

## 결막의 출혈성 림프관확장증 1예

왕동현 · 정진권 · 최경식

순천향대학교 의과대학 안과학교실

**목적:** 결막의 출혈성 림프관확장증을 절제 생검을 통해 치료하고 병리조직학적으로 확진하여 이를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 21세 남자 환자가 1주일 전 발생한 우안의 충혈을 주소로 내원하였다. 과거력상 1년 전 결핵성 망막혈관염 및 포도막염을 진단받은 병력이 있었으나 추적관찰 중 망막에 활성화된 병변은 없었다. 충혈은 특별한 외상 병력 없이 발생하였고, 시력저하나 복시, 통증 등 동반 증상이 없었으며, 전신 검사상 이상 소견도 없었다. 전안부 검사에서 우안 이측 안구결막하에 출혈이 동반된 사행성 림프관확장이 관찰되었고 4주간 추적관찰에서 변화가 없어 병변 제거와 진단을 위하여 절제 생검을 시행하였다. 병리조직검사서 확장되고 얇아진 림프관과 림프관 내 혈액이 관찰되어 출혈성 림프관확장증에 합당한 소견을 보였으며, 술 후 2개월까지 병변 부위는 재발 및 이상소견이 없었다.

**결론:** 반복적이고 지속적인 사행성의 국소 결막하 출혈을 보이는 환자의 경우 출혈성 림프관확장증을 고려해야 하며, 병변 절제와 생검을 통하여 진단 및 치료를 하여 이를 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2012;53(9):1330-1333〉

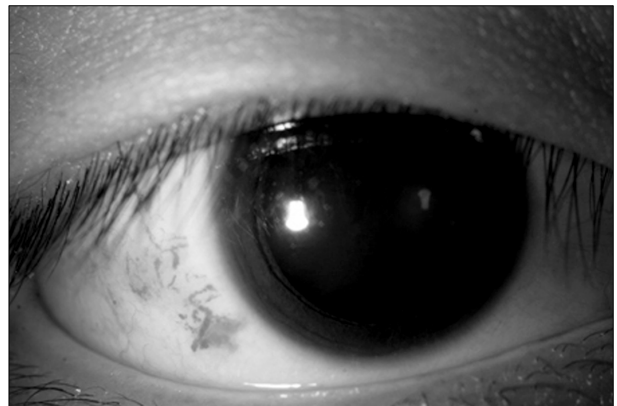
출혈성 림프관확장증은 1880년 Leber<sup>1</sup>에 의해 처음 기술된 질환으로, 결막하 림프관이 불규칙적으로 확장되며 림프관 내에 출혈을 동반하는 상태를 말한다. 병변은 무증상으로 우연히 안과 검진에서 확장된 림프관이 발견되는 경우부터 심한 충혈 또는 결막하 출혈에 이르기까지 다양하게 나타난다. Leber<sup>1</sup>의 보고 이후 해외에서는 수차례의 증례가 발표되었으나, 아직까지 국내의 문헌 보고는 없다. 저자들은 안구결막에 발생한 출혈성 림프관확장증을 절제 생검을 통해 병리조직학적으로 확진한바 이를 보고하고자 한다.

### 증례보고

21세 남자 환자가 1주일 전 발생한 우안의 충혈을 주소로 내원하였다. 과거력상 1년 전 우측 무릎관절 결핵을 진단받고 항결핵제를 복용 중이었으며 이외에 내외과적 병력은 없었다. 결핵 진단 당시 시행한 안과 검진에서 망막혈관염 및 포도막염 의심 소견이 있었으나, 항결핵제 중 에탐부

톨(Ethambutol)을 제외하고 추적 관찰한 결과 망막은 변화 없이 유지되어 추가 치료 없이 경과관찰 중이었다. 내원 당시 안저검사 소견은 1년 전과 변화가 없었으며, 전방 염증이나 기타 활동성 병변은 없었다. 결막 충혈은 최초 발병으로 경과관찰 중 특별한 외상 병력 없이 발생하였고, 시력저하나 복시, 통증 등 동반 증상이 없었다.

내원 당시 교정시력은 양안 1.0이었다. 세극등 검사에서 우안 이측 안구결막하에 혈액으로 채워져 불규칙하게 확장되어있는 림프관이 불연속적으로 관찰되었고, 병변 주위에 국소적인 결막하출혈을 동반하였으며, 결막부종은 뚜렷하지 않았다(Fig. 1).



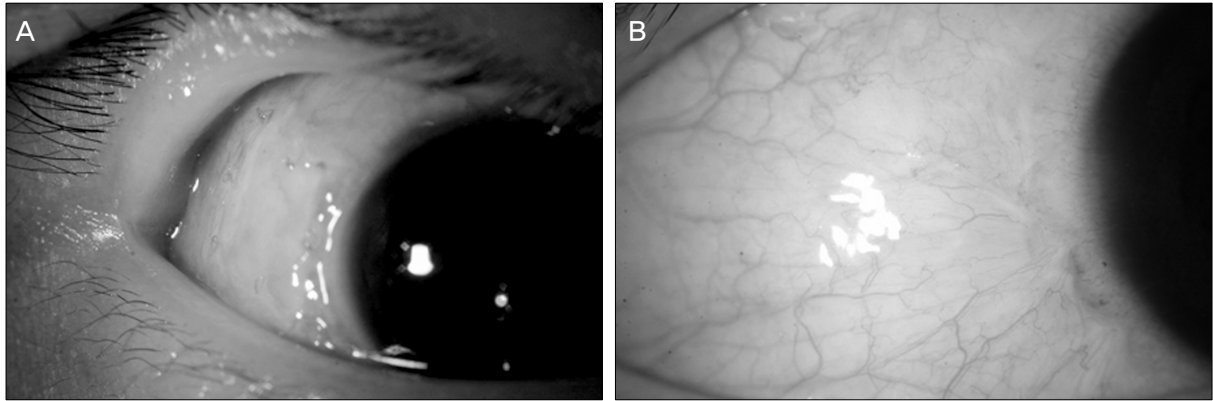
**Figure 1.** Slit lamp photograph shows tortuous dilatation of conjunctival lymphatic vessels which are segmentally filled with blood, with accompanying subconjunctival hemorrhage.

■ 접수 일: 2011년 9월 19일 ■ 심사통과일: 2012년 3월 7일  
■ 게재허가일: 2012년 6월 19일

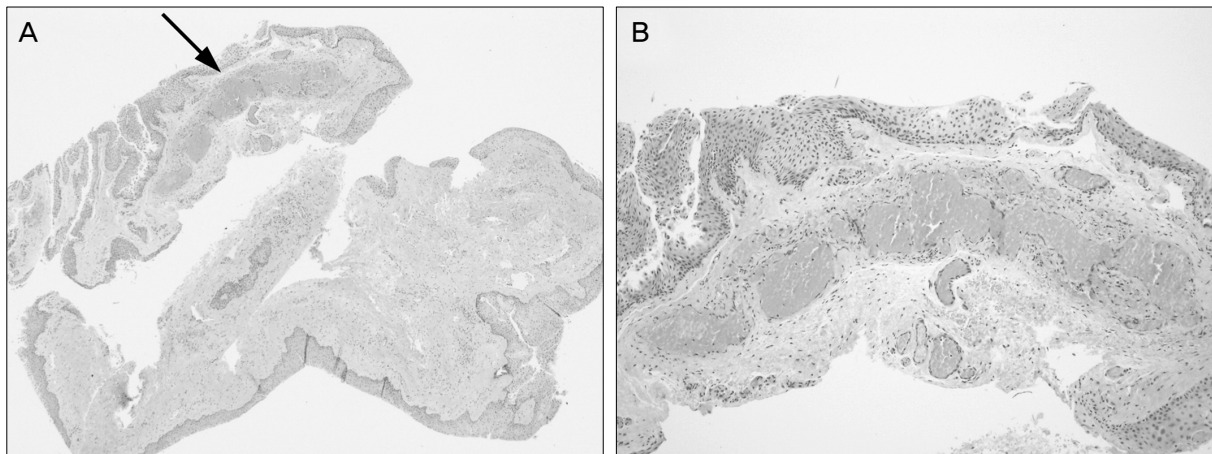
■ 책임저자: 정진권

서울특별시 용산구 대사관길 22  
순천향대학교 서울병원 안과  
Tel: 02-709-9354, Fax: 02-710-3196  
E-mail: schcornea@schmc.ac.kr

\* 이 논문의 요지는 2011년 대한안과학회 제106회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.



**Figure 2.** Postoperative slit lamp photographs. (A) Conjunctiva with dilated hemorrhagic lymphatics was excised and the defect was covered with 6.0 × 6.0 mm sized conjunctival autograft. (B) Photograph two months after treatment shows little conjunctival scar but no lymphatic dilatation or subconjunctival hemorrhage.



**Figure 3.** Hemorrhagic lymphangiectasia. (A) Pathologic examination after conjunctival excisional biopsy shows localized dilatation of lymphatic vessels (arrow) (hematoxylin-eosin, ×40). (B) The dilated lymphatics have thin vessel wall and contain blood in the lumen (hematoxylin-eosin, ×200).

국소 스테로이드(0.1% Fluoremetholone, Flumethoron®, Santen, Osaka, Japan)를 점안하며 4주간 경과 관찰하였으나 병변의 크기 및 모양의 변화가 없어 치료 및 확진을 위하여 절제 생검을 시행하였다. 국소마취하에 병변의 변연을 포함하여 6.0×6.0 mm 크기의 결막을 절제하고 결막 생검을 시행하였다. 결막 결손 부위는 상측 윤부의 정상결막에서 결막편을 채취하여 자가결막이식을 시행하였다. 술 후 1일부터 국소 항생제(0.5% Levofloxacin, Cravit®, Santen, Osaka, Japan)와 스테로이드(0.1% Fluorometholone, Flumetholon®, Santen, Osaka, Japan) 안약을 점안하며 경과 관찰하였다. 술 후 8주까지 추적 관찰 시 수술부위는 재발 없이 안정적으로 유지되었다(Fig. 2).

병리조직검사 결과 광학현미경으로 관찰한 헤마톡실린-에오신(Hematoxylin-Eosin) 염색 표본에서 결막하 림프관이 확장되어 있고 림프관 벽이 국소적으로 얇아져 있었으며, 림프관 내에 출혈을 포함하고 있었고 작은 직경의 혈

관들이 증식하는 소견을 보여 출혈성 림프관확장증을 확진하였다(Fig. 3).

## 고 찰

출혈성 림프관확장증은 정상 결막 혈관과 림프관 사이에 부적절한 교통신로 생겨 발생하며, 간헐적 또는 영구적으로 결막하 림프관 내에 혈액이 고여 있게 된다. 교통신로 생기는 기전은 명확하지 않으나 선천발달이상, 이차적 염증, 혈관의 퇴행성 변화, 외상 등에 의한 것으로 추정된다.<sup>2,3</sup> 임상 양상은 무증상의 환자에서 세극등검사를 통해 우연히 발견되는 경우부터 이물감, 심한 결막하출혈, 결막부종, 눈꺼풀 혈관이상 등을 동반하는 경우까지 다양하게 나타난다.<sup>3,4</sup> 특징적인 병변으로 림프관이 마디모양으로 확장되며 림프관 내에 간헐적인 출혈을 보이게 되고, 확장된 림프관 말단에 고인 출혈이 수평선 모양을 보일 수 있다.<sup>5</sup> 병변은 자연적으

로 호전되는 경우가 대부분으로, 수 주 이내에 림프관 내 출혈은 소실되며 확장된 림프관은 투명한 림프액으로 다시 채워진다.<sup>3</sup> 본 증례의 환자는 갑작스럽게 발생한 결막하출혈을 주소로 내원하였고 다른 안과적 증상은 동반하지 않았다. 병변은 특징적인 마디모양의 결막 림프관 확장을 보였고, 자연 호전을 기대하고 보존적 치료로 국소 스테로이드를 점안하며 경과 관찰하였으나 병변의 크기와 모양은 변화가 없어 수술적 치료의 적응이 되었다.

감별 진단으로 결막 낭종, 결막 림프관종 등 결막 종괴를 형성하는 질환과의 감별이 필요하다. 결막 낭종은 주로 결막원개에 위치하는 크라우제셈에 발생하는 경우가 대부분이지만 드물게 안구결막에도 발생할 수 있으며, 선천질환, 봄철결막염이나 스티븐스-존슨 증후군과 같은 만성 결막 염증반응, 외상, 또는 수술 후에 발생한다. 결막 림프관종은 드문 양성종양으로 소아기 때부터 결막 림프관의 점진적인 확장을 보이며, 상기도 감염이나 발살바 수기를 할 경우 구조적으로 약한 림프관 벽을 통해 림프관내 출혈을 동반하게 된다.<sup>2,6,7</sup>

또 다른 감별 질환으로 결막혈관확장증을 유발하는 기저 질환을 고려해야 한다. 모세혈관확장 운동실조(Ataxia telangiectasia, Louis-Bar syndrome), 블루움 증후군(Bloom syndrome), 유전성 출혈성 모세혈관확장증(Hereditary hemorrhagic telangiectasia, Rendu-Osler-Weber disease) 등의 유전질환에서 안구 표면이나 눈꺼풀 틈새에서 혈관확장을 동반할 수 있으며, 이 경우 림프관과의 연결 없이 독립적으로 동맥의 혈관확장증이 발생한다. 모세혈관확장 운동실조는 소뇌이상과 면역질환 등을 동반할 수 있으며, 블루움 증후군은 염색체 이상에 기인하여 악성종양, 감염, 성장발달 지연 등을 동반할 수 있다. 유전성 출혈성 모세혈관확장증의 경우 선천적으로 혈관벽 복구 체계에 이상이 생겨 피부, 점막, 중추신경계, 폐 및 기타 장기에 치명적인 출혈을 유발하는 질환이다.<sup>8</sup> Soong and Pollock<sup>9</sup>은 결막 출혈을 주소로 안과에 내원한 환자에서 철저한 병력 청취와 구강점막, 내시경검사 등을 통해 유전성 출혈성 모세혈관확장증을 진단하기도 하였다. 따라서 출혈성 림프관확장증이 의심되는 환자에서는 감별 진단을 위해 빈혈 및 출혈 경향에 관련된 적절한 문진과 진찰이 동반되어야 하겠다.

증례의 환자에서는 감염이나 출혈, 빈혈 등 전신 질환을 의심할 만한 증상이나 징후는 없었으며 전혈구계산치(Complete blood count)와 혈액응고검사수치(Prothrombin time/Activated partial thromboplastin time) 모두 정상범위에 있고, 특징

적인 림프관 확장과 림프관 내 출혈 소견을 보여 출혈성 림프관확장증으로 비교적 쉽게 진단할 수 있었으며, 병리조직검사를 통해 결막 종괴를 형성하는 다른 질환도 감별할 수 있었다.

출혈성 림프관확장증에서 보이는 결막하출혈은 자연 소멸되는 경우가 흔하므로 치료를 요하는 경우는 드물지만, 출혈이 지속적으로 있거나 그 정도가 심할 경우 병변을 영구적으로 제거하는 치료를 시행한다. 치료는 국소절제, 냉동치료, 또는 열 소작을 시행할 수 있으며 치료 방침에 대해서는 술자마다 차이가 있다. 냉동치료 및 열 소작은 시술이 간편하고 수술에 따른 불필요한 반흔 형성을 방지할 수 있다는 장점이 있으며, 수술적 치료는 절제한 검체를 통해 병리조직학적인 확진을 할 수 있다는 장점이 있다.<sup>10</sup>

본 증례에서는 1개월 이상 지속적인 결막하출혈을 보인 환자에서 국소절제와 자가결막 이식으로 부적절한 반흔 형성을 최소화하고 재발 없이 병변을 제거하였고 병리조직검사를 통해 출혈성 림프관확장증으로 오인될 수 있는 여러 질환과의 감별진단을 확실히 할 수 있었다. 출혈성 림프관확장증은 아직 국내 문헌에 보고된 바 없기에 임상양상과 치료 경과를 보고하는 바이다.

## 참고문헌

- 1) Leber T. Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae. Graefes Arch Ophthalmol 1880;26:197-201.
- 2) Chelsky MP, Magnus DE. Conjunctival hemorrhagic lymphangiectasis. J Am Optom Assoc 1988;59:676-8.
- 3) Scott KR, Tse DT, Kronish JW. Hemorrhagic lymphangiectasia of the conjunctiva. Arch Ophthalmol 1991;109:286-7.
- 4) Jampol LM, Nagpal KC. Hemorrhagic lymphangiectasia of the conjunctiva. Am J Ophthalmol 1978;85:419-20.
- 5) Duke-Elder S, Leigh AG. System of Ophthalmology. Vol. 8. Diseases of the Outer Eye. St. Louis: CV Mosby, 1965;40-2, 1198-1207.
- 6) Lee SW, Lee SE, Jin KH. Conjunctival inclusion cysts in long-standing chronic vernal keratoconjunctivitis. Korean J Ophthalmol 2007;21:251-4.
- 7) Singh G, Rajaraman R, Raghavan A, Palanisamy M. Bilateral conjunctival retention cysts in the aftermath of Stevens-Johnson syndrome. Indian J Ophthalmol 2008;56:70-2.
- 8) Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. Cornea, 3rd ed. Vol. 1. St. Louis: Mosby, 2011;488-9.
- 9) Soong HK, Pollock DA. Hereditary hemorrhagic telangiectasia diagnosed by the ophthalmologist. Cornea 2000;19:849-50.
- 10) Wasfy IA. Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae: report of three cases with a note on successful treatment with cryosurgery in one case. Bull Ophthalmol Soc Egypt 1975;68:37-44.

**=ABSTRACT=**

## A Case of Conjunctival Hemorrhagic Lymphangiectasia

Dong Hyun Wang, MD, Jin Kwon Chung, MD, Kyung Seek Choi, MD

*Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea*

**Purpose:** To report a case of hemorrhagic lymphangiectasia treated with surgical excision and confirmed by pathologic examination.

**Case summary:** A 21-year-old man presented with spontaneous hyperemia of his right eye of 1 week duration. The patient had a history of tuberculous retinal vasculitis and uveitis 1 year prior, but there was no active lesion during regular follow-up. There was no history of trauma, visual disturbance, diplopia, ocular pain, or any sign of systemic disease. Slit lamp examination showed tortuous dilatation of blood-filled lymphatic vessels on temporal conjunctiva of the right eye. The lesion did not change during the 4 weeks of follow-up and local excision biopsy was made for final diagnosis and treatment. Pathologic examinations revealed thin-walled lymphatic vessels with localized dilatation which contained blood in the lumen consistent with hemorrhagic lymphangiectasia. There was no sign of recurrence until 2 months after the operation.

**Conclusions:** Hemorrhagic lymphangiectasia should be considered in patients with recurrent or longstanding localized tortuous subconjunctival hemorrhage.

J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(9):1330-1333

**Key Words:** Conjunctiva, Hemorrhage, Hemorrhagic lymphangiectasia, Lymphatic vessel

---

Address reprint requests to **Jin Kwon Chung, MD**

Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University Hospital

#22 Daesagwan-gil, Yongsan-gu, Seoul 140-743, Korea

Tel: 82-2-709-9354, Fax: 82-2-710-3196, E-mail: schcornea@schmc.ac.kr