

뇌하수체에서 발견된 증상을 유발한 이소성 타액선 1예

아주대학교 의과대학 내분비대사내과학교실, 병리학교실¹, 영상의학과학교실², 신경외과학교실³

김태호 · 박태진 · 김혜진 · 김대중 · 정윤석 · 이관우 · 이태희¹ · 김호성² · 조경기³

A Case Report of Symptomatic Salivary Gland Rest within the Pituitary Gland

Tae Ho Kim, Tae Jin Park, Hae Jin Kim, Dae Jung Kim, Yoon-Sok Chung, Kwan Woo Lee, Tae Hi Lee¹, Ho Sung Kim², Kyung Gi Cho³

Department of Endocrinology and Metabolism, Department of Pathology¹, Department of Radiology², Department of Neurosurgery³, Ajou University School of Medicine

ABSTRACT

Although salivary gland tissues in the posterior pituitary are occasionally observed in microscopic examination at autopsy, these tissues are considered clinically silent. Only three examples of symptomatic salivary tissues in the pituitary have been previously reported. We report a case of symptomatic salivary gland rest within the pituitary gland. A 19-year-old woman complained of headache for 2 months, and dizziness, nausea, blurred vision for 1 week. Magnetic resonance imaging revealed a 1.8 cm-sized mass in sella turcica with hyperintensity on T1-weighted images. Basal hormone levels and combined pituitary stimulation test were normal. The trans-sphenoidal approach of tumor removal was performed and a pathological examination confirmed salivary gland rest without any evidence of a pituitary adenoma. The symptoms had disappeared, except for post-operative diabetes insipidus. (J Kor Endocr Soc 22:436-439, 2007)

Key Words: salivary gland rest, pituitary gland

서 론

뇌하수체 선종은 두개강내 종양의 10~20% 정도를 차지하고, 이중 50% 정도가 시각증상 또는 내분비학적 기능 이상을 보이면서 증상이 나타난다[1~4]. 드물기는 하지만 다른 종류의 종양도 뇌하수체 안장부위 종양의 감별진단으로 고려해야 한다[5].

뇌하수체 후엽의 이소성 타액선은 사체부검에서 현미경적 조직학적 검사상 종종 발견되지만 증상을 나타내는 경우는 거의 없다고 알려져 왔다[6]. 저자들은 두통, 현훈, 오심, 시야 흐림을 주소로 내원한 환자에서 뇌하수체 후엽의 이소성 타액선 1예를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 19세 여자

주 소: 내원 2개월 전부터 지속된 두통, 내원 1주일 전부터 발생한 현훈, 오심 및 시야 흐림

현병력: 환자는 2개월 전부터 지속된 두통이 있었고, 내원 1주일 전에 발생한 현훈, 오심, 시야 흐림이 있어 타 병원에서 시행한 뇌 전산화단층촬영 및 뇌 자기공명영상에서 뇌하수체 종양이 의심되어 전원되었다.

과거력: 사춘기는 정상적으로 시작하였다. 생리는 규칙적이었고, 결핵, 고혈압, 당뇨병 등의 질환은 없었다.

가족력: 뇌하수체 종양의 가족력은 없었고, 다른 특이 병력도 없었다.

신체 검사소견: 신장 168 cm, 몸무게 58.7 kg이었고, 혈압 115/56 mmHg, 맥박 90회/분, 호흡 20회/분, 체온 37.0°C 이었다. 환자는 만성병색을 보였으나 의식은 명료하였으며, 지남력 장애는 없었다. 결막의 빈혈 소견이나 공막의 황달

접수일자: 2007년 8월 25일

통과일자: 2007년 10월 3일

책임저자: 정윤석, 아주대학교 의과대학 내분비대사내과학교실

소견은 없었고, 호흡음은 깨끗하였다. 심음은 규칙적이며, 심잡음은 들리지 않았다. 복부 청진에서 장음은 항진되지 않았으며 간이나 비장은 촉진되지 않았다. 양 하지 및 신경학적 검사에서 건반사는 정상이었으며, 시야 흐림을 호소하였으나 안과검사에서 시야 결손은 없었고, 그 외에 특별한 이상 소견은 없었다.

검사실 소견: 내원 시 시행한 말초혈액검사서 백혈구 $4,900/\text{mm}^3$ (중성구 54.3%, 림프구 36.1%, 단핵구 7.1%, 호산구 2.0%), 혈색소 10.6 g/dL, 헤마토크리트 32.0%, 혈소판 $295,000/\text{mm}^3$ 였다. 혈청 생화학검사서 혈당 85 mg/dL, 총단백 7.3 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, AST 19 IU/L, ALT 18 IU/L, 총 빌리루빈 0.9 mg/dL, 알칼리성 인산분해효소 71 U/L, 총콜레스테롤 169 mg/dL, 혈중요소질소 11.2 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL였다. 혈청 나트륨 139 mEq/L, 칼륨 4.6 mEq/L, 염소 106 mEq/L, 이산화탄소 24 mEq/L이었다. 갑상선기능검사서 T₃ 73 ng/dL (정상치 60~190), free T₄ 1.22 ng/dL (정상치 0.8~1.8), 갑상선자극호르몬(TSH) 2.35 uIU/mL (정상치 0.25~5.00)이었다. 기저 호르몬 검사에서 혈청 프로락틴 농도는 5.3 ng/mL였고, 혈청 코르티솔 및 부신피질자극호르몬은 각각 6.1 ug/dL, 24 pg/mL이었다. 성장호르몬은 6.18 ng/mL (정상치 0~8)였고, 인슐린양성장인자

-1 453 ng/mL (연령 및 성별 정상치 193-575)이었다. 황체형성호르몬 및 난포자극호르몬은 각각 2.9 mIU/mL (정상치 0.6~10.0), 2.0 mIU/mL (정상치 0.0~8.0)이었다. 응급 수술 진행으로 인해 복합 뇌허수체자극검사는 1회밖에 시행하지 못했으며 혈당이 충분히 떨어지지 않아 성장호르몬, 부신피질자극호르몬, 코르티솔 농도는 측정하지 않았다. 혈청 프로락틴은 30분에 74.3 ng/mL, 갑상선자극호르몬은 30분에 18.83 uIU/ml, 황체형성호르몬 및 난포자극호르몬은 성선자극호르몬 유리호르몬 자극에 대해서 60분에 14.0 mIU/mL, 12.7 mIU/mL로 최대치를 보이는 정상반응을 보였다.

방사선 검사소견: 뇌 자기공명영상에서 뇌허수체 안장 상부에 1.8 cm 크기의 덩어리가 발견되었으며, 시각교차부위에 인접하고 있었고, 안장허부까지 확장되어 있었으며, 양측 원위 내경동맥의 해면부위를 부분적으로 감싸고 있었다. T1 weighted 영상에서 뇌허수체 부위에 높은 강도(hyper-intensity)를 보였고, 조영제 투여 후에는 조영 증강 소견을 보여 라트케일 낭종 또는 뇌허수체 낭종 내 출혈을 의심할 수 있었다 (Fig. 1).

수술 소견: 환자가 호소하는 두통, 현훈, 오심, 시야 흐림의 증상이 뇌허수체 거대선종의 국소 압박 증세에 의한 것으로 판단하여 경접형동 접근법으로 종양제거술을 시행하였

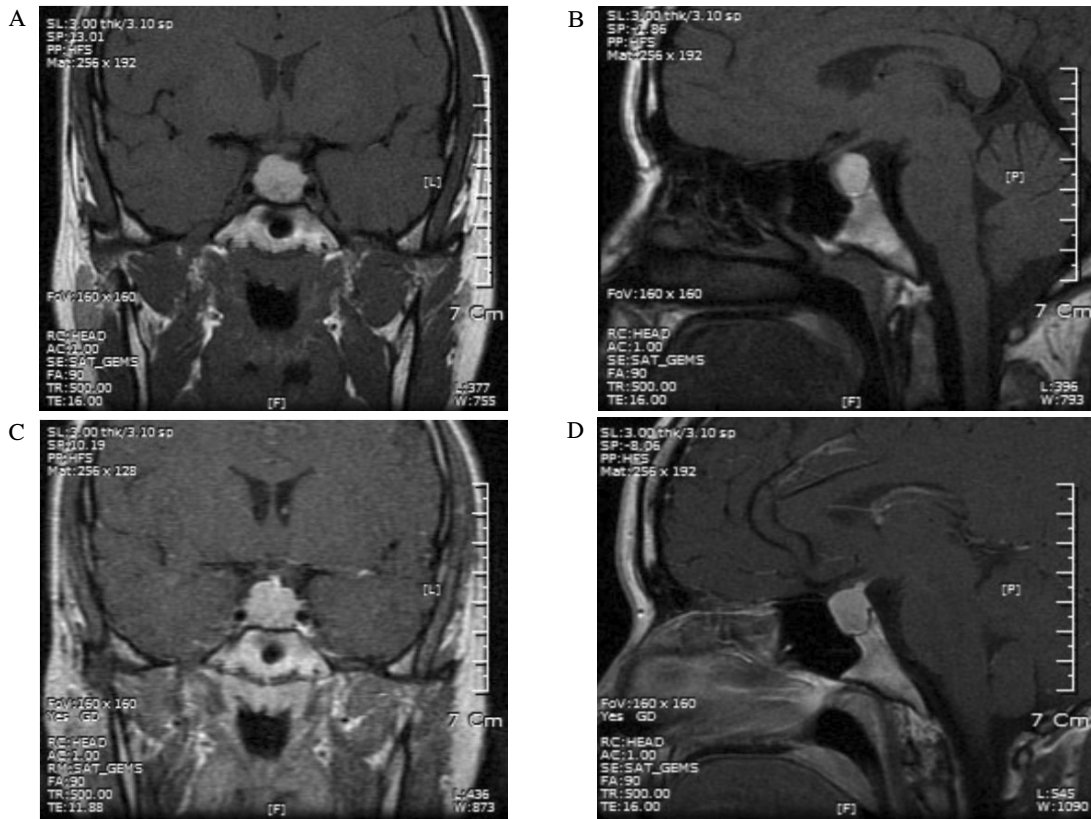


Fig. 1. MRI demonstrated about 1.8 cm mass in the pituitary gland (A, B. T1 weighted images, C, D. post-contrast T1 weighted images). The lesion was hyper-intense on T1 weighted images, and showed enhancement on post-contrast T1 weighted images.

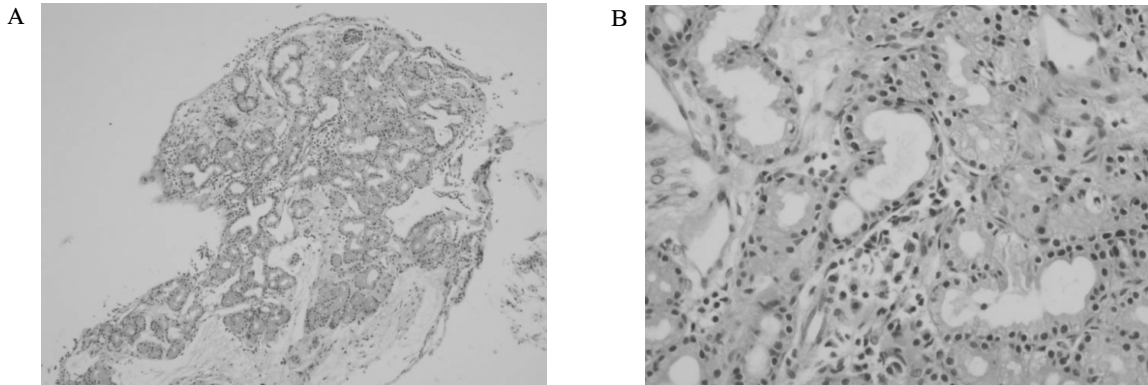


Fig. 2. Histology of the salivary gland rest in the posterior lobe of pituitary gland. Microscopic examination showed the cyst wall to consist entirely of seromucinous acini with a low-columnar to cuboidal epithelium in a fibrovascular stroma. (A. H&E stain $\times 100$; B. H&E stain $\times 400$)

다. 경질막(dura) 절개 시 어두운 점액성 액이 배액되었으며, 일부에서 결정으로 보이는 물질이 섞여 있었다.

병리조직학 소견: 수술 시 제거한 표본의 조직학검사에서 뇌하수체 후엽 배경에 분엽(lobulation)되어 있고, 낮은 원주형 및 입방형 세포들이 대롱구조(tubular structure)를 보이면서 복층(two cell layer)을 이루고 있는 타액선 구조의 병리소견으로 인해 뇌하수체 선종의 증거가 없는 뇌하수체 후엽의 이소성 타액선으로 진단하였다(Fig. 2).

수술 후 경과: 수술 이후 환자가 호소하였던 두통, 현훈, 오심, 시야 흐림의 증상들이 호전되었다. 수술 후 중추성 요붕증이 발생하였지만, 수술 후 시행한 복합 뇌하수체 자극검사에서 호르몬들은 모두 정상범위 안에 있어 현재 데스모프레신(미니린 0.1 mg 취침 전 경구투여)을 투여하였고, 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

이소성 타액선은 이하선, 악하선, 설하선으로 분류되는 주타액선과 구강, 인두에 분포하는 부타액선 이외의 부위에 타액선이 위치하는 경우를 의미하며, 중이, 외이도, 하악, 설구개관, 갑상선 및 부갑상선의 막, 임파선, 경부에서의 발생이 보고되었고[7,8], 이는 발생학적으로 타액선의 이동 이상이나, 드물지만 초기의 발생학적 구조의 잔여 소포의 분화에 의한 것으로 생각하고 있다[8]. 이소성 타액선이 직장 점막하층과 같이 멀리 떨어진 곳에서 발견된 경우도 있었다[9]. 그러나 이 증례와 같이 두개강 내에서 이소성 타액선이 발견된 경우는 매우 드물었다.

보통 뇌하수체 안장 내 양성낭종은 뇌하수체 중엽낭종(pars intermedia cysts), 라트케열 낭, 거미막낭종(arachnoid cyst)이 있으나 이 증례에서는 낮은 원주형 및 입방형 세포들이 대롱구조를 보이면서 복층을 이루고 있는 정상 타액선 구조의 병리소견을 보이고 있었다. 이는 앞에서 언급한 다른

뇌하수체 안장 내 양성낭종과는 병리조직학적으로 다른 소견이지만 발생학적으로는 라트케열(Rathke's cleft)에서 분화된 라트케열 낭종에 속한 것으로 여겨진다.

인간의 정상적인 발생 과정에서 뇌하수체는 2개의 원기(anlagen)로부터 이루어진다고 알려져 있다[10]. 하나는 원구강 상피의 천장, 즉 구인두막 복층에서 위로 자라는 것이고, 또 다른 하나는 간뇌(diencephalon)의 바닥에서부터 아래로 자라는 것이다. 구강 천장에서부터 위로 갈매기 모양으로 자라나간 것을 샘시상하부 주머니(adenohypophyseal pouch), 또는 라트케 낭(Rathke's pouch)이라 하고 타액선과 동일한 구조를 가지고 있는 뇌하수체 후엽의 대롱샘(tubular gland)은 보통 라트케열과 연결되어 있다[6]. Kusakabe 등[11]의 실험에 의하면 뇌하수체의 타액선 세포는 라트케 낭의 상피에서 기원한다는 것을 뒷받침해준다.

뇌하수체 후엽에서의 이소성 타액선은 일반적으로 증상을 유발하지 않아 모든 연령에서 흔하게 있을 수 있음에도 불구하고 별로 관심을 끌지 못하였다. 사체부검에서도 쉽게 발견되지 않아 2,300회의 연속된 사체부검에서도 단지 78회(3.4%)밖에 발견되지 않았다[1]. 현재까지 증상을 유발한 사례는 외국에서 3 증례 밖에 보고되지 않았다[12~14]. Kato 등[12]이 보고한 11세 소년에서 성장호르몬 부족이 있었던 경우, Tatter 등[13]이 보고한 22세 여자가 생리불순과 고프로락틴혈증이 있었던 경우, 그리고 Chen 등[14]이 보고한 28세 여자환자에서 유즙분비와 생리불순, 고프로락틴혈증이 있었던 예가 보고되었다. 3예에서 모두 뇌하수체 후엽에서 종양이 발견되었으며 수술 후 조직검사에서 이소성 타액선이 발견되었다.

뇌하수체 종양의 증거가 없는 이소성 타액선 외에 뇌하수체 안장부위에서 발견된 타액선양 종양이 보고된 적도 있었다[5]. 이것들은 다양한 타액선 종양의 조직학적 특징을 가지고 있었으며, 시상하부 종양과 혼돈이 되기 때문에 구분을 용이하게 해주는 면역세포학적 및 미세구조적 특징에 주의

를 기울일 필요가 있다. 발생학적 관점을 근거로 하였을 때 뇌하수체의 타액선양 종양들은 뇌하수체 있던 이소성 타액선에서 기인했을 가능성을 고려해야 한다.

본 증례는 호르몬에 의한 증상은 없었으나 종양의 국소압박에 의한 증상이 있었다. 뇌 자기공명영상에서는 뇌하수체 거대선종에 합당한 소견이었으나, 이소성 타액선을 의심할 만한 특이 소견은 없었다. T1 weighted 영상에서는 일반적으로 뇌하수체 거대종양에서 보이는 것과는 달리 고강도를 보였고, 조영 증강된 점은 다른 보고된 증례들이 T1 weighted 영상에서 등강도를 보이고, 조영 증강이 잘 되지 않았던 것과는 구별되는 특이한 점이였다. 경접형동 접근법으로 시행한 종양 제거술 후 조직 검사상 뇌하수체 종양의 증거가 없는 순수한 이소성 타액선이 확인되었다. 본 증례는 증상을 유발한 뇌하수체의 순수한 이소성 타액선 증례 중 1.8 cm으로 가장 크기가 크고, 국내에서는 최초로 병리학적으로 확인된 증례라는 점에서 의의가 있다.

요 약

뇌하수체의 이소성 타액선은 사체부검에서 종종 발견되나 증상을 유발하는 경우는 거의 없는 것으로 알려져 있다. 저자들은 두통, 오심, 현훈, 시야 흐림의 증상을 유발한 뇌하수체의 이소성 타액선 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Costello RT: Subclinical adenoma of the pituitary gland. *Am J Pathol* 12:205, 1936
2. Earle KM, Dillard SH Jr: Pathology of adenomas of the pituitary gland. *Excerpta Medica International Congress Series no. 303, Amsterdam. Excerpta Medica, 1973*
3. Martinez AJ: The pathology of non-functioning pituitary adenomas. *Semin Diagn Pathol* 3:83-94, 1986
4. McComb DJ, Ryan N, Horvath E, Kovacs K:

- Subclinical adenomas of the human pituitary. *New light on old problems. Arch Pathol Lab Med* 107:488-491, 1983
5. Hampton TA, Scheithauer BW, Rojiani AM, Kovacs K, Horvath E, Vogt P: Salivary gland-like tumors of the sellar region. *Am J Surg Pathol* 21:424-434, 1997
6. Schochet SS, McCormick WF, Halmi NS: Salivary gland rests in the human pituitary: light and electron microscopical study. *Arch Pathol* 98:193-200, 1974
7. Gudbrandsson FK, Liston SL, Maisel RA: Heterotopic salivary tissue in the neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 90:279-282, 1982
8. Rodriguez F, Scheithauer BW, Ockner DM, Giannini C: Solitary fibrous tumor of the cerebellopontine angle with salivary gland heterotopia: a unique presentation. *Am J Surg Pathol* 28:139-142, 2004
9. Weitzner S: Ectopic salivary gland tissue in submucosa of rectum. *Dis Colon Rectum* 26:814-817, 1983
10. Dubois PM, el Amraoui A, Heritier AG: Development and differentiation of pituitary cells. *Microsc Res Tech* 39:98-113, 1997
11. Kusakabe M, Sakakura T, Sano M, Nishizuka Y: A pituitary-salivary mixed gland induced by tissue recombination of embryonic pituitary epithelium and embryonic submandibular gland mesenchyme in mice. *Dev Biol* 110:382-391, 1985
12. Kato T, Aida T, Abe H, Miyamachi K, Hida K, Taneda M, Ogata A: Ectopic salivary gland in the pituitary gland: case report. *Neurol Med Chir* 28:930-933, 1988
13. Tatter SB, Edgar MA, Klibanski A, Swearingen B: Symptomatic salivary-rest cyst of the sellar turcica. *Acta Neurochir (Wien)* 135:150-153, 1995
14. Chen CH, Hsu SS, Lai PH, Lo YS: Intracellular symptomatic salivary gland rest: case report. *J Chin Med Assoc* 70:215-217, 2007