

백혈병과 림프종 그리고 골수종에 관한 이해

목차

백혈병 재단	1
백혈병은 어디에서 시작되나?	2
혈구들이 하는 일은?	3
혈구들의 종류	4
백혈병이란?	5
이런 질병들의 원인은?	6
진단 방법은?	6
백혈병의 종류	7
림프종과 골수종	11
치료	13
혈액 및 골수계통의 암을 지니고 사는 법	18
주위에서 도움을 줄 수 있다	19

백혈병 재단

백혈병 재단은 (The Leukaemia Foundation) 국립 비영리 단체로서 백혈병, 림프종, 골수종, 재생 불량성 빈혈 및 이들과 관련된 기타 혈액질환을 가진 환자들을 돌보고 치료하는 것을 전담하고 있습니다.

환자나 그 가족들에게 지원, 상담, 숙소제공, 질병에 관한 교육, 교통편제공 등의 실질적인 도움을 주는 것이 저희 백혈병 재단의 업무입니다.

백혈병은 어디에서 시작되나?

많은 이들이 백혈병을 혈액암이라고 생각한다. 사실 백혈병은 골수의 암이다. 골수는 뼈 속에서 혈구를 생산하는 말하자면 '공장'이다. 이 병에 대해 더 잘 알기 위해서는 다음과 같은 것들을 먼저 이해해야 한다.

- 혈액이란 무엇인가
- 조혈작용은 어디에서 그리고
- 어떻게 이루어지나.

혈액

혈액은 **혈구 (blood cells)** 와 **혈장 (plasma)** 으로 되어 있는데 혈장은 혈액의 액체 성분이다. 혈장은 혈구를 나르는 역할을 하며 혈구는 극히 미세한 물질로서 혈장 속에 떠 있다.

골수

뼈속의 공간을 채우는 해면질의 조직이 골수 이다. 이 곳이 혈구를 생산하는 '공장'이다. 이 곳에서 몸이 특별히 혈구를 필요로 할 때 숙성된 혈구를 혈류속으로 내 보낸다. 건강한 신체에서는 골수가 세 종류의 혈구를 대부분 생산한다. 그 종류로는.

- 적혈구
- 백혈구
- 혈소판이 있다.

신체의 건강을 유지하기 위해 혈구의 숙성과 발육은 조심스럽게 조절되어 각 종류마다 알맞은 숫자를 생산하게 된다.

- 매 초마다 수백 수천만의 적혈구와 백혈구가 생산된다.
- 혈류를 돌면서 다양한 임무를 제대로 해 낼 수 있을만큼 자랄 때까지 혈구들은 보통 골수내에 머문다.
- 모든 혈구들은 시간이 가면 죽게 되나 그 수명은 크게 차이가 난다.
- 적혈구는 골수를 떠난 뒤의 수명이 약4개월 이다.
- 백혈구는 수명이 단 몇 시간 이다.
- 혈소판은 수명이 약 이삼일 이다.
- 백혈구와 혈소판의 수명이 이렇게 짧기 때문에 쉽사리 수혈로 교체할 수 없다.

혈구들이 하는 일은?

적혈구 (연료 탱크차)

- 헤모글로빈을 함유하여 폐로부터 신체의 모든 부위로 산소를 나른다. 신체를 돌면서 노폐물을 모아 폐로 운반하여 호흡을 통해 이산화탄소로 배출되게 한다.
- 적혈구의 숫자가 부족하면 지치고 기운이 없어진다. 신체가 필요로 하는 산소를 제대로 공급받지 못해 창백해 보이고 쉽게 피곤해 하기도 한다. 적혈구가 부족한 증세를 빈혈이라 한다.

백혈구 (감염에 대하여 싸움)

- 감염과 싸우며 신체에 질병을 초래하는 세균(병원균)과 결함이 있는 세포를 제거한다.
- *T-림프구 (T-lymphocytes)* 는 면역을 조정하며 바이러스와 암세포를 죽일 수 있다.
- *B-림프구 (B-lymphocytes)* 는 항체를 생산한다.
- 호중(성 백혈)구 (*Neutrophils*) 는 감염과 싸우며 박테리아를 죽이고 손상된 조직을 제거한다.
- *단핵구 (Monocytes)* 는 림프구와 함께 감염에 대처하며 항체생산에 필요하다.
- 백혈구의 숫자가 부족하면 감염의 빈도와 정도가 증가하여 생명을 위협할 수 있다.

혈소판 (수선을 맡은 세포)

- 출혈을 예방하기 위해 혈액이 응결, 응고되게 한다. 혈관이 손상되면 (예를 들어 베었거나 멍이 들었을 때) 혈소판이 그 부위로 달려가서 함께 응집하여 '새는 곳을 막아 버린다'.
- 혈소판의 숫자가 부족하면 코피가 잦고, 베인 상처에서 피가 오래 나며, 비정상적으로 멍이 잘 들고, 장출혈이나 혈뇨 또 피부에서의 출혈을 경험한다.
- 중증인 경우는 혈소판의 수치가 아주 낮아 내부 장기나 뇌 출혈의 위험이 있다. 혈소판의 수치가 떨어지고 있다면 진료팀이 알려 줄 것이다.

혈구들의 종류

모든 혈구들은 같은 줄기 세포 혹은 전구체로부터 만들어 진다. 하지만 발생 초기에 이 세포들은 두 가지 주요 집단으로 나뉘게 된다. 즉 골수 (*myeloid*) 와 림프 (*lymphoid*) 계이다.

골수계에 포함되는 것은

- 모든 적혈구와 혈소판 그리고 특정 백혈구. 이 계열의 백혈구는 기능에 따라 각각 과립구 (*granulocytes*) 또는 단핵구 (*monocytes*) 라 부른다.

림프계에 포함되는 것은

- 나머지 모든 백혈구.
- 숙성된 이 백혈구들을 림프구 (*lymphocytes*) 라 부른다.

이 두 혈구집단이 어떻게 감염과 싸우나

이 두 집단의 백혈구들이 둘 다 감염원과 대항하여 싸우기는 하나 그 방법이 서로 다르다.

골수계 백혈구는 신체의 즉각적인 '감염에 대항하는 방어막'이다. 림프계 혈구들은 활동개시에 더 시간이 걸리지만 침입하는 병원균과 싸우는 방법에 있어 보다 구체적이다.

림프구는 또한 신체 모든 부위의 림프 조직에서 발견된다. 특히 림프조직들이 많이 밀집해 있는 곳은 림프선, 간, 비장, 그리고 장 및 폐의 내부 관을 따라서이다.

림프계는 신체내에서 노폐물을 모아 걸러서 배설시키는 조직이다. 그러나 혈액 시스템이 혈액을 순환시키듯 림프계는 림프라고 불리는 맑은 체액을 순환시켜 림프구의 운반에 도움을 준다. 그래서 림프구는 혈액과 림프 양쪽에서 모두 발견된다.

백혈병이란?

신체가 분명 비정상적으로 백혈구를 신체에 보유하기 시작할 때 백혈병이 생긴다. 이런 과정에서 성숙한 혈구들의 숫자와 능력이 줄게 된다.

세포가 정상적으로 성숙하지 못할 때 '비정상' 세포라 한다. 이렇게 제대로 세포가 성숙하지 못하는 것이 백혈병의 주요 장애이다. 이런 '아기'세포 혹은 미성숙 세포는 죽지도 못하고 제대로 쓰여지지도 못하기 때문에 체내에 그냥 축적된다.

일단 백혈병이 발병하면 백혈병 세포가 골수내에 쌓인다. 결과적으로 모든 정상 백혈구와 적혈구, 혈소판은 있을 자리가 없어 지거나 대치가 불가능 해진다. 건강한 골수가 미성숙한 세포들로 꽉 차게 되고 결국에는 이 미성숙세포가 혈류속으로 방출되어 온몸을 돌게 된다. 따라서 체내의 미성숙 세포의 숫자는 증가하는 반면 정상 적혈구와 백혈구, 혈소판의 숫자는 줄어든다.

따라서 환자는 특정 혈구가 부족할 때 겪는 증세나 징후를 보이기도 한다. 예로 적혈구가 부족하면 피곤하고 창백할 것이고(빈혈), 백혈구가 부족하면 감염이 잦게 되고 혈소판이 부족하면 피부에 붉은 반점들이 생기고 멍이 잦으며 코피를 흘릴 것이다. 이런 이유로 빈혈, 출혈 또 감염을 흔히 겪게 되는 것이다.

림프종과 골수종이란?

림프계의 세포들이 발육하기 시작할 때, 이들은 흉선, 림프선과 기타 조직을 포함한 신체내의 다른 장기들로 옮겨간다. 이런 부위의 세포들이 제대로 계속 성숙하지 못하거나 기능을 다하지 못하면 (백혈병과 관련된 질병인) **악성 림프종 (malignant lymphoma)** 이라고 불리는 질병에 걸린다. 백혈병과는 달리 일부 림프종은 특정 조직내에만 국한 될 수 있다.

림프종은 진전이 더디기도 하고 혹은 공격적일 수도 있다. 어떤 림프선 종양은 호지킨 병(*Hodgkin's disease*)이라고 불리고 또 어떤 림프종은 비 호지킨 림프종(*non-Hodgkin's lymphoma*)이라고 불린다. 악성 림프종 중에는 특히 신체의 항체생산 세포인 형질세포가 지나치게 성숙되는 것도 있다. 이를 다발성 골수종(*multiple myeloma*)이라고 부른다.

이런 질병들의 원인은?

백혈병이나 림프종, 골수종 그리고 관련 혈액이상의 원인은 정확치 않다. 그러나 이런 질병의 발병에 영향을 미친다고 짐작되는 몇몇 요소들이 있기는 하다.

이런 위험요소들은 개별적인 환자의 경우 단지 그 원인의 일부일 뿐이고 또 모든 발병사례의 경우 극히 일부에만 해당된다. 대부분의 경우는 원인을 알 수 없다. 아래 요소중의 하나나 둘에 해당된다고 하여 확실히 이런 질병중의 하나에 걸리게 된다는 뜻은 아니다. 다음 위험요소중의 어떤 것에 대해서라도 우려되는 사람은 담당의사와 상의해 보도록 한다.

- 유전적 요소
- 방사능
- 화학물질
- 바이러스

진단 방법은?

백혈병이나 이와 관련된 골수질병의 증세도 다른 많은 질병들의 증세와 마찬가지로 전형적이다. 즉 어떤 종류의 백혈병은 병이 많이 진전되어서야 증세를 보이며 때로는 심지어 진전된 후에도 증세가 나타나지 않는 경우도 있다. 그렇다고 하여 아주 초기에 병이 발견되면 병이 퍼지는 것을 예방할 수 있다는 뜻은 아니다. 왜냐하면 백혈병은 발병이 시작되는 순간부터 골수 속에 널리 퍼지기 때문이다.

백혈병은 두 가지 테스트로 진단한다. *혈액검사와 골수 조직검사*이다.

혈액검사에서는 혈액 샘플을 채취하여 현미경 아래서 분석하여 샘플 속의 백혈구와 혈소판의 수치를 알아낸다.

백혈구의 수치가 비정상적인 경우 혈소판이나 적혈구의 수치가 낮기도 하고, 성숙한 백혈구의 수치가 낮거나, 또 미숙하거나 너무 일찍 방출된 백혈구(아세포(*blasts*)라 부름)의 수치가 높거나 할 수 있다.

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

그 다음 골수 조직검사를 실시하게 된다. 이 검사에서는 의사가 주사바늘과 주사기를 이용하여 골수의 한 부분을 제거한다. 시술 중에는 국부마취나 진통제 주사를 이용한다. 이 새로운 약들을 이용하여 시술중의 통증을 경감시킨다.

현미경 분석에서 특수 골수 배양검사에 이르기까지 다양한 검사방법을 통하여 채취한 골수 샘플을 분석한다. 그런 다음 진단을 내린다.

일반인들이 생각하는 것과는 반대로 백혈병 세포가 정상세포보다 항상 더 빨리 자라는 것은 아니다. 사실 연구실험실에서의 실험은 일부 백혈병 세포가 실제로 정상세포 보다 더디게 자라기도 한다고 시사한다.

혈액검사의 수치가 높게 나오는 이유는 혈관내에 백혈병 세포가 축적되기 때문이다. 미성숙한 백혈병 세포가 체내에서 사용되지 않기 때문에 혈관내에 쌓이는 것이다.

이 때문에 이들의 수치는 점점 높아진다. 혈액내의 혈구수치가 지나치게 증가하면 혈관을 막아버리기도 하고 신체 조직에 손상을 초래하기도 한다. 혈액은 농도가 아주 짙어져서 점성이 높아지고 따라서 제대로 순환하기 힘들게 된다. 이것이 치료로 이겨내고자 하는 백혈병의 영향중의 하나이다.

백혈병의 종류

네 가지 보편적인 백혈병의 종류는 다음과 같다.

- 급성 림프아세포성 백혈병 (*Acute Lymphoblastic Leukaemia - ALL*)
- 만성 림프구성 백혈병 (*Chronic Lymphocytic Leukaemia - CLL*)
- 급성 골수양 백혈병 (*Acute Myeloid Leukaemia - AML*)
- 만성 골수양 백혈병 (*Chronic Myeloid Leukaemia - CML*)

급성 백혈병 (Acute leukaemia) 은 백혈병이 세포의 일생 중 아주 초기에 영향을 미칠 때 발생한다. 즉 세포가 미성숙한 상태에 머물고 기능을 전혀 발휘하지 못한다.

따라서 급성 백혈병을 앓는 환자는 감염이나 출혈 그리고 빈혈로 고생하는 경향이 더 많고 거의 항상 즉각적인 치료를 요한다.

만성 백혈병 (Chronic leukaemia) 은 백혈병이 보다 '성숙한' 세포에 영향을 미칠 때 발생한다. 종종 발병 상태의 세포들도 그들의 정상기능 대부분을 보유하며 빈혈, 출혈, 감염등을 일으키는 확률도 낮다. 이런 환자들은 항상 즉각적인 치료를 요하는 것은 아니고 일부는 치료가 전혀 필요없는 경우도 있다.

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

백혈병은 *골수양이거나 림프양이다.*

백혈병이 세포에 영향을 미치면 궁극적으로 혈소판이나 적혈구, 과립구와 단핵구들의 수치가 올라가는데 이럴 때 각각 *골수양 (myeloid)*, *골수구성 (myelocytic)*, *골수성 (myelogenous)*, 혹은 *과립구성 (granulocytic)* 백혈병이라고 불린다.

백혈병이 림프구가 될 세포에 영향을 미칠 때 이를 *림프아세포성 (lymphoblastic)*, *림프양 (lymphoid)*, *림프구성 (lymphocytic)*, 혹은 *림프성 (lymphatic)* 백혈병이라고 부른다.

급성 림프아세포성 백혈병

(Acute lymphoblastic leukaemia - ALL. 또는 acute lymphocytic 혹은 acute lymphatic leukaemia라 불린다)

이 종류의 백혈병은 가장 보편적인 아동 백혈병이지만 성인에게서 발병하기도 한다.

ALL의 경우 비정상 세포는 미성숙한 림프구이다. 이는 림프계의 백혈구로서 따라서 *림프아세포 (lymphoblasts)*라 불린다.

림프구의 역할은 감염으로부터 신체를 보호하는 것이다. 골수가 ALL에 감염되면 감염과 싸우는 세포의 생산이 저하되어 심각한 감염이 생길 수 있다. 덧붙여 백혈병은 또한 혈소판이나 적혈구 생산세포를 들어설 자리 없게 밀어내 버릴 수도 있다.

치료

이 형태의 백혈병은 종종 여러 화학요법을 병행함으로써 효과적으로 치료될 수 있다. 아동들의 경우 ALL은 치료효과가 아주 좋아 이 백혈병을 가진 아동의 75%가 증상이 완전히 완화되며 이어서 치료가 되기도 한다.

ALL은 *뇌 혹은 중추 신경계 예방법 (brain or central nervous system prophylaxis)*이라 불리는 특수한 치료를 요한다. ALL 치료에 쓰이는 약물 치료제의 다수가 뇌막 밑으로는 침투하지 못 하나 백혈병은 침투할 수 있다. 뇌 예방법은 뇌와 뇌를 덮는 물질을 겨냥한 치료로서 백혈병이 약물치료중 이런 부분에 숨어있다가 치료가 끝난 후 다시 자라기 시작하는 것을 방지한다. 이런 형태의 치료는 요추천자를 통해 척추로 약물을 주사하는 것을 포함할 수 있으며 또한 흔히 쓰이는 방법은 아니지만 간혹 뇌나 척추에 방사선 요법을 쓰기도 한다. 일차 치료후에 재발하거나 병이 도지는 환자들은 줄기세포 이식으로 혜택을 보기도 한다.

만성 림프구성 백혈병

(*Chronic lymphocytic leukaemia – CLL. 또한 chronic lymphatic 또는 chronic lymphoid leukaemia라 불린다.*)

이는 만성 혹은 서서히 진전되는 종류의 백혈병이다. 모든 ALL 이 그러하듯 병이 림프구들을 침범한다. 이 질병은 보통 나이가 많은 환자에게 발병한다. 아동에게서 발병한 예는 아직 없었다.

이 질환은 서서히 진전되기 때문에 급성의 경우와는 달리 정상 림프구와 기타 혈구들이 그렇게 빠른 속도로 밀려나지는 않는다. 즉 CLL 을 앓는 환자들은 질병이 꽤 진전될 때까지 아무런 이상을 느끼지 않을 수도 있다는 뜻이다. 어떤 이들은 전혀 치료를 필요로 하지 않는 경우도 있다.

증상을 느끼는 경우 이는 전반적으로 몸이 좋지 않은 느낌이라거나 피곤하고 기운이 없으며 열, 식욕감퇴나 체중감소 등의 형태로 나타나기도 한다.

치료

이 질병은 활동성이 아닐 때는 치료하지 않은 채 수 년 동안 정상 생활을 누릴 수도 있다.

이 질병이 활동성일 때는 단일 혹은 복합 약물 치료제를 쓰거나 때로 방사선 요법으로 치료한다. 일반적으로 CLL 은 불치의 병이나 보통 환자들은 오랜 기간 건강을 누린다. 특수 백신이나 항생제 그리고 혈액 제제들이 필요할 수도 있다.

급성 골수양 백혈병

(*Acute myeloid leukaemia – AML. 또한 acute myelocytic, acute granulocytic 혹은 acute myelogenous leukaemia라 불리기도*)

급성 골수양 백혈병은 골수양 계열의 세포를 침범한다. 골수계는 다음과 같은 네 가지 혈구로 되어 있다.

- 과립구
- 단핵구
- 적혈구
- 혈소판

이 형태의 백혈병은 주로 과립구를 침범한다. 골수계 세포들은 혈액과 함께 순환한다. 이들의 역할은 혈액안이나 근처 조직에서 감염을 일으키는 침투 병원균을 찾아내는 것이다. 과립구는 재빨리 모든 종류의 침투 균을 공격하는 반면 림프계 세포들은 작용을 시작하는데 더 오랜 시간이 걸리고 보다 구체적인 감염 퇴치를 한다.

골수계의 단핵구가 침투 균을 발견하면 이들을 '잡아 먹어'버리거나 소화하여 파괴한다. AML은 미성숙한 혹은 '베이비' 골수계 세포의 체내 축적으로 성숙한 골수계 세포가 부족될 때 생긴다. 체내에 미숙한 골수계 세포가 너무 많이 축적되면 이들때문에 혈관이 막히기도 한다.

이 형태의 백혈병은 아동이나 청소년에게서도 발병할 수는 있으나 보통은 성인에게서 나타난다.

치료

어떤 사람들은 AML 증세가 완전히 경감되는 것(장기적으로 병에 걸리지 않은 상태)을 경험한다. 그러나 여러 새로운 형태의 치료로 생존의 가능성을 높일 수도 있다.

만성 골수양 백혈병

(*Chronic myeloid leukaemia – CML. 또한 chronic myelogenous, chronic granulocytic 혹은 chronic myelocytic leukaemia라 불리기도*)

이 종류의 백혈병의 경우, 비정상 골수계 세포가 보통 외양은 성숙한 것으로 보이나 제대로 기능을 다하지 못 한다. 이 백혈병은 '필라델피아 염색체(Philadelphia chromosome)'라 불리는 세포내의 비정상적인 마커와 연관이 있으며 CLL의 경우에 비해서 보다 나이 어린 환자에게서 나타난다.

CML은 또한 두 단계로 되어 있다는 점에서 보다 보편적인 다른 백혈병과 다르다.

첫 단계는 서서히 진행되는 비정상세포의 *만성적인 증식 (chronic multiplication)* 단계이다. 때로 이 질병은 갑자기 급성 단계로 바뀔 수 있는데 이 경우 정확히 급성 백혈병과 똑 같아 진다. 급작스런 전환을 겪는 대부분 환자의 경우 치료는 매우 힘들다. 골수 이식이 도움이 될 수도 있다.

치료

CML 은 3-4 년 간 만성상태를 유지하기도 하는데 이때 치료는 쉬우며 병을 치유하는 것은 아니라 해도 억제하는 데는 효과적이다.

줄기세포 이식이 CML 환자의 경우 희망적인 치료법이다. 높은 용량의 인터페론이 효과적일 수도 있다. 최근 개발된 글리벡 이라는 약이 지금 대부분 환자에게 사용 가능하다.

화학요법 하나만으로도 급성 전환된 CML 의 경우 증세 경감이 가능하나 증세 경감을 유지하기가 보통 힘들다. 또한 급성전환된 단계의 환자에게는 골수이식으로 치료가 더욱 힘들다.

림프종과 골수종

호지킨 림프종

이는 주로 림프선의 종양이다. 보통 서서히 발병하며 퍼져가는 통증이 없는 비대 림프선이 그 특징인데 종종 발병 부위는 목이다. 치료는 수술이나 방사선 혹은 약물치료를 수반하기도 한다. 진단 받았을 때 이미 병이 많이 퍼진 상태라 해도 호지킨 병을 앓는 많은 사람들이 치료될 수 있다. 주로 젊은 사람들에게서 많이 발견된다.

악성 림프종 (비 호지킨 림프종)

악성 림프구들이 골수 밖으로 전이한 경우이다. 림프종은 림프선이나 기타 신체의 어떤 소프트 티슈에서도 발견될 수 있다. 림프종은 보통 젊은이들에게서 발견된다. 악성 림프종에는 세 가지 종류가 있다.

1. 저 등급 (Low grade)

이 림프종이 크게 번지지 않았다면 수술이나 국부 방사선 치료로 낮게 할 수 있다. 그러나 이 림프종은 증상이 나타났다면 빨리 번지는 것이 보통이다. 저 등급 림프종의 환자는 수년 간 치료를 받지 않고도 오래 살기도 한다. 현재 맵 테라 (MabThera) 같은 단클론성 항체나 혹은 아마도 줄기세포 이식처럼 생존을 연장할 수 있는 몇 가지 새로운 이용가능한 기법들이 있다.

2. 중간 등급 (Intermediate grade)

이 림프종은 저 등급 림프종보다 빨리 자란다. 종양처럼 국부적인 경우 저 등급 림프종과 같이 방사선 치료로 낫게 할 수 있다. 퍼진 경우라 해도 이 림프종들은 많은 경우 복합 화학요법과 때로는 높은 용량의 화학요법 그리고 줄기세포 이식으로 치료가 가능하다.

3. 고 등급 (High grade)

이 림프종은 급성 백혈병의 경우와 유사하며 치료도 비슷한 방법 즉, 복합 화학요법과 뇌 혹은 중추신경계 예방법(급성 림프아세포성 백혈병 치료부문 참조)을 쓴다. 이 종류의 림프종의 예후는 증상을 느낄 당시 병이 퍼진 정도에 달려있다. 이 병이 공격적인 경우가 아니라면 화학요법으로 치료하기도 한다.

발견당시 병이 공격적인 상태라면 치료 프로그램에 (환자나 혹은 거부반응이 없는 친지로부터의) 줄기세포 이식을 첨부하는 것이 도움이 될 수도 있다.

다발성 골수종

이 종양은 형질세포라 불리는 아주 성숙한 림프구가 체내에 그것도 특히 뼈내부의 공간에 축적되는 것이다. 골수종은 보통 항체나 기타 감염과 싸우는 물질을 생산하는 세포들에 생기는 종양이다. 골수종 세포는 뼈에서 칼슘이 빠져나오게 함으로써 뼈를 무르게 할 수 있다. 이로 인해 뼈의 통증과 골절, 혈액속의 칼슘농도 상승, 빈혈 그리고 신부전을 초래할 수 있다. 방사선치료와 수술 그리고 약물치료를 병행하면 많은 환자의 경우 오랜 기간에 걸쳐 좋은 효과를 볼 수 있으며 줄기세포 이식으로 생존을 연장할 수도 있다. 추가로 뼈의 강도와 골절예방을 향상시킬 수 있는 몇 가지 비 세포독성 치료제 (non-cytotoxic agents) 들이 있다. 기타 약물, 예를 들어 탈리도마이드 (thalidomide) 등은 골수종 치료에 희망을 던져주고 있다.

재생불량성 빈혈

재생불량성 빈혈은 골수에서 전혀 어떤 종류의 혈구도 생산하지 못 하는 경우이다. 백혈병과 차이가 있다면 세포가 성숙하지 못 하는 게 문제가 아니고 세포가 분열을 못 하는 것이다. 결과적으로 골수에는 보통 있어야 하는 조혈세포 대신에 많은 숫자의 비대세포 만이 있게 된다. 어떤 나이의 사람에게도 발병할 수 있으나 15 세에서 24 세 사이나 60 세가 넘는 사람에게서 발병하는 경향이 있다. 이 병은 초기에는 백혈병과 유사할 수도 있다. 치료에는 면역억제제, 줄기세포 이식, 혈액자극 발육인자, 조직 구축(동화작용) 호르몬 등이 포함된다.

골수이형성증

골수형성이상은 아세포나 줄기세포 단계를 지난 어떤 세포의 성숙과 관련이 있으며 때로 백혈병전구상태 혹은 '잠행성' 백혈병이라고도 불린다. 치료는 이 병의 보다 세분된 종류에 따라 지지요법에 바탕을 두기도 하고 항암제를 쓰기도 하며 보다 나이 어린 사람인 경우는 동종이계 줄기세포 이식을 하기도 한다.

기타 관련 골수질환

많은 다른 악성질환들이 골수계 세포와 림프계 세포와 연관되어 있다. 몇 가지 예를 들면 특발성 고혈소판증 (thrombocythaemia), 발작성 야간 혈색소뇨증 (paroxysmal nocturnal haemoglobinuria), 진성적 혈구증가증 (*polycythaemia rubra vera*), 골수섬유증 (myelofibrosis) 그리고 모세포 백혈병 (hairy cell leukaemia) 등이다.

치료

백혈병 및 관련 질환은 항상 치료를 요하는 것은 아니다. 특히 노인의 경우는 더욱 그러하다. 그 이외의 사람들은 때로는 수술로 또는 방사선요법이나 화학요법 혹은 이들을 배합하여 치료할 수 있다.

종종 만성 백혈병을 치료할 때 높은 백혈구 수치를 낮추려면 지속적으로 낮은 용량의 알약을 복용하거나 몇 코스에 걸친 알약복용, 혹은 간헐적인 주사를 맞기만 하면 된다. 종종 만성 백혈병 환자들은 오랜 기간동안 아무런 치료도 받을 필요가 없을 수도 있다.

급성 백혈병은 거의 언제나 복합 화학요법 이라 불리는 여러 항암제를 같이 쓰는 치료를 요한다.

치료의 목적은 비정상세포들을 대부분 근절시키고 정상세포가 다시 자라 골수를 채우게 하는 것이다(이를 유도 요법 (*induction therapy*) 이라 함). 화학요법으로 혈액과 골수가 정상으로 보이고 환자가 건강하게 느끼면 종양의 증세가 완전 경감 되었다고 말한다. 증세가 완전 경감되었다고 하여 모든 백혈병이 근절된 것이 아니라는 것을 아는 것이 중요하다. 골수에 남아있는 보다 적은 숫자의 백혈병 세포를 적발해 내는 데 좀 더 나은 기법을 알아내기 위해 많은 연구가 활발히 진행 중이다. 유도요법의 결과로 병의 증세가 눈에 띄이는 정도는 아니지만 여전히 존재할 경우에 쓰이는 방법이 강화요법(*Consolidation therapy*) 이다. 보다 적은 용량의 화학요법을 반복적으로 실시해 비정상세포의 수를 더욱 줄이는 것이다.

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

많은 경우, 비정상세포를 적발할 수 없는 데도 적은 숫자가 아직 골수안에 존재한다. 그렇다면 백혈병이 다시 생길 수도 있는 것이다. 이를 병의 재발 혹은 병이 도졌다고 한다. 다시 치료를 해서 완전한 증세의 경감을 얻어낼 수도 있고 그렇지 않을 수도 있다.

아직 남아있는 병을 더욱 없애기 위해 낮은 용량의 약물을 투여하는 것을 *유지 화학요법 (maintenance chemotherapy)* 이라고 부른다. 치료가 이 단계에 이르면 유도 및 강화 화학요법으로 비정상세포의 수는 최소한으로 줄어들었고 유지 요법의 사이클을 반복적으로 실시함으로써 다행히 병이 사라지거나 면역체계가 이를 파괴할 때까지 억제하는 것이 목표이다.

화학요법

화학요법이란 단어는 두 그리스 단어에서 파생된 것이다. 즉 화학물질이란 뜻의 '화학(chemo)'과 치료를 뜻하는 '요법 (therapy)'이 그것이다.

화학요법은 지속적으로 약물을 사용하여 악성세포를 파괴하거나 그 성장을 통제하는 것이다. 한 가지 약물을 쓸 때도 있고 여러가지를 복합적으로 쓰기도 한다.

환자가 가진 병의 종류에 따라 그들이 받을 치료의 종류가 결정된다.

화학요법 약물은 정제나 캡슐로 경구복용하기도 하고 피부를 통한(피하) 주사, 또는 정맥에 놓는 주사(정맥주사)나 특별히 정맥에 심은 카테터를 통해 투여한다.

경구 치료는 통증을 수반하지 않는다. 보통 다른 화학요법도 바늘이 들어갈 때 잠깐 따끔한 것 외에는 수반되는 통증은 없다.

약물이 혈류를 타고 순환해야 비정상세포에 이를 수 있다.

화학요법의 약물은 비정상세포의 복제와 성장을 파괴하고 간섭한다.

있을 수 있는 부작용

많은 화학요법약들이 부작용을 초래할 수 있다. 그 정도는 환자 개인별로 크게 차이가 난다. 이렇게 있을지도 모르는 부작용을 최소화 하기 위해 연구가 계속 진행중이고 부작용을 예방하기 위해 많은 새로운 약들이 개발되었다.

화학요법 약물은 세포가 복제하는 것을 막는다. 계속 혈액을 생산하기 위해 빠른 속도로 세포분열을 하는 정상적인 골수세포도 이런 약물에 영향을 받는다.

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

크건 작건 신체에 미치는 보편적인 모든 부정적인 영향은 보통 일시적인 것이며 약물의 영향을 모니터 하기 위해 정기적으로 혈액검사를 하게 될 것이다.

화학요법은 빠르게 성장하는 세포를 겨냥한다. 즉 대상이 백혈병, 림프종 혹은 골수종 세포일 수도 있지만 정상세포일 수도 있는 것이다. 영향을 받을 수도 있는 정상세포들의 종류는 다음과 같다.

- 골수
- 장관 (입, 위 그리고 장)
- 모낭

그러나 정상세포는 재생 능력을 갖고 있다.

골수에 미치는 영향

골수는 신체가 조혈작용을 하는 곳이다.

- 백혈구는 감염에 대항해서 싸우고
- 적혈구는 빈혈을 예방하며 혈액이 조직으로 산소를 나르게 한다.
- 혈소판은 혈액의 응고를 돕고 피부가 파열된 것을 빨리 아물게 한다.

그러므로 화학요법을 받은 후 정상골수세포가 잠정적으로 기능을 못하여 빈혈이나 감염, 출혈을 초래하거나, 출혈이 있으면 더욱 심해지는 경향이 있기도 하다.

위와 장에 미치는 영향

장관(입, 위 그리고 장)의 정상세포가 약물로 파괴되기 때문에, 화학요법의 대상자인 환자들은 다음과 같은 경험을 할 수도 있다.

- 메스꺼움증, 구토 그리고 식욕 상실
- 구강궤양 및 삼킬 때 통증
- 묽고 잦은 배변
- 변비
- 입맛의 변화.

모발에 미치는 영향

잠정적인 탈모(체모를 포함) 를 흔히 경험하나 모든 약의 경우 다 그런 것은 아니고 일부 약의 경우만 그렇다. 모발은 화학요법을 중지하면 언제나 다시 자란다.

생식능력에 미치는 영향

화학요법은 남성이나 여성을 불임이 되게 할 수 있다. 그러나 후에 성공적으로 아이를 갖는 환자의 경우도 있으니 이런 옵션을 담당의사나 전문 간호사와 상의하도록 한다.

생리가 있는 여성의 경우 생리가 불규칙 해 지거나 한동안 생리가 중단될 수도 있다. 나이가 좀 더 많은 여성의 경우 조기에 폐경이 될 수도 있다. 임신은 가능할 수도 있으나 의학적 차원에서 권고할 바가 못 된다. 혈액전문의와 피임방법에 대해 의논하여야 한다.

후유증

항암 치료후 오래 생존하는 환자의 경우 한동안은 기타 암에 걸릴 위험도가 높는데 이는 아마도 화학요법이나 방사선요법 때문인 듯하다. 그 외에 아동의 경우 치료로 인해 IQ 가 저하될 수도 있다. 이런 문제들은 치료담당의와 상의해야 할 것이다.

방사선 요법

방사선요법은 특수 X-레이들을 사용하여 암세포를 파괴하는 것이다. 방사선의 양이나 쪼이는 부위에 따라 이 치료 방법도 화학요법의 경우와 마찬가지로 부작용을 가져올 수 있다. 어떤 백혈병의 경우 두부에 특수 방사선치료를 하게 된다. 이로 인해 단기간 동안 나른하거나 피곤할 수 있는데 저절로 호전될 것이다.

줄기세포 혹은 골수 이식

이제까지는 골수에서 세포를 채취하여 높은 용량의 화학요법 과/혹은 방사선 치료를 받은 암환자에게 재 주입하는 과정을 뜻하는 말로 골수 이식이란 용어를 써 왔다. 이 과정을 요즘은 *줄기세포 이식 (stem cell transplantation)* 이라 부른다.

골수내에서 분열하는 줄기세포는 적혈구와 백혈구 그리고 혈소판 생산을 담당한다. 혈류속에도 이들 소량이 순환하고 있다. 환자를 치료하기 위해서는 보통 높은 용량의 화학요법들을 쓴다. 이 고용량 약물치료가 가진 문제는 보통 정상 줄기세포 가 나머지 비정상세포와 함께 파괴되는 것이다. 이 문제를 극복하기 위해 치료개시 이전에 줄기세포를 채취했다가 고용량 화학요법이 끝난 후 환자에게 재주입하는 것이다. 이 줄기세포들은 골수강 안에서 자라며 새로운 적혈구와 백혈구, 혈소판을 생산한다.

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

혈액내에서 함께 순환하는 줄기세포이든 또는 골수내에서 쉬면서 분열하는 줄기세포이든, 어디에서 채취되었든지 줄기세포는 중요하다.

줄기세포는 다양한 기증자로부터 다양한 방법으로 채취될 수 있다.

줄기세포의 공급원

골수: 줄기세포는 기증자의 골수에서 채취할 수 있다. 이를 위해 기증자에게 전신마취를 시켜서 골반의 골수로부터 수차례에 걸쳐 바늘천공을 통해 세포를 채취할 수 있다.

정맥혈: 줄기세포는 일반 혈액속에서 소량 찾아 볼 수 있다. 화학요법이나 종종 G-CSF 로 불리는 골수 자극제로 치료를 받고 난 뒤에는 많은 숫자의 줄기세포가 골수를 빠져나와 정맥혈로 들어간다. 이 때 세포분리기를 사용하여 특수 채취 기법으로 이런 줄기세포를 채취할 수 있다.

제대혈: 아기가 태어나면 보통 제대혈은 버린다. 이 속에는 줄기세포가 다량 들어 있다. 아기가 태어난 후 버린 탯줄로부터 이 줄기세포들을 추출하여 영구 보존해 놓으면 골수의 공급원이 될 수 있다. 이렇게 하는 것이 아기에게나 산모에게 위험을 초래하지는 않는다.

줄기세포의 기증자

자가 (Autologous): 환자 자신의 줄기세포이다. 환자의 증세가 경감된 상태일 때 채취할 수 있다. (오토 = 스스로)

형제자매: 거부반응을 일으키지 않는 형제자매나 보다 드물게는 그 이외의 가족에게서 채취한다. (과거에는 이를 동종이계 (*allogeneic*) 라고 불렀다.)

비혈족관계자: 전세계에 산재한 골수 혹은 제대혈 등록처 중의 하나에 등록된 자원자로부터 줄기세포를 채취할 수 있다. 컴퓨터의 도움을 받는 검색방법을 통하여 거부반응이 없는 기증자를 찾아낼 수도 있다.

이런 방법들이 누구에게나 함당하거나 가능한 것은 아니다. 이를 위해서는 의사나 간호스텝 그리고 가족들의 대대적인 노력이 필요하고 환자에게도 큰 위험이 따른다. 그러나 이런 여러가지 질병의 치료에는 가능하기만 하다면 이식이 가장 효과가 큰 것으로 알려져 있다.

생물학적 반응 조정물질

보통 체내에서 발견되는 물질로서 백혈병이나 림프종, 골수종의 치료에 쓰일 수 있는 물질의 대량생산에 점점 더 많은 관심이 쏠리고 있다. 거기에는 크게 네 가지 종류가 있다.

- 비정상세포의 생산을 억제할 수 있는 것 (예로 CML에 쓰이는 인터페론)
- 정상골수의 회복을 자극하는 것 (예로 콜로니 자극인자)
- 한동안 백혈병세포가 정상적으로 성숙하도록 자극할 수 있는 것(리틴산), 그리고
- 면역체계를 도와 비정상세포를 파괴하는 것 (예로 단 클론성 항체).

한 가지 비교적 보기드문 질병으로 모세포 백혈병이라고 불리는 질병이 있는데 인터페론에 극적으로 반응하지만 요즈음은 클래드리빈 같은 보다 나은 치료약을 사용할 수 있다.

모든 분야에서 연구가 계속 진행 중이다.

혈액 및 골수계통의 암을 지니고 사는 법

생명을 위협하는 병을 가졌을 때, 죽는데 치중하는 것 보다는 지니고 사는 것에 초점을 두는 것이 중요하다. 종종 치료의 목적은 완치에 있으나 이것이 가능치 않다 하더라도 일정기간 씩 건강하게 살거나 완전히 증세가 경감된 상태로 사는 것은 가능할 수도 있다.

환자는 다른 사람들의 치료에 대한 반응이 좋고 나쁘고에 따라 그들의 미래를 결정해 버리고 싶어 진다. 그러나 사람마다 다르고 치료에 대한 반응도 제각각이다. 담당의사나 간호사들이 당연히 필요한 정보를 주고 환자를 가르쳐서 그들이 독자적으로 책임있는 결정을 내릴 수 있게 해 준다. 이렇게 하는 것이 될 수 있는 대로 정상적인 생활을 유지하는 데 도움이 될 것이다.

정보 및 지원

사람마다 이런 질병을 진단받고 대처하는 방법이 다르다. 옳고 그른 방법이나 무슨 정해진 방법이 있는 것은 아니다. 정보를 얻으면 알지 못 하는 데서 오는 두려움을 좀 더는데 종종 도움이 된다는 사실을 염두에 두는 것이 좋다. 어떤 사람들에게는 진단을 확인하는 것이 부정에서 엄청난 충격에 이르기까지 가지가지 다양한 반응을 불러 일으키기도 한다. 종종 무력감을 느끼거나 화가 나기도 하고 혼란스러워 하기도

Understanding Leukaemias, Lymphomas and Myeloma

한다. 사람들은 종종 자신의 삶이나 사랑하는 사람들의 삶에 대해 걱정한다. 반면 어떤 이들은 자신이 정말 아픈건지 못 미더워하기도 한다. 자신이나 가족이 악성질환에 걸렸다고 하여 민망해 하는 사람도 있다. 많은 이들이 많은 의료비를 내야 할 지도 몰라서 우려한다.

당연히 치료와 그 부작용 그리고 대체 치료법에 대해 다른 의사의 소견을 들어보는 것이 좋은지에 대한 의문이 있다. 의학적으로 특정질문이 있거나 불확실한 점이 있으면 환자나 가족이 직접 담당의사와 얘기하는 것이 제일 바람직하다. 또한 이런 성격의 질병을 갖고 사는 사람들이 지속적으로 특별히 필요로 하는 것과 그들의 복잡한 심정을 잘 이해하는 기타 보건 전문인이나 환자 그리고 가족들과 얘기하는 것도 도움이 될 수 있다.

주위에서 도움을 줄 수 있다

환자들은 의학적으로 우려되는 바가 있으면 정기적으로 담당의에게 모두 물어 보도록 해야 한다.

질병자체나 그 치료 그리고 따르는 부작용은 이미 이 책자에서 다룬 바 있다.

그러나 의학적인 증세만큼 걱정을 불러 일으킬 수 있는 다른 문제에 부딪힐 수도 있다. 즉 다음과 같은 분야에서 문제가 있을 수 있다.

- 환자/나 가족의 정신적인 스트레스
- 숙식이나 교통편 마련
- 재정
- 교육
- 직장

환자나 가족의 사회생활 상의 문제를 극복하거나 극소화하는 데 도움을 주는 단체들이 있다. 가족들은 이런 문제가 있으면 서슴치 말고 의사나 간호사들에게 얘기하도록 한다. 또한 백혈병 재단의 지원 서비스 코ордин이터가 도울 수 있다.

같은 사람도 때에 따라 정신적인 문제를 이겨내는 능력에 차이가 있을 수 있다. 이런 문제를 터놓고 상의함으로써 남과 나누면 환자 본인에게 뿐 아니라 옆에서 지원하는 사람들에게도 크게 도움이 된다. 정신적인 문제를 함께 상의할 수 있는 사람은 보통 보건 전문인이나 가족일 것이다. 비슷한 문제를 안고 있는 다른 이들과 상의하는 것도 도움이 될 수 있다.

백혈병 재단(The Leukaemia Foundation) 각 주와 테러토리에 사무소를 가지고 있습니다. 더 자세한 정보를 원하시면 1800 620 420 로 전화하시거나 저희 웹사이트인 www.leukaemia.com 를 찾아 주십시오.