

색소 嫌性腺腫 1례 보고

국립의료원 방사선과

하 해 구 · 김 기 정

—Abstract—

A Case of Chromophobic Pituitary Adenoma

H. K. Hah, M. D., and K. J. Kim, M. D.

Dept. of Radiology, National Medical Center, Seoul, Korea

This is a report of 24-year-old male with chromophobic pituitary adenoma which was confirmed histopathologically in autopsy. The chromophobic pituitary adenoma is the most common type of pituitary tumor, and elaborates no specific hormone. The effects are simply caused by pressure of the expanding growth.

Careful history taking, physical examination, radiological examination and histopathological study revealed typical chromophobic pituitary adenoma.

Chromophobe Pituitary Adenoma는 뇌하수체종양 중에서 가장 빈번하게 발생하는 것이나 그렇게 흔한 질환은 아니다. 1912년 Cushing이 Pituitary Adenoma의 임상소견과 수술 혹은 부검상 Sella Turcica의 변화 등에 대해서 상세한 기술을 남겼다. 그후 Jefferson (1940)은 뇌하수체종양의 Extrasellar Extension에서 Pneumography 소견의 중요성을 역설했다¹⁾. 다음 예는 뇌실촬영 및 기타 검사상으로 전형적인 양상을 나타냈으므로 이에 보고하는 바이다.

증예

환자 : 김○○, 24歲, 남자

主訴 : 후두통, 간헐적인 구토, 언어장애, 시력장애, 方位角장애 (Disorientation) 등을 호소하였다.

家族歴 : 특기사항 없었다.

既往歴 : 입원 1년 6개월전 월남전에서 폭발사고로 군병원에 1년간 입원당시 좌측 고막파열과 좌측 눈과 다리에 상처를 입은 일이 있었으나 군병원에서 퇴원후 정상생활을 유지해왔다.

現病歴 : 본원입원 4일전 갑자기 후두통이 생겼다. 그

후 며칠간 편두통이 더욱 심해지면서 간헐적인 구토, 언어장애, 시력장애, 졸린듯한 정신상태, 方位角장애 등의 증상이 나타났다.

理學的 所見 : 入院당시 발육은 좋았으며 영양상태도 양호한 편이었다. 그러나 조는듯한 정신상태였으며 언어장애, 장소와 시간에 대한 Disorientation 상태에서 의사와의 Cooperation이 불가능했다. Neck Stiffness가 있었고 Kernig's sign 양성이었다. 내원당시 체온은 35.8°C, 맥박 52/min. 혈압 130/90mmHg이었다. 좌측 고막파열 흔적이 있었으며 안저검사에서 Papilledema를 兩眼에서 볼수 있었고 視野검사에서 우측 동측성반맹증(Right Homonymous Hemianopsia)을 나타냈다.

병리검사소견 : 입원 당시 Hgb. 15.1g%, W.B.C 5.800/mm³였으며 17-Ketosteroid 9mg/24hours urine였으며 血中 electrolyte는 정상치內 었었다. 뇌척수액은 투명했고 척수강내 압력은 300mmH₂O로써 높아 있었고 뇌척수액 단백질 68mg%로써 약간 높아있었다. 기타의 병리검사 소견은 특기 할만한 것이 없었다.

X-선 소견 : 흉부 X-선상으로는 특별한 소견 없었다.

단순 두개골 X-선상에서 Sella Turcica의 팽대(전후경 18mm, 깊이 16mm)를 보여 주었으며 그 floor에 약간의 Bony erosion과 "Balloon Out" appearance를 못하고 있었으나 Abnormal Calcifications는 볼 수 없었다. 그리고 Sphenoid Sinus, 기타 다른 Bones에도 특별한 침범이 없었다. (Fig. 1. a) P. E. G.를 시행했던바 우측側腦室의 상당한 擴大를 볼 수 있었으나(넓이 34mm) 좌우 轉位는 없었으며 좌측側腦室은 전혀 造影되지 않았으며 제3 및 제4뇌실은 관찰이 곤란했다. (Fig 2). 뇌혈관 촬영에서는 左頸動脈 Syphon 부위가 약간 開大되어 있었고 中腦動脈은 약간 상방으로 Elevation 되어 있었으나 Contrast Staining은 볼 수 없었다(Fig 3). 60% Conray 약 7ml를 직접 좌측側腦室로 주입(Ventriculography) 했던바 좌측側腦室은 조영이 잘 되었으나 제3뇌실은 아주 흐미하게 조영되었으며 우측側腦室과 제4뇌실은 전혀 조영되지 않았다. 좌측側腦室의 전방하연에 상당한 Contrast Indentation을 보여주면서 상방으로 전위 되었으며 Foramen of Monro 부위의 후상방으로의 轉位를 나타냈다(Fig. 1-a). 그리고 좌측側腦室의 前角內측에 Indentation을 물렸으나 좌우 轉位는 없었다(Fig. 1. b). 이상의 여러 소견은 상당히 큰 An Expanding lesion이 Suprasellar Area에 있으면서 약간 前方으로 치우쳐져 있음을 시사해 주는 것이라 할 수 있겠다.

수술 및 병리조직학적 소견 : 본 환자는 Sella Turcica의 Enlargement에 비해서 Endocrinological Effect가 진찰상 혹은 검사상 전혀 없었으며 Foramen of Monro 부위가 너무 심하게 前上方으로 轉位되어 있는 점 등으로 보아 제3뇌실에서 발생한 A Colloid Cyst 혹은 그 주위에서 근원하는 Another Expanding Lesion으로 인한 두개內壓 상승과 Sella Turcica의 팽대로 진단하고 수술에 임하였던바 제3뇌실과 양측側腦室의 後上方로의 轉位가 있었으나 Colloid Cyst는 없었다. Sella Turcica 관찰은 곤란했으며 middle fossa에서 Protruding mass가 제3뇌실을 올려밀고 있었음은 확실했다. 술후 계속적인 고열이 되다듬고 술후 3일만에 본환자는 死亡했다. 死因은 Hypothalamic Irritation으로 생각되며 시체해부상으로 약 3×4cm 크기의 크다란 종양이 뇌하수체에서 근원하여 Diaphragma Sellae를 뚫고 Suprasellar Area로 돌출하면서 그 주위의 Basal Ganglia, 제3 및, 양측側腦室(특히 좌측側腦室)을 後上方으로 轉位시키고 있었다. 병리조직학적 검사에서 Chromophobic Pituitary Adenoma로 판명되었다.

考 察

뇌하수체는 Sella Turcica에 위치하는 작은(0.5 to

0.9gm)²⁾ Endocrine structure로써 그 Volume은 작지만 내분비학적으로 王座의 位置를 차지함은 주지의 사실이었다. 발생학적으로 혹은 조직학적으로 크게 前, 後 2葉으로 나누어지며 前葉은 Rathke's Pouch(cranio-pharyngeal duct)로 부터 Posterior Naso-pharynx의 Evagination(外反)으로 형성되고 後葉은 제3뇌실로 부터의 下行成長으로 형성되므로(Neurohypophysis) Nervous Origin이다. 그리고 Human Being에서는 조직학적으로 명확한 분리가 않되어 있지만 前葉의 後部에 中葉이 있다.

대부분의 Adenoma는 前葉에서 발생한다. Pituitary Tumor는 뇌 뇌종양의 약 15%를 차지하며³⁾ 병리조직학적 혹은 내분비학적으로 Chromophobe Adenoma, Acidophilic Adenoma, Basophilic Adenoma로 나누어지며 mixed type도 있지만 아주 희귀한 것으로 되어 있다. 이 중에서 Chromophobe Adenoma가 가장 빈번하게 발생하는데 기타의 것보다 2~3배 많은 것으로 되어 있다. 40~50歳の 성인에서 가장 많고⁴⁾ 14歲 이하에선 아주 희귀함은⁵⁾ Craniopharyngioma와 대조적이라 하겠다. Chromophobe Adenoma는 그 自體가 특별한 Hormone을 분비하는 것이 아니고 팽창성장의 압력으로 인한 2차적인 변화가 여러가지 임상증상을 물하게 한다. Pituitary Adenoma는 Pierre Marie(1886) 시대 이후 하나의 흥미있는 과제로 되어 왔었는데 여러 학자들에 의해서 많은 고찰들이 있었으나 Pituitary Adenoma의 임상증상과 수술 혹은 부검상 Sella Turcica의 변화 등에 대해서 문헌적 기술이 1929년 Cushing에 의해서 이루어졌다. Schüller(1912)가 Sella Turcica의 정상, 비정상 및 여러 X-선 소견들을 얻었고 Jefferson(1940)은 뇌하수체종양에 Pneumographic Informations의 중요성을 역설했다¹⁾. Chromophobe Adenoma의 약 80% 이상이 Sella Turcica의 확대를 보여주나¹⁾ 5~10%에서는 Sella Turcica에 전혀 변화를 나타내지 않는 경우도 있다고 한다⁵⁾. Deery(1929)는 Cushing씨의 확진된 Pituitary Adenoma 285 case(1912 and 1932)의 Study에서 그중 7%에서 Sella Turcica 주위에 Calcification을 보여 주었다고 한다⁶⁾. 병리학적으로 Basophilic adenoma가 더욱 천천히 자라고 Calcification이 많은 것으로 알려져 있으므로 Chromophobe Adenoma의 Calcification은 이 7%보다 더욱 적을 것임을 알 수 있다. 이것은 Craniopharyngioma와 대조적인 현상이라 하겠다. 본例에서도 Calcification을 찾아볼 수 없었다. Chromophobe Adenoma에 대한 Radiological Examination은 Pneumography가 가장 좋으며 Pontine Cistern 주위에 공기층을 집중적으로 잘 filling 시킴으로써

명확한 종양윤곽을 볼 수 있으나 이것이 불가능할 때는 Ventriculography를 해야 하겠다. 이렇게 함으로써 종양이 Diaphragma Sellae를 뚫고 어느정도 돌출해 있느냐 혹은 Sella Turcica 내에 국한되어 있느냐를 알아냄으로써 여러가지 임상증상들을 참작해서 치료의 원칙을 정하게 되겠다. 전 Pituitary Adenoma의 약 25%, 그리고 前上方으로 자라나는 큰 Adenoma의 거의 대부분에서 側腦室의 前角下연에 Deformity를 나타낸다고 한다⁷⁾. 그리고 Radiotherapy의 경우 Sensitivity의 정도도 정확한 Pneumography로써 어느정도 알 수 있겠다. 뇌혈관 촬영에서 조영제의 Tumor Staining을 본다는 보고⁸⁾도 있으나 본예에서는 볼 수 없었고 다만 중뇌동맥의 Elevation과 Carotid Syphon의 開大만 볼 수 있었다. 그 외의 검사로써 Sphenoid Sinus를 통한 Stereotaxic Biopsy도 근래에 개발된 좋은 검사법이라 하겠다⁴⁾.

Chromophobe Adenoma는 천천히 자라고 Deep X-ray에 Sensitive하다. X-선소견 임상소견등 여러가지를 종합해서 수술, X-ray 치료 혹은 양자의 겸용을 결정해야 하겠으며 Francis C. Grant¹⁰⁾는 206 case의 뇌하수체 종양환자 수술에서 (Without Radiotherapy) Operative mortality 11%, 111명이 다시 자기 직장에 돌아갈 수 있었으며 136명이 5년이상 생존했으며 19명에서 실명상태의 회복이 불가능 했으며 4명에서 Convulsion이 있었고 2명에서 Hemiplegia가 있었다고 보고하고 있다.

REFERENCES

1. Juan M. Taveras and Ernest H. Wood: *Diagnostic*

Neuroradiology, 1964. Baltimore, pp. 1453.

2. W. A. D. Anderson and Thomas M. Scotti: *Synopsis of Pathology* 1968. pp. 662.

3. H. Houston Merritt: *A Textbook of Neurology*, 1967. pp. 271.

4. K. Francis Lee, Nicholas T. Zervas, Frederick A. Horner and Richard G. Berry.: *Asymptomatic Chromophobe adenoma in an Eight-year-old Child Biopsied by Stereotaxic Technique and Treated with Cobalt-60*. *J. Neurosurg.* Vol 32. 585-588, May. 1970.

5. Juan M. Taveras and Ernest H. Wood: *Diagnostic Neuroradiology*, 1964. Baltimore, pp. 1109.

6. Juan M. Taveras and Ernest H. Wood: *Diagnostic Neuroradiology*, 1964 Baltimore pp. 1190.

7. Juan M. Taveras and Ernest H. Wood: *Diagnostic Neuroradiology*, 1964. Baltimore. pp. 1456.

8. Dorn Y. and Schwartz A.: *Significance of Angiographic Demonstration of tumor vessels in pituitary Neoplasm*. *Br. J. Radiol.* 1965. 38: 356-359.

9. Kricheff. I. I. and Schotland, D. L.: *Tumor Stain in Pituitary Adenoma*. *Radiology*, 1964, 82:11-13.

10. Grant, F. C.: *A study of the results of surgical treatment: 2326 consecutive patients with brain tumors*. *J. Neurosurg.* 1956, 13:479-488.

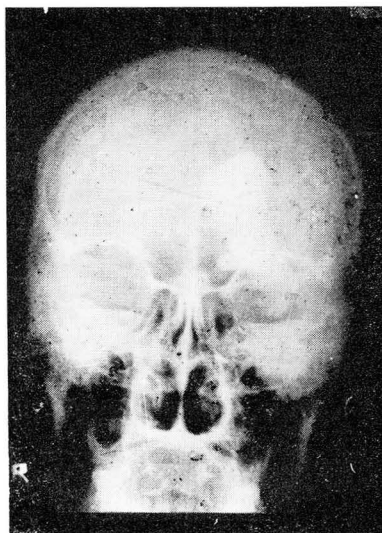
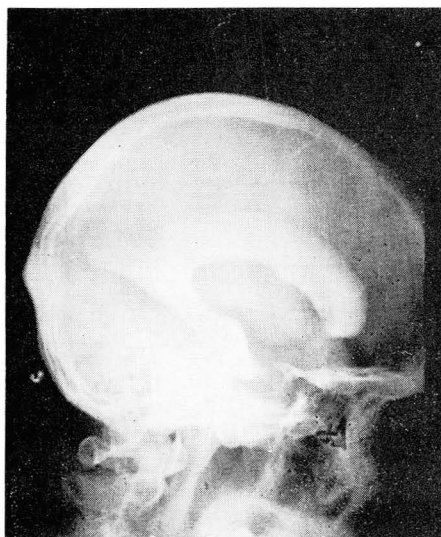


Fig. 1 a) and b). The sella turcica was enlarged. Ventriculography with 60% Conray 7ml showed much poorly contrast filling in the 3rd ventricle and non-contrast filling in right lateral ventricle and 4th ventricle. Contrast indentation is noted along the antero-lower margin of anterior horn and left lateral ventricle was elevated. The foramen of Monro was pushed upper-ward and posteriorly. However, no shifting is seen in P-A view.

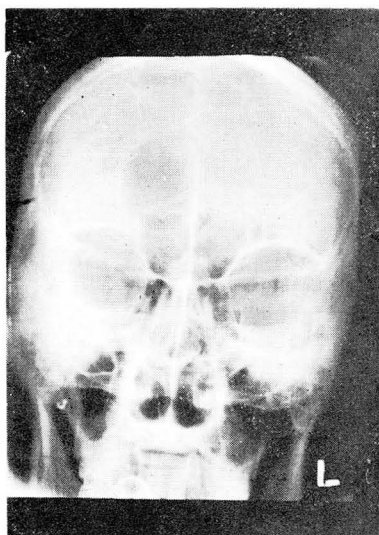


Fig. 2. P.E.G. showed non-air-filling into the left lateral ventricle, and markedly dilated right lateral ventricle. However, there is no shifting.

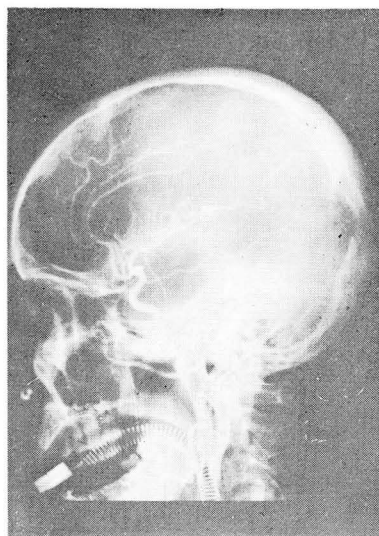


Fig. 3. Left carotid angiography showed widened carotid syphon and elevated middle cerebral artery. However, no sign of contrast stagnation around the sella turcica.