

## 소아에서의 간종양

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과

김해솔 · 임라주 · 김혜은 · 이철구 · 서정민 · 이석구

### 서 론

간 종양은 크게 원발성 및 전이성 간 종양, 악성도에 따라 악성 및 양성 간 종양으로 분류되며, 조직학적 특성에 따라 여러 가지로 분류된다.

소아의 원발성 간 종양은 성인에서의 간 종양과는 임상상이 다르며, 또한 매우 드문 질환이다. 문헌 보고에 의하면 서양에서는 악성 간 종양의 경우 1년에 인구 약 150만 명 당 1명의 발생빈도를 보이며<sup>1</sup>, 전체 소아 암에서 차지하는 비율은 약 1.3%이다<sup>2</sup>. 간 모세포종(Hepatoblastoma)과 간세포암(Hepatocellular carcinoma)이 전체 간의 악성 종양의 1/3을 차지하며, 이중 간모세포종이 좀 더 많다.

대부분의 소아 간종양은 복부의 종괴 및 복부 팽만의 증상을 나타낸다. 신체병력 검사상 간종양이 의심되는 경우 복부 초음파를 대부분 제 1 검사로 시행하게 되며, 상황

에 따라, 복부 전산화 단층 촬영(Computed tomography, CT), 복부 자기공명 영상(Magnetic resonance imaging, MRI) 등의 검사를 통하여 좀더 세부적인 정보를 얻을 수 있다. 종양 표지자로 유용하게 쓰일 수 있는 것은 주로 혈청 알파 태아단백 검사(Serum alpha-fetoprotein, s-AFP)이다. 확진을 위해 초음파 유도 생검을 시행하기도 한다.

소아 간종양은 굉장히 복잡한 종류의 질병 군으로 진단 방법도 다양할 뿐 아니라, 치료에도 여러 방법이 사용되나, 악성의 경우 외과적 절제술이 예후에 도움을 준다<sup>3</sup>. 본 논문에서는 삼성서울 병원에서 외과적 절제를 시행한 소아 간 종양 환자에 대하여 약 10년간 경험한 다양한 임상양상과 관련 문헌 고찰을 시행하였다.

### 연구 방법

1994년 10월부터 2005년 12월까지 삼성서울병원 외과에서 간 종양으로 진단 받고, 수술적 치료를 시행 받은 환자 36명을 대상으로 의무기록과 여러 검사들을 바탕으로 후향적 연구를 시행하였다. 이중 2명은 추적관

본 논문의 요지는 2006년 6월 부산에서 개최된 소아외과 춘계학회에서 구연 되었음.

접수일 : 07/5/18 게재승인일 : 07/10/31

교신저자 : 서정민, 135-710 서울특별시 강남구 일원동 50번지 성균관 의대 삼성서울병원 소아외과

Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040

E-mail: seojm@skku.edu

찰 중 소실 되었다. 해부병리학적 소견으로 질병을 분류하였고, 크게 악성과 양성으로 질병을 분류하였다. 각각의 종양의 임상 양상을 분석하였다. 모든 환아에서 수술 전 종양 표지자 검사 및 일반 혈액검사, 복부 초음파, 복부전산화 단층촬영을 시행하였으며 수술 전 초음파 유도 생검을 시행하고 조직학적 진단 후 수술을 시행하였다.

## 결 과

총 36명의 환아 중 남아, 여아는 각각 18명이었고, 악성은 28명, 양성은 8명이었다. 진단당시 평균연령은 약 32개월이었고, 생후 1개월부터 12세까지의 범위를 보였다(표 1).

### 1. 악성종양

악성 종양으로는 간모세포종이 20명 (약 56%)으로 가장 많았고, 간세포암이 3명, 제 2형 영아 혈관내피종(Infantile hemangio-

endothelioma, type 2)이 3명, 혈관육종(Angiosarcoma)이 1명, 악성 간상 종양(Malignant rhabdoid tumor)이 1명이었다.

#### 1) 간모세포종

총 20명으로, 남아 11명, 여아 9명이었고, 진단당시의 평균 나이는 28개월이었다. 주된 증상은 무증상의 복부 종괴가 6명으로 가장 빈도수가 높았고, 복부팽만, 복통의 순서의 빈도수를 보였다. s-AFP의 상승은 19명 (95%)에서 현저히 나타났으며, 평균 s-AFP의 수치는 83,396 ng/ml (참고치, 20 ng/ml)이었다. 병리학적 아형 분류로는 상피형(epithelial type)이 12명이었고, 혼합형(mixed type)이 8명이었다. 상피형의 경우 태아형(fetal type)이 4명, 배아형(embryonal type)이 4명이었고, 나머지는 두 가지가 혼재된 양상이었으며, 미분화형(undifferentiated type)은 없었다. 종양의 위치는 주로 우엽에 많았고 (75%), 양측 엽인 경우가 1명 있었다. 타 장기로의 전이가 있는 경우는 2명 (10

Table 1. Clinical Characteristics of Liver Tumors

| Diagnosis  | Case         | M/F | Mean Age | Survival, follow up |                       |
|------------|--------------|-----|----------|---------------------|-----------------------|
| Malignancy | HBL          | 20  | 1.2/1    | 28 m                | 95%, mean 50 months   |
|            | HCC          | 3   | 2/1      | 9 yr                | 100%, mean 53 months  |
|            | MRT          | 1   | 0/1      | 36 m                | Dead at 4 months      |
|            | Angiosarcoma | 1   | 0/1      | 24 m                | Dead at 29 months     |
|            | HE, type II  | 3   | 2/1      | 3 m                 | 66.7%, mean 16 months |
| Benign     | MH           | 3   | 1/2      | 24 m                | 100%, mean 44 months  |
|            | FNH          | 2   | 0/2      | 5 yr                | 100%, mean 3 months*  |
|            | Adenoma      | 1   | 0/1      | 24 m                | 100%, mean 43 months  |
|            | HE, type I   | 2   | 2/0      | 15 m                | 100%, mean 30 months* |

Abbreviations: HBL; hepatoblastoma, HCC; hepatocellular carcinoma, MRT; malignant rhabdoid tumor, HE; hemangioendothelioma, MH; mesenchymal hamartoma, FNH; focal nodular hyperplasia

\*: 1case; follow up loss

%에서 있었으며, 모두 폐 전이었다. 절제가 불가능한 17명에서 술전 항암 치료를 시행하였다. 술전 항암치료를 시행 받지 않은 3명중 1명은 간 종양 파열로 응급수술을 시행 받은 경우이고, 2명은 근치적 종양절제술이 가능하여 수술을 시행하였다. 수술은 19예에서 근치적 절제술이 시행 되었으며, 1예는 전간침범으로 간이식을 시행 받았다. 술 후 보조 항암 요법은 간이식의 경우를 제외하고 전례에서 시행하였다. 항암 요법은 주로 CCG 8881B가 사용되었다. 1명의 환아가 항암치료 중 거대세포간염으로 사망하였다. 생존률은 평균 추적관찰 기간 50 개월간 95%였다.

## 2) 간세포암

총 3명으로, 진단당시의 평균 나이는 9 세였다. 주 증상은 통증을 동반한 복부 종괴가 가장 많았고, 복부팽만, 황달 등이 있었다. 전례에서 s-AFP의 상승이 관찰 되었고 평균 42,943 ng/ml였다. HbsAg은 2명에서 양성이었다. 2명은 전간을 침범하여 간이식(생체 간이식 1명, 사체 간이식 1명)을 시행 받았다. 나머지 한 명은 술전 보조항암 요법과 간동맥 색전술을 시행 받았고, 우삼구역 절제술(Right trisectionectomy)을 시행하였다. 항암요법으로는 CCG 8881B가 사용되었다. 평균 추적관찰 기간은 53 개월이었고, 모두 생존하였다.

## 3) 제 2형 영아 혈관내피종

총 3명으로 진단 당시 평균 나이는 약 3 개월이었고, 남아 2명, 여아 1명이었다. 증상으로는 주로 무증상 복부 종괴, 복부팽만,

황달 등이 있었다. s-AFP수치 상승은 1명을 제외하고 모두 나타났다. 치료로는 종양이 전간을 침범하는 2명의 환아에서 간이식을 시행하였고 한명에서 좌간절제술을 시행하였다. 항암 치료는 모든 경우에서 시행하지 않았다. 평균 추적관찰 기간은 16 개월이었고, Abernethy malformation을 동반한 거대 종양으로 간이식을 시행한 1명이 수술 후 뇌출혈로 사망하였다.

## 4) 혈관육종

2 세 여아가 갑작스럽게 시작된 복부팽만으로 발견되었으며, 술전 간 생검에서 제 2형 영아 혈관내피종으로 진단 받았다. 전간을 침범하는 다발성 종양으로 가장 큰 종양의 크기가 약 21 cm에 달하였다. 생체간이식을 시행 받았으며 술 후 병리조직 검사상 혈관육종으로 확인 되었으며, 수술 후 3개월째 골 전이가 발견되어, 방사선 치료와 ICE (Ifosfamide, carboplatin, etoposide) 요법을 이용한 항암치료를 받았다. 수술 후 29 개월에 다발성 전이로 사망하였다.

## 5) 악성 간상 종양

3세 여아에서 갑작스러운 복부팽만으로 발견되었다. 진단당시 직장선반(rectal shelf) 양성 소견이었다. s-AFP수치는 증가되지 않았고, 특징적으로 암종배아항원(Carcino-embryonic antigen)의 증가가 관찰 되었다. 크기는 약 10 cm정도 였다. 술전 CCG 321-P2 요법을 이용한 항암치료후 종양의 크기가 감소하여, 우엽 절제술을 시행하였다. 수술 후 항암치료에도 불구하고, 4개월 만에 사망하였다.

## 2. 양성 종양

초점성 결절성 증식(Focal nodular hyperplasia)이 2명, 제 1형 영아 혈관내피종(Infantile hemangioendothelioma, type 1)이 2명, 선종(Adenoma)이 1명, 중간엽 과오종(Mesenchymal hamartoma)이 3명이었다.

### 1) 중간엽 과오종

총 3명이 있었고, 진단 당시 평균 나이는 약 2 세였다. 남아 1명과 여아 2명이었다. 주된 증상은 무증상의 종괴였다. 평균 종양의 크기는 약 12 cm 이었다. 수술적 절제를 시행하였고, 평균 추적관찰 기간은 46 개월로 100% 생존률을 보였다.

### 2) 초점성 결절성 증식

총 2명이 있었고, 진단당시 나이는 약 5 세였으며, 모두 여아였다. 주된 증상은 무증상 종괴와, 복통이었다. 수술적 절제술을 시행하였고 1명이 추적관찰도중 소실되었고, 나머지 1명은 3개월 추적관찰기간동안 생존하였다.

### 3) 간선종

1명의 여아에서 있었고, 진단 당시 나이는 2세였다. 복통이 주된 증상이었고, 종양절제술을 시행한 후 43개월 추적하였고, 생존하였다.

### 4) 제 1형 영아 혈관내피종

2명의 남아에서 있었고, 주증상은 무증상의 복부 종괴였다. 모두 좌간에 위치하고 있었고, 좌간절제술을 시행하였다. 1명이 추적

관찰 중 소실되었고, 나머지 한명은 추적관찰 기간 30개월 동안 생존하였다.

## 고 찰

간모세포종은 소아 악성 간 종양 중 가장 흔하며 전체 소아 암의 약 1%를 차지한다<sup>1</sup>. 대부분 진단 당시의 연령은 약 18 개월 정도이다. 남아에서 흔하며 남녀 비율이 약 1.2:1 정도에서 3.6:1 정도이다<sup>4</sup>. 간모세포종은 배아암종(Embryonal tumor)으로서 조직학적으로 상피형과 혼합형(상피형과 간질형의 혼합)으로 나뉜다. 상피형은 다시 태아형, 배아형, 미분화형 등으로 나뉘는데 태아형에 가까울수록 예후가 좋으며, 미분화형인 경우 예후가 나쁘다. 혼합형의 경우 간질요소(mesenchymal elements)의 유무가 예후와 관련이 있다<sup>5</sup>. 대부분 무증상의 종괴가 주된 증상이다. 약 90% 환자에서 s-AFP의 증가를 나타내며, s-AFP의 수치와 질병의 진행과 연관이 있다<sup>6</sup>. 주로 간의 우엽에 생기나, 약 35%에서 양측성으로 생기는 경우도 있다<sup>7</sup>. 원격전이가 약 20%의 환자에서 나타나며 폐 전이가 가장 흔하다<sup>8</sup>. 술전 간세포암과의 감별을 위해 영상의학적 검사를 충분히 시행하는 것을 원칙으로 하며, 조직생검을 권고한다. 수술전 항암치료는 종양의 크기를 줄여주며, 암종의 경계를 명확히하여 수술에 도움이 된다. 비록 수술 후 이환율(morbidity)을 증가시킨다는 보고가 있으나, 이는 SIOPEL 연구에서 중요한 문제가 아님이 밝혀졌다<sup>9</sup>. 완벽한 수술적 절제가 요구되며, 수술적 절제가 불가능할 때 원격전이가 없는 경우 간이식을 고려할 수 있다. 본 연

Table 2. Survival of HCC and Hepatoblastoma, after Liver Transplantation

| Author                             | Year | Number | Survival, Follow-up                              |
|------------------------------------|------|--------|--|
| <b>Hepatoblastoma</b>              |      |        |  |
| Koneru et al <sup>33</sup>         | 1991 | 12     | 6 (50 %), mean 44 months                         |
| Tagge et al <sup>34</sup>          | 1992 | 6      | 5 (83 %), mean 16 months                         |
| Bilik & Superina <sup>35</sup>     | 1997 | 5      | 4 (80 %), 1-5 years                              |
| Al-Qabandi et al <sup>36</sup>     | 1999 | 8      | 5 (63 %), median 22 months                       |
| Perilongo & Shafford <sup>37</sup> | 1999 | 11     | 9 (82 %), median 46 months                       |
| Reyes et al <sup>38</sup>          | 2000 | 12     | 92 % actuarial survival, 1year;<br>83 % 5 years  |
| Kim et al*                         | 2007 | 1      | 1 (100 %), mean 68 months                        |
| <b>Hepatocellular carcinoma</b>    |      |        |  |
| Tagge et al <sup>34</sup>          | 1992 | 9      | 4 (44 %), mean 27 months                         |
| Otte et al <sup>39</sup>           | 1996 | 5      | 3 (60 %), median 49 months                       |
| Superina & Bilik <sup>40</sup>     | 1996 | 3      | 3 (100 %), 1-5 years                             |
| Reyes et al <sup>38</sup>          | 2000 | 19     | 79 % actuarial survival, 1year;<br>63 %, 5 years |
| Kim et al*                         | 2007 | 2      | 2 (100 %), mean 54 months                        |

\*: In this study

구에서도 양측 엽을 침범한 1예에서 원격전이  
이가 없음을 확인 후 간이식을 시행하였으며,  
60개월간 추적관찰 하였고, 생존하였다.  
간이식의 경우 환자 선택이 잘된 경우에는  
는 비교적 양호한 성적을 보여준다(표 2).  
수술 후에는 보조항암치료 및 지속적인 추  
적관찰이 요구되며, 재발 및 병의 진행정도  
를 s-AFP를 통해 유추 할 수 있다<sup>10</sup>. 본 연  
구에서도 간모세포종은 진단당시 절제가 불  
가능한 85%의 환자에서 술전 항암치료로  
절제가능성을 높일 수 있었으며, 절제가 불  
가능한 1예에서 간이식을 시행하여 95%의  
생존률을 달성할 수 있었다.

간세포암은 소아에 드문 질환으로 전체  
소아 악성 종양의 약 0.5%를 차지한다. 소  
아의 악성 간 종양에서는 두 번째로 많아서  
100만 명당 약 0.5-1.0명의 유병률을 보인다

<sup>11</sup>.

보통 진단 당시의 나이는 5세 이상이며  
대부분 평균연령 12세의 남아에서 호발한다  
<sup>12</sup>. 주된 증상으로는 둔통을 동반한 종괴가  
대부분으로, 체중감소 등의 증상을 나타낼  
수 있다<sup>11</sup>. 진단당시 약 60~80%의 환자에  
서 s-AFP 수치의 상승을 나타낸다. 치료는  
외과적 절제술이 장기 생존률에 영향을 미  
치나, 간모세포종 보다는 치료성적이 좋지  
않다. 간세포암의 생존률은 치료방법의 강화  
로 향상되고 있으며, SIOPEL-1의 2년 생존  
률은 약 79%이었다. SIOPEL-1의 예후인자  
로는 술전 치료여부, 진단당시 원격전이의  
여부가 가장 큰 인자로 보고되었다<sup>8</sup>. 효과적  
인 술전 항암치료가 밝혀지지 않고, 대부분  
진단당시 이미 진행된 경우가 많기 때문에  
예후는 좋지 않아서 전체 생존률이 30%미

만이다<sup>13</sup>. 그러나 본 연구에서는 외과적 절제술과 간이식을 시행한 3명 모두 추적관찰 기간 53개월에 생존하고 있었다. 본 연구에서는 원격전이가 없었고, 적극적인 외과적 치료와, 항암치료를 포함한 복합적인 치료를 한 것이 양호한 결과에 기여한 것으로 사료된다. 따라서 간세포암에서는 전이가 없는 경우 적극적인 외과적 절제술과, 간이식으로 생존률 향상을 달성할 수 있을 것으로 사료된다.

영아 혈관 내피종은 소아에서 발생하는 일종의 혈관종으로 간에 생기는 혈관종 중에서는 가장 흔하게 발생된다<sup>14</sup>. 또한 전체 간 종양의 약 1~2 %을 차지한다. 비교적 어린 나이에 발생되며, 85%가 생후 6 개월 이내에 발병한다. 생후 6 개월 이전에 증상을 나타내는 간 종양 중에서는 가장 흔하며 주로 여아에서 흔하다<sup>14</sup>. 본 연구에서는 평균 연령이 2개월 이었고, 주로 남아에서 많았다. 이 질환은 임상적으로는 혈관종과 혈관 육종의 중간형이며, 조직학적으로는 기질종양(mesenchymal tumor)에 속한다<sup>15</sup>. 조직학적으로 2가지 종류로 나뉘는데, 제 1형이 가장 흔하며, 자연히 소실된다. 2형은 악성이며, 전이도 종종 나타난다. 제 2형과 혈관육종, 그리고 다른 간 혈관 악성 종양과는 감별이 힘들다<sup>16</sup>. 본 연구에서도 생검에서 제2형 혈관내피종으로 진단되었으나, 수술 후 혈관육종으로 밝혀진 경우가 있었다. 대부분 무증상 종괴로 발견되며, s-AFP는 상승되지 않는 특징을 보인다. 50%의 환아에서 울혈성 심부전을 나타내며, 이는 주된 사망원인 중 하나로써 적극적인 내과적 치료를 요한다. 치료는 종양의 크기와 증상에 따

라 결정되며, 제 1형의 경우 증상이 있을 때 주로 퇴축을 유도하기 위하여 2-3mg/kg의 prednisone을 사용하는 것이 표준치료로 되어있다<sup>17</sup>. 내과적 치료에 반응이 없거나, 증상이 심한 경우, 또 악성과의 감별이 안될 경우 수술적 치료를 하게 된다. 기존의 치료가 실패한 경우 마지막으로 이식 수술을 고려할 수 있다<sup>15</sup>. 예후인자로는 증상의 유무, 조직학적 악성의 유무, 울혈성 심부전의 유무, 황달여부가 가장 중요한 요소이다<sup>14,15</sup>.

간 혈관육종은 소아에서는 굉장히 드문 질환이다. 혈관내피세포에서 기원한 악성 혈관 종양으로 보고된 바에 의하면 주로 여아에게 흔하며, 발병 연령은 3.7세이다<sup>18</sup>. 갑작스럽게 커지는 종괴와 황달이 주된 증상이며, 영아 혈관내피종과는 달리 울혈성 심부전이 없는 것이 감별 점이다. 주로 진단 당시 양측 엽을 침범하여 수술적 절제가 불가능한 경우가 많다. 주로 폐로 전이가 흔하며, 골전이, 부신전이도 보고되었다<sup>19</sup>. 아직까지 치료에 대해서 정립된 것은 없으며, 예후는 매우 불량하여, 진단 후 약 10 개월에서 2 년간 생존하였다<sup>20</sup>. 간 혈관육종은 예후가 매우 불량하여 간이식의 적응증이 되지 않지만, 본 연구의 경우 전간을 침범하는 다발성 종양으로 술전 생검에서 제 2형 혈관내피종으로 판단되어, 간이식을 시행하였다. 그러나 이후 골 전이가 발견되어 항암치료를 하였지만 수술 29개월에 사망하였다.

악성 간상종양은 1978 년 처음으로 영아에서 일종의 윌름씨 종양(Wilms' tumor)의 변형으로 보고된 바 있다<sup>21</sup>. 악성 간상종양의 신장 외 침범은 중추신경계, 간, 골반, 흉곽 등 다양하게 나타날 수 있다. 대부분 영

아에서 발생되며, 주된 증상은 복부 종괴이다. 일부에서는 설사를 동반하는 경우도 있다. 이는 종양이 parathormone을 분비하기 때문이다. 대부분 s-AFP수치는 정상이다<sup>22</sup>. 본 연구의 경우에는 복부 팽만으로 발견되었고, s-AFP수치는 정상이었다. 예후는 매우 불량하며, 수술과 항암치료를 시행하여도 문헌 보고에 의하면 약 5 일에서 길게는 5 개월의 생존률을 보인다<sup>22,23</sup>. 본 연구의 경우, 병리검사에서 종양대부분이 괴사된 양상을 보였지만 질병이 진행되어 4개월 만에 사망하였다.

중간엽 과오종은 제 1형 영아 혈관내피종 다음으로 2번째로 흔한 양성 소아 간 종양이다. 주로 취학 전 아이에서 발병하나, 드물게 영아에서 보고된 경우도 있다<sup>24</sup>. 대부분 무증상 복부 종괴로 내원하게 되며, 상당히 큰 종괴를 나타내서 진단 당시 평균 직경이 약 18cm에 달한다<sup>25</sup>. s-AFP의 상승은 뚜렷치 않지만, 일부에서 약간의 상승이 있으며, 이는 수술 후 정상으로 회복되는 양상을 보인다<sup>26</sup>. 반드시 간모세포종, 혈관내피종 등과의 감별 진단을 거친 후에 적절한 치료를 해야 한다. 드물게 악성으로 변환되는 경우가 있으므로 치료는 외과적으로 완전절제가 권고된다. 재발이 흔하므로 완전절제 후 약 5년 정도는 지속적으로 임상과 초음파를 통한 추적관찰이 요구된다<sup>27</sup>. 본 연구에서도 1예는 타 병원서 종양적출술(Enucleation)을 시행 받고 3개월 만에 재발되어 수술을 받았으며, 다른 1예는 본원에서 우간 절제술을 시행 받고 1년 4개월 후에 재발되어 확대 우간 절제술을 시행하였다. 이러한 특성으로 중간엽 과오종에서는 외과적으로 완전절제

가 필요하다고 생각한다.

초점성 결절성 증식은 양성 종양으로 주로 여아에서 흔하며, 소아의 전 연령에서 발생할 수 있다<sup>28</sup>. 무증상 종괴가 주된 증상이나, 통증이 동반된 경우도 있다. 전암성 병변이 아니므로 조직학적 확진 후에는 초음파로 추적 관찰하는 것을 권고한다. 소아에서는 퇴축보다는 종양 크기의 고착을 보이며, 성인이 되면 점차 퇴축하게 된다<sup>29</sup>. 고식적 치료에 반응이 없는 증상이 있는 경우에는 수술을 권한다.

간선종은 소아에서는 굉장히 드문 질환이다<sup>30</sup>. 다른 종양과는 달리 이상적인 영상 진단법은 자기공명 촬영이다. 악성으로 변환되는 가능성이 약간이나마 있으며, 과열의 위험이 있으므로 수술적 절제를 한다<sup>31</sup>.

## 결 론

총 10 년간 36 명이 간 종양으로 수술적 치료를 받았다. 이중 28 명이 악성 종양이었고, 8 명이 양성 종양이었다. 각질환의 임상 양상은 기존의 문헌과 비교하여 큰 차이는 없었으나 간모세포종 및 간세포암 등의 악성종양에서 간이식을 포함한 적극적인 수술적 치료로 생존률을 향상시킬 수 있었다.

## 참 고 문 헌

1. Mann JR, Kasthuri N, Raafat F, Pincott JR, Parkes SE, Muir KR, Ingram LC, Cameron AH: *Malignant hepatic tumours in children: incidence, clinical features and aetiology*. Paediatr Perinat Epidemiol 4:276-289, 1990

2. Miller RW, Young JL Jr, Novakovic B: *Childhood cancer*. Cancer 75:395-405, 1995
3. Finn JP, Hall-Craggs MA, Dicks-Mireaux C, Spitz L, Howard ER, Pritchard J, Vergani GM: *Primary malignant liver tumors in childhood: assessment of resectability with high-field MR and comparison with CT*. Pediatr Radiol 21:34-38, 1990
4. Bulterys M, Goodman MT, Smith MA: *Cancer Incidence and Survival Among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975-1995*. National Cancer Institute SEER Program. NIH Publication No. 99-4649, 1999, pp.91-97
5. Haas JE, Muczynski KA, Krailo M, Ablin A, Land V, Vietti TJ, Hammond GD: *Histopathology and prognosis in childhood hepatoblastoma and hepatocarcinoma*. Cancer 64:1082-1095, 1989
6. Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn JJ, Feusner JH, Krailo MD, King DR, Hammond GD, Ortega JA: *Timing and Magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: a report from the Children's Cancer Group*. J Clin Oncol 15:1190-1197, 1997
7. Hartley AL, Birch JM, Kelsey AM, Jones PH, Harris M, Blair V: *Epidemiological and familial aspects of Hepatoblastoma*. Med Pediatr Oncol 9:103-109, 1990
8. Von Schweinitz D, Bürger D, Weinel P, Mildemberger H: *Therapy of malignant liver tumors in childhood. An intermediate report of the HB-89 multicenter study of the GPOH*. Klin Padiatr 204:214-220, 1992
9. Perilongo G, Shafford EA: *Liver tumours*. Eur J Cancer 35:953-959, 1999
10. Stringer MD, Hennayake S, Howard ER, Spitz L, Shafford EA, Mieli-Vergani G, Saxena R, Malone M, Dicks-Mireaux C, Karani J: *Improved outcome for children with hepatoblastoma*. Br J Surg 82:386-391, 1995
11. Czauderna P: *Adult type vs. Childhood hepatocellular carcinoma - are they the same or different lesions? Biology, natural history, prognosis and treatment*. Med Pediatr Oncol 39:519-523, 2002
12. Bellani FF, Massimino M: *Liver tumors in childhood: epidemiology and clinics*. J Surg Oncol suppl 3:119-121, 1993
13. Moore SW, Hesseling PB, Wessels G, Schneider JW: *Hepatocellular carcinoma in children*. Pediatr Surg Int 12:266-270, 1997
14. Selby DM, Stocker JT, Waclawiw MA, Hitchcock CL, Ishak KG: *Infantile Hemangioendothelioma of the liver*. Hepatology 20:39-45, 1994
15. Roos JE, Pfiffner R, Stallmach T, Stuckmann G, Marincek B, Willi U: *Infantile hemangioendothelioma*. Radiographics 23:1649-1655, 2003
16. Zenge JP, Fenton L, Lovell MA, Grover TR: *Case report: infantile hemangioendothelioma*. Curr Opin Pediatr 14:99-102, 2002
17. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP: *Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases*. Pediatrics 85:491-498, 1990
18. Buetow PC, Buck JL, Ros PR, Goodman ZD: *Malignant vascular tumors of the liver: radiologic-pathologic correlation*. Radiographics 14:153-166, 1994
19. Selby DM, Stocker JT, Ishak KG: *Angiosarcoma of the liver in childhood. A clinicopathologic and follow-up study of 10 cases*. Pediatr Pathol 12:485-498, 1992
20. Gunawardena SW, Trautwein LM,



- Finegold MJ, Ogden AK: *Hepatic angiosarcoma in a child: successful therapy with surgery and adjuvant chemotherapy*. Med Pediatr Oncol 28:139-143, 1997
21. Beckwith JB, Palmer NF: *Histopathology and prognosis of Wilms' tumors: Results from the first national Wilms' Tumor Study*. Cancer 41:1937-1948, 1978
22. Jiménez-Heffernan JA, López-Ferrer P, Burgos E, Viguer JM: *Pathological case of the month. Primary hepatic malignant tumor with rhabdoid features*. Arch Pediatr Adolesc Med 152:509-510, 1998
23. Weyman C, Dolson L, Kedar A: *Secretion of vasointestinal peptide by a primary liver tumour with rhabdoid features*. J Surg Oncol 54:267-270, 1993
24. Stocker JT, Ishak KG: *Mesenchymal hamartoma of the liver: Report of 30 cases and a review of the literature*. Pediatr Pathol 245-267, 1983
25. Kirchner SG, Heller RM, Kasselberg AG, Greene HL: *Infantile hepatic hemangioendothelioma with subsequent malignant degeneration*. Pediatr Radiol 11:42-45, 1981
26. Justrabo E, Martin L, Yaziji N, Couillault JP, Gounot E, Olsson NO, Piard F: *Hepatic mesenchymal hamartoma in children. Immunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric case study*. Gastroenterol Clin Biol 22:964-8, 1998
27. Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, Wong KT, Ariffin WA, Kumar G, Taib NA: *Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature*. J Pediatr Surg 34:1684-6, 1999
28. Stocker JT, Ishak KG: *Focal nodular hyperplasia of the liver: A study of 21 pediatric cases*. Cancer 48:336-345, 1981
29. Leconte I, Van Beers BE, Lacrosse M, Sempoux C, Jamart J, Materne R, Baudrez V, Horsmans Y: *Focal nodular hyperplasia: Natural course observed with CT and MRI*. J Comput Assist Tomogr 24:61-66, 2000
30. Lack EE, Ornvold K: *Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: A review of eight cases in the pediatric age group*. J Surg Oncol 33:129-135, 1986
31. Dehner LP, Parker ME, Franciosi RA, Drake RM: *Focal nodular hyperplasia and adenoma of the liver. A pediatric experience*. Am J Pediatr Hematol 1 :85-93, 1979
32. Koneru B, Flye MW, Busuttill R, Busuttill RW, Shaw BW, Lorber MI, Emond JC, Kalayoglu M, Freese DK, Starzl TE: *Liver transplantation for hepatoblastoma. The American experience*. Ann Surg 213: 118-121, 1991
33. Tagge EP, Tagge DU, Reyes J, Tzakis A, Iwatsuki S, Starzl TE, Wiener ES: *Resection, including transplantation, for hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: Impact on survival*. J Pediatr Surg 27:292-297, 1992
34. Bilik R, Superina R: *Transplantation for unresectable liver tumors in children*. Transplant Proc 29:2834-2835, 1997
35. Al-Qabandi W, Jenkinson HC, Buckles JA, Mayer AD, McKiernan P, Morland B, John P, Kelly D: *Orthotopic liver transplantation for unresectable hepatoblastoma: A single center's experience*. J Pediatr 136:795-804, 1999
36. Reyes JD, Carr B, Dvorchik I, Kocoshis S, Jaffe R, Gerber D, Mazariegos GV, Bueno J, Selby R: *Liver transplantation and chemotherapy for hepatoblastoma and hepatocellular cancer in childhood and adolescence*. J Pediatr 136:795-804, 2000
37. Otte JB, Aronson D, Vraux H, de Ville de Goyet J, Reding R, Ninane J, Clapuyt P, Veyckemans F, Van Obbergh L,

Gosseye S: *Preoperative chemotherapy, major liver resection, and transplantation for primary malignancies in children.* Transplant Proc 28:2393-2394, 1996

38. Superina R, Bilik R: *Results of liver transplantation in children with unresectable liver tumors.* J Pediatr Surg 31:835-839, 1996

## Liver Tumors in Children

Hae-Sol Kim, M.D., Ra-Joo Im, M.D., Hye-Eun Kim, M.D.,  
Chul-Gu Lee, M.D., Jeong-Meen Seo, M.D., Suk-Koo Lee, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea*

Liver tumors in children are rare, relatively complex, and encompass a broad spectrum of disease processes. This study reviews our experience of liver tumors during the last 10 years. Medical records of 36 cases of liver tumors in children, treated at Samsung Medical Centers, from October 1994 to December 2005, were reviewed in this study. We analyzed disease characters and survival rates as a whole and by specific disease. The median age was 3.6 years. Male and female ratio was 1:1. The most common symptom was the palpable mass in 15 cases. Others were abdominal distension in 9 cases, jaundice in 2, vomiting in 2, weight loss in 2, and pubic hair growth in 1. CT or US and liver biopsy were performed for diagnosis. There were 28 malignant tumors: malignant rhabdoid tumor (1 case), hepatocellular carcinoma (3 cases), hemangioendothelioma type II (3 cases), angiosarcoma (1 case), and hepatoblastoma (20 cases). Eight tumors were benign: hepatic adenoma (1 case), focal nodular hyperplasia (2 cases), hemangioendothelioma type I (2 cases), mesenchymal hamartoma (3 cases). In this study the clinical characteristics were not different from the other reports. Liver transplantation was performed in 3 cases-1 with hepatoblastoma and 2 with hepatocellular carcinoma. Accurate and early diagnosis, and individualized multimodality therapeutic approaches might be important for better outcome.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(2):144~154), 2007.**

**Index Words :** *Liver tumor, Children*

---

**Correspondence :** *Jeong-Meen Seo, M.D., Division of Pediatric Surgery, Sungkyunkwan University School of Medicine, Samsung Medical Center, 50 Ilwon-Dong, Gangnam-Gu, Seoul 135-710, Korea*

Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040

E-mail: seojm@skku.edu