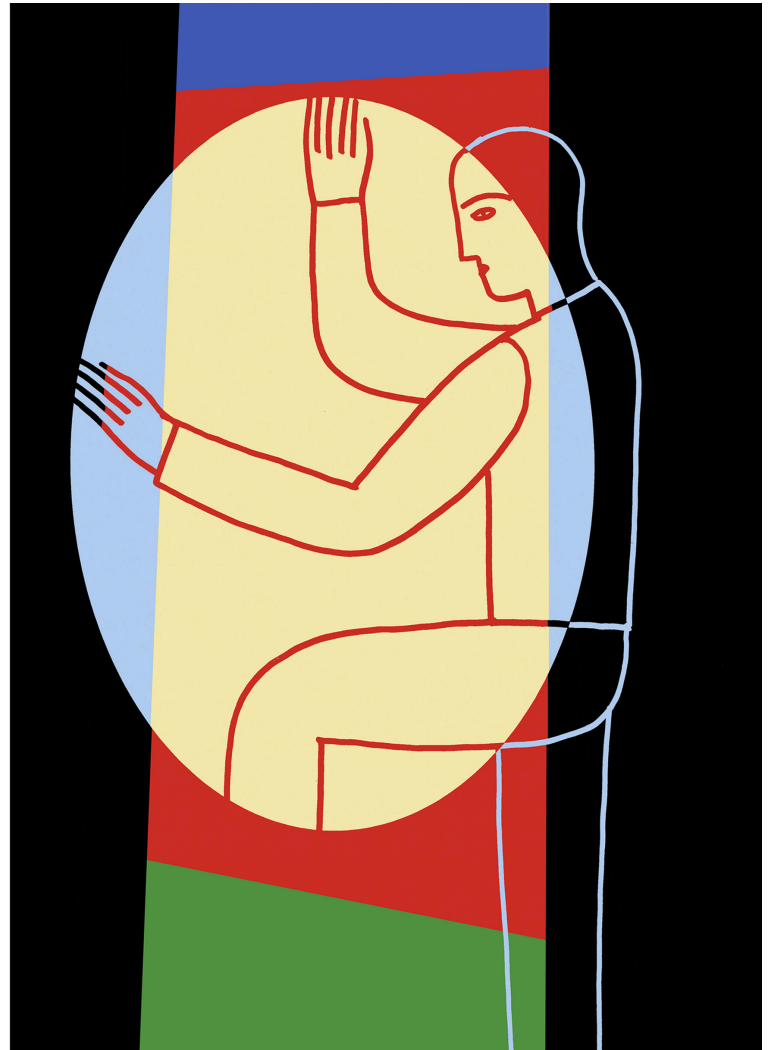


골수증식종양(MPN)은 여러 혈액암으로 이루어집니다. 골수증식종양은 만성 질환이며 시간이 지남에 따라 악화될 수 있습니다. 일반적으로 이 용어는 세 가지 질환, 즉 본태성혈소판증가증(ET), 진성적혈구증가증(PV), 골수섬유화증(MF)을 포함합니다. 본 설명서는 진성적혈구증가증에 대한 정보를 제공합니다.

진성적혈구증가증 환자와 그 돌보미는 종종 고립감을 느끼며 도움과 정보를 얻기 위해 어디를 찾아보아야 할지 잘 모릅니다. 진성적혈구증가증을 가지고 살아가는 것과 장기적 진료 문제를 해결하기 위한 지원에 대한 정확한 정보를 찾기 위해서는 의료팀과 상의하는 것이 중요합니다.

좋은 소식은 골수증식종양 환자를 위한 자원의 수가 늘어나고 있다는 것입니다. 여러분이나 가족이 진성적혈구증가증 진단을 받았다면, 이 질환, 치료 옵션에 대해, 그리고 이 진단이 여러분의 삶의 질에 어떤 영향을 미치는지에 대해 많은 질문을 가지실 수 있습니다.




CANCER SUPPORT
COMMUNITY.



골수증식종양에 대한 정보를 찾기 위한 지원

Cancer Support Community 888-793-9355 www.CancerSupportCommunity.org

CancerCare 800-813-4673 www.cancercare.org

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

MPN Education Foundation www.mpninfo.org

MPN Research Foundation 312-683-7249 www.mpnresearchfoundation.org

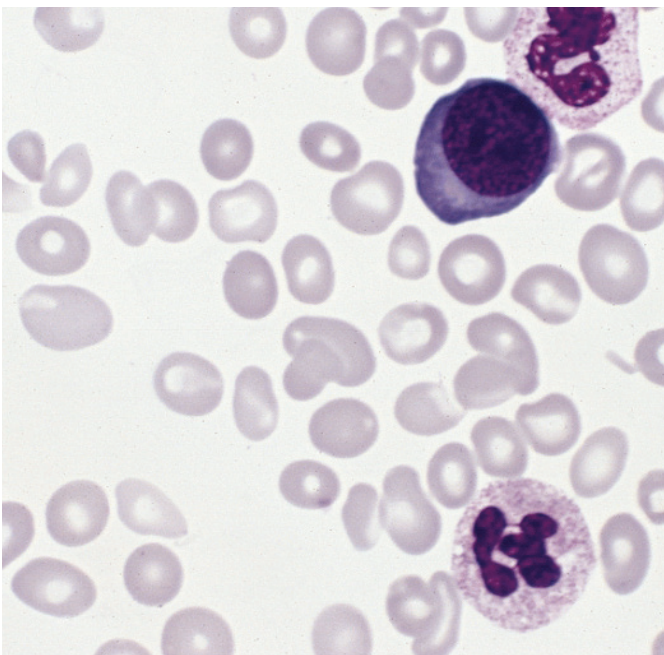
Patient Advocate Foundation 800-532-5274 www.patientadvocate.org

진성적혈구증가증이란?

진성적혈구증가증(PV)은 드문 유형의 혈액암으로, 일반적으로 골수증식종양(MPN)으로 알려진 암의 범주에 속합니다. 진성적혈구증가증은 대개 조혈모세포의 돌연변이 결과로 혈구(특히 적혈구) 생성을 제한하는 신체의 능력을 감소시킵니다. 정상보다 높은 수의 적혈구는 혈액의 점도가 정상보다 더 높게 만들어, 정맥 및 동맥의 혈액 흐름을 느리게 하고 정맥 혈전, 심장마비 또는 뇌졸중 위험을 증가시킬 수 있습니다.

연구자들은 아직 어떤 이유로 인해 진성적혈구증가증이 발생하게 되는 것인지 밝힐 수 없습니다. 그러나, 연구자들은 거의 모든 경우 진성적혈구증가증 진단을 받는 이들의 골수 조혈모세포에서 JAK2 유전자의 특정한 유전적 돌연변이가 있는 것으로 나타난다는 것을 알고 있습니다.

진성적혈구증가증은 유전적 돌연변이와 연관이 있지만, 일반적으로 정자나 난자 등의 신체 세포 나머지에서 발견되지 않고 조혈모세포에서만 발견되므로 유전 질환이 아닙니다. 현 시점에서, 과학자들이 진성적혈구증가증을 유발하는 돌연변이의 원인이 무엇인지 알지는 못하지만, 현재 정확한 원인을 밝혀내기 위한 더 많은 연구가 진행 중입니다.



진성적혈구증가증 환자의 혈액도말표본

과학자들은 이 질환이 여성보다 남성에게 약간 더 많이 발생하며 젊은이보다는 60대, 70대, 80대의 고령자에서 더 흔히 발견된다는 것을 알고 있습니다.

진성적혈구증가증에 대한 완치는 없습니다. 이는 만성적 진행성 질환으로 간주되나, 질병의 영향은 적절한 의료 및 중재로 관리될 수 있습니다. 수십 년에 걸쳐 질병이 보다 공격적인 형태의 혈액암으로 전환될 약간의 위험이 있습니다.

간혹 급성백혈병이나 이차성 골수섬유화증이라 부르는 질환이 발생하기도 합니다. 이러한 보다 공격적인 질환으로 전환될 위험을 막거나 제한하는 것은 이 질환에 있어 가장 중요한 연구 우선순위 중 하나입니다.

그러나, 일반적으로 진성적혈구증가증은 매우 천천히 발생하여 진행됩니다. 실제로, 어떤 이들은 증상을 경험하지 않기 때문에 수년간 진성적혈구증가증이 있다는 것을 알지 못한 채 살 수도 있습니다. 많은 경우, 진성적혈구증가증이 진단되면 개인의 수명이나 삶의 질에 중요한 변화를 일으키지 않고 수년간 조절 및 관리될 수 있습니다.

“진성적혈구증가증 및 모든 골수증식종양에 대한 사실 중 하나는 환자가 경험하는 증상이 항상 혈구 수에 상응하는 것은 아니라는 점이며, 따라서 담당 의사에게 증상을 확실히 알리도록 하십시오.”

—Dr. 로라 미카엘리스(Laura C. Michaelis)

증상

진성적혈구증가증이 발생하고 적혈구 양이 증가할 때 환자는 수많은 증상을 경험할 수 있으며, 일부는 혈액의 점도 또는 끈적함으로 인한 것이고 일부는 골수에서 만들어지는 비정상적인 화학물질로 인한 것입니다. 증상이 거의 나타나지 않는 사람들도 있습니다. 다른 이들은 질병의 일정 시점에서 다음 중 하나 이상을 경험할 수 있습니다.

- 다리, 폐 또는 다른 부위의 혈전
- 두통
- 과도한 발한
- 흐린 시야 또는 맹점
- 현기증
- 가려움, 특히 따뜻한 샤워나 목욕 후
- 피부의 붉어진 외관
- 소화성 궤양
- 비장 비대로 인한 배부름 또는 팽만감
- 울혈성 심부전 또는 협심증
- 통풍/관절 염증

해야 할 질문

여러분이 진료에 대해 내리게 될 중요한 결정은 진성적혈구증가증 치료에 전문지식이 있는 의사와 팀을 찾는 것입니다. 여러분을 치료하고 있는 의료진에 대해 믿음을 가지고 이들과 소통할 수 있는 것이 매우 중요합니다. 여러분의 상황이 변하여 다른 수준의 진료가 필요하다면 항상 다른 의견을 구하거나 의사를 바꿀 수 있다는 것을 기억하십시오.

의료팀을 선택할 때 고려해야 할 질문:

- 담당 의사가 혈액/종양전문의입니까 아니면 단지 종양전문의입니까?
- 담당 의사가 골수증식종양 치료를 전문으로 합니까?
- 담당 의사가 여러분의 치료 계획을 조정하는 데 있어 다학제팀 접근법을 이용합니까?
- 여러분의 치료기관이 임상시험을 제공합니까?
- 담당 의사와 의료팀에 연락할 수 있는 최상의 방법은 무엇입니까? 종양전문 사회복지사 또는 내비게이터를 이용할 수 있습니까?
- 여러분이 본인의 의료 정보를 추적할 수 있는 환자 포털이 있습니까?

진단 및 병기 결정

진성적혈구증가증 진단을 위해서는 혈액 검사가 이용됩니다.

진성적혈구증가증이 있다면, 혈액 검사에서 다음이 나타날 수 있습니다.

- 적혈구, 혈소판 및/또는 백혈구 증가
 - 적혈구용적률(혈액 내 적혈구 비율) 상승
 - 혈색소 농도(적혈구에서 발견되는 단백질) 증가
 - 낮은 적혈구형성인자(적혈구 생성을 조절하는 호르몬) 수치
- 추가적인 검사로는 다음과 같은 것들이 있을 수 있습니다.
- 골수 생검 및 흡인
 - JAK2 돌연변이 또는 다른 유전적 돌연변이의 존재에 대한 검사

진성적혈구증가증의 치료

혈액전문의/종양전문의, 간호사, 내비게이터, 종양전문 사회복지사, 약사를 비롯하여 여러분의 진료에 관여하는 여러 전문의료인이 있을 수 있습니다. 이러한 전문의료인은 각자 여러분의 치료 중과 치료 후에 도움이 될 수 있는 정보와 자료를 제공할 수 있습니다. 미리 이러한 전문의료인을 만나지 못한다면, 어떻게 이들과 만날 예약을 할 수 있는지 담당 의사에게 물어보십시오. 또한, 보험회사에 연락하여 치료에 대한 지불 옵션을 관리하는 데 도움을 줄 케이스

관리자를 배정해주도록 요청할 수 있습니다. 진성적혈구증가증 진단 및 그 진행에 따라 치료에 대한 여러 접근법이 있습니다. 진성적혈구증가증 치료에 사용되는 다양한 약물이 있으며, 이 중 많은 것들은 질병 과정을 늦추고/거나 질병의 영향을 조절하기 위한 매우 다른 접근법을 가지고 있습니다. 모든 약에 대해서는 부작용이 발생할 수 있습니다. 담당 의사나 간호사는 약 투여를 시작하기 전에 이러한 부작용과 예상되는 바에 대해 검토해야 합니다.

치료 방법

정맥절개술 어떤 이들은 진성적혈구증가증에 대한 항암약물 사용을 안전하게 피할 수 있지만 거의 모든 환자들은 적혈구 수를 조절하기 위해 혈액을 빼내야 합니다. 이러한 절차를 정맥절개술이라 부르며, 이는 단순히 체내의 전체 적혈구 양을 줄이기 위해 정맥에서 피를 빼내는 것을 의미합니다. 이 절차는 증상을 감소시킬 수 있지만, 보다 중요하게는 혈전, 심장마비, 뇌졸중이 발생하지 않게 합니다. 담당 의사는 얼마나 자주 정맥절개술을 실시해야 하는지 알려드릴 것입니다.

아스피린 거의 모든 진성적혈구증가증 환자들은 금기가 있거나 다른 혈전용해제를 사용하고 있지 않는 한, 어린이용 아스피린 또는 그와 동등한 약을 복용해야 합니다. 이 약은 항암요법이 아니지만, 진성적혈구증가증의 흔한 합병증 중 일부를 예방하는 데 매우 유용합니다.

히드록시우레아 이 요법은 혈구 수를 줄이기 위해 정맥절개술과 함께 사용됩니다. 모든 사람에게 필요한 것은 아니지만, 특정한 고위험 인자를 가지고 있을 때 특히 도움이 됩니다. 이 약은 정제 형태로 투여됩니다.

인터페론 이 약은 공식적으로는 항암화학요법이 아니지만 또한 혈구 수를 줄이기 위해 사용됩니다. 또한 모든 사람에게 필요한 것은 아니지만, 일부 증례에는 도움이 될 수 있습니다. 이 약은 환자가 매주 또는 격주 일정으로 자가투여하는 주사입니다.

JAK 억제제 JAK2 돌연변이를 표적으로 하는 새로운 계열의 약물이 진성적혈구증가증 치료를 위해 FDA(미국 식품의약품청)에 의해 허가되었으며 이는 환자가 다른 치료에 대한 견딜 수 없는 부작용을 경험하거나 다른 치료가 효과를 보이지 않을 때 간혹 사용될 수 있습니다.

“저는 골수증식종양 환자를 치료하는 의사를 찾아갔습니다. 의사가 정보를 제공했고 저도 치료를 결정하기 전에 스스로 정보를 찾아보았습니다.”

— 올리비아, 골수증식종양을 가지고 살아가고 있음

임상시험

임상시험은 암 치료 발전의 원동력입니다. 이러한 연구들은 기존의 표준치료(암에 대해 이용 가능한 최상의 치료)와 결과 개선을 제공할 수 있는 새로운 약, 제제 또는 절차를 비교합니다. 여러분에게 도움이 될 수 있는 임상시험이 있는지 주저 말고 담당 의사에게 물어보십시오.

임상시험에 참여하는 경우, 여러분은

- 표준치료 또는 연구되고 있는 새로운 치료를 투여받습니다. 시험에 참여하기 전에 발생 가능한 부작용에 대해 완전한 정보를 얻습니다. 시험의 목표 및 목적에 대해 완전한 정보를 얻습니다.
- 여러분의 암에 대해 매우 높은 수준의 지속적 진료 및 모니터링을 받습니다.
- 담당 의사는 여러분의 암 및 목표에 맞는 임상시험을 발견하기 위해 여러분과 협력하는 파트너여야 합니다. 보다 자세한 정보가 필요하거나 임상시험을 찾기 위해서는 www.CancerSupportCommunity.org/ClinicalTrials를 방문하십시오.

의료팀에게 해야 할 질문:

- 어떤 치료법을 권하십니까? 치료의 목표는 무엇입니까? 치료의 효과를 어떻게 알 수 있습니까?
- 정맥절개술을 얼마나 자주 받아야 합니까? 어떻게 내 적혈구용적률을 안전한 범위로 유지할 수 있습니까? 정맥절개술의 부작용이 있습니까?
- 아스피린 복용의 위험성이 있습니까?
- 이 질환에서 조혈모세포 이식이 사용됩니까?
- 언제 하이드리아(hydra®)와 같은 항암화학요법을 시작해야 합니까? 어떤 부작용을 예상해야 합니까? 이러한 부작용을 예방하거나 치료할 수 있습니까?
- 장기적인 부작용이 있습니까? 이러한 장기적 부작용에 대해 내가 어떤 일을 해야 합니까?
- 치료의 효과를 어떻게 알 수 있습니까?
- 얼마나 자주 검사를 받아야 합니까?
- 이 치료에 대해 내가 더 잘 알 수 있는 정보는 무엇입니까?
- 암이 진행하거나 백혈병 또는 골수섬유화증으로 전환되면 어떻게 됩니까?

부작용 관리

치료를 시작하기 전에 부작용에 대해 더 자세한 정보를 얻게 되면 무엇을 기대할 수 있는지 알게 되므로 도움이 됩니다. 더 자세한 정보를 얻게 되면 의료팀과 협력하여 치료 중과 치료 후에 여러분의 삶의 질을 관리할 수 있습니다.

증상을 관리하고 질병에 대처하는 데 도움이 될 수 있도록 여러분이 경험하고 있는 모든 부작용에 대해 의료팀에게 알려주세요. 모든 사람이 치료에 동일하게 반응하는 것은 아니며 경험하는 부작용이 다를 수 있다는 점을 기억하십시오.

치료로 인한 부작용이 단기적이고 치료 중단 없이 사라질 수도 있습니다. 다른 부작용은 치료를 중단할 때에만 해소되기도 합니다. 의료팀이 부작용을 관리하는 데 도움을 줄 수 있도록 여러분이 경험하는 모든 부작용에 대해 의료팀과 상의하십시오.

치료 부작용이 장기적일 수도 있습니다. 여러분이 이러한 치료 부작용에 대해 대처하고 이를 관리하는 데 도움을 줄 수 있도록 담당 의사와 이에 대해 상의하는 것이 중요합니다.



진성적혈구증가증을 가지고 살아가는 것의 어려움

사람들은 수년간 증상을 경험하지 않은 채 진성적혈구증가증을 가지고 살아갈 수도 있습니다. 이는 진성적혈구증가증 진단을 받았지만 증상을 경험하지 않는 사람들에게 의사가 어떤 종류의 항암화학요법도 시작하지 않도록 권할 수 있지만 정맥절개술 및 아스피린 요법을 시작할 것임을 의미합니다.

진성적혈구증가증을 가지고 살아가는 이들은 만성 질환을 가지고 살아가는 것에 대한 걱정과 두려움을 느끼고 자신의 암이 급성백혈병 또는 골수섬유화증과 같은 보다 공격적인 질환으로 전환될 것인지에 대한 우려를 가질 수 있습니다.

이러한 불확실성을 가지고 살아가는 것은 스트레스가 될 수 있습니다. 여러분이 가지는 우려에 대해 담당 의사와 상의하는 것이 중요합니다. 여러분의 의료팀과 상의하고 협력함으로써 여러분은 질환을 관리하고 삶의 질을 유지할 수 있습니다.

“진성적혈구증가증은 희귀 질환입니다. 그러므로 같은 질환을 가진 이들과 교류하는 것이 더욱 중요해집니다. 충분한 정보를 가지고 적극적으로 임하는 환자들은 자신의 진료를 향상시킬 뿐 아니라 보다 큰 의학적 희귀질환자 공동체의 진료를 향상시키는 데 기여할 수 있습니다.”

— 로라 미카엘리스(Laura C. Michaelis) 박사

여러분이 질환을 관리하기 위한 자신만의 길을 찾고 자신만의 전략을 개발하게 될 것이지만, 도움이 될 수 있는 몇 가지 조언이 있습니다.

모든 것을 한 번에 하려고 하지 말 것. 가능한 현재에 충실하십시오. 지금 일어나고 있는 일과 그 상황을 해결하기 위해 해야 할 일에 대해 초점을 맞추십시오.

도움 요청하기. 많은 가족과 친구들이 여러분을 도와주려 할 것입니다. 이들이 여러분을 지원하기 위해 할 수 있는 일에 대해 열린 태도를 가지십시오. 구체적인 것이 도움이 됩니다. 누군가에게 식사, 아이 돌보기, 차 태워주기, 또는 힘든 날 옆에 있어주기 등을 요청하십시오.

진료 예약 및 시술에 다른 사람 동반하기. 동반자가 있으면 여러분에게 제공되는 정보를 기억하고 해석하는 데 종종 도움이 되므로 이는 중요합니다.

스스로를 위한 시간을 내고 즐기는 일 하기. 가능한 좋아하는 일을 지속하는 것이 중요합니다. 어떤 이에게는 이것이 산책이나 꽃을 심는 것과 같은 단순한 일일 수 있으며, 또 누군가에게는 일을 계속하는 것을 의미할 수도 있습니다. 여러분은 에너지 수준과 신체 상태에 맞추어 활동을 조절해야 할 수 있지만, 일상에서 원하는 일을 지속하는 것의 중요성을 간과하지 마십시오.

요가나 명상과 같은 정신/신체 활동하기. 이러한 활동은 전반적인 안녕에 유익할 수 있습니다. 스트레스와 불안을 줄이는 데 도움이 되는 호흡 운동이든 현재의 걱정으로부터 정신을 떨어뜨리기 위한 유도 영상법이든, 정신/신체 운동은 진성적혈구증가증을 가지고 살아가는 이들의 스트레스를 완화하는 데 유익할 수 있습니다.

지원 얻기. 진성적혈구증가증이 희귀 질환이긴 하지만, 골수증식종양 진단을 받은 이들에 집중하는 지원 그룹이 있습니다. 이러한 그룹은 같은 감정과 걱정을 겪고 있는 다른 이들을 만나 그들로부터 배우고 상황을 비교하며 의견을 구할 기회를 제공합니다. 진성적혈구증가증은 만성 질환이므로, 비슷한 부작용을 경험하고 있는 이들과 이야기하면 진성적혈구증가증 환자들이 지지감과 보살핌을 느끼는 데 도움이 될 수 있습니다. 대화를 나누면 희귀질환자들이 자주 경험할 수 있는 우려와 고립감 및 외로움을 완화하는 데 도움이 됩니다. 온라인 지원 그룹을 통해 직접 지원을 받든 전화 지원 그룹을 통하든 간에, 유익성은 동일합니다. 지원을 받는 것은 불안을 낮추는 데 도움이 됩니다.

일반적인 암 정보, 생존 및 지원

CancerCare 800-813-4673 www.cancercare.org

Clinicaltrials.gov www.clinicaltrials.gov

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

MPN Education Foundation www.mpninfo.org

MPN Research Foundation 312-683-7249 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 액세스하려면 아래 1-888-793-9355번으로 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(1-888-793-9355)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.

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), Rebecca Fritz, LCSW(Gilda's Club Chicago).

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 자선 보조금을 통해 이루어졌습니다.



© August 2017 Cancer Support Community. All rights reserved.

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