

간에 발생한 유아 혈관내피종에 관한 연구*

서울대학교 의과대학 방사선과학교실

구진모 · 김우선 · 김인원 · 윤종현** · 연경모 · 최충곤

— Abstract —

Infantile Hemangioendothelioma of Liver

Jin Mo Goo, M.D., Woo Sun Kim, M.D., In-One Kim, M.D.,
Chong Hyun Yoon, M.D.**, Kyung Mo Yeon, M.D. Choong Gon Choi, M.D.

Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine

Radiologic findings of hemangioendothelioma of the liver were retrospectively analyzed in twelve infants. The radiological examinations included were sonography in 12 patients, computed tomography (CT) in six, magnetic resonance (MR) imaging in five, and angiography in two.

Four patients were diagnosed pathologically, two by angiography, five by follow-up sonography, and one by clinical presentation with sonography.

The common radiologic findings of the hemangioendothelioma were well circumscribed heterogeneous echogenic mass (75%) on sonography, peripheral massive enhancement (67%) on CT, bright high signal intensity on T2-weighted MR image (100%), and homogenous or peripheral enhancement (75%) on Gd-DTPA enhanced T1-weighted MR image. Dilated proximal aorta and enlarged draining hepatic veins on angiography and other studies were also important findings. The follow-up sonography demonstrated the involution of lesions with some calcification in four patients and complete resolution in one.

The authors believe that these findings in an infant under the age of 6 months strongly suggest the diagnosis of hemangioendothelioma of the liver, and follow-up sonography should be done.

Index Words: Liver neoplasms, diagnosis 761.3194
Liver, US studies 761.1298
Liver, CT 761.1211
Liver, MR studies 761.1299
Infants, newborn, gastrointestinal tract

서 론

영아기에 발생하는 간혈관내피종은 소아연령에서 발생하는 간의 혈관성 종양 중 발생빈도가 가장 많으며 85% 이상에서 6개월 이내에 발생한다(1-5). 간혈관내피종은 잠재적으로 치사율이 높은 질환이지만 병리조직학적으로

는 양성이고 수술적 치료없이 보조적인 치료를 하는 경우 수개월에 걸쳐 서서히 크기가 작아지는 것으로 알려져 있다(1-3, 5).

저자들은 이 종양의 초음파, 전산화 단층촬영술(computed tomography, CT), 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 및 혈관조영술의 소견을 후향적으로 분석하고 특징적인 소견이 있는지를 알아보고자

* 이 논문은 '92 지정진료 연구비보조에 의한 결과임

** 국립의료원 방사선과

** Department of Radiology, National Medical Center

이 논문은 1993년 1월 30일 접수하여 1993년 2월 22일에 채택되었음.

하였다.

대상 및 방법

1983년 10월부터 1992년 5월까지 수술을 하여 병리조직 검사에서 확인된 4례, 혈관조영술로 확진된 2례, 임상 소견과 함께 추적 초음파검사나 자기공명영상에서 종괴의 크기가 작아지거나 소실된 소견으로 진단한 5례, 임상소견과 초음파검사로 진단한 1례, 총 12례를 대상으로 하였다.

전례에서 진단 당시 환자의 나이는 6개월 이하였고, 그 중 6례에서는 1개월 이하였으며 남녀의 비는 7:5이었다. 환자의 전례에서 우상복부의 종괴 또는 복부팽만이 있었고 울혈성 심부전이 6례, 피부의 혈관종이 2례 있었다.

모든 환자에서 초음파검사를 하였으며, 5례에서 처음 초음파검사 후 3개월에서 11개월 사이에 추적 초음파검사가 시행되었다. 전산화 단층촬영술은 6례에서 시행되었으며 4례에서는 조영증강 전, 후의 영상을 얻었고 2례에서는 조영증강 후의 영상만을 얻었다. 이중 1례에서는 동적 스캔(dynamic scan)이 시행되었다. 자기공명영상은 5례에서 2.0Tesla에서 스핀에코(spin echo)기법을 이용하여 T1강조영상(TR/TE 500-650/20-30)과 T2강조영상(TR/TE 2000-2500/60-150)을 얻었고, 4례에서 gadopentetate dimeglumine (Magnevist, Schering)으로 조영증강 T1 강조영상을 얻었다. 혈관조영술을 2례에서 시행하였는데 이중 1례에서는 디지털 감산 혈관조영술(digital subtraction angiography)을 시행하였다.

저자들은 종괴의 갯수, 위치, 크기, 초음파검사서 예코 양상과 경계, 추적검사시의 변화, 전산화단층촬영에서 조영증강 전, 후의 종괴의 음영도, 자기공명영상의 신호강도와 조영증강 양상, 혈관조영술에서 종괴의 혈관분포 정도와 대동맥, 간동맥, 간정맥의 변화 소견에 대하여 분석하였다.

결 과

단일 종괴이었던 경우가 9례 이었고 다발성으로 나타난 경우가 3례 이었다. 종괴는 5례에서 우엽, 3례에서 좌엽, 3례에서 양측성이었고, 1례에서는 간문부에 위치하였으며, 5례(42%)에서 돌출성 종괴를 형성하였다. 종괴의 크기는 다발성이었던 것은 2-3cm 이었고 단일 종괴는 4-11cm(평균 6.5cm)이었다.

처음 초음파 검사에서 10례(83%)는 경계가 분명하였으며 그 중 6례에서는 저에코의 테두리가 있었고, 2례는 경계가 불분명하였다. 종괴는 크기와 무관하게 7례에서 불균일한 에코를 보였고, 5례에서는 비교적 균일한 에코를 보였으나 추적검사가 시행되었던 3례에서 2례는 내부가 불균일한 에코로 변화였다(Fig. 1). 전반적인 내부에코는 동등에코가 5례, 저에코가 3례, 고에코가 2례였고 경계가 불분명하였던 2례는 내부가 다수의 낭성부분으로 이루어져 있었다. 간동맥 기시 후 대동맥의 크기가 갑자기 작아지는 것을 알 수 있었던 경우가 5례 있었고 간정맥이 굵어진 경우가 4례 있었다. 이러한 소견을 보이는 경우 환아는 모두 울혈성 심부전의 증세가 있었고 울혈성

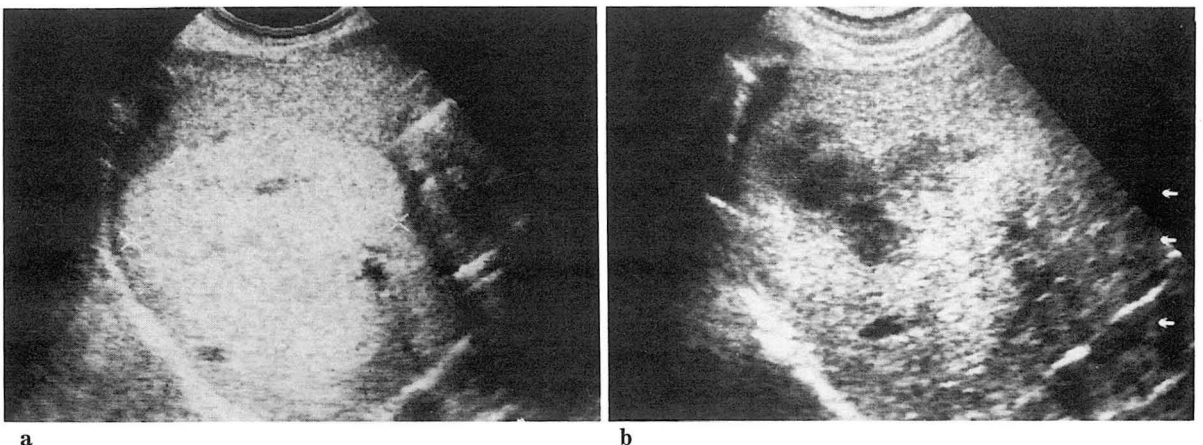


Fig. 1. a. Sonography shows 5x4cm sized hyperechoic mass with some small hypoechoic spots in the right lobe of liver.

b. Two months later, irregular shape of hypoechoic portion appeared in the mass.

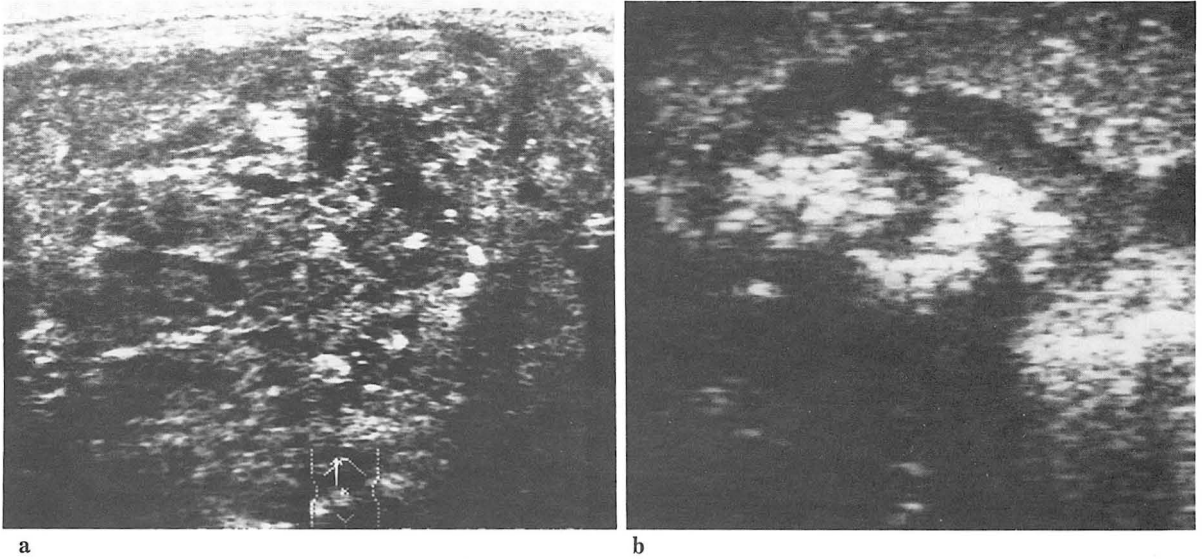


Fig. 2. a. Sonography shows heterogeneously echogenic mass with multiple hyperechoic spots suggesting calcification. The mass size was 8cm in long diameter.
b. Seven months later, the mass is decreased in size (6x4cm) and dense calcifications appeared in the central portion of mass.

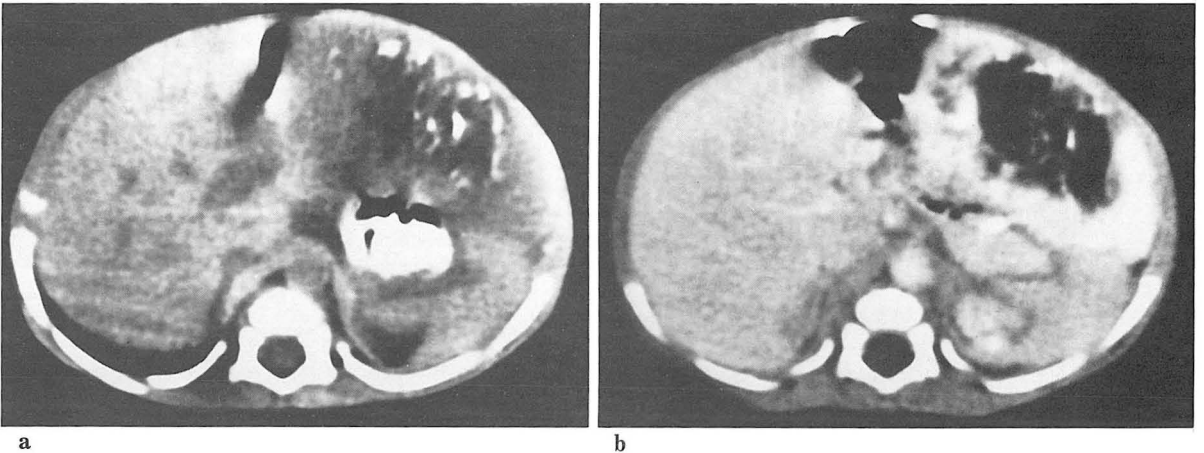


Fig. 3. a. Precontrast CT scan shows low attenuation mass with multiple calcifications in the left lobe of liver.
b. On postcontrast CT scan, the mass is densely enhanced peripherally.

심부전이 있었던 예 중 1례에서만 상기의 소견을 발견할 수 없었다. 처음 초음파 검사 당시 석회화가 있었던 경우가 3례에서 있었다. 추적 검사가 이루어졌던 5례 중 다발성의 종괴이었던 1례는 3개월 후 추적 초음파검사에서 종괴가 모두 없어졌고 단일 종괴이었던 4례는 모두 종괴의 크기가 작아졌으며 1례에서는 기존의 석회화의 부분이 커졌고(Fig. 2) 석회화가 없었던 3례에서는 저에코의 낭종성 부분이 커지고 석회화가 형성되었다.

조영증강전 CT의 4례 모두에서 종괴는 저음영을 보였

으며 그 중 2례에서는 변연부에 약간 고음영의 부분이 있었고 2례에서는 석회화가 있었다. 조영증강후 CT에서는 종괴의 변연부에 불규칙한 강한 조영증강이 있었고 중앙부는 계속 저음영이 있었다(Fig. 3). 조영증강후 영상만 얻은 2례에서도 종괴 변연부가 중앙부보다 고음영으로 보였다. 동적 스캔을 한 1례에서 종괴의 주변부로부터 중심부로 구심적으로 조영증강이 되었다.

MR 소견상 종괴는 T1 강조영상에서 2례는 저신호강도, 2례는 동등신호강도, 1례에서는 약간 고신호강도이었

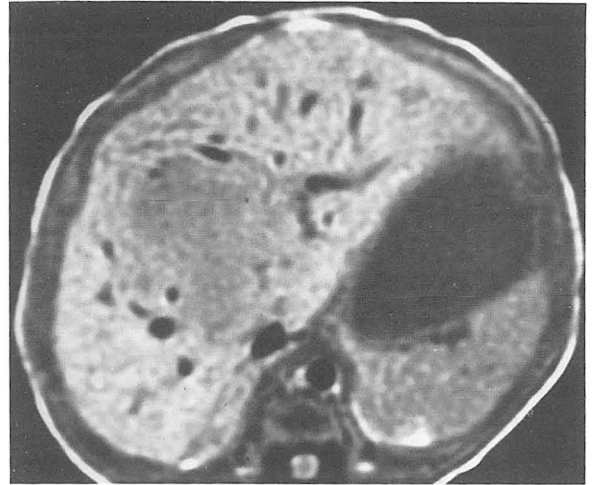
다. T2 강조영상에서는 모두 강한 고신호강도이었으며 그 중 TR/TE가 2000/60 이상의 T2 강조영상을 하였던 3례에서도 모두 강한 고신호강도이었다(Fig. 4). 또한 종괴 내부에 작은 등글거나 관상의 저신호강도를 보이는 병변들이 포함되어있었다. 조영증강을 한 4례중 2례는 균질한 조영증강이 있었고 1례는 종괴 주변에 강한 조영증강이 있었으며 1례는 조영증강이 되지 않았다. 3례에서 대동맥이 간동맥 기시후 크기가 갑자기 작아졌으며 간정맥이 굵어져 있었다. MR 추적검사를 한 1례에서 종괴는 T1 강조영상에서 저신호강도에서 주변부에 고신호강도로 변화 하였고 T2 강조영상에서는 신호강도의 변화가 없었다.

혈관조영술에서 2례 모두 굵어진 간동맥 기시후 대동맥의 크기가 갑자기 작아지고 동정맥단락(arteriovenous shunt)이 있었다. 1례에서는 고혈관성이며 불규칙한 조영제의 잔류를 보이는 종괴이었고(Fig. 5). 1례는 모세혈관기에 경계가 분명하고 원형의 변연부 증강을 보이는 다수의 종괴이었다. 수술을 시행한 4례에서 병리조직 검사상 종괴는 경계가 좋았으며 내부에 커다란 낭종성 부분과 함께 작은 수많은 낭종성 부분이 포함되어 있었다.

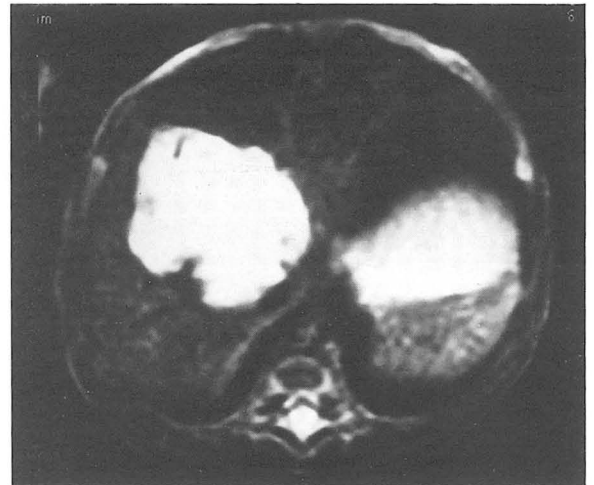
고 찰

소아에서 생기는 종양의 감별에 종양의 발생시기는 중요한 인자이며 양성 종양은 대개 4개월 이전에 발견되는 반면 악성 종양은 1세 이후에 발견되는 것으로 알려져있다(9). 또한 해면상혈관종은 어른에서는 가장 흔한 원발성 간종양이지만 영아에서는 임상적으로 증상을 보이는 종괴로 발현하는 것은 매우 드물다고 한다(5). 간혈관내피종은 단일성 또는 다발성일 수 있으며 Dachman등에 의하면 27례중 다발성인 경우가 8례, 국한성인 경우가 19례 이었다(5).

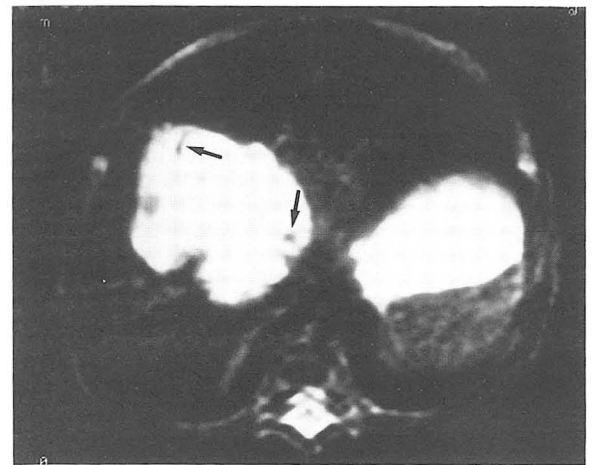
초음파소견상 단일성 또는 다발성의 경계가 분명한 종괴로 보이는 경우가 많으나 경계가 불분명한 종괴등의 다양한 형태를 보일 수 있고 그 에코도 고에코성, 저에코성 모두 보일 수 있으며 무에코성일 수 있다고도 하며(5, 6,



a



b



c

Fig. 4. T1-weighted (TR/TE, 500/20) MR image shows hypointense mass in the right lobe of liver. b,c. The mass is shown as bright high signal intensity with some peripheral round and linear low signal intensities (arrows) on both T2-weighted (TR/TE, 2000/80) and heavily T2-weighted (TR/TE, 2000/160) MR images.

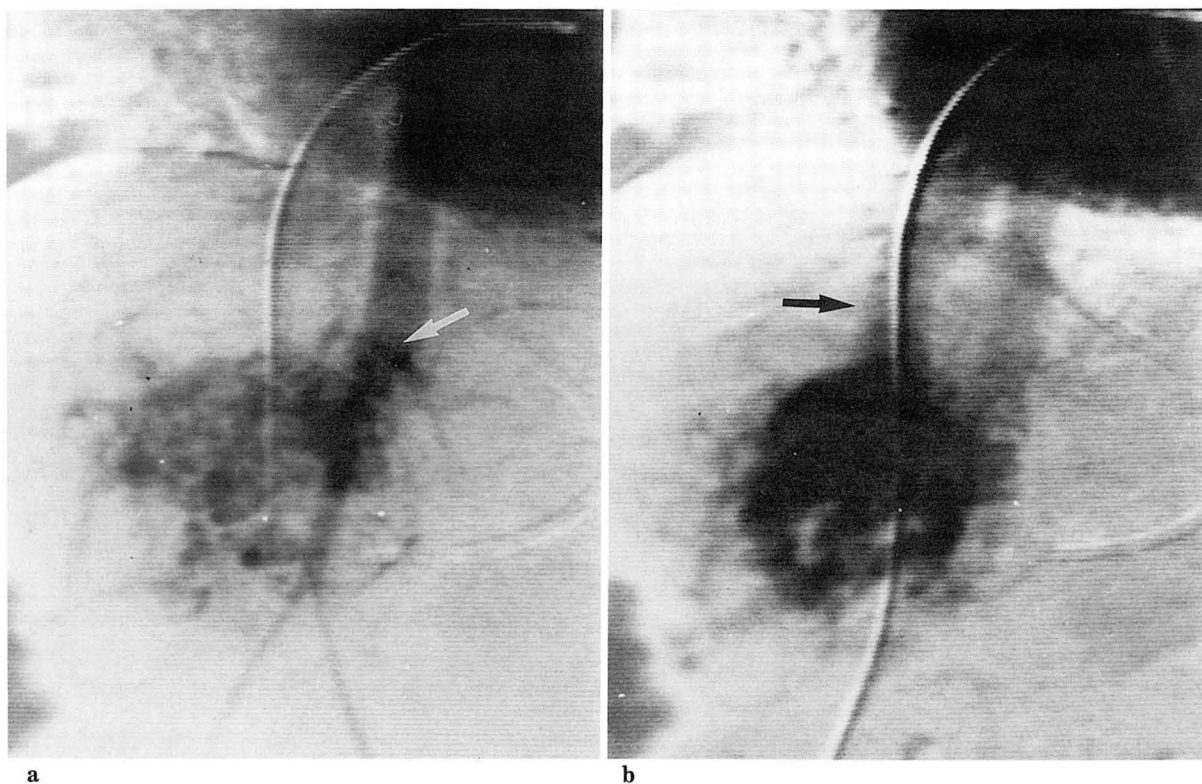


Fig. 5. a. Arterial phase of digital subtraction angiography shows abrupt narrowing of aorta after the origin of celiac axis (arrow) and hypervascular mass in the liver. b. Early venous phase of angiography shows markedly dilated hepatic vein (arrow) indication arteriovenous shunt.

8), 경계가 분명한 종괴로서 중심부의 고에코와 변연부 저에코를 보이는 과녁양상의 에코가 특징적이라는 보고도 있다(4, 6). 이는 병리학적으로는(5) 실제 피막은 없으며 경계가 좋고 침습적보다는 압박성으로 자라며 종괴 중앙부에 허혈성 괴사, 출혈, 석회화가 종괴의 중앙부에 생기는 소견과 부합한다. 저자들의 경우에서 초음파검사상 대부분 경계가 좋으면서 반수에서 저에코의 테두리를 가졌고 내부에는 불규칙한 저에코의 부분이 있었다. 또한 저자들의 5례에서 돌출성 종괴를 형성하였는데 이는 이러한 종괴의 성장양상과 관련이 있을 것으로 생각한다.

추적 초음파검사를 할 경우 병변은 특징적으로 석회화가 되며 크기가 작아지는 것으로 되어있고, 자연적인 크기의 감소는 대개 6-8개월에 시작한다고 한다(3, 5). 저자들의 경우에서도 3례에서 낭종성 부분과 석회화가 증가하며 크기가 감소하였고 그중 초기 검사에서 균질한 고에코이었던 1례에서 종괴가 추적검사상 내부에 작은 낭종성 병변을 포함한 불균일한 종괴로 변하였는데 이러한 소견이 초음파검사 시기에 따라 다양한 에코를 보이는 원인일 가능성이 있겠다. 또한 1례에서는 석회화 없이 종괴가 없

어져 종괴의 크기 감소와 석회화가 동반되는 것은 아니다. 1세 이하의 영아에서 석회화를 동반하는 종괴는 간혈관내피종일 가능성이 높으나 특이한 소견은 아니며 간아세포종, 간엽성 과소종(mesenchymal hamartoma), 전이성 신경아세포종에서도 보일 수 있다(5).

간혈관내피종의 47.5%에서 울혈성 심부전이 일어나며(1, 5, 7), 종양의 크기와는 큰 연관이 없다고 한다(5). 저자들의 경우에서도 종양의 크기보다는 간동맥 기시부 전후의 대동맥 크기의 차이가 있는 것과 간정맥이 굵어진 소견이 관련이 높았다. 이러한 소견은 영아의 간에서 생기는 양성 혈관성 종양의 비교적 특징적인 소견으로 간세포암, 간아세포종에서는 드문 것으로 알려져 있다(8, 11).

CT 소견상 간혈관내피종은 조영제 주입전에 경계가 분명한 저음영의 종괴로 관찰되며 조영제 주입후 미만성 또는 변연부 조영증강의 소견을 볼 수 있고 동적 스캔을 시행하면 구심적으로 주변부부터 중심부로 조영증강이 진행되는 양상이 나타날 수 있는데 이는 성인의 해면상간혈관종의 소견과 비슷하다(5, 7). 저자들의 경우에서도 조영증강후 CT에서 4례에서는 종괴의 변연부에 강한 불규칙

한 조영증강이 있어 이는 간혈관내피종에 비교적 특징적인 소견으로 생각된다.

간혈관내피종의 MR 소견은(9, 10) 성인의 해면상간혈관종과 유사하며 T2 강조영상에서 특징적인 고신호강도를 보이는 것으로 알려져 있다. 미만성의 간혈관내피종의 경우 CT로는 신경아세포종의 전이와 감별이 힘들으나 MR로는 T2강조영상에서 구별될 수 있다고 한다. 반면 섬유화와 혈전을 형성한 종양의 경우 간아세포종과 감별이 힘들며 조영증강을 한 CT가 도움이 된다. 저자들의 경우 종양들은 T1 강조영상에서는 다양한 신호강도를 보였고 T2 강조영상에서는 강한 고신호강도를 보였으며 특히 해면상간혈관종과 마찬가지로 TR/TE가 2000/60 이상의 T2강조영상에서도 강한 고신호강도를 보여 다른 간종양과 감별이 가능하리라 생각된다. 추적검사를 한 1례에서 T2 강조영상에서 종괴의 신호강도는 변화하였으나 T2 강조영상에서는 신호강도가 변하지 않아 검사시기와 관계없이 T2 강조영상이 특이적 소견을 보임을 알 수 있다. 간혈관내피종에 있어서 MR에서의 조영증강에 대한 보고는 없었는데 3례에서 종괴에 균질하거나 변연부에 강한 조영증강이 있었고 조영증강이 안된 1례도 조영제의 불충분한 주입의 가능성이 있을것으로 생각된다. 종괴 주변부의 작은 등글거나 관상의 저신호강도의 병변이 MR을 시행한 전예에서 보였는데 특히 작은 종양에서도 나타나는 것으로 이종양의 특징적인 소견이라 할 수 있으며 이것은 수술을 한 2례에서 작은 혈관통로(vascular channel)이 었다.

혈관조영술소견으로는 간동맥의 확장, 간동맥 기시부 이후의 대동맥 직경의 급격한 감소, 종괴 내의 조영제의 잔류, 변연부 조영증강 등과 동정맥 단락을 관찰할 수 있는데 해면상 혈관종에서는 간동맥의 확장이나 동정맥 단락이 드물며 조영제의 잔류가 주된 소견이다(12). 이전에는 혈관조영술을 간혈관내피종의 확진에 이용하였으나 CT 검사로 대체할 수 있다는 주장도 있다(7).

결론적으로 6개월 이하의 환아가 간종괴를 보일 경우 초음파검사서 비균질 에코의 경계가 좋은 종괴이며 CT에서 강한 변연부 조영증강이 있고, MR T2 강조영상에서 강한 고신호 강도를 보이며, 상기 검사들에서 간동맥 기시부 대동맥 크기의 급격한 감소, 간정맥의 확장이 있을 경우 간혈관내피종의 가능성이 높겠으며 초음파

추적검사를 통해 크기의 감소와 석회화의 형성을 확인하는 것이 중요하겠다.

참 고 문 헌

1. Dehner LP, Ishak KG. Vascular tumors of the liver in infants and children. Arch Pathol 1971; 92:101-111
2. McLean RH, Moller JH, Warwoc WK. Multinodular hemangiomatosis of the liver in infancy. Pediatrics 1972; 49:563-573
3. Leary DL, Weiskittel DA, Blane CE. et al. Follow-up imaging of benign pediatric liver tumors. Pediatr Radiol 1989; 19:234-236
4. 김상준, 김인원, 연경모. 영아에 발생하는 간혈관내피종. 대한방사선의학회지 1987; 23: 1059-1064
5. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC et al. Infantile hemangioendothelioma of the liver: A radiologic-pathologic-clinical correlation. AJR 1983; 140:1091-1096
6. Miller JH, Gates CF, Stanley P. The radiologic investigation of hepatic tumors in childhood. Radiology 1977; 124:451-458
7. Lucaya J, Enriquez G, Amat L et al. Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. AJR 1985; 144:821-826
8. Abramson SJ, Lack EE, Teele RL. Benign vascular tumors of the liver in infants: Sonographic Appearance. AJR 1982; 138:629-632
9. Boechar MI, Kangaroo H, Ortega J et al. Primary liver tumors in children: Comparison of CT and MR imaging. Radiology 1988; 169:727-732
10. Weinreb JC, Cohen JM, Armstrong E, Smith T. Imaging the pediatric liver: MRI and CT AJR 1986; 147:785-790
11. Knudson MRP, Alden LCER. Symptomatic arteriovenous malformation in infants less than 6 months of age. Pediatrics 1979; 64:238-241
12. Stanley P, Gates GF, Eto RT et al. Hepatic cavernous hemangiomas and hemangioendotheliomas in infancy. AJR 1977; 129:317-321