

# 2003 코헬 여름캠프 8월 13일부터 열려

## 부산지회 주관 모든 혈우가족 참가 가능

박미화<부산경남지회 총무>

행복해질 권리가 있는 전국의 코헬가족 여러분!

2003 코헬 여름캠프는 특별합니다.

부산 송정해수욕장의 부산 해양 청소년 수련원에서 전국의 코헬가족 여러분을 모십니다.

2003년 코헬 여름캠프가 오는 8월 13일부터 15일까지 2박 3일 동안 부산광역시 해운대구 송정동에 위치한 부산 해양 청소년 수련원(전화:051-703-8251 팩스:051-703-7555)에서 열릴 예정입니다. 특히 올해는 여름캠프의 참가자격을 전국의 코헬가족 모든 분으로 확대하여 명실공히 코헬가족이 함께 할 수 있는 행사로 준비하였습니다. 참가신청은 코헬회 사무국이나 각 지회에 하시면 되고, 즐거운 마음만 준비하시면 됩니다.

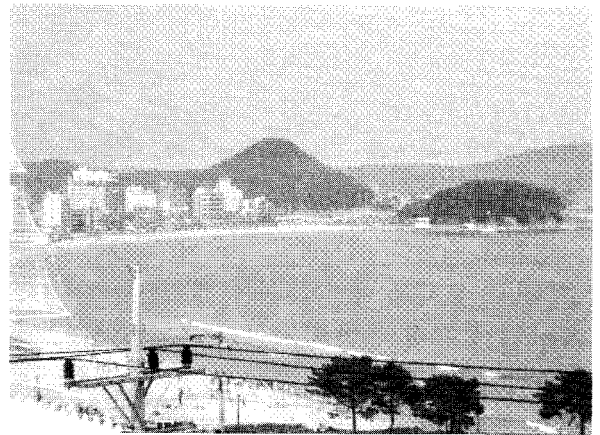
### 지회에서 준비하는 첫 여름캠프

부산·경남지회의 주최로 맞이하는 여름캠프인 만큼 넓은 바다와 맑은 공기를 배경으로 독특하고 재미있고 행복한 2박3일의 캠프를 위해 알찬 내용으로 기획하고 있습니다.

재미있고 즐겁고 행복한 시간을 맞이하십시오.

무엇보다 반가운 것은 부산에서 열리는 코헬 여름캠프가 우리들의 잔치라는 것입니다.

부산·경남회원 모두가 관심을 갖고 참여해야 하는데 워낙 멀리 서울·충청도에서 열리다보니 코헬캠프에 참여해본 부산·경남지회회원의 수가 적고 캠프에 참여해본 경험이 적어서 지방회



원들의 마음을 움직이는데 많은 전화작업이 필요하다는 것을 느끼고 작업 중에 있습니다.

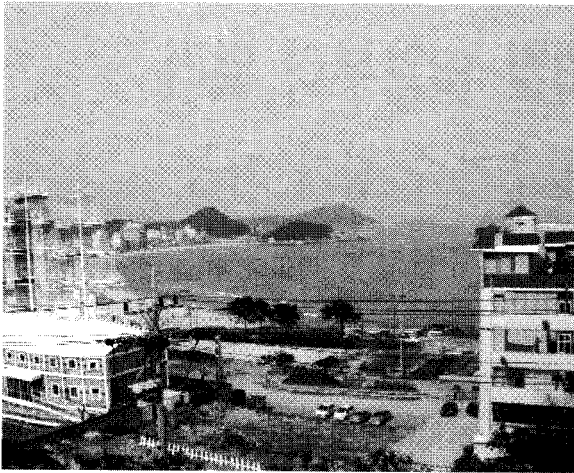
어머니의 그늘에서 하루도 벗어난 생활을 해보지 못하고 어머니의 보호아래 움직이고 어머니의 손길로 주사를 맞는 코헬가족 여러분!

우리 코헬회 회원 여러분은 스스로 문제 해결 능력을 키워야 합니다.

자신의 몸 상태를 스스로 체크하고 자가 주사하고 스스로 대인관계의 폭을 넓혀 주변의 환우들과도 좋은 관계형성을 하며 사회생활에 적응하는 것이 자기의 인생을 구축해 가는 방법이고 자신의 삶을 꾸려 나가는 주인공이 되십시오.

### 부산 해양 청소년 수련원의 이모저모

부산 해운대구 송정동에 위치한 부산 해양 청소년 수련원은 송정 앞바다가 한 눈에 내려다 보이는 경치와 맑은 공기로 심신 단련을 할수 있도



록 설계된 수련원이다.

원효산 기슭에 위치하고 있으며 다양한 프로그램으로 도시의 매연에 찌든 청소년들에게 활기를 불어 넣어 주기에 충분한 장소이며 500명까지 수용이 가능하다.

- ▶ 부지면적 : 4,848㎡(1,470평)
- ▶ 건물면적 : 1,555㎡(471평)
- ▶ 훈련시설 및 기자재 안내

캠핑파이어장 2개소, 노래방시설, 매점, 삼림욕장 5개처, 개인용 보트 20척, 해양훈련(충무훈련장-수련원과 도보 5분거리), 지하 200m 생수공급, VTR, 스크린, 연막기, 피아노, 자연학습 농장, 해양장비, 교육기자재 일체 구비

#### ▶ 숙실 현황

1, 2층에 100명 수용이 가능한 단체방이 있으며, 4인실 15개, 1인실 20개 등 총 500명을 수용할 수 있음.

#### ▶ 교육장 현황

200명을 수용할 수 있는 대강당과 150명 규모의 중강당, 100명 규모의 소강당이 각각 1개씩 마련되어 있어 우천시이라도 각종 행사의 진행이 가능.

- ▶ 대식당 - 대소연회가능, 200명 동시 식사
- ▶ 샤워실 - 옥내에 남,여 샤워실이 별도로 구비되어 있으며, 동시에 50명이 이용가능한 야외샤워장이 있음.
- ▶ 코트장 3개소 - 배구코트, 족구코트, 배드민턴코트

또한 여름캠프 행사장에서 멀지 않은 곳에 총 7백4종 5천7백여점의 어패류가 전시되어 있는 국내최초의 해양수산물에 관한 종합과학관인 국립수산물과학관(기장군 소재)이 있어 여름캠프 마지막 집으로 돌아가기 전에 1시간 가량 관람하도록 하였습니다.

### 송정해수욕장 안내

달맞이길을 따라 해월정과 벚꽃단지를 지나다 보면 넓게 펼쳐진 바다를 접하게 됩니다.

아직까지 자연의 아름다움을 그대로 간직한 이곳은 백사장 길이가 1.2km, 폭57m, 면적 62,150㎡이며, 해마다 대보름 미역 축제와 송정 해변축제가 열려 30여만명의 피서객이 찾고 있습니다. 또한 봄·가을로 부산시내 각 대학 MT 장소로도 이용되고 있습니다.

막히는 도시의 번잡함에서 벗어나 자연의 아름다움과 순수가 함께 숨쉬는 이곳은 예비신랑 신부들을 위한 촬영장소로도 각광받고 있기도 합니다.

올여름 특별한 코헬 캠프에 참가 하십시오!

전국의 코헬회원 누구라도 좋습니다.

모두 함께 한자리에 모여 행복함을 맘껏 느끼십시오!

전국의 코헬가족여러분!

2003년 여름코헬캠프에 참가하여

지혜와 슬기를 배우고 용기를 가져가세요!

# 협동심과 자립심을 키울 수 있는 여름캠프

## 꼼꼼한 준비로 건강하고 안전하게 즐기자

진달래, 개나리가 핀지 이제 겨우 한달 남짓한 5월이지만 날씨는 벌써 초여름을 알리고 있다. 많은 학교에서 봄 소풍, 수학여행을 계획할 것이고 이러한 행사가 아니라도 '가정의 달'이라는 이름에 걸맞게 많은 가족들이 하루 또는 그 이상의 여행을 계획하기도 한다.

바야흐로 야외활동이 많아지는 시기가 된 것이다.

한국혈우재단은 해마다 열리는 코헬 여름캠프를 지원하고 있으며 올해도 8월 13일부터 15일까지 부산 송정에서 여름캠프가 열릴 예정이다. <9쪽 기사 참조>

여름캠프는 어떤 의미를 가지고 있으며, 혈우 가족에게 어떤 도움이 될 수 있는지, 무엇을 준비해야 하는지 소개하고자 한다.



### 여름캠프의 의의

코헬 여름캠프는 지난 1991년 8월 15일부터 17일까지 2박 3일간 80명이 모여 서해 학암포에서 가진 것이 처음으로 기록되고 있다. 이후 12

자르는곳

### 개인 의료 기록표

- 성 명: ○성 별: 남 · 여
- 진료연락처:
- 주 소:
- 생년월일:
- 신 장: cm 몸무게: kg
- 혈우병 종류:
- 혈우병A, 혈우병B, 폰 빌레브란트 병
- 기 타 ( )
- 중증도: ( %)
- 항체
- 있음 ( bu/ml ) · 없음
- 사용하는 응고인자
- 
- 평균 1회 응고인자 투여량
- IU × vial(병)
- 월 평균 출혈 빈도: 회/월
- 주요 출혈 부위
- 
- 최근의 문제
- 
- 특이사항(수술 등)
- 
- 장기적으로 복용중인 약품
- 
- 혈우병의 질병 유무
- 
- 알레르기 유무
- 
- 추진료기관:
- 담당의사:
- 전화번호:

이 환자는 혈우병 환자입니다.  
최대한 빨리 적절한 진료를 해 주시기 바랍니다.

년 동안 총 1천7백여명이 참석하였으며 지난 2001년에는 가장 많은 220여명이 참석하기도 하였다.

코헨 여름캠프는 코헨 청년회(현 코헨회)가 주도하여 진행하였으며 특히 참가한 혈우 어린이의 안전을 가장 중요하게 여겨 지난 12년 동안 별다른 사고 없이 진행되었다.

이러한 활동은 여름캠프에 참석하는 혈우병 관련 인사에게 깊은 감명을 주기도 하였다. 강신혜 재단의원 초대 원장은 한 글에서 “97년도 하계캠프에 참석하였습니다. 어렸던 친구들이 멀쩡하게 커버린 모습을 보고 깜짝 놀랐습니다. 지난 날 함께 어우러졌던 일들과 이름이 생각나고 낮이 익는데 몸과 키는 이미 청년으로 변하여 달라 보였습니다. 미국으로 떠날 무렵 8백여명에 불과했던 등록자가 1천3백여명으로 늘어났으니, 처음 보는 환우들도 많았습니다. 모두가 어두운 그림자 한 점 없이 한결같이 밝은 얼굴들이었습니다. 캠프를 통하여 더욱 놀란 상황은 모든 일이 조직적이고 체계적으로 운영되고 있었습니다. 아무런

무리없이 질서정연하게 진행되고 있어서 신기했습니다.”라며 여름캠프의 발전된 모습을 전하기도 하였다.

그동안 여름캠프에서는 짧은 기간을 이용하여 자가 주사, 스트레칭 등을 교육하여 혈우 어린이가 스스로 자신의 건강을 지킬 수 있도록 자신감을 불어넣었으며, 팀별 경연대회, 체육활동 등을 통하여 협동심과 자립심을 가질 수 있도록 하였다.

무엇보다 중요한 것은 여름캠프가 닫힌 마음을 열고 같은 혈우가족을, 세상을 대할 수 있는 기회가 될 수 있다는 점일 것이다.

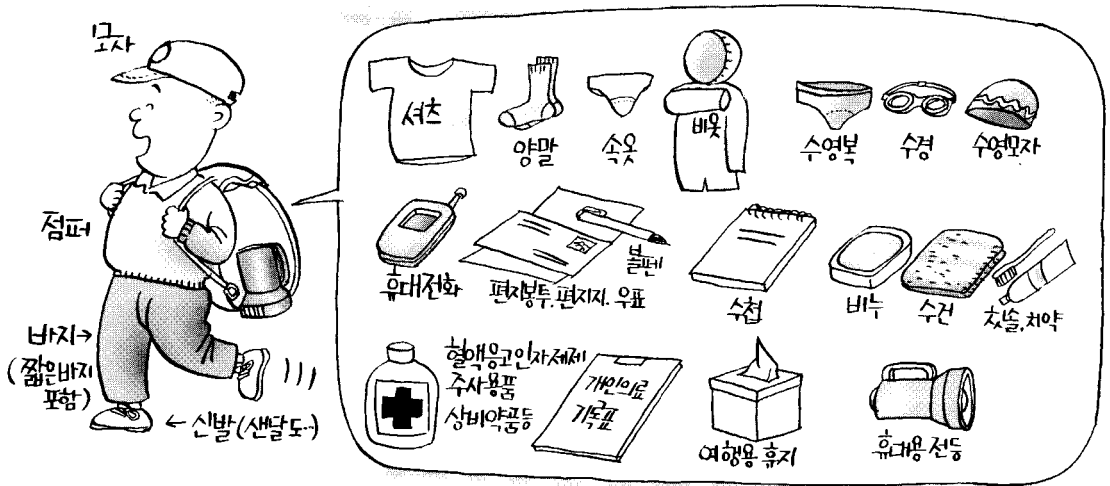
특히 올해 여름캠프에는 혈우 어린이 뿐만 아니라 모든 혈우가족이 함께 할 수 있도록 기획하였다고 하니 혈우가족이 서로 정을 나누고 마음을 나누는 자리가 될 수 있을 것으로 기대된다.

### 무엇을 준비하여야 하는가?

코헨 여름캠프에 참가하는 모든 참가자들에게는 기본적인 숙식이 제공되고, 재단 의료진이 의

자르는곳

코헨 여름 캠프 필요용품		위생용품 · 기타	의약품	통신· 기록수단	의류	점 검 포
<input type="checkbox"/> 수영복 <input type="checkbox"/> 물안경 <input type="checkbox"/> 수영모자	<input type="checkbox"/> 비누, 수건, 칫솔, 치약 <input type="checkbox"/> 여행용 휴지(물티슈 등) <input type="checkbox"/> 자외선 차단 크림 <input type="checkbox"/> 휴대용 전등(flashlight)	<input type="checkbox"/> 혈액응고인자제 <input type="checkbox"/> 주사에 필요한 용품 <input type="checkbox"/> 상비약품 <input type="checkbox"/> 정기적으로 복용하는 약 <input type="checkbox"/> 개인의료기록표	<input type="checkbox"/> 휴대전화(여분의 배터리와 충전기 포함) <input type="checkbox"/> 편지봉투, 편지, 우표(또는 봉함 엽서) <input type="checkbox"/> 볼펜 <input type="checkbox"/> 수첩(비상연락처 기록된 것)	<input type="checkbox"/> 모자 <input type="checkbox"/> 점퍼(방수기능) <input type="checkbox"/> 바지(긴바지, 짧은바지 포함) <input type="checkbox"/> 신발(샌달 등 여분의 신발 포함) <input type="checkbox"/> 셔츠(긴팔과 짧은팔 포함) <input type="checkbox"/> 양말(1일에 1켤레) <input type="checkbox"/> 속옷(1일 1벌) <input type="checkbox"/> 비옷		



료지원을 함으로 특별히 준비해야 할 것은 없다. 다만 많은 인원이 함께 하는 곳이므로 마주치는 모든 이들과 가족처럼 지낼 수 있도록 자신만을 고집하지 않는 열린 마음과 질서의식이 중요하다.

또한 '캠핑(camping)'이 야영을 의미하듯이 기본적으로 자신에게 필요한 물품을 준비한다면 10배는 더 즐거운 캠프가 될 수 있다.

11쪽 하단의 표는 '개인의료기록표'이다. 이 표는 코헬 여름캠프 뿐만이 아니라 개인적인 여행이나 직장, 학교, 단체 등에서 실시하는 각종 야외활동시에 지참할 수 있도록 만들었다.

'개인의료기록표'의 각 항목을 자세히 적어 혈우병 환자카드, 의료보험증 사본과 함께 지참한다면 여행지에서의 예상치 못한 출혈에도 신속한 진료를 받을 수 있을 것이다. 여름캠프 때에는 재단의원 의료진에게 진료를 받을 때 제출하면 보다 정확한 진료가 가능할 것이다.

또한 12쪽 하단에는 간단한 '점검표'를 작성하였다. 여행에 앞서 챙겨야 할 기본적인 물건의 목록으로 한가지씩 점검을 하면서 준비를 한다면 보다 쉽게 준비할 수 있을 것이다.

### 떠나자 햇빛 속으로

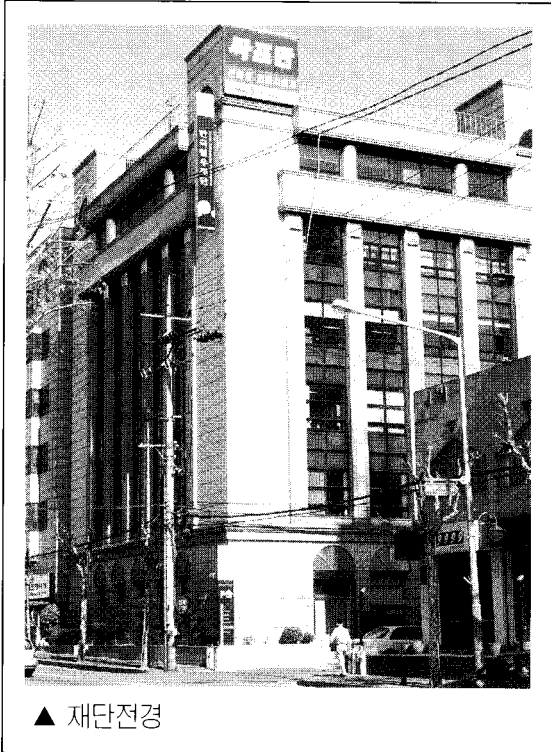
출혈로 인한 고통은 두려움으로 바뀌어 활동을 망설이게 한다.

그러나 그렇다고 언제까지나 보호 속에서만 지낼 수 없으며, 몸을 움직여 근육의 힘을 키워야 출혈을 예방할 수 있다. 우선 집 근처를 산책하듯 거닐어 보는 것에서부터 시작하자.

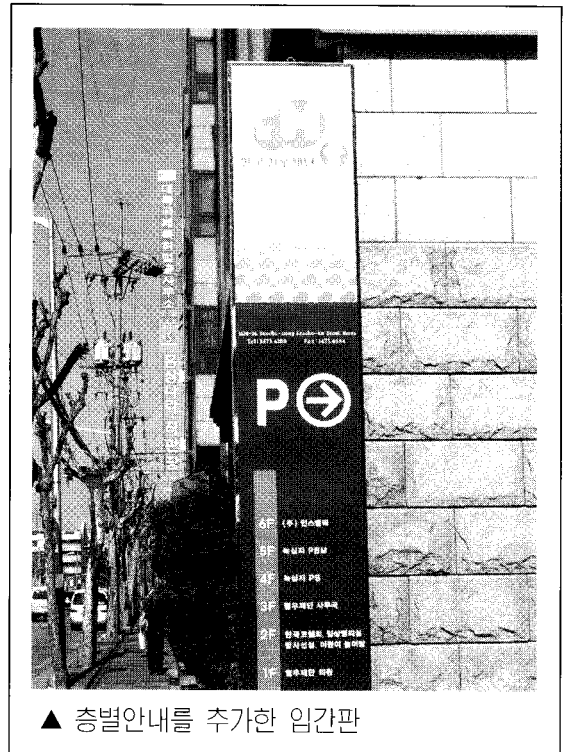
쏟아지는 햇빛이나 바람, 때로는 빗줄기를 느끼고, 지나가는 사람들을 느끼고, 삭막한 도시일지라도 그 안에 숨쉬는 자연을 느끼다 보면 어느새 여행의 한가운데 있게 될 것이다.

여행은 그다지 대단한 것이 아니다. 우리의 삶 자체가 여행이므로.

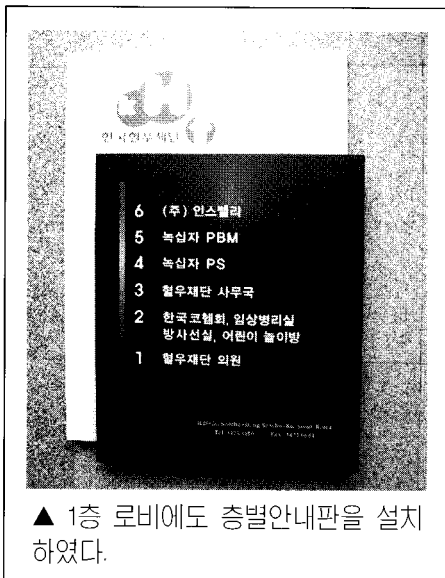
# 새 로고 적용 후 재단의 모습



▲ 재단전경



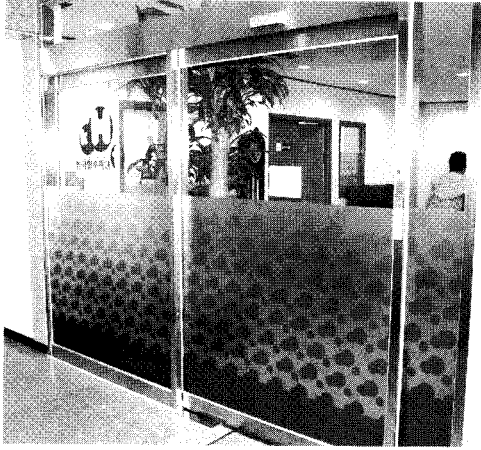
▲ 층별안내를 추가한 입간판



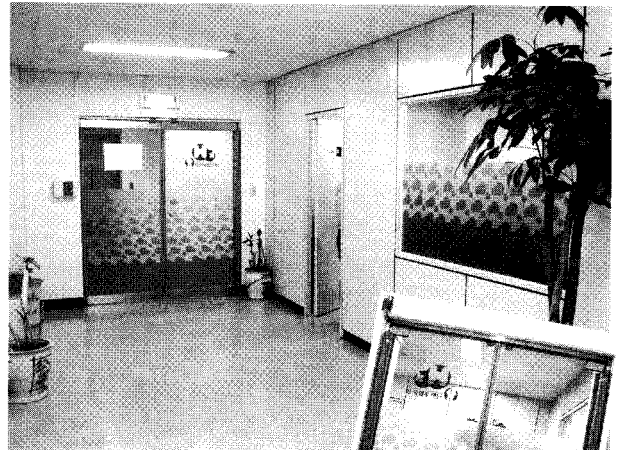
▲ 1층 로비에도 층별안내판을 설치하였다.



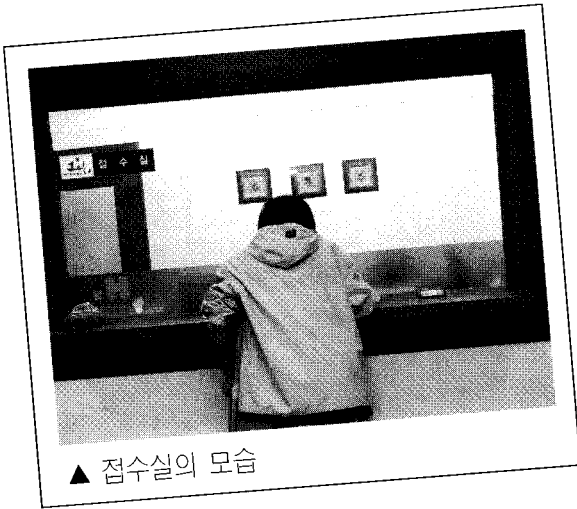
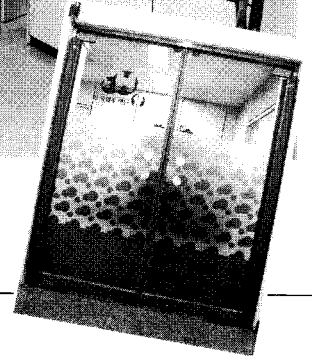
▲ 의원 출입문을 자동문으로 교체하고, 새 로고를 적용하여 아늑함을 높였다.



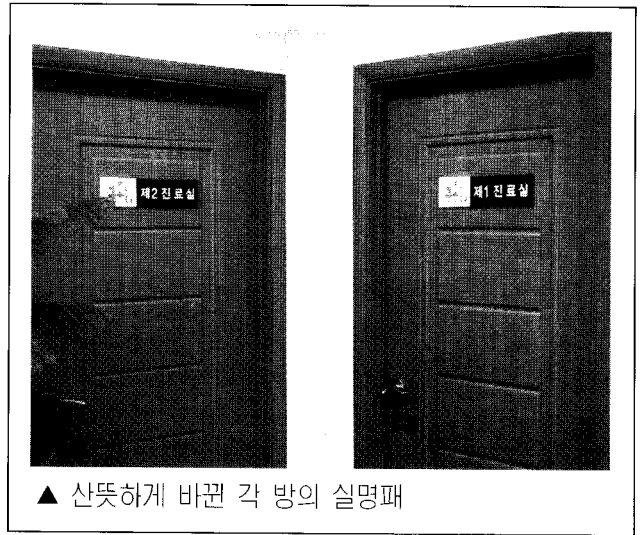
▲ 1층 의원 출입문의 모습



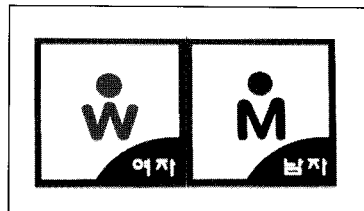
▲▶ 2층 휴게실 밖 복도와 안전시설을 강화한 2층 출입문



▲ 접수실의 모습



▲ 산뜻하게 바뀐 각 방의 실명패



◀ 화장실 표지판도 보다 알아보기 쉽게 교체하였다.

# “이것이 우리 노력의 끝은 아닙니다”

## - 혈우병의 역사 -

이 글은 세계혈우연맹 설립 40주년을 기념하여 세계혈우연맹의 의료 부총재인 폴 지안그란데 (Paul L. F. Giangrande) 박사가 쓴 혈우병의 역사이다. 혈우병의 역사에 대해서는 한번쯤은 들어봤으리라 생각하지만, 현대의 기록에 대한 부분은 도움이 되리라 생각한다. <편집자 註>

지난 40년은 혈우병의 의학적 치료에 있어 진정으로 주목할만한 발전을 가져왔다.

비록 혈우병에 대한 효과적인 치료방법은 최근 몇 10년 동안 개발되었지만 혈우병은 아주 오래전부터 알려져왔다. 혈우병에 대한 첫 기록은 기원 후 2세기 유대교 경전에 기록된 것이다. 랍비의 규칙 중에 ‘할레 이후에 출혈로 죽은 아들이 두 명이 있는 여인의 아들은 할례의식을 받지 않아도 된다’고 규정한 것이다. 유대교 의사인 모세 메모니드(Moses Maimonides, 1135~1204)는 이 규칙을 재혼한 여인의 아들에게 적용하여 이 증상이 유전되는 것임을 확실히 하였다. 아랍의 의사 알부카시스(Albucasis, 1013~1106) 역시 사소한 상처를 입은 후에 죽은 남자에 대하여 묘사하였다.

### 최초의 기록들

근대에 들어 혈우병에 대한 최초의 기록은 필라델피아의 의사인 존 코나드 오토(John Conrad Otto)가 1803년에 발표한 “어떤 가족의 출혈성향에 대한 보고”이다. 그는 ‘남성에게 유전되는 출혈성 질환’이라는 혈우병의 가장 큰 특징 세가지



폴 L. F. 지안그란데 박사  
〈세계혈우연맹 의료 부총재〉

를 명확히 하였다. 오토는 그 여인이 1720년 무렵에 뉴 햄프셔 폴리머스에 정착한 한 여인의 가계를 거슬러 올라가며 조사하였다.

그렇지만 “혈우병”이란 단어는 스위스 취리히 대학의 쇤라인(Schonlein) 교수의 제자인 호프가 1828년에 작성한 보고서(“Über die haemophilie oder die erbliche Anlage zu todlichen Blutungen”)에서 처음으로 사용되었다.

혈우병 B는 1952년에 일반적인 혈우병 범주에서 분리되었으며, 이 병에 처음 걸린 것으로 보





▲ 러시아의 알렉시스 왕자

고된 어린이의 성을  
따서 “크리스마스  
병(Christmas  
disease)”이라고  
불리기도 한다.

혈우병은 때  
로 “왕실병(the  
royal disease)”  
이라고 불리기도 하는데 이는  
유럽의 몇몇 왕실  
사람이 이 병에 걸

렸기 때문이다. 빅토리아 여왕은 증상을 보이지 않았으나 1853년에 태어난 그녀의 여덟 번째 아들 레오폴드(Leopold)는 명백한 혈우병 환자였다. 빅토리아 여왕은 자연발생적인 돌연변이에 의하여 이 병이 생길 수 있다는 예 중의 하나이다. 레오폴드는 넘어진 이후에 뇌출혈로 31세의 나이로 죽었다. 빅토리아 여왕의 딸 중 두 명, 알리스와 베아트리체는 혈우병 보인자였다. 출혈 증상은 이들을 통해 스페인과 러시아를 비롯한 몇몇 유럽 왕가로 전해졌다.

아마도 가장 유명한 혈우병 환자는 1904년에 태어난 러시아 황제 니콜라스2세(Tsar Nicholas II)의 아들 알렉시스(Alexis)왕자일 것이다. 왕자의 병이 왕실 가족에게 과도한 부담을 주어 라스푸틴(Rasputin)이 모든 왕실 가족보다 더 영향력을 미칠 수 있었고, 이것이 러시아 왕조가 몰락을 이끌었다는 것이 많은 사람들의 견해이다.

### 초창기의 치료방법

많은 존경받을 만한 과학자들이 특별한 물질을 이용한 치료법을 시도하였다. 1936년에 간행된 “란셋(The Lancet)지”에서는 달걀 흰자에서

추출한 브롬화물의 장점을 극찬하는 보고서가 있다. 비교적 최근이라고 할 수 있는 1966년에 발생한 저명한 과학잡지인 ‘자연(Nature)’ 지에는 땅콩 가루가 혈우병 치료에 역시 효과가 있다는 기사가 소개되기도 하였다. 출혈 치료의 성공을 위한 첫 번째 단서는 R. G. 맥퍼란(Macfarlane)이 1934년에 뱀의 독이 혈우병 환자 혈액의 응고를 촉진시킨다는 것을 보고하면서부터이다. 맥퍼란은 혈우병 환자의 외상 출혈에 국부 투여를 통하여 출혈을 멈추게 하는데 성공했다고 보고하기도 하였다.

### 수혈요법

그러나 주요한 진전은 수혈분야가 발전하면서부터 이루어졌다. 외과의사인 사무엘 레인(Samuel Lane)은 1840년 “란셋(The Lancet)지”에 발표한 논문에서 중증 혈우병인 어린이를 수술한 후 신선한 혈액을 공급하여 출혈을 멈추게 했다고 묘사하고 있다. 그러나 혈액과 수혈 방법에 대한 이해의 부족으로 당시에는 보다 많은 진전이 이루어지지 않았다. 8번 응고인자를 확인하고 분석할 수 있는 실험방법이 개발된 후에야 치료방법의 개발이 이루어질 수 있었다.

### 혈장농축제제

1950년대 초반에는 동물에서 추출한 혈장이 치료에 이용되었다. 가끔은 효과가 있기도 했지만, 돼지와 소과의 동물에서 추출할 혈장에 알레르기 반응을 자주 보였으며 그중 가끔은 심한 경우도 있었다.

에드윈 콘(Edwin Cohn) 박사는 다양한 온도에서 혈장을 분리하고 염소와 알콜을 이용하여 농축하여 몇몇 센터에서 사람의 8인자를 포함한 정제되지 않은 혈장 농축액을 추출하는 방법을



▲ 존 코나드 오토

개발하였다. (“AHG” 또는 “antihæmophilic globulin”)

진정 주요한 발전은 1965년 유디시 풀(Judith Pool) 박사가 혈장을 얼렸다가 천천히 녹이는 과정에서 4°C 부분에서 그녀가 ‘냉동침강물(cryoprecipitate)’이라고 명명한 8인자를 포함한 갈색 침전물이 발생하는 것을 발견하면서 부터이다. 이후 10년 안에 동결건조된 응고인자 농축제가 만들어서 세상에 모습을 드러내었다. 동결건조된 응고인자 농축제의 등장은 많은 발전을 가져왔다. 4°C로 유지되는 가정의 냉장고에 보관할 수도 있게 되었고, 많은 양의 인자를 작은 병에 담아 빨리 주입하는 것도 가능해졌다. 제제의 이용으로 가정에서의 치료가 가능해졌다. 이를 통해 출혈시 가정, 직장, 학교 심지어 휴일 여행지에서의 첫 치료가 가능해졌다. 즉 혈우병이라는 정신적·신체적 족쇄에서 벗어나 자유로울 수 있게 된 것이다.

하지만 이러한 초기 혈액응고인자 제제는 바이러스를 옮길 수 있는 가능성이 있다. 그 중에서도 HIV의 영향은 엄청난 것으로 1979년에서 1985년 사이의 7년 동안 전 세계의 많은 혈우병 환자들이 HIV에 감염되었다. C형 간염 바이러스

(HCV)는 1989년 확인되었는데, 곧 혈우병 환자 중 많은 사람이 만성 간염의 원인이 되는 이 바이러스에 감염되었음이 밝혀졌다.

다행히도 열을 가하거나 솔벤트-디터젠트(solvent-detergent) 혼합물을 첨가하는 것이 이러한 바이러스에 전염될 수 있는 위험을 제거할 수 있는 방법으로 소개되었다. 또 하나의 중요한 발견은 1977년 피에르 마누치(Pier Mannucci) 박사에 의해 이루어 졌다. 마누치 박사는 데스모프레신(desmopressin, DDAVP: 항 이뇨제)이 8인자와 폰 빌레브란트 인자의 수치를 끌어올림을 발견하였다. 이는 이들 질환의 가벼운 출혈에 유용한 방법으로 아직까지 남아있다.

### 유전자제조합제제와 유전자 치료

8인자 유전자의 구조는 1984년 밝혀지고 복제되었다. 이러한 성과에 따라 그로부터 10년 후, 8인자 유전자 재조합 제제의 사용이 가능해졌다. 안전한 제제의 사용으로 1950년대에 스웨덴의 잉가 마리 닐슨(Inga Marie Nilsson) 박사가 개발한 예방요법의 적용 역시 증가될 수 있었다.

발전의 속도가 계속 빨라지면서 유전자 치료가 현실적인 목표가 되었다.

그러나 전세계의 많은 혈우병 환자들이 아직도 아무런 치료도 받지 못하고 있음을 잊어서는 안될 것이다.

아마도 현재의 상황을 윈스턴 처칠(Winston Churchill) 경의 말을 빌어서 표현하는 것이 가장 나을 것 같다.

“이것은 혈우병에 대항하여 우리가 펼친 노력의 끝이 아닙니다. 아니, 끝의 시작도 아닙니다. 그러나 우리는 우리들의 노력(campaign)을 시작으로 하여 마침내 끝을 맞을 수 있었다고 말할 수 있는 시기를 맞을 것입니다.”

코람

# 혈우병 역사의 연대별 요약

혈우병과 그 치료법이 진정으로 이해된 것은 불과 50년에 불과하지만 혈우병은 역사 만큼이나 오래되었다.

혈우병과 그 치료에 대한 중요한 내용을 정리하였다. 정리된 내용은 비약적인 발전과 성공사례에 초점이 맞추어져 있지만, 혈우병의 의학적 치료의 발전은 수월한 과정이 아니었다.

출혈증상을 이해하고 효과적인 치료방법을 개발하는 과정은 수많은 좌절과 난관을 뚫고 지나온 길이다.

## 기원 후 2세기

대사제 랍비 유다(Judah)가 출혈질환에 대하여 ‘출혈질환으로 죽은 형들이 있는 남자아이에게 할례(割禮)를 면제하였다’는 내용으로 첫 기록을 남김.

## 기원 후 12세기

아랍의 내과 의사 알부카시스(Albucasis)가 그의 의료 편람에서 남성의 감당하기 어려운 출혈질환에는 소작(燒灼: 약품이나 전기로 병 조직을 태우는 치료법, cauterly)법이 가장 좋은 치료법이라고 기술함. 이는 혈우병 치료에 대한 첫 번째 보고임.

이집트에 살았던 내과 의사이자 탈무드 학자인 모세 메모니드(Moses Maimonides)는 재혼한 여인의 아들도 할례를 면제받을 수 있도록 랍비 주다의 규칙을 확대하여, 혈우병이 유전되는 것임을 인식한 것으로 보인다.

## 1793년

독일의 콘스브리치(Consbruch)가 처음으로 혈우병에 대한 현대적인 묘사를 출판함.

## 1803년

미국의 내과 의사인 존 코나드 오토(John Conrad Ott)가 혈우병에 대한 논문을 출판하여 다른 학자들의 연구와 논문발표를 촉진시킴.

## 1823년

독일의 쾰라인(Schonlein) 교수에 의하여 모든 출혈질환에 대하여 ‘혈우병(hemophilia)’이라는 용어가 만들어짐. 이 용어는 쾰라인의 제자가 자신의 논문의 제목으로 사용한 1828년 이후부터는 유전성 출혈질환에 적용됨.

## 1840년

영국의 내과 의사인 사무엘 레인(Samuel Lane)에 의하여 혈우병인 소년의 외과수술 후 출혈 대하여 수혈요법이 처음으로 성공함.

## 1853년

빅토리아 여왕의 아들 레오폴드가 혈우병을 갖고 출생함. 여왕의 딸 중 두 명은 보인자로 유럽과 러시아의 지배층에 병을 전파해 ‘왕실병’이라고 알려지게 됨.

## 1904년

러시아 니콜라이 2세의 아들 알렉시스 출생. 그는 중증 혈우병 환자였음.

## 1934년

영국의 병리학자인 R. G. 맥퍼란(Macfarlane)은 러셀즈 바이퍼(Russell's viper : 동남아시아에



▲ 케네스 브링크호스

사는 독사의 일종)의 독이 혈우병 환자 혈액의 응고를 돕는 것을 발견하였다. 후에 혈우병 환자의 치료를 위하여 '스타이펜(Stypen)'이라는 상업적 상품으로 개발되었는데 이것은 오늘날에도 생산되고 있다.

### 1936년

혈장이 혈우병 치료에 처음으로 사용되었다.

### 1937년

미국의 연구원인 A. J. 페이텍(Patek)과 F. H. L. 테일러(F. H. L. Taylor)가 혈장 침전물을 정맥에 주사하여 혈액응고시간을 줄일 수 있음을 발견하였다. 테일러는 후에 이 침전물을 '안티 헤모필릭 글로블린(antihemophilic globulin)이라고 명명하였다.

### 1939년

미국의 병리학자인 케네스 브링크호스(kenneth Brinkhous)가 혈우병 환자에게 그가 후에 '혈우병인자(antihemophilic factor)', 지금은 8인자(factor VIII)이라고 부르는 혈장 인자가 부족한 것을 발견하였다.

### 1944년

미국의 생화학자인 에드윈 콘(Edwin Cohn)이 혈장의 다른 성분 부분을 분리하는 분할법을 개

발하였다.

### 1946년

콘(Cohn)과 그의 동료들이 혈액속의 한가지 성분(Cohn Fraction I)이 혈우병 치료에 효과가 있음을 알아내었다. 같은 해 미국의 내과의사인 아르만드 퀵(Armand Quick)도 다른 방법을 이용하여 같은 결론을 얻었다.

### 1952년

샌프란시스코, 뉴욕과 옥스포드의 연구자들이 지금은 9인자(factor IX)로 알려져 있는 인자의 부족에 기인한 새로운 유형의 혈우병을 보고하였다. 영국 옥스퍼드의 로즈마리 빅스(Rosemary Biggs)는 첫 환자인 스테판 크리스마스(Stephen Christmas)의 이름을 따서 이 병을 '크리스마스 병'이라고 불렀다.

### 1955년

미국의 병리학자인 로버트 랑그델(Robert Langdell), 로버트 와그너(Robert Wagner)와 케네스 브링크호스(kenneth Brinkhous)는 8인자의 정맥주사법을 개발하였다. 이는 혈우병에 있어 최초의 효과적인 치료법이었다.

### 1957~8년

인간 8인자 제제가 영국, 프랑스, 스웨덴에서 개발되었다.

### 1958년

스웨덴의 내과 의사인 잉가 마리 닐슨(Inga Marie Nilsson)이 중증 혈우병 A 소년에게 예방요법을 시도하였다. 그러나 일 반적인 예방치



▲ 잉가 마리 닐슨

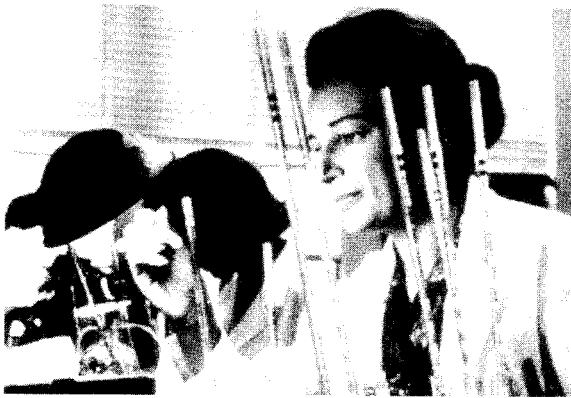
료는 1970년대 초반까지 적용되지 못하였다.

**1961년**

8인자 농축제제에 대한 최초의 시험 실시.

**1964년**

미국의 연구자인 주디시 풀(Judith Pool)이 혈장을 얼렸다가 녹일 때 8인자가 풍부하게 들어있는 부산물이 천천히 생겨남을 보고하는 논문을 발표하였다. 냉동침강물(Cryoprecipitate)이라고 명명된 이 부산물은 혈우병 치료에 일대 변혁을 가져왔다.



▲ 연구실의 주디시 풀 박사

**1960년대 중반**

고관절 전치환술(Total hip replacement), 슬관절 전치환술(knee replacement) 수술법이 영국에서 개발됨.

**1968년**

최초의 8인자 농축제제가 상용화됨.

**1977년**

이탈리아의 피에르 마누치(Pier Mannucci)가 항이요제인 데스모프레신(desmopressin, DDAVP)이 8인자와 폰 빌레브란트 인자의 레벨을 올려줌을 발견하였다.

**1980년**

우형 해면양뇌증(BSE: Bovine Spongiform

Encephalopathy)의 유행이 영국의 소들에게서 시작되었다.

**1982년**

혈우병 환자에 있어 첫 후천성 면역결핍증(AIDS) 사례가 보고됨.

**1984년**

미국 질병통제 및 예방국(U.S. Centers for Disease Control and Prevention)에 의하여 혈액제제에 대한 가열 처리법이 최초로 실험됨. 이 실험을 통하여 HIV를 제거할 수 있음이 밝혀짐.

8인자 유전자의 구조가 밝혀지고 복제됨.

**1985년**

바이러스 불활화된 인자 농축제가 가능하여짐. HIV의 항체 검사법으로 효소결합면역흡착검사(ELISA, Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay)와 웨스턴 블롯 테스트(Western Blot Test)가 개발되었다.

**1989년**

이전에 비 A형, 비 B형으로 불리던 C형 간염 바이러스가 규명되었다.

**1991년**

C형 간염 검사법이 소개되었다.

**1992년**

최초의 유전자 재조합 8인자 제제가 생산됨.

**1995년**

광우병으로부터 인간에게 전파된 변형 크로이츠펠트 야콥병(vCJD)이 영국에서 확인됨.

**1997년**

최초의 유전자 재조합 9인자 제제가 생산됨.

**1998년**

사람에 대한 유전자 치료가 시도됨.

코업

## 세계혈우연맹의 안전과 공급 소식

이 글은 지난 4월에 발표된 세계혈우연맹의 안전과 공급소식 제2호입니다. <편집자註>

### 웨스트나일 바이러스 검사 키트 준비

북미 대륙에 모기가 창궐하는 여름을 대비하여 최소한 3개 회사에서 웨스트 나일 바이러스(WNV) 검사 키트(kit)를 개발하였다. 미국의 치론(Chiron corporation)사와 포커스 기술(Focus TEchnologies), 캐나다의 로체(Roche Canada)사는 모기로부터 유래하여 지난해 280명이 사망하고 천여명이 감염된 웨스트 나일 바이러스의 급격한 증가에 반응하는 진단에 유용한 테스트 키트의 개발을 서둘렀다.

캐나다 혈액관리국은 로체사의 진단 키트를 올해 7월부터 헌혈자의 혈액을 검사하는데 사용할 계획이다.

미국 혈액원은 어느 검사 키트를 사용할지에 대하여 언급하지 않았다. 혈액관리 담당자는 웨스트 나일 바이러스로 인한 안전성의 위협보다는 혈액의 공급 부족이 더 심각한 문제임으로 헌혈자들에게 웨스트 나일 바이러스의 두려움에도 불구하고 헌혈을 할 계획을 가지고 있는지 질문하고 있다고 밝혔다.

최근의 연구결과는 몇몇 기업에서 현재 사용하고 있는 바이러스 불화화 기술이 혈장 분획 제제들에서 웨스트 나일 바이러스를 제거하는 것으로 보고하고 있다.

### 혈장 분획 제품의 CJD에 대한 유럽 의학평가원의 새로운 성명

유럽 의학평가원의 독점의학제품위원회는 크로이츠펠트-야곱병과 혈장 분획 의약 제품에 대한 새로운 성명을 공개하였다. 새로운 성명은 유럽 의학평가원이 지난 1998년 2월에 발표한 내용을 대신하는 것이다. 성명은 점증하는 역학적인 증거와 다른 고찰을 통하여 CJD가 혈장분획 의약제품을 통하여 돌발적이거나 유전되거나 의사의 치료법에 문제가 있어 전염되는 것이 아니라고 밝혔다. 그러나 변형 크로이츠펠트 야곱병(vCJD)에 대해서 성명은 이 병의 유행성의 정도가 알려지지 않고 전염력이 높은 단계로 연상되었던 1998년도에 확립된 경고의 수준에 접근해 있음을 여전히 시인하였다.(관련 사이트: <http://www.emea.eu.int/pdfs/human/press/pos/287902en.pdf>)

### vCJD 감염 소년이 뇌 주사 후 안정을 보인다

가족이 법정에서 실험적인 약제를 뇌에 직접 투여할 수 있도록 해달라고 투쟁을 벌이고 있는 영국의 한 10대 소년이 두 가지 치료 후에 안정된 상태를 보이고 있다. 투여된 약품은 일반적으로 방광질환에 사용되는 펜토산 다(多)황산염(pentosan polysulphate)으로 동물을 모델로 한 실험에서 진전병(震顛病·scrapie)을 예방하는 효과가 있는 것으로 알려졌다. 영국에서는 변형 크로이츠펠트 야곱병이 백 건이 넘게 발병하였으나

바이러스를 치료하였다. 관련사이트  
<http://www.retroconference.org/2003/Abstract/Abstract.aspx?AbstractID=2220>

/2003/NEW00874.html

## 세계혈우연맹 혈액응고인자제제의 평가 안내서 발간

세계혈우연맹은 복잡한 문제인 혈액응고인자제제의 선택과 관련한 안내서를 발간하였다. 이번 안내서는 정부관료와 약품의 선택에 책임이 있는 관계자가 자국의 의료체계에 적합한 약품을 선택하는데 유용한 정보를 제공하는데 목적이 있다.

안내서는 ▲제제의 효과와 안전성 ▲혈우병 치료제의 (유럽과 미국의) 허가, 규정과 관리 ▲규정수립이 잘 되어있지 않은 국가에서의 허가, 규정, 관리 체계 수립하기 ▲혈우병 치료제의 평가 ▲지역별로 소량 생산되는 혈장제품의 안전성 등을 포함하고 있다. 안내서는 세계혈우연맹 웹사이트에서 볼 수 있다. (www.wfh.org.)

## 혈액백(Blood Bag)의 입자에 위험성 없어

미국 식품의약품 안전청(FDA, Food and Drug Administration)는 미국 적십자(ARC, American Red Cross)의 혈액 수집센터에서 사용하는 박스터사의 혈액보관용 용기에서 발견된 입자가 자연적인 것이며 수혈에 위험이 없다고 밝혔다. 미식약청 연구소는 미국 적십자와 적십자사가 아닌 기관에서 제작된 다른 혈액 보관용기에서 입자가 발견되었다고 밝혔다. 입자의 발견과 관련하여 수혈에 악영향을 주는 일은 일어나지 않았다. 미식약청은 조사가 마무리될 때까지 육안검사를 강화할 것이라고 밝혔다.

관련사이트 <http://www.fda.gov/bbs/topics/NEWS>

## 49호 정답 및 당첨자

지난 호 퀴즈의 답을 보내주신 분이 의외로 적었습니다.

아마도 문제 중 가로 18번의 '미구'에서 많은 분들이 어려움을 느꼈던 것 같습니다. 국어사전이나 인터넷을 이용하면 답도 쉽게 찾을 수 있고, 우리말을 하나하나 배울 수도 있을 것입니다.

비록 답을 기재하지 않더라도 엽서의 '독자의 소리'란을 통하여 여러분의 생각을 말씀해 주셨으면 합니다. 좋았던 내용, 좋지 않았던 내용, 다뤘으면 하는 내용을 보내주시면 코멘트 제작에 많은 도움이 되겠습니다.

또 많은 분들이 다른 혈우가족의 경험담을 듣기를 원하셨습니다. 우선 자신의 말을 전해주시면 다른 분도 같이 마음을 열고 말을 해 줄 수 있지 않을까 생각합니다.

글을 보내주실 때는 A4 용지 세 장 정도의 분량으로 보내주시시오. 채택된 원고에 대해서는 소정의 원고료를 지급해 드립니다.

앞으로도 많은 성원을 바랍니다.

동	방	견	문	록			운	
편		해		음		한	반	도
제	비		일	기	당	천		개
	행		식		숙		고	비
행	선	지		사	모	관	대	
간		평	면	도			광	
	선			세		과	실	
미	구		양	자	역	학		천
	자	총	수		량		고	성

▲ 정답자 : 김진규(부산 사하구 감천2동), 남경훈(서울 서대문구 북아현동), 박상혁(안양 동안구 호계1동) - 가나다 편