

CASE REPORT

## 간에 국한되어 발생한 단일성 림프관종 1예

악설정, 박승근, 박희욱

메리놀병원 내과

### A Case of Isolated Hepatic Lymphangioma

Seol Jung Ak, Seung Keun Park and Hee Ug Park

Department of Internal Medicine, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

Hepatic lymphangioma is a rare benign neoplasm. It usually occurs as a part of systemic lymphangiomatosis. Isolated hepatic lymphangioma is extremely rare. A 58-year-old woman with weight loss was referred for the evaluation of chronic renal insufficiency and hepatic mass. Abdominal computed tomography showed 3 cm sized multilobulated cystic lesion with calcification and thick septal enhancing focus in the segment V of the liver. On abdominal magnetic resonance imaging, the masses exhibited low signal intensity on the T1-weighted images and high signal intensity on the T2-weighted images. Malignant tumor could not be ruled out, and therefore, the patient underwent right anterior segmentectomy of the liver. Gross pathology revealed a 3.0×2.2×1.5 cm mass with multichamber cyst, which was filled with mucoid material. Histologically the mass was composed of irregularly shaped vascular channels filled acellular homogeneous lymph fluids. The final diagnosis was hepatic isolated cavernous lymphangioma. Herein, we report a case of isolated hepatic lymphangioma and also review the existing literature. (Korean J Gastroenterol 2012;59:189-192)

**Key Words:** Lymphangioma; Liver

## 서 론

간의 림프관종은 매우 드문 양성종양이다. 대부분은 전신성 림프관종증의 일부로서 간에 발생하며<sup>1</sup> 간에 국한되어 발생하는 경우는 극히 드물다.<sup>2</sup> 림프관종은 다양한 크기의 내피로 둘러싸인 확장된 낭종 공간에 림프액이 차 있는 일종의 림프조직계의 선천성 기형이다.<sup>3</sup> 소아 및 청소년기에 주로 발견되며<sup>4</sup> 임상적 증상은 비특이적이고, 무증상일 경우도 있다.<sup>5</sup> 악성으로 전환되지는 않지만, 복부초음파검사, 복부전산화단층촬영, 복부자기공명영상술 등의 영상학적 기법으로는 간혈관종, 간낭종증, 괴사성 전이성 간암 등의 간종괴와 구분이 어렵다.<sup>4</sup>

저자들은 타 병원에서 체중감소의 원인을 찾던 중 만성신

부전과 간종괴를 진단받고 신장이식수술에 앞서 간종괴에 대한 정밀검사 중 해면상 림프관종으로 진단된 예가 있어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

58세 여자 환자가 체중감소로 타 병원에서 진료 중 만성신부전과 간 종괴를 진단받고 신장이식을 시행하기 위해 내원하였다. 과거력에서 고혈압으로 약 20년 전부터 치료를 받았고, 천식으로 흡입제를 사용하고 있었다. 가족력에 특이소견은 없었다. 문진 소견에서는 식욕부진, 오심 이외에는 특이소견은 없었다. 이학적 소견에서 만성병색을 보였지만, 결막 창백이나 공막 황달은 없었고, 복부 압통 및 종괴도 만져지지 않았

Received December 2, 2010. Revised March 22, 2011. Accepted April 6, 2011.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 악설정, 600-730, 부산시 중구 대청동 4가 12번지, 메리놀병원 내과

Correspondence to: Seol Jung Ak, Department of Internal Medicine, Maryknoll Medical Center, Daechong-dong 4-ga, Jung-gu, Busan, Korea. Tel: +82-51-465-8801, Fax: +82-51-465-7470, E-mail: clavicle22@hanmail.net

Financial support: None. Conflict of interest: None.

다. 목과 겨드랑이에서도 만져지는 종괴는 없었다. 검사실 소견으로는 말초 혈액검사에서 백혈구  $5,500/\text{mm}^3$ , 혈소판  $266,000/\text{mm}^3$ , 혈색소와 헤마토크리트는  $9.3 \text{ g/dL}$ 와  $27.7\%$ 로 감소되어 있었다.

생화학검사에서 AST  $19 \text{ IU/L}$ , ALT  $15 \text{ IU/L}$ , 총빌리루빈  $0.34 \text{ mg/dL}$ , 직접 빌리루빈  $0.09 \text{ mg/dL}$ , ALP  $185 \text{ mg/dL}$ , GGT  $20 \text{ IU/L}$ , LDH  $389 \text{ IU/L}$ , 총단백  $6.6 \text{ g/dL}$ , 알부민  $3.7 \text{ g/dL}$ , 프로트롬빈 시간  $12.4\text{초}(85\%)$ , INR  $1.1$ , BUN  $35.0 \text{ mg/dL}$ , 크레아티닌  $5.1 \text{ mg/dL}$ 였다.

바이러스 표지자는 HBs 항원 음성, HBs 항체 양성, anti-HCV 음성이었다. 종양표지자는 AFP  $2.4 \text{ ng/mL}$ , CEA  $1.96 \text{ ng/mL}$ , CA19-9  $13.9 \text{ U/mL}$ 로 모두 정상 범위였다.

복부전산화단층촬영(Fig. 1)에서  $3 \text{ cm}$  크기의 석회화와 두꺼운 중격을 동반한 다실성 낭성병변이 간의 S5 구역에서 관찰되었고, 복부자기공명영상술에서 S5에 위치한  $37 \text{ mm}$ 의 간종괴가 T1-강조영상에서는 저 신호강도로, T2-강조영상에

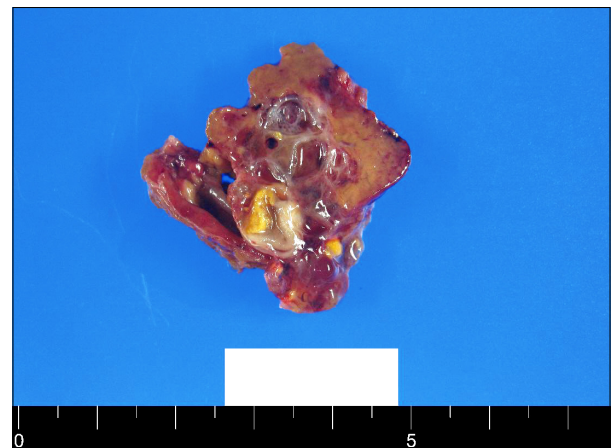
서는 고 신호강도로 보였다(Fig. 2). 전이성 간암, 혈관종 등과의 감별을 위하여 우측 간엽절제술을 시행하였다.

술 후 적출한 종괴는  $3.0 \times 2.2 \times 1.5 \text{ cm}$ 의 비교적 경계가 분명한 덩어리로 크고 작은 낭종으로 이루어져 있었으며, 낭종 내에는 점액성 물질로 채워져 있었다(Fig. 3). 현미경 소견에서 종괴는 비교적 크기가 큰 모양의 불규칙한 낭으로 이루어져 있었고, 이 낭들은 한 층의 입방상피로 피복되어 있었으며, 많은 부분에서 피복세포들이 떨어져나간 상태였다(Fig. 4A). 낭 내는 비세포성 단백질성 물질로 차 있었고, 피복세포들은 factor VIII antigen에 양성반응을 보였다(Fig. 4B). 이에 병리조직학적 소견에서 해면상 림프관종으로 최종 진단되었다.

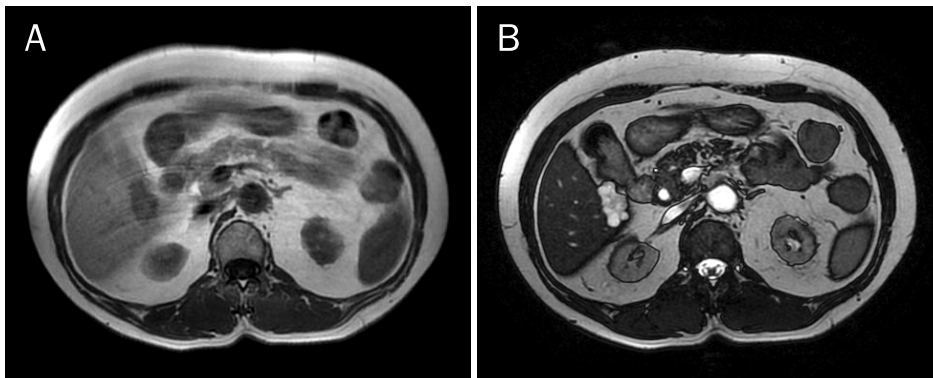
환자는 수술 이후 투석치료 및 경과관찰 중이며 신장이식술을 고려 중이다.



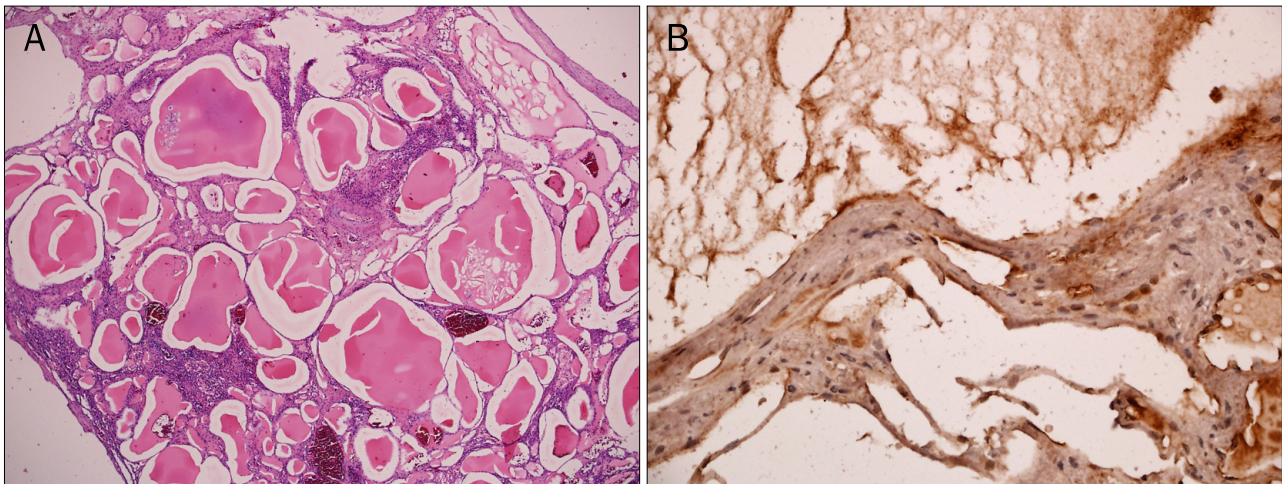
**Fig. 1.** Abdominal CT finding. It showed  $3 \text{ cm}$  sized multilobulated cystic lesion with calcification and thick septal enhancing focus in the S5 of the liver.



**Fig. 3.** Gross finding. The cut surface revealed a cyst with multichamber, measuring  $3.0 \times 2.2 \times 1.5 \text{ cm}$  in dimensions, which was filled with mucoid material.



**Fig. 2.** Abdominal MRI finding. (A) The mass showed low signal intensity on the T1-weighted image and (B) high signal intensity on the T2-weighted image.



**Fig. 4.** Microscopic finding. (A) Mass was composed of irregularly shaped vascular channels filled acellular homogeneous lymph fluids (H&E,  $\times 40$ ). (B) Vascular channels were lined by a single layer of cuboidal cells which reacted positively for factor VIII antigen (peroxidase-anti-peroxidase stain,  $\times 40$ ).

## 고 찰

림프관종은 태아 시기 림프조직계의 발달 결함에 의해 발생하는 것으로 알려져 있고, 림프액의 흐름이 막혀 국소적인 림프액의 저류에 의해 발생하는 것으로 생각된다.<sup>1,6</sup>

림프관종은 1892년 Ziefler 등에 의해 처음 보고된 이후 드물게 보고되고 있는 양성종양으로,<sup>4</sup> 신체 어느 부위에서나 생길 수 있다. 약 95%의 림프관종이 두부, 경부, 액와부에 발생하며, 5% 미만의 림프관종만이 복부, 종격동, 고환, 뼈와 사지에 발생한다.<sup>2,3</sup> 일반적으로 림프관종이 간에 발생하는 경우 대부분은 전신성 림프관종증에 동반하여 발생하며, 간-비장 림프관종증으로 일부 발생하기도 한다. 하지만 간에 국한되어 발생하는 경우는 극히 드물다.<sup>1,6</sup>

임상증상은 비특이적 또는 무증상일 수도 있고, 증상이 생기는 경우는 대부분 간종대의 진행으로 발생하며, 복통이 나타날 수 있다. 검사실 소견, 종양표지자 검사는 비특이적이다.

복부단순촬영에서 종괴 영향으로 간종대가 보일 수 있다. 복부초음파검사에서는 낭 내부의 고형물질과 격막 등에 따라 다수의 다양한 내부 초음파 강도를 보이는 낭성 구조물들로 보인다.<sup>1</sup> 복부전산화단층촬영 영상에서는 불규칙한 저음영의 경계가 분명한 종괴로 관찰되며, 조영증강이 되지 않아 중심이 괴사된 전이성 간암과의 감별이 어렵다.<sup>7,8</sup> 복부자기공명영상의 T1과 T2 강조영상에서 지방조직과 액체의 비율에 따라 다양한 신호강도로 보일 수 있다. 액체의 비율이 많은 경우에는 이 증례에서처럼 T1에서는 저 신호강도, T2에서는 고 신호강도로 보인다.<sup>7</sup> 간 혈관종일 경우 복부전산화단층촬영에서 종괴 주변에서 시작하여 중앙으로 점차 조영이 증강되는 양상으로 보이지만, 복부자기공명영상에서는 간 림프관종과 동일

하게 T1-강조영상에서는 저 신호강도로 보이고, T2-강조영상에서는 고 신호강도로 보인다.<sup>5</sup> 전이성 간암은 중심이 괴사되어 낭성으로 보이는 경우 조영증강이 되지 않아 감별이 힘들 수 있어 임상증상과 간 세침 조직검사가 진단에 도움이 된다.<sup>8</sup> 간 포충낭종(Echinococcal cyst)은 단방조충(*Echinococcus granulosus*)에 의해 발생하는 것으로 특징적으로 낭종 내부에 딸낭(daughter cyst)이 관찰된다.<sup>2</sup> 상염색체 우성 다낭성 간질환일 경우에는 거의 대부분 가족력을 가지고 있다.<sup>5,9</sup> 원발성 암종이 분명한 경우에는 감별진단에 어려움이 없고, 종양 표지자가 도움이 된다.<sup>5</sup>

이처럼 검사실 소견과 종양표지자 검사는 비특이적이고, 영상학적 검사에서도 정확한 감별이 힘든 경우가 많아 확진은 조직진단으로 이루어진다. 병리조직 소견으로는 내피로 둘러싸인 내강들이 보이고, 그 속에 림프구가 포함된 단백성분이 차 있다.<sup>4</sup> 혈관종과 림프관종의 감별점은 내강에 적혈구 세포의 존재 여부이다.<sup>10</sup> 하지만 간혹 림프관종에서도 소수의 적혈구가 보일 수 있다.<sup>4</sup>

림프관종은 조직학적인 형태에 따라 모세관(capillary), 해면상(carvenous), 낭종성(cystic)의 세 가지 아형으로 분류할 수 있다.<sup>11</sup> 면역조직 화학염색이 진단에 도움을 줄 수 있는데, 내피세포를 구별하는 단일클론항체로는 VIII 연관 항원(factor VIII-related antigen), CD31, CD34, Ulex lectin이 있다. 비록 Ulex lectin이 VIII 연관 항원보다 정상 내피세포를 더 잘 인식하나, 내피세포에 대한 특이도가 떨어지고 다른 종류의 상피들도 같이 인식하는 단점이 있다.<sup>10</sup> 이번 증례에서는 VIII 연관 항원을 이용하였고 양성반응을 보였다.

치료는 증상이 없거나 중등도의 증상만 있을 때는 필요하지 않으나, 심한 증상이 있을 때는 간절제술, 간이식 등을 시

행할 수 있다.<sup>4,12</sup> 간에 국한되어 있는 경우 간절제술 또는 간이식을 할 수 있고 예후도 좋다. 하지만 전신성인 경우에는 간 이식 후 면역억제 시기에 폐와 골조직 등의 간 외의 림프관종증이 발생하여 예후가 불량하다고 알려져 있다.<sup>13</sup>

이번 증례는 만성신부전 환자에서 신장이식에 앞서 발견된 간종괴가 영상의학적으로 악성종양과 감별이 되지 않아 우측 간엽절제술을 시행하였고, 술 후 시행한 조직학적 검사에서 해면상 림프관종으로 진단되었다. 간에 국한되어 발생한 다발성의 림프관종증은 국내에 1예가<sup>5</sup> 보고되어 있으나, 단일병변으로 간에 국한되어 발생한 림프관종은 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Van Steenberg W, Joosten E, Marchal G, et al. Hepatic lymphangiomatosis. Report of a case and review of the literature. *Gastroenterology* 1985;88:1968-1972.
2. Chan SC, Huang SF, Lee WC, Wan YL. Solitary hepatic lymphangioma—a case report. *Int J Clin Pract Suppl* 2005;(147):100-102.
3. Shahi KS, Geeta B, Rajput P. Solitary hepatic lymphangioma in a 22-day-old infant. *J Pediatr Surg* 2009;44:E9-E11.
4. Stavropoulos M, Vagianos C, Scopa CD, Dragotis C, Androulakis J. Solitary hepatic lymphangioma. A rare benign tumour: a case report. *HPB Surg* 1994;8:33-36.
5. Yoon DH, Lee JH, Choi DR, et al. A case of isolated hepatic lymphangiomatosis. *Korean J Gastroenterol* 2002;40:348-351.
6. Nzegwu MA, Ekenze SO, Okafor OC, Anyanwu PA, Odetunde OA, Olusina DB. Solitary hepatic lymphangioma in an infant. *J Perinat Med* 2007;35:164-165.
7. Cuttillo DP, Swayne LC, Cucco J, Dougan H. CT and MR imaging in cystic abdominal lymphangiomatosis. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:534-536.
8. Wooten WB, Bernardino ME, Goldstein HM. Computed tomography of necrotic hepatic metastases. *AJR Am J Roentgenol* 1978;131:839-842.
9. O'Sullivan DA, Torres VE, de Groen PC, Batts KP, King BF, Vockley J. Hepatic lymphangiomatosis mimicking polycystic liver disease. *Mayo Clin Proc* 1998;73:1188-1192.
10. Chung JH, Suh YL, Park IA, et al. A pathologic study of abdominal lymphangiomas. *J Korean Med Sci* 1999;14:257-262.
11. Kim HH, Hur YH, Park CY, et al. Splenic cavernous lymphangioma mimicking splenic hemangioma. *J Korean Surg Soc* 2009;77:434-437.
12. Ra SH, Bradley RF, Fishbein MC, Busuttil RW, Lu DS, Lassman CR. Recurrent hepatic lymphangiomatosis after orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2007;13:1593-1597.
13. Datz C, Graziadei IW, Dietze O, et al. Massive progression of diffuse hepatic lymphangiomatosis after liver resection and rapid deterioration after liver transplantation. *Am J Gastroenterol* 2001;96:1278-1281.