

## 악하선관 결석 환자에서 발견된 일측성 악하선 무형성 1예

메리놀병원 이비인후과

한정욱 · 정태영 · 박태정 · 문정환

### Unilateral Aplasia of the Submanibular Gland with Sialolithiasis of Contralateral Wharton's Duct

Jung Uk Han, MD, Tae Young Jung, MD, Tae Jung Park, MD and Jung Hwan Moon, MD

Department of Otolaryngology, Maryknoll General Hospital, Busan, Korea

#### — ABSTRACT —

The congenital absence of major salivary glands is an extremely rare disorder. The cause of congenital absence of the salivary glands has not been determined, but it may be associated with ectodermal defects of the first and second branchial arches. The etiopathogenesis of isolated absence of a major salivary gland without other developmental anomalies is still unclear. Unilateral aplasia of the submanibular gland with sialolithiasis of contralateral wharton's duct has not been reported previously. The authors report with relative literature one case of Unilateral aplasia of the submanibular gland with sialolithiasis of contralateral Wharton's duct. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:279-282)

KEY WORDS : Submandibular gland · Aplasia · Sialolithiasis.

## 서 론

선천성 타액선 무형성은 1885년도에 Gruber<sup>1)</sup>가 처음으로 보고한 이후에 전 세계적으로 40예 정도밖에 되지 않는 매우 드문 원인 미상의 질환이다.<sup>2)</sup>

주로 이하선과 악하선같은 주타액선이 이환되며 태생기때 외배엽의 기형이나 눈물기관의 기형, Treacher-Collins syndrome같은 안면기형, 측두하악골 부분의 기형 등이 함께 동반된다고 보고된 바 있다.<sup>3-5)</sup> 일측성 선

천성 악하선 무형성은 1894년 Bruno가 처음 보고하였고 양측성 무형성인 경우 타액 감소로 인한 구강 건조증, 치아 우식증, 연하장애, 구강 작열감, 미각 변화 등이 보이는 반면에 일측성 무형성증은 무증상인 경우가 많아 발견되는 빈도가 더욱 적다.<sup>6-8)</sup> 일측성 악하선 무형성에 대한 국내 보고는 Byun 등<sup>9)</sup>이 2006년도에 발표한 이후 현재까지 총 5례가 보고되었다.<sup>10-12)</sup>

저자들은 최근 수 개월동안 잦은 우측 경부의 불편감을 주소로 내원한 우측 악하선관 결석 환자를 진단하는 과정에서 우연히 좌측 악하선 무형성 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2010년 6월 11일  
논문수정일 : 2010년 6월 25일  
심사완료일 : 2010년 7월 26일  
교신저자 : 문정환, 600-730 부산광역시 중구 대청동 4가 12  
메리놀병원 이비인후과  
전화 : (051) 465-2205 · 전송 : (051) 461-0297  
E-mail : Entmoon1@naver.com

## 증 례

54세 남자 환자가 수 개월동안 간헐적인 우측 경부의 압통성 종창 및 식후 불편감을 주소로 내원하였다.

내원 3일 전부터 우측 경부의 압통이 악화되었으며 음식을 섭취할 때 많은 통증을 호소한 상태였다.

평상시 구강 건조증, 치아 우식증 같은 특별한 증상은 호소하지 않았으며 환자는 2년전에 같은 증상으로 본원에서 구강내 접근을 통해서 우측 악하선관 결석 제거 수술을 받았다. 당시 경부 전산화단층촬영에서 좌측 악하선이 관찰되지 않았지만 환자 개인 사정상 추가적인 검사를 실시하지 못했다. 시진상 우측 악하부 종창이 심했으며 양수 촉진시 우측 악하선은 만져졌으나 좌측 악하선은 만져지지 않았고 우측 악하선 부위를 압박할 때는 타액 유출 및 배농이 관찰되었지만 좌측 압박시에는 타액의 유출이 없었다. 구강내 검사상 우측 구강저부에서 2 cm 정도의 단단한 덩어리가 촉지 되었으며 탐식자 탐사를 통해서 우측 악하선관의 개구부는 확인하였으나 좌측은 확인할 수 없었다. 치과적인 검사상 치아 우식증 같은 특이 소견은 없었다. 과거력상 두경부 수술이나 방사선 치료 경력은 없으며 가족력도 특이한 병력은 없었다. 경부 초음파상 우측 경부에는 각각 1.4 cm, 1.7 cm 크기의 다발성 악하선관 결석이 발견되었고 우측 악하선은 관찰되었으나 좌측 악하선이 관찰되지 않았다. 경부 전산화단층촬영을 통해 좌측 악하선 무형성을 확인하였다(Fig. 1). 악하선 형성부전과 감별하기 위하여 Technetium-99m pertechnetate 타액선 스캔을 시행한 결과 양측 이하선과 우측 악하선은 정상적으로 흡수되었으나 좌측은 흡수되지 않아 좌측 악하선 무형성을 확인하였다(Fig. 2). 먼저 경구 접근을 통해 타석 제거술을 시도 하였으나 구강저 점막 및 우측 악하선 개구부 주위에 유착이 심해서 환자와 상의 후에 전신마취하에 우측 악하선 제거 수술 및 결석 제거 수술을 시행하였다.

술 후 현재 우측 경부의 압통성 종창 및 식후 불편감은 사라졌고 양측 악하선이 없음으로 인해 우려되는 구강 건조증이나 치아에 대한 문제도 없이 현재 외래 경과 관찰중이다.

## 고 찰

일측성 악하선 무형성에 대한 국.내외 문헌 보고는 매우 드물게 보고된 질환으로 원인은 아직 명확히 밝혀지지 않았지만 주로 태생기 발달과정에서 제 1, 2 새궁의

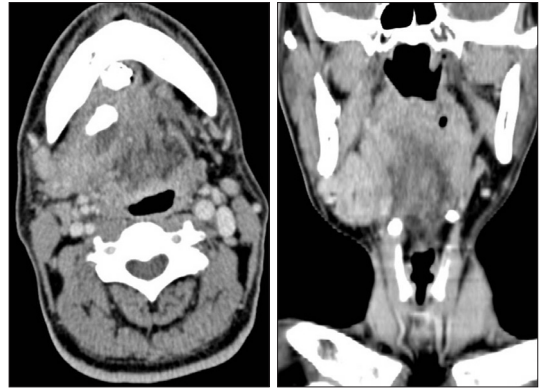


Fig. 1. Axial & Coronal CT: Images show two large calculi in the right Wharton's duct and revealing absence of the left submandibular gland.

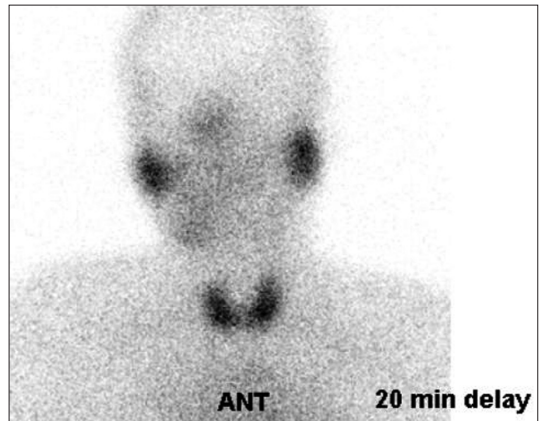


Fig. 2. Tc-99m pertechnetate scintiscan shows absence of left submandibular gland and regular uptake in right submandibular gland and other salivary glands.

외배엽 결손으로 발생되리라고 추정하고 있다.<sup>3,4,13)</sup>

일측성 악하선 무형성에 대한 국내 보고는 Byun 등<sup>9)</sup>이 2006년도에 처음으로 보고한 이후 현재까지 총 5례가 발표되었으며 그 중 3례가 좌측에서 2례가 우측에서 발생하였지만,<sup>10-12)</sup> 국외 문헌에서는 오히려 우측 일측 악하선 무형성의 보고가 더 높다.<sup>14)</sup> 하지만 일측성 악하선 무형성의 대부분이 우측에서 나타나고 좌측이 드문 이유에 대해서는 아직까지 설명된 바는 없다. Luis 등<sup>15)</sup>에 의하면 악하선관 결석으로 동측의 악하선관 폐색의 지속으로 인하여 악하선 위축등이 올 수 있으며 2차적으로 악하선 결손까지 발생한다고 보고하고 있다. 이는 후천적 악하선 결손을 의미하는 데 선천성 악하선 무형

성증과 감별을 위해서는 탐색자 탐색을 통해 악하선관의 개구부 여부, 잔존하는 악하선관의 맹공여부, 동측 악하선관 결석여부 등을 통해서 필요하다고 저자들은 생각한다.

일측성 악하선 무형성의 증상으로는 침 분비감소 및 다른 침샘의 보상 작용 정도에 따라서 치아 우식증, 구강 건조증 및 연하장애 등이 있으나 국외 문헌보고에 의하면 극히 소수에서만<sup>6,7,16)</sup> 증상이 발생되었을 뿐 실제 임상적으로 무증상으로 우연히 발견된 경우가 더 많고 본 예에서도 우측 악하선관 결석을 진단하는 과정에서 우연히 좌측 악하선 무형성이 진단된 경우이다. 이는 일측성 악하선 무형성이 있으나 잔존하는 다른 정상 타액선들의 보상작용이 상대적으로 증가하기 때문에 설명할 수 있다.

진단은 초음파 검사, 전산화단층촬영, 자기공명 영상, 침샘 조영술등이 주로 이용되며<sup>17)</sup> 1978년 Abdel<sup>18)</sup>에 의해서 Tc-99m pertechnate 타액선 스캔도 사용하게 되었다. 본 예에서는 양수 촉진 및 탐색자 탐사를 통해서 이학적 검사상 좌측 악하선 무형성을 의심하였으며 초음파 검사상 좌측 악하선 무형성을 발견하였고, 전산화단층촬영 및 Tc-99m pertechnate 타액선 스캔을 통해서 확진하였다.

치료는 거의 대부분 보존적 치료로써 pilocarpine hydrochloride 같은 타액분비촉진제를 사용하며 구강 청결 및 불소를 이용하여 치아 우식증을 예방하며 구강 감염이 있을 경우에는 적절한 항생제를 사용하기도 한다.

본 예의 경우 좌측 악하선이 없기 때문에 우측 악하선관 결석만 제거하고 악하선은 보존하는 것이 가장 좋은 치료라고 저자들도 생각한다. 하지만 이전 수술로 인한 유착이 심했고 재수술로 인한 악하선관의 협착이 우려되는 상황이라 외부 접근을 통해서 악하선관 결석 및 악하선을 모두 제거하였다. 술 후에 발생할 수 있는 합병증이 우려되었지만 환자의 충분한 동의를 얻어 수술하였고 앞으로 면밀하게 경과를 관찰 한다면 예견될 수 있는 문제를 예방할 수 있을 것으로 생각된다.

결론적으로 선천성 타액선 무형성은 매우 드문 질환으로 무증상으로 우연히 발견되는 경우가 더 많지만 구강건조증이나 치아우식증, 불량한 구강위생 등이 지속되는 환자에 대해서는 선천성 타액선 무형성증의 가능

성을 염두해두고 더욱 세밀하고 철저한 병력청취 및 검사가 필요하겠다.

그리고 보다 많은 연구를 통해 선천성 타액선 무형성증의 종류와 빈도, 동반 기형에 대한 정리가 필요할 것으로 사료된다.

**중심 단어** : 악하선 · 무형성 · 결석.

**REFERENCES**

- 1) Gruber W. *Congenital Mangel beider Glandulae submaxillares bei einem wohlgebildeten, erwachsenen Subjects. (Congenital lack of both submandibular glands in adults). Arch Pathol Anat 1885;cii:9-11.*
- 2) Herrera-Calvo G, García-Montesinos-Perea B, Saiz-Bustillo R, Gallo-Terán J, Lastra-García-Barón P. *Unilateral submandibular gland aplasia with ipsilateral sublingual gland hypertrophy presenting as a neck mass. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2010 Jun 1. [Epub ahead of print]*
- 3) McDonald FG, Mantas J, McEwen CG, Ferguson MM. *Salivary gland aplasia: an ectodermal disorder? J Oral Pathol 1986;15(2):115-7.*
- 4) Higashino H, Horii T, Ohkusa Y, Ohkuma H, Ino C, Nakazawa M, et al. *Congenital absence of lacrimal puncta and of all major salivary glands: case report and literature review. Clin Pediatr (Phila) 1987;26(7):366-8.*
- 5) Caccamise WC, Townes PL. *Congenital absence of lacrimal puncta associated with alacrima and aptyalism. Am J Ophthal 1980;89(1):62-5.*
- 6) Yilmaz M, Karaman E, Isildak H, Enver O, Kilic F. *Symptomatic unilateral submandibular gland aplasia associated with ipsilateral sublingual gland hypertrophy. Dysphagia 2010;25(1):70-2*
- 7) Gallego L, Junquera L, Cuesta P, Rosado P. *Symptomatic unilateral submandibular gland aplasia. Br J Oral Maxillofac Surg 2009;47(3):243.*
- 8) Mandel L. *An unusual pattern of dental damage with salivary gland aplasia. J Am Dent Assoc 2006;137(7):984-9.*
- 9) Byun NC, Seo MH, Cjo JH, Kim TK. *A case of Unilateral Submandibular Glandular Aplasia. Korean J Otolaryngol 2006;49(9):956-8.*
- 10) Koo BS, Lee SW, Lee YM, Lee JD, Koh YW. *Sialolithiasis in a stump of Wharton's duct of an aplastic unilateral submandibular gland. Int J Oral Maxillofac Surg 2009; 38(1):93-5.*
- 11) Roh JL. *Unilateral submandibular gland aplasia: an isolated phenomenon of early fetal development. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;135(2):332-4.*
- 12) Lee SK, Nam EC, Kim SS. *Unilateral submandibular gland aplasia with a thyroglossal duct cyst. Korean J Soc Radiol 2010;62(6):519-21.*
- 13) Kubo S, Abe K, Ureshino T, Oka M. *Aplasia of the submandibular gland: a case report. J Craniomaxillofac Surg*

- 1990;18(3):119-21.
- 14) Aiyappan SK, Ranga U, Veeraiyan S. *Isolated unilateral aplasia of submandibular gland: a rare anomaly detected incidentally on computerized tomography.* *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010;110(2):54-6.
  - 15) Luis GC, Pablo R, Lorena G, Luis J. *Unilateral absence of submandibular gland secondary to stones. Aplasia versus early atrophy.* *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2010;15(5):e752-4.
  - 16) Yilmaz M, Karaman E, Isildak H, Enver O, Kilic F. *Symp-  
tomatic unilateral submandibular gland aplasia associated with ipsilateral sublingual gland hypertrophy.* *Dysphagia* 2010;25(1):70-2.
  - 17) Yoshiura K, Yamada M, Yamada N. *Demonstration of congenital absence of the major salivary glands by computed tomography.* *Dentomaxillofac Radiol* 1990;2(19):77-8.
  - 18) Abdel-Dayem HM. *Congenital absence of submaxillary gland detected on 99mTc-pertechnetate thyroid imaging.* *Clin Nucl Med* 1978;3(11):442.