

이번 호의 간 영상(35)

혈관육종

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 영상의학과

이 원 재

Angiosarcoma

Won Jae Lee, M.D.

*Department of Radiology and Center for Imaging Science, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea*

서 론

간에서 생기는 혈관 기원의 종양으로 양성 종양인 혈관종(hemangioma)과 악성 종양인 혈관육종(angiosarcoma)과 그 중간 정도의 악성의 성질을 가지는 상피양혈관내피종(epithelioid hemangio-endothelioma) 등이 있다. 그 중 혈관종이 낭종을 제외하고는 가장 흔한 종양인 반면 상피양혈관내피종이나 혈관육종은 모두 매우 드문 종양이다. 이런 점에서 영상검사에서 간에 혈관성 종양이 보이면 혈관종으로 진단하기 쉽다. 그러나 혈관종과 혈관육종 간에 예후의 차이를 고려하면 정확한 진단이 필수적이다. 혈관종의 영상 소견은 잘 규명되어 있으나 혈관육종의 영상 소견은 매우 드물기 때문에 충분히 규명되어 있지 않다. 그러나 혈관육종의 영상 소견을 잘 이해하고 있으면 양자 간에 감별이 가능하기도 하다. 이에 저자는 수술로 확진된 1예

의 간에 생긴 혈관육종의 영상 소견을 기술하고, 혈관종과의 감별에 도움이 되는 소견들에 대해 토의하고자 한다.

사 례

67세 남자가 상복부 동통 및 압통을 주소로 외부 병원에서 초음파검사를 받고 간종양이 발견되어 본원으로 전원되었다. 본원에 입원할 당시의 이학적 소견에서 특이 사항은 없었고, 검사 소견에서 간질환과 관련된 검사 소견을 포함해서 특이 사항은 없었다.

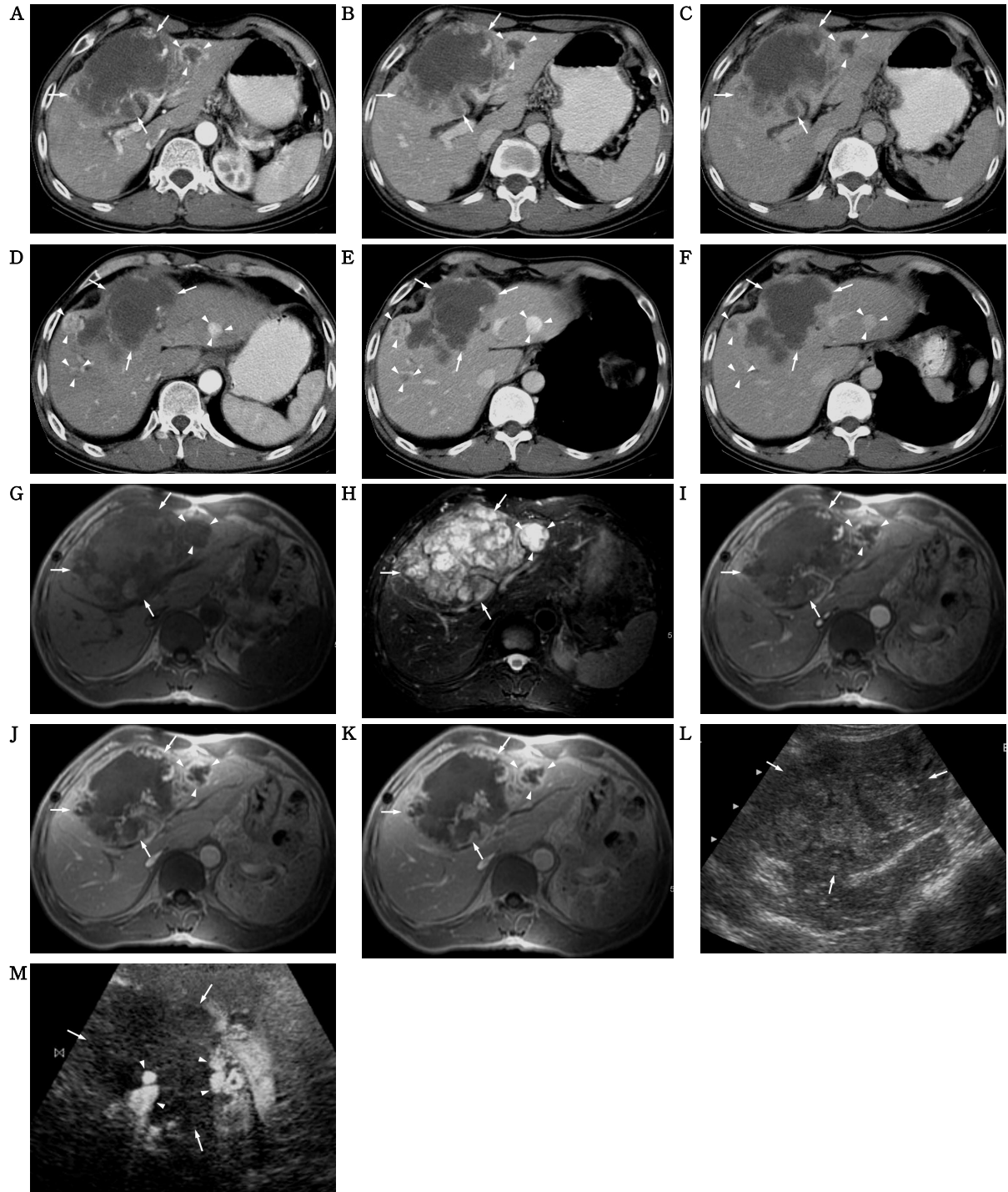
입원 후 전산화단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI), 조영증강 초음파검사 등의 영상검사를 시행하였다. CT는 삼중시기 나선식 CT를 시행하였는데 동맥기(그림 1A, 1D)에 13 cm의 경계가 불분명한 주종괴가 간의 제4 구역과 제8 구역을 점유하고 있었

Key words: Liver; Angiosarcoma; Neoplasms; CT

◇ Abbreviations: CT, computed tomography; MRI, magnetic resonance imaging

◇ Corresponding author: Won Jae Lee, E-mail: wjlee@skku.edu; Phone: 02) 3410-0512; Fax: 02) 3410-2559

주소: 서울시 강남구 일원동 50, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 영상의학과 (우)135-710



으며 종괴의 주변부에 불규칙한 모양의 조영증강이 관찰되었는데 주위 혈관과 같은 정도의 강한 조영증강을 보이거나 그보다 약하게 조영증강이 되어 보였다. 이 종괴는 문맥기(그림 1B, 1E) 및 평형

기(그림 1C, 1F)로 가면서 종괴 주변부의 조영증강이 종괴 내부 방향으로 불규칙하게 진행되는 소견을 보였다. 종괴 내부로 진행되는 조영증강의 정도도 주위 혈관과 비슷하거나 약하게 관찰되었다. 간

Figure 1. Surgically proven angiosarcoma of the liver in a 67-year-old man. (A-C) The arterial (A), portal (B) and equilibrium (C) phase Helical CT images obtained at the level of the hepatic hilum show a 13 cm, main mass (arrows) with lobulated margin in the segment 4 and 8. It shows peripheral enhancement at the arterial phase, which is bizarre in shape. On the portal and equilibrium phase images, the peripheral enhancement of the main mass progresses centripetally. The degree of enhancement is variable in that some enhancing foci are as strong as that in the adjacent vascular structures, while other foci are less strong, throughout the three phases. These diverse enhancement patterns suggest that the vascular channels of angiosarcoma are diverse ranging from dilated cavernous spaces to slit-like, freely anastomosing vascular channels. Also seen is a smaller nodule (arrowheads) adjacent to the main mass. It shows ring enhancement at the arterial phase, which progresses centripetally at the later phases. Centripetal delayed enhancement of both lesions is supposed to be due to progressive enhancement of vascular channels rather than fibrous tissue. (D-F) The arterial (D), portal (E) and equilibrium (F) phase Helical CT images obtained at the level of hepatic dome show the main mass (arrows) and three small nodules (arrowheads). The enhancement pattern of the main mass is same as that shown in figure A-C, but the enhancement patterns of the small nodules are variable in that they are either homogeneously enhancing, heterogeneously enhancing or centrally enhancing, indicative of their diverse vascular channels. (G) Plain T1-weighted MR image obtained at the same level as that of figure A shows the main mass (arrows) with heterogeneous signal intensity. The hyperintense area within the mass represents intratumoral hemorrhage. (H) Plain T2-weighted MR image obtained at the same level of figure A shows the main mass (arrows) with focal areas of hyperintensity which are compartmentalized by septum-like hypointense areas. The hyperintense areas are due to vascular channels, necrosis and hemorrhage, while the hypointense areas due to hemosiderin, fibrosis and recent hemorrhage. (I-K) Gadolinium-enhanced T1-weighted images of the arterial (I), portal (J) and equilibrium (K) phases obtained at the same level as that of figure A show the main mass (arrows) and smaller nodule (arrowheads) with the same enhancement pattern as those of CT. (L) Unenhanced ultrasonography shows the main mass (arrows) with slight hyperechogenicity and heterogeneous echotexture. (M) Contrast-enhanced ultrasonography obtained at the arterial phase shows the main mass (arrows) with peripheral globular enhancement (arrowheads).

의 다른 부위에도 혈관종과 비슷한 조영증강 양상의 다양한 조영증강 양상을 보이는 네 개의 작은 종괴가 관찰되었다(그림 1A~1F).

MRI에서 주 종괴는 T1강조영상(그림 1G)에서 불균질한 저신호강도를 보였고, T2강조영상(그림 1H)에서 불균질한 고신호강도를 보였다. 특히 T2강조영상에서 격막처럼 생기거나 둥근 모양으로 다양한 형태의 저신호강도가 고신호강도의 사이에 관찰되었다. 조영증강 T1강조영상의 동맥기(그림 1I), 문맥기(그림 1J), 평형기(그림 1K)에서 CT와 비슷한 조영증강 양상을 보였다. 간의 다른 부위의 종괴들도 T1강조영상에서 저신호강도로, T2강조영상에서 고신호강도로 보였고 CT와 비슷한 조영증강 양상을 보였다.

조영증강 초음파검사를 시행하였는데 조영증강 전(그림 1L)에는 내부가 불균질하지만 약간 고에코로 보이던 종괴가 조영증강 후 동맥기(그림 1M)에 종괴의 주변부가 CT나 MRI의 동맥기와 비슷하게 강한 고에코로 조영증강되는 부분들이 있었다. 문맥기와 평형기로 가면서 고에코로 조영증강되는 부분들이 종괴 내로 차 들어오는 양상을 보였다.

환자는 간좌엽절제술을 시행받았으며, 육안 소견에서 경계가 불분명한 분홍색 종괴로 출혈 및 괴사가 종괴의 많은 부분을 차지하고 있었다. 종괴는 문맥을 침범하였고 주위 간에 위성결정도 관찰되었다. 조직병리 소견에서 혈관육종으로 확진되었다.

고 찰

혈관육종은 간에서 생긴 원발성 육종 중에서 가장 흔한 것으로 알려져 있다. 호발 연령은 60~70세이며, 남녀 비는 4대1 정도로 남자에서 많이 발생한다.^{1,2} 특히 혈관육종이 관심을 끄는 이유는 환경이나 직업과 관련된 발암물질인 thorothrast, 염화비닐(vinyl chloride), 비소화합물(arsenic compounds)과 연관이 되어 있기 때문이다.¹⁻⁴ 또 혈액소침착증(hemochromatosis)이나 von Recklinghausen병과도 연관이 있는 것으로 알려져 있다.^{1,2,5}

일반적으로 혈관육종 환자는 복통, 쇠약, 피로, 식욕부진, 체중감소 등의 비특이적인 증상을 호소한다.^{1,5} 또 흔한 징후로 간종대, 복수, 황달 등이 있다.⁵ 그러나 빈혈이나 혈소판저하증과 같은 혈액

장애와 관련된 이상 소견을 보이기도 하는데, 그 이유를 혈관육종 내의 비정상적인 구조의 종양혈관에서 적혈구나 혈소판 등이 손상을 받기 때문으로 설명한다.¹ 또 이런 국소적인 혈액 장애가 과종혈관 내 응고(disseminated intravascular coagulation)로 발전하기도 한다. 대부분의 환자가 진단당시에 전이 병변을 가지고 있고, 폐전이 가 가장 흔한 것으로 알려져 있으나 비장전이기도 폐전이 이상으로 흔하다는 보고도 있다.^{1,3} 이에 대해서는 환경적 발암물질과 관련되어 동시에 발생할 수 있을 것으로 추측해 볼 수 있다.

혈관육종의 영상 소견은 비특이적일 뿐만 아니라 흔히 혈관종과의 감별이 어려운 것으로 알려져 있다. 그러나 혈관육종의 임상양상 및 영상 소견을 잘 알고 있으면 감별이 가능한 경우가 많다. 혈관육종은 대부분이 다발성이며 증상을 동반하는 경우가 많은 데 비해 혈관종은 주로 단발성이며 보통 증상이 없다. 다발성인 경우에 주 종괴가 있는 경우와 없는 경우로 구분할 수 있고, 그 외에도 단발성인 경우와 미만성인 경우가 있다.¹⁻⁴ 이번 사례는 주 종괴가 있는 다발성 종괴의 형태로 가장 대표적인 형태라고 할 수 있다. 혈관육종의 조영증강 양상이 혈관종과 다른 점을 조직병리 소견과 연관해서 이해하는 것이 중요한데, 혈관육종은 혈관종에 비해 조영증강의 정도가 주위 혈관보다 덜 강하고 모양이 불규칙적이며 조영증강이 병변의 주변부에서만 시작되지는 않는다.¹ 예를 들면 병변의 중간부에서 조영증강이 시작될 수도 있고, 병변 전체에 균질하게 조영증강될 수도 있으며, 고리 모양으로 병변의 주변부에서 조영증강이 시작될 수도 있다. 혈관육종은 방추상 세포로 구성된 혈관통로(vascular channel)들로 구성되어 있는데 이 혈관통로들이 혈관종과 같이 늘어난 해면 공간(cavernous space)의 형태에서 좁은 틈새를 가지는 혈관통로들로 영겨 있는 형태까지 매우 다양하다.^{1,3} 전술한 바와 같이 혈관육종의 조영증강 부위는 주위 혈관보다 덜 강하다고 알려져 있으나 이번 사례에서는 주위 혈관만큼 강하게 조영증강이 되는 부위를 보이기도 한다. 이런 소견을 보이는 이유가 정확하게

규명되어 있지는 않지만 해면 공간 형태의 혈관통로를 많이 포함하고 있는 부위는 혈관종과 같이 주위 혈관과 같은 정도의 강한 조영증강을 보이게 되고, 좁은 틈새의 혈관통로들로 구성되어 있는 부분들은 주위 혈관보다 약한 조영증강을 보일 것으로 추정할 수 있다. 또 조영증강 부위가 불규칙한 모양을 보이거나 다양한 모양을 보이게 되는 이유도 한 종괴 내에도 다양한 형태의 혈관통로를 가질 수 있기 때문으로 설명한다. 이번 사례에서도 관찰되지만 혈관육종은 문맥기나 평형기로 가면서 종괴 내에 지연조영증강(delayed enhancement)의 소견을 볼 수 있다. 지연조영증강은 혈관종과 같은 해면 공간이나 섬유화가 풍부한 조직에 시간이 지날수록 조영제가 차 들어오면서 조영증강이 되는 경우를 말한다. 이 때 해면 공간에 조영제가 차 들어오는 경우는 주위 혈관과 같은 정도의 조영증강을 보이고, 섬유화 조직은 그보다 약하게 조영증강이 된다. 그러나 혈관육종의 지연조영증강은 그 정도가 주위 혈관보다 약하더라도 다양한 형태의 혈관통로에 조영제가 차 들어오면서 보일 수 있는 소견으로 설명한다.¹ 그 외에도 종괴 내에 출혈, 괴사, 섬유화 등의 조직 변화가 있어 그에 합당한 CT 소견을 보이게 된다.¹ 즉 출혈 부위는 조영증강 전 CT에서 고음영으로 보이고, 괴사와 섬유화는 조영증강 후 CT에서 저음영으로 보이나 괴사는 지연조영증강이 없고 섬유화는 있다. 또 혈관육종은 혈관성 종양이기 때문에 종괴 내에 출혈이 있거나 종괴 밖으로 파열이 되는 경우를 흔히 볼 수 있으며, 이런 이유로 조직검사할 때는 출혈의 가능성이 높기 때문에 주의를 요한다.¹⁻⁴ 또 작은 종괴가 다발성으로 존재하는 경우에는 조영증강이 되지 않는 경우도 있다.¹⁻³ 이번 사례도 다양한 강도와 양상의 조영증강 소견을 여러 종괴에서 보여주고 있어 비교적 전형적인 혈관육종의 조영증강 양상을 보여주는 사례라고 할 수 있다.

혈관육종의 특징을 MRI 소견에서도 관찰할 수 있는데 T1강조영상에서 고신호강도를 보이는 부분이 있으면 출혈을 시사한다.¹ T2강조영상에서 고신호강도 구역들이 격막 모양이나 등근 모양의

저신호강도 구역들에 의해 구분되는데 고신호강도 구역은 혈관통로, 출혈, 괴사 등이 있는 부위이고, 저신호강도 구역은 헤모시데린, 섬유화, 최근의 출혈 등이 있는 부위이다.¹ 가돌리늄을 이용한 조영증강 소견은 CT와 비슷하다. 우리 사례도 이런 소견들을 모두 보여주고 있어 비교적 전형적인 혈관육종의 MRI 소견이라고 할 수 있다.

조영증강 초음파 소견에 대한 보고는 없지만 이번 사례의 소견은 종괴 주변부가 동맥기에 강한 조영증강을 보이고 평형기로 가면서 조영증강이 종괴 내로 차 들어오는 소견을 보여 이런 소견만으로는 혈관종과의 감별이 어려웠다.

위에서 기술한 혈관육종의 조영증강 양상은 혈관종과의 차이점을 위주로 기술하였다. 그 외에도 혈관육종은 간세포암종, 과혈관성 전이, 과혈관성 담도암종, 과혈관성 상피양혈관내피종 등의 과혈관성 종양과의 감별진단이 필요하나 임상양상에서 감별이 되는 경우가 많다.¹⁻³ 조영증강이 없는 혈관육종의 경우는 비특이적 소견이기 때문에 감별진단이 필요한 간종양이 많지만 대표적으로 저혈관성 전이, 담도암종, 상피양혈관내피종 등을 감별해야 하겠다.^{1,2}

이번 사례는 CT와 MRI에서 비교적 전형적인 혈관육종의 영상 소견을 보여주는 사례로, 특히 혈관육종의 다양한 조영증강 양상을 보여주고 있는데, 그 조직병리 소견과의 관계를 설명함으로써 혈관육종의 영상 소견을 이해하는 데 도움이 되게 하였다.

요 약

67세 남자 환자에서 비교적 전형적인 혈관육종의 CT와 MRI 소견을 보이고 조영증강 초음파 소견을 최초로 기술한 사례로 간절제술로 확진하였다. 혈관육종은 매우 드물고 특이적 영상 소견이 없기 때문에 진단이 어렵지만 임상양상과 영상 소견을 잘 이해하고 있으면 진단 및 감별진단에 도움이 된다. 저자는 본 사례를 이용하여 혈관육종의 영상 소견을 조직병리 소견과 연관지어 설명하고자 하였다.

색인단어: 간, 혈관육종, 신생물, 전산화단층촬영

참고문헌

1. Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, Kuo MS, Notohara K, Burgart LJ. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. *Radiology* 2002;222:667-673.
2. Rademaker J, Widjaja A, Galanski M. Hepatic hemangiosarcoma: imaging findings and differential diagnosis. *Eur Radiol* 2000;10:129-133.
3. Peterson MS, Baron RL, Rankin SC. Hepatic angiosarcoma: findings on multiphase contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175:165-170.
4. White PG, Adams H, Smith PM. The computed tomographic appearances of angiosarcoma of the liver. *Clin Radiol* 1993;48:321-325.
5. Neshiwat LF, Friedland ML, Schorr-Lesnick B, Feldman S, Glucksman WJ, Russo RD Jr. Hepatic angiosarcoma. *Am J Med* 1992;93:219-222.