

치성 협부 봉와직염의 증상으로 발현된 Sweet 증후군 ; 증례 보고

김용진 · 변수환 · 김준영 · 안강민 · 전주홍 · 이부규

울산대학교 의과대학, 서울아산병원 구강악안면외과

Abstract

SWEET SYNDROME INITIALLY MANIFESTING ODONTOGENIC BUCCAL CELLULITIS; REPORT OF A CASE

Yong-Jin Kim, Soo-Hwan Byun, Jun-Young Kim, Kang-Min Ahn, Ju-Hong Jeon, Bu-Kyu Lee

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Medicine, Ulsan University,

Asan Medical Center, Seoul, Korea

Sweet syndrome is characterized by acute onset of fever, neutrophilic leukocytosis, painful erythematous plaque on the face and extremities, infiltration of mature neutrophils in the dermis. Cutaneous lesion and clinical symptoms rapidly improve after treatment with systemic corticosteroids. The cause of sweet syndrome is unknown but the associations with hypersensitivity to bacteria, virus, or tumor antigen have been reported. Sweet syndrome itself can be a premonitory manifestation of malignancy, so diagnostic work up for other internal malignancy is recommended. Because of fever and leukocytosis, cutaneous infections are important differentials. Sweet syndrome can be divided into 4 categories according to associated disease and symptom. (Idiopathic Sweet syndrome, Parainflammatory Sweet syndrome, Paraneoplastic Sweet syndrome, Pregnancy associated Sweet syndrome.) Sweet syndrome is relatively rare disease and the association with myelodysplastic syndrome has been reported. We report a case of Sweet syndrome associated with myelodysplastic syndrome which has initial manifestation of odontogenic buccal cellulites.

Key words: Sweet syndrome, Odontogenic cellulites, Odontogenic abscess

I. 서 론

Sweet 증후군은 발열, 호중구성 백혈구 증가증, 안면과 사지에 보이는 압통성 홍반 및 진피 내의 성숙 호중구 침윤을 보이면서 전신적 스테로이드 요법에 빠른 치료 효과를 보이는 것을 특징으로 하는 질환으로 1964년 Sweet에 의해 처음 기술되었다¹⁾. 본 질환의 병인은 아직 잘 밝혀져 있지 않으나 세균, 바이러스 및 종양 항원에 대한 과민 반응으로 여겨지고 있다. 다양한 질환들이 Sweet 증후군과 동반되어 보고되었으며, 특히 백혈병으로 대표되는 혈액 종양과의 관련성은 잘 알려져 있다. 또한 Sweet 증후군은 그 자체가 악성 종양의 전구 증상으로 나타나기도 하므로 악성 종

양 유무에 대한 진단 과정을 요구하며 감염과 감별하여야 한다는 데 임상적 중요성이 있다. Sweet 증후군은 관련되는 질환 및 상태에 따라 전형적 및 특발성 증후군, 염증 관련 증후군, 악성 종양 관련 증후군, 임신 관련 증후군의 4가지 범주로 나눌 수 있다. 특히 안면부에 발생한 Sweet 증후군의 증상은 치성 감염과 유사한 초기 증상을 나타내므로 치성 감염과의 감별이 어렵고, 증상이 진행될 경우 발열과 같은 전신 증상을 동반하기 때문에 패혈증으로 오진되기 쉽다. 또한 적절한 치료를 시행하지 않을 경우 호흡곤란까지 나타날 수 있으므로 구강악안면외과 의사에게 주의를 요하는 질병이다.

Sweet 증후군은 비교적 드문 질환으로 1974년 김명렬 등

이 한국에서의 Sweet 증후군을 처음 보고하였으며, 1980년 최영자 등이 2 예, 조낙준 등이 2예를 보고 하였다²⁾. 피부과 의사에게는 상대적으로 익숙한 질환으로 현재까지 구강악안면외과 영역에서 보고된 바는 없었다.

이에 저자들은 치성 농양의 초기 증상을 시작으로 발현된 꿀수이형성증후군과 동반된 매우 희귀한 Sweet 증후군 1 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 증례보고

42세 남자 환자로 발열과 오한을 동반한 안면부에 발생한 압통을 보이는 부종 및 홍반성 판(plaque)을 주소로 내원하였다. 내원 10일전 개인 치과 의원에서 하악 우측 제 1 대구치 발치를 시행하였고, 2일 후 우측 협부의 종창이 나타나 개인 치과 의원에서 치료받았으나 호전 없어 타 대학 치과 병원 구강외과 방문하여 치성 협부 봉와직염으로 진단받고 입원하였다. 입원 후부터 종창 부위의 홍반 및 화농성 변화의 소견이 관찰 되었고, 내원 4일전부터는 양 손등의 이전에 데인 부분에서도 미란이 생기면서 화농이 발현 하였으며 내원 3일전부터는 코, 눈 등에도 홍반이 발생하여 이전에 있었던 우측 안면부의 병변과 합치되는 양상을 보였다. 절개 및 배농과 항생제인 Piperacillin+Tazobactam (Tazocin[®], 한국와이어스, 한국)과 Ciprofloxacin (Ciprobay[®], 바이엘코리아, 한국) 및 항진균제인 Ampho-

tericin B(Fungizone[®], 한국BMS, 한국)의 사용 후에도 병변이 호전 되지 않고 섭씨 38.5도 이상의 고열 지속되어 본원 응급실로 내원하였다.

과거력 및 가족력 상 특기 사항은 없었다. 신체 검진 시 우측 협부 및 악하부의 종창을 보이고 있었으며 안면부의 다발성으로 경계가 명확히 지워지고 농포가 동반된 홍반의 소견이 관찰되며(Fig. 1) 양 손등에서 화농의 소견이 관찰 되었다.(Fig. 2) 발열과 피부 소견 이외에는 특이 사항이 없었고 경부 임파선 비대의 소견도 보이지 않았다. 구강 검진 시 하악 우측 제1 대구치 발치창의 치은 괴사와 농의 삼출을 보였다. 혈액 검사 상 빈혈(6.6 g/dl)과 혈소판 감소증(23,000/mm³)이 관찰되었고 C 반응성 단백질(CRP)이 19.30으로 심한 염증 소견을 보이고 있었다. 말초혈액 도말 검사 상에서 모세포(Blast, 2%)가 관찰되었다. 우측 협부의 피부 조직 검사 결과 표피의 괴사를 동반한 진피 농양으로 진단되었으며 d-PAS 와 그람(Gram's) 염색상에서 진균이나 박테리아도 발견되지 않았다. 경부 전산화 단층 촬영상 연조직 내에 체액의 축적이나 뚜렷한 농양 공동(abscess cavity)은 관찰되지 않으며 피하 침윤(subcutaneous infiltration)에 비해 피부의 비후 소견이 심해 일반적인 봉와직염 보다는 백혈병성 침윤(leukemic infiltration)으로 진단되었다.(Fig. 3)

입원 당시 진균 감염의 의진 하에 항진균제인 Amphotericin B(Fungizone[®], 한국BMS, 한국)와 항생제인

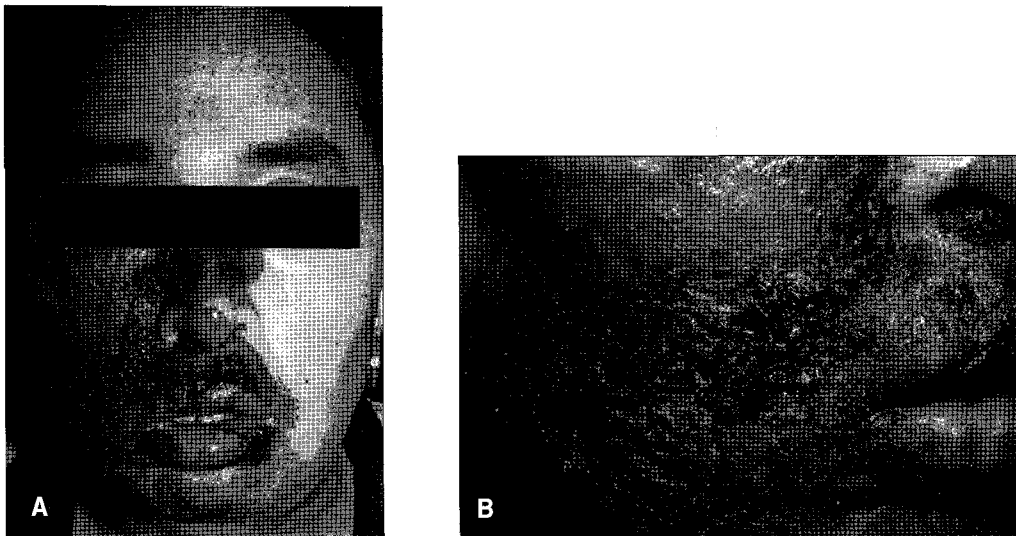


Fig. 1(A, B). Photographs show left buccal swelling and multiple well defined erythematous to violaceous plaque with crusts on face.

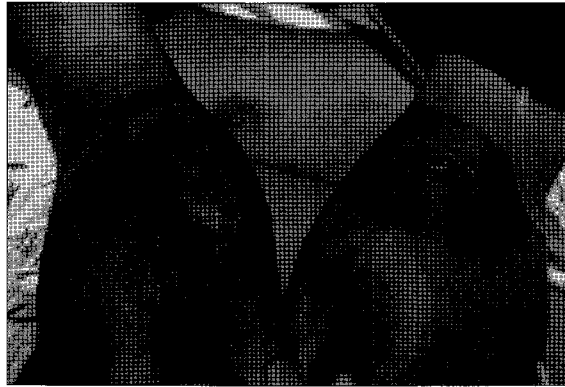


Fig. 2. Photograph shows well defined erythematous to violaceous plaque and discharge on both wrist.

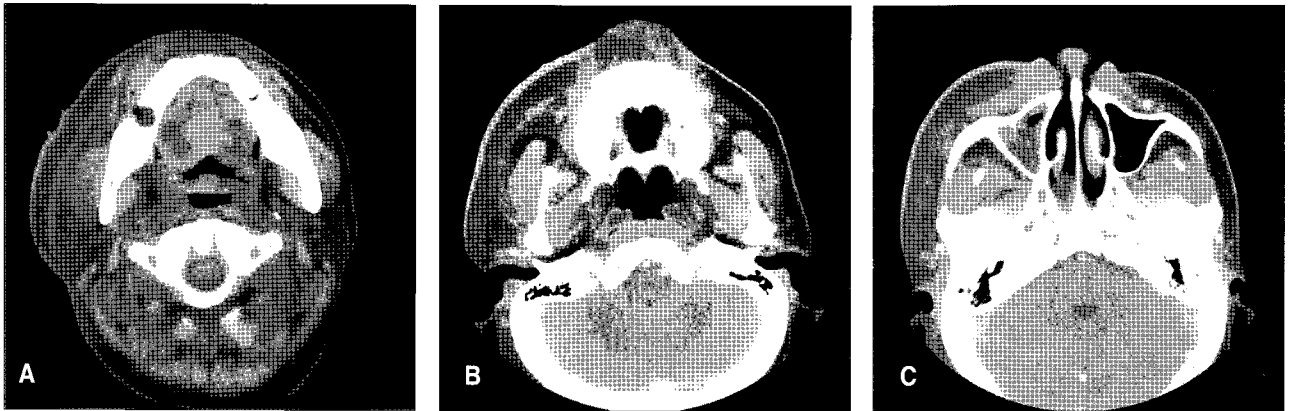


Fig. 3. CT scans show bony defect in right mandible and skin thickening with soft tissue infiltration in right face. There is no fluid collection or abscess cavity in soft tissue.

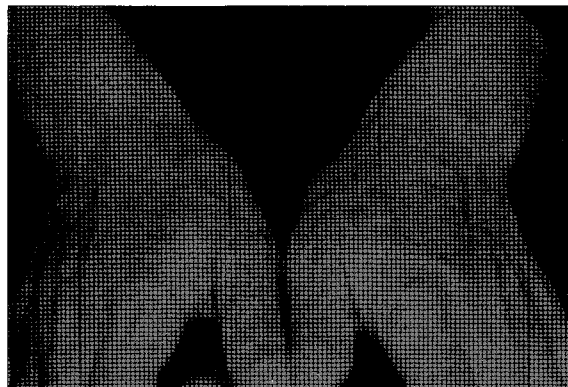
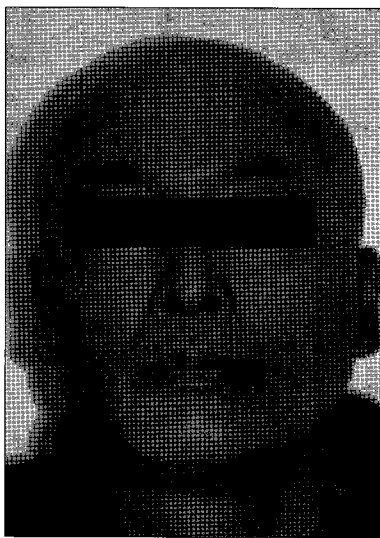


Fig. 4. Photographs after systemic steroid treatment.

Ampicillin+sulbactam(Unasyn[®], 한국화이자, 한국)를 혼합 사용하였다. 초기 말초혈액 도말 검사 상에서 모세포가 검출되었기 때문에 혈액 질환의 가능성을 확인 하기 위해 골수 조직 검사를 시행하였고 검사 결과 혈액 종양의 일종인 골수이형성증후군(Myelodysplastic syndrome, refractory anemia with excess blasts-1, MDS RAEB-1)으로 진단되었으며, 이를 바탕으로 골수이형성증후군에 의한 자가면역증상인 sweet 증후군으로 확진하게 되었다. 이후 코르티코스테로이드인 methylprednisolone (Methyso[®], 근화제약, 한국) 60mg/day로 투여 후 점감하였고, 4일 후 안면부 피부 병소가 호전되어 중단하였다. 피부 조직 검사 및 배양 결과 진균 감염의 소견 없어 Amphotericin B도 중단하였으며 이후 열 다시 오르는 양상을 보이며 오른 손등의 피부 병소가 다시 재발되고 통증과 부종을 보여 다시 methylprednisolone (30mg/day) 2일 간 투여한 후 증상 사라졌다.(Fig. 4) 퇴원 후 이종 골수 이식을 위해 본원 혈액 내과로 재입원하여 골수 이식 시행하였으며 현재까지의 외래 추적 관찰 기간 동안 증상의 재발이나 특이 사항 관찰되지 않고 있다.

III. 고 찰

급성 발열성 호중구성 피부병(acute febrile neutrophilic dermatosis)이라고도 알려져 있는 sweet 증후군의 원인은 아직 정확히 알려진 바는 없다³⁾. Driesch가 자신의 증례를 포함한 176예를 분석한 결과를 보면 16%는 염증과, 11%는 악성 종양과, 2%는 임신과 관련이 있었고 나머지는 전형적 및 특발성의 범주에 드는 양상을 보였다⁴⁾. 종양과 동반된 Sweet 증후군의 대부분은 혈액 종양과 관련되어 나타나는데 이 중 50% 이상이 백혈병이며, 9%가 골수이형성증후군이고 그 외에 림프종, 다발성 골수종 등이 있다⁵⁾.

골수이형성증후군은 혈구 감소증과 함께 골수 이형성의 결과로 골수나 말초혈액의 적혈구, 과립구, 거대핵구의 형태학적 이상을 특징으로 하는 질환으로 이 중 상당수에서 급성 골수성 백혈병으로 진행된다⁶⁾. 골수이형성증후군이나 백혈병에서는 여러 가지 피부 병변이 발생할 수 있으며 피부 병변이 동반되는 경우 예후가 더 나쁘다고 알려져 있다⁷⁾. 그러므로 본 증례의 경우처럼 치성 감염에서 나타날 수 있는 안면부의 종창 및 발적 이외에 심한 피부 병변 혹은 심한 임상 증상을 보이는 경우에는 종양이 동반 되어 있는지 여부를 파악하는 것이 중요하며, 이미 종양과 동반된 것으로 알려진 경우에는 종양 재발의 임상적인 발현일 수도 있어 진단적 가치가 있다.

Sweet 증후군의 진단은 2가지의 주기준과 4가지의 부기준 중에서 2가지 주기준 모두와 최소한 2가지의 부기준을 동시에 만족시켜야 진단을 할 수 있다. 주기준으로는 1) 갑자기 발생한 동통성 또는 압통성의 홍반성 구진 또는 판이 종종 수포나 농포와 함께 보이거나 2) 병리조직학적 소견상 진피 내 주로 호중구로 이루어진 염증 세포의 침윤이 관찰되는 것이다. 부기준으로는 1) 비특이적 상기도 감염이나 소화기계의 염증이 선행하거나 염증성 질환이나 악성 종양과 관련되어 나타나는 경우, 2) 38℃ 이상의 고열과 전신 쇠약감이 동반되는 경우 3)검사상: 적혈구침강속도 >20mm/hr, 말초혈액 도말검사상 호중구>70%, 백혈구증다증 >8000/mm³, CRP가 양성인 경우 4) 항생제에는 호전되지 않고 전신적 스테로이드 치료에 신속히 반응하는 경우이다. 본 증례의 경우, 주기준 2가지와 3가지의 부기준에 부합하는 소견을 보였다.

Sweet 증후군에서 나타나는 발열, 백혈구증다증 및 전신적인 증상은 패혈성 경과를 의심하게 하지만 항생제 치료에는 반응을 하지 않는다⁸⁾. 즉 감염과 감별을 해야 한다는 데 임상적 중요성이 있다. 치료에는 코르티코스테로이드가 효과적이며 경구 투여, 정맥 투여 혹은 외상 부위에 직접 투여할 수 있으며, 전신적 스테로이드의 투여로 곧바로 증상의 호전을 보여, 불과 몇 시간 만에 전신 증상은 호전될 수 있으며 피부 병변도 하루 이틀 사이에 호전을 보인다. 본 증례의 경우도 전신적 스테로이드를 투여한 후에 하루 만에 전신 증상의 호전을 보였으며 수 일 내에 피부 병변의 호전을 보였다. 만약 치료를 하지 않더라도 피부 병변은 5-12주 사이에 저절로 치유되는 것으로 알려져 있다. 코르티코스테로이드(Corticosteroid)이외에 dapsone, clofazimine, isotretinoin, colchicine, cyclosporine 등의 약제가 효과가 있다는 보고가 있으며, 이들 약제는 재발성인 Sweet 증후군 환자에서 고려할 수 있다⁹⁾.

Sweet 증후군이 안면부에 발생할 경우 치성 감염에서 나타날 수 있는 안면부의 종창 및 발적이 초기 증상으로 나타나기 때문에 치성 감염과 감별 진단이 어렵다. 또한 증상이 심해질 경우 발열, 전신 쇠약감 및 백혈구증다증 등의 전신적 증상을 동반하므로 패혈증과의 감별이 어렵게 된다. 따라서, 치성 감염에서 나타날 수 있는 안면부의 종창 및 발적 이외에 심한 피부 병변을 보이며 항생제 치료에도 반응을 하지 않는 경우 다른 혈액학적 질환의 가능성을 의심해야 하며, 내과 및 피부과와의 적절한 협의 진료가 필요하리라 사료된다.

참고문헌

1. Sweet RD : An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 76 : 349, 1964.
2. Yong Kyu Kim, Dong Sik Bang : A Clinical study of 32 patients with Sweet's syndrome. Kor J Dermatol 33(5) : 907, 1995.
3. Su WP, Fett D, Gibson L et al : Sweet syndrome : acute febrile neutrophilic dermatosis. Semin Dermatol 14 : 173, 1995.
4. von den Driesch : Sweet's syndrome(acute febrile neutrophilic dermatosis). J Am Acad Dermatol 31 : 535, 1994.
5. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R : Malignancy-associated Sweet's syndrome : Review of the world literature. J Clin Oncol 6(12) : 1887, 1988.
6. Knowles DM : Neoplastic hematopathology. Baltimore, Williams & Wilkins, 1992, p.1367.
7. Su WPD, Buechner SA, Li CY : Clinicopathologic correlations in leukemia cutis. J Am Acad Dermatol 11 : 121, 1984.
8. Honigsmann G, Wolff K : Dermatology in general medicine, 4th ed. New York, McGraw-Hill, 1993, p.1152.
9. Keun Seok Lee, Yun Jong Lee, Won Sup Lee : Sweet's syndrome in Korea. Kor J Med 51(3) : 340, 1996.

저자 연락처

우편번호 138-736

서울특별시 송파구 풍납2동 388-1

서울아산병원 치과 구강악안면외과학교실

이 부 규

원고 접수일 2007년 8월 31일

게재 확정일 2007년 10월 30일

Reprint Requests

Bu-Kyu Lee

Dept. OMFS, College of Medicine, Ulsan University, Asan Medical Center
388-1, Pungnap 2-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Republic of Korea

Tel: +82-2-3010-5970 Fax: +82-2-3010-6967

E-mail: bukylu67@yahoo.co.kr

Paper received 31 August 2007

Paper accepted 30 October 2007