

재발 결막낭종처럼 보이는 단독 결막림프관종 1예

A Case of Isolated Conjunctival Lymphangioma Mimicking a Recurrent Conjunctival Cyst

전제휘 · 조찬호 · 이상범

Jehwi Jeon, MD, Chan Ho Cho, MD, Sang-Bumm Lee, MD, PhD

영남대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Yeungnam University College of Medicine, Daegu, Korea

Purpose: To report a case of isolated conjunctival lymphangioma mimicking a recurrent conjunctival cyst.

Case summary: A 39-year-old male with a conjunctival cyst in the right eye lasted for 1 month visited our hospital. He had previously undergone aspiration of the cyst at another hospital 1 week before visiting our hospital. However, the cyst recurred, and he was referred to our hospital. On slit lamp biomicroscopy, yellow-colored turbid fluid and a hemorrhage were observed in the conjunctival cyst, but no specific finding was found in the fundus photography. The patient was initially treated with topical antibiotics and steroids. Three weeks later, absorption of the hemorrhage was noted, but there was no change in the size of the cyst. Therefore, surgical removal and histological examination of the cyst were performed. The histological examination revealed that the lesion was positive for CD 31 and D2-40, and the cyst was diagnosed as a cystic conjunctival lymphangioma. Thereafter, brain magnetic resonance imaging was performed to screen for orbital lymphangioma and systemic disease that could accompany a conjunctival lymphangioma. However, no specific findings were observed. There was no recurrence of the conjunctival cyst at 1 year and 6 months after surgical removal, and no other ophthalmic or systemic complication was observed.

Conclusions: An isolated conjunctival lymphangioma is a rare lesion. In the diagnosis of lymphangioma, systemic examination is recommended for the identification of comorbid diseases, such as orbital lymphangioma.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(7):676-679

Keywords: Conjunctival cyst, D2-40 immunohistochemical staining, Isolated lymphangioma

결막낭종은 대부분 봉입 낭종이며 흡인술 및 단순절제술로 치료한다.¹ 재발되는 결막낭종의 경우 다른 원인 질환의 감별을 위해 조직검사가 필요하다. 감별 질환 중 림프관종은 양성 과오종으로 젊은 연령에 나타날 수 있는 혈관장애

의 한 유형이며, 악성 이행 가능성은 거의 없다.²⁻⁴ 안구의 원발 림프관종은 대부분 안와 림프관종의 형태로 나타나며, 그 원인은 아직까지 명확히 밝혀진 바가 없다.⁵ 안와 림프관종은 전체 안와 종양의 1-3%, 안와 혈관 종양의 10%를 차지한다고 보고되었다.^{4,6,7} 안구의 원발 림프관종 중에서 독립된 결막림프관종으로만 나타나는 경우는 드물며 해외에서 Jastrzebski et al⁴과 Seca et al⁵에 의해 보고된 바 있으나, 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 본 증례에서는 재발된 결막낭종에서 수술적 절제술 및 면역조직화학염색을 이용한 조직검사를 통해 진단된 단독 결막림프관종 1예를 확인하였기에 보고하고자 한다.

■ Received: 2018. 4. 26. ■ Revised: 2018. 5. 11.

■ Accepted: 2018. 6. 26.

■ Address reprint requests to Sang-Bumm Lee, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Yeungnam University Hospital,
#170 Hyeonchung-ro, Nam-gu, Daegu 42415, Korea
Tel: 82-53-620-3445, Fax: 82-53-626-5936
E-mail: sbummlee@ynu.ac.kr

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2018 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

증례보고

39세 남자 환자가 1개월 전부터 발생한 우안 결막 낭종을 주소로 내원하였다. 환자는 1주일 전 1차 의료기관에서 결막낭종흡인술을 시행받았으며, 이후 3일 뒤 낭종이 재발하여 의뢰되었다. 환자는 낭종 발생과 안과 수술, 전신 질환의 과거력은 없었으며, 통증이나 압통 등의 주관적 증상 또한 없었다. 초진 시 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었으며, 비접촉 안압계로 측정한 안압은 우안 12 mmHg, 좌안 11 mmHg였다. 세극등현미경검사에서 우안 하비측 눈알결막에 3×3 mm 크기의 출혈을 동반한 연한 노란색의 우유빛 낭종이 관찰되었으며, 낭종과 주위 결막 조직에서 충혈 소견은 없었다. 초진 시 각막 병변이나 전방 내 염증 소견은 관찰되지 않았고 동공 반사는 정상이었으며, 안구운동검사에서 운동제한 및 통증은 없었고 안구돌출이나 눈꺼풀처짐 또한 관찰되지 않았다. 그리고 안저검사에서 망막 내 특이 소견은 보이지 않았다.

재발된 결막낭종에 대하여 우선적으로 약물 치료를 시행하였으며, 점안 항생제(0.5% levofloxacin, Cravit®, Santen, Osaka, Japan)와 점안 스테로이드(0.1% fluorometholone, Flarex®, Alcon, Fort Worth, TX, USA)를 하루 4회 사용하였다. 3주 후 외래 경과관찰에서 낭종 내 출혈은 일부 흡수되어 감소된 소견을 보였다(Fig. 1A). 개인의원의 낭종 흡인술 후 낭종은 재발하였으며, 본원의 약물치료에도 낭종 크기의 호전을 보이지 않아 수술적 절제를 통한 조직검사를 결정하였다.

초진일로부터 5주 뒤 수술을 시행하였고, 수술은 점안 마취제(0.5% proparacaine hydrochloride, Alcaine®, Alcon, Fort Worth, TX, USA)를 이용한 국소 마취하에 진행하였다. Microiris scissor를 이용하여 하비측 결막 절개 시행 후, 테논낭으로부터 낭종 경계를 분리하여 낭종을 제거하였다. 결막 절개 부위는 10-0 나일론 봉합사를 이용하여 단순 결막 봉합술을 시행하였으며 제거한 조직은 병리조직검사를 의뢰하였다.

수술 후 상처 치유와 안구표면 안정화를 위해 점안 항생제(0.5% levofloxacin, Cravit®, Santen, Osaka, Japan)와 점안 스테로이드(0.1% fluorometholone, Flarex®, Alcon, Fort Worth, TX, USA)를 1일 4회 사용하였으며, 항생제 안연고(Ofloxacin 3 mg/g, Effexin®, Ildong Pharm., Seoul, Korea)를 취침 전 1회 사용하였다.

면역조직화학염색을 이용한 병리조직검사 결과는 cluster of differentiation (CD) 31 양성과 cytokeratin anti-epiglycanin monoclonal antibody (AE) 1/AE3 음성, 그리고 D2-40 양성 소견을 보여 결막림프관종으로 최종 진단되었다(Fig. 2). 이

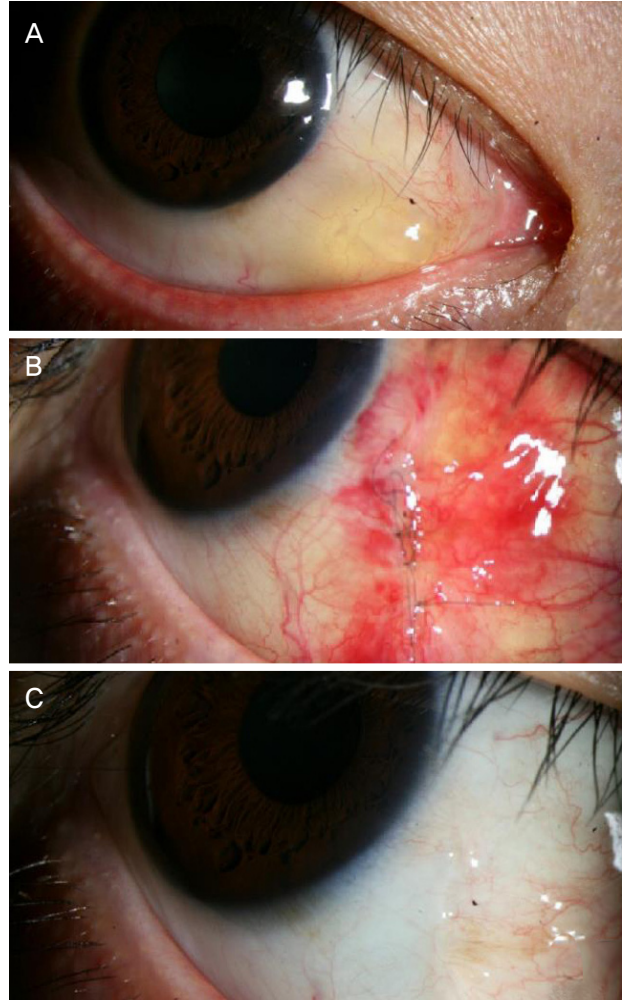


Figure 1. Slit-lamp photography of right eye. (A) Preoperative photograph after 3 weeks of medical treatment. Yellow-colored turbid fluid was observed in the conjunctival cyst at inferonasal area. (B) On postoperative day 2, stable operation site with subconjunctival hemorrhage was noted. (C) On 1 year and 6 months after the operation, stable surface of operative site was noted with no recurrence of conjunctival cyst.

에 따라 림프관종의 안구 내 동반 병변 여부를 확인하기 위해 검사를 다시 시행하였다. 눈꺼풀처짐과 안구돌출, 안구운동장애는 관찰되지 않았으며, 안저검사에서 안와 림프관종에서 보일 수 있는 망막 혈관 구불거림 등의 이상 소견도 관찰되지 않았다. 추가적으로 안와 내 림프관종 및 신경학적 질환 동반 유무를 확인하기 위해 뇌자기공명영상을 촬영하였으며, 특이 소견은 발견되지 않았다.

이에 림프관종은 결막에 국한된 것으로 판단되었으며, 안구표면 안정화를 위한 약물 치료로 술 후 상처 회복은 안정적인 경과를 보였다(Fig. 1B). 수술 후 1년 6개월째 경과관찰까지 결막낭종의 재발은 관찰되지 않았으며(Fig. 1C), 안와 림프관종 등의 동반 질환 및 합병증도 보이지 않았다.

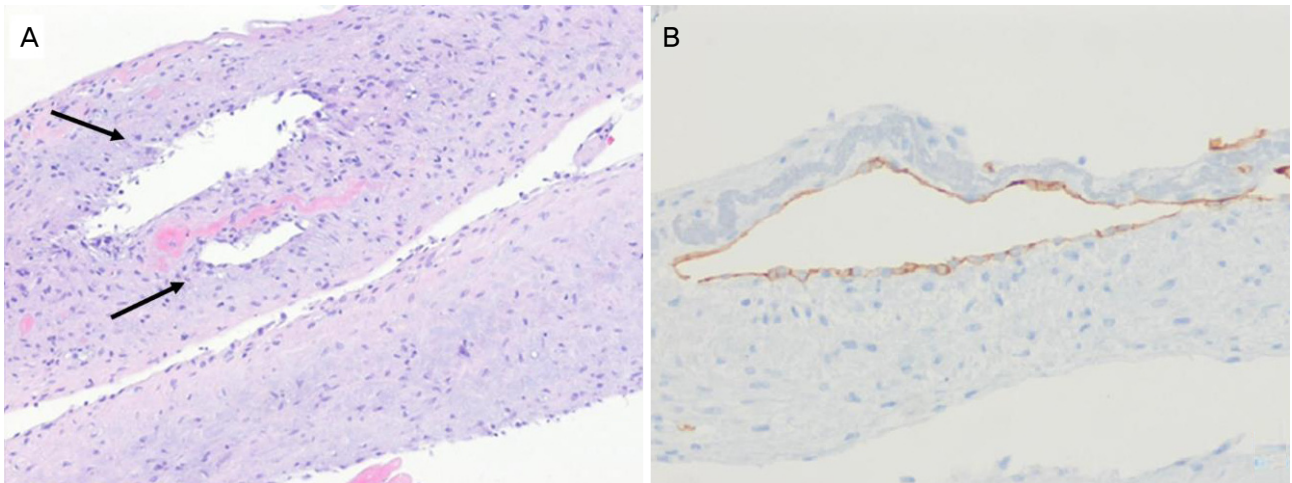


Figure 2. Cross section planes of immunohistochemical staining of the cyst. (A) In Hematoxylin-Eosin stain ($\times 200$), lymphatic proliferation and ectasia with a network of empty bloodless channels lined by flattened endothelium was seen (arrows). And large dilated lymphatics within the substantia propria of conjunctiva with the presence of many lymphocytes infiltrates were seen. (B) In D2-40 stain ($\times 200$), the dilated lymphatics stained positively with special immunohistochemical D2-40 staining (brown color).

고 찰

결막낭종은 얇은 벽과 장액 또는 점액성의 물질로 구성되며, 대부분은 무증상인 경우가 많다. 낭종의 크기가 커짐에 따라 이물감과 건조감, 미용적 문제 등의 주관적 증상을 호소할 수 있다. 결막낭종 중 봉입 낭종이 80%를 차지하며, 대부분은 단순 절제술로 잘 제거되는 편이다.¹ 낭종의 재발은 제거 시 낭종 벽의 완전 제거 유무에 따라 결정된다.¹ 그 외에도 외래에서 시행할 수 있는 간편한 방법으로 낭종흡인술이 흔히 시도되나 재발이 비교적 높은 편이다. 반복적인 흡인에도 낭종이 재발될 경우 수술적 제거와 조직검사를 고려해 보아야 한다.⁷ 본 증례에서도 타 병원에서 흡인술을 시행한 후 결막낭종이 재발하였으며, 약물 치료에도 낭종의 크기 변화가 없어 수술적 치료를 통해 결막림프관종을 확진한 경우이다.

림프계는 정맥계, 모세혈관 그리고 세포 등에서 유입된 체내 수분으로 구성된다. 안와에서 림프계의 순환에 문제가 생기면, 안와 내 림프관 확장증이나 림프관종이 발생할 수 있으며, 이 중 드물게는 선천적 또는 후천적 림프 기형과 관계되기도 한다.⁸ 그리고 안와 림프관종은 대부분 2세 이하의 어린아이에서 약 90% 정도의 발생 빈도를 보이며, 성인에서는 매우 드문 질환으로 알려져 있다.⁶ 특히 성인 안와 림프관종의 대부분은 상기도 감염 후에 발생하는 경우가 많다.⁹

안와 림프관종은 안와 내측에 호발하며, 안구돌출과 눈꺼풀 처짐, 안구운동장애 및 망막혈관의 구불거림 등이 관찰될 수 있다.² 한편 결막 내 발생하는 림프관종의 경우에는 낭종 내 초콜릿이나 우윳빛의 특징적인 색깔을 보일 수 있으나,⁵

진단에 특이적인 소견은 아니며 확진을 위해서는 조직검사를 시행하여야 한다. 림프관종의 일반적인 조직 소견으로는 내피세포로 둘러싸인 다양한 크기의 림프가 가득한 공간들이 관찰되며, 실질 조직 내에 림프구와 원형질세포의 침윤이 관찰된다.^{10,11} 그리고 면역조직화학염색법에서 CD31은 동맥과 정맥 그리고 림프관을 포함한 혈관 내피세포의 항체로 사용되며, D2-40은 림프관의 내피세포에 선택표지자로 사용된다. 또한 cytokeratin AE1/AE3는 상피기원의 신생물을 정상조직과 감별하기 위해 이용된다. 본 증례의 조직검사에서는 림프구의 침윤을 동반한 내피세포로 둘러싸인 림프관이 보였고, 면역조직화학염색법에서도 CD31, D2-40 양성과 cytokeratin AE1/AE3 음성 소견을 보여 림프관종에 합당한 소견을 확인하였다.

결막림프관종은 대부분 심부에 내재하는 안와 림프관종이 표층으로 표출되어 나타나며, 본 증례와 같이 결막에 국한된 단독의 형태로 나타나는 경우는 드물다.⁶ 또한 결막림프관종은 결절경화증 환자에서 동반되는 임상 양상의 한 형태로 나타나거나, 안검수술 후 이차적으로 발생한 경우도 보고된 바 있다.^{11,12} 따라서 결막의 림프관종이 확인되었을 때, 심부 안와 림프관종과 결절경화증의 확인을 위한 brain MRI 등의 영상의학적 검사가 진단에 중요한 것으로 생각된다. 본 증례에서도 동반 병변 확인을 위해 brain MRI를 시행하였으며, 안와 림프관종 및 결절경화증 등의 특이 소견이 발견되지 않았으며 안검수술 등의 과거력이 없어 최종적으로 결막에 국한된 단독 림프관종으로 진단하였다.

결막림프관종의 치료에서 단순 절제술로 완치하였다는 보고가 많으며, 그 외 이산화탄소 레이저조사와 베타방사선 조사 그리고 자연관해가 보고된 바 있다.^{3,9,13,14} 본 증례에서

는 결막 병변의 수술적 제거를 시행하였고, 수술 후 1년 6개월 경과관찰 기간 동안 낭종의 재발 없이 양호한 경과를 보였다. 결막림프관종 제거 후 재발 가능성에 대해서는 아직 알려진 바가 없지만, 주기적인 경과관찰을 통해 재발 유무와 다른 합병 질환의 동반 여부를 추적관찰하는 것이 중요할 것으로 생각된다.

재발 결막낭종에서 조직검사를 통해 림프관종이 결막에 단독적으로 발생한 1예를 진단하였다. 따라서 본 증례는 국내에서 처음으로 보고되는 원발 단독 결막림프관종으로서 임상적인 의미가 있을 것으로 생각된다. 결론적으로, 임상적으로 재발하는 결막낭종이 보일 경우 적극적인 조직검사를 통한 결막림프관종의 감별 진단이 중요하며, 추가적인 검사를 통해 동반된 안와 림프관종과 결절경화증 등의 확인이 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Thatte S, Jain J, King M, et al. Clinical study of histologically proven conjunctival cysts. *Saudi J Ophthalmol* 2015;29:109-15.
- 2) Tunç M, Sadri E, Char DH. Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients. *Br J Ophthalmol* 1999;83:76-80.
- 3) Kalisa P, Van Zielegheem B, Roux P, Meire F. Orbital lymphangioma: clinical features and management. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2001;282:59-68.
- 4) Jastrzebski A, Brownstein S, Manusow J, Rubab S. Isolated conjunctival lymphangioma. *Can J Ophthalmol* 2011;46:369-70.
- 5) Seca M, Borges P, Reimão P, et al. Conjunctival lymphangioma: a case report and brief review of the literature. *Case Rep Ophthalmol Med* 2012;2012:836573.
- 6) Rootman J, Hay E, Graeb D, Miller R. Orbital-adnexal lymphangiomas. A spectrum of hemodynamically isolated vascular hamartomas. *Ophthalmology* 1986;93:1558-70.
- 7) Jones IS. Lymphangiomas of the ocular adnexa: an analysis of 62 cases. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1959;57:602-65.
- 8) Weigand S, Eivazi B, Barth PJ, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch* 2008;453:1-8.
- 9) Jordan DR, Anderson RL. Carbon dioxide (CO2) laser therapy for conjunctival lymphangioma. *Ophthalmic Surg* 1987;18:728-30.
- 10) Joo JH, Ko MK, Park MH. Ultrastructural and immunofluorescent features of lymphatic disorders in conjunctiva. *J Korean Ophthalmol Soc* 1987;28:545-50.
- 11) Kim KY, Lee YS, Lee HJ, et al. A case of conjunctival lymphangioma with clinical manifestations of superior limbic keratoconjunctivitis after upper lid blepharoplasty. *J Korean Ophthalmol Soc* 2010;51:1276-81.
- 12) Freiberg FJ, Kunstmann E, König T, et al. Conjunctival lymphangioma in a 4-year-old girl revealed tuberous sclerosis complex. *GMS Ophthalmology Cases* 2016;6:Doc09. eCollection 2016.
- 13) Meisler DM, Eiferman RA, Ratliff NB, Buens CD. Surgical management of conjunctival lymphangiectasis by conjunctival resection. *Am J Ophthalmology* 2003;136:735-6.
- 14) Behrendt S, Bernsmeier H, Randzio G. Fractionated beta-irradiation of a conjunctival lymphangioma. *Ophthalmologica* 1991;203:161-3.

= 국문초록 =

재발 결막낭종처럼 보이는 단독 결막림프관종 1예

목적: 재발 결막낭종에서 단독 결막림프관종으로 진단된 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 39세 남자가 1개월 전부터 발생한 우안 결막낭종을 주소로 내원하였다. 1주일 전 타 의료기관에서 결막낭종흡인술을 시행하였으나 이후 재발하여 본원에 의뢰되었다. 초진 시 세극등현미경에서 결막낭종 내 황색의 혼탁한 액체와 출혈 소견이 함께 관찰되었고, 안저검사에서는 특이 소견이 발견되지 않았다. 우선적으로 점안 항생제와 스테로이드 치료를 시행하였다. 3주 후 출혈 소견은 흡수되었으나 낭종 크기의 변화가 없어, 수술적 낭종제거술과 조직검사를 시행하였다. 조직검사서 CD 31 양성과 D2-40 양성 소견을 보여 양성 결막림프관종으로 진단되었다. 이후 림프관종에 동반될 수 있는 안와 림프관종 및 전신질환 확인을 위해 brain MRI를 시행하였으며 특이 소견은 없었다. 수술 후 1년 6개월째 결막낭종의 재발은 없었으며 다른 안과적 또는 전신적 합병증은 관찰되지 않았다.

결론: 단독 결막림프관종은 드물며, 림프관종의 진단에서 안와 림프관종 등 동반 질환의 확인을 위한 전신검사의 시행이 필요하다. <대한안과학회지 2018;59(7):676-679>
