

발작성 고혈압 악화로 확인된 다발성 내분비 선종 2A 증례1

순천향대학교 서울병원 내과

오소형, 이성수

서론: 다발성 내분비 선종 2에서 동반될 수 있는 갈색세포종은 부신 수질의 크롬친화성 세포에서 유래한 카테콜아민을 분비하는 종양으로 30-40대에서 호발하며 대부분 단측성이고 여성에서 더 흔하며 전체 고혈압 환자의 약 0.2%를 차지한다. 발작성 고혈압으로 내원한 남성에서 확인된 다발성 내분비 선종 증례를 보고한다.

증례: 45세 남자 환자가 발작성적인 두근거림 및 두통을 주소로 응급실에 내원하였다. 내원 당시 혈압 221/106mmHg, 맥박 99회/분의 동성맥을 보였고 혈압 조절을 위해 바로 칼슘길항제 정주를 시작하였다. 병력상 당뇨 및 고지혈증을 진단 받고 약물 치료를 해왔으며, 과거에 스테로이드 복용 혹은 도포시 고혈압 악화를 경험한 적이 있었다. 2차성 고혈압에 대한 검사로 시행한 ACTH/Cortisol 검사, 24hr urine cortisol 검사, ARR은 정상이었으나 Plasma free metanephrines의 수치가 4.72 nmol/L로 정상상한치 0.50 nmol/L의 3배 이상 증가하였다. Renal Doppler sonography 에서 우측 신장과 간 사이에서 저음영으로 보이는 2.0cm x 3.5cm의 병변이 확인되었다. 이후 시행한 부신 CT 에서 우측 부신에 2.2cm 의 조영 증강 병변이 있고, 좌측 부신에 내부괴사를 동반한 6.5cm의 병변이 있었다. 이에 따라 phenoxybenzamine을 투여하여 혈압을 조절하였다. 추가로 시행한 FDOPA PET CT에서 양측 부신 종양에서 모두 섭취가 증가하여 다발성 내분비 선종을 의심하였다. 갑상선 수질 종양과 일차성 부갑상선항진증에 대한 감별을 위하여 갑상선 초음파 및 CEA, Calcitonin, PTH 검사를 시행하였다. 갑상선 초음파에서 K-TIRADS category 4-5 다수의 병변이 발견되었고 CEA 12.63 ng/mL, Calcitonin 1000.89 pg/mL, PTH 60.24 pg/mL 확인되어 다발성 내분비 선종 2A로 진단하였다. 환자는 수술적 치료를 위해 타병원으로 전원되었다.

결론: 스테로이드 노출 후 발생한 심계항진에서 갈색세포종과 다발성 내분비 선종에 대한 감별을 고려할 필요가 있다.

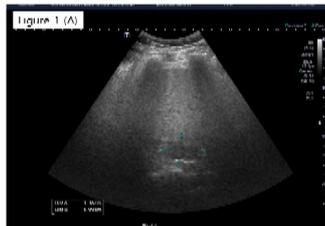


Figure 1 (A) About 3.3x1.9cm sized oval hypoechoic lesion at right suprarenal region, abutting on right hepatic lobe.



Figure 2 (A) About 2.2 x 2.1 cm sized enhancing nodule in right adrenal gland.



Figure 2 (B) About 4.4 x 6.5 cm sized peripherally enhancing necrotic bilobed mass in left adrenal gland.

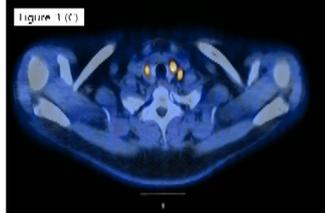
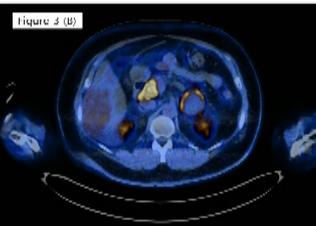
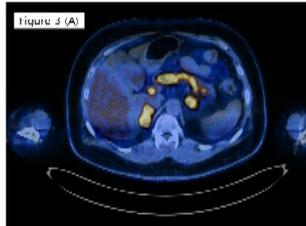


Figure 3 (A) & (B) Soft tissue masses with increased FDOPA uptake in bilateral adrenal glands and cystic change in left adrenal mass, suggestive of bilateral pheochromocytoma.

(C) Bilateral thyroid nodules and soft tissue lesions in left level IV and VI cervical areas with increased FDOPA uptake