

## 부갑상샘기능저하증과 간질이 동반된 양측 줄무늬창백치아 석회증

연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 신경과학교실

서경임 · 김선정 · 김도현 · 최영철 · 김원주

### Bilateral Striatopallidodentate Calcinosi s in a Patient with Hypoparathyroidism and Epilepsy

Gyoungim Suh, MD, Seon Jeong Kim, MD, Do Hyun Kim, MD, Young-Chul Choi, MD and Won-Joo Kim, MD

Department of Neurology, College of Medicine, Yonsei University, Gangnam Severance Hospital, Seoul, Korea

**Background:** Basal ganglia calcification is one of the features of chronic hypocalcemia. However, extensive intracranial symmetrical calcifications outside the basal ganglia have been reported relatively rare in patients with hypoparathyroidism. **Case Report:** A 36 years old woman with a history of hypoparathyroidism and epilepsy for 20 years presented with a generalized tonic-clonic seizures. A non-enhanced computed tomography scan showed bilateral and symmetrical calcifications in basal ganglia, cerebellum, thalamus and subcortical white matter. Laboratory studies included a ionized calcium 0.71 mmol/L, phosphate 6.4 mg/dL, and parathyroid hormone less than 3.0 pg/mL (10–65 pg/mL). Her medication was only calcium gluconate. We added an antiepileptic drug for epilepsy. **Conclusion:** We reported a case with bilateral striatopallidodentate calcinosis with hypoparathyroidism and epilepsy.

J Neurocrit Care 2008;1:171-173

**KEY WORDS:** Calcification · Hypoparathyroidism · Epilepsy.

## 서 론

부갑상샘기능저하증은 선천적 또는 후천적으로 발생하는 질병으로 수술, 자가면역질환, 경부 방사선 조사, 저마그네슘혈증 등에 의하여 생기게 된다. 부갑상샘기능저하증은 혈액 검사상 낮은 부갑상샘호르몬(parathyroid hormone: PTH)의 농도, 저칼슘혈증, 고인산혈증이 특징적이고 바닥핵 석회화도 동반될 수 있다. 하지만 부갑상샘기능저하증에서 소뇌, 피질하부, 시상과 바닥핵 등을 전반적으로 침범하는 양측 줄무늬창백치아 석회증(bilateral striatopallidodentate calcinosis: BSPDC)이 동반되는 경우는 상대적으로 매우 드물다.

BSPDC의 임상적 증상으로는 강직, 경련, 운동 실조, 보

행 실조, 서동증, 정동 장애, 정신과적 증상, 인지기능저하 등이 있다. 저자는 반복적인 경련을 주소로 내원한 부갑상샘기능저하증에 동반된 BSPDC 환자를 경험하였기에 보고하고자 한다.

## 증 례

36세 여자가 의식 소실을 동반한 전신강직간대발작을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 최근 피곤하고 잠을 잘 못 잤다고 하였으나 감기에 걸리거나 질병 상태는 아니었다고 하였다. 증상은 회사에서 일을 하고 화장실에서 손을 씻고 나오다가 어지럼을 느끼면서 발생하였고 의식 소실과 함께 5분간의 전신강직간대발작 후 혼돈이 동반되었다. 환자는 출생력, 발달력에 이상이 없었고 경련, 이상 운동을 비롯한 특이 가족력도 없었다. 7~10세 동안 수 차례 열과 동반된 발작이 있었으며 의식 소실은 없었다고 한다. 당시 특별한 검사는 하지 않았다. 19세경 의식 소실은 없었으나 사지와 얼굴에 마비가 생겨 병원 입원 후 부갑상샘기능저하

**Address for correspondence:** Won-Joo Kim, MD  
Department of Neurology, College of Medicine, Yonsei University, Gangnam Severance Hospital, 146-92 Dogok-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-720, Korea  
Tel: +82-2-2019-3324, Fax: +82-2-3462-5904  
E-mail: kzoo@yuhs.ac

증을 진단받고 칼슘, 비타민 제제를 투여하기 시작하였다. 투약은 불규칙하게 복용하였다. 23세경 처음으로 의식 소실을 동반한 전신강직간대발작이 있었고 이후에도 수년에 1회, 6년 전부터는 1년에 1회의 빈도로 발작이 있었다. 환자는 탄산칼슘 1,500 mg/일, 활성 비타민 D 1 µg/일을 꾸준히 복용하고 있었다. 혈압은 128/90 mmHg이었고, 맥박수 85회/분, 호흡수 15회/분, 체온 36.1°C였다.

신경학적 검사에서 의식은 명료했고 지남력의 장애도 없었다. 뇌신경검사상 동공의 크기나 대광반사는 정상이었으며 안면마비나 안면감각 이상은 없었고 사지의 근력과 감각 이상도 없었다. 근경련, Chvostek 징후, Trousseau 징후 등은 보이지 않았다.

뇌전산화단층촬영(computed tomography: CT)에서 양측 바닥핵 및 시상, 대뇌백질, 소뇌에서 석회화가 관찰되었다(Fig. 1). 총혈구검사에서는 특이 소견이 없었고 혈청 이온화 칼슘이 0.71 mmol/L(정상 1.14~1.29 mmol/L)로 낮았고 인은 6.4 mg/dL(정상 2.1~5.6 mg/dL)로 높았다. 뇌파검사도 정상 소견이었고, 수지에 대한 X-선검사에서도 특이 소견은 관찰되지 않았다.

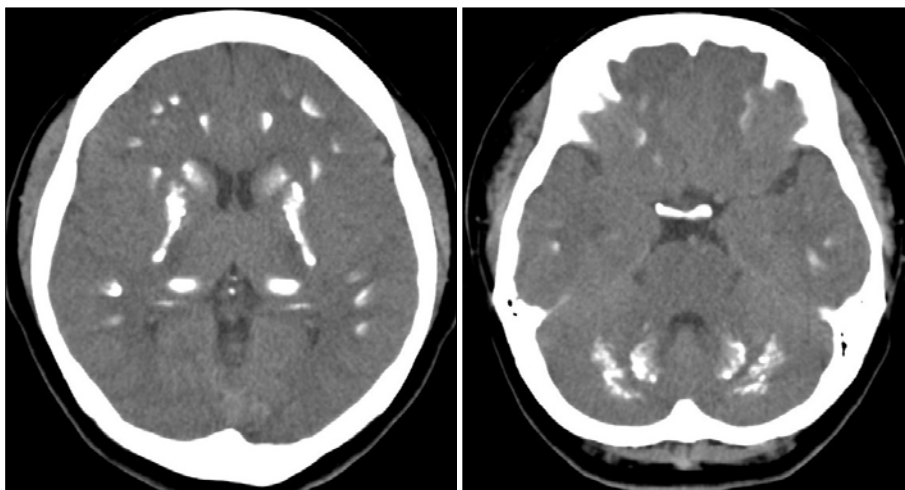
입원 후 시행한 혈액학적 검사에서 총 칼슘이 6.1 mg/dL(정상 8.7~10.8 mg/dL), PTH는 3.0 pg/mL 미만(정상 10~65 pg/mL)으로 감소되었으나, 1,25-dihydroxyvitamin D3, osteocalcin, calcitonin, thyroid function test 및 24 시간 추적 소변검사에서도 칼슘과 인의 배출량은 정상 범위였다. 경구 칼슘을 3 g/일, 활성 비타민 D 1 µg/일을 투여하였고 혈액 추적검사에서도 이온화 칼슘이 1.04 mmol/L로 상승하였다. 칼슘, 비타민 복용 중에도 반복적으로 발생한 발작으로 항간질약의 사용이 필요하다고 생각하여 lamotrigine을 50 mg/일로 시작하여 200 mg/일까지 증량하였다. 이후 18개월간의 추적관찰에서 발작의 재발은 관찰되지 않았다.

## 고 찰

BSPDC에서 나타나는 임상적인 증상으로는 운동 실조, 마비, 경련, 강직 및 정신과적 증상 등이 있다. BSPDC는 특발부갑상샘기능저하증, 거짓부갑상샘기능저하증 등과 동반되는 경우가 흔하지만 그 외에도 신장 질환, 감염, 납중독 및 전신홍반루푸스 같은 전신질환에도 동반된다. 증례는 특이 가족력이 없었고 발달 장애나 골격계의 이상 등 거짓부갑상샘기능저하증의 증상도 없었다. 또한 혈액검사상에서 PHT가 매우 감소되어 있고 저칼슘혈증이 있어 일차 부갑상샘기능저하증으로 진단하였다. 머리 CT에서 뇌 내 석회화를 보일 때 일차부갑상샘기능저하증이 동반되는 경우가 많으므로, 부갑상샘 기능검사를 시행하여 저하증을 확인하는 것이 추천된다.<sup>1</sup>

CT에서 관찰되는 뇌내석회화의 성분으로는 칼슘뿐만 아니라 철, 아연, 망간, 알루미늄, 마그네슘 등도 있다.<sup>2,3</sup> 여러 성분들이 모세혈관벽, 세동맥, 혈관주변 공간에 축적이 되며 석회화가 나타난다.<sup>3</sup> 바닥핵이나 소뇌 치아핵에 석회화가 잘 되는 기전은 불분명하지만, 석회화가 흔하게 발생하는 부위는 혈류가 적은 동맥 사이의 경계부나 말단동맥의 끝 부분임을 근거로 뇌혈류의 감소나 저산소화와 관계가 있다고 보기도 한다.<sup>4</sup> 이러한 가설은 바닥핵 부위에 현저한 혈류 감소를 SPECT로 확인한 연구에 의하여 뒷받침이 된다.<sup>5</sup>

칼슘저하로 발생하는 발작은 주로 중추신경세포의 흥분성이 증가되어서 발생한다. 이러한 경우에는 칼슘이 장기간보다 단기간에 감소할 때 더 자주 발생한다.<sup>6</sup> 석회화 없이 저칼슘혈증이 동반된 간질 환자는 항간질약 투여보다는 칼슘의 교정만으로 치료가 된다고 하였다.<sup>6,7</sup> 거짓부갑상샘기능저하증에 의한 뇌내석회화 환자에서 칼슘의 보충만으로 발작이 조절된 예가 있었으나,<sup>8</sup> 지속적으로 치료받고 있



**FIGURE 1.** Brain computed tomography shows diffuse, symmetric calcifications involving basal ganglia, thalamus, globus pallidus, dentate nucleus, and subcortical white matter.

는 다발성 대뇌석회화가 동반된 부갑상샘기능저하증 환자에서 여러 차례 재발하는 발작을 칼슘만 보충하고 관찰하거나 지속적인 항간질약으로 치료해야 하는지 여부는 불확실하다. 또한 cytochrome P-450 효소를 활성화 시키는 phenytoin, carbamazepine 등은 도리어 환자에게 저칼슘혈증을 유발시켜 발작이 악화되는 경우도 있기 때문에<sup>9</sup> 본 증례에서와 같이 칼슘저하가 없는 상황에서도 발작이 발생하여 간질 치료가 필요한 경우에 항간질약의 선택에 유의하여야 하며 혈액검사도 자주 시행하여 칼슘저하 여부를 확인해야 한다.

저자들은 부갑상샘기능저하증에 의한 BSPDC와 발작이 동반된 환자를 경험하였기에 이를 보고하고 한다.

## REFERENCES

1. Sachs C, Sjoberg HE, Ericson K. Basal ganglia calcifications on CT: relations to hypoparathyroidism. *Neurology* 1982;32:779-82.
2. Kobayashi S, Yamadori I, Miki H, Ohmori M. Idiopathic nonarteriosclerotic cerebral calcification an electron microscopic study. *Acta Neuropathol* 1987;73:62-6.
3. Duckett S, Galle P, Escourolle R, Poirier J, Hauw JJ. Presence of zinc, aluminum, magnesium in striatopallidodentate calcifications: electron probe study. *Acta Neuropathol* 1977;38:7-10.
4. Manyam BV. What is and what is not Fahr's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 2005;11:73-80.
5. Uygur GA, Liu Y, Hellman RS, Tikofsky RS, Collier BD. Evaluation of regional blood flow in massive intracerebral calcifications. *J Nucl Med* 1995;36:610-2.
6. Castilla-Guerra L, del Carmen Fernández-Moreno M, López-Chozas JM, Fernández-Bolaños R. Electrolytes disturbances and seizures. *Epilepsia* 2006;47:1990-8.
7. Armelissasso C, Vaccario ML, Pontecorvi A, Mazza S. Tonic-clonic seizures in a patient with primary hypoparathyroidism: a case report. *Clin EEG Neurosci* 2004;35:97-9.
8. Choi YJ, Choi KH, Lee KR, Choi SM, Lee SH, Park MS, et al. Subclinical pseudohypoparathyroidism with recurrent seizure in postpartal period. *J Korean Neurol Assoc* 2007;25:383-5.
9. Ali FE, Al-Bustan MA, Al-Busairi WA, Al-Mulla FA. Loss of seizure control due to anticonvulsant-induced hypocalcemia. *Ann Pharmacother* 2004;38:1002-5.