

嬰兒에 發生하는 肝血管內皮腫

서울대학교 醫科大學 診斷放射線科學敎室

金 相 俊 · 金 仁 元 · 延 敬 模

— Abstract —

Infantile Hemangioendothelioma of the Liver

Sang Joon Kim, M.D., In One Kim, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Radiological findings of 4 cases of infantile hemangioendothelioma of the liver (IHL) were reviewed, which were surgically proven or diagnosed by the clinical findings and sonographic, computed tomographic and angiographic findings.

Clinical tirads of IHL are abdominal mass (hepatomegaly), congestive heart failure and cutaneous hemangioma.

Characteristically, patients of IHL are under 6 months of age and have frequently multifocal lesions which regress spontaneously.

Sonographic findings were multifocal well defined discrete masses. Echogenicity was variable, hypoechoic or hyperechoic with or without central target. CT was performed in 2 cases and showed multiple centripetally enhancing masses and so it could be diagnosed as IHL, and after that it was confirmed by angiography. CT of the other exophytic mass showed inhomogenous enhancing pattern, and diagnosed as hepatoblastoma initially.

I. 序 論

嬰兒에서 발생하는 肝血管內皮腫은 매우 드문 疾患이나 소아연령에서 발생하는 肝의 血管性腫瘍 중 가장 많다^{1~3)}.

肝血管內皮腫은 잠재적으로 치사율이 높은 질환이지만, 병리조직학적으로는 良性疾患이며 內科의 치료로 그 크기가 감소될 수 있는데^{1,2,4~6)}, 腫瘍의 破裂, 出血, 또는 심한 울혈성 심부전 등의 합병증을 동반할 경우는 수술을 필요로 한다. 그러나, 이러한 합병증이 없는 한 간의 血管內皮腫은 수술이 필요치 않으며 수술 자체가 도리어 위험이 된다⁶⁾. 따라서 소아연령군에서 수술을 필

요로 하는 다른 肝腫瘍, 즉 肝芽細胞腫, 小兒肝癌, 惡性間葉細胞肉腫 등과의 감별이 중요하다.

著者들은 최근 4년간 4例의 肝血管內皮腫 患兒의 방사선학적 소견을 분석하여 몇가지 知見을 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

II. 症 例

증례 1 : 생후 5개월 된 여아로서 腹部腫塊를 主訴로 내원하였다. 理學的 檢査上 腹部腫塊 외에는 특이사항 없었으며 單純腹部撮影上 右側 腹部에 큰 腫塊의 음영이 보였다. 초음파소견상 경계가 잘 그려지며 내부에 고 에코를 보이고 邊沿部 저에코를 보이는 다수의 腫塊가 간의 전체에 퍼져 있었다(Fig. 1A). 복부 CT 소견상 造影劑注入前에는 다수의 원형의 저밀도성 腫塊가 보였고(Fig. 1B), 造影劑注入後 腫塊는 邊沿部 造影增強이

이 논문은 1987년 8월 28일에 접수하여 1987년 11월 20일에 채택되었음.

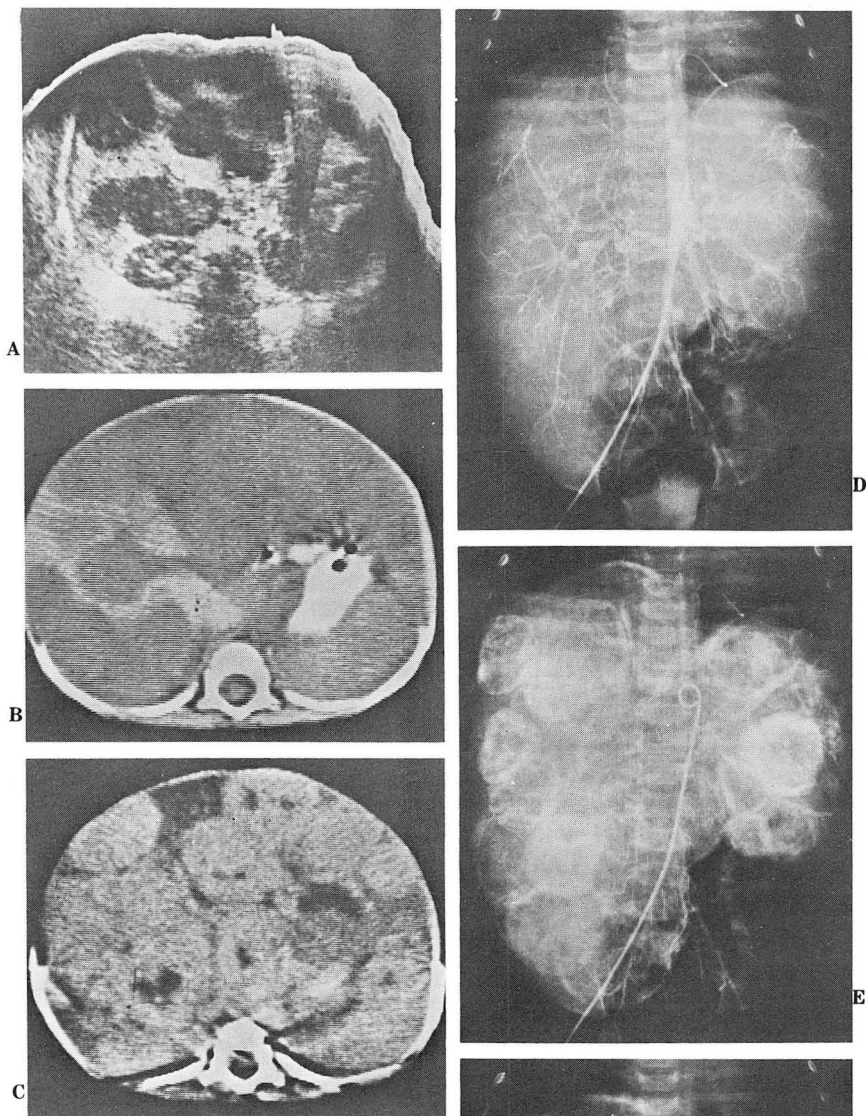


Fig. 1. Case 1

- A. Transverse liver ultrasonogram shows multiple well-defined low echoic masses with internal high echo. Some masses are anechoic.
- B. Pre-contrast CT. Multiple low density masses are spread in whole liver.
- C. Post-contrast CT. The masses are densely enhanced with some internal necrotic portion.
- D. Arterial phase of abdominal aortogram shows abrupt narrowing of aorta after origin of celiac axis and enlarged hepatic artery. Peripheral branches show sweeping and displacement.
- E. Capillary phase. The masses show rim-staining.
- F. Venous phase. Centripetally progressed staining.

뚜렷하게 나타났다(Fig. 1C). 血管造影術上 肝動脈 기
시부 이후의 대동맥 직경이 급격히 작아지고 肝 動脈은
좁어져 있으며 血管들이 밀려 있는 양상을 보였다(Fig.
1D). 毛細血管期에 경계가 분명하고 원형의 邊沿部 造
影增強을 보이는 다수의 腫塊가 간전체에 퍼져있고(Fig.
1E) 靜脈期에 造影增強이 중심부로 퍼져 들어가는 양
상을 보였다(Fig. 1F). 이 患兒는 방사선학적인 방법으
로 診斷이 가능하였고 수술은 시행하지 않았다.

증례 2 : 생후 6개월 된 여아로서 腹部 膨滿을 보였고
초음파검사상 다수의 크기가 다양하고 불균일하게 증가
된 에코를 보이는 腫塊들이 관찰되었고 邊沿部저에코를
보였다(Fig. 2). 이 患兒는 수술을 시행하여 병리조직
검사상 血管內皮腫으로 확진되었다.

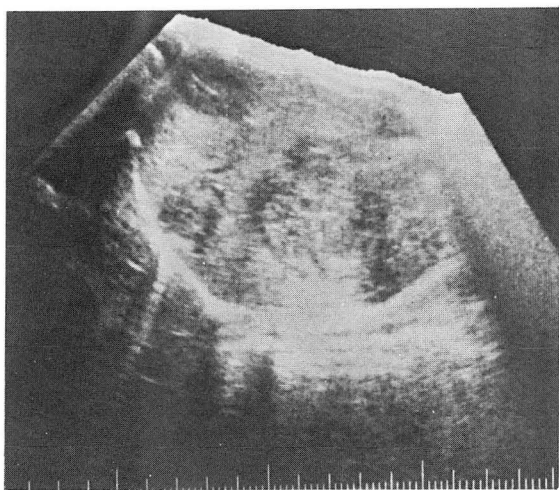


Fig. 2. Case 2
Longitudinal liver sonogram shows multiple high
echoic mass with echolucent peripheral rim.

증례 3 : 생후 12개월 된 남아로 腹部 膨滿이 主訴였
고 上口脣에 海綿狀血管腫을 보였다. 초음파검사상 경계
가 잘 그려지는 다수의 고에코성 腫塊를 보였고 邊沿部
저에코를 동반하였으며 일부 腫塊에서는 중심부에 작은
저에코부위를 보였다(Fig. 3). 이 환이는 수술을 시행
하지 않았으나 임상소견과 초음파소견으로 血管內皮腫으
로 진단하였던 경우이다.

증례 4 : 생후 3개월 된 남아로서 腹部 膨滿을 主訴로
내원하였는데 초음파소견상 肝右葉에 하측으로 單一性
의 바깥쪽으로 돌출한 腫塊를 보였고 불균일하게 증가
된 에코 내부에 저에코의 병변을 보였다(Fig. 4). CT

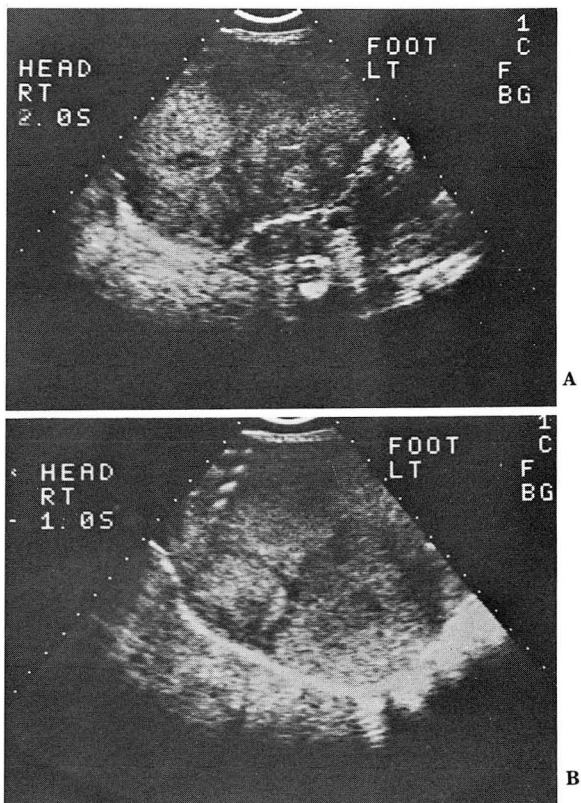


Fig. 3. Case 3
A & B. Transverse and longitudinal scan show
multiple hyperechoic mass with echolu-
cent halo. Note central necrosis in some
masses.

소견상 주위조직에 침습이 없어 경계가 명확하고 아래쪽
으로 돌출하여 자라난 腫塊로서 불균일하게 造影增強되
는 양상을 보였다. 수술을 시행하여 肝右葉下側に 돌출
하여 被膜에 싸여 있었고 병리조직검사상 血管內皮腫으
로 확진되었다.

Ⅲ. 考 察

소아연령군에서 발생하는 肝의 血管內皮腫은 그 병리
조직소견상 海綿狀血管腫과는 구분되는 질환이지만 肝
血管內皮腫의 조직소견내에 海綿狀 血管腫으로 잘못 진
단한 것도 많아 血管內皮腫의 정확한 발생 빈도를 알기
어렵다^{7,8)}. 그러나 海綿狀血管腫은 嬰兒에서 드문 질환
이며^{1,9)} 거의 대부분 症狀을 일으키지 않고 剖檢에서

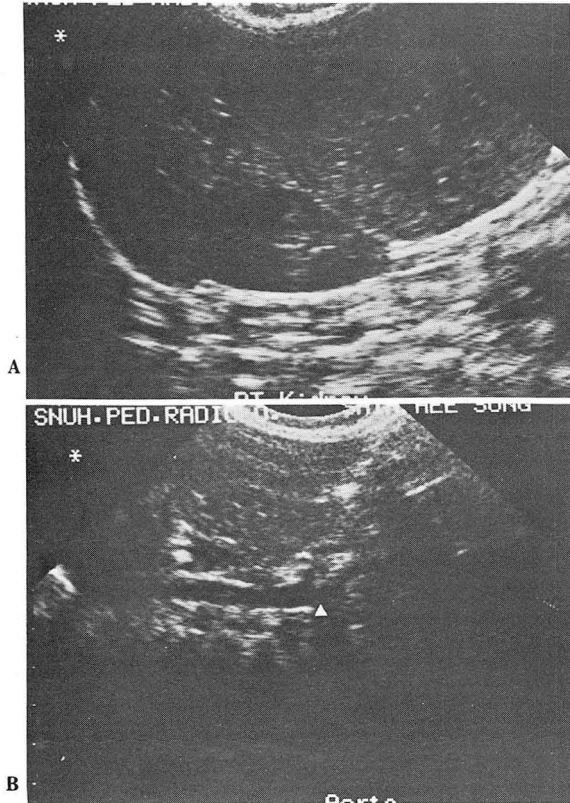


Fig. 4. Case 4

- A. Longitudinal scan shows exophytic mixed echogenic liver mass extending anterior to right kidney.
- B. Abrupt narrowing of aorta after origin of celiac axis. (arrowhead)

우연히 발견되는 작은 局所性的 病變을 보인다 한다⁵⁾.

肝血管內皮腫의 발생연령은 Dehner 등⁵⁾의 보고에 의하면 87%가 생후 6개월 이내에 발생하였고 가장 나이가 많은 경우가 4세였지만 1세 이후에는 거의 없었고 著者들의 4例에서도 모두 1세이하의 嬰兒로서 3명이 6개월미만이였다. 남녀의 발생 비율은 1:2로 여아에서 많은 것으로 보고되어 있다^{1,7)}.

主症狀는 腹部膨滿, 上腹部腫塊, 肝腫大등으로 촉진되는 腫塊의 형태가 가장 많으며 또 腫瘍의 動靜脈瘻에 의해 나타나는 울혈성 심부전은 문헌에 따라 8~65%로 다양하게 보고되어 있으나^{1,3,10)} 著者들의 例에서는 한 예도 없었고 피부血管腫은 약 45%에서 나타난다고 하는데 著者들의 경우 1例에서 동반되어 나타났다. 그외에도 消耗性 血液凝固異常 (consumptive coagulopa-

thy), 血小板減小症 등이 나타날 수 있고^{3,7,8)} 구토, 설사, 변비의 증세도 있을 수 있으며 肝機能障礙가 올 수 있고 또한 수술을 요하는 합병증으로는 肝破裂, 出血 등이 있을 수 있다^{3,5,6,11)}.

血管內皮腫의 방사선학적 소견을 살펴보면

1. 單純胸部 및 腹部撮影所見

울혈성 심부전이 있는 경우 單純胸部撮影所見上 심장 비대, 肺靜脈울혈의 소견을 볼 수 있다. 單純腹部撮影上 肝腫大 또는 上腹部를 거의 차지하는 腫塊 陰影을 보이고 약 16%에서 石灰化沈着을 보이는데 다수의 작은 斑點으로 보이는 경우가 많다^{1,8)}.

2. 超音波所見

초음파소견상 多發性的의 고에코성 腫塊로 보이는 경우가 많으나¹²⁾ 單一性的의 경계가 분명한 腫塊, 多發性的의 경계가 분명한 腫塊 또는 경계가 불분명한 腫塊등의 다양한 형태를 보일 수 있고 그 에코도 고에코성, 저에코성 모두 보일 수 있으며 무에코성으로도 올 수 있다고 보고되어 있는데¹⁾ 著者들의 경우 4例중 3例에서 多發性的의 경계가 분명한 腫塊로서 중심부 고에코와 邊沿部 저에코를 보이는 과녁양상의 에코로 나타났는데 이는 肝血管內皮腫이 병리조직소견상 被膜은 없으나 주위 肝組織을 압박하여 명확한 경계부위를 보이는 사실과 一致하는 소견으로 이러한 초음파소견은 肝血管內皮腫에 비교적 특징적인 것으로 생각되며 문헌상으로도 저자들의 경우와 비슷한 보고들이 있었다¹²⁾. 또한 내부 피사가 있는 경우 초음파상 중심부 고에코 내부에 무에코성의 病變을 보일 수 있다. 그 외에도 동반될 수 있는 소견으로서 肝動脈 기시부 이후의 대동맥 직경의 급격한 감소 動靜脈瘻에 의한 肝靜脈의 확장 등의 소견도 보일 수 있다¹³⁾.

3. 電算化斷層撮影所見

CT상 肝血管內皮腫은 造影劑 注入前에 경계가 분명한 저밀도음영의 腫塊로 관찰되며 造影劑 注入후 邊沿部 造影增強의 소견을 볼 수 있고 때로는 彌滿性 造影增強이 보일 수도 있으며 動的 스캔(dynamic scan)을 시행하면 求心的으로 주변부부터 중심부로 造影增強이 진행되는 양상을 나타낼 수 있는데 이는 成人의 海綿狀肝血管腫의 CT 소견과도 유사하다^{3,14)}. 遲延스캔상 多發性 腫塊의 경우 정상 간조직과 같은 정도로 造影增強되

어 腫塊가 잘 드러나지 않을 수 있으며 單一性 腫塊는 다양한 정도의 求心的 造影增強을 보이며 중심부에 造影增強되지 않는 부분을 잘 동반한다^{5,14}. 著者들의 경우 2例에서 CT를 시행하였고 動的스캔도 시행하지 않았는데 1例에서는 多發性的 邊沿部 造影增強을 보여 쉽게 진단할 수 있었는데 돌출성 腫塊를 보인 1例에서는 불균일한 造影增強을 보여 수술전에 진단이 곤란하였다.

임상적으로 血管內皮腫을 생각하는 患兒에서 CT조건이 上記한 양상을 보일 때는 혈관조영술을 시행하지 않아도 血管內皮腫으로 확진이 가능하다는 보고도 있다⁵.

4. 血管造影術所見

肝血管內皮腫은 임상소견과 혈관조영술로 확진이 가능한데², 최근 보고에 따르면 CT로 확진하고 혈관조영술은 수술이 필요한 경우 또는 治療의 動脈塞栓術을 시행할 경우에만 실시해야 한다는 주장도 있다³.

血管造影術소견으로는 肝動脈의 확장⁴, 肝動脈 기시부 이후의 대동맥 직경의 급격한 감소¹², 腫塊내에 造影劑의 잔류(pooling), 邊沿部 造影增強 등과 動靜脈 吻合(arterio venous shunt)을 관찰할 수 있는데^{2-4,7,12,13}, 海綿狀血管腫에서는 動靜脈吻合이 드물며 造影劑의 잔류가 주된 소견이다⁴. 그러나, 실제로 혈관 조영술상 海綿狀血管腫과의 감별도 그다지 쉽지 않으며 치료나 예후에 큰 차이가 없다^{4,5,8,12}.

肝血管內皮腫은 최근까지 보고된 문헌상 1例의 肋膜轉移가 보고되어 있으며⁵ 잠재적으로 치사율이 높은 질환이지만 병리조직소견상 良性 질환이며 합병증이 없는 한 내과적으로 치료할 수 있는 질환이고^{1,4} 따라서 진단이 중요하며 방사선학적 검사가 중요한 역할을 한다.

임상소견으로 血管內皮腫에 잘 동반되는 특징적 증상 즉 울혈성 심부전이나 피부혈관종을 동반하는 경우 비교적 쉽게 진단하고 방사선학적 검사로써 확진할 수 있으나 著者들의 경우 4例중 3例에서 肝血管腫을 의심할만한 임상소견이 관찰되지 않았고 그중 1例에서는 초음파 검사상 특징적인 多發性的 괴핵 양상의 에코를 보여 CT와 혈관조영술로 확진한 경우가 있었으나, 2例에서는 초음파검사, 또는 초음파검사와 CT를 시행하고도 실제로 진단이 쉽지 않아 수술로써 血管內皮腫으로 확진된 경우였다.

小兒의 肝血管內皮腫과 감별을 요하는 질환으로 肝芽細胞腫은 α -fetoprotein 値가 정상이면 배제할 수 있는데 肝血管內皮腫에서는 정상 또는 약간의 상승을 볼

수 있다^{1,3}. 또 小兒肝癌은 5세 이하에서는 드물어 肝血管內皮腫과는 그 발생연령상 차이가 있다. 그의 間葉細胞肉腫은 초음파소견상 중심부 괴사를 잘 일으키고 혈관조영술상 無血管性 腫塊로 나오는 것이 감별점이 된다.

IV. 要 約

최근 4년간 서울대학교병원에서 수술적으로 확진된 2例와 임상소견, 초음파검사, CT 및 血管造影術 등으로 진단 가능했던 2例 등 4例의 肝血管內皮腫의 방사선학적 소견을 분석하여 보았다.

초음파소견상 3例에서 多發性的의 괴핵 양상의 에코를 보여 비교적 血管內皮腫의 특징적 소견으로 생각되나 앞으로 좀더 많은 경험이 있어야 할 것이고 1例에서는 돌출성의 單一腫塊로 보였다.

CT를 시행한 2例중 1例만 多發性的의 邊沿部 造影增強을 나타내어 진단이 가능했고 돌출성 單一腫塊로 보인 1例에서는 肝芽細胞腫과의 감별이 곤란했다.

CT로 진단가능했던 예에서는 혈관조영술로 확진할 수 있었다.

REFERENCES

1. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC et al: *Infantile hemangioendothelioma of the liver: A radiologic-pathologic-clinical correlation.* AJR 140:1091-1096, 1983
2. Slovis TL, Berdon WE, Haller JO et al: *Hemangiomas of the liver in infants.* AJR 123:791-801, 1975
3. Lucaya J, Enriquez G, Amat L et al: *Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma.* AJR 144:821-826, 1985
4. Stanley P, Gates GF, Eto RT et al: *Hepatic cavernous hemangiomas and hemangioendotheliomas in infancy.* AJR 129:317-321, 1977
5. Dehner LP, Ishak KG: *Vascular tumors of the liver in infants and children.* Arch path 92:101-111, 1971
6. Pereyra R, Andrassy RJ, Mahour GH: *Management of massive hepatic hemangiomas in infants and children: A review of 13 cases.* Pediatrics 70:254-258, 1982
7. McLean RH, Moller JH, Warwick WJ et al: *Multinodular hemangiomatosis of the liver in infancy.* Pediatrics 49:563-573, 1972

8. Braun P, Ducharme JC, Riopelle JL et al: *Hemangiomatosis of the liver in infants. J Pediat Surg* 10:121-126, 1975
9. Freeny PC, Vimont TR, Barnett DC: *Cavernous hemangioma of the liver: Ultrasonography, arteriography and computed tomography. Radiology* 132:143-148, 1979
10. Clatworthy HW Jr, Schiller M, Grosfeld JL: *Primary liver tumors in infancy and childhood. Arch Surg* 109:143-147, 1974
11. Pollice L: *Primary hepatic tumors in infancy and childhood. Am J Clin Pathol* 60:512-521, 1973
12. Miller JH, Gates CF, Stanley P: *The radiologic investigation of hepatic tumors in childhood. Radiology* 124:451-458, 1977
13. Abramson SJ, Lack EE, Teele RL: *Benign vascular tumors of the liver in infancy. Pediatrics* 49:563-573, 1972
14. Berger PE, Kuhn JP: *Computed tomography of the hepatobiliary system in infancy and childhood. RCNA* 19:431-444, 1981
15. Brunelle F, Chaumont P: *Hepatic tumors in children: Ultrasonic differentiation of malignant from benign lesions. Radiology* 150:695-699, 1984