

## 자발성 대량 혈흉이 발생한 단일 후종격동 신경집종

이화여자대학교 의학전문대학원 <sup>1</sup>내과학교실, <sup>2</sup>흉부외과학교실, <sup>3</sup>영상의학교실, <sup>4</sup>병리학교실

김민선<sup>1</sup>, 이진화<sup>1</sup>, 김관창<sup>2</sup>, 김유리<sup>1</sup>, 박진경<sup>1</sup>, 임소연<sup>1</sup>, 류연주<sup>1</sup>, 천은미<sup>1</sup>, 장중현<sup>1</sup>, 김유경<sup>3</sup>, 심성신<sup>3</sup>, 성순희<sup>4</sup>

## Spontaneous Massive Hemothorax Associated with Solitary Posterior Mediastinal Neurilemmoma

In Seon Kim, M.D.<sup>1</sup>, Jin Hwa Lee, M.D.<sup>1</sup>, Kwan Chang Kim, M.D.<sup>2</sup>, Yoo Ri Kim, M.D.<sup>1</sup>, Jin Kyeong Park, M.D.<sup>1</sup>, So Yeon Lim, M.D.<sup>1</sup>, Yon Ju Ryu, M.D.<sup>1</sup>, Eun Mi Chun, M.D.<sup>1</sup>, Jung Hyun Chang, M.D.<sup>1</sup>, Yoo Kyung Kim, M.D.<sup>3</sup>, Sung Shin Shim, M.D.<sup>3</sup>, Sun Hee Sung, M.D.<sup>4</sup>

Departments of <sup>1</sup>Internal Medicine, <sup>2</sup>Thoracic Surgery, <sup>3</sup>Radiology and <sup>4</sup>Pathology, Ewha Womans University School of Medicine, Seoul, Korea

Neurogenic tumors are common in posterior mediastinal tumors and neurilemmoma represents approximately 40% of neurogenic tumors arising in the mediastinum. It is usually asymptomatic, and is generally diagnosed incidentally. In some cases, they presented with symptoms of nerve or airway compression. However, a solitary neurilemmoma, particularly not associated with von Recklinghausen disease, with spontaneous hemothorax is quite rare. We report a case of spontaneous massive hemothorax associated with a solitary neurilemmoma. (*Tuberc Respir Dis* 2008;65:426-429)

**Key Words:** Hemothorax, Neurilemmoma, Mediastinum, Neurogenic tumor

### 서 론

신경종은 흔한 후종격동 종양으로, 대부분 무증상으로 우연히 발견된다<sup>1</sup>. 증상은 주로 신경종이 커지면서 주위 신경이나 기도를 눌러서 나타나게 된다<sup>1</sup>. 흉곽 내 신경종에 의한 자발성 혈흉은 매우 드물고, 대부분 제1형 신경섬유종증(neurofibromatosis type 1, von Recklinghausen disease) 환자에서 다발성신경종에 의해 발생하였다<sup>2,5</sup>.

저자들은 제1형 신경섬유종증 환자가 아닌 단일신경집종 환자에서 발생한 자발성 대량 혈흉을 경험하여 보고한다.

### 증 례

27세 여자가 건강검진으로 촬영한 단순흉부X선 이상으로 본원 호흡기내과에 의뢰되었다. 환자는 무증상으로 과거력과 가족력에 특이사항이 없었으나, 5갑년의 흡연력이

있었다. 단순흉부X선 사진에서 종격동 왼쪽에 경계가 분명한 종괴가 보였다(Figure 1). 이들 후 외래에서 흉부 전산화단층촬영(CT)을 시행한 결과 후종격동에 7×5.5 cm 크기인 경계가 분명한 종괴가 보였다(Figure 2).

다음날 새벽에 환자는 왼쪽 흉통과 호흡곤란으로 응급실을 방문하였다. 응급실에 방문하였을 때 혈압은 140/80 mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박수 108회/분, 체온 37.4°C이었다. 의식은 명료하였으나, 급성 병색을 보였다. 가슴 청진에

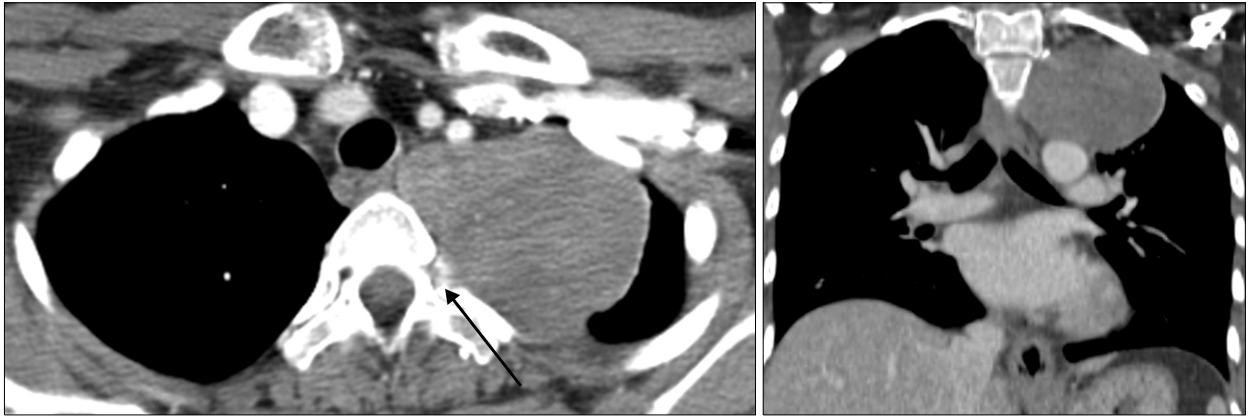


Figure 1. Chest X-ray shows a solitary, well-defined mass in the left upper lung.

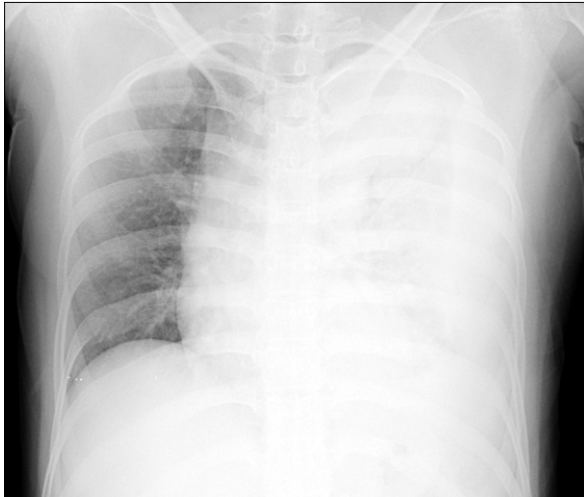
Address for correspondence: Jin Hwa Lee, M.D., Ph.D.  
Department of Internal Medicine, Ewha Womans University  
School of Medicine, 911-1, Mok-dong, Yangcheon-gu, Seoul  
158-710, Korea  
Phone: 82-2-2650-6007, Fax: 82-2-2655-2076  
E-mail: jinhwalee@ewha.ac.kr

Received: Sep. 8, 2008

Accepted: Sep. 17, 2008



**Figure 2.** Chest CT scan reveals a well-defined cystic mass in the left upper posterior mediastinum. While a part of the mass is located in the neural foramen of the left T2-3 level (arrow), it does not extend to the spinal canal and the fat plane between dural sac and the mass is intact.

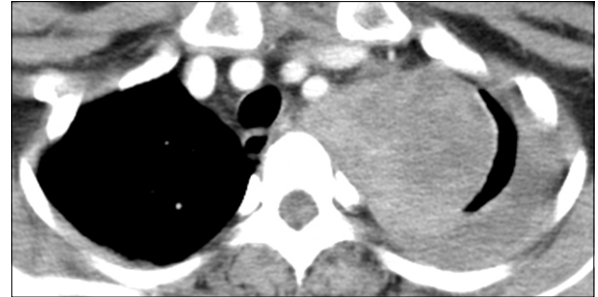


**Figure 3.** Chest X-ray shows a large amount of pleural effusion in the left hemithorax, associated with deviation of trachea and heart to the right.

서 왼쪽 폐에 호흡음이 감소되었고, 좌측 상복부에 미약한 압통이 있었다. 그 외 진찰에서 특이사항은 없었다.

말초혈액에서 혈색소 14.2 g/dl, 적혈구용적률 40.6%, 백혈구 4,700/mm<sup>3</sup> (중성구 51.4%), 혈소판 171,000/mm<sup>3</sup> 이었고, 혈액응고검사에서 프로트롬빈시간 10.5초(INR 0.94), 활성화부분트롬보플라스틴시간 22.8초이었다. 생화학검사에서 총단백질 4.9 g/dl, 알부민 3.0 g/dl, AST 82 IU/L, ALT 62 IU/L, 혈당 73 mg/dl, 혈액요소질소 8 mg/dl, 크레아티닌 0.6 mg/dl, 총 빌리루빈 1.2 mg/dl이었다. 심전도는 정상이었다.

단순흉부X선 촬영 결과 이전과 비교하여 왼쪽 가슴에



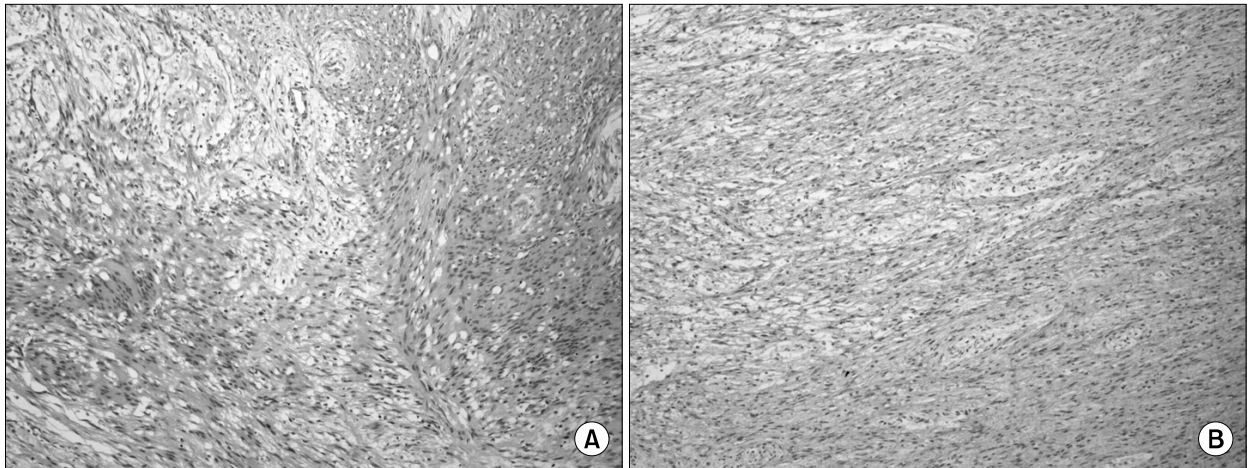
**Figure 4.** Chest CT scan shows the mass in the left posterior mediastinum and newly appeared pleural effusion with high attenuation, suggesting hemothorax.

음영이 크게 증가하고 종격동이 오른쪽으로 치우쳐져 다량의 흉수로 생각되었다(Figure 3). 흉수 천자에서 흉수의 혈색소가 11.3 g/dl, 적혈구용적률이 32.7%로 혈흉이었다.

응급실에서 다시 촬영한 흉부 CT에서 왼쪽 후종격동의 종괴 크기는 나흘 전 CT와 비교하여 변화가 없으나 30~50 HU을 보이는 혈흉이 새롭게 보였다(Figure 4).

3시간 후 말초혈액 혈색소가 12.1 g/dL로 처음보다 2.1 g/dl가 감소하여 흉부외과에서 응급수술을 시행하였다. 혈흉의 원인으로 생각되는 왼쪽 후종격동 종괴에 대한 절제술을 시행하였다. 종괴는 교감신경계 줄기에서 기원하여 첫째 갈비뼈와 둘째 갈비뼈 사이에서 추간공으로 확장하고 있었으며, 종괴와 폐가 유착되었던 부위가 떨어지면서 출혈이 되고 있었다. 출혈되는 늑간동맥은 보이지 않았으나, 종괴의 영양혈관(feeding vessel)에서 출혈된 것으로 생각되었다.

종괴는 7×6.5×4.5 cm 크기로 피막으로 잘 싸여져 있



**Figure 5.** (A) A surgical specimen of the mass reveals hypercellular Antoni A area and loose-organized Antoni B area with some hemorrhage (H&E stain,  $\times 100$ ). (B) Immunohistochemical stain reveals a strongly positive reaction with S-100 protein (S100 staining,  $\times 100$ ).

었으며 피막이 파열된 흔적은 없었고 단면은 미색으로 점액을 포함하고 있었다. 조직병리에서 신경집종으로 진단되었고, 면역조직화학염색에서 S-100 단백질에 양성을 보였다(Figure 5).

환자는 수술 3일째 왼쪽 눈꺼풀이 약간 처져서 안과에서 진찰을 받았으며 오른쪽에 비해 왼쪽 동공이 약간 작아져 있었다. 신경종의 근원부위에 자율신경을 절제하여 생긴 호르너증후군(Horner Syndrome)이었다. 환자는 수술 8일째 흉관을 제거하고 9일째 퇴원하였다.

## 고 찰

신경종은 후종격동 종양의 80% 이상을 차지하며, 척추 근처에 있는 늑간신경이나 교감신경에서 발생한다<sup>1</sup>. 신경집종은 대부분이 천천히 자라는 단일 양성종양으로, 악성으로의 변화는 드물고, 산발성이거나 염색체 22번 장완(22q12)의 NF2 유전자의 결손이나 전사로 인한 제1형 신경섬유종증 환자에서는 다발성으로 발생한다<sup>1</sup>. 신경집종은 영상의학적 검사만으로 진단할 수 없으며, 병리학적 확진이 필요하다. 조직학적으로 신경집종은 캡슐로 싸여 있으며, 혈관이 풍부하고, 말뚝을 둘러친 듯한 양상으로 방추형의 세포들이 관찰되며, Antoni A와 Antoni B로 불리는 영역이 존재하는 것을 볼 수 있다<sup>1</sup>.

종격동 신경종은 대부분 무증상으로 우연히 단순흉부X선 촬영에서 고형 종괴로 발견되는 경우가 흔하다<sup>1</sup>. 증상이 있는 경우에는 신경종이 추간공을 따라 척수를 압박하

여 흉통이나 요통을 호소하거나, 기관지를 압박하는 경우 기침, 호흡곤란 등이 나타날 수 있고, 상완신경총이나 경부 교감신경계를 압박하게 되면 판코스트증후군이나 호르너증후군을 보이기도 하며, 체중감소, 고열 등 비특이적인 전신증상이 나타날 수도 있다<sup>1</sup>. 호르너증후군은 교감신경계 장애로 동측성 축동, 안검하수, 발한장애를 일으키는 경우를 말하는데<sup>1</sup>, 본 증례에서도 교감신경에 생긴 신경종을 제거하였기 때문에 수술 후 왼쪽 눈꺼풀이 처지고 동공이 오른쪽보다 작아졌다.

본 증례는 건강검진에서 우연히 발견된 후종격동 종괴로 무증상이었으나, 자발성 대량 혈흉이 생겨 응급수술로 종괴를 제거하였으며, 조직학적으로 신경집종으로 진단되었다. 신경집종은 피막으로 잘 싸여 있고 파열된 흔적이 없어서, 크기가 커지면서 무계에 의한 위치 변동이 생기고 이에 따른 영양혈관의 손상으로 혈흉이 생겼을 가능성이 높다. 신경종에 의한 자발성 혈흉은 매우 드물고, 대부분은 제1형 신경섬유종증 환자에서 생기는 다발성신경종에 의한 것이다. 1975년에 Butchart 등<sup>2</sup>이 제1형 신경섬유종증 환자에서 발생한 혈흉을 처음 보고한 이래로, 지금까지 외국문헌에 25예<sup>2-5</sup>, 국내문헌에 6예가 보고되었다<sup>6-11</sup>. Miura 등<sup>3</sup>이 제1형 신경섬유종증 환자에서 발생한 자발성 혈흉 증례 23예를 정리하여 분석한 결과, 7명이 사망하여 신경종에 동반된 자발성 혈흉의 치명률은 30.4%에 이른다. 우리나라에서도 보고된 6예 중 1예가 사망하였다<sup>10</sup>. 제1형 신경섬유종증과 동반된 혈흉 23예의 출혈 혈관으로는 늑간동맥이 가장 흔하고 쇄골하동맥이 그 다음이었고,

7에는 종양과 관련된 혈관과열, 5에는 동맥류, 8에는 다른 혈관병변이 있었으며, 신경종 2예는 악성이었다<sup>3</sup>. 제1형 신경섬유종증이 아닌 단일신경종 환자에서 혈흉이 생긴 예는 극히 드물어서 지금까지 외국문헌에 3예<sup>12-14</sup>, 국내문헌에 1예가 알려져 있다<sup>15</sup>. 단일신경종에 동반된 혈흉 중 Lee 등<sup>12</sup>이 보고한 예는 비록 조직병리에서 종양 내 hemosiderin이 있어서 이미 자발성출혈이 있었을 것으로 추정하나 왼쪽 흉통이 나타나기 4일 전에 흉부 둔상을 입고 종양의 피막이 손상되어 있어서 자발성 혈흉이 아닐 가능성이 있다. 나머지 3예<sup>13-15</sup>와 본 증례에서 혈관병증이나 동맥류에 대한 보고는 없어서, 주로 종양이 커지면서 그 크기와 무게에 의한 영양혈관의 손상일 가능성이 높다. 제1형 신경섬유종증과 단일신경종 사이에 혈흉의 빈도가 다른 이유는 정확히 알려져 있지 않지만, 제1형 신경섬유종증은 다발성 신경섬유종과 카페오레 반점 외에도 신경, 피부, 골, 호흡기와 혈관의 이형성을 일으킬 수 있기 때문에<sup>5</sup> 혈관병증이나 가성동맥류 등이 단일신경종보다 쉽게 초래될 것으로 생각된다.

어른에서 우연히 발견되는 후종격동 신경종은 대부분이 양성이고 수술로 제거하면 합병증 없이 잘 치료될 수 있다. 그러나, 본 증례와 같이 크기가 매우 크거나 남성 변화를 일으키는 경우 종양의 크기나 무게 때문에 이차적으로 영양혈관이나 주위혈관에서 출혈을 일으킬 수 있으므로 주의해야 한다.

## 요 약

신경종은 흔한 후종격동 종양으로, 신경집종은 종격동에 발생하는 신경종의 40%를 차지한다. 신경집종은 대개 무증상으로 우연히 발견된다. 일부 환자에서 종양이 신경이나 기도를 눌러서 증상이 나타날 수 있다. 그러나, 제1형 신경섬유종증이 아닌 단일 신경집종에 의한 자발성 혈흉은 매우 드물다. 저자들은 자발성 대량 혈흉을 동반한 단일 신경집종을 경험하여 보고한다.

## 참 고 문 헌

1. Marchevsky AM. Mediastinal tumors of peripheral nervous system origin. *Semin Diagn Pathol* 1999;16:65-78.
2. 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.
3. Miura T, Kawano Y, Chujo M, Miyawaki M, Mori H, Kawahara K. Spontaneous hemothorax in patients with von Recklinghausen's disease. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;53:649-52.
4. Vaziri M, Mehrasma M. Massive spontaneous hemothorax associated with Von Recklinghausen's disease. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1500-1.
5. Conlon NP, Redmond KC, Celi LA. Spontaneous hemothorax in a patient with neurofibromatosis type 1 and undiagnosed pheochromocytoma. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1021-3.
6. Jang WC, Jeong IS, Lee KS, Oh BS. Spontaneous hemothorax in a patient with type I neurofibromatosis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;40:140-2.
7. Ko YH, Jeung KW, Heo T. Spontaneous tension hemothorax due to the rupture of an intercostal artery aneurysm in type I neurofibromatosis: a case report. *J Korean Soc Emerg Med* 2005;16:600-3.
8. Yeh DW, Kim SJ, Kim CW, Kim S, Lee TH, Moon TY, et al. Endovascular treatment of a ruptured internal mammary artery pseudoaneurysm presenting as massive hemothorax in a patient with type I neurofibromatosis. *J Korean Radiol Soc* 2005;52:187-90.
9. Kim SJ, Jeong H, Lee SS, Lim CM, Lee SD, Koh Y, et al. A case of spontaneous hemothorax due to rupture of pseudoaneurysm in type 1 neurofibromatosis. *Tuberc Respir Dis* 2001;50:122-6.
10. Lee BW, Seo JS, Kwon TJ, Lee WT. A sudden death in a patient with neurofibromatosis. *Korean J Leg Med* 2000;24:92-7.
11. Kang MJ, Chung LY, Kim SJ, Kang JH, Jeong GW, Park DJ, et al. A case of spontaneous hemothorax associated with von Recklinghausen's disease. *Tuberc Respir Dis* 1999;47:538-42.
12. Lee MH, Graham AN, Nicholson AG, Pastorino U. Solitary cellular schwannoma presenting with haemothorax. *J R Soc Med* 1998;91:596-7.
13. Tchanderli R, Herman D, Bazelly B. An exceptional but serious complication of benign intercostal schwannoma: hemothorax. *Rev Pneumol Clin* 2004;60:223-5.
14. Tanita T, Ohkuda K, Nitta S, Hashimoto K, Nakada T. A case of intrathoracic neurinoma appearing as hemothorax. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1981;19:127-30.
15. Kim H, Yang JM, Chung KC, Kim YH, Kang JH, Chung WS. Spontaneous hemothorax in a patient with posterior mediastinal neurilemmoma: a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:1019-21.