





코헴

사임당길에서...

2006년 11월호 (제91호)

· 발 행 일 / 2006. 11. 15.

· 발 행 인 / 최 용 목

· 편 집 인 / 윤 기 중

· 발 행 처 / 사회복지인 한국혈우재단

· 인 쇄 인 / 애드파워 민진식

☎137-072

서울 서초구 서초동 1628-26번지

TEL:3473-6100 FAX:3473-6644

e-mail: kohem@kohem.org

Home Page: http://www.kohem.org

2006 11월호

C · O · N · T · E · N · T · S

초대석/

혈우병 수술센터를 개설하면서 -3
유명철 / 경희대학교 동서신의학병원 원장 · 전 혈우재단 이사장

재단 활동/

재단, 네트워크 보안장비 설치 -5
모노클레이트-P 12월 하순 사용가능할 듯 -5
"혈우재단의 사업과 혈우병" 설명 -6
"희귀·난치성 질환 정책" 용역계약 체결 -6

재가복지팀 소식/

재가복지팀 11월 소식 -7

혈우병 정보/

세계혈우연맹 GAP 사업 첫 3개년 마쳐 -8
클라우디아 볼락 / 세계혈우연맹 프로그램 담당 이사

특별기고/

늦게 찾은 길 -10
정진성 / 혈우인 · 변호사

특집 - 병영체험/

"충성! 더욱 건강하게 자라겠습니다" -12
병영체험 화보 -14
동생이 형에게/형이 동생에게 -16

특집-희귀 출혈질환 소개/

희귀 출혈 질환(1) -19
파올라 HB 볼튼-메기 / 영국 맨체스터 왕립병원 혈액학 박사

해외소식/

미국혈우재단이 전하는 새로운 소식 -22

지난 10월의 마지막 주말에는 혈우병 청소년들의 '병영 체험'이 있었습니다. 모두 20명의 환우들이 우리 군이 사용하는 장비들을 직접 만져보기도 하고, 화기의 위력을 느끼고, 페인트 불이 나가는 총이었지만 시가지 모형에서 직접 총을 쏘며 시가지 전투를 체험하기도 했습니다.

이날 행사에 참여한 환우들뿐만이 아니라 전역한지 십여 년이 넘는 재단 직원들, 환우들과 함께한 병사들에게도 좋은 추억으로 남을 행사였고, 소중한 기회였다고 생각합니다.

지면을 통해 행사를 위해 고생하신 2089부대 1대대장님 이하 모든 분께 고마움을 전하고 싶습니다. 내년에는 1박을 하며, 직접 사격도 할 수 있는 병영체험 행사를 준비하고 있습니다. 많은 혈우가족의 관심과 참여를 바랍니다.

11월입니다.

이제 40여일 후면 2006년을 다시 만나고 싶어도 만날 수 없습니다. 올해도 어떤 이에게는 멋진 추억으로 남고, 또 어떤 이에게는 다시는 생각하기도 싫은 악몽 같은 한 해였을 것입니다. 하지만 중요한 것은 우리가 즐거웠던 그렇지 않았던 간에 거친 한 해를 지내왔다는데 있다고 생각합니다.

그리고 우리가 지나온 그 길은 우리를 앞서 간 누군가가 피땀을 흘리며 닦아놓은 길이고, 우리가 힘들게 그 길을 지나온 만큼 우리 뒤의 누군가는 보다 편하게 그 길을 갈 것이라는 생각을 합니다. 그것이 바로 '역사'라는 것이겠죠.

얼마 전에 린 로빌라드(Line Robillard) 여사의 부고를 들었습니다. 지난 1994년부터 2003년까지 9년간 세계혈우연맹의 상임이사로 일하신 분입니다. 지난 2001년과 2002년에 한국을, 재단을 방문했을 때, 자신은 혈우병 환자와 아무런 관계로 없다면서 그렇지만 혈우병 환자를 위해 일하는 것이 좋다고 말했던 분입니다.

지면을 통해 고인의 명복을 빕니다.

<표지설명 : 병영체험에 앞서 입소식을 하는 환우들과 도우미 병사들의 능글픈 모습>

혈우병 수술센터를 개설하면서



유 명 철

〈경희대학교 동서신의학병원 원장 · 전 혈우재단 이사장〉

혈우재단과 함께 혈우병 환자를 수술해온지도 어언 14년이 되었습니다. 혈액응고 인자가 국내에서 생산되기 전 외국에서 수입해온 응고인자만으로 혈우병환자를 수술하던 시절을 생각하면 지금도 아찔했던 기억을 지울 수가 없습니다. 당시는 의료보험도 없었으며 응고인자를 구하는 것이 쉽지도 않았지만 가격 또한 고가여서 수술 후 계속적으로 투약하는 것이 사실상 불가능하였습니다. 응고인자를 충분히 사용하지 못함으로 인해 수술 부위가 붓고 지혈이 제대로 되지 않아 재활치료를 적기에 할 수가 없었습니다. 따라서 수술 결과도 만족스럽지 못하였으며 때로는 합병증으로 오히려 더 심한 후유증을 초래하는 경우가 많았습니다. 이러한 정황으로 대부분 병원에서는 혈우병에 대한 수술적 치료를

기피하게 되었으며 혈우병에 대한 전문 치료기관도 정착되지 못하였습니다.

본인도 70년대 초 혈우병성 관절염이나 혈우병에 의한 사지변형에 대한 수술을 많이 시행하였으나 응고인자의 부족으로 결과가 만족스럽지 못해 혈우병에 대한 수술적 치료를 중단하였습니다. 그 뒤 전국을 순회하며 사지변형이나 관절염으로 고생하는 많은 환자를 대상으로 무료진료와 수술적 치료 등 의료봉사 활동을 해오던 중 1974년도부터 혈우병 치료를 위한 응고인자 생산이 국산화되어 응고인자 사용이 점차 용이해지고 또한 1991년에는 혈우재단이 설립되어 혈우병치료 지원 사업까지 활발해지면서 혈우병으로 인한 사지변형이나 관절염에 대해 다시 관심을 갖고 수술을 시작하게 되었습니다. 이후 혈우병 치료에 대한 응고인자의 공급이 원활해지고 의료보험에서도 응고인자의 보험급여 지원이 확대되면서 혈우병성 관절염과 반복출혈에 의한 사지변형에 대한 관절경 수술, 관절성형술, 사지교정술 등을 쉽게 할 수 있게 되었습니다.

본인과 관절센터팀은 응고인자 공급이 원활해지고 혈우재단 설립과 함께 혈우병환자 수술에 대한 지원 사업이 활성화되면서 지금까지 약 450례가 넘는 혈우병 수술을 시행하였습니다. 이 숫자는 세계 어느 나라의 단일 혈우병 센터에서도 경험하지 못한 숫자이며 또한 수술 종류도 다양하게 시술되었습니다. 이러한 수술결과 는 세계혈우연맹 총회와 국제학회에 이미 수차

례 발표되었 으며 전문 학술잡지에도 게재된 바 있습니다. 그동안 혈우병에 대한 다양한 수술은 혈우병 수술에 많은 노하



우와 치료기술의 향상을 가져왔습니다. 이제는 세계 어느 혈우병 수술센터 보다도 가장 많은 수술경험과 우수한 치료성적을 보이고 있습니다. 또한 혈우병에 대한 기초연구도 많은 업적을 쌓았습니다.

그러나 한 가지 아쉬운 것은 최근 몇 년 동안 의료보험에서 지급해오던 응고제의 투여 용량에 대해 의료보험심사 평가원과 진료팀 간의 상당한 견해 차이로 인하여 상당한 의료비 삭감을 초래하였습니다. 이로 인해 한동안 혈우병에 대한 수술적 치료가 위축되고 심지어 병원에 따라 치료를 중단하는 사례도 발생하였습니다. 그러나 다행히도 혈액응고제의 투여 용량에 대한 견해차도 지속적인 협의로 많이 조정되고 치료비 삭감에 대한 논쟁도 어느 정도 정리가 되어 혈우병 치료약제 처방의 자율성이 많이 인정되었습니다.


경희대학교는 경희의료원 설립 35년의 운영 경험을 바탕으로 강동구 상일동 (고덕지구)에 지난 6월 제2 의료원인 경희대학교 동서신의학병원을 약800병상 규모로 개설하게 되었습니다. 동서신의학병원은 양·한방 협진을 목표로 하며 질환별로 특화된 센터 중심의 진료형태를 갖춘 국내 유일의 대학병원으로 운영되고 있습니다

다. 특히 신의학병원의 관절·류마티스센터는 각종 관절염과 사지변형을 전문으로 치료하는 센터로 수술적 치

료는 물론 양·한방적 치료도 함께 받을 수 있는 국내 유일의 전문 치료센터입니다. 또한 관절·류마티스센터내 지금까지 경희의료원에서 혈우병을 치료하던 경험과 국내에서는 가장 많은 혈우병 수술을 시행한 노하우를 살려 혈우병 치료에 관여하는 모든 진료진이 하나의 팀이 되어 혈우병 센터를 새롭게 개설하였습니다.

앞으로 새로 문을 연 혈우병 수술센터는 혈우재단의 재단의원과 함께 국내 혈우병 환자들에게 희망과 평안을 줄 수 있는 사랑의 보금자리가 될 것이며 특히 수술이 필요한 환자들에게는 사지기능 재건과 함께 관절 출혈을 예방하고 관절의 기능을 개선하는데 선도적 역할을 할 것입니다. 또한 24시간 어떠한 응급상황도 신속히 대응할 수 있는 전문센터로서의 기능을 수행할 것입니다. 관절센터의 전문 코디네이터가 24시간 핫라인을 운영하며 혈우병 환자의 상담에 응할 것입니다.

앞으로 신의학병원의 관절·류마티스센터와 센터내 혈우병 수술센터에 많은 관심과 격려를 부탁드립니다. 혈우병 수술센터는 항상 여러분 곁에서 여러분을 도울 것입니다. 여러분의 많은 이용을 바랍니다.

감사합니다! 

재단, 네트워크 보안장비 설치

10월에만 6회의 해킹시도 발견

사회복지법인 한국혈우재단은 재단 내 네트워크 보안을 위한 보안장비를 지난 10월 말 설치하였다.

이번에 설치한 보안장비는 OTN주식회사의 SWID 2000으로 웜과 스파이웨어를 사전에 자동으로 차단하여 재단의 의원 및 업무용 프로그램을 위한 네트워크의 보안을 강화하는 성능을 가진 것으로 알려져 있다.


재단은 네트워크 보안과 관련하여 지난 9월말부터 10월 말까지 1달간 SWID 2000 제품을 시험사용 하였는데, 이 기간 동안 총 6회의 해킹 시도가 있었

던 것으로 밝혀졌다.

해킹시도는 중국의 IP를 이용하는 컴퓨터로부터 있었으며 대상은 재단 서버 컴퓨터였다. 이와 같은 해킹 시도에 대해 OTN(주)의 담당자는 “현재 장비를 통해 해킹 시도에 대한 증거를 확보하고 있어 혈우재단에서 사이버수사대에 신고하여 수사의뢰를 하면 수사는 가능하다”며 “일단 장비에서 침입자를 막았기 때문에 정식적으로 수사가 가능하게 될 지는 사이버수사대에서 판단할 일”이라고 답변하였다.

이에 혈우재단은 서버 컴퓨

터에 1천 9백여명에 달하는 우리나라 혈우병 환자의 개인 신상정보 및 진료기록이 보관되어 있어, 한 달 사이에 6회의 해킹 시도가 있었던 것으로 보아 현재 재단의 서버를 집중적으로 공격하는 곳이 있다고 판단하여 보안장비를 설치하게 된 것이다.

이번에 구입·설치한 보안장비는 시종가가 4백95만에 달하나 OTN(주)가 한국혈우재단이 사회복지법인인 것을 감안하여 1백81만5천원에 공급하였다. 

모노클레이트-P 12월 하순 사용가능할 듯

11월 초 국내 도착, 현재 국가검정 중

혈우병A 환자의 출혈에 사용되는 약제인 ZLB 베링사의 모노클레이트-P(국내 공급사 : 한독약품)가 12월 하순부터 공급이 재개될 전망이다.

한독약품의 담당자는 재단과의 유선통화를 통해 “모노

클레이트-P 500IU 3천여 vial이 지난 11월 초 우리나라에 도착하여, 현재 식품의약품 안전청의 국가검정을 받고 있다”고 밝혔다. 그는 또 “국가검정이 한 달 이상 걸리므로 12월 하순경에 공급할 수 있

을 것”이라고 전망하였다.

지난 2000년부터 국내에 수입되고 있는 모노클레이트-P는 올해 초부터 전 세계적인 혈장분획 8인자제제에 대한 수요가 높아지고, 이에 따라 원료혈장이 부족해짐에 따라 250IU의 생산을 중지하고, 국내 공급에 차질을 빚어왔다.

“혈우재단의 사업과 혈우병” 설명

장애인고용촉진공단 남부지사 워크숍서


사회복지법인 한국혈우재단은 오는 11월 17일부터 1박2일 동안 열리는 한국장애인고용촉진공단 서울남부지사의 2006 한 마음대회 워크숍에서 혈우재단의 사업과 혈우병에 대한 이해를 돕기 위한 발표를 할 예정이다.

장애인 직업재활 관련 고용 네트워크 기관의 임직원 50여

명이 참석할 이번 워크숍은 서울 남부지역 장애인 고용 네트워크 기관 간의 발전적 공감대 형성과 직업재활사업 활성화 및 서비스의 질적 향상을 도모하기 위한 것으로, 재단에서는 구태형 대리, 주상춘 수간호사, 우종완 재가복지팀 상담원이 참석하여 각각 한국혈우재단 사업 소개, 혈우병에 대한 소개,

혈우재단의 취업알선 사례 등을 발표할 예정이다.

한국혈우재단은 지난해부터 혈우병 환자의 사회적응을 돕기 위하여 취업알선 사업을 진행하였으며, 지난 4월에는 한국장애인고용촉진공단 서울남부지사와 ‘장애인고용서비스 연계협약’을 체결하기도 하였다.

올 한 해 동안 재가복지팀의 취업알선을 통해 총 20명이 장애인고용촉진공단에 취업을 의뢰하였으며, 이중 9명이 취업에 성공하였고 현재 11명은 취업알선 중에 있다. 

“희귀·난치성 질환 정책” 용역계약 체결

디지털대 김철주 교수와 2007년 10월까지


사회복지법인 한국혈우재단은 국가의 희귀·난치성 질환자 의료비 지원사업과 관련하여, 이 사업이 보다 효율적으로 진행되고 보다 많은 희귀·난치성 질환자들에게 실질적으로 도움이 될 수 있도록 정책의 토대를 개발하기 위해 서울디지털대학교 사회복지학부 김철주 교수와 ‘희귀·난치성 질환 관련 의료보장정책의 국가별

비교연구’ 용역계약을 체결하였다.

김철주 교수는 연구계획서를 통해 “현재 우리나라의 희귀·난치성 질환과 관련하여 정책의 대상, 급여의 형태, 급여의 전달, 재원의 운용 등과 관련된 연구는 매우 부족한 상황”이라며 “특히 외국사례에 대한 비교연구도 거의 찾아보기 힘든 상태에서 외국의 희귀·난치성

질환에 대한 정책비교연구는 한국의 희귀·난치성 질환에 대한 정책적 대응의 출발점으로서 의의가 있다”고 밝혔다.

김철주 교수는 이번 연구를 통해 영국, 일본, 미국의 의료보장정책과 희귀·난치성질환 관련 의료보장정책, 혈우병 관련 의료보장정책 등을 비교·연구하여 우리나라의 희귀·난치성 질환 관련 의료보장정책에 대한 제언을 도출할 계획이다.

이번 연구는 오는 2007년 10월까지 1년간 진행될 예정이며, 연구비는 총 3천만원이다. 

재가복지팀 11월 소식

현장학습프로그램 '보며, 즐기며, 배우며...'

지난 10월 15일에는 재가복지팀 현장학습프로그램으로 '어린이 수중 운동 교육 프로그램'을 진행하였습니다.

수영이나 수중운동이 우리 환우들에게 필요하다는 사실은 알고 있으나 어떻게 하는 것이 올바른 방법인지 우리 환우를 둔 부모님들은 잘 알지 못했을 뿐만 아니라 올바른 정보를 파악하기에도 힘들었습니다. 이에 대한수중물리치료학회 물리치료사 세 분을 초빙하여 안양시 장애인 복지관 수영장에서 7명의 어린 환우들과 부모님들, 그 외 가족들이 함께 다양한 수중운동기법과 물에서 진행할 수 있는 게임도 하며 유익한 시간을 보냈습니다.

프로그램 종료 후에는 참가한 환우 부모님들을 대상으로 프로그램 만족도에 관한 설문을 실시하였습니다. 설문 결과 환우의 부모님들이 수중운동 프로그램에 참여한 동기를 살펴보면, '새로운 지식을 통해 아이의 신체적 건강을 유지하기 위해'가 57.1%(4명), '아이와 함께 친밀감을 높이기 위해'가 42.9%(3명)로 나타났으며, 프로그램 참석자 중 지방에서 온 환우 어머니 한 분은 '환우를 위한 운동을 하고 싶으나 어떻게 해야 할지 알지 못해 환우에게 해줄 수 있는 운동방법이 없었는데, 이번 프로그램을 계기로 환우의 신체적 건강에 도움을 줄 수 있게 될 것 같다'는 의견을 표현하기도 하였습니다.

수중운동의 강도와 수중운동을 진행한 강사들의 지도 만족도, 기타 프로그램 환경 조건에 관한 내용과 프로그램 참여 만족도 모두 '매우 만족한다'거나 '만족한다'고 답하였습니다.


프로그램 참여만족도에 관한 세부 사항에서는 '수중운동 참여를 통해 다른 사람들과도 친밀한

교류를 맺을 수 있을 것으로 생각한다', '아이와의 수중운동이 휴식을 취할 수 있는 시간이 되었다', '지속적으로 수중운동 프로그램을 실시한다면 참여할 의사가 있다', '타인에게도 수중운동 프로그램 참여를 권하고 싶다'는 사항에서는 80.0%가 '그렇다'고 응답하였으나, '수중운동은 아이의 신체적 건강에 효과가 있을 것으로 생각한다'는 60.0%(3명)가 '잘 모르겠다'고 응답하여 수중운동참여의 만족도는 전반적으로 높으나, 실질적으로 환우의 신체적 건강에 효과가 있을지에 대해서는 지속적인 프로그램을 실시한 후에 알 수 있을 것으로 판단됩니다.

이에 수중운동 교육 프로그램을 2007년에도 꾸준히 실시할 계획입니다. 이번에 참여하지 못한 환우들은 2007년에 실시될 수중운동에 많은 관심과 참여 부탁드립니다.

혈우 환우를 위한 2회 운동 교실 진행

지난 10월 28일에는 대구지역 초등학생 환우들을 대상으로 총 3회에 걸쳐 진행되고 있는 혈우 환우들의 두 번째 운동 교실 프로그램이 실시되었습니다.

총 11명의 환우와 환우 부모님들이 참석하였으며, 1회 보다 2회 진행이 더 발전되어 참가자들의 의지가 높았습니다. 특히 운동교실 실시 초기에는 초등학생 환우만을 위한 프로그램으로 진행하고자 하였으나, 2회기가 진행되면서 초등학생 환우들은 부모님들과 함께 프로그램에 참여할 때 더욱 적극성을 가지고 참여하고 있는 것으로 나타나 앞으로 실시되는 초등학생 환우들의 운동교실은 부모와 함께 하는 프로그램으로 나아가고자 합니다. 

세계혈우연맹 GAP 사업 첫 3개년 마쳐

모두 10개국의 진단·진료 증진에 도움

클라우디아 블랙 | 세계혈우연맹 프로그램 담당 이사

혈우병의 진보를 위한 지구적인 협력(GAP: Global Alliance for Progress)의 세 돌을 맞아 목표들이 달성되었다.

세계혈우연맹은 GAP 사업의 첫 번째 3개년을 성공적으로 마무리 지었으며 보다 많은 국가들에게 혜택을 주기위해 시야를 넓히고 있다. 지난 3년 동안 모두 5천명이 넘는 혈우병 환자들이 GAP 사업을 통해 진단을 받았으며, 4,100명이 넘는 혈우병 진료 전문가들과 환자들, 가족들이 교육과 훈련을 받았다.

세계혈우연맹은 GAP 사업의 대상 국가들이 혈우병 치료를 위한 새로운 국가적인 프로그램을 만들도록 도왔으며, 교육과 훈련을 도왔다. 특히 5개국의 정부가 자국에서 혈우병 치료를 위한 재원을 늘리고, 치료약품을 확보하겠다고 정식 협정서에 사인하기도 하였다.

GAP 사업 대상 국가의 환자단체 역시 이 사업을 통해 동기를 부여받고 그들 단체가 통합되었다고 보고하였다. 예를 들어 마르타 몬데로스테 에르난데즈 멕시코 혈우회 회장은 'GAP를 통해 우리나라의 서로 다른, 넓은 영역의 의학 단체들간의 협력이 증대되었다'고 쓴 바 있다.

또한 그녀는 "GAP는 다른 나라들이 어떻게 최대의 결과를 얻었는지에 대한 경험을 우리 단체에 제공하였다."고 말했다. 이러한 결과는 진단을 받은 환자들의 수가 3년만에 2,098명에서

3,218명으로 증가한 것과 새로운 국가적인 등록 사업의 착수, 국가적인 치료 지침의 실행, 정부의 응고인자제제 구입을 늘리도록 한 성공적인 로비 등에서도 볼 수 있다.

세계혈우연맹은 30개 개발도상국 혈우병 환자에 대한 진단과 치료를 획기적으로 증대하여 선진국과 개발도상국 간의 혈우병 치료에 있어서의 격차를 줄이기 위하여 지난 2003년 4월 GAP 사업을 시작하였다.

첫 번째 GAP 사업의 대상이 된 국가는 이집트, 그루지야, 멕시코, 그리고 필리핀이었다. 뒤를 이어 아르메니아, 러시아, 태국, 아제르바이잔, 요르단, 레바논이 대상국가로 선정되었다.

"GAP 사업이 이집트에서 시작된 이후로 혈우병 치료의 극적인 개선이 일어났습니다."라고 카이로 사브라위시 병원의 혈우병 치료센터장인 마그디 엘 에키아비 박사는 말하였다. 이집트는 551명의 새로운 환자들이 혈우병과 기타 출혈질환자로 진단을 받는 성과를 이루었다. 또한 알렉산드리아에는 새로운 혈우병 치료센터가 설립되기도 하였으며, 검사를 위한 장비가 증가되었고, 치료를 위한 제품의 구입가능성도 53%나 증가하였다.

그루지야에서는 응고인자제제의 구입이 자체 목표 보다 1/3이나 초과하여 증가되었다. 지역의 배급 시스템도 새롭게 자리 잡았으며, 국가

적인 혈우병 프로그램도 건강관리 시스템 안에 통합되었다. 혈우병 진료팀도 확대되어, 130명이 혈우병 환자로 진단되었으며, 22명의 환자는 폰 빌레브란트 병으로 진단되었다.


필리핀은 300명의 새로운 환자의 진단과 50% 증가라는 자체 목표를 달성하였다. 이에 덧붙여 20명의 환자들이 시범사업으로 시작한 방사성 동위원소 활막절제술(radiosynvectomies)을 성공적으로 받았다. 필리핀의 국가 건강 보험은 혈우병 환자들의 혈액제제 구입에 대해 일부 보상해 주는 계획을 시작하고 있으며, 필리핀 경마자선 사무소는 환자들이 필요로 하는 응고인자 제제를 무료로 제공하고 있다.

“정부와 의료제공자, 그리고 환자들간의 열광과 협력이 모든 GAP 국가들에게서 분명히 나타났습니다.”라고 마크 스키너 세계혈우연맹 총재는 말한다. “그렇지만 우리는 우리가 달성한

것에 결코 머물지 않을 것입니다. 세계혈우연맹은 GAP 사업을 보다 향상시키고 보다 많은 환자들이 이 사업을 통해 이익을 받을 수 있도록 재점검하고 있습니다.”

GAP 사업의 새로운 후원자로 세계혈우연맹의 자매결연 사업을 후원하고 있는 와이어스사가 추가되었다.

이와 덧붙여 아일랜드 혈우병회는 “진단 받지 못하고 치료받지 못한채 남아있는 수천명의 혈우병 환자들의 단결”을 촉구하면서 미화 2만5천달러를 향후 3년 동안 매년 후원하기로 약정하였다.

GAP 사업을 시작할 수 있도록 자금을 제공한 박스터사와 바이엘사, 장 빌렝 앙드레 에 라 보르테 가족 재단, 세계 보건 기구(WHO), ZLB 베링사 역시 지난 3년의 역사 동안 GAP 사업을 후원하였다. 

GAP 사업이란?

혈우병의 진보를 위한 지구적인 협력 (GAP: Global Alliance for Progress) 사업은 10개년 보건 개발 사업으로 지난 2003년 4월이 시작되었다. 이 사업의 목표는 개발도상국 혈우병 환자와 기타 출혈질환 환자들의 진단과 치료를 획기적으로 증가시키는 것이다.

이 사업은 혈우병을 가지고 태어난 많은 사람들이 성인이 될 때까지의 생존률의 격차를 줄이고, 혈우병 환자로 진단받은 실제 환자 수와 추정 숫자 간의 격차를 줄이고, 필요한 치료약품의 양과 실제 사용가능한 양의 격차를 줄이는데 있다.

GAP 대상 국가의 프로그램은 정부의 지원,

진료 공급 시스템, 의료 전문가와 진단, 치료약품의 질과 양, 국가적인 혈우병 조직의 주요 다섯 부문을 증가시키도록 계획되었다.

첫 번째 GAP 사업의 대상 국가는 이집트, 그루지야, 멕시코, 필리핀이었으며, 이어서 2004년에 아르메니아, 러시아, 태국이 추가되었다. 2005년에는 아제르바이잔, 요르단이 추가되었으며, 2006년에는 레바논이 추가되어 총 10개국에서 GAP 사업이 실시되고 있다.

GAP 사업의 교육과 훈련 그리고 정보제공 자료는 전체 혈우병 단체에 제공된다. 몇몇 다른 나라의 혈우 단체들이 자체 개발 프로그램을 만들고 세계혈우연맹이 개발한 도구(tool)와 모델을 사용하기 위해 세계혈우연맹 웹사이트의 GAP 정보를 이용하고 있다.

늦게 찾은 길

정진성 | 혈우인 · 변호사

오래전 일이다. 그동안 참고 참아왔던 사랑니를 뽑아내기 위해 치과에 갔다. 의사는 사랑니 앞에 있는 어금니까지 썬어서 함께 뽑아내야 한다고 했다. 더구나 사랑니가 누워 턱뼈에 걸리는 바람에 잘게 조각을 내 주워내야 한다고 했다. 그래도 어떻게 하나..., 수술 의자에 누워 입을 벌리고 시술을 하도록 했다.

마취주사와 함께 시작된 수술은 3시간이 지나도 끝나지 않았고 팔에 힘이 빠지고 지친 의사는 좀 쉬었다하자고 했다. 어금니까지 뽑아내고 수술을 마무리 지을 때까지 4시간 가까이 걸렸고 수술로 인한 상처는 매우 크게 난 것 같았다. 치과의사는 피가 나더라도 절대 뺄어 내지 말고 삼키라는 주의사항을 잊지 않았다.

얼얼한 턱을 감싸고 집으로 돌아왔는데, 마취가 풀리자 곧 상처부위에서 oozing이 되기 시작하였다. 밤이 되어도 잠자리에 눕지 못하고 의자에 앉은 채로 눈을 감았는데, 새어나오는 피 때문에 잠을 제대로 이루지 못했다. 뜯눈으로 아침을 맞았으나 음식을 먹을 수도 없고 더구나 계속 삼켰던 피의 역겨운 냄새로 구역질까지 나기 시작했다. 이런 채로 하루가 지나고 또 하루가 지나갔다. 며칠이 지나자 물골이 말이 아니었다.

신촌세브란스에 가서 종합적인 혈액검사를 받고 지혈을 위한 조치를 찾았지만 원인을 밝히지 못했다. 그 당시의 의료수준은 거기까지였던 것 같다. 죽음과 같은 3주일여가 지나자 상처부위에 새로운 살이 돌아났는지 드디어 피가 멈추기

시작했다.

몇 년 뒤, 왼쪽 허벅지 부위에 갑작스런 피하출혈이 생겨 종합병원에서 진찰을 받다가 내과 의사의 주선으로 서울 용두동에 있는 혈우재단을 알게 되었다. 재단의원에서 여러 가지 검사도 하고 처음으로 응고인자도 맞았다. 8번 응고인자가 부족한데, 경증이라고 하였다. 그 후 특별한 일이 없어서 재단사무실이 서초동으로 옮겨진 것도 모르고 있다가, 발치를 해야 할 일이 다시 생겨서 재단의원을 찾았다.

지난 날 사랑니발치로 인해 고생했던 일이 떠올라, 응고인자를 맞으면 고생하지 않을 것이라는 간호사의 말이 귀전에서만 맴돌았다. 몹시 불안한 마음으로 수술대에 누워 마음속으로 제발 이번에는 출혈 때문에 고생하지 않게 해달라고 간절하게 기도하였다. 머리끝까지 온몸이 긴장감에 휩싸였고, 손바닥에는 어느새 땀이 배어나오기 시작했다.

발치 후 집에 돌아와서 불안감은 오히려 더 커졌지만, 1시간여가 지나 지혈이 되어있는 것을 보고 나는 정말 안도의 한숨을 내쉴 수가 있었다. 응고인자의 주사가 그렇게도 효과가 클 줄이야! 오히려 정상인보다도 더 지혈이 잘 되었고 상처도 곧 아무 문제없이 아물기 시작했다. 정말 과학의 힘이 위대하다는 것에 놀랐고, 혈우환자들을 위해 봉사하는 혈우재단과 재단의원에 종사하는 여러분들의 고마움이 진심으로 느껴졌다.

우리 집에는 아들만 둘이고 딸이 없다. 일부

리 가족계획을 한 것도 아닌데, 내가 겪는 고생을 나의 대에서 끝나게 해 주신 하늘에 감사할 일이다. 본가의 3형제 중 나 외의 다른 2형제는 응고인자가 부족하지 않다. 나 하나만의 고생으로 족하고 다른 2형제가 무사할 수 있다니 이 또한 하늘에 감사할 일이다. 여러 가지 형편을 따져본다면, 이 고생은 3형제 중 내가 감당하는 것이 가장 적절하다고도 여겨진다.

나는 내가 혈우환자라는 것을 주변사람들에게 알리고 싶지 않았고, 알려지는 것도 원하지 않았다. 나 혼자만의 문제에 그치는 질환임에도 불구하고 일반인들은 아직도 혈우병이 마치 아들들에게도 자손대대로 유전되는 무서운 질병으로 오해하고 있기 때문이다.

내가 소송을 업으로 하는 변호사로서, 지난번 잘못된 혈액제재로 인하여 환우들이 간염 등에 감염되는 불행한 일로 말미암아 소송이 진행되는 것을 알면서도 앞에 나서지 않은 것도 그 이유 때문이다. 마음속으로는 혈우재단과 재단의원에 진심으로 감사하면서 다만 조용히 있을 따름이다. 그런데, 나의 기존관념을 완전히 바꾼 사람이 있었으니 다름 아닌 이상훈이라는 젊은 의사이다.

그는 코헨(2006년 10월호)에 글을 썼는데, 중증환우이면서 의사가 되어 어느 병원에서 정형외과의사로 근무하고 있다고 한다. “절뚝거리는 다리로 소독카트를 밀고 다니면서 열심히 환자들의 환부를 치료하고 있다”는 구절은 새삼 감동을 자아내기도 한다.


사실 나는 경증환자라서 일상생활에 큰 불편함은 없다. 다만 항상 과격할 운동을 하지 않도록 주의를 기울이는 것과 치과부문에서 간혹 트

러블이 생긴다는 불편함이 있는데, 이는 중증환우들의 불편함에 비하면 그야말로 새발의 피요, 그들 앞에 감히 혈우환자라고 나설 수도 없을 정도이다. 그러기에 환우들의 크고 작은 애환에 무심하게 지나쳤는지도 모르겠다.

하지만 이상훈 선생의 글 중 “언젠가 혈우재단 이사장으로부터 혈우병 환자 중에 변호사나 회계사가 있다면 얼마나 좋을까라는 말을 들었는데 앞으로 그런 인물들이 나올 것이라고 확신한다.”는 구절을 읽고, 이제 더 이상 숨어있지

않고 지금이라도 내가 나서서 혈우병 환우들을 위하여 무슨 도울 일이 있다면 적극적으로 도와야겠다는 결심을 하게 되었고, 그 결심을 확증하도록 하기 위하여 이 글을 쓰는 것이다.

현재 서울시 의사회 소속 의사들은 매주 일요일 오후 서초구보건소에서 외국인 근로자들을 위하여 무료진료를 해 주고 있는데, 나는 매월 첫째 일요일에만 그들과 함께 법률상담을 해 주는 것으로 봉사활동의 작은 보람을 찾고 있다.

그런데 천만다행으로 이제 뒤늦게나마 진정으로 보람 있는 길을 찾게 될 것 같고, 무엇보다 우리 환우 중에 이상훈 선생 같은 용기 있고 가치 있는 삶을 살고 있는 젊은이가 있다는 것에 기쁜 마음 한량없다. 한 젊은이가 50증반에 있는 사람으로 하여금 좋은 길을 찾도록 해주었음에 다시 한 번 감사하고, 나도 늦게나마 찾게 된 그 길을 열심히 가야하겠다. 

**우리 환우중에 용기있고
가치있는 삶을 살고 있는
젊은이가 있다는 것에 기
쁜마음...**

“충성! 더욱 건강하게 자라겠습니다”

지상중계 - 혈우 청소년의 병영체험 행사

사회복지법인 한국혈우재단과 육군 제2089부대 제1대대와의 자매결연식과 병영체험 행사가 지난 10월 28일, 30여명의 환우들과 재단직원, 50여명의 2089부대원들이 참여한 가운데 서울시 강남구 내곡동 소재 육군 제2089부대에서 열렸다. 병영체험 행사는 오랜 시간에 걸쳐 추진되었으나 일선 부대의 어려움으로 난항을 겪다가 2089부대의 협조를 얻어 이날 ‘부대개방’ 행사의 형태로 진행하게 되었다.

지면을 통해 이날 행사의 주요 내용을 소개한다. <편집자 註>

이날 행사는 오전 8시 30분 재단을 출발한 병영체험단이 9시 경 2089부대에 도착하여 부대원들과 1:1로 형·동생을 맺고, 연병장에서 도우미 병사들과 자매결연식 및 병영체험 입소식을 가지면서 시작되었다.

이날 행사에는 윤기중 전무이사와 이강익 국장, 체험단의 안전을 위하여 재단에서 박혜련 간호사, 김중선 물리치료사, 정수영 임상병리사를 비롯하여 모두 10명의 재단 직원들이 참석하였다.

20명의 체험단은 자매결연식 및 입소식에 앞서 간단한 제식동작을 배우기도 하였으며 허준군이 체험단 대표로 입소신고와 입소자 선서를 하였다.

이어 이어진 자매결연식에서 재단 대표로 참석한 윤기중 전무이사와 2089부대의 김문경 대대장이 자매결연 증서와 기념패를 교환하였다.

김문경 중령은 환영사를 통해 “혈우재단과의 자매결연을 맺게 되어 뜻 깊게 생각하며, 병영체험을 통해 혈우 환우 여러분이 강인한 군인정신을 배워 일상생활에서도 건강하고 씩씩하게

지내기를 바란다”고 밝혔으며, 윤기중 전무이사는 인사말을 통해 “조국 수호를 위해 불철주야 바쁘에도 불구하고 이렇게 병영체험을 할 수 있도록 기회를 만들어준 2089부대장을 비롯한 장병 여러분에게 감사의 뜻을 표한다”고 고마운 마음을 밝혔다.

입소식 후에는 연병장 옆에 전시된 장비를 둘러보는 시간을 가졌다.

대한민국 육군이 보급받는 전투복과 방탄모를 비롯하여, 개인화기, 분대지원화기, 90mm 무반동총과 105mm 무반동총, 80mm 박격포 등 각종 무기류와 무전기, 군장 등 각종 군 장비를 접한 체험단은 도우미 병사들로부터 장비에 대한 설명을 들으며 직접 장비를 착용하고 만져볼 수 있는 기회를 가졌다.

이날 가장 인기가 있었던 장비는 뭐니뭐니해도 총기류로 체험단은 K1, K2, K201 유탄발사기, K5 권총, 콜트권총, M60 등 영화에서나 볼 수 있었던 총기류에 대해 많은 관심을 가지고 저마다 총을 들고 자세를 잡아보기도 하였다.

이후 체험단은 실내 교육장으로 자리를 옮겨

안보교육 및 부대에 대한 설명을 들었다. 이 교육을 통해 체험단은 남북이 분단되어 있고, 중국, 러시아, 일본, 미국 등 강대국에 둘러싸여 있는 우리나라의 현실에서 국토방위가 왜 중요한지에 대해 영상자료를 통해 배울 수 있었으며, 2089부대에 대한 설명을 들을 수 있었다.

이날 오전 행사의 하이라이트는 이어진 서바이벌게임과 화기시범이었다.

안보교육을 마친 체험단은 실내 교육장 아래편에 마련된 시가지 전투 모형에서 페인트 볼을 사용하는 모의총을 이용한 서바이벌 게임을 하였다.

서바이벌 게임은 안전사고를 예방하기 위하여 보호용 자켓과 헤드셋을 착용하고, 상호 교전이 아닌 병사들이 들고 있는 과녁을 맞추는 형태로 진행되었다.

체험단은 6명 1개조로 나누어 시가지 모형의 엄폐물을 이용하여 일제 사격을 통해 적을 제압하는 시가지 전투 훈련을 무사히 마치고 화기시범을 견학하였다.

이날 화기시범은 체험단의 안전을 위해 2089 부대원이 사격하는 것을 지켜보는 것으로 진행되었으며, 체험단의 안전을 위하여 방탄모와 귀마개를 착용하였으며, 도우미 병사들이 함께 하였다. K2 소총, M60기관총, 90mm 무반동총 순으로 진행된 화기시범에서 체험단은 사격을 통해 과녁의 풍선이 터지고 보도블럭이 깨질 때마다 연신 탄성을 질렀다.

군 생활에서 가장 잊을 수 없는 것은 군에서의 식사, 소위 '짬밥'이다.

체험단은 어느새 '형, 동생'을 자연스럽게 부르는 도우미 병사들과 함께 식판을 들고 배식을 받고 감사의 기도를 한 후 식사를 하였으며, 식 후에는 재단에서 제공한 후식을 같이 나누기도 하였다.

식사 후 잠시 주어진 휴식시간에는 병사들이



체험단을 PX(군부대 내의 매점)로 데리고 가 과자며 음료수 등을 사주기도 하였다.


오후에는 실내에서의 교육이 진행되었다.

넓은 강당에서 6~7명씩 편성되어 인공호흡 교육용 인형을 이용한 인공호흡 교육과 화생방 교육, K2 소총의 분해 결합 등을 체험하였다.

이날 마지막 순서는 레크레이션이었다. 도우미 병사들과 다른 부대원들이 함께한 가운데 레크레이션 강사의 진행에 따라 함께 노래부르고, 게임을 하면서 체험단은 즐거운 오후를 보냈다.

모든 프로그램을 마치고 해가 누엿누엿한 가운데 연병장에 다시 모인 체험단은 입소식 때보다 더 우렁찬 목소리로 퇴소식을 가졌으며, 헤어짐을 아쉬워하며 정든 형들과 기념사진을 찍기도 하였다.

사회복지법인 한국혈우재단은 앞으로 육군 제 2089부대와와 자매결연이 더욱 튼실하게 맺어질 수 있도록 할 예정이며, 2007년에는 더욱 알찬 내용으로 병영체험 프로그램을 준비할 계획이다.

이번 병영체험 행사를 위해 도움을 아끼지 않은 육군 제2089부대 김문경 대대장을 비롯한 모든 부대원들에게 깊은 감사의 뜻을 전하며, 앞으로도 계속될 병영체험 행사에 많은 혈우가족 여러분의 관심과 참여가 있기를 바란다. 



△자매결연 후 참가자들에게 인사말을 하고 있는 윤기중 전무이사



△윤기중 전무이사와 김문경 대대장이 자매결연 기념패를 교환하고 있다.



△ 전시된 K2 소총의 작동법을 알려주는 도우미 병사와 이를 흥미롭게 바라보는 체험단.



△ '일제 사격!' 은폐물 뒤에서 표적을 향해 페이트볼 사격을 하는 체험단.



△서바이벌 게임을 마친 후 전차 앞에서 기념 촬영 한 장.



△ '우리 형이 최고예요!' 서로를 향해 엄지손가락을 치켜들며 격려하는 이동현 환우와 김준호 이병.

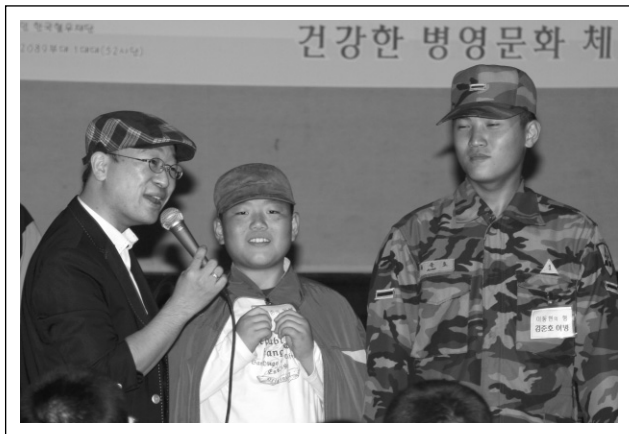


△ '총기 분해는 이렇게'. 도우미 병사가 체험단에게 총기 분해 방법을 알려주고 있다.

병영체험



△ '오늘은 내가 네 형이야.' 버스에서 내린 체험단을 다정하게 맞이하는 도우미 병사들.



△ 레크리에이션 강사와 함께 즐거운 시간을 보내는 체험단과 도우미 병사



△ '맛있게 먹겠습니다' 점심식사를 스스로 담고 있는 체험단과 도우미 병사들

동생이 형에게

씩씩한 최원석 형님께

최원석 형님께.

얼마 안 되었지만 날씨가 갑자기 추워져서 형 걱정이 되네요.

건강하게 군대 생활 잘 하고 계시죠?

형! 보고 싶어요.

겨우 하루 동안이었지만 참 재밌고 좋았어요.(형이)

기간이 좀 더 길었더라면 좋았을 텐데... (건의하면 될까요? 내년이라도)

형이 자세하게 설명해준 덕분에 군대생활이 내가 생각했던 것보다 낫다는 것을 알았어요.

그런데 형이 군대에서 상병들에게서 스트레스를 많이 받는 것 같아요.

형은 군대에서 가장 즐거웠을 때가 언제인가요?

또 가장 보람 있었을 때가 언제인가요?

답장을 보낼 수 있으시면 좀 보내주세요.

기다릴게요.

사실 형이 누가 더 잘생겼냐고 물어볼 때 정

말은 형이 더 잘생겼다고 생각했어요.

그런데 그 형이 절 너무 애처롭게 쳐다보아서 그 형이 더 잘생겼다고 한 거예요. 오해 마세요.

형! 재대할 때까지 열심히 군대생활 하세요.

그리고 땡보형은 잘 계세요? 안부좀 전해주세요.

할 말은 많은데 이만 쓸게요.

나중에 또 만나요.

잘생긴 인수가 썩썩한 최원석 형님께!



형이 동생에게

보고싶은 동생 인수야

착한 내 동생 인수에게

인수야. 잘 지내고 있지? 쌀쌀하던 날씨가 이제 제법 추워졌다. 추운날씨에 감기는 안 걸렸는지, 어디 아픈 곳은 없는지 많이 걱정된다. 아마도 인수는 형이 이렇게 걱정을 안 해도 밥도 잘 먹고, 운동도 열심히 하고, 잘 지내고 있을 거야...

그때 우리 처음 만난 날 기억하지? 형은 그날 널 처음 만나서 어색하고, 많이 서먹서먹 할까 많이 걱정했었는데. 우리 인수가 활짝 웃으면서 형을 반겨줘서 너무 고맙고, 반가웠어... 그때 인수가 활짝 웃으며 형한테 다가오던 모습이 아직도 생생하게 기억이 난다. 그날도 날씨가 제법 쌀쌀한 날씨였는데. 인수랑 형이랑 손을 꼭 잡고 군대에서 사용하는 여러 가지 장비들도 보고, 네가 장난감 같다고 했던 총으로 사격 하는 것도 같이 구경하고...

사격할 때 총소리가 너무 커서 양손으로 귀를 꼭 눌러 막고 뚫어져라 쳐다보던 네 표정이 정말 귀여웠다. 그때까지만 해도 귀엽고, 천진난만한 인수라고 생각했는데, 점심 먹을 때 인수가 동생도 챙겨주고, 동생이 잘못하면 타이르기도 하는 모습을 보고, 의젓하고 든든해 보였다.

시간이 왜 그렇게 빨리 지나가던지, 만난지 얼마 되지도 않은듯한데 헤어질 시간이 되어서 형이랑 인수랑 이쁘게 사진 한 장 찍고, 인수를 버스에 태워 보낼 때 하루라는 시간에 정이 많이 들었는지, 헤어지기 싫고, 같이 있을 때 조금 더 신경 써서 잘해줄걸 하는 아쉬움도 많이 남았다. 버스가 떠나갈 때 인수에게 손 흔들어 주려고 창가 쪽에서 찾았었는데 결국은 못 찾았다.

비록 하루라는 짧은 시간에 인수와 형이 만나서 친해졌지만 이렇게 만나게 된 것도 보통 인연은 아닐거라는 생각이 든다. 하루라는 짧은 시간에 다른 많은 것들은 하지 못했지만, 그때 같이 구경하고 재미있게 웃으며 이야기 하던 그날의 모든 일들이 인수에게 좋은 추억으로 남길 바란다. 형 또한 인수 너와 함께 했던 그 시간을 소중하고 아름다운 추억으로 잘 간직 할게.

우리 그날 다음에 또 만나자고 하고 헤어졌는데, 그때 그 말 기억하지?

그때 했던 그 말 지킬 수 있었으면 정말 좋겠다. 다음에 만나게 될 때에는 보다 멋진 인수를 볼 수 있길 바래.

그럼 다음 그날까지 건강하고, 공부도 열심히 하고 있어... 이만 쓸게...

2006년 11월 8일 인수 형 최원석 일병 씀

동생이 형에게

박현동 형에게

충성! 안녕하세요. 허준입니다.

체험 가서 즐겁고 재미있는 추억 만들었어요.

실제로 총을 보고, 만져보고, 총소리도 들어보고...

무엇보다 진정한 추억 두 가지는 계획에 없었던 입소자 신고와 선서, 그걸 했다는 겁니다. 지금 생각하면~ 상당히 부끄러웠다는...

또 한 가지는 형과 게임 얘기도하고 재미있게 놀았다는 게 진짜 추억이네요.

흐흐~ 날씨도 겨울이 다 되었는지 추워지네요.

형도 감기 안거리게 몸조심하시구요~. 항상 건강하세요.

다음에 또 가게 되면 그때 또 얘기해요.(형이 제 조교 또 맡아주셔야죠)

제가 선서 할 때 제 오른쪽에서 지도해주신 형에게

“지도해주신 거 감사합니다. 건강하게 지내세요. 다음에 가게 되면 또 한 번 부탁드립니다~.” 라고 전해주세요.

그리고 마지막으로 총 사진 보내드립니다. 한때 나름대로 모았던 사진들입니다.

그럼 항상 건강하시고 안녕히 계세요. 충성!!



희귀 출혈 질환(1)

파올라 HB 볼튼-매기 | 영국 맨체스터 왕립병원 혈액학 박사

일반적으로 알고 있는 출혈질환은 혈우병A와 B, 폰 빌레브란트 병 정도가 대부분일 것이다. 하지만 Ⅲ인자나 Ⅸ인자 외에도 다른 인자의 결핍으로 생기는 출혈질환이 있다. 비록 혈우병A나 B, 폰 빌레브란트 병에 비해 그 발생빈도가 낮아 관심의 대상에서 멀어지고, 치료약품도 제대로 개발이 되지 않고 있지만, 이들도 올바른 진단과 치료를 받아야 하는 출혈질환자들이다. 희귀 응고 질환에는 어떤 것들이 있고 그 진단과 치료는 어떻게 이루어지는지 영국 맨체스터 왕립병원 혈액학 의사인 파올라 HB 볼튼-매기 박사가 전한다. 원문은 세계혈우연맹의 홈페이지(www.wfh.org)에서 다운받을 수 있다. <편집자 註>

도입

희귀 출혈 질환은 진단도 어렵고 치료도 쉽지 않은 혈액학적 기형이 유전된 것이다. 통상적으로 이 질환의 발생 빈도는 낮다.(11응고인자 결핍증을 제외하면)

동질접합(homozygote : 동형<호모>접합체 - 염색체의 좌(座)에 한 쌍의 동일 대립형질을 가진 개체) 결핍은 50만 명에 한 명 꼴로 발생하고 7인자 결핍은 2백만 명에서 한 명, 프로트롬빈 결핍 또한 이와 비슷하다. 이런 질병의 확산은 인종 간 섞임의 영향이 크다. 결론적으로 영향을 받은 개인에 대한 관찰과 진단은 전문가의 목적 지향적 표현형과 분자 조사 보고가 필요하다. 영향을 받은 개인 간의 출혈 양상은 희귀 응고 장애의 분자 단계에 존재하는 변이성 때문에 상당히 많은 이형들이 존재할 것이다.

모든 장애들이 상염색체로 유전된다. 11인자 결핍은 예외적이지만 보통 이형접합(heterozygote : 어떤 형질에 관하여 서로 다른

대립인자를 갖고 있는 개체)에서는 특별한 의료적 징후가 없다. 중증 결핍은 친족 간 결혼이 일반적인 지역의 사람에게서 더 많이 발생하는 경향을 보인다. 드문 케이스로 한 가지 이상의 응고인자 결핍이 유전되는 사람들도 있다. 다른 사람들과 돌연변이에 대한 이 의료적 조사가 대표성을 띄는지는 명확치 않지만, 중증 질환자를 대상으로 한 조직적인 보고서가 이란에서 작성되었다.

희귀 출혈 질환을 가진 여성의 임신 관리

중증 희귀 질환이 있는 여성의 임신은 혈우센터를 갖춘 병원의 산부인과에서 최선의 진료를 받을 수 있다. 만약 이 같은 상황이 불가능하다면 산부인과와 혈우센터 간의 밀접한 협진이 필수적이다. 소아과 전문의와 혈액학자, 산부인과 전문의 간의 충분한 의사소통은 잠재적으로 질병이 유전될 수 있는 신생아의 관리와 필요한 검사를 실시하기 위해서 매우 중요하다. 예를

들면 부모가 친족관계이고 이미 질병이 유전된 아이가 있거나 혹은 부모가 한 가지 응고질환에 대해서라도 보인자인 상황에서는 전문가들 간의 의견 교환이 매우 중요하게 된다. 몇몇 중증 질환은 두개(頭蓋) 내 출혈로 생후 첫 일주일 안에 심각한 위험을 맞는다.

소아과 전문의와 신생아 전문의는 부모가 친족 간인 아이에게 있을 수 있는 이 희귀한 중증 응고 질환의 높은 위험성을 항상 염두에 둘 필요가 있다. 예기치 않은 출혈이 있는 신생아는 급하게 검사를 받고난 후 지혈과 결핍된 인자의 수치를 끌어올리기 위한 치료를 받는다.

신생아의 두개 내 출혈 치료가 충분치 못하거나 늦어지게 되면 신생아는 사망이나 식물인간 상태가 될 수도 있다. 물론 신생아와 어린이에게는 응고 수치 정도의 적절한 범위 내의 사용도 중요하다.

신생아 때는 간의 미성숙과 비타민K(II, VII, IX, X, XI 응고인자에 영향을 끼치는) 결핍 때문에 대부분의 응고인자 수치가 낮다. 그래서 응고인자 수치 측정은 생후 6개월 이후에 다시 검사할 필요가 있다.

검사

연구와 진단에 동원되는 검사는 자료 수집과 처리 방식, 분석의 실행과 선택에도 영향을 받을 수 있다. 가장 좋은 정맥천자는 혈액이 자유롭게 흐르는 정맥에서 채혈하는 것으로 이는 중요하다. 이 때 혈액은 항응고 상태여야 한다. 어설픈 정맥천자는 검사조직을 활성화시켜 결과에 오류를 일으키거나 중증 응고 질환으로 오진하

는 결과를 불러오기도 한다.

검사에 사용하는 시료는 가능한 한 원심분리기 처리를 해서 분석하거나 시료 채취 4시간 안에 냉동시켜야 한다. 냉동된 시료를 분석할 때는 신속하게 해동시켜야 한다.

스크리닝 테스트는 피험자와 분석 시스템에 맞추어 인자 결핍에 변형을 줄 수 있다. 그래서 각 검사실마다 자신들의 분석 형태에 맞는 통상 범주 설정이 매우 중요하고, 검사자들은 대내외적으로 검사의 질을 담보할 수 있는 조직에 참여해야 한다. 시료의 용량 반응 곡선이 관련 곡선과 평행을 이루는지 확인하기 위해서 응고 분석에 쓰이는 시료는

3개로 나누어 희석 처리한다.

피브리노젠 결핍

피브리노젠(I 응고인자)은 가장 큰 분자로 아령모양으로 각각의 반쪽은 독립적이다. 각 반쪽은 사슬모양의 세 개의 단백질(A알파, B베타, 감마)이다. 이 단백질에 관여하는 유전자는 크로모솨4에 위치하고 있다. 트롬빈은 피브리노젠의 피브리노펩타이드(혈액이 응고될 때 트롬빈의 작용에 의하여 피브리노젠에서 분리되는 물질) A와 B로 분해하여 피브린 덩어리를 만들고 그런 후 중합되고 13응고인자의 활성화로 안정된다. 또 피브리노젠은 정상적인 혈소판 응집 역할을 수행한다.

피브리노젠 이상은 아래와 질환의 원인이 된다.

1. 피브리노젠 결핍 - 무피브리노젠혈증, 또는 무섬유소원혈증(afibrinogenemia)
2. 정상 구조의 피브리노젠 저수치 - 피브리노

피브리노젠 결핍이 중증 출혈증후를 보이는 경우는 매우 드물다. 가장 흔한 출혈 문제로 배꼽출혈과 점막 출혈 등이 있다.

겐혈증, 저섬유소혈증(hypofibrinogenemia)

3. 비정상 구조의 피브리노젠 - 이상(異常)피브리노젠혈증, 저피브리노젠혈증(dysfibrinogenemia)

실제로 2번과 3번의 상태를 구별해내기란 매우 어렵다. 경증인 경우는 진단이 되지 않을 수도 있다. 피브리노젠 장애가 중증 출혈 증후를 보이는 경우는 매우 드물다. 가장 흔한 출혈 문제로 이란과 이스라엘에서 보고된 배꼽 출혈과 점막출혈이 있다. 근골격 출혈은 드물지 않고 대뇌출혈도 보고된 바 있다. 잘못된 상처 치료로 인한 출혈도 있다. 피브리노젠혈증의 출혈이 덜 심각하지만 급작스런 출혈을 일으킬 수도 있다.

무피브리노젠혈증이나 피브리노젠혈증이 있는 여성은 유산의 위험성이 높고 피브리노젠 투여으로 제 역할을 할 수 있다. 임신 중 피브리노젠 제제를 이용한 예방법은 결과가 좋고 산후 출혈을 예방할 수 있다.

역설적으로 혈전증은 무피브리노젠혈증이 있는 사람에게서 나타난다는 보고도 있다. 치료법과 관계없이 그 발생 기전은 분명치 않다.

이상피브리노젠혈증 관한 글들도 많지 않고 그마저도 사례보고나 분자 분석이 주류를 이룬다. 임상 사례는 매우 다양한데, 250개의 임상사례로 구성된 사례집을 보면 26%에서 출혈, 21%에서는 혈전이, 53%는 아무 증후도 나타나지 않았음을 알 수 있다.

이상피브리노젠혈증과 혈전증이 있는 부모군 분석은 26개의 서로 다른 돌연변이와 혈전증과의 관계가 모호함을 나타냈다.

연구조사

응고 검사는 피브리노젠 감소에 비례해서 연장될 수 있다. 피브리노젠혈증의 후천적 근거들을 제외하는 점이 중요하다. 가계도 조사도 큰

도움을 준다. 트롬빈 시간 측정은 이상피브리노젠혈증 진단에 가장 민감한 검사이다.


진단은 피브리노젠의 기능 분석과 항원 분석 사이의 다른 점에 달려있다. 혈전증이 있는 부모에게서는 혈전증의 다른 원인이 혈전증 스크린으로 제외되어야만 한다. 유전 검사는 연구소 검사실에서 할 수 있다. 돌연변이에 관한 정보들은 <http://www.geht.org/databaseang/fibrinogen/>에서 살펴볼 수 있다.

치료

피브리노젠 농축제는 최근에 영국 치료 안내서에 자세히 나와 있다. 피브리노젠의 반감기는 3~5일이다(보통의 성인 기준). 동결침전제제는 피브리노젠 투여에 좋은 방법이긴 하지만 혈액 내 바이러스 비활성화 처리를 하지 않은데서 생길 수 있는 큰 단점도 가지고 있다.

무피브리노젠혈증이 있는 사람은 수술 전에 대체요법을 권유한다. 대체요법은 확실한 지혈을 위해서는 적어도 1g/l 로 피브리노젠 수치를 끌어올 수 있을 만큼 충분해야 한다. 더 많은 양은 환자를 관찰과 수치 검사에 따라 판단하며 0.5g/l 보다는 높은 수치를 유지해야 한다.

무피브리노젠혈증으로 진단 받은 신생아에게 초기 예방법을 실시해야하는지는 명확하지 않지만, 신생아의 대뇌 출혈 발생 시에는 가능할 수 있다.

이상피브리노젠혈증 치료는 분명한 것이 없는데 영국의 안내서에 희귀 응고 질환 치료에 관한 내용이 언급되어 있다. 혈전증의 위험이 있는 개인에게는 의료적 소견에 따라서 항응고 예방법이 대체요법과 더불어 제시될 수 있다. 

미국혈우재단이 전하는 새로운 소식

혈우병 유전자 치료 연구

미국과 스위스 연구자들은 최근 트랜스포존 (계놈의 한 장소에서 다른 장소로 이동할 수 있는 DNA 절편 - 편집자 註)의 일종인 piggyBac 을 이용한 비(非)바이러스성 유전자 치료법의 가능성에 대해 발표했다. 트랜스포존, 혹은 점프 유전자라고도 불리는 이것은 DNA를 구성하는 일부로 단일 세포 계놈 안에서 다른 장소로 옮겨 다닐 수 있는 유전자다.

그동안 대다수의 유전자 치료 연구가 유전자 전달의 각기 다른 바이러스 방식에 초점을 두고 이루어졌다. 그러나 바이러스가 치료의 효과를 보이는 유전자 재료를 전달하기에 적합해 보이는 반면에 수용자의 유기적 DNA에 영향을 미칠 수도 있다. 이 방법을 사용함에 있어서 가장 결정적인 결함은 면역 반응을 일으킬 수 있다는 점과 암 유발 유전자를 활성화 시킬 수 있다는 것이다.

이와 반대로 piggyBac을 이용한 치료의 장점은 목적하는 계놈의 특정 장소에 안전하게 유전자를 전달, 원하는 치료 반응을 보일 수 있다는 점이다. 과학자들은 이런 형태의 유전자 치료가 근위축병이나 혈우병과 같은 단일 유전자 장애와 같은 다양한 곳에 응용될 것이라 믿는다.

연구진은 위의 방식을 이용한 곤충실험에 성공했고, 다른 동물에 적용할 수 있으리라 내다 보고 있다.

하와이 대학의 해부, 생화학, 생리학 부분 주임 연구원이자 프로젝트의 공동 연구자인 스테판 모이샤디 박사는 “우리는 (이 방법을) 곤충에게 사용할 수 있게 되었다. 이는 포유류를 최종 목적으로 하는 이 기술의 긴 여정에 한 발을

디딘 것이라 여겨진다.”고 설명하였다.

다른 트랜스포존과의 비교 실험 뒤 연구진은 piggyBac이 지닌 변형 수용력과 인간 계놈에 대한 유전 전달 물질로서의 효용성을 근거로 piggyBac을 후보물질로 결정지었다.

“전형적으로 바이러스와 트랜스포존은 어느 곳에 있던지 계놈에 따라 통합됩니다. 만약 이것들이 어디엔가 꼭 통합된다면 분명히 해를 끼칠 수도 있습니다. 혹은 우리가 통합이나 계놈의 안전한 한 지점에 유전자를 삽입하는 것을 목표로 했더라면, 이것이 더 이로울 수도 있었을지 모릅니다.”라고 조지아 의과대학 방사선과 조교수이자 연구진의 일원인 조셉 카민스키 박사는 말했다.

연구발표 논문은 “piggyBac은 Sleeping Beauty 와 To12, Mos1과의 포유류 세포내에서의 비교에서 적응력과 높은 활동력을 보인다.”고 국립과학원 회보 2006년 10월 10일자에 발표하였다.

2개사, 유전자 재조합 VIIa 제품 개발 중

메사추세츠주 프레이밍햄에 위치한 GTC 바이오테라피사와 파리에 본부를 두고 있는 LFB-바이오테크놀로지사는 유전자 재조합 플라즈마 단백질과 단일클론의 항체(제약회사들이 생산하는 제품에 사용되는 동일한 항체)를 이용한 치료약 개발에 협력하기로 하였다.

이들이 공동으로 개발해 낸 첫 제품이 유전자 재조합 인간 응고인자 VIIa(rhFVIIa) 치료제이다. 이 rhFVIIa는 GTC가 인간의 유전자를 가진 토끼의 젖에서 개발하였다. 젖소와 토끼 같은 유전자 도입 동물은 유전자를 외부적으로 주입하여 만들어진다. 유전자 도입 동물의 젖에 있

는 유전자는 특별한 인간 단백질을 만들어내도록 조작되어 있다. 이 단백질은 출혈 장애가 있는 환자들의 치료제와 같은 다른 치료 제품으로 정제된다.

협정서에 의하면 GTC는 생산 시스템을 개발과 북미 대륙에서의 독점 판매권을 가지게 되고 LFB는 의료적 개발과 첫 협력 프로그램의 규제에 대한 책임과 유럽에서의 독점 판매권을 지니는 것으로 명기되어 있다.

GTC사는 유전 도입 동물 기술을 이용한 단백질의 개발, 생산, 상품화하고 있다. LFB사는 지혈분야를 포함해 혈장 파생 의료품 생산분야의 유럽 내 선두회사이다.

캐나다, 삶의 질 측정 방식 향상

최근 발간된 캐나다의 한 연구 논문은 혈우병이 있는 소년에 맞추어 제작된 삶의 질 측정 방식의 타당성과 신뢰도를 실례를 들어 설명하고 있다.

캐나다 혈우병 보고서 - 아동 생활 평가 도구(CHO-KLAT)는 1999년에 시작되었고 캐나다 혈우병 치료 의료기관과 환자 가족 구성원이 참가하여 만들어낸 공동 노력의 산물이다.

“혈우병이 있는 소년들의 삶의 질을 측정하는 일은 매우 중요합니다. 왜냐하면 혈우병이란 진단은, 진단을 받은 소년들의 삶에 엄청난 영향을 주고 이 영향은 시간이 지나도 지속됩니다. 특정 질병에 대한 삶의 질 측정은 혈우병으로 영향을 받는 인생의 모든 것들이 유전적 삶의 질 측정으로 얻어진 것들과 다를 수 있기 때문에 특정 질병이 있는 이들의 삶의 질 측정이 요

구됩니다.” 라고 논문 저작자는 말한다.

혈우병의 정도가 중증 혹은 중등증이면서 4~18세인 아동 52명과 이들의 부모들은 79개의 항목으로 이루어진 설문서(CHO-KLAT의 일종)를 받았다. 설문서는 다음의 삶의 질 영역을 측정할 수 있도록 조작되었다.

삶의 질 영역은 신체적 기능, 사회적 기능, 정서적 안정, 치료 만족도, 총괄적인 치료, 장애와 건강유지 요구, 건강에 대한 자각 등으로 구성되었다.

CHO-KLAT 양식 기록의 타당성과 신뢰도에 대한 자세한 분석은 개발자들이 강력하게 실행

할 수 있는 35개 항목을 효율적 처리할 수 있도록 했다. 35개의 항목들은 다음에 혈우병 삶의 질 평가에 이용될 수 있을 것이다. 의료 제공자들이 실제 치료 결정을 이런 측정 도구들을 염두에 두지 않더라도 개발자들은 CHO-KLAT에서 얻은 추가적 정보가 기존의 의료 치료 행태를 보완할 것이라고 보고하였다.

“캐나다 혈우병 보고서 - 아동 생활 평가 도구(CHO-KLAT)가 혈우병이 있는 소년들의 삶의 질을 어떻게 측정할 것인가?”라고 묻는 논문은 ‘소아 혈액과 암’ 2006년 9월호에 게재되었다. 이 프로젝트는 캐나다 혈우병 협회와 캐나다 혈우병 의원 원장 협회의 공식 후원을 받아 이루어졌다.

노보세븐, 후천적 혈우병 제품 승인 획득

미 식품의약국은 최근 노보 노디스크사가 제조한 유전자재조합 VIIa제제(상품명 : 노보세븐) 제품을 후천적으로 혈우병을 얻은 환자의 출혈

인생의 모든 것들이 유전적 삶의 질 측정으로 얻어진 것들과 다를 수 있기 때문에 특정 질병이 있는 이들의 삶의 질 측정이 요구됩니다.


에 사용할 수 있도록 승인했다.

일반적으로 알려진 혈우병과 달리, 후천적 혈우병은 유전되지 않는다. 보통 성인기에 발병하며 환자의 평균 나이는 64세이다. 이 질환은 자가 면역 질환이나 암, 혹은 특정 약물 사용과 같은 조건에서 합병증으로 발병한다. 후천적 혈우병 환자의 출혈은 대부분 피부와 부드러운 조직에서 일어난다.

이들 출혈은 항체가 인체의 주요 혈액응고인자인 Ⅷ과 Ⅸ를 공격하여 응고를 방해해서 일어난다.

“이번 후천적 혈우병 환자에 대한 노보세븐의 의약품 사용 승인 획득은 생명을 위협하는 질환을 치료하는 데 유효한 선택을 제공하는

것입니다.”라고 워싱턴에 위치한 조지타운 의과대학의 혈액학 학장인 크레그 M. 케슬러 박사는 말했다. 케슬러 박사는 미국 혈우재단의 의과학 자문단의 후임 의장이다. “이 약품은 환자의 지혈을 위해 노력하는 의사들을 도울 수 있을 것입니다.”

노보세븐은 또한 미 식품의약국으로부터 선천적 혈우병 A와 B, 항체환자와 Ⅷ응고 인자 결핍 환자의 지혈에도 사용할 수 있는 승인을 받았다. 

90호 정답 및 당첨자

모두 스물네 분이 답을 보내주셨습니다. 감사드립니다.

‘독자의 소리’에 많은 의견을 보내주시기 바랍니다. 여러분의 의견이 더 좋은 코헨지를 만드는 밑거름이 됩니다.

혈우재단에서는 여러분의 수기를 모으고 있습니다. 해마다 70여명의 새로운 혈우가족이 재단에 등록을 하고 있으며, 이분들에게는 혈우병을 극복한 여러 혈우가족의 이야기들이 많은 힘이 될 것입니다. 여러분의 수기는 재단보인 ‘코헨’지를 통해 소개되고, 나중에 책으로 엮여 신환자 여러분께 힘이 되도록 전달될 것입니다. 여러분의 많은 관심과 참여를 바랍니다.

참여하여 주신 분들에게는 소정의 원고료를 드립니다.

결	자	해	지		태	평	천	국
	오		지		백		마	
신	선		부	용	산		총	애
산		풍	진		맥	박		자
	동	경				물	레	
고		화	개		의	관		세
서	용		마	지	기		등	속
	건		고		양		려	
무	릉	도	원		양	상	군	자

상품을 받으실 쿼즈 정답자는 다음과 같습니다.

△강태곤(성남시 분당구), 남경훈(서울시 서대문구), 남용우(서울시 강서구), 심현순(전남 곡성군), 오정환(전남 화순군), 위경옥(서울시 양천구), 이정옥(대전시 중구), 추형우(광주시 북구), 한인식(안양시 동안구) - 이상 9명, 가나다 順

퍼즐 맞추기 ...

‘코헬’ 지에 동봉한 엽서로 정답을 보내주시면 추천하여 선물을 우송해 드립니다. 아울러 평소에 전하고 싶었던 말, 생각나는 이야기 등을 보내주시면 ‘코헬’ 지에 게재하고 소정의 원고료를 드립니다. 여러분의 관심과 참여를 기다립니다.

2006년 12월 5일까지 재단에 도착할 수 있도록 보내주십시오.

〈편집실〉

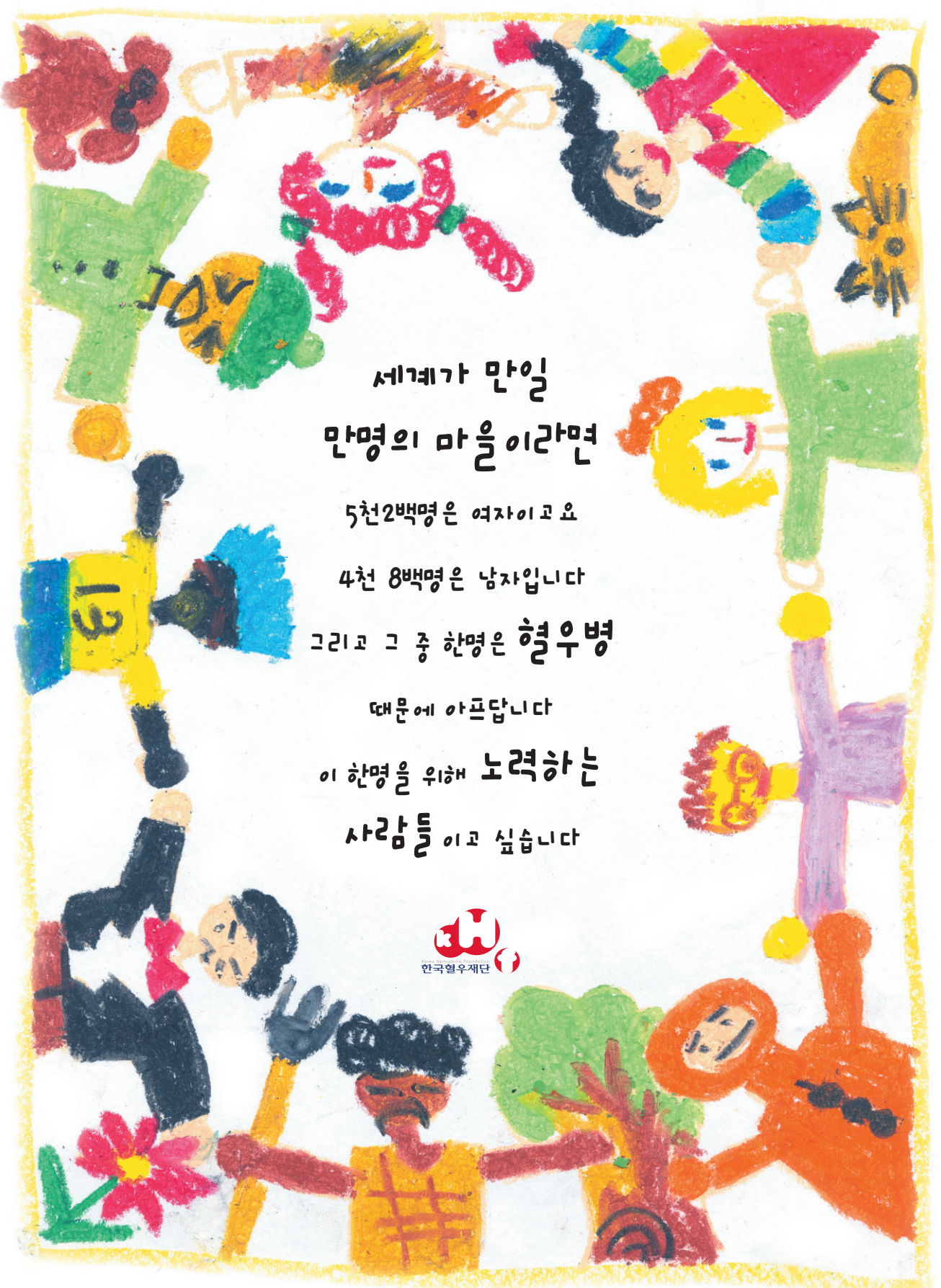
1		2		3		4		5
		6	7		8			
9	10						11	
			12	13				
14						15		
			16		17			
18							19	20
		21		22		23		
24						25		

... 가로 문제

- 말과의 포유동물. 말과 비슷한데 몸은 작고 앞머리의 긴 털이 없으며 귀가 길다. '임금님 귀는 ○○○귀'
- 손가락이 없거나 오그라져서 퍼지 못하는 손.
- 설악산에 있는 대표적 계곡의 하나이다. 비선대(飛仙臺)에서 대청봉(大靑峰)으로 오르는 7 km 코스의 중간 계곡. 설악골 계곡이라고도 함.
- 분유와 이유식에서 사카자키균이 발견되었다죠. 분유대신 엄마의 ○○가 더 아이에게 좋겠죠.
- 어떤 기준보다 낮은 위치. '위'의 반대말.
- '내 고장 칠월은 / ○○○가 익어가는 시절'
- 사방이 벽으로 둘러싸인 코트에서, 라켓으로 단단한 고무 공을 벽에 맞아서 공이 마루에 두 번 튕기기 전에 되받아 치는 구기 경기.
- 가늘게 내리는 비. 이슬비보다는 좀 굵다. '○○○에 옷 젖는 줄 모른다.'
- 목의 즐기. '목덜미'의 방언(경북).
- 중증 급성 호흡기 증후군(Severe Acute Respiratory Syndrome)
- 나무의 열매. 모양은 도토리 비슷하며 껍데기는 노르스름하고 속살은 젖빛이며 맛은 밤 맛과 비슷하나 더 고소하다.
- 1920년 10월 10~12일, 김좌진 장군이 이끄는 북로군정서의 2,500명 독립군이 3차에 걸친 전투에서 5만의 왜군을 대파한 싸움.
- 문짜를 끼워 달기 위하여 문의 양쪽에 세운 기둥. 속담 '아내가 귀여우면 처갓집 ○○○도 귀엽다'
- 한탄강변에 있는 중부 홍적세 후기에 형성된 것으로 추정되는 사적 제268호 전기구석기 유적이 있는 곳.

... 세로 문제

- 종속모.
- 천상병 시인의 대표작. 마지막 구절이 '나 하늘로 돌아가리라 / 아름다운 이 세상 소풍 끝내는 날 / 가서 아름다웠더라고 말 하리라.' 임.
- 11월 7일. 겨울이 시작되는 날.
- 조상하는 뜻으로 곡함. 또는 그런 곡.
- 어떤 말이나 사실을 부인하거나 남에게 조용하라고 할 때 손을 펴서 휘젓는 일.
- 마음속으로는 간절하지만 감히 청하지 못함.
- 사물의 일정한 체계에 따라 서로 관련되어 있는 부분들의 통일적 조직 또는 일의 체계나 순서. 관계를 나타낸 그림.
- 어디서나 어떤 기기로든 자유롭게 통신망에 접속하여 갖은 자료들을 주고받을 수 있는 있음. 또는 그런 환경. 우리말 '두루누리' 순화되었죠.
- '아리랑~ 아리랑~ 아라리요 / ○○○○○를 넘어간다'
- 죄인을 잡아 묶는 노끈.
- 서울 남산의 옛 이름.
- 말을 타고 하는 싸움. 또는 사람으로 말을 만들어 겨루는 경기.
- 나뭇가지를 엮어서 만든 문짜를 달아서 만든 문.
- 남이 모르는 사이.
- 다 익은 술에 용수를 박고 떠낸 술.
- 이탈리아의 화폐 단위.
- 노름 도구의 하나. 또는 그것으로 하는 노름.



세계가 만일
만명의 마을 이라면

5천2백명은 여자이고요

4천 8백명은 남자입니다

그리고 그 중 한명은 **혈우병**

때문에 아프답니다

이 한명을 위해 노력하는

사람들이고 싶습니다

