

## 문맥혈전과 간내 위성결절을 동반한 원발성 간혈관육종: 증례 보고

계명대학교 의과대학 동산의료원 진단방사선과 학 교실, 외과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

김미정 · 권중혁 · 강구정<sup>1</sup> · 김용훈<sup>1</sup> · 강유나<sup>2</sup>

### Primary Hepatic Angiosarcoma with Portal Vein Thrombosis and Satellite Hepatic Nodules: A Case Report

Mi Jeong Kim, M.D., Jung Hyeok Kwon, M.D., Koo Jeong Kang, M.D.<sup>1</sup>,  
Yong Hoon Kim, M.D.<sup>1</sup>, Yu Na Kang, M.D.<sup>2</sup>

*Department of Diagnostic Radiology, Department of Surgery<sup>1</sup>,  
Department of Pathology<sup>2</sup>,  
Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea*

**Abstract** : Angiosarcoma of the liver is a rare tumor, although it is the most common primary sarcoma of the liver. Various appearances of hepatic angiosarcoma on computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) images have been described in case reports and in a few small series. The appearance of this tumor at CT and MR imaging has been known to simulate benign hemangioma or metastases. We report a case of the hepatic angiosarcoma with portal vein thrombosis and satellite hepatic nodules.

**Key Words** : Diagnosis, Liver neoplasms, Sarcoma

## 서 론

간의 원발성 혈관육종은 혈관내피세포에서 기원하는 악성종양으로 조직병리 소견상 혈관종처럼 혈액공간을 가지며 육안 조직에서 상당 부분의 괴사와 출혈이 존재한다[1]. 간 혈관육종에 관한 영상소견의 국내보고는 비장과 간을 침범한 1례[2]와 단일

종괴의 형태로 보였던 1례[3]가 있었다. 저자들은 초음파검사(US), 컴퓨터단층촬영(CT), 자기공명영상(MR)에서 간 혈관종과 유사한 조영증강 패턴을 보이며 종괴 내부에 출혈, 불규칙한 모양의 조영증강, 다수의 간 결절, 간문맥혈전이 동반되어 악성종양을 의심하고 초음파 유도하 침생검을 시행하여 간 혈관육종으로 진단된 증례를 경험하였기에 보고하

는 바이다.

## 증례 보고

72세 여자가 2개월전 복부 통증과 구토 때문에 방문한 병원에서 시행한 MR영상에서 T2강조영상과 heavily T2강조영상에서 담낭과 같은 정도의 균질한 고신호강도를 보이며 지연기 조영후 영상에서 간정맥과 같은 정도의 균질한 조영증강을 보여 간혈관종으로 진단받았다. 이 당시 간문맥혈전의 소견이나 동반된 간결절은 없었다. 특별한 치료없이 지내던 중 열흘 전부터 심한 상복부 통증이 있어 계명대학교 동산의료원을 방문하였다.

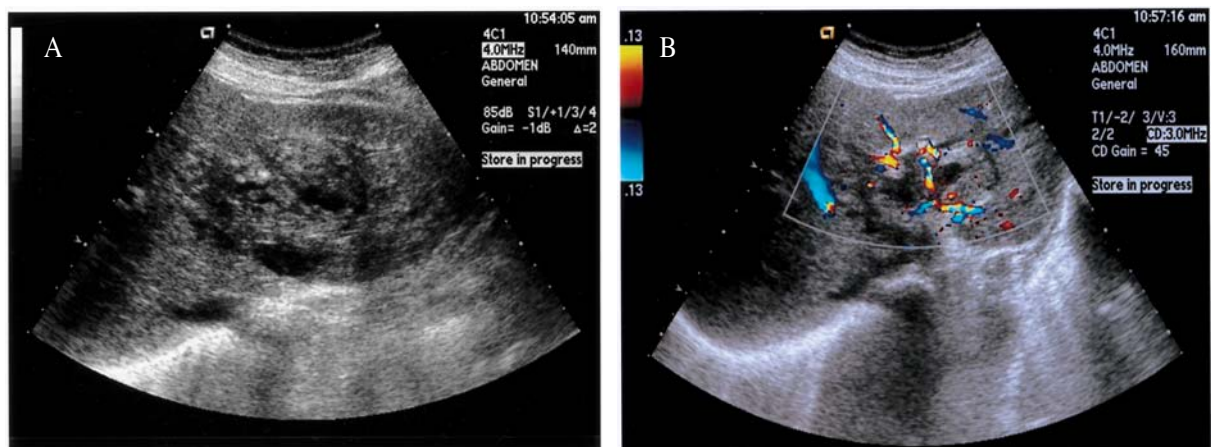
과거력상 특별한 직업력이나 바이러스성 간염의 병력은 없었다. 이학적 검사상 상복부에 압통이 있었다. 혈액검사에서 헤모글로빈이 9.7 g/dL로 빈혈의 소견이 있었으며 간기능검사에서 AST, ALT, ALP,  $\delta$ -GTP는 정상이었고, 빌리루빈이 1.9 mg/dL로 증가되어 있었고, 바이러스성 간염항원검사에서 음성, 종양표식자검사는 알파태아단백(AFP)과 CEA는 정상범위였고, CA19-9가 1,086 U/mL로 증가되어 있었다.

초음파검사에서 간좌엽의 내분절의 대부분을 차지하고 있는 직경 8 cm 크기의 종괴가 발견되었고,

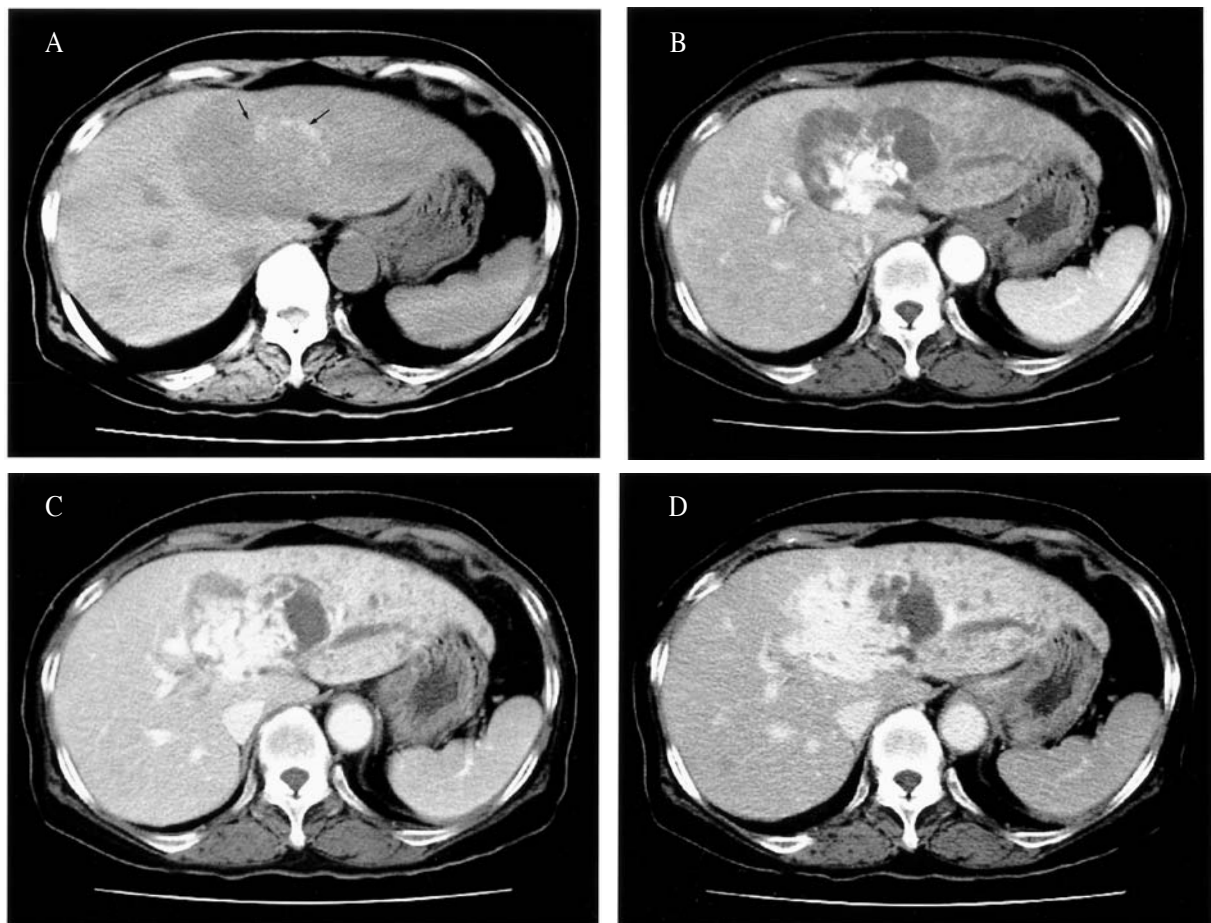
내부에는 저에코와 일부 고에코가 혼재되어 불균질했으며(Fig. 1A). 칼라도플러검사에서 종괴의 중심부로 들어가는 중앙혈관이 관찰되었다(Fig. 1B).

조영 전 CT에서는 저음영의 종괴였고, 변연부에 출혈로 생각되는 고음영 부분이 관찰되었다(Fig. 2A). 조영증강 후에는 혈관과 같은 정도의 강한 조영증강이 불규칙한 모양으로 종괴의 중심부에서부터 관찰되었고(Fig. 2B), 변연부로 확장되는 패턴을 보였다(Fig. 2C). 지연기에는 종괴의 대부분이 간정맥과 같은 정도의 조영증강이 관찰되었으나, 조영 전 CT에서 출혈로 보이던 부분은 조영증강되지 않았다(Fig. 2D). 종괴에 인접한 좌문맥분절가지에 저음영의 혈전이 관찰되었다. 간 좌엽에 1 cm 미만의 크기를 가진 다수의 고형 결절들이 관찰되었고, 간우엽에도 1 cm 크기의 한 개의 결절이 관찰되었다.

MR영상에서 종괴의 대부분은 T2강조영상(Fig. 3A)과 heavily T2강조영상에서 고신호강도를 보였고, T1강조영상에서 저신호강도(Fig. 3B)로 나타났으며, 조영 전 CT에서 고음영으로 보이던 부위는 T1강조영상에서 고신호와 등신호 강도, T2강조영상에서는 불균질한 저신호 강도를 보였고, 지방억제 영상에서 신호강도가 감소하지 않아 급성 및 아급성 출혈로 생각되었다. 간좌문맥혈전과 함께 간좌엽은 다소 팽창되어 보였고, T2강조영상에서 약간 고신호 강도, T1강조영상에서 약간 저신호강도로 관찰되어



**Fig. 1.** Gray scale and color Doppler ultrasonogram of hepatic angiosarcoma. (A) Transverse US scan of the liver shows a large heterogeneous mass with multiple hypoechoic lesions in the left lobe. (B) Color Doppler US scan reveals the presence of intratumoral vessels within this mass.



**Fig. 2.** Computed tomographic findings of hepatic angiosarcoma. (A) Precontrast CT scan shows a large hypoattenuating mass with marginal hyperattenuating lesions (arrows) suggesting focal areas of hemorrhage. (B) Arterial phase contrast-enhanced CT scan shows strong enhancement at the central portion of the tumor, thrombosis of P2 branch, and decreased parenchymal enhancement in the lateral segment. (C) Portal phase contrast-enhanced CT scan shows progressive centrifugal enhancement of the tumor, portal vein thrombosis of P2 branch, and multiple small hypoattenuating nodules in the lateral segment. (D) Equilibrium phase contrast-enhanced CT scan shows non-filling of contrast materials into a quarter of this mass corresponding to hyperattenuating lesions on precontrast scan.

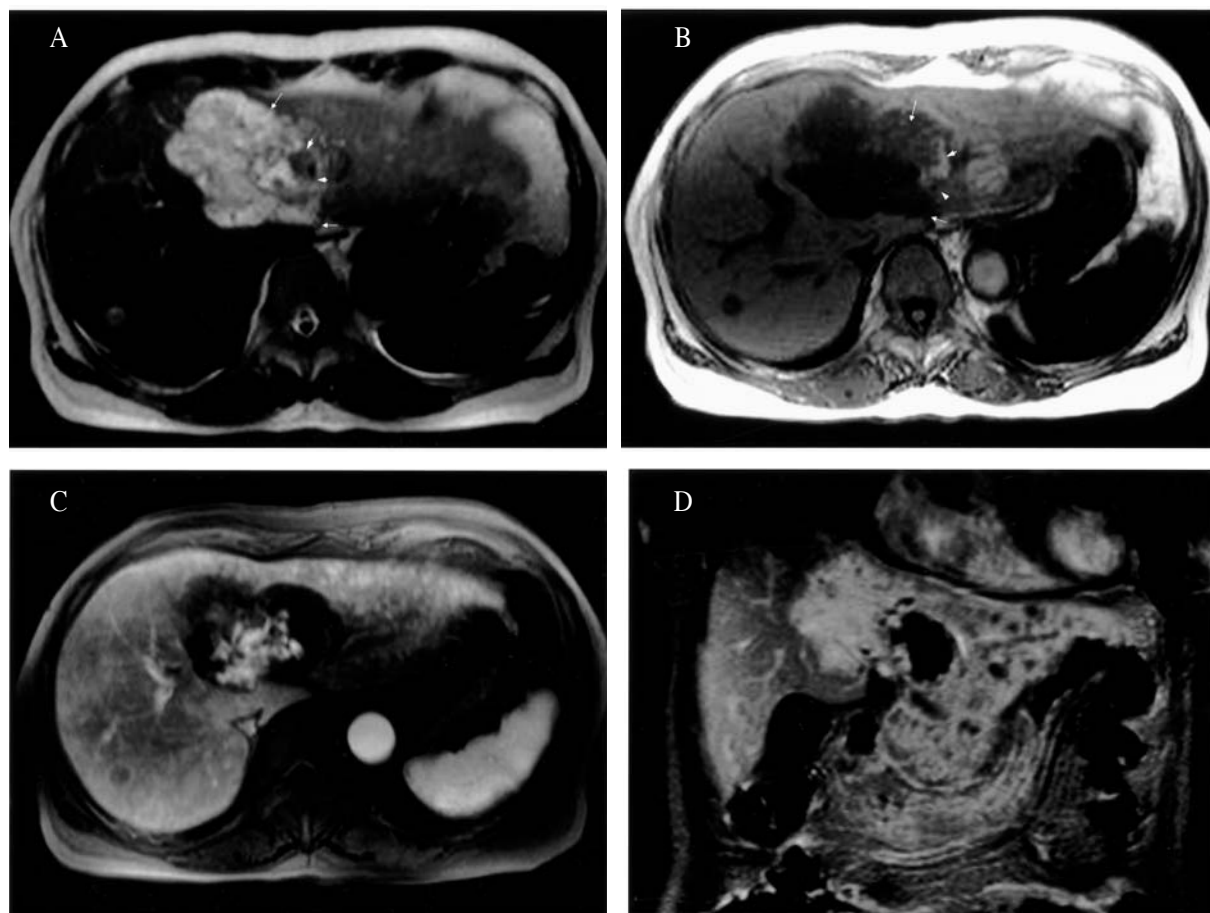
간경색의 소견이었다. 가돌리늄 조영증강 후 얻은 자기공명영상에서는 CT와 유사한 조영증강 양상을 보였다(Fig. 3C&D).

초음파 유도하 경피적 침생검을 시행하였고, 병리조직 소견에서 혈관구조를 이루고 있는 악성세포들이 보였다(Fig. 4A), 혈관내피세포 표식자 CD34와 factor VIII-related antigen을 이용한 면역조직화학염색에서 양성을 보여(Fig. 4B) 혈관육종으로 진단하였다.

## 고 찰

혈관육종은 혈관내피세포로부터 발생하는 악성 종양으로 가장 호발부위는 두경부이고 두 번째로 많은 원발부위가 간이다. 빈도는 원발성 간종양의 2% 미만으로 드문 종양이지만, 간에 발생하는 육종 중에는 가장 흔한 종양이다[4].

Thorotrast, 염화비닐(vinyl chloride), 비소(arsenic) 등의 화학성 발암물질에 장기간 노출되거



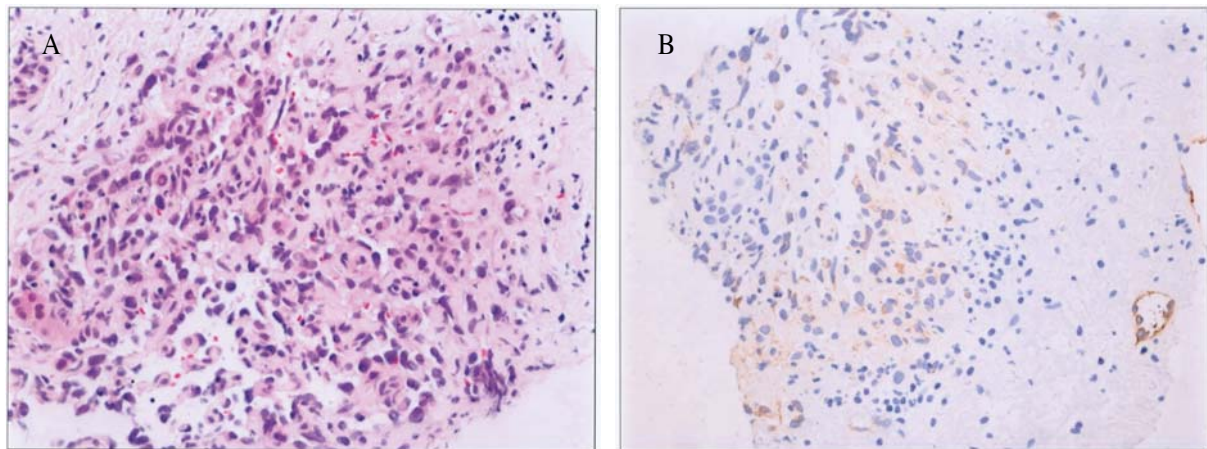
**Fig. 3.** Magnetic resonance findings of hepatic angiosarcoma. (A) T2-weighted MR image shows very hyperintense components (arrows) in three quarters and heterogeneous hypointense components (arrowheads) in one quarter of this mass. There reveals slightly increased signal intensity in the lateral segment. A nodule is noted in the right lobe of the liver. (B) T1-weighted GRE MR image shows hypointense components (arrows) in three quarters and heterogeneously hyperintense components (arrowheads) in one quarter of this mass. There reveals slightly decreased signal intensity in the lateral segment. A nodule is noted in the right lobe of the liver. (C) Gadolinium-enhanced T1-weighted fat-suppressed GRE MR image obtained 30 sec after initiation of contrast agent administration shows irregular-shaped strong central enhancement, (D) Delayed-phase gadolinium T1-weighted coronal image reveals progression of contrast enhancement with persistent nonenhancing portion of the hepatic mass and numerous hypointense satellite nodules.

나, 폰 레클링하우젠 병 (Von Recklinghausen disease), 혈색소침착증 등의 드문 전신성 질환이 간혈관육종 발생과 연관이 있는 것으로 알려져 있다. 그러나 요즘은 이런 화학물질의 사용이 드물어졌기 때문에 알려진 위험인자에 노출된 과거력 없이 발생하는 경우가 대부분이다[1].

간혈관육종은 복부 통증, 무력감, 피로감, 체중감소 등 비특이적 증상을 보이고, 간종대가 흔히 동반

되며 복수와 황달, 자발성 혈복강과 폐나 비장 전이가 있을 수 있다[4]. 예후는 매우 불량하여 진단 후 수 개월 이내에 사망한다[1].

육안적 병리소견에서 상당 부분의 괴사와 출혈이 존재한다[1]. 종괴의 성장 패턴은 4가지 형태로 3 cm 이하의 다수의 소결절로 나타나는 형, 거대 우세 종괴로 나타나는 형, 우세 종괴와 소결절이 혼재되어 있는 형, 미세결절의 형태로 나타나는 미만성 침윤형



**Fig. 4.** The histopathologic and immunohistochemical findings of hepatic angiosarcoma. (A) Microscopic finding shows characteristic histologic pattern, which is a scaffold-like or tectorial growth of atypical cells between liver cell plates (H&E,  $\times 400$ ). (B) Immunohistochemical staining for endothelial markers (Factor VIII-related antigen) is positive in neoplastic endothelial cells.

으로 나타날 수 있다[5]. 조직병리학적 소견은 방추형의 세포로 구성된 혈관통로(vascular channels)를 가진 것이 특징이다. 확장된 굴모양(sinusoid) 또는 해면상의 공간으로 해면상 혈관종에서 혈관통로들이 틈새(slotlike)를 통해 자유로이 연결된 것과 유사하고 섬유화와 혈철소(hemosiderin) 침착이 흔히 관찰된다[5].

소수의 제한적인 증례를 통한 간혈관육종의 다양한 CT와 MR 소견이 보고되었는데, CT에서는 혈관종, 전이암과 유사한 소견을 보이고[6], MR영상에서는 출혈, 섬유화로 인한 불균질성과 과혈관성을 반영하는 소견이 보인다고 하였다[1]. 그러나 Peterson 등[7]은 6례 중 1례에서만 혈관종의 전형적인 소견인 변연부에 결절모양의 조영증강과 구심성 진행을 보여 엄격한 영상 진단 기준을 적용할 때 혈관종과의 감별이 가능할 것으로 주장하였다. MR 영상소견에서 혈관종과의 감별점은 전형적인 변연부에서의 결절형 또는 구형의 조영증강이 없고, 불규칙한 모양의 조영증강을 보이는 것, 조영증강이 진행되어도, 지연기에서까지 종괴 내 조영증강이 되지 않는 부분이 있어 불균질한 음영으로 나타나는 점이며[4], 다수의 간 결절, 비장이나 폐의 전이가 동반되어 있는 경우 악성종양의 가능성을 생각해야 할 것이

다. 그러나 단독우세 종괴로 보이는 경우 비전형적인 조영증강과 자기공명영상에서 비균질적인 신호강도를 보이는 거대해면상 혈관종과는 감별이 어려울 것으로 생각된다. 다수의 소결절 형태의 간혈관육종은 다발성 혈관종이나 과혈관성 전이암을 감별을 요한다[4].

이 증례는 출혈을 동반한 우세한 종괴와 다수의 소결절이 혼재된 형태로, CT와 MR 영상에서 불규칙한 모양의 원심성의 조영증강이 관찰되었고, 문맥혈전이 동반되어 혈관종에서는 드문 소견들이 겹쳐 있어 간혈관육종을 의심하였다. 혈관종에서 종괴 내 출혈을 동반하는 경우는 드물고, 다수의 병변이 동시에 나타나는 경우도 10% 정도로 흔치 않은 소견이다.

문맥정맥의 혈전을 동반하는 종양으로는 간세포암이 가장 많고, 그 외 전이암에서도 약 8%에서 보일 수 있다. 종양에서 문맥혈전이 생기는 기전은 종양이 문맥으로 직접 침범하거나, 문맥을 밖에서 압박하는 효과에 의하거나, 수술이나 방사선치료 후 문맥주위 섬유화 등에 의하거나, 악성종양에 의한 과응고 상태 등이 유발인자가 될 수 있다[8]. 문맥혈전을 잘 동반하는 과혈관성 종괴인 간세포암은 주로 만성간질환의 간에서 생기고, 문맥기에 정상 간조직에 비해 저음영을 보이는 조영증강 특징을 보이고, AFP의 상

승이 감별진단에 도움이 된다.

간혈관육종에서 문맥혈전이 동반된 경우는 간경변으로 동소성(orthotropic) 간이식을 시행한 수취자의 간에서 주간문맥(portal vein trunk)이 종양혈전으로 채워져 있었고, 간문 주위에 약 8 mm 크기의 간혈관육종이 있었던 발견되었던 증례 보고가 있었다[9]. 본 증례는 만성 간질환이나 문맥고혈압의 임상소견이 없었고, 문맥혈전과 함께 소결절들이 관찰되어, 종양성 문맥혈전을 통한 간내 전이가 동반된 것으로 생각된다.

간혈관종과 유사한 과혈관성의 종괴가 종괴 내부에 출혈이나 괴사를 동반하고, 불규칙한 모양의 조영증강, 지연기에서까지 종괴 전체적으로 균질한 조영증강이 되지 않고, 다수의 소결절이 동반되는 경우에는 드물지만 혈관육종의 가능성을 염두에 두고, 조직학적 진단을 시도해야겠다. 영상유도하 바늘생검을 시도하는 경우에는 바늘생검 후 대량 출혈의 보고들이 있어[10] 수술적 처치에 대한 준비를 하고 바늘생검을 시행해야 한다.

## 참고 문헌

1. Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, Kuo MS, Notohar K, Burgart LJ. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. *Radiology* 2002;**222**:66-73.
2. 강은영, 한춘희, 설혜영, 서원혁. 간장과 비장을 침범한 혈관육종: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1986;**22**:1061-5.
3. 박병란, 박원규, 김병근, 김세종, 고강석, 김재홍. 간 맥관육종: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1997;**36**:1033-6.
4. Buetow PC, Buck JL, Ros PR, Goodman ZD. Malignant vascular tumors of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1994;**14**:153-66.
5. Ludwig J, Hoffman HN. Hemangiosarcoma of the liver. Spectrum of morphologic changes and clinical findings. *Mayo Clin Proc* 1975;**50**:255-63.
6. Itai Y, Teraoka T. Angiosarcoma of the liver mimicking cavernous hemangioma on dynamic CT. *J Comput Assist Tomogr* 1989;**13**:910-2.
7. Peterson MS, Baron RL, Rankin SC. Hepatic angiosarcoma: findings on multiphasic contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma. *Am J Roentgenol* 2000;**175**:165-70.
8. Cohen J, Edelman RR, Chopra S. Portal vein thrombosis: a review. *Am J Med* 1992;**92**:173-82.
9. Primentel Cauduro SK, Petrovic LM, Sodeman TC, Ishitani MB, Menon KV, et al. Unsuspected primary hepatic angiosarcoma associated with portal vein thrombosis complicating cirrhosis. *Liver Transplantation* 2002;**8**:1080-1.
10. Hertzanu Y, Oeiser J, Zirkin H. Massive bleeding after fine needle aspiration of liver angiosarcoma. *Gastrointest Radiol* 1990;**15**:43-6.