

부분뇌하수체기능저하증을 동반한 뇌하수체경 형성부전증 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실

신윤용\*, 유승재, 김여주, 김미림, 남문석, 김용철

저자 등은 급성 충수염으로 수술을 받은 26세 남자 환자에서 성선기능저하증을 동반한 부분뇌하수체기능저하증을 진단하였으며, 검사 결과 뇌하수체경 형성부전증을 동반한 뇌하수체전엽 위축 및 이소성 뇌하수체후엽이 발견되어 이를 보고하는 바이다.

증례 : 환자는 26세 남자 환자로 체중 53 kg, 신장 160 cm였고, 어려서부터 키가 작은 편이었다고 하며, 18세경 신장이 140 cm 까지 자란 후 성장장이 멈추었다가 최근 1년반 전부터 15-17 cm가 컸다고 한다. 환자는 정상 분만으로 출생하였다고 하며 두정부에 외상을 입은 과거력은 없었다. 환자는 변성이 되지 않았고, 2차 성징은 나타나지 않았으며, 역와모, 치모는 없었고, 여성형 유방은 보이지 않았다. 음경의 길이는 6 cm, 좌측 고환은 연성으로 직경 1 cm였고, 우측 고환은 음낭내 축지되지 않았다. 염색체 검사상 46, XY로 정상 남성 핵형을 보였고, 카츄 고향의 침검 조직검사 결과 고환소실 증후군에 합당한 소견을 보였다. 골연령은 20세 이상이었다. 뇌자기공명영상 촬영결과 뇌하수체경이 형성되어 있지 않았고, 뇌하수체전엽은 위축되어 부분적으로 공허안의 소견을 보였고 뇌하수체후엽은 시상하부에 이소성으로 위치하고 있었다. 기저 호르몬 농도는 testosterone 17 ng/dl (241-827 ng/ml), estradiol 7 pg/ml 이하 (50 pg/ml 이하), progesterone 0.2 ng/ml (0.28-1.22 ng/ml), DHEA-S 1.3 µg/dl (80-560 µg/dl), fT<sub>4</sub> 0.68 ng/ml (0.7-1.8 ng/ml), TSH 10.7 µIU/ml, anti-TG Ab(-), anti-MC Ab(-)였다. 복합 뇌하수체자극검사항 ACTH, GH, LH, FSH는 반응이 없었고, TSH는 증가된 반응을 보였으며, prolactin은 정상 반응을 나타냈다(표 1). 환자는 저용량 testosterone 주사로 치료 중이며 2차 성징이 나타나기 시작하고 있다. 뇌하수체경 형성부전증은 드문 질환이나 청소년 연령층에서 뇌하수체기능저하증의 원인의 하나로 고려해야 될 질환으로 생각된다.

표 1. 복합 뇌하수체자극검사 결과

	기저치	15분	30분	60분	90분	120분
혈당 (mg/dl)	98	69	41	52	71	81
TSH (µIU/ml)	8.6	26.6	39.5	38.3	38.2	36.9
ACTH (pg/ml)	31.4		25	24.2	24.7	29.6
cortisol (µg/dl)	6.4		6.6	7.7	7.5	7.8
GH (mIU/L)	<0.01		<0.01	<0.01	0.08	0.17
Prolactin (ng/ml)	17.3	43.5	49.6	40.6	34.6	31.7
LH (mIU/ml)	0.1	0.1	0.1	0.1	0.1	0.1
FSH (mIU/ml)	0.6	0.8	0.9	0.9	0.9	1

Bilateral adrenal mass를 동반한 primary aldosteronism에 대한 bilateral tumorectomy 1예

한림대학교 의과대학 내과학교실, 비뇨기과교실\*

김성균, 노병연, 지재환, 김현규, 김두만, 임성희, 유재명, 최문기, 유형준, 박성우, 양대열\*, 김성용\*

Primary aldosteronism의 진단후 병소의 위치확인과정에서 bilateral adrenal mass가 발견되는 경우에는 bilateral aldosterone-producing adenoma, unilateral aldosterone-producing adenoma + contralateral nonfunctioning tumor, nodular hyperplasia 등이 감별진단에 포함될 수 있다. Biochemical test 및 adrenal vein sampling 등이 이러한 감별진단에 도움을 줄 수 있으나 결국 수술전 병소의 위치확인이 명확히 이루어 지지않는 경우가 있다. 저자들은 이러한 상황에서 bilateral adrenal tumorectomy를 시행하여 치료를 시도한 증례 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례) 고혈압의 가족력이 있는 43세 여자가 5년전 고혈압으로 진단 받고 혈압강하제를 복용해오던중 5개월전부터 터의 사지의 저림과 어지러움을 주소로 내원하였다. 혈청 칼륨 농도는 2.7mEq/L, 24시간 요중 칼륨 배설량은 115.4mEq/d, 혈장 레닌 활성도와 알도스테론 농도는 오전 양와위에서 각각 0.2ng/ml/h, 95.7ng/dL였고 4시간 직립위 유지후에는 각각 0.3ng/ml/h, 36.1ng/dL로 aldosterone 농도의 감소를 보였다. Aldosterone-producing adenoma 의심하에 시행한 복부 단층촬영에서는 좌우측 부신에 각각 1cm와 2cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 24시간 요중 VMA, metanephrine, free cortisol, 17-KS 등의 배설량은 모두 정상 범위였다. Aldosterone-producing adenoma의 위치를 확인하기 위하여 ACTH 자극하에 adrenal vein sampling을 시행한 결과, cortisol 농도로 보정한 aldosterone 농도의 비는 1.4:1로 우측이 높았으나 명확한 lateralization이 이루어지지 않았다. Spirololactone을 포함한 antihypertensive agent로 혈압을 교정한 후 bilateral tumorectomy를 시행하였고 수술 후 4개월이 경과한 현재 hypertension은 남아있으나 저용량의 칼슘차단제로 조절되고 있으며 hypokalemia는 없는 상태로 유지되고 있다.