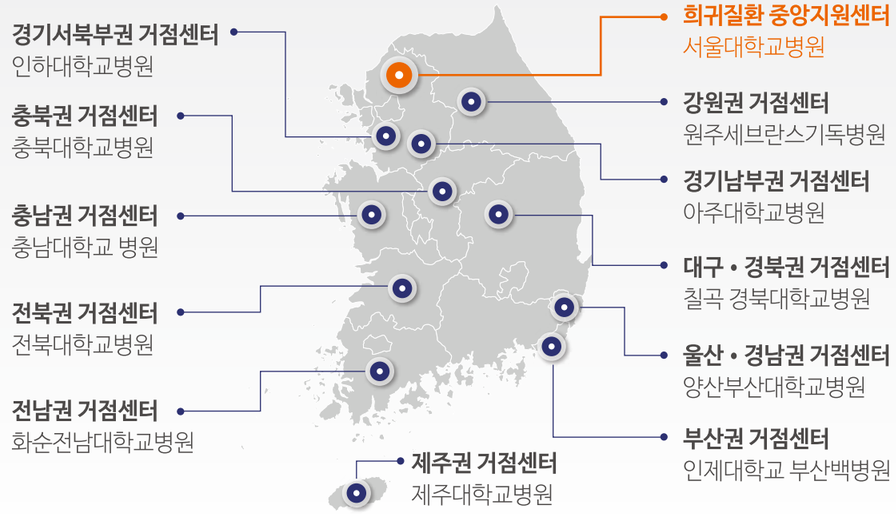
서울대학교병원 희귀질환센터(희귀질환 중앙지원센터) 및 전국 11개 권역별 거점센터 지도



희귀질환 중앙지원센터 및 권역거점센터에서는 보다 빠르고
정확한 진단과 치료를 위해 최선을 다하고 있습니다.

서울대학교병원 희귀질환센터(중앙지원센터)

03080 서울특별시 종로구 대학로 101, 본관 1층 희귀질환센터
Homepage. https://raredisease.snuh.org/

개발/감수자 명단

개 발 조재소

감 수 채종희, 임병찬, 이시형, 김수연

발행일 2022년 9월

Support / Design & Development / Print

질병관리청 KDCA

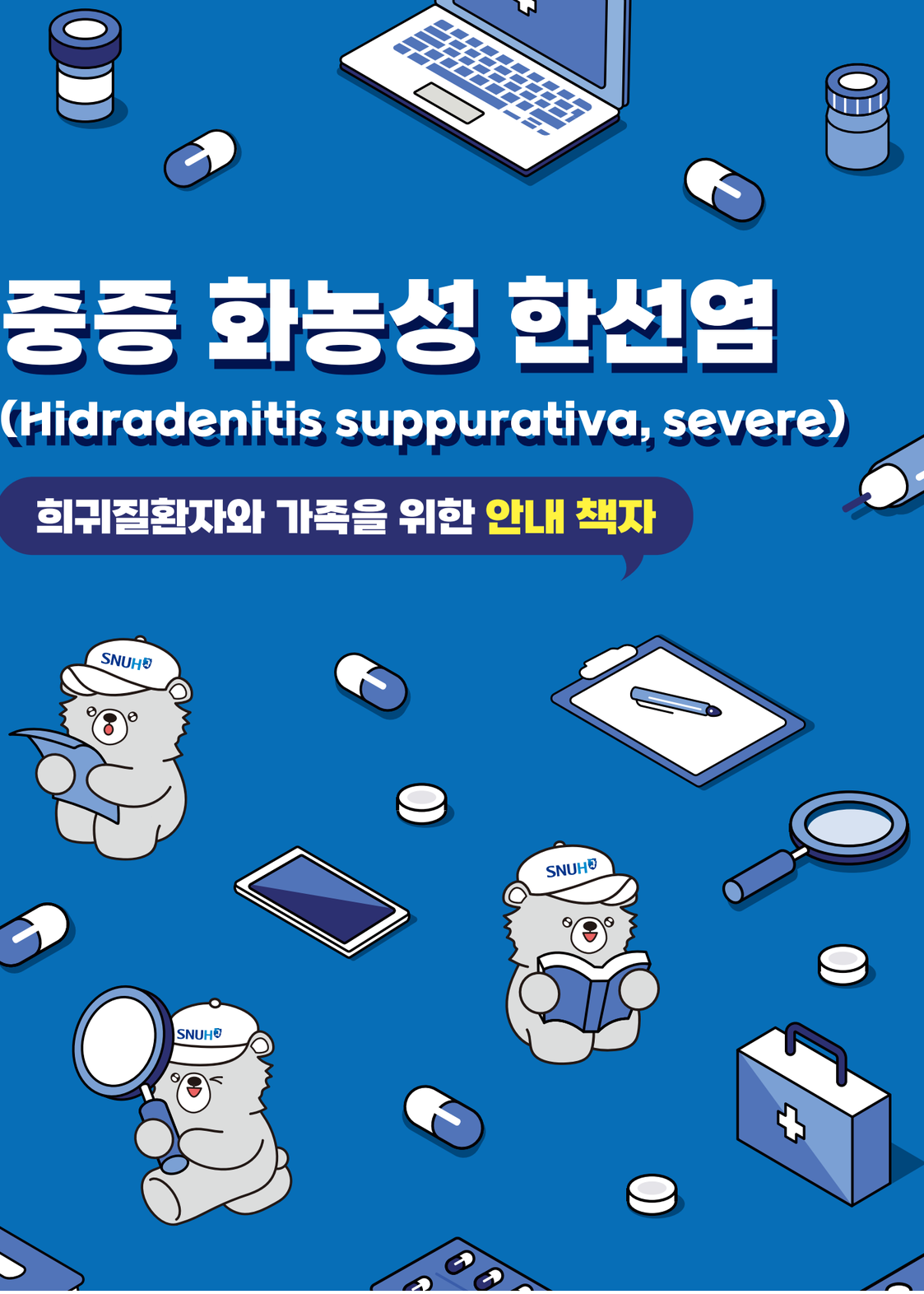
SNUH 희귀질환 중앙지원센터

※ 본 책자는 국민건강증진기금의 지원으로 제작되었습니다.

중증 화농성 한선염

(Hidradenitis suppurativa, severe)

희귀질환자와 가족을 위한 안내 책자



질병관리청 KDCA

SNUH 희귀질환 중앙지원센터

중증 화농성 한선염
(Hidradenitis suppurativa, severe)

희귀질환자와 가족을 위한 안내 책자

목 차

1 중증 화농성 한선염 이해하기 03-04

2 중증 화농성 한선염의 진단 05

3 중증 화농성 한선염의 치료 06

4 자주하는 질문과 답 07

중증 화농성 한선염 이해하기

중증 화농성 한선염은 겨드랑이와 사타구니와 같이 피부가 접히는 부위와 항문생식기 부위에 호발하는 만성적으로 모낭에 염증이 발생하는 질환입니다. 발생기전은 과도하게 생성된 각질이 모낭 입구를 막음으로써 모낭에 염증이 생기고 이차적으로 땀샘 중 하나인 아포크린샘에 염증이 생기는 것으로 알려져 있습니다. 발병 원인은 아직 불분명하나 유전적 소인, 면역계 이상, 호르몬 불균형 및 환경적 요인이 복합적으로 관여하는 것으로 알려져 있습니다.

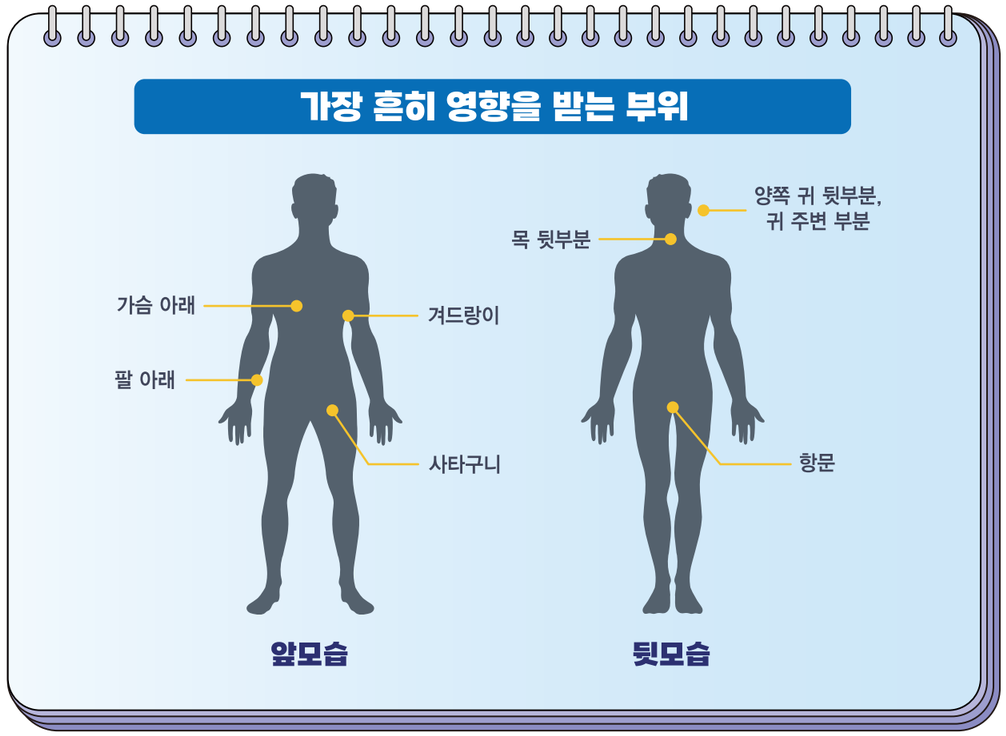
피부 병변

발병 초기에는 해당 부위에 붉거나 갈색의 종기 혹은 피부 속에 만져지는 통증을 동반한 결절 형태로 나타나고 염증이 심한 경우 종기가 터지면서 고름이 나오기도 합니다. 이러한 증상은 보통 사춘기 이후에 시작돼 성인기까지 계속되는데 얼핏 보면 심한 여드름이나 종기와도 증상이 비슷해 심각하게 생각하지 않고 방치할 수 있습니다. 하지만 피부가 접히는 부위에 염증이 반복적으로 발생하고 염증이 점점 심해지면서 주변으로 퍼져 나간다면 화농성 한선염을 의심해야 합니다. 치료하지 않으면 시간이 지날수록 악화돼 통증이 점점 심해지고 만성적인 궤양, 굴, 심한 흉터 등을 남겨 외모의 변화를 초래, 대인관계나 사회생활에 악영향을 미칠 수 있습니다. 방광이나 요도에 누공이 발생하는 등 심각한 합병증이 일어나기도 하므로 조기진단과 적극적인 치료가 필요합니다.

중증 화농성 한선염 이해하기

중증 질환의 분류

염증성 병변들이 계속 반복되면 염증이 피부 안쪽에서 서로 연결되는 *농루관(sinus tract)과 흉터가 발생합니다. 질병의 중증도는 *헐리 체계(Hurley staging system)를 기준으로 3단계로 판정합니다. 반흔(흉터)이나 농루관을 동반하지 않고 재발하는 염증성 결절이나 농양을 보이는 1단계, 병변의 재발과 피하의 농루관, 반흔(흉터)이 형성되지만 병변 사이에 정상피부가 존재하는 2단계, 광범위하게 결절, 농양, 농루관, 반흔이 융합된 3단계로 나눌 수 있습니다.



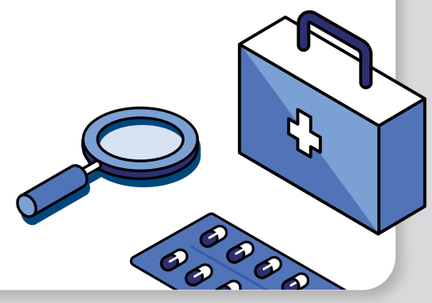
*농루관: 염증성 병변들이 반복되어 염증이 피부 안쪽에서 서로 연결되며 비정상적으로 생기는 길
*헐리 체계: 화농성 한선염 환자의 병기와 중증도를 나누기 위해 널리 사용되는 분류 방법

중증 화농성 한선염 진단

화농성 한선염만의 특수한 검사 방법은 없으며, 주로 임상 증상을 토대로 진단하게 됩니다. 진단을 위해서는 3가지 임상 소견이 모두 존재해야 하는데, 첫째는 피부 속에 깊게 위치한 통증을 동반한 결절, 농양, 농루관 등의 전형적 병변이 관찰되는 경우, 둘째는 병변이 겨드랑이, 사타구니, 엉덩이, 회음부 또는 유방 아래와 같이 특정 위치에 분포하는 경우, 셋째는 6개월 이내 2개 이상의 병변이 재발하는 만성적인 경과를 보이는 경우입니다. 초기에는 이러한 3가지 소견이 모두 관찰되지 않을 수 있으며 그러한 경우 경과 관찰을 하면서 진단을 내리게 됩니다.

화농성 한선염의 원인 유전자로 밝혀진 단일 유전자는 현재까지 보고된 바가 없습니다. 다만 쌍둥이 연구 등을 통해 최대 38%까지 유전성을 띄는 것으로 알려져 있어 가족 중 화농성 한선염으로 진단받은 환자가 있으며 본인에게도 동일한 증상이 발생하는 경우 이와 같은 정보를 의사에게 전달하는 것이 매우 중요합니다.

앞서 소개한 헐리 체계를 기준으로 3단계 중증도를 보이는 경우 중증 화농성 한선염으로 진단이 가능합니다.



중증 화농성 한선염 치료

화농성 한선염의 치료에는 항생제를 비롯한 약물치료, 수술적 치료, 그리고 생물학적제제 등을 이용합니다. 질병의 중증도에 따라 치료가 달라지는데, 1단계의 경우 주로 항생제 도포와 복용 등의 약물치료를 하며, 2단계는 이러한 약물치료와 국소절제술, 배농 등의 수술적 치료를 함께 합니다. 3단계는 이상의 치료와 함께 광범위한 수술적 절제 등을 하기도 합니다. 약물치료에는 항생제와 함께 병변내 스테로이드 주사 등이 시행되며, 항생제에 반응이 없는 중증(3단계)의 화농성 한선염의 경우, 생물학적 제제를 통한 치료를 진행합니다. 생물학적 제제 치료는 화농성 한선염에서 증가된 특정 면역 반응을 선택적으로 차단하는 치료법으로 주로 TNF alpha 억제제인 Adalimumab, Infliximab 등의 약물을 사용할 수 있습니다.

흡연, 체중 증가 등이 악화 요인이므로, 금연, 체중조절이 증상 완화에 도움이 되며, 꽉 끼는 옷과 열, 습한 환경 등은 피하는 것을 추천합니다. 또한 온찜질이나 따뜻한 물로 목욕하는 것이 증상 완화에 도움이 됩니다.

희귀질환자 산정특례 대상

화농성 한선염으로 진단받은 환자들 중 임상의사의 판단하에 중증에 해당하는 경우 희귀질환 산정특례 대상이 되어 의료비 지원 혜택을 받을 수 있습니다. 산정특례 신청을 위한 진단서와 관련 서류를 구비하신 후 환자의 주민등록지 관할 보건소에 제출하시면 됩니다. (https://helpline.kdca.go.kr/)
산정특례 등록 후에는 질환과 연관된 외래 또는 입원 진료의 경우 요양급여비용 총액의 10%를 본인이 부담하면 되며 이러한 혜택은 등록일부터 5년 동안 유효합니다.

자주하는 질문과 답

Q1. 중증으로 진단 받기 위해선 어떤 증상이 있어야 하나요?

화농성 한선염은 헐리 체계(Hurley staging system)를 기준으로 3단계로 중증도를 판정합니다. 재발하는 염증성 결절과 농양을 보이는 1단계, 병변의 만성적인 재발로 인하여 피하의 농루관, 반흔(흉터)이 형성되나 병변 사이에 정상 피부가 관찰되는 경우 2단계, 광범위하게 결절, 농양, 농루관, 반흔이 융합된 3단계로 나눌 수 있습니다. 해당 체계에서 3단계에 합당한 임상 소견이 있는 경우 의사의 판단하에 중증 화농성 한선염으로 진단받을 수 있습니다.

Q2. Adalimumab, Infliximab와 같은 약물의 부작용은 무엇이 있을까요?

Adalimumab, Infliximab와 같은 생물학적 제제는 TNF-alpha라는 면역물질을 억제함으로써 과도한 염증반응을 억제하고 이를 통해 류마티스관절염, 염증성 장질환 그리고 화농성 한선염과 같은 다양한 염증성 질환의 치료에 사용합니다. 하지만 이러한 면역물질은 감염이나 종양에 대한 면역반응에도 관여를 하므로, 이러한 약물을 통해 해당 면역물질을 억제할 경우 드물지만 폐렴, 결핵, 진균 감염 등의 감염이 발생할 수 있으며, 암발생 위험이 높아지는 것으로 알려져 있습니다. 하지만 약물 사용 전에 여러 가지 검사를 통해 위험요인을 파악하는 등을 통해 치료가 이루어지므로 부작용은 드물게 발생하고 있습니다.

Q3. 중증 화농성 한선염에 적용할 수 있는 새로운 치료제 또는 관련 연구는 어떤 게 있을까요?

여러 생물학적 제제가 화농성 한선염의 치료에 사용되고 있으며, 일반적인 치료제에 잘 듣지 않는 난치성 환자를 대상으로 여러 새로운 약물이 개발되고 있습니다. 다만 중증 화농성 한선염의 경우 신약의 도입보다는 조기 발견, 조기 치료가 예후에 더 중요한 역할을 하기 때문에 임상적으로 빠르게 해당 질병을 의심하여 적절한 치료를 받는 것이 더 중요합니다.

참고문헌
https://www.nhs.uk/conditions/hidradenitis-suppurativa
Sabat, Robert, et al. "Hidradenitis suppurativa." Nature reviews Disease primers 6.1 (2020): 1-20.