상공막 모세혈관종

Episcleral Capillary Hemangioma

이종하 · 고병이

Jong-Ha Lee, MD, Byung Yi Ko, MD, PhD

건양대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Konyang University College of Medicine, Daejeon, Korea

Purpose: To report a case of episcleral capillary hemangioma.

Case summary: A 17-year-old woman with a left conjunctival mass since the age of 4 years visited our clinic with lesion growth that began 4 months prior. At the initial visit, the patient presented with a subconjunctival hemangiomatous mass of 3.5 × 4.5 mm in size and firmly adhered to the underlying sclera, with a feeding vessel on the temporal side of the left eye. Excisional biopsy of the mass and amniotic membrane transplantation were performed. The biopsy showed many enlarged, congested blood vessels involving subconjunctival and episcleral tissue, consistent with capillary hemangioma, as confirmed by immunohistochemical staining. There was no evidence of other hemangiomatous lesions in the eye or other areas of the body. To date, the patient has been without hemangioma recurrence for 1 year.

Conclusions: We noted a solitary episcleral capillary hemangioma and successfully treated the lesion.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(1):100-103

Keywords: Capillary, Episcleral, Hemangioma

안와 신생아 혈관종과 그에 대한 합병증에 대해서는 보고가 있으나, 상공막을 침범하는 혈관종은 매우 드물고, 보고된 증례 중 다수는 신생아 혈관종증의 일부로서 발견되었다.¹ 상공막 종양은 결막이나 안내 병변으로부터 유래하거나, 전신적인 종양의 일부로 나타날 수도 있다. 상공막 모세혈관종은 피부 혈관종과 같이 나이가 들면서 퇴행하기도 하지만, 상공막 내에서 발생한 혈관종은 멜라닌결핍 흑

색종과 유사하고, 다른 상공막 종양들과의 감별을 위해서는 조직검사가 필요하다.² 저자들은 전신적 및 눈의 다른 부위에 동반된 혈관종 없이 단독으로 발견된 상공막 모세혈관종을 진단하고 성공적으로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례보고

17세 여자 환자가 4세 당시 부모에 의해 발견되어 경과 관찰 중이던 좌안 결막 종괴가 내원 4개월 전부터 계속 커짐을 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 과거력에서 특별한 전신 질환은 없었고, 종괴로 인한 안검하수나 난시, 사시 및 약시 등의 소견은 관찰되지 않았다. 안와 및 뇌의 조영증강 전산화단층촬영에서 좌안의 이측 상공막에 조영증강되는 종괴가 발견되었으나 다른 혈관성 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 1B). 내원 시 교정시력은 양안 모두 1.0이었고, 안압

■ Received: 2020. 3. 23. ■ Revised: 2020. 10. 9.

■ Accepted: 2020. 12. 28.

■ Address reprint requests to **Byung Yi Ko, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Konyang University Hospital,
#158 Gwanjeodong-ro, Seo-gu, Daejeon 35365, Korea
Tel: 82-42-600-9258, Fax: 82-42-600-9251
E-mail: kopupil@hanmail.net

* This study was presented as an e-poster at the 118th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2017.

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

© 2021 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.

은 우안 20 mmHg, 좌안 19 mmHg였다. 산동 후 정밀안저 검사에서 망막이나 포도막의 혈관성 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 1C). 세극등현미경검사서 좌안의 이측 결막하에 3.5×4.5 mm 크기로 하부 공막에 단단히 고정되어 있으며, 영양혈관을 동반한 혈관덩어리 모양의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2A). 확진 및 치료를 위해 종괴의 제거 및 조직검사를 계획하였다. 종괴의 경계로부터 2 mm의 안전거리를 마커로 표시하고 2% 리도카인 결막하 주사로 국소마취하였다. 영양혈관을 전기소작기로 응고시켜 출혈 가능성을 줄인 상태에서, 수술 가위로 결막, 테논낭을 포함하여 종괴를 기저의 공막조직으로부터 박리해 한꺼번에 제거하는 방

식으로 진행하였고, 종괴는 하부 공막조직에 단단히 부착되어 있었다. 종괴를 제거한 부위의 빠른 재상피화를 위해 바닥막 면을 상부로 하는 영구 양막이식술을 병행하였다. 조직검사서 결막하 조직과 상공막을 침범하는 내피세포가 안벽을 덮고 있는 다양한 크기의 확장된 모세혈관들이 다수 관찰되고, 혈관 내측에 배열된 세포들은 면역조직화학염색에서 CD31 양성이므로 혈관내피세포임을 확인할 수 있다. 조직검사 결과 모세혈관종에 해당하다고 진단되었다(Fig. 2B-D).

전신의 다른 부위에서 혈관종은 발견되지 않았다. 수술 후 상태는 양호하였으며(Fig. 2E, F), 수술 후 1년간 수술

Figure 1. Clinical features, contrast-enhanced orbital and brain computed tomography and fundus photography of episcleral capillary hemangioma. (A) Photograph demonstrates 3.5×4.5 mm-sized vascular mass at the temporal episclera of the left eye. (B) Nodular enhanced lesion confined to the left lateral episclera. (C) Fundus photography of the left eye, temporal aspect.

Figure 2. Slit-lamp photographs and histological images of the episcleral mass. (A) The photograph demonstrates 3.5×4.5 mm-sized vascular mass at the temporal bulbar area in the left eye. (B-D) Histology reveals many enlarged, congested blood vessels involving subconjunctival and episcleral tissue (arrow), consistent with capillary hemangioma (hematoxylin and eosin [B, C] and anti-CD31 immunohistochemical stain [D]) (B: $\times 40$; C, D: $\times 100$). (E) Postoperative one day. (F) Postoperative one month.

부위에 혈관종의 재발 없이 유지되고 있다.

고 찰

혈관종은 혈관세포 조직 증식의 결과로 신생물이 된 비 반응성 병변으로 정의되는데, 모세혈관종은 혈관형성조직의 양성 증식에 의해 발생하며, 특히 어린이에서 흔한 안검과 안와의 종양이다.³ 그중 상공막 모세혈관종은 드문 질환으로 대부분 신생아 혈관종증을 가진 환자에서 보고되며, 단독으로 발견되는 경우는 흔하지 않다.⁴

상공막 종양은 상공막 혈관조직 또는 신경조직으로부터 유래할 수 있다. 초기 혈관종양은 심부 상공막혈관종의 혈관들이 일부 확장된 형태로 관찰될 수 있지만, 선천혈관종의 일부에서는 이러한 이상 혈관들이 광범위하게 보이기도 한다.⁵ 상공막 모세혈관종은 스티지-웨버증후군의 눈에 나타나는 현상 중의 하나로 간주되지만, 본 증례의 환자에서는 Al-Ghadeer et al²이 보고한 증례와 같이 스티지-웨버증후군에 나타나는 다른 혈관종을 동반하지 않고 있다.

신생아 혈관종은 주로 피부나 안와 병변에 대해서 알려져 있는데 생후 1-4주경 발생하여 8-18개월 동안 급격한 성장을 하는 증식기를 거쳐 크기가 커지다가 이후 퇴화하기 시작하여 5-8세 정도에 퇴화하는 자연 경과를 가진다. 따라서 대부분의 예에서 적극적인 치료 없이 관찰하는 것이 과거의 치료였으나, 최근에는 전신적 또는 국소적 베타차단제에 치료 효과가 밝혀지고 있다.³

2008년에 Léauté-Labrèze et al⁶가 심폐질환을 앓고 있던 환자의 치료를 위해 경구 베타차단제를 사용하던 중 동반된 유아 모세혈관종이 급격한 호전을 보이는 것을 관찰하여 신생아 모세혈관종 환자에서 경구 베타차단제 사용이 처음 소개되었고 최근 10년간 전신적 propranolol 투여가 신생아 혈관종의 일차 치료법이 되는 추세이며, 작은 병변에는 국소 베타차단제(timolol)를 사용하여 성공적으로 혈관종이 줄었다는 보고가 있다.⁷ 국내에는 안와에 발생한 신생아 모세혈관종의 치료에 2010년부터 2017년까지 10세 미만의 환자 11명에서 propranolol을 사용하여 성공적으로 치료하였다는 보고가 있다.⁸ propranolol은 오랜 기간 동안 소아과 영역에서 사용되어 온 심장질환 치료제로 영아에서 안전한 약으로 알려져 있으나⁶ 기도 연축, 전신적 저혈압, 서맥, 저혈당 현상의 차폐를 유발할 수 있으므로 치료를 시작하기 전 심기능 평가 및 혈압, 맥박 및 혈당에 대한 검진이 정확하게 이루어져야 하며 전신 상태에 대한 검진은 유지 용량 전까지 세밀하게 시행되어야 한다.⁹

신생아 모세혈관종에 대해 부신피질호르몬을 1차 치료로 병변 내 주사 또는 경구 투여 형태로 투여하는 방법들이 시

행되어 왔는데, 1967년 Zarem and Edgerton이 처음 보고한 이후 투여가 간편하고 효과가 빠르며 비교적 부작용이 적어서 현재까지 가장 흔히 사용되어 온 방법이다.¹⁰ 하지만 병변 내 부신피질 호르몬 주사 치료는 눈꺼풀 괴사나 피부 색소침착, 국소적인 지방위축, 중심망막동맥폐쇄 등의 부작용이 보고된 바 있고, 부신피질호르몬의 경구 투여 시 부신 기능 억제 효과와 함께 장기적인 성장에 좋지 않은 영향을 미칠 수 있음이 알려져 있다.¹⁰ 또한 부신피질호르몬제의 주사를 중단하거나 경구 투여 용량을 줄인 이후 모세혈관종이 다시 자라나는 경우도 있으므로 주의가 필요하다.¹¹

레이저 치료, 색전술, 수술적 제거 등도 시도되어 왔는데, 레이저 치료는 혈관종이 깊이 위치해 있으면 큰 효과가 없고, 치료 시 통증이 동반되며, 치료 후 흉터나 광범위한 궤양의 형성 가능성이 있다.¹² 색전술은 하지동맥이나 피부의 동맥을 천자하는 침습적 치료로 다른 혈관의 색전에 의한 신경학적 결손 가능성이 있고, 수술적 제거는 침습적 치료로 대량 출혈의 위험성, 영구적인 흉터 발생의 부작용이 있다.²

상공막에 발생하는 혈관성 종괴는 멜라닌결핍 흑색종과 유사하므로 반드시 조직검사를 통해 감별해야 한다.¹³ 따라서 상공막의 혈관성 종괴는 결절성 상공막염과 같은 염증성 질환의 증상이나 징후가 없다면 국소적인 치료를 하는 것보다는 수술적 제거 및 조직검사를 해야 한다고 주장한다.² 또한, 혈관종이 얼마나 성장할지 예측하기 어려우므로 모세혈관종이 급격한 성장을 보이며 그로 인한 후유증이 예상된다면, 초기에 적극적인 치료를 시행하는 것이 경제적, 미용적 또는 정신적인 측면에서 좋은 치료일 수 있다.⁸ 모세혈관종의 절제술은 이 종양의 미만성 침윤과 풍부한 혈관조직 때문에 제거 시에 어려움이 있고 증식기에 시행 시 재발할 수 있다는 보고들 때문에 제한적으로 시행되어 왔지만, 시기능 장애를 유발하는 경계가 분명한 종양의 치료에 빠르고 효과적인 방법이며, 여러 저자들이 성공적으로 절제술을 시행하였음을 보고하였다.¹⁴ 따라서 대량 출혈의 위험성이 없다면 수술적 제거가 우선적으로 고려될 수 있을 것이다.

본 증례는 청소년기에 다른 전신적 및 안과적 혈관종은 발견되지 않고 좌안 상공막에 국한되어 있으며 혈관종의 크기가 증가하는 소견을 보였다. 저자들은 연령과 종괴의 크기, 그리고 병변의 성장 속도와 진단의 확실성을 고려하여 베타차단제나 스테로이드 치료보다는 수술적 제거와 조직검사를 먼저 고려하였고, 수술 후 재발 없이 미용적, 기능적으로 만족할 만한 효과를 얻었다. 결론적으로 상공막 모세혈관종은 드문 질환으로, 특히 청소년기에 상공막에 단독으로 발견된 혈관종은 아직까지 국내에서 보고된

적이 없으며, 절제 생검과 양막이식술로 진단과 치료를 성공적으로 하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Stigmar G, Crawford JS, Ward CM, Thomson HG. Ophthalmic sequelae of infantile hemangiomas of the eyelids and orbit. *Am J Ophthalmol* 1978;85:806-13.
- 2) Al-Ghadeer H, Al-Rajhi AA, Riley FC. Episcleral hemangioma as an isolated finding. *Eur J Ophthalmol* 2009;19:292-4.
- 3) Lubahn JG, Lee RK, Karp CL. Resolution of conjunctival sessile hemangioma with topical timolol. *Cornea* 2014;33:99-100.
- 4) Ciudad Blanco C, Campos Domínguez M, Moreno García B, et al. Episcleral infantile hemangioma successfully treated with topical timolol. *Dermatol Ther* 2015;28:22-4.
- 5) Watson PG, Hazleman BL, Pave'sio CE, Green WR. The sclera and systemic disorders, 1st ed. London: WB Saunders, 1976;347-81.
- 6) Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649-51.
- 7) Chambers CB, Katowitz WR, Katowitz JA, Binenbaum G. A controlled study of topical 0.25% timolol maleate gel for the treatment of cutaneous infantile capillary hemangiomas. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2012;28:103-6.
- 8) Lee JH, Jo SH, Yang JW. Treatment of periorbital infantile capillary hemangioma with propranolol. *J Korean Ophthalmol Soc* 2018;59:397-402.
- 9) Theiler M, Baselga E, Gerth-Kahlert C, et al. Infantile hemangiomas with conjunctival involvement: an underreported occurrence. *Pediatr Dermatol* 2017;34:681-5.
- 10) Shorr N, Seiff SR. Central retinal artery occlusion associated with periocular corticosteroid injection for juvenile hemangioma. *Ophthalmic Surg* 1986;17:229-31.
- 11) Glatt HJ, Putterman AM, Van Aalst JJ, Levine MR. Adrenal suppression and growth retardation after injection of periocular capillary hemangioma with corticosteroids. *Ophthalmic Surg* 1991;22:95-7.
- 12) Gorst CM, Munnoch DA, Hancock K. Combined treatment of a proliferative peri-orbital haemangioma with a tuneable dye laser and intra-lesional steroids to prevent deprivation amblyopia. *J R Coll Surg Edinb* 2001;46:234-6.
- 13) Watson P. Diseases of the sclera and episclera. In: Tasman W, Jaeger E, eds. *Duane's Ophthalmology*, 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1995; Vol. 4. chap. 23.
- 14) Aldave AJ, Shields CL, Shields JA. Surgical excision of selected amblyogenic periorbital capillary hemangiomas. *Ophthalmic Surg Lasers* 1999;30:754-7.

= 국문초록 =

상공막 모세혈관종

목적: 상공막 모세혈관종 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 17세 여자 환자가 4세 당시 발견하여 경과 관찰 중이던 좌안의 결막 종괴를 주소로 내원하였다. 내원 4개월 전부터 종괴의 크기가 커지는 것 같다고 하였다. 초진 시 좌안의 이측에 3.5 x 4.5 mm 크기로 하부 공막에 단단히 고정되어 있었고, 영양혈관을 동반한 혈관덩어리 모양의 결막하 종괴가 관찰되었다. 종괴의 절제 생검 및 양막이식술을 시행하였고, 조직검사서 결막하 조직 및 상공막 조직을 침범한 확장되고 울혈된 모세혈관들이 다수 관찰되고, 면역조직화학 염색을 시행하여 모세혈관종으로 확진되었다. 안구의 다른 부위나 타 신체 부위에 동반된 혈관종은 발견되지 않았다. 수술 부위에 술 후 1년간 혈관종의 재발 없이 유지되고 있다.

결론: 단독으로 발견된 상공막 모세혈관종을 진단하고 성공적으로 치료하였기에 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2021;62(1):100-103〉

이종하 / Jong-Ha Lee

건양대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Konyang University College of Medicine