

PET로 원발병소가 확인되었던 이소성 ACTH중후군 1례

울산의대 서울중앙병원 내과, 핵의학과¹⁾, 원자력병원 핵의학과²⁾

원종철¹⁾, 홍성관, 이현주, 김진엽, 김상욱, 문대혁¹⁾, 이재성²⁾, 이기업, 김기수

이소성 ACTH중후군은 쿠싱중후군의 9-18%를 차지하며 급격한 질병경과와 비전형적인 쿠싱중후군의 임상증상을 나타내는 질환이다. 대부분에서 기관지 유암종이나 소세포성 폐암이 원발병소이며 드문 원인으로 갑상선 수직암, 췌장의 유암종, 흉선종 그리고 갈색 세포종 등이 알려져 있으나 임상에서 여러 진단법을 이용하여도 원발병소를 찾지 못하는 경우가 흔하다. PET는 양전자를 방출하는 방사성 의약품을 이용하여 각 장기의 기능과 생화학적 및 생리적 반응을 정량화할 수 있는 기능영상기술로 최근 여러 종류의 원발성 또는 전이성 병변의 진단에 이용되고 있다. 저자들은 ¹⁸F-FDG를 이용하여 원발병소 확인이 어려웠던 이소성 ACTH중후군에서 흉선 신경내분비암을 진단하였기에 이를 보고하는 바이다.

40세 여자 환자로 내원 5개월 전부터 시작된 전신적인 부종과 양하지의 무력감을 주소로 타병원 방문 후 뇌자기공명촬영상 뇌하수체성 쿠싱중후군으로 진단되어 본원으로 전원되었다. 이학적 소견에서 전형적인 월상안이나 자색전조는 관찰되지 않았으며 그의 특이소견은 없었다. 검사실 소견에서 저칼륨혈증은 없었으며, 호르몬 검사상 ACTH 314 pg/ml, serum cortisol 60 ug/dl 었다. 역동학적 호르몬 검사상, 1일 덱사메타손 억제 검사, 저용량 덱사메타손 억제 검사와 고용량 덱사메타손 억제 검사에 모두 억제되지 않았고, CRH 자극 검사에서도 자극되지 않았다. 이후 CRH 자극 검사를 동반한 선택적 하주체정맥혈 채혈에서 하주체 정맥과 말초혈 사이의 기저치와 자극 후 ACTH치는 유의한 차이를 보이지 않았다. 이소성 ACTH중후군의 원발병소를 찾기위해 시행한 흉부 전산화단층촬영에서 전종격동에 1cm 미만의 불분명한 종괴 음영이 관찰되었으나 정상적인 지방조직이나 임파선과의 감별은 어려운 상태였다. 이 종괴의 감별을 위해 Octreotide Scan을 시행하였는데, 전종격동에서 국소적 흡수를 보였으며, 이후 시행한 ¹⁸F-FDG를 이용한 PET검사에서도 종격동내 국소적 음영 증가를 확인할 수 있었다. 흉부전산화 단층 촬영, Octreotide Scan, PET 영상을 합성하여 분석한 결과 전종격동내 종양의 존재와 위치를 확인할 수 있었으며 전흉부 절개술을 통해 전종격동의 종괴를 제거 하였다. 면역조직화학적 염색에서 ACTH와 chromogranin에 강한 양성을 나타내는 침습성 비소세포성 신경내분비성 악성 종양으로 진단되었다. 환자는 이후 종격동내 잔재 종양에 대해 etoposide 와 cisplatin을 병합한 항암치료와 방사선 치료를 실시하였으며, 현재 외래에서 추적 관찰중이다.

포르피린증의 발작으로 오인되었던 급성 췌장염 1례

울산의대 서울중앙병원 내과, 일반외과*

한정희¹⁾, 정석원, 윤광희, 김병식²⁾, 고윤석, 이성구, 양원석, 이기업

포르피린증은 혈액 대사 장애 질환으로 포르피린이나 포르피린 전구체가 과다생성 또는 축적되어 임상 증상을 나타내는 질환이다. 간성 포르피린증에서는 주로 심한 복통, 신경병증, 의식장애 등의 신경학적 증상을 나타내게 되는데 스테로이드제제나 특정 약물의 복용, 영양결핍 상태에서 증세가 시작되거나 악화된다. 포르피린증이 있는 환자에서 급성 췌장염이 동반되는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있는데 질환 초기에는 두 질환간에 임상 증상이 유사하여 흔히 포르피린증의 발작으로 오인되기도 한다. 저자들은 급성 복통으로 내원하여 포르피린증 발작으로 치료하고 관해되었던 급성 간헐성 포르피린증 환자에서 복통 재발시에 포르피린증의 재발로 오인되었던 급성 췌장염 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

초래: 29세 여자환자로 내원 3일전부터 시작된 복통, 양측 하지통과 허리 통증으로 내원하였다. 환자는 내원 2년 전 진행성 사지마비로 내원하여 급성 간헐성 포르피린증으로 진단 되었으며 이후 간헐적 발작으로 치료받았던 과거력이 있었다. 환자는 내원 당일 월경이 시작되면서 상기 증상이 발생하였고 당시 24시간 소변의 δ-aminolevulinic acid 18.7mg/d, porphobilinogen 34.9mg/d으로 증가되어 있었고 amylase는 103U/L, lipase 49U/L으로 정상이었다. 매일 600 g의 고농도 포도당을 정주하여 입원 3일째 임상 증상의 호전을 보였다. 입원 10일째 다시 심한 복통과 구토 및 빈맥이 재발하였는데 복부의 이학적 검사상 국소적 압통이나 반동통은 없었고, 포르피린증 악화의 특이한 유발 원인을 찾을 수는 없었으나 임상적으로 급성 포르피린증의 재발로 판단하고 급성 상태에서 고농도 포도당 치료를 다시 시작하였다. 입원 11일째 치료에도 불구하고 환자는 지속적인 복통을 호소하였으며 빠르고 불규칙한 호흡을 보여 시행한 동맥혈가스 검사에서 pH 7.13, bicarbonate 5.2 mEq/dl로 심한 대사성 산증을 보였다. 폐혈증성 속으로 생각하고 시행한 복부 초음파검사서 특이병변은 관찰되지 않았으나 복수저류가 관찰되었으며 복수천자검사에서는 WBC 6080/mm³(호중구 67%)로 복막염에 합당한 소견을 보였다. 복막염의 진단을 위하여 시행한 amylase가 시행하였는데 수술 소견상 장천공은 없었으며 비교적 단단한 미탄성 부종을 보였다. 당시 시행한 amylase가 1711 U/dl, lipase가 3619 U/dl로 증가되어 급성 췌장염과 이에 동반된 속으로 진단하였다. 환자는 보전적 치료후 발병 4일째 혈압이 회복되었고 대사성 산증도 호전되었다. 환자는 치료 2주후 amylase, lipase가 정상화 되었고 전신 상태의 호전을 보였다.

포르피린증환자에서 발생하는 급성 복통의 대부분은 기존 질환의 악화에 의한 것으로 판단되나 유발 원인이 뚜렷하지 않은 경우 수술적 치료가 필요한 복통이나 급성 췌장염등 다른 급성 복통을 일으키는 질환과 반드시 감별을 해야할 것으로 생각된다.