

## 쇄골에 발생한 SAPHO 증후군 - 1예 보고 -

한수봉 · 박홍준\* · 전재훈 · 강응식

연세대학교 의과대학 정형외과학교실, 한림대학교 의과대학 정형외과학교실\*

농포, 건선, 여드름 등의 다양한 피부 병변과 연관된 골관절계 질환은 30년 전부터 일본과 북서부 유럽 등지에서 주로 보고되어 왔다. 이들 질환은 크게 3개의 질환 군으로 구성되어 있으며, 이는 전흉부를 주로 침범하는 과골증, 하지 장관골 골간단의 재발성 골수염, 관절 및 관절 주위의 골 경화성 염증소견을 보이는 질환으로 구성된다. Kahn과 Chamot은 1987년에 이러한 다양한 임상양상을 보이는 일련의 질환들을 SAPHO (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) 증후군이라 명명하였다. SAPHO 증후군의 초기양상은 급성 염증, 부종 및 골막 반응을 보일 수 있어 세균성 골수염과의 구별이 어려울 수 있으며, 후기에는 골 경화 양상을 보여 변형성 골염(Paget's disease)이나 유잉 육종(Ewing's sarcoma) 등의 질환과 감별이 필요하다. 저자들은 1예의 SAPHO 증후군을 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인 단어 : 쇄골, SAPHO 증후군, 부신 피질 호르몬

SAPHO (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) 증후군은 1987년 Kahn과 Chamot<sup>4)</sup>에 의해 명명된 질환으로, 주로 일본 및 스칸디나비아, 프랑스, 독일, 스위스, 벨기에 등 북서부 유럽 등지에서 보고되고 있는 비교적 드문 질환이다. 이 질환은 전흉부의 과골증을 특징으로 하는 sternocostoclavicular hyperostosis, 장관골 골간단부의 골수염 양상을 보이는 chronic recurrent multifocal osteomyelitis, 말초 관절의 염증양상을 특징으로 하는 pustulotic arthro-osteitis의 3개의 질환 군으로 이루어져 있으며, 이들 질환 군은 수장족저 농포증 (palmoplantar pustulosis), 응괴성 여드름(acne conglobata), 전격성 여드름(acne fulminans), 농포성 건선(pustular psoriasis) 등과 같은 다양한 피부 병변과 연관되어 있다<sup>2,7-10)</sup>. 임상 검사상 적혈구 침강속도나 C-반응성 단백,  $\alpha 2$  글로불린, 감마 글로불린 등의 상승을 보이며, *Propionibacterium acnes*와의 연관성을 보고하기도 하나<sup>5)</sup>, 대부분의 균 배양 검사에서는 음성 반응을 보인다. 한편, 이 질환의 33%의 환자에서는 HLA B-27 양성을 나타내기도 한다<sup>1)</sup>. 저자들은 SAPHO 증후군으로 진단된 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례 보고

62세 여자 환자로 약 10일간의 우측 흉부 통증을 주소로 내원하였다. 과거력 상 15년 전에 기관지 천식을 진단 받고 치료 받은 과거력 외에는 특이 소견이 없었으며, 흉부에 외상을 받은 병력도 없었다. 가족력 상에도 특이 사항은 없었다. 내원 당시 환자는 양측 흉부 통증을 호소하였으며, 이학적 소견상 우측 전흉부에 압통이 있었으나, 국소 발적이나 열감은 없었다. 우측 견관절의 굴곡, 신전 및 외전 운동 범위의 제한을 보였고, 환자의 손과 발에는 다발성 농포성 피부병변이 있었으며, 이는 농포성 건선으로 진단되어 대증요법으로 치료하였다(Fig. 1). 혈액검사에서 백혈구 수는  $10.3 \times 10^9 / L$  이었고, 적혈구 침강속도는 62 mm/h, C-반응성 단백질은 6.05 mg/L, 염기성 인산 분해 효소(alkaline phosphatase)는 120 IU/L로 상승하였다. 이외에 항스트렙토리진-O (antistreptolysin-O) 검사, 항핵 항체 검사는 정상이었으며, monoclonal gammopathy 소견도 보이지 않았다. 단순 방사선 사진상 우측 쇄골 근위부와 좌측 천장 관절에 과골증 양상을 보였으며(Fig. 2), 방사선 동위 원소 검사상 우측 쇄골의 근위부, 좌측 천장 관절, 흉추, 양측 슬관절 주위에 흡수 증가 소견을 보였고, 자기 공명 영상에서도 역시 우측 쇄골 근위부에 신호 강도의 변화가 있었다(Fig. 3).

세균성 골수염 및 골 종양과의 감별진단을 위해 전신 마취 하에 조직 생검을 시행하였으며, 그램 염색과 균 배양 검사를 시행하였다. 조직병리 검사상 골막 주위 골 형성 및 골수의 섬유화 소견이 관찰되었으며(Fig. 4), 그램 염색 및 균 배양 검사는

통신저자 : 박 홍 준  
서울특별시 영등포구 대림1동 948-1  
한림대학교 강남성심병원 정형외과학교실  
TEL: 02-829-5165, FAX: 02-834-1728  
E-mail: lion6610@unitel.co.kr

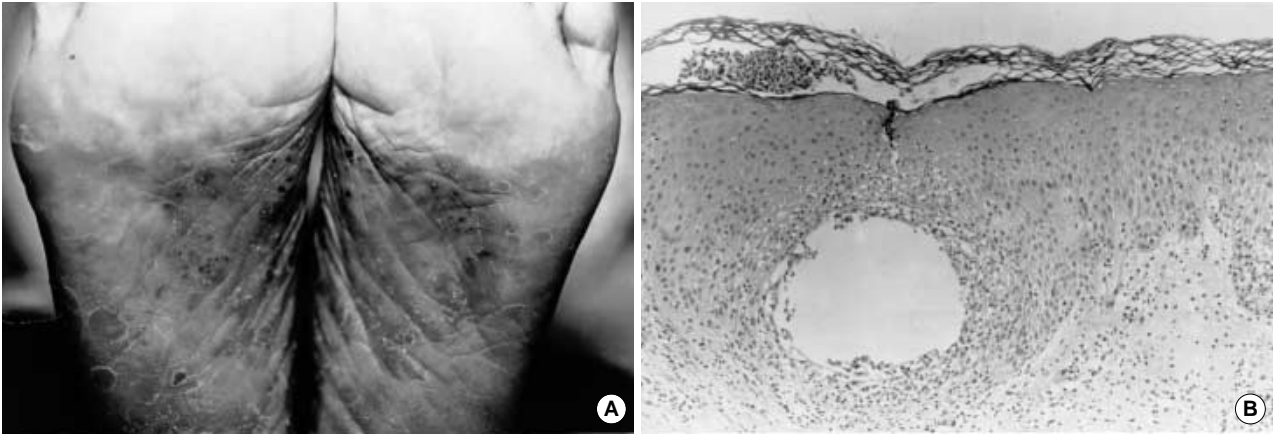


Fig. 1. A: Pustular skin lesions are shown on the soles. B: Histopathologically, the large number of polymorphonuclear leukocytes in a vesicle of the epidermis is noted (H-E stain,  $\times 100$ ).



Fig. 2. A: Sclerosis of the proximal portion (arrow) is noted on the right clavicle. B: Sclerosis and focal osteogenesis are also noted on the left sacro-iliac joint (arrow).

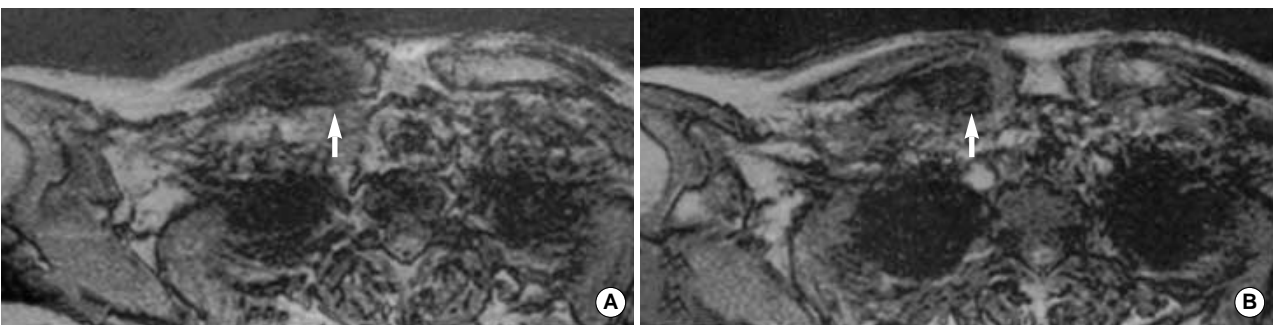


Fig. 3. MR image demonstrates the enlargement of the head of the right clavicle with osteolytic and sclerotic areas.

음성이었다. 환자는 SAPHO 증후군 진단 전까지 주사 및 경구 용으로 항생제 치료를 받았으나, 증세 호전을 보이지 못했으며, SAPHO 증후군 진단 후 부신 피질 호르몬 제제를 투여한 후에

증세의 호전을 보여 퇴원하였다. 환자는 현재 외래에서 추시 관찰 중으로 특별한 합병증 없이 지내고 있다.

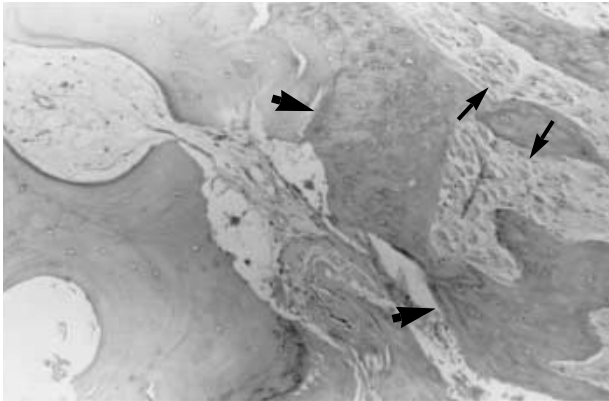


Fig. 4. Biopsy of right proximal clavicle shows hyperostosis (large arrows), fibrosis (small arrows), and inflammatory reaction with sclerotic vessels (H-E stain, × 100).

고찰

다양한 피부 병변과 연관된 골관절계 질환은 30년 전부터 간헐적인 보고가 있어 왔으나, 1987년에 Kahn과 Chamot<sup>4)</sup>에 의해 처음 SAPHO 증후군으로 정립되었으며, 일본과 북서부 유럽 등지에서만 보고되는 드문 질환으로 인식되어 왔다. 그러나, 현재는 그 보고가 전 세계적으로 확산되고 있는 추세이다<sup>3)</sup>. SAPHO 증후군은 크게 3가지 질병 군으로 구성되며, 이는 sternocostoclavicular hyperostosis (SCCH), chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO), pustulotic arthro-osteitis 등이다. 이중 일본에서 많이 보고되고 있는 SCCH는 30-50세 남성에서 주로 발생하며 주로 양측 전흉부를 침범하고 통증, 부종, 동통, 국소 열감 등의 증상을 보인다<sup>7,8)</sup>. 이들 중 30-50% 정도에서는 피부 병변이 동반되며, 천장 관절을 포함한 척추골의 병변도 동반된다. 임상 검사상 적혈구 침강 속도의 증가와 약간의 백혈구 증가증, 염기성 인산 분해 효소, α2 글로블린, C-반응성 단백의 증가를 보이나, 류마티드 인자와 HLA B-27은 대개 음성이다. 조직 병리 검사에서는 섬유화, 골 형성과 함께 육아조직과 원형 세포의 소견이 관찰된다. CRMO는 북서부 유럽 등지에서 주로 보고되었으며, 이는 주로 유아나 소아의 하지 장관골 골간단에 호발한다<sup>2,10)</sup>. 동통과 부종, 국소 열감을 특징으로 하며 균 배양 검사에서는 대부분 음성소견을 보인다. Pustulotic arthro-osteitis는 성인의 관절, 특히 슬관절을 주로 침범하며 골 경화성 병변을 특징으로 하지만, 이러한 골관절계 침범은 일시적이며, 전흉부의 침범도 드물다<sup>4,9)</sup>. 동반되는 피부 병변으로는 수장족저 농포증, 농포성 건선, 응괴성 여드름, 전격성 여드름 등이 보고되고 있다<sup>1)</sup>. SAPHO 증후군의 정확한 원인은 밝혀지지 않았으며, *Propionibacterium acnes*가 여드름의 원인 균으로서 SAPHO 증후군과의 연관성이 보고되고는 있으나<sup>5)</sup>, 대부분의 균 배양 검사에서는 음성이므로, 원인 균으로서 확립되지는 못한 상태이다.

현재 대부분의 학자들은 SAPHO 증후군을 강직성 척추염과 같은 혈청 음성 척추 관절 병증(seronegative spondyloarthropathy)의 일부로 보고 있는데, 이는 일부이기는 하지만 HLA B-27과의 연관성이 있기 때문이다<sup>1)</sup>.

Benhamou 등<sup>1)</sup>은 심한 여드름이나 화농성 한선염(hidradenitis suppurativa)과 연관된 골관절계 질환, 수장족저 농포증과 연관된 골관절계 질환, 체부 중심축의 과골증, CRMO 유사 질환의 4가지 기준 중 어느 하나에만 속하면 SAPHO 증후군으로 진단할 수 있다고 하였다.

SAPHO 증후군은 세균성 골수염과 같은 염증성 질환이나 골 종양과의 감별이 중요하다. 이중 특히 감염성 세균성 골수염과의 감별은 특히 중요하며, 오진으로 인한 장기간의 불필요한 항생제 사용을 방지해야 한다. 이외에 감별을 요하는 질환으로는 아급성 골수염으로 이는 경미한 동통과 함께 적혈구 침강속도의 상승을 보이는 점에서는 SAPHO 증후군과 유사하나, 균 배양 검사 상 60% 정도에서 포도상 구균이 검출되고, 치료 시 장기간의 항생제 사용이 필요한 질환이다. 경화성 골수염(sclerosing osteomyelitis of Garre)은 소아 및 젊은 성인에서 발생하며, 역시 적혈구 침강 속도의 상승과 균 배양 검사에서 대부분 음성 소견을 보이는 점에서 유사하다. 특히, 골 종양과의 감별이 중요한데, 유잉 육종은 10-25세의 남성에서 골간 및 골간단에 주로 발생하는 질환으로, 적혈구 침강 속도 및 유산 탈수소 효소(lactic dehydrogenase)의 상승, 백혈구 증가증 소견을 보여 SAPHO 증후군과의 감별이 필요한 질환이다. 또한, 변형성 골염(Paget's disease)의 경우에는 조직 병리상 골 흡수와 골 형성 소견이 동시에 보이며, 염기성 인산 분해 효소의 증가를 보이는 점에서 유사하다.

SAPHO 증후군의 치료에 있어 항생제 사용은 거의 효과가 없는 것으로 알려져 있으며, 비스테로이드 소염제가 가장 효과적으로 빈번히 사용되는 약제로 알려져 있다<sup>3)</sup>. 부신 피질 호르몬은 대부분의 중증의 SAPHO 증후군 환자에서 사용되어 그 효과를 보이기도 하였으나, Patterson 등<sup>6)</sup>에 의하면 오히려 악화될 수 있다고 하였다.

본 증례는 전 흉부에 동통을 주소로 하는 환자에서 우측 쇄골의 근위부와 좌측 천장 관절에 과골증을 보이며, 손과 발에 농포성 건선이 있었던 경우로서, 임상 검사상 적혈구 침강속도, C-반응성 단백, 염기성 인산 분해 효소의 증가가 있었고, 균 배양 검사는 음성이었다. 환자는 내원 초기에 세균성 골수염 진단 하에 주사용 및 경구용 항생제 치료를 받았으나 증세의 호전을 보이지 않다가, SAPHO 증후군 진단 후에 부신 피질 호르몬을 사용하여 치료되었다.

결론

SAPHO 증후군은 드문 질환이며, 다양한 피부 병변과 임상

소견을 보이는 질환으로 진단을 위해서는 정형외과 의사와 함께 병리, 방사선, 피부과 전문의의 협조가 필요할 것으로 사료된다. 또한 올바른 진단을 통해 골수염으로 오진할 경우에 일어날 수 있는 장기간의 불필요한 항생제 사용과 골 증양으로 오진 시에 시행할 수 있는 침습적 검사나 방사선 치료와 같은 불필요한 의료 행위를 예방할 수 있을 것으로 사료된다.

## 참고문헌

1. Benhamou CL, Chamot AM and Kahn MF: *Synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteomyelitis syndrome (Sapho): a new syndrome among the spondyloarthropathies?* Clin Exp Rheumatol, 6: 109-112, 1988.
2. Brown T and Wilkinson RH: *Chronic recurrent multifocal osteomyelitis.* Radiol, 166: 493-496, 1988.
3. Kahn MF and Kahn MA: *The SAPHO syndrome.* Baillier's Clin Rheum, 8: 333-362, 1994.
4. Kahn MF and Chamot AM: *SAPHO syndrome.* Rheum Dis Clin North Am, 18: 225-246, 1992.
5. Knitzer RH and Needleman BW: *Musculoskeletal syndromes associated with acne.* Semin Arthritis rheum, 20: 247-255, 1991.
6. Patterson AC and Bentley-Corbett K: *Pustulotic arthro-osteitis.* J Rheumatol, 12: 611-614, 1985.
7. Resnick D: *Sternocostoclavicular hyperostosis.* J Bone Joint Surg, 63-A: 1329-1332, 1981.
8. Resnick D: *Sternocostoclavicular hyperostosis.* AJR, 135: 1278-1280, 1980.
9. Takagi M, Oda J, Tsuzuki N and Sonozaki H: *Palmoplantar pustulotic arthro-osteitis of the peripheral joints with no sternocostoclavicular lesions.* Ann Rheum Dis, 51: 558-560, 1992.
10. Van Howe RS, Starshak RJ and Chusid MJ: *Chronic recurrent multifocal osteomyelitis.* Clin Pediatr, 28: 54-59, 1989.

## Abstract

### SAPHO (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) Syndrome occurred on the Clavicle - A Case Report -

Soo Bong Hahn, M.D., Hong Jun Park, M.D.\*, Jae Hoon Jun, M.D., and Eung Shick Kang, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul;  
Department of Orthopaedic Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University\*, Seoul, Korea

Thirty years ago, osteoarticular disorders which are related to various skin lesions such as pustulosis, psoriasis and acne have been reported in Japan and northwestern Europe. This disease entity is composed of three major disorders, which include the hyperostosis of the anterior chest wall, chronic multifocal recurrent osteomyelitis involving the metaphysis of long bone and pustulotic arthro-osteitis. In 1987, Kahn and Chamot first coined the term SAPHO syndrome (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis). Early lesions of the SAPHO syndrome contain acute inflammation, edema, and prominent periosteal bone formation, and which is indistinguishable from ordinary bacterial osteomyelitis. In addition, late lesions of that demonstrate bony sclerosis. Therefore, it is necessary to avoid misdiagnosis as Paget's disease and Ewing sarcoma. We experienced a case of SAPHO syndrome and report the clinical, radiological and pathological findings in detail.

**Key Words :** Clavicle, SAPHO syndrome, Corticosteroid

#### Address reprint requests to

Hong Jun Park, M.D.  
Department of Orthopaedic Surgery, Hallym University College of Medicine, Kangnam Sacred Heart Hospital  
948-1, Daelim-1dong, Yungdungpo-ku, Seoul 150-071, Korea  
Tel : +82.2-829-5165, Fax : +82.2-834-1728  
E-mail: lion6610@unitel.co.kr