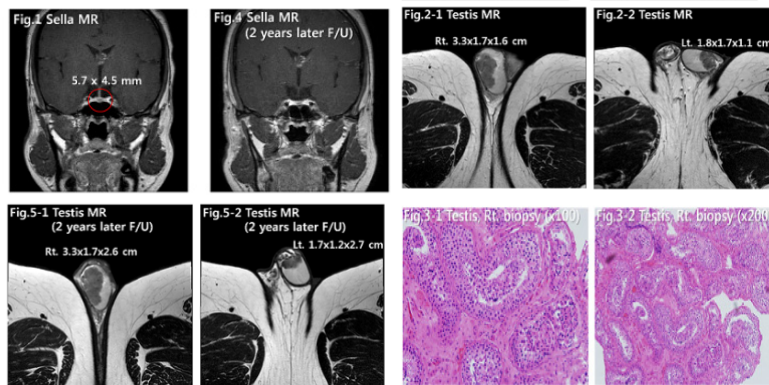


선천부신과다형성 환자에서 양측 부신절제술 후 발생한 고환 부신잔류종양 1례

경희대학교 의과대학 내분비내과

*박재훈, 박세정, 김유진, 전숙, 오승준, 우정택, 김성운, 이상열

서론: 선천부신과다형성 환자에서 고환 부신잔류종양은 정관폐쇄와 생식샘 부전 및 불임을 유발할 수 있어 조기 진단 및 치료가 필요하다. **증례 병력:** 1세 때 염분소실형 선천부신과다형성으로 진단받은 남성 환자가 부신 종양으로 24세에 양측 부신절제술 시행 후 반복적 전신위약감, 저혈압, 구토 및 발기부전으로 입원하였다. **검사 결과:** 혈압 50/mmHg, 혈청 검사 Na 126 mmol/L, K 5.4 mmol/L, 부신피질자극호르몬 115.9 pg/mL, 코르티솔 52.0 ug/dL로 증가되어 있었다. Sella MR에서 뇌하수체미세샘종, 고환 MR에서 우측 3 cm×2 cm, 좌측 2 cm×2 cm의 고환 부신잔류종양이 확인되었다. **임상 경과:** Hydrocortisone 투여 후 증상 호전되었고 고환 종양 제거 수술 거부하여 고환 생검 시행, 정상 정자형성기능 보였다. 2년 후 추적검사에서 뇌하수체 종양은 관찰되지 않았고 고환 부신잔류종양은 크기 증가하였다. 현재 dexamethasone, fludrocortisone 유지하며 지속적인 추적 관찰 중이다. **고찰:** 선천부신과다형성은 상염색체 열성 유전질환으로 코르티솔, 알도스테론 합성에 관련된 효소 장애로 발생하며 다양한 증상을 보인다. 양측 부신절제술은 스테로이드 치료에 반응하지 않는 환자에서 시행되거나 부신피질자극호르몬의 활성화로 부신잔류종양 및 뇌하수체 종양이 발생할 위험이 높아진다. 고환 부신잔류종양은 생후 3세 때도 나타날 수 있으며 정상적으로 퇴행하지만 선천부신과다형성 환자에서는 부신피질자극호르몬이 종양의 퇴행을 차단하여 과다형성 및 종양의 진행을 유도할 수 있다. 따라서 청소년, 성인 남성 환자는 정기적인 고환 초음파 및 정액 분석검사를 실시해야 한다. 치료는 hydrocortisone을 증량하여 부신피질자극호르몬 분비를 억제시키며, 3기 이상 증가 또는 비가역적 손상이 발생하는 경우 수술적 절제를 시행한다.



Pheochromocytoma in a 46 X, I (X) (q10) Turner syndrome

Pusan National University College of Medicine

*Shin Ji Yeon, Bo Hyun Kim

Patients with Turner syndrome have significantly elevated blood pressure compared to that of an age-matched control group. The causes of hypertension in patients with Turner syndrome vary, even in the absence of a cardiac anomaly or obvious structural renal abnormalities. Hypertension in a patient with Turner syndrome has rarely been reported along with a pheochromocytoma in any previous study. We reviewed women with Turner syndrome who suddenly developed hypertension caused by a pheochromocytoma. A 21-year-old woman with Turner syndrome and the 46,X,i(X)(q10) karyotype visited the Department of Endocrinology for evaluation of a right adrenal incidentaloma. An abdominal computed tomography scan showed a 1.9-cm sized right adrenal mass. I-131 MIBG scintigraphy showed right adrenal uptake. A laparoscopic adrenalectomy was performed for a confirmed pathological diagnosis of pheochromocytoma, but no malignant features were seen. This case presents a patient with Turner syndrome and hypertension caused by a pheochromocytoma, which is a rare cause of hypertension in a patient with Turner syndrome. In conclusion, a pheochromocytoma can be the reason for progressive or suddenly elevated blood pressure in a patient with Turner syndrome.

