

재생 불량성 빈혈

여러 원인에 의한 조혈세포 감소로 발생

폐렴 등 감염시 패혈증되어 사망할 수도

우리 몸의 혈액은 액체성 분인 혈장과 세포성 분인 혈구의 두 가지 성분으로 나뉜다. 혈구는 조직에 산소운반을 담당하는 적혈구, 혈액 응고에 관여하는 혈소판, 세균 등에 대한 면역에 관여하는 백혈구 등 세 종류의 세포로 나뉜다. 이들을 말초혈액세포라고 하며 대개 일정 기간 후에 (적혈구는 약 백일, 혈소판은 7~10일 정도) 수명을 다하여 죽어 없어지게 된다. 이들 세포는 골수(뼈를 자르면 푸석푸석하고 검붉은 빛으로 보이는 부분)에서 만들어져 말초혈액으로 공급된다. 골수에는 여러 종류의 세포들이 있으나, 대부분 성숙이 멀된 조혈세포들로 구성되어 있는데, 그중 일부의 세포는 필요에 따라 적혈구, 백혈구, 혈소판의 어느 세포로도 분화될 수 있는 특성을 가지고 있다. 이를 조혈간세포라고 부른다. 골수내의 조혈간세포는 주위의 세포들로 구성되는 세포환경의 조절하에 말초혈액에서 보이는 여러 종류의 세포로 분화, 성숙된 후, 혈관내로 들어가 혈액에 의하여 몸속의 여러 곳에 운반되어 그 기능을 수행한다. 골수의 조혈간세포는 일부가 말초혈액세포로 분화하여 없어져도, 곧 스스로 분열하여 여러 개의 조혈간세포를 만들어 체내에 항상 일정량 이상의 조혈간세포를 확보하게 된다. 따라서 말초혈액세포가 계속 소모되어도 조혈간세포는 일정 수자를 유지하면서 말초혈액세포를 무제한 공급할 수 있으며, 사람이 한평생을 사는 동안 부족해지지 않는 것이 정상이다.

재생불량성 빈혈은 여리가지 원인으로 조혈간세포에 손상을 주어 이에 따른 말초혈액세포의 감소를 가져오는 병이다. 골수 내에 조혈간세포의 수가 감소하여 정상적으로 불 수 있는 여러 성숙 단계의 조혈세포들이 감소되고 그 자리를 지방조직이 차

지하게 된다. 재생불량성 빈혈의 원인은 표에서 보듯이 다양하다. 대개 원인 불명인 경우가 반수를 차지한다. 유전이 원인인 경우는 소아기에 나타나며, 성인이 되어 발생된 경우는 원인으로 생각하기 어렵다. 면역학적인 요인은 실험적 연구나 치료 결과로 알아낼 수 있는 경우다. 여러 종류의 약제, 방사선, 감염 등이 원인으로 확인되어 있으며, 확인되지는 않았더라도 많은 수의 약제가 원인으로 의심되고 있다. 약제 중 클로람페니콜, 소염제, 벤젠 등을 가장 잘 알려진 것들이다.

약제에 의한 골수기능 저하는 약제 사용량에 비례해서 발생하는 경우와 사용량에 관계없이 특이체질에 따라 발생하는 두 가지 경우로 나눈다. 약제 사용량에 비례하여 발생하는 대표적인 예

는 황암제에 의한 예로, 사용 전에 미리 예측이 가능하며 약제 투여 중지 후 회복되므로 약제 사용 시 이에 미리 대비를 하게 된다. 황암제 투여 후 말초혈액세포의 감소와 골수내 조혈세포의 감소 등 소견은 재생불량성 빈혈과 같지만 일정 기간 후 호전되므로 이러한 상황을 재생불량

성 빈혈이라고 부르지는 않는다. 특이체질에 의한 경우는 약제의 용량과는 무관하게 사람에 따라 발생하며 약제 투여를 중지한 후에도 호전되지 않는 경우가 있다.

재생불량성 빈혈이 생기면 말초혈액세포가 모두 감소되어 이에 따른 여러 증상이 나타난다. 이를 증상은 대개 서서히 진행되어 나타난다. 우선 적혈구감소에 의한 빈혈의 증상이 나타나는데, 전신무력감, 피로, 운동능력 저하 등이 나타나고 심한 경우는 호흡곤란, 심부전 등이 나타나기도 한다. 혈소판 감소에 의해서는 출혈성 경향을 나타낸다. 손상 후에 출혈이 지연되거나 손상정도보다 과다한 출혈이 발생하며, 피하 출혈에 의한 자반증이 나타난다. 잇몸출혈, 비출혈(코피), 대소변에 피가 섞이는 등의 점막출혈이 나타나기도

구가 없으면 감염부위에 염증이 형성되지 않아 발열 외의 임상적 소견은 경미해 보이는 경우도 있으나 실제 환자에게는 매우 심각한 것으로 간파하면 짧은 시간 내에 패혈증으로 진행되어 사망할 수도 있다. 그러므로 이런 환자에서 열이 나면 반드시 병원을 방문하여 진찰과 치료를 받아야 한다. 이러한 제반 증상의 정도와 발생속도는 환자에 따라 차이가 많다.

재생불량성 빈혈의 진단은 혈액검사로 전반적인 혈구수가 감소된 것을 확인한 후, 골수 조직 생검을 시행하여 골수 내에 조혈세포가 감소하여 지방조직으로 대치되어 있고, 다른 유사한 양상을 보이는 병(백혈병, 악성종양, 기타 골수를 침범하는 질환)이 없으면 확진이 된다. 경우에 따라 골수세포 염색체 분석 등 보조적인 특수검사가 필요한 경우도 있다. 골수검사는 매우 중요한 진단방법으로 대개 골반의 후방 돌기 부분에서 국소마취 후 바늘로 약간의 조직을 얻는 것인데 안전하고 무해한 시술법이다. 재생불량성 빈혈은 혈액검사와 골수검사의 결과에 따라 증상과 경증 내지 중증의 크게 두 가지로 나눈다. 중증의 경우는 예후가 좋지 않아 사망률이 높다. 이때 사망 원인은 출혈과 감염이 대부분이다.

재생불량성 빈혈의 근본적인 치료는 골수이식, 면역조절제, 남성홀몬제 등의 방법이 있으며, 재생불량성 빈혈의 정도, 연령, 원인 등을 고려하여 치료방법을 선택하게 된다. 골수이식은 중증 재생불량성 빈혈에서 나이가 젊고 조직적합성 검사상 골수



윤 휘 중

<경희의대교수>

공여가 가능한 형제가 있을 때에 가장 좋은 치료법이다. 수혈을 받으면 골수이식 결과에 좋지 않은 영향을 주므로 골수이식을 시행할 가능성 있는 경우는 가능한 한 수혈을 하지 않는 것이 좋다. 골수공여자가 없거나 나이가 많은 중증 재생불량성 빈혈은 면역조절제(또는 면역억제제)로 치료를 시도한다. 남성홀몬제 중에는 남성화작용을 가능한 경감시킨 약제를 사용하는데 중증에는 별 효과가 없으며 경증 내지 중등증에서도 빈혈만을 호전시킬 뿐 혈소판, 백혈구에는 별 효과가 없다.

재생불량성 빈혈의 보조적인 치료로는 말초혈액세포 감소에 따른 합병증의 예방과 치료가 중요하다. 빈혈에 대하여는 수혈을 하는 수밖에 없으나 근본적인 치료로 좋아지지 않는 한 장기적으로 수혈이 필요하며 수혈에 따르는 철분축적, 감염 등의 부작용이 예상되므로 가능한 소량의 수혈만 함이 원칙이다. 혈소판 감소에 따른 출혈방지를 위하여 혈소판 수혈이 가능하나 그 효과는 1~3일 이상 기대할 수 없어서 근본적인 치료 계획이 없으면 무의미한 경우가 많다. 혈소판 수가 극히 낮으면 절대 안정해야 하며 출혈이 있을 때는 혈소판 수혈이 필요하다. 시중에서 흔히 사용되는 진통제, 해열제, 소염제 중 다수가 그나마 남아 있는 혈소판의 기능을 저하시켜 출혈을 유발시킬 수 있으므로 의사의 확인을 받고 사용해야 한다.

<표 : 재생불량성 빈혈의 원인>

◇ 원인 미상
◇ 유전적 요인
◇ 화학물질 및 방사선
• 사용량에 비례하는 경우 : 방사선, 항암제, 벤젠 등 유기물질
• 특이체질에 의한 경우 : 클로람페니콜, 살풀제, 항경련제, 살충제, 소염제, 유기용제, 기타
◇ 면역학적 요인
◇ 기타 : 간염, 바이러스감염, 전신성홍반성낭창

는 황암제에 의한 예로, 사용 전에 미리 예측이 가능하며 약제 투여 중지 후 회복되므로 약제 사용 시 이에 미리 대비를 하게 된다. 황암제 투여 후 말초혈액세포의 감소와 골수내 조혈세포의 감소 등 소견은 재생불량성 빈혈과 같지만 일정 기간 후 호전되므로 이러한 상황을 재생불량

한다. 맘막출혈로 시력이 저하될 수도 있으며, 장출혈, 뇌출혈, 각혈 등은 치명적인 경우도 있다. 백혈구, 특히 파립구의 감소로 감염에 잘 걸리게 되어 전신적 또는 국소적 감염과 패혈증의 증상을 보인다. 폐렴, 신우신염, 장염, 피부감염 등 어디에나 감염이 발생할 수 있다. 백혈

PARLODEL®

The advantage of early combination therapy

- ▶ 팔로델 조기병용투여는 만족할만한 Parkinson's Disease 치료효과를 가져다 줍니다.
- ▶ 팔로델 조기병용투여는 Levodopa 투여량을 감소시킵니다.
- ▶ 팔로델 조기병용투여는 Levodopa 장기투여로 인한 운동기능장애 (dyskinesia, fluctuation)를 방지합니다.
- ▶ 팔로델 조기병용투여는 환자의 생활의 질(quality of life)을 개선시킵니다.

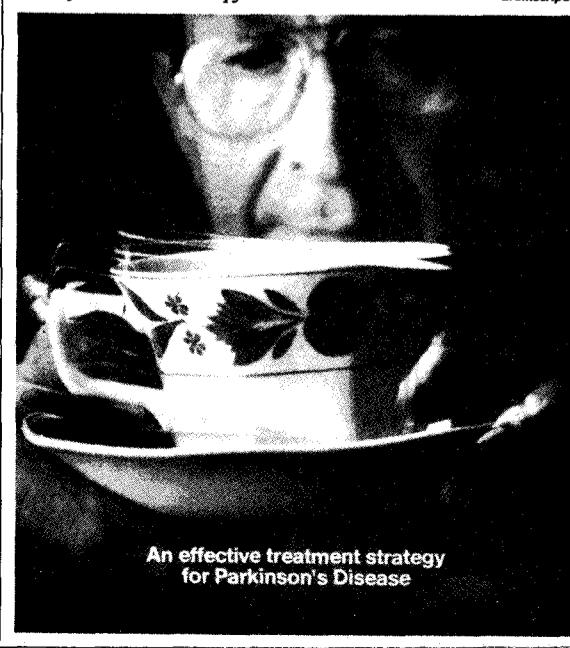
Olsson et al., 1989(7)

Nakanishi et al., 1989(8)

Grimes et al., 1984(2)

Levodopa PLUS PARLODEL®

In early combination therapy



An effective treatment strategy for Parkinson's Disease

DRUG INFORMATION

▶ 조성·성상:

1. 조성 : 1정 중 메실란 브로모그립틴(U.S.P)...2.87mg (브로모크립틴으로서 2.5mg)
2. 성상 : 본제는 백색의 원형정제입니다.

▶ 효능·효과:

▶ 용법·용량:

팔로델은 항상 식사직후에 투여해야 합니다. 투여방법은 질환에 따라 다양하나 대부분 적응증에는 부작용을 극소화시키고 최대효과를 얻기 위하여 점증요법을 시행함이 좋습니다. 1일 1.25mg~40mg를 증상에 따라 투여하십시오.

▶ 사용상의 주의사항

1. 다음 환자에게는 투여하지 마십시오.
 • 맥각알칼로이드에 민감한 환자.
2. 다음의 경우에는 신중히 투여하십시오.
 • 임부 또는 임신하고 있을 가능성이 있는 부인
 • 심근경색증 등 심한 혈관 장애 혹은 그 기왕력 환자
 • 정신병 혹은 그 기왕력자
 • 소화성 궤양 혹은 그 기왕력자
 (위장출혈을 일으킬 수 있습니다.)
 • 신장 및 간장질환환자
3. 부작용 : 메스꺼움, 구토, 피로, 출음, 현기증, 두통, 기립성저혈압, 혼란, 환각, 변비, 구갈, 운동장애, 통통성 각경련등이 나타날 수 있습니다.

▶ 포장단위:

▶ 보험약가:

Full Product information is available on request.



한국산도스주식회사

분사: 서울·영등포구 여의도동 25-5 Tel.784-2882