

방광 크롬친화세포종과 동반된 배뇨후 벼락두통

하윤석 · 강성진 · 허소영 · 이지현 · 김민정 · 김종국 · 김광수

고신대학교 복음병원 신경과학교실

Post Micturitional Headache Associated with Bladder Pheochromocytoma

Yun-Suk Ha · Sung-Jin Kang · So-Young Huh · Ji-Hyun Lee · Min-Jeong Kim
Jong-Kuk Kim · Kwang-Soo Kim

Department of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Thunderclap headache is a hyperacute, severe headache that is so named because the pain strikes suddenly and severely, and is sometimes a sign of a medical emergency. We report a case of pheochromocytoma in the urinary bladder in a 48-year-old woman who presented with recurrent thunderclap headache after voiding and exercise. So we think thunderclap headache during or immediately after micturition may be an important diagnostic clue of bladder pheochromocytoma.

Key words : Pheochromocytoma, thunderclap headache

서 론

벼락두통은 갑자기 발생하여 1분 미만에 최대 강도에 도달하는 돌발적인 극심한 두통을 일컫는데 심각한 두개 내 혈관질환, 특히 거미막밑 출혈과 흔히 연관되어 나타난다. 따라서 거미막밑 출혈 및 기타 뇌내 출혈, 뇌정맥 혈전증, 미파열 혈관기형(주로 뇌동맥류), 두개 내 혹은 두개 외 동맥박리, 중추신경계 혈관염, 가역적 양성 중추신경계 혈관병증, 뇌하수체 출혈과 같은 질환들을 반드시 고려하여야 한다. 그 외에도 제3뇌실의 교질낭, 급성 부비동염, 급성 고혈압위기가 벼락두통의 원인이 된다.¹⁾

크롬친화세포종은 크롬친화성세포에서 발생하며 카테콜라민(catecholamine)의 과다 분비로 인해 이차성 고혈압의 원인이 되는 내분비계 종양이다.²⁾ 성인의 경우에 90% 정도는 부신에서 발생하지만 그 외 상·하대동맥 주위, 방광, 두경부 등의 부신 외 기관에서도 발생한다.³⁾ 이 가운데 방광에서 발생하는 크롬친화세포종은 전체 방광

종양의 0.06% 미만을 차지하는 아주 드문 질환이다.⁴⁾ 방광의 크롬친화세포종의 경우 임상 증상으로 혈뇨가 나타날 수 있으며⁷⁾, 50% 정도에서 배뇨 시 발작성 두통을 동반할 수 있다.^{5,6)}

저자들은 배뇨 후 반복적으로 발생하는 벼락두통을 주소로 나타난 방광 크롬친화세포종을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

48세 여자환자가 약 1주일 전부터 나타난 돌발적이고 극심한 두통과 오심을 주소로 응급실을 방문하였다. 두통은 머리 전체에서 발생하였으며 욕신거리는 양상이었고 항상 배뇨 약 30초~1분 후에 갑자기 발생하고 2-3분 이내에 저절로 호전되는 양상을 보였다. 내원 6년 전에는 화장실에서 소변을 본 후, 가슴이 두근거리면서 머리 뒤쪽으로 욕신거리는 두통이 5분 정도 지속되는 경험을 하였고, 이후로 2주 동안 매일 아침 일어났을 때와, 야간에 그리고 배뇨 후 동일한 증상이 반복되었으나 특별한 치

교신저자 : 김 민 정
주소 : 602-702 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 복음병원 신경과
TEL : 051-990-3077
E-mail : meritt329@hanmail.net.

로 없이 저절로 없어졌다고 한다. 두통이 있을 때 두근거림이 동반되었으나, 시력저하, 혼동, 발작, 의식의 변화, 발작성 안면홍조, 식욕부진, 안면 창백, 발한 및 체중감소 등의 소견은 없었다. 두통은 진통제에 전혀 호전을 보이지 않았다. 고혈압 및 약물복용을 포함한 과거력은 없었으며 가족력에서도 특이소견은 없었다,

안저 검사를 포함한 신체 검사와 신경학적 검진에서 특이 소견은 관찰되지 않았으며 뇌 자기공명영상 및 혈관촬영에서 기질적 질환을 시사하는 소견은 보이지 않았다. 뇌척수액 검사에서도 이상 소견은 없었다. 배뇨 후 두통 발생 당시 측정된 혈압에서 수축기혈압이 180mmHg로 상승되는 소견이 관찰되었으며, 두통 발작 사이에는 수축기 혈압은 120mmHg로 측정되었다. 환자의 병력과 임상증상으로 배뇨와 연관된 벼락 두통을 의심하고, 혈액과 24시간 요검사로 카테콜아민(Catecholamine)과 노르메타네프린(Normetanephrine)을 측정하였고, 24시간 요 노르메타네프린이 1488 $\mu\text{g/day}$ (정상 600 $\mu\text{g/day}$ 이하)로 증가되어 있었다. 복부 및 골반 전산화단층 촬영(Fig.1) 과 자기공명영상에서 2.5*2.2mm 크기의 종양이 방광에서 발견되었다.(Fig.2)

환자는 경요도적 방광 종양절제술(Transurethral cystoscopic tumor resection)을 시행하였다. 수술중 종양

에 접근하여 제거를 시도하는 도중 갑자기 수축기 혈압이 200mmHg로 상승 하면서 고혈압성 위기를 보였다. 종양 절제 후 시행한 Tumor SPECT MIBI scan에서 비정상적인 섭취소견은 관찰되지 않았으며 두통 역시 호전되었다.

고 찰

1886년 Frankel이 고혈압과 관련된 복부종물을 처음으로 보고한 이후로 크롬친화 세포종의 특성 및 여러 형태의 임상 양상에 대한 보고가 있었다. 크롬친화세포종은 부신수질에서 주로 발생하고 카테콜라민을 분비하는 내분비계 종양으로, 약 90%의 크롬친화세포종이 산발성으로 나타나지만 약 10%에서 상염색체 우성의 가족성으로 발생한다. 크롬친화세포종은 다양한 임상 증상으로 발현되는데 전형적으로 갑작스러운 혈압의 상승과 함께 두통, 흉통 및 복통, 심한 전신적 발한과 심계항진 등을 흔히 볼 수 있다. 두통은 크롬친화세포종 환자의 50~80%에서 나타나는 비교적 흔한 증상이다. 이러한 두통은 때때로 심한 강도로 두정부 또는 후두부에서 박동성이나 지속성으로 나타나는데, 중요한 특징으로 두통발작 시간이 짧다는 것이며, 걱정, 죽을 것 같은 느낌, 떨림, 시각장애, 복부 혹은 흉부 통증, 구역, 구토, 감각이상도 동반된다고 한다.¹⁻³⁾

대부분의 크롬친화세포종이 부신에서 발생하지만 약 10%에서 부신 외 기관에서 발생하기도 한다.³⁾ 부신 외 크롬친화세포종의 위치는 주로 부신 주위 조직, 대동맥 주위 흉강 및 복강, 방광 등에서 발생할 수 있으며, 방광에 위치하는 크롬친화세포종은 전체 크롬친화세포종의 1% 미만, 방광의 종양 가운데는 0.06% 미만에서 나타나는 드문 종양이다.⁹⁾ 대부분 방광의 한 부위에서만 나타나고 주로 돔이나 삼각부에 발생한다.^{10,11)} 방광의 크롬친화세포종에서는 특징적인 발작이 나타나는데, 다른 부신의 크롬친화세포종과의 차이점은 증상이 주로 배뇨와 동반되어 나타난다는 점이다. 배뇨는 일시적인 방광의 수축을 일으키게 되어 방광의 크롬친화세포종을 자극하므로 약 50%에서 배뇨 시 증상이 발생한다.^{5,6)} 방광의 크롬친화세포종은 대체로 특징적인 증상의 빈도도 낮으며 종양의 크기가 충분히 자라기 전까지는 소변 및 혈액의 카테콜라민 및 그 대사물의 농도도 증가하지 않는 경우가 많기 때문에 부신의 크롬친화세포종보다 조기에 진단



Fig. 1 Pelvis CT image shows 2.3 x 2cm sized hyperdensity round mass at bladder dome.

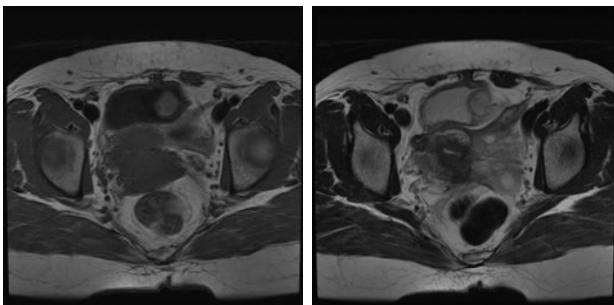


Fig. 2 Pelvis MRI shows 2.3 x 2cm sized T2 hyperintense and T1 hypointense round mass at left bladder dome.

하기가 쉽지 않다.¹⁰⁾ 기존의 생화학적 검사는 혈중 카테콜라민 및 뇨 중 카테콜라민, 메타네프린, VMA를 측정 하였으나 최근에는 혈중 유리 메타네프린이 민감도 99% 이상, 특이도 89%의 좋은 결과를 보인다고 한다.¹²⁾ 방광의 크롬친화세포종은 대부분의 경우는 방광부분절제술을 시행한다. 최근 경요도절제술(transurethral resection)을 통하여 종양을 제거하는 경우가 많아지고 있으며, 크기가 작고 경계가 명확한 경우라면 개복수술보다는 덜 침습적인 경요도절제술이 권장된다.¹³⁾

본 증례의 환자는 배뇨 후에 갑자기 발생한 벼락두통을 주소로 내원한 환자이며, 배뇨 후 반복적으로 발생한 두통 및 혈압상승으로 방광내 크롬친화세포종을 의심하였다. 복부 및 골반의 영상의학적 검사상 방광내 종양을 확인하고, 혈액과 뇨 생화학 검사를 통하여 크롬친화세포종으로 의심하고 진단하고 경요도적 방광 종양절제술을 시행하였다. 수술중 종양제거시 갑자기 발생한 고혈압 위기가 나타난 점은 크롬친화세포종양의 특징적인 증상이라 할 수 있다.

결 론

저자들은 발작성 고혈압과 두통을 보이는 환자에서 방광 내 크롬친화세포종 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Schwedt TJ, Matharu M S, Dodick DW : Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 5:621-31, 2006
- Landsberg L, Young JB : Catecholamine and adrenal medulla. In : Wilson JD, Foster DW, Editors. *Williams Textbook of endocrinology*. 8th Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992, 627-705
- Gifford RW, Manger WM, Bravo EL : Pheochromocytoma. *Endocrinol Metab Clin North Am* 23:387-404, 1994
- Gyftopoulos K, Perimenis P, Ravazoula P, Athanassopoulos A, Barbalias GA : Pheochromocytoma of the urinary bladder presenting only with macroscopic hematuria. *Urol Int* 65:173-175, 2000
- Bourne RB, Beltoos E : Pheochromocytoma of the bladder : Case report and summary of literature. *J Urol* 98:361-364, 1967
- Fraley SE, Smith CL : Unusual location of pheochromocytoma of the bladder. *J Urol* 81:130-132, 1959
- Cheng L, Leibovich BC, Cheville JC, Ramnani DM, Sebo TJ, Neumann RM, Nascimento AG, Zincke H, Bostwick DG : Paraganglioma of the urinary bladder: can biologic potential be predicted? *Cancer* 88:844-852, 2000
- Kasper D L, Braunwald E, Fauci A S, Harrison SL, Longo D L, Jameson JL . *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 16th Edition. New York : McGraw Hill 2004;2148-52.
- Melicow MM : One hundred cases of pheochromocytoma at the Columbia Presbyterian Medical center, 1926-76: a clinicopathological analysis. *Cancer* 40:1987-2004, 1977
- Shin DH, Kim SG, Kim DR, Kim NH, Choi KM, Baik SY, Choi DS : Clinical study of the pheochromocytoma. *J Kor Soc Endocrinol* 17:554 -563, 2002
- Baima C, Casetta G, Vella R, Tizzani A : Bladder pheochromocytoma: a 3-year follow-up after transurethral resection (TURB). *Urol Int* 65:176-178, 2000
- Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, Walther MM, Goldstein DS : Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med* 134:315-329, 2001
- Onishi T, Sakata Y, Yonemura S, Sugimura Y : Pheochromocytoma of the urinary bladder without typical symptoms. *Int J Urol* 10:398-400, 2003