

급성 복통 및 발작성 고혈압을 주소로 내원한 부신의 갈색세포종 1예

원광대학교 의과대학 내과학교실

강정성 · 원수연 · 전일문 · 장명규 · 최석채 · 정진원 · 박양규 · 박옥규

= Abstract =

A Case of Extra-adrenal Pheochromocytoma with Abdominal Colic and Paroxysmal Hypertension

Jeong Seong Kang, M.D., Soo Yeon Won, M.D., Il Mun Jeon, M.D.,
Myoung Kyu Jang, M.D., Suck Chei Choi, M.D., Jin Won Jeong, M.D.,
Yang Kyu Park, M.D., Ock Kyu Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Wonkwang University School of Medicine, Iri, Korea

Pheochromocytomas can arise wherever chromaffin cells are found, and most of them(90%) are in one or both adrenal glands. But they may be located anywhere along the sympathetic chain and rarely in aberrant sites. One of the common extra-adrenal sites from which these tumors can arise is a collection of para-aortic and para-ganglion cells around the origin of the inferior mesenteric artery.

We experienced a case of extra-adrenal pheochromocytoma located at the organ of Zukerkandl in a 21-year-old female patient with abdominal colic and paroxysmal hypertension, whose symptoms and blood pressure returned to normal after successful surgical excision of the tumor.

KEY WORDS : Extra-adrenal pheochromocytoma · Hypertension.

서 론

갈색세포종은 부신 수질이나 그외 크롬 친화세포에서 발생되어 카테콜아민을 생성하는 종양으로 고혈압의 원인중 0.1%을 차지하며 80%에서 편측 부신에 단일 종양으로 발생하고, 약 10%에서는 양측성으로, 10%는 부신 이외의 크롬 친화세포에서 생긴다¹⁻⁵⁾.

저자들은 급성 복통과 발작성 고혈압을 주소로 내원한 21세 여자 환자에서, 복부 대동맥 주변부의 Zukerkandl 기관에서 발생한 부신의 갈색세포종을

진단하고 수술적 종양 적출술에 의해 혈압의 정상화 및 증상 호전등 효과적으로 치료한 경험을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○란, 여자, 21세.

주 소 : 급성 복통 및 발작성 고혈압.

현병력 : 입원 1년전 우연히 고혈압이 발견되었고 간헐적으로 두통, 심계 항진, 오심, 현기증, 다뇨, 다음 및 다갈 증상이 있었으나 이에 대한 치료없이

지내다가 입원 전날밤 갑작스런 오심과 두통을 동반한 복통이 발생되어 응급실로 내원하였다.

과거력 : 1년전 고혈압성 망막증.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압은 200/130mmHg, 맥박수는 분당 120회였고 비만했으며 월상안(moon face)과 들소목(buffalo hump)이 관찰되었다.

검사소견 : 내원 당시 심전도는 동성 빈맥 소견을 보였으며 흉부 방사선 사진은 정상이었다. 혈액 검사상 혈색소 14.5g/dl, 백혈구수는 9100/mm³였고, 간기능 검사, 신기능 검사 및 혈청 전해질 검사는 정상 범위였다. 24시간 동안 채취한 소변에서 vanillylmandelic acid(VMA)는 36.2mg/day, 메타네프린(metanephrine) 5.2mg/day, 유리 코티솔(free cortisol) 18.2μg/day, 노르에피네프린(norepinephrine) 5.2μg/day였고, 안정시 앙와위에서 검사한 혈장 에피네프린(epinephrine)은 245pg/ml, 노르에피네프린 699pg/ml, ACTH 4.4pg/ml, 레닌(renin) 5.6ng/ml/day, 혈청 알도스테론(aldosterone)은 6.2mg/dl이었다. 클로니딘(clonidine) 억제 검사상 클로니딘 0.3mg 경구 투여전과 투여후 3시간 혈장 노르에피네프린은 각각 381pg/ml, 388pg/ml였다. 복부 전산화 단층 촬영상 제 2, 3요추 부위의 복부 대동맥 및 하대 정맥과 인접하여 우측, 전측 방향에서 4×3 cm 크기의 고형 종괴가 발견되었으며 복부 대동맥 조영상 종괴는 경계가 분명하였고 과혈관 분포(hy-

pervascularity)를 보였다(Fig. 1-A, 1-B).

임상경과 및 치료 : 환자는 갈색세포종 진단하에 phenoxybenzamine 30mg과 atenolol 50mg을 10일간 복용하여 수축기 혈압을 160~120mmHg, 이완기 혈압 120~80mmHg, 맥박수는 분당 65~90회로 조절하고 종양 적출술을 시행하였다. 수술도중 수축기 혈압이 280~300mmHg, 이완기 혈압 180~120mmHg, 맥박수가 분당 100~170회로 증가되어 phentolamine 정맥 투여로 혈압을 일시적으로 조절하였으나 종양을 적출한 직후부터는 항고혈압제를 투여하지 않은 상태에서 혈압은 120/80mmHg, 맥박수는 분당 80회로 정상화되었다. 적출된 종양은 병리 조직학적 검사에서 갈색세포종(Fig. 2)으로 확인되었으며⁶⁾, 수술 30일후에 환자는 특별한 증상이 없었고 항고혈압제 복용없이 혈압은 정상이었으며 24시간 동안 채취한 소변에서도 VMA는 3.6 mg/day, 메타네프린 0.3mg/day, 혈장 노르에피네프린은 200pg/ml 로 정상 범위였다.

고 안

갈색세포종은 부신 수질이나 그외의 크롬 친화 세포로부터 카테콜아민을 생성하는 종양으로서 고혈압의 원인 중 0.1%를 차지하며 5~15%에서 악성이다. 약 80%는 편측 부신의 단일 종양으로 약 10%에서 양측성으로, 10%는 부신외의 크롬 친화



Fig. 1-A, 1-B. About 4×3 cm sized round mass with hypervascularity in aortocaval space at L2-3 level on abdominal CT scan(1-A) and abdominal aortogram(1-B).

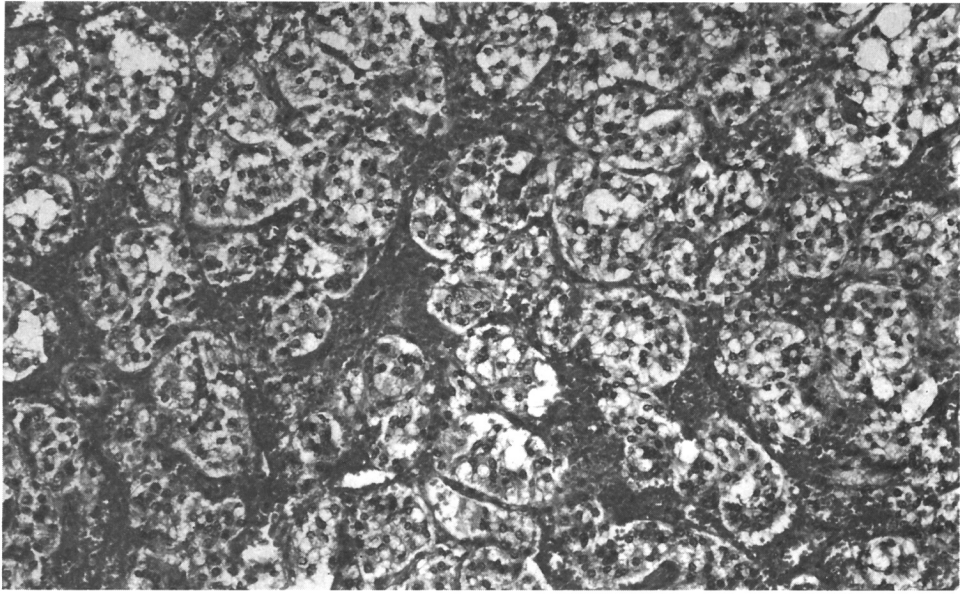


Fig. 2. Pathologic finding : Extra-adrenal pheochromocytoma. There is a small nesting pattern of growth with 'zell ballen' appearance. Each cells have round and vesicular nuclei and eosinophilic cytoplasm. Nuclei are somewhat variable in size. The groups of nests are separated by fibrovascular stroma.

세포에서 발생되나 다발성 내분비종증(multiple endocrine neoplasia)에서는 약 50%가 양측 부신 수질에 발생한다¹⁻⁵⁾. 부신외의 크롬 친화세포에서 유래한 갈색세포종은 부신경절종(paraganglioma)이나 부신외성 갈색세포종(extra-adrenal pheochromocytoma)으로 명칭하는데 기능성일 수 있으며 주로 노르에피네프린을 분비하여 비록 크롬 친화 반응이 음성이더라도 전형적인 갈색세포종의 증상을 보인다고 한다. 가장 흔히 발생하는 부위는 Zuckerkandl 기관이며 다음으로 방광이다.

갈색세포종은 수술로 완치될 수 있는 고혈압의 원인중의 하나로 간과 하였을 경우에는 치명적인 부정맥 혹은 심근 경색증등을 유발할 수 있다. 임상적인 증상은 지속적 혹은 발작적인 고혈압(98%), 두통(80~85%), 발한과다(65~70%) 및 심계항진 등이 있다^{7,8)}. 본 예에서는 위의 기술한 4가지 증상이 발작적으로 발생하였고 그외에 간헐적으로 오심, 복통, 현기증, 다뇨 및 다갈증등이 있어 쿠싱 증후군 및 당뇨병등을 배제 진단하였다. 임상적으로 갈색세포종이 의심이 되면 생화학적 검사로 24시간 채취 소변에서 VMA 혹은 메타네프린의 카테콜아민 대사물이나 유리 카테콜아민의 정량적 측정 및 혈장

카테콜아민의 정량적 측정이 진단에 도움이 될 수 있으며, 이러한 검사로 진단이 애매한 경우는 클로니딘 또는 phentolamine등의 약물을 이용한 억제 검사와 히스타민, 타이라민(tyramine) 및 글루카곤(glucagon)등의 약물을 이용한 자극 검사가 있으나 위험하고 위양성과 위음성율이 높아 널리 사용하지는 않는다. 임상적인 증상과 생화학적 검사로 진단이 의심되면 종양의 위치를 찾기 위해 복부 전산화 단층 촬영, 자기 공명 영상, ¹³¹I meta-iodobenzylguanidine(MIBG)스캔 및 동맥 혹은 정맥 조영술등이 이용된다⁹⁻¹¹⁾.

치료는 먼저 혈압 조절을 위한 약물 치료로 알파 및 베타 교감신경 수용체 차단제가 이용되며 알파 수용체 차단제로는 phenoxybenzamine, phentolamine 및 prazosin, 베타 수용체 차단제로 propranolol등이 있다. 베타 수용체 차단제는 특히 빈맥, 심계항진등 카테콜아민에 의해 유발되는 증상이나 부정맥이 있을 경우에는 유용하나 알파 수용체 차단제의 투여없이 베타 수용체 차단제를 단독 투여할 경우에는 베타 수용체를 통한 혈관 확장이 차단되어 갑작스런 고혈압의 악화를 초래하므로 주의를 요한다. 따라서 베타 수용체 차단제 사용은

충분한 알파 수용체 차단제의 사용후에 고려되어야한다. 본 예에서는 진단후에phenoxybenzamine과 atenolol를 투여하여 혈압을 조절하였다. 근치적인 치료법은 외과적 종양 적출술이며 수술도중 또는 수술후에 초래될 수 있는 위험한 합병증을 예방하기 위해 수술전에 적어도 1주일 이상 항고혈압제를 투여하여 혈압을 조절하고 환자의 전신상태를 호전시켜 수술하는 것이 원칙이다. 수술후에는 종양의 불완전한 제거로 인한 재발 혹은 전이의 가능성을 배제하기 위해 수년 후까지 소변에서 카테콜아민의 추적검사가 필요하다.

수술후 예후는 양성 종양에서 5년 생존율이 95% 이상이고 악성의 경우 50% 미만으로 조기에 정확한 진단이 효과적인 치료 및 좋은 예후를 가능하게 하므로 본 예에서와 같이 젊은 연령에서 발작적으로 발생하는 고혈압은 반드시 근치적인 외과적 치료의 적응이 되는 속발성 고혈압에 대한 임상적 접근이 이루어져야 할 것으로 사료된다.

요 약

저자들은 급성 복통과 발작성 고혈압을 주소로 내원한 21세 여자 환자에서 24시간뇨 메타네프린 및 VMA 정량 검사, 클로니딘 억제 검사, 복부 전산화 단층 촬영술 및 복부 대동맥 혈관 조영술로 대동맥 주위부에서 발생한 부신외성 갈색세포종(extra-adrenal pheochromocytoma)을 진단하고 근치적인 수술적 종양 적출술로 혈압의 정상화 및 증상 호전등의 효과적인 치료를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 김기현 · 최석렬 · 박영근 · 이경순 · 조효근 · 김종성 : 신동맥 협착증을 동반한 *Extra-adrenal pheochromocytoma* 1예. 대한내과학회 잡지 28 : 735, 1985
- 2) Manger WM, Gifford RW, Hoffmann BB : *Pheochromocytoma*. *Cancer* 9 : 1, 1985
- 3) Melicow MM : *One hundred cases of pheochromocytoma of Columbia-Presbyterian Medical Center*. *Cancer* 40 : 1987, 1977
- 4) Van Heerclen JA, Sheps SB, Hamberger B : *Pheochromocytoma*. *Surgery* 91 : 367, 1982
- 5) Scott HW, Nies AS, Burko H, Page DL : *Pheochromocytoma*. *Surgery* 183 : 587, 1976
- 6) Welbourn RB : *Early surgical history of pheochromocytoma*. *Br J Surg* 74 : 594, 1987
- 7) Goldfarb DA, Novick AC, Bravo EL, Straffon RA, Montie JE : *Experience with extra-adrenal pheochromocytoma*. *J Urol* 142 : 931, 1989
- 8) Whalen RK, Althausen AF, Daniels GH : *Extra-adrenal pheochromocytoma*. *J Urol* 147 : 1, 1992
- 9) Beland SS, Versely DL, Beavers HK, Gilbert SR, Hensob GN, Williamson MR : *Localization of adrenal and extra-adrenal pheochromocytomas by MRI*. *South Med J* 82 : 1410, 1989
- 10) Slavis SA, Geil GE, Martin DC : *Extra-adrenal pheochromocytoma causing renal artery stenosis and implications of MRI as diagnostic tools*. *Urology* 35 : 276, 1990
- 11) Velchik MG, Herbert AA, Kressel HY : *Localization of pheochromocytoma : MIBG, CT and MRI correlation*. *Clin Nucl Med* 14 : 146, 1989