

Sweet Syndrome에 의한 양안 포도막염 1예

Uveitis in Both Eyes Associated with Sweet's Syndrome

장원봉 · 양연식 · 최창욱

Won Bong Jang, MD, Yun Sik Yang, MD, PhD, Chang Wook Choi, MD

원광대학교 의과대학 원광대학교병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Wonkwang University Hospital, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

Purpose: To report a case of uveitis in both eyes caused by Sweet's syndrome.

Case summary: A 66-year-old male presented with decreased visual acuity in his left eye. Three years prior he was diagnosed with Sweet's syndrome, with symptoms such as chill, fever and, maculopapular rash on the chest. At initial physical examination, he had 3 or 4+ inflammatory cells and flare in the anterior chambers of both eyes, as well as hypopyon in his left eye. Under the suspicion of uveitis caused by Sweet's syndrome, he was rescribed an IV steroid injection and topical steroid agent. Three days later, his visual acuity improved to 0.3 in the right eye and 0.2 in the left eye. Hypopyon in the left eye disappeared and inflammatory cells decreased to 1~2+. He showed signs of recurrence in both eyes after 5 months and was treated with posterior subtenon triamcinolone injection in each eye. The patient showed no signs of recurrence for 10 months after injection.

Conclusions: We report a case of uveitis caused by Sweet's syndrome treated with a steroid agent resulting in good prognosis. To the best of our knowledge, this is first case of uveitis caused by Sweet's syndrome reported in Korea.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(7):1122-1126

Key Words: Subtenon triamcinolone injection, Sweet's syndrome, Uveitis

Sweet 증후군은 급성 열성 호중구성 피부염으로도 불리며 피부의 붉은 판과 구진, 발열과 백혈구 증가증, 그리고 조직검사에서 진피내에 호중구성 침착을 보이는 질환이다.^{1,2} 이 증후군은 1964년 Sweet에 의해 급성 열성 호중구성

피부염이라고 처음 기술되었다. 전형적으로 Sweet syndrome은 30-50대 여성, 50-90대까지의 남성에서 주로 발생하나 젊고 어린 아이에서도 발병할 수 있다.³ Sweet syndrome의 병인은 정확히 알려지지 않았으나 몇몇 연구에서 항원에 대한 과민 반응의 결과로 나타난다고 하였다.⁴

구강, 눈(결막염, 공막염), 폐렴, 골수염, 신장, 간, 중추신경계와 같이 다양한 Sweet syndrome의 신체 침범이 보고되었다.¹⁻⁹ 눈에 대한 침범은 Sweet syndrome을 지닌 환자의 약 1/3에서 나타나며 결막염과 상공막염이 가장 흔히 나타난다.^{3,10} 또한 홍채염, 녹내장, 궤양성 각막염 등도 발생할 수 있으며,^{3,11-13} 범발포도막염과 같이 후안부까지 침범하는 경우는 드물게 나타난다.¹⁴⁻¹⁷ 저자들은 Sweet syndrome을 진단 받은 환자에서 양안 범발 포도막염이 발생한 1예를 경험하였고 국내에 이에 대한 연구가 없기에 보고하고자 한다.

■ Received: 2015. 1. 29.

■ Revised: 2015. 3. 9.

■ Accepted: 2015. 6. 5.

■ Address reprint requests to **Chang Wook Choi, MD**

Department of Ophthalmology, Wonkwang University Hospital,
#895 Muwang-ro, Iksan 570-711, Korea

Tel: 82-63-859-1370, Fax: 82-63-855-1801

E-mail: cuchoi77@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 112th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2014.

* The 7th joint meeting of Korea-China-Japan ophthalmologists in conjunction with the 112th annual meeting of the Korean ophthalmological society, 2014.10.31-2014.11.02, KINTEX, Seoul, Korea.

© 2015 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.



Figure 1. Ill-defined plaques and papules on the trunk (circles).

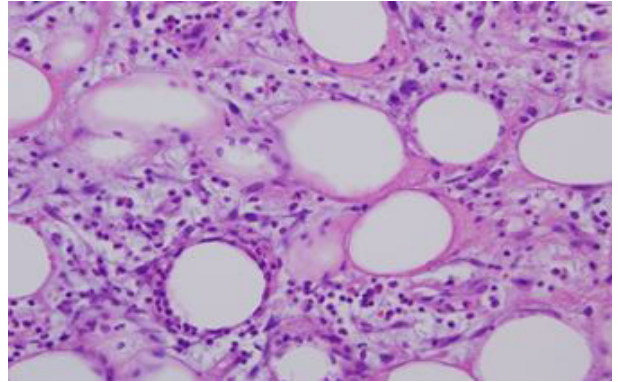


Figure 2. Histopathology of the skin demonstrating mixed septal and lobular panniculitis with many neutrophilic infiltration (hematoxylin-eosin, magnification 100x).

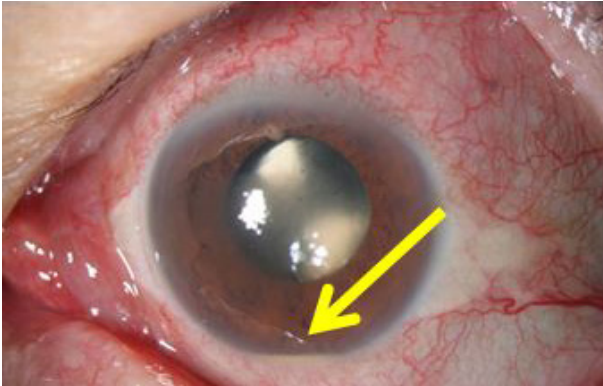


Figure 3. Hypopyon in the left eye at the initial outpatient visit (arrow).

증례보고

66세 남자가 좌안 시력 저하를 주소로 내원하였다. 내원 3년 전 환자는 다리의 관절통을 동반한, 전신에 붉은 색의 구진이 있었으며(Fig. 1), 발열도 동반되어 본원 피부과에 내원한 과거력이 있었다. 당시 혈액 검사에서 백혈구 26,880/ μ L (호중구 77.6%), C반응성단백질 163.8 mg/dL, 적혈구침강속도 120 mm/hr로 염증과 백혈구증가증을 보이고 있었

다. 이에 본원 피부과에서 피부병변에 대한 조직검사를 시행하였고 조직 내 중성구 침착소견을 보여(Fig. 2) Sweet syndrome 진단하에 스테로이드 치료를 시작하였다. 안과와래 내원 당시에도 Sweet syndrome에 대한 치료로 경구 스테로이드 제제인 Solondo (Prednisolone) 10 mg/day를 복용중이었다. 안과적으로는 10년 전 양안 백내장 수술을 받은 것 이외에 특이 병력을 보이지 않았다.

내원하여 시행한 안과적 검사에서 우안 시력 0.2, 좌안 10 cm 안전수지를 보였으며, 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 19 mmHg로 측정되었다. 세극등 현미경검사에서 양안에 3-4+ 정도의 염증세포가 관찰되었고 좌안에는 축농을 보였다(Fig. 3). 양안 모두 염증세포로 인해 안저가 흐리게 관찰되었으며 시행한 초음파에서 유리체도 염증세포로 인한 혼탁을 보이고 있었다(Fig. 4). 또한 형광안저조영촬영에서 잠복기에 양안 모두 시신경 유두가 과형광으로 보이는 형광유출을 보였다(Fig. 5).

Sweet's syndrome의 합병증으로 인한 양안 범발포도막염으로 진단하였고 입원하여 전신 스테로이드와 스테로이드

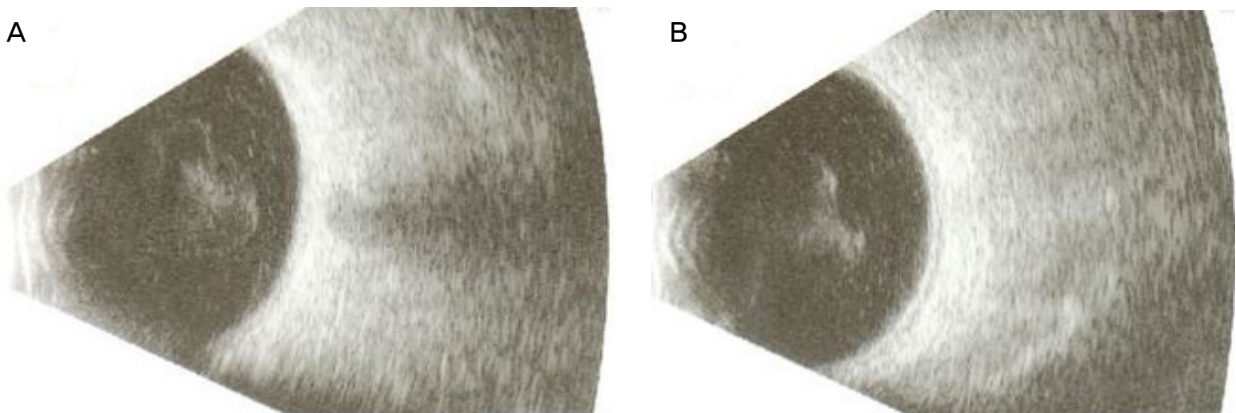


Figure 4. B scan showing inflammatory cells in the vitreous cavity demonstrating posterior uveitis. (A) Right eye. (B) Left eye.

점안제제를 사용하기로 하였다. Methysol을 500 mL/day로 3일간 정맥주사하였으며 스테로이드 점안제(Pred forte® [Allergan, Irvine, CA, USA], Prednisolone acetate, 1%)를 2 시간 간격으로, 그리고 산동제(Isopto atropine® [Alcon, Fort Worth, TX, USA], atropine sulfate, 1%)를 하루 네 번 점안 하였다.

치료를 시작하고 3일째 우안 시력 0.3, 좌안 0.15였고, 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 15 mmHg로 측정되었다. 세극등 현미경검사에서 좌안의 축농은 사라졌고 양안 모두 1~2+ 정도로 염증세포가 감소했다. 이에 스테로이드 점안제(Pred forte®, Prednisolone acetate, 1%)를 4시간 간격으로 줄이고 산동제(Isopto atropine®, atropine sulfate, 1%) 또한 하루 한 번 점안하게 하였으며 퇴원하여 외래를 통해 지켜보기로 하였다.

퇴원 후 외래 경과관찰에서 양안 포도막염 모두 호전되었고 좋은 경과를 보였다. 하지만 5개월뒤 외래 경과관찰에서 시력이 우안 0.2, 좌안 0.5였고, 안압은 우안 21 mmHg, 좌안 14 mmHg로 측정되었으나 세극등 현미경검사에서 우안에 염증세포가 다시 관찰되었다. 또한 초음파 검사에서 우안 유리체에 염증 소견을 보여 우안 후테논낭하 트리암시놀론 주입술(Triam® [Shinpoong, Seoul, Korea], triamcinolone acetonide, 4 mg/0.1 mL)을 시행하였다. 이후 경과관찰에서 우안 포도막염이 호전되고 좋은 경과를 보였다. 하지만 8개월이 지난 경과관찰에서 우안 시력 0.6, 좌안 0.2였고, 안압은 우안 10 mmHg, 좌안 8 mmHg로 측정되었으며 세극등 현미경검사에서 좌안 전방에 염증세포와 함께 초음파에서도 유리체내에 혼탁이 증가된 소견을 보여 좌안 포도막염 재발로 생각했고 좌안 후테논낭하 트리암시놀론 주

입술(Triam®, triamcinolone acetonide, 4 mg/0.1 mL)을 시행하였다. 이후 10개월간의 경과관찰 기간 동안 양안 모두 재발 없이 외래 경과관찰 중이다. 경과관찰 기간 동안 경구 스테로이드 제제는 Sweet syndrome의 자체 치료로써 지속적으로 복용했으며, 스테로이드 점안제제(Pred forte®, Prednisolone acetate, 1%)도 사용하였다. 경과관찰 중에 안압이 상승했을 때는 안압 하강제를 점안하게 하였다.

고 찰

Sweet syndrome은 임상적 상황에 따라 세 가지로 분류된다. 첫째는 전형적 또는 특발성 유형으로 상기도감염 또는 소화기감염, 염증성 장질환, 또는 임신과 연관이 있는 형태이다. 둘째는 악성종양 관련형으로 악성 종양의 발병 및 재발과 함께 나타나는 형태이다. 셋째는 약물 유발형으로 다양한 약제에 의해 발생하는 형태이다.^{2,3,10,18} 저자들의 증례는 Sweet syndrome의 붉은색 구진과 같은 전형적인 피부병변과 중성구 침착을 보이는 전형적 또는 특발성 형태이며 이에 합병한 양안 범발포도막염이 발생한 경우에 해당한다.

Sweet syndrome의 진단은 전형적인 피부병변의 존재와 피부의 중성구 침착이라는 조직병리학적 소견의 확인을 통해 이루어진다.³ SU and Liu¹⁹는 1986년 Sweet syndrome의 진단 기준을 처음으로 제시하였고, 후에 1994년 von den Driesch¹⁰이 변형된 기준을 제시하였다. 진단 기준의 주 기준 두 가지를 충족하고 부기준 4개 중 2개를 충족해야 전형적 유형의 Sweet syndrome이 진단된다. 주 기준은 첫 번째로 통증을 동반한 붉은색의 판과 같은 피부병변의 시작, 두

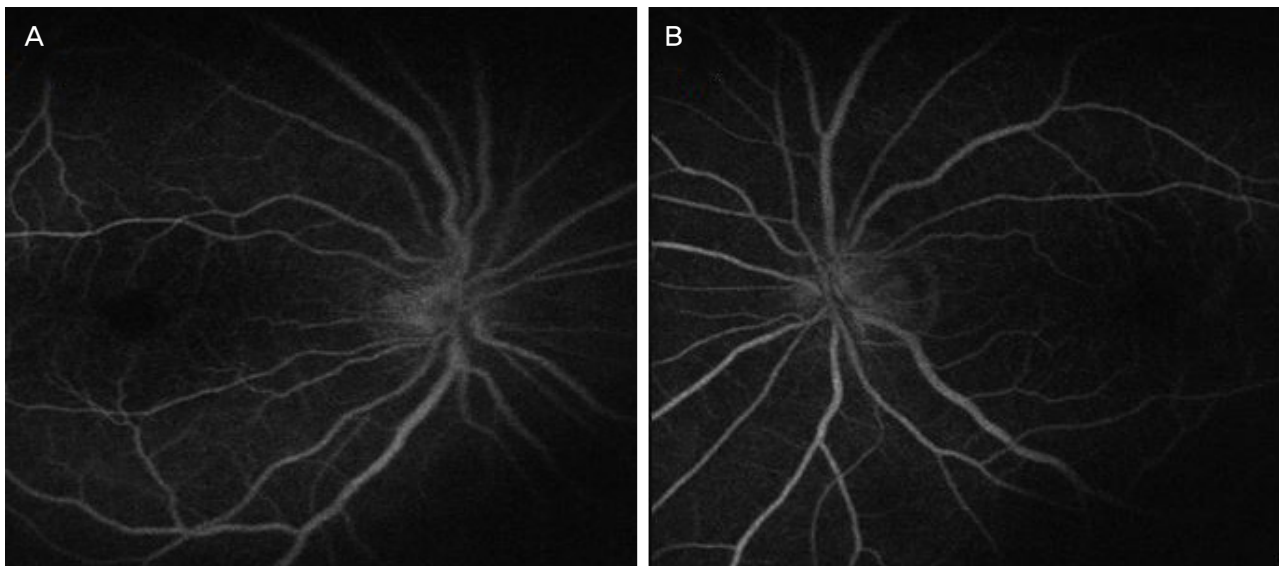


Figure 5. Fluorescein angiography showing optic disc hyperfluorescence at the latent period. (A) Right eye. (B) Left eye.

번째로는 진피내 호중구의 침착 소견이다. 부기준은 (1) 종양, 임신, 예방접종이나 감염의 선행, (2) 38도 이상의 발열, (3) 백혈구 증가증, 적혈구침강속도, C반응성단백질의 증가, (4) 전신 스테로이드에 대한 좋은 반응이다. 본 증례의 환자 또한 갑자기 시작된 붉은색의 피부 병변이 있었고 조직검사에서 혈관염의 소견 없이 중성구의 침착을 보여 2가지의 주 기준을 만족시켰으며 혈액검사에서 백혈구, erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein 등의 상승, 스테로이드에 대한 좋은 반응과 같은 부기준 2가지를 충족하였다.

Sweet syndrome 치료의 핵심은 전신 스테로이드 치료이다.^{2,4,10,16} 대개 스테로이드 치료 후에 증상의 빠른 호전이 오게 된다.^{2,4} 일반적으로 Prednisone 또는 Prednisolone을 하루에 40-60 mg으로 2주간 사용하는 용법이 효과적이다. Sweet 증후군이 눈에 침범한 경우에도 많은 연구에서 전신 스테로이드를 사용하였으며 호전을 가져왔다고 보고하고 있다.^{2,4,16,17} 본 증례에서도 Sweet syndrome에 의해 합병한 범발 포도막염으로 진단하였고 스테로이드 치료를 시작하였다. 일반적인 경우 아침에 한 번 경구로 Corticosteroids를 1 mg/kg 투여하는 것으로 시작하나 저자들의 경우 정맥주사로 Methysol을 500 mL/day로 3일간 주입하였다. 3일 주입 후 성공적으로 포도막염이 호전되는 결과를 보였다.

Sweet syndrome은 초기에 전신 스테로이드에 훌륭한 반응을 보이거나 스테로이드를 줄임에 따라 재발이 빈번하다. von den Driesch¹⁰는 재발률이 15-25%에 이른다고 하였으며, Cohen and Kurzrock¹⁸은 25-30%로 보고하였다. 본 증례에서도 치료 후 경과관찰 기간 동안 우안과 좌안 각각 한번씩 재발을 보였다. 반복적인 염증이 생기는 경우 스테로이드 유지 치료가 중요할 수 있다는 보고도 있었으며 저자들은 포도막염 재발 시에 후테논낭하 트리암시놀론 주입술 (Triam®, triamcinolone acetonide, 4 mg/0.1 mL)을 시행하였고 양안 모두 좋은 결과를 보였다.^{16,18} 비슷한 연구로 자주 쓰이지는 않으나 높은 농도의 트리암시놀론과 같은 국소 스테로이드 주사제제가 효과적일 수 있다는 결과가 있었다.⁸

Gunawardena et al²⁰은 Sweet's syndrome을 지닌 환자에서 눈에 침범한 경우가 4-72%라고 보고하였다. 현재까지 Sweet's syndrome 환자 중 눈을 침범한 증례가 많이 보고되었다. 하지만 그 중 범발 포도막염에 대해서는 5예만이 보고되었다. 망막 혈관염, 폐쇄 혈관염, 시신경유두부종과 함께 나타난 범발포도막염의 경우가 있었으며 베체트병과 유사한 증상을 보인 범발 포도막염의 증례가 있다.¹⁴⁻¹⁷ Lobo et al¹⁶은 시신경유두부종과 범발 포도막염을 전신 스테로이드와 infliximab으로 치료한 예를 보고하였다. 또 Matsumiya et al¹⁷도 저자들과 유사하게 국소 스테로이드 점안 안약과

후테논낭하 주입술로 Sweet syndrome에 병발된 범포도막염을 치료한 2예를 보고하였다.

국내에서는 Sweet syndrome에 의한 눈 침범에 대한 보고가 없으며 특히 범발포도막염에 대한 보고는 해외에서도 많지 않다. 저자들은 Sweet syndrome에 의한 양안 포도막염 1예를 경험하였고 전신 스테로이드 주입술과 국소 스테로이드 점안 제제, 국소 스테로이드 주입술로 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 1964;76:349-56.
- 2) Cohen PR. Sweet's syndrome: a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. Orphanet J Rare Dis 2007;2:34.
- 3) Gottlieb CC, Mishra A, Belliveau D, et al. Ocular involvement in acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet syndrome): new cases and review of the literature. Surv Ophthalmol 2008;53:219-26.
- 4) Limdiwala PG, Parikh SJ, Shah JS. Sweet's syndrome. Indian J Dent Res 2014;25:401-5.
- 5) Michel G, Lhermitte B, Cribier B, et al. Sweet syndrome presenting as resistant conjunctivitis. Cornea 2008;27:1189-90.
- 6) O'Brien MC. Sweet's syndrome. J Emerg Med 2005;29:341-2.
- 7) Femiano F, Gombos F, Scully C. Sweet's syndrome: recurrent oral ulceration, pyrexia, thrombophlebitis, and cutaneous lesions. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2003;95:324-7.
- 8) Jung HT, Kim SK, Park KW, et al. A case of Sweet syndrome involving the central nervous system. Korean J Med 2008;75:463-6.
- 9) Ko BG, Lee HG, Lee HS, et al. A case of Sweet's syndrome with pulmonary infiltration and pleural effusion in myelodysplastic syndrome. Korean J Med 2011;80:216-20.
- 10) von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). J Am Acad Dermatol 1994;31:535-56; quiz 557-60.
- 11) Medenblik-Frysch S, von den Driesch P, Jonas JB, Meythaler FH. Ocular complications in Sweet's syndrome. Am J Ophthalmol 1992;114:230-1.
- 12) Fourman S. Inflammatory glaucoma associated with Sweet's syndrome. Am J Ophthalmol 1988;105:691-2.
- 13) Mazpakis E, Kalikaki A, Stathopoulos E, et al. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) with erythema nodosum and anterior scleritis. Int J Dermatol 2005;44:1051-3.
- 14) Song WK, Bang D, Choi YJ, et al. Sudden visual loss due to occlusive venous vasculitis associated with Sweet syndrome. Arch Dermatol 2009;145:216-8.
- 15) Sato M, Kawamura T, Hase S, et al. A case of bilateral retinal vasculitis associated with Sweet syndrome. Retina 2005;25:800-2.
- 16) Lobo AM, Stacy R, Cestari D, et al. Optic nerve involvement with panuveitis in Sweet syndrome. Ocul immunol inflamm 2011;19:167-70.
- 17) Matsumiya W, Kusuhara S, Yamada Y, et al. Sweet's syndrome with panuveitis resembling Behçet's disease. Jpn J Ophthalmol 2012;56:268-72.
- 18) Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a neutrophilic derma-

tosis classically associated with acute onset and fever. Clin Dermatol 2000;18:265-82.
19) Su WP, Liu HN. Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. Cutis 1986;37:167-74.

20) Gunawardena DA, Gunawardena KA, Ratnayaka RM, Vasanthanathan NS. The clinical spectrum of Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis)- a report of eighteen cases. Br J Dermatol 1975;92:363-73.

= 국문초록 =

Sweet Syndrome에 의한 양안 포도막염 1예

목적: Sweet syndrome에 의한 양안 포도막염 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 66세 남자가 좌안 시력저하를 주소로 내원하였다. 3년 전 관절통과 함께 가슴부위에 통증을 동반한 홍반성 구진이 있었으며 오한, 열이 동반되어 본원 피부과에서 Sweet syndrome 진단을 받고 steroid 복용 중이었다. 초진 당시 우안 시력은 0.2, 좌안은 10 cm 안전수지를 보였으며 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 19 mmHg로 측정되었다. 세극등 현미경검사서 양안 전방에 3~4+ 정도의 염증세포와 유리체 혼탁을 보였으며, 좌안에는 방수흐림과 전방축농을 보이고 있었다. 이에 Sweet syndrome의 합병증으로 인한 양안 포도막염 진단하에 입원하여 국소안약 점안과 전신스테로이드 치료를 시작하였다. 전신스테로이드는 methysol을 500 mL/day로 3일간 주입하도록 하였으며 국소 스테로이드 안약은 2시간 간격, 산동제는 6시간 간격으로 점안하였다. 3일간 치료 후 시력은 우안 0.3, 좌안 0.15였고, 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 11 mmHg로 측정되었다. 좌안의 전방축농은 없어졌으며 우안 전방에 1~2+ 정도의 염증세포가 관찰되었다. 그러나 5개월 후에 우안에 포도막염이 재발하였고 우안 후테논낭하 트리암시놀론 주입술을 통해 호전을 보였다. 그 후 10개월 뒤에는 좌안 포도막염이 재발하여 좌안 후테논낭하 트리암시놀론 주입술을 시행하였다. 주입술 후 10개월간 경과관찰 동안 재발은 보이지 않았으며 최종 시력은 우안 0.5, 좌안 0.4로 측정되었다.

결론: 저자들은 Sweet syndrome에 의한 양안 포도막염 1예를 경험하였고 스테로이드 제제를 사용하여 좋은 결과를 얻었다.

〈대한안과학회지 2015;56(7):1122-1126〉
