

<< 5월 학술집담회 증례발표 >>

일 시 : 2005년 5월 25일(수) 18:00 ~

장 소 : 서울대학교병원 C강당

제 목 : 간전이가 동반된 악성 가스트린종에 의한 이소성 CRH, ACTH를 분비하는 쿠싱증후군 1예

소 속 : 연세대학교 의과대학 내과학교실, 병리학 교실¹

발표자 : 박소영, 이유미, 윤종찬, 박세은, 김뜰미, 이시훈, 강은석, 안철우, 김경래, 박영년¹, 차봉수, 이현철, 임승길

((증례))

배경 : ACTH 의존성 쿠싱증후군에서 이소성 CRH/ACTH 동시 분비에 의한 경우는 드물어서 부신의 갈색세포종과 췌장의 카르시노이드 종양에서 생긴 쿠싱병이 보고된적이 있다. 저자들은 췌장의 악성 가스트린종에서 이소성 CRH, ACTH를 분비하는 쿠싱 증후군을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 28세 여자환자는 급성 장출혈을 주소로 본원에 내원하였다. 상부위내시경검사서 활동성 십이지장 궤양에 의한 출혈 소견을 보였다. 궤양의 위치가 흔하지 않은 부위여서, 추가적인 검사를 시행한 결과 췌장두부에 종양 및 간전이가 발견되었으며, 고가스트린혈증이 진단되었다. 간조직검사서 가스트린 염색에서 양성을 보이는 악성 신경내분비 세포가 관찰되었다.

십이지장 궤양 출혈에서 회복된 후, 환자는 하루에 3L 이상의 다뇨와 이상 감각을 호소하였으며, 전해질 검사에서 저칼륨성 염기증을 보여 시행한 24시간 소변내 코티솔과 혈청내 ACTH가 증가되어 있었다. 뇌하수체 MRI상 뇌하수체 증식증을 보여서 이소성 CRH에 의한 뇌하수체 증식을 시사하였고, 간조직에 대한 추가적인 면역조직화학 염색에서 ACTH, CRH에 양성 소견을 보였다.

octreotide 스캔에서 췌장 및 간에 다발성 흡수 소견을 보였으며, 속효성 소마토스타틴 유사체를 투여시 혈청내 코티솔과 ACTH가 30% 감소하여 치료를 위해 정기적으로 투여를 시작하였으나 더이상의 코티솔의 감소가 없어서 약물적 부신절제술을 목적으로 1.0g mitotane을 투여하기 시작하였다. 악성 가스트린종에 대해서는 항암제 반응 분석에서 paclitaxel, etoposide, oxaliplatin에 대하여 종양 억제 반응을 보여 taxol/etoposide 항암 치료를 시작하였고 현재 2차 치료까지 진행중이다.

제 목 : 바소프레신 의존성 거대결절성 부신피질 증식증 1예

소 속 : 한림대학교 의과대학 내과학교실

발표자 : 한재필, 이성진, 조민호, 박철영, 정인경, 오기원, 홍은경, 최철수, 김현규, 김두만, 유재명, 임성희, 최문기, 유형준, 박성우

((증례))

Macronodular adrenal hyperplasia (MAH) is an extremely rare cause of ACTH-independent Cushing syndrome, in which cortisol secretion is autonomous and plasma ACTH level is persistently suppressed. The pathogenesis of MAH is not clear but recent studies suggest that cortisol secretion may be mediated by expression of ectopic or aberrant receptors for gastric inhibitory polypeptide, vasopressin, β -adrenergic agonist or serotonin. The conventional treatment is bilateral adrenalectomy followed by concomitant glucocorticoid and mineralocorticoid replacement therapy. We report a fifty-seven year-old man presenting with generalized weakness, weight gain and hematochezia. The endocrinological and radiological findings revealed ACTH-independent MAH, in which plasma cortisol level was abruptly elevated by administration of vasopressin 10 IU. Because he had severe dilated cardiomyopathy, we only prescribed high dose ketoconazole (1200 mg/day) which suppresses biosynthesis and secretion of cortisol, and thereafter twenty-four hours urinary free cortisol level was dramatically decreased. In summary, these results strongly suggest that aberrant expression of vasopressin receptor may be associated with the pathophysiology of MAH.