

유방암에서 동반된 부신 골수지방종 1예

충북대학교 의과대학 내과학교실

*김의중, 최영락, 박우리, 오태근, 궁성수, 전현정

부신 골수지방종은 부신피질에서 발생하는 양성종양으로 골수와 유사하게 다양한 성숙도를 가진 조혈세포와 지방세포로 구성되어 있다. 1886년 Arnold가 최초로 골수조직이 신장에 있는 예를 보고하였고, 1905년 Gierke가 골수지방종이 지방세포와 골수세포로 이루어져 있음을 정의하였고, 1929년 Oberling이 골수지방종이라 명명하였다. 부신 골수지방종의 유병율은 매우 낮으며 호르몬 분비기능이 동반되어 있지 않기 때문에 자각증상이 없어 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 주로 편측으로 발생하며 드물게 부신 이외의 장소 혹은 이소성 부신에서 발생하는 것으로 보고되어 있다. 크기는 2-34 cm 정도로 다양한 크기를 보인다. 호르몬 분비가 동반되어 있지 않는 경우가 많으나 드물게 부신 성기 증후군, 다발성 내분비 이상, 쿠싱증후군을 동반하기도 한다. 임상적 증상은 주로 종양의 크기에 따른 복부 통증, 압박감 등이다. 국내에 보고된 증례 역시 대부분 복부 통증 또는 압박감을 호소하였으며, 호르몬 기능 이상이 동반된 경우는 1예만이 보고되어 있다. 부신 골수지방종이 유방암과 동반된 경우는 국내에 보고된 바가 없다. 저자 등은 유방암환자에서 병기 평가 시 우연히 발견된 부신 골수지방종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 43세 여자는 유방암으로 진단 받고 치료계획 수립을 위해 병기평가 중 흉부 전산화 단층 촬영에서 우측 부신에 8.9 cm 크기의 종괴가 관찰되어 내분비 내과에 의뢰되었다. 호르몬 분비 여부 평가를 위해 시행한 검사에서 24시간 소변 메타네프린 0.19 mg/day (참고치: <0.8 mg/day), 24시간 소변 유리코르티솔 21.6 µg/dL, 알도스테론 4.2 ng/dL, 레닌 5.94 ng/dL, 알도스테론/레닌 비 0.70, 디히드로에피안드로스테론 85.0 µg/dL (참고치: 80-560 µg/dL), 24시간 소변 17-케토스테로이드 14.06 mg/day (참고치: 10-25 mg/day)으로 정상소견이었다. 부신 악성 종양 여부를 확인하기 위해 유방암 수술 시 우측부신절제술을 함께 시행하였다. 절제된 부신 종괴의 크기는 9*8*5 cm이었으며 조직검사에서 지방세포와 함께 분화가 좋은 골수조직이 관찰되어 골수지방종으로 진단하였다. 환자는 유방암과 부신절제술 시행 후 퇴원하였으며, 항암치료 위해 외래 통원치료 중이다.

A case of extra-adrenal malignant pheochromocytoma with lung, bone and liver metastasis simulating hepatoma or focal nodular hyperplasia in liver

Department of internal medicine, Kyung Hee Medical Center

*Uk Jo, Hyun-Soo Kim, Yong-Duck Cho, Young-Woon Chang

A 51-year old female was referred to our hospital for the evaluation of huge hepatic mass on routine abdominal sonogram. She was also presenting uncontrolled hypertension. An enhanced abdominal CT and liver MRI showed a 94mm sized large hepatic mass favoring hepatoma or focal nodular hyperplasia and metastatic lesion in right iliac bone. On liver biopsy, histology and immunohistochemistry revealed an extra-adrenal malignant pheochromocytoma. On chest CT, which was performed to identify another metastatic lesion, we could find two metastatic nodules on left lower lung. In fact, She had a history of an extra-adrenal pheochromocytoma in retroperitoneum, which had been completely removed surgically about 6 years ago. Unfortunately, after liver biopsy, she underwent disastrous post-biopsy bleeding and hypovolemic shock. We performed arterial embolization to control hemorrhage and it succeeded. Finally, she was diagnosed with a malignant extra-adrenal pheochromocytoma which was primarily originated in retroperitoneum and developed multiple metastases after several years. An extra-adrenal malignant pheochromocytoma is an extremely rare disease and, to the best of our knowledge, this is the first reported case of extra-adrenal malignant pheochromocytoma with liver, lung and bone metastasis in Korea. This case suggest that when a huge hepatic mass resembling nodular hyperplasia is discovered, an extra-adrenal pheochromocytoma should be included in differential diagnosis.

