

간의 원발성 평활근육종: 1예 보고¹

배 경 국 · 조 재 호 · 장 재 천

간의 원발성 평활근육종은 평활근세포에서 기원하는 매우 드문 종양으로 진단을 위해서는 주의 깊은 기결정 검사(staging examination)를 통해 간 이외의 장기에서 발생한 원발성 평활근육종을 제외시키는 것이 필수적이다.

저자들이 경험한 간의 원발성 평활근육종은 초음파에서 낭종성종괴로 보였으며, 등 혹은 고음영의 두꺼운 벽은 급속조영 CT상 조영전기에서 종괴 벽을 따라 혈관구조물로 생각되는 사행성의 불규칙한 조영증강을 보였고, 조영후기에서 종괴의 벽이 조영전기에 비해 좀더 조영증강이 되어 보였으며, 종괴 중심부는 조영증강이 되지 않는 낭성 병변을 보였다. 혈관조영검사에서는 종괴의 변연부를 따라 중앙 혈관들이 풍부하게 분포하는 과혈관성의 종괴로 관찰되었다.

원발성 간 육종의 발생빈도는 모든 원발성 악성 간 종양의 1% 정도에 불과하며, 가장 흔한 것은 맥관육종(36%)이고, 그 다음으로 평활근육종(12%), 섬유성육종(7%) 등의 순이다(1). 이중 간의 원발성 평활근육종은 간내 맥관계 혹은 담관계의 평활근에서 기원한 종양으로 보고되고 있고(2), 그 동안의 증례들은 대부분 병리조직학적 관점에서의 보고로 방사선과학적 보고는 드물며, 국내에서는 최초의 예로 생각된다.

저자들은 병리조직학적으로 간의 원발성 평활근육종이 진단되었으며, 술전 초음파검사, 급속정주 CT, 간혈관조영 등을 시행하여 간에 전이를 일으킬 수 있는 원발병소를 찾을 수 없었고, 개복절제술로 확인된 간의 원발성 평활근육종 1예를 경험하였기에 방사선학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

64세 여자환자가 10일간의 우측상복부 통증과 종괴를 주소로 내원하였고, 이학적 검사상 우측상복부에 압통을 동반한 간비대를 촉진할 수 있었다. 간기능검사상 ALP 242 (26-88) IU/L, AST 48 (10-35) IU/L, ALT 26 (0-40) IU/L, r-GTP 165 (8-64) IU/L로 나타났고, 간염표식자 검사상 모두 음성이었으며, AFP, CEA, CA19-9, CA125 등 종양표식자 검사상 모두 음성이었다.

간담도 초음파 검사에서 간 우엽 대부분을 차지하는 15

cm 크기의 저에코의 종괴가 보였으며, 이 종괴는 등 혹은 고에코의 두꺼운 벽을 가지고 있었고 일부에서는 격막이 관찰되었다(Fig. 1a).

복부 급속조영 CT 검사상 조영 전에 간 우엽 대부분을 차지하는, 전반적으로 1cm 이상의 불규칙한 두께의 벽을 가진 저음영 종괴를 관찰할 수 있었으며, 조영전기에서 벽의 일부분에 혈관구조물로 생각되는 사행성(serpentine)의 불규칙한 조영증강을 보여주었고(Fig. 1b), 조영후기에서는 종괴의 벽이 조영전기에 비해 다소 조영증강이 되지만 주변 간 실질과 비교해서 등 혹은 저음영으로 보였고 일부에서는 종괴의 변연을 따라 테두리 조영증강을 보였다(Fig. 1c). 종괴의 중심부는 조영전기, 후기 모두에서 전혀 조영증강이 되지 않았다. 복강혈관조영술에서 간 우엽의 분절혈관이 종괴에 의해 밀려 있고, 간 우엽 분절혈관에서 분지되어 나온 중앙혈관들이 종괴의 변연부를 따라 분포하는 양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 1d).

환자는 간우엽절제술을 시행 받았는데 수술 소견상 간의 우측엽에 간 피막을 팽창시키는 대형종괴가 있었으며, 간 문맥과 정맥은 잘 보존되어 있었다.

육안소견상 종괴는 경계가 잘 지워지는 연부조직 종양으로 종괴의 고형부분은 부드럽고 균질하였으며 종괴 중심에 낭종성 변성이 있었고, 피막은 관찰되지 않았다(Fig. 2a). 광학현미경 검사상 다형성의 방추체 세포들이 관찰되었고 과염색성을 보였으며 HPF당 5-6개의 유사분열이 관찰되었다(Fig. 2b). 면역조직화학염색 및 전자현미경 검사를 추가로 실시하였고 간의 원발성 평활근육종으로 진단되었다.

¹영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1995년 11월 24일 접수하여 1996년 2월 12일에 채택되었음

고 찰

평활근육종은 평활근에서 기원하는 종양으로 모든 육종의 약 5% 정도를 차지하며, 호발장소로는 자궁, 위, 소장, 후복막, 기타 연조직등이며 흔히 혈행을 통해 전이하는데 가장 흔한 전이장소를 간으로 보고하고 있다. 따라서 간의 원발성 평활근육종을 확진하려면 먼저 다른 곳에서 발생한 평활근육종이 없음을 증명하여야 한다. 또 병리조직학적으로 평활근육종은 양성 평활근종과의 감별이 중요한데 이는 발생장소에 따라 여러 기준이 적용되며, 자궁에 발생한 경우에는 유사분열지수가 중요한 역할을 하지만 위장관이나 후복막에 발생한 경우에는 유사분열지수만으로는 종양의 양상을 예측하기 힘든 것으로 보고하고 있다(3).

Gates 등(4)이 1955년부터 1992년까지 보고되었던 간의

원발성 평활근육종을 고찰하였는데 모두 54예의 증례보고가 있었으며, 5예에서는 다른 종양- 담관세포암, 비장의 맥관육종, 대장의 선암, 급성 골수성 백혈병 -과 동반되었다고 보고하고 있다.

간의 원발성 평활근육종은 간의 맥관계 혹은 담관계에서 기원하는 것으로, 이는 간원삭(ligamentum teres)에서 기원하는 평활근육종(5)과 흔히 Budd-Chiari 증후군을 일으키는 하대정맥기원의 평활근육종(6)과 구별되어진다.

치료방법으로는 외과적 절제, 항암요법, 방사선 치료 등이 단독 혹은 병행되어 시행되었는데, Baur 등(7)이 간의 원발성 평활근육종을 가진 15명의 평균 생존기간을 비교하여, 외과적 절제를 행한 경우에는 평균생존기간 49개월, 외과적 절제를 행하지 않은 경우에는 평균 10개월로 외과적 절제가 환자의 생존기간 연장에 도움이 되는 것으로 보고하였으며, 이외 다른 저자들도 외과적 절제가 생존기간 연



Fig. 1. a. Ultrasonogram shows a large cystic mass with hyperechoic irregular, thick wall in the right lobe of the liver.
b. On early phase bolus CT scan, the mass shows irregular serpentine-like enhancement (arrows) along the wall. But its central portion does not enhance.
c. On late phase bolus CT scan, the wall some more enhance than early phase.
d. A celiac angiography shows a large tumor staining involving the entire right lobe, with numerous abnormal vascularity. It is supplied by right hepatic and segment 4 segmental arteries, displaced into peripherally.

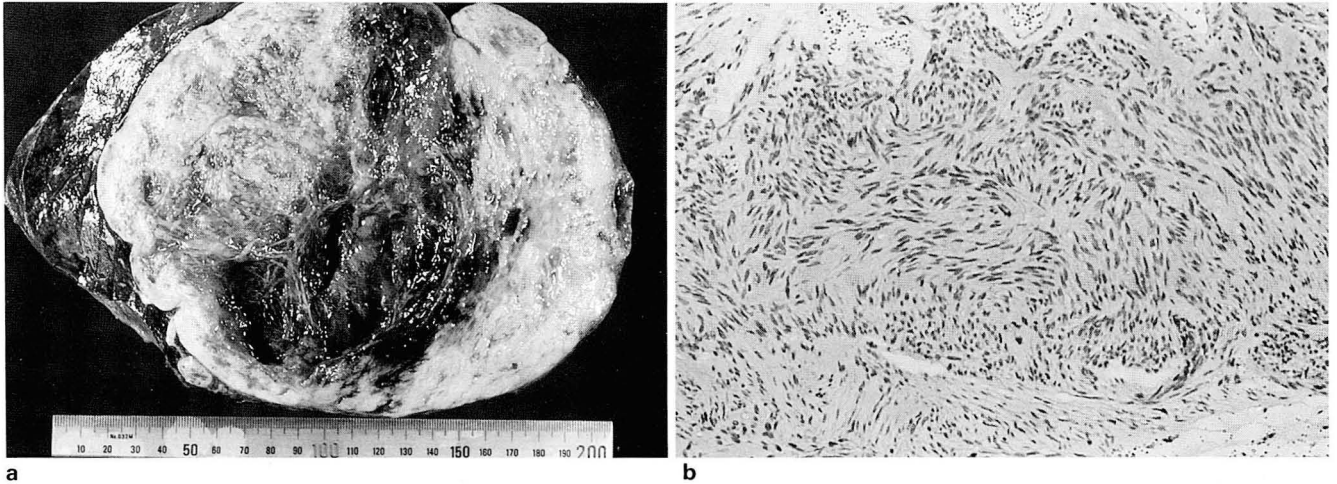


Fig. 2. a. On gross specimen, a relatively well demarcated large soft tissue tumor with pseudocapsulation contains extensive central cystic degeneration and the solid portion show whitish gray soft homogenous and focally whorled. b. Microscopic examination shows anaplastic spindle cell proliferation with diffuse myxochondroid background. The cells arranged in interlacing whorling bundles and short intertwining fascicles(H&E, $\times 100$).

장에 도움이 되는 것으로 보고하였다.

일반적으로 평활근육종의 방사선학적 소견은, 주변과의 경계가 잘 지워지는 종괴로 초음파 검사에서는 다양한 에코를 나타내며(8), CT에서는 비교적 큰 균질한 저음영의 종괴로 나타나고 조영제 주입 후에는 종괴 변연부의 불균질한 조영증강을 볼 수 있고, 비특이적인 소견이지만 종괴 내부에 광범위한 괴사 혹은 낭성 변화를 가지며 석회화는 드문 것으로 알려져 있다(9).

간의 원발성 평활근육종의 방사선과학적인 보고는 드물며, Pinson 등의 고찰(10)에 의하면 CT상 주로 저음영으로 보이고, 혈관조영검사가 실시된 3예중 2예는 과혈관성으로, 1예는 무혈관성으로 나타났다.

저자들이 경험한 예에서 중심부의 낭성성 변성부위를 제외한 종괴의 고형부분은 초음파 검사에서 등 혹은 고에코로, 급속조영 CT상 조영증강을 보이는 불규칙한 두께의 벽으로 나타났고, 혈관조영상 변연부에서 풍부한 종양혈관들을 관찰할 수 있었으며, 내부는 낭성변성을 포함하고 있어 McLeod 등(9)이 기술한 일반적인 평활근육종의 소견과 잘 일치하였다. 간접문맥조영술에서 우문맥이 보이지 않아 우문맥의 침범을 의심하였으나, 수술소견상 주문맥 및 좌우문맥 모두 잘 보존되어 있었던 것으로 보아 종괴에 의해 압박 받아 구분되지 않았던 것으로 생각된다.

간의 원발성 평활근육종은 매우 드문 질환으로 저자들은 충분한 술전 방사선학적 검사를 통하여 일반적인 평활근육종에 부합되는 소견을 얻을 수 있었고, 여러 다른 임상검사와 수술소견상 다른부위의 원발성 종괴를 전혀 발견할 수 없었기에 간의 원발성 평활근육종으로 확진된 1예를 경험

하였기에 이를 보고한다.

참 고 문 헌

1. Ishak KG. *Malignant mesenchymal tumors of the liver*. In Okuda K, Ishak KG, eds. *Neoplasms of the liver*. Tokyo: Springer-Verlag, **1997**;159-176
2. Masur H, Sussman EB, Molander DW; Primary hepatic leiomyosarcoma. *Gastroenterology* **1975**;69:995-997
3. Hawkins FP, Jordan GL, McGavran MH. Primary leiomyoma of the liver: Successful treatment by lobectomy and presentation of criteria for diagnosis. *Am J Surg Pathol* **1980**;4:301-304
4. Gates LK, Cameron AJ, Nagorney DM, Goellner JR, Farley DR. Primary leiomyosarcoma of the liver mimicking liver abscess. *Am J Gastroenterol* **1995**;90:649-652
5. Adachi M, Sugita T, Maehara M, et al. A case report of leiomyosarcoma originating in the ligamentum teres of the liver; *Gastroenterol Jap* **1979**;114:238-242
6. Griffin AS, Strechi JM. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of the literature. *J Surg Oncol* **1987**;34:53-60.
7. Baur M, Potzi R, Lochs H, et al. Primary leiomyosarcoma of the liver - a case report. *Z Gastroenterol* **1993**;31:20-23
8. Ros PR. *Malignant liver tumors*. In Gore RM, Levine MS, Kauffer I. *Textbook of gastrointestinal radiology*. 1st ed. Philadelphia: Saunders, **1994**:1930
9. McLeod AJ, Zornoza J, Shirkhoda A. Leiomyosarcoma: computed tomographic findings. *Radiology* **1984**;152:133-136
10. Pinson CW, Lopez RR, Ivancev K, Ireland K, Sawyers JL. Resection of primary hepatic malignant fibrous histiocytoma, fibrosarcoma, and leiomyosarcoma. *South Med J* **1994**;27:384-391

Primary Hepatic Leiomyosarcoma: A Case Report¹

Kyoung Kug Bae, M.D., Jae Ho Cho, M.D., Jae Chun Chang, M.D.

¹ *Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yeungnam University*

Primary hepatic leiomyosarcoma is an extremely rare neoplasm, with fewer than 60 previously reported cases. A patient was admitted with pain and palpable mass in the right upper abdomen. An ultrasonogram showed a large cystic mass with irregular thick wall in the right lobe of the liver. On a CT scan, the mass showed irregular enhancement along its wall, but central portion was not enhanced. A celiac angiogram revealed a large hypervascular mass with abundant abnormal vascularities in its peripheral portion. Right hepatectomy was undertaken, and histologic examination, revealed hepatic leiomyosarcoma.

Index Words: Liver neoplasms, CT
Liver neoplasms, angiography

Address reprint requests to : Jae-Chun Chang, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yeungnam University # 317-1 Daemyungdong, Namku, Taegu, 705-035 Korea.
Tel. 82-53-620-3042 Fax. 82-53-653-5484