

□ 증 례 □

흉쇄능골과골증에 동반된 양측성 쇄골하정맥혈전 1예

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 내과학교실,
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과학교실*

정 훈, 심영목*, 유 빈, 심태선, 임채만,
고윤석, 이상도, 김동순, 김원동, 김우성

= Abstract =

A Case of Bilateral Subclavian Venous Thrombosis Associated with Sternocostoclavicular Hyperostosis

Hoon Jeong, M.D., Young Mog Sim, M.D.*, Bin Yoo, M.D., Tae Sun Shim, M.D.,
Chae-Man Lim, M.D., Sang Do Lee, M.D., Younsuck Koh, M.D.,
Dong Soon Kim, M.D., Won Dong Kim, M.D. and Woo Sung Kim, M.D.

*Department of Internal Medicine, University of Ulsan College of Medicine,
Asan Medical Center, Department of Thoracic and Cardiovascular surgery,
University of Sungkyunkwan College of Medicine, Samsung Medical Center*, Seoul, Korea*

Sternocostoclavicular hyperostosis is an uncommon disease, characterized by an inflammatory arthroseitis of the sternocostoclavicular region. Clinically, it manifests as a painful swelling of the upper anterior chest wall, which is associated with occasional pustulosis palmaris and plantaris.

A 48-year-old man had suffered from pain in both shoulders and the upper anterior part of the chest for 6 months. On examination, a venous engorgement in the neck with dilated collateral veins in the upper chest and shoulders was observed. Swelling was noticed in his face, neck and both arms.

Radiologically, the clavicles, the sternum and the first ribs were enlarged with complete fusion between them. 99Tc scintigraphy showed increased uptake in the clavicles and the sternum. Selective venography resulted in a bilateral subclavian and brachiocephalic vein occlusion, which resulted from a subclavian vein thrombosis. All

Address for correspondence :

Woo Sung Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center
388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul, 138-600, Korea

Phone : 82-2-2224-3892 Fax : 82-2-2224-6968 E-mail : wskim2@amc.seoul.kr

the above suggested a sternocostoclavicular hyperostosis. He underwent a vascular graft interposition between the right jugular vein and the left innominate vein (using 8mm ringed Gore-Tex graft) and a resection of the bilateral medial half of clavicle and 1st rib.

Here, we present a case on sternoclavicular hyperostosis with subclavian and brachiocephalic vein thrombosis, and report this case study with a review of the appropriate literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 51 : 379-385)

Key words : Sternocostoclavicular hyperostosis, Stenum, clavicle, Pustulosis palmaris and plantaris, Subclavian vein thrombosis.

서 론

흉쇄늑골과골증(sternocostoclavicular hyperostosis)은 원인미상의 만성염증질환으로 흉골, 쇄골 및 상부 늑골의 과골증을 특징으로 한다. 흉쇄늑골과골증의 주증상은 상부 흉곽 전면부에 동통과 압통을 동반한 종창을 일으키며, 주로 양측성의 견부 통증과 흉쇄골관절 강직으로 인한 운동제한이 발생한다. 이러한 증상들은 악화되었다가 저절로 호전되는 경향을 보인다. 수장족저 농포증(palmoplantar pustulosis) 등의 피부병변이 20-60%에서 동반되는 것으로 알려져 있다¹. 흉쇄늑골과골증은 1974년 Sonozaki 등에 의해 처음 보고된 이래 일본에서 가장 많은 보고가 있었고^{1,2} 외국문헌에는 소수에만 보고되었다³⁻⁷. 국내에서는 1988년 서 등이 1예를 보고한⁸ 이후 총 7예⁸⁻¹²가 보고되었다. 그러나 흉쇄늑골과골증으로 인한 정맥혈전은 외국문헌에 소수의 보고예^{3,5,6}가 있으나 국내에서는 보고된 바가 없었다. 저자 등은 흉쇄늑골과골증에서의 양측성 쇄골하정맥 혈전이 발생하여 상대정맥증후군 양 증상을 유발한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 남자, 48세
주 소 : 안면 및 우측 상지의 부종
현병력 : 환자는 내원 10년 전부터 양측 쇄골부위의

통증이 있어서 진통제로 증상을 조절하여 왔으나 호전되지 않았다. 내원 6개월 전부터는 양측 어깨 통증이 점차 심해졌고 내원 3개월 전부터 안면의 부종을 보이기 시작하였다. 내원 당일에는 안면 및 우측 상지의 부종과 어깨의 통증이 악화되는 양상을 보여 내원하였다. 내원 당시 고개를 숙이면 안면에 울혈에 의한 홍조가 심해지며 상 흉골 부위 불편감의 악화를 호소하였고, 호흡곤란 등의 증상 호소는 없었다.

과거력 : 수면무호흡증으로 7개월 전 구개수-구개-인두성형술을 시행하였다.

가족력 : 특이 사항 없음.

진찰 소견 : 내원 당시 혈압은 130/90 mmHg, 체온은 36.8 °C, 맥박은 분당 90회, 그리고 호흡수는 분당 18회였다. 안면과 경부의 부종을 보였으며 경도의 경정맥 확장이 관찰되었다. 수장족저 농포증은 관찰되지 않았고 전흉부에 측부순환의 발달에 의한 정맥확장이 관찰되었다(Fig. 1). 양측 상지에도 부종이 관찰되었다.

검사 소견 : 백혈구수는 8,400/mm³ 혈색소는 13.5 g/dl, 혈소판 309,000/mm³이었으며, 적혈구 침강속도는 63 mm/hr였다. 생화학적 검사는 정상이었으며 혈액응고 검사 결과는 정상 범위였다. 양측 쇄골하정맥 혈전에 대해 선천성 혈액응고이상 감별진단을 위해 시행한 항트롬빈 III, protein C, free protein S, total protein C, 섬유소원(fibrinogen), factor II, V, 그리고 VIII 모두 정상범위내에 있었고 β₂-glycoprotein I, anticardiolipin Ab Ig M과 Ig G, anti-ds



Fig. 1. Photograph of the patient, showing venous engorgement in the neck with dilated collateral veins in the upper chest and swelling in the neck, the face and both arms.

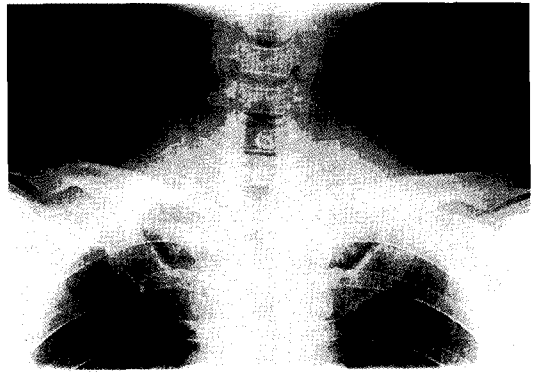
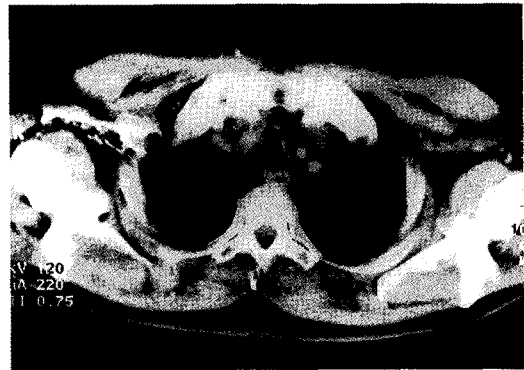


Fig. 2. Roentgenogram of clavicles showing bilateral clavicular hyperostosis.



A



B

Fig. 3. Post contrast chest CT scan at the level of the medial part of the clavicles shows venous thrombosis of the left internal jugular vein (open arrow) and contrast filling of collateral veins in the chest wall (a).

Chest CT scan at the level of the sternoclavicular junction shows hyperostotic change of the clavicles and the sternum (b).

DNA, 항혈소판항체는 모두 음성소견을 보였다. Lupus anticoagulant는 양성 소견을 보였다.

흉부방사선촬영검사에서는 양측 폐야에 이상소견을 보이지 않았고, 쇄골의 단순방사선촬영에서는 양측 쇄골의 과골증 소견을 보였다(Fig. 2). 흉부전산화단층 촬영에서도 양측 쇄골 내측부 및 흉골이 두꺼워진 과골화 소견을 보였고 좌측 내경정맥(internal jugular vein)의 혈전과 우상완두정맥(right brachiocephalic

vein)의 협착이 발견되었으며 폐 실질의 이상은 없었다(Fig. 3). 골주사에서 양측 쇄골의 내측과 흉골의 상부에 방사능 섭취증가 소견을 보였다(Fig. 4). 선택적 정맥조영술과 방사선 동위원소 정맥촬영술에서 첫 번째 늑골의 전내측부에서 양측 쇄골하정맥의 완전폐쇄가 관찰되었다(Fig. 5,6). 폐쇄부위는 흉쇄골의 비후된 부위에 일치하였으며, 혈전 및 협착에 의한 폐쇄 범위는 좌측은 좌쇄골하정맥에서 원위부 좌상완두정

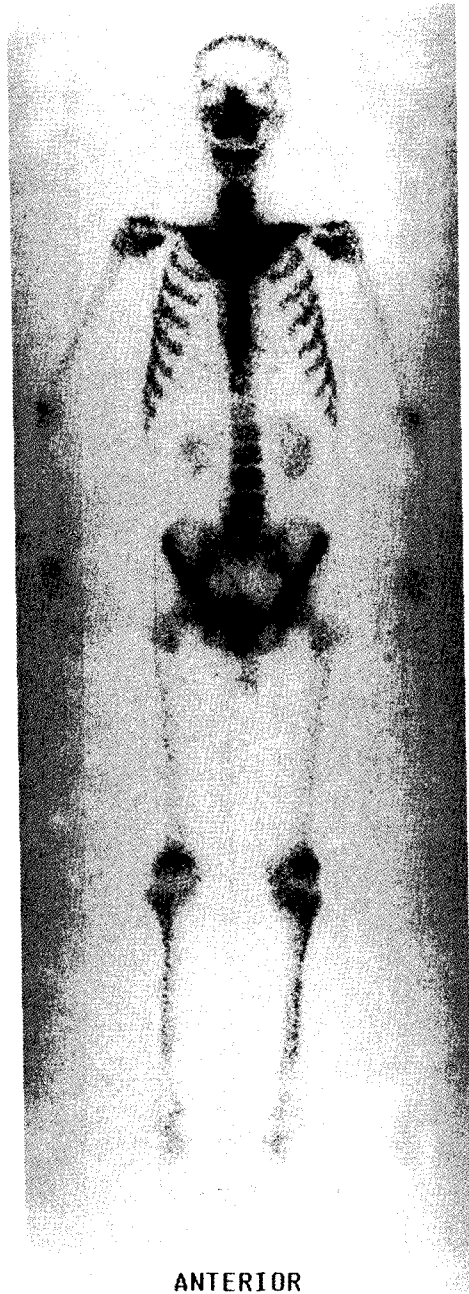


Fig. 4. Technetium-^{99m} scintigraphy shows increased uptake in the clavicles and manubrium of the sternum.

맥까지, 우측은 우쇄골하정맥에서 우상완두정맥을 포함하여 상대정맥과 만나는 곳까지 연결되어 있었다. 한편, 체상부에 다수의 측부순환이 발달하여 상대정맥으로 연결되어 있었다.

치료 및 경과: 대증요법을 우선적으로 시행하기로 하고 헤파린과 coumadin을 이용한 항응고치료와 비스테로이드성 소염진통제를 사용하였으나 임상증상의 호전 보이지 않았다. 이후 삼성서울병원 흉부외과에서 우경정맥과 좌상완두정맥간 혈관 이식편 간치술과 양측 내반측 쇄골 및 제1 늑골 절제술을 시행받았고 외래추적 관찰중이다.

고 찰

홍쇄늑골과골증은 1974년 Sonozaki 등에 의해 처음 기술된 질환으로 이후 일본에서 많은 예의 보고가 있었으나^{1,2}, 백인종에서는 소수 예³⁻⁷가 보고되었고, 국내에서는 총 7예⁸⁻¹²의 보고가 있었다.

홍쇄늑골과골증의 원인은 아직 확실하게 규명되지 않았다. Kotilainen 등¹³이 홍쇄늑골과골증 6명의 병소에서 얻은 골조직에서 Propionibacterium acnes가 배양되었다고 보고하였고, Edlund 등¹⁴도 15명의 농포성 관절염 병소에서 P. acnes균이 7예에서 배양되었다고 보고하였으나, 그 외의 대부분의 보고에서는 혐기성 및 호기성 배양에서 균음성이었다. 또한 결핵균이나 진균에 대한 배양도 음성 소견을 보였고, 세균이나 바이러스에 관한 혈청항체검사도 정상소견을 보였다.

증상은 대부분의 환자에서 30세에서 60세 사이의 발생하였고, 50-60대 환자에서는 여자의 발생비율이 높다고 보고되었다². 주요 임상 증상은 양측성으로 이환 부위의 동통과 종창, 그리고 압통을 호소한다. 또한 침범된 홍쇄관절의 운동성 감소로 인하여 상지의 운동시 견관절통을 유발하고 견관절의 외전운동이 제한을 받게 된다. 이러한 증상들은 급성 발현을 하는 경우도 있지만 만성적으로 호전과 재발을 반복하는

— A case of bilateral subclavian venous thrombosis associated —

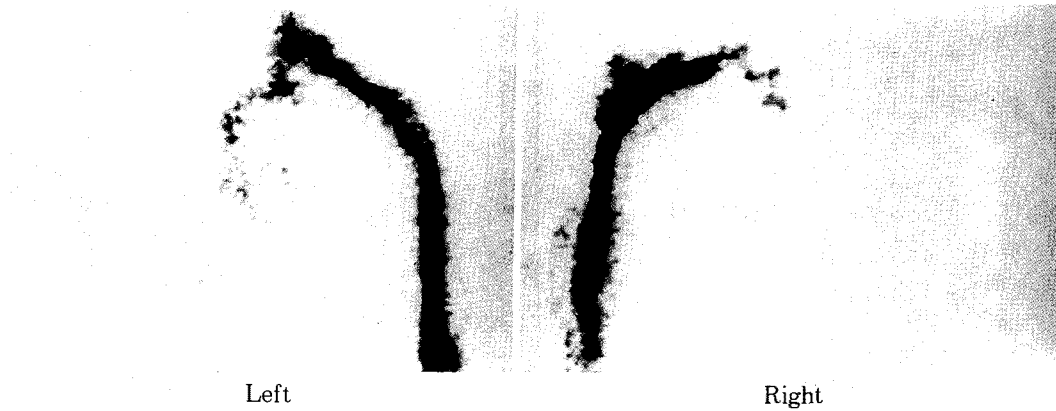


Fig. 5. Technetium-^{99m04} venography from both arms shows bilateral occlusion of the subclavian veins.

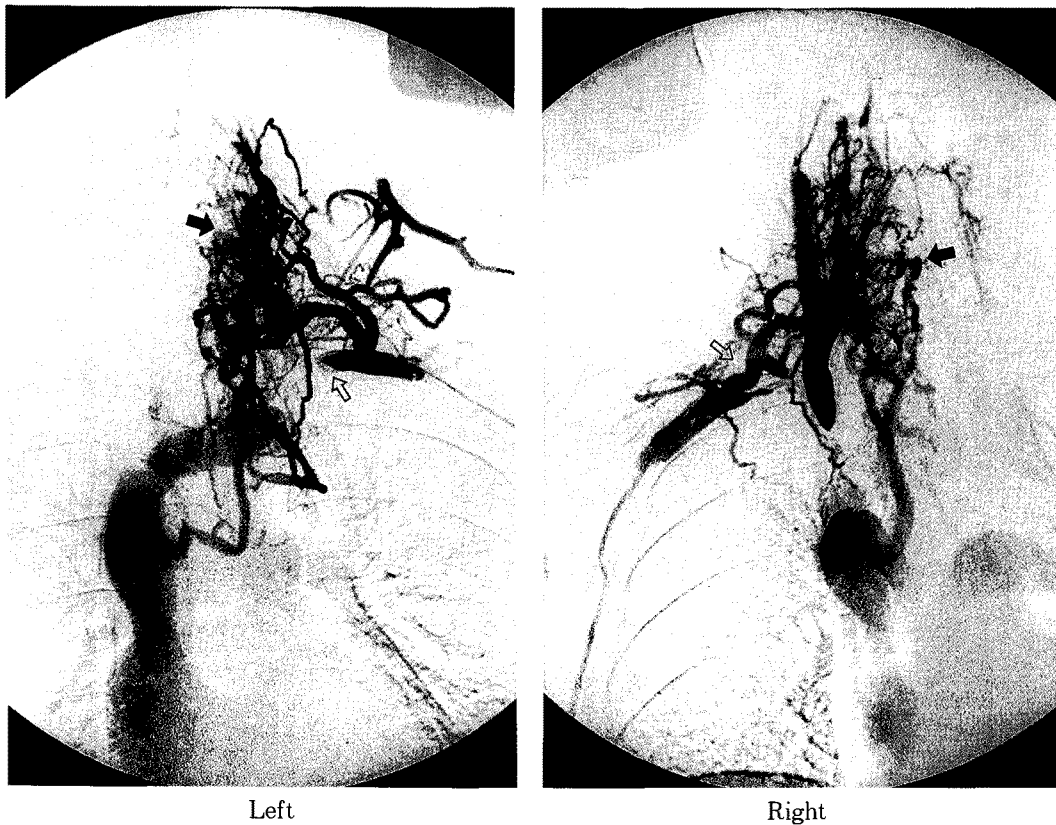


Fig. 6. Selective venography from right(a) and left arm(b), showing complete occlusion of the right and left subclavian vein (open arrows), a finding consistent with thrombosis. There are collateral veins in the neck and anterior chest wall (black arrow). A caval vein was filled through a large network of collateral veins.

양상을 보이기도 한다. 또한 손과 발바닥에 발생하는 농포성 병소는 20-60%의 환자에서 보고되고 있고, 이들 병소는 홍반과 박피를 동반한 무균성 농포로 재발성 발진을 보이지만 각질변화는 동반되지 않는 것이 특징적인 소견으로 되어있다. 검사실 소견은 비특이적이나 급성 증상을 보이는 경우 적혈구 침강속도가 현저히 증가되고, alkaline phosphatase치는 정상이거나 증가하기도 한다^{3,4,5}. 그러나 항핵항체, Rheumatoid factor는 음성이고, HLA-B27 검사도 음성을 보인다^{6,11}. 방사선학적 검사에서 늑골, 쇄골인대를 포함한 흉골 주위의 연부조직의 골화와 흉골, 쇄골 및 상부 늑골의 과골증을 보인다. 또한 흉골병, 체 연결부에도 골화가 일어나는 것으로 보고되고 있다¹⁴.

Kohler 등³과 Resnick 등¹⁵은 쇄골, 흉골 및 상늑골의 현저한 섬유화와 신생골 형성의 병리학적 소견을 보인다고 하였으며, Chigira 등²과 Sonozaki 등¹은 육아조직과 만성 염증세포가 보이는 비특이적 염증변화를 보여 만성골수염과 유사한 소견을 보이지만 만성골수염에서는 주로 일측성 병변이 더 흔한 것으로 알려져 있다. 그 외에도 Paget 병, 경화성 전이병소, 섬유성 이형성증, 건선 관절염 및 Reiter 증후군 등과 감별을 요한다. 임상 경과는 비교적 양호하여 예후는 좋은 편이다. 증상요법이 주된 치료이고 대부분 비스테로이드성 소염제인 인도메타신이 통증 경감에 효과적이거나, 드물게 골화된 종괴와 쇄골의 내측단 그리고 첫번째 늑골을 절제해야 하는 경우도 있고 국소적 방사선 치료가 시도되기도 한다³.

흉쇄골의 과골화가 진행하면서 쇄골하정맥을 압박하여 혈전을 형성하기도 하는데 Kohler 등³은 5예의 흉쇄늑골과골증 환자 중 3예에서는 양측성, 1예에서는 편측성 쇄골하정맥폐쇄를 보고하였다. 상기 모든 예에서 쇄골하정맥의 완전 폐쇄에도 불구하고 한 예에서 경미한 두부 및 경부 부종이 보고된 것 이외에는 증상이 거의 없었던 것으로 보고되었다. 또한 이들 모든 예에서 측부순환이 잘 발달되어 있어 장기간에 걸쳐 혈전이 생성되었음을 시사하였다. Hallas 등⁵은 혈관조영검사상 양측 쇄골하정맥과 액외정맥(axil-

lary vein)에 완전 압박소견이 보인 예를 보고하였는데, 전흉부, 주로 우측에 정맥 확장을 보였고 양측 외경정맥에 울혈이 있었으나 자세나 호흡에 의하여 영향을 받지는 않았다. 이 경우에도 상대정맥은 측부순환의 발달에 의하여 혈류가 유지되고 있었다. Holsbeek 등⁶은 정맥혈전이 백인종에서 주로 발생한다고 하였고 8예의 흉쇄늑골과골증을 보고하면서 2예에서 혈전을 보고하였는데 1예는 우측 쇄골하정맥과 상완두정맥에 혈전이 보이고 다른 1예는 양측 쇄골하정맥 폐쇄를 보였다. 그러나 두 예 모두에서 흉부전산화 단층촬영에서 흉곽출구(thoracic outlet)의 크기는 유지되어 있었다. 한 예에서는 lupus anticoagulant가 양성 소견을 보였고 다른 한명에서는 현저한 정맥주위 염증을 동반한 소견을 보였다.

위의 예들에서 보듯이 흉쇄늑골과골증에 동반된 정맥혈전의 원인은 과골화된 병소에 의하여 흉곽출구가 좁아지는 기계적 폐쇄가 한 요인이 되지만, 병변주위의 염증이 정맥에까지 확장되어 혈전성 정맥염이 생겨 혈관폐쇄가 발생할 수 있는 것으로 생각된다.

국내에서는 수장족저 농포증을 동반한 3예를 포함하여 총 7예가 보고되었으나 정맥 혈전으로 인하여 측부순환이 발생되거나 상대정맥증후군의 양상을 보인 예에 대한 보고는 없었다. 흉쇄늑골과골증은 주로 흉쇄늑골부위의 동통을 일으키는 드문 질환으로서, 골병변 주위에 있는 상지 혹은 경부로부터의 정맥혈전과 폐쇄 그리고 정맥폐쇄에 따른 측부순환의 발달을 동반할 수 있는 질환임을 염두에 두어야 한다.

요 약

저자들은 흉쇄늑골과골증 환자에서 양측성 쇄골하정맥 혈전으로 인하여 상대정맥증후군 양 증상을 유발한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Sonozaki H, Mitsui H, Miyayaga Y. Clinical

- features of 53 cases with pustulotic arthroostei-
tits. *Ann Rheum Dis* 1981;40:547-53.
2. Chigira M, Maehara S, Nagase M, Ogimi T, Udagawa E, Gunma M. Sternocostoclavicular hyperostosis. *J Bone Joint Surg* 1986;68:103-12.
 3. Kohler H, Uehlinger E, Kutzner J, West TB. Sternocostoclavicular hyperostosis : Painful swelling of the sternum, clavicle, and upper ribs. *Annals of Internal Medicine*. 1977;87:192-4.
 4. Jirik FR, Stein HB, Chalmers A. Clavicular hyperostosis with enthesopathy, hypergammaglobulinemia, and thoracic outlet syndrome. *Annals of Internal Medicine*. 1982;97:48-50.
 5. Hallas J, Olesen KP. Sterno-costo-clavicular hyperostosis. A case report with a review of the literature. *Acta Radiologica* 1988;29:577-579.
 6. Holsbeeck MV, Martel W, Dequeker J, Favril A, Gielen J, Verschakelen J, et al. Soft tissue involvement, mediastinal pseudotumor, and venous thrombosis in pustulotic arthro-osteitis. *Skeletal Radiol* 1989;18:1-8.
 7. Saghafi M, Handerson J, Buchanan WW. Sternocostoclavicular Hyperostosis. *Seminars in Arthritis and rheumatism*. 1993;22(4):215-23.
 8. Suh JS, Chung JJ, Park BM, Kim KR. Sternocostoclavicular Hyperostosis. *Yonsei Medical Journal* 1988;29(4):388-92.
 9. Han YM, Sohn MH, Song HY, Kim CS, Choi KC. A Case Report of Sternocostoclavicular Hyperostosis : Scintigraphic and the Confirmative Radiographic and CT Findings. *대한방사선학회지* 1992;28(6):973-6.
 10. 박용휘, 정수교, 김성훈, 정우희. 흉골늑골쇄골 과골 증의 바늘구멍 골스캔 소견. *대한핵의학회지* 1992;26(1):155-9.
 11. 오창근, 최석주, 문두찬, 권경술, 정태안. 흉골늑골쇄골간 과골증을 동반한 수장족저농포증(농포성 관절염) 3예 보고. *대한피부과학회지* 1992;30(5):693-700.
 12. 김주영, 유 빈, 엄완식, 김광수, 남용현, 문희범. Sternocostoclavicular Hyperostosis 1례. A Case of Sternocostoclavicular Hyperostosis : Differential Diagnosis of Sclerotic metastasis. *대한류마티스학회지* 1994;1(2):251-5.
 13. Kotilainen P, Merilahti-Palo R, Lehtonen OP, Manner I, Helander I, Rntala E, et al. Propionibacterium acnes Isolated from sternal osteitis in a patient with SAPHO syndrome. *The Journal of Rheumatology* 1996;23(7):1302-4.
 14. Edlund E, Johnsson U, Lidgren L. Palmaplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthroostei-
tis. *Ann Rheum Dis* 1988;47:809-15.
 15. Resnik D, Vint V, Poteshman NL. Sternocostoclavicular hyperostosis. a report of three new cases. *J Bone Joint Surg* 1981;63-A(8):1329-33.