

A CASE OF SWEET'S SYNDROME ASSOCIATED WITH PREGNANCY

Yun Hee Jeong, MD, Jeoung Sun Yang, MD, Yun Dan Kang, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

Sweet's syndrome is also called acute febrile neutrophilic dermatosis and this disease is characterized by an abrupt onset of fever, leukocytosis and tender erythematous plaques that are infiltrated by neutrophils. It most commonly occurs in women who are between 30 to 50 years of age. About 50% of the cases are associated with autoimmune disease, sarcoidosis, Behcet's disease, and pregnancy. We report a case of Sweet's syndrome associated with pregnancy with such a stormy clinical course requiring elective termination of gestation by induction of labor.

Keywords: Pregnancy, Sweet's syndrome

Sweet 증후군 혹은 급성 발열 호중구 피부증염은 임상적으로 발열, 호중구성 백혈구 증가증을 동반한 압통성 판을 보이면서 조직학적으로 상부 진피에 주로 호중구로 구성된 염증세포의 침윤과 부종을 특징으로 한다[1]. 발진과 함께 발열이 있는 경우가 대부분이며 두통, 관절통, 전신쇠약을 호소할 수 있다. 50%에서 자가면역질환, 유육종증, Behcet 병, 농포건선, 임신 등과 관련성이 있다[2,3].

저자들은 임신 25주에 발병하여 스테로이드 치료를 하였으나 잘 반응하지 않고 극심한 통증을 유발하여 유도분만을 통하여 임신 33주에 조산을 하게 된 Sweet 증후군 1예를 확인하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 임 O 화, 30세

산과력: 1-O-1-1 (인공 유산 1회)

월경력: 월경주기는 28일로 비교적 규칙적이었고 월경량은 보통이었으며, 최종 월경일은 정확하지 않았고 분만 예정일은 2010년 8월 13일이었었다.

가족력 및 과거력: 특이 사항 없었다.

현병력: 상기 환자는 임신 확인한 후 개인 산부인과에서 정기적인 산전진찰을 받던 중 임신 24¹³주에 내원 5일 전부터 시작된 양측 허벅지 및 팔의 피부 병변 및 극심한 통증을 주소로 본원 산부인과 및 피부과를 내원하였다. 산모는 팔다리의 극심한 관절통을 호소하고 있었으며 자가보행이 안될 정도의 전신 쇠약감을 호소하였다. 첫 임신 시 이와 같은 피부소견은 없었다고 한다.

2010년 4월 26일 피부과 입원하여 피부 조직 검사로 Sweet 증후군을 진단받고, methyl prednisolone 하루 16 mg으로 전신성 스테로이드 치료를 하였다. 이후 통증 호전되는 양상으로 스테로이드 하루 8 mg 투여로 감량하여 2010년 5월 8일 퇴원하였다. 그러나 퇴원 이후에도 스테로이드 치료를 계속하였으나 작은 일상생활에도 극심한 통증이 나타나 2010년 6월 6일 재입원하였고 적극적인 치료 원하여 유도분만 시행하기로 결정하였다.

이학적 소견 및 검사 소견: 산모는 체중 57 kg, 혈압 100/60 mm Hg, 맥박 80회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.5°C였고, 청진에서 심장과 폐에 이상소견은 없었다. 태아 심음은 136회/분으로 산모의 왼쪽하복부에서 규칙적으로 청취되었고 자궁수축은 없었다. 내원 당시 산모의 양측 무릎과 발목이 붓고 압통이 동반되어 있었으며 양측 사지에 구진과 판이 있었으며 점점 번지는 양상이 관찰되었다(Fig. 1). 혈액 검사에서 백혈

Received: 2010.12.27. Revised: 2011. 2.16. Accepted: 2011. 2.17.
Corresponding author: Yun Dan Kang, MD
Department of Obstetrics and Gynecology, Dankook University
College of Medicine, Anseo-dong, Dongnam-gu,
Cheonan 330-714, Korea
Tel: +82-41-550-3792 Fax: +82-41-556-3878
E-mail : yundan76@hanmail.net

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.

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology



Fig. 1. The patient had tender erythematous plaques on the leg.

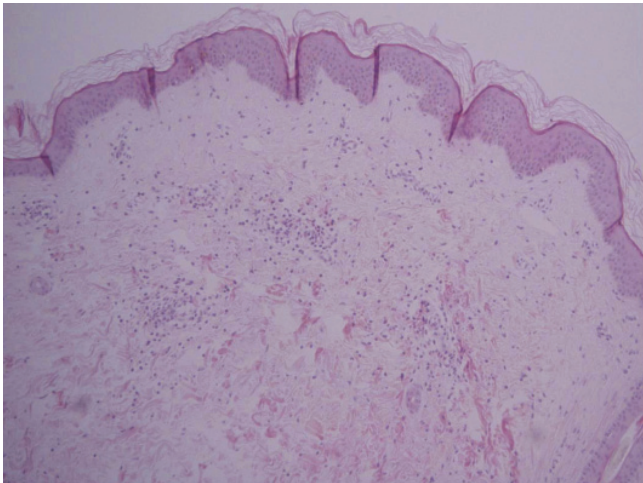


Fig. 2. Massive edema of the papillary dermis and a diffuse infiltrate of mature neutrophils through the upper dermis (H&E, ×100).

구 수치가 $13,420/\text{mm}^3$, 혈색소 10.7 g/dL, 혈소판수치 $240,000/\text{mm}^3$ 으로 백혈구 증다증이 있었으며, 요검사, 출혈 및 혈액응고검사, 간기능검사, 신기능검사, 심전도, 흉부 방사선 검사 등은 모두 정상 소견이었다. 그러나 C-reactive protein 12.9 mg/dL, erythrocyte sedimentation rate (ESR) 52 mm/hr로 증가되어 있었고, 자가 질환 유무 검사를 위한 antinuclear antibody 및 rheumatoid factor는 음성소견을 보였다. 또한 C3와 C4는 정상소견이었고 항 DNA 항체, 항 Sm 항체는 음성소견을 보였다. 간염 항원 항체 검사와 매독검사는 음성이었다.

병리조직 검사 소견: H&E 염색상 표피에는 특이 소견이 없었고 진피 상부 혈관 주위에 주로 호중구로 이루어진 염증세포의 침윤과 백혈구 파쇄, 그리고 진피유두부의 부종이 관찰되었다(Figs. 2, 3).

분만 및 신생아 소견: 산모는 2010년 6월 28일 임신 32⁺⁶주에 심한 통증과 전신 쇠약감으로 분만 후 적극적인 치료가 필요하다고 판단되어 유도분만을 시행하였다. 내진에서 선진부는 두정위였고, 자궁 경부는 단

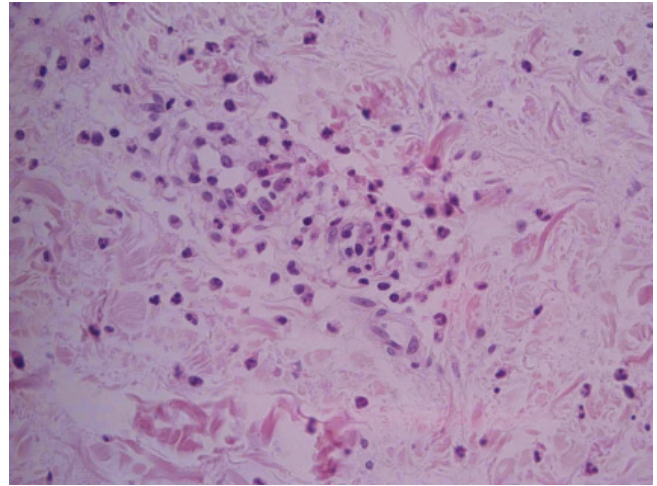


Fig. 3. Swollen endothelial cells, and a infiltrate of predominantly neutrophils with leukocytoclasia, yet no evidence of vasculitis (H&E, ×100).

혀있었다. 초음파와 비수축 검사상 이상소견 관찰되지 않았다. 태아 폐 성숙을 위하여 덱사메타손 5 mg을 4회 투여한 후 옥시토신 투여하여 2,015 g 남아를 질식분만하였으며 아파가 점수는 1분 8점, 5분 9점이었다. 외형상의 기형이나 신경학적 이상은 발견되지 않았고 집중 치료 위하여 신생아 중환아실에 입원하였다.

치료 및 경과: 분만 후 산부인과적 특이소견 없었고 경구 스테로이드는 분만 후 7일간 더 투여하여 통증 및 피부병변 급격히 호전되는 양상을 보였으며, 2010년 8월까지 외래 추적 관찰 경과상 피부 병변 및 통증 호전되어 현재 투약없이 관찰중이다.

고 찰

Sweet 증후군은 1964년 Robert Douglas Sweet [1]에 의해 처음 기술되었으며, 통증과 함께 홍반성 판이 발생하는 특징이 있는 피부질환으로 발열, 호중구 증다증, 동통성 홍반성 반이나 결절, 진피 내의 호중구 침윤 등으로 인해 급성 발열 호중구 피부증염이라고도 불리지만[2] 발열과 말초혈액 호중구증다증은 다양하게 나타나며 근골격계 등의 전신 증상이 동반될 수 있다[3].

Sweet 증후군의 진단기준은 1986년 Su와 Liu [4]에 의해 제시되었는데 2가지 주 진단 기준과 2가지 이상의 부 진단 기준을 최소한 만족해야 한다고 정의하였다. 주 진단 기준은 1) 전형적인 피부병변으로 동통성의 홍반성 또는 자색의 판이나 결절의 갑작스런 발진, 2) 피부 진피에 백혈구 파쇄성 혈관염을 동반하지 않는 호중구의 침윤이며, 부 진단 기준은 1) 비특이적인 호흡기, 소화기 감염, 혈액학적 질환, 임신, 내부 장기의 암, 만성 감염 혹은 자가 면역 질환과 같은 염증성 질환의 선행, 2) 발열, 관절통 동반, 3) 백혈구 증다증 또는 적혈구침강속도가 50 mm/hr 이상, 4) 전신적인 스테로이드 치료로 잘 호전되는 사항이 있다.

발병 원인은 현재까지 정확하게 밝혀지지 않았지만 악성질환 및 자가 면역 질환, 감염 등이 동반되어 발생한 예들이 보고되어 세균, 바이

러스 및 중양 항원에 대한 과민 반응으로 생각되어 왔다[3]. Petrozzi와 Warthan [5]은 진피 내 세균 항원을 주사하여 피부 병변이 발생하는 것을 관찰한 뒤, Sweet 증후군은 세균 항원이 항체와 결합, 가용성 면역 복합체를 형성하고 보체계를 활성화시켜 생기는 과민 반응이라고 하였으며, Hommel 등[6]은 스위스 제네바지역에서의 연간 발생률이 다양하게 변화하는 것을 관찰하고 감염원에 의한 발생을 주장하기도 하였다. 한편 von den Driesch [3]는 interleukin (IL)-1, IL-3, IL-6, IL-8, G-CSF, GM-CSF 등과 같은 내인성 사이토카인의 부적절한 분비로 발생한다고 제안하였다. 동반되는 악성 질환은 고형 암종에서부터 혈액 종양에 이르기까지 다양하며, 혈액종양, 특히 급성 골수구성 백혈병에 동반되는 경우가 가장 많이 보고되어 있다[7].

임신 중 발생하는 Sweet 증후군은 매우 드물게 보고되어 산모와 태아에 미치는 영향을 명확하게 알려진 바 없다. 그러나 대부분 자연 치유가 되거나 국소적 스테로이드 치료에 호전을 보였다고 보고되었다. 그리고 2년 이상 지난 후에도 증상의 재발을 보여 경구 스테로이드 치료가 필요했던 보고도 있으며, 산후 즉시 급성 flare-up을 보여 스테로이드 치료를 시행한 보고도 있다. 태아에 대한 영향으로는 단 1예에서만 임신 제2기에 자연 유산이 보고되었고, 그 외 보고에서는 모두 건강한 신생아를 분만하였다고 한다[8]. 그러나 본 증례와 비슷하게 임신 중 경과가 악화되는 소견을 보여 임신 32주에 제왕절개술을 시행한 보고도 있다[9].

임신 중 발생하는 Sweet 증후군은 드물기는 하지만 심각한 이환율(morbidity)과 연관될 수 있으므로 herpes gestationis, impetigo gestationis, polymorphic eruption of pregnancy와 같은 비슷한 피부 병변을 보일 수 있는 질환과 반드시 감별이 필요하다고 생각된다[10].

Sweet 증후군의 대표적인 치료는 전신적인 스테로이드 투여가 있다. 하지만 스테로이드를 사용하지 못하는 상황이거나 전신적인 감염이 배제되지 않은 상황에서는 potassium iodide, colchicine, dapsone, clofazimine, cyclosporine, indomethacin, naproxene, doxycycline 등이 고려될 수 있으며 이차 감염이 존재하는 상황에서는 전신적인 항생제 치료를 통해 호전을 보일 수 있다[11,12]. 그러나 임신 중에는 32주 미만에서 indomethacin을 사용할 경우 태아 동맥관 구경(caliber) 변화의 위험성이 있으므로 제한이 필요하다[9].

저자들은 임신 24주에 발병하여 전신적 스테로이드 투여에도 통증이 호전되지 않아 임신 34주에 유도분만을 통해 조산을 하게 된 임신 중

발병한 Sweet 증후군 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol* 1964;76:349-56.
2. Su WP, Fett DL, Gibson LE, Pittelkow MR. Sweet syndrome: acute febrile neutrophilic dermatosis. *Semin Dermatol* 1995;14:173-8.
3. von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 1994;31:535-56.
4. Su WP, Liu HN. Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis* 1986;37:167-74.
5. Petrozzi JW, Warthan TL. Sweet's syndrome: unique local response to streptococcal antigen. *Cutis* 1976;17:267-72.
6. Hommel L, Harms M, Saurat JH. The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. *Dermatology* 1993;187:303-5.
7. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. *J Clin Oncol* 1988;6:1887-97.
8. Cohen PR. Pregnancy-associated Sweet's syndrome: world literature review. *Obstet Gynecol Surv* 1993;48:584-7.
9. Lopez-Sanchez M, Garcia-Sanchez Y, Marin AP. An unusual evolution of a pregnancy-associated Sweet's Syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2008;140:283-5.
10. Satra K, Zalka A, Cohen PR, Grossman ME. Sweet's syndrome and pregnancy. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:297-300.
11. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol* 2002;3:117-31.
12. Maillard H, Leclech C, Peria P, Avenel-Audran M, Verret JL. Colchicine for Sweet's syndrome. A study of 20 cases. *Br J Dermatol* 1999;140:565-6.

임신 중 발병한 Sweet 증후군 1예

단국대학교 의과대학 산부인과학교실

정윤희, 양정선, 강윤단

Sweet 증후군 혹은 급성 발열 호중구 피부증염은 주로 30-50세 사이 연령의 여성에서 얼굴, 목, 상지, 체간, 하지 등에 갑자기 홍반성의 구진 또는 판으로 발생되며 자연적인 통증 또는 압통을 느끼게 되는 질환이다. 발진과 함께 발열이 있는 경우가 대부분이며 두통, 관절통, 전신쇠약을 호소할 수 있다. 50%에서 자가면역질환, 유육종증, Behcet병, 농포건선, 임신 등과 관련성이 있다. 저자들은 임신 24주에 발병하여 전신적 스테로이드 투여에도 통증이 호전되지 않아 임신 34주에 유도분만을 통해 조산을 하게 된 임신 중 발병한 Sweet 증후군 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 임신, Sweet 증후군