

A case of Cushing' disease in pregnancy

Department of Internal Medicine, Chungbuk National University College of Medicine

*Mun Hyuk Seong, *Tae Keun Oh, *Hyun Jeong Jeon

Cushing's syndrome during pregnancy is a rare condition, because hypercortisolism prevents normal follicular development and ovulation. Gestation affects HPA axis, and the overlapping signs of weight gain, hypertension, fatigue, hyperglycemia, and mood changes that occur in normal pregnancy. Therefore, it is difficult to detect Cushing's syndrome during pregnancy. In the present report, we experienced a case of Cushing's disease due to pituitary adenoma during pregnancy in 27 year-old female patient. A 27-year old pregnant woman(Gestational age 12 weeks) referred to our hospital to evaluate hypertension. On physical examinations, moon face, plethoric face, abdominal striae were found. Laboratory findings showed increased fasting glucose level (170 mg/dl), increased 24 hours urinary free cortisol (1590.1 g/day), and increased serum cortisol (AM 8 : PM 10, 40.51 : 37.98 g/dl) and ACTH (104.74 pg/ml), the nocturnal nadir of cortisol is lost. Sella MRI showed 1.3 cm sized complicated pituitary adenoma. She received conventional antihypertensive medications and insulin injection. The patient had gained 17 kg in weight at 37 weeks so she complained of severe back pain and dyspnea. She eventually gave birth to a pre-term infant via scheduled Cesarean section at 37weeks. The pituitary adenoma was subsequently treated with surgical resection. After pituitary adenectomy, her blood pressure, glucose and body weight were improved gradually.

가성부갑상샘저하증 1예

순천향대학교 의과대학 내과학교실 내분비대사내과

*전원선, 김지연, 노미오, 정찬희, 김철희, 김상진, 서교일, 유명희, 변동원

배경: 가성부갑상샘저하증은 부갑상샘호르몬에 대한 표적세포의 저항성으로 인해 부갑상샘저하증의 임상 형태를 나타내는 질환이다. Albright등은 선천성 골이영양증(Albright's hereditary osteodystrophy, 이하 AHO)이라 불리는 저신장, 둥근 얼굴, 단지증등의 골격 이상과 저 칼슘혈증, 고인산혈증 등의 부갑상샘저하증과 유사한 대사 이상을 보이지만 부갑상샘호르몬은 상승되어 있는 가성부갑상샘저하증을 처음 보고한 바 있다. 저자는 몸떨림과 AHO를 동반한 저칼슘혈증, 고인산혈증을 보였던 환자에게 부갑상샘호르몬을 투여하여 진단한 가성부갑상샘저하증 1예를 보고하는 바이다. **증례:** 22세 남자 환자가 간헐적 몸떨림을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1년전 몸떨림으로 외부병원 내원하여 시행한 생화학 검사상 혈청 칼슘 3.3 mg/dL, 혈청 인 5.1 mg/dL 소견보여 칼슘제제 복용하던 분으로 2주간 약 복용하지 않던 중 몸떨림이 발생하여 외부병원 재방문하여 칼슘제제 복용한 상태로 내원하였다. 환자는 질식분만으로 2.6kg, 주수미확인 상태로 태어났으며, 고등학교를 하위권 성적으로 졸업하였다. 가족력상 환자의 어머니는 키 145cm, 체중 45kg으로 특이병력 없었으나, 우측 4번째 손허리뼈가 짧았으며 환자의 여동생은 키 145cm, 체중 60kg으로 역시 우측 4번째 손허리뼈가 짧았다. 환자의 키는 147cm, 체중 85kg, 체질량지수 39.34kg/m²이었고 얼굴이 둥글고 우측 손등과 허벅지에 피하결절이 촉지되었으며, 음경과 음낭의 발달저하를 보였다. Chvostek 징후는 양성, Trousseau 징후는 음성이었다. 생화학적 검사상 혈청 칼슘 8.8 mg/dL(8.4-10.2), 혈청 인 4.5 mg/dL(2.5-4.5), 24시간 뇨 칼슘배설량 12.5 mg/day(30-200), 인배설량 301 mg/day(300-800), 부갑상샘호르몬(iPTH) 70.88pg/mL(8-76), 25(OH)VitD3 36.96ng/mL(7.6-75), 1,25(OH)²VitD3 13.09ng/mL(19.9-67)를 보였다. X-선 검사상 양측 손허리뼈가 짧았고, 뇌 컴퓨터단층촬영에서 전두엽과 기저핵의 석회화 침윤이 보였다. 뇌파 검사는 정상이었으며, 지능지수 74 (K-WAIS)로 경계 수준에 해당하였다. Ellsworth-Howard 검사에서 PTH 투여전 2시간 소변 인배설양 8.125 mg, 투여후 2시간 소변 인배설양 24.878 mg, 두 인배설양의 차는 16.753 mg/2h로, 이는 가성부갑상샘저하증에 합당한 소견(정상:>35 mg/2hr)이고 PTH투여전후의 1시간 소변의 cAMP차이는 0.1μmol/L(정상:>1μmol/L)였으며, GNAS 유전자 검사를 의뢰한 상태이다. **결론:** 저자들은 몸떨림 증상으로 내원하여 AHO양상과 저칼슘혈증, 고인산혈증, Ellsworth-Howard 검사 저반응을 보인, 가족력이 밝혀진 가성부갑상샘저하증을 경험하여 보고하는 바이다.