일측성 이하선 무형성증 및 관의 폐쇄증 1예

부산 성분도병원 이비인후과
정향숙 · 구교준 · 김유찬 · 구수권

Unilateral Parotid Glandular Aplasia and Ductal Atresia

Hyang Sook Jeong, MD, Gyo Jun Koo, MD, Yu Chan Kim, MD and Soo Kweon Koo, MD
Department of Otolaryngology, St. Benedict Hospital, Pusan, Korea

ABSTRACT

Congenital absence of the major salivary glands, especially of the parotid gland, is a rare disorder whose etiopathogenesis is poorly understood. Aplasia of the parotid glands may be unilateral or bilateral and may occur alone or in association with the absence of other salivary glands or with other developmental anomalies of the first branchial arch, such as hypoplasia or aplasia of the lacrimal glands, hemifacial microsomia, mandibulofacial dysostoses, and multiple congenital anomalies. Various degree of xerostomia and dental caries with early loss of teeth may occur due to decreased salivary production. The authors experienced a case of unilateral parotid aplasia in a 22-year old female who had painless swelling in the right parotid region. We present this case with review of literature. **(Korean J Otolaryngol 1999;42:377-9)**

KEY WORDS Parotid aplasia · painless swelling.

서 론

선천적 타액선 무형성증, 특히 이하선 무형성증은 매우 드문 질환으로, 일측성 혹은 양측성으로 오며 단독으로 발생할 수도 있고 다른 타액선의 결핍이나 두경부의 다른 선천적 이상을 동반할 수 있다.[1-7] 타액선 결핍시 나타나는 증상으로는 결핍 정도에 따라 다양한 정도의 치아우식증, 구강건조증 등이 올 수 있다.[2-5] 저자들은 일측의 이하선 종창을 주소로 내원한 22세 여자환자에게 방사선학적 검사를 통해 반대측 이하선 결핍증이 있음을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

22세 여자 환자로 우측 이하선 부위의 무통성 종대를 주소로 내원하였다. 평소 양측 이하선 부위가 비대칭적이라고 느껴왔으며 최근 1년간 우측 이하선 부위가 점차 커져 개인 이비인후과에서 초음파 및 경부 전산화 단층촬영 후 우측 만성 이하선염의 진단을 받고 보다 정확한 진단 및 치료를 위해 본원으로 전원하였다. 과거력과 가족력은 특이 사항 없었고, 이학적 검사상 우측 이하선 부위가 미만성으로 압통 없이 커져 있었으며 종물은 촉진되지 않았다. 방사선학적 소견으로 초음파검사상 우측 이하선에 타석, 결 절, 낭종, 종양 등의 특별한 이상 소견은 볼 수 없었다. 타액선조영술상 정상적인 우측 이하선을 볼 수 있었으며 좌측은 정상적인 이하선이 존재하지 않으며 짧게 끝나는 관과 그 종말 부위에 격막을 가진 낭이 관찰되었다(Figs. 1 and 2). 타액선조영 전산화 단층 촬영상 우측은 약간 비대된 것 외에 이상 소견을 볼 수 없었으나 좌측은 조영제가 집합된 짧게 끝나는 관과 팽창된 낭을 볼 수 있었다(Fig. 3). 이 부분의 기능에 대해 알아보고자 방사선 동위원소 촬영을 실시하였는데 정상적 기능을 하는 선은 없었으며 단순한 관의 비정상적 확장임을 추측할 수 있었다(Fig. 4).

고 찰

일측성 이하선 무형성증의 실제 발생률은 무증상인 경우가 많으므로 정확하게 알기 어렵다. 일측의 단순 비대를 동

논문접수일 : 1998년 7월 23일 / 심사완료일 : 1998년 10월 13일
교신저자 : 정향숙, 601-013 부산광역시 동구 초량 3동 31-3번지
부산 성분도병원 이비인후과
전화 : (051) 466-7001 · 전송 : (051) 464-7271
E-mail : chief123@chollian.net



Fig. 1. Sialography shows small septated sac-like structure of the left parotid gland.

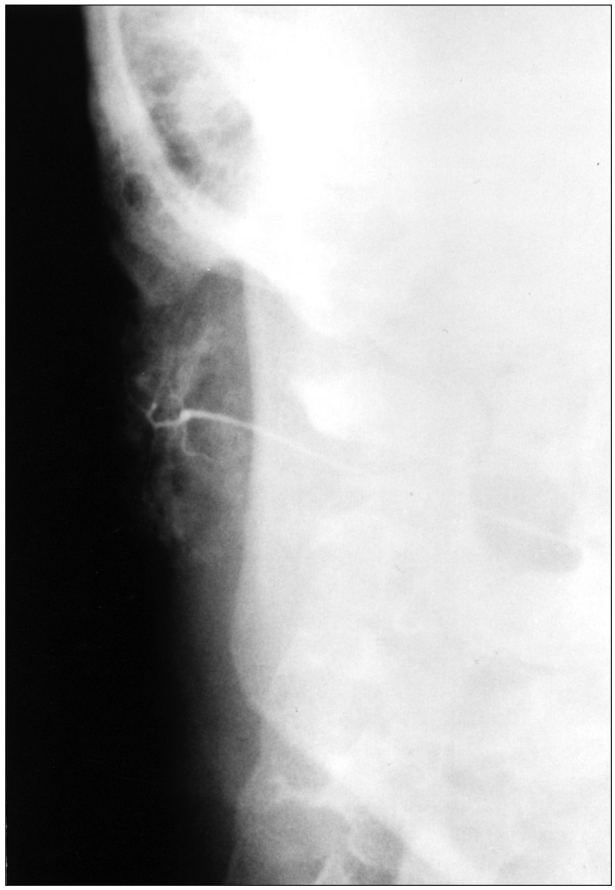


Fig. 2. Sialography shows normal ductal system and parenchyma of the right parotid gland.

반한, 반대측 이하선의 무형성증은 전세계적으로 2예가 보고되었으나, 양측성 무형성증이나 전체 타액선 무형성증, 또는 두경부의 다른 선천적 이상을 동반한 경우는 좀더 다양하며 23예 보고되었다.[1)] 원인에 대한 정확한 기전은 밝혀지지 않았다. 이하선 무형성증(aplasia)이라 함은 무발생(agenesis)과는 약간의 차이가 있는데 전자는 발달이 거의 되지 않는 것을 의미하는 반면 후자는 태생기때 원기(premodium)의 발생 자체가 없는 것이다. 또한 이것은 발달이 미숙한 저형성(hypoplasia)과도 구분이 되는데 본 례의 경우 Stensen관의 일부가 맹관으로 존재하고, 기능을 하는 선이 존재하지 않아 발생학적으로 그 기원은 같지만 선과 관을 분리하여 이하선 무형성증 및 관의 폐쇄증(parotid glandular aplasia and ductal atresia)으로 진단하였다.[8)] 일측성 이하선 무형성증이 있을 경우 반대측 이하선 부위가 무통성으로 점차 종창되는 것을 주소로 내원하게 되는데 방사선학적 검사만으로는 이러한 종창이 이하선이 커지는 다른 질환을 동반한 것인지, 대상성 비대증인지 정확하게 알기 어렵다. 이하선이 커지는 질환으로는 이하선



Fig. 3. CT-sialogram shows absence of the left parotid gland. There is a collection of contrast material in the dilated main duct (white arrow) which ends shortly.

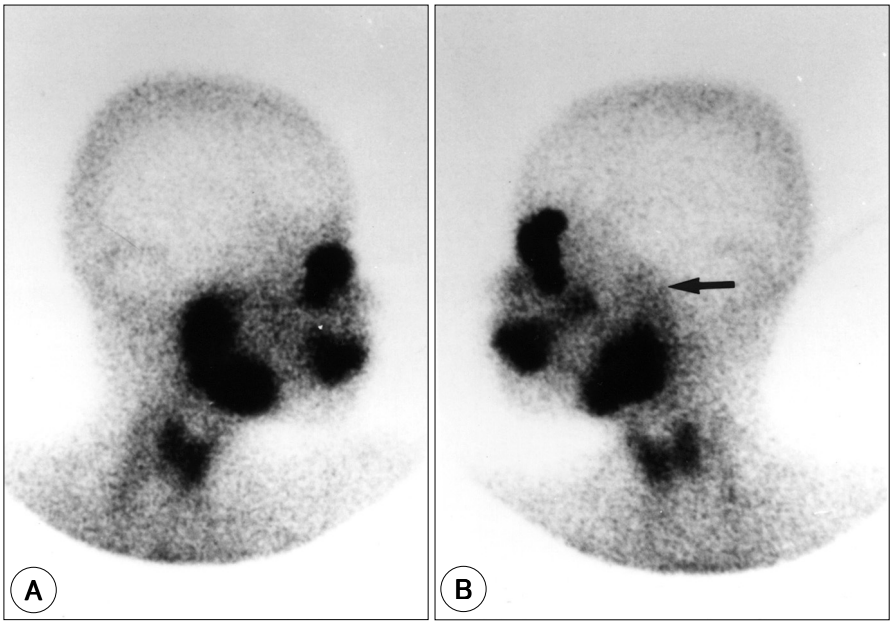


Fig. 4. Scintiscan shows absence of the left parotid gland (arrow)with regular uptake in right parotid and other salivary glands. A : Right anterior oblique. B : Left anterior oblique.

증(sialadenosis)을 먼저 들 수 있는데 이것은 타액선의 비종양성, 비염증성, 무통성 비대로 나타나며 양측성으로 재발하는 경향이 있다. 거의 항상 내분비 또는 대사성질환과 같이 동반하게 되는데, 당뇨, 갑상선 기능저하증, 췌장부전증, 성호르몬이상(임신과 수유, 성선기능감퇴증, 난소적출술, 여성유방증), 간경화, 영양결핍 등이 해당되며 sulfisoxazole, phenylbutazone, catecholamine, iodide - containing compound 등의 약물 복용시도 가능하다. 타액선조영술상 아주 가는 타액관을 보이며 비대가 클 경우 종말관이 완전히 사라질 수도 있다. 컴퓨터 단층촬영 소견은 보다 특징적으로 초기에는 타액선의 단순 비대만 보이지만 후기에는 지방화 변성 때문에 선조직의 음영이 감소된다. 진단은 임상증상과 병력으로 가능하며 컴퓨터 단층촬영도 유용한 비침습적 방법이다.[2)9)10)] 두 번째로 감별하여야 할 것은 이하선염으로 압통이 있고, 식사시 통증이 심해지며 농성 분비물이 Stensen관을 통해 나오는 것을 볼 수 있다. 타액선 조영술상 대부분의 경우에서 Stensen관의 확장을 볼 수 있고, 그외 소포와 말초관의 소멸 등을 관찰할 수 있다. 이하선염의 경우 임상증상과 타액선조영술로 진단이 가능하다.[7)] 본 례의 경우, 이하선증이나 만성 이하선염을 의심할만한 임상증상과 병력, 방사선학적 검사 소견을 볼 수 없었다. 여기서 간과해서는 안될 것은 일측 이하선의 비대를 주소로 내원시 초음파와 같은 일차적 검사를 시행할 때 양측을 같이 검사하여 예상 밖의 무형성증을 제외 시켜야 한다는 것이다.[1)] 치료에 대해 언급한 것은 없었고, 단지 다른 증례에서 37개월간 추적 관찰중 변화를 보이지 않았다는 것만 볼 수 있었다.[1)] 본 례의 경우도 지속적인 종창 외에는 다른 증상을 보이지 않아 특별한 치료는 요하지 않고, 추적 관찰할 계획이다.

중심 단어 : 이하선무형성증 · 무통성종대.

REFERENCES

1) Almadori G, Ottaviani F, Ninno MD, Cadoni G, Rossi GD, Paludetti G. *Monolateral aplasia of the parotid gland. Ann Otol Laryngol 1997;106:522-5.*
2) Kelli S, Black J, Soames J. *Unilateral Enlargement of the parotid gland in a patient with sialosis and contralateral parotid aplasia. Br J Oral Maxillofac Surg 1990;28:409-12.*
3) Whyte AM. *Agenesis of the salivary glands: A report of two cases. Br J Radiol 1989;62:1023-6.*
4) Milunsky JM, Lee VW, Siegel BS, Milunsky A. *Agenesis or hypoplasia of major salivary and lacrimal glands. Am J Med Genetics 1990;37:371-4.*
5) McDonald FG, Mantas J, McEwen CG, Ferguson MM. *Salivary gland aplasia: An ectodermal disorder? J Oral Pathol 1986;15: 115-7.*
6) Wiesenfeld D, Iverson ES, Ferguson MM, Hardman FG, McMillan NC, Sagar JA. *Familial parotid gland aplasia. Journal of Oral Medicine 1985;40:84-5.*
7) Sucupira MS, Weinreb JW, Camargo EE, Wegner HN. *Salivary gland imaging and radionuclide dacryocystography in agenesis of salivary glands. Arch Otolaryngol 1983;109:197-8.*
8) Michael EJ. *The salivary glands: Anatomy and Embryology. Otolaryngol Clin North Am 1977;10:261-71.*
9) Som PM, Shugar JMA, Train JS, Biller HF. *Manifestations of parotid gland enlargement: Radiographic, pathologic and clinical correlations. Radiology 1981;141:421-6.*
10) Rabinov K, Kell T Jr, Gordon PH. *CT of the salivary glands. Radiol Clin North Am 1984;22:145-59.*