

## 자발성 혈흉을 동반한 제1형 신경섬유종증

장원채\* · 정인석\* · 이교선\* · 오봉석\*

### Spontaneous Hemothorax in a Patient with Type I Neurofibromatosis

Won Chae Jang, M.D.\*, In Seok Jeong, M.D.\*, Kyo Seon Lee, M.D.\*, Bong Suk Oh, M.D.\*

Vascular involvement is a rare and life threatening complication of type I neurofibromatosis. A twenty-eight years old female with a family history of type I neurofibromatosis had sudden onset of upper back pain and dyspnea. Chest CT showed right massive hemothorax with aneurysmal rupture of the intercostal artery. She underwent an emergency operation on unstable hemodynamic status. We report a case of surgical treatment of spontaneous hemothorax in a patient with type I neurofibromatosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:140-142)

**Key words:** 1. Hemothorax  
2. Aneurysm  
3. Rupture  
4. Neurofibromatosis

### 증 례

환자는 28세 여자로서 특별한 외상 없이 2시간 전부터 갑작스럽게 발생한 상배부 통증과 호흡곤란을 주소로 응급실에 내원하였다. 내원 시 의식은 명료하였으나 혈압이 90/60 mmHg, 심박수가 분당 102회였으며, 시간이 경과함에 따라 증상이 악화되었다. 과거력에서 특이 소견은 없었고, 가족력에서 환자의 어머니와 두 딸이 제1형 신경섬유종증에 합당한 피부 병변을 가지고 있었다. 신체 검사에서 우측 폐의 호흡음이 전체적으로 모두 감소하였고, 전신 피부에 콩알 모양의 다발성 결절과 커피색 반점이 발견되었다(Fig. 1). 혈액 검사에서 RBC는  $1.79 \times 10^6 / \mu\text{L}$ , Hgb이 3.7 g/dL로 대량 출혈을 의심하게 하였다. 단순 흉부 사진에서 심한 척추 만곡과 함께 우측 흉곽에 많은 양의 흉수와 이에 의한 종격동의 좌측 전위가 관찰되어, 우측 흉강 천자를 시행한 결과 혈흉으로 진단되었다. 흉부

전산화 단층촬영에서 우측에 다량의 혈흉을 동반한 늑간 동맥의 동맥류가 발견되었다(Fig. 2). 검사가 진행되는 동안 환자의 생체 징후가 더욱 불안정해져서, 다량의 농축적혈구를 투여하면서 즉시 응급 수술을 시행하였다.

환자의 우측 6번째 늑간을 통해 후측방 개흉술을 시행한 결과 우측 흉강에는 혈액과 혈종으로 가득 채워져 있었고, 10번째 늑간 동맥 기시부에 위치한 동맥류가 파열되어 대량 출혈 소견이 관찰되었다. 동맥류 파열부위에 압박 지혈을 하면서, 수술용 클립으로 파열된 늑간 동맥류의 근위부와 원위부위를 결찰하고 비흡수성 봉합사(4-0 polypropylene with pledget)로 보강 봉합을 하였지만, 동맥류 주변 조직이 쉽게 부서지면서 출혈이 완전히 멈추지 않아 수술용 패드로 출혈 부위를 압박해 둔 후 수술을 마쳤다. 다음날 지혈과 수술용 패드를 제거하기 위한 두 번째 수술을 시행한 결과 출혈 소견은 없어, 접착용 국소 지혈제(TachoComb®, Torri Pharmaceutical, Tokyo, Japan)를 병

\*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam National University

논문접수일 : 2006년 10월 2일, 심사통과일 : 2006년 10월 16일

책임저자 : 오봉석 (501-746) 광주광역시 동구 학1동 5번지, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 062-220-6542, (Fax) 062-227-1636, E-mail: bsoh@jun.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

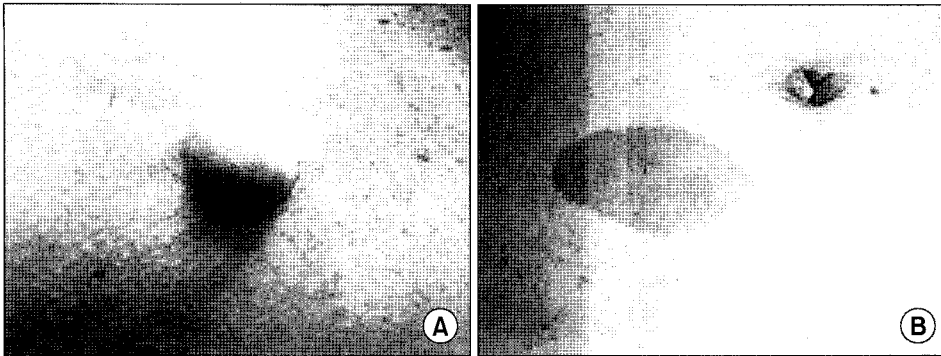


Fig. 1. (A) Neurofibroma on anterior chest wall. (B) Cafe-au-lait spot on abdomen.

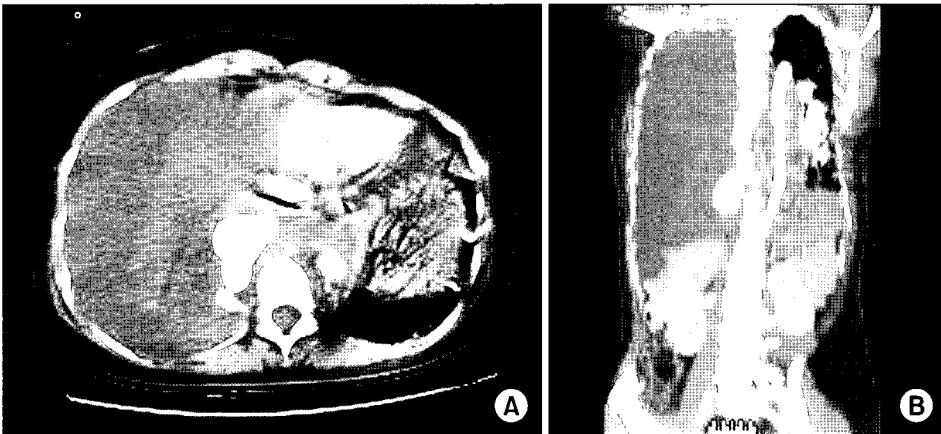


Fig. 2. (A, B) Preoperative chest CT shows ruptured intercostal aneurysm with massive hemothorax in right pleural cavity and T-spine scoliosis.

변 부위에 붙이고 Fibrin glue를 도포한 후 수술을 마쳤다. 입원 기간 중 피부 병변에 대하여 시행한 조직 생검에서 제1형 신경섬유종증에 합당한 소견을 보였다. 환자는 수술 후 20일째 특별한 문제 없이 퇴원하였으며 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

## 고 찰

제1형 신경섬유종증으로 분류되는 von Recklinghausen씨 병은 신경섬유종과 cafe-au-lait 반점을 포함한 피부 병변과 홍체에 발생하는 Lisch 결절, 그리고 골격계 병변 등을 특징으로 하는 질환으로, 환자의 약 50%에서 상염색체 우성 유전을 한다[1]. 제1형 신경섬유종증에서 혈관 병변은 약 3.6%에서 혈관 협착이나 동맥류 형태로 발생하지만, 증상 발현이 되지 않은 경우가 대부분이다[2]. 제1형 신경섬유종증에서 동맥 혈관 병변의 조직학적 변화는 순수 내막형, 내막-동맥류형, 세동맥주위 결절형, 진행성 내막형 그리고 유상피형 5가지 형태로 분류된다[3,4]. 혈관 병변은 어느 혈관에서나 발생하는 것으로 되어 있으나 신동맥을

가장 잘 침범하며, 특히 흉강내에서는 주로 쇄골하동맥과 늑간동맥에서 가장 호발하는 것으로 되어 있고, 대동맥 자체에 동맥류가 발생하였다는 보고도 있다[5].

Leier 등[6]은 신경섬유종증에서 혈관이 파열되는 두 가지의 가설을 제시하는데 하나는 혈관벽에 신경섬유종이 직접 침윤하여 혈관벽이 얇아지는 것과 다른 하나는 신경섬유종에 의해 맥관벽 혈관이 압박을 받고 그로 인해 혈관이 허혈상태가 되어 파열된다는 것이다. Miura 등[7]은 신경섬유종증 환자에서 발생한 자발성 혈흉 12예 중 2예에서는 혈관 병변에서 시행한 조직검사에서 신경섬유종의 증거를 찾지 못하였고, 본 증례에서도 늑간 동맥류 조직에서 조직검사를 시행한 결과 신경섬유종의 소견은 보이지 않았다. 신경섬유종증 환자에서 발생한 자발성 혈흉은 대부분의 경우에서 많은 양의 출혈을 하게 된다. 환자가 출혈성 쇼크 상태인 경우 즉시 응급 수술이 필요하겠지만, 혈액학적 상태가 안정적인 경우에는 중재적 시술을 시도해 볼 수 있을 것이다[3,7,8].

저자들은 제1형 신경섬유종증 환자에서 늑간 동맥류 파열로 발생한 자발성 혈흉을 치험하고 증례 보고를 하는

바이다.

### 참 고 문 헌

1. Reynolds RM, Browning GGP, Nawroz I, Campbell IW. *Von Recklinghausen's neurofibromatosis: neurofibromatosis type 1*. Lancet 2003;361:1552-4.
2. Kipfer B, Lardinois D, Triller J, Carrel T. *Embolization of a ruptured intercostal artery aneurysm in type I neurofibromatosis*. Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:721-3.
3. Reubi F. *Les vaisseaux et les glandes endocrines dans la neurofibromatose: le syndrome sympathicotonique dans la maladie de Recklinghausen*. Schweiz Z Pathol Bakteriell 1944; 7:168-236.
4. Feyrter F. *Über die vasculare neurofibromatose, nach untersuchungen am menschlichen magendarmschlauch*. Virchow Arch Path Anat 1949;317:221-65.
5. Chew DKW, Muto PM, Gordon JK, Straceski AJ, Donaldson MC. *Spontaneous aortic dissection and rupture in a patient with neurofibromatosis*. J Vasc Surg 2001;34:364-6.
6. Leier CV, Dewan CJ, Anatasia LF. *Fetal hemorrhage as a complication of neurofibromatosis*. Vasc Surg 1972;6:98-101.
7. Miura H, Taira O, Uchida O, Usuda J, Hirai S, Kato H. *Spontaneous haemothorax associated with von Recklinghausen's disease: review of occurrence in Japan*. Thorax 1997;52:577-8.
8. Pezzetta E, Paroz A, Ris HB, Martinet O. *Spontaneous hemothorax associated with von Recklinghausen's disease*. Eur J Cardiothorac Surg 2003;23:1062-4.

#### =국문 초록=

제1형 신경섬유종증에서 혈관 병변은 드물지만 매우 치명적일 수 있다. 환자는 제1형 신경섬유종증 가족력이 있는 28세 여자로서 갑자기 생긴 배부 통증과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 흉부 전산화단층촬영상 우측에 다량의 혈흉을 동반한 늑간 동맥류 파열이 발견되었고 생체징후가 불안정하여 응급 수술을 시행하였다. 저자들은 자발성 혈흉을 동반한 제1형 신경섬유종증 1예를 치험하였기에 증례보고를 하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 혈흉  
2. 동맥류  
3. 파열  
4. 신경섬유종증