

## 嬰兒性 肝血管內皮腫 2例 報告\*

啓明大學校 醫科大學 放射線科學教室

禹聖龜 · 朱亮求 · 金 洪 · 徐修之

= Abstract =

### Infantile Hepatic Hemangioendothelioma

—Two Cases Report—

Seong Ku Woo, MD; Yang Goo Joo, MD; Hong Kim, MD; Soo Jhi Suh, MD

*Department of Diagnostic Radiology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea*

Hemangioendothelioma of the liver is a rare neoplasm which may be responsible for hepatomegaly or abdominal mass in infancy.

We reports two cases of infantile hepatic hemangioendothelioma with exophytic growth from lateral segment of the left lobe.

CT showed solitary, large, homogeneous circumscribed area of lower attenuation than that of the liver and spleen in left upper abdomen displacing the stomach medially, and dense peripheral enhancement was shown after bolus injection of contrast medium.

### 緒 論

嬰兒性 肝血管內皮腫은 幼兒에서 흔한 血管性 肝腫瘍으로<sup>1,2)</sup> 조직학적으로는 良性이지만 心不全, 消耗性 血液凝固症 또는 肝破裂과 같은 치명적인 合併症을 일으킬 수 있고 血小板減少症이나 肝機能障礙의 원인이 될 수도 있다<sup>3,4)</sup>. 이 腫瘍은 약 85% 이상이 생후 6개월내에 발견되고 남녀발생비는 약 1:2로 보고되고 있다<sup>1,5,6)</sup>.

著者들은 최근 嬰兒에서 肝左葉의 外側分節(lateral segment)에서 起始해서 肝外로 크게 자라 左上腹部에 胃를 내측으로 轉位시키는 커다란 肝外腫塊를 형성한 肝血管內皮腫 2例를 경험하였기에 文獻考察과 함께 보고하는 바이다.

### 症 例 I

본 환자는 1- $\frac{1}{2}$  개월된 男兒로서 출생시부터 좌복부에 커다란 腫塊가 촉진되었고 생후 3일경부터 發熱과 嘔吐를 보여 他病院에서 입원치료하였으나 호전이 없어 本院에 내원하였다.

理學的 所見上 左上腹部와 臍구리에 어른 주먹만한 腫塊가 촉진되었고 다소 유동적이고 단단하며 표면은 평활하였으며 임상적으로 脾腫大를 의심하였다. 檢査室所見으로 白血球 7,800, 血色素 8.8gm%, 赤血球容積 27%, 赤血球沈降速度 48mm/hr, prothrombin time 100sec. 였으나 소변 및 간기능검사는 정상이었다.

單純腹部 X-線撮影上 左上腹部에 위치한 성인 주먹크기의 卵圓形의 腫塊가 胃를 內側으로, 左結腸曲을 下部로 밀고 있었고 經靜脈腎孟造影術에서 좌측

\* 이 논문은 1987년도 계명대학교 응중연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

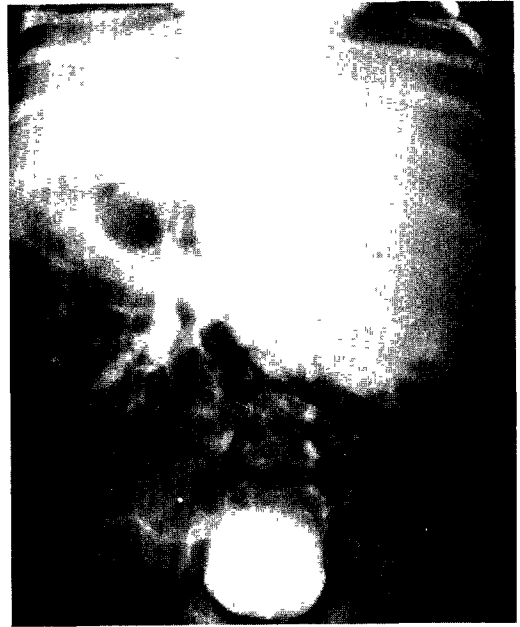


Fig. 1. A. Adult-fist sized, smooth margined mass at the left upper abdomen. Note medial displacement of the stomach.  
B. IVP. Inferior displacement of the left kidney.

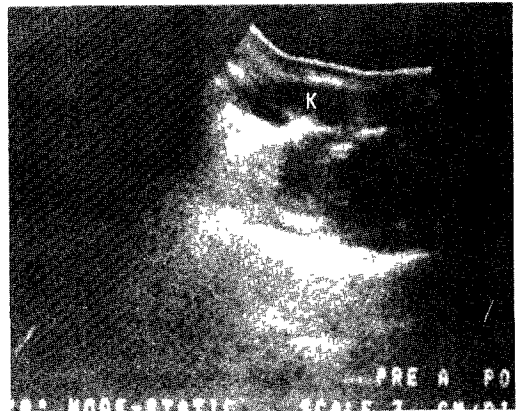
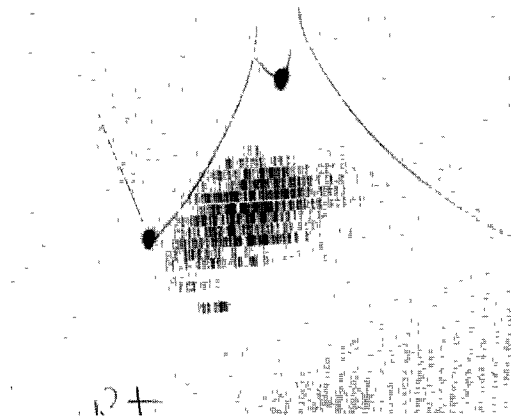


Fig. 2. A. Lectilinear scan. Normal appearing liver.

B. Ultrasound. Well defined, solid, centrally necrotic echogenic mass anterior to the left kidney. K=kidney

腎이 下方으로 轉位되어 있었다(Fig. 1 A&B). Lectilinear 肝走査上 특이한 소견은 없었으며(Fig. 2A), 超音波檢査결과 高音響性 固型腫塊로서 내부에 低音響像을 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 電算化斷層撮影上 左上腹部에 작은 斑點狀의 石灰化陰影을 함유한 커다란 低密度 X-線吸收計數를 갖인 均質性 固型腫塊가 胃를 內側으로, 左腎 및 脾臟을 後方으로 轉位시키고 있었으며 肝左葉과 분리되지 않았다. 造影劑注入後, 腫塊의 中心部는 壞死所見을 보였으나 邊緣部는 강한 造影增強을 보였으며 肝實質의 造影增

強과 비슷하여 肝에 接한 腫塊의 윤곽이 더욱 모호하였다(Fig. 3A & B).

手術結果 경계가 명확하고 표면이 유연한 직경 8.5cm×8cm×3cm의 황색腫瘍이 肝左葉에서 발생하여 下方으로 자라난 양상을 보여 肝部分切除術을 시행하였다. 腫瘍은 切斷時 불투명한 黃白色의 壞死性 背景에 작은 出血性 部位를 보였고 海線狀 空間들이 산재되어 있었으며 病理學的으로 肝의 血管內 皮腫으로 확진되었다.

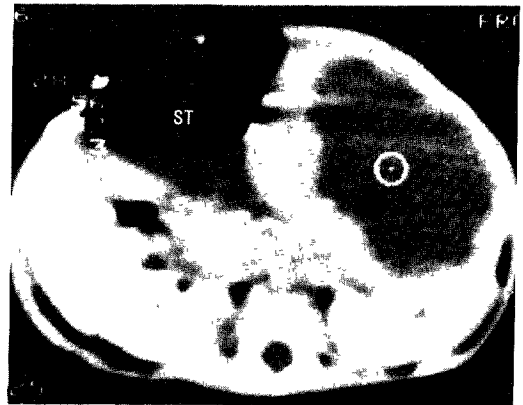


Fig. 3. A & B. Contrast enhanced CT. High solitary, oval, hypodense mass extending from left hepatic lobe to anterior border of left kidney. There are marked peripheral enhancement and small, punctate calcifications. ST=stomach

症 例 II

患兒는 40日된 男兒로서 生後 1週에 高熱과 腹部膨脹이 있었고 2週경 腹部腫塊가 觸지되어 個人病院에서 敗血症 및 肝-脾臟腫大로 치료 하였으나 호전되지 않았다.

理學的 所見으로 腹部는 膨脹되어 있었고 左上腹

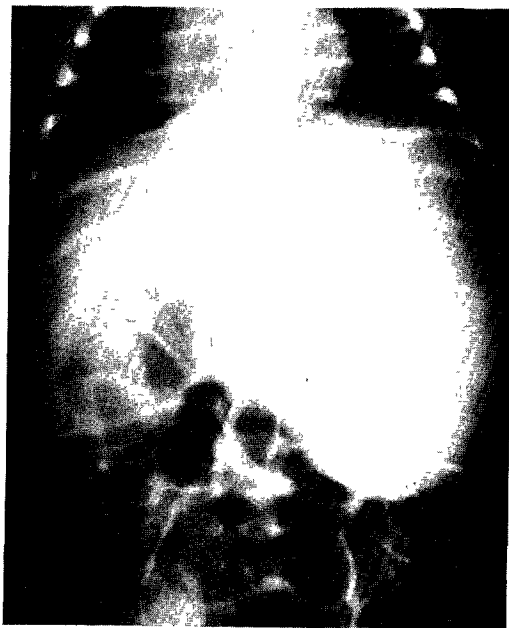


Fig. 4. Plain abdomen. Large smooth-margined mass at left upper abdomen, displacing the stomach medially. Note marked inferior displacement of the distal transverse colon & small bowels but mild depression of the splenic flexure.

部에 소아 주먹크기의 단단하고 壓痛이 없는 腫塊가 觸지되었으며 血液 및 小便檢査는 正상이었다.

單純腹部 X-線撮影上 左上腹部에 위치한 卵圓形의 腫塊가 胃를 內側으로, 左結腸曲를 外側 및 下方으로 밀고 있었으며(Fig. 4), 經靜脈腎孟造影術上 좌측 腎이 後下方으로 轉位되었다. 超音波檢査시 高音響性 固型腫塊였으며 내부에 多發性的의 中心壞死와 空洞像을 보였고 간스캔에서 左葉肝에 커다란 冷素가 관찰되었고 脾臟은 下方으로 轉位된 소견을 보였다(Fig. 5). 電算化斷層撮影上 경계가 명확한 커다란 均質性 低密度 腫塊가 肝과 脾臟사이에 위치하고 있으면서 脾臟을 下方으로, 胃를 內側으로 轉位시키고 있었고 造影劑注入時 腫塊의 邊緣部에 강한 造影增強를 보여 腫塊가 작아진 듯한 소견을 보였으며 내부에 작은 結節狀의 增強像을 관찰하였다 (Fig. 6A & B).



Fig. 5. Liver scan. Large cold area at lateral portion of left lobe of the liver, displacing the spleen inferomedially.



Fig. 6. A & B. Contrast enhanced CT. Solitary, oval, hypodense mass extending from left lobe of the liver with marked irregular peripheral enhancement. S=spleen, ST=stomach

手術上 10cm×8cm×7cm 크기의 腫瘍이 肝左葉에서 기시해서 하방으로 자랐으며 胃前壁과 유착되어 있었으며 표면은 柔軟하였고 경계는 명확하였으며 肝左葉의 外分節切除術을 시행하였다. 腫瘍은 病理學的으로 血管內皮腫으로 진단되었으며 내부에 심한 壞死, 出血, 작은 囊胞 및 근데근데 粘液性 部位를 보였다(Fig. 7).

考 察

肝의 血管性 腫瘍은 비교적 드문 腫瘍으로 海綿狀 血管腫과 嬰兒性 血管內皮腫으로 분류되나 幼兒期에 흔하고 症狀發現이 더 잘되는 것은 血管內皮腫이라고 보고되어 있다<sup>4,6)</sup>.

血管內皮腫은 대부분 생후 6개월 이전에 발견되고 남녀비율은 1:2로 여아에 호발하나<sup>4,5-7)</sup> 저자들의 경우 2례 모두 남아였고 생후 2개월 이전이었다.

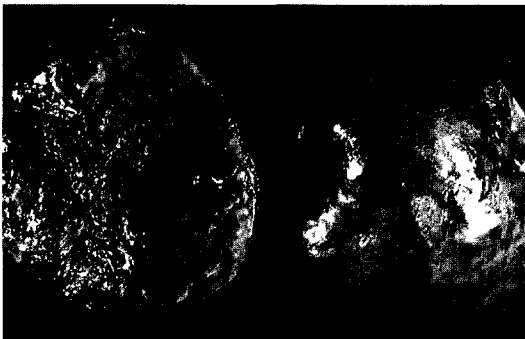


Fig. 7. Cut surface of the resected mass showing a global shaped, encapsulated tumor mass with areas of central necrosis and patches of hemorrhage.

嬰兒性 肝血管內皮腫의 가장 흔한 임상소견은 肝腫大 또는 腹部腫塊이고 腫瘍內 動靜脈瘻孔에 인한 高搏出性 心不全을 흔히 볼 수 있다고 하나 보고된 빈도는 8%~65%로 다양하며<sup>1-3,7-9)</sup> 皮膚血管腫이 약 45%에서 동반된다<sup>1)</sup>. 저자들의 경우 腫塊觸脂가 주증상이었고 心不全 혹은 皮膚血管腫은 관찰할 수 없었다.

病理學的으로 肝血管內皮腫은 孤立性 및 多發性으로 나눌수 있고 후자가 더욱 흔하며 被膜은 없지만 주위 조직과의 경계가 명확하다. 肝血管內皮腫이 莖(pedicle)을 가지면서 肝外로 자라나는 경우는 드물다고 보고되고 있으나 저자들의 증례는 左葉肝의 外分節에서 起始해서 肝外下方으로 심하게 자랐기 때문에 臨床的으로 腫瘍의 起始臟器를 추정하기 어려웠다. 肝血管內皮腫은 組織學的으로 두가지 基本的인 樣相이 보고되어 있는 바<sup>1)</sup> 第一型은 다양한 양의 粘液性 間質을 갖인 單層 또는 여러 층의 內皮細胞로 둘러싸인 불규칙하고 확장된 血管이 보이는 경우이고 第二型은 第一型 보다 드물지만 더욱 浸襲的인 樣相을 보이며 血管의 형성은 미비하면서 불규칙하고 分枝狀의 구조를 갖이며 內皮細胞가 더 크고 미전형적이며 過染色體의 核을 보이는 경우가 많다.

肝의 血管性 腫瘍은 經皮肝生檢術이 급기이기 때문에 術前 血管性 腫瘍임을 認智하는 것이 중요하다. 소아 腹部腫塊의 放射線學的 檢査方法으로 單純 X-線撮影, 血管造影術, 同位元素 走査法, 超音波 및 電算化斷層撮影檢査 등이 있다.

單純胸部撮影上 心肥大와 肺靜脈 鬱血所見을, 單純腹部撮影에서는 肝腫大 혹은 上腹部 腫塊를 관찰할 수 있으며 간혹 작은 斑點狀의 石灰化陰影을 볼

수 있다<sup>3,7,8,10</sup>). 著者들의 症例에서는 左上腹部에 腫塊가 위치하고 있으면서 左腎을 下方으로, 胃를 內側으로 밀고 있는 드문 경우이며 單純攝影上 石灰化陰影을 볼 수 없었으나 電算化斷層攝影결과 1例에서 微細한 石灰化陰影을 관찰할 수 있었다.

肝血管內皮腫의 超音波所見은 低音響性, 高音響性 또는 複合性 腫塊等 다양하지만 일반적으로 肝靜脈이 커져 있고 腹部動脈幹의 起始上部의 大動脈이 확장되어 있으면서 肝에 複合性 腫塊陰影이 보이던 血管性 肝腫瘍의 가능성을 시사할 수 있다<sup>7,11</sup>). 특히 超音波檢査는 肝血管內皮腫의 退縮을 追跡檢査하는데 간편하고 유용하다고 알려져 있다<sup>7,12</sup>). 著者들의 경우 2例 모두 高音響性 腫塊로서 내부에 壞死 혹은 空洞形成에 의한 低音響像을 보였다.

肝신티그라피상 비특이적인 冷素을 보이지만 力動的 肝走査를 시행하면 血管內皮腫의 診斷에 많은 도움을 주며 非血管性 肝腫瘍과의 鑑別이 용이하다<sup>4,13</sup>). 즉 力動的 肝走査上 心臟이나 大動脈의 放射性 同位元素의 출현과 같은 시기에 지속적인 활동을 보이고 靜的 影像에서 肝內 缺損陰影이 관찰되면 血管性 肝腫瘍을 시사하는 소견이나 著者들의 症例에서는 力動的 檢査를 시행하지 않았다. 肝血管內皮腫의 電算化斷層攝影 所見에 대한 여러 文獻報告들이 발표되어 있으며<sup>7,9,12,13</sup>), 특히 최근에는 造影劑 주입후 力動的 CT 撮影이 가능해짐에 따라 비교적 특이한 所見이 보고되고 있는바<sup>7,9</sup>), CT上 造影劑 注入前에는 비교적 경계가 명확한 원형 혹은 타원형의 均等한 低密度腫塊로 보이나 造影劑注入後 早期走査에서 腫塊의 邊緣部에 正常肝보다 더욱 강한 造影增強을, 遲延走査시 다양한 정도의 求心性 造影增強이 되는 양상을 보여 多結節性인 경우 주위 肝組織과 同一 密度化되어 腫塊들을 인지하기 어렵고 孤立性의 큰 腫塊의 경우에는 中央部에 裂溝와 같은 造影增強이 되지않는 부위가 계속 남아있게 된다. 이는 肝血管內皮腫뿐만 아니라 成人에게 海綿狀血管腫에서도 동일한 所見을 보인다<sup>7,17-20</sup>). 著者들의 경우 力動的 CT 撮影은 실시하지 않았지만 비슷한 소견들을 관찰하였다.

血管攝影術은 浸襲的이긴 하나 腫瘍이 血管性임을 확진할 수 있는 특징적인 所見을 나타내며<sup>2-4,7,8,10,11,13,14</sup>), 특히 彌滿性 腫瘍의 경우 병변의 범위를 잘 묘사해 줄뿐만 아니라 著者들의 증례와 같이 腫瘍이 바깥쪽으로 많이 자라 그 起始臟器를 다른 檢査方法으로 알기 어려운 경우에는 腫瘍이 肝에서 생긴 것임을 용이하게 알 수 있다. 肝血管內皮腫의 血

管造影術 所見은 肝動脈 起始部 이하의 大動脈直徑이 감소하고 供給血管이 확장되면서 꾸불꾸불해지며 正常 尖細現像이 사라지며 肝靜脈의 早期充滿과 큰 靜脈洞에 造影劑가 오랫동안 貯留되는 양상들을 관찰할 수 있으나 著者들의 경우 실시하지 않았다.

肝血管內皮腫은 海綿狀血管腫과 마찬가지로 海綿狀 變化, 血全形成, 石灰化 및 纖維化의 과정을 거쳐 6~12個月내에 自然的으로 退縮될 수 있기 때문에<sup>3,4,7,12</sup>) 合併症이 없는 작은 腫瘍은 超音波檢査로 추구관찰하고, 큰 腫瘍의 경우 心不全, 消耗性 血液凝固症의 예방 또는 치료를 위해 조속하고 적절한 조치를 취해야 한다<sup>1-5,8,12,15</sup>). 현재까지 알려진 치료 방법으로는 副腎皮質호르몬, 放射線治療, 細胞毒素劑등의 內科的 治療法이 있고 호전이 없을 경우 孤立性 腫瘍은 腫瘍切除를, 兩肝葉에 多發性으로 생긴 腫瘍의 경우에는 肝動脈 結紮과 같은 外科的 治療를 實施하였지만 최근에는 中裁的 放射線科學의 발달로 Ivalon, Gelfoam, Balloon 등으로 肝動脈塞栓術을 시행하여 많은 효과를 본다고 발표되고 있다<sup>14,15</sup>).

要 約

著者들은 嬰兒에서 肝外로 크게 자라난 肝血管內皮腫 2例를 경험하였기에 文獻考察과 함께 보고하는 바이다.

參 考 文 獻

1. Dehner LP, Lshak KG: Vascular tumors of the liver in infants and children. *Arch Pathol* 1971 ; 92 : 101.
2. Slvovis TL, Berdon WE, Haller JO, Casarella WJ, Baker DH: Hemangiomas of the liver in infants. *AJR* 1975 ; 123 : 791.
3. Berdon WE, Baker DH: Giant hepatic hemangioma with cardiac failure in the newborn infant. *Radiology* 1969 ; 92 : 1523.
4. Stanley P, Gates GF, Eto RS, Miller SW: Hepatic cavernous hemangioma and heman-gioendotheliomas in infancy. *AJR* 1977 ; 129 : 317.
5. Ishak KG, Rabin L: Benign tumor in infancy and childhood. *Am J Clin Pathol* 1973 ; 60 : 512.
6. Pollice L: Primary hepatic tumors in infancy

- and childhood. *Am J Clin Pathol* 1973 ; 60 : 512.
7. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC, Hartman DS: Infatle hemangioendotelioma of the liver. A radiologic-pathologic correlation. *AJR* 1983 ; 140 : 1091.
  8. Selke AC, Cornell SH: Infantile hepatic hemangioendothelioma. *AJR* 1969 ; 106 : 200.
  9. Lucaya J, Enriquez G, Amart L, Gonzalez-Riverp MA: Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. *AJR* 1985 ; 144 : 821.
  10. Moss AA, Clark RE, Palubinskas AJ, DeLorimier AA: Angiographic apperance of benign and malignant hepatic tumors in infant and children. *AJR* 1971 ; 113 : 61.
  11. Abramson SJ, Lack EE, Teele RL: Benign vascular tumor of the liver in infants: sonographic apperance. *AJR* 1982 ; 138 : 629.
  12. Pardes JG, Bryan PJ, Gaudered MWL: Spontaneous regression of infantile hemangioendotheliomatosis of the liver. *J Ultrasound Med* 1982 ; 1 : 139.
  13. Korobkin M, Kirks DR, Sullivan DC, Mills SR, Bowle JD: Computed tomography of primary liver tumors in children. *Radiology* 1981 ; 132 : 148.
  14. Freeny PC, Vimont TR, Barnett DC: Cavernous hemangioma of the liver: Ultrasonography, arteriography and computed tomography. *Radiology* 1979 ; 132 : 148.
  15. Clatworthy HW, Schiller M, Grosfeld JL: Primary liver tumors in infancy and childhood. *Arch Surg* 1974 ; 109 : 143.
  16. Stanley P, Grinnel VS, Stanson RE, Williams KO, Shore NA: Therapeutic embolization of infantile hepatic hemangioma with polyvinyl alcohol. *AJR* 1983 ; 141 : 1047.
  17. Barnett PH, Zerhouni EA, White RI, Siegelman SS: Computed tomography in the diagonosis of cavernous hemangioma of the liver. *AJR* 1980 ; 134 : 439.
  18. Itai Y, Eurnis S, Araki T, Yashiro N, Tasaka A: Computed tomography of cavernous hamangioma of the liver. *Radiology* 1980 ; 137 : 149.
  19. Hohnsn CM, Sheedy PE, Stanson AW, Stephens DH, Hattery RR, Adson MA: Computed tomography and angiography of cavernous hemangioma of the liver. *Radiology* 1981 ; 138 : 115.
  20. Itai Y, Ohtomo K, Araki T, Furni S, Iio M, Atomi Y: Computed tomography and sonography of cavernous hamangioma of the liver. *AJR* 1983 ; 141 : 315.