

Histiocytosis

조직구증의 치료

Histiocytosis



Korea Childhood Leukemia Foundation
젊은날을 함께 할 어린이를 위하여

차 례

CONTENTS

1. 조직구증 이해를 위한 세포 설명 3
2. 조직구증이란 무엇인가? 6
3. 조직구증의 분류 7
4. 랑게르한스세포 조직구증 10
5. 혈구포식림프조직구증 20

1. 조직구증 이해를 위한 세포 설명

조직구라는 세포는 단핵구-포식세포계(mononuclear phagocyte system)에 속해 있습니다. 포식세포는 대식세포(macrophage)로 대표되는데 대식세포란 면역담당세포의 하나로 체내 여러 부위의 조직에 분포해 있으면서 이물질·세균이나 바이러스·체내 노폐세포(老廢細胞) 등을 잡아먹는 대형 아메바상(움직일 수 있다) 세포를 총칭합니다. 대표적으로 혈류의 단핵백혈구·폐포대식세포·복강대식세포·염증부위 육아종대식세포 등은 움직이는(遊走性) 대식세포입니다. 그러나 움직이지 않고 한곳에 정착하여 잡아먹는 일(탐식)을 하는 대식세포도 있는데 간의 쿠퍼세포, 중추신경계의 소교세포(小膠細胞), 피하 그 밖의 결합조직에서 볼 수 있는 조직구, 지라·골수·림프절동에서의 세망내피(細網內皮) 및 림프구에 돌기로 뻗어 있는 수지상 대식세포·혈관외막세포 등이 여기에 속합니다.

이처럼 대식세포는 기능적으로 정의되어 있긴 하지만 어

디서 발생하는지에 대해서는 불분명한 점이 많고 대부분 이 혈액단구에서 유래한다고 생각하고 있습니다만, 다른 세포에서도 생기는 예가 있습니다. 대식세포의 세포질에는 가수분해효소가 축적된 리소좀이 많이 있고, 이물포식에 의하여 형성된 파고좀과 융합해 효소를 방출하여 이물을 소화, 즉 식작용을 하고 있습니다. 물론 면역담당도 하고 있기 때문에 여러 자극에 의해 세포로부터 물질(사이토카인-cytokine)을 분비 방출하여 인체 방어와 질병을 일으키는데 중요한 역할도 합니다.

대식세포는 종양의 치료에도 이용되는데 그 기능을 보면 항-종양 면역에 있어서 중요한 매개세포로 작용하며 시험관 내에서 활성화된 대식세포는 정상세포가 아닌 종양세포만을 선택적으로 용해시키며, 자연살(NK) 세포와 마찬가지로 Fc γ 수용체(친화성이 높은 Fc γ RI과 Fc γ RIII)를 발현하고 **종양 괴사 인자(TNF)**라는 사이토카인을 분비하기도 합니다. 또 직접적인 종양살해능력도 가지고 있습니다.

수지상세포(Dendritic cells)는 타고난 면역을 형성하는 일

차적 방어능력 뿐만 아니라 여러 항원에 특이하게 면역반응을 유도하고 조절하는 데 참여하는 능력을 가지고 있어 면역계의 중요한 요소입니다(그림 1 참조). 따라서 여러 가지 감염뿐만 아니라 종양의 성장도 조절합니다. 즉 T, B, NK 세포의 조절을 합니다. 림프조직과 림프조직이 아닌 부위에 각각 다른 종류의 수지상세포가 존재합니다. 즉 림프조직에서 존재하는 수지상세포도 각 장기에 특이한 수지상세포도 존재합니다. 혈구와 달리 태생이 아주 다양합니다. 림프계에서도 생기고 골수구계에서도 발생 합니다.

물론 어디서 생겼는가에 따라 특성이 조금씩 다릅니다. 그래서 수지상세포는 여러 아군(subpopulation)이 있고 분화 능력이나 기능도 조금씩 다릅니다. 이는 양적으로도 질적으로도 다릅니다. 그래서 수지상세포 유래의 랑게르한스세포 조직구증이 아주 다양한 양상을 보이는 것입니다.

2. 조직구증이란 무엇인가?

한마디로 조직구가 어떤 원인에 의해 조절할 수 없을 만큼 증식(마치 암세포처럼)을 하는 것입니다. 그리고 증식된 조직구들은 앞에서 설명한 습성 때문에 여러 조직에서 세포를 잡아먹기도 하고 면역반응을 과도하게 일으켜 질병을 유발합니다. 그런데 여러 조직구들 중에 어떤 조직구가 어떻게 어디서 증식하는가에 따라 병의 형태가 달라집니다.

3. 조직구증의 분류

대식세포의 여러 가지 기능 즉, 탐식능력이나 조절 능력, 면역에의 관여 등 그 다양성만큼 아직 이 질환이나 발생에 대해 모르는 것이 많아 분류나 명명에 있어서 혼란이 많습니다. 최근에 흔히 쓰이는 분류는 랑게르한스세포(그림 1 참조)의 존재 유무와 질환의 악성도에 따라 이루어지고 있습니다(표 1 참조).

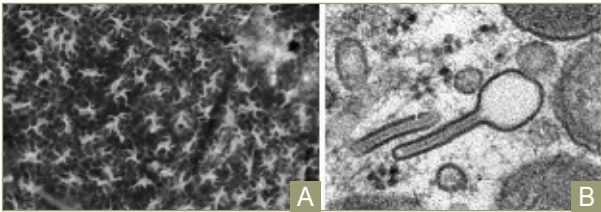


그림 1. (A) 표피에서 보이는 랑게르한스 세포
(B) 전자현미경으로 본 정구채모양의 특징적인 Birbeck 과립

세포의 특성에 따라 양성으로는 수지상세포 관련 질환군(dendritic cell related disorders-랑게르한스세포 조직구증 포함)과 대식세포 관련 질환군(macrophage-related

disorders-혈구포식림프조직구증 포함)이 대표적이고, 악성질환으로는 급성단핵구백혈병과 악성조직구증이 대표적인 질환입니다. 그러나 양성질환도 세포의 세포생물학적 특성이 양성일 뿐이지 임상적으로는 상당히 치료하기가 어려워서 악성 못지않습니다. 특히 대식세포 관련 질환인 혈구포식림프조직구증은 임상적으로 아주 악성입니다.

표 1. 조직구증의 분류

군	질환군	세포의 특성
<p>A. 생물학적 다양성에 따른 질환</p> <p>수지상세포 관련 (I 군)</p> <p>대식세포 관련 (II 군)</p>	<p>1) 랑게르한스세포 조직구증</p> <p>2) 기타 흔치 않은 질환들</p> <p>1) 혈구포식림프조직구증 (HLH)</p> <p>(1) 가족성 HLH</p> <p>(2) 2차성: 감염관련 HLH, 면역관련 HLH, 암관련 HLH 등</p> <p>2) 기타 흔치 않는 질환들</p>	<p>Birbeck 과립</p> <p>형태학적으로 정상이나 혈구를 포식하는 반응성 대식세포</p>
<p>B. 악성질환(III 군)</p>	<p>1) 악성조직구증</p> <p>2) 급성단핵구백혈병</p> <p>3) 기타</p>	<p>단구 / 대식세포, 수지상세포의 특성을 갖는 세포의 악성 증식</p>

4. 랑게르한스세포 조직구증 (langerhans cell histiocytosis-LCH)

1) 특징

전통적으로 Letterer-Siwe병, Hand-Schuller-Christian 증후군, 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma)의 세 질환을 포괄하여 분류의 미묘함 때문에 조직구증식증 X로 명명되어 왔으나 지금은 이를 통틀어 '랑게르한스세포(LC) 조직구증'이라고 합니다. 이 질환군은 조직구 침윤이라는 공통된 조직학적 양상을 보이나, 다양한 임상 증상과 예후를 가지고 있습니다.

원인은 잘 밝혀져 있지 않으며 어느 연령층에서나 발병할 수 있으나 흔히 1~3세에 발생합니다. 그리고 여러 장기를 침범하는 경우는 2세 이내에 발생 시 흔합니다.

침윤된 LC는 커피콩 모양의 세포로서, 증식을 거듭하면 황색 종양(xanthomatoid)의 형태가 되고, 부분적으로 괴사성 병변도 보입니다. 병변을 떼어내어 조직 화학 염색을 하

면 S-100 신경단백(그림 2 참조), peanut lectin, CD1(T6), HLA-DR에 양성이며 전자 현미경으로 세포질이나 핵에서 이 질환의 특징적인 막대나 테니스채 모양의 Birbeck 과립을 관찰할 수 있습니다(그림 1 참조).

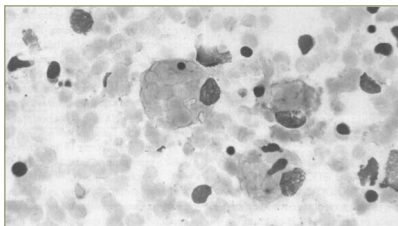


그림 2. S-100 단백염색 양성 랑게르한스세포

이 세포는 항원 조절 기능을 가지고 있어 여러 가지 물질 (interleukin-1, interferon, prostaglandin E2)을 분비하거나 자극되어 병변을 일으킵니다. 따라서 이들 환자에서는 흔히 면역학적 이상도 초래될 수 있으며, T8+세포의 감소와 기능 저하, 자가 항체 생산의 증가, 감마글로부린 증가증 등을 보일 수 있습니다.

2) 증상

장기 침범의 정도에 따라 다양한 증상을 초래합니다. 아래 증상이 하나 혹은 여러 가지가 동시에 나타나기도 합니다.

- ① 전신 증상 : 열이나 설사가 나기도 하며, 보채며 기운이 없다.
- ② 뼈의 증상 : 환자의 80%에서 보이며 5세 이후의 환자에서는 뼈에만 국한하여 병변이 나타날 수도 있다. 두개골을 가장 많이 침범하고 두개골에 구멍이 뚫린 것 같거나(punched out defect) 혹은 지도 모양의 병소가 나타난다(그림 3 참조). 척추 뼈나 장골에 침범하여 골절을 초래할 수 있다(그림 4 참조). ^{99m}Tc-diphosphonate를 이용한 뼈 주사(scan)와 MRI 등으로 쉽게 병소를 확인할 수 있다(그림 5 참조). 골수염, 악성골종양, 골낭종과의 감별이 필요하다.
- ③ 피부 증상 : 환자의 약 50~60%에서 보이며 습진 비

스한 구진, 자반성 발진과 육아종성 궤양이
체간이나 이마에 나타나는 것이 특징이다
(그림 6, 7 참조).

- ④ 폐 : 폐를 침범하면 빈 호흡, 호흡곤란, 기침, 폐기종, 늑막 삼출 등이 올 수 있으며, 흉부 X선 소견선 속 립성 결핵과 비슷한 양상을 보인다(그림 8 참조).
- ⑤ 간과 비장이 약 20%에서 커져 있고, 저단백혈증, 부종, 복수, 과빌리루빈 혈증이 나타날 수 있다
- ⑥ 조혈계 : 빈혈, 백혈구 감소, 혈소판 감소, 골수에서의 조직구 증가가 올 수 있으나 골수 장애를 의미하지는 않는다.
- ⑦ 림프절 종대
- ⑧ 안구 돌출 : 양측성으로 오며, 안구 주위의 이상 조직구 증식으로 온다.
- ⑨ 뇌하수체와 뇌저부의 침윤으로 요붕증, 성장장애, 사춘기 지연 등이 올 수 있고 소뇌 등 드물게 중추신경계를 침범하여 진행성으로 구음장애 등의 신경증상이 온다.
- ⑩ 장을 침범하면 단백 실조성 장염을 초래한다.

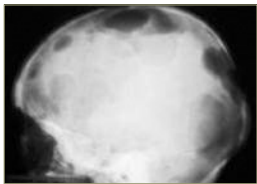


그림 3. 두개골 사진



그림 4. 골반뼈 침범

그림 5. LCH 환자의 뼈주사 사진
- 진한 부위가 병소

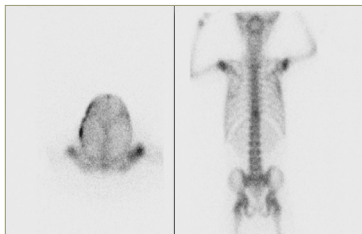


그림 6,7. 피부 병변



그림 8. LCH 환자의 흉부사진

3) 진단

이상의 임상증상과 더불어 피부, 림프절, 골에서 얻는 생검에서 S-100 단백 같은 염색(그림 2 참조)이 두 가지 이상 양성이고, 전자현미경상 특징적인 조직구 증식의 증명(그림 1 참조)으로 확진할 수 있습니다.

4) 치료

여러 가지 치료가 시도되어 왔습니다. 특히 국제 조직구증식증학회에서 화학요법에 대한 연구 발전이 있었습니다.

① 관해와 재발을 반복할 수 있으며, 단순 장기 침범의 경우 저절로 치유되는 수도 있다.

② 단일 골병변의 치료 : 외과적 절제나 단순한 소과(curettage)로도 효과를 보는 수가 있다.

methylprednisolone acetate 40~160mg을 병변의 크기에 따라 병변 내로 주입하면 효과가 있다. 또 indomethacin의 복용으로 효과가 있었다는 보고도 있다.

③ 방사선 치료

- a. 골병변이 ②의 치료에 반응하지 않거나 진행되는 경우, 중한 후유증을 남길 수 있는 경우(예: 척추 병변, 골절이 우려되는 장골 병변)에는 하루 200cGy씩 600~1,000cGy를 조사한다. 연장아(11-20세)에는 1,500~2,000cGy를 조사한다. 치료 시작 후 5개월 정도에 효과가 현저하다.
- b. 뇌실 질, 뇌막, 요붕증, 폐, 내장의 침범 시에도 방사선 조사에 효과가 있다.
- c. 골에 국한된 경우는 예후가 좋으나, 다른 부위의 골격에 병소가 생길 가능성이 있고 재발하기도 한다.

④ 화학 요법 : 3개 이상의 장기 침범이 있거나, 장기의 기능 부전이 있거나, 초기 치료에 반응하지 않거나 재발한 경우, 화학 요법이 필요하다. 수혈, 항생제의 사용 등 일반 요법을 하면서 steroids, vinblastine, vincristine, methotrexate, 6-MP, cyclophosphamide, etoposide 등의 약으로 단독 혹은 병합하여 초기 치료로 6주 투

여하고 효과가 있으면 유지요법으로 6~12개월 치료한다. 여러 기관들의 연구에 의하면 프레드니솔론(40mg/m²/day)과 vinblastine(6mg/m²/week)과 etoposide(150mg/m²/week)를 6주 동안 사용하고 이후 유지요법 시는 여기에 6-MP(50mg/m²/day)를 추가하여 6~12개월 치료하면 효과가 좋으며, 이후 연구에서는 여기에 초기 치료 때부터 MTX를 추가하였더니 더 효과가 좋았다고 보고하고 있습니다.

- ⑤ 면역 요법 : 흉선이나 억제 T세포의 이상이 보고됨에 따라 suppressor T세포의 분화를 유도하는 suppressin A 0.33mg/kg을 완해가 일어날 때까지 사용하여 약 51%에서 반응했다는 보고가 있으며, thymostimulin도 시도되고 있다. 화학요법에 반응이 없는 경우는 cyclosporine, ALG, ATG, 2-chlorodeoxyadenosine, 단클론항체, 알파-인터페론 등을 쓰기도 한다.
- ⑥ 다장기 침범인 경우는 여러 가지 시도를 해도 20%에서 반응이 없다.

⑦ 예후불량군에 대한 골수이식은 생존율을 향상시키고 있다. 최근 전처지제로 부설판(4mg/kg)과 푸르다라빈(30mg/m²)을 -7일째부터 -4일까지 쓰고, 치오테파(10mg/kg)을 -3일째 사용하고 말 ATG(15mg/kg)를 -6일~-2일, cyclosporine A(3mg/kg)을 -1일~+180일, 그리고 프레드니솔론(1mg/kg)을 +30일까지 쓴 경우, 100%에서 생착을 이루었고 예후가 좋았다고 보고하고 있다(M. Caniglia 등; Biology of Blood and marrow Trans. Vol,11, Suppl. 1. p.79. Feb. 2005).

5) 치료에 대한 평가

비활동성이란 질병의 증후, 즉 모든 증상이나 소견이 사라진 경우를 뜻합니다. 활동성 질환이란 여러 경우가 있는데 1) 새로운 병소의 출현 없이 증상이나 소견이 감소한 경우 (regressing disease), 2) 새로운 병소의 출현 없이 증상이나 소견이 그대로 있는 경우(stable disease), 3) 처음 보인 질병이 진행하거나 새로운 병소가 출현하거나 없어졌던 초기

병소가 다시 나타난 경우(progressive disease)로 평가합니다. 여기서 1)의 경우는 예후가 좋고 3)의 경우는 예후불량이라고 말합니다.

6) 예후

나이가 어릴수록(2세 미만), 침범된 기관이 많을수록, 기관 장애가 많을수록, 조직학적으로 섬유화나 괴사가 많을수록 예후가 좋지 않습니다. 고위험군이란 여러 장기를 침범한 2세 미만의 환자이거나 2세 이상이라도 조혈계, 간, 폐, 비장 같은 위험 장기 침범이 있는 경우입니다.

다장기 침범의 경우, 최근 전체 8년 생존율은 60~90% 정도 되지만, 약 50%에서 요붕증, 성장 장애, 만성 폐질환, 지능 장애, 간경변, 신경 장애 등의 후유증이 남을 수 있습니다. 드물지만 갑상선암, 급성골수성백혈병, 림프종, 간암 등 2차성 악성 종양이 발생할 수 있습니다.

5. 혈구포식림프조직구증 (hemophagocytic lymphohistiocytoses-HLH)

1) 분류와 원인 질환

혈구포식림프조직구증 거의 모든 환자들이 대식세포 관련 질환들이며 아주 감별이 힘든 두 가지 질환이 대표적입니다. 그것은 바로 가족성(원발성) HLH와 속발성 HLH입니다. 아주 빠르게 병태가 진행되어 치명적인 상태가 되는 반응성 조직구질환으로 고열과 함께 간과 비장이 커지고 범혈구 감소증과 응고이상을 초래합니다. 초기에 두질환의 감별은 불가능하고 치료하면서 가족력과 분자유전학적 검사를 통해 구별이 됩니다.

(1) 원발성 HLH

상염색체 열성으로 유전하며 특징적으로 영아기나 초기 학령기 아동에서 발병합니다. 발병율은 스웨덴의 경우 1년에

소아인구 백만명 당 1.2명입니다. 5만명 태어나면 1명 정도 발병합니다. 치료하지 않으면 1~2개월 내에 대부분 사망합니다. 발병가족의 20~40%에서 퍼포린(perforin) 유전자의 돌연변이가 발견되고 hMunc 13-4 유전자의 변이도 이 질환을 일으킵니다. 이 유전자의 변이는 NK세포와 T세포의 세포독성에 결함을 가져옵니다. 기타 알려지지 않은 유전자들도 있을 것입니다. 감염이 이 질환을 유발하기도 합니다.

(2) 속발성 HLH

심한 감염 같은 것에 의해 단핵 포식세포계가 강력한 면역학적 활성화를 일으켜 대식세포 활성화 증후군(macrophage activation syndrome)과 함께 혈구포식이 일어날 수 있습니다. 면역저하 환자가 바이러스 감염으로 이 질병이 발생하기도 합니다. 그러나 대개의 환자는 면역저하가 없는 상태에서 발병합니다. 세균, 기생충 심지어 원충 감염 후에도 속발할 수 있습니다. 그래서 흔히 감염 관

련-혹은 바이러스 관련 혈구포식증후군이란 용어도 쓰입니다. 바이러스 중에는 엡스타인 바르 바이러스(EB-virus)가 많습니다. 또 류마티스병이나 암, 대사성질환, 장기간의 정맥영양주사(지방 과부하 증후군)에 연관해서도 올 발생할 수 있습니다.

2) 병이 일어나는 과정

위와 같은 여러 가지 원인으로 T세포나 NK세포의 기능에 결함이 생기면서 과도한 염증성 사이토카인이 분비되어 중성구의 심한 감소로 여러 가지 감염이 초래되고 과도한 응고로 응고인자가 부족하게 되어 중요부위에 출혈을 초래하기도 합니다(그림 9). 간, 신장, 폐 등 여러 중요장기가 동시에 기능을 못하게 됩니다. 이와 같은 현상은 동시에 일어나게 되고 결국은 조기에 사망하게 됩니다.

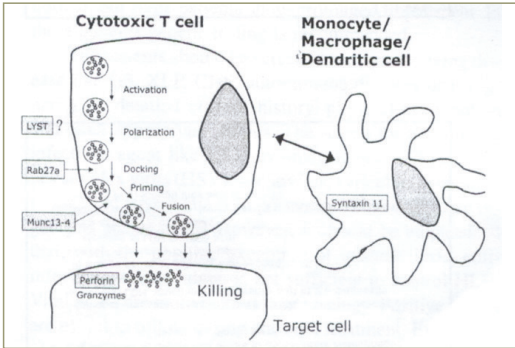


그림 9. 발병기전

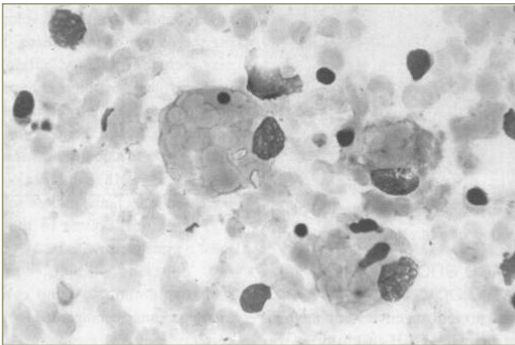


그림 10. 혈구를 포식하는 세포

3) 진단

유전적 소인을 찾아보고 또 유발 질환이 있는지, 어떤 감염이 있었는지 면밀하게 조사하고 여러 가지 생화학적 검사를 시행합니다. 조직 생검에서는 조직구의 혈구 포식(그림 10 참조)을 볼 수 있습니다. 2004년 국제 조직구증 학회에서 제안한 진단 기준을 많이 이용합니다(표 2 참조). 또 **진단 시 위험인자**를 모두 검사해야 합니다. 진단 시 고위험인자는 나이가 2세 미만, 유전질환, 심한 중성구 감소, 기회감염의 존재, 파종성혈관내 응고, 중추신경계 질환이 존재하는 것이고 검사 소견으로는 EB 바이러스 감염, NK 세포가 많고, 사이토카인 수치가 높고, 염색체 이상이 있는 경우입니다. 비슷한 병상을 보이는 질환들과 **감별진단**이 필요합니다. 그런 질환들은 백혈병 같은 악성종양, 류마티스 질환, X 염색체 관련 림프증식 증후군, 체디악=히가쉬 증후군, 그리셀리 증후군, 라이신 뇨 단백 불내증, 오멘 증후군, 중증 복합면역결핍증 등입니다.

표 2. 혈구포식림프조직구증의 진단기준 (HLH-2004 프로토콜)

다음중 1이나 2 중 어느 것을 만족할 때

1. HLH에 일치하는 분자 진단

2. 다음 8가지 중 5가지 이상 진단기준 충족 시

* 임상소견: ① 발열 ② 비장이 커짐

* 검사소견: ③ 세포감 소증 (말초에서 적혈구, 백혈구, 혈소판 중 2개 이상: 혈색소 <90g/L - 신생아는<100g/L, 혈소판 <100 X 10⁹/L, 중성구<1.0X10⁹/L)

④ 과트리그리세라이드증 and/or 저섬유소증[금식 triglycerides 3.0mmol/L (i.e. >265 mg/dL), fibrinogen≤1.5g/L]

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

* 추가소견: ⑥ NK 세포 활성 감소

⑦ Ferritin > 500 μ g/L

⑧ 용해성 CD25(soluble IL-2 수용체) > 2400 U/mL

4) 치료

(1) 치료의 목표

먼저 사망률을 줄이는데 있습니다. 그래서 사망원인을 병의 시기별로 살펴보고(표 3 참조) 그에 대한 대책을 세워야합니다.

첫째, 병의 진행을 막기 위한 응급 치료는 생명을 위협하는 증상을 초래하는 과염증반응을 감소시켜야합니다. 즉 염증성 사이토카인의 분비를 억제시킴과 동시에 출혈과 감염에 대한 치료를 시행합니다.

둘째, 원인을 제거하여 T세포나 NK 세포의 부적절한 활성화화를 초래하는 원인을 제거합니다.

셋째, 면역저하나 유전적 원인 등 근본적인 병의 원인을 제거합니다. 여기에는 조혈모세포 이식을 통하여 정상적인 세포로 대체하는 것을 포함합니다. 그러나 경증이나 중등도의 질환에는 단순한 면역억제제 치료만으로 호전되는 경우가 있습니다.

표 3. 시기별 사망원인

- ◆ 진단초기 : 출혈과 감염
- ◆ 치료중 : 치료에 반응 없음, 재발(특히 뇌병변의 진행)
- ◆ 조혈모세포 이식 : 이식 관련 질환

(2) 이러한 치료 목표를 달성하기 위하여 과염증 반응을 일으키는 염증관련 사이토카인의 억제를 위해서는 다음에 열거하는 면역억제제와 함께 혈장 교환술 등을 합니다. 중추신경계 치료는 초기에는 출혈을 관리하고 나중에는 신경학적 증상의 개선이나 재발 예방을 위해 스테로이드와 MTX 등을 경막하로 투여하고 때로 방사선 조사도 합니다. EB 바이러스 감염에는 항 바이러스 제재를 사용하기도 하나 현재까지는 특효가 없습니다. 에토포사이(VP-16)가 치료에 중요한 역할을 합니다.

2000년에 만든 국제조직구증학회 치료 계획을 우리나라에서도 흔히 사용합니다. 그 프로토콜에 따르면 진단 즉시 감염의 치료와 함께 덱사메타손, 에토포사이드, 사이클로스포린으로 8주간 초기치료를 시행하고(중추신경계 치료도

시행함), 만일 병이 계속되면 같은 약제로 지속치료를 32주간 시행합니다. 초기 치료에 좋아지면 치료를 중지하지만 재발하면 다시 지속치료를 합니다. 어느 경우든 32주간 치료해도 완전히 좋아지지 않거나 위험도가 높으면 조혈모세포이식을 합니다. 원발성(가족성) HL인 경우 지속 치료 후역시 조혈모세포이식을 해줍니다. 여기서 중요한 것은 처음부터 보조치료를 잘하는 것입니다. 그리고 처음부터(가능하면 4주 이내) 에토포사이드와 사이클로스포린을 사용하는 것입니다. 또 위험인자를 잘 알아보아서 예후와 치료목표를 잘 설정하는 것입니다.

치료관련 위험인자는 첫째, 치료에 반응이 없는 경우, 둘째, 치료 4~8주에 좋아지지 않는 경우, 셋째, 8주 후에 재발이 있는 경우, 넷째는 조혈모세포 이식이 필요한 경우입니다.

(3) 조혈모세포 이식

조직적합항원이 맞는 경우 혈연이나 비혈연이나 생존성공율(70% 내외)이 비슷합니다. 제대혈 이식도 점차 생존율

이 좋아지고 있습니다. 요즘에는 이식 관련 사망률을 낮추고자 저독성 혹은 골수 비파괴 소위 미니 이식도 하고 있습니다.

(4) 치료의 종료 및 치료에 대한 평가

모든 질병의 징후가 없어질 때까지 시행해야 합니다. 종료 하더라도 재발의 가능성을 지속적으로 추적하기 위해 지속적인 검사가 필요합니다. 관해가 일어났다는 소견은 1) 열이 없고, 2) 비장이 커지지 않고, 3) 말초혈 세포감소가 없고, 4) 트리그리세라이드 증가가 없고, 5) 페리틴 증가가 없고, 6) 척수액이 정상이고, 7) CD25가 정상인 경우입니다. 8주 치료 후 이상의 소견이 모두 정상이면 지속치료를 하지 않아도 되는지 판단할 수 있습니다.

5) 예후

조기에 성공적인 치료를 하면 전체적으로 90% 가까운 생존율을 보입니다. 그러나 예후불량군은 10% 정도의 생존율을 보였다는 선진국의 보고도 있습니다. 예후불량군의 조혈모세포 이식의 성적은 60~70%의 생존율을 보입니다. 이식을 받기 전 환자의 상태가 치료에 중요한 영향을 미칩니다.

조직구증의 치료

저자

황태주 前 전남대학교병원 소아청소년과 교수

- 본 전자책의 내용은 대한소아혈액종양학회에서 감수하였습니다.
- 한국백혈병어린이재단의 허가없이 무단 전재 및 복제를 금합니다.



Korea Childhood Leukemia Foundation

젊은 한국백혈병어린이재단

대표전화 02-766-7671

홈페이지 www.kclf.org