

혈구탐식림프조직구증

가톨릭 혈액병원



가톨릭대학교 서울성모병원

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

혈구탐식림프조직구증은 어떤 병일까요?

혈구탐식림프조직구증(HLH)은 자연살해세포 및 T-림프구 등 우리 몸에 존재하는 면역 세포 기능에 이상이 생겨 외부로부터 들어오는 감염원(세균, 진균 혹은 바이러스) 또는 이상 항원을 제거하지 못하게 되고 과도한 염증 반응이 발생하여 여러 증상이 나타나는 질환을 말합니다. 특히, 자연살해세포와 T-림프구 등 면역세포의 살해 기능은 손상된 채 여러 염증 물질을 과분비하여 환자는 열이 나게 되고, 대식세포의 혈구 포식 기능을 비정상적으로 자극하여 백혈구, 적혈구, 혈소판의 감소가 나타나게 됩니다.

혈구탐식림프조직구증의 원인은 무엇일까요?

- 1) 바이러스 (가장 흔한 원인, 특히 엡스타인-바르 바이러스 (Epstein-Barr Virus, EBV), 이외의 헤르페스 바이러스, 그 외 밝혀지지 않은 수많은 종류의 바이러스 등)
- 2) 세균 및 진균증
- 3) 자가면역질환에서의 질환 활성기 혹은 감염증 병발 시기
- 4) 혈액 및 고형 종양
- 5) 원인 불명 (약 25%)

혈구탐식림프조직구증은 어떻게 진단하나요?

혈구탐식림프조직구증의 진단기준(HLNH-2004 프로토콜)

다음 중 1이나 2중 어느 것을 만족할 때

1. HLNH에 일치하는 분자 진단

2. 다음 8가지 중 5가지 이상 진단기준 충족 시

*임상소견 : ① 발열

② 비장이 커짐

*검사소견 : ③ 혈구세포감소증(말초혈액에서 적혈구, 백혈구, 혈소판 중 2개 이상)

④ 과트리그리세라이드증 그리고/ 또는 저섬유소증

*조직소견 : ⑤ 악성 소견 없이 골수, 비장, 림프절에서 혈구포식 소견

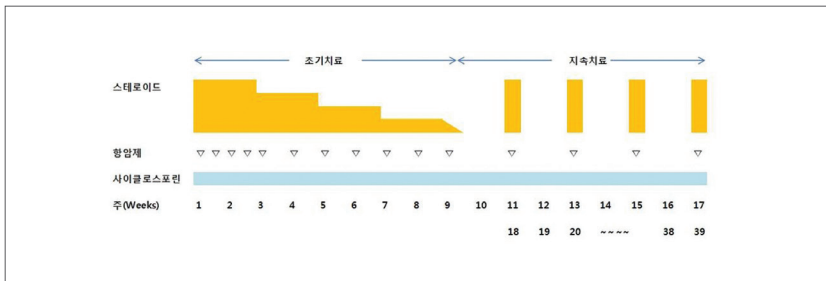
*추가소견 : ⑥ NK 세포 활성 감소

⑦ 혈청페리틴 > 500 μ g/L

⑧ 용해성 CD25 > 2400U/ml

혈구탐식림프조직구증은 어떻게 치료하나요?

치료스케줄



상기 치료법은 소아에서 개발되어 전향적으로 사용되어 연구되고 있는 프로토콜로서, 크게 항염증 작용을 위한 스테로이드 사용, 면역 세포의 과다 활성 상태를 억제하기 위한 면역억제제(사이클로스포린)를 치료의 기본으로 하며, 가벼운 질병 상태인 경우 상기 약물 정도로 조절이

되기도 하지만, 악화가 빠른 경우에는 활성화 T-세포를 억제하는데 좋은 효과를 보이는 EPS (에토포사이드)라는 항암제를 빠른 시간 내에 투여해야 합니다. 이와 같은 항암제 사용에도 불구하고 (약 2개월), 질병의 악화가 반복되거나, 재발의 증거가 있는 경우에는 면역체계를 정상화 시키기 위한 한 방법으로서 조혈모세포이식을 고려해야 합니다.

■ 혈구탐식림프조직구증 환자가 주의할 점은 무엇인가요?

1)항암제뿐 아니라 스테로이드, 싸이플(사이클로스포린) 약제는 혈구탐식림프조직구증을 치료 하기 위한 함께 투여되는 약제입니다. 빠뜨리지 않고 처방된 용량대로 약을 복용하도록 합니다.

2)싸이플(사이클로스포린) 복용 시 주의사항

- 1) 싸이플은 아침10시, 저녁10시에 복용합니다.
- 2) 외래 방문 전날 저녁10시 싸이플은 꼭 복용하고 이후 금식(물은 가능)을 합니다.
- 3) 외래 방문 시에는 아침10시약은 복용하지 않은 상태에서 혈중농도검사(혈액검사)를 시행하고 10시에 약을 복용합니다.
- 4) 복용 후 1시간 이내에 토했을 때에는 다시 복용합니다.
- 5) 부작용 – 식욕부진, 오심, 설사, 다모증, 얼굴이 붓고 커짐, 잇몸 증식,신장, 간기능 장애 유발

싸이플 100mg	싸이플 25mg
	

3)외래에서 항암제투여 시

- 1) 전날 저녁부터 물을 1리터 이상 마십니다 - 항암제의 부작용 예방을 위한
- 2) 병원 도착 후 외래채혈실에서 혈액검사를 시행합니다 - 혈액수치검사, 싸이플혈중 농도검사 등
- 3) 체중을 측정합니다 - 항암제는 체중에 맞추어 투여
- 4) 담당교수님께서 혈액수치 등을 확인하고 항암제 투여를 결정합니다.
- 5) 혈액병원 주사실에서 입실 체크하고 항암제투여를 받습니다.
- 6) 항암제 및 수액 투여 시간 - 약 6시간 이상
 - * 식사 대용의 간식을 챙겨오십시오.

4)중심정맥관 관리 - 소책자 참고

항암제를 안전하게 투여하기 위해 치료 시작 전 중심정맥관을 삽입하게 됩니다.
치료기간 동안 계속 사용할 예정이므로 세심한 관리가 필요합니다.

5)응급실을 방문해야 하는 경우

- 38도 이상의 고열이 1시간이상 지속되는 경우
- 오한, 호흡곤란, 답답함
- 멈추지 않는 출혈, 혈뇨 또는 혈변
- 조절되지 않는 통증
- 24시간 이상 지속적인 설사

위의 열거된 증상 외에 자가 조절이 되지 않는 증상이 있다면 외래나 응급실을 방문해야 합니다.

MEMO

혈구탐식림포조직구증

초판일 2009년 4월

개정일 2018년 8월

3판일 2019년 4월

4판일 2024년 2월

가톨릭 혈액병원



 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(심야), 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

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