

광범위특발성 폐신경내분비세포 과증식으로 오인된 뇌하수체 거대선종에 의한 쿠싱병 1예

경희의대 강동경희대학교병원 내분비내과

손재원, 전지은, 황유철, 안규정, 정호연, 정인경

배경: 쿠싱증후군은 당질코르티코이드의 만성적 과잉상태로 인해 나타나는 증후군으로, 저용량 덱사메타손억제검사(dexamethasone suppression test: DST)의 확진검사 및 고용량 DST로 원인병소를 파악한다. 고용량 DST 결과 코티솔이 억제되지 않고, 흉부CT상 간유리 음영 소견이 있어 이소성 쿠싱증후군과 뇌하수체거대선종에 의한 쿠싱병의 감별이 어려웠던 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 49세 여자 환자가 기력 저하, 체중감소로 내원하였다. 스테로이드 주사를 맞은 과거력이 있어 시행한 급속 ACTH 자극검사 결과 쿠싱증후군이 의심되었다. 선별검사로 시행한 24시간 소변 코티솔, 밤12시 혈액 코티솔 농도가 높았고, 확진검사인 저용량 DST상 코티솔이 억제되지 않아 쿠싱증후군으로 진단되었다. 고용량 DST 결과 코티솔이 억제되지 않아서, 이소성 쿠싱증후군 의심하여 흉복부 CT 검사 및 전신 PET CT 검사를 시행하였고, 양 폐야에 여러 개의 간유리음영 관찰되어 광범위특발성 폐신경내분비세포 과증식(diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia: DIPNECH)이 의심되었다. 하지만 뇌하수체 거대선종에 의한 쿠싱병 배제할 수 없어 sella MRI 촬영한 결과, 좌측에 치우친 1.8 cm의 뇌하수체거대선종(fig1) 발견되었다. 이소성 쿠싱증후군과 쿠싱병 감별을 위해 하추체 정맥동 채혈검사 시행한 결과, 프로락틴으로 교정한 말초정맥혈과 하추체정맥동 ACTH 비율 상 좌측 뇌하수체선종에 의한 쿠싱병으로 진단하였다. 이후 절형동경유 선종 절제술 시행하였고, 뇌하수체 선종조직에서 ACTH 염색 양성이 확인되었다. 6개월간 스테로이드 보충요법 끝나고 쿠싱병이 완치되었음을 확인하였고, 이소성 쿠싱증후군 의심되었던 흉부CT상 간유리음영은 감소된 소견 관찰되었다.

결론: 체중감소, 기력저하의 비전형적인 증상으로 내원하여 고용량 DST상 코티솔 억제되지 않아 이소성 쿠싱증후군과 쿠싱병의 감별이 어려웠던 환자로, DIPNECH으로 오인될 뻔했으나, 하추체정맥동 채혈검사를 통해 뇌하수체거대선종에 의한 쿠싱병으로 진단되어 수술 후 완치된 증례를 보고하는 바이다.

