

낭창 징후 시트



AMERICAN COLLEGE
OF RHEUMATOLOGY
EDUCATION • TREATMENT • RESEARCH



낭창

전신 홍반성 낭창(Systemic lupus erythematosus), 즉 SLE, 또는 '낭창'은 통증과 부종을 동반하는 염증을 초래하는 만성(long-term) 질환입니다. 이 질병은 사람들이 그 다양한 증상을 다른 건강 문제와 혼동하기 때문에, 종종 "위대한 모방자(great imitator)"로 불리기도 합니다.

낭창은 피부와 관절에 영향을 주는 데 더해 신장, 폐의 내벽(홍벽) 및 심장 내막, 뇌와 같은 신체의 다른 기관에도 영향을 줄 수 있습니다. 환자 대부분은 피로를 느끼며 발진, 관절염(통증과 함께 관절이 부어오르는 질환) 및 발열 증상을 보입니다.

낭창 홍반은 경증부터 심각한 정도까지 다양하게 나타납니다. 환자 대부분은 이 질환이 활성화된 후, 차도가 있어 보이는 잠복기를 거치게 됩니다. 그러나, 여전히 희망을 품을 수 있는 많은 이유가 있습니다. 치료 방법의 개선이 해당 환자들의 삶의 질을 현격히 개선하고 수명을 크게 연장시켰습니다.

빠른 정보

- 낭창은 남자보다 여자에게서 열 배 이상 높은 비율로 발생합니다.
- 치료는 증상과 그 정도에 따라 달라집니다.
- 낭창은 복합적인 질환이므로, 류머티즘 질환 전문가, 낭창 및 다른 류머티즘 질병 치료 의사에 의한, 혹은 그 자문에 의한 치료를 요합니다.
- 건강을 유지하기 위해 활발한 노력을 기울이는 사람들은 낭창이 발병한 경우에도 잘 생활할 수 있습니다.

낭창의 원인은 무엇입니까?

면역체계는 신체 방어 체계입니다. 건강할 때 신체는 항체(혈청 단백질)를 생성해 자신을 보호합니다. 낭창이 발병할 경우 면역 체계가 제대로 작동하지 않습니다. 항체를 생성하는 대신 자가면역 질환이 시작되어, 환자 자신의 조직을 공격하는 "자기 항체"가 생성됩니다. 의사들은 이를 "자기 면역 상실(loss of self-tolerance)"이라 부릅니다.

공격이 계속되면서 다른 면역 세포들이 싸움에 참여합니다. 이는 염증 반응과 비정상 혈관 (맥관염)으로 이어집니다.. 이 항체는 장기 내 세포에서 조직에 손상을 입힙니다. 왜 이 염증 반응이 시작되는지 그 이유는 명확하지 않습니다. 이는 유전적 경향과 환경적 요인이 결합된 결과일 것으로 추측됩니다. 그 결과에는 바이러스, 자연광 및 약물에 대한 알러지가 포함됩니다. 낭창에 걸린 사람들은 또한 비정상적인 면역 반응을 초래할 수 있는 신체의 노화 및 손상된 세포 처리하는 능력이 손상될 수 있습니다.

낭창은 20-30대 사이에 가장 흔하게 나타납니다. 이 질환은 주로 흑인과 아시아계 몇 인종 집단에 더 높은 빈도로 발생하며 해당 집단에서 더욱 심각한 경향을 보입니다.

낭창은 어떻게 진료합니까?

낭창은 여러 증상을 갖는 복합적인 질환이며 천천히 진행되므로 진단하기 어렵습니다. 낭창과 같은 자가 면역 질환을 진단하고 치료하는 전문가가 환자의 낭창 발병 여부를 결정하고 치료 방법에 대해 조언하는 것이 최선입니다.

낭창 환자는 종종 낭창에만 한정되지 않는 증상을 보입니다. 곧 발열, 피로, 체중 감소, 혈전과 원형 탈모 및 머리 선 탈모가 나타날 수 있습니다. 또한 속 쓰림, 복통, 손가락 및 발가락의 혈액 순환 불량도 나타날 수도 있습니다. 임신부의 경우 유산할 수도 있습니다.

미국 류머티즘 학회는 의사가 증상을 보이는 환자의 낭창 해당 여부를 결정하는 데 도움을 줄 수 있는 증상 목록과 다른 진단 방법을 제시하고 있습니다. 담당의사가 다음 중 최소 네 가지 증상을 발견하고 이 증상에 대한 다른 원인을 발견하지 못할 경우 낭창일 수 있습니다.

- 발진:
 - 뺨에 나타나는 나비 모양 발진(malar rash)
 - 두드러진 둥글거나 타원형의 붉은 발진. 원판상 홍반으로 알려짐
 - 태양광에 노출되었을 때 피부 발진
- 구강 점막 질환: 며칠에서 한 달 이상 지속되는 입이나 코의 염증
- 관절염: 두 관절 이상에서 몇 주간 지속되는 압통 및 부종
- 폐 또는 심장 염증: 폐 내막 조직 부기(홍막염 또는 늑막염이라고 함) 또는 심장 내막 조직 부기(심낭염). 깊게 숨을 쉴 때 흉통을 일으킴
- 신장 문제: 소변에 혈액이나 단백질이 섞여 나옴, 또는 불량한 신장 기능을 나타내는 검사 결과
- 신경 문제: 간질, 발작 또는 정신질환 (정신 건강 문제)
- 다음과 같은 비정상적인 혈액 검사 결과:
 - 낮은 혈구수: 빈혈, 낮은 백혈구수 또는 혈소판
 - 양성 항핵 항체 (ANA) 결과: 거의 모든 낭창 환자에게 존재하는 신체가 스스로를 공격하도록 하는 항체
 - 면역 체계 문제를 보이는 특정 항체: 항 이중가닥 DNA (항 dsDNA라 불림), 항 Smith (항 Sm이라 불림) 또는 항 인지질 항체, 또는 매독에 대한 위양성 혈액검사 결과 (감염되지 않았다는 뜻)

담당의가 증상을 통해 낭창의 의심한다면, 질환을 확인하기 위한 일련의 혈액 검사가 필요합니다. 가장 중요한 혈액 선별 검사 인자는 ANA이지만 ANA가 있다고 해도 낭창이 없는 경우도 있습니다. 따라서 ANA 양성이라면 확실한 진단을 위해 보다 세밀한 검사가 필요합니다. 본 혈액 검사는 항-dsDNA 및 항-Sm에 대한 항체를 포함합니다.

항 인지질 항체가 있다면 의사들이 낭창을 진단하는 데 도움이 될 수 있습니다. 이 항체는 유산, 기억력 문제, 또는 뇌졸중이나 폐 손상으로 이어질 수 있는 혈전과 같은 특정 합병증의 발생 위험성이 증가했음을 알려줍니다. 의사는 또한 질환을 감지하고 진행을 추적하기 위해 혈액 내 특정 보체 단백질(면역체계의 일부)의 수준을 측정할 수 있습니다.

낭창은 어떻게 치료합니까?

낭창은 치료법이 없으므로 낭창을 치료하는 것은 어려운 일이 될 수 있습니다. 그러나 낭창 치료는 많은 개선을 이루어 왔습니다. 나타나는 증상의 종류와 심각한 정도에 따라 치료 방법이 달라집니다. 근육통이나 관절통, 피로, 발진 및 다른 위험하지 않은 문제는 “보존적인” 치료를 받을 수 있습니다.

일반적인 치료 방법에는 다음 방법들이 포함됩니다.

- 비스테로이드성 항염증제(NSAIDs): • 비스테로이드성 항염증제 (NSAIDs)는 부종을 완화시키고 고통과 발열을 경감해 줍니다. 이 약물에는 이부프로펜(상품명 모트린, 애드빌)과 나프록센(나프로신, 알리브)이 포함됩니다. 이 NSAID 중 몇 종류는 위 출혈이나 신장 손상과 같은 심각한 부작용을 일으킬 수 있습니다. 낭창 증상 완화를 위해 일반 판매약물(처방전 없는 약)을 복용하려 할 경우, 사전에 항상 의사의 자문을 구하십시오.
- 항 말라리아제: 낭창 환자는 **하이드록시클로로퀸** (플라퀴닐) 과 같은 항 말라리아제를 투여받을 수 있습니다. 이 약물은 말라리아를 예방하고 치료하는 용도로 사용되지만, 피로, 발진, 관절 통증이나 구강 점막 질환과 같은 몇몇 낭창 증상의 경감에도 도움이 될 수 있습니다. 또한, 비정상적인 혈액 응고 현상도 예방할 수 있습니다.
- 코르티코스테로이드와 면역 억제제: 신장 감염이나 폐, 또는 심장 및 중추신경계 침윤과 같은 심각하거나 생명에 위협이 되는 증상을 보이는 환자는 보다 “공격적인”(강한) 치료가 필요합니다. 이는 프레니드손(델타손 외)과 같은 고용량의 코르티코스테로이드와 면역 억제제를 포함할 수 있습니다. 면역 억제제에는 **아자티오프린** (이뮤란), **사이클로포스파미드** (사이톡산) 및 **사이클로스포린** (네오랄, 산디문)이 포함됩니다. 최근 **마이코페놀 모페틸** 이 낭창 환자에게 나타날 수 있는 심각한 신장 질환인 홍반성 신장염을 치료하기 위해 사용된 사례가 있습니다.
- 생물제제: 새로운 치료 방법에는 이미 다른 류머티스성 관절염과 같은 류머티스성 질환을 치료하기 위해 승인된 생물제제라 불리는 약물이 포함됩니다. 그 예로 리톡시맙(리톡산)과 아바타셉트(오렌시아)가 있습니다.
- 이 두 약물은 낭창 치료 목적으로 승인되어 있지 않았습니니다. 그러나, 2011년에 FDA는 생물제제인 벨리루맙(베닐스타)를, 심각한 질환을 가진 경우를 제외한 활동성 성인 환자를 대상으로 한 SLE 치료 목적 약물로 승인했습니다. 이는 1955년 이후 처음으로 낭창 치료용으로 승인된 약물입니다.

이 흥미로운 치료법의 발전은 최근에 환자를 대상으로 실시한 **임상 시험** 연구 덕분입니다. 임상 시험을 통해 연구자들이 시험하고 있는 다른 약물이 낭창 환자를 도울 수 있으리라는 희망을 줍니다. 또한, 이는 낭창 환자들이 연구에 참여해야 할 필요성이 강조되는 이유이기도 합니다.

- 조합 치료: 의료인은 낭창을 조절하고 조직 손상을 예방하기 위해 여러 종류의 약물을 조합할 수 있습니다. 각 치료법에는 위험과 잇점이 있습니다. 대부분의 면역 억제 약물은, 심각한 부작용을 초래할 수 있습니다. 이 약물 부작용에는 감염 위험 증가와 메스꺼움, 구토, 탈모, 설사, 고혈압 및 골다공증(뼈 약화)이 포함됩니다. 류머티스 전문의는 부작용 또는 증상에 차도가 있으면 약물 투여량을 낮추거나 약물 투여를 중단할 수 있습니다. 따라서 증상을 추적하기 위해 조심스럽게 자주 건강검진 및 실험실 시험을 받고 필요에 따라 치료를 변경하는 것이 중요합니다.

낭창의 넓은 건강상 영향

활동적인 상태가 아니더라도 낭창은 후일 문제를 유발시킬 수 있습니다. 유발될 수 있는 문제 중 몇 가지는 치명적일 수 있습니다. 그중 하나가 아테롬성 동맥 경화증(동맥 폐쇄)로 어린 여성에게서 일반적인 수준보다 더 심각하게 나타날 수 있습니다. 이 문제는 심장마비, 심부전 및 뇌졸중 발생 위험성을 높입니다. 따라서 낭창 환자는 흡연, 고혈압이나 고지혈증과 같은 심장 질환의 위험 요인을 줄이는 것이 중요합니다. 또한, 가능한 한 활동적인 생활 습관을 갖는 것이 중요합니다.

낭창은 또한 심장 질환을 유발하여 심부전으로 진행되면서 투석이 필요할 수 있습니다. 심장 질환의 첫 증후에 대한 치료법을 찾아냄으로써 이러한 심각한 문제를 예방할 수 있습니다. 증후는 다음과 같습니다.

- 높은 혈압
- 손발 부종
- 눈 주위 부기
- 소변의 변화(소변에 혈액 또는 거품, 야간에 화장실에 더 자주 감, 소변시 통증이나 문제가 있음)

낭창 환자로 살아가기

대부분의 낭창 환자들은 정상적인 생활을 할 수 있습니다. 낭창 치료법이 개선되었으며 이 질환을 가진 환자들은 오래 살 수 있습니다. 그러나 낭창은 여전히 활동에 제약을 가져올 수 있는 만성 질환입니다. 피로 또는 관절 통증으로 삶의 질이 떨어질 수 있습니다. 심지어 일부 환자들은 치료에 반응을 보이지 않습니다. 또한, 낭창이 언제 활동을 시작할지 예측하지 못할 수도 있습니다. 이러한 문제는 우울증, 분노, 절망, 치료를 계속할 의지 상실 등으로 이어질 수 있습니다.

다음은 낭창 환자로 살아가는 데 도움이 될만한 몇 가지 도움말입니다.

- 지원 시스템을 구축하십시오. 좋은 의사 환자간 관계와 가족 및 친구의 지지는, 만성이며 예측할 수 없는 질환에 대응하는 데 곧잘 도움이 될 수 있습니다.

- 치료를 받으십시오. 낭창과 약물, 기대할 수 있는 진행에 대해 가능한 한 많이 배우십시오. 의사가 처방하는 모든 약물을 복용하고 심각한 문제를 예방하기 위해 류머티즘 전문의를 방문하십시오. 이는 의사가 질환의 기록을 추적하고 치료법을 필요에 따라 바꿀 수 있는 데 도움이 됩니다. 류머티즘 전문의가 주변에 없다면 1차 진료의가 류머티즘 전문의의 도움을 받아 낭창을 관리하도록 해야 합니다.
- 활동적인 생활을 하십시오. 운동은 관절을 유연하게 하고 심장 질환과 뇌졸중을 예방합니다. 과다한 운동을 하라는 뜻이 아닙니다. 휴식을 취하며 낮은 정도에서 중간 정도의 운동으로 전환하십시오.
- 햇빛 노출을 피하십시오. 태양광은 낭창 발진을 흥반으로 만들 수 있으며 심각한 증상을 갑자기 불러일으킬 수 있습니다. 맑은 날 야외활동을 하실 때는 보호할 수 있는 의복(긴팔, 넓은 챙이 달린 모자)을 갖추고 많은 양의 자외선 차단제를 사용하십시오.

낭창 질환이 있는 젊은 여성이 출산을 원할 경우 임신 계획을 주의 깊게 수립하십시오. 의사의 지도와 함께 낭창 활성도가 낮을 때 임신을 계획하십시오. 임신 중에는 태아에게 해가 될 수 있는 약물을 피하십시오. 해당 약물에는 사이클로포스파미드, 사이클로스포린, 마이코페놀 모페틸이 포함됩니다. 해당 약물을 복용해야만 하거나 증상이 높은 활성도를 보인다면 피임을 하십시오. 더 많은 정보를 얻으려면 “임신과 류머티스성 질환”을 참조하십시오.

류머티즘 전문의들은 오랫동안 여성 호르몬인 에스트로겐 또는 에스트로겐을 포함한 치료가 낭창을 악화시키게 되는 것을 염려해왔습니다. 최근 연구에 의하면 에스트로겐 치료가 몇몇 경증 및 중등도의 낭창 흥반을 유발할 수 있지만, 증상을 더욱 악화시키지는 않는 것으로 밝혀졌습니다. 그러나 에스트로겐은 혈전 발생 위험을 증가시킬 수 있습니다. 따라서 혈액 검사 결과에서 항 인지질 항체가 검출될 경우(이미 높은 정도의 혈전 위험도를 보인다는 뜻) 에스트로겐을 복용해서는 안 됩니다.

2015년 6월 업데이트. Ellen Ginzler(MD)와 Jean Tayar(MD)가 작성하였으며 미국 류머티스 소통 및 마케팅 학회의 감수를 거쳤습니다. 본 환자 자료표는 일반적인 교육용으로만 배포됩니다. 본 환자 사실 기록은 일반 교육용으로만 제공됩니다. 개인은, 전문적인 의학적 조언, 진단, 그리고 의학적, 혹은 건강 질환적 치료 자격을 갖춘 건강 치료 제공자의 상담을 받아야 합니다.

© 2015 American College of Rheumatology

www.thelupusinitiative.org