

## 공터키안과 동반된 말단비대증 1예

곽병원 내과

김철연 · 김상엽 · 엄성현 · 황홍석 · 서지영 · 곽동협

### A Case of Primary Empty Sella Combined with Acromegaly

Chul Yeon Kim, M.D., Sung Hyun Eum, M.D., Sang Yup Kim, M.D.,  
Hong Suk Hwang, M.D., Ji Young Seo, M.D., Dong Hyup Kwak, M.D

*Department of Internal Medicine, Kwak's Hospital, Daegu, Korea*

**Abstract :** Empty sella syndrome has been classified into two forms, a primary form in which there has been no prior pituitary irradiation or surgery, and a secondary form in which the empty sella occur after these kinds of procedures. The endocrine function of primary empty sella has been reported to be usually normal, but occasionally, has shown complete or partial pituitary insufficiency and rarely pituitary hypersecretion. The cases of primary empty sella with hypersecretion of prolactin, adrenocorticotrophin hormone have been occasionally reported. However, hypersecretion of growth hormone has been rarely reported and the mechanism of development is not well understood. So, we report the case of a patient who has primary empty sella syndrome combined with acromegaly discussing the mechanism of development with a review of related literature.

**Key Words :** Acromegaly, Empty sella syndrome

### 서론

공터키안(empty sella)은 터키안 상부의 지주막하강이 터키안내로 확장되어 뇌척수액으로 채워지면서 뇌하수체가 눌린 것을 말하며 원인에 따라

일차성(primary)과 이차성(secondary)으로 구분하고 있다. 수술이나 방사선치료 등의 외부적인 요인으로 유발된 경우를 이차성 공터키안, 외부적 요인이 없이 유발된 경우를 일차성 공터키안이라고 한다[1,2]. 우연히 발견되는 일차성 공터키안 증후



**Fig. 1.** Photographs of face. Enlarged nose, lips and increased skinfolds show typical acromegalic face.



**Fig. 2.** Skull lateral plain film shows enlargement of sella turcica.

군에서 뇌하수체호르몬 분비는 대개 정상반응을 보이나, 완전 또는 부분 뇌하수체 기능부전을 동반 할 수 있고 간혹 뇌하수체 호르몬이 과다분비 되는 경우도 있어 유즙호르몬 과분비, 부신피질호르몬 과분비 등이 보고되었다[3-12]. 그러나, 성장호르몬의 과분비에 대한 보고는 매우 드물며 그 발생기전에 대해서도 잘 알려지지 않고 있다. 이에 저자들은 일차성 공터키안과 동반된 말단비대증 환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

75세 여자가 수년 전부터의 간헐적인 두통을 주소로 내원하였다. 본원 외래 방문하여 이학적 검사상 내원 당시 혈압 150/100 mmHg, 맥박 70회/분, 체온 36.5℃였다. 전형적인 말단비대증의 특징인 커다란 머리, 커다란 혀, 입술, 커다란 손과 발, 이마의 굽은 피부주름을 가지고 있었으며 환자는 30대 후반부터 신발 크기가 맞지 않아 왔고 외모의 이상변화가 있어 왔다고 한다(Fig. 1). 신경학적 검사상 특이소견 관찰되지 않았고 흉부나 복부 등 다른 진찰에서는 이상소견 관찰되지 않았다.

과거력상 5명의 출산력과 산후출혈은 없었으며 당뇨병, 고혈압으로 경구혈당강하제 및 항고혈압제 투약 중이었다.

방사선 소견상 흉부 X-선은 이상소견 없었고, 두부 X선에서 두개골이 16 mm로 두꺼워져 있었고 터키안 직경이 22 mm로 확장되어 있었고(Fig. 2), 족부측면 X-선에서 발뒤꿈치의 연부조직이 22 mm로 비후된 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 뇌자기 공명영상에서 터키안 내부가 뇌척수액과 동일한 신호강도로 차있고 후하방으로 뇌하수체가 편평해져 있었으며 종괴부위로 생각되는 병변은 없었다(Fig. 4). 흉부와 복부 전산화단층촬영에서 종괴는 관찰되지 않았다. 대장내시경 검사상 용종은 없었다.

내분비 검사상 기저호르몬 검사에서 뇌하수체 호르몬인 성장호르몬은 21.3 ng/mL로 증가되어 있었고, 유즙호르몬 9.53 ng/mL, 부신피질자극호르몬 6.15 pg/mL, 갑상선자극호르몬 0.6  $\mu$ IU/mL



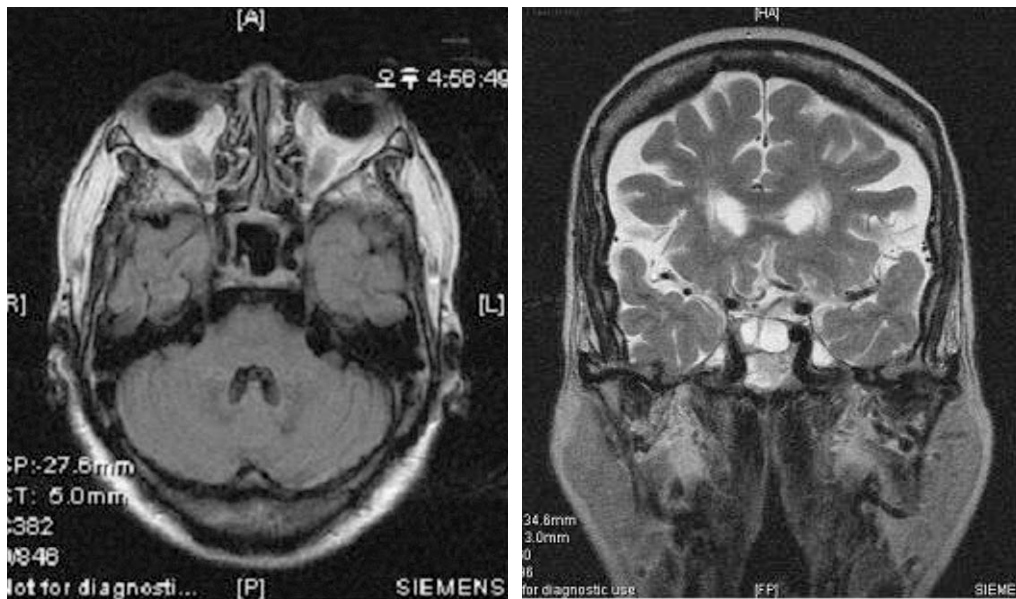
**Fig. 3.** Foot lateral plain film shows the thickening of dorsal heel pad.

로 모두 정상소견을 보였다. 경구당부하검사에서 (75g 포도당용액, Diasol®; 태준제약) 경구투여 1시간 뒤 혈중 성장호르몬 측정결과 25.2 ng/mL로 억제되지 않았다.

## 고 찰

공터키안은 1951년 Busch[1]가 788명 환자의 부검을 통해 터키안이 뇌척수액으로 채워져 있는 것을 관찰하고 처음으로 명명하였으며 대부분 호르몬 이상이 없는 것으로 생각되어져 왔다. 그러나 뇌하수체기능 이상을 예상하고 공터키안의 내분비기능에 대해 연구한 결과 보고자 마다 차이는 있으나 20-40%에서 기능이상이 동반되는 것으로 밝혀졌다[3-9]. 뇌하수체 호르몬의 이상을 동반하는 공터키안의 경우 대부분이 호르몬 분비저하이나 몇몇 증례에서는 뇌하수체 호르몬이 과분비되는 양상을 보이는데 유즙호르몬 과분비, 성장호르몬 과분비, 부신피질자극호르몬 과분비 등이 드물게 보고되었다[8-13]. 그 중 말단비대증이 동반된 공터키안의 경우는 매우 드물다.

Gallardo[14] 등이 73명의 일차성 공터키안 환자를 대상으로 시행한 연구에서 공터키안과 동반된 외견상 말단비대증이 의심되는 3명의 환자가 관찰되었으나 성장호르몬은 정상범위였다. 국내에서는



**Fig. 4.** Brain magnetic resonance image. (A) T1 weight axial image shows extension of cerebrospinal fluid into sella. Pituitary gland is flattened. (B) T2 weight coronal image

1997년 131명의 일차성 공터키안 환자를 대상으로 내분비학적 기능을 평가한 결과 25%의 환자에서 내분비학적이상이 확인되었으나 말단비대증이 동반된 경우는 관찰되지 않았다[9]. 또한, 한국인 말단비대증의 임상양상 조사에 따르면, 뇌전산화단층 또는 뇌자기공명영상 촬영을 받았던 144명의 말단비대증 환자에서 모두 뇌하수체 거대선종 또는 미세선종이 확인되었으나 공터키안은 관찰되지 않았다[15].

일차성 공터키안 증후군의 발생기전으로 여러 가설이 제시되어 있다. 첫째로 터키안 횡경막이 선천적으로 완전하지 못한 상태에서 외압이 상승하여 터키안 내로 지주막하조가 탈출함으로써 터키안에 뇌척수액이 충만하게 되고 터키안이 커지면서 뇌하수체가 편평하게 된다는 것인데 최근까지 가장 널리 받아들여지고 있는 가설이다[16]. 둘째, 임신 또는 뇌하수체 호르몬의 조절을 받는 일차기관 기능부전으로 인해 이차적으로 뇌하수체가 비대해지고 터키안이 확장되었다가 치료 후 뇌하수체가 정상적인 크기로 회복되면서 부분적인 공터키안이 나타날 수 있다는 것이다[6]. 이는 공터키안 증후군이 다산력을 가진 중년의 여자에게 흔히 발생한다는 보고들에 의해서 뒷받침 되어진다. 셋째, 이미 존재하고 있던 뇌하수체 선종이 뇌출혈(apoplexy)을 일으켜 공터키안이 유발될 수 있다. 호르몬이 과분비되는 기전은 공터키안에 남아있는 뇌하수체 선종조직에서 호르몬이 과분비 될수 있다는 가설이다[10-13,17-20]. 1977년 Molitch[13]는 성장호르몬의 과분비를 동반한 일차성 공터키안에서 뇌하수체 선종의 뇌출혈과 같은 경색이 과기능 되어있는 잔류조직을 완전히 제거하지 못해 성장호르몬이 지속적으로 증가되었다고 가설하였다. 또한 1986년 Bjerre 등[20]은 수술이나 방사선치료를 받지 않은 말단비대증 환자에서 뇌하수체 선종의 자연적인 경과를 관찰한 결과 뇌하수체 선종의 경색으로 공터키안이 발생하는 것을 보고하였다.

본 환자는 중년의 여자로 다산력, 두통, 고혈압, 과체중의 일차성 공터키안의 임상양상을 보이면서 전형적인 말단비대증의 모습과 성장호르몬의 과분비가 확인되었으나 과거병력에서 뇌하수체 뇌출혈

을 의심할 만한 증상들은 없었다. 뇌하수체 뇌출혈은 뇌하수체 종양의 경색이 빠르게 진행되어 생기며 대개 심한 두통, 시야장애, 오심, 구토, 의식장애, 뇌막자극 증상 등을 보이거나 증상 없이 발생하는 경우도 있어[17-20] 본 증례의 발생기전으로 뇌하수체 선종의 증상이 없는 졸증의 가능성이 의심되었다. 그러나 명확한 원인규명을 위해서는 뇌하수체 호르몬 복합 자극 검사와 뇌하수체 선종의 조직 검사 등이 필요하며 본 증례의 경우 환자의 사정으로 인해 더 이상의 검사를 진행하지 못하였다.

## 요 약

전형적인 말단비대증의 양상과 공터키안을 나타내는 환자에서 내분비 및 영상학적 검사등을 통해 일차성 공터키안과 말단비대증이 동시에 공존하는 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Bush W. Die Morphologic Sella Turcica und Ihre Bezie-Hungen zur Hypophyse. *Virchows Arch* 1951;**320**:437-58.
2. Weiss, SR, Raskind, R. Non-Neoplastic Intrasellar Cysts. *Int Surgery* 1969;**51**:282-8.
3. Caplan RH, Dobben GD. Endocrine studies in patients with the empty sella. *Arch Intern Med* 1969;**123**:611-9.
4. Brisman R, Huges J, Holub D. Endocrine function in 19 patients with empty sella syndrome. *J. Clin Endocrinol Metab* 1972;**34**:570-3.
5. Neelon FA, Goree JA, Lebovitz HE. The primary empty sella: Clinical and radiographic characteristics and endocrine function. *Medicine* 1973;**52**:73-92.
6. Jordan RM, Kendall JW, Kerber CW. The primary empty sella syndrome: analysis of the clinical characteristic, radiographic features, pituitary function

- and cerebrospinal fluid adenohypophyseal hormone concentrations. *Am J Med* 1977;**62**:569-80.
7. 이홍준, 손일진, 정은경, 문경래, 박상기, 박영봉. Primary Empty Sella 증후군 1례. *조선의대논문집* 1993;**18**:253-7.
  8. 이관식, 박용준, 이현철, 허갑범, 이상룡, 서정호 외. Primary Empty Sella Syndrome의 임상 및 내분비학적 연구. *대한의학협회지* 1984;**27**:941-6.
  9. 김은숙, 김인재, 문윤재, 나상규, 남수연, 이은직 외. 공터키안 증후군의 임상적 및 내분비학적 고찰. *대한내분비학회지* 1997;**12**:386-92.
  10. 박훈준, 정정, 이관형, 김재욱, 조재완, 문성대 외. 공터키안과 동반된 쿠싱병 1예. *대한내과학회지* 2001;**61**:178-83.
  11. Domingue JN, Wing SD, Wilson CB. Coexisting pituitary adenoma and partially empty sellas. *J Neurosurg* 1978;**48**:23-8.
  12. Gharib H, FREY HM, Laws ER, Randall RV, Scheithauer BW. Coexistent primary empty sella syndrome and hyperprolactinemia, Report of 11 cases. *Arch Intern Med* 1983;**143**:1383-7.
  13. Molich ME, Hieshima GB, Marcovitz, Jackson IMD, Wolpert S. Coexisting primary empty sella syndrome and acromegaly. *Clin Endocrinol* 1977;**7**:261-3.
  14. Gallardo E, Schachter D, Caceres E, Becker P, Colin E, Martinez C, et al. The empty sella: results of treatment in 76 successive cases and high frequency of endocrine and neurological disturbances. *Clin Endocrinol* 1992;**37**:529-33.
  15. 양인명. 한국인 말단비대증 환자 현황 및 임상양상. *대한내분비학회지* 1994;**9**:290-303.
  16. Kaufman B. The empty sella turcica-a manifestation of the intrasellar subarachnoid space. *Radiology* 1968;**90**:931.
  17. Finding JW, Tyrrell JB, Aron DC, Fitzgerald PA, Wilson CB, Forsham PH. Silent pituitary apoplexy: subclinical infarction of an adrenocorticotropin-producing pituitary adenoma. *J Clin Endocrinol Metabol* 1981;**52**:95-7.
  18. Wakai S, Fukushima T, Teramoto A, Sano K. Pituitary apoplexy: its incidence and clinical significance. *J Neurosurg* 1981;**55**:187-93.
  19. Robinson DB, Michaels RD. Empty sella resulting from the spontaneous resolution of a pituitary macroadenoma. *Arch Intern Med* 1992;**152**:1920-3.
  20. Bjerre P, Lindholm J, Videbek H. The spontaneous course of pituitary adenomas and occurrence of an empty sella in untreated acromegaly. *J Clin Endocrinol Metab* 1986;**63**:287-91.