

가성뇌종양으로 진단된 환자에서 터키안의 정량적 측정

Quantitative Measurement of the Sella Turcica in Pseudotumor Cerebri

김운형 · 경성은

Woon Hyung Ghim, MD, Sung Eun Kyung, MD, PhD

단국대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Dankook University Medical College, Cheonan, Korea

Purpose: In this study we evaluated the hypothesis that sella turcica enlarged in size due to increased intracranial hypertension by measuring the sella turcica area using magnetic resonance imaging (MRI) in patients with increased intracranial hypertension and compared to normal controls.

Methods: Brain magnetic resonance (MR) midsagittal images of patients diagnosed with pseudotumor cerebri from 2005 to 2012 at Dankook University Hospital and 10 normal controls who had no overt signs or symptoms of neurological disease and had normal gadolinium-enhanced MR examination of brain were compared. The area of the sella turcica was measured by the double-blind method using Dicomworks v 1.3.5b (Philippe Puech and Loic Boussel, Freeware, France). Statistical analysis was conducted using GraphPad Prism (GraphPad Software, Inc., USA) and Mann-Whitney *U*-test.

Results: The sella turcica areas of 2 pseudotumor cerebri patients were 93 mm² and 123 mm² and were significantly larger than in the controls ($p = 0.03$).

Conclusions: Empty sella which commonly occurs in pseudotumor cerebri can be caused by pituitary gland atrophy but, conversely, can result from the enlargement of the bony sella in response to an abnormal cerebrospinal fluid pressure gradient.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(6):887-890

Key Words: Empty sella, Increased intracranial hypertension, Pseudotumor cerebri, Sella turcica

가성뇌종양은 뇌병변 없이 두통과 유두부종을 동반하는 질환으로 염증성, 외상, 감염, 혈관성 질환을 모두 배제하고 진단하게 되는 질환으로 한국에서는 흔하지 않는 질환이다. 원발성 공터키안(Empty sella) 증후군은 안장가로막의 결손

으로 거미막밑 공간이 안장내로 확장되어 있는 것으로 뇌압이 증가되어 있는 가성뇌종양에서 진단에 도움을 주는 소견이다.^{1,4} 이는 지주막하 공간이 터키안으로 탈출되면서 뇌하수체가 압박되어 발생하는 것으로 생각하고 있다.⁵ 또 하나의 가설은 Kaufman⁶에 의하면 지속적으로 뇌척수액압력이 증가되면서 터키안을 변화시켜 확장시킬 수 있다는 것이다. 따라서 공터키안 증후군은 뇌하수체가 편평해보이는 것으로서 뇌하수체가 압박되어 위축되었거나, 터키안이 확장되어 뇌하수체의 비율이 감소되어 보이는 것일 수 있다. 그러나 정상인 경우에서도 20% 정도 공터키안이 발견될 수 있다.^{3,4} 현재까지 뇌하수체와 터키안의 비율에 대한 보고는 있으나 터키안의 정량적인 크기에 대해서는 보고된 바 없어 본 연구에서는 가성뇌종양으로 진단된 환자의 터키안의 크기를 측정하고 정상군과 비교하여 공터키안의

■ Received: 2013. 7. 26. ■ Revised: 2014. 1. 19.

■ Accepted: 2014. 5. 1.

■ Address reprint requests to **Sung Eun Kyung, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Dankook University Hospital,
#201 Manghyang-ro, Dongnam-gu, Cheonan 330-715, Korea
Tel: 82-41-550-6497, Fax: 82-41-561-0137
E-mail: kseeeye@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 108th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2012.

* This study was supported by Dankook University research fund in 2013.

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

기전에 대해 알아보고자 하였다.

대상과 방법

2005년부터 2012년까지 본원을 내원하여 시신경 유두부종 소견을 보이며 뇌척수액 검사상 뇌압이 증가되어 가성 뇌종양으로 확진된 환자 2명과 비특이적인 두통을 주소로 내원하였으나 안과적, 신경학적 검사상 이상이 없었던 환자 10명을 대상으로 하였다. 가성뇌종양 환자 2명은 모두 여성으로 두개내압 증가는 측와위에서 시행한 요추천자로 확진하였고 개정된 가성뇌종양 진단 기준에 부합하였다.⁷ 대조군과 가성뇌종양 환자 모두 뇌자기공명영상에서 어떤 이상 소견도 발견되지 않았다.

뇌자기공명영상 T1-강조 영상 정중시상단면을 이용하여 2명의 검사자 이중맹검법을 통해 Dicomworks v 1.3.5b (Philippe Puech and Loic Boussel, Freeware, France) 프로그램을 이용하여 나비굴과 안장등의 경계를 따라 터키안의 윤곽을 지었다(Fig. 1). 터키안의 입구는 안장등의 앞쪽 경계로부터 안장결절까지의 직선으로 결정하고 터키안의 단면적은 터키안의 입구 아래쪽 면적으로 정의하여 가성뇌종양 환자와 대조군의 터키안 크기를 비교하여 보았다.

결 과

증례1

10일 전부터 지속되는 안구 통증 및 두통을 주소로 17세 여자 환자가 내원하였다. 특이 전신질환이나 안과적 수술

의 과거력은 없었으며 최대 교정시력은 우안 1.5, 좌안 1.0 이었다. 양안 시신경 유두 부종이 있었고 상대적 구심성 동공운동 장애는 관찰되지 않았으며 뇌척수액 검사상 뇌압 200 mmH₂O 이상으로 증가된 소견이 보였다. 뇌자기공명 영상에서 이상 소견 없어 가성뇌종양 확진하에 스테로이드, 이노제를 경구 투약 치료하면서 뇌압은 정상으로 호전되었고 시신경 유두부종도 호전되었다.

증례2

10여 일 전부터 지속되는 양안 복시를 주소로 28세 비만 여자 환자가 내원하였다. 환자는 특이 전신질환이나 안과

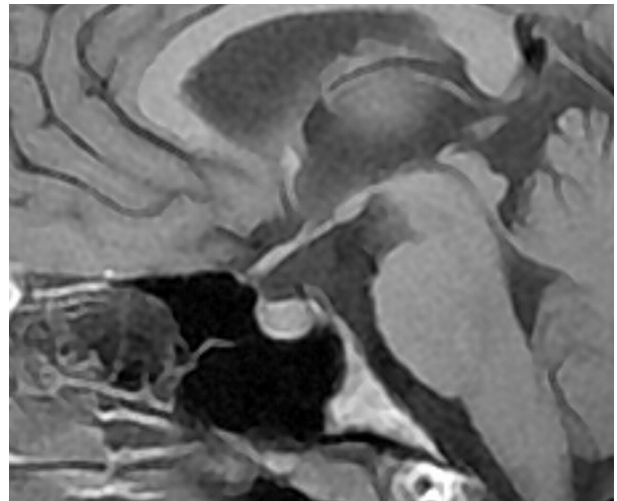


Figure 2. T1-weighted mid-sagittal image of 17-year-old woman patient showed partially empty sella (turbica area: 93 mm²).

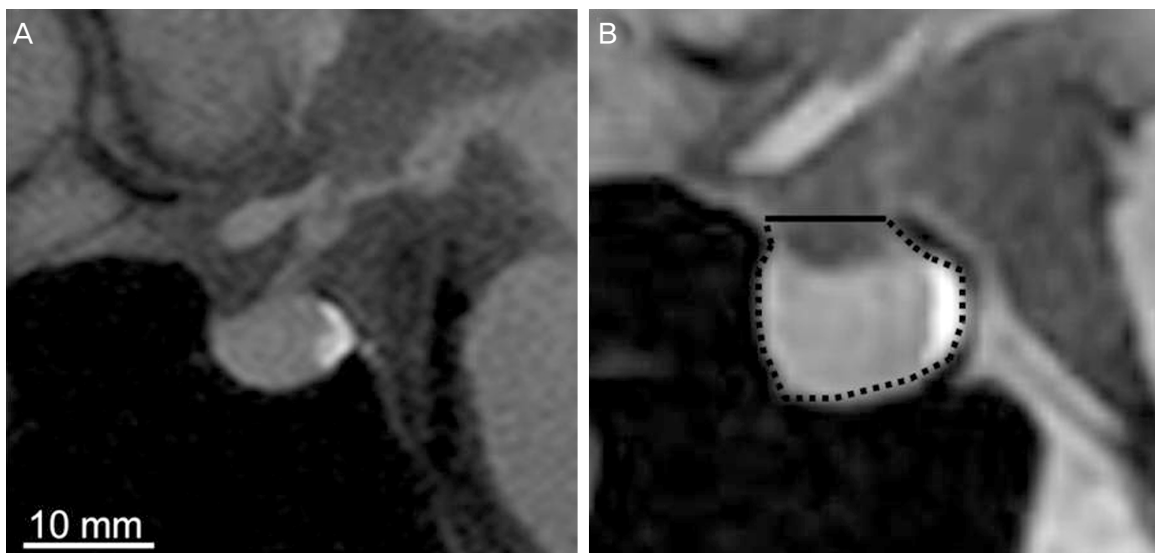


Figure 1. (A) T1-weighted mid-sagittal image of the sella turcica and pituitary gland from a normal subject. (B) Drawing showing the dimensions that were measured to determine the opening (solid line) and contour (dotted line) of the sella turcica. In this example, the sella area = 93 mm².



Figure 3. T1-weighted mid-sagittal image of 28-year-old woman patient showed prominent empty sella (turbica area: 123 mm²).

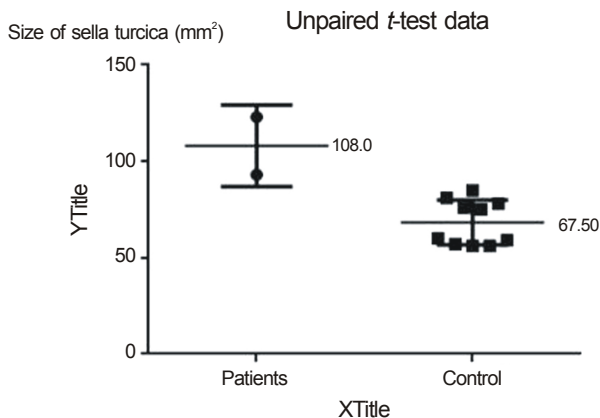


Figure 4. The size of pseudotumor cerebri patients' sella turcica was each 123 mm², 93 mm² and the median value was 108 mm². The median value of the control group's sella turcica size was 67.5 mm².

적 수술의 과거력은 없었다. 최대 교정시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고 색각 검사상 정상, 안구 운동 정상, 상대적 구심성 동공 운동 장애 보이지 않았고, 양안 시신경 유두부종과 뇌척수액 검사상 뇌압 400 mmH₂O 이상으로 증가된 소견이 있었다. 가성뇌종양 확진하에 스테로이드, 이뇨제를 경구 투약 치료하면서 뇌압은 정상으로 호전되었다.

가성뇌종양 환자 2명 중 한 명은 현저한 공터키안 소견을 보였다(Fig. 2, 3). 가성뇌종양 환자에서 터키안의 크기는 각각 93 mm², 123 mm²으로 중앙값은 108 mm²이었다. 정상 대조군 10명에서 터키안 크기 중앙값은 67.5 mm²이었다(Fig. 4). 가성뇌종양 환자군에서 터키안의 크기는 정상 대조군과 비교하여 통계적으로 유의하게 커져 있었다(Mann-Whitney U-test, $p=0.03$).

고 찰

가성뇌종양에서 보이는 원발성 공터키안 증후군은 뇌압이 증가될 때 보이는 소견으로 터키안에 대한 뇌하수체의 비율이 감소되어 있는 것을 말한다. 1968년 Kaufman⁶은 두개내압 증가와 공터키안 증후군 간에 관계를 입증할 수 있는 5명의 여성 환자에 대해 보고하면서 안장 가로막이 불완전하다면 지속적으로 뇌척수액압력이 증가되면서 터키안을 변화시켜 확장시킬 것이라고 제안했다.⁶ 차후에 뇌하수체 형태의 정량적 연구 결과 정상 대조군에서 뇌하수체/터키안 단면적 비율이 0.82인 것에 비해 가성 뇌종양 환자의 대부분(85%)에서는 그 비율이 0.44인 것으로 밝혀졌다.⁸ 하지만 이전의 어떤 연구에서도 Kaufman⁶의 가설을 검증하기 위해 직접적으로 가성 뇌종양 환자의 터키안 크기를 측정한 사례는 없어 이번 연구에서 시행해보았고 그 결과 가성뇌종양 환자에서 터키안 단면적이 정상 대조군에 비해 증가한 것으로 나타났다.

뇌하수체 종양 환자들에서 보면 터키안이 급격히 확장되는 것을 관찰할 수 있는데 마찬가지로 두개내압 상승 환자들에서도 뇌척수액에 의한 압력으로 터키안이 확장할 것으로 생각해 볼 수 있다.^{9,10} 뇌척수액의 압력 차이로 인해 두개내 압은 뼈에 변화를 일으키는 선례가 있다. 함몰 안구 혹은 뇌저집 증후군에서 만성적인 두개내압 하강으로 안와 상벽이 앞머리뼈우묵 쪽을 향해 위쪽으로 확장하게 된다.¹¹ 이렇듯 낮은 두개내압으로 인해 뼈가 안쪽으로 이동하는 것이 가능하다면 반대로 높은 두개내압에서는 바깥쪽으로 이동하는 것이 가능할 것이다.

또한 두개내압이 상승된 가성뇌종양 환자에서는 뇌하수체 결핍 소견이 관찰되지 않는데 이는 아마도 가성뇌종양 환자에서 보이는 공터키안이 뇌하수체의 위축에 의한 소견이 아니고 터키안의 확장에 의해서 발생하기 때문이라고 생각해 볼 수 있다.¹²

그러나 정상인 경우에서도 20% 정도 공터키안이 발견될 수 있으며 가성 뇌종양은 한국에서 드문 질환이므로 대상을 구하기 어려워 표본수가 적다는 점에 한계가 있다. 향후 더 많은 환자를 대상으로 한 연구가 이루어져야 할 것으로 생각한다. 하지만 본 연구에서 정상 대조군과 비교하여 가성뇌종양으로 확진된 환자에서 보인 터키안의 정량적인 증가는 뇌하수체가 위축되었다기보다는 뇌압의 증가로 인해 터키안이 늘어난 것이라는 가설을 뒷받침해줄 수 있는 소견이 될 것으로 생각한다.

REFERENCES

- 1) Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998;105:1686-93.
- 2) Park JW, Cha SH, Song GS, Choi CH. Pseudotumor cerebri associated with polycythemia vera. *J Korean Neurosurg Soc* 2003;34:162-4.
- 3) Takanashi J, Suzuki H, Nagasawa K, et al. Empty sella in children as a key for diagnosis. *Brain and Development* 2001;23:422-3.
- 4) Messina D, Bono F, Fera F, et al. Empty sella and bilateral transverse sinus stenosis predict raised intracranial pressure in the absence of papilloedema. *J Neurol* 2006;253:674-6.
- 5) Wessel K, Thron A, Linden D, et al. Pseudotumor cerebri: clinical and neuroradiological findings. *Eur Arch Psychiatry Neurol Sci* 1987;237:54-60.
- 6) Kaufman B. The "empty" sella turcica--a manifestation of the intrasellar subarachnoid space. *Radiology* 1968;90:931-41.
- 7) Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59:1492-5.
- 8) Yuh WT, Zhu M, Taoka T, et al. MR imaging of pituitary morphology in idiopathic intracranial hypertension. *J Magn Reson Imaging* 2000;12:808-13.
- 9) Davis PC, Hoffman JC Jr, Spencer T, et al. MR imaging of pituitary adenoma: CT, clinical, and surgical correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1987;148:797-802.
- 10) Weisberg LA, Numuguchi Y. Neuroimaging in neuroendocrine diseases. *Neurol Clin* 1986;4:783-800.
- 11) Hwang TN, Rofagha S, McDermott MW, et al. Sunken eyes, sagging brain syndrome: bilateral enophthalmos from chronic intracranial hypotension. *Ophthalmology* 2011;118:2286-95.
- 12) Thurtell MJ, Bruce BB, Newman NJ, Biouesse V. An update on idiopathic intracranial hypertension. *Rev Neurol Dis* 2010;7:e56-68.

= 국문초록 =

가성뇌종양으로 진단된 환자에서 터키안의 정량적 측정

목적: 가성뇌종양으로 진단된 환자와 정상 대조군에서 터키안의 크기를 측정, 비교하여 가성뇌종양에서 보이는 특징 중 하나인 공터키안에 대한 기전을 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 2005년부터 2012년까지 본원에서 가성뇌종양으로 확진된 환자 2명과 신경학적 검사상 이상이 없으며 뇌자기공명영상 촬영상 이상소견이 없는 10명 정상대조군의 뇌자기공명영상 정중시상단면을 이용하였다. 2명의 평가자 이중맹검법으로 Dicomworks v 1.3.5b (Philippe Puech and Loic Boussel, Freeware, France)를 이용하여 터키안의 크기를 측정하였다. 통계학적 분석은 GraphPad Prism (GraphPad Software, Inc., USA)의 Mann-Whitney U-test를 이용하였다.

결과: 가성뇌종양 환자 2명의 터키안의 크기는 각각 93 mm², 123 mm²으로 정상 대조군 10명(중앙값: 67.5 mm²)과 비교하여 통계적으로 유의하게 커져 있었다($p=0.03$).

결론: 가성뇌종양 환자에서 흔히 보이는 공터키안은 뇌하수체의 위축으로 나타나는 소견일 수도 있으나 터키안이 확장되어 나타나는 소견으로 생각하며 이는 두개내와 안와내의 뇌척수액 압력 차이로 인한 터키안 골구조의 확장으로 발생하는 것으로 생각해 볼 수 있다. <대한안과학회지 2014;55(6):887-890>