatosis. *N Engl J Med* 1981;305:1617-27.
 13. Brasfield RD, Gupta TKD. von Recklinghausen's disease: a clinicopathological study. *Ann Surg* 1972;175:86-104.
 14. Green JF, Fitzwater JE, Burgess J. Arterial lesions associated with neurofibromatosis. *Am J Clin Pathol* 1974;62:481-7.
 15. Reubi F. Neurofibromatose et lésions vasculaires (Neurofibromatosis and vascular lesions). *Schweiz Med Wochenscher* 1945;75:463-5.