

급성골수성백혈병

가톨릭 혈액병원



가톨릭대학교 서울성모병원
THE CATHOLIC UNIV. OF KOREA SEOUL ST. MARY'S HOSPITAL

I 급성골수성백혈병은 어떤 병일까요?

백혈병이란 골수라는 조혈기관에서 조혈모세포의 초기 분화시기에 세포의 암적 변이로 인하여 비정상적인 과도한 분열과 세포의 자연사 감소, 미성숙 세포의 골수 내 축적으로 정상적인 골수의 조혈기능 마비와 다장기 기능 손상 등 치명적이고 다양한 임상증상을 일으키는 질환입니다. 급성골수성백혈병은 성인/소아를 포함한 전체 급성백혈병 중 가장 흔한 형태로써 성인형 급성백혈병의 약 2/3을 차지합니다.

조혈모세포 중 골수구에서 분화되는 세포의 암적변이를 보이는 급성골수성백혈병은 정상기능을 하는 적혈구, 백혈구, 혈소판을 생산하지 못함으로써 발생하는 빈혈, 감염 및 출혈성 신체이상으로 갑자기 사망에 까지 이르게 할 수 있는 급성 질환입니다. 본 질환은 일단 발병하면 모두 전신에 퍼져 있다고 보아야 하며 따라서 위암, 폐암과 같은 고형암의 병기로는 47(말기)에 해당됩니다. 남녀비율은 남자에서 약간 많고 발생빈도는 10만명 당 4명 정도이며 나이가 많을수록 발생이 증가하여 65세 이상의 고령층에서는 10만명 당 11명 이상, 80세 이상에서는 24명 이상으로 발병률이 훨씬 높습니다. 본 질환은 치료를 하지 않으면 6개월 이내에 90%가 사망하는 치명적인 질환이지만 적절한 시기에 치료를 받으면 많은 분들이 완치에 이를 수 있습니다.

본 혈액병원에서는 세계적 수준의 진단과 치료 및 치료 후 질병의 잔류상태를 확인할 수 있는 최신 검사기법을 적용함으로 치료의 반응을 평가하고 예후를 예측하는 등 질환의 완치를 위해 최선을 다하고 있습니다. 그러므로 환우분들과 가족분들께서는 희망을 가지시고 저희 의료진과의 상호신뢰 하에 적절한 치료가 진행될 수 있도록 함께 노력해 주시기 바랍니다.

I 급성골수성백혈병은 왜 생기는 걸까요?

급성골수성백혈병의 발병원인과 예방법에 대하여 아직까지 정확하게 알려져 있는 것은 없으며 알려진 영향요인은 다음과 같습니다.

- 많은 양의 방사선 노출
- 염색체의 구조적 이상 및 그로 인한 선천성 질환(다운, 클라인-펠터증후군 등)
- 다른 악성종양으로 인해 항암화학요법을 받은 경우
- 벤젠, 페인트, 살충제 등의 화학물질에 장기간 노출

| 급성골수성백혈병은 어떤 증상을 보이나요? 어떤 합병증이 있을 수 있나요?

급성골수성백혈병의 증상은 다음과 같으며 특별한 증상이 없는 경우도 약 50%에 이를 수 있습니다.

- 빈혈

증상: 기운이 없고 쉽게 피곤함, 창백, 두통 등

- 감염 및 발열

증상: 몸살(고열·기침·콧물·오한), 폐렴, 패혈증, 기타 감염증 등

- 출혈

증상: 지속되는 코피·잇몸출혈, 멍, 점상출혈, 뇌·폐·장출혈 등

- 기타

증상: 골통증, 체중감소, 림프선의 종대, 간과 비장의 종대, 피하 및 연부조직 혹은 내장 기의 종괴 등

| 급성골수성백혈병은 어떻게 진단하나요?

급성골수성백혈병의 진단적 검사는 다음과 같으며 이 후 치료 평가, 치료방법 결정 및 예후를 예측하기 위해 재검사를 시행하게 됩니다.

골수검사

본 질환의 확진을 위한 검사로 엉덩이뼈를 통해 채취한 골수조직과 혈액을 현미경을 이용하여 백혈병 세포의 모양을 관찰하고, 항원 특성, 염색체 구조와 수의 이상유무, 유전자 변이 및 이상 유전자 정량값을 확인하기 위해 시행합니다. 최근에는 과거보다 훨씬 정밀한 분자면역유전학적 검사들이 나날이 개발되고 있으며 본 센터에서는 첨단 검사법들을 고안하여 환자의 치료일선에 적용하고 있습니다.

말초혈액검사

말초혈액을 이용하여 전혈구(백혈구·적혈구·혈소판)의 수와 모양을 관찰하고 백혈병세포 및 혈액이상, 염색체·유전자 구조와 수의 이상유무, 양을 확인하기 위해 시행합니다. 최근에는 과거보다 훨씬 정밀한 분자면역유전학적 검사들이 나날이 개발되고 있으며 본 센터에서는 첨단 검사법들을 고안하여 환자의 치료일선에 적용하고 있습니다.

기타검사

증상 및 징후에 따라 영상학적 검사(단층 X-선 검사, 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상법, PET-CT 등), 뇌척수액 검사 등을 추가로 시행하며, 병변 침범 여부를 감별하기도 합니다.

I 급성골수성백혈병은 어떻게 치료하나요?

고강도 항암화학요법을 견딜 수 있는 환자와 견디지 못하는 환자군(주로 고려의 환자)으로 나누어 치료적 접근을 하고, 고강도 항암화학요법을 받는 환자의 경우, 아래와 같이 치료가 진행됩니다.



- 항암화학요법

항암화학요법이란 백혈병세포를 파괴할 수 있는 내과적인 약물(항암제)을 이용한 치료를 의미하며 완전관해 유도를 목표로 이루어 집니다. 이때 사용하게 되는 약제는 백혈병세포를 효과적으로 제거하기 위해 각각 다른 작용기전을 가지고 있는 2-3가지의 항암제를 병행하는 복합항암화학요법을 시행합니다. 급성골수성백혈병의 항암화학요법은 크게 다음 두 가지로 분류할 수 있습니다.

* 관해유도요법

완전관해상태를 유도하기 위하여 진단 후 바로 투여되는 1차 항암화학요법

* 관해 후 요법(공고요법)

완전관해상태에서 재발을 방지하기 위한 추가적 항암화학요법

골수	▶	백혈병 아세포(blast) 5% 이하
말초	▶	백혈병 아세포가 보이지 않음
정상 수치(백혈구·적혈구·혈소판) 회복		
간·비장·임파선 비대등의 증상 소실과 골수의 백혈병 부재		
급성전골수성백혈병(M3 아형)의 경우 관해유도에 베사노이드(ATRA)라는 경구용 약제와 정맥용 항암제(비소 포함)를 사용하며 이후 수차례의 공고항암화학요법을 통해 대부분 완치를 기대할 수 있으나, 약 20%에서는 질병의 과격한 진행으로 인해 완치를 위한 조혈모세포이식이 필요합니다.		

급성전골수성백혈병(M3 아형)의 경우 관해유도에 베사노이드(ATRA)라는 경구용 약제와 정맥용 항암제(비소 포함)를 사용하며 이후 수차례의 공고항암화학요법과 유지요법을 통해 대부분 완치를 기대할 수 있으나, 약 20%에서는 질병의 과격한 진행으로 인해 완치를 위한 조혈모세포이식이 필요합니다.

방사선요법

조혈모세포이식시 전처치 목적으로 사용하는 방사선요법 외에 백혈병세포가 피부나 조직에 국소침범하여 덩어리를 형성하는 경우 이를 제거하기 위한 방법으로 방사선을 조사하게 됩니다.

조혈모세포이식

조혈모세포이식이란 전처치(고용량의 항암제±전신방사선조사)를 이용하여 환자의 몸 안에 남아있는 백혈병세포와 골수를 최대한 제거하고 조혈모세포가 생착할 수 있는 면역학적 환경을 만든 후 자신 또는 타인의 정상적인 조혈 및 면역기능을 발휘할 수 있는 조혈모세포를 환자에게 주입함으로써 빠른 회복이 가능 할 수 있도록 하는 치료방법입니다.

• 자가조혈모세포이식

완전관해된 환자의 경우 1~2차 공고항암화학요법 후 생산되는 정상적인 조혈모세포를 적절한 시기에 채집하여 냉동보관하였다가 이식 전처치 후 계획된 날짜에 중심정맥관을 통해 주입합니다.

• 동종조혈모세포이식

동종조혈모세포이식은 주조직적합항원(HLA)이 일치 혹은 불일치하는 가족간, 비혈연 이식, 제대혈이식으로 분류할 수 있으며 1~2차 공고항암화학요법과 이식 전처치 후 계획된 날짜에 중심정맥관을 통해 주입합니다.

노인급성골수성백혈병의 항암화학요법

고령일수록 전신 수행력과 다장기 기능, 약물해독 능력 저하가 있을 가능성이 크므로, 항암화학요법 후 발생할 수 있는 심각한 장기손상 및 독성을 고려하여 기존의 치료와는 차별화된 저강도의 항암화학요법을 계획할 수 있습니다. 또한 치료과정에서의 지속적이고 면밀한 임상상태의 파악이 매우 중요합니다.

지지요법

중심정맥관 관리(히크만카테터·매립형포트), 감염관리, 수혈요법(백혈구·적혈구·혈소판), 영양지원, 조혈성장인자 사용 등의 다양하고 전문적인 지지요법은 치료효과를 증진시킵니다.

표적치료

최근 분자 유전학적 검사들의 발전으로 급성 골수성 백혈병 발생에 기여하는 유전자 돌연변이들이 발견되고 있고, 그 중 일부 유전자들을 타겟으로 하는 약제들이 치료적 효능이 있음이 밝혀졌습니다. 대표적으로 FLT3-ITD 유전자, IDH1, IDH2 유전자 돌연변이에 대한 표적 치료제 등을 언급할 수 있고, 이 외에도 특정 유전자 돌연변이나 염색체 상태에 관계없이 치료적 효능이 입증된 약 들이 있습니다. 이들 약제는 2017년 이후 본격적으로 미국 식품 의약청 (U.S. FDA)의 허가를 받아 사용 중에 있고, 1970년대 이후 지금까지 변함이 없었던 기존 급성골수성백혈병의 치료의 새로운 장을 열어주고 있습니다. 그러나 실제 국내 환자들에게 위와 같은 치료제를 사용하는 데에는 한계가 있는데, 이러한 신약이 허가되고 보험이 인정되기 까지 적어도 수년이 걸리기 때문에, 그 사이 이러한 약제를 사용해볼 수 있는 기회는 임상 시험의 참여를 통해서만 가능합니다.

Ⅰ 급성골수성백혈병은 완치가 가능한가요? 완치율은 얼마나 될까요?

급성골수성백혈병은 현재 항암화학요법과 조혈모세포이식을 통해 완치가 가능한 질환이며, 그 생존율 또한 40% 이상입니다. 물론 환자의 나이, 동반 질환, 백혈병 유전자 이상 등에 따라 그 성적에는 조금씩 차이가 있지만, 동종조혈모세포이식까지 성공적으로 시행한 50세 미만의 환자의 경우 완치의 기준에 해당하는 5년생존율이 60~70% 가량 확인되고 있습니다. 따라서 의료진의 계획과 설명을 듣고 충분히 인지한 후 적극적으로 치료에 임하게 되면 좋은 성과를 얻을 수 있습니다.

다만 좋지 않은 예후군과 60세 이상 고령의 환자의 경우는 5년 생존율이 20~40% 선에서 확인되고 있어 완치를 목적으로 한 치료보다는 생존 기간을 안전하게 연장하는 데에 그 목적을 두어 접근해야 하며, 많은 신약과 임상연구가 해당 환자들을 대상으로 시행되고 있으므로, 자신에게 맞는 연구에 참여할 수 있다면 좋은 기회가 될 것입니다.

Ⅰ 급성골수성백혈병은 치료가 안되면 어떻게 되나요?

기존의 치료방법으로 치료가 안되는 경우를 불응성 급성 백혈병 상태로 지칭합니다. 이런 환자의 경우는 사실 현재 제시된 치료방법으로는 완치까지 도달하기 어려운 경우가 대부분으로서, 고전적으로는 적합한 구제항암화학요법을 사용하여 재관해를 획득한 후 동종조혈모세포이식을 시행하는 방법 이외에는 아직 표준 치료법으로 소개된 것은 없습니다. 다만, 새로운 면역치료제가 매해 새롭게 개발되고 임상 연구로서 시행되고 있으므로, 자신에게 적합한 임상 연구에 참여하는 방법이 있습니다.

불응성 급성백혈병은 치료 도중 혹은 치료를 하지 못하여 추적 관찰하는 사이 종종 감염 혹은 출혈 합병증의 정도에 따라 예상보다 빨리 생을 마감할 수도 있는 질환 상태라는 것을 환자 본인과 가족들은 인지를 하고 있어야 합니다.

| 그 외에 주의할 점은 무엇인가요?

급성골수성백혈병 환자들은 혈구수치의 감소로 인해 감염(백혈구 감소), 빈혈(적혈구 감소), 출혈(혈소판 감소)의 증상이 나타날 수 있습니다. 감염을 예방하기 위해서는 손위생이 중요하며, 비누를 이용해 흐르는 물로 씻습니다. 사람이 많이 밀집한 장소는 피하고, 기침을 하거나 열이 나는 사람과는 접촉을 삼가는 것이 좋습니다. 애완동물이나 식물 등에 있는 세균, 바이러스 및 곰팡이균도 감염증의 원인이 되므로 주의해야 합니다. 특히 호중구 수치가 낮을 때는 날 음식을 피하고, 잘 익혀 조리된 음식으로 섭취합니다. 빈혈이 있을 때는 무리한 외부 활동을 피하고, 충분한 휴식을 취하도록 합니다. 혈소판 저하가 있는 경우 출혈을 조심하여야 하며, 과격한 행동이나 운동은 삼가고 외상을 입지 않도록 주의합니다. 부드러운 칫솔을 사용합니다.

| 병원을 방문해야 하는 경우는 언제인가요?

38도 이상의 열이 2시간 이상 지속될 때
잇몸, 코, 가래, 대변, 소변에서 피가 나는 경우
반점이 생기면서 출혈이 멈추지 않는 경우
기침, 재채기, 콧물과 가슴의 통증, 호흡곤란이 있는 경우
소변을 자주 보면서 배뇨 시 타는 듯한 느낌이 있고 잔뇨감이 느껴질 때
입 주위나 피부에 수포나 궤양이 생겼을 때
설사를 하면서 통증이 동반될 때
두통이 동반되면서 구토를 할 때

위 내용을 포함하여 환자 상태에 급격한 변화가 있을 때에는 병원을 방문해야 합니다.



급성골수성백혈병

초판일 2009년 4월

개정일 2018년 8월

3판일 2019년 4월

가톨릭 혈액병원

Z20030581



지하철

- 2호선 서초역, 7번출구
- 3호선 고속버스터미널역, 2,7번출구
- 7호선 고속버스터미널역, 3,4번출구
- 9호선 고속버스터미널역, 2,3,4,7번출구

버스

- 간선버스(B, 파랑)**
400번, 740번, 405번, N40번, 540번, 142번, 642번(심야), 148번, 143번, 143번, 351번, 401번, 640번, 642번, 462번, 360번, 362번, 643번
- 지선버스(G, 초록)**
4212번, 6411번, 3012번, 4318번, 5413번, 3414번, 3422번
- 서초10, 서초13, 서초14, 서초21

셔틀버스

- 고속터미널역, 7호선 3번출구 →?**
평일 첫차 08:00 막차 18:00 (10분 간격)
토요일 첫차 08:30 막차 12:30 (30분 간격)
- 서초역, 2호선 7번출구 →?**
평일 첫차 08:00 막차 18:00 (20분 간격)
토요일 첫차 08:30 막차 12:30 (30분 간격)

- 광역버스(R, 빨강)**
9408번, 9500번, 9510번, 9802번, 9800번, 9501번, 9502번
- 공항버스(R, 빨강)**
6020번, 6000번, 6703번

가톨릭대학교 서울성모병원 | 혈액병원

서울특별시 서초구 반포대로 222 가톨릭대학교 서울성모병원 대표전화 1588 1511 www.cmcseoul.or.kr