

골수증식종양에 대해 이해하기

여러분이나 가족이 최근에 골수증식종양(MPN) 진단을 받았다면, 이 질환, 치료 옵션에 대해, 그리고 이 진단이 여러분의 삶의 질에 어떤 영향을 미칠 것인지에 대해 많은 질문을 가지실 수 있습니다. 좋은 소식은 최근의 연구 발전으로 인해 의사들이 골수증식종양을 더 잘 이해하게 되었다는 것입니다. 그 결과, 많은 경우 사람들은 골수증식종양을 만성 질환 또는 지속적 질환으로 관리하고 대처할 수 있습니다. 골수증식종양 진단을 받은 사람이 증상을 관리하고 장기적 치료 접근법으로 진료를 바라보기 위해서는 의료팀과 협력하는 것이 매우 중요합니다.



골수증식종양 소개

골수증식종양은 조혈모세포의 돌연변이에 의해 골수가 백혈구, 적혈구 또는 혈소판을 너무 많이 만들어내게 되어 유발되는 혈액암입니다. 골수증식종양은 다음과 같은 여러 질환으로 이루어집니다.

■ **진성적혈구증가증(PV)**, 골수가 적혈구를 너무 많이 만들어내게 되는 일종의 혈액암. 진성적혈구증가증은 혈액 검사와 혈구에 JAK2로 알려진 유전적 돌연변이가 있는지 확인하는 검사를 통해 진단됩니다.

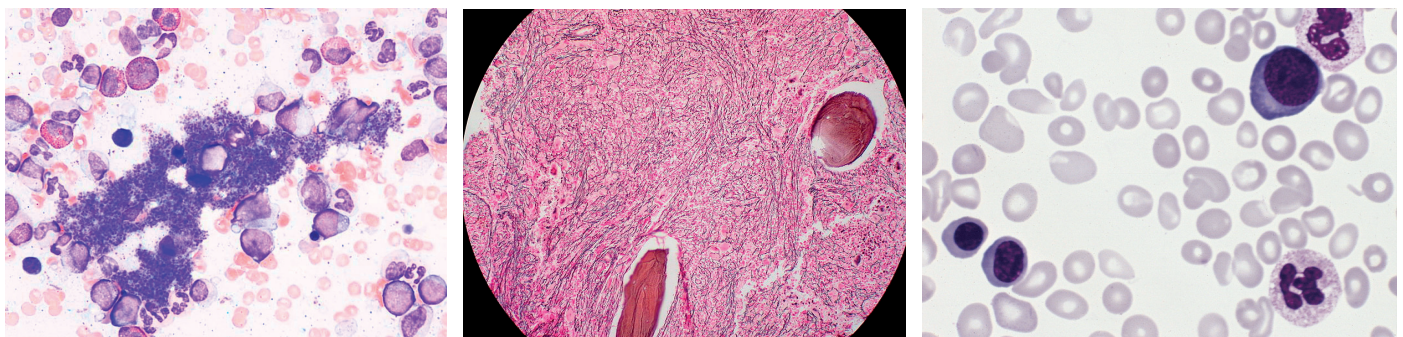
■ **본태성혈소판증가증(ET)**, 골수가 혈소판을 너무 많이 만들어내게 되는 일종의 혈액암. 본태성혈소판증가증은 일반적으로 혈액 검사와 뼈 내의 연조직을 제거하는 골수 생검을 통해 진단됩니다. 또한 JAK2로 알려진 유전적 돌연변이에 대한 검사도 받습니다.

■ **골수섬유화증**, 조혈모세포 돌연변이의 결과로 골수에 과도한 흉터조직이 생성되게 되는 일종의 혈액암. 골수섬유화증은 혈액 검사에 이은 골수 생검, 그리고 혈구에 JAK2로 알려진 유전적 돌연변이가 있는지 확인하는 검사를 통해 진단됩니다.

골수증식종양의 징후 및 증상은 유형에 따라 다양할 수 있습니다. 여러분의 골수증식종양 유형을 확인하기 위해 실시되고 있는 검사에 대해서는 담당 의사에게 문의하십시오. 골수증식종양이 어떻게 진단되고 있는지 이해하는 것이 중요합니다.

어떤 이들은 질병의 증상을 경험하지 않지만 다른 이들은 다음과 같은 증상을 경험합니다.

- 두통
- 어지러움 또는 현기증
- 발열
- 쇠약
- 가려움
- 야간 발한
- 뼈, 관절 또는 좌측 갈비뼈 아래의 통증
- 간 비대
- 비장 비대
- 멍 또는 붉어짐 등, 피부가 보이는 방식의 변화



좌에서 우: 본태성혈소판증가증, 골수섬유화증, 진성적혈구증가증

치료 방법

연령, 골수증식종양 유형, 증상, 질병 단계에 따라 담당 의사가 다양한 치료를 권할 수 있습니다. 질병이 조기에 진단되고 증상이 없을 경우, 담당 의사는 여러분의 진료에 대한 “대기요법” 접근법을 권할 수도 있습니다. 이는 담당 의사가 진단 시점에 어떠한 치료도 권하지 않을 수 있음을 의미합니다. 골수증식종양이 진행하지 않고 수개월 또는 수년 동안 증상 없이 안정적으로 유지될 수도 있습니다. 담당 의사와 정기적인 검사 및 검진 일정을 잡으십시오. 건강의 변화나 더 많은 질병 증상을 경험한다면, 담당 의사에게 알리고 치료 옵션에 대해 상의하는 것이 매우 중요합니다.

담당 의사가 즉시 치료를 권하는 경우, 체내의 적혈구 수를 감소시키기 위해 피를 빼내는 정맥정개술로 시작할 수 있습니다. 또한 응고 위험을 줄이는 데 도움을 주기 위해 매일 저용량

아스피린을 복용하라는 지시를 받을 수도 있습니다.

골수증식종양의 증상을 치료하면서도 체내의 혈소판 수를 줄이기 위한 여러 다른 약물들도 있습니다. 이러한 약물은 경구로 복용할 수 있지만 일부 약물은 주사를 통해 투여해야 할 수도 있습니다. 각 약물에는 빠른 심박, 두통, 현기증, 숨참, 일부 사람들의 경우 피로, 그리고 삶의 질에 영향을 미칠 수 있는 다른 문제들에 이르기까지 광범위한 부작용이 있을 수 있습니다. 의사들은 부작용을 완화시키기 위해 특정 약물의 용량을 낮출 수 있습니다. 치료를 유지하고 어떤 치료도 빠뜨리지 않기 위해서는 여러분이 경험하고 있다고 생각하는 부작용에 대해 담당 의사와 상의하십시오.

담당 의사가 권할 수 있는 일부 약물로는 다음과 같은 것들이 있습니다.

인터페론, 일부 본태성혈소판증가증 및 진성적혈구증가증 환자들에게 주사제로 투여. 인터페론은 신체가 자연적으로 생성하는 단백질과 유사하게, 암세포에 맞서 싸우는 면역계의 능력을 증강시키는 작용을 합니다.

히드록시우레아, 골수증식종양 환자에게 암세포의 성장을 멈추기 위해 투여하며 뇌졸중, 심장마비 또는 폐 혈전과 같은 혈전의 가능성을 낮출 수 있는 알약.

아나그렐리드, 다른 방법으로는 혈소판을 조절할 수 없는 환자에게 투여하는 알약. 이 약은 신체가 생성하는 혈소판의 수를 낮춥니다.

룩소리티닙 (Jakafi®), 골수섬유화증을 치료하기 위한 최초의 FDA 허가 제제. 이는 JAK1로 알려진 단백질을 억제하고 JAK2로 알려진 돌연변이 유전자를 표적으로 하는 알약입니다. 이 약은 비장 비대를 비롯한 골수섬유화증의 증상을 감소시키며, 생존을 연장시키는 것으로 나타났습니다. 이 약은 또한 현재 다른 골수증식종양 환자를 대상으로 시험되고 있습니다.

골수증식종양을 가지고 살아가기: 장기적 관점

골수증식종양 진단을 받았다면, 담당 의사는 여러분에게 질병이 한 골수증식종양 유형에서 다른 유형으로 변하거나, 심지어 급성백혈병으로 변할 수도 있다는 것을 알릴 수 있습니다. 본태성혈소판증가증 또는 진성적혈구증가증이 골수섬유화증으로 변하고 다른 골수증식종양이 시간이 흐름에 따라 급성백혈병으로 변하는 것이 가능합니다. 여러분이 가지고 있는 골수증식종양의 유형을 아는 것이 중요하지만,

프로필: 존



73세의 존은 자신이 현재 살아 있는 것은 급속한 의학 연구의 발전 덕분이라 여깁니다. 2년 전, 존은 골수증식종양의 일종인 골수섬유화증 진단을 받았습니다.

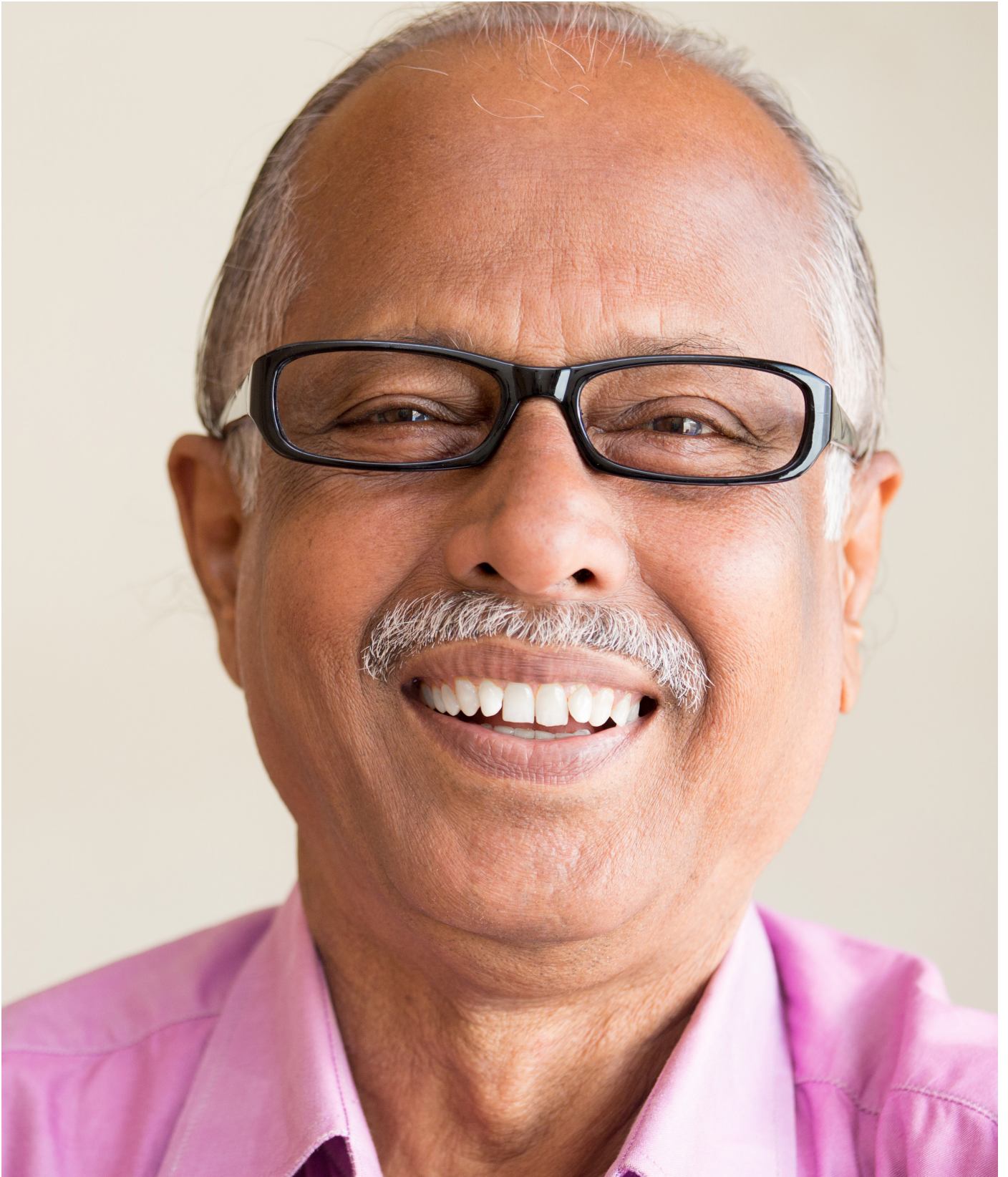
받은 후 담당 의사들은 질병 치료를 위해 신약 병용요법을 시험하고 있는 임상시험에 등록하도록 권유했습니다. 화학공학 전공자이자 과학 예찬자인 존은 기꺼이 임상시험에 등록하는데 동의했습니다. 그는 이미 2건의 임상시험을 완료했으며 현재 세 번째 임상시험 등록을 바라보고 있습니다. “새로운 치료제를 이용할 수 있었을 때 진단을 받았으므로 운이 좋았다”고 존은 이야기합니다. 두 번째 임상시험 시작 이후 그의 질병은 안정적으로 유지되었으며 1년 동안 혈액 수혈을 받지 않아도 되었습니다. “5년 전에 이 질병으로 진단받았더라면 임상시험에 참여할 수 없었을 것”이라고 그는 말했습니다. “

진단이 두 유형 사이에 해당할 수도 있습니다. 여러분의 치료에 대한 가능한 많은 관여와 지식을 얻기 위해서는 치료를 관리하기 위해 담당 의사와 협력할 수 있도록 질병의 여러 다른 증상에 대해 이해하는 것이 중요합니다. 골수증식종양에 대한 연구는 급속히 발전하고 있으며 새로운 치료제로 이어지고 있습니다. 여러분의 의료팀과 상의하고 협력함으로써 여러분은 이 만성 질환을 관리하고 삶의 질을 유지할 수 있습니다.



지금 현재 제가 처한 상황에 있는 것이 행운이라고 여깁니다.”

받은 후 담당 의사들은 질병 치료를 위해 신약 병용요법을 시험하고 있는 임상시험에 등록하도록 권유했습니다. 화학공학 전공자이자 과학 예찬자인 존은 기꺼이 임상시험에 등록하는데 동의했습니다. 그는 이미 2건의 임상시험을 완료했으며 현재 세 번째 임상시험 등록을 바라보고 있습니다. “새로운 치료제를 이용할 수 있었을 때 진단을 받았으므로 운이 좋았다”고 존은 이야기합니다. 두 번째 임상시험 시작 이후 그의 질병은 안정적으로 유지되었으며 1년 동안 혈액 수혈을 받지 않아도 되었습니다. “5년 전에 이 질병으로 진단받았더라면 임상시험에 참여할 수 없었을 것”이라고 그는 말했습니다. “지금 현재 제가 처한 상황에 있는 것이 행운이라고 여깁니다.”



“그러나 이용 가능한 치료 방법에 대해 아는 것은 환자들이 할 수 있는 많은 것들 중 하나입니다.”

—존

여러분의 지원팀

골수증식종양은 만성 질환으로, 나머지 일생 동안 질병에 대처하는 데 도움을 줄 수 있는 지원팀을 구축해야 한다는 것을 의미합니다. 이 질병을 가지고 살아가기 위한 아이디어와 조언을 공유할 수 있는 다른 골수증식종양 환자들과 교류하십시오. 유대감을 가질 수 있는 다른 이들과 이야기하면 여러분이 겪고 있는 것을 이해하고 공감할 수 있으므로 중요한 평안함과 공동체 의식을 제공하는 데 도움이 될 수 있습니다. 가족과 친구들은 지원팀의 매우 중요한 일부이며, 이 질병에 대처하고 이를 관리하는 데 도움이 될 수 있습니다. 또한 친구나 가족은 의료팀과 상담하고, 의료팀과 이야기할 때 여러분을 대신해 질문을

하는 옹호자 역할을 할 수 있습니다. 의사를 방문할 때 누군가가 함께 동행하여 정보를 같이 듣거나 메모를 하는 역할을 한다면 도움이 될 수 있습니다. 골수증식종양에 대처하기 위해서는 의료에서도 팀 접근법이 필요합니다. 의료팀은 담당 종양전문의, 주치의, 간호사, 사회복지사, 영양사와 더불어 신경과전문의 및 심장전문의 등의 다른 전문의를 포함할 것입니다. 전체 지원팀에는 많은 다른 멤버가 있을 수 있습니다. 그러나 여러분의 최상의 삶의 질을 누리는데 도움을 주기 위해서는 모두가 협력하고 여러분의 진료 및 치료에 대한 정보를 제공받는 것이 중요합니다.

임상시험에 대해 담당 의사와 상의하기

골수증식종양은 연구가 매우 활발한 분야이므로 여러분이나 담당 의사는 골수증식종양 관리에 도움이 될 임상시험을 찾아보는 데 관심이 있을 수도 있습니다. 임상시험은 질병 및 치료 방법에 대한 지식의 속도를 발전시키면서도 새로운 요법의 병용으로부터 유익성을 얻을 기회를 환자들에게 제공합니다.

담당 의사가 임상시험을 옵션으로 언급하지 않았다면, 임상시험이 여러분에게 맞는 방법인지 적극적으로 물어보십시오. 인터넷에는 임상시험에 대한 많은 정보가 있지만, 담당 의사와 상의하여 여러분에게 맞는 시험을 찾는 것이 중요합니다. 각 임상시험에는 특정한 지침과 연령, 이전 치료에 기초한 제한, 질병 단계를 비롯한 적합성 기준이 있습니다. 또한 담당 의사나 간호사는 임상시험에 참여하기 위해서는 무엇이 필요하고 임상시험이 여러분의 진료 및 일상 생활에 어떤 영향을 미칠 수 있는지 설명해드릴 수 있을 것입니다.

골수증식종양에 대처하기

암 진단을 받게 되면 고립감과 우울감을 느낄 수 있습니다. 암환우지원공동체(CSC)의 선임 프로그램 디렉터인 임상사회복지사(LCSW-R) 사라 골드버거(Sara Goldberger)는 “골수증식종양은 희귀 질환이므로, 외로움을 느끼고 다른 사람의 오해를 받기 쉽다”고 이야기합니다. “유방암이라고 이야기하면 모두가 여러분이 어떤 질환을 가지고 있는지 알지만 골수증식종양이라고 하면 대부분의 사람들은 한 번도 들어보지 못했을 것입니다.”

또한 통제력을 벗어난 느낌, 희망 상실, 외로움, 불확실성 속에 살아가는 불안감을 비롯하여 암 진단과 관련된 사회 및 정서적 요인이 있습니다. 골수증식종양은 서서히 진행되는 경향이 있으므로, 치료를 시작하기 전에 대기요법을 시행하기로 결정한 이들은 친구들이나 가족으로부터 “암이 있는데 치료를 받고 있지 않다고?”와 같은 말을 들을 수도 있습니다. 이러한 일은 혼동을 초래할 수 있으므로, 특히 삶의 질을 제한하는 증상을 경험하는 경우 이러한 우려에 대해 담당 의사와 이야기하도록 하십시오.

다른 이들에게 여러분의 감정을 표현할 수 있는 것은 중요한 대처 방법의 일부입니다. 골수증식종양 환자들은 지원 그룹을 찾고 비슷한

경험을 공유하는 다른 이들과 이야기하거나 암에 대처하는 어려움에 대해 상담사 또는 사회복지사와 상의할 수 있습니다. 상담사나 사회복지사는 삶의 질을 개선하기 위한 변화를 주고, 불확실성을 가지고 살아가는 법을 배우고, 기대를 관리하며 치료 및 증상 관리에 대한 적극적 접근법을 취하는 것에 대한 조언을 제공함으로써 여러분이 질병에 대처하는 데 도움을 줄 수 있습니다.

치료 일지 쓰기

골수증식종양을 가지고 살아갈 때는 자신의 진료에 대해 스스로 권한을 부여하고 관리할 수 있다는 것을 기억하는 것이 중요합니다. 이를 위한 한 가지 방법은 치료 일지를 써서 의료팀에게 여러분이 질병에 어떻게 대처하고 있는지 알리는 것입니다. 골수증식종양을 가지고 살아가는 것에 대해 의료팀과 더 많이 자세히 이야기할수록 의료팀은 여러분이 증상에 대처하여 삶의 질을 개선할 수 있도록 더 잘 도울 수 있게 됩니다. 여러분은 또한 치료 및 부작용에 대한 일지가 도움이 된다는 것을 알게 될 것입니다. 해당일에 사용한 약물이나 치료제의 용량을 포함한 일지를 쓰는 것은 시간이 지남에 따라 여러분과 담당 의사가 치료 이력을 검토하는 데 도움이 될 수도 있습니다.

아래는 일지에 포함시킬 수 있는 자세한 내용입니다.

- 현재의 약물 및 일일 용량
- 의사 방문 또는 채혈 빈도
- 통증 및 불편감의 수준 및 기간을 포함한 모든 통증 또는 불편감
- 새로운 증상/부작용 또는 증상/부작용의 악화
- 삶의 질에 대한 영향
- 골수증식종양을 가지고 살아가는 것에 대한 느낌
- 의료팀에게 가질 수 있는 질문 및 우려

의료팀에게

해야 할 질문

- 내 진단은 무엇입니까?
- 어떤 치료법을 권합니까?
- 얼마나 자주 그리고 얼마나 오래 치료를 받게 됩니까?
- 질병이 진행되는 경우의 계획은 무엇입니까?
- 질병이 진행하면 어떻게 됩니까?
- 후속 진료를 위해 얼마나 자주 방문해야 합니까?
- 치료가 내 삶의 질에 어떤 영향을 미치게 됩니까?
- 어떤 치료 부작용을 예상할 수 있습니까?
- 내가 임상시험에 참여할 수 있습니까?
- 내 골수증식종양이 급성백혈병으로 변하게 됩니까?
- 내 질병과 치료 방법에 대해 더 많은 정보를 얻기 위해 이용 가능한 다른 자원(지원 그룹, 교육 자료, 조직)에는 어떤 것이 있습니까?

정보 및 지원을 위한 자원

CancerCare 800-813-4673 www.cancercare.org

Clinicaltrials.gov

The Leukemia & Lymphoma Society 800-955-4572 www.lls.org

MPN Education Foundation www.mpninfo.org

MPN Research Foundation www.mpnresearchfoundation.org

Patient Advocate Foundation 800-532-5274 www.patientadvocate.org

암환우지원공동체(CANCER SUPPORT COMMUNITY) 자료

암환우지원공동체(CSC) 자료 및 프로그램은 무료로 이용 가능합니다. 이러한 자료에 액세스하시려면 아래 888-793-9355번으로 연락하시거나 www.CancerSupportCommunity.org를 방문해 주십시오.

암환우 지원 헬프라인(CANCER SUPPORT HELPLINE ®)

새로 암 진단을 받은 환자, 장기간 암 투병 중인 환자, 암 환자 돌보미, 또는 자원을 찾고 있는 전문의료인 모두를 위한 CSC의 암환우 지원 헬프라인(888-793-9355)은 자격을 갖춘 CSC 헬프라인 상담사들이 월요일부터 금요일 사이에, 동부 표준시(ET) 기준 오전 9시부터 오후 9시까지 여러분들을 지원하기 위해 대기하고 있습니다.

오픈 투 옵션(OPEN TO OPTIONS ®)

여러분이 암 치료에 대한 결정을 내려야 한다면, 연구를 통해 입증된 이 프로그램이 도움이 될 수 있습니다. 훈련받은 전문가들은 1시간 이내에 여러분의 우려에 대해 의사에게 질문할 수 있는 구체적인 서면 질문 목록을 만드는 데 도움을 드릴 수 있습니다. 예약을 위해서는 888-793-9355번에 전화하거나, www.CancerSupportCommunity.org를 방문하거나, 이 서비스를 제공하는 제휴기관에 연락하실 수 있습니다.

암에 대해 솔직히 이야기하기(FRANKLY SPEAKING ABOUT CANCER ®)

CSC의 획기적인 암 교육 시리즈는 암 환자와 가족들에게 신뢰성 있는 정보를 제공합니다. 출판물, 온라인, 대면 프로그램을 통해 정보를 얻을 수 있습니다.

제휴 네트워크 서비스

전국적으로 50개 이상의 지역과 더불어 100개 이상의 제휴기관들이 회원들을 위해 무료로, 암에 의해 영향을 받은 이들을 위해 구체적으로 고안된 온라인 지원그룹, 교육 워크샵, 건강 생활양식 프로그램을 제공합니다.

암경험 레지스트리(CANCER EXPERIENCE REGISTRY®)

이 레지스트리는 암에 의해 영향을 받은 이들의 공동체입니다. 레지스트리의 주요 중점은 환자와 가족의 경험 및 요구에 대한 정보를 수집, 분석, 공유하는 것입니다. 가입을 위해서는 www.CancerExperienceRegistry.org를 방문하십시오.

기여자 및 검토자에 대한 특별 감사: Laura C. Michaelis, MD, Linda Zignego, RN, BSN(Froedert Hospital and Medical College of Wisconsin), Sara Goldberger, LCSW-R(Cancer Support Community); 존 (환자 대표).

암환우지원공동체(CSC)와 그 파트너는 서비스로 이 정보를 제공합니다. 본 출판물은 의학적 치료나 담당 의사의 조언을 대체하기 위한 것이 아닙니다. 질문에 대한 답변과 더 자세한 정보에 대해서는 담당 의사나 다른 전문의료인의 자문을 구할 것을 강력하게 권장합니다.

이 프로그램은 INCYTE의 무제한 교육 보조금을 통해 이루어졌습니다.



© July 2017 Cancer Support Community. All rights reserved.

디자인 Yolanda Cuomo Design, NYC, 표지 일러스트레이션 © Anthony Russo