

무중상성 글루카곤종을 동반한 인슐린종 1예

아주대학교 의과대학 내분비대사내과학교실

※조혜진, 이은희, 김효정, 박지원, 이수진, 정윤석, 이관우, 김현만

췌장의 소세포종양은 비교적 드문 질환으로 증상 발현에 따라 기능성과 비기능성 종양으로 나눌 수 있다. 비기능성 종양은 기능성 종양과 동반될 수 있으며 국외에서는 이에 대한 보고가 있으나 국내에서는 드물고 정확한 빈도가 보고되고 있지 않다. 저자들은 인슐린종으로 진단된 환자에서 무중상성 글루카곤종을 동반한 예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

20세 남자환자로 1998년 6월 기면상태로 본원 내원하여 시행한 혈액 검사상 혈당 26mg/dl, C-peptide 6.11ng/ml, 인슐린 51.2IU/ml(insulin/glucose>0.3)이었고, 복부 전산화단층 촬영상 췌장에 종괴가 관찰되었다. 인슐린종 의심하에 경피적 경간 문정맥 도자술을 통한 인슐린 측정 및 선택적 동맥조영술을 시행하여 종괴(4개)의 위치를 확인 후 원위부 췌장절제술 및 종양 적출술을 시행하였다. 면역조직화학염색에서 4개의 종괴중 2개는 인슐린 염색에 양성, 종괴 2개는 글루카곤 염색에 양성반응을 보였다. 이후 외래 추적 관찰 중, 수술 후 2년 6개월 후 어지러움 증을 주소로 내원하여 혈액검사상 인슐린/포도당비가 0.3 미만이었으나 문정맥에서 인슐린 상승, 혈관 조영술에서 종괴(1개)를 관찰할 수 있었고, 말초 혈액내 글루카곤 상승은 없었다. 췌부(midbody) 절제술을 시행 받았고 면역조직화학염색에서 인슐린과 글루카곤이 동시에 양성반응을 나타냈다. 수술 후 환자는 별다른 합병증 없이 퇴원하여 외래 추적 관찰 중이다.

췌장의 비기능성 소도세포종양은 임상적으로 무중상이며 면역조직화학염색에 의해 우연히 발견되며 세가지 즉, 1)단발성으로, 2)다른 췌장 소도세포종양과 동시에 존재, 3)제 1형 다발성 내분비선종중(MEN 1)과 동반되는 형태로 나타날 수 있다. 본 환자의 경우 수술 전 인슐린 증가와 췌장 종괴 있어 인슐린종 진단하에 수술하였으나 조직의 면역조직화학염색 결과 인슐린종 이외에 우연히 글루카곤종을 발견한 예로, 췌장의 소도세포종양의 호르몬 면역조직화학검사와 임상 증상(중후군)의 연관성에 대한 연구가 후향적으로 이루어진바 있으나 무중상성 췌장 소도세포종양의 치료에 대해서는 아직 정립된 바 없어 이에 대한 연구가 진행되어야 할 것이다.

정상 혹은 감소된 혈중 ACTH를 보이면서 IPSS에 의해 진단된 쿠싱증후군 2 예

부산대학교 의과대학 내과학교실, 진단방사선과학교실*

문태건* · 남대근 · 문재현 · 황지윤 · 김지홍 · 안진광 · 손석만 · 김민주 · 김용기 · 김학진*

서론: 만성적인 당류코르티코이드의 과잉상태는 쿠싱증후군이라고 하는 특이한 임상상태를 초래하며 뇌하수체 미세선종에서의 ACTH 과다분비에 의한 쿠싱병이 가장 흔한 원인이다. 미세선종에 의한 것일 경우 방사선학적 검사로 약 60%에서만 그 위치확인이 가능하다. 최근 시행되고 있는 IPSS는 ACTH 생성의 뇌하수체 원인과 뇌하수체 원인을 감별하고 뇌하수체 선종의 부위를 찾는 데 도움이 된다고 보고되고 있다. 방사선학적으로 정상소견을 보이고 생화학적으로 쿠싱병이 의심되지만 환자에서 혈중 ACTH가 정상이거나 낮은 경우 IPSS로 쿠싱증후군을 진단한 증례 보고가 현재까지 국내에 없었다. 이에 저자들은 2 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 1: 44세 여자 환자가 무월경, 중심성 비만, 간헐적 두통을 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 혈압은 150/110 mmHg, 맥박은 80회/분, 호흡은 20회/분, 체온은 36.5℃였고 키는 150 cm, 체중은 63 kg이었다. 검사실 소견상 24시간 뇨의 유리 cortisol은 253 µg/day, 혈중 cortisol이 오전 7시와 오후 4시가 각각 11.2 µg/dL, 14.9 µg/dL였고 혈중 ACTH는 오전 7시와 오후 4시가 각각 2.0 pg/ml, 8.77 pg/ml로 ACTH가 감소 혹은 정상소견을 보였다. 저용량 텍사메타론 억제검사상 억제되지 않았으나 고용량 텍사메타론 억제검사상 억제된 것을 확인하였다. 뇌 자기공명영상에서는 특이소견 없었고 복부 단층촬영에서 양측 부신증식 소견이 있었다. 뇌하수체 원인을 알기 위해 시행한 IPSS에서 우측 병변이 확인되어 접형골 경유 뇌하수체 수술을 시행하였으나 종괴는 발견되지 않았다.

증례 2: 28세 여자 환자가 체중증가, 피로감, 이상성, 불규칙한 월경을 주소로 내원하였다. 혈압 120/80 mmHg, 맥박은 72회/분, 호흡은 20회/분, 체온은 36.5℃였고 키는 162 cm, 체중은 81 kg 이었다. 24시간 뇨의 유리 cortisol은 417.5 µg/day, 혈중 cortisol이 오전 7시와 오후 4시가 각각 17 µg/dL, 13.4 µg/dL였고 혈중 ACTH는 오전 7시와 오후 4시가 각각 2.6 pg/ml, 1.8 pg/ml 로 ACTH가 감소된 소견이었다. 저용량 텍사메타론 억제검사상 억제되지 않았으나 고용량 텍사메타론 억제검사상 억제되었다. 뇌 자기공명영상에서 좌측 뇌하수체에 5mm 결절이 보였고 IPSS에서 좌측 병변이 확인되어 접형골 경유 뇌하수체 수술을 시행하여 뇌하수체 선종으로 진단하였다.