

유방 지방층염 및 비결석 담낭염을 동반한 남성 전신홍반루푸스 1예

경북대학교 의과대학 내과학교실

*이은송, 권상훈, 김나리, 은정수, 배기범, 남인정, 강영모

서론: 전신홍반루푸스(이하: 루푸스)는 여러 장기를 침범하는 자가 면역질환으로서, 다양한 임상증상을 보인다. 루푸스 유방 지방층염은 루푸스의 2-3%에서 발생하며 특히 남성 루푸스에서는 매우 드물며, 국내에서 남성에서 보고된 보고는 없다. 주 증상은 유방의 통증 및 압통이며, 조직학적 소견으로는 피하 지방조직과 심부 진피 혈관 주위에 염증세포의 침윤, 림프구성 혈관염 등이 관찰된다. 루푸스에서 담낭 질환의 발병은 매우 드물어 현재까지 전 세계적으로 9예가 보고되어 있다. 루푸스에 의한 비결석 담낭염은 위상복부통증이 주로 나타나며, 그 원인으로는 동맥주변 섬유화를 동반한 급성 담낭 동맥염과 항인지질 항체와 관련된 장간막 염증성 정맥폐쇄 등이 알려져 있다. 유방 지방층염 및 비결석 담낭염은 루푸스에서 매우 드물게 발생하는 합병증으로서, 두 합병증이 모두 발현된 남성 루푸스 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례:** 39세 남자 환자가 양측 유방통 및 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력에서 광과민성, 구강궤양, 심낭염의 병력이 있었다. 내원 1년전 위상복부통증을 주소로 본원에 입원하였으며, 복부 전산화 단층 촬영에서 담석은 없었으나 담낭벽의 비후, 담낭 주변 체액 저류 등의 소견이 관찰되어 급성 비결석 담낭염으로 진단받고 담낭절제술을 받았다. 당시 담낭 조직 검사에서 혈관염 소견은 없었으나 림프구성 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 내원하여 실시한 혈액검사에서 항핵항체 1:160, C3/C4 77.6/9.9 mg/dL이었으며 심장초음파검사서 심박출량은 31%였고, 심장 양전자 단층 촬영에서 심근에서 FDG 섭취증가가 관찰되었다. 유방의압통 및 종창이 관찰되어 실시한 유방 초음파에서 여성형 유방이 확인되었으며, 유방 조직 검사에서 지방조직에 림프구성 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 환자는항핵항체 양성, 구강궤양, 광과민성, 심낭염, 심근염 소견으로 루푸스로 진단받았으며, 유방 지방층염 및 과거력의 비결석 담낭염이 합병증으로 확인되었다. 루푸스 심근염에 대하여 스테로이드 및 사이클로포스파마이드 치료를 받았으며 이후 유방 지방층염은 소실되었고 심근염은 호전 중이다.

SIGLEC5 and ISG15 as clinically applicable biomarkers for classifying Sjogren's syndrome

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

*Jung Hee Koh, Jennifer Lee, Seung-Ki Kwok, Sung-Hwan Park

Objective: Sjogren's syndrome (SS) is an autoimmune disease characterized by lymphocytic infiltration and destruction of exocrine gland. The diagnosis of SS can be challenging due to lack of specific non-invasive test for disease. Saliva was suggested as an ideal non-invasive diagnostic tool. Previously we identified candidates for SS biomarker using microarray. The aim of this study was to validate and analyze the clinical and immunological characteristics these potential biomarkers in saliva. **Methods:** Using microarray, interferon stimulated gene 15 (ISG15) and sialic acid-binding immunoglobulin-type lectin 5 (SIGLEC5) were identified as potential SS biomarker for type 1 interferon activity. We measured ISG15 and SIGLEC5 levels in saliva of 147 patients with primary SS and 70 healthy controls from Korean Initiative of primary SS (KISS) prospective cohort. To identify the association between ISG15, SIGLEC5 and clinical characteristics of SS, disease activity, laboratory findings, ocular and oral sign and symptom scales were compared. **Results:** Patient median age was 54 (interquartile range(IQR) 46-60) and median disease duration was 2.1 (IQR, 0.5-4.8) years. Salivary SIGLEC5 and ISG15 were significantly higher in patients with SS than in controls. Patients with elevated salivary SIGLEC5 showed higher ocular stain score and immunoglobulin G (IgG) level (5 (3-8) vs. 3 (1-5), $p=0.019$; 1.7 (1.4-2.1) vs. 1.5 (1.3-1.8), $p=0.031$, respectively). Elevated salivary ISG15 was associated with anti-Ro antibody positivity, higher IgG level, lower unstimulated salivary flow rate and higher xerostomia inventory. Salivary SIGLEC5 and ISG15 distinguished SS from healthy controls (Area under curve (AUC), 0.706, 95% confidence interval (CI); 0.580-0.832 and AUC, 0.848, 95% CI; 0.770-0.925, respectively). **Conclusions:** The salivary ISG15 and SIGLEC5 assays were excellent tools to classify SS. SIGLEC5 was associated with features of xerophthalmia, whereas ISG15 was associated with xerostomia.