

가족성으로 발생한 알도스테론 분비 부신 선종에 의한 고알도스테론증 1예

가천의과대학교 내과 이기영*, 정낙소, 송석호, 김홍규, 박혜영, 강문호

서론: 원발성 알도스테론증의 대부분은 부신 종양인 알도스테론 분비 선종이나 양측성 증식증인 특발성 고알도스테론증에 의해 발생한다. 원발성 알도스테론증의 드문 형태인 familial hyperaldosteronism(FH)은 type I과 type II로 나뉘어지는데, FH type I은 부신피질자극호르몬(ACTH) 의존성인 알도스테론의 과생성으로 당질 코르티코이드를 외부적으로 투여하면 혈장 알도스테론이 지속적으로 억제되는 특징이 있다. 반면 FH type II는 당류코르티코이드에 의해 억제되지 않는 고알도스테론증을 특징으로 하며, 상염색체 우성 유전을 하나 이들에 대한 유전학적인 병태생리는 명확히 밝혀진 것이 없다. 저자 등은 아직 국내 보고가 없었던 가족성으로 발생한 알도스테론 분비 선종에 의한 고알도스테론증을 경험하였기에 이에 보고하는 바이다. 중례: 32세 남자 환자로 1년 전부터 시작된 사지 무력감 및 근력 약화를 주소로 내원하였다. 과거력상 7년전 고혈압을 진단받았으나 치료하지 않았고 1년전 저칼륨혈증, 활동성 만성 B형 간염으로 진단받고 spironolactone을 복용 중이었다. 가족력상 5개월 전 28세의 여동생이 알도스테론 분비 선종에 의한 원발성 알도스테론증으로 좌측 부신 절제술을 받았다. 내원시 이학적 검사상, 혈압은 130/80 mmHg이었고, 이상 감각이나 트루소 징후, 크보스텍 징후는 관찰되지 않았다. 혈청 전해질 농도는 나트륨 140.0 mEq/L, 칼륨 4.0 mEq/L이었으며, 신기능, 요검사는 정상이었다. 내분비학적 검사상 기저 혈장 레닌 활성도는 0.05 ng/ml/hr, 알도스테론은 648.75 pg/ml이었고, 체위 변동에 따른 변화를 측정해 본 결과 혈장 레닌 활성도는 0.17 ng/ml/hr, 알도스테론은 482 pg/ml이었다. 방사선학적 검사상 부신 전산화 단층 촬영에서 좌측 부신에 약 1×1cm 크기의 부신 종양이 관찰되었다. 이후 좌측 부신 절제술을 시행하였고, 병리 조직학적 소견상 부신 피질 선종으로 진단되었다. 현재 FH type II의 원인 유전자 분석 검사를 진행 중이다. 결론: 완치 가능한 고혈압의 한 형태인 원발성 알도스테론증은 드물게 가족내에서 발생할 수 있다. 이런 FH는 상염색체 우성으로 유전하는 질환으로 원발성 알도스테론증을 진단하였을 때에는 가족력의 조사가 이루어져야하며, 앞으로 가족성 고알도스테론증의 많은 중례 보고와 함께 유전학적 원인을 규명하기 위한 연구가 필요하리라 사료된다.

갈색세포종 제거후 성공적으로 당뇨병이 완치된 1예

가톨릭의대 내과 정성훈, 최강현, 김은정, 고승현, 안유배, 차봉연, 이광우, 손호영, 강성구

갈색세포종은 교감신경계의 크롬친화성 세포에서 발생하는 종양으로 고혈압 환자의 0.1 % 정도에서 발견되며, 종양에서 분비되는 카테콜라민에 의해 증상이 발현된다. 갈색세포종을 치료시 대개 당뇨나 내당능장애가 호전되는 경과를 보이나 아직까지 국내 문헌에는 당뇨병 진단 후 혈당조절을 하다가 갈색세포종이 발견 되어, 당뇨병이 좋아짐을 보고한 예가 없다. 이에 저자들은 갈색세포종 제거후 성공적으로 당뇨병이 완치된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 41세 여자 환자는 내원 2개월 전부터 간헐적으로 발생한 두통과 흉통이 심해지고 혈당 조절 되지않아 내원하였다. 과거력상 2년전 개인병원에서 당뇨병, 고혈압으로 간헐적으로 치료해오던 분으로, 이학적 소견 및 검사실 소견상 혈압 180/100mmHg, 맥박 100회/분, 식전 혈당 211mg/dl, 식후2시간 혈당 334mg/dl 으로 증가하였다. 2차성 고혈압을 배제하기 위한 검사 중, 내분비 검사에서 혈장 에피네프린 2.02ng/ml, 노르에피네프린 5.46ng/ml로 증가하고 전산화 단층 촬영에서 우측에 약5.7×4.4cm 크기의 종괴 보여 갈색세포종으로 진단후 복강경하 우측 부신 절제술 시행하였다. 수술 후 10일째 시행한 75g 경구 당부하검사에서 호전되어 외래 추적 관찰 중이다.

표1. 수술 전후 75g 경구 당부하검사

	0 min	30 min	60 min	90 min	120 min
Before	145	228	285	324	291
After	98	173	148	125	92