

원발성 간 용모막암종: 증례 보고¹

손영준 · 이영환 · 최시성 · 노병석 · 정선관

용모막암종은 임신과 관련해서 용모막 조직이 비정상적으로 성장하는 종양으로, 주변 장기의 침범이나 원격 전이를 잘하는 특징이 있다. 용모막암종은 일반적으로 생식기관 내에서 발생하며, 생식기관이 아닌 장기에서 발생하는 경우는 매우 드물다. 저자들은 중년 남성에서 내부에 출혈과 괴사를 동반한 과혈관성의 커다란 단일 간 종괴로 발현하고 폐와 간십이지장 인대로의 전이를 보였던 간 용모막암종의 1예를 경험하였기에 CT 및 MRI 소견을 문헌고찰과 함께 보고한다.

용모막암종은 일반적으로 임신과 관련해서 생식 기관에 나타나는 악성 종양으로, 융합세포양막(syncytiotrophoblast)에서 용모막 조직이 비정상적으로 성장해 주변 장기를 침범하며 원격 전이를 잘하는 종양이다. 대부분 난소나 고환, 자궁 등의 생식 기관에서 발생하며, 매우 드물게 위장관이나 폐 등의 비생식기관에서 원발성으로 나타난다(1). 저자들은 성인에서 발생한 원발성 간 용모막암종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

47세 남자가 1년 전부터 간헐적 호흡곤란이 있었으나 검사 없이 지내다가 2개월 전부터 발생한 흉통을 주소로 내원하였다.

과거력상 고환 등의 생식 기관에 치료를 받은 기왕력은 없었으며, 내원 당시 시행한 간 기능 검사는 정상범위였고, 간염 표지자 검사에서 HBs Ag 음성, HBs Ab 양성, HCV Ab 음성이었다. 종양 표지자 검사상 AFP 1.34 ng/mL CEA 3.13 ng/mL로 정상 범위였으며, β -HCG는 16824 mIU/mL로 증가하여 있었다.

내원 당시 시행한 복부 초음파 검사에서 간 실질에 비해 불균질한 형태의 고에코성 종괴가 관찰되었으며, 색 도플러 초음파에서 종괴의 주변부에 과혈류를 보였다(Fig. 1A).

시행한 복부 전산화단층촬영(Computed Tomography: CT) 검사에서는 간 8번 분절에 최대 직경 9 cm의 매우 커다란 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 조영 전 영상에서 종괴 내부

에 불균질한 낮은 음영을 보였다. 조영증강 문맥기 영상에서 주변부로 강한 조영증강을 보이며 내부에 조영증강이 되지 않는 부분을 포함하고 있었다. 종괴 주변부에 저 음영의 피막을 형성하여 경계가 명확하게 보였으며 주변부로 침습은 보이지 않았다(Fig. 1B). 또한, 간십이지장 인대(hepatoduodenal ligament)를 따라 뭉쳐져 있는 약 2.5 cm 크기의 저음영의 중심부를 보이고 주변부로 조영증강되는 림프절 전이가 관찰되었다(Fig. 1C). 그러나 대동맥 주위 림프절의 비대는 보이지 않았다.

흉부 CT에서 양측 폐 하부에 혈행성 전이암으로 보이는 다수의 결절이 관찰되었다. 일부 결절은 내부에 저음영으로 보이는 부분을 포함하고 있었고, 결절 주변부로 조영증강을 보였다. 또한, 우측 흉막으로의 전이가 관찰되었으며 흉수를 동반하고 있었다(Fig. 1D). 그러나 종격동에는 특이소견을 보이지 않았다.

간 MRI T2 강조영상(TR/TE 2000/90)에서 종괴는 불균질한 고신호강도를 보였으며(Fig. 1E), T1 강조영상(TR/TE 10/5)에서는 불균질한 저신호강도를 보였고, 종괴 내에 고신호강도의 병소가 관찰되었다(Fig. 1F). 가돌리늄 조영증강 T1 강조영상에서 종괴의 주변부는 동맥기에서 지연기로 갈수록 점차 조영증강되었다(Fig. 1G, H). 중심부에는 T1 강조영상에서 다중심성으로 고신호강도를 보이고 조영증강되지 않는 부위가 있었으며 이는 출혈이나 괴사로 추정되었다. 또한, 간십이지장 인대를 따라 비슷한 형태의 신호강도와 조영증강을 보이는 림프절 전이가 관찰되었다. 생식기관 검사를 위해 시행한 비뇨기과적 검진 및 골반 CT와 고환 초음파 검사에서 종괴는 보이지 않았고, 후복강 등에도 특이소견을 보이지 않았다.

간종괴에 대하여 초음파유도 생검을 시행하였고 간 종괴의 병리학적 소견상 이형대의 악성 영양막 세포(trophoblastic

¹원광대학병원 영상학과

이 논문은 2006년도 원광대학교의 교비 지원에 의해서 수행됨.

이 논문은 2008년 8월 29일 접수하여 2008년 10월 22일에 채택되었음.



Fig. 1. 47-year-old man with hepatic choriocarcinoma

A. Color Doppler ultrasonogram shows heterogeneous hyperechoic and well-circumscribed mass with peripheral increased vascularity in segment 8 of the liver.

B. Contrast-enhanced CT image shows a large mass with central low density area and irregular peripheral enhancement in segment 8 of the liver.

C. Contrast-enhanced CT image shows metastatic lymphadenopathy with central necrosis or hemorrhage along the hepatoduodenal ligament.

D. Contrast-enhanced CT image shows multiple hematogenous metastatic nodules in both lung fields. Metastatic pleural mass (arrow) and pleural effusion (asterisk) are noted.

E, F. Axial, fast spin-echo T2-weighted image (TR/TE 2000/90) (E) and fat suppressed T1-weighted image (TR/TE 10/5) (F) show a large heterogeneous lesion in segment 8 of the liver. Focal irregular hyperintensity in central area of the mass indicates hemorrhage on fat suppressed T1-weighted image (arrow).

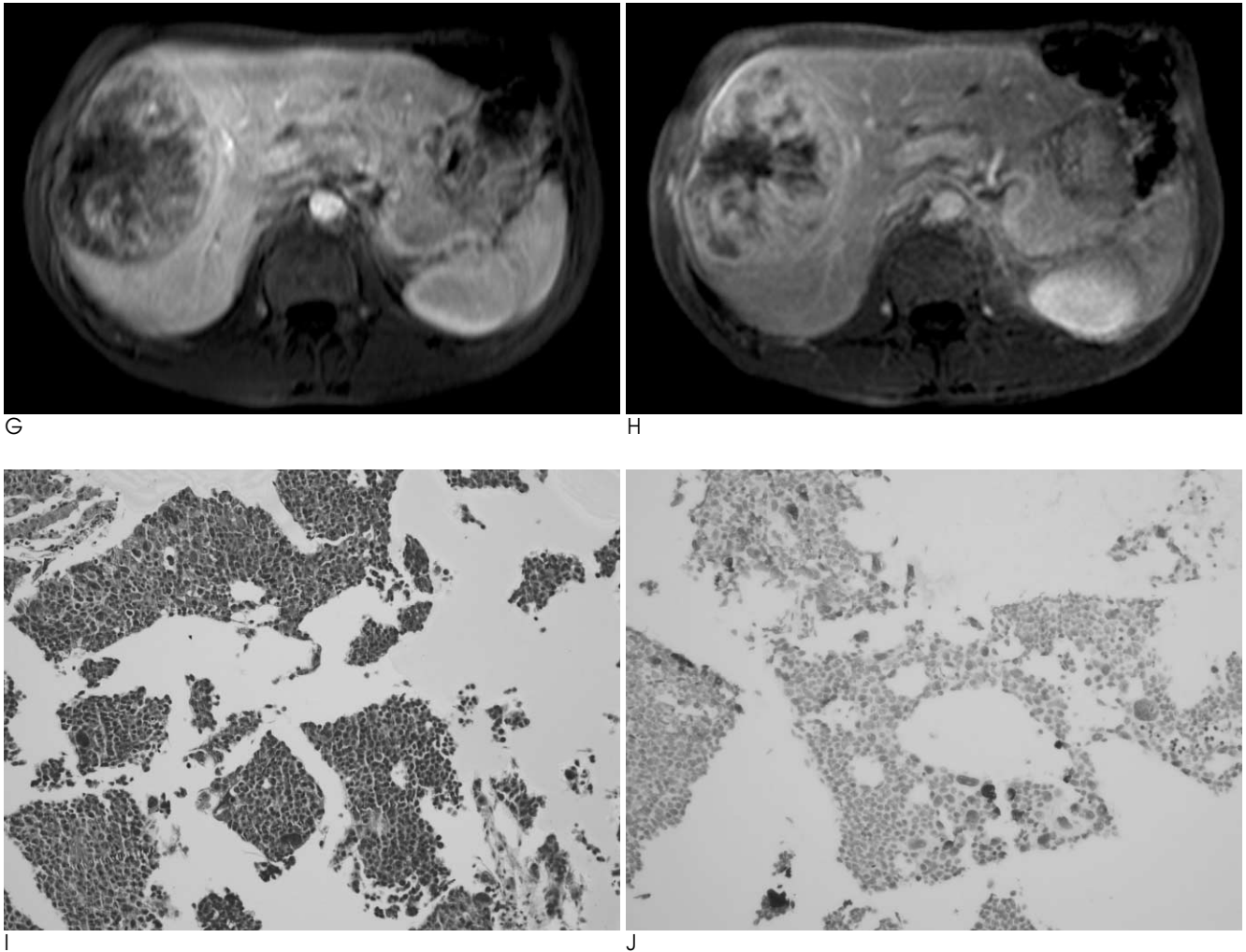


Fig. 1. G, H. Axial, dynamic, contrast-enhanced T1-weighted image shows progressive peripheral enhancement on portal (G) and 5-minute delayed phase (H), whereas the central part of the tumor does not enhance.

I. Microphotogram shows a poorly differentiated solid tumor nests of large multinucleated cells with prominent single nucleated cells (cytotrophoblasts), and some large, multinucleated and pleomorphic tumor cells (syncytiotrophoblasts) (Hematoxylin & Eosin stain, $\times 200$).

J. The large pleomorphic syncytiotrophoblastic cells exhibited a focally positive reaction with antibodies to β -HCG (anti- β -HCG stain, $\times 200$).

cell) 군집이 확인되었으며, 면역조직화학염색 상 알파태아단백(Alpha fetoprotein: AFP) 비특이성, β -HCG 양성으로 나와 용모막암종으로 진단되었다(Fig. 1I, J). 영상의학적 검사에서 다발성 전이를 시사하는 양측 폐 하부와 간십이지장 인대에 종괴가 보였고, 고환 등의 생식기관에 특이소견이 없어 간에서 발생한 원발성 용모막암종으로 판단할 수 있었다.

이후 Bleomycin, Etoposide, Cisplatin을 이용한 항암화학요법 2차 시행 후 혈중 β -HCG가 1413 mIU/mL로 감소하였으나, 중성구 감소로 말미암아 폐렴과 패혈증으로 진단 후 2개월 만에 사망하였다.

고 찰

용모막암종은 융합세포영양막(syncytiotrophoblast)에서

발생하는 악성 종양으로 임신과 관련해서 99% 이상이 생식기관에서 발생한다(1). 약 1% 미만에서 생식기관 외 종양으로 나타나며, 기형종(teratoma)과 마찬가지로 대부분 몸의 정중선 부근인 종격동, 흉선, 후복막강, 송과체 등에서 발생한다고 알려져 있다(2). 정중선 외에서 발생하는 생식기관 외 용모막암종은 매우 드문 것으로 되어 있고, 소화관, 방광, 폐, 간, 전립선, 코 등에서의 발생이 보고되었다(3).

본 증례와 같이 성인에서 발생한 간 용모막암종은 지금까지 보고된 바가 매우 드물며, 명확한 발생원인은 알려지지 않았다. 그러나 위장관이나 폐의 원발성 용모막암종의 조직발생학적 가설을 통하여 유추해 볼 수 있다. 위의 용모막암종에 대하여 보고한 Sears 등(4)에 따르면, 영양배엽색전(Trophoblastic emboli)의 악성 변화, 자궁 등의 생식기관 내 병소에서 전이되고 원발 병소는 소멸한 경우, 기형종의 일부에

서 발생한 경우, 자궁 외 임신과 관련되어 발생할 가능성 등을 제시하였다. 또한, Smith 등(5)은 위장관에서 선암이 발생한 후 탈분화(dedifferentiation) 또는 변질(metaplasia)되어 발생한다는 설을 주장하였다. 원발성 폐 용모막암종을 보고한 Pushchak 등(6)은 배아형성시기에 비뇨생식능선을 따라 완전히 이동하지 못하고 비생식기관에 남아 있는 잔류 원시종자 세포로부터 발생한다는 가설과 생식기관에서 원발성으로 발생하였다가 전이되고 원발 병소는 소멸한다는 가설, 비생식기관 이외의 장기 세포에서 직접 영양막세포로의 역분화가 일어나 발생한 종양이라는 가설을 제시하였다.

따라서 간에서 발생한 용모막암종 역시 다음과 같은 가설을 세울 수 있다. 첫째, 간에서 직접 발생한 용모막암종으로, 남아 있던 원시종자세포나 기형종에서 발생하거나, 간세포암 등 다른 암종에서의 탈분화에 의해 발생할 수 있다. 둘째, 생식기관이나 비생식기관에서 발생한 용모막암종이 간에 전이된 후 원발병소가 소멸하는 경우이다.

본 증례의 경우 초음파, CT 및 비뇨기과적 검사를 통하여 고환의 병변이 없는 것을 확인하였으나, 조직검사를 시행하지 않아 현미경적으로만 관찰되는 원발 병소를 배제할 수는 없었다. 그러나 지금까지 원발 병소에서 퇴행을 보인 용모막암종의 예는 밝혀지지 않았으며, 매우 작은 원발 병소에 의한 단일 간 종괴로의 전이 역시 보고된 바 없다.

생식기관 외에서 발생한 용모막암종의 영상의학적 소견은 생식기관에서 발생한 경우와 큰 차이를 보이지 않는다. 전이성 용모막암종 및 원발성 용모막암종은 CT나 MR, 혈관조영술에서 과혈관성 종양으로 나타나며, 급격한 진행을 보여 처음 발견 시 전이를 동반하는 경우가 흔하다(1, 7). 대부분은 내부에 출혈이나 괴사를 동반하며, 역동적 CT나 MR 시행 시 동맥기에서부터 점진적으로 종괴 주변부로 강한 조영증강을 보일 수 있다. 본 증례에서도 MR T1 강조영상에서 중심부에 고신호강도로 보이는 출혈부위를 동반하고 있었으며, T2 강조영상에서는 불균질한 형태의 강한 고신호강도로 보였다. 간 종괴에 출혈성분이 있는 경우 흑색종, 신세포암, 갑상선암, 용모막암에서의 출혈성 간 전이암과 감별이 필요하며, 종괴의 내부에 괴사나 출혈을 동반한 간내담관암과 같은 원발성 악성 간 종양과도 감별이 필요하다.

본 증례는 조영증강 T1 강조영상에서 동맥기에서 지연기로 갈수록 종괴의 주변부에 강한 구심성 조영증강을 보였으며, 출혈과 괴사를 동반한 중심부는 지연기까지 조영증강되지 않았다. 간내담관암의 경우도 구심성 조영증강을 보이므로 감별이 필요하나, 지연기에서 종괴의 주변부에 강한 조영증강을 보인 점, 담관결석이나 간혹충증 등의 담관암을 발생시키는 선행인자가 없다는 점에서 감별된다. 간 혈관육종이나 혈관종의 경우 본 증례와 비슷한 양상의 과혈관성 종괴로 관찰되나, 용모막암종은 괴사나 출혈 범위가 넓어 중심부로의 조영증강이 거의 되

지 않는다는 점에서 차이가 있다(7).

용모상피암종의 전이는 혈행성과 림프절을 통한 전이가 모두 흔하다. 생식기관에서 발생하는 용모상피암종의 경우 약 75%에서 폐에 전이되며, 질, 난소, 뇌, 요관, 위장관 등으로도 전이된다(1). 본 예에서는 폐에 전형적인 혈행성 전이로 보이는 다수 결절이 양 폐에서 관찰되었으며, 간십이지장 인대의 림프절에도 전이가 관찰되었다. 간십이지장 인대의 림프절은 간에 생기는 대부분 종양의 림프계통 전이가 있을 경우 나타날 수 있으며 위나 다른 장기 주변 또는 대동맥 주위 림프절 전이가 없어, 간에서 전이된 것으로 추정할 수 있다.

따라서 본 증례는 하나의 커다란 간 종괴로 발현하였고 주변 림프절의 전이가 있어 전이성 용모막암종보다는 원발성 간종양으로 추정할 수 있었다.

저자들이 조사한 바로는 간에서 생기는 원발성 용모막암종은 신생아 용모막암종을 포함하여 드물게 보고되었지만, 성인에서 간 용모막암종의 MR 소견에 대한 보고는 없었다. 그동안 보고된 예 중 간에 전이되거나 원발성으로 생긴 용모막암종 중 상당수에서 폐 및 다른 장기로의 전이를 동반하고 있었으며, 대부분 생존율이 1년 이내로 불량한 예후를 보였다(8). 본 증례 역시 진단 당시 폐와 간십이지장 인대에 전이가 있었으며, 항암화학요법을 시행하였으나 진단 후 2개월 만에 사망하였다.

결론적으로 중년 남성에서 출혈을 동반한 과혈관성 종괴로 발현한 간 용모막암종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kang YJ, Oh JH, Yoon Y, Kim EJ, Kim DY, Kang HS. Hepatic metastasis from choriocarcinoma: angiographic findings in two cases. *Korean J Radiol* 2002;3:260-263
2. Liu Z, Mira JL, Cruz-Caudillo JC. Primary gastric choriocarcinoma: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1601-1604
3. Wurzel J, Brooks JJ. Primary gastric choriocarcinoma: immunohistochemistry, postmortem documentation, and hormonal effects in a postmenopausal female. *Cancer* 1981;48:2756-2761
4. Sears JB. Ectopic chorionepithelioma: report of case in which the lesion was situated in the jejunum. *Ann Surg* 1933;97:910-919
5. Smith FR, Barkin JS, Hensley G. Choriocarcinoma of the stomach. *Am J Gastroenterol* 1980;73:45-48
6. Pushchak MJ, Farhi DC. Primary choriocarcinoma of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 1987;111:477-479
7. van der Hoef M, Niggli FK, Willi UV, Huisman TA. Solitary infantile choriocarcinoma of the liver: MRI findings. *Pediatr Radiol* 2004;34:820-823
8. Arai M, Oka K, Nihei T, Hirota K, Kawano H, Kawasaki T, et al. Primary hepatic choriocarcinoma - a case report. *Hepatogastroenterology* 2001;48:424-426

Primary Hepatic Choriocarcinoma: A Case Report¹

Young Jun Sohn, M.D., Young Hwan Lee, M.D., See Sung Choi, M.D.,
Byung-Suk Roh, M.D., Seon-Kwan Juhng, M.D.

¹*Department of Radiology, Wonkwang University Hospital*

Choriocarcinoma is one of the most common malignancies associated with pregnancy. The characteristics of this malignancy include abnormal growth of the trophoblastic tissue, direct invasion of adjacent organs, and distant metastasis; however, it rarely presents extragonadally. Recently, we have experienced a case of primary hepatic choriocarcinoma in a middle-aged-man, which was characterized by a solitary large hepatic mass with central necrosis and hemorrhaging, as well as metastases to the lung and lymph nodes along the hepato-duodenal ligament. We report this case with a review of the literature.

Index words : Choriocarcinoma
Liver
Magnetic resonance (MR)
Tomography, X-ray computed

Address reprint requests to : Young Hwan Lee, M.D., Department of Radiology, Wonkwang University Hospital,
344-2 Shinyong-dong, Iksan, Chonbuk 570-711, Korea
Tel. 82-63-859-1920 Fax. 82-63-851-4749 E-mail: yjyh@wonkwang.ac.kr