

□ 증    례 □

## Von Recklinghausen 병에 동반된 자발성 혈흉 1예

경상대학교 의과대학 내과학교실

강미정, 정이영, 김수진, 강정훈, 정경원, 박동준, 이종덕, 황영실

= Abstract =

### A Case of Spontaneous Hemothorax Associated with Von Recklinghausen's Disease

Mi Jeong Kang, M.D., Lee Young Chung, M.D., Su Jin Kim, M.D.,  
Jung Hun Kang, M.D., Gyeong Won Jeong, M.D., Dong Jun Park, M.D.,  
Jong Deog Lee, M.D., Young Sil Hwang, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine,  
Gyeongsang National University, Chinju, Korea.*

Spontaneous hemothorax may be developed as a complication of von Recklinghausen's disease. It is rare but fatal. A 60 year old man with von Recklinghausen's disease was admitted to our hospital because of left chest and shoulder pain. Radiograph of chest showed a massive left pleural effusion. Thoracentesis revealed gross blood. The peripheral angiography was done to determine the source of bleeding and its finding showed intercostal artery aneurysm in left 7th rib. No active bleeding from the aneurysm was seen. The source of the hemothorax was believed to be hemorrhage from rupture of intercostal artery aneurysm. He was inserted chest tube and treated embolization of intercostal artery aneurysm. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 1999, 47 : 538-542)

---

**Key words :** Neurofibromatosis, Hemothorax, Intercostal artery aneurysm.

**Address for correspondence :**

Young Sil Hwang, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Gyeongsang National University.

92, Chilam-Dong, Chinju, 660-280, Korea

Phone : 0591-750-8061 Fax : 0591-758-9122

## 서 론

신경 섬유종증은 신경 피부 질환 중 가장 빈도가 높은 질환으로 그중 가장 흔한 제 1형을 von Recklinghausen 병이라고 한다. von Recklinghausen 병은 상염색체 우성 유전을 하는 질환으로 신경통의 분화 및 증식의 장애로 발생하며 임상적으로 골격계 이상, 악성 신경초종을 비롯한 여러 종양, 혈관계 침범 등의 합병증을 동반한다. 이 중 혈관계 합병증은 약 3.6%에서 나타나는데 동맥협착, 동맥류, 혈관이형성 등으로 나타나며 때로는 치명적이기도 하다. 저자들은 von Recklinghausen 병을 가진 60세 환자에 늑간동맥류의 파열로 인한 자발성 혈흉을 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 고○준, 남자 60세

주 소 : 왼쪽 가슴 및 어깨 통증

현병력 : 평소 별 다른 통증없이 지내던 중 내원 3일 전 길을 걷다가 갑자기 왼쪽 가슴 및 어깨 통증을 느껴서 외래로 내원하였다.

과거력 : 당뇨, 결핵, 고혈압의 과거력은 없으나, 40년전부터 척추 후측만곡이 있었다.

가족력 : 아버지가 전신에 다양한 크기의 결절이 있었다.

사회력 : 하루 소주 1병씩 30년간 음주력이 있으며, 흡연력은 15갑년이었다, 직업은 농부였다.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압 130/80mmHg, 맥박수 120회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.0℃였다. 전반적으로 건강한 편이었으나, 전신의 피부에 다양한 크기의 다결절성 병변이 관찰되었고(Fig. 1), 심한 척추 후측만곡 소견을 보였다. 폐음은 나음이나 천명음은 없었으나, 왼쪽 폐야 하부에 호흡음이 감소되어 있었다. 심음은 규칙적이었으며, 심잡음은 없었다. 복부소견상 간비종대는 없었다.

검사 소견 : 말초혈액 검사상 백혈구 7,100/mm<sup>3</sup>, 혈

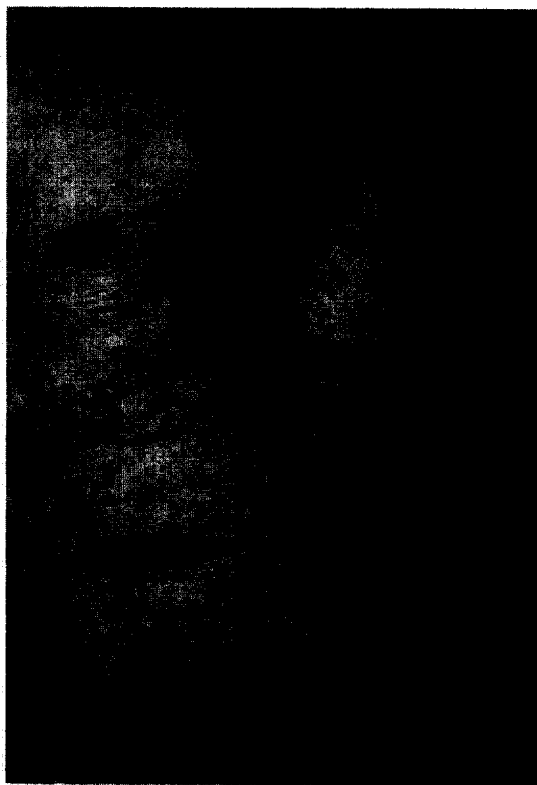


Fig. 1. Photograph of the patient shows innumerable subcutaneous tumors in anterior chest.

색소 10.4g/dL, 헤마토크리트 31%, 혈소판 177,000/mm<sup>3</sup>이었고, 동맥혈 가스 분석 검사는 pH 7.42, PaCO<sub>2</sub> 39mmHg, PaO<sub>2</sub> 73mmHg, HCO<sub>3</sub> 28mmol/L, 산소포화도 95.2%였다. 혈액 생화학 검사상 총단백 6.5g/dL, 알부민 3.9g/dL, AST 88IU/L, ALT 57IU/L, BUN 22mg/dL, creatinine 0.8mg/dL, Na<sup>+</sup> 140mmol/L, K<sup>+</sup> 4.3mmol/L, Cl<sup>-</sup> 104mmol/L였다. 흉수 검사상 RBC > 2,000/LPF, WBC > 1,000/LPF, 총단백량 5.9g/dL, 헤마토크리트 22%였다. 흉관 삽입시 시행한 흉막 조직 검사상 악성 소견은 관찰되지 않았다. 폐기능 검사상 FVC 1.49L(예측치의 48%), FEV<sub>1</sub> 1.17L(예측치의 47%), FEV<sub>1</sub>/FVC 79%로 제한성 환기장애의 양상을 보였다.

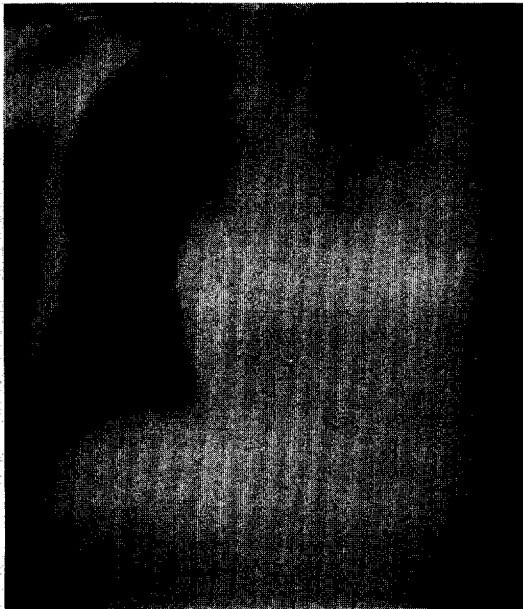


Fig. 2. Chest radiograph on arrival showing a left pleural effusion.



Fig. 3. Axial CT scan of the thoracic spine with the meningocele partially destroying the T9 vertebral body and hemothorax on left side.

방사선 검사: 흉부 X선 소견상 왼쪽 폐에 흉수 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 흉부 전산화 단층 촬영상 왼쪽 흉막강에 흉수가 있었고, 제 9번 흉추에서 수막류

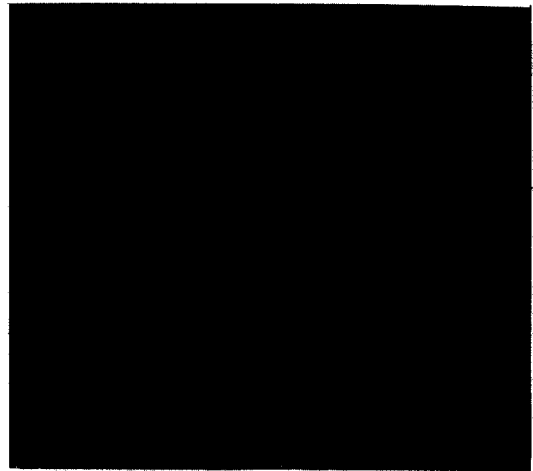


Fig. 4. Angiogram showing of internal thoracic aneurysm.

가 관찰되었다(Fig. 3).

안과검사: Lisch nodule이 관찰되었다.

임상경과: 내원 당일 시행한 흉수천자상 육안적으로 혈성의 흉수가 관찰되어서 흉관을 삽입하였고, 삽입후 600cc가량의 혈성 흉수가 배액되었다. 이후 3일간 250cc가 더 배액된 뒤, 하루 30cc-40cc로 일정하게 유지되었다. 내원 13일 제 시행한 말초 혈관 조영 검사상 좌측 7번째 늑간 동맥류가 발견되었다(Fig. 4). 이후 늑간 동맥 색전술을 시행하였고 흉관을 제거후 재출혈의 증거없이 현재 외래로 추적관찰중이다.

## 고 찰

신경 섬유종증은 신경 피부 질환 중 가장 빈도가 높은 질환으로 모두 8가지 형이 있으며 그 중 가장 흔한 제 1형을 von Recklinghausen 병이라고 한다. 이 질환은 상염색체 우성으로 유전되며 그 유전자는 17q11.2에 존재하며, 신경통의 분화 및 증식의 장으로 발생한 다<sup>1,2</sup>. 임상증상으로 café-au-lait 반점, 다발성 신경 섬유종, 홍채에 작고 색조를 띤 과오종인 Lisch 결절 등이 특징적 소견으로 관찰된다. von Recklinghausen 병은 척추 측만증을 포함한 골격계 이상은 비교적

흔하게 관찰되는 반면 혈관계 합병증은 약 3.6%에서 일어나며 주로 동맥협착, 동맥류, 혈관이형성 등으로 나타난다<sup>3,4</sup>. 다발성 신경종에 동반되는 동맥 질환을 Greene 등<sup>5</sup>은 혈관의 크기에 따라 2가지 유형으로 나누었다. 첫째는 대동맥이나 경동맥과 같은 큰 혈관에 나타나는 유형으로 혈관내막층은 증식하지만, 중막층이 얇아지며 더불어 탄성 조직의 단편화 등의 특성을 나타내는 신경섬유종 조직이 혈관을 둘러싸서 동맥류를 형성하거나 협착을 유발시킨다. 때로는 대동맥의 광범위한 부위에 걸쳐 협착이 일어나서 대동맥 교착증이 일어나기도 한다<sup>6,7</sup>. 다른 한 가지 유형은 첫째 유형보다 작은 혈관에서 보이는 소견으로 신경계통의 기형보다는 혈관 자체의 이형성에 기인한다. 자발성 늑간 동맥의 파열의 원인은 크게 신경종에 의한 흉곽내 혈관의 침식<sup>8,9</sup>, 동맥류의 파열<sup>9,10</sup>, 척추 측만증<sup>11</sup> 등에 의한 것으로 추정되는데 주 동맥이 파열하는 원인으로 Leier 등<sup>12</sup>은 2가지 가설을 제시하였다. 첫째 가설은 중막층이 다발성 신경종의 병변에 의하여 손상되어서 혈관벽의 강도가 약해지는 수가 있다는 것이며, 두 번째는 조직에 의하여 큰 동맥의 맥관벽 혈관이 눌러져서 동맥의 일부분의 약화를 초래한다는 것이다. 혈관의 자발성 파열에는 혈관 자체의 이상 이외에도 척추 측만증과 관련된 아래와 같은 기계적인 요인도 영향을 미친다<sup>13</sup>. 첫째, 척추측만증으로 인하여 혈관이 당겨진다는 점을 들 수 있고, 둘째는 척추 몸통 부위가 불규칙하고 울퉁불퉁하여 혈관에 영향을 미치기 때문이다. 셋째는 앓을 때 관여하는 척추 부위가 갑자기 굴곡되는 것을 들 수 있다. von Recklinghausen 병에서 이렇게 기계적으로 복합된 요인만으로도 특별히 이상이 없는 동맥에서의 자발성 파열을 설명할 수 있다. 출혈 시 이것이 흉막외에 국한된 경우는 극히 드물며, 이는 충격시 대부분 흉막이 손상을 받으면서 피가 흉막강 내에 고이기 때문이다. 본 환자의 경우에는 특별한 외상의 병력이 없고, 흉부 단층 촬영상 흉곽내 종양은 관찰되지 않으며, 좌측 늑간 동맥류가 발견된 점으로 보아서 동맥류의 파열로 인하여 혈흉이 유발된 것으로 생각할 수 있다.

국내에서는 아직까지 von Recklinghausen 병에 의하여 생긴 자발성 혈흉의 예는 없으나, 일본의 경우는 12예가 현재까지 보고되었다<sup>14</sup>. 치료는 즉각적인 흉부절개등의 처치가 필요하며, 혈관조영 검사에서 파열된 동맥이 관찰될 때에는 일시적으로 출혈을 방지하기 위하여 색전술이 필요하다. 예후는 출혈 당시 쇼크 소견을 보이거나, 의식을 잃은 경우, 즉 대량 출혈을 시사하는 경우는 매우 불량하다. 본 환자의 경우에는 출혈의 양이 많지 않았고, 출혈 뒤 시행한 동맥조영술상 활동성 재출혈의 흔적은 없었다. 그러나 Miura 등<sup>15</sup>에 의하면 von Recklinghausen 병을 가진 환자에서 자발성 혈흉이 재출혈하여 사망한 경우가 보고되어 있으므로 본 환자의 경우도 향후 늑간동맥류의 재출혈의 가능성을 제거하기 위하여 특별한 증상이나 재출혈의 증거가 없어도 수술이 필요하다고 생각된다.

## 요 약

von Recklinghausen 병을 진단 받았거나 임상적으로 의심되는 환자에서 외상력없이 갑자기 시작된 흉통을 주소로 내원하여 흉부 X-선 소견상 흉수 소견이 관찰될 때 동맥파열에 의한 자발성 혈흉의 가능성을 의심할 수 있다. 저자들은 von Recklinghausen 병에 드물게 동반되는 늑간동맥류 파열에 의한 자발성 혈흉 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Riccardi VH. Von Recklinghausen neurofibromatosis. N Eng J Med 1981;305:1617-27.
2. Scizinger BR, Rouleau GA, Ozelsin LJ. Genetic linkage of von Recklinghausen's neurofibromatosis to the nerve growth factor receptor gene. Cell 1987;49:589-96.
3. Brasfield RD, Gupta TKD. Von Recklinghausen's

- disease : a clinicopathological study. *Ann Surg* 1972;175:86-104.
4. Robert B Layzer. *The Phakomatoses*. Cecil text-book of Medicine 20th ed. Philadelphia : WB Saunders;1996. p. 2056.
  5. Greene JF, Fitzwater JL, Burgess J. Arterial lesions associated with neurofibromatosis. *Am J Clin Pathol* 1974;62:481-5.
  6. Bloor K, Williams RT. Neurofibromatosis and Coarctation of abdominal aorta with renal artery involvement. *Br J Surg* 1963;50:811-3.
  7. Senning A, Johansson L. Coarctation of the abdominal aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1960;40:517-21.
  8. Larrieu AJ, Hashimoto SA, Allen P. Spontaneous massive hemothorax in von Recklinghausen's disease. *Thorax* 1982;37:151-2.
  9. Brady DB, Bolan JC. Neurofibromatosis and spontaneous hemothorax in pregnancy : two case reports. *Obstet Gynecol* 1984;63(Suppl 3) 35S-38S.
  10. Salyer WR, Salyer DC. The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology* 1974;25:510-9.
  11. Butchart E.G, Barnsley W.C. Spontaneous rupture of an intercostal artery in a patient with neurofibromatosis and scoliosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;69:919-21.
  12. Leier CV, Dewan CJ, Aatasia LF. Fatal hemorrhage as a complication of neurofibromatosis. *Vasc Surg* 1972;6:98-101.
  13. Miura H, Taira O. Spontaneous hemothorax associated with von Recklinghausen's disease : review of occurrence in Japan. *Thorax* 1997;52:577-8.
-