

# 한국인 일차성 쇼그렌증후군 환자의 샘외 증상

박승기

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 류마티스내과

## Extraglandular Manifestations of Korean Patients with Primary Sjögren's Syndrome

Seung-Ki Kwok

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

쇼그렌증후군은 침샘과 눈물샘 등 외분비샘의 림프구 침윤으로 인한 안구건조, 구강건조를 특징으로 하는 만성 자가면역질환이다[1]. 약 50%의 환자는 외분비샘의 기능 장애뿐 아니라 관절염, 레이노현상, 간질성신염, 간침범, 폐쇄성기관지염, 축지자색반(palpable purpura), 사구체신염, 말초신경병증 등의 다양한 샘외 증상(extraglandular manifestation)을 보이는 전신성 자가면역질환이다. 또한 일차성 쇼그렌증후군 환자는 건조증상 이외에 다양한 샘외 증상으로 인해 피로감, 통증이 심하며 삶의 질이 떨어지는 대표적인 질환이다[2]. 지난 40여 년 동안 쇼그렌증후군의 진단(분류)기준이 수 차례 바뀌었으나 환자의 질병활성도를 평가하는 객관적인 지표가 없었다. 하지만 수 년 전부터 유럽류마티스학회(European League against Rheumatism, EULAR)를 중심으로 질병활성도를 평가하는 지표들이 개발되었다. 이는 의사가 평가하는 질병의 활성도(EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index, ESSDAI) [3]와 환자가 자각하는 증상으로 느끼는 지표(EULAR Patient Reported Index, ESSPRI) [4]이다. ESSDAI는 전신증상과 림프병증, 샘침범, 관절, 피부호흡기, 신장, 근육, 신경계, 혈액계, 그리고 생물학적 이상으로 나누어서 각각의 항목에 대한 활성도를 평가하여 합산하는데 대부분의 항목이 건조증상 이외에 샘외 증상과 깊은 연관이 있음을 알 수 있다. ESSPRI는 건조함, 통증, 피로감 세 가지 항목에 대하여 환자가 호소하는 0부터 10까지

의 visual analog scale의 평균값으로 측정한다. ESSPRI 항목 중 건조 이외에 피로감, 통증 등은 샘외 증상으로부터 기인할 수 있다. 그러므로 쇼그렌증후군 환자의 질병활성도를 평가함에 있어서 건조증상 이외에 샘외 증상이 매우 중요함을 알 수 있다. 그러나 한국인 일차성 쇼그렌증후군 환자의 샘외 증상에 관한 연구로는 2007년 Seo 등[5]이 125명을 대상으로 한 후향적 의무기록 조사가 거의 유일한 연구결과였다.

최근 Choi 등[6]이 238명의 한국인 일차성 쇼그렌증후군 환자들의 진단 당시 임상양상과 샘외 증상에 관하여 분석하였다. 본 연구에서 쇼그렌증후군은 2002년에 개정된 American-European Consensus Group 분류기준[7]으로 정의하였다. 연구결과 중 흥미로운 것은 진단 당시 일차성 쇼그렌증후군 환자의 주요호소증상(chief complaint)에 관한 분석이다. 전체환자 가운데에 129명(54.2%)만이 구강 혹은 안구건조 등의 건조증상을 호소하면서 내원한 반면 109명(45.8%)은 관절통 혹은 레이노현상 등의 샘외 증상을 주요호소증상으로 하였다. 초진 당시 주요호소증상이 샘외 증상인 경우는 남성 환자가 여성 환자에 비하여 유의하게 많았으며, 진단 당시 나이가 40세 미만인 환자에서 그 이상인 경우에 비해 유의하게 많았다. 이는 실제로 임상에서도 경험하는 부분으로 특히 류마티스인자가 양성되면서 관절통이 주요호소증상인 쇼그렌증후군 환자가 류마티스관절염 진단으로 치료받고 있는 경우를 간혹 경험

Received : July 21, 2015, Revised : July 24, 2015, Accepted : July 26, 2015

Corresponding to : Seung-Ki Kwok, Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 06591, Korea. E-mail : seungki73@catholic.ac.kr

pISSN: 2093-940X, eISSN: 2233-4718

Copyright © 2015 by The Korean College of Rheumatology. All rights reserved.

This is a Free Access article, which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

하게 되는데 관절통, 레이노현상이 있는 환자들의 감별 진단에 반드시 쇼그렌증후군을 염두에 두어야 할 것이다.

Choi 등[6]의 연구는 후향적 의무기록 조사 연구이지만 비교적 많은 한국인 일차성 쇼그렌증후군 환자를 대상으로 진단 당시의 임상양상 및 샘외 증상을 심층 분석하였다. 향후 일차성 쇼그렌증후군 코호트를 대상으로 전향적인 연구가 수행된다면 좀더 유용한 정보를 얻을 수 있을 것으로 생각된다.

결론적으로 한국인 일차성 쇼그렌증후군 환자는 건조증상 이외에도 근골격증상이나 레이노현상과 같은 다양한 샘외 증상이 주요호소증상으로 나타날 수 있다. 임상의를 반드시 건조증상 이외에 샘외 증상에 관하여 인식하고 있어야 하고 쇼그렌증후군이 의심되는 환자에서는 적극적으로 혈청자가항체 및 작은침샘생검 결과를 확인해야 할 것이다.

### CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

### REFERENCES

1. Venables PJ. Sjögren's syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18:313-29.
2. Mengshoel AM, Norheim KB, Omdal R. Primary Sjögren's syndrome: fatigue is an ever-present, fluctuating, and uncontrollable lack of energy. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2014;66:1227-32.
3. Seror R, Ravaud P, Bowman SJ, Baron G, Tzioufas A, Theander E, et al. EULAR Sjögren's syndrome disease activity index: development of a consensus systemic disease activity index for primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1103-9.
4. Seror R, Ravaud P, Mariette X, Bootsma H, Theander E, Hansen A, et al; EULAR Sjögren's Task Force. EULAR Sjögren's Syndrome Patient Reported Index (ESSPRI): development of a consensus patient index for primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2011;70:968-72.
5. Seo SH, Kim HS, Kwok SK, Ju JH, Kim SH, Yoon CH, et al. Extraglandular manifestations and autoantibodies of Korean patients with primary Sjögren's syndrome. *J Korean Rheum Assoc* 2007;14:43-50.
6. Choi BY, Yoo JJ, Oh HJ, Jang YJ, Lee YJ, Song YW. Extraglandular manifestations in Korean patients with primary Sjögren's syndrome. *J Rheum Dis* 2015;22:167-74.
7. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, et al; European Study Group on Classification Criteria for Sjögren's Syndrome. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis* 2002;61:554-8.