

원발성 간암으로 오인한 간의 혈관근육지방종

한민석, 박준용

연세대학교 의과대학 내과학교실

Hepatic Angiomyolipoma Mimicking Primary Hepatocellular Carcinoma

Min Seok Han and Jun Yong Park

Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

증례: 66세 남자 환자가 건강검진으로 시행한 복부초음파에서 우연히 발견된 간종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 고혈압, 당뇨, 결핵, 간염의 과거력은 없었고, 음주력 및 흡연력도 없었다.

내원 당시 활력 징후는 혈압 110/80 mmHg, 맥박수 70회/분, 체온 36.5°C로 측정되었다. 복부는 평탄하고 부드러웠으며 간비종대 및 촉진되는 종괴는 없었다. 말초혈액검사에서 백혈구 6,170/ μ L, 혈색소 15.4 g/dL, 혈소판 207,000/ μ L로 측정되었고, 생화학검사에서 AST/ALT 19/12 IU/L, 총 빌리루빈 1.3 mg/dL, 알부민 4.6 g/dL로 측정되었다. 바이러스 간염 표지자는 HBsAg 음성, anti-HBc 양성, anti-HBs 음성, anti-HCV 음성을 보였다. 종양표지자 검사상 AFP 1.4 ng/mL, PIVKA-II 18 mAU/mL, CA 19-9 14.8 U/mL로 모두 정상이었다.

내원하여 시행한 복부 전산화단층촬영에서 동맥기 조영 증강과 문맥기 조영 감소를 보이는 2.5 cm의 원형 간종괴가 간의 2번 구역에서 관찰되었다(Fig. 1). 복부 자기공명영상촬영에서 해당 간종괴는 동맥기 때 빠른 조영을 보이다가 문맥기부터 빠른 조영 소실을 보였고, 피막이 있는 것으로 확인되었다. 또한 T1기에 저신호 강도를 보이고, T2기에 중간 정도의 신호 강도를 보였으며, 종괴 내에 10% 정도 지방성분이 관찰되었다(Fig. 2). 이상의 영상의학적 소견을 종합하여 임상적으로 간암 진단 하에 복강경하 간 좌측 가쪽 구역 절제술을 시행하였다.

수술 후 육안으로 확인한 종괴는 주변 간 조직과 경계가 명확하였고, 피막으로 둘러싸여 있었다(Fig. 3). 종괴를 현미경으로 확대해서 관찰하였을 때 다양한 굵기의 혈관조직과 평활근 및 상피모양 세포를 포함하고 있었고, 일부에 국소적으로 지방조직을 포함하고 있었다. 면역화학염색에서는 human melano black (HMB)-45 양성, actin 양성, hepatocyte 음성, α 1-fetoprotein 음성을 보였으며, 상기 소견에 대해 간에 발생한 혈관근육지방종으로 최종 진단하였다(Fig. 4).

진단: 간의 혈관근육지방종

혈관근육지방종은 간염기원의 양성 종양이다. 혈관근육지방종은 주로 신장에서 발생하며 간은 두 번째로 흔히 발생하는 장기로 알려져 있지만 그 빈도는 매우 드물다. 혈관근육지방종은 주로 혈관, 평활근 세포, 지방조직으로 구성되어 있다. 그리고 이러한 세포의 구성에 따라 혈관종형, 근종형($\leq 10\%$ 지방세포), 지방종형($\geq 70\%$ 지방세포), 혼합형으로 세분화되며, 이 중 혼합형이 가장 흔하다.¹

간의 혈관근육지방종은 1976년 Ishak에 의해 처음 보고되었다. 이는 남녀 모두에서 발생하나, 여성에서 발생하는 경우가 80% 정도로 남성보다 많은 것으로 알려져 있다. 거의 대부분의 경우 특별한 증상이 없이 우연히 발견되는 경우가 많았다. 간의 혈관근육지방종 환자의 경우 간암 환자와 달리 동반된 간질환이 없고, 간암표지자가 정상인 경우가 많은 것이 특

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.
Copyright © 2016. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 박준용, 03722, 서울시 서대문구 연세로 50, 세브란스병원 소화기내과

Correspondence to: Jun Yong Park, Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Severance Hospital, 50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea. Tel: +82-2-2228-1988, Fax: +82-2-393-6884, E-mail: DRPJY@yuhs.ac

Financial support: None. Conflict of interest: None.

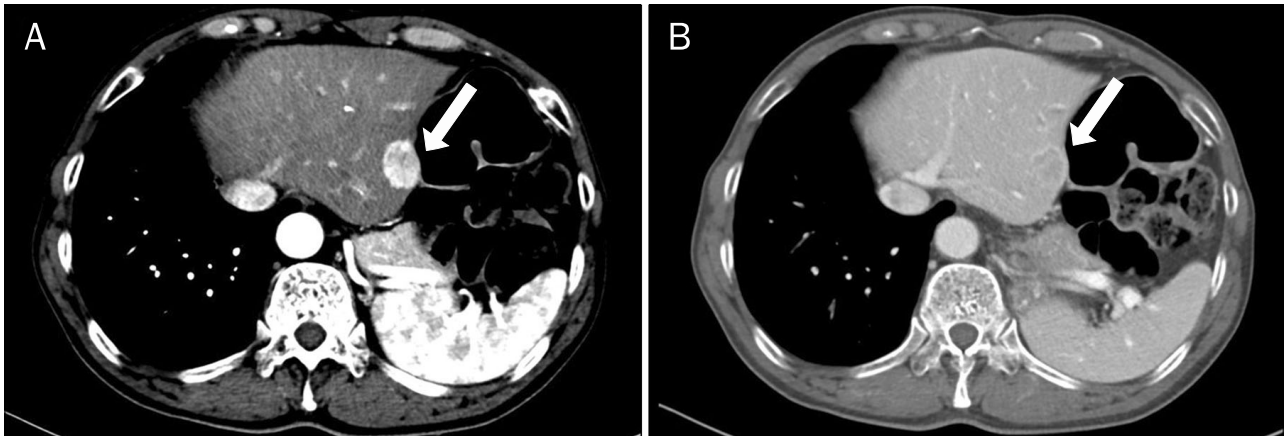


Fig. 1. Liver dynamic CT showed a hypervascular mass (arrows) with a size of 2.5 cm at the second hepatic segment. (A) In the arterial phase, strong contrast enhancement with central low density was observed. (B) In the portal phase, the tumor had almost washed out the contrast agent, but weak contrast enhancement still remained.

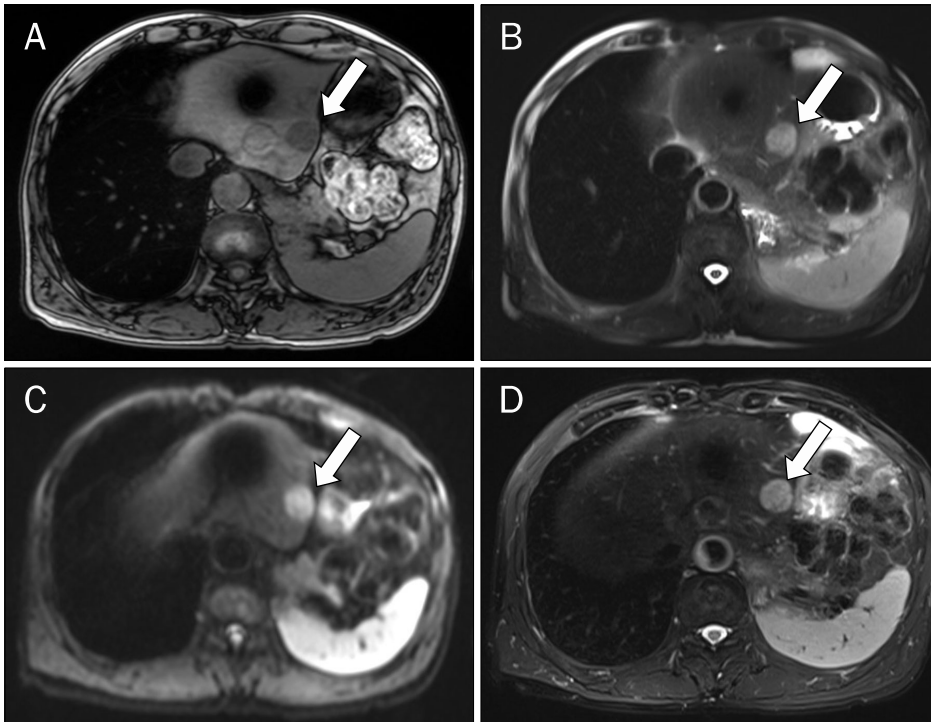


Fig. 2. Liver magnetic resonance image reveals a capsulated mass (arrows) with a size of 2.5 cm. The mass shows low signal in the T1-weighted image (A), intermediate signal in the T2-weighted image (B), high enhancement at the arterial phase (C), and iso-signal in the diffusion-weighted image (D).

징이다.²

간의 혈관근육지방종은 혈관이 많은 종양학적 특징으로 인하여 진단과정에서 종종 간암과 혼동되기도 한다. 복부 전산화단층촬영의 경우 간암과 유사하게 동맥기에 빠른 조영 증가를 보이다 문맥기부터 빠른 조영 소실을 보인다. 마찬가지로 복부 자기공명영상촬영도 간암과 유사하게 동맥기 때 빠른 조영을 보이다가 지연기에 빠른 소실을 보이며, T1기에 저신호 강도를 보이고 T2기에 고신호 강도를 보인다. 이러한 유사점으로 인하여 수술적 절제 전 간의 혈관근육지방종이 영상학적으로 정확히 진단되는 경우는 약 50% 정도로 보고된다.³ 또한

혈관근육지방종이 간암을 포함한 다른 간종괴로 틀리게 진단되었던 경우도 65%까지 보고된 바 있다.⁴ 특히, 이번 증례의 경우처럼 지방조직보다 혈관이나 평활근의 비율이 높은 혈관근육지방종의 경우 영상학적으로 더욱 간암과 유사해 보일 수 있기 때문에 주의를 요한다.

이러한 한계점을 극복하기 위해 영상학적 감별점에 대한 연구도 이뤄지고 있다. 최근 한 연구에서는 gadoxetic acid 조영증강 복부 자기공명영상촬영이 간에 생긴 혈관근육지방종과 간암의 감별 진단에 도움이 된다는 보고를 하였다.⁵ 이 연구에 따르면 혈관근육지방종과 간암은 동맥기에 조영 증가

되고 지연기에 조영 소실되는 영상학적 소견은 유사하였지만, 확산강조 영상에서 동일신호 강도를 보이는 경우는 혈관근육지방종이 간암에 비해 더 많았다(16.7% vs. 0.0%; $p=0.03$). 또한 빠른 정맥배액(27.8% vs. 2.8%; $p=0.01$) 및 종양 내 혈관의 관찰 여부(55.6% vs. 22.2%; $p=0.03$)도 혈관근육지방종이 간암의 경우보다 많았다. 반면에 캡슐의 유무(11.1% vs.



Fig. 3. After left lateral segmentectomy, specimen contained a round-shaped encapsulated mass with a size of 2.5 cm, which was well-demarcated around the tissue.

50.0%; $p=0.01$) 및 문맥기 때의 빠른 조영소실 소견은(61.1% vs. 88.9%; $p=0.03$) 간암에서 더 흔하게 관찰되었다.

세침흡입검사나 수술로 얻은 조직을 최종적으로 혈관근육지방종으로 진단하기 위해서는 면역염색이 필수이다. 혈관근육지방종은 멜라닌 세포에 특이적인 melan A, HMB 45 및 근육양세포에 특이적인 actin에 반응한다. 반면에 간암세포에 반응하는 hepatocyte, CK 등의 면역염색에는 반응을 보이지 않는 특징이 있다.^{6,7} 또한 이번 증례처럼 지방조직 비율이 적은 혈관근육지방종의 경우 세침흡입검사에서 혈관조직과 평활근만 포함되면서 조직 소견에서 국소결정성 과증식과 혼동될 수 있기 때문에 면역염색이 매우 중요하다 하겠다.

혈관근육지방종은 기본적으로 양성 종양의 성격을 가지고 있기 때문에, 조직 검사에서 간의 혈관근육지방종으로 최종 확인되었으나 증상이 없거나 크기가 5 cm 이하인 경우에는 관찰하는 것이 원칙이다.^{8,9} 하지만 위에서 언급한대로 영상검사를 통해 간암을 포함한 다른 간종괴와 감별하는 데에 제한이 있기 때문에 실제 치료에 있어 수술적 절제가 근간을 이룬다. 또한 일부 혈관근육지방종은 크기가 커지면서 파열이 발생할 수 있고, 또한 아주 드물기는 하지만 잠재적으로 전이될 수도 있기 때문에, 크기가 크거나 추적관찰 도중 크기가 증가하는 경우에는 가능한 빨리 수술적 절제를 시행하는 것이 좋

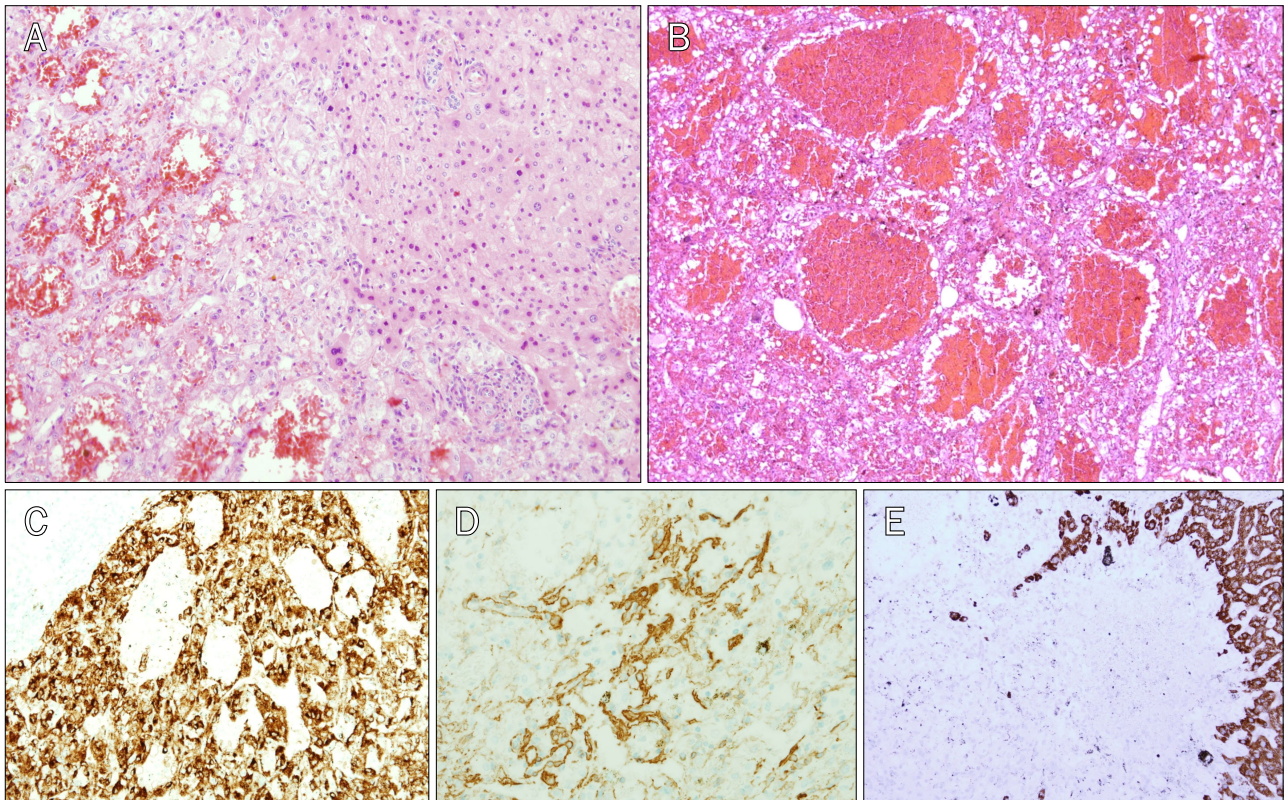


Fig. 4. Pathologic findings show a well-defined mass (A; H&E, $\times 100$) that consisted of blood vessel, smooth muscle, and epithelioid cell (B; H&E, $\times 200$). Immunohistochemistry was positive for HMB-45 (C; $\times 200$) and actin (D; $\times 200$), and negativity for hepatocyte (E; $\times 200$).

겠^{10,11}. 최근 보고에 따르면 초기 치료로 수술을 택한 후 전이나 재발을 보인 간의 혈관근육지방종이 약 10% 정도까지 보고되고 있으나, 방사선치료나 항암치료의 역할에 대해서는 아직 보고된 바가 없다.⁴

REFERENCES

1. Nonomura A, Mizukami Y, Kadoya M. Angiomyolipoma of the liver: a collective review. *J Gastroenterol* 1994;29:95-105.
2. Luo R, Zhao J, Tan Y, Sujie A, Zeng H, Ji Y. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic features and prognosis analysis of 182 cases. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi* 2016;45:165-169.
3. Yeh CN, Chen MF, Hung CF, Chen TC, Chao TC. Angiomyolipoma of the liver. *J Surg Oncol* 2001;77:195-200.
4. Liu J, Zhang CW, Hong DF, et al. Primary hepatic epithelioid angiomyolipoma: a malignant potential tumor which should be recognized. *World J Gastroenterol* 2016;22:4908-4917.
5. Lee SJ, Kim SY, Kim KW, et al. Hepatic angiomyolipoma versus hepatocellular carcinoma in the noncirrhotic liver on gadoxetic acid-enhanced MRI: a diagnostic challenge. *AJR Am J Roentgenol* 2016;207:562-570.
6. Nonomura A, Mizukami Y, Muraoka K, Yajima M, Oda K. Angiomyolipoma of the liver with pleomorphic histological features. *Histopathology* 1994;24:279-281.
7. Tsui WM, Colombari R, Portmann BC, et al. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants. *Am J Surg Pathol* 1999;23:34-48.
8. Cha I, Cartwright D, Guis M, Miller TR, Ferrell LD. Angiomyolipoma of the liver in fine-needle aspiration biopsies: its distinction from hepatocellular carcinoma. *Cancer* 1999;87:25-30.
9. Yang CY, Ho MC, Jeng YM, Hu RH, Wu YM, Lee PH. Management of hepatic angiomyolipoma. *J Gastrointest Surg* 2007;11:452-457.
10. Mizuguchi T, Katsuramaki T, Nobuoka T, et al. Growth of hepatic angiomyolipoma indicating malignant potential. *J Gastroenterol Hepatol* 2004;19:1328-1330.
11. Croquet V, Pilette C, Aubé C, et al. Late recurrence of a hepatic angiomyolipoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2000;12:579-582.