

간기능 저하 및 황달을 동반한 다발성 전이 유상피 혈관내피종의 치료

연세대학교 의과대학 내과학교실

유병훈, 이해원

서론: 유상피 혈관내피종은 발생률이 백만분의 일 정도로 드문 질환이며, 간을 가장 많이 침범하며 다발성 결절 형태로 발견된다. 일반적으로 양성 혈관종과 고등급 혈관육종의 중간 임상 양상을 보이는 저등급 악성 혈관종양으로 알려져 있다. 본 저자는 비전형적 영상소견을 보이며 복막 전이, 담관 침범을 동반한 유상피 혈관내피종 증례를 보고하고자 한다.

증례: 23세 남자 환자가 3주 전부터 시작된 황달을 주소로 내원하였다. 혈액검사 결과 aspartate aminotransferase 104 IU/L, alanine aminotransferase 18 IU/L, total bilirubin 18.7 mg/dL, direct bilirubin 13.6 mg/dL로 간기능 저하 및 직접 빌리루빈혈증이 확인되었다. 복부 전산화단층촬영 검사에서 우측 담도를 둘러싼 우하엽의 침윤성의 악성 종양 (간세포암종 혹은 담관세포암종 감별 필요) 소견이 보였다 (Figure 1). 또한, 우측 간문맥 및 대동맥 주위 림프절 전이와 우측 장막 전이가 함께 관찰되었다. 담도 폐쇄에 대해 내시경역행담관조영술 통한 스텐트 삽입술 시행 후 황달은 호전되었으며, 간조직검사 결과 면역조직화학 검사 CAMTA-1 양성으로 유상피 혈관내피종이 확진되었다. Child-Pugh score B의 간기능저하로 고식적 항암치료는 불가하여 경구 cyclophosphamide (50mg 하루 1회)를 1개월간 복용하였으며, 총 7500cGy, 25회의 국소 방사선치료를 병행하였다. 이후 시행한 복부 전산화단층촬영 검사상 우하엽의 결절의 갯수 증가 소견으로 치료 실패로 판단되었으며 2차 약제인 VEGF 억제제인 pazopanib을 투약 계획 중이다.

고찰: 일반적으로 유상피 혈관내피종은 양성과 악성의 중간 경과를 가지며 특별한 치료 없이 경과관찰을 하게 된다. 간의 유상피 혈관내피종의 경우 절제 가능 시 간절제, 불가 시 간이식을 고려해 볼 수 있으며 5년 생존율은 54-88%로 보고된다. 하지만, 본 증례와 같이 간 외 전이를 동반하며 빠르게 진행되는 공격적인 질병 경과를 보이는 경우 세포독성항암요법 또는 방사선 치료를 고려할 수 있으나 예후는 나쁜 것으로 알려져 있다.

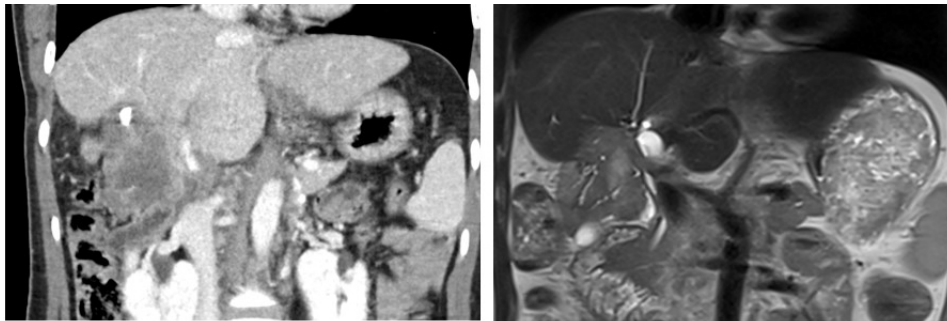


Figure1. 복부 전산화단층촬영 및 간 자기공명 영상에서 간 우하엽의 침윤성 종양이 관찰됨. ♪