

ACTH 비의존성 양측성 거대결절성 부신피질증식증에 의한 쿠싱증후군 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

김현진*, 김동기, 최성희, 박희백, 이유미, 차봉수, 송영득, 임승길, 김경래, 이현철, 허갑범

부신피질자극호르몬 (adrenocorticotrophic hormone, ACTH) 비의존성 쿠싱 증후군의 경우, 일반적으로 악성 또는 양성 부신피질 종양 그리고 양측의 거대결절성 혹은 소결절성 부신피질 증식증에 의해 발생하는 것으로 되어있다. 이중 ACTH 비의존성 양측성 거대결절성 부신피질 증식증 (ACTH Independent Bilateral Macronodular Adrenal Hyperplasia, AIMAH)에 의한 쿠싱증후군은 매우 드문 경우로 현재까지 정확한 원인이 밝혀지지 않은 채 병태생리를 설명하기 위해 여러 가지 가설이 제시되고 있다. 증례 : 46세 여자가 한달간 5 Kg 이상의 체중증가와 복부 신조, 안면홍조 등의 증세로 내원하였다. 환자는 신장 166cm, 체중 70.6Kg, 체표면적지수는 27.6Kg/m², 혈압 160/100 mmHg이었다. 피부는 얇고 복부와 상하지에 선조가 관찰되었으며 안면홍조, 월상안, 중심성 비만과 경부 비후를 보이는 전형적인 쿠싱증후군의 모습이었다. 호르몬 검사상 오전 코티솔 219.91 ng/mL(정상치 70-250 ng/mL), 오후 218.47 ng/mL(정상치 20-90 ng/mL), 오전 ACTH 2.13 pg/mL(정상치 4.7-41 pg/mL)과 오후 2.44 pg/mL(정상치 4.7-41 pg/mL)이었고, 24시간 요 검사상 유리 코티솔 3360 ug/day (정상치 9-156 ug/day), 17-Hydroxycorticosteroid (OHCS) 17.67 mg/day (정상치 2.4 -6.4 mg/day), 17- Ketosteroid (KS) 6.45 mg/day (정상치 6-15 mg/day) 이었다. 저용량 덱사메타손 억제 검사상 코티솔 및 24시간 요 유리 코티솔이 각각 217.6 ng/mL, 1347.8 ug/day 였고, 고용량 덱사메타손 억제 검사상 코티솔 및 24시간 요 유리 코티솔이 각각 213.4 ng/mL, 1082.4 ug/day 으로 억제되지 않았다. vasopressin 의존적인 경우를 감별하기 위해 시행한 AVP 근주 검사에서는 (AVP 10 IU를 근주한 후에 30, 60, 90, 120, 180 분에 코티솔 측정) 코티솔의 증가가 있었다. 쿠싱씨병을 감별 하기 위해 시행한 뇌 자기공명영상에서는 T1 강조 영상에서 고신호 강도를 보이고 T2 강조 영상 에서 동일한 음영을 보이는 3×2.5 cm, 1×0.5 cm 크기의 뇌수막종 이 좌측 전대뇌경 (left anterior falx) 과 이의 상부에서 관찰 되었다. 복부 자기공명 영상에서도 이와 동일한 T1 강조 영상에서 동일한 음영을 보이며 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이고 gadolinium 투여 후 균등하게 중등도의 조영 증강을 보이는 결절이 관찰되어 AIMAH 에 의한 쿠싱증후군으로 진단하고 내시경적 양측 부신 절제술 (Laparoscopic bilateral adrenalectomy)을 시행 받았다. 절제된 부신은 각각 우측이 24 gm, 좌측이 27 gm 이었으며 다수의 황색의 결절이 관찰되었다. 광학 현미경하에서 속상대의 창백세포 (pale cell) 와 망상대의 치밀세포 (compact cell), 호산성파립세포 (oncocytic cell) 가 증식하여 피질내에서 다수의 결절을 형성하였고, 면역조직화학염색에서 ACTH 는 음성이었다. 수술 후 합병증은 없었으며 퇴원 후 외래에서 추적 관찰 중으로 체중은 61 Kg 으로 감소하고 진신적악감 호전 및 혈당이 정상화 되어 현재 cortisone acetate 25 mg/12.5 mg을 복용 중으로 외래에서 시행한 호르몬 검사상 코티솔 81.7 ng/mL, ACTH 8.02 pg/mL으로 정상화 되었다.

의인성 쿠싱증후군과 동반된 뇌하수체기능저하증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실

고동희*, 안유현, 이창범, 박용수, 김동선, 최용환, 김태화

쿠싱 증후군의 가장 흔한 원인은 의인성 쿠싱 증후군으로 임상적 양상중 지방 축적의 증가는 가장 처음 나타나는 징후 중에 하나로 주로 지방이 얼굴과 목의 피하와 복벽과 종격동에 축적된다. Hypercortisolism에 의한 복부의 지방의 축적은 central 또는 truncal obesity로서 환자의 50%에서 나타난다. 복부 비만은 성장호르몬의 결핍 시에 나타나는 주요 증상 중에 하나로 최근 성장호르몬의 치료가 성인에서도 그 중요성이 알려지고 있어 심한 복부 비만과 하지 쇠약으로 고생하는 의인성 쿠싱 증후군과 동반된 뇌하수체기능저하증을 환자를 저용량의 성장호르몬 요법으로 복부비만의 치료와 삶의 질의 향상을 경험하였기에 보고하는 바이다.

환자는 55세 내원 3개월 전부터 심한 복부 팽만과 하지 쇠약, 몸무게 감소 있어 본원 신경외과 방문 하여 HLD로 입원하여 치료하였으나, 증상 좋아지지 않고, MRI상 수술할 정도의 병변이 아니 여서 내분비적 질환의심 되어 내분비 내과로 전원 되었다. 과거력상 고혈압과 1999년에 자궁근종으로 TAH with BSO시행한하였고, 이학적 검사상 혈압은 140/90 mmHg, 맥박 72회/분, 체온 36.8°C 였으며 복부 비만과 심한 하지의 쇠약과 수축이 있었다. 내분비학적 검사상 오전 8시 혈중 부신피질자극호르몬과 코티솔의 농도는 각각 2.7 pg/mL, 0.1 µg/mL 이었고, 오후 4시는 각각 5.0 pg/mL, 0.1 µg/mL 였다. 24시간 요중 유리 코티솔 배설량은 2.21 µg/day, 저용량 ACTH 자극검사에서는 기저치 0.1 µg/mL, 30분후 3.2 µg/mL, 60분후 4.0 µg/mL 반응이 둔화되어있었다. 복합 뇌하수체 자극검사를 시행하였는데 성장호르몬, 코티솔, gonadotropin 모두 저하되어 있는 소견을 보이고 뇌하수체기능저하증을 진단 내릴 수 있었고, 방사선학적 소견상 뇌하수체 MRI 검사상 특이소견 보이지 않았고, 복부 CT상에는 장간막의 지방이 뚜렷한 소견 보여주고있다. 현재 PDS, premalin, 저용량의 성장호르몬 보충요법과 PT로 복부 비만과 뇌하수체기능저하증에 의한 증상과 징후도 좋아지고 있어 추적 관찰 중이다.

Table 1. The Result of Combined Anterior Pituitary Hormone Stimulation Test

	BG (mg/dL)	GH (ng/mL)	cortisol (µg/mL)	TSH (mIU/mL)	LH (mIU/mL)	FSH (mIU/mL)	prolactin (ng/mL)
basal	70	0.18	0.3	1.03	0.02	0.06	45.06
15min	37	1.32	0.3	4.96	0.09	0.17	360.82
30min	30	2.7	0.3	5.43	0.13	0.34	308.21
45min	103	4.71	1.6	4.57	0.13	0.56	229.94
60min	66	0.94	0.9	2.74	0.18	0.54	124.86
90min	74	0.34	1.0	2.49	0.31	1.04	91.34
120min	78	0.16	1.0	1.86	0.40	1.26	80.31