

# 재생불량빈혈

가톨릭 혈액병원



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

## I 재생불량빈혈은 어떤 병일까요?

재생불량빈혈은 골수기능부전, 즉 조혈능력의 감소로 골수내의 조혈모세포수가 감소하고 혈액 내에 적혈구, 백혈구, 혈소판들과 같은 혈액세포의 생산이 전반적으로 감소되는 질환입니다. 즉 골수에서 혈액(피)을 잘 만들어내지 못하는 질환입니다. 조혈모세포에 작용하는 환자의 면역구조에 이상이 있기 때문인 것으로 알려지고 있으며 이로 인해 조혈모세포의 효과적인 분열 및 분화가 되지 않는 질환입니다. 재생불량빈혈은 서양에 비해 한국에서 그 발생빈도가 높은 질환인데, 중증의 경우 치명적인 질환이지만 이식 또는 면역억제 치료로 80~90% 이상 완치가 가능합니다.

혈액세포의 정상 기능

백혈구	바이러스, 박테리아, 곰팡이균 감염에 대항하여 싸우는 세포
적혈구	몸의 기관이나 조직으로 산소 운반과 노폐물 제거
혈소판	혈액을 응고시켜 지혈 작용을 도움

## I 재생불량빈혈은 왜 생기는 걸까요?

재생불량빈혈의 원인과 예방법에 대하여 아직까지 정확하게 알려져 있는 것은 없습니다.

그러나, 아래의 몇 가지 상황에서 잘 발병하는 것으로 추측되고 있습니다.

- 방사선 노출된 경우 : 예) 원폭 피해자
- 염색체의 구조적인 이상이 발생한 경우
- 발암물질에 노출된 경우
- 바이러스에 감염된 경우
- 과거 항암제나 방사선 치료를 받은 경우
- 벤젠 등과 같은 독성 화학물질에 장기간 노출된 경우
- 항생제, 항전간제 등 기타 약물

- 성분을 알 수 없는 민간 약제
- 자가면역질환
- 발작야간혈색소뇨증

## | 재생불량빈혈은 어떤 증상을 보이나요?

대표적인 증상들은 아래와 같습니다.

- 적혈구 감소 → 어지러움증, 무기력
- 백혈구 감소 → 세균 및 진균감염, 발열, 오한들의 증상과 함께 치명적인 감염증
- 혈소판 감소 → 쉽게 멍이 드는 경향, 비외상성 비출혈(코피), 치주출혈, 월경과다, 점상출혈, 자반, 뇌출혈

## | 재생불량빈혈은 어떻게 진단하나요?

### 말초혈액검사

백혈구, 적혈구, 혈소판 수치 정도를 확인하여 혈액수치의 감소정도 및 중증도를 알 수 있는 가장 쉽게 할 수 있는 혈액검사입니다.

일반적인 검사결과와 특징은 아래와 같습니다.

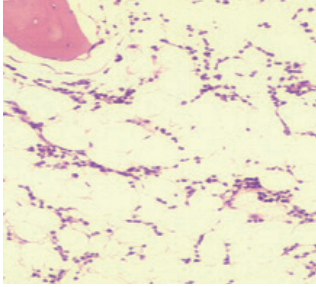
- 빈혈, 교정망상구 수 감소
- 백혈구 및 호중구 수 감소
- 혈소판 감소

### 골수검사

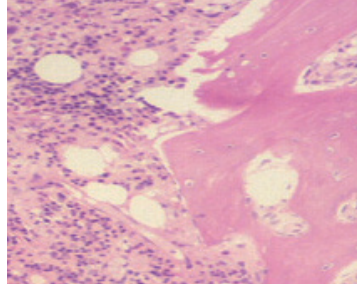
재생불량빈혈을 확진할 수 있는 검사입니다.

일반적으로 엉덩이뼈 뒷부분의 골수에서 바늘을 이용하여 혈액세포를 채취합니다.

재생불량빈혈의 골수는 조혈모세포 및 골수의 세포 충실도가 감소되어 있고, 지방조직으로 대체되어 있습니다. 다른 질환과의 감별을 위해 골수검사 시에는 염색체 검사를 함께 시행합니다.



▲ 재생불량빈혈의 골수검사조직소견



▲ 정상인의 골수검사조직소견

### 기타검사 - 각종 바이러스 감염에 대한 검사 및 자가 면역질환

재생불량빈혈을 유발할 수 있는 원인을 찾기 위해 부수적으로 시행하는 검사입니다.

## I 재생불량빈혈은 어떻게 치료하나요? 완치가 가능한가요? 완치율은 얼마나 될까요?

재생불량빈혈로 진단이 되면 질병의 중증도에 따라 50세 이하의 환자의 경우는 형제간 주조직적합항원(HLA) 검사를 시행하여 조혈모세포이식을 적극 고려하여야 합니다. 즉 50세 이하인 중증 재생불량빈혈인 경우 주조직적합항원이 일치하는 형제가 있을 경우 조혈모세포이식을 실시하며, 고령이거나, 중등도 재생불량빈혈, 형제 중 주조직적합항원이 일치하는 공여자가 없는 경우에는 면역조절요법을 시행하게 됩니다.

### 1) 면역조절요법

면역조절요법은 항흉선글로불린 (ATG) 주사와 사이클로스포린의 병합요법으로 실시하는 약물치료를 의미합니다. 항흉선글로불린은 입원하여 주사로 5일간 투여받고, 사이클로스포린 경구약을 외래통원치료를 통해 1년 이상 복용하게 됩니다. 치료에 대한 반응평가는 치료 후 6개월 이후에 실시하는데 약 40-70%에서 혈액수치가 개선되는 효과를 나타냅니다.

## 2) 조혈모세포이식

재생불량빈혈에서는 자가조혈모세포이식은 시행할 수 없으며, 주조직적합항원이 일치하는 형제나 타인 혹은 주조직적합항원이 반일치하는 가족의 조혈모세포(골수, 말초 조혈모세포 또는 제대혈)을 이용하여 조혈모세포이식을 시행하게 됩니다.

조혈모세포이식은 이식의 방법에 따라 이식 전처치로 방사선 치료요법, 항암화학요법, 면역억제제 치료요법을 시행하여 환자의 병든 골수 및 면역기능을 완전히 제거한 다음 정상적인 조혈 및 면역기능을 발휘할 수 있는 건강한 조혈모세포를 주입하는 치료법입니다. 중증재생불량빈혈에서 형제간 주조직적합항원이 일치하는 공여자가 없는 경우 면역조절요법을 먼저 실시하게 되며, 반응이 없는 경우에 타인간(비혈연간) 조혈모세포이식을 추천하게 되고, 주조직적합항원이 일치하는 비혈연간 공여자가 없는 경우 주조직적합항원이 반일치하는 가족간반일치조혈모세포이식을 추천하게 됩니다.

최근 이식성적의 발달로 인해 형제간 조혈모세포이식을 실시한 경우 약 90-95%에서 성공률을 보이고, 비혈연간 이식 및 가족간반일치이식을 실시한 경우에는 약 90%의 성공률을 보이고 있습니다.

## 3) 혈소판 생성 자극인자

(Thrombopoietin-Receptor agonist) 면역조절요법에 반응을 보이지 않는 중증재생불량빈혈 환자에게서 고려해 볼 수 있습니다.

# | 재생불량빈혈 환자가 주의할 점은 무엇인가요?

## 1) 감염의 예방과 치료

면역기능이 저하된 환자이므로 중증 감염이 발생하였을 경우 항생제 치료를 신속히 하여야 하고, 감염 예방을 위해 평소 청결한 환경 및 개인 위생상태를 유지하여야 하며 깨끗한 식사관리가 필요합니다.

## 2) 적정혈색소와 혈소판 수의 유지

골수에서 정상적으로 혈액을 만들어내지 못하는 질환이므로 근본 치료가 성공적으로 될 때까지 적혈구 및 혈소판 수혈이 필요하게 됩니다.

일반적으로 적혈구 수혈은 혈색소가 7.0 g/dL 이하인 경우, 혈소판수혈은 혈소판 수치가 10,000/mm<sup>3</sup> 이하인 경우 실시하게 됩니다. 물론 임상적인 출혈 증상이 있을 경우에는 20,000/mm<sup>3</sup> 이하인 상태에서도 혈소판 수혈을 하게 되며, 여성환자의 경우에는 피임약을 복용하여 생리에 대한 출혈을 예방합니다.

적혈구수혈을 장기간 받게 되면 수혈된 적혈구 내에 포함된 철분이 체내에 축적되어 각 장기(간, 심장, 내분비 계통)의 기능이 심각하게 손상되므로 이러한 환자들은 적절한 시기에 철분을 체내에서 제거하는 철분 킬레이트치료를 경구약물치료로 받게 됩니다.



## MEMO

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---







## MEMO

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## 재생불량빈혈

---

---

초판일 2009년 4월

개정일 2018년 10월

3판일 2019년 4월

4판일 2024년 2월

---

가톨릭 혈액병원

---

---

Z20030583



**지하철**

- ② 2호선 서초역, 7번출구
- ③ 3호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,7번출구
- ⑦ 7호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 3,4번출구
- ⑨ 9호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,3,4,7번출구

**버스**

- 간선버스(B, 파랑) 400, 740, 405, N40, 540, 142, 642(삼아), 148, 143, 351, 401, 640, 642, 462, 360, 362, 643
- 지선버스(G, 초록) 4212, 6411, 3012, 4318, 5413, 3414, 3422, 서초10, 서초13, 서초14, 서초21
- 광역버스(R, 빨강) 9408, 9500, 9510, 9802, 9800, 9501, 9502
- 공항버스(R, 빨강) 6020, 6000, 6703

**병원 · 지하철연계 셔틀버스**

운영시간 평 일 \_ 8:00~18:00 (병원출발 10분 간격)  
 토요일 \_ 8:30~12:30 (병원출발 30분 간격)  
 (일요일, 공휴일은 운행하지 않습니다.)

가톨릭대학교 서울성모병원 | 혈액병원

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