

## 소아 간 혈관내피종 : 17년간의 치료경험

서울대학교병원 소아외과

권형주 · 문석배 · 박귀원 · 정성은

### 서 론

소아 간 혈관내피종(infantile hepatic hemangioendothelioma, IHHE)은 소아기에 간에 발생하는 가장 흔한 양성 종양이며 전체 소아 간 종양 중 세번째로 많이 발생하는 종양이다<sup>1</sup>. 여자에서 조금 더 많이 발병하며 (1.7-2:1) 전체 발병률은 1 퍼센트로 알려져 있다<sup>1-2</sup>. 소아 간 혈관내피종 환자의 85 퍼센트는 생후 2개월 이내에 발견되며, 거의 대부분이 출생 6개월 이내에 진단되고 3세 이후의 소아에서는 드물게 발견된다고 알려져 있다<sup>3-6</sup>.

Samuel M 등<sup>5</sup>(1995)과 Daller JA 등<sup>6</sup>(1999)에 의해 소아 간 혈관내피종에 대한 치료 방침이 제안되었으며, 이후 간이식과 중재적 방사선 기술을 이용한 치료 경험들도 보고되고 있다. 국내에서는 1987년 본원에서 처음으로 소아 간 혈관내피종 환자를 보고하였고, 이후 간 색전술 후 수술을 시행한 증례 보고 1례 및 고용량 스테로이드 치료에

대한 증례 보고가 1례 있었으며, 병리학적으로 소견이나 영상소견에 대한 보고 등이 있었다<sup>7-8</sup>. 그러나 지금까지 국내의 증례 보고는 개별 치료 사례에 대한 보고뿐으로, 소아 간 혈관내피종의 임상 경과는 잘 알려져 있지 않으며 뚜렷한 치료 원칙도 확립되어 있지 않다.

이에 지난 17년간 본원에서의 치료 경험을 분석하여 소아 간 혈관내피종에 대한 적절한 치료 방침을 제시하고자 한다.

### 대상 및 방법

서울대학교 어린이병원에서 1991년 1월부터 2008년 1월까지 소아 간 혈관내피종으로 진단을 받은 환자는 총 17명이었으며, 이 중 의무기록이 소실된 1명의 환자를 제외한 16명의 환자 (남자 8명, 여자 8명)를 대상으로 하였다. 증상 발생시의 나이, 진단시의 나이, 성별, 진단 방법, 주 증상, 알파태아단백 수치, 종양의 위치 및 크기, 치료 방법, 치료 결과, 합병증을 의무기록을 통하여 후향적으로 분석하였다.

증상 발생시의 평균 연령은 87일이었으며 (1일-551일), 4명의 환자는 산전 진찰로 발

접수일 : 08/07/22    게재승인일 : 08/10/9  
교신저자 : 박귀원, 110-769 서울특별시 종로구 연건  
동 28번지 서울대학교병원 소아외과  
Tel : (02)2072-3635, Fax : (02)747-5130  
E-mail: pedsurg@snu.ac.kr

견되었고 산전 진찰된 환자를 포함한 총 13명의 환자가 생후 3개월 이내에 진단되었다. 2명의 환자가 생후 3개월에서 12개월 사이에 진단되었으며 1명은 생후 18개월에 진단되었다. 진단 시의 평균 연령은 97일이었고(1일-551일), 진단 후 추적 관찰기간의 중간값은 236일이었다(3일-3200일).

진단은 모든 환자에게 초음파가 시행되었으며 초음파 소견에 따라 전산화 단층 촬영이나 자기 공명 영상을 시행하였다. 9명의 환자는 전산화 단층 촬영을 시행하였고 5명의 환자는 자기 공명 영상을 시행하였으며, 2명은 전산화 단층 촬영 후 자기 공명 영상을 시행하였다. 영상학적 검사 상 소아 간 혈관내피종으로 진단된 경우가 12명이었고, 간모세포종과의 감별이 되지 않은 환자가 2

명, 신경모세포종으로 진단된 경우가 2명 있었다. 간모세포종과의 감별이 되지 않은 2명은 경피적 간 생검을 시행하여 1명은 소아 간 혈관내피종이 확인되었고, 1명은 적합한 검체를 얻지 못하였다. 간모세포종과의 감별이 되지 않은 환자 1명 및 신경모세포종이 의심되었던 환자 2명을 포함하여 총 8명에서 수술적 절제를 시행하였으며, 조직검사상 모두 1형 소아 간 혈관내피종으로 확진되었다. 조직검사를 시행하지 못한 7명의 환자에서는 임상 양상 및 영상학적 소견을 바탕으로 소아 간 혈관내피종을 진단하였다.

진단 당시 간의 한 엽에 국한된 단일 종괴가 14명이었으며, 간의 양 엽을 침범하는 단일 종괴가 1명이었다. 다발성으로 간의 양 엽에 3개의 종괴가 발견된 환자가 1명 있었

Table 1. Demographic Features of Patients with IHEE

Age at presentation (d)			87 (1~551)
Gender			
	Male		8 (50 %)
	Female		8 (50 %)
Median follow up (d)			236 (3~3200)
Extent	Unilobar	Rt. hemiliver	8
		Lt. hemiliver	6
	Bilobar		2
Presenting symptom			
	Asymptomatic		6
	Hepatomegaly		5
	Palpable mass		4
	CHF		3
Pathology			
	type I		9
	type II		0
	Not confirmed		7

Abbreviations : d, day; CHF, congestive heart failure

다.

환자의 증상은 특별한 증상 없이 우연히 발견된 경우가 6명으로 가장 흔하였으며, 증상이 있었던 경우는 간 종대, 복부 종괴 및 울혈성 심부전 순서로 증상을 나타내었다. 1명에서 Kasabach-Merritt 증후군이 동반되었다(표 1).

각각의 환자에 적용된 치료 방법과 적응증 및 결과를 분석하였으며, 치료에 따르는 합병증을 분석하였다. 통계적 분석은 SPSS 13.0을 이용하여 스피어만 상관계수와 Kendall의 tau-b로 비모수적 검정을 시행하였다.

## 결 과

전체 16명의 환자 중 9명에서 수술을 시행하였다. 수술은 간의 한 엽에 국한된 종괴로 울혈성 심부전 (N=3), 간의 동정맥루 (N=5) 및 등으로 인한 증상이 있거나 종괴의 크기가 커서 복부 팽만이 심하거나 다른 장기를 압박하는 등의 종괴효과 (N=4)를 보이는 경우 수술을 시행하였다.

수술을 시행한 환자 중 1명(No. 9)은 Kasabach-Merritt 증후군으로 스테로이드 3주 사용 후, 혈소판 감소증 및 혈액 응고 장애가 호전되어 수술을 시행하였으며 이외의 8명은 다른 전 처치 없이 바로 수술을 시행하였다. 9명 중 8명 (우엽 2명, 좌엽 6명)에서 종괴의 근치적 절제가 시행되었다. 근치적 절제가 시행되지 않은 환자(No. 16)는 종괴가 문맥과 간동맥 등 주요 혈관과 인접하여 있으며 간 양엽을 침범하는 양상으로, 근치적 절제가 불가능하여 우간동맥 결찰만 시행하였다. 이 환자는 간동맥 결찰 후 2.5

mg/kg/day의 steroid와 750,000 IU/day의 interferon을 12일 투여하였다. 이후 종괴 크기의 감소가 관찰되지 않아 2.0 mg/kg/day steroid 25일 → 1.5 mg/kg/day 20일 → 1.0 mg/kg/day 30일 및 750,000 IU interferon/day 75일 추가 투여하였으며 투약 이후 종괴의 크기는 감소하지 않았으나 종괴 내부의 괴사가 점차 진행되었다. 이후 interferon만 750,000 IU/day 투약하며 376일째 추적 관찰 중으로 크기의 변화는 없으나, 종괴 내부의 낭성 변화가 진행되며 거의 대부분 괴사가 되었다.

수술을 시행하지 않은 7명의 환자 중 steroid만 사용한 환자가 1명, steroid와 interferon을 같이 사용한 환자가 1명이었으며, 5명의 환자에 대해서는 아무런 치료 없이 경과 관찰만 하였다. Steroid만 사용한 환자(No. 1)는 steroid를 2 mg/kg/day로 2주간 투약하였으며, 투약 직후에는 별다른 변화 없었으나 7개월 후 종괴 크기가 감소하기 시작하여 846일만에 완전 소실되었다. Steroid와 interferon을 사용한 환자(No. 2)는 간의 양 엽을 침범하는 1~3 cm 크기의 다발성 종괴로 2.0 mg/kg/day의 steroid 180일 및 1,000,000 IU/day의 interferon 66일 → 1,500,000 IU/day interferon 114일간 투여하였으며 522일만에 완전 소실되었다.

치료 없이 경과 관찰만 시행한 환자 5명 중 2명은 각각 257일과 3200일 경과 관찰 후 종괴가 완전 소실 되었으며, 나머지 환자 3명은 종괴 크기가 감소하는 양상으로 현재 경과 관찰 중이다(표 2).

합병증으로 수술 후 출혈이 1명(No. 8)에서 발생하였으며, steroid 및 interferon을

Table 2. Clinical Characteristics and Treatment Results of IHHE

No.	Sex	Age (d) at presentation	Age (d) at diagnosis	Presenting symptom	Location	Size (cm)	Initial aFP (ng/mL)	Treatment	Current status
1*	M	1	1	Asymptomatic	Right	4.9	30872	Steroid	Cured
2	F	158	158	Asymptomatic	Bilobar	3.0	130	Steroid and IFN	Cured
3	M	86	90	Asymptomatic	Right	4.5	138	Observation	Spontaneous resolved
4*	M	1	1	Asymptomatic	Right	6.0	10600	Observation	On regression
5	M	59	59	Asymptomatic	Right	3.3	268	Observation	On regression
6	M	551	551	Asymptomatic	Right	5.0	3.5	Observation	On regression
7	F	23	41	Hepatomegaly	Left	15.0		Lt. lat. Sectionectomy	Cured
8	M	151	152	Hepatomegaly	Right	10.0	27	Observation	Spontaneous resolved
9	F	1	70	Hepatomegaly and KM synd.	Left	12.0	180	Steroid, Lt. lat. Sectionectomy	Cured
10	M	13	14	Hepatomegaly and palpable mass	Right	8.0	16040	S5,6 bisegmentectomy	Cured
11*	M	1	5	Hepatomegaly, CHF	Left	4.0		S2,3 Tumorectomy	Died <sup>†</sup>
12	F	70	82	Palpable mass	Left	10.5	92	Lt. lat. Sectionectomy	Cured
13	F	92	123	Palpable mass	Left	4.5	98	Lt. lat. Sectionectomy	Cured
14	F	182	186	Palpable mass	Left	10.0		S3 tumorectomy	Cured
15	F	1	19	CHF	Right	4.0	4840	S5,8 bisegmentectomy	Cured
16*	F	1	1	CHF	Bilobar	8.0	1800	Hepatic a. ligation, steroid, IFN	On regression

Abbreviations : d, day; aFP, alpha-fetoprotein; KM synd., Kasabach-Merritt syndrome; CHF, congestive heart failure; IFN,  $\alpha$ -interferon

\* : prenatally detected liver mass

<sup>†</sup> : died of postoperative bleeding

Table 3. Correlation among Tumor Size, Alpha-fetoprotein and Other Clinical Factors

No.	Sex	Bwt.(Kg)	Size <sub>1</sub> (cm)	aFP <sub>1</sub> (ng/mL)	Age <sub>1</sub> (d)	Size <sub>2</sub> (cm)	aFP <sub>2</sub> (ng/mL)	Age <sub>2</sub> (d)	Observation (d)
1	M	3.65	4.9	30872	1	4.9	28145	28	1045
2	F	7.40	3.0	130	158	3.0	-	215	522
3	M	6.60	4.5	138	89	4.2	20	114	257
4	M	3.76	6.0	10600	2	5.0	3850	32	1900
5	M	9.20	3.3	268	60	2.1	141	116	92
6	M	11.30	5.0	4	551	-	-	-	11
7	F	4.10	15.0	-	41	-	-	-	-
8	M	7.46	10.0	27	161	6.0	-	220	3200
9	F	4.36	12.0	180	69	-	-	-	-
10	M	3.72	8.0	16040	14	-	-	-	-
11	M	3.50	4.0	-	1	-	-	-	-
12	F	5.10	10.5	92	85	-	-	-	-
13	F	6.80	4.5	98	123	-	-	-	-
14	F	6.60	10.0	-	186	-	-	-	-
15	F	3.34	4.0	4840	28	-	-	-	-
16	F	3.01	8.0	1800	3	13.0	2340	54	376

Abbreviations : d, day; Bwt., body weight at diagnosis

Size<sub>1</sub>, aFP<sub>1</sub>, Age<sub>1</sub> represent first examination of the patient

Size<sub>2</sub>, aFP<sub>2</sub>, Age<sub>2</sub> represent second examination

장기간 사용한 환자(No. 11)에서 쿠싱 증후군이 발생하였다. 이 외의 다른 합병증은 관찰되지 않았으며, 추적 관찰 기간 동안 재발한 환자는 없었다.

진단 시 종괴의 크기와 증상의 유무, 증상 발생시 나이, 진단 시 종양의 크기, 진단 시 알파태아단백 수치와의 연관성에 대해 분석을 시행하였다. 종괴의 크기는 절대적인 종괴의 크기와 간 크기에 대한 상대적인 종괴의 크기로 나누어 비교하였으며, 소아의 체중과 간 크기는 비례한다고 알려져 있으므로 소아의 체중을 이용하여 상대적인 종괴의 크기를 계산하였다. 절대적인 종괴의 크기는 증상의 유무와만 연관이 있었으며 ( $p=0.039$ ), 상대적인 종괴의 크기는 증상의 유무와 관련이 있었고( $p=0.024$ ), 증상 발생시 나이와는 연관성이 있었으나 통계적으로 유의하지는 않았다( $p=0.062$ ).

수술을 시행하지 않은 환자에 있어서 추적 관찰시 알파태아단백 수치의 차이와 종괴의 크기 변화 비율의 관계를 분석하였으나 유의한 관계는 나타나지 않았다( $p=ns$ ). 종괴의 소실에 걸리는 시간과 증상의 유무, 진단 시 나이, 진단시 종양의 크기 및 알파태아단백의 변화에서도 유의한 관계는 발견되지 않았다( $p=ns$ ) (표 3).

## 고 찰

소아 간 혈관내피종의 임상 경과를 알아 보고 적절한 치료 원칙의 제시를 위해 연구를 시행하였다. 임상 증상이 있는 환자에서 증상만 치료하며 종괴는 경과 관찰하는 경우 생존율이 12~40 퍼센트이나, 수술적 절

제나 steroid 등 약물 치료로 종괴 자체를 치료하는 경우 70 퍼센트의 생존율을 보인다는 기존 보고를 볼 때<sup>9</sup>, 증상을 나타내는 환자에 있어서는 수술이나 약물 치료를 시행하는 것이 타당한 것으로 생각되었다.

본 연구에서는 증상이 있거나 방사선학적으로 악성 종양과의 감별이 힘든 경우 우선 수술을 시도하였으며, 수술은 종괴의 완전 절제를 원칙으로 하였다. 이러한 치료 원칙은 증상이 있는 단일 종괴에서 약물 치료 후 수술적 절제를 제안한 Daller JA 등<sup>6</sup> (1999)의 방침 및 생명을 위협하는 증상이 있을 경우에만 수술을 권유한 Jeanne PZ 등<sup>10</sup> (2002)의 치료 방침과는 차이가 있었다.

기존의 보고에서는 대상 환자의 30~40 퍼센트의 환자가 수술, 60~80 퍼센트의 환자가 약물 치료를 받았으나, 이번 연구에서는 수술이 56.3 퍼센트, 약물 치료가 12.5 퍼센트로 수술을 시행한 비율이 높은 편이었다<sup>5-6,11</sup>. 이러한 차이는 본 연구에서 수술적 치료가 보다 폭 넓게 적용된 것과 기존 보고에서 간의 양 엽을 침범하는 다발성 병변으로 절제 불가능한 환자의 비율이 높았던 것이 원인으로 생각되었다.

수술을 시행한 환자의 경우 전체 환자의 88.8 퍼센트에서 종괴의 완전 절제가 가능하였으며, 완전 절제가 이루어진 환자의 87.5 퍼센트에서 무병 장기 생존을 나타내었다. 이는 종괴 절제 후 80-92 퍼센트에서 무병 장기 생존을 보고한 기존의 연구와 비슷한 결과였다<sup>6,11</sup>. 진술한 바와 같이 Daller JA는 약물 치료가 실패할 경우 수술적 치료를 제안하였으나, 실제적으로 한 엽에 국한된 단일 종괴는 steroid 등의 약물 치료 없이 모

두 수술을 시행하였다. 소아 간 혈관 내피종이 약물 치료 후 다시 재발하는 경우가 약 30 퍼센트에서 보고되며<sup>5</sup>, 또한 악성 변화를 하는 경우도 있으나 이를 확실히 예측할 수 없다는 점을 감안하면<sup>16</sup>, 수술적 절제가 용이한 것으로 판단되는 환자에 있어서 결정적인 치료로 수술을 먼저 시행하는 것도 하나의 방법이라고 판단하였다.

약물 치료를 시행한 경우에는 환자의 66 퍼센트에서 종괴가 완전 소실되었으며, 나머지 환자도 거의 대부분의 종괴가 괴사되었다. 기존 연구에서 steroid만 사용하는 경우 30 퍼센트의 환자에서 종괴의 완전 소실, 40 퍼센트의 환자에서 임상 증상의 호전이 있었으며, steroid 투약 후 반응이 없어 interferon을 추가로 사용한 경우 대상 환자의 90 퍼센트에서 종괴 크기 감소가 보고되었다<sup>6,8,10,12-13</sup>. 본 연구 결과도 기존의 연구와 합치한 것으로 생각되었다.

보존적 치료에 반응이 없거나 증상이 빠르게 심해지는 경우, 수술적 치료나 중재적 혈관조영술을 이용한 간동맥 색전술 등을 시도해 볼 수 있으며 모든 치료에 실패한 경우 최종적으로 간이식을 고려할 수 있다고 알려져 있으나<sup>6</sup>, 본 연구에서 이러한 사례는 관찰되지 않았다.

단발성 종괴로 증상이 없는 환자에서는 경과 관찰을 시행하였다. 5명의 환자에서 경과 관찰을 시행하였으며, 2명의 환자에서 종괴의 완전 소실이 있었고 나머지 환자는 종괴 크기가 감소하는 양상이었다. 소아 간 혈관내피종은 생후 일년 정도까지 크기가 커지다 이후 저절로 소실되며, 치료에 따르는 위험이나 부작용을 고려할 때 증상이 없는

종양에 대해 치료를 시행하는 것은 추천되지 않는다는 보고가 있으며<sup>5-6,8,10-14</sup>, 본 연구에서의 경험도 이러한 보고와 크게 다르지 않았다.

종괴의 소실에 걸리는 시간은 환자마다 차이가 심하였으며, 이러한 차이는 증상의 유무, 증상 발생시 나이, 진단 시 종양의 크기, 진단 시 알파태아단백 수치와는 연관성이 없었다. 발견 시 나이에 따라 종양의 생물학적 특성이 다르다는 주장도 있으나 이번 연구에서는 확인되지 않았다<sup>6</sup>. 종괴가 소실될 때까지 얼마나 경과 관찰을 할 수 있으며 어떠한 경우에 치료를 시작할 것인지에 대해서는 추후 연구가 필요할 것으로 생각된다.

소아 간 혈관내피종의 진단은 선별검사로 초음파를 시행하였으며, 초음파에서 간 종괴가 발견된 경우 전산화 단층 촬영이나 자기공명 영상을 시행하고 혈중 알파태아단백 수치를 측정하였다. 영상학적 검사로 진단이 확실하지 않은 경우에는, 경피적 간 생검이나 수술을 통하여 조직학적 진단을 하였다. 진단이 불명확한 경우 악성 종양을 감별하기 위해 세침흡입검사, 경피적 간 생검, 내경정맥을 통한 간 생검 또는 수술적 간 생검을 시행하여야 한다고 알려져 있으며<sup>15</sup>, 이번 연구에서도 신경모세포종이나 간모세포종과 구분이 되지 않는 4명의 환자에서 간 생검을 시행하였다.

병리 조직학적 검사를 시행한 환자들은 모두 제 1형 소아 간 혈관 내피종으로 확인되었다. 본 연구에서는 관찰되지 않았지만 제 2형 소아 간 혈관 내피종은 혈관육종의 한 형태로 생각되고 있으며, 수술 및 항암제

및 방사선 치료 등의 적극적 치료가 필요하다고 알려져 있다<sup>16</sup>. 제 1형과 2형은 조직학적으로 완전히 구분되지 않는 경우도 있고 같은 종괴 내에 공존하는 경우도 보고되고 있어, 임상적으로 빠른 종괴의 성장, 약물 치료에 반응이 없으며, 원격 전이를 하거나, 조직학적으로 세포질의 증가, 부정형 세포, 유사 분열의 증가 및 von Villebrand 인자에 대한 단일 클론 항체 및 CD31에 대한 단일 클론 항체의 발현 등이 관찰되는 경우에는 악성으로 판단하여야 한다고 보고되었으나<sup>16</sup>, 본 연구에서는 이러한 임상 양상을 보이는 환자는 관찰되지 않았다.

혈중 알파태아단백 수치는 간모세포종과의 감별 진단을 위하여 측정하였으며, 전술한 바와 같이 진단 시 종괴 크기 및 크기 변화와는 관계가 없었다. 소아 간 혈관내피종에서 알파태아단백이 유의하게 증가하는 경우가 보고되지만<sup>17</sup>, 임상 양상의 변화를 예측하기 위한 알파태아단백 수치의 추적 관찰은 의미가 없을 것으로 생각된다.

연구기간 동안 사망한 환자가 1명 있었다. 수술 후 사망은 패혈증, 심부전, 뇌실내 출혈, 이식후 면역 증식병 및 다장기 부전에 의한 사망이 보고되어 있으며, 복강 내 종양의 파열로 인한 과다 출혈로 사망한 경우도 보고되었다<sup>5,6</sup>. 이번 연구에서는 생후 7일의 신생아가 수술 직후 갑자기 발생한 저혈량성 쇼크에 의하여 사망하였고 수술 후 출혈이 원인으로 생각되었다. 수술 후 출혈에 의한 사망은 보고된 적이 없었으며, 이러한 합병증을 예방하기 위해 수술 시 세심한 지혈과 수술 직후 지속적 혈액학적 감시 및 이상 발생시 신속한 대응이 중요할 것으로 생각된다. 수술 전 중재적 혈관조영술을 통한 증상 완화 및 종괴의 혈관분포를 감소시킨 후 수술을 시행하는 것도 하나의 방법이 될 수 있을 것이다<sup>18,17-19</sup>.

지금까지의 논의를 종합하면 증상이 있는 소아 간 혈관 내피종에 있어서 수술적 절제는 무병 장기 생존을 기대할 수 있는 효과적인 치료법이며, 가장 확실한 치료 방법으

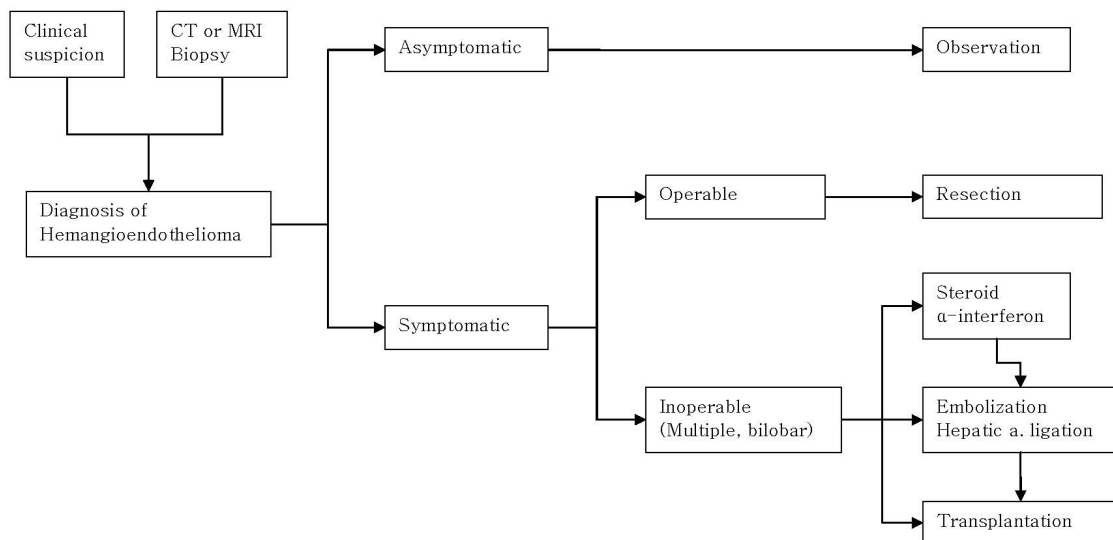


Fig. 1. Management algorithm of IHHE

로 판단되었다. 이를 바탕으로 Fig. 1.의 치료 방침을 생각해 볼 수 있었다(표 1).

## 결 론

소아 간 혈관내피종의 치료는 증상의 유무와 종괴의 범위에 의해 결정된다. 무증상인 경우 경과 관찰이 가능하나, 증상이 있으며 절제 가능한 경우는 수술만으로 완치가 가능하였다. 증상이 있으나 수술의 적응이 되지 않는 경우 steroid와 interferon의 사용으로 대부분에서 치료 효과를 기대할 수 있었다.

## 참 고 문 헌

1. Sari N, et al: *Infantile hepatic hemangioendothelioma with elevated serum alpha-fetoprotein*. Pediatric Hematology and Oncology 23:639-647, 2006
2. Stocker JT: *Hepatic tumors in children*. Clin Liver Dis 5:259-283, 2001
3. Dachman AH, Lichenstein JE, Friedman AC, et al: *Infantile hemangioendothelioma of the liver. A radiologic-pathologic-clinical correlation*. AJR Am J Roentgenol 140:1091-1096, 1983
4. Selby DM, Stocker JT, Waclawiw MA, et al: *Infantile hemangioendothelioma of the liver*. Hepatology 20:39-45, 1994
5. Samuel M, Spitz L: *Infantile hepatic hemangioendothelioma: The role of surgery*. J Pediatr Surg 30:1425-1429, 1995
6. Daller JA, et al: *Hepatic hemangioendothelioma: Clinical experience and management strategy*. J Pediatr Surg 34:98-106, 1999
7. Suh YL, et al: *Infantile hemangioendothelioma of the liver: a case report*. J Korean Med Sci 2:195-200, 1987
8. Park EA, Seo JW, Lee SW, et al: *Infantile hemangioendothelioma treated with high dose methylprednisolone pulse therapy*. J Korean Med Sci 16:127-129, 2001
9. Burrows PE, Rosenberg HC, Chuang HS: *Diffuse hepatic hemangiomas: Percutaneous transcatheter embolization with detachable silicone balloons*. Radiology 156:85-88, 1985
10. Jeanne PZ, et al: *Case report: infantile hemangioendothelioma*. Current Opinion in Pediatrics 14:99-102, 2002
11. Becker JM, Heitler MS: *Hepatic hemangioendothelioma of infancy*. Surg Gynecol Obstet 168:189-200, 1989
12. Presedo A, et al: *Infantile hemangioendothelioma of the liver: report of eleven cases*. Cir Pediatr 9:51-54, 1996
13. Woltering MC, Robben S, Egeler RM: *Hepatic hemangioendothelioma of infancy: treatment of interferon-alpha*. J Pediatr Gastr 24:348-351, 1997
14. Nguyen L, et al: *Hepatic hemangioma in childhood: medical management or surgical treatment?* J Pediatr Surg 576-9, 1982
15. Matthew B, et al: *Case report: Hepatic infantile hemangioendothelioma with unusual manifestations*. J Pediatr Gastroenterol and Nutrition 42: 109-113, 2006
16. Zafar N, Shahid P: *Malignant vascular tumors of liver in neonates*. J Pediatr Surg 30:1425-1429, 1995
17. Stocker JT, Ishak KG: *Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of literature*. Pediatr Pathol 1:245-267, 1983
18. Warmann S, et al: *Interventional treat-*



- ment of infantile hepatic hemangioendothelioma.* J Pediatr Surg 38: 1177-1181, 2003
19. McHugh K, Burrows PE: *Infantile hemangioendothelioma: significance of portal venous and systemic collateral arterial supply.* J Vasc Interv Radiol 3:337-344, 1992

## Infantile Hepatic Hemangioendothelioma: Seventeen Years of Experience at a Single Center

Hyung-Joo Kwon, M.D., Suk-Bae Moon, M.D.,  
Kwi-Won Park, M.D., Sung-Eun Jung, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University  
Children's Hospital,  
Seoul, Korea*

Infantile hepatic hemangioendothelioma (IHHE) is the most common benign vascular hepatic tumor in children. We analyzed the 17-year experience of IHHE. The medical records of 16 patients (M:F=8:8) treated at the Department of Pediatric Surgery and the Department of Pediatrics Seoul National University Children's Hospital between January 1991 and January 2008 were reviewed retrospectively. Mean age at presentation was 87 days (1 day-551 days). Seventy five percent of patients were diagnosed with imaging study and 25 % with biopsy. Major symptoms were hepatomegaly (N=5), palpable abdominal mass (N=4) and congestive heart failure (N=3). Six patients had no symptoms. Kasabach-Merritt syndrome was combined in one patient. Nine patients (56.3 %) underwent operation and 2 patients (12.5 %) underwent only medical treatment. Clinical observation was tried on 5 patients (31.3 %) without any treatment. Operation was performed on the patient with clinical symptoms or on patients where the differentiation between benign and malignant could not be determined. Patients who had clinical symptoms but tumor was unresectable were treated medically. Among the 5 patients who had been observed for their clinical course, 2 patients showed complete regression and the tumors of the remaining 3 patients were regressing. Clinical symptoms, the age at presentation, the size of tumor and  $\alpha$ -FP, all had no significant statistical relationship with the time required for complete tumor regression. There was no relationship between the size change of the tumor and the change of  $\alpha$ -FP level. Only the size of tumor was related with clinical symptoms. One patient died of post-operative bleeding. Treatment plan was determined by the extent of the tumor and the presence of clinical symptoms. Observation was enough for the patients without clinical symptoms and complete resection was curative for patients with clinical symptoms. Medical treatment is an alternative for the patient whose tumor is unresectable.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):134~143), 2008.**

**Index Words :** *Liver, Hemangioendothelioma, Treatment*

---

**Correspondence :** *Kwi-Won Park, M.D., Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine,  
28 Yeongeon-Dong, Jongro-Gu, Seoul 110-769, Korea*

Tel : 02)2072-3635, Fax : 02)747-5130

E-mail: pedsurg@snu.ac.kr