

末端肥大症 및 巨人症

延世大學校 醫科大學 放射線科學教室

楊秉喆 · 吳琪根 · 朴昌潤 · 崔炳肅

—Abstract—

Acromegaly and Gigantism

B.C. Yang M.D., K.K. Oh M.D., C.Y. Park M.D., and B.S. Choi, M.D.

*Department of Radiology and Nuclear Medicine
Yonsei University, College of Medicine, Seoul Korea*

A Radiological analysis was made of 13 cases of confirmed acromegaly and gigantism. And observation was made in skeleton and soft tissue of patients at Yonsei University from 1968 to 1973.

The result was following as;

1. Main clinical symptoms were headache (8/13) and visual disturbances (5/13) in acromegaly and gigantism.
2. Characteristic radiologic findings were analyzed in 13 cases.
 - a. Plain skull show marked thickening of skull vault, prominent frontal bossing, thickening of external occipital protuberance, basal kyphosis increment and decreased facial angle.
 - b. Facial bone show lower positioning of the symphysis of mandible and hyoid bone, curved hard palate, protrusion of tongue and flaring of the teeth.
 - c. Acromegalic measurement of vertebra show increased height of body, interpedicular distance and marginal degenerative changes of vertebra.
 - d. Increased size of hand length, P-M joint spaces of hand, increased tuft width and sesamoid index were shown.
 - e. Marked thickening of heel pad are also demonstrated.

Details of analysis disclosed overlapping of signs of each individualized skeleton and soft tissue.

緒 論

末端巨大症과 巨人症은 일찍부터記述되었고 近代에는 Chalk (1856) 등이 末端巨大症의 形態에 對한 研究를 始作하여 理學的인 所見을 포함한 여러가지 새로운 事實들을 敘述해 왔다.

最近 Ardran, Kemp (1972) 등은 末端巨大症 患者의 下顎骨, 舌, 齒列, 硬口蓋 등에 關하여 cinegraphy를 利用해서 運動할때의 變化에 關한 報告를 한바 있고 Anton (1972)은 手指의 tuft 形態에서 年齡 및 녀하수

체병변에 따른 形態를, Kleinberg, Young (1966)은 sesamoid index의 중요성을 發表한바 있다. 本 教室에서 末端巨大症 및 巨人症患者 13例를 經驗 한바 있어 이에 報告하고자 한다.

材料 및 方法

本 教室에서 經驗한 末端巨大症患者 및 巨人症患者 13例를 對象으로 頭部의 前後, 側面, 顔面部, 脊椎의 前後, 側面 및 手指의 後前面과 뒷꿈치의 軟部組織의 單純

촬영을 통하여 다음과 같은 방법으로 관찰 분석하여 보았다.

1. 頭部の 頭蓋骨두께, 外後頭隆起의 肥厚, 前頭洞의 突出, 頭低部角, 顔面角 sella turcica의 變化, 下顎骨 結合部の 肥厚, 舌骨과 齒齶의 變化.

2. 脊椎의 退行性 變化, 脊椎體의 높이 interpedicular distance, 脊椎腔의 넓이.

3. 中指의 모양과 넓이, trabeculation, 食指의 掌關節거리, 手長, 種子骨 計數.

4. 뒷꿈치에 體重을 加한 狀態에서 軟部組織의 두께 등을 測定 하였으며, 기타 各 臟器의 變化는 胸部後前 單純攝影을 행한 8例에 對한 心臟의 肥大를 觀察하고 胃 造影術 1例, 大腸造影術 2例, 腎造影術 5例를 各各 實施하여 臟器의 肥大를 觀察하고 分析해 보았다.

成 績

1. 性別 및 年齡分佈

末端肥大症에서 男子가 8例, 女子가 3例였고 年齡은 24歲에서 65歲까지 分佈되어 있으며 巨人症은 2例로서 모두가 男子였고 18歲와 22歲였다(Table 1).

2. 主 訴

頭痛이 8例, 視野障導가 5例, 末端肥大가 4例, 無月 經과 性慾減退가 各 2例, 筋肉痛과 關節痛이 各 1例씩 었다(Table 1).

3. 臟器의 單純攝影에 依한 測定

a. 頭蓋骨 (Table 2)

두께는 觀察한 患者의 平均이 11.0mm 로 意義있

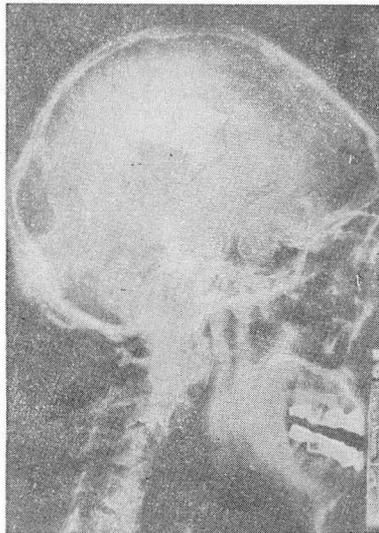


Fig. 1. Skull Lateral;

Marked thickening of skull vault, prominence of frontal bossing, thickening of external occipital protuberance, and basal kyphosis in acromegalic skull are demonstrated.

The symphysis mandible and hyoid bone level show marked downward displaced at C4 level.

Table 1. Age, Sex distribution, and Clinical Complaints

	Age	Sex	Chief Complaint
Gigantism	18	M	headache, gigantism.
	22	M	visual defect, gigantism.
Acromegaly	37	M	muscle spasm, hypertrophied finger tip.
	46	F	amenorrhea, loss of libido, headache, visual disturbance, enlarged finger tip.
	24	F	blindness, headache
	65	M	headache, acromegaly
	54	M	thick lip, enlarged supraorbital ridge, prominent IP joint, thickened both heel pad.
	27	M	visual disturbance, headache
	43	M	headache
	31	M	headache, multiple joint pain, amenorrhea, loss of libido.
53	M	visual disturbance, headache.	

Table 2. Measurement of Acromegalic Skull

	Skull Vault Thickness(mm)	Frontal Bossing	Inion Hypertrophy	Sella Destruction	Basal Angle	Facial Angle
Normal	5.0mm				123-152°	73°
Acromegaly	1. 10.0	+		+	115	69
	2. 8.0	+	+	+	101	65
	3. 17.0		+	+	206	68
	4. 10.0			+	107	68
	5. 13.0		+	+	103	64
	6. 12.0	+	+	+	111	70
	7. 10.0			+	126	70
	8. 11.0	+		+	118	66
	9. 10.0	+	+	+	114	65
	10. 11.5	+		+	107	67
	11. 11.0	+	+	+		
	12. 9.0			+	115	66
average	11.0mm				113°	66.7°

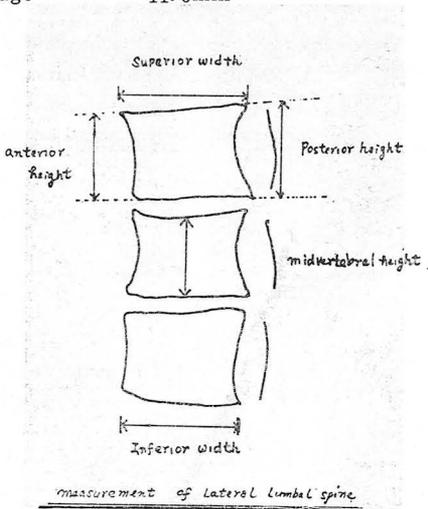


Fig. II-a. Diagram of Measurement in Acromegalic Vertebra

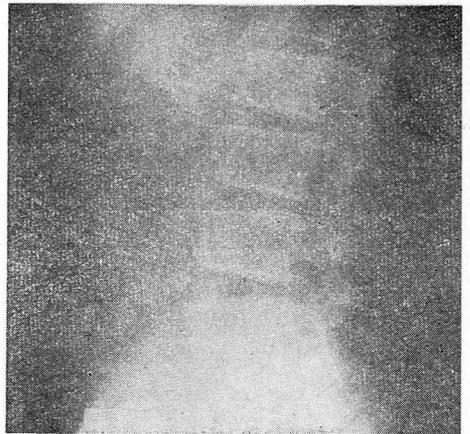


Fig. II-b. Lateral View of L Spine; Marginal spur formation and increased vertebral height at L1 were demonstrated in acromegalic spine.

는 結果를 얻었다(Fig. 1).

觀察한 患者 7例 全部에서 前頭洞의 bossing 과 外後頭隆起를 보였다.

頭低部角은 最下 103°에서 最高 66.7°까지의 分布를 보였는데 平均値는 113°였다.

顔面角 역시 66.7°로 正常人보다 상당히 적었으며 또 全例에서 sella turcica의 파괴를 보였다.

b. 顔面骨

副鼻의 확대로 硬口蓋는 下方으로 또 軟組織의 肥副厚때문에 軟口蓋는 上方으로 變位되어 굽어진 角을 나타내고 있다.

下顎骨의 結合部는 全例에서 3번째 頸椎보다 낮은 部位에 位置하고 있었다.

舌骨低邊 (great conua of hyoid bone) 역시 제 4頸椎보다 낮았으며 舌은 1例에서 前突出 됐고 齒齶는 같은 例에서 성장하게 되어 있었다(Fig. 1).

Table 3. Measurement of L1 Vertebra and Spinal Canal in Acromegaly

Degenerative change			A-P view (cm)				Lateral view (cm)		
			IPD	mid height	ant. height	post. height	upper margin	lower margin	spinal canal
Normal			2.6	3.1	3.17	3.24	3.58	3.33	2.2
Acromegaly	1	+	3.2	4.0	3.7	4.0	5.0	5.0	2.5
	2	+							
	3	+	3.0	3.0	2.9	3.7	4.7	5.1	2.5
	5	+							
	6	+							
	7	+	2.6	3.0	3.2	3.0	4.7	4.8	1.9
	8	+		4.3	3.0	4.6	4.5	5.0	2.5
	9	+	2.6	4.1					2.0
	10	+	3.0	2.3	2.7	3.4	3.8	4.4	2.5
	average			2.8cm	3.28cm	3.3cm	3.74cm	4.54cm	4.86cm

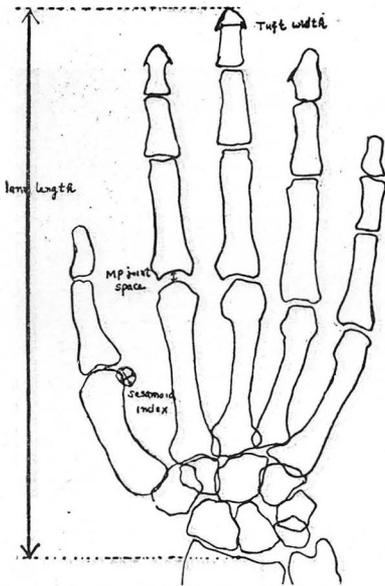


Fig. III-a. Diagram of Acromegalic Hand Measurement

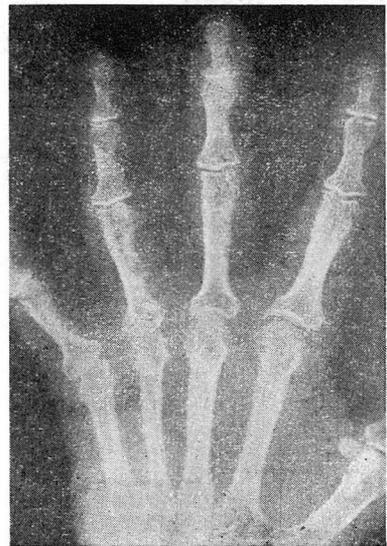


Fig. III-b. Hand In Acromegaly; Spiky tuft and coarse trabeculation in acromegalic hand are demonstrated. Increased second M-P joint space and sesamoid index are also noted.

c. 脊椎

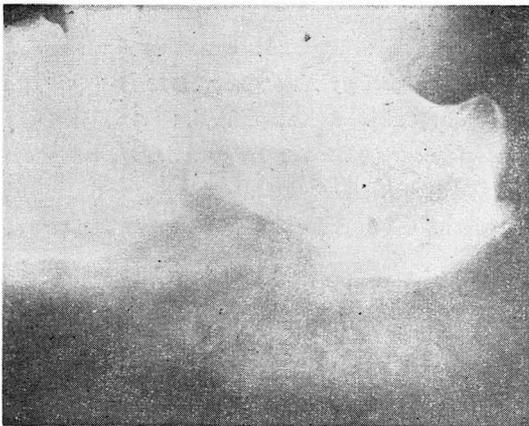
第一腰椎를 中心으로 計測한 所見은 例에서 退行性骨關節炎을 보였으며 젊은 層에서 同 樣한 變化를 볼 수 有 了 了 了 (Table 3).

前後面攝影에서 interpedicular distance (Fig. II a, b) 는 2.8cm 였고 側面攝影에서 제1 요추의 中心높이는 平

均 3.28cm, 前과 後높이는 各各 3.3cm 와 3.74cm 였다. **d.** 末端肥大症의 手 (Table 4) (Fig. III a, b) 手 指의 計測은 中指를 中心으로 한 tuft 는 spiky 한 모양(5/7), 或은 round 한 모양(2/7)을 보였고 tuft 寬

Table 4. Acromegalic Measurement in Hand

age		middle finger tuft			2nd M-P joint	hand length	sesamoid index	
		shape	width (mm)	trabeculation	cortex	space (mm)	(cm)	
normal male			8.49			0-3	17.8-21.9	24.88
female			7.37			1-2	16.0-20.5	17.91
male	18	round	9.0	coarse	thick	2	23	30
	65	spiky	10.8	coarse	thick	2	20	38.5
	54	spiky	10.0	coarse	thick	2.5	22	33
	22	spiky	9.0	coarse	thick	3	22.3	49
female	46	spiky	11.5	coarse	thick	2	19	36
	24	round	7.0	coarse	thick	3	16.6	25
	31	spiky	8.0	coarse	thick	3	19	33
average			9.2mm	coarse	thick	2.5mm	20.3cm	34.3



IV. Lateral view of Soft Tissue of Foot; Increased soft tissue at foot is demonstrated which was 30mm in thickness and highly suggestive of acromegaly.

이의 平均値는 9.2mm 였으며 전 7例의 bone trabeculation 은 조잡하였다.

示脂의 掌關節 넓이는 全3例에의 女子에서 平均 2.66 mm 로서 특히 정상보다 커서 상당한 意義가 있었으며 中脂의 炎部에서 橈骨炎部까지의 거리인 手長은 例에서는 平均 20.3cm 였으나 18세와 22歲의 2例의 巨人症 환 자에서는 각기 수장이 23cm, 22.3cm 였다는 것은 의의 가 있었다. 種子骨의 計類도 7例의 平均이 34.3으로 增 加되어 뚜렷한 末端肥大症의 所見임을 알 수 있었다.

e. 軟部組織의 計測

患者의 뒤꿈치 軟部조직은 體重을 양다리에 올려놓고 true lateral 을 촬영했을때 平均 28.9mm 로서 末端肥大症을 강력히 뒷받침하고 있다 (Table 5) (Fig. IV).

4. 其他臟器의 變化 (Table 6)

各장기의 一般 혹은 특수조영술에 의한 측정에서 장기의 비대현상은 심장이 8例중 2例, 大腸은 2例중 2例, 胃가 1例중 1例, 腎臟이 5例中 3例에서 肥大된 것을 알 수 있었다.

Table 5. Soft Tissue Measurement of Heel Pad in Acromegaly

	age	sex	thickness
patient	18	male	18.6mm
	65	male	27
	22	male	33
	31	female	31
average			28.9mm

Table 6. Organomegaly in Acromegaly and Gigantism

organ	number
kidney	3/5
heart	2/8
stomach	1/1
colon	2/2

考 按

末端肥大症과 巨人症은 腦下垂體前葉에서 生産되는 成長內分泌物的 多過로 발생하는 신체적 變化로 骨格 및 장기의 變化와 기능의 變異까지 유발시키는 결과로 초래한다. Orley^{5, 9)}의 정상인 두개골의 두께는 5mm에 비해서 저자들의 예에서는 11.0mm에 있었으며, 前頭洞과 外後頭隆起等은 모두 비후를 보였고, 1953年 Po-ple⁹⁾이 測定한 頭低部角은 정상인 152°에서 123°사이였음에 비해서 저자의 예에서는 심한환자는 103°까지의 basal kyphosis를 보였다. 顔面角역시 정상인 73°^{5, 9)}에 비해서 68°로 적어졌으며 下顎骨結合部는 炎端肥大 때문에 前下方으로 돌출되어 정상인의 2~3번째 경추보다 아래로 내려와 全例가 4경추이하로 내려온 것을 보이고 있다^{2, 3, 4, 6)}. 舌骨역시 마찬가지였다. 1932年 Atk-ison^{2, 3, 4, 9)}의 末端肥大症환자 581例中 550例에서 舌의 돌출을 볼 수 있었다고 했으나 저자는 1例에서 볼 수 있었고 심지어 Tanzi(1892)는 오히려 舌이 적어진 다고까지 보고한 例도 있다^{2, 3, 12)}. 舌이 돌출되면 치아의 배열이 벌어지고 입이 다물어지지 않은 결과를 초래하며 舌骨의 작용이 정상이라도 음식물을 삼킬 때 정상적인 운동을 할 수 없게된다는 것은 1970年 Ardran, Kemp⁹⁾ 등이 발표한바 있다. 種子骨의 變化¹⁾에 對한 보고는 Steinbach^{1, 8, 9, 11)}가 처음 기술했으나, 種子骨 計測은 1966年 Kenberg 氏가 처음으로 始作했고 그 결과 정상인에서는 20이었던 것에 비해서^{1, 6, 8, 9)} 저자의 예는 平均 34.3으로 특징적인 소견을 보였다. 1970年 Anton의 手脂의 tuft에 關한 報告에서처럼 男子에서 是 9.5mm로 正常 8.49mm보다 약간 넓었으며 女子에서도 8.8mm로 正常 7.3mm보다 역시 넓어있었고 젊은 층에서 tuft모양이 spiky한 형태를 보였던 것이 Acromegaly의 특징적인 소견으로 보였다. 뒷금치 軟部조직의 두께는 上限이 40.2mm에서 下限이 14.8mm로서 平均 28.9mm였으며 Toh(1970)가 보고했던 Acromegaly의 28.0mm보다 증가된 두께를 보여⁷⁾ 말단 비대증을 확진할 수 있었다.

結 論

13例의 末端肥大症患者과 巨人症患者에서 症狀 및 단순 촬영에서 다음과 같은 진단적 가치가 있는 결과를 얻었다.

1. 主症狀은 頭痛(8/13)이 가장 많았고 다음이 視力 障礙(5/13)順이었다.
2. X-線 단순촬영에서 頭蓋骨의 두께를 平均 11.0mm

였으며, 前頭隆起가 肥厚되어 있었으며, 頭低部角은 平均 113°로서 정상보다 훨씬 적었고 顔面角역시 66°7'로서 훨씬 적어져 있었다.

3. 顔面骨의 硬口蓋 및 軟口蓋는 굽어진 형태를 보이고 있었다(7/13例).

4. 척추의 椎體성골관절을 全例에서 볼 수 있었고 interpedicular distance는 平均 2.8cm, 척추의 높이는 平均 3.28%로 정상보다 커져 있었다.

5. 손(手)은 tuft의 넓이가 平均 9.2mm로 정상보다 넓었으며 여자환자에 있어서는 示指의 장관절 넓이는 平均 2.66mm로 意義가 있었으며 手長은 平均 20.3cm였고 특히 巨人症환자 2例에서는 훨씬 증가되어 있었다 종자골計數역시 34.3으로 末端肥大症을 확진할 수 있는 소견을 보였다.

6. 발 뒤꿈치의 軟部조직은 平均 28.9mm로 말단肥大症의 특징적인 소견을 보였다.

REFERENCES

1. Anton, H. C. : *Hand Measurment in Acromegaly. Clinical Radiology* 23, 445-450, 1972
2. Ardran, G. M. & Kemp, F. H. : *A Functional Assesment of Relative Tongue. American Journal of Roentgenology* 114, 282, 1972.
3. Ardran, G. M. & Kemp, F. H. : *The tongue and mouth in Acromegaly. Clinical Radioiogy* 23, 434-444, 1972.
4. Atkinson, F. R. B. : *Acromegaly. John Bale, Sons and Dan Telsson Limited London(1932) Quoted by Ardran G. M. The Tongue and mouth in Acromegaly. Clinical Rad. 23, 434-444, 1972.*
5. Edeiken, J. & Hodes, P. J. : *Roentgen Diagnosis of Disease of Bone. 2nd Edition* 1970.
6. Kellgren, J. H., Ball, J., & Tutton, G. K. : *The Articular and other Limb change in Acromegaly. Quarterly Journal Medicine* 21, 405-440, 1952.
7. Koh, K. M., Wright, A. D., & Doyle, F. H. : *Heel Pad Thickness in Acromegaly. British Journal of Radiology* 43, 119-125, 1970.
8. Kleinberg, D. L., Young, I. S., & Kupperman, H. S. : *The Sesamoid Index-An Aid in the Diagnosis of Acromegaly. Annals of Internal Medicine* 64, 1075-1178, 1966.
9. Lusted, L. B., & Keats., T. E. : *Atlas of Roentgenographic Measurement. Analysis of Roent-*

gen Signs in General Radiology 2nd edition, 1969.

10. Meschan: *Analysis of Roentgen signs in General Radiology 3rd Edition, 1973.*

11. Steinbach, H.L., Feldman, R., & Goldberg, M.B.: *Acromegaly. Radiology 72, 536-549, 1959.*

12. Tanzi, E.: *Due casi di Acromegalia. Rivista*

Clinica Milano 30. 533-550, 1891. Quoted by Ardran, G.M. The tongue and mouth in Acromegaly. Am. J. of Roentgen. 114, 282, 1972.

13. Wright, A.D., Hill, D.M., & Fraser, T.R.: *Mortality in Acromegaly. Quartely Journal of Medicine 39, 1-16, 1970.*