

Gaucher disease 환자의 제대혈 조혈 모세포 이식 간호 사례연구

윤수진(가톨릭대학교 성모병원 조혈모세포 이식센터 간호사)
박현정(가톨릭대학교 성모병원 조혈모세포 이식센터 책임 간호사)
김광성(가톨릭대학교 성모병원 조혈모세포 이식센터 수간호사)

I. 머리말

조혈 모세포 이식이란 중증 재생 불량성 빈혈이나 급·만성 백혈병 및 기타 면역 결핍증과 대사 질환으로 질병에 침범된 골수를 조직 적합 항원(HLA type)이 일치하는 공여자의 정상적인 골수 및 말초 혈액 또는 제대혈에서 얻은 조혈 모세포 유래의 세포로 재구축하는 방법이다. 대사 질환의 치료에 있어서 조혈 모세포 이식은 학자들 간에 논란의 대상이다. 그러나, 조혈 모세포 이식은 Hurler syndrome, Hunter syndrome과 함께 Gaucher disease를 치료하기 위해 행해지고 있다. 다음은 본원에서 1998년 4월 시행한 Gaucher disease 환자의 제대혈 조혈 모세포 이식에 대한 간호 사례로 1998년 4월 20일에서 5월 18일까지 조혈 모세포 이식 시 필수적으로 요구되는 무균 청정실(Laminar air flow room)이 갖추어진 1인실 병실에서 이식 전처치 및 이식 후 골수 검사상 말초 혈액의 회복이 이루어진 기간동안의 간호과정을 소개하고자 한다.

II. Gaucher disease와 조혈 모세포 이식

1. Gaucher disease

Gaucher disease는 β -glucocerebrosidase라는 glycolipid의 분해에 필요한 효소의 선천적 결핍으로 일어나는 lysosomal storage disease 중 하나로 glycosylceramide lipidoses이다.

Glycosylceramide와 망내계 세포 원형질(endoplasmic reticulum)에 지방물질이 심하게 침식되어 축적되는 질환으로 지방물질이 축적되어 비대해진 세포를 Gaucher cell이라 부르며 드문 유전성 질환이다. Lysosome의 주요 기능은 정상적인 전환 과정(normal turnover)과 조직의 재구성에 사용된 거대분자(macromolecule)의 분해이다.

Target organ은 거대분자가 분해되는 곳에 따라 결정된다. 축적된 물질이 종종 장기비대(visceromegaly)나 거대 두개(macrocephaly)를 일으키며 뇌, 근육 등에 2차적으로 위축이 오는 경우도 있다. 증상은 축적된 물질로부터의 손상에 의해 일어나나 어떻게 이것이 세포소실이나 기능 장애를 일으키는지에 대해서는 명확하지 않다. 대부분 진행성이며 어린이, 청소년 시기에는 치명적인 경우가 많은 상염색체 열성 유전 형식을 가진다. 진단은 혈청이나 백혈구 또는 배양된 피부의 섬유아세포로부터 특정한 효소 분석검사로 내려진다.

이 질환은 세가지 형태로 Infantile form, Juvenile form, adult gaucher로 분류된다.

Infantile form은 빠른 발현과 특징적인 간비장 종대와 심각한 신경학적 진행으로 조기 사망하며 Type II로도 분류된다. Juvenile form은 후발성(late onset) 신경학적 손상을 초래하는 type III로 분류되며 adult gaucher는 type I으로 중추신경계의 손상을 초래하지 않으며 가장 흔하다.

임상증상으로 무통의 비장종대, 골통(bone pain), 비장종대에 따른 2차적인 빈혈, 혈소판 감

소증, 백혈구 감소증, 중등도의 비정상적인 간 기능이 흔하며 이는 비장과 간, 골수예의 *glucocerebroside-laden macrophage*의 축적으로 일어나게 된다. 또한 중추 신경계로의 손상을 초래하는 *infantile form*과 *Juvenile form*에서는 신경학적 증상으로 지능지체, 경련, 운동실조 등의 증상이 있을 수 있다.

치료로는 비장절제가 행해질 수 있으며 인간의 태반에서 얻어지는 β -glucosidase의 수정된 형태로 *aglucerase*라는 효소의 대체 요법도 행해지고 있다. 이 효소 대체요법은 빈혈과 혈소판 감소증을 향상시키고 골통이나 장기비대를 감소시키며 비장절제의 필요성을 감소시키긴 하지만 비용이 1년에 30만 달러 정도 드는 문제가 있다.

최근 들어 *gaucher disease*에 있어서 조혈 모세포 이식이 성공한 이래 이 또한 치료의 한 방법으로 행해지고 있다.

2. 조혈 모세포 이식(Hematopoietic stem cell transplantation)

조혈 모세포 이식은 중증 재생불량성 빈혈이나 급·만성 백혈병 기타 면역 결핍증과 대사 이상증을 대상으로 질병에 침범된 골수를 고용량 화학요법이나 방사선 치료를 통해 골수를 완전히 파괴시키고 면역 억제제를 시킨 후 조직 적합 항원이 일치되는 공여자로부터 정상적인 조혈 모세포를 이식하여 정상 조혈 모 유래의 세포로 재구축하는 방법이다. 조혈 모세포 이식은 공여자에 따라 동형 조혈 모세포 이식(*syngeneic HSCT*), 동종 조혈 모세포 이식(*Allogenic HSCT*), 자가 조혈 모세포 이식(*Autogenic HSCT*)으로 나뉜다.

그러나 가족 내에서 조직 적합 항원이 일치할 수 있는 확률은 약 25%로 공여자에 한계가 있으며 최근 사회적 추세인 자녀를 1~2명을 갖는 가정이 늘면서 조직 적합 항원이 일치하는 조혈 모세포의 가족내 공여자는 더욱 제한적이라고 할 수 있다. 조혈 모세포 이식에 대한 인식이 확대되면서 조직 적합 항원이 일치하는 비혈연 공여자(*HLA-matched unrelated donor*)나 조직 적합 항원

이 하나 또는 둘이 일치하지 않는 가족 내 공여자(*HLA mismatched related donor*)로부터 조혈 모세포 이식을 시행하고 있으나 이식편대숙주반응(*GVHD*)의 빈도와 심각도가 조직 적합 항원이 일치하는 혈연간의 동종 조혈 모세포 이식보다 심하여 높은 이환율과 사망률을 보인다.

1980년 초 조혈 모세포의 다른 유래로서 제대혈에 다량의 조혈 모세포가 존재한다는 사실이 알려지게 되었고, 1988년 선천성 재생불량성 빈혈인 *fanconi* 빈혈 환자에서 제대혈 이식을 하여 성공한 후 전세계적으로 여러 센터에서 제대혈 이식을 시행하고 있다. 제대혈 조혈모세포 이식 결과는 골수나 말초 조혈 모세포 이식과 큰 차이가 없이 조혈기능이 회복되었고 이식편대 숙주반응의 빈도와 심각도가 낮아 관심이 증폭되었다.

조혈 모세포 이식 전 준비로는 환자의 면역을 억제시키고 골수를 완전히 파괴시키기 위해 강력한 항암 요법 및 방사선 치료 또는 면역 억제제(*ATG* 또는 *ALG*)가 투여되며 보통 일주일 정도의 기간이 소요된다.

조혈 모세포의 채취는 보통 골수를 통해 얻어지게 되며 이는 공여자가 전신 마취하에 수술실에서 하게 된다.

제대혈의 채취는 대부분 만삭아 분만 시 시행하게 되며 태아의 출생 직후 가능한 빨리 제대를 결찰하여 채취하게 된다. 제대혈 조혈 모세포는 채취한 즉시 사용하는 예가 거의 드물고 제대혈로부터 효과적으로 조혈 모세포를 분리하여 냉동 보관 및 저장을 하게 된다.

이식된 조혈 모세포의 생착은 약 3~4주 정도가 소요되는데 조혈 모세포 이식 후 21일째의 골수검사 상 백혈구, 적혈구, 혈소판의 전구체가 나타나면 생착되었다고 본다.

조혈 모세포 이식 후 생착 되기 까지 환자의 과립구가 "0"에 가깝고 혈소판 수치가 20,000/ mm^3 이하인 기간이 상당기간 지속되므로 감염 및 출혈을 최대한 예방하여야 한다. 이를 위해 무균청정실과 완벽한 보호격리 실시 및 무균술이 요구되며 감염 증상의 조기발견 및 치료, 성분수혈이 필

수적이다.

조혈 모세포 이식후의 주요 합병증으로는 이식된 조혈 모세포에 대한 거부반응(graft rejection)과 이식된 조혈 모세포의 면역력을 갖춘 T-임파구가 면역력을 상실한 환자의 조직을 이물질로 인식하여 발생하는 이식편대숙주반응이 있다. 이식편대숙주반응은 주로 피부와 위장관, 간을 침범하며 중등도가 심한 경우 치명적이므로 유의하여 관리한다.

이식편대 숙주반응을 줄이기 위해서는 이식 전 조직 적합 항원이 맞는 공여자를 선정하고 이식 후의 수혈시에는 반드시 방사선을 조사한 후 시행하며 Methotrexate나 cyclosporin-A 등의 면역억제제를 사용함으로써 예방할 수 있다. 일단 이식편대숙주반응이 발생하면 스테로이드요법을 시도하는데 반응을 보이지 않는 경우에는 면역억제 치료를 하여 증상을 완화 시킬 수 있다.

3. Gaucher disease에서의 조혈 모세포 이식

Gaucher disease는 glucocerebrosidase의 결핍으로 glucocerebroside를 분해 시키지 못하는 질환이다. 3가지 아형이 존재하는데 조혈 모세포 이식은 이중 2가지 형태에 치료를 목적으로 이용되고 있다. 중추신경계의 손상을 초래하지 않고 증상적 문제만 보이는 Type I과 후발성(late onset) 신경학적 손상을 초래하는 Type III는 조혈 모세포 이식의 적응이 되며 속발성(early onset) 신경학적 손상을 보이는 Type II는 이식 전에 이미 비가역적인 신경학적 손상을 받기 때문에 조혈 모세포 이식의 대상에서 제외된다.

Gaucher disease에 있어서 최초의 조혈 모세포 이식은 Type I에서 행해졌다(Rappeport & Gins, 1984). 비정상적인 조혈 모세포를 제거하기 위해 busulfan을, 정상적인 임파상조혈간세포(lymphoid stem cells)와 면역체계를 제거하기 위해 cyclophosphamide를 전처치로 이식을 시행하여 성공적인 생착이 이뤄졌다. 여기서 cyclophosphamide의 사용은 비록 Gaucher disease의 치료가 정상 효소 활성도를 보이는 조혈 모세포의 성공적인 생착

에 기초를 두고 있을지라도, 공여자의 조혈 모세포의 거부반응이 면역학적으로 초래되는 것을 예방하기 위해 공여자의 lymphoid stem cells의 생착이 요구되기 때문에 필요하다.

이식 후 1개월경에 말초 혈액에서 정상 효소 활성도를 보이는 백혈구가 출현하였으나 골수는 Gaucher cell에 의해 지속적으로 대치되고 있었다. 반복된 골수검사 결과 이식 후 6개월 경에 Gaucher cell이 감소하기 시작하였고 그 후 정상적인 조혈계의 세포들이 출현하였다. 골수내의 Gaucher cell이 지속되는 것은 아마도 조직내의 대식세포(tissue macrophage)의 생체 내 생존 기간이 반감기가 4~6개월 정도로 순환계 내의 단구세포(circulating monocyte)보다 오래 지속되기 때문일 것으로 생각된다.

따라서 이식 후 4~6개월이 경과하기 전까지는 비정상적인 대식세포가 정상적인 공여자 기원의 대식세포로 대치되는 것을 기대할 수 없다. 일단 비정상적인 수용자 기원의 대식세포가 사망하면 정상 효소 활성도를 갖는 공여자 기원의 세포로 대치된다.

조혈 모세포 이식이 성공적으로 수행된 후에는 간비장 증대가 감소하고 골수의 조혈기능이 정상화 된다. 그러나, 조혈 모세포 이식이 성공하여도 식도 정맥류와 같은 말단장기의 손상은 회복되지 않는다. 따라서 이와 같은 조직손상이 초래되기 전에 조혈 모세포 이식을 시행하여야 한다.

조혈 모세포 이식은 1984년, Svennerhold 등에 의해 Type III에서도 행해졌으며 현대의 유전학적 분석이 더욱 정확해지면서 신경학적 이상의 진행과 기능저하는 조혈 모세포 이식을 통해 예방할 수 있다.

중추신경계의 손상이 진행되지 않음은 골수의 조혈세포에서 유래된 정상적인 효소 활성도를 나타내는 정상 세포들이 중추신경계내에 자리잡게 됨을 의미한다.

전처치 약제로 busulfan과 cyclophosphamide를 이용하여 성공적인 생착을 할 수 있으며 일부 기관에서는 커진 비장에서 조혈세포가 낭비되는 것

을 막기위해 이식전 비장을 제거하기도 한다. Gaucher disease에서 비혈연간 동종 조혈 모세포 이식(matched unrelated donor HSCT)또한 성공적으로 수행되어 왔다.

조혈 모세포 이식에 대한 대안으로 결핍된 효소인 glucocerebrosidase를 정맥내로 주입시키는 방법이 최근 이용되어 다양한 결과를 보여주고 있다. 조혈 모세포 이식과 비교할 때 어느 것이 더 우수한지는 아직 논란이 많다.

Ⅲ. 사례소개

1. 환자소개

1) 남자 8세

2) 진단 : 1993년 중국 연변병원에서 골수검사 상 Gaucher disease로 진단

3) 체중 : 17Kg
신장 : 101.3cm
B. S. A. : 0.67m²

4) 가족력 : 부모 건강 생존

2남중 둘째로 환자의 형이 Gaucher disease로 생후 9개월경 복부팽만 및 출혈 경향을 보이다가 첫돌 전 사망

5) 경제 상태

환아의 아버지가 중국 연변에서 공무원으로 경제상태는 중상이었으나 본원으로 전원되면서 외국인으로서 의료 보험 혜택 대상에서 제외되어 조혈 모세포 이식 비용 및 입원비는 후원금에 의존하였다.

6) 병식 정도

환아의 부모는 질병 및 예후에 대해 알고 있으며 이식의 실패 가능성도 알고 있었다.

7) 병력

1993년 10월 진단 받은 후 특별한 치료 없이 50여회의 전혈 수혈 및 1회의 혈소판 수혈을 받

았으며 1997년 β -glucosidase 효소 대체요법으로 2병을 10여회에 걸쳐 투약 받아오다 1998년 3월 조혈 모세포 이식을 받기 위해 본원으로 전원 되었다. 조직 적합 항원이 부모와 일치되지 않아 이식이 불가능했으며 가톨릭 골수 정보 은행에 2 locus 불일치 제대혈이 있어 제대혈 조혈 모세포 이식을 시행하기로 함.

8) 환자의 성격

밝고 명랑한 성격으로 부모의 말과 의료진의 말에 긍정적인 태도로 수행하였으며, 조혈 모세포 이식 병동 내에서 환자의 엄마와 함께 지내면서 간호 수행 및 치료과정에 적극적으로 참여하였다.

2. 입원시 건강상태 및 신체검진

얼굴은 창백해 보였으며 전신적 쇠약감 보였으며 복부로는 비장 종대 심하여 단단하고 거대한 덩어리가 촉진되었다. 입원 당일 좌측 비강내 출혈을 보였으며 그 외 출혈증상이나 감염증상은 보이지 않았다.

vital sign - PR : 114회/min, RR : 24회/min, BT : 36.0C
CBC - Hb : 7.19g/dl, WBC : 2400/mm³, platelet : 3200/mm³

간 기능 검사 : 정상

흉부 방사선 검사 : 정상

중추 신경계 및 정신 상태 : 정상

근 골격계 : 정상

심장 초음파 : dilated LA&LV(EF : 56.4%)

PT/PTT : 83%/65 sec, FDP : positive, Fibrinogen : 206mg/dl

Ferritin : 1370.5 μ g/l

lysosomal storage disease의 효소 분석 검사

β -glucosidase	{ Normal control : 5.30(nM/hr/mg protein) 환자 : 0.26 정상범위 : 8.21 \pm 3.11

3. 임상 경과

• 3월 14일 - 3월 20일 : Desferal 치료 - 치료후 ferritin 43g/l로 감소

• 3월 30일 : 비장 절제술 - 비장은 30 \times 18 \times 20cm의 2.3kg로 비장종대 보임

간호사례보고

- 3월 28일~4월 14일 : 조혈 모세포 이식을 위한 이비인후과, 치과, 안과 검사 시행 치과에서 충치로 발치 및 치료 받았다. 그 외 이비인후과와 안과 문제는 없었다.
- 4월 9일 : 조혈 모세포 이식을 위한 히크만 카테터 삽입술 시행 & 골수채취
- 4월 20일 : 조혈 모세포 이식 위해 일반병동에서 조혈 모세포 이식병동으로 이실함

4. 조혈 모세포 이식 스케줄

날 짜	역 일	투약 및 주요 처치	이론적 근거
4/8~4/27	이식전 3일 까지	INH, Rifampicin, sulfamethoxazole 경구복용	Pneumocystis와 tuberculosis 예방목적. 골수 억제 작용이 있으므로 이식전 3일까지만 복용
4/13~		GI decontamination 시작 (ciprofloxacin, roxithromycin, fluconazole 복용)	조혈모세포이식후 백혈구 감소 시기에 장내 정상균총으로 인한 염증 예방
4/20~/14	이식전 10일 ~이식후 14일	비타민 E 복용	조혈 모세포 이식후 간정맥 폐쇄성 질환 (Veno occlusive disease) 예방
4/19~/26	이식전 11일 ~이식후 4일	Dilantin 복용	Busulfan으로 인한 간질발작 예방
4/21~/24	이식전 9일 ~이식전 6일	Busulfan(4mg/kg/day x4)	Busulfan의 신독성으로 2 L/day로 수액요법 시작함
4/25~/28	이식전 5일 ~이식전 2일	Cyclophosphamide (60mg/kg/day/x 4)	Cyclophosphamide로 인한 신독성으로 2 L/day로 수액요법 및 mesna투여
4/26~/28	이식전 4일 ~이식전 2일	ATG(10/10kg/day x3)	
4/29	이식전 1일	Cyclosporin A(5mg/kg)	이식 편대숙주반응 예방을 위해 초기용량 5mg/kg로 시작하고 이후 3mg/kg유지
4/30	이식일	Cyclosporin A(3mg/kg) 제대혈 조혈모세포 이식 - total amount : 20cc - total leukocyte : 8×10^8 - CD 34+ : 0.19% (1.52×10^6 /kg)	
5/1	이식후 1일	Methotrexate 10mg/m ²	이식편대숙주반응 예방
5/3	이식후 3일	Methotrexate	
5/5~	이식후 5일 부터	G-CSF 75μg 피하주사 시작함	백혈구 감소 시기를 단축하기 위해 사용
5/6	이식후 6일	Methotrexate	
5/7	이식후 7일	IV globulin을 400mg/kg로 매주 투여함	Human immunoglobulin G를 투여하여 백혈구 감소시 생길 수 있는 각종 감염의 위험율을 감소시킨다.
5/11	이식후 11일	Methotrexate	
5/18	이식후 18일	일반병실로 이실	말초혈액상 WBC: 6100/mm ³ (중성구:48%)으로 회복되어 이식후 간호를 위해 이실함

IV. 간호진단, 중재 및 평가

1. 간호진단

1. 증성과립구 감소와 조혈 모세포 이식 후의 면역력 변화와 관련된 감염

(actual for infection r/t induced granulocytopenia and altered immunity after HSCT)

2. 혈소판 감소와 관련된 출혈우려(potential for bleeding r/t thrombocytopenia)

3. 숙주조직에 대한 공여자 임파구의 면역학적 반응과 관련된 피부손상

(Impairment of skin integrity r/t an immunological reaction of the Donor lymphocytes to the host tissue)

4. 고용량 cyclophosphamide와 면역억제제 사용으로 인한 구강내 점막변화

(Alteration in oral mucous membrane r/t high dose cyclophosphamide and immunosuppressive agent)

5. cyclophosphamide의 대사물질과 방광 조직 간의 상호작용과 관련된 출혈성 방광염으로 인한 손상 우려(potential for Injury:Hemorrhagic Cystitis r/t interaction of Cyclophosphamide metabolites with Bladder epithelium)

6. 저 칼륨 혈증과 신장독성을 보이는 amphotericin B와 관련된 수분 전해질 불균형

(Alteration in fluid and electrolyte imbalance r/t amphotericin B, as evidenced by hypokalemia, nephrotoxicity)

7. 고열과 관련된 안위 변화

(Potential alteration in comfort r/t fever)

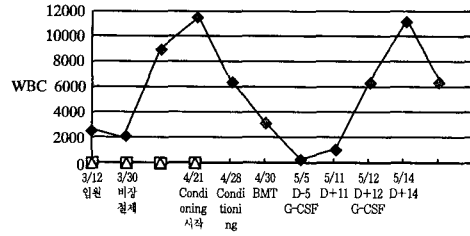
2. 간호중재 및 평가

1. 증성과립구 감소와 조혈 모세포 이식 후의 면역력 변화와 관련된 감염 우려

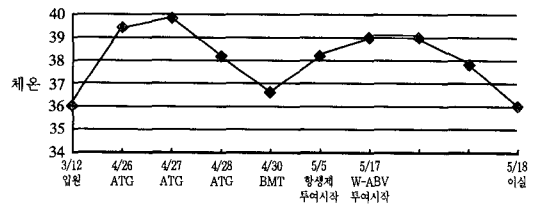
(potential for infection r/t induced granulocytopenia and altered immunity after HSCT)

1) 간접 자료

- WBC curve(개/mm³)



◦ fever curve (° C)



- 히크만 카테터 삽입부위로 감염증상 없었다.
- 흉부 X선 검사 : 정상
- 기타 배양검사
혈액배양검사(5/5, 5/11) : 정상
구강내 균배양검사(매주 1회 시행) : 정상
직장내 균배양검사(매주 1회 시행) :
staphylococcus epidermidis가 나왔으나 특별한 감염 양상 보이지 않고 피부 상 주균으로 지속 관찰하기로 하였다.

2) 간호 목표

- 정상 체온, 맥박, 혈압을 유지한다.
- 구강 점막, 호흡기계, 항문 주위 및 히크만 카테터삽입 부위, 피부, 요로감염 및 장염, 미생물학적으로 증명된 감염이 없다.

3) 간호중재

- 매일의 WBC 측정과 함께 활력증후를 4시간마다 측정했다.
- 고열 및 오한, 전신 쇠약감과 발적 부종 등의 신체증상을 관찰하였다
- 수액 세트는 1일 1회 이상 교환해 주었으며 주사 전후로 알코올 3회, 포비딘 3회 소독후 아이오다인 케이스(Iodine case)를 씌웠다.
- 1인실 무균 청정실에서 보호격리환경을 유지 및 무균술 조작을 시행하였다.

(보호격리 환경)

조혈 모세포 이식환자 간호관리는 조혈 모세포 이식술을 시행하기 위한 제반 여건을 만들어 주고 시행하는 것으로 간호는 모두 무균법을 적용하여 실시하게 되며 대개의 환자는 전처치 1일 전부터 백혈구수가 1500/mm³이상으로 회복되는 동안 무균실에 있게 된다. 무균병실에서는 감염인자를 제거하기 위해 입원해 있는 동안 생활 전체와 치료 방법 전반에 걸쳐 멸균법을 적용한다.

(1) 무균실 내부와 부속시설

① 공기

병실과 처치실은 청정도 100class(0.3micron이하의 먼지와 미생물이 입방 feet당 100개 이하를 유지하는 청정도)를 유지하고 있으며 그외의 공간은 1000 class를 유지하고 있다

출입구는 공기 커튼이 설치되어 출입시 외부 공기의 유입을 방지하고 있다. 환자의 격리실은 무균청정실로 filter는 pre, medium, double HEPA filter system으로 되어 있으며 laminar의 형태는 수직형으로 공기를 유입하고 배기 시키고 있다

② 물

공조기에 설치된 5μ filter를 통과한후 다시 1μ의 filter를 통해 유입되며 균배양검사를 3개월마다 하고 filter는 정기적으로 교환한다.

③ 병실소독

입원 1일전에 Fan의 작동을 멈춘 상태에서 천정을 분리하고 분해가 가능한 기구는 분리하여 재소독을 의뢰하고 배관(duct)을 열은 후 알코올을 분무하고 2시간이 경과하면 다시 Fan을 작동시키고 3~4% 락스를 200배 희석하여 1회용 걸레로 침대, 수납장, 천장, 벽, 유리창, 블라인더, 세면대, 바닥, 변기의 순으로 닦는다.

환자가 이실 직전 락스 희석액으로 다시 한번 청소를 시행하며 입원기간 동안에는 1일 1회 락스 희석액을 이용하여 청소한다. 변기는 1일 2회 락스 희석액으로 청소한다.

병실 감시 균 배양검사(Surveillance culture)는 Air sampler를 이용하여 정기적으로 실시한다.

(2) 병실내 반입 물품

① 침구와 의복

환자가 사용하는 침구와 의복은 1일 1회, 자불소독후 교환하여 준다. 침대 매트리스와 베개는 비닐 커버후 1일 1회 락스 희석액으로 병실 청소시 닦아준다.

② 환자가 희망하는 사물

모든 물품은 자불소독이나 E.O가스를 사용하여 소독 후 공급하며 수납장에는 가급적 많은 물품을 두지 않고 필요시 마다 교환하여 준다

③ 의료용품

혈압계, 청진기는 E.O가스 소독 후 반입하여 개인별로 사용하고 있으며 약제는 알코올 분무후 처치실에 들여 놓으며, 병실에 들어갈 때는 드레싱 세트에 환자 투약시 마다 준비하여 들어간다. 수액병은 락스 희석액에 담근 후 건조하여 들어간다.

④ 식사, 음료수, 물, 간식

120℃에서 20분간 카트체 소독하여 주며 처치실 앞에서 소독된 장갑을 착용하여 받은 후 바로 배식하고 소독된 음료수와 간식은 소독포로 덮어서 식힌 후 냉장 보관하며 24시간 보관 후 폐기하였고 실온에 방치시는 개봉 후 4시간 경과하면 폐기시킨다.

⑤ 환자 신체

3~4% 락스를 200배 희석하여 샤워 전후에 청소한 샤워실에서 여과된 물과 히비클렌을 사용하여 1일 1회 목욕을 한다.

⑥ 보호자 가운

환아의 어머니는 병실내에서 소독된 방진복, 마스크와 모자를 착용한 채 상주하였으며, 세탁후 자불소독한 방진복은 1일 1회 교환하도록 하였다. 보호자에게 병실 출입시 지켜야할 입실 절차를 교육하였고 보호자 외출시 방진복은 처치실내 청정락카에 보관하도록 했다.

⑦ 경구 투약

약제과에서 약의 걸포장을 최소한 줄인 후 처치실에 있는 환자 개인약장에 넣어서 보관 후 투여 전 UV약장에 30분간 노출 시킨 후 투약한다.

(3) 보호자 입실 절차

조혈 모세포 이식 병동 출입구에서 모자 착용 후 히비클렌과 여과된 물을 이용하여 손을 씻은 다음 마스크를 착용한다. 다시 처치실로 들어갈 때 소독된 슬리퍼로 교환하여 신은 후 7.5% 베타딘 스크럽액과 여과된 물을 이용하여 손을 씻은 후 청정락카에 보관된 방진복을 착용한다.

70% 알코올을 손에 분무 후 병실에 입실한다.

- 하루 4회 항균제제인 1% 베타딘액으로 가글을 실시하였고 구내염이 심한 시점에는 프로스타글란딘 가글을 시행하여 구내염을 예방한다.
- 배변 후 변기에 설치된 비데를 사용하여 항문주위를 항상 청결히하고 건조시켜 준다.
- 히크만 카테터 삽입부위 소독 및 드레싱을 1일 1회 시행하며 삽입 부위의 감염 양상을 매일 관찰한다.
- 매주 1회 구강 및 직장내 균 배양검사를 시행하여 감염상태를 파악한다.
- 감염 위험 증가의 원인 및 보호격리의 필요성과 방법을 보호자에게 교육시키고 감염증상 자각을 환아가 호소할 때 즉시 보고하도록 하였다.
- 의사 지시에 따른 투약을 하였다.

- 항생제 투여 : Cefazidime 1g bid IV(5/5~5/17)
 Aztreonam 1g bid IV(5/5~5/17)
 Teicoplanin 150mg daily IV(5/5~5/17)
 Amphotericin B IV(5/7~5/12)

- Immunoglobulin G를 매주 400mg/kg로 투약하였다.

4) 평가

- 조혈 모세포 이식 병동 입실시 정상 체온을 유지하였으며 4/26~28일 동안의 고열은 ATG로 인한 과민반응으로 보았다. 중성과립구수가 500/mm³ 이하로 백혈구 감소상태가 지속되면서 5월 5일부터 열이 나기 시작하여 항생제 투여를 시작하였으며, 항생제 투여 7일후 흉부 X선 검사상 폐렴등 호흡기계

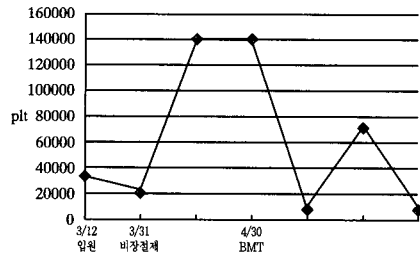
감염 증상 보이지 않고 WBC 6200/mm³으로 회복되면서 정상체온 유지되었다.

- 관찰 가능한 감염증상으로는 중성과립구가 500/mm³ 이하인 백혈구 감소 기간 동안 경증의 구내염이 있었으나 더 이상 진행되지 않았다.
- 고열 및 항암 화학요법으로 인한 전신쇠약으로 입안 행구기·목욕 등을 계획대로 시행하기 어려웠으나 환자의 어머니와 간호사의 도움으로 환아도 적극적으로 참여하였다.
- 조혈 모세포 이식후 18병일째에 중성과립구수 3000/mm³으로 유지되면서 항생제 중단 후 정상체온을 유지하여 보호격리 환경을 해제하고 일반 병실로 이식하였다.

#2. 혈소판 감소와 관련된 출혈우려(potential for bleeding r/t thrombocytopenia)

1) 간접 자료

- platelet curve (개/mm³)



- 입원 당일 비장증대로 인한 이차적 범혈구 감소증으로 인해 혈소판이 32000/mm³으로 비출혈 있어 nasal packing 시행하였다. 이후 혈소판 수치 호전되면서 더 이상 비출혈은 없었다. 조혈 모세포 이식 후 범혈구 감소상태가 다시 지속되면서 왼쪽 비출혈이 있었다.
- PT, PTT가 42%/59.3 sec로 지연되었다.

2) 간호목표

- 활력증후가 정상 범위내에 있다.
- 내출혈 및 외출혈의 증상이 없다.

간호사례보고

3) 간호중재

- 매 4시간마다 활력증후를 측정하였다.
- 혈소판 수치를 매일 측정, 관찰하였다.
- PT, PTT를 매주 2회 측정, 관찰하였다.
- 피부의 점상 출혈, 자반 형성 유무, 비출혈, 잇몸출혈, 혈뇨, 항문부 출혈, 객혈, 소화기 궤양 증상 및 위장관계 출혈, 뇌압 상승 등의 뇌출혈 증상을 관찰하였다.
- 처방에 따라 혈소판 및 혈장제제를 수혈하였고 제산제 및 비타민-K를 투약하였다.
- 비출혈시 얼음주머니를 소독포로 싸 뒤 환자의 코에 적용하고 바세린 거즈로 packing 하였다.
- 근육 주사 처치는 하지 않았으며 환자에게 심한 활동성 놀이를 금하고 각종 안전사고에 유의하도록 보호자와 환자에게 설명, 관찰하였다.
- 피하 주사후 5분 이상 압박하도록 하였다
- 부드러운 치솔로 양치질을 하도록 하였다.
- 머리를 올린 자세에서 휴식하도록 하였다.
- 섭취량과 배설량을 4시간 마다 측정하여 균형을 유지하도록 하였다.

4) 평가

비출혈은 혈소판 수혈 및 바세린 거즈 packing과 얼음 주머니 적용 후 곧 멈추었으며 그 외 출혈 증상은 없었다. PT, PTT는 100%/46.7sec로 호전되었으며 정상범위를 유지하였다.

#3. 숙주조직에 대한 공여자 임파구의 면역학적 반응과 관련된 피부손상

(Impairment of skin integrity r/t an immunological reaction of the Donor lymphocytes to the host tissue)

1) 간접 자료

- 5월 11일 백혈구 1000/mm³으로 회복되면서 손바닥과 발바닥으로 피부 홍반 및 가려움증과 작열감을 호소하였다.

- 환자가 무의식중에 손바닥과 발바닥을 긁는 모습이 자주 관찰되었다.
- 간기능 검사 수치는 상승되어 있었고 혈청 내 총 빌리루빈은 정상범위에 있으며 황달 증세는 보이지 않는다.

	4/21	5/4	5/11	5/18
ALT/AST(IU/L)	57/22	118/97	35/49	39/44
TB/direct(mg/dl)	0.52/0.27	0.36/6.8	0.56/0.28	0.62/0.27

2) 간호목표

- 환자의 피부 홍반, 결절로 인한 가려움증과 작열감을 완화 시키는 가장 효과적인 안위법을 표현하다.
- 환자의 피부가 부드럽고 손상되지 않으며 감염증상이 없다.
- 간 기능 검사가 정상범위에 속하고 황달 등의 이식편대숙주반응을 보이지 않는다.

3) 간호중재

- 피부의 홍반이나 결절, 황달 발생여부를 8시간 마다 관찰하였다.
- 환자가 호소하는 작열감이나 가려움증 등을 사정하였다.
- 피부를 긁지 않도록 환자와 보호자에게 교육하였고 손톱을 짧게 깎았으며 무의식중에 긁지 않도록 필요시 장갑을 끼도록 하였다.
- 환자가 작열감 호소시 얼음 주머니를 적용하였다.
- 모든 종류의 혈액 제제는 2000cGy방사선 조사 확인 후 수혈을 하였고, 백혈구 제거 필터를 이용하여 수혈하였다.
- 피부 홍반 및 가려움증이 심한 부위가 건조하여 로션을 적용하였다.
- 처방에 따라 항히스타민 제제를 처치하였다.
- 처방에 따른 투약을 하였다.
 - cyclosporin A 및 methotrexate 투약

- Methylprednisolone 50mg/d × 5일간 투약하였다.
- cyclosporin A 혈중농도를 2회/주 측정 관찰하여 cyclosporin A 용량을 교정하였다.
- 간기능 검사 및 혈청내 총빌리루빈을 2회/주 측정하였다.

4) 평가

- 손바닥과 손가락 끝, 발바닥으로 홍반 및 가려움증, 작열감 있었으나 스테로이드 사용 후 곧 사라졌으며 피부 황달은 보이지 않았다.
- 피부 이외의 이식편대 숙주반응은 더 이상 보이지 않았다.

#4. 고용량 cyclophosphamide와 면역억제제 사용으로 인한 구강내 점막 변화

(Alteration in oral mucous membrane r/t high dose cyclophosphamide and immunosuppressive agents)

1) 간접 자료

- 구강 점막이 건조하며 부어있다.
- 구내염으로 인해 섭취량이 감소하였다.

	4/21	4/30	5/3	5/4	5/11	5/18
섭취량 (g)	1400	1770	730	790	780	1,000
WBC 수치	1600/mm ³	3000/mm ³	500/mm ³	300/mm ³	1000/mm ³	6100/mm ³

2) 간호 목표

- 구강 점막이 촉촉하며 반점, 아구창, 궤양 등의 염증 증상이 없고 통증이 없이 편안하다.

3) 간호 중재

- 부드러운 치솔로 매 식후 및 취침전 양치질을 시행하고 1% 베타딘과 프로스타글란딘을 함유한 생리식염수로 가글을 시행하였다.
- 통증시 2% 리도카인 가글을 적용하였다.
- 지시에 따라 항 바이러스 제제인 acyclovir를 투여하였다.
- 체온을 4시간 마다 측정하였다.

- 구강내 균 배양검사를 매주 시행하였다.
- 통증 완화를 위해 차가운 생리 식염수 가글을 시행하였다.
- 뜨거운 음식이나 매운 음식 등 통증을 유발시키는 음식을 제한하였다.
- 구내염의 통증을 줄이기 위한 환기요법으로 환아가 즐겨보는 비디오를 보도록 하였다.

4) 평가

구강점막의 발적과 종창으로 인해 통증 호소하였으나 구강간호를 철저히 시행하고 중성 과립구가 회복되면서 완화되었다. 구강내 균 배양검사 결과 정상균총 이외의 다른 병원성 균은 배양되지 않았다.

#5. cyclophosphamide의 대사물질과 방광 조직간의 상호작용과 관련된 출혈성 방광염으로 인한 손상 우려

(potential for Injury : Hemorrhagic Cystitis r/t interaction of Cyclophosphamide metabolites with Bladder epithelium)

1) 간접 자료

- 조혈 모세포 이식 전처치로 cyclophosphamide를 60mg/kg 으로 4일간 투약하였다.
- cyclophosphamide 투여기간중 소변 pH

	4/25	4/26	4/27	4/28
교정전	5.0	6.0	7.0	6.0
교정후	8.0	7.0	8.0	8.0

- 이식 전처치가 끝난 후 5월1일 부터 잔뇨감, 배뇨시 통증, 빈뇨를 호소하였다.
- 혈뇨 : 없음

2) 간호 목표

- 소변 pH가 7~9를 유지하고 혈뇨증상 없이 환자가 배뇨시 불편감이 없다.

3) 간호 중재

- cyclophosphamide 투여 기간중 2시간 간격으로 소변 pH를 측정, 관찰하였다.
- 처방에 따른 수액공급을 하였고 소변pH가

간호사례보고

7.0미만일 경우 남은 수액에 중탄산 나트륨을 추가로 섞어 소변의 알칼리화를 시도하였다.

- 출혈성 방광염으로 진행되는지 소변의 색깔, 빈도, 잔뇨감, 배뇨시 통증을 사정 하였다.
- 매주 2회 정기적으로 뇨 분석 검사를 시행하였다.
- 소변량을 8시간 마다 사정하며 필요시 수액 공급 및 이뇨제를 처방에 따라 투약하였다.
- 수분 섭취를 권장하였다.

4) 평가

소변 pH는 수액공급 및 중탄산 나트륨 투여 후 정상범위를 유지하였으며 배뇨시 통증 및 빈뇨, 잔뇨감은 감소하였으나 이식 후 17병일째부터 혈뇨가 지속되면서 다시 증상 호소하여 출혈성 방광염 진단하에 방광세척 및 소변의 알칼리화후 호전되었다.

#6. 저칼륨혈증과 신장독성을 보이는 amphotericin B와 관련된 수분 전해질 불균형 (Alteration in fluid and electrolyte imbalance r/t amphotericin B, as evidenced by hypokalemia, nephrotoxicity)

1) 간접 자료

- 5월 7일~5월 12일 까지 열이 지속되어 경험적으로 amphotericin B 투여 되었다.
- 저칼륨 혈증 및 BUN, Cr 상승
- 환자의 소변량은 양호하였으며 섭취량, 배설량 균형은 유지되었다.
- 심전도상 부정맥이 관찰되었으나 흉통 등의 증상 호소는 없었다

2) 간호목표

- 수분과 전해질의 균형을 유지한다.

3) 간호중재

- amphotericin B가 투여 되면서 혈청 BUN, Cr, Na, K를 매일 측정하였다.
- 처방에 따라 수액에 KCLA를 공급했다.
- 저칼륨 혈증으로 인한 증상 여부를 사정하였다.
- 섭취량/배설량 측정을 4시간 간격으로 사정하였다.
- 심전도를 지속 관찰하였다.
- 의사의 지시에 따라 amphotericin B의 투여를 중단했다.

4) 평가

amphotericin B 투여 중단 후 KCLA 공급 없이도 정상 칼륨수치를 유지하였으며 BUN, Cr도 정상범위 유지하였다. 심전도상 부정맥 증상도 사라졌다.

#7. 고열과 관련된 안위변화 우려

(Potential alteration in comfort r/t Fever)

1) 간접 자료

- 열 그래프 : #1간접 자료 참고
- 빈맥/빈호흡 증상 관찰되었다.(149회 이상/30회 이상/mm)
- 양와위시 호흡곤란을 호소하였다.
- O₂ saturation : 90~95%
- 안면 홍조되어 있으며 전식적인 쇠약감, 두통 호소하였다.

2) 간호 목표

- 활력증후가 정상 범위에 있고 환아가 편하다.

3) 간호 중재

- 활력증후를 2시간마다 측정 관찰하였다.
- 처방에 따라 acetaminophen 및 항생제를 투

	5/7	5/8	5/9	5/10	5/11	5/12	5/13	5/18
BUN/Cr(mg/dl)	15.9/0.98	14.5/0.47	20.8/0.45	24.2/0.39	34.3/0.48	36.4/0.51	37.0/0.52	27.4/0.53
Na/ K(mEq/L)	147/3.4	143/3.8	139/3.1	139/3.2	140/3.3	144/2.5	145/2.3	138/5.3

여 하였다.

- 미온수욕 및 얼음 주머니를 적용하였다.
- 환자가 호흡시 편안한 체위를 유지시켜 주었다.(semi-Fowler's position 유지)
- 심전도 관찰 및 pulse oxymeter로 O₂ saturation을 관찰하였다.

4) 평가

항생제 투여 6일 후부터 열이 조절 되면서 활력증후는 다시 정상범위 유지 하였으며, O₂ saturation도 98~100%로 유지되었다. 환자는 열이 조절되면서 편안하였다.

V. 맺음말

위 환아는 5월 18일 일반병실 이식 후 7월 16일 까지 출혈성 방광염 치료 및 효소 검사와 골수검사 시행 후 퇴원, 정기적인 외래 검진을 받고 있다. Gaucher disease에서의 조혈 모세포 이식이 흔하지는 않지만 조혈 모세포 이식의 대상이 점차 확대되어감에 따라 조혈 모세포 이식은 이제 점차 보편화되고 있는 추세이다.

그러나 조혈 모세포 이식 과정은 생명을 위협할 수 있는 많은 합병증을 포함하고 있는 과정으로 보다 성공적으로 조혈 모세포 이식을 시행하기 위해 의료팀은 물론 조혈 모세포 이식 과정에 따른 전문적인 간호관리가 필요하다. 즉, 조혈 모세포 이식 과정에서 발생할 수 있는 합병증의 예방 및 조기발견을 위해 숙련된 기술 및 전문지식, 환자와 보호자의 교육, 정서적 지지, 환경관리 및 타 부서간의 조정 등 간호사의 역할은 매우 중요하며 이를 위한 조혈 모세포 이식 전문 간호사가 필요하다.

조혈 모세포 이식을 위한 무균청정실 등의 설비 및 타 부서간의 협조, 의료팀과 조혈 모세포 이식 전문간호사의 협조하에서 보다 좋은 결과의 조혈 모세포 이식을 기대할 수 있다.

참 고 문 헌

- Adrienne L. Woods & George R. Spratto(1997). Nurse's drug reference
- Carol M. Viamontes, Elizabeth Mitchell Outlaw, Margaret E.Kiss & Mary H. Brown (1986). Standards of oncology nursing practice
- Denise M. Korniewicz, Dorri L. Heroux, Laurel S. Garzon & Susan D. Schaffer (1996). Infection prevention and safe practice
- Kerry Atkinson.(1994). Clinical bone marrow transplantation : a reference textbook
- Janice P.Dutcher & Peter H. Wiernik(1987). Handbook of hematologic and oncologic emergencies
- Joseph J. Mazza(1995). Manual of clinical hematology
- Richard K. Burt(1996). Bone marrow transplantation
- T. R. Harrison외(1994). Harrison's principles of internal medicine
- 권인각, 유정숙, 조명숙.(1987). 재생 불량성 빈혈 환자의 골수이식에 대한 간호사례
- 김애경, 변영순(1987). 화학요법을 받는 암환자의 구강 간호전략을 위한 연구
- 김연희, 전명희, 최진선(1997). 항암 화학 요법을 받는 환자의 구내염 예방에 관한 연구
- 김동집 외(1993). 조혈 모세포 질환과 골수이식
- 김춘추, 김동집, 민우성(1990). 골수 이식의 현황
- 성모병원 간호부(1996). 혈액 종양 및 골수이식 환자 간호관리
- 신완식(1993). 암 및 면역 결핍 질환 감염의 경험적 항생제 요법
- 윤명진 외(1985). 급성 백혈병 환자의 감염 양상
- 이귀녕,이종순(1990). 임상 병리 파일
- 대한 의사 협회지(1996,5) 제39권, 제5호
- 대한 조혈 모세포 이식 학회지(1997) 제2권, 제1호