

건강정보

- 건강문제
- 치료방법
- 검사방법
- 생활습관 관리

심뇌혈관질환정보

약품/식품정보

장애/재활정보

희귀질환정보

암정보

응급상황정보

해외감염병정보

정신건강정보

뇌하수체기능저하증(소아)

요약문

등록일자 : 2020-07-22 업데이트 : 2024-11-07 조회 : 5782 정보신청 : 94

요약문

'이것만은 꼭 기억하세요'

- 뇌하수체기능저하증은 뇌하수체에서 한 가지 또는 여러 호르몬의 분비가 감소되어 발생하는 드문 질환입니다.
- 원인은 선천적으로 명확한 원인이 없는 특발성, 유전, 발달 기형, 외상, 출혈, 종양 등이 있습니다.
- 증상은 부족한 호르몬에 따라 성장장애, 발달장애, 저혈당, 황달, 왜소음경, 잠복고환 등이 나타날 수 있습니다.
- 치료는 부족한 호르몬을 경구약이나 주사제로 보충하며, 대부분 평생 지속적인 관리가 필요합니다.
- 관리를 위해 규칙적으로 호르몬제를 복용하고, 주기적으로 진찰을 받아 호르몬 투여 상태를 평가하며, 적절한 운동을 하는 것이 좋습니다.

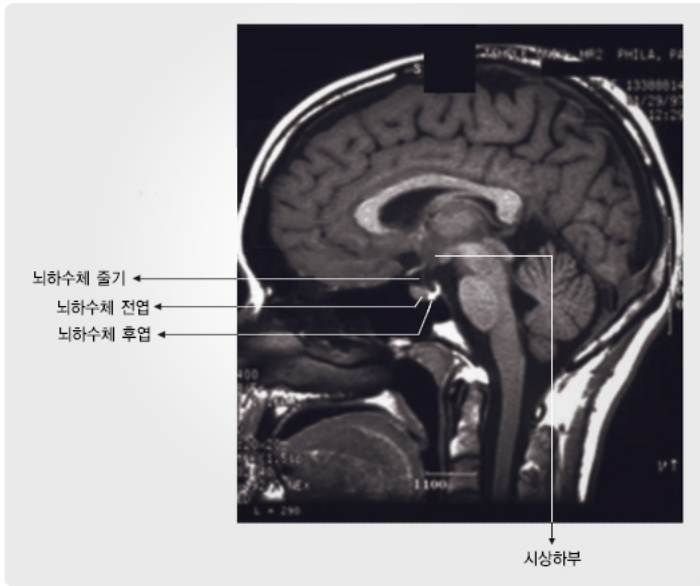
개요

- 뇌하수체기능저하증은 뇌하수체에서 만들어지는 한 가지 또는 여러 가지 호르몬의 분비가 감소되어 생기는 질환입니다.
- 뇌하수체기능저하증은 다양한 원인에 의해 발생하는 드문 질환입니다.
- 진단이 되면 대부분 평생 부족한 호르몬을 적절히 보충해야 합니다.

개요-정의

뇌하수체는 뇌의 가운데에 있는 콩알 정도 크기의 분비샘 입니다. 뇌하수체는 전엽과 후엽으로 나뉘는데, 전엽에서는 성장호르몬, 갑상샘자극호르몬, 부신피질자극호르몬, 생식샘자극호르몬(난포자극호르몬과 황체형성호르몬), 유즙분비호르몬이 분비되고, 후엽에서는 항이노호르몬과 옥시토신이 분비됩니다. 뇌하수체기능저하증은 뇌하수체에서 한 가지 또는 여러 가지 호르몬의 분비가 감소되어 생기는 질환입니다.

〈그림 뇌 자기공명사진에서 보이는 시상하부-뇌하수체 구조〉



개요-종류

- 뇌하수체기능저하증은 다양한 원인에 의해 발생합니다.
- 뇌하수체기능저하증은 뇌하수체 자체의 이상으로 생기는 경우와 시상하부의 이상으로 생기는 경우가 있습니다.
- 한가지 호르몬의 분비만 감소하는 경우, 특히 성장호르몬결핍만 생기는 경우와 여러가지 호르몬의 감소가 생기는 경우(복합 뇌하수체호르몬결핍증, 범뇌하수체기능저하증)가 있습니다.

개요-원인

1. 선천성-특발성

명확한 원인이 없이 뇌하수체기능저하증이 생긴 경우입니다. 출생 과정에서 어려움이 있었던 경우가 있습니다.

2. 선천성-유전성

뇌하수체의 발생에 관여하는 유전자의 돌연변이로 뇌하수체기능저하증이 생긴 경우입니다. 최근 뇌하수체의 태생학적 발달에 대한 유전학적 기전이 밝혀지면서 이전에 특발성으로 진단되었던 경우 중에도 유전자 돌연변이가 진단되는 경우도 있습니다.

3. 선천성-발달 기형

중격-시신경 이형성증, 무뇌증 등 뇌 발달 기형이나, 일부의 대뇌혈관기형, **뇌류** 등이 있을 때 뇌하수체기능저하증이 동반되기도 합니다.

4. 외상 및 출혈

머리를 다쳤을 때 뇌하수체 줄기의 손상으로 뇌하수체기능저하증이 생기기도 합니다. 심한 출혈 또는 심한 산소공급 부족으로 인한 뇌손상에서도 드물게 뇌하수체기능저하증이 생길 수 있습니다.

5. 종양

두개안두종이나 뇌하수체 또는 시상하부 근처에 생기는 종양에 의해 뇌하수체기능저하증이 발생할 수 있습니다. 뇌종양에 대한 수술 또는 방사선 치료 후에도 발생할 수 있습니다.

6. 침윤성 질환과 대사질환

조작구증식증이나 림프구뇌하수체염에 의해서 뇌하수체기능저하증이 발생할 수 있습니다. 혈액소침착증에서 뇌하수체에 철분이 침착되어 생식샘자극호르몬 결핍증이나 성장호르몬 결핍증 등이 생길 수 있습니다.

7. 기타

백혈병 치료를 위한 머리 부위 방사선 치료 후에 뇌하수체기능저하증이 생길 수 있습니다.

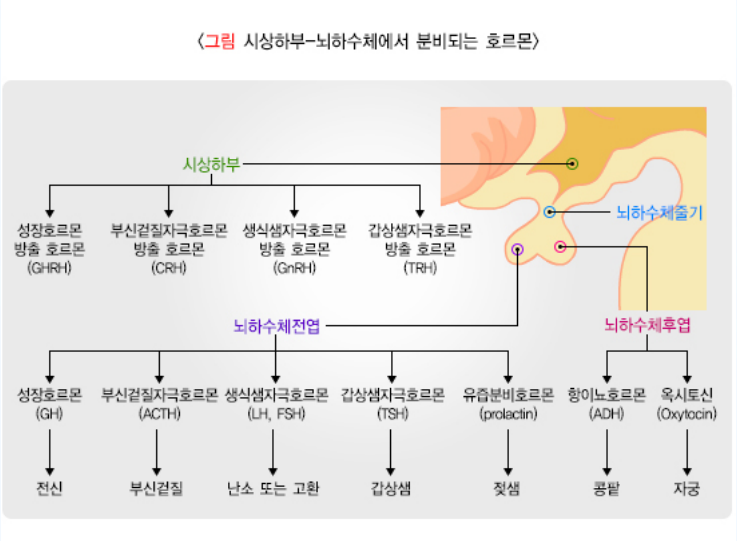
개요-경과 및 예후

뇌하수체기능저하증으로 진단되면 대부분 평생 호르몬제를 복용해야 합니다. 드물게 침윤성 질환에 의한 뇌하수체기능저하증은 병변이 좋아지면서 호르몬 분비가 회복되는 경우도 있습니다.

개요-병태생리

뇌하수체에서 호르몬 분비는 주로 뇌하수체 위에 있는 시상하부에 의해 조절됩니다. 뇌하수체호르몬의 분비량은 우리 몸의 상태에 따라서도 달라집니다. 뇌하수체에서 분비되는 호르몬은 우리 몸의 성장 및 대사와 관련하여 다양한 역할을 합니다. 성장호르몬은 성장, 체지방 분해, 근육 강화와 골밀도 증가에 관여합니다. 갑상샘자극호르몬은 갑상샘호르몬의 분비를 조절하여 성장, 발달, 대사를 조절하며, 부신겔질자극호르몬은 부신허르몬의 분비를 조절하여 혈압 조절, 전해질 균형, 당 대사 등 우리 몸의 항상성을 유지하는 데 광범위한 역할을 합니다. 생식샘자극호르몬은 고환과 난소에서 호르몬 분비를 조절하여 이차 성징 및 임신과 관련된 역할을 합니다. 항이노호르몬은 소변을 통한 물의 배설을 조절하고, 옥시토신은 자궁의 수축을 유발합니다.

뇌하수체기능저하증에서는 이러한 호르몬들이 부족하여 증상이 생깁니다.



역학 및 통계

뇌하수체기능저하증은 매우 드문 질환으로 유럽 성인 연구에서 유병률이 10만 명당 29~45.5명이라고 보고되었습니다. 어린이에서 성장호르몬결핍증 발생률은 4,000~10,000 명당 1명으로 알려져 있습니다.

증상

- 부족한 호르몬에 따라 증상이 생깁니다.
- 성장장애, 발달장애, 저혈당, 황달, **애소음경**, **잠복고환**이 있을 수 있습니다.

1. 성장호르몬 결핍증

어린이의 뇌하수체기능저하증 중에는 성장호르몬 결핍증의 빈도가 가장 높습니다. 선천뇌하수체기능저하증이라도 출생 시 키와 체중은 거의 정상이며, 돌 전후부터 성장지연이 나타납니다. 성장호르몬 결핍증이 있으면 키는 작으나 피하지방은 많은 경향이 있습니다. 3세 이후, 사춘기 전의 어린이가 키가 작으면서 1년에 4 cm가 자라지 않으면 성장호르몬 결핍증을 생각해 볼 수 있습니다. 성인에서도 심한 성장호르몬 결핍증이 있으면 근력 약화, 체지방 증가, 골다공증 등이 쉽게 생길 수 있습니다.

2. 갑상샘자극호르몬 결핍증

갑상샘호르몬 부족에 의해 피로감, 부종, 체중 증가, 건조한 피부, 변비가 생길 수 있습니다. 어린이에서는 성장장애가 생길 수 있습니다.

3. 부신겔질자극호르몬 결핍증

평소에는 약간의 피로감만 있거나 뚜렷한 증상이 없는 경우가 많습니다. 고열이 나거나, 다치거나, 수술을 받는 등 신체적 스트레스 상황에서 심한 피로감, 구역, 구토, 복통이 생기고 저혈당, 전해질 불균형, 저혈압으로 쇼크가 발생하여 위험한 상황이 생길 수 있습니다.

4. 생식샘자극호르몬 결핍증

소아청소년기에 이차성징이 완전히 나타나지 않습니다. 성인에서는 여성호르몬 부족 및 난소기능의 저하로 월경불순이나 무월경이 생기고 임신이 되지 않습니다. 남성호르몬 부족에 의한 증상으로 발기부전, 체모의 감소, 성격 변화 등이 생길 수 있습니다.

5. 항이노호르몬 결핍증

정상적으로는 물을 먹지 않으면 소변이 농축되어 몸의 수분을 유지합니다. 하지만 항이노호르몬이 부족하면 체내 수분이 부족해도 묽은 소변이 계속 나옵니다. 갈증이 생겨 물을 많이 마시고, 탈수가 진행되면 전해질 불균형이 생길 수 있습니다. 항이노호르몬 결핍증을 중추요병증(묽은 소변이 계속 나오는 질환)이라고도 부릅니다.

6. 유즙분비호르몬 결핍증

여성에서 수유장애가 생깁니다.

진단 및 검사

- 혈액 검사를 통해 뇌하수체에서 분비되는 호르몬의 농도를 측정하여 진단합니다.
- 원인을 알기 위해 뇌하수체 등에 대한 영상 검사를 시행합니다.
- 선천뇌하수체기능저하증에서는 뇌하수체의 발생과 관련된 유전자 검사를 할 수도 있습니다.

1.호르몬 검사

합병증

심한 호르몬 부족증이 지속되면 합병증이 생길 수 있습니다. 성장호르몬결핍증에 의해 저신장증과 비만, 성인병 경향, 골다공증 등이 생길 수 있습니다. 갑상생저하증으로 영아에서는 발달장애가 생길 수 있습니다. 급격한 부신겉질호르몬 부족증은 특히 위험하여 심한 저혈당, 저혈압, 이온불균형으로 인한 쇼크가 발생하고 생명이 위협해질 수도 있습니다. 이를 ‘부신위기(adrenal crisis)’라고 합니다. 중추요통증이 조절되지 않으면 탈수증으로 전해질 불균형과 함께 콩팥기능부전이 생길 수 있습니다. 뇌하수체기능저하증이 있으면 당뇨병, 지방간 등이 생길 가능성이 커집니다

위험요인 및 예방

대부분 뇌하수체기능저하증의 발생을 미리 피할 수 있는 방법은 없습니다. 뇌수술 또는 뇌의 방사선치료 방법을 결정할 때 뇌하수체기능에 미치는 영향을 고려하여 치료법을 결정하는 것은 도움이 됩니다.

생활습관 관리

뇌하수체기능저하증이 있으면 체지방이 쉽게 늘고 근육 및 뼈가 약해질 수 있어 적절하게 운동을 하면 좋습니다.

자주하는 질문

Q. 키가 작은 아이의 경우 병원을 방문하여 저신장의 원인에 대한 검사를 받아야 하는 경우는?

A.

아이의 키가 3백분위수 미만이며, 3세 이상의 연령에서 1년 성장 속도가 4 cm 미만으로 성장 지연이 있는 경우, 또는 성장 지연과 함께 두통, 시력 장애 등의 신경학적 증상을 동반하거나 사춘기 지연이 있는 경우에는 저신장의 원인에 대한 검사가 필요합니다.

Q. 성장호르몬결핍증에서 성장호르몬 치료 시 효과는?

A.

성장호르몬결핍증 환자에게 성장호르몬을 투여하면 연간 성장속도가 치료 전 3~4 cm에서 치료 첫 해에는 10~12 cm로 가장 효과가 좋고, 다음 2~3년 동안은 7~9 cm 정도 됩니다. 진단 및 치료의 시작이 빨리 이루어지지 않으면, 치료가 이루어지지 않은 동안의 키의 손실을 회복할 수 없으므로 환자를 조기에 발견하여 치료해야 합니다.

Q. 성장호르몬 치료의 부작용은 무엇이 있나요?

A.

성장호르몬 주사 시 여성형 유방, 반점의 크기의 증가, 특발두개내압상승, 고혈압이나 관절통 등이 있을 수 있으며, 갑자기 키가 커지면서 고관절이나 무릎 통증이 생길 수 있습니다. 2형 당뇨병 발생과의 연관성은 없는 것으로 보고되고 있으나, 성장호르몬은 항인슐린 효과가 있어 혈당을 증가시키는 작용이 있기 때문에 주기적인 혈당검사가 필요합니다. 간혹 성장호르몬 치료를 하면 암이 생긴다는 말들을 하는데, 치료 중 인슐린양 성장인자-1의 농도를 생리적 농도 이하로 유지하면 백혈병이나 종양 발생 등의 위험성은 없습니다.

Q. 아프거나 몸이 힘들 때 주의해야 할 것이 있나요?

A.

정상적으로 신체적으로 심한 스트레스가 있으면, 부신�호르몬이 평소의 몇 배 이상 많이 분비됩니다. 따라서 발열 등 신체적으로 매우 힘든 상황에서는 부신�호르몬을 평소보다 많이 복용해야 합니다. 부신�호르몬이 부족하면 저혈당, 저혈압, 이온 불균형이 발생할 수 있습니다. 발열(38도 이상)이 있거나, 이유 없이 심하게 기운이 없거나 구토가 있을 때에는 스트레스 용량의 부신�호르몬을 하루 3회 복용합니다.


Q. 요붕증이 있는 경우 물과 약은 어떻게 조절해야 하나요?

A.


요붕증이 있는 경우 항이뇨호르몬제의 복용 양은 매우 다양한데 일상생활에서 수분 섭취와 배뇨로 인해 불편함이 없는 정도로 복용하는 것이 좋습니다. 항이뇨호르몬제 용량이 부족하면 소변량이 많아지면서 체내 수분량은 감소하고 혈중 전해질이 올라갑니다. 항이뇨호르몬제가 부족하면 반대의 현상이 생길 수 있습니다. 체내 수분 부족 시 갈증을 잘 느낄 수 있으며 갈증 정도에 따라 수분을 섭취하면 됩니다. 그러나 수분이 부족해도 갈증을 느끼지 못하는 경우에는 적절한 양의 수분을 섭취하도록 신경을 써야 합니다. 체중이 30 kg 이하인 어린이의 경우 하루 수분 섭취량 및 소변량은 1,000~2,000 mL 정도가 적당하며, 30 kg 이상의 경우 1,500~2,500 mL 정도가 적당합니다. 또 밤에 잘 때에는 1~2회 이하로 소변을 보는 것이 적당합니다. 먹는 항이뇨호르몬제는 복용 후 1시간 정도 지나면 소변량이 감소하고, 약 6시간이 지나면 다시 소변량이 많고 뭉어집니다. 따라서 소변량을 보면서 항이뇨호르몬제의 복용 양과 복용 간격을 적절하게 조절할 수 있어야 합니다.


참고문헌


- 대한소아내분비학회 (2014). 소아내분비학. 군자출판사.
- Sperling MA (2014). Pediatric endocrinology, Saunders.
- Regal M, et al. (2001). Prevalence and incidence of hypopituitarism in an adult Caucasian population in northwestern Spain. Clin Endocrinol (Oxf).



공공누리

출처표시

상업적이용금지

변경금지

본 공공저작물은 공공누리 "**출처표시+상업적이용금지+변경금지**" 조건에 따라 이용할 수 있습니다.

☰ 목록

개인정보처리방침 개인정보이용안내 저작권정책 및 웹접근성

[28159] 충청북도 청주시 흥덕구 오송읍 오송생명2로 187 오송보건의료행정타운 내 질병관리청
문의사항: 02-2030-6602 (평일 9:00-17:00, 12:00-13:00 제외) / 관리자 이메일 : nhis@korea.kr
COPYRIGHT © 2024 질병관리청. ALL RIGHT RESERVED

해외기관

유관기관

정부기관

※ 본 페이지에서 제공하는 내용은 참고사항일 뿐 게시물에 대한 법적책임은 없음을 밝혀드립니다. 자세한 내용은 전문가와 상담하시기 바랍니다.

