

간의 유상피 혈관내피종: 증례 보고¹

장선애·안인옥·정성훈·이옥재²·김선영³

간의 유상피 혈관내피종은 간혈관에서 발생하는 드문 질환으로 그 악성도는 양성혈관종과 악성혈관육종의 중간정도이며 특징적인 임상증상이 없다. 저자들이 경험한 증례의 CT와 초음파검사에서는 석회침착을 포함한 여러개의 저농도 혹은 낮은 에코의 결절이 간주변부에 나타났다. 특징적인 소견인 피막 함몰이 있으면 방사선학적 진단이 가능하나 저자의 예에서는 관찰되지 않았다.

서 론

유상피 혈관내피종은 어른에서 생기는 드문 혈관성 종양으로 임상적으로 양성 해면상 혈관종과 혈관육종의 중간을 취한다(1-6). 대부분의 환자가 진단후 5-10년간 생존한다(1-3). 유상피 혈관내피종은 임상적 증상이 비특이적이고 조직검사상 경화성암(원발성 혹은 전이성)이나 양성 섬유성 혈관폐쇄성 병변으로 오인될 수 있어 방사선학적 소견의 인지가 중요하다(1-3). 저자들은 최근 US 및 CT를 시행하고 수술적 생검으로 확진된 유상피 혈관내피종 1예를 경험하였다. 현재까지 외국 문헌 보고에서 수 예의 유상피 혈관내피종만이 보고되었고 국내 잡지에서는 보고된 바가 없기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

68세 여자 환자가 내원 2개월전부터 있었던 우측 상복부 통증을 주소로 내원하였다. 간기능 검사는 정상이었으며, 혈청 Alpha-fetoprotein(AFP), carcinoembryonic antigen 및 CA-19-9도 정상이었다. 소변 검사상 백혈구가 증가되어 있었으며, 대변 검사상 간흡충충증이 있었다.

CT에서 간 양엽에 걸쳐서, 주로 피막하 위치의 작은 종괴결절이 7개 정도 관찰되고, 가장 큰것은 2cm 정도이고, 일부 중심부에서 뚜렷한 작은 석회화를 보였다(Fig. 1a, b). 간 모양의 변형 및 정상 간부분의 보상성 비대는 없었다. 조영제 주입후 종괴결절의 주변부위에 약한 조영증강

이 관찰되었다. 비장 비대는 없었고 복부내 커진 임파선은 없었다. 처음 시행한 US에서는 우엽의 피막하 부위에 저 에코 종괴결절이 2개 있었고, 간원개(hepatic dome area)에 작은 석회화가 있었다(Fig. 1c). 동반된 병변으로 우측 요관의 결석과 수신증이 있었다. US 유도하에 22G Chiba needle을 이용하여 흡인 생검을 시행하여 부정형의 간세포 덩어리(clusters of atypical hepatocytes)의 결과를 얻었다. 우측 요관 결석 제거술 및 간조직 생검을 시행하였다. 수술시 간우엽에 2×3cm의 딱딱한 결절이 만져졌으며 그 외에도 주로 피막하에 다발성의 작은 결절이 촉진되었다. 대망과 복막에 유착이 있었으며, 대망에 1×1cm의 석회화된 결절이 있었다. 간에서 절제된 조직은 육안적으로 0.9×0.7×0.5cm 크기의 딱딱한 연갈색의 연조직(soft tissue)이었고, 광학현미경상 다형태성 종양세포가 끈모양 구조(cord-like structure), 선모양(glandular shape) 및 덩어리(nests)를 이루는 경화성 종양으로 심한 괴사와 석회화를 보이는 유상피 혈관내피종으로 진단 되었다(Fig. 1d). Factor VIII-related antigen에 대한 면역조직화학 검사를 시행하여 양성 염색을 보였다. 대망의 결절도 같은 유상피 혈관내피종으로 진단되었다.

고 찰

유상피 혈관내피종의 용어는 1982년 Weiss와 Enzinger에 의하여 사용되었으며(1-5), 내피세포의 상피세포 모양 때문에 angiomatoid tumor, histocytoid hemangioma, hemangioendothelioma로 불리워져 왔다(3).

유상피 혈관내피종의 원인은 불명확하며(1), 임상적 경과와 양성 해면상 혈관종과 혈관육종의 중간 단계를 취하며(1-2), 임상적 증상은 비특이적이며 예후는 매우 다양하고 예측할 수 없다(1-8). 혈청 AFP은 정상이다(1-3). 병

¹경상대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²경상대학교 의과대학 내과학교실

³경상대학교 의과대학 해부병리과

이 논문은 1993년 11월 16일 접수하여 1994년 3월 3일에 채택되었음

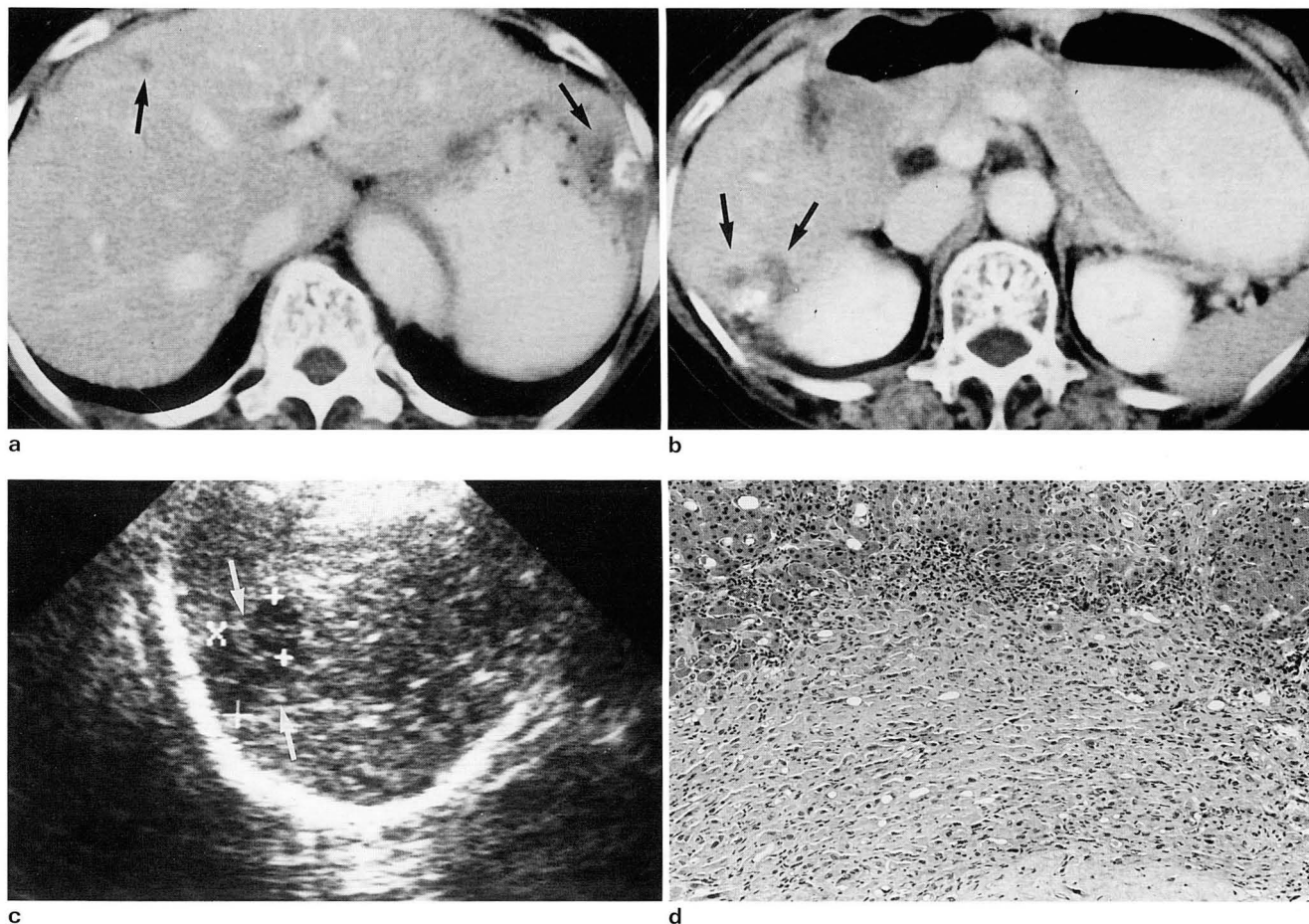


Fig. 1. a, b. CT findings of hepatic epithelioid hemangioendotheliomas Postcontrast CT scan showed small hypodense nodules in both lobes with dense calcification.

c. Initial US scan of liver showed two discrete small hypoechoic nodules in peripheral portion of right lobe.

d. Photomicrographs of resected hepatic tumors showed spindle, round and polygonal tumor cells arranged in cords or isolated single cells. Some tumor cells showed clear intracytoplasmic vacuolization. Very occasionally the vacuoles contained erythrocytes. (hematoxylin-eosin staining, $\times 100$)

리 조직 검사의 일반적 특징은 종괴 중심부는 비교적 세포가 적은 섬유점액성의 간질로 구성되어 있고 종괴 경계부위는 수지상(dendrite) 및 유상피 세포가 활발히 증식하고 있는 부위로 보인다. 유상피 세포가 factor VIII-related antigen에 대해 양성 염색이 된다.

원발성으로 생긴 유상피 혈관내피종은 단발성으로 생기나, 폐와 간에서 원발성으로 생길 경우 다발성으로 생기는 것이 대부분이다(2, 3).

US상 간의 가장자리로 여러개의 종괴결절이 다양한 에코로 나타나며, 대개 저에코로 보이며 때론 중심부의 고에코를 보인다(1-5). CT상 종괴결절은 간 양엽의 가장자리를 따라 퍼지며, 때로는 내부에 석회화를 동반하는 저음영 결절들로 나타나며 조영증강후 종괴 주변부위가 경하게 조영증강 된다(1-8). 저자의 경우도 간 양엽의 주변부위에 다발성 종괴가 있었다. 결절은 대개 간 모양을 변화시키지 않으나 때론 결절이 없는 정상 간엽이 커져 변형이 올 수 있는 것으로 보고되고 있다.

병리조직학적 검사와 연관시켜 보면 CT에서 중심부의 저음영으로 나타나고 조영증강이 되지 않는 부분은 섬유점액성의 간질로, 육안적으로 혈관이 적은 고형성(firm consistency)에 해당한다. 종괴의 중심부를 둘러싸고 있는 세포가 활발히 증식하고 있는 부분은 혈관이 많아 조영증강전 CT에서 저음영으로 나타나고 조영증강후 CT에서 정상적인 간실질과 비슷한 정도의 조영증강을 보여 정상 간조직과 구분이 어려워져 종괴의 범위를 아는 데는 조영증강전의 CT가 더 좋을 수 있다. 저자의 경우는 볼 수 없었지만 가장 바깥의 저음영태가 나타날 수 있다고 보고되었으며, 이는 종양과 정상 간실질 조직사이에 종양 침윤, 간동양(sinusoid) 폐쇄 때문인 것으로 알려져 있다(1-2). 피막 함몰(capsular retraction)이 때로 나타나는데 이는 종괴 경계 부위와 주위 간피막을 변형시키는 종양의 섬유성 반응으로(1-3) 저자의 경우 종괴결절에서 위의 소견은 보이지 않았다.

석회화는 조직검사, 단순 복부 촬영 및 US, CT상 보일

수 있으며(1, 3) 저자의 경우 US, CT 및 병리에서 보였다. 유상피 혈관내피종의 치료는 항암요법, 간절제술과 간이식술이 있으나 어느것도 특별히 추천되지 않고(2), 상태가 좋은 젊은 환자에서 병변이 간내에 국한되어 있을 경우 간이식술이 좋은것으로 보고되고 있다(2, 6).

유상피 혈관내피종은 임상적 증상이 비특이적이고, 조직생검에서 다른 경화성 종양 및 혈관폐쇄성 병변으로 오인하기 쉬워 특징적인 방사선학적 소견을 아는 것이 진단에 도움이 될 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Miller WJ, Dodd III GD, Federie MP, Baron RL. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: imaging findings with pathologic correlation. *AJR* **1992**;159:53-57
2. Furui S, Itai Y, Ohtomo K, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: report of five cases. *Radiology* **1989**;171:63-68
3. Radin DR, Craig JR, Colletti PM, Ralls PW, Halls JM. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology* **1988**;169:145-148
4. Beers BV, Roche A, Mathieu D, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: MR and CT findings. *J Comput Assist Tomogr* **1992**;16:420-424
5. Shin MS, Carpenter JT, Ho KJ. Epithelioid hemangioendothelioma: CT manifestations and possible linkage to vinyl chloride exposure. *J Comput assist tomogr* **1991**;15:505-507
6. Scoazec JV, Lamy P, Degott C, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. Diagnostic features and role of liver transplantation. *Gastroenterology* **1988**;94:1447-53
7. Eckstein RP, Ravich RBN. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. Reports of two cases histologically mimicking veno-occlusive disease. *Pathology* **1986**;18:459-462
8. Noguchi M, Upton MP, Hirohashi S, Shimosato Y, Takayasu K, Yamasaki S. A case of epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Jpn. J. Clin Oncol* **1987**;17:275-284

Journal of the Korean Radiological Society, 1994; 30(5): 885~887

Epithelioid Hemangioendothelioma of the Liver: A Case Report

Sun Ae Chang, M.D., In Oak Ahn, M.D., Sung Hoon Chung, M.D.,
Ok Jae Lee, M.D.¹, Sun Young Kim, M.D.²

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Gyeongsang National University

¹Department of Internal Medicine, College of Medicine, Gyeongsang National University

²Department of Pathology, College of Medicine, Gyeongsang National University

Hepatic epithelioid hemangioendothelioma is a rare tumor of vascular origin having a intermediate clinical course between benign cavernous hemangioma and malignant angiosarcoma. Patients present nonspecific clinical signs and symptoms. We experienced a case of surgically proven hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Computed tomography showed multiple nodules with internal calcifications, chiefly in peripheral portion of both lobes of the liver. Ultrasonography showed hypoechoic nodules and tiny calcific foci in peripheral portion. Open biopsy of the liver and the omentum confirmed epithelioid hemangioendotheliomas.

Index Words: Hemangioendothelioma

Liver Neoplasm, CT

Liver Neoplasm, US studies

Address reprint requests to: Sun Ae Chang, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Gyeongsang National University and Hospital, 92 Chilam-dong, Chinju, 660-702 Korea.
Tel. (0591) 50-8202 Fax. (0591) 758-1568

'94년도 울산의대 진단방사선과학교실 연수교육

MR in Medicine, Update 1994

일 시(정정) : 변경전 1994년 7월 5일(화) - 8일(금)
 변경후 1994년 7월 7일(목) - 10일(일)

일 정 : 7월 7일(목) Liver & Surface Coil Mr Imaging of the Body
 7월 8일(금) Musculoskeletal System
 7월 9일(토) Spine, Head & Neck
 7월 10일(일) Neuroimaging

장 소 : 서울중앙병원

문 의 : 진단방사선과 사무실 (480-3338)

중재적방사선과학, STENT

일 시 : 1994년 9월 4일(일)

장 소 : 서울중앙병원

AMC REP, Physics

일 시 : 1994년 10월 29일(토) - 30일(일)

장 소 : 서울중앙병원

AMC REP, Physics

일 시 : 1994년 11월 5일(토) - 6일(일)

장 소 : 서울중앙병원