

쉐그렌 증후군의 합리적 진단 및 관리

연세대학교 치과대학 구강내과학교실

태일호 · 권정승 · 전영미 · 최종훈 · 심우현 · 안형준

쉐그렌 증후군은 만성 자가 면역 질환으로 특히 눈물샘과 침샘에 영향을 주어 구강건조증, 건성각결막염, 이하선 확대 등을 나타낸다. 일반적으로, 특발성으로 발생하여 쉐그렌 증후군이 단독으로 나타나는 원발성 쉐그렌 증후군과 류마티스관절염, 전신성 홍반성 낭창 등과 같은 다른 자가 면역 질환과 함께 나타나는 이차성 쉐그렌 증후군으로 분류할 수 있다.

쉐그렌 증후군의 경우, 구강 건조감으로 인한 불편감을 호소하는 대신, 불쾌한 맛, 이하선 부위의 붓는 느낌 등 구강건조증 이외의 증상을 호소하기도 한다. 따라서 구강건조증을 호소하는 환자에 있어서만 쉐그렌 증후군을 감별진단에서 고려할 것이 아니라, 쉐그렌 증후군의 관련 소견 중 구강건조증 이외의 증상이나 징후에 대해서도 충분히 주목하여, 관련 증상이나 징후를 보이는 경우 쉐그렌 증후군 관련 검사를 고려하고 시행하는 것이 필요하며, 2002년 수정된 쉐그렌 증후군 진단 기준에 부합되는 검사들을 통해 조기에 진단을 하는 것이 필수적일 것으로 사료된다. Manthorpe 등은 처음 쉐그렌 증상이 발생한 때로부터 진단이 될 때까지 평균 10년이라는 긴 시간이 소요된다고 보고했는데, 이는 쉐그렌 증후군 진단이 조기에 잘 이루어지지 않는다는 것을 반영하는 것임을 알 수 있다.

Kassan 등에 의하면, 쉐그렌 증후군의 여러 전신적 증상 중 림프종의 발생 정도는 건강한 사람들에 비해 쉐그렌 증후군을 갖고 있는 환자의 경우 44배정도 높은 것으로 보고되고 있다. 따라서 쉐그렌 증후군 환자의 정확하고 신속한 진단은 쉐그렌 증후군과 관련하여 발생될 수 있는 합병증등을 예방, 관리하는데 있어서 중요한 의미를 지닌다고 할 수 있다.

주제어: 쉐그렌 증후군, 진단기준, 임파종

I. 서 론

쉐그렌 증후군은 만성자가면역질환으로 광범위하게 장기 특이적이거나 전신적인 증상이 나타난다. 특히 눈선과 타액선에 영향을 주어 구강건조증, 건성각결막염이 주된 증상으로 나타나게 되며 면역세포인 B세포와 T세포가 표적장기에 침투하여 파괴한다고 보고되고 있으나 정확한 병인론은 아직 밝혀지지 않고 있다.¹⁾ 쉐그렌 증후군은 외분비선만 침범하는 원발성 쉐그렌 증후군과 외분비선의 침범 및 결체조직질환을

동반하여 나타나는 이차성 쉐그렌 증후군으로 구분된다.²⁾ 미국의 경우 60%의 쉐그렌 증후군 환자들은 류마티스관절염이나, 전신홍반루푸스, 혹은 전신경화증의 전신질환과 동반된 이차성 질환으로 나타난다. 남성과 여성의 비율은 9:1 정도로 여성에게서 더욱 호발하며 어떤 연령대에서도 발생할 수 있으나 주 호발 연령대는 30대에서 50대이다.³⁾

1986년 제안되었던 쉐그렌 증후군의 진단기준은 1989년부터 1996년에 걸쳐 검증되고 적용되었으며 이후 미국과 유럽의 공동 연구 그룹에 의해 수정되어진 진단기준이 2002년에 제안되었다.²⁾

본 증례보고에서는 2002년 개정된 쉐그렌 증후군 국제진단기준에 의해 원발성 쉐그렌 증후군으로 진단된 증례를 통해 쉐그렌 증후군의 진단 및 관리에 있어서 중요한 고려 사항들을 문헌 고찰을 통해 되짚어 보고자 한다.

교신저자 : 안형준
서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 치과대학 구강내과학교실
전화: 02-2228-8880
Fax: 02-393-5673
E-mail: hjahn@yuhs.ac

원고접수일 : 2007-09-12
심사완료일 : 2007-12-03

II. 증 례

1. 환 자:

이○○, 여자, 44세, 전업주부

2. 주 소:

양측 이하선 부위의 반복된 종창

3. 과거병력:

8년 전부터 2~3년마다 한 번씩 양측 이하선 부위가 붓는 증상이 발생하여 2~3일 후 소실되는 것이 반복되었다. 내원하기 1일 전 다시 증상이 재발하였으나 내원 당일 종창은 감소하였고, 국소적인 열과 신 음식 먹을 때 아프고 식사 시 빠근하다는 증상을 호소하였다. 눈 마르는 증상이 있으며 약 2년 전 류마티스인자가 증가되었다.

4. 현 증

초진 당시 양측 촉진시 이하선 부위의 파동성이 느껴지는 경미한 종창이 있었으며, 국소적인 열이 있었으나 통증은 없었다. 그 외 특기할 만한 이상 소견은 관찰되지 않았다.

5. 임상혈액검사 소견

WBC	3.17×10 ³ /μL	(4.0~10.8)
RBC	3.70×10 ⁶ /μL	(4.0~5.4)
Hemoglobin	11.0g/dL	(12.0~16)
Monocyte(%)	9.5%	(3.3~9)
Neutrophil (#)	1.44	(2~7)
Lymphocyte (#)	1.41	(1.5~4)
ESR	119mm/hr	(0~20)
Total protein	8.9g/dL	(6.0~8.0)

일반혈액검사상 백혈구, 적혈구, 헤모글로빈 수치는 다소 감소되어 있었고 적혈구 침강속도가 증가된 소견을 보였다.

6. 임상면역검사

RF quantification	1400 IU/mL	(<20)
Anti-SS-A/Ro	114.9AU (positive)	(<20)
Anti-SS-B/La	117.3AU (positive)	(<20)

류마티스인자가 증가되어 있었고 Anti-SS-A/Ro, Anti-SS-B/La 가 양성 반응을 보였다.

7. 전타액분비검사

비자극	0.17ml/min
자극	0.55ml/min

타액분비율검사상 비자극 전타액분비율이 감소되어 있기는 하나 진단기준 0.1ml/min을 만족하지는 않았다. 껌베이스를 이용한 자극전타액분비율도 감소된 소견을 보였다.

8. 타액선신티그라피검사

Technetium pertechnetate (99mTcO₄)를 이용한 타액선신티그라피(salivary scintigraphy)상 결과 양측 이하선과 악하선의 조영제 흡수가 감소되어 있으며 특히 악하선의 경우가 더욱 현저하게 감소되어있는 소견을 나타내었다.

9. 병리조직학적검사 소견

Daniels가 제시한 방법^{4,5)}에 의해 하순부의 소타액선을 생검하였다. 총 7개의 소타액선을 채취하였다. 병리조직학적 소견으로는 모든 소타액선에서 4mm²당 관찰되는 lymphocyte foci(50개 이상의 임파구)의 수를 의미하는 focus score가 1이상이었다.

10. 진단

상기 진찰 및 검사 결과 2002년 개정된 국제 췌그렌 증후군 진단 기준의 항목 I, IV, V, VI의 기준에 부합하여 원발성 췌그렌 증후군으로 진단되었다(Table 1, 2).

11. 치료 및 경과

양측 이하선의 종창과 국소적인 열에 대해 antibiotics, 비스테로이드성 소염제(NSAIDs)를 처방 후 증상은 소실되었으나 주관적인 구강건조증상을 호소하기 시작하였다. 인공타액스프레이를 사용하고 충분한 물 섭취와 무설탕껌 사용을 권장하였다. 류마티스 내과와 안과에 의뢰하여 추가적인 검사를 시행한 결과 류마티스관절염 등의 췌그렌 증후군과 관련된 전신질환은 관찰되지 않았으나 안구 결막에는 미란이 관찰되어 안과에서의 치료가 진행되었다. 구강건조증에 대한 Pilocarpine hydrochloride처방 후 구강건조증상은 많이 감소되었다. 현재 류마티스내과와 안과에서 주기적인 경과관찰을 시행하고 있다.

췌그렌 증후군 진단 2년 후 류마티스내과의 정기적인 검사상 다세포군감마글로불린병증 소견이 나타났고, 백혈구과피혈관염이 양측 하지에 발생하였으며,

Table 1. Revised international classification criteria for Sjögren's syndrome

<p>I. Ocular symptoms: a positive response to at least one of the following questions:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Have you had daily, persistent, troublesome dry eyes for more than 3 months? 2. Do you have a recurrent sensation of sand or gravel in the eyes? 3. Do you use tear substitutes more than 3 times a day? <p>II. Oral symptoms: a positive response to at least one of the following questions:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Have you had a daily feeling of dry mouth for more than 3 months? 2. Have you had recurrently or persistently swollen salivary glands as an adult? 3. Do you frequently drink liquids to aid in swallowing dry food? <p>III. Ocular signs--that is, objective evidence of ocular involvement defined as a positive result for at least one of the following two tests:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Schirmer's I test, performed without anaesthesia (<5 mm in 5 minutes) 2. Rose bengal score or other ocular dye score (>4 according to van Bijsterveld's scoring system) <p>IV. Histopathology: In minor salivary glands (obtained through normal-appearing mucosa) focal lymphocytic sialoadenitis, evaluated by an expert histopathologist, with a focus score >1, defined as a number of lymphocytic foci (which are adjacent to normal-appearing mucous acini and contain more than 50 lymphocytes) per 4 mm² of glandular tissue</p> <p>V. Salivary gland involvement: objective evidence of salivary gland involvement defined by a positive result for at least one of the following diagnostic tests:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Unstimulated whole salivary flow (<1.5 ml in 15 minutes) 2. Parotid sialography showing the presence of diffuse sialectasias (punctate, cavitary or destructive pattern), without evidence of obstruction in the major ducts 3. Salivary scintigraphy showing delayed uptake, reduced concentration and/or delayed excretion of tracer <p>VI. Autoantibodies: presence in the serum of the following autoantibodies:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Antibodies to Ro(SSA) or La(SSB) antigens, or both
--

Table 2. Revised rules for classification

<p>For primary SS</p> <p>In patients without any potentially associated disease, primary SS may be defined as follows:</p> <ol style="list-style-type: none"> a. The presence of any 4 of the 6 items is indicative of primary SS, as long as either item IV (Histopathology) or VI (Serology) is positive b. The presence of any 3 of the 4 objective criteria items (that is, items III, IV, V, VI) c. The classification tree procedure represents a valid alternative method for classification, although it should be more properly used in clinical-epidemiological survey <p>For secondary SS</p> <p>In patients with a potentially associated disease (for instance, another well defined connective tissue disease), the presence of item I or item II plus any 2 from among items III, IV, and V may be considered as indicative of secondary SS</p> <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> Past head and neck radiation treatment Hepatitis C infection Acquired immunodeficiency disease (AIDS) Pre-existing lymphoma Sarcoidosis Graft versus host disease Use of anticholinergic drugs (since a time shorter than 4-fold the half life of the drug)
--

손목부위의 통증과 기관지천식 소견, 건성각결막염, 질염 소견이 나타났다. 호흡기내과 검사상 섬유화는 관찰되지 않았고, 손목과 무릎의 방사선 사진 및 anti cyclin citrullinated peptide antibody(류마티스관절염을 발병 수개월에서 수년전에 검출할 수 있는 검사로 류마티스인자 검사에 비해 특이도는 높고 민감도는 유사하다)검사상 정상소견으로 나타났다. 현재 인공누액 및 스테로이드 점안액, NSAIDs, 비타민 D, 질감염 치료제, 스테로이드, 면역억제제인 azathioprine을 복용중이며 류마티스내과, 안과, 호흡기내과, 산부인과, 혈액종양학과에서 정기적인 경과관찰중이다. 치과에서 쉐그렌 증후군의 치료는 주로 대증요법으로 무스카린작용제의 투약과 인공타액, 다발성 충치예방을 위한 불소양치약 사용, 구강위생관리, 타액분비를 촉진시키는 음식 권유 등으로 한정되어 있다.

III. 총괄 및 고찰

쉐그렌 증후군은 구강건조증이 주된 증상이므로 치과에 내원하는 구강건조증이 주소인 환자들의 진단에 있어서 쉐그렌 증후군과 다른원인에 의한 구강건조증을 감별진단 하는 것은 필수적이다. 그러나 알려진 바와 같이 건성각결막염이나 구강건조증이 항상 주된 증상은 아닐 수 있으며 구강건조증상 이외에 불쾌한 맛을 호소하거나 본 증례에서와 같이 이하선의 종창과 같은 불편감만을 호소하기도 한다.⁶⁾ 또한 전신적인 질환이나 약물에 의한 이차적인 구강건조증상이 나타나는 경우도 있고 쉐그렌 증후군이 신체 여러 장기에 영향을 주기도 하므로 이런 복잡성으로 인하여 정확히 초기에 진단하는 것이 용이하지는 않다.

쉐그렌 증후군의 주된 징후인 구강건조증은 아미로이드증, 당뇨, 사르코이드증, 바이러스감염, 외상, 방사선 조사 및 심인성 원인에 의해서 나타날 수 있으며 고혈압약, 부교감신경 억제제와 같은 투약에 의해서도 나타날 수 있다. 안구건조증 또한 아미로이드증, 사르코이드증, 염증(만성 안검염, 결막염, 스티븐스존스 증후군), 비타민 A결핍증, 누선이나 안검과 관련된 신경병에 의해 발생할 수 있으므로 앞의 질환과의 감별진단이 필요하다.¹⁾ 누선과 타액선의 침범 이외의 전신적인 질환으로는 일차성 쉐그렌증후군 환자의 약 50%에서 피로가 나타나며 외분비선 침범에 의한 불편감보다 피로에 의한 불편감이 더 크다고 한다.⁷⁾ 근골격계에도 일차성 쉐그렌 증후군 환자에게 53%에서 관절통, 22%에서 근육통이 나타났다는 연구가 있었으며

이차성 쉐그렌 증후군 환자에게서는 류마티스관절염이 종종 발견된다.⁸⁾ 피부에서는 한 연구에 의하면 약 55%의 환자에게서 피부건조증상이 동반되었으며 약 10%에서는 피부 발진이 나타났다고 한다.⁹⁾ 흔하지는 않으나 기침이나 기관건조증과 같은 증상이 폐에 나타날 수 있으며¹⁰⁾ 위장관의 경우 임파구의 침윤에 의한 흡수장애, 혈액검사상 경도의 췌장염, 간염의 소견이 나타나기도 하며 C형 간염의 경우 구강건조증이 나타날 수 있으므로 감별진단이 필요하다.¹¹⁾ 신장의 경우 세뇨관간질신염이 나타날 수 있으며 사구체 질환이나 혈뇨, 단백뇨 등이 나타날 수 있다. 몇몇의 환자에게 있어 신혈관염으로 고혈압이나 신부전으로 발전할 수 있다는 보고가 있다.¹²⁻¹⁸⁾ 또한 가장 빈번한 전신적인 증상으로는 신경계질환이 있으며 뇌신경이나 말초신경에 영향을 준다. 약 22%의 일차성 쉐그렌 증후군 환자에게서 주로 감각신경과 관련된 말초신경병증이 관찰되었다. 이는 신경내막의 미세 혈관의 변화와 관련이 있는 것으로 여겨지고 있다.¹⁹⁾ 2002년 수정되어진 쉐그렌 증후군 진단기준에 의하면 I. 안구건조증, II. 구강건조증에 대한 주관적 증상, III. 안구건조증에 대한 객관적 징후, IV. 소타액선생검의 조직학적 소견, V. 객관적인 타액선 기능 검사(전타액분비량 검사, 타액선 조영술), VI. 자가항체의 6가지 항목중 조직학적 소견 혹은 혈청학적 소견을 포함한 4가지 소견이 양성으로 판명되면 쉐그렌 증후군으로 진단할 수 있다. 또한 객관적인 소견인 III, IV, V, VI 의 4가지 항목중 3가지이상의 항목이 양성으로 나타나는 경우 쉐그렌 증후군으로 진단할 수 있다. 이차성 쉐그렌 증후군의 진단은 결체조직을 동반한 I 또는 II 항목중 한가지, III, IV, V 항목중 2가지 이상에서 양성반응을 나타낼 때 진단할 수 있다.²⁾

Manthorpe R. 등에 의하면 쉐그렌 증후군의 진단까지 걸리는 평균 기간이 10년 정도라고 보고되고 있어⁶⁾ 이미 진단을 받고 치료를 시작하는 시기에 있어서는 질환이 상당히 진행되어 구강내에서는 광범위한 치아우식증, 캔디다증, 혀, 협점막, 입술부위의 통증과 균열, 궤양 등의 증상이 나타나며 전신적으로는 피로감, 근골격계, 피부, 호흡기, 위장관, 신장, 신경계에 복합적인 증상들이 나타난다. 특히 Kassan등의 연구에 의하면 쉐그렌환자의 임파종 발병률은 5%정도로 조사되었으며 건강한 사람에 비해 44배정도 높다. 자가면역질환에서 비호지킨림프종으로 발전하는 과정에서 단세포군 B세포의 증식이 발생하며 주로 외분비선에서 발생하고 내장기관이나 임파선에서는 발생하지 않

는다.^{20,21)} 악성 임파구증식은 쉐그렌 증후군의 초반이나 후반에 나타날 수 있다고 하며 국소적으로 발생하여 주로 타액선, 위장관, 갑상선, 폐, 신장, 안와에 발생한다. 쉐그렌 증후군 환자는 임파종이 발생할 가능성이 높으므로 이하선의 증대가 지속되는지, 비장비대, 림프절병증, 촉진가능한 자반, 다리의 궤양 존재여부 등을 임상적으로 확인하고, 혈청학적으로 C4감소, 혼합단세포항랭글로불린혈증, 단세포 류마티스 인자들의 교차반응 인자의 유무를 긴밀하게 감시하여야 한다.^{22,23,24)}

비록 본 증례에서는 구강건조증상을 동반하지 않은 자기한정성 이하선 종창이 발생함으로 인해 처음 발병 후 8년이라는 꽤 오랜 시간이 지난 후 치과에 처음 내원하게 되었으나 체계적인 쉐그렌 증후군 진단기준에 따라 쉐그렌 증후군으로 진단함으로써 류마티스내과등 여러 전문분야적 접근이 가능하게 되었다. 구강건조증뿐 아니라 타액선 종창과 같은 구강 및 안면부의 관련증상 및 징후의 감별진단시 쉐그렌 증후군을 포함시켜 고려한다면 쉐그렌 증후군의 조기진단이 가능할 것이며 이 때 적절한 진단을 위한 진단기준의 이용 및 관련 검사의 시행은 필수적이라 할 수 있다. 따라서 쉐그렌 증후군의 조기진단에 있어서 치과 의사의 역할이 매우 중요하다고 할 수 있으며, 구강증상에 대한 관리 및 합병증 예방 뿐 아니라 전신증상에 대한 예방 및 조기 관리를 위해 조기 진단을 위한 쉐그렌 증후군의 진단 기준, 증상 및 징후에 대해 충분히 숙지하여야 한다.

참 고 문 헌

1. Kassan SS, Moutsopoulos HM. Clinical manifestations and early diagnosis of Sjögren syndrome. *Arch Intern Med* 2004;164(12):1275-1284.
2. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R *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(6):554-558.
3. Dafni UG, Tzioufas AG, Staikos P *et al*. Prevalence of Sjögren's syndrome in a closed rural community. *Ann Rheum Dis* 1997;56(9):521-525.
4. Daniels TE. Labial salivary gland biopsy in Sjögren's syndrome. Assessment as a diagnostic criterion in 362 suspected cases. *Arthritis Rheum* 1984;27(2):147-156.
5. Daniels TE. Salivary histopathology in diagnosis of Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol Suppl* 1986;61:36-43.
6. Manthorpe R, Asmussen K, Oxholm P. Primary Sjögren's syndrome: diagnostic criteria, clinical features, and disease activity. *J Rheumatol* 1997; 24(suppl):8-11.
7. Kassan SS. Managing dry eyes and dry mouth in Sjögren's syndrome. *Am J Manag Care* 2001;7 (Suppl):S444-450.
8. Koopman WJ, Moreland LW. *Arthritis and Allied Conditions*. 13th ed., Philadelphia, 1997, Williams & Wilkins, pp.561-1580.
9. Al-Hashimi I, Khuder S, Haghghat N *et al*. Frequency and predictive value of the clinical manifestations in Sjögren's syndrome. *J Oral Pathol Med* 2001;30:1-6.
10. Franquet T, Diaz C, Domingo P *et al*. Air trapping in primary Sjögren's syndrome: correlation of expiratory CT with pulmonary function tests. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:169-173.
11. Moutsopoulos HM. Sjögren's syndrome: autoimmune epithelitis. *Clin Immunol Immunopathol* 1994;72:162-165.
12. Tu WH, Shearn MA, Lee JC *et al*. Interstitial nephritis in Sjögren's syndrome. *Ann Intern Med* 1968;69: 1163-1170.
13. Cohen EP, Bastani B, Cohen MR *et al*. Absence of H(+)-ATPase in cortical collecting tubules of a patient with Sjögren's syndrome and distal renal tubular acidosis. *J Am Soc Nephrol* 1992;3:264-271.
14. Shearn MA, Tu W. Nephrogenic diabetes insipidus and other defects of tubular function in Sjögren's syndrome. *Am J Med* 1965;39:312.
15. Wrong OM, Feest TG, MacIver AG. Immunorelated potassium-losing interstitial nephritis: a comparison with distal renal tubular acidosis. *Q J Med* 1993;86:513-534.
16. Bloch KJ, Buchanan WW, Wohl MJ *et al*. Sjögren's syndrome: a clinical, pathological, and serological study in 62 cases. *Medicine(Baltimore)* 1965;44:187-231.
17. Bailey RR, Swainson CP. Renal involvement in Sjögren's. *N Z Med J* 1986;99:579-580.
18. Talal N, Zisman E, Schur PH. Renal tubular acidosis, glomerulonephritis and immunologic factors in Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1968;11:774-786.
19. Gemignani F, Marbini A, Pavesi G *et al*. Peripheral neuropathy associated with primary Sjögren's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57: 983-986.

20. Kassan SS, Thomas TL, Moutsopoulos HM *et al.* Increased risk of lymphoma in sicca syndrome. *Ann Intern Med* 1978;89:888-892.
21. Freimark B, Fantozzi R, Bone R *et al.* Detection of clonally expanded salivary gland lymphocytes in Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1989;32:859-869.
22. Kassirer JP, Greene HL. *Current Therapy in Adult Medicine*. 4th ed., Baltimore, 1997, Mosby, pp.1291-1298.
23. Skopouli FN, Dafni U, Ioannidis JP *et al.* Clinical evolution, and morbidity and mortality of primary Sjögren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2000;29:296-304.
24. Tzioufas AG, Boumba DS, Skopouli FN *et al.* Mixed monoclonal cryoglobulinemia and monoclonal rheumatoid factor crossreactive idiotypes as predictive factors for the development of lymphoma in primary Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1996;39:767-772.

- ABSTRACT -

Rational Diagnosis and Management of Sjögren's Syndrome

Il-Ho Tae, D.D.S., Jeong-Seung Kwon, D.D.S.,M.S.D., Young-Mi Jeon, D.D.S.,
Jong-Hoon Choi, D.D.S.,M.S.D.,Ph.D., Woo-Hyun Shim, D.D.S.,M.S.D.,
Hyung-Joon Ahn, D.D.S.,M.S.D.,Ph.D.

Department of Oral Diagnosis & Oral Medicine, Dental Hospital, Yonsei University, College of Dentistry

Sjögren's syndrome is a chronic autoimmune disorder of the exocrine glands with associated lymphocytic infiltrates of the affected glands. Primary SS presents alone as xerostomia, keratoconjunctivitis sicca and parotid gland enlargement, secondary SS occurs in connection with other autoimmune disorder such as rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus, or progressive systemic sclerosis.

Among many other systemic complication, lymphoma is considered seriously. Patient with SS had a 44 times higher relative risk of lymphoma, and clinically identifiable lymphoma occurs in approximately 5% of patients with SS. So, patients with SS should be closely monitored.

In dental office, diagnosis of SS is important in view of high risk of lymphoma. When a dentist diagnose and manage dry mouth, he or she should consider possibility of SS all the times and have knowledge of diagnostic criteria of SS.

Key words: Sjögren's syndrome, Diagnostic criteria, Lymphoma
