

뇌하수체 우연종을 동반한 부신암으로 인한 쿠싱 증후군 1례

대구 가톨릭 의과대학 내과 서정현*, 우창민, 김영섭, 유성수, 박경찬, 정성창, 윤현대, 이지현, 손호상
 쿠싱 증후군의 원인으로는 여러 가지 원인이 있지만, 부신암은 빈도가 드물다. 이번 증례는 뇌하수체 우연종을 동반한 부신암으로 인한 쿠싱 증후군으로 매우 드문 증례이기에 보고 하는 바이다.

2년간의 무월경을 주소로 내원한 27세 여자 환자로 체중증가, 중심성 비만, 월상안, 복부 자주색 선조, 발모증, 여드름 등의 증상을 호소하였다. 검사상 ACTH는 12.38 pg/ml (8-25 pg/ml)로 정상 수치이나, 혈중 코르티솔은 27.8 ug/dl (AM 8시 10-20 ug/dl) 그리고 24시간 소변 코르티솔의 수치는 902 ug/day (20-90 ug/day)로 둘다 상승해 있었고, DHEA-sulfate는 3137 ng/ml (350-4300 ng/ml)로 정상하였고, 24시간 소변 17-케토스테로이드는 17.01 mg/24h (6-15 mg/24h)로 상승해 있었다. 저농도(2mg) 덱사메타손 억제 검사상 24시간 소변 17-OHCS는 11.39 mg/24h, 24시간 소변 코르티솔은 547.2 ug/24h로 억제되지 않았고, 혈중 코르티솔도 24.5 ug/dl로 억제되지 않아, 쿠싱 증후군에 합당한 소견을 보였다. 고농도(8mg) 덱사메타손 억제 검사상 24시간 소변 17-OHCS는 10.34 mg/24h, 24시간 소변 코르티솔은 572 ug/24h로 기준치 이하로 억제되지 않았고, 혈중 코르티솔도 23.8 ug/dl로 억제되지 않아, 부신쪽 코르티솔 분비 증양과 이소성 ACTH 분비 증양을 의심하고, 영상학적 검사를 시행하였다. 복부 단층 촬영상 국소적인 4cm 크기의 좌측 부신 종양이 발견되고, 뇌 자기 공명 영상상 1cm 크기의 미세 종물이 발견되었다. 흉부 전산화 단층 촬영 상에서는 특이 소견이 없었다. 뇌하수체 호르몬 분비기능은 정상하였고, 복합 뇌하수체 자극 검사에서도 특이 소견은 없었다. 다발성 내분비선 신생물 증후군의 가능성을 배제하기 위해 부갑상선 호르몬 검사와 염색체 검사를 시행하였으나, 특이 소견 없었다. 그래서 부신 종물에 의한 쿠싱 증후군으로 진단하고, 좌측 부신 절제술을 시행하였고, 그 조작 검사 결과 부신암으로 판명되었다. 수술 후 시행한 24시간 소변 코르티솔 수치는 11.5 ug/day로 정상하였고, 혈중 ACTH와 코르티솔 레벨도 15.2 pg/ml, 11.8 ug/dl로 정상이었다.

결론적으로, 상기 증례는 쿠싱 증후군에서 뇌하수체 우연종을 동반한 부신암으로 매우 드문 증례이기에 보고하는 바이다.

골반골을 침범한 중추성 요붕증이 동반된 랑게르한스 세포 조직구증 1예

영남의대 내과학 교실

은미정*, 김진호, 이시형, 김재홍, 원규장, 조인호, 이경희, 이형우, 현명수

중추성 요붕증은 당뇨병, 신질환에 의하지 않은 다음, 다뇨가 주증상인 질환이며, 원인으로는 특발성, 두부손상, 뇌하수체 수술, 원발성 혹은 전이성 뇌종양, 유전질환, 결핵, sarcoidosis, 뇌실내 출혈, 및 랑게르한스 세포 조직구증 등이 있다. 한편, 랑게르한스 세포 조직구증은 랑게르한스 세포의 조직 침식에 의한 질환으로, brain외에 신체 어느 부위에서도 발생이 가능하고 주로 골격계를 침범한다. 연자들은 골반통 및 다음, 다뇨를 주소로 내원한 44세 여자환자에서 골반골을 침범한 중추성 요붕증이 동반된 랑게르한스 세포 조직구증 1예를 보고하는 바이다.
 증례 : 44세 여자환자가 5개월간의 우측골반통과 다음, 다뇨를 주소로 내원하였다. 과거력상 특이소견은 없었고 이학적 검사상 혈압 120/70mmHg, 맥박 80회/분, 우측 골반통은 있었으나 압박통은 없었고 안구돌출이나 시력장애는 없었다. 검사상 소견으로는 백혈구 5300/mm³, 혈색소 11g/dL, 혈소판 219000/mm³, 공복식 혈당 71mg/dL, ALP 162U/L, phosphate 3.8mg/dL, calcium 8.1mg/dL, BUN 14.2mg/dL, creatinin 0.7mg/dL 이고 혈액 삼투압은 294mOsm/kg이며 요 삼투압은 95mOsmol/kg이었다. 수분제한검사에서 수분제한 후 요 삼투압의 변화는 없었고 vasopressin 주사 후 요 삼투압은 327mOsmol/kg으로 증가하였다. 방사선학적 검사상 pelvic bone CT에서 Rt iliac bone에 7cm 크기의 mass가 있었고, L5 body에도 mass like lesion이 있어, CT guided biopsy를 시행하였다. brain MRI상 뇌하수체 경이 두꺼워져 있었고, chest PA 및 skull 4 view에서는 특이 소견 없었다. 병리검사 소견상 H-E염색상 랑게르한스 세포의 증식 및 침윤된 소견을 보였고, 면역 염색 결과 S-100 protein양성인 랑게르한스 세포 조직구증으로 진단하였다. 이 환자는 골조직검사와 뇌 자기영상으로 골반골과 요골 및 뇌하수체경을 침범한 랑게르한스 세포 조직구증으로 진단된 후 국소적 스테로이드 주입요법, etoposide 항암치료, DDAVP 투약으로 증상호전을 보이고 있으며 현재 외래 추적 관찰 중이다.