

SAPHO 증후군에서 골신티그라피의 유용성

전북대학교 의과대학 핵의학교실,¹ 의학연구소,² 임상의학연구소³

임석태^{1,2,3} · 손명희^{1,2,3}

The Usefulness of Bone Scintigraphy in SAPHO Syndrome

Seok Tae Lim, M.D.^{1,2,3} and Myung-Hee Sohn, M.D.^{1,2,3}

Departments of Nuclear Medicine,¹ Institute for Medical Sciences,² and Research Institute of Clinical Medicine,³ Chonbuk National University Medical School, Chonju, Korea

Abstract

Purpose: SAPHO syndrome is well known to various disease entities including synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and polyarthritis. The purpose of this study is to evaluate scintigraphic findings and to compare with radiologic findings in SAPHO syndrome. **Materials and Methods:** Five patients (M:F=5:0, Age 22.8±4.78 yrs) with SAPHO syndrome were enrolled in our study. All patients underwent whole-body bone scintigraphy with intravenous administration of 740 MBq of Tc-99m MDP. Among them, two patients were additionally performed SPECT of the spine to evaluate the location and extent of spinal lesion. **Results:** All patients were demonstrated abnormal increased uptakes in sternoclavicular joint (SC), sacroiliac joint (SI), and small joints of both hands. Among them, three patients were bilateral involvement (3/5) and two were unilateral (2/5) in SC. Involvement of SI showed bilateral in four patients (4/5) and unilateral in one (1/5). SPECT images demonstrate that the lesion sites of the lumbar spine are more likely facet joints than vertebral bodies or pedicles. **Conclusion:** As SAPHO syndrome is the disease entity involved polyarticular joints with various dermatologic manifestations, the bone scintigraphy may be a very useful method to evaluate the location and extent of joint involvement, and to avoid inadequate surgical management or ineffective antibiotic treatment. (Korean J Nucl Med 2002;36:255-60)

Key Words: SAPHO syndrome, Scintigraphy, Tc-99m MDP

서 론

SAPHO 증후군은 활액막염(synovitis), 여드름(acne), 농포증(pustulosis), 과골증(hyperostosis)와 골염(osteitis)로 이루어진 증후군으로 1987년에 Chamot 등에 의하여 처음 명명되었다.¹⁾ 이 질환은 화농성 농포와 같은 피부증상 동반 유무에 관계없이 다양하게 골관절에 영향을 주는 것으로 알려져 있는데 주로 흉쇄골 관절과 천장골 관절, 장골의 관절을 침범하는 것으로 알려져 있다.^{2,3)} 골관절의 변화로는

Received July 27, 2002; accepted Aug 14, 2002
Corresponding author: Seok Tae Lim, M.D., Departement of Nuclear Medicine, Chobuk National University Hospital, 634-18 Keumam-dong Duckjin-gu, Chonju, Chonbuk 561-712, Korea
Tel: 063-250-1674, Fax: 063-250-1588
E-mail: stlim@moak.chonbuk.ac.kr
* 이 연구는 2002년도 전북대학교 신입교수연구비의 일부 지원을 받았음.

과골증, 무균성 골수염과 관절염 등이 있으며, 피부 증상으로는 수장족저 농포증(palmoplantar pustulosis), 응괴성 또는 전격성 여드름(acne conglobata or fulminans), 화농성 한선염(hidradenitis suppurativa), 농포성 건선(pustular psoriasis), 두피의 봉소염 등의 다양한 형태가 있는데 이는 골관절 침범과 같이 발생되거나 골관절 침범전후 수년간 존재하기도 한다.^{4,9)}

SAPHO 증후군이라는 진단명이 처음 도입된 이후 일본이나 유럽에서 이 질환에 대한 보고가 증가하기 시작하였다.^{1,4)} 따라서 근골격계 이상에 대한 불필요한 수술이나 화농성 농포증에 대한 비효율적인 항생제 치료에 대한 새로운 정립이 필요하게 되었다. 일본과 같은 극동아시아에 속하는 우리나라에서도 발표된 문헌은 없지만 처음 진단시 관심을 가지고 임할 경우 실제적으로는 적지 않은 빈도를 가지고 있을 것으로 여겨진다. SAPHO 증후군은 전흉벽의 골관절에 주로 위치하는 혈청학적 검사상 음성을 보이면서 다양한 피부증상을 동반하는 골관절 질환으로 질병의 특성에 대한 폭넓은 이해를 통하여 조기진단을 함으로써 불필요한 수술이나 장기간의 비효율적인 항생제 치료를 피하는 것이 임상적으로 중요점이라 할 수가 있겠다.

저자들은 다발성 관절통과 반복적으로 재발되는 다양한 피부증상이 있어 임상적으로 SAPHO 증후군으로 진단 받은 환자에서 호발되는 관절 병소와 양상을 알아봄으로써 SAPHO 증후군을 조기 진단하는데 골신티그라피의 유용성을 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

Doornum 등⁵⁾의 보고에서 제시된 진단기준에 따라 비감염성 다발성 관절통과 반복적으로 재발되는 피부증상이 있어 임상적으로 SAPHO 증후군으로 진단 받고 골신티그라피를 시행받은 5명의 환자(모두 남자, 22.8±4.78세)를 대상으로 하였다. 모두 남자이었고 이중 2명은 친형제이었다. 피부증상으로는 여드름이 2명, 수장족저 농포증이 3명이었고, HLA-B27 항원은 3명에서 양성을 보였다(Table 1).

모든 환자에서 Tc-99m MDP 740 MBq를 정맥내 주사하고 4시간이 경과된 후에 저에너지 고험상도 조준기가 장착된 이중헤드 감마카메라(ECAM, Siemens, Germany)를 이용하여 13 mm/min 속도로 전신영상을 얻었고, 수족부에 대한 국소영상을 추가로 시행하였다. 2명의 환자에서는 척추 관절의 이상 유무를 확인하기 위하여 투사상 당 21초씩 128×128 매트릭스로 총 40개의 투사상을 획득하여 Butterworth 여과기를 사용하여 여과 후 역투사 방법으로 재구성하고 Chang 방법으로 감쇠보정한 SPECT영상을 얻었다.

모든 환자에서 골신티그라피상 섭취증가를 보이는 관절을 알아보고 호발빈도를 알아보았고, 단순 X선과 관절 침범 유무를 진단하는 성능을 비교하였다.

결 과

골신티그라피상 모든 환자에서 이상소견을 보인 관절은 흉쇄골 관절, 천장골 관절, 수부의 소관절이

Table 1. Clinical Characteristics of Patients with SAPHO Syndrome

Subject	Age/Sex	Presenting Sx	Duration of Sx	Skin lesion	HLA-B27 Ag
1	21/M	polyarthralgia	3 yr	acne	+
2	18/M	polyarthralgia	2 yr	acne	+
3	20/M	pain on calcaneal area, protrusion of SC joint area	2.5 yr	palmoplanatar pustule	+
4	30/M	polyarthralgia	4 yr	palmoplantar pustule	-
5	25/M	lumbargo	7 yr	palmoplantar pustule	-

Sx: symptoms, HLA; human leukocyte antigens

었다. 흉쇄골 관절이상은 양측성이 3/5 (60%) 이고 일측성이 2/5 (40%)로 관찰되었다. 천장골 관절에서는 양측성이 4/5 (80%) 이고 일측성이 1/5 (20%)로 관찰되었다(Table 2). 척추 관절의 이상은 4/5 (80%)에서 관찰되었는데 이 가운데 요추 이상은 4명 모두에서 볼 수가 있었고 흉추의 이상은 3명, 경추의 이상은 1명에서 보여 척추에서는 요추의 침범이 가장 많으며 비교적 초기에 침범됨을 예측할 수가 있었

다. 척추골 SPECT는 2명에서 시행되었는데 추체나 척추경 보다는 후관절(facet joint)에 이상을 초래함을 평면영상에 비하여 보다 상세히 알 수가 있었다(Fig. 1, 2).

골신틸그라피상 이상소견을 보인 관절에 대한 단순 X선 촬영과 비교시 흉쇄골 관절에서는 모든 환자에서 골신틸그라피 소견과 일치하였으나 천장골 관절에서는 4명, 척추 관절에서는 3명, 손발의 소관

Table 2. Involved Joints on Bone Scintigraphy

Subject	SC	Spine	SI	Hip	Ankle	Calcaneus	Foot	Elbow	Wrist	Hand
1	L	TLs	B	R	L	L	B			B
2	B		B		R	L	L	R		B
3	B	Ls	R	R		R	L		B	B
4	B	TLs	B	B	B				B	B
5	R	CTLs	B	B						B

SC; sternoclavicular, SI; sacroiliac, B; bilateral, R; right, L; left, Cs; cervical spine, Ts; thoracic spine, Ls; lumbar spine

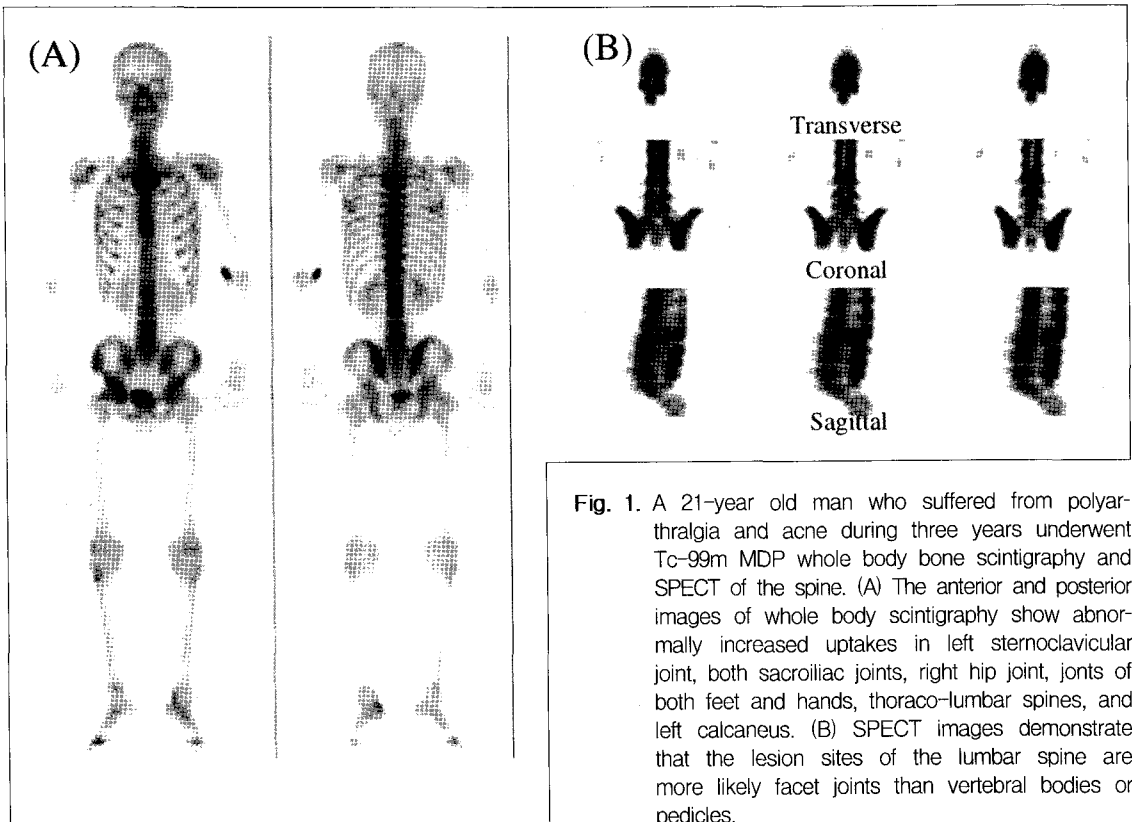


Fig. 1. A 21-year old man who suffered from polyarthralgia and acne during three years underwent Tc-99m MDP whole body bone scintigraphy and SPECT of the spine. (A) The anterior and posterior images of whole body scintigraphy show abnormally increased uptakes in left sternoclavicular joint, both sacroiliac joints, right hip joint, joints of both feet and hands, thoraco-lumbar spines, and left calcaneus. (B) SPECT images demonstrate that the lesion sites of the lumbar spine are more likely facet joints than vertebral bodies or pedicles.

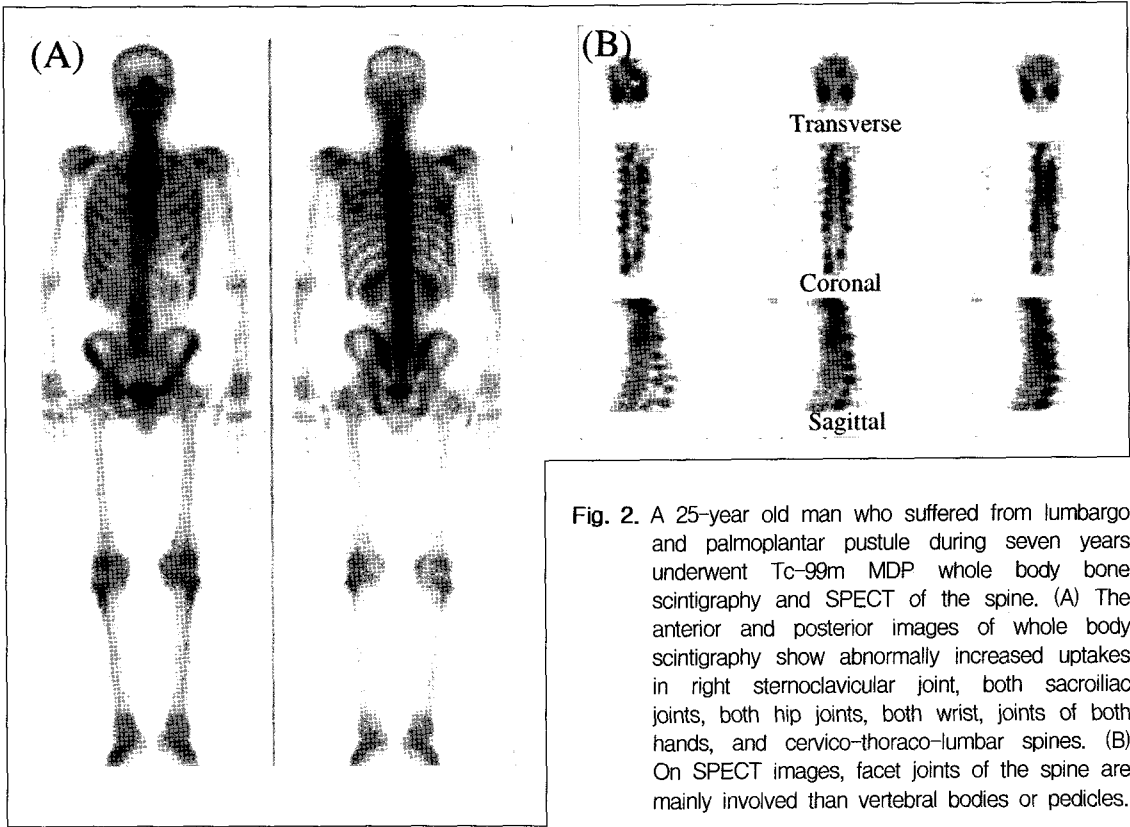


Fig. 2. A 25-year old man who suffered from lumbago and palmoplantar pustule during seven years underwent Tc-99m MDP whole body bone scintigraphy and SPECT of the spine. (A) The anterior and posterior images of whole body scintigraphy show abnormally increased uptakes in right sternoclavicular joint, both sacroiliac joints, both hip joints, both wrist, joints of both hands, and cervico-thoraco-lumbar spines. (B) On SPECT images, facet joints of the spine are mainly involved than vertebral bodies or pedicles.

절에서는 각각 2명에서만 이상 소견이 관찰되었다. 모든 환자에서 단순 X선 촬영에 비하여 골신틸그라피에서 이상소견을 보이는 관절이 많았다.

고 찰

Chamot 등에 의하여 1987년에 처음 근골격계 이상소견과 더불어 손발바닥의 화농성 농포나 여드름과 같은 피부증상, 전흉벽의 무균성 골수염이 있는 환자에서 SAPHO 증후군이라는 진단명이 처음 도입된 이후 일본이나 유럽에서 이 질환에 대한 보고가 증가하기 시작하였다.^{1,4)} 따라서 근골격계 이상에 대한 수술이나 화농성 농포증에 대한 비효율적인 항생제 치료에 대한 새로운 정립이 필요하게 된 것이다. 일본과 같은 극동아시아에 속하는 우리나라에서도 발표된 문헌은 거의 없지만 처음 진단시 관심을 가지고 임할 경우 실제적으로는 적지 않은 빈도를 가지고 있을 것으로 여겨진다. 본원에서도 최근

류마티스 질환에 대한 골신틸그라피의 민감도가 단순 X선 촬영에 비하여 우수함이 알려지면서 그 이용이 증가하고 있어 SAPHO 증후군에 대한 진단이 증가하는 추세이다.

SAPHO 증후군의 병태생리는 아직까지 확실하게 밝혀진 것은 없다. 다만 *Propionibacterium acnes*와 같은 박테리아나 바이러스 감염에 의한 것과 자가면역 질환으로 인한 것이라는 가설이 제시되고 있다.^{4,5)} 하지만 대부분의 경우에서 감염원을 찾을 수 없고 자가면역 질환을 설명할 만한 면역복합체나 자가항체를 규명하지 못하고 있어 그 가능성은 적다고 할 수가 있다. 또 다르게 제시되고 있는 가설로는 혈청학적 음성 척추관절증(spondyloarthropathy)의 관련설이다.^{6,9)} 이는 수장족저 농포증이 있는 환자군에서 건선이 동반된 경우가 30%로 일반군의 8%에 비하여 훨씬 더 높고 enthesopathy, 염증성 장질환의 발생 빈도 증가, 흉쇄골 관절 침범, 척추추간관염 등의 유사한 임상적 소견을 보이는 경우가

많기 때문이다.^{1,2,10-13)} 또한 강직성척추염의 특징적인 소견인 양측성 천장골 관절염 동반이 SAPHO 증후군에서도 많으며 HLA-B27의 빈도도 비슷한 정도를 보이고 있기 때문이다. 반면에 Sugimoto 등의 연구보고에 의하면 혈청학적 음성을 보이는 강직성척추염의 특징적인 방사선학적 소견인 인대결합증(syndesmophytosis)과 양측성 천장골 관절염이 SAPHO 증후군에서는 거의 관찰되지 않아 강직성척추염과는 다른 방사선학적 골변화를 보인다고 주장도 있다.¹⁴⁾ 본 연구에서는 양측성 천장골 관절염이 80%에서 보이고 HLA-B27 항원도 60%에서 양성을 보여 강직성척추염과 연관성이 있음을 시사하고 있어 SAPHO 증후군의 병태생리를 규명하기 위하여는 좀 더 많은 증례를 통한 체계적인 연구가 필요하다고 생각된다.

SAPHO 증후군의 임상적 특징을 살펴보면 젊은 성인에서 남녀 비슷하거나 약간 여자에서 호발하며, 피부증상으로 여드름이 있는 경우에는 남자의 빈도가 높고 수장족저 농포증이 있는 경우에는 여자의 빈도가 높으나 전반적으로 알려져 있다.^{2,3,15)} Chamot 등의 연구보고에 의하면 SAPHO 증후군에서 수장족저 농포증이 동반된 경우는 51.7%로 여드름이 동반된 15.3%보다 높았다.¹⁾ 본 연구에서는 5명 모두 발병연령이 20대라는 점은 유사하나 모두 남자였다는 점과 피부증상으로 여드름보다는 수장족저 농포증이 있었던 경우가 많은 점이 차이가 있는데 이는 적은 연구대상에서 오는 베타오류일 가능성이 높을 것으로 사료된다.

골신티그라피는 전흉벽의 골관절에 주로 위치하는 골관절 질환과 다양한 피부증상의 동반을 특징으로 하는 SAPHO 증후군에서 호발하는 골관절 이상을 단순 X선 촬영에 비하여 조기진단 함으로써 불필요한 수술이나 장기간의 비효율적인 항생제 치료를 피하는데 임상적으로 도움이 될 것으로 사료된다.

요 약

목적: SAPHO 증후군은 전흉벽의 골관절에 주로 위치하는 혈청학적 검사상 음성을 보이면서 다양한

피부증상을 동반하는 골관절 질환으로 질병의 특성에 대한 폭넓은 이해를 통하여 조기진단을 함으로써 불필요한 수술이나 장기간의 비효율적인 항생제 치료를 피하는 것이 임상적으로 중요점이라 할 수가 있겠다. 이에 저자들은 SAPHO 증후군으로 진단 받은 환자에서 골신티그라피의 소견의 특징을 알아보고 유용성을 알아보고자 하였다. **대상 및 방법:** 다발성 관절통과 반복적으로 재발되는 피부증상이 있어 임상적으로 SAPHO 증후군으로 진단 받은 5명의 환자(모두 남자, 22.8±4.78세)를 대상으로 하였다. 모든 환자에서 저에너지 고해상도 조준기가 장착된 이중헤드 감마카메라(ECAM, Siemens, Germany)를 이용하여 전신영상을 얻었고, 2명의 환자에서는 척추 관절의 이상 유무를 확인하기 위하여 SPECT 영상을 얻었다. 골신티그라피상 섭취증가를 보이는 관절을 알아보고 호발빈도와 단순 X선과 관절 침범 유무를 진단하는 성능을 비교하였다. **결과:** 골신티그라피상 모든 환자에서 이상소견을 보인 관절은 흉쇄골 관절, 천장골 관절, 수부의 소관절이었다. 흉쇄골 관절이상은 양측성이 3/5 (60%)이고 일측성이 2/5 (40%)로 관찰되었다. 천장골 관절에서는 양측성이 4/5 (80%) 이고 일측성이 1/5 (20%)로 관찰되었다. 척추 관절의 이상은 4/5 (80%)에서 관찰되었는데 이 가운데 요추 이상은 4명 모두에서 볼수가 있었고 흉추의 이상은 3명, 경추의 이상은 1명에서 보여 척추에서는 요추의 침범이 가장 많았다. 척추골 SPECT는 2명에서 시행되었는데 추체나 척추경보다는 후관절에 이상을 초래함을 평면영상에 비하여 보다 상세히 알 수가 있었다. **결론:** SAPHO 증후군은 피부증상과 함께 다양한 골관절을 침범하는 질환으로 골신티그라피를 시행함으로써 관절의 이상을 조기에 진단하여 불필요한 수술이나 장기간의 비효율적인 항생제 치료를 피하는데 도움이 될 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Bera-neck I, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose ostéite (SAPHO): résultats

- d'une enquête nationale. 85 observations. *Rev Rhum* 1987;54:187-96.
- 2) Cotten A, Flipo R, Mentre A, Delaporte E, Duquesnoy B, Chastanet P. SAPHO syndrome. *Radiographics* 1995;15:1147-54.
 - 3) Hayem G, Chabot AB, Benali K, Roux S, Palazzo E, Hoffman OS, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 1999;29:159-71.
 - 4) Gmyrek R, Grossman ME, Rudin D, Scher R. SAPHO syndrome: report of three cases and review of the literature. *CUTIS* 1999; 64:253-8.
 - 5) Doornum SV, Barraclough D, McColl G, Wicks L. SAPHO: rare or just not recognized? *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2000; 30:70-7.
 - 6) Reith JD, Bauer TW, Schils JP. Osseous manifestations of SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis) syndrome. *Am J Surg Pathol* 1996;20:1368-77.
 - 7) Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Pettersson H, Sturfelt G, Svensson B, et al. Palmoplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1998;47:809-15.
 - 8) Ellis BI, Shier CK, Leisen JJC, Kastan DJ, McGoey JW. Acne-associated spondylarthropathy: radiographic features. *Radiology* 1987;162:541-5.
 - 9) Jurik AG. Seronegative arthritis of the anterior chest wall: a follow-up study. *Skeletal Radiol* 1991;20:517-25.
 - 10) Franquet T, Gimenez A, Alegret X, Sanchis E, Rivas A. Imaging findings of sternal abnormalities. *Eur Radiol* 1997;7:492-7.
 - 11) Kahn M, Bouvier M, Palazzo E, Tebib J, Colson F. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO). 20-year interval between skin and bone lesions. *J Rheumatol* 1991;18: 1104-8.
 - 12) Dihlmann W, Dihlmann SW, Hering L. Acquired hyperostosis syndrome-AHYS-(sternocostoclavicular hyperostosis, pustulotic arthro-osteitis, SAPHO-syndrome): bone scintigraphy of the anterior chest wall. *Clin Rheum* 1997;16:13-24.
 - 13) Toussiroit E, Dupond JL, Wendling D. Spondylodiscitis in SAPHO syndrome. a series of eight cases. *Ann Rheum Dis* 1997;56:52-8.
 - 14) Sugimoto H, Tamura K, Fujii T. The SAPHO syndrome: defining the radiologic spectrum of disease comprising the syndrome. *Eur Radiol* 1998;8:800-6.
 - 15) Rosner IA, Richter DE, Huettner TL, Kuffner GH, Wisneski JJ, Burg CG. Spondylarthropathy associated with hidradenitis suppurativa and acne conglomata. *Ann Intern Med* 1982;97:520-5.