국제 골수종 기금
International Myeloma Foundation

환자 안내서

Patient Handbook

다발성 골수종
Multiple Myeloma

골수암
Cancer of the Bone Marrow

Korean Language Edition

소 개

만약 당신이 급성 맹장염에 걸렸을 경우, 당신의 선택을 대체로 명료하다.치료하지 않았을 때, 이 병은 죽음을 부를 것이다. 의사라면 누구든지 당신에게 필요한 것은 수술이라고 진단내릴 것이고, 수술과 항생치료는 당신에게 완벽한 회복을 가져다 줄 것이다. 가혹한 시련이 당신앞에 놓여져 있을 수 있겠지만, 어두운 터널끝에는 빛이 있다—완치.

다발성 골수종일 경우, 상황은 더욱 심각하다. 다발성 골수종은 생명을 위협할 뿐만 아니라 알려진 회복방법이 없는 병이기 때문이다. 그러나 대부분의 환자들은 현재로서 이용 가능한 치료법을 받고 있다. 전문의들은 골수종 환자들의 생명을 연장하기 위해 여러 방법으로 치료를 시도하고

있고, 이러한 결과, 골수종을 앓고 있는 환자의 생명을 때로는 10 년까지 연장이 가능해 졌다. 하지만 어떻게 질병을 완치할 것인가는 아직도 논쟁거리로 남아있다. 치료의 방향은 전적으로 환자의 특정한 신체상황과 정서상태에 의존하고 있다. 골수종 치료의 딜레마는 장기간 차도가 있는 즉 가망있는 치료법을 지속적으로 사용할 수 없다는 것이다.

다발성 골수종은 일반질병에 비해 상대적으로 희귀하고 사회 인지도가 낮은 병이다. 대부분의 환자들은 자신의 병명이 다발성 골수종으로 진단이 내려지면 이 질병에 대해 들어 본 적이 없어, 무지로 인한 두려움과 전혀 새로운 정보에 대한 혼돈을 느끼기가 쉽다.도서관에서 자료를 찾는 것은 종종 도움이 안될 뿐더러 심지어 질병에 대한 잘못된 인식을 갖게 할 수 있다.

이 안내서는 이러한 상황을 개선하고 환자에게 치료선택 과정에서 정보에 근거한 결정을 내리기 위해 질병에 대한 기초지식을 제공할 것이다. 또한 이 안내서는 전문의의 보충설명이 있어 간호자나 환자의 가족과 친구들에도 유용한 정보를 알려줄 것이다.

비록 현재로서는 골수종에 대한 완치방법이 없는 실정이지만, 치료는 가능한 질병이다. 많은 환자들은 진단후에 몇 년이나 생활을 계속하고 있고,심지어 10 년까지 살고 있다. 최근 몇 년간 골수종에 대한 연구가 증가함에 힘입어, 환자의 치료전망은 끊임없이 개선되고 있다. 질병에 대해 더 많이 알고 이해하는 것은 불안을 감소하고 진단결과에 좀더 쉽게 수용할 수 있도록 도와줄 것이다.

골수종은 지극히 개인적인 질병이기 쉽다. 환자마다 증상의 진행속도

가 다르고, 서로 다른 패턴에 문제를 일으키기 때문이다. 의사는 당신의 정서상태를 평가한 뒤, 당신에게 가장 적합한 치료방법을 권의할 것이다.

그렇지만, 이와 같이 개인적인 치료방법을 선택하는데 있어 중심역할을 하는 것은 환자이다. 그러므로 환자와 가족이 골수종에 대해 견문이 있는 것은 중요한 것이다. 이러한 조건은 그들로 하여금 문제를 질문하고 대체 방안 혹은 치료선택에 대해 진지한 사고을 가능하게 한다.

왜 치료방법 결정이 어려운가?

- 현재로선 알려진 완치방법이 없기 때문에, 치료방법이 과연 얼마동안 질병을 통제할 수 있는지 혹은 증상을 줄일 수 있는지, 그리고 환자의 삶에 어떤 영향을 줄 것인지에 대해 여러 시각으로 고려해야 한다.
- 어떤 치료방법는 환자에게 무엇을 기대할 수 있는지 알리기엔 경험이 부족한 경우가 있다. 더 나가 질병치료의 예상결과가 보증된 것이 아니라 지극히 가망성의 문제여서 같은 골수종 환자라도 예상결과가 다 일치하지 않는다.
- 사실상 모든 치료가 심각한 부작용을 일으킬 가능성을 가지고 있으며, 심지어 어떤 치료는 환자의 목숨을 잃게 하는 합병증을 일으킬 수 있다. 의사, 환자과 가족들이 수용 가능한 치료위험과 성과에 대해 각기 다른 시각을 가질 수 있다.

그 결과, 골수종을 진단 받은 환자는 어려운 선택에 직면해야 한다. 당신이 선택을 내리는데, 의사는 중요한 도움을 줄것이다. 그러나, 그들의 결정적인 역활은 세부조치를 지시하는 것보다는 상담을 제공하고 치료 과정을 관리하는 것이다. 올바른 치료코스에 대해 의학적 의견이 일치하지 않는 것이 공통적이다. 궁극적으로 환자가 치료방안에 결정을 내려야 한다.

다섯가지 중요한 질문들

올바른 선택을 하기 위해 환자와 가족이 아래 문제에 대해 사전 지식이 있어야 한다.

1. 골수종은 어떤 질병인가? 신체에 어떤 영향을 주는가?
2. 어떤 방법으로 확진하는가? 어떻게 질병의 경과를 평가하는가?
3. 치료을 통해 어떤 성과를 기대할 수 있는가?
4. 이용 가능한 치료법은 무엇이 있는가?
5. 효과적인 치료방법을 어떻게 선택할 수 있는가?

이 안내서의 나머지는 이 다섯 가지 문제에 대해 다루고 있다.

전문용어와 정의는 본문 마지막 부분에서 찾을 수 있도록 하였다.

골수종은 어떤 질병인가 그리고 신체에 어떤 영향을 주는가?

- 골수종의 발병원인은 무엇인가?

매년 미국에서 13,500 건이 넘는 골수종의 새로운 사례가 보도되고 있으며 그 중 혈액종양는 20%를 차지하고 전체종양는 1%을 차지하고 있다. 발병율은 중국이 1/100,000 미만이고 산업화된 서양국가는 4/100,000 에 근접하며 각 나라마다 다르다. 골수종은 백인보다는 흑인에게서 더 많다. 남성과 여성의 발병비율은 3 대 2 이고, 나이가 많을 수록 발병율이 증가하며, 발달된 진단기술과 전체인구의 평균연령 상승은 최근 몇 십년간 골수종 발병율 상승에 한 원인으로 해석되고 있다.그러나, 환경적 요인으로 인해 골수종 발병연령이 55 세 이하로 낮아지고 있는 추세이다. 원자 방사선, 석유제품, 살충제, 유독성 용제, 중금속, 풍매 입자에 노출은 주요한 위험 발병요소다.

- 골수종의 정의은 무엇인가?

다발성 골수종은 형질세포(plasma cell)암이다. 형질세포는 정상적으로 골수에 위치하고 있으며, 감염에 반응하는 항체를 생산하고 그밖에 다른 면역작용을 일으키는 역활을 하고 있다. 골수종일 경우, 손상된 형질세포(골수종 세포: myeloma cell)가 골수에 점차 많은 양의 골수종 세포를

만들고.이러한 과정은 정상적인 면역체계를 파괴할 뿐만 아니라 급기야 정상 골수세포를 대처하기에 이른다.주위 뼈와 연조직(신경과 근육등)에도 손상을 입힌다.비록 골수종 세포 성장초기에는 정상세포와 같이 감염에(예:바이러스) 면역반응를 일으키지만, 실제로는 독립된 자신만에 생활성을 드러내게 되고 정상적인 신체의 통체범위를 벗어나는 성장패턴을 취하게 된다.정확한 골수종 세포의 성장과정은 완전히 해명되지 않고 남아 있다.그러나 명확한 사실은 골수종 세포는 분열을 통해 증식하고 보통 형질세포보다 그 속도가 매우 빠르며 결국은 골격에 손상을 입히고 체내혈관을 통해 다른 골수조직으로 전이하는 암의 속성을 나타나게 된다. 후자의 성질로 인해 골수종이 다발성(multiple)이 되는데 이와 같이 다발성 골수을 “myelo” 그리고 종양을“ omas”라 불리운다. 최근 증명된 사실에 따르면 골수종은 복합적 요소로 인해 여러 단계로 증식한다는 것이다.그래서, 비정상 형질세포의 통체을 벗어난 증식이 DNA 이상이 원인일 뿐만 아니라 종양의 성장을 제거하는 정상적 면역기능에 손상 때문이기도 한것이다. 그로인해 면역체계의 기능적 균형이 암세포 증식에 유리하게 기울어지는 것이다

.

정상적인 골수에는 5%미만에 형질세포를 포함하고 있다.골수종일 경우,30%이상에 형질세포를 포함하고 있고 그 수는 90%까지 증가할 수 있으며,이러한 비정상적인 증식은 정상적인 골수조직과 면역기능에 악영향을 끼친다.따라서 현미경 검사를 통해 골수샘풀(골반에서 추출하는게

일반적이다.)에서 형질세포의 증가를 관찰할 수 있다. 골수종 세포가 침범한 관련골수은 엉망진창될 수 있는 까닭에 성분비율을 판단할 때에는 주의가 필요하다.환자의 골수사이에 부분적으로 침범되어 종양이 생긴 것을 가르켜 형질세포종이라 하며, 환자의 표준 골반샘플은 정상인 것이 특징이다.복합적인 부분의 증상이 확산된 경우, 관련비율은 침범된 위치마다 다른 비율를 나타낸다. 골반,척추, 늑골 ,두개골, 어깨와 고관절 주위가 일반적이다. 각 위치에 따라 골수종의 증식과 활동성이 달라서 환자마다 증상이 다르게 나타난다. 즉 어떤 환자는 한 위치에서 천천히 증상이 악화되는데 반해 다른 환자는 여러 위치에서 급속한 뼈파괴 현상이 일어나며 이에 따른 합병증을 동반할 수 있다는 것이다. 초기단계에서 신중한 평가는 치료조치를 내리는데 결정적인 역활을 한다.

진단초기에 뼈손상은 심각한 걱정꺼리다. 암세포는 IL-1,IL-6,TNF 과 같은 사이토카인(cytokine)을 분비하며, 이것은 파골세포(osteoclast)로 하여금 주위의 뼈를 파괴하게 만든다. 전체 30%이상의 뼈조직이 파괴되였을 때, 이러한 손상상태는 X 선검사를 통해 진단가능하다. 엑스레이 필름에서 뼈조직이 조밀하지 않고 듬성듬성하게 나타날 경우 이를 흔히 말하는 골다공증(osteoporosis)이라 하고, 스위스 치스같은 구멍이 뚫여져 있을 때에는 흔히 뼈용해성 병변(lytic lesion)이라 한다.골격의 약한 부분은 부러지기도 하는데 이러한 증상을 병적골절(pathological fracture)이라 한다.이와 같은 상황은 가능하면 피해야 하며 만약 골절이 일어날 경우, 긴급한 외과적 치료가 필요하며, 고정치료와 방사선 치료가 바로 그것이다.

- 다발성 골수종의 보편적 임상증상

뼈통증 척추, 늑골, 고관절 부위가 특히 일반적이다. 통증은 손상 크기에 따라 가벼울 수도 있고, 고통스러울 수 있다. 통증의 주기 역시 증세가 악화될 수록 빨라져 결국은 골절이나 신경을 압박시킬 수도 있다. 보편적으로 운동을 더 할 수록 통증이 심해진다.

피곤 빈열의 정도와 비례한다. 더 나가, 종합적인 증세가 피곤을 더욱 악화시킨다.

감염의 증상은 감염된 부위에 따라 다르다. 폐렴, 방광/신장 감염, 부비강염(副鼻口炎)과 피부감염이 일반적이다. 골수종 세포의 증직으로 면역기능이 저하되었을 경우에도 감염 발생율이 높다.

과칼슘혈증(혈중 철분농도의 상승:hypercalcemia)의 증상은 갈증, 구역질, 변비, 정서혼란이 있다. 이러한 증상은 지속적으로 악화되다가 혈중 철분농도가 정상으로 돌아와서야 진정된다. 혈중 철분농도의 상승은 뼈파괴로 인한 혈관내에 철분증가와 신장기능 이상으로 철분을 적절히 분비하지 못하기 때문이다.

어떤 방법으로 진단을 확증하는가? 어떻게 질병의 경과를 평가하는가?

- 골수종 초기 진단

골수종 진단에 있어서 보편적인 검사인 혈액과 소변테스트를 하기전에 위에서 거론한 모든/혹은 일부분의 증상을 통해 골수종으로 진단을 내릴수 있다.그러나 최근들어 골수종의 주요증상이 있더라도 상례적으로 혈액검사와 소변검사를 거쳐 이상을 발견한 뒤에 진단을 내린다.이와 같은 방범을 이용해서 골격이나 혹은 신장손상 그리고 다른 관련된 문제를 방지하는 것이다.

- 진단 확증을 위한 검사

암진단을 할때 생체조직 검사법(생검:biopsy)을 통해 악성세포를 분별하는 것이 기초 진단법이다. 아래의 과정들을 통해 진단을 확정하게 된다.

골수샘플(bone marrow)

최소한 10%에서 30%이상의 형질세포를 함유하고 있다.암세포의 악성 속성은 현미경을 통해 단일클론 형식「예:카파(κ=kappa)혹은 람다(λ=lambda) L-사슬 (light chain)」과/혹은 비정상 염색체나 전형적인 악성징조 여부에 의해 확정된다.

직접적 생체조직 검사법(direct biopsy)

골수종은 뼈나 연조직에서 단일성 종양이나 복합성 종양으로 발병할 수 있다. 직접적 생체조직 검사범을 통해 종양에 위치한 90~100%의 암세포를 나타낼 수 있으며, 단일성 골수종이나 혹은 다발성 골수종을 진단 확증할 수 있다.

지원하는 검사결과 (Supportive findings)

만약 직접적 생검결과가 없거나 골수의 형질세포 함유량이 30%미만일때 골수종을 결정하는데 아래 사항을 주의해야 한다.

(I) 혈액과/혹은 소변에 높은 수위의 골수종 단백질(M-단백질 혹은 단일클론 단백질)함유여부(아래 병기분류 검사 :staging test 부분을 참고).

(II) X 선 촬영을 통한 골수종 진단확증. 골다공증 혹은 뼈용해 병변 (lytic lesions)을 평가하기 위해 뼈조직 조사가 필수적이다. 만약 조사결과가 골다공증만으로 나타날 경우 자기공명상(MRI), MIBI 스캔, FDG/PET 과 같은

검사방범으로 다른 뼈나 관련골수을 검사해야 한다.

확진이 불확실한 경우 지속적인 모니터링과 좀더 심층적인 검사가 필요하다. 이러한 방범을 통해 의미불명 단클론 감마병증 (MGUS)과 아급성 골수종 (smoldering myeloma)를 판별할 수 있다.

- **골수종과 유사한 질병들.**

어떤 경우 추가검사나 모니터닝을 거치지 않고 초기 검사단계에서 골수종을 확진내릴 수 있다.우발적으로 단일클론 단백질(monoclonal protein)이 자가면역 질환(auto-immone disease)(예:전신성 홍반성 루프스:systemic lupus erythematosis ,경피증 :scleroderma)이나 신경성 질환 (예:다발성 경화증:multiple sclerosis, 근위축성 측삭 경화증: amyotrophic lateral sclerosis[ALS]) 으로 인해 증가하기도 한다. 아래에는 골수종이 아닌 질병들에 대해 설명하였다.

단일성 형질세포종 (Solitary plasmacytoma).

종양증식이 한 부위에서 발생하며 척추나 골반부위가 일반적이다. 가끔식 일반 연조식에서 종양이 증식하기도 하며, 머리나 목부위에 보편적으로 자주 나타난다.환자의 혈액이나 소변에 단일클론 단백질(암 단백질)을 함유하고 있다. 수술이나 레이저치료를 통해 단일성 혈질세포종을 제거할 경우, 수주후에 골수종 단백질이 확실하게 사라 진다. 이런 특징으로 인해 골수종으로 확진하지 않는 것이다. 그러나 불행히도, 단일성 혈질세포종은 제거후에도 재발 가능성을 배제할 수 없다는 것이다. 하지만, 진정 기간이 몇 년 이상이며 성공적인 치료를 기대 할 수 있다.

의미 불명 단클론 감마병증 (Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance : MGUS).

형질세포의 함유가 일반적으로 낮으며(10%혹은 20%미만), 증식현상이 일어나지 않는다.(형질세포의 성장표식을 0%으로 나타낸다). 뼈손상이 없고, 혈구수는 정상 상태과 거의 같으며, 임상증상이 없다. MGUS 일 경우 치료해야 할 필요성은 없으나,지속적인 모니터닝을 필요로 한다. 만약 2 년간 이 같은 안정상태가 지속된다면 그 후로 몇 년이 지나도 이상이 없을 것이다. 그러나, 10 년을 시점으로 해서 골수종으로 발병할 위험요소는 30%에 이른다. 끝으로 명확한 것은 MGUS 진단과 불필요한 치료를 피하는 것이 어렵다는 사실이다.

무통성 골수종 (Indolent myeloma).

MGUS 와 골수종의 중간 상태이다. 뼈손상, 혈구이상과 그 밖에 다른 증상를 보인다. 그러나 병세의 진행속도가 매우 느려 장기간 동안 치료할 필요가 없을 수도 있다.

아급성 골수종(Smoldering myeoloma).

아급성 골수종은 뼈병변이 없으나 암단백질과 골수 형질세포의 양이 전형적인 MGUS 보다 높다. 아급성 골수종 역시 진행속도가 느리다.

- **준비 및 예후인자 (STAGING AND PROGNOSTIC FACTORS)**

진단이 내려진 후에 다음 두가지 측면을 고려해야 한다.

1.골수종이 어느 정도인가?

골수종의 병기 분류방범은 전통적으로 Durie-Salmon 병기 분류법 (Staging System)이 쓰여 진다. 병기결정은 뼈병변 개수, 골수 형질세포가 골수종 세포로 대체되면서 발생하는 빈혈의 강도, 혈액이나 혹은 소변의 단백질 함유량 그리고 혈청 철분농도을 기초로 하고 있다. 병기 분류방범은 Stage I (초기질병)에서 Stage III(말기질병)으로 분류하는 것와 A(신장기능 정상) 혹은 B(신장기능 이상)으로 하는 것이 있다. 예를 들어:

Stage I A- 골수종 증식 초기, 신장기능 정상.

Stage III B- 골수종 증식 말기, 신장기능 이상.

전형적으로 Stage III 의 환자는 긴급한 치료을 필요로 하며, 특히 Stage III B 인 경우. 즉각적인 신장기능 복구나 보호조치가 필요하다.

2. 골수종의 공격성이 어느 정도인가?

골수종의 진행속도는 환자마다 다르며, 진행범위는 최소 몇 주에서 몇 년까지로 나타난다. 질병의 경향은 검사에 따라 다르게 나타난다.

예를 들어, 골수종 성장속도는 증식현상을 보이는 골수종 세포의 수량과 백분비율을 나타내주는 표식(labeling index)으로 나타낸다.serum β-2 microglobulin 혈액 검사를 통해 골수종의 양과 활동성을 검사할 수 있으며, 골수 염색체 테스트(Bone marrow chromosome test)로 골수종 염색체의 손상 여부를 확인할 수 있다. 특히나 염색체 11 번,13 번,14 번에 손상이 심하다면, 일반적으로 치료를 한다고 해도 그 성과가 적을 것이다. 염색체 5 번과 7 번에 문제가 있을 경우, 대체적으로 골수 이형성 증후군(myelodyplastic syndrome:MDS)나 정상골수의 줄기세포 (stem cell) 손상을 나타낸다.

여러 종류의 검사을 통해 질병패턴, 뼈손상의 경향, 골수종 단백질의 침전정도와 전분침전(amyloid deposits)이 생겨난 기관을 조사할 수 있다. H-사슬(heavy chain) 과 L-사슬(light chain)표준형으로 골수종을 분류하기도 한다.

일반적 골수종타입:

IgG: k 혹은 lambda

IgG: k 혹은 lambda

k 혹은 lambda 유형중 하나.(벤스 존스 골수종:Bence Jonces myeloma)

희귀 타입:

IgD: k 혹은 lambda

IgM: k 혹은 lambda

IgE: k 혹은 lambda

이러한 타입들은 저마다 예후증조를 포함하고 있다. 예를 들어, lambda 아형은 일반적으로 신경이나 신장에 전분 침전물과 관련이 있으며, IgG kappa 형의 골수종인 경우, 향후 생존 가능성이 절대적이다.

치료을 통해 어떤 성과를 기대할 수 있는가?

골수종 질병의 완치방범이 없기 때문에, 치료를 통해 어떤 성과를 거둘 수 있는지 알아 봐야한다. 골수종 치료는 다음 네가지 목표가 있다.

1. **안정(STABILIZING)**-골수종으로 인한 체내 화학작용과 면역체계 파괴를 방지한다.

   결정 시간: 몇 시간 혹은 몇 달.

예: ***혈장교환시술법(plasmapheresis)***:혈액농도을 희석하고 발작을 방지한다.

혈액투석(hemodialysis): 신장기능이 손상되었을때 사용한다.

약물 (예: pamidronate): 과칼슘혈증을 낮추고,화학치료가 동반되기도 한다

2. **완화(PALLIATIVE)**- 환자의 불편을 덜어주고 정상기능을 하도록 도움을 준다.

   결정 시간: 몇 일에서 몇 달

예: *방사선 치료*: 뼈조직 파괴를 방지한다.

조혈촉진인자(Erythropoietin): 빈혈증상 줄인다.

정형외과적 수술: 골격을 교정하거나 강화한다.

3. **진정유도(REMISSION-INDUCING)** – 증상의 통증을 줄이고, 일시적으로 질병의 진행을 늦추거나 멈추게 한다.

   결정시간: 몇 주에서 몇 달

   예: *화학치료법*: 신체 각 부분에 악성세포를 제거한다.

   방사선 치료: 종양 부위에 악성세포를 제거한다.

4. **완치(CURATIVE)** – 질병완치, 영구적인 소강상태 달성. (비록 완치되거나 확증된 경우가 있다고 해도 극히 드물다.)

   결정시간: 몇 주에서 몇 달

   예: 골수이식과 화학요법을 동반한 치료.

이런한 치료방법들은 환자의 감정상태와 신체기능을 개선 할 수 있다.또한 치료를 통해 질병이 환자의 정상기능에 끼치는 영향을 통제 할 수 있으며, 일시적으로 나마 증상을 늦추거나 멈출 수 있다. 증상의 소강 상태는 몇 달에서 십년간이나 지속될 수 있다. 실험치료가 치유에 도움을 줄 수 있으나, 아직까지 성과가 확증된 치료법이 없는 상태이다.

이용가능한 치료법은 무엇이 있는가?

골수종 세포를 제거하는 직접적인 방법.

화학 치료법 (CHEMOTHERAPY)

화학 치료법은 악성 형질세포(골수종 세포)를 파괴하며, 진정 혹은 완치를 유도하는데 도움을 준다.주사로 주입되거나 구강을 통해 복용된다.일반적으로 화학 치료요법(치료 프로그램)은 몇 개월 동안 지속되며,치료를 받는 환자는 대부분 외래 환자로 관리된다.

치료중에 주기적으로 약물을 복용하는데, 이 약물은 화학치료를 통해 약해진 환자의 면역체계과 정상 골수세포가 회복될 수 있도록 한다.

악성세포 제거로 화학 치료법은 골수종에서 나타나는 빈혈,고칼슘혈증,뼈 파괴,혈액/소변에 단백질 농도이상등 여러가지 증세을 완화시킨다.

화학 치료요법으로 혈액이나 소변의 단백질 농도이상과/혹은 골수에서 관찰되는 골수종 세포의 비율을 감소시킬 경우 그 성과가 효과적이라고 말한다. 비록 완벽하게 정상수위로 되돌일 수 없어도 치료결과는 성공적이라고 여길 것이다.대부분의 화학치료 선택이 여러가지 치료 계획안 (즉 치료, 진단검사, 미래에 치료결정 스케줄)에 따라 다른 약물의 배합과 투약량을 포함하고 있다.

화학치료의 부작용:일반적으로 화학치료의 부작용은 머리카락이 빠지고, 구역질, 구토, 감염, 출혈, 구강통증과,궤양, 복통, 변비, 경련으로 인한 복통, 손이나 혹은 발의 마비증상과 통증이 있고, 생식능력 역시 영향을 받을 수 있다. 모든 환자가 부작용을 경험할 수 있는 건 아니다. 개인적 건강상태나 약물 복용량과 같은 여러 복합적 요소로 인해 발병한다.

방사선 치료(RADIATION THERAPY)

방사선 치료방법은 일반적으로 뼈손상와 통증이 있는 극부범위에

이용된다. 또한 수술을 통해 형질세포종이 제거된 부위에 남아 있는 골수종 세포를 박별하는데 쓰여지기도 한다. 방사선는 선량을 조절한뒤 치료부위에 노출하게 된다. 방사선 치료는 화학치료에 비해 보다 빠르게 악성세포를 제거하며 부작용이 적다. 그로인해 통증을 빠르게 진정하려 거나, 혹은 심각한 뼈손상을 통제하기 위해, 그리고 화학치료 과정를 견뎌내기 힘들어 하는 환자들에게 자주 사용된다. 방사선 치료는 화학 치료법과 관련되어 병행되기도 한다. 한 주에 다섯번 치료를 받아야 하며 몇 주 혹은 몇 달 이상 지속치료를 받아야 한다. 환자의 대부분는 외래환자로 치료를 받는다. 치료결정은 방사선 전문의를 통해 투입량을 비롯한 치료내용을 고려한뒤 해야 하며, 방사선 치료를 받은 부위는 그 후로도 치료관리를 지속해야 한다.

골수이식과 말초혈 조혈모세포 이식

(BONE MARROW TRANSRANT: BMT AND PRERIPHERAL BLOOD STEM CELL TRANSPLANT: PBSCT)

골수종의 일반적 치료이냐 아니면 효과적 완치방법이냐에 있어서 이식은 임상실행으로 평가된다. 그러나, 골수종을 완치하는 이식방법은 아직까지 정의내려 있지 않는 상태다. 전형적으로 이식은 높은 투약량의 화학치료를 포함하고 있으며, 어떤 경우에는 신체 각부위를 대상으로 하는 방사선 치료가 필요하다.이 치료방법는 환자의 골수세포 전부를 파괴할 만큼 효과적이다.그러나 만약 골수가 없을 경우에, 면역기능와 새로운 혈구세포를 생산하는 능력이 사라져, 환자는 생명을 유지할 수 없게 된다.

골수이식 방법은 파괴된 골수을 대체하여 환자를 이런 위험으로 부터 구제하는 것이다. 그래서, 골수이식 방법은 관리치료(administering treatment)의 수단인 것이다. 관리치료은 필수적이며, 실행하지 않을 겨우 사망을 초래한다는 것이 입증됐다. 골수이식 치료는 전체골수을 파괴해서 악성 골수종 세포의 제거을 기대하는 것이다. 환자에게 이식될 골수는 유전적으로 매치되는 기증자(동종 골수이식: allogenic transplant)나 환자자신(자가 골수이식: autologous transplant)의 것을 사용한다. 자가 골수이식을 사용할 경우, 이식하기에 앞서 악성세포를 제거하도록 설계된 화학물질이나 항체를 이용해 골수를 정화해야 한다.골수이식과 말초혈 조혈모세포 이식은 대부분 수개월간이나 예비 화학치료 요법(예:VAD)를 필요로 한다.그리고 몇 주에서 몇 달까지 입원해야 하며.그 기간동안 활동 감소상태가 뒤따른다. “이식”이야말로 오늘날에 단연 적극적인 치료방법이지만, 높은 위험수위를 지니고 있기도 하다. 치료의사는 치료결정을 내리기 앞서 동종 골수이식(혈원관계나 유전자가 동일한 기증자의 골수을 사용하는것) 과 자가 골수이식(환자 자신의 골수 사용)를 포함한 골수이식 방법, 예비 화학요법, 방사선 치료과 항거부반응 조치등을 주위해야 한다. 자가 골수이식일 경우 골수 정화기술에도 주의를 해야한다. 이식요법은 아직까지 논쟁의 대상으로 남아 있으며 많은 연구자들이 오늘날에도 이식치료가 환자의 생명이 미치는 영향과 치료해야 할 적당한 시간, 그리고 골수종 치료에서 차지하는 역활등을 알아내기 위해 힘쓰고 있다.

D. 유지요법(MAINTENANCE THERAPY)

환자의 증세가 치료을 통해 진정국면에 이르면, 유지요법을 사용하여 이런 현상을 연장하거나 지속시켜야 한다. 유지요법은 일반적인 화학치료와 골수이식을 병행한 화학치료를 거친 후에 사용된다. 여러 종류의 요법이 이미 테스트를 거쳤지만. 그중 극히 일부분을 선택하여 아래에 설명하였다:

(I) **알파 인터페론 (Interferon alpha)**: 많은 연구조사 결과로 인해 알파

인터페론이 증상의 진정상태를 연장하는 것이 입증되었다. 화학 치료법 혹은 이식을 통해 완벽하게 증상이 진정되었을 경우 알파 인터페론의 연장효과는 더욱 뛰어나다. 그러나 불행히도, 재발병을 방지할 수 없다. 피곤과 낮은 정도의 열이 나타나는게 알파 인터페론의 부작용이며, 매주 3 번 적당량을 주사를 통해 주입해야 한다.

(II) **스테로이드 (Steroids)** (프레드니존: prednisone 혹은 프레드니졸론 prednisolone): 스테로이드는 소강상태를 연장하는데 사용된다. 최근 연구조사에 따르면 프레드니존을 한 주의 3 번이나 하루 걸러 한번씩 복용할 경우 증세진정과 전체수명 모두 연장할 수 있는 것으로 나타났다. 비록 스테로이드 역시 부작용이 있으나, 복용량과 시간를 변화해서 그 증상을 최소화할 수 있다.

(III) **지원하는 간호조치(Supportive care measures):** 다양한 간호조치를 통해 진정를 유지하는데 도움을 준다.비스 포스포네이트 (bisphosphonate)(예: clodronate, pamidronate)사용도 간호조치에 포함되는데, 이것은 뼈질병에 도움을 줄 뿐만 아니라 진정기간을 연장할 수도 이다. 조혈촉진인자(Erythropoietin) 주입으로 혈색소(hemoglobin)과 진정성질 이 두가지를 함께 개선할 수 있다.

(IV) **새로운 접근방법 (New approaches)**: 대부분의 골수종 전문의들은 더 나은 유지치료를 위한 연구를 최우선 과제로 삼고 있다. 새로운 약물과 새로운 prolotol testing 백신은 더 좋은 결과를 얻는 수 있는 것이 제시되었다. 최근들어 탈리도마이드(Thalidomide)가 새로운 골수종 치료제로 가능성을 보여주고 있으며,신혈관혈성제(angiogenesis agents)역시 현재 치료에서 사용되고 있다.

치료가 증상축소에 미치는 영향.

약물복용을 통해 고칼슘혈증, 뼈파괴(재흡수) ,통증과 간염을 통제할 수 있다.

(I)**통증**:대부분 골수종 환자들이 가끔식 뼈통증을 경험하게 된다. 수술은 종양을 제거/감소하거나 통증을 줄이거나/손상된 뼈를 회복하는 것에 사용된다. 약물치료과 극소 마취제(local anaesthetic)와 같은 방법은 통증을 줄이는데 이용된다.최근들어 이용되는 통증 해결방안은 환자로 하여금 쓸때없는 통증을 견뎌낼 필요가 없어지게 하였다. 현재 많은 골수종 센터들이 통증관리를 전문으로 하는 인원을 갖추고 있다.

(II) **감염**: 항체와 백신투여를 통해 감염을 예방하고 그 기회를 차단한다.

(III) **빈혈**: 조혈촉진인자를 복용하여 빈혈과 그에 동반한 여러 증상을 줄인다.(예:피곤)

(IV) **과칼슘혈증**:비스 포스토네이트 (Bisphosphonates)으로 충분히 뼈 파괴를 줄이고 그로인해 골수종에서 혈내 고칼슘현상을 덜어준다.

(V) **그밖에 다른 약물치료**: 골수종 치료중에 간호와 함께 그밖에 다른 약물치료과 지원 프로그램을 병행해야 한다. 상식적으로 환자의 의학 상태와 치료 프로그램에 익숙한 의사의 권의가 없을 경우 추가적인 약물치료과 지원를 할 수 없다. 예를 들어, 전문의의 처방없이 항발염 약물(예:ibuprofen)를 복용한다면, 이미 신장기능이 저하된 일부 골수종 환자에게 신장손상을 일으킬 수도 있다.

이용 가능한 치료법은 무엇이 있는가?

병이 진단 내려지거나 재발이 발견되었을 때 환자는 치료제의를 받게 된다. 일반적으로 이런 상황은 환자의 정서에 부담을 주며,복잡하고 기술적인 설명과 치료방안에 대해 신중한 사고를 하기에는 적합하지 않다. 대부분의 의사들은 이런 점을 고려하여 환자들로 하여금 좀더 위급한 다음단계를 수용할 수 있도록 초점을 맡추며,위급하지 않는 결정은 환자가 감정적이지 않을 때를 위해 남겨둔다.

만약 당신이 치료결정을 해야 한다면. 첫번째 규칙은 모든 일을 멈추고 생각하는 것이다. 악성적이고 생명을 위협하는 증상을 다루는 위급한 조정과는 다르게 다른 의견나 개인적인 반응을 기다릴 수 없는 결정이 극소하게 있다.또한 어떤 치료결정은 미래에 대한 선택을 제외할 수도 있다.예를 들어, 자가 골수이식일 경우, 근미래에는 어떤 타입의 화학치료을 받을 필요가 없어질 것이다.

환자가 위급한 치료를 거절하는 것을 제안 하는 것은 아니다.그러나, 중대하고 결정을 기다릴 수 있는 치료일 경우, 환자가 담당의사에게 치료에 대해 질문을 하는 것은 중요하다. 그리고 상황이 허락할 경우, 치료를 실시하기 전에 시간을 이용해 여러가지 치료에 대한 의견을 들어야 할 것이다.

치료에 대해 상담할때, 치료목적을 이해하는 것부터 시작해야 할 것이다. 일반적으로 치료추천은 각기 다른 목적에 따라 다양한 구성을 포함하고 있다. 가끔은 치료 프로그램의 특정요소의 결정이 다른 무엇보다도 긴급할 때가 있다.장기간 동안 질병관리에 도움을 목적으로 두고 있다면,더 오랜 결정시간이 뒤따른다.

골수종 치료에 있어서,어떤 실험을 거쳐 확정된 안정치료와 완화치료를 제외하고는 절대적인 치료방법이 거의 없다. 예을 들어, 젊은 환자나 그 밖에 건강한 환자에게 골수이식이나 조혈모세포 이식은 필요하지 않다. 진정 촉진치료는 전형적으로 화학치료 프로그램이며, 보증된 치료결과가 없다. 의사는 치료 성공율에 대한 정보를 이해하고 있어야 하며, 가장 승산 좋은 프로그램을 선택하는데 도움을 주는 여러 검사를 해야 할 것이다.치유를 목적으로 한 골수이식에 경우에도 위와 같다.

.

어떻게 효과적인 치료방법을 선택할 수 있는가?

그래서, 어떻게 결정을 해야 할 것인가?우선 여러 문제들을 묻는 것 부터 시작해야 할것이다.

- 치료 프로그램의 완전한 설명을 들어야 한다.
- 치료의 목적은 무엇인가?
- 치료방법은 정확하게 무엇인가?
- 어떤 시기가 지나서야 치료를 받을 수 있는가?
- 치료에 무엇이 포함되어 있는가?환자가 얼마 만큼 자주 병원을 왕래해야 하나? 입원치료의 필요성과 가능성은 무엇인가?
- 환자의 신체기능에 어떤 영향을 미치는가?(예:작용과 역활)

  치료 전후와 치료 기간동안 환자에게 어떤 기분을 주는가?치료는 얼마 동안 받아야 하는가?일반적인 회복기간 상태가 무엇인가?
- 뒤따라야할 유지요법은 무엇이 필요한가?
- 치료비용과 의료보험이 적용되는 법위가 어디 까지인가?

다른 비슷한 상황에서 치료가 어떻게 작용하는지 이해한뒤, 여러 방향에서 치료효과를 측량해야 할것이다.

- 치료에 대한 경험이 얼마 만큼 있는가? 치료을 받은 환자는 몇 명인가?

  환자가 얼마 동안 치료를 받아야 하는가?
- 증상의 부분적 혹은 완벽한 진정에 대한 가망성이 얼마 만큼인가? 좋은 혹은 나쁜 승산을 제시하는 원인는 무엇인가?
- 치료후 얼마동안 진정상태가 지속되는가? 좋은 혹은 나쁜 승산을

  제시하는 원인은 무엇인가?
- 뼈통증, 병리적 골절, 빈혈, 피곤, 칼슘혈증과 같은 증상감소에 대해 얼마큼 기대하는게 적당한가? 좋은 혹은 나쁜 승산을 제시하는

  원인은 무엇인가?
- 치료을 받은 환자들이 얼마나 오래 살고 있는가 ?새로운 치료를 받은

  환자들 중에 아직까지 생존하고 있는 환자가 몇 명인가?

대부분의 암치료와 같이 골수종 치료 역시도 높은 강도의 약물치료와 악성세포를 파괴하거나 인체의 화학작용을 재균형하는데 도움을 주는 추가적 조치를 병행한다. 일반적으로 부작용이 있으며, 어떤 증상들은 치료기간중에 나타나기도 한다. 나머지 부작용으로 인한 증상은 치료가 끝난 이후에 나타날 수도 있다.

- 치료를 받는 환자들에게 어떤 부작용이 관찰되었는가? 일반적으로

어떻게 증상이 나타나는가?증상이 나타난 환자의 비율은 얼마 만큼인가?

- 부작용의 심각성은 어느 정도인가?생명을 위협하는가?통증을 유발하는가? 일시적인가? 얼마 동안이나 지속되는가?
- 부작용에 대한 치료법은 있는가? 그 치료법의 부작용이 있는가?

질문의 중요한 부분은 치료방안에 대한 것일 수 있다. 질병치료에는 대체방안이 언제나 있을 것이며, 여러 방안에 대해 아래에 질문들을 해야 할 것이다.

- 추천한 치료의 대안은 무엇인가?
- 치료대안에 관련된 좋은점과 나쁜점은 무엇인가?
- 치료를 받거나 받지 않는 것에 좋은점과 나쁜점은 무엇이가?

현재까진 알려진 골수종 완치방법이 없기 때문에,치료에 대한 보증서가 없다. 환자 개개인 다르기에, 최종적인 결정은 환자의 선택을 우선으로 한다.

지혜로운 결정을 내리기 위해, 환자는 질병의 실체를 알고 있어야 한다.

골수종에 대한 글은 대부분 의사와 관련 연구자에 의해 쓰여 졌으며, 다른 의사나 연구자들에 의해 읽여지고 있다.그런 결과 많은 골수종의 문헌들이 환자와 이 분야에 관심있는 일반인들이 읽기에는 어려운 경향이 있다. 그럼으로, 의사는 환자치료에 있어 질병에 대한 교육을 책임져야 한다.

의사는 먼저 환자와 가족에게 질병이 어느정도 진행되었는가에 대해 단서를 얻어야 한다. 어떤 환자는 적극적인 호기심으로 자신의 질병상태, 치료와 예후에 대한 모든 측면을 토론하기를 원하고, 다른 환자는 충격을 받아 그저 다음은 어떻게 해야 하는지 알고 싶어한다.

대부분의 의사들은 이러한 점을 인식하고, 환자의 바람에 따라 접근 방식을 달리하게 된다. 환자는 치료결정의 자세한 부분에 대해 얼마큼 깊게 이해하고 명확하게 알고 있음으로써 결정과정에 필요한 시간을 절약할 수 있다.

치료결정은 골수종 환자의 생명과 삶의 질에 있어서 결정적으로 중요하다.비록 어떤 방법이 환자가 의사에게 편한함을 느낀다해도,치료를 진행하기 앞서 좀더 많은 견해를 듣는 것이 좋은 습관이다.

골수종 질병 자체가 희귀하기 때문에, 개업자와 전문치료/연구 센터의 수가 제한되어 있다. 의사는 이런 실정을 이해하여, 골수종으로 진단결과가 나온 환자에게 적당한 전문의를 소개할 것이다. 그후 조사 센터에 전문의가 추가 판정조사를 하고, 담당 치료의사에게 지속적으로 치료관리와 모니터닝을 의존하는 것이 일반적이다.

환자는 골수종 치료방법의 올바른 선택을 위해, 질병에 대한 풍부한 정보, 신중한 질문, 사고, 용기가 필요하다. 그러나. 무엇보다 중요한 것은 환자와 그/그녀를 지원하는 사람들이 치료의 모든 과정을 돌보는 것이다.

전문용어와 정의

알킬화제(Alkylating Agent):melphalan 혹은 cyclophosphamide 와 같은 치료 요법제이다. 알킬화제는 골수종 DNA 에 교차결합하여 세포의 증식을 저지한다.

아밀로이드증(Amyloidosis):골수종 L-사슬(light chain)(벤스-존스 단백질) 이 신체 각 기관과 조식에 침전된 상태를 말한다.람다형 보다는 카파형 벤스- 존스 단백질이 일반적으로 더 자주 발생하며,아밀로이드증 환자의 경우,L-사슬 단백질이 신장을 통해 신체밖으로 제거되기 보다는 심장,신경,신장과 같은 조식에 침전된다.

빈혈(Anemia): 적혈구 세포의 정상 개수가 감소.
일반적으로 10G%미만이며,13-14G%가 정상 범위다. 골수종에서는 골수가 적혈구 세포생성을 방해받아 호흡결핍,허약, 피곤과 같은 증상을 일으킨다.

항체(Antibody): 백혈구 세포에서 감염이나 질병에 대등하도록 만들어진 단백질.

충수골격(Appendicular Skeletal):팔,다리와 같이 척추,흉곽,골반에 연결된 긴골격.

중축골격(Axial Skeletal):두개골, 척추, 골반 부위에 골격.

벤스-존스(Bence Jence):소변에 존재하는 골수종 단백질.

베타 투 마이크로글로불린(Beta 2 Microglobulin): 혈액에서 발견할 수 있는 작은 단백질. 활동성 골수종일 경우, 그 환자의 혈액에 높은 수치로 발견된다. 초기 골수종과/ 혹은 비활동성 골수종일 경우, 그 수치는 정상이거나 낮다. 10%가까이의 골수종 환자는 베타 투 마이크로글로불린을 생산하지 못하며, 이러한 환자들에게 베타 투 마이크로글로볼린 검사를 이용해 질병을 모니터 할 수는 없다.재발이 일어날 때, 골수종 단백질 수치가 변화하기 전에 메타 투 마이크글로불린의 수치가 먼저 증가한다. 그러므로, 환자의 90%은 베타 투 마이크글로불린을 이용해 질병의 활동성을 결정하는 데 매우 유용하다.

비스 포스포네이트(Bisphosphonate):재흡수 작용(침식작용) 이 발생한 뼈

표면의 작용하여 파골세포의 뼈 침식활동을 방지하는 약물이다.

골수(Bone Marrow):연조직과 스폰지 조직으로 이루져 있고 뼈 중앙부위에서 발견할 수 있다.

골수흡인(Bone Marrow Aspiration): 주사바늘을 이용하여 골수세포의 분비액을 추출한는것.

골수 생체조직 절편검사(Bone Marrow Biopsy): 주사바늘을 이용하여 골수에서 조직샘플을 추출하는 것.

골수 재모델링 (Bone Marrow Remodeling):파골세포와 조골세포의 활동을 동등하게 조정하여**,** 늙은 뼈를 파괴하는 반면,새로운 뼈를 만들어서 뼈조식 총양의 변동이 없도록 하는 현상.

칼슘(Calcium):뼈 형성부(Matrix)나 수산화인회석(Hydroxyapatite)의 재료를 만드는 무기 화학물.

칼시토닌(Calcitonin):갑상선 호르몬 칼슘제로 일시적으로 뼈 재흡수 작용을 막아준다.

칼시톨(Calcitrol):비타민 D 의 활성물질이며 추가적인 비타민 D 가 필요한 사람에게 쓰여진다

CAT 스캔(Computetized Axial Tomography):컴퓨터화된 엑스레이 조사로 손상된 뼈나 관련 연조식의 작은 부위까지 나타낸다.

화학치료(Chmotherapy): 항암약물을 이용한 치료.

임상실행(Clinical Trials): 새로운 치료법 연구.

통합치료(Consolidation Therapy):초기치료에서 환자에게 나타난

치료반응을 개선하고자 하는 치료단계.통합치료는 일반적으로 높은 복용량이 필요하거나 그전에 약물이 필요없다.

커플링(Coupling):뼈파괴와 형성의 균형을 유지하기 위해 파골세포와 조골세포 기능을 조정하는 형상.

크레아티닌(Creatinine): 신장에서 정상적으로 분비되는 화학 화합물.만약 신장손상이 있을 경우,크레아티닌의 혈청수치가 증가하여 혈청 크레아티닌의 상승을 일으킨다.혈청 크레아티닌 검사는 신장의 기능을 측정하는데 쓰여진다.

사이토카인(Cytokine):특정한 종류의 세포의 성장과 활동을 자극하는 물질. 사이토카인은 골수같은 부분적인 곳에서 만들어 지며, 혈류에 따라 인체 각 부위를 순환한다.

DEXA(Dual Photon X-ray Absorptionmetry):골격손실의 양을 측정하는 X 선 촬영검사.뼈조직 밀도를 측정하는데 가장 효과적인 방범.

Dexamethasone:다른 화학치료제와 함께 사용되는 스테로이드의 일종.

혈액투석(dialysis):환자의 신장이 혈액을 여과하지 못할때 혈액을 기계에 여과해서 불순물을 제거한다.

전기영동(泳動)(Electrophoresis): 환자의 혈청이 전자장에서 이동하도록 하여 그것을 쉽게 분리하는 기술를 응용한 실험검사이다. 운동의 정도은 혈청 단백질의 크기와 전하성질에 따라 틀리다. 골수종 세포의 양을 계산할 수 있고 환자마다 특정한 M-spike 을 정의할 수 있다. 진단과 모니터닝에 자주 쓰여진다.

조혈촉진인자(Erythropoietin): 신장에서 만들어 지는 호르몬.골수종 환자가 신장에 손상이 있을 경우, 신장은 충분한 양의 조혈촉진인자를 만들어 내지 못해 결국은 빈혈을 일으킨다.인공 조혈촉진인자를 복용해서 이러한 현상을 개선하는데 도움을 준다. 특히나 위급한 상황에선 수혈 역시도

하나의 선택 방법이다. 조혈촉진인자는 화학치료를 받기에 앞서 증상 예방를 하기 위해 쓰여지며, 화학치료를 통해 빈혈증상을 제거한 후에는 지원치료로 사용된다

고칼슘혈증(Hypercalcemia):혈액의 칼슘농도 상승현상. 골수종 환자들에게 일반적이여,뼈파괴로 칼슘이 혈류로 방출되는 것이 원인이다. 칼슘이 신장에게 유독물질이 될 수 있어서, 신장기능 저하와 관련되기도 하며, 이런 이유로, 고칼슘혈증는 뼈파괴를 줄이는 약물과 IV 액체(IV fruid)를 사용한 극각치료를 받아야 하며, 골수종의 적극적인 치료방법과 병행해야 한다.

IgG,IgA:골수종에서 가장 흔한 타입의 단백질이 바로 이 두가지다. 위 용어에서 G 와 A 알파벳은 골수종 세포가 만들어낸 단백질 종류를 뜻한다.

골수종 단백질은 면역글로부린(immunoglobulin)으로 두개의 H-사슬(heavy chains)(G 타입일 경우),람다(lambda)혹은 카파(kappa)형의 두 L-사슬(light chains)로 이루어 져있다.그래서, 골수종의 아형은 동일한 H-사슬(예:IgG kappa 와 IgG lambda)가 가장 일반적인 형태이다.카파와 람다 L-사슬은 단독적으로 카파나 람다 L-사슬의(벤스-존스) 골수종을 형성할 수 있다.

H(heavy) 와 L(light) 용어는 단백질에 크기와 분자량을 나타낸 것이며, H-사슬은 L-사슬보다 크기와 분자량이 더 크다. L-사슬이 작기때문에 소변에 흘러 들어가 벤스-존스 단백질이 되는 것이다.

IgD.IgE: IgG ,IgA 과 유사한 희소한 골수종 타입.

면역고정(Immunofixation):면역학적인 방법으로 M-단백질(IgG ,IgA lambda 혹은 kappa)을 정의하는데 쓰여진다.가장 민감한 검사방범은 면역염색 기술(immunostaining technique)이다.이것은 M-단백질의 H-사슬와 L-사슬 타입을 정의하는데 쓰진다.

유도치료(Induction Therapy): 새롭게 골수종으로 진단받는 환자에게 증세진정을 얻기위해 쓰여지는 초기치료.

인터페론 (Interferon):바이러스 감염에 정상적인 면역반응는 일으키는

사이토카인(cytokine)혹은 호르몬.유전적 설계기술로 만들어진 인공 인터페론은 골수종 치료에 쓰여지고, 골수종 세포의 재증식 차단을 위한 유지치료 단계에서 일차적으로 쓰여져 재발을 늦추거나 예방한다.

인터페론 식스 (Interferon-6):파골세포와 형질세포의 활동을 자극하는 사이토카인.

뼈용해성 병변(Lytic Lesion):손상된 뼈부위가 X 선 촬영에서 검은 점으로 나타나며, 건강한 뼈조식는 어느 부위든지 대부분 파골세포에 의해 침식당한 상태이다. 뼈용해성 병변에서 골격에 구멍같은 것이 나타나기 시작하면,이미 골격이 약해지고 있다는 걸 입증하는 것이다.

단일클론(Monoclonal) : 단일 악성 형질세포(단일클론)에서 골수종이 증식되는 것을 말한다. 악성세포가 만들어낸 골수종 단백질 역시 단일클론에 속하며, 다클론(polyclon)은 상대적으로 적다.바늘처럼 날카로운 모양(M-spike)이 나타나는게 혈청 전기영동에서 단일클론의 중요한 실제 모습이다

M-단백질:골수종 세포가 만들어낸 항체로 혈액이나 소변에서 발견된다. 카파 혹은 람다 L-사슬로 구성되어 있다. 벤스 존스 단백질의 양은 매 24 시간에 G 단위로 표현한다.정상적으로 소변에서 0.1G/24hrs 미만으로 그 양이 매우 적으며, 알부민(albumin)단백질이 벤스 존스 단백질보다 소변에서 더 많이 발견된다. 벤스 존스 단백질의 존재는 그자체로 비정상으로 여겨지며. 단일클론 단백질, M-spike,골수종 단백질로 불려지기도 한다.

MRI (Magnetic Resonance Imaging):X-방사선 에너지 보다는 자기력을 이용하여, 신체의 이미지을 얻는 조사방범.연조식에 대해 정밀한 분석 을 내릴수 있고, 척추부분에 침식을 분석하는데 특히나 효과적이며, 뼈 병변에서는 정확성이 떨어진다.

M-spike: M-단백질에 다른 명칭. Spike 는 M-단백질이 존재할 경우 단백질 전기영동(Electrophoresis) 테스트에서 바늘처럼 날카로운 모양이 나타나기 때문에 이름 부쳐졌다.

복합약물 거부반응(MDR): 표준치료의 거부반응으로서, 화학치료제 adriamycin 과 vincristin 에 연관된 거부반응이 일반적이다.골수종 세포의 세포벽 밖에 p-glyco 단백질이 증가해서 거부반응이 생기는데,이로인해

약물이 골수종 세포내에 쌓여서 골수종 세포를 제거하지 못하고, 반대로, 골수종 세포에 의해 배척당하는 것이다. p-glyco 단백질을 제거하는 약물이 지금으로선 임상실행에 있다. (예: PSC833 새로운 사이로스폴린 유사체 :cyclopsporin analogue)

네펠로법(Nephelometry):골수종 단백질의 양을 판단하는 보편적이고 자동화된 방법이다.(면역고정을 참고).네펠로법은 빛 산발기술를 이용하며, 전기전용을 통해 검토하여 정확성을 보증해야 할것이다.

호중구감소증(Neutropenia): 백혈구나 호중구(neutrophils)의 수치감소를 말한다. 백혈구는 여러 종류가 있는데, 호중구감소증는 박테리아 감염과 싸우는 과립구 (granulocyte), 호중구(neutrophils)에 감소를 뜻하며, Cytoxic 화학치료할 경우 그 수가 감소한다. 그에 반해, 림프구에 경우, 바이러스 감염에 반응하며, Cytoxic 화학치료에 영향을 받지 않는다.

파골세포(Osteoclast):골수와 뼈가 연결되는 부분에서 발견할 수 있는 세포. 골수종의 증식은 파골세포로 하여금 뼈를 파괴하도록 자극한다. 이러한 과정을 재흡수라 하며, 정상적으로 재흡수 작용은 조골세포 활동의 균형을 주는 역활을 한다. 골수종에 경우, 조골세포의 활동은 방해을 받으며, 뼈 재흡수 작용이 가속되고, 새로운 뼈생성을 방해 받을 경우, 뼈용해성 병변(Lytic Lesion)이라는 결과를 초래한다.

골다공증(Osteoporosis): 전형적으로 연령증가와 관련된 골격 밀도감소. 골수종이 확산된 관련골격은 X 선 촬영과 골밀도 측정조사에서 골다공증과 비슷한 결과를 나타낸다.

병적골절(Pathological Fractures): 골수종으로 인해 약해진 뼈가 정상적인 무게와 압력을 견딜 수 없어 골절되는 증상.

형질세포(Plasma Cell):골수종에 있는 악성세포. 정상적인 형질세포는 감염에 대응하는 항체를 생산한다. 그러나 골수종일 경우, 악성 형질세포가 감염에 대해 전투능력이 부족한 비정상 항체를 대량 생산하고, 이런 항체는 단일클론 단백질이거나 M-단백질에 속한다. 또한 형질세포는 여러 다른 화학물질을 제조하는데 이것들은 기관조직에 작용하거나 손상을 입힌다. (예: 빈혈, 신장손상,신경조직손상)

형질세포종 (Plasmacytoma): 형질세포의 축척이 뼈, 연조직,골수 전체에 퍼져 있기 보다는 극부위치에서 발견되는 것을 말한다.

혈장교환시술법 (plasmapheresis):혈액속에서 특정한 단백질을 제거하는 치료법

혈소판(Platelet): 혈액에서 세가지 주요한 세포중 하나이다. 적혈구와 백혈구가 남은 두 가지 세포이다. 혈소판은 출혈로 인해 손상된 혈관벽을 막아주며, 핏덩어리를 응고하도록 자극한다. 혈소판은 출혈에 방어하는 주요한 세포다

Progression-Free Survival:골수종 치료에 따라 환자의 인생이 개선되는 것을 말한다.이 용어는 재발병이 나타난 환자와 대비해서 완변한 증세진정을 얻는 환자에게 사용된다.

조골세포(Osteoblast) : 유골을 만드는 세포.유골은 칼슘화하여 튼튼한 골격을 새로 만든다.

유골(Osteoid): 단백질 생성물.이것은 칼슘화하여 튼튼한 골격을 새로 만든다.

방사선 치료(Radiation Therapy): 높은 에너지의 방사선을 이용하여 악성 세포를 제거하는 치료방법.

적혈구 (Red Cells):혈색소를 함유하고 산소를 폐에서 신체 각부분으로 운송하는 기능을 가진 혈액세포다. 만약 적혈구의 수가 적을 경우, 이것을 빈혈이라 부른다. 적혈구의 생산은 조혈촉진인자(Erythropoietin)의 자극을 받는다.조혈촉진인자는 신장에서 만들어 지는데, 골수종 환자가 신장에 손상이 있다면, 조혈촉진인자를 충분히 만들지 못해 결국은 빈혈을 일르킨다.인공 조혈촉진인자의 투여는 이같은 증상을 개선하는데 도움을 준다. 특히나 사태가 위급한 경우, 수혈 역시 하나의 선택방법이다. 인공

조혈촉진인자는 화학치료를 받기에 앞서 증상예방를 위해 쓰여지며, 화학치료를 통해 빈혈증상을 제거한 후에는 지원치료로 사용된다.

치료반응 혹은 진정(Response or Remission): 치료반응과 진정은 서로 같이 쓰여진다.

- **완벽한 진정 (Complete Remission:CR):**표준검사를 통해 환자의 혈청이나 소변에 골수종 단백질이 발견되지 않는 말한다.또한 골수나 관련된 다른 부위에 골수종 세포가 사라졌을 경우에도 CS 에 포함된다.임상적으로 증세가 진정되었으며, 다른 골수종 실험검사의 변수가 정상으로 나타난다.골수종 세포와 골수종 단백질이 사라졌다는 것은 골수종의 완치를 뜻하진 않는다. 정밀한 검사방법는 미세한 골수종의 수치를 나타낼 수 있다.완전한 진정과 부분적 진정후에 재발병하며, 재발병 시간은 초기치료의 종류에 따라 영향을 받으며, 사용한 유지치료에 따라 마찬가지로 영향을 받기도 한다.
- **부분적 진정(Partial Remission:PR)**:PR 의 증세 반응정도는 CR 보다 낮으며.SWOG 연구조사에 따르면, 50%~75% 반응을 보이며, 다른 연구조사에 따르면 50%이상이다.

안정적인 질병(Stable Disease): 일부분의 환자가 치료에 반응하고 골수종 단백질 수치가 50%미만으로 감소한 상황을 말한다. 안정적인 질병은 나쁘거나 CR 혹은 PR 에 비해 좋지 못한 것도 아니며, 골수종이 안정되어 증식되지 않는 것을 뜻한다. 수용할 수 있는 진정기간이 반응비율에 비례되지 않으며, 골수종이 천천히 증식함에 따라, 안정기간이 몇년간 지속된다.

골격검사/전이검사(Skeletal Survey/Metastatic Survey): 평면 엑스선 촬영을 통해 두개골,척추,늑골,골반,그밖에 사지에서 뼈용해성 병변과 골다공증에 여부를 조사한다.

혈청 오스테오칼신(Serun Osteocalcin):조골세포가 유골을 만들 때 분비하는 단백질이다. 활동성 골수종일 경우 그 수치가 낮다. 수치가 높으면 높을 수록 골수종 증세가 안정되어 있다.

조혈모세포;줄기세포(Stem cell): 조혈모세포는 모든 적혈구,백혈구,혈소판을 포함한 혈액구성을 제조한다. 조혈모세포는 정상적으로 골수에 있으며, 이식을 통해 얻을 수도 있다.

혈소판감소증(Thrombocytopenia):혈소판 수가 감소되는 증상. 혈소판개수의 정상범위는 150, 000-250,000 이며, 출혈이 일어날 경우,이 범위는 50.00 로 낮아진다.심각한 출혈일 경우, 관련법위가 10.000 로 낮아진다.

이식술(Transplantation): 조혈모세포나 골수이식을 통해 환자의 혈액제조 능력을 구제하고 높은 투약량의 화학치료와/혹은 방사선 치료를 병행한다. 이식은 치료방법일 뿐만 아니라, 높은 복용량의 치료을 받을 수있도록 지원하는 방법이기도 하다.

- **동종 골수이식(Allogenic)**: 기증자의 골수나 조혈모세포가 HLA 이 동일한 가족일원이야 한다. HLA 은 즉 조직적 합성항원(Histocompatability Locus Antigens)을 뜻하며 조직을 매치하는데 쓰여진다.

혈원관계가 아닌 기증자의 골수를 이용하는 것을 비혈원관계 동종 골수이식(Unrelated Allogenic Transplant)이라 한다.

- **자가 골수이식(Autologous)**:자신의 골수나 조혈모세포를 이식받는것.이식에 앞서 골수 정화과정을 거친 후에 재주입된다.
- **말초혈 조혈모세포이식(PBSC)**:이식에서 사용할 조혈모세포를 골수에서 추출하는 것이 아니라 혈액 순환체계에서 채집하는 것.
- **동계이식(syngenic)**:일란성 쌍둥이의 골수나 조혈모세포를 이식 받는것.

백혈구(White Cells):혈액에서 세가지 주요한 타입의 세포 중 하나이다. 백혈구는 여러가지 종류로 나누워진다.(예:호중구:neutrophils, 림프구: lymphocytes,단구: monocytes)호중구는 박테리아 감염에 대응하는데 필수적이며,호중구의 수가 적어질 경우, 호중구감소증(neutropenia)을 일으키며, 화학치료가 뒤따라야 한다. 인공 호르몬 G-CSF(예:Neupogen)을 이용하여 호중구감소증을 줄이거나 예방할 수 있다.

골수종 검사에 사용되는 일반적인 테스트

아밀로이드증(Amyloidosis):피하지방 검사.만약 음성일 경우, congo red 을 이용한 골수 염색검사와 직장혹은 신상검사를 실시할 수 있다

혈액: 일반 혈액검사,신장기능과 간기능 검사,화학 패널검사(Chemistry panal test), LDH,골수종 단백질 검사,Serum bete 2 microglobulin 검사 , CRP,말초혈액 병기 표식방법

골수: 질병진단을 하거나 상태를 모니터하는데 쓰여진다.

뼈:X 선 촬영 골격조사를 사용하거나, 의심가는 부위을 MRI 와/혹은 CT 스캔을 사용하고, MIBI 와/혹은 PET 스캔을 통해 몸 전체를 조사한다.

소변: 24 시간 소변을 수집하여, 벤스 존스(Bence-Jones)단백질과 크레아티닌 청소율(creatinine clearance)을 측정한다.

INTERNATIONAL MYELOMA FOUNDATION

국제 골수종 기금

위 기금은 예방과 치료에 노력하는 골수종 환자들의 삶을 개선하기 위해 바칩니다..

UNITED STATES OF AMERICA

12650 Riverside Drive, Suite 206
North Hollywood, CA 91607-3421
U.S.A.
(800)452-CURE
(818)487-7454Fax
E-mail: TheIMF@myeloma.org

UNITED KINGDOM

9 Gayfield Square
Edinburgh EHI-3NT
U.K
0131-557-3332
0131-556-9720Fax
E-mail:TheIMF@myeloma.org.uk
Website:www.myeloma.org.uk

©2001 International Myeloma Foundation.