

소아 백혈병



□ 소아 백혈병의 정의

백혈병 세포는 골수의 정상 혈액세포가 어떠한 원인으로 인해 암세포로 전환된 것이다. 백혈병 세포는 무한정 증식하여 정상 혈액세포가 자라날 공간을 점유하여 적혈구, 백혈구 및 혈소판의 수가 줄어들게 된다. 골수에서 말초혈액으로 나온 백혈병 세포들은 혈액을 따라 전신에 퍼지게 되고, 간이나 비장, 림프선을 침범한다. 또한 백혈병 세포는 뇌, 척수와 같은

중추신경계를 침범할 수 있다.

백혈병의 종류를 보면 급성 백혈병에는 급성 림프구성 백혈병, 급성 골수구성 백혈병, 급성 미분화성 백혈병 그리고 급성 혼합성 백혈병이 있으며, 만성 백혈병에는 만성 골수구성 백혈병이 있다. 그 각각의 비율은 급성 림프구성 백혈병이 75%, 급성 골수구성 백혈병이 20% 그리고 급성 미분화성 백혈병이 0.5% 이하로 알려져 있다.

□ 발생부위

골수는 머리뼈, 가슴뼈, 갈비뼈, 허리뼈, 골반뼈 등의 중심 부분에 있는 해면체로써 혈액세포가 생산되고 성숙하는 장소이다. 골수에서 만들어진 혈액세포는 혈액으로 방출된다.

혈액은 혈액세포와 혈장으로 구성되는데 혈액세포에는 적혈구, 백혈구, 그리고 혈소판이 있다. 적혈구는 우리 몸에서 필요로 하는 산소를 운반하는 기능을 하며, 백혈구는 외부에서 침입한 바이러스나 세균에 대항하여 싸우는 기능을 한다. 혈소판은 출혈시 혈액이 응고되도록 한다. 이러한 적혈구, 백혈구, 그리고 혈소판은 모두 골수에서 만들어진다.

□ 발생기전

소아암은 성인암과 달리 인종과 국가에 관계없이 일정한 비율 즉, 10만명 당 10~15명 정도로 발생하고 있다. 이는 담배, 식습관이나 환경적 요소에 영향을 받는 성인암과는 달리 소아암은 유전자에 일정비율로 이상이 생겨서 암이 발생하게 된다. 결국 소아암은 각 가족의 책임이 아니라 사회 전체의 책임이라는 것이며 현재 소아암의 완치율이 높아지고 있기에 사회적 노력으로 많은 환아들을 치료하는 것이 필요하다.

□ 원인 및 예방

1. 원인

급성 백혈병의 원인은 아직까지 확실히 밝혀진 것은 없지만, 다음 요인들은 백혈병의 발병에 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있다.

- 이온화 방사선
- 화학약품 : 벤젠, 증금속, 살충제 등
- 약물 : 알킬화 제제는 급성 골수구성 백혈병의 발생을 증가시킨다.
- 유전
 - 일란성 쌍생아 중 한 명이 백혈병일 경우 다른 한

명이 백혈병에 이환될 확률이 약 20% 정도 된다.

- 백혈병 부모의 자식의 경우 보통 아이들보다 약 4배 정도 백혈병에 이환될 확률이 높다.
- 염색체 이상
 - 다운증후군같이 염색체 이상을 동반하는 질환은 백혈병의 이환율이 높다.
- 선천성 무감마글로블린증을 비롯한 선천성 질병을 가지고 있는 환아의 경우 백혈병 발생이 증가하는 것으로 알려져 있다.

2. 예방

백혈병을 비롯한 소아암은 예방이 매우 어렵다. 그 이유는 소아암의 원인이나 위험인자가 밝혀지지 않은 경우가 많고, 소아암은 심부 조직에서 유래하여 증상 없이 커져서 진단 시에는 이미 원격 전이가 일어난 경우가 많기 때문이다.

□ 일반적 증상

전신증상으로는 발열, 피로감, 안면창백이 각각 환아의 60%, 50%, 40% 정도에서 나타난다. 그 외에 전신의 림프절종대와 간장 및 비장종대 등이 나타날 수 있다. 백혈병 세포가 중추신경계를 침범하였을 경우 뇌압 상승으로 인한 증상들을 보일 수 있으며, 뇌출혈을 보이기도 한다.

병의 진행 중 남아에서는 고환을 침범하기도 하는데, 이 경우 고환의 크기가 커지나 통증은 없는 것이 특징이다. 여아에서 난소침범은 흔하지 않은 것으로 알려져 있다. 소화기관은 특히 급성 림프구성 백혈병이 자주 침범할 수 있는 부위 중 하나이지만, 일반적으로는 증상이 없는 것으로 알려져 있다. 환아의 약 1/4에서는 골통증을 호소한다. 피부증상은 신생아 백혈병이나, 급성 골수구성 백혈병에서 나타날 수 있다.

□ 치료방법

1. 급성 림프구성 백혈병의 치료

백혈병이란 암세포가 혈액을 따라 전신에 퍼지게



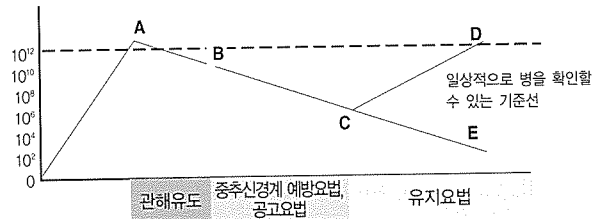
되므로 발견되는 동시에 빨리 치료를 해야 한다. 주 치료방법은 항암제를 투여하는 것이며, 중추신경계나 국소적인 부위에 방사선치료를 하는 경우도 있다.

급성 림프구성 백혈병은 그림에서 보는 바와 같이 하나의 암세포로부터 시작하여 기하급수적으로 자라게 되고, 10^{12} 개의 세포(모두 모으면 1 Kg 정도의 무게)가 되면 임상적으로 증상이 생기게 되고, 진찰과 검사로 진단이 가능하다.

항암치료는 초기에 관해유도요법(4~6주 동안 많은 암세포를 파괴하여 골수내의 암세포를 5% 미만으로 만드는 과정으로 이 과정이 끝나면 백혈병세포 수는 10^9-10^8 개가 되고, 이때를 완전관해가 되었다고 한다. 그림의 'B 지점'이라는 단계를 거친 후 약 2~3년간의 유지요법(남아있는 암세포를 장기간에 걸쳐 없애는 과정)을 하게되므로 장기간의 치료기간이 소요된다(치료가 끝나면 그림의 E 지점). 관해유도 기간에 사용되는 약제로는 프레드니솔론(Prednisolone), 빈크리스틴(Vincristine)과 엘-아스파라기나제(L-Asparaginase)를 사용하며, 위험군에 따라 다우노마이신(Daunomycin)이나 아드리아마이신(Adriamycin)을 추가하기도 한다. 중추신경계 예방요법은 관해유도요법 후에 하는 단계로 척수강(등뼈사이로 뇌척수액이 흐르는 길)내로 메토크레시트(Methotrexate) 등의 항암제를 투여하거나 머리 부위에 방사선 치료를 할 수도 있다. 중추신경계는 단

단한 막으로 싸여 있어서 경구용이나 주사용 항암제가 잘 투과하지 못하므로 이러한 치료과정이 필요하다. 급성 림프구성 백혈병의 관해 후에는 공고요법 및 후기 강화치료를 하게 된다. 최종 치료단계인 유지요법 기간에는 6-메르캅토퓨린(6-Mercaptopurine)을 매일 복용하게 되고, 1주일에 한번 메토크레시트를 복용하게 된다. 또한 4주에 한번씩 프레드니솔론과 빈크리스틴을 투여하여 골수 및 고환의 재발을 줄이려 노력하고 있다.

만약 치료를 불충분하게 받거나, 백혈병세포가 항암제에 내성이 생기는 경우([급성 림프구성 백혈병의 치료과정] 그림의 C 지점)에는 백혈병세포 수가 다시 증가하게 되고, [급성 림프구성 백혈병의 치료과정] 그림의 D 지점에 이르게 되면 재발이라고 판정하게 된다. 이 경우 다시 관해유도를 한 후 조혈모세포이식 등의 방법으로 치료하게 된다.



2. 급성 골수구성 백혈병의 치료

급성 골수구성 백혈병의 치료는 관해유도와 관해유도 후 치료로 나누어진다. 관해유도 시에는 기본적으로 시타라빈(Cytarabin, Ara-C)과 다우노마이신 혹은 이다루비신(Idarubicin)이 근간을 이루며 여기에 에토포사이드(Etoposide)를 추가하기도 한다.

관해유도 후 치료에는 3가지가 있는데, 첫째는 지속적 항암치료, 둘째는 자가 조혈모세포이식, 그리고 셋째는 동종 조혈모세포이식이다.

지속적 항암치료는 관해유도 후 강화요법을 시행한 후 유지요법을 하는 것으로 구성되어 있으며, 강화요법에는 고용량 시타라빈을 근간으로 하는 치료를 하게 된다. 이러한 고용량 시타라빈을 사용하기 시작한 이후 최근에는 항암치료의 성적이 많이 향상

되었지만, 백혈병 세포의 항암제에 대한 저항성과 재발이 가장 큰 문제이다.

자가 조혈모세포이식의 경우 조직적합항원이 일치하는 형제나 타인이 없는 경우에 선택할 수 있는 치료로 동종 조혈모세포이식에 비해서는 생착이 빠르고 이식편대숙주질환이 없다는 장점이 있지만, 자가 조혈모세포를 주입 시 백혈병 세포가 같이 주입될 수 있는 단점이 있다.

동종 골수이식은 형제간 혹은 타인 골수이식이 있는데, 만약 조직적합항원이 일치하는 형제가 있다면 관해유도 및 강화요법 후 동종 골수이식을 하는 것이 가장 좋은 치료로 알려져 있으며, 장기 생존율은 약 50~60% 정도로 보고하고 있다. 동종 골수이식의 경우 이식편대숙주질환 등 본인의 것이 아닌 골수세포를 환자에게 주입함으로써 발생하는 합병증들이 생길 수 있으며, 자가 조혈모세포이식에 비해 이식자체에 의한 부작용도 많은 것으로 알려져 있다.

3. 만성 골수구성 백혈병의 치료

만성 골수구성 백혈병은 필라델피아 염색체의 존재 여부에 따라 성인형과 연소성으로 나누어진다. 필라델피아 염색체가 있는 성인형 만성 골수구성 백혈병의 경우 이메티닙 메실산(글리벡)이 최근 중요한 치료제로 등장하였으며, 그 외에 부설판이나 하이드록시우리아, 인터페론 알파 등의 약물요법과, 비장 방사선조사 및 비장절제 등을 하기도 하며, 완치를 위해서는 동종 골수이식을 시행해야 한다.

연소성의 경우 화학요법은 거의 효과가 없는 것으로 되어 있으며, 완치를 위한 유일한 방법은 동종 골수이식으로 되어 있다.

□ 식생활


소아암 환아는 영양상태가 나빠수록 암으로 인한 부작용이 심해진다고 한다. 식사요법으로 암을 치료할 수는 없지만 적절한 식사요법은 환아의 전신 상태를 좋게 유지해 줌으로써 암의 치료효과를 높여준다. 따라서 올바른 식사요법은 질병 치료에 많은 도움을 줄 수 있다.

무분별하게 어떤 특정음식을 제한한다거나 과량 섭취를 하는 경우 영양부족과 독성 등으로 치료가 지연될 수 있으므로 소아암 환아에게 무엇보다 필요한 것은 무엇이든지 잘 먹이는 것이다. 올바른 식사요법을 한마디로 요약하면 음식을 가리지 않고 골고루 잘 먹어야 한다는 것이다. 식사는 개인의 건강에 직접적인 영향을 미치므로 건강을 위해서는 매일 다음의 식품들을 번갈아서 섭취할 수 있도록 식단을 구성해야 한다.

○ 식사량과 열량증가를 위한 식사요령

- 식사 사이에 간식을 먹인다.
- 환아가 원하는 음식 위주로 먹이고, 식사시간에 엄매이지 말고 음식을 먹기를 원할 때마다 먹도록 한다.
- 가족이나 친구들과 즐거운 분위기에서, 좋아하는 TV프로그램을 시청하면서 먹도록 해준다.
- 열량을 높이기 위해 고열량의 농축된 식품(마요네즈, 버터, 꿀, 크림치즈 등)을 먹이고, 물 대신 우유를 먹이거나 빵, 떡은 설탕, 잼, 버터를 찍어 먹도록 해준다.
- 삶거나 굽는 조리보다는 기름에 튀기거나 볶는 조리법을 이용하여 음식을 만든다.
- 가능하다면 간단한 운동을 하게 한다.
- 그린비아, 뉴케어, 앤슈어 등의 마시는 영양음료 식품을 이용해 보도록 한다.

○ 항암제를 맞는 동안 특별히 더 주의해야 할 사항

항암제를 맞으면 골수기능이 저하되어 백혈구 수치가 점점 떨어져 약 2주 후쯤 가장 많이 떨어지게 된다. 이때에는 면역력이 저하되므로 완전 조리된 음식(통조림, 병조림, 캔음료수, 멸균우유, 두유 등), 집에서 만든 음식, 진공 포장된 음식을 먹도록 하고, 익히지 않은 생과일, 생야채, 어육류, 치즈는 피한다. 

<자료제공 : 국립암센터>