

성인에서 발생한 간아세포종

고지호, 이승룡, 이은정

고신대학교 의과대학 복음병원 진단방사선과

Hepatoblastoma Occuring in an Adult

Ji Ho Ko, M.D., Seung Ryong Lee, M.D., Eun Jung Lee, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, Kosin University College of Medicine,
Busan, Korea

Abstract

Hepatoblastoma is the most frequent primary malignant liver in children under the age of 2 years, but a few case have also been reported in adults. We present herein a rare case of hepatoblastoma in a 62 year male patient. He had been suffering from a pain and a palpable lump in the left upper abdominal area. His serum alpha-fetoprotein(AFP) was elevated to 77.89 ng/mL. Abdominal computed tomography demonstrated a large, inhomogeneous low-density mass(14x11x10cm) occupying the left hepatic lobe, with some lower-density areas that showed hemorrhage and necrosis. With a suspicion of hepatocellular carcinoma of the left lobe, a left lateral segmentectomy was performed. The external surface showed a huge protruding mass and the capsule was previously ruptures. The tumor had a variegated surface composed of yellow-white friable tissue with multifocal hemorrhage. Microscopic examination revealed a mixed hepatoblastoma consisted of epithelial and mesenchymal elements.

Key words : Hepatoblastoma, Adult

서론

간아세포종은 2세 이하의 유아에서 발생하는 가장 일반적인 간의 종양이다.¹⁾ 이들 종양의 대부분은 간의 생장 단계 중 태아기에서 발생하기 때문에 어른에서는 거의 발병하지 않는 것으로 알려져 있다.²⁾ 또한 외과적 수술이 가능한 간아세포종을 완전히 절제하면 환자의 예후를 향상시킬 수 있다고 알려져 있다.³⁾ 간아세포종에 있어서 전산화단층촬영(computed tomography, 이하 CT)의 역할은 간아세포종의 진단과 종양의 절제가능성을 미리 예측하는 것이다. 이에 저자는 성인에서 발생한 간아세포종을 경험하였기에 CT 소견과 조직학적 소견을 보고하고

자 한다.

증례

62세 남자 환자가 2개월 동안의 좌상복부 통증과 단단하게 만져지는 종괴를 주소로 본원을 방문하였다. 환자는 과거력에서 20년 전 폐결핵과 1년 전 췌장의 가성낭종과 십이지장 궤양으로 치료를 받았으며 가족력에서 형이 간암이 있었다. 환자의 혈액학적 검사 결과는 혈중 AST 29U/L(정상: 5-45), ALT 14U/L(정상: 5-40), ALP 223 U/L(정상: 100-280), amylase 66U/L(정상: 30-110), lipase 92U/L(정상: 23-203), HBs Ag/Ab(-/+), HCV Ab(-)이었으며 CEA와 CA 19-9 종양표식자 검사는 음성이었다. 그러나 간암의 종양표식자인 AFP는 77.89 ng/ml(정

교신저자 : 고 지 호
Tel : 051-990-6341 Fax : 051-255-2764
E-mail : kjh6219@dreamwiz.com

상 20이하)로 증가되어 있었다.

입원하여 시행한 조영증강 전과 후의 CT에서 간의 좌측 외분절에 단일의 종괴가 보였다. 조영 전 CT에서 종괴의 크기는 14x11x10cm, 경계는 명확, 모양은 타원형 그리고 내부성상은 비균질한 저음영과 고음영의 혼합음영이었으며 석회화 소견은 없었다(Fig. 1a). 특히 조영 전 CT에서 종괴의 고음영은 출혈이 의심되었다. 동맥강조기 및 문맥강조기의 조영 후 CT에서 종괴는 내부의 비정형 고형성분과 경계 부위에서 비균질한 조영증강, 종괴 영향으로 인해 인접한 위장과 췌장의 전위 그리고 횡격막으로 침습 소견 등이 관찰되었다(Fig. 1b and c). 특히 조영 후 CT에서 종괴 내의 비균질성은 출혈, 괴사, 낭성 변화 그리고 종양 세포 등이 혼재되어 보였을 것으로 생각된다.

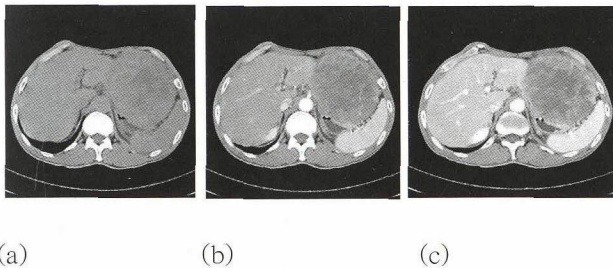


Fig. 1. A 62-year-old male with hepatoblastoma. (a) Preenhanced CT scan shows a large low-density mass occupying the left lateral hepatic segment and extending laterally and inferiorly. The tumor is inhomogeneous with lower density areas secondary to multifocal hemorrhage and necrosis. (b) and (c) Arterial dominant(b) and portal dominant(c) phase CT scans show a large, lobulating mass with mixed attenuation. Note the enhancing septum and capsule in the mass. The stomach is compressed by the tumor.

위와 같은 임상 소견, 혈액학적 검사 그리고 CT 소견을 기초로 간암으로 진단하고 좌외분절절제술(left lateral segmentectomy)을 시행하였다.

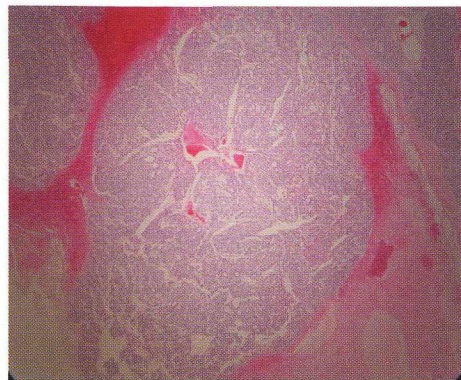
수술 후 얻은 표본의 병리학적 육안적 검사소견에서 간의 크기는 17x16x17cm, 무게는 900g으로 측정되었다. 간의 피막은 큰 타원형으로 돌출된 종괴로 인해 파괴되어 있었다. 종괴의 크기는 14.5x11cm으로 측정되었고 외관상 출혈과 부분적 파괴 소견이 관찰되었다. 종괴를 절단

면에서 황백색의 부서지기 쉬운 조직, 다발성 출혈과 괴사가 관찰되었으며 종괴의 중심부는 점액모양(myxoid)의 형태와 부분적 낭성 변화를 보였다. 종괴를 제외한 주위의 간에서 간경화의 소견은 없었다(Fig. 2).

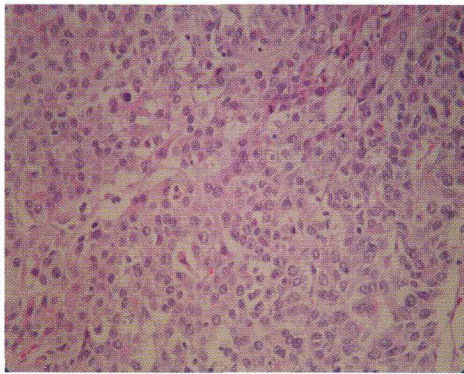


Fig. 2. Cut gross specimen. The tumor is a mass of expanding type composed of gray-white tissue with multifocal hemorrhage and necrosis.

조직학적 검사 소견에서 종괴는 증가된 유사분열(mitosis)과 괴사가 포함된 상피(epithelial)와 간엽(mesenchymal)성분이 동시에 존재하여 병리학적 진단은 혼합형(mixed type) 간아세포종으로 진단되었다. 상피성분은 두 종류 세포를 가지고 있었다. 하나는 과다염색성(hyperchromatism), 긴 핵(nucleus), 소량 세포질(cytoplasm)의 배아성(embryonal)과 태아성(fetal)의 간세포(hepatocytes)로서 등지(nests), 다발(cords), 샘파리 구조(acinar structures)에 배열되어 있었고 다른 하나는 어두운 과다염색성의 원형 핵과 풍부한 호산구증가증 혹은 투명 세포질의 큰 다각형 세포로 구성된 간세포암과 유사한 비정형 점액성 방추형 세포(atypical myxoid spindle cells)로 섬유속(fascicles)에 배열되어 있었다(Fig. 3). 면역조직학적 검사소견에서 상피성분은 AFP, CK(cocktail), CK 19에 양성을 보였고 EMA, CEA, vimentin, CK 18에 음성을 보였다. 간엽성분은 vimentin에 양성을 보였고 EMA, CEA, CK(cocktail), CK 18, CK 19에 양성을 보였다.



(a)



(b)

Fig. 3. Microscopic findings of the hepatic mass(H&E stain). (a, x40) The epithelial and mesenchymal cells are intermingled. (b, x400) Epithelial area is composed of large polygonal cells with dark hyperchromatic round nucleus, similar to hepatocellular carcinoma.

고 찰

간아세포종은 2세 이하의 유아에서 발생하는 가장 흔한 간의 원발성 종양이다.¹⁻³⁾ 간아세포종은 소아나 청소년기에서 거의 발생하지 않으며 성인에서 발생한 경우는 단지 증례 형식으로 보고 되고 있다.⁴⁻⁶⁾

일반적으로 간아세포종은 조직학적으로 상피형과 혼합형으로 분류된다. 상피형 간아세포종은 태아성이나 배아성 악성 간세포로 구성되며, 혼합형은 간세포 부분과 원시 간엽 조직이나 유골 물질(odteoid material) 또는 연골성 간엽 성분(cartilage mesenchymal component)이 혼재하는 것을 말한다.⁷⁾ 간아세포종의 병리학적 특성과 환자의

예후와 밀접한 관계가 있는데 태아성 간세포를 가지는 상피형 간아세포종이 좋은 예후를 가진다고 알려져 있다.⁷⁾ 저자의 증례는 육안 소견상 다분엽성 종괴이며, 조직 소견상 혼합형 간아세포종으로 태아성 간세포로 구성된 상피성 부분과 간엽 성분을 동시에 가지고 있었다.

간아세포종의 일반적 임상증상은 상복부 종괴, 식욕부진, 체중감소 등으로 표현된다. 또한 성장 속도가 빠른 침습적 종괴이기 때문에 간으로 퍼지거나 간의 장기전이를 잘 한다.^{3, 8)} 간아세포종은 혈청 AFP이 대부분 증가하는 것으로 알려져 있고 임상적 혹은 방사선학적으로 간암과 감별진단이 어려워 확진을 위해서는 조직학적 검사가 꼭 필요하다.

간아세포종은 간내의 단일 종괴로 보이는 경우가 가장 일반적이며 다발성 결절 혹은 미만성 침윤 등은 드물다. 간아세포종은 경계가 명확한 둥근 형태이며 간의 표면에 결절형으로 팽창되는 특징이 있다.¹⁾ 종괴에 의해 압박받은 간은 일반적으로 간의 정상 실질이다.

간아세포종의 방사선학적 소견을 살펴보면, 단순촬영에서 유골 형성과 관련된 석회화가 관찰되며, 초음파에서 고에코의 종괴로 내부에 출혈이나 괴사로 인한 저에코의 부분이 잘 동반된다.¹⁾ 조영증강 전의 CT에서는 저음영의 다분엽의 종괴로 관찰되고 조영증강 후의 CT에서는 고혈관성의 비균질 조영증강을 보인다. 따라서 영아 혹은 유아에서 석회화를 동반한 다분엽성 경계를 보이는 간내 종괴가 있을 경우에는 간아세포종을 감별해야한다. 저자의 증례는 환자의 나이가 성인이고 석회화를 동반하지 않았지만 조영증강 전의 CT에서 저음영의 분엽성 종괴이고 조영증강 후의 CT에서 조영이 잘 되는 비균질 종괴로 관찰되어 간암으로 우선 진단되어야 하지만 간아세포종을 감별진단에 포함할 수는 있을 것으로 생각된다.

간아세포종의 TNM 분류에 의한 병기는 일반적으로 종괴의 크기, 침범된 간엽의 수, 인접 림프절 침범, 원격 전이 등으로 결정한다. 특히 침범된 간엽의 수와 원격 전이는 예후에 중요한 인자이다.⁹⁾

간아세포종의 치료는 수술로서 종괴를 완전한 절제하는 것이 가장 효과적이다.³⁾ 그러나 종괴의 불완전한 절제 혹은 전이가 있는 경우에는 전신 항암치료를 병행해야한다. 항암치료의 부작용과 인터벤션 영상의학의 발달로 여러 연구에서 간아세포종의 치료로 전신 항암치료보

다 TACE가 효과적이라고 한다.¹⁰⁾ 왜냐하면, 종괴내 항암제의 고농도의 축적과 종괴의 공급혈관을 차단하여 종괴의 괴사를 유발하는 등의 장점이 있다고 하였다. 또한 최근에는 간 종양의 치료로 고주파 소작술(radiofrequency ablation)의 사용이 연구되고 있다.¹¹⁾ 저자의 경우 간아세포종을 좌외분절절제술로 완전 절제가 가능하였으며 주위 조직으로의 침습도 관찰되지 않아 좋은 예후를 보였다

결 론

간아세포종은 성인에서 드물게 발생하며 방사선학적으로 간암과 감별이 어렵다. 그러나 간아세포종은 완전절제 후 환자의 예후를 향상 시킬 수 있으므로 성인에서 간에 분엽성의 고혈관성 종괴의 관찰시 감별진단에 포함되어야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Dacuman AH, Pakter RL, Ros PR, et al : Hepatoblastoma: radiologic-pathologic correlation in 50 cases. Radiology 164:15-19, 1987
2. Ishak KG, Glunz PR : Hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma in infancy and childhood. Cancer 20:396-422, 1967
3. Lack IE, Neave C, Vawter GF : Hepatoblastoma: a clinical and pathologic study of 54 cases. Am J Surg Pathol 6:693-705, 1982
4. Bortolasi L, Marchiori L, Dal Dosso I, et al : Hepatoblastoma in adult age: a report of two cases. Hepatogastroenterology 43(10):1073-1078, 1996
5. Altmann HW : Epithelial and mixed hepatoblastoma in the adult. Histologic observations and general considerations. Pathol Res Pract 188:16-26, 1992
6. Sugino K, Dohi K, Matsuyama T, et al : A case of hepatoblastoma occurring in an adult. Jpn J Surg 19(4):489-493, 1989
7. Gore R, Levine M. Textbook of gastrointestinal radiology, 2nd ed, Philadelphia, Saunders, 2000, 1537-1542
8. Amendola MA, Blane CE, Amendola BE, et al : CT findings in hepatoblastoma. J Comput Assist Tomogr 8(6):1105-1109, 1984
9. Morita K, Okabe I, Uchino J, et al : The proposed Japanese TNM classification of primary liver carcinoma in infants and children. Jpn J Clin Oncol 13:361-369, 1983
10. 서준범, 김우선, 김인원 등 : 간아세포종의 항암치료전후의 CT소견: 병리조직과의 비교. 대한방사선의학회지 38:941-948, 1998
11. Gazelle GS, Goldberg SN, Solbiati L, et al : Tumor ablation with radio-frequency energy. Radiology 217:633-646, 2000