

360°로 발생한 결막의 출혈림프관확장증

360° Circumferential Hemorrhagic Lymphangiectasia of the Conjunctivae

박수진¹ · 지미정²

Su Jin Park, MD¹, Mijung Chi, MD, PhD²

충주성모안과¹, 가천대학교 길병원 안과학교실²

St. Mary Eye Center¹, Chungju, Korea

Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center², Incheon, Korea

Purpose: We report a case of hemorrhagic lymphangiectasia of the conjunctiva with a 360° connected circumference, which recovered spontaneously.

Case summary: A 44-year-old female patient presented with congestion of the right eye 1 day prior to her visit. There was no history of any systemic disease or trauma, but she had experienced relapses of the same episode three times before the visit. There were no accompanying symptoms such as decreased vision or pain. Blood analysis, orbital computed tomography, and angiographic findings showed no remarkable finding. Slit lamp examination showed circumferential lymphatic dilatation extending 360° under the conjunctiva of the eye at a distance of about 6 mm behind the limbus of the right eye, which was accompanied by intralymphatic bleeding. Irregular local lymphatic dilatations were observed on the bulbar conjunctiva at 4 and 8 o'clock of the left eye. The bleeding spontaneously resolved in about 2 weeks, but the translucent enlarged lymphatic vessels were still observed on slit lamp examination and anterior segment optical coherence tomography.

Conclusions: This is the first reported case of hemorrhagic lymphangiectasia involving 360° of the bulbar conjunctiva in Republic of Korea.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(3):298-302

Keywords: Conjunctivae, Hemorrhagic lymphangiectasia, Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae

결막의 출혈림프관확장증 lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae (LHC)은 안구결막의 확장된 림프관 내에 출혈이 동반되는 상태로 정의되며, 1880년 Leber¹에 의해

처음으로 기술되었다. 결막의 출혈림프관확장증의 원인에 대해서는 아직 명확히 밝혀진 바가 없으나 정상 결막혈관과 림프관 사이에 부적절한 교통신로 생겨 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 교통신로 생기는 원인은 선천적 이상, 염증, 혈관의 퇴행성 변화, 외상, 결막수술 등에 의한 림프관 폐쇄 등을 생각해 볼 수 있다.²⁻⁴ 주로 무증상으로 우연히 안과 검진에서 발견되거나 출혈이 발생해 진단되는 경우도 있다. 출혈은 수 주 이내 대부분 자연적으로 호전되고, 확장된 림프관은 투명한 림프액으로 채워지게 되며, 재발을 잘 한다.⁴

Leber¹의 보고 이후 국소적으로 발생한 출혈림프관확장증의 증례가 수 차례 보고된 바 있으나 구결막에 360°에 걸쳐 발생한 출혈림프관확장증은 아직까지 국내에서 보고된 바가 없다. 저자들은 구결막 림프관의 해부학적 구조에 따

■ Received: 2019. 6. 7. ■ Revised: 2019. 8. 25.

■ Accepted: 2020. 2. 21.

■ Address reprint requests to Mijung Chi, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center, #21 Namdong-daero 774beon-gil, Namdong-gu, Incheon 21565, Korea
Tel: 82-32-460-3364, Fax: 82-32-460-3358
E-mail: cmj@gilhospital.com

* This study was presented as a poster at the 120th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2018.

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

© 2020 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.

른 형태학적 소견을 보인 출혈림프관확장증 1예를 진단하여 이를 보고하고자 한다.

증례요약

44세 여자 환자가 내원 1일 전에 발생한 우안의 충혈을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 10주, 6주, 4주 전에 반복적으로 우안의 충혈이 발생하였고 약 1주일 만에 저절로 소실되었으며 내원 1일 전 같은 증상이 재발하여 내원하였다. 특별한 전신 기왕력 및 외상력은 없었고 결막을 포함한 안구 수술을 받은 과거력도 없었다. 우안의 충혈 외에 시력 저하, 통증 등의 동반 증상은 없었다. 내원 당시 교정시력은 양안 1.0이었고, 안압은 우안 10 mmHg, 좌안 9 mmHg로 정상 범위 내에 있었다. 이밖에 안구돌출검사, 안구운동검사, 안저검사, 전방각경검사상 특이 소견은 없었다. 세극등현미경검사상 우안 각막윤부로부터 약 6 mm 떨어진 위치의 안구결막하에 360°로 원주형으로 연결된 림프관확장이 관찰되었고, 림프관 내 출혈이 동반되었다. 또한 좌안의 4시, 8시 방향 안구결막하에 불규칙한 국소 림프관확장이 관찰되었다(Fig. 1). 이 밖에 혈액검사 및 안와 전산화단층촬영검사, 혈관조영검사상 특이 소견은 없었다. 임상적으로 출혈림프관확장증을 진단하여 경과 관찰 중, 증상 발생한 뒤 약 2주 만에 출혈이 호전되었으나 혈액이 채워져 있던 위치와 같은 곳에 구불구불하게 확장된 투명한 림프관은 여전히 관찰되었다(Fig. 2). 세극등현미경검사로 관찰한 확

장된 림프관은 전안부 빛간섭단층촬영계(anterior segment optical coherence tomography)를 통해 통해 명확히 확인할 수 있었다(Fig. 3).

고 찰

림프계의 기능은 세포외공간에서 과량의 간질액과 고분자들을 제거하고 이 액체를 정맥순환으로 돌려보내기 전에 림프절로 운반하는 역할을 하는 것으로 조직액의 항상성을 유지하는 중요한 역할을 한다.⁵ 구결막의 림프관은 1847년 Teichmann⁶에 의해 처음으로 기술되고 시각화되었다. 또한 1948년 Busacca⁷는 trypan blue dye를 통한 결막 림프관의 구조를 확인하였고, 2015년 Freitas-Neto et al⁸는 ICG dye를 통해 림프관의 구조를 확인하였다.

결막 림프관의 구조는 몇 가지로 나뉜다. 약 1 mm 사이의 작은 림프관들이 각막윤부를 따라 치밀한 망상조직으로 이루어져 있고 이 조직들은 각막윤부를 벗어나면서 더 큰 림프 집결관(collector cannal)으로 합쳐지는데 이 집결관은 각막윤부로부터 약 4-8 mm 후방으로 떨어진 위치에 원주 모양으로 각막을 둘러싸고 있다(pericorneal lymphatic ring). 집결관은 1-2개의 림프줄기로 연결되는데 이를 통해 가쪽과 안쪽 눈꺼풀의 림프유출로 림프액이 흐르게 된다.⁵

결막 림프관확장증은 구결막의 정상 림프관이 확장되고 두드러지는 상태를 말하며, 결막부종의 형태로 나타나는 국소적 확장, 또는 진주목걸이 모양으로 불규칙하게 확장

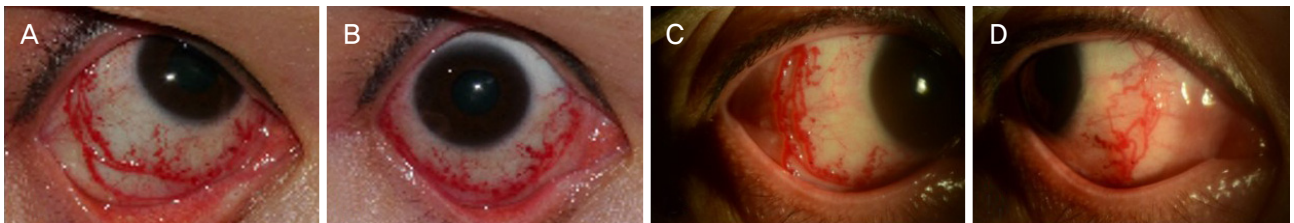


Figure 1. Anterior segment photography (at first visit). Slit lamp microscopy of right eye reveals a circumferential (360°) engorgement of the bulbar conjunctival lymphatic vessels filled with blood. (A) Inferotemporal, (B) inferonasal, (C) temporal, (D) nasal.

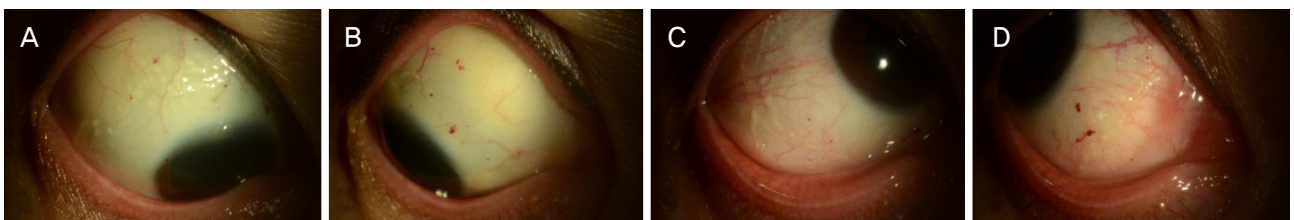


Figure 2. Anterior segment photography (2 weeks after first visit). There are varicose tortuous and transparent lymphatic vessels at the site of previously blood-filled vessels. (A) Superotemporal, (B) superonasal, (C) inferotemporal, (D) inferonasal.

된 모양(string of pearls)의 두 가지 형태로 나타날 수 있다. 림프관의 불규칙한 내경은 확장된 내강과 판막(valve) 부위의 수축이 반복되어 보이기 때문이고 이러한 모양은 나이가 많을수록 더 두드러진다. 결막 심부혈관층(venous plexus)과 집결관은 서로 연결되어 있는데, 간혹 역류성 흐름이 발생하게 되면 림프관에 혈액이 찰 수 있다(lymphangiectasia haemorrhagica). 안구 주변이나 안와의 압력이 증가하게 되면 정맥울혈을 초래하게 되고, 이 압력이 림프관의 밸브 기전을 넘어서게 되면 정맥으로부터 결막 림프관으로 혈액이 역류하게 된다. 혈액 충만으로 인해 림프관이 확장되게 되면 국소적으로 수축이 일어나게 되고 따라서 림프관확장은 대부분 국소적으로 나타나며 주로 이측 결막에서 관찰된다.⁹ 1880년 Leber¹의 보고 이후 국외에서 국소 출혈림프관 확장증 증례가 소개된 바 있고,¹⁻⁵ 국내에서는 Wang et al¹⁰에 의해 국소적으로 발생한 출혈림프관확장증을 절제 생검으로 진단 및 치료한 증례가 소개된 바 있다.

그러나 림프 집결관(pericorneal lymphatic ring)의 형태학적 구조를 따라 연속적으로 병변이 나타난 경우는 전 세계적으로도 극히 드물다. 2014년 Huerva et al¹¹에 의해 안구 결막에 360°에 걸쳐 발생한 단안 출혈림프관확장증이 4주 만에 자연적으로 호전된 1예가 최초 보고된 바 있으나, 아직까지 국내에서의 문헌 보고는 없었다. 본 증례에서는 한 눈에 림프 집결관의 구조를 따라 진주목걸이 모양(string of pearls)의 불규칙한 림프관확장이 연속적으로 나타났고, 360°에 걸쳐 전체적으로 혈액이 충만된 소견을 보였다. 이는 국내에서는 처음 보고되는 형태이다. 판막 기전의 손상

은 림프관에 혈액이 급속하게 채워지는 원인이 되고, 림프관 내로 채워진 혈액은 연결된 혈관으로의 직접적인 배액이 이루어지기 때문에 결막하 출혈에 비해 빠르게 사라진다. 증상이 자연적으로 호전되지 않는 환자의 경우는 증상이 반복되면서 혈관과 림프관 사이의 연결이 섬유화에 의해 차단되었을 가능성이 있다.⁹ 본 증례의 경우 증상이 반복적으로 발생하였고 발생 1-2주 내에 출혈이 빠르게 제거되었다.

본 증례와 같이 연속된 림프관 내로의 출혈은 결막혈관 확장을 유발하는 질환으로 오인될 수 있다. 목동맥해면굴셋길(carotid cavernous fistula), 모세혈관확장 운동실조(ataxia telangiectasia, Louis-Bar syndrome), 블루움 증후군(bloom syndrome), 유전성 출혈모세혈관확장증(Hereditary hemorrhagic telangiectasia) 등 림프관과 독립적으로 혈관 확장이 되는 질환들을 감별해야 한다. 결막과 상공막의 정맥 확장을 특징으로 하는 목동맥해면굴셋길의 경우 정맥혈관의 확장 및 나사 모양의 정맥이 방사상으로 나타나고 보통 안구 돌출, 안구운동장애, 청진상 잡음 등이 동반되며 뇌혈관조영술을 통해 확진할 수 있다.¹² 모세혈관확장 운동실조는 혈관 확장이 호전되지 않고 진행성이며 소뇌실조, 면역질환, 설사, 안구운동기능장애와 조절 눈모음장애 등이 동반될 수 있다.⁵ 블루움 증후군은 희귀 유전질환으로 악성종양, 면역결핍과 잦은 감염, 성장 지연 등을 동반할 수 있다. 유전성 출혈모세혈관확장증은 선천적으로 혈관벽 복구 체계에 이상이 생기는 질환으로 피부, 점막 및 전신 장기에 치명적인 출혈을 유발한다.¹³ 본 증례의 경우에는 림프관의

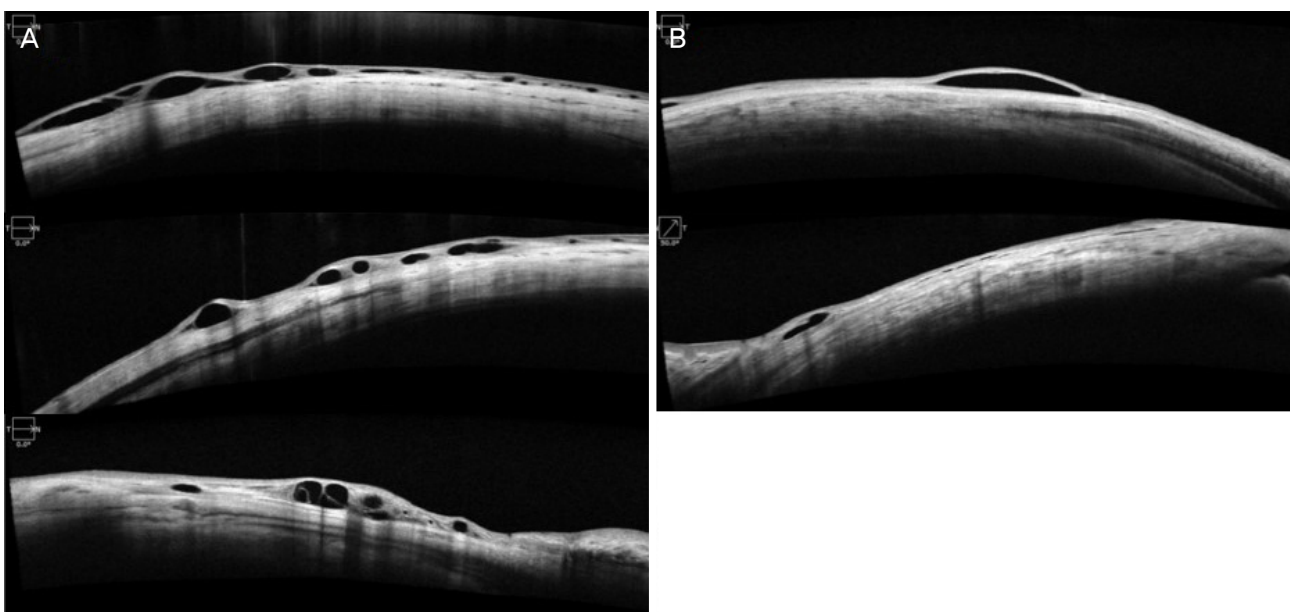


Figure 3. Anterior segment optical coherence tomography. The enlarged lymphatic vessels are shown. (A) Right eye, (B) left eye.

해부학적 구조를 따라 원주형으로 주행하는 출혈이 보였다는 임상적 차이가 있고 특이 과거력이 없었으며, 혈액검사 및 안구운동검사 모두 정상 소견을 보였다. 또한 뇌혈관조영술상에서 특이 소견이 없어 목동맥해면굴셋길을 감별할 수 있었다.

출혈림프관확장증의 진단은 국소절제를 통한 병리조직학적 소견으로 확진하며, 증상을 유발하는 결막 림프관확장증은 국소 스테로이드 점안액과 인공 누액으로 보존적 치료를 먼저 시행하고 보존적 치료에 반응이 없을 경우 수술적 치료를 고려한다.⁵ 현재까지 알려진 수술적 치료법으로는 국소절제, 광범위 절제, 냉동치료, 고주파 전기수술기를 이용한 열소작, 항혈관성장인자주사법 등이 있다.^{4,14,15} Jeong et al¹⁵에 의하면, 국소적으로 발생한 결막 림프관확장증 환자 27명을 대상으로 고주파전기소작술을 시행하여 92.6%의 성공률을 보였다. 본 증례의 경우 초진으로부터 약 2주 뒤에 출혈이 자연적으로 흡수되었으며 환자가 더 이상의 치료를 원하지 않아 경과 관찰하였고, 1년 동안 증상의 재발은 없었다.

저자들은 구결막 림프관의 해부학적 구조에 따른 형태학적 소견을 보인 출혈림프관확장증 1예를 국내 최초로 보고하는 바이며, 출혈림프관확장증의 경우 대개 단안에 국소적으로 발생하지만, 본 증례와 같이 드물게 양안에서 발생할 수 있으며, 비전형적으로 구결막 림프관의 해부학적 구조를 따라 360°에 걸쳐 원주형으로 발생할 수 있으므로 임상적 진단 및 치료에 고려해야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Leber T. Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae. Graefes Arch Ophthalmol 1880;26:197-201.
- 2) Stewart DE. System of Ophthalmology, 1st ed. Vol 8. St. Louis: Mosby, 1965; 40.
- 3) Chelsky MP, Magnus DE. Conjunctival hemorrhagic lymphangiectasis. J Am Optom Assoc 1988;59:676-8.
- 4) Scott KR, Tse DT, Kronish JW. Hemorrhagic lymphangiectasia of the conjunctiva. Arch Ophthalmol 1991;109:286-7.
- 5) Welch J, Srinivasan S, Lyall D, Roberts F. Conjunctival lymphangiectasia: a report of 11 cases and review of literature. Surv Ophthalmol 2012;57:136-48.
- 6) Teichmann L. The lymphatic system. Leipzig: Engelmann, 1861;1-121.
- 7) Busacca A. The lymphatic vessels of the human bulbar conjunctiva studied by the method of in vivo injections of trypan blue. Arch Ophthalmol 1948;8:10-3.
- 8) Freitas-Neto CA, Costa RA, Kombo N, et al. Subconjunctival indocyanine green identifies lymphatic vessels. JAMA Ophthalmol 2015;133:102-4.
- 9) Lochhead J, Benjamin L. Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae. Eye (Lond) 1998;12(Pt 4):627-9.
- 10) Wang DH, Chung JK, Choi KS. A case of conjunctival hemorrhagic lymphangiectasia. J Korean Ophthalmol Soc 2012;53:1330-3.
- 11) Huerva V, Traveset AE, Ascaso FJ, Sánchez MC. Spontaneous resolution of a rare case of circumferential lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae. Eye (Lond) 2014;28:912-4.
- 12) Chaudhry IA, Elkhamry SM, Al-Rashed WA, Bosley TM. Carotid cavernous fistula: ophthalmological implications. Middle East Afr J Ophthalmol 2009;16:57-63.
- 13) Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. Cornea, 3rd ed. Vol. 1. St. Louis: Mosby, 2011;488-9.
- 14) Meisler DM, Eiferman RA, Ratliff NB, Burns CD. Surgical management of conjunctival lymphangiectasis by conjunctival resection. Am J Ophthalmol 2003;136:735-6.
- 15) Jeong HK, Park HS, Seo KY, Lee J. The effects of surgery for conjunctival lymphangiectasia using a high-frequency radio wave electrosurgical unit. J Korean Ophthalmol Soc 2018;59:314-8.

= 국문초록 =

360°로 발생한 결막의 출혈림프관확장증

목적: 결막의 출혈림프관확장증이 360°로 연결된 원주형으로 발생하였다가 저절로 회복된 환자 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 44세 여자 환자가 내원 1일 전에 발생한 우안의 충혈을 주소로 내원하였다. 특별한 전신 질환 기왕력 및 외상력은 없었고, 내원 전 약 3회에 걸쳐 호전과 재발이 반복되었다. 시력저하, 통증 등의 동반 증상은 없었고 혈액검사 및 안와 전산화단층촬영, 혈관조영검사상 특이 소견은 없었다. 세극등현미경검사상 우안 각막윤부로부터 약 6 mm 떨어진 위치의 안구결막하에 360°로 연결된 원주형의 림프관확장이 관찰되었고, 림프관 내 출혈이 동반되었다. 또한 좌안의 4시, 8시 방향 안구결막하에 불규칙한 국소 림프관확장이 관찰되었다. 약 2주 후 출혈이 호전되었으나 투명한 확장된 림프관은 세극등현미경검사 및 전안부 빛간섭단층촬영을 통해 여전히 관찰할 수 있었다.

결론: 구결막 림프관의 해부학적 구조를 따라 360°에 걸쳐 발생한 출혈림프관확장증을 국내 최초로 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2020;61(3):298-302〉

박수진 / Su Jin Park

충주성모안과
St. Mary Eye Center

