

**중추성 요붕증과 이차성 무월경증을 동반한 원발성 공허한 증후군 1례**

연세대학교 원주의과대학 내과학 교실  
이미덕, 김영옥, 김윤환, 신영구, 정준희

원발성 공허한 증후군은 diaphragmatic sella의 선천적인 결함으로 인해 터키안내 지주막하조가 발출되는 질환으로 내분비 검사상 정상 기능을 보이는 경우가 대부분이나 4-20%에서 뇌하수체 기능저하증이 생기며, 특히 성장호르몬 분비 감소 및 고프로락틴혈증이 동반된다고 알려져 있다. 요붕증은 vasopressin이 생성되는 시상하부의 magnocellular neuron의 손상 또는 전달되는 축삭 말단의 손상으로 인해 유발되며 공허한 증후군에서는 뇌하수체경의 손상으로 인하여 supraoptic nucleus neuron이 손상되면 발생할 것으로 추측한다. 그러나 요붕증과 원발성 공허한 증후군이 동반된 경우는 매우 드물어서 1973년 Matison과 Pimstone이 1예를 최초로 보고하였으며 약 10여가 문헌상 보고되었고 국내에서는 1992년 정동미 2예를 증례 보고하였다. 연자들은 중추성 요붕증 및 이차성 무월경증을 동반한 원발성 공허한 증후군 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

32세 여자 환자로 1년간의 두통, 다뇨, 다뇨를 주소로 본원 내과에 내원하였다. 임신력은 GsPaL4DoA이었으며 출산후 수유 장애는 없었으나 최근 6개월 전부터 무월경증이 생겼다. 과거력상 가족력상 특이 사항은 없었다. 내원시 문진상 진전 쇠약감, 현훈, 오심, 구토, 야뇨증상 및 시력장애를 호소하였다. 이학적 소견상 혈압 110/70mmHg, 맥박수 90회/min, 호흡수 20회/min, 체온 37°였다. 급성 병색을 보였으며 입술과 혀는 말라 있었다. 액모와 치료는 정상이었다. 혈청 전해질 검사상 Na 148mM/L, K 4.2mM/L, Urine SG 1.005, 혈청 삼투압 287mosm/kg, 뇨삼투압 128mosm/kg였다. 기저 호르몬 검사상 T3 1.07ng/ml, T4 1.24ng/dl, TSH 1.14μIU/ml, prolactin 18.07ng/ml, cortisol 8AM/4PM 7.90/7.16μg/dl, ACTH 8AM/4PM 3.73/1.63pg/ml였다. GH 0.33ng/ml, LH 5.10mIU/ml, FSH 5.10mIU/ml, estradiol 29pg/ml, Testosterone 0.38ng/ml이었다. 탈수 검사(표1) 및 복합 뇌하수체 자극 검사(표2)를 시행하였다. 뇌하수체 자기 공명 영상 촬영상 뇌하수체 공허한 소견이 관찰되었다. 환자는 중추성 요붕증 및 뇌하수체기능저하증을 진단받고 DDAVP nasal spray 및 주기적으로 Estrogen(Premarin® 0.625mg)과 Progesterone(Provera® 5mg)을 투여하면서 외래 추적 관찰중이다.

**표1. Water Deprivation Test**

	Body Weight(kg)	Urine Output (cc/hour)	Urine Osm (mol/kg)	Serum Osm (mol/kg)
Basal	57			
1 hour	55	450	131	333
2 hour	55	525	143	333
3 hour	55	370	163	339
4 hour*	53	300	176	341
5 hour	52	150	301	342

\* Pitressin 5U injection

**표2. Combined Pituitary Challenge Test**

	Basal	30min	60min	90min	120min
Glucose(mg/dl)	129	119	42	61	518
GH(ng/mL)	0.33	1.67	2.77	1.82	1.94
ACTH(pg/mL)	3.73	2.00	2.61	11.75	66.13
Cortisol (μg/dl)	7.90	17.04	18.30	22.26	20.40
TSH(μIU/mL)	1.14	5.73	3.06	2.72	2.87
PRL(ng/mL)	18.07	31.47	15.36	10.61	15.34
FSH(mIU/mL)	6.24	6.80	9.30	9.89	9.65
LH(mIU/mL)	3.23	6.71	10.12	9.99	8.65

**이형 협심증(Variant Angina)을 동반한 다발성 내분비 선종증 IIa형 1례**

연세대학교 원주의과대학 내과학 교실  
김영옥, 이미덕, 김영옥, 신영구, 정준희

제 IIa형 다발성 내분비 선종증은, 갈색세포종, 갑상선 수질암 및 부갑상선 기능항진증이 함께 존재하는 증후군을 말한다. 갈색세포종은 카테콜아민을 과도하게 생산하는 종양으로서, 진단이 간과되거나 늦어지는 경우에는 심혈관계에 중대한 영향을 미치며, 때로는 치명적일 수 있다. 카테콜아민은 동맥벽내 생화학적 그리고 형태학적인 변화를 야기하고, 심의학적 및 심내막하 출혈과 국소의 심근괴사를 일으킨다는 사실이 밝혀져 있다. 또한 관상동맥의 협착, 경련과 동맥경화 등을 야기하여 협심증 및 심근경색을 일으킬 수 있다. 갑상선 수질암은 C-세포기원 종양으로 정부위표절 전이가 흔한 편이며, 원격전이 부위는 간장, 골격계 등이다. 갑상선 수질암의 발생 양상은 세 가지로, 다발성 내분비 선종증 IIa, IIb형의 일부로 발생하는 경우, 수질암만의 가족형으로 발생하는 경우 및 산발형으로 발생하는 경우가 있다. 본 저자들은 급성 심근 경색으로 치료받던 중 발작적인 고혈압을 보인 환자에게서 갈색세포종 및 갑상선 수질암을 발견, 다발성 내분비 선종증 IIa형으로 진단 후, 수술로 성공적인 치료를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례: 42세 남자 환자가, 내원 당일로부터 1시간 가량 지속된, 명치부의 통증을 주소로 본원 응급실로 내원 하였다. 과거력상 20년 전부터 고혈압 진단 받고, 별다른 처치를 받지 않고 비교적 건강하게 지내왔으며, 가족력상 어머니가 고혈압을 앓다가 59세때 뇌졸중으로 사망하였다. 문진상, 발한, 심계항진, 호흡곤란 등의 소견을 보였고, 이학적 검사상 급성 병색을 띠었으며, 양측 경부에서, 각각 2x1cm 크기의 견고하고 무통성의 갑상선 결절이 촉진되었다. 검사실 소견상, 24시간 소변 epinephrine 259μg/day, norepinephrine 374μg/day, VMA 15.1mg/day, metanephrine 2.3mg/day, 혈장 epinephrine 1153pg/ml, norepinephrine 2001pg/ml, calcitonin 495.5pg/ml로서 증가된 소견을 보였으며, intact PTH 3pg/ml로서 정상 소견을 보였다. 심초음파상, 심기저부로부터 심첨부까지, 심실중격 및 전측벽의 부운동성 소견을 보였고, 구혈율 24 %로 급성 전측벽 심근경색에 합당한 것으로 진단하였으나 심혈관 조형술상 관상동맥은 정상 소견이었다. 복부초음파 소견상 우측 부신에 5.4 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 복부 전산화 단층촬영 소견상 우측 부신 종괴가 관찰되었다. MIBG 주사 검사상 우측 부신의 활성 소견이 보였으며 갑상선 초음파 검사상 석회화를 동반한 다발성 결절이 양측엽에서 관찰되었다. 갑상선 수질암 의심하여 수차례 갑상선 세침 흡입 생검을 시행하였으나 모두 음성으로 보고되었다. 갈색세포종 진단하에 알파 차단제로써 전처치한 후 우측 부신 절제술을 시행하였으며, 갑상선 수질암을 강력히 의심하여 전갑상선 절제술을 시행하였다. 병리 조직 검사에서 우측 부신 갈색세포종 및 갑상선 수질암으로 진단하였으며, 방사성 동위원소(<sup>131</sup>I, 150mCi) 치료후 현재 매일 Levothyroxine(Synthroid®) 100μg을 복용하면서 외래 추적관찰 중이다.