광범위한 뇌 석회침착을 수반한 특발성 부갑상선 기능저하증 1례

안동성소병원 신경과
김 욵 년
영남대학교 의과대학 신경과학교실
하 정 상

서 론


뇌 석회화학적현상은 추체외로계에서 이차적으로 되행성 혈관 변성으로 인해 질습이 침착하여 나타난다(Kartin 등, 1982). 특발성 부갑상선 기능저하 증의 대표적인 증상으로는 경련, 정신기능 장애, 추체외로계질환 등으로 들 수 있으며 뇌기저핵 석회침착과 연관성을 나타내며 조기발견시 치료 가능할 것으로 보고져 있다(Friedman 등, 1987).

국내에서도 부갑상선 기능저하증(김진국 등, 1991; 나인근 등, 1982; 홍현택 등, 1986; 홍승봉 등, 1984)에 대해 보고는 있었지만 뇌기저핵 뿐만 아니라 광범위한 뇌석회침착을 보인 증례는 없었다. 이에 본 저자들은 정권을 주로 내원한 여자환자에서 광범위한 뇌석회침착을 처치하여 그 병인 및 특징적 임상양상을 논하고자 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중 례

환자: 김○○, 여자 58세
주소: 전신경련발작과 간헐적 사지 연속(spasm)
병력: 약 30년전부터 갑작스런 의식소실을 동반한 전신경련발작과 간헐적인 carpopedal spasm으로 본원 신경과에서 항경련제(Dilantin)를 복용하던 환자로 중증성 경련으로 인하여 본원 입원. 과거경력상 15년전 백내장 수술 이외는 특이사항 없음.

기족력: 특이사항 없음

이학적 및 신경학적 소견: 키에 비하여 비만하나 좁은 목, 흉근 일글 등의 신체이상은 없었고, 신경학적 검사에서 의식상태는 명료하고 짧은 말과 사고, 집중력, 판단력에 정상이었으며 귀신 기억상 애를 나타내며, 뇌신경 및 운동계, 감각계 검사에서도 이상 소견이 없었으며 병력 변사변용도 나타나지 않았다. 내원 당시 Chvostech전후와 Trousseau전후는 응성이었다.
검사소견: 입원 당시 검사소견상 저갈슘혈증과 고인산혈증을 나타내며 심전도상 QTc간격이 0.54로 연장되어 있었다. 이 외 일반혈액검사, 뇌검사, 간기능검사에서는 이상 소견은 보이지 않았다. 단순 X-선 검사소견에서는 특별한 이상 소견이 없었고 다른 신체부위의 골연화증과 구토병의 소견 등은 볼 수 없었다. 입원 당시 시행한 뇌전산화 단층촬영상 대칭적 양측으로 뇌실화화 유영이 기저핵, 뇌실 주위, 소뇌에 걸쳐 광범위하게 나타났다 (그림 1).

환자의 뇌파소견은 근육 Artifacts 이 외에 특별한 소견은 관찰되지 않았다. 환자의 저갈슘혈증에 대한 검사를 위하여 PTH 기능검사(표 1)를 시행한 결과 부갑상선 호르몬은 7.76 pg/ml로 감소되었고 뇌중 환상과 인산염성은 현저히 감소되었다.

치료 및 임상결과: 내원 당시 phenytoin 치료범으로 치료했으나 입상소견 및 검사소견으로 부갑상선 기능저하증으로 밝혀져 10% calcium gluconate를 시사히 정맥 투입 후 경구칼슘제제와 VitD, 요법으로 현재까지 경련의 재발은 없었다.

Fig. 1. Nonenhanced CT scan showing extensive, bilateral and symmetrical calcification involving the basal ganglia, the cerebellar and periventricular white matter.
고 찰

특발성 부갑상선 기능저하증은 부갑상선 호르몬의 생성 및 분비가능(Beum와 Falkenheim, 1926)으로 인해 감소되며 나아져서 혈중으로 정부수술의 병력이 없거나 다른 환자경화(만성신부전, 손상증, 위장관암증)가 없으며 Albright가 기술한 특정적 체형을 동반하지 않음을 때 진단할 수 있다(Adams 등, 1989). 본 증례에서도 부갑상선 호르몬의 저하와 저갈슘, 고인산혈증 및 특정적 체형을 나타내지 않으며 과거력상 특이 소견이 없는 것으로 특발성 부갑상선 기능저하증에 해당한 소견이다.


특발성 부갑상선 기능저하증에서 나타나는 임상증상은 다양하다 크게 간질(tetany), 경련, 추체 외로계 징후, 치매, 기능적 정신증으로 대별할 수 있다(Friedman 등, 1987). 간절증은 가장 혼란의 중심으로 Mowbray(1953)의 57례 중 70%에서 나타났고 이는 말초 신경조직의 흉소성으로 만성 신부전, 지속적인 구토, 지방증, 과도호흡에도 나타나므로 구별이 필요하며 Chvostek징후나 Trousseau 징후로 나타날 수 있다. 본 증례에서는 병력상 carpopedal spasm은 보였으나 Chvostek, Trousseau징후는 모두 응징이었다.

부갑상선 기능저하증에서 나타나는 경련성 간질은 부분발작, 전신발작 등 다양한 형태로 나타나며 저갈슘혈증 뿐만 아니라 뇌혈착학 용해로 인한 세포학적 변성(Basser 등, 1969)에 기인한다고 추측되며 뇌혈착학 침착과 연관이 있다는 보고


본 질환의 치료는 저칼슘 혈증에 대한 보존적 요법으로 칼슘 제제와 Vit D3 정구 투여이며 급성으로 갑자(tetany) 증상이 보인 경우 혈청 칼슘을 측정하여 10% calcium gluconate를 실전도 보니타리

림 하에서 서서히 정맥 투여해야 하며 증상의 재발이 없더라도 추가적인 혈청 검사가 필요하다.

요 약

저자들은 경련을 주로 내원한 특발성 부갑상
선 기능저하증에서 뇌기저핵, 소뇌, 뇌실 주위의 광범위한 석회침착을 보인 환자를 경험하여 방사 선학적 뇌단층촬영상 특정적 소견과 그 병태생리 및 임상증상과의 연관관계를 문헌고찰과 함께 보고 한다.

참고 문헌

김진국, 변영주, 박충식: Albright 선천성 골 이형
양증을 동반한 특발성 부갑상선 기능저하증
나형균, 윤석훈, 하춘웅, 강준기: 뇌 기저핵 석회침
착을 수반한 부갑상선 기능 저하증 1례. 대한신
한현철, 홍기영, 이성훈, 오창주, 정용문, 이성중:
원발성 부갑상선 기능저하증 2례. 대한 내분비학
홍승봉, 노재규, 이상복, 명호진: 양측대뇌기저핵
의 석회화를 수반한 위부갑상선 기능저하증
Albright F, Reifenstein EC Jr: The parathyroid
glands and metabolic bone disease. Williams &
Wilkins Co, Baltimore, 1948, pp 18-34.
Anthony WK, Soo MK, Chay HT: Calcium, magnesium, and psychotic symptoms in girl
with idiopathic hypoparathyroidism. Psychosom


Abstract

A Case of Idiopathic Hypoparathyroidism with Extensive Intracranial Calcification.

Wook Nyeon Kim

Department of Neurology
Andong Presbyterian Hospital
Andong, Korea

Jung Sang Hah

Department of Neurology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea

Idiopathic hypoparathyroidism is frequently associated with intracranial calcification and neuropsychiatric abnormalities. The most commonly recognized central nervous system manifestations of chronic hypoparathyroidism are seizure, alteration of mental function and extrapyramidal signs.

We present a case of hypoparathyroidism, demonstrating extensive intracranial calcification, not only basal ganglia, but also outside the extrapyramidal system. An 58-year-old woman presented with 30 year history of seizure and memory disturbance. The physical examination and several laboratory studies disclosed normal. However hypocalcemia, hyperphosphatemia with hypocalciuria and decreased parathormone level were demonstrated. Clinical symptoms and signs showed improvement after supplementary calcium and Vit D therapy.

Key Words; Intracranial calcification, Hypoparathyroidism