

희귀·난치성 질환에 대한 법적 대안

이 글은 희귀·난치성 질환자에 대한 우리나라의 현행 규정의 문제점과 외국의 사례에 대한 내용이다. 비록 혈우병에 국한하지 않고 전체 희귀·난치성 질환에 대한 사회적, 국가적 관심이 높아지고 지원체계가 확립되어야 우리나라가 진정한 복지국가의 반열에 올랐다고 할 수 있을 것이며, 혈우가족의 진료·복지환경도 나아질 것이라 생각한다. 아픔을 함께 나누는 가족으로서 모든 희귀·난치성 질환자의 건강과 행복을 바란다. <편집자 註>

희귀·난치성 질환은 다른 질병과는 달리 흔히 발병하지도 않고 발병 원인과 치료방법 또한 확실치 않으며 희귀·난치성 질환 자체에 대한 정의도 불분명하다. 나라마다 약간 차이가 있지만 보통 인구 유병률을 기준으로 정의하고 있다.

우리나라의 경우 아직까지 정의 및 범주가 확실히 정해져있지 못하며 정확한 환자 통계가 미비하나 '희귀의약품 지정에 관한 기준'에 의하면 희귀·난치성 질환을 '유병 인구가 2만 명이 이하이거나 적절한 치료방법과 대체의약품이 개발되지 아니한 질환'으로 정의하고 있다. 이는 인구대비 유병률로 따지면 약 0.043%에 해당되는 것으로 미국의 0.075%, 일본과 EU의 0.040% 등과 근접한 수준이다.

이렇게 규정지어진 희귀·난치성 질환은 원인과 질환의 만성화, 복합적인 증상 등의 특성 때문에 치료에 회의를 느껴 치료를 포기, 중단하여 병의 악화를 가져오는 경우가 많다. 특히 소아환자의 경우 성장발달에 막대한 지장을 초래하여 심각한 장애를 가져온다.

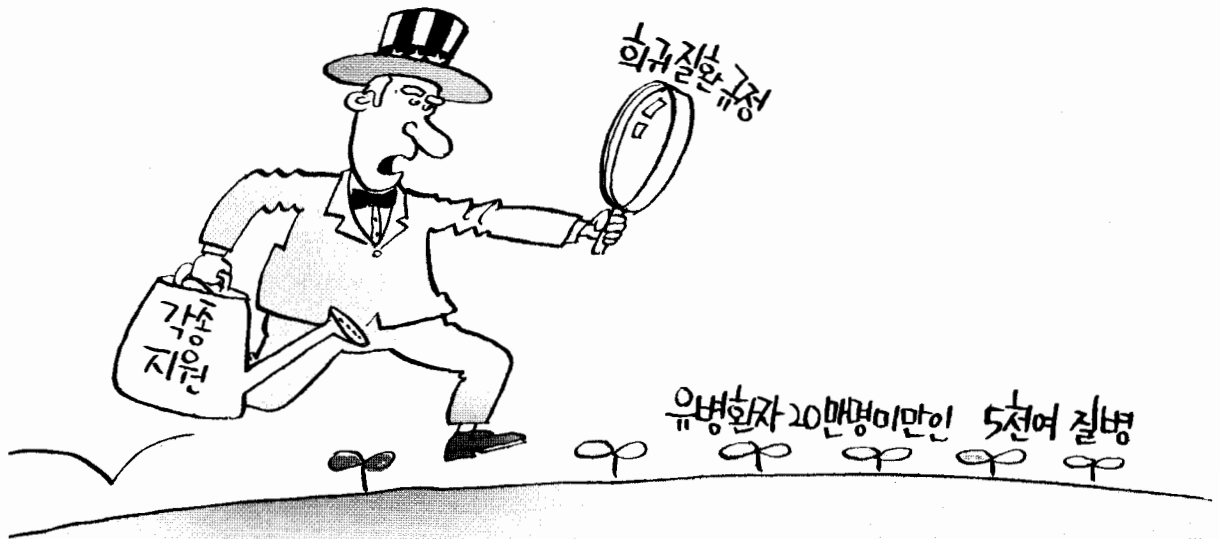


박 미 혜

<한국 희귀·난치성질환연합회 사무국장>

경제적인 부담 역시 다른 질병들에 비하여 상당히 과중하여 가정 경제가 극히 힘든 경우가 많으며, 더욱이 희귀한 질병에 대한 인식 부족으로 인한 사회적 고통을 많이 받고 있는 것이 사실이다. 이러한 희귀·난치성 질환자들의 신체적·정신적·경제적 고통을 경감시켜 주기 위한 정부의 지원 및 법적 보호방안이 절실하다.

외국의 사례를 살펴보면 미국의 경우는 유병 환자 수가 20만명 미만인 질환을 희귀질환으로



정의하고 있으며 이에 따라 5천여종 이상의 질병이 희귀질환으로 지목되었고, 민간조직과 정부가 함께 연계하여 활동하고 있다.

캐나다 역시 정부차원에서 희귀질환에 대한 연구가 부족하거나 지연되고 있는 분야에 외부 및 내부 연구를 적극적으로 지원하고 있다.

일본은 우리보다 일찍 난병 대책을 추진해 오고 있다. 50년대 중반에 원인을 알 수 없는 신경병이 사회문제로 대두되어 희귀·난치성 질환대책을 국가 과제로 인식하고, 71년 의회에 '난병 대책 위원회'를 설치하였다. 이어 이듬해 '난병 대책요강'을 제정하고 난병대책과를 후생성에 설치하여 기반을 정비한 다음 73년부터 스펀병, 배체트병, 중증근무력증, 전신성홍반 등 4종 질환을 대상으로 지정하여 의료비를 지원해 오고 있다.

우리나라에서도 희귀·난치성 질환을 국민 개인의 건강 문제로 맡겨둘 것이 아니라 국가적인 차원에서 적극적으로 나서는 것이 타당하다

고 판단하여 2001년부터 의료비 지원사업에 눈을 돌리기 시작하였다.

2001년부터 만성신부전증, 근육병, 혈우병, 고셔병의 의료비 지원을 시작으로, 2002년에는 배체트, 크론, 2003년에는 다발성경화증, 아밀로이드증이 추가 지원되었으며, 앞으로 2010년까지 단계적으로 시행될 예정이다.

희귀·난치성 질환은 완쾌보다는 오히려 사망하거나 심각한 후유증으로 인한 장애가 남는 예가 많아, 환자 대부분이 환자인 동시에 장애인인 경우가 많다. UN의 장애인 개념에 의하면 희귀·난치성 질환자는 장애인이며, 특별히 사회적 활동과 경제활동에 많은 제약을 받고 있는 점에서 핸디캡이라 할 것이다. 이미 전반적으로 근육리스트로피, 파킨슨, 호흡장애는 장애 인정이 되고 있고, 나머지는 외부로 장애가 노출된 경우에만해서 부분적으로 장애인 등록이 인정된다.

그러나 우리나라에서는 아직까지 장애인 인정 기준에 있어서 UN이 정한 기준에 미치지 못하



고 있으며, 이는 환자들을 더욱 어렵게 만드는 요소이다. 복합부위통증증후군의 경우가 대표적인 예로써, 복합적이고 강도가 매우 높은 통증으로 인하여 일상 생활이 어려움에도 불구하고 우리나라에서는 아직 장애가 인정되지 않아 고통을 더하고 있다.

따라서 희귀·난치성 질환 관리사업의 법률규정에 포함시켜야 할 내용으로는 우선 희귀·난치성 질환의 정의 및 분류, 심사기준, 환자등록사업, 관리시스템, 의료비 지원사업, 조사·연구사업 등의 규정이다.

우리의 희귀·난치성 질환 대책에 있어서 가장 중요한 핵심은 적절히 구성된 위원회를 통해

대상범위의 우선순위를 결정하고, 희귀·난치성 질환대책위원회의 구성 및 운영이 법률에 규정되어야 할 것이다.

기타 적절한 치료 및 입원시설을 확보하기 위해 공공·민간 의료기관이 협력 및 연계 체계 구축에 관한 사항의 규정도 필요하다. 아울러 의료급여법, 국민건강보험법과 같은 관련 법률에 관한 규정을 정비하여야 하며, 희귀·난치성 질환 관리를 담당하게 될 전담 부서를 정하는 등의 방안도 고려해 보아야 할 것이다.

소아 희귀·난치성 질환의 경우에 있어서는 아동복지를 담당하는 부서와 연계하여 모자보건법이나 아동복지법에 근거하여 기존의 사업을 확대하고 그 대상 질환도 별개로 구분하여 추진하는 방안을 검토해 보아야 하며, 장애인 등록 인정에 대한 사항도 담당 부서와의 협의 하에 희귀·난치성 질환자에 대한 인정범위를 확대시켜 나가는 방안도 모색해야 한다.

마지막으로 희귀·난치성 질환의 사회적 관심과 제도적 지원은 아직은 미흡하지만 희귀·난치성 질환으로 겪고 있는 그들의 이야기를 자신들의 집 울타리 속에서만 가두어 두지 않고 우리 이웃들에게 들려주려는 노력이 스스로 필요하다.

이것은 어느 특정한 가족에게만 국한되는 특이한 경우가 아니라 우리 가족 혹은 어느 가족에게도 일어날 수 있는 일이기 때문이다. 이렇게 함으로써 사회적 관심의 폭을 넓혀 정부의 힘과 희귀·난치성질환에 대한 연구와 지원활동이 이루어지고 있는 학계와 환우 스스로가 정보교환 및 지원방안 마련에 노력하는 자조모임의 활동이 국가 정책 수립에 상호보완적 역할을 담당하면서 환우들을 지원하기 위한 사회적 여건조성에 큰 기여를 하게 될 것이다.

유전성 출혈질환을 갖고 있는 여성의 임신

이 글은 지난 2월에 세계혈우연맹에서 발표한 '혈우병치료(Treatment of hemophilia)' 시리즈 29호이다. 세계혈우연맹의 의료 부총재인 폴 L. F. 지안그란데 박사가 집필하였으며, 김영호 재단의 원장이 번역하였다. 이 글의 원문은 세계혈우연맹의 홈페이지(<http://www.wfh.org>)에서 볼 수 있다.

<편집자 註>

혈우병 보인자

우리 몸 안에서 제8응고인자와 제9응고인자의 생산을 지시하는 유전자는 성염색체인 X(엑스) 염색체 위에 위치하고 있다. 그래서 혈우병은 성염색체 열성 유전을 한다. 혈우병을 갖고 있는 남자의 딸은 절대보인자가 되며, 이 여아가 장차 성인이 되어 자손을 낳을 때 아들에게 혈우병을 전해줄 확률은 50%, 딸이 보인자가 될 확률 역시 50%이다. 그러나 혈우병의 1/3에서는 조상을 통해서 유전된 것이 아니고 당대에 새롭게 나타난 것으로서 새로운 돌연변이가 발생한 것이다. 이 때부터 또한 그 후손에게로 혈우병의 유전자가 전해지게 된다.

어떤 가계의 혈우병의 심한 정도는 변하지 않는다. 그 친척 중 혈우병 환자가 있는데 그가 경증이라면 새로운 돌연변이가 발생하지 않는 한 그 가계에서 심한 혈우병 환자가 나올 확률은 없다고 볼 수 있다. 많은 여성 혈우병 보인자의 제8(혹은 제9)응고인자의 수치가 정상범위를 보이지만, 정상범위보다 감소해 있는 경우도 꽤 있다. 그러나 감소해 있다 하더라도 정상인의 응고인자 수치의 20% 미만으로 감소해 있는 경우는

매우 드물며, 따라서 일상생활에서 출혈이 잘 멎지 않아 심각한 상황을 경험하는 경우는 거의 없다고 할 수 있다.

응고인자 수치가 낮은 보인자는 대개 일상생활에서는 별 문제*없이 생활할 수 있지만, 수술이나 발치, 조직검사 등의 관혈적인 처치를 받게 될 때에는 과다한 출혈의 위험이 있다. 이런 상황에서는 데스모프레신이나 응고인자의 투여가 필요할 수 있다.

보인자 검사

혈우병 남자의 딸은, 절대보인자이므로 보인자 여부를 결정하기 위한 특별한 유전자 검사를 할 필요는 없다. 그러나 유전자가 어떤 결함을 갖고 있는지 알기 위한 유전자 분석은 해 볼 필요가 있는데, 이는 나중에 임신했을 때 태아의 산전진단을 용이하게 해주기 때문이다.

가계도를 통하여 여성의 보인자 여부를 모두 명확히 알 수 있지는 않다. 예를 들면 외삼촌이 혈우병인 여성의 경우, 그녀는 보인자일 수도 있고 아닐 수도 있다.

먼 친척이 출혈성 질환이 있었던 것 같으나

확실하지는 않다고 말하는 여성이 임신하여 산부인과에 내원하는 경우가 산부인과 의사에게 어려우면서도 매우 혼란의 일이다. 보인자 검사는 결과가 나올 때까지 수 개월이 걸리는 경우도 있으므로, 혈우병의 가족력이 있는 가계에서는 가능한 한 조기에 여자아이에게 보인자 검사를 받게 하는 것이 좋다. 이렇게 하는 것이 예기치 않은 임신시 그 관리에 도움이 된다.

그러나 아동들의 윤리적인 또 법적인 권리가 보호되는 나라에서는 아동들이 아직 이러한 검사에 대해 이해하고 검사받는 것에 대해 동의하기에는 너무 어리기 때문에 이러한 검사를 시행하는 것이 아동의 권리를 침해하는 것으로 여겨진다. 이런 경우에는 가족들과 터 놓고 이 문제에 대해 의논하는 것이 꼭 필요하다.

보인자 여부가 판명되고 유전자 분석이 이루어진 후에는 임신한 여성에게 산전진단 - 태아의 혈우병 여부를 검사하는 -의 결과를 알려 줄 수 있다.

혈우병의 산전진단

일반적으로 혈우병의 산전진단은 태아가 혈우병으로 진단되었을 때 임신중절을 고려하는 경우에만 행하여 진다. 단순히 임신과 분만의 관리를 위해서 산전진단을 할 필요는 없다.

임신중절에 대한 사회적, 문화적인 시각은 나라마다 매우 다양하다. 이런 중요한 결정을 내리기 전에 산모들은 혈우병에 대해 상담을 받을 필요가 있다. 대개 선진국의 여성들 중 혈우병 남아일 경우 임신중절을 전제로 한 산전진단을 받는 경우는 소수이다. 최근에는 혈우병 치료에 있어서 큰 진전이 있어 선진국의 경우, 예방 요법이나 유전자 재조합 제제의 사용이 이루어지고 있어 혈우병 환자 중 젊은 세대들은 거의 정

상인에 가까운 생활을 하고 있기 때문이다.

용모막 검사

용모막 검사는 혈우병 산전진단에 사용되는 주요한 검사방법이다. 용모막 검사는 양수천자 검사보다 더 일찍 시행할 수 있어 진단을 좀 더 빨리 내릴 수 있다는 장점이 있다. 그러나 임신 11주 이전에는 시행하지 않는 것이 좋은데 그 이유는 그 이전에 시행하게 되면 태아의 사지 기형이 발생할 수 있기 때문이다.

용모막 검사는 초음파로 산모의 복강내를 보면서 복부 또는 질을 통하여 용모막에서 조직일부를 채취하여 실험실에서 이로부터 태아의 DNA를 추출하고 분석을 하는 것이다. 이 검사방법의 한가지 단점이라면 태아의 성(性)이 알려지지 않은 시기에 시행되기 때문에 여아 태아는 불필요하게 검사를 하게 된다는 것이다. 그리 멀지 않은 장래에 비관혈적인 산전진단 검사방법이 가능할 것으로 본다. 예를 들면 산모의 혈액에 존재하는 태아의 세포를 추출하여 이로부터 태아의 DNA를 얻어내고 분석하는 방법이다.

태아 혈액 채취

이 방법은 DNA분석을 통해서 태아의 혈우병 유무를 알아내는 것이 불가능할 때 사용되어진다. 임신 15~19주에 초음파 검사로 관찰하면서 태아의 제대혈관으로부터 태아의 혈액을 채취한다. 응고인자 검사를 위해서는 대략 1ml의 혈액이 필요하다. 임신 19주 경의 정상 태아의 혈액 내 제8, 제9 응고인자의 수치는 각각 40IU/dl, 10 ml/dl로서 성인에 비해 매우 낮다. 그러므로 태아의 제대혈관으로부터 혈액을 채취할 때 성인의 혈액이 조금이라도 섞이면, 실제로는 혈우병 태아라 하더라도 혈중 응고인자 수치가 높게 나

올 수 있기 때문에 진단이 틀리게 나올 수 있다.

따라서 제대혈관으로부터 채취한 혈액에 산모의 혈액이 섞이지 않고 100% 태아의 혈액이라는 것이 보장되어야 하는데 이것은 제대혈관으로부터 혈액을 채취하는 동안에 적혈구의 부피를 측정함으로써 가능하다. 임신시 태아의 평균 적혈구 부피는 최소한 120fl인데 비해 산모는 대략 90fl이기 때문이다. 태아의 적혈구가 산성용매에 더 잘 견딘다는 점을 이용한 클레이하우어(Kleihauer)방법이 더 신뢰할 수 있지만 시간이 더 걸린다.

산전진단 검사법으로 어떤 방법이 사용되던간에 이 시기에 산모는 심리적으로 매우 큰 스트레스와 혼란을 경험한다는 점을 충분히 고려해야 한다. 그리고 임신중절을 하도록 의료 시스템이 부당하게 압력을 가한다는 느낌을 산모가 받게 해서는 안된다.

산전진단을 위해서 행해지는 모든 관혈적인 방법은 태아-산모 출혈을 일으킬 수 있으므로 산모의 혈액형이 알 에이치 디 음성(RH D-)인 경우에는 산모에게 항 디 면역 글로불린을 투여해야 한다. 또한 이러한 검사방법들은 비교적 임신 초기에 시행되므로 이때에는 산모의 혈중 제8응고인자 수치가 충분히 증가되어 있지 않기 때문에 산모에게서 출혈이 발생할 수 있다. 따라서 미리 산모의 응고인자(제8 혹은 제9) 수치를 검사하고 관혈적인 검사를 하기에 부족하면 산모의 출혈을 예방하기 위한 조치들을 취하는 것이 필요하다.

임신의 관리

임신 기간 중에 산모의 제8응고인자와 폰 빌레브란트 인자는 증가한다. 특히 임신 후반기에 현저하게 증가되어 정상인의 두 배까지 되기도

한다. 그래서 혈우병 A 보인자들에 있어서 이들이 임신시에 응고인자 투여를 필요로 했던 적은 매우 드물다. 그러나 제9응고인자는 임신시에 그리 많이 증가되지 않게 때문에 평소 혈중 제9응고인자의 수치가 낮았던 산모들의 경우 분만시에, 출혈이 잘 지혈될 수 있도록 필요한 조치들을 취할 필요가 있다. 특히 제왕절개 수술 때 그러하다.

혈우병 보인자 중 117건의 임신 증례를 조사한 스웨덴의 한 후향성 연구에서 보면, 임신기간 중 응고인자 투여가 필요한 경우는 하나도 없었고, 단 4명의 산모에서 분만 후에 수혈이 필요하였다. 런던에서 시행된 다른 연구에서는 48건의 임신 증례에서 단 한 증례에서만 제8응고인자 투여가 필요하였고, 다른 한 증례에서 분만 후에 산모에게 데스모프레신이 투여되었다.

임신 초기에 산모의 제8 또는 제9응고인자의 수치를 측정해야 하고 임신 후반기(36주 경)에 한 번 더 측정할 필요가 있다. 혈우병 A 또는 B 보인자가 임신시 응고인자 투여가 필요한 경우에 유전자 재조합 제제를 사용하는 것이 좋다. 왜냐하면 혈장제제는 파보 바이러스 B19를 전염시킬 우려가 있는데 면역 기능이 정상인 성인에서는 심각한 문제를 일으키지 않지만 태아가 이 바이러스에 감염될 경우 태아 수중이나 사망할 수도 있기 때문이다. DDAVP(데스모프레신)도 혈중 제8응고인자와 폰 빌레브란트 인자 수치를 상승시키기 때문에 유용하다. 그러나 제9응고인자 수치는 상승시키지 않기 때문에 혈우병B 보인자에서는 효과가 없다. 제조업자들은 DDAVP를 임신 중에 사용할 때에는 주의의를 기울이라고 충고하고 있다. DDAVP는 분만 후에 탯줄을 묶은 후에 사용할 수도 있다. DDAVP는 모유를 통하여 다량 분비되지 않기 때문에 모유를 먹이

는 산모들에게도 사용되어 질 수 있다.

산전진단 검사를 통해서 태아의 혈우병 여부에 대한 정확한 상태가 밝혀지지 않았다 하더라도 임신 기간 중에 초음파 검사를 통해서 태아의 성 감별은 꼭 해 볼 필요가 있다. 이것은 분만을 관리하는 데 있어서 유용한 정보를 주기 때문이다. 초음파 검사상 여아로 판명된다면, 그 태아의 혈중 응고인자 수치는 매우 낮지는 않을 것이다. 산모가 태아의 성을 알기를 원하지 않는다고 하여도 초음파 검사는 분만시 산부인과 의사에게 유익한 정보를 준다는 점이 중요하다.

분만

과거에는 태아가 혈우병을 가지고 있을 의심이 들면 종종 제왕절개 수술을 시행하곤 하였다. 그러나 그럴 필요는 없다. 산과적인 금기 사항만 없다면 태아가 설사 혈우병 환아라고 하여도 자연분만은 안전하다. 경막의 마취도 혈중 응고인자 수치가 40IU/dl 이상이면 가능하다.

분만을 돕기 위해 진공 흡입기를 사용하는 것은 피해야 한다. 두혈종이나 두개내 출혈이 발생할 수 있기 때문이다. 태아의 심장 박동수를 모니터하기 위해 태아의 두피에 전극을 붙이는 방법도 사용해서는 안된다.

분만후, 혈중 응고인자 수치를 측정하기 위해 태아의 제대혈을 채취하여야 한다. 태아에게 별다른 해를 끼치지 않고 제대혈을 채취할 수 있는 이러한 좋은 기회를 놓쳐서는 안되겠다. 제대혈을 채취할 수 있는 시기를 놓치면 응고인자 검사를 위해서 나중에 정맥에서 혈액을 채취해야 하는데 이는 신생아에게 상처를 입힐 수 있고 심하게 멍이 들거나 출혈이 발생할 수 있기 때문이다. 병원에서는 분만 후에, 신생아 출혈성 질환을 예방하기 위해 비타민 K를 근육주사하

고 있는데 혈우병이 의심이 가는 경우에는 응고인자 검사 결과가 나올 때까지 비타민 K 근육주사를 보류하든지 경구용 비타민 K를 먹이도록 해야한다.

정상적으로 자연 분만을 한 경우에는 혈우병 환아라고 할 지라도 모든 환아에게 예방적으로 응고인자를 투여할 필요는 없다. 그러나 분만을 돕기 위해 겸자를 사용했다면 응고인자를 투여해 주는 것이 좋겠다. 그리고 이 때 사용되는 응고인자 제제로는 유전자 재조합 제제가 제일 좋다. 제8또는 제9응고인자는 태반을 통과하지 못한다. 그러므로 분만중 산모에게 투여한 응고인자 제제가 태아를 출혈로부터 보호해 주지 못한다.

정상 자연 분만후에 두개내 출혈의 위험은 낮다는 것이 밝혀졌지만 약간의 가능성마저 배제하기 위해서 신생아의 두개내를 초음파 검사해 볼 필요가 있다.

분만 후 수일이 지나서도 보인자에게 출혈이 발생할 위험이 있다는 사실을 산부인과 의사들은 알고 있어야 한다. 분만 후 수일 후에 응고인자의 수치를 다시 검사해 보는 것이 현명하다. 분만 후에 DDAVP도 사용할 수 있다.

요약

임신과 분만의 관리에 관련된 주요한 요점들은 아래와 같다.

1. 병원은 다들지라도 혈우병 센터와 산부인과 의사간의 연락이 잘 이루어져야 한다.
2. 응고인자 검사가 임신 초기(처음 산부인과를 방문할 때)와 후반기(대략 34주)에 각각 시행되어야 한다.
3. 초음파 검사를 통해서 태아의 성을 감별해야 하고 그 결과가 분만시 산부인과 의사

- 에게 제공되어야 한다.
- 태아가 혈우병일 가능성이 있다고 통상적으로 제왕절개 수술을 할 필요는 없다.
 - 혈중 응고인자 수치가 40IU/ml을 넘으면 경막외 마취를 하여도 된다.
 - 분만 중에 모니터링을 위하여 태아의 두피에 전극을 부착해서는 안된다.
 - 분만을 돕기 위해 진공 흡입기를 사용해서는 안된다.
 - 분만 후에 태아의 응고인자 수치를 측정하기 위해 제대혈을 꼭 채취해야 한다.
 - 출생후 통상적으로 신생아에게 시행하는 비타민 K 근육주사는 응고인자 검사 결과가 나올때까지 보류하거나, 경구용 제제를 먹여야 한다.
 - 분만시 겸자가 사용되었다면 신생아에게 유전자 재조합 응고인자를 투여해 주어야

한다. 일반적인 분만시에는 신생아에게 통상적으로 응고인자 투여를 할 필요는 없다

- 분만후에 혹시 신생아에게 출혈 증상이 나타나는지 알아보기 위해 특별한 관찰이 이루어지기도 한다. 예를 들면, 두개내 출혈이 없다는 것을 확실히 하기 위해 머리를 초음파 검사하기도 한다.
- 산부인과 의사는 보인자에게서 분만 후 나중에 출혈증상이 나타날 위험이 있다는 사실을 알고 있어야 한다. 분만 후 수일 후에 산모의 응고인자 수치를 검사해 보는 것이 좋다. 분만 후에 DDAVP를 사용해 볼 수도 있다.

다음호에는 흔 빌레브란트 질환(von Willebrand pease)를 가지고 있는 여성의 임신과 분만에 관한 내용이 이어집니다. (편집자註)

50호 정답 및 당첨자

지난 호 퀴즈에 모두 아홉 분이 정답을 보내주셨습니다. 감사합니다.

정답을 보내주신 분 중에 '퀴즈가 너무 어렵다'는 분들이 몇분 계셨습니다. 앞으로 퀴즈의 난이도를 조정하도록 하겠습니다.

비록 답을 기재하지 않더라도 엽서의 '독자의 소리'란을 통하여 여러분의 생각을 말씀해 주셨으면 합니다. 좋았던 내용, 좋지 않았던 내용, 다뤘으면 하는 내용을 보내주시면 코헨지 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 보내주십시오. 채택된 원고에 대해서는 소정의 원고료를 지급해 드립니다.

앞으로도 많은 성원을 바랍니다.

맘	모	스		주	디	시	폴	
보		르		라		부		고
	찌	르	레	기		모	기	장
화	개				가			난
광			결	초	보	은		명
동	대	문		패		혜	안	
진		무	녕	왕			값	
	화	백				공	음	전
당	상	관		무	화	과		망

▲ 정답자 : 남경훈(서울 서대문구 북아현동), 박건식(안산시 상록구 본오동), 박대엽(부산시 진구 전포동), 박상혁(안양 동안구 호계1동), 이병길(강원 홍천군 두촌면), 이슬비(강원 홍천군 두촌면), 조승현(서울 광진구 중곡동), 진민영(서울 은평구 신사동), 최은옥(전북 부안군 부안읍) - 가나다順

사스(SARS)의 확산과 혈장분획 혈우병 치료제

세계혈우연맹 안전과 공급에 대한 추가소식

몬트리올, 2003년 5월 9일. 현재까지 알려진 바로는 중증 급성 호흡기 증후군(사스, SARS)는 혈액응고인자 제제와 같은 혈장분획 제품을 통해 전염될 염려가 없는 것으로 보인다. 사스는 열, 오한, 근육통, 기침과 호흡장애 등의 임상 징후를 보이는 명확하지 않은 호흡기 질환이다.

사스는 2002년 11월에 중국에서 처음 나타났으며 2003년 초기에 세계의 다른 지역에서도 나타나기 시작하였다. 2003년 5월 5일 현재 전세계 30개국에 6,583명이 감염됨 것으로 보고되었으며,

10개국에서 총 461명이 사망한 것으로 보고되었다. 사스는 인류가 거주하는 거의 모든 나라에서 나타나지만 사망자 중 캐나다 22명, 남아프리카의 1명을 제외한 치명적인 경우는 모두 아시아에서 발생하였다.

세계보건기구(WHO)와 미국의 질병예방통제센터(CDC)는 지질(脂質)막으로 쌓여있는 한가닥의 RNA 바이러스인 새로운 코로나바이러스(coronavirus)가 사스의 원인일 것으로 믿고 있다. (다른 지질막으로 쌓여있는 바이러스로는 몇몇의



사스 발병건과 관계가 있으며 후폐렴바이러스(metapneumovirus)라고 불리는 파라믹소바이러스(paramyxovirus)가 있다.)

미국 식품의약품안전청(FDA)은 사스가 사람의 혈액 혈장으로 생산한 혈액응고인자제제를 통해 전염되지 않는 것으로 판단된다는 성명을 발표하였다. 코로나바이러스와 같은 지질막으로 싸여있는 RNA 바이러스는 제조과정에서 거치는 바이러스 정제 및 불화화 공정을 통하여 제거되거나 불활성화된다. 혈장 단백질 치료 연합회는 여과, 가열, 산성화능(酸化能), 세척요법 등의 이러한 방법들이 지질막으로 싸여있는 RNA 바이러스에 효과가 있는 유용한 방법이라고 발표하였다.

일반적인 혈액은행의 진행과정에서 38도가 넘는 열이 있거나 호흡기 통증의 증상 등 사스와 비슷한 증상이 나타나는 사람의 헌혈은 받아들여지지 않는다. 증상이 나타나기 전에 바이러스 혈증(viremia)일 가능성이 있기 때문에 몇몇 나라에서는 앞으로 사스가 혈액을 통하여 전염될 수 있다는 이론상의 위험을 줄이기 위하여 새로운 심사법이나 헌혈 후 사용유보 과정을 도입하였다.

미국 식약청은 사스의 잠복기가 10일인 것을 참고하여 헌혈자의 혈액을 최소 14일 동안 사용을 유보하여 사스의 증상이 나타나는지 알아보는 예방지침을 권장하고 있다. 미 식약청은 사스에 감염된 것으로 의심되는 헌혈자의 경우에는 사스가 바이러스 혈증이나 발산된 바이러스성 체액을 통하여 영향을 끼칠 가능성이 있으므로 최소 28일간의 완벽한 치료를 받아야 한다고 권장하였다.

식약청은 이와 같은 검사법을 통해 미국에서 헌혈 가능한 헌혈자의 수가 최대 0.4%가량 감소

할 것이라고 예측하였다.

비록 혈장분획 혈액응고인자제제가 사스를 전염시킬 위험을 조금 가지고 있다고 하더라도 적혈구, 혈소판, 혈장과 같은 혈액 구성물질과의 관계가 남아있다. 이러한 불확실성은 바이러스 불화화 공정이 적절치 않다면 냉동침강물(cryoprecipitate)에도 적용될 것이다. 만일 효과적으로 적용했다면, 혈장을 10에서 14일 가량 격리하여 냉동침강물을 통한 사스의 위험을 최소화할 수 있을 것이다.

다른 사용 유보 기준은 호주 의약품위원회와 캐나다 보건국에서 발표되었다. 이들 나라들은 혈액을 통한 사스의 위험과 혈액공급 관리의 필요성 사이의 적절한 균형을 꾀하고 있다. 따라서 각 국은 그 나라의 사정에 맞는 방법들을 제시할 것이다.

세계혈우연맹을 앞으로 지속적으로 사스의 확산에 대하여 감시할 것이다. 사스에 대한 새로운 정보는 다음 웹 사이트에서 찾을 수 있다.

■ 세계보건기구(WHO)

<http://www.who.int/csr/sars/en/>

■ 미국 식약청(FDA)

<http://www.fda.gov/cber/sars/sars.htm>

■ 미국 질병 예방통제센터(CDC)

<http://www.cdc.gov/ncidod/sars/>

■ 호주 의약품 위원회

<http://www.health.gov.au/sars/sara30.htm>

■ 캐나다보건국

<http://www.hc-sc.gc.ca/english/protection/warnings/sars/index.html>

■ 홍콩 보건부

<http://www.info.gov.hk/dh/ap.htm>

“사랑을 갖는 당당한 사회인으로 키우겠습니다”

임 은 주<박현묵 어머니>

4월은 잔인한 달이라고 했던가.

미국과 이라크의 전쟁이 종반으로 치닫는 무렵인 4월초에 그렇게 잔인하게 남은 4월이 우리 가족에겐 또 다른 전쟁을 예고하며 다가왔다.

3개월에 처음 들어선 날부터 배가 아파서 동네 병원에 가니 단순 장염이라 하였다. 꼬박 이틀을 장염치곤 심하다 싶을 정도로 아무것도 못 먹고 아파하다가 탈수증상이라도 보일까 싶어 링거나 한 대 맞으리라는 가벼운 마음으로 경희대 병원에 갔는데 그 길로 입원해서 현묵이는 40일간이나 죽음과의 전쟁을 하며 죽을 고비를 몇 번이나 맞는 생활을 하고 퇴원했다.

“장중첩증”

병명은 단순했다. 어린아이에게 일어날 수 있는 장꼬임 정도. 심할 경우 장을 잘라내야 하는 수술을 하면 완치되는 그리 위험하지 않은 병이다. 근데 그간단한 수술을 하는데 현묵이는 목숨을 걸어야 했고 어쩔 가볍게 나선 우리 집을 영영 못 돌아올 뻔하였다.

혈우병환자에게 수술은 많은 부담감이 따르겠지만 특히 현묵인 고향체환자로 가뜩이나 오랜시간 약이 안들어서 너무 힘든 고생을 하고 있는 아이 아닌가? ‘살아가면서 큰 수술 하는 일만 없으면 되겠지’란 생각을 위안으로 삼고 있는데 이게 무슨 청천벽력인지...

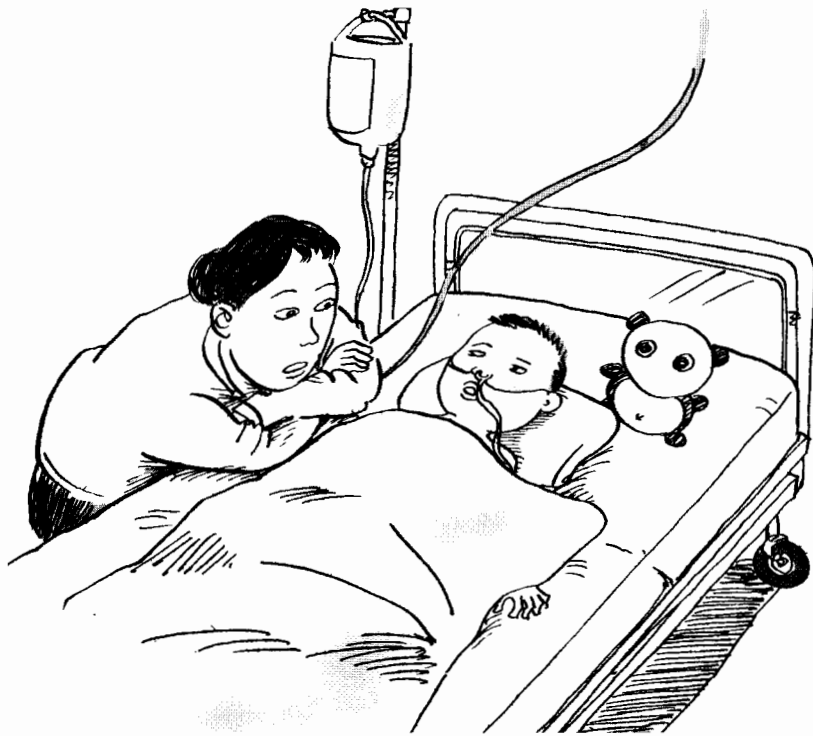
그때부터 시작된 출혈과의 전쟁은 고통스럽다는 표현으로 부족하리라.

정말로 징글징글한 혈우병.

아이와 함께 나섰던 우리 집 대문을 아이를 하늘에 묻고 혼자 돌아오게 될 뻔한 위급한 일이 몇 번이나 있었는지 모른다.

현묵인 생후 7~8개월쯤 부산에서 혈우병 진단을 받았다. 고등학교 때 생물시간에나 배운 혈우병이 너무 이쁜 내 아들 현묵이에게 현실이 되어 나타났을 때의 절망감은 혈우가족 모두 다 겪었던 일일 것이다. 사정상 마침 서울로 이사오게 되었고 재단을 방문하고 여러 정보를 얻게 되고 혈우가족을 만나는 과정에서 그런 절망감은 차츰 해소되었고 혈우병은 다른 희귀·난치병에 비해서는 병도 아니라는 자신감도 생겼다. 관리만 잘하면 약도 있고 돈도 거의 안 들고 재단의 원도 있고 차라리 이런 어려운 병으로 태어날 운명이라면 그래도 혈우병으로 태어난 걸 감사할 정도였으니...

그런데 주사 맞은지 얼마 되지 않은 현묵이가 겨우 13개월 정도밖에 되지 않을 때 항체진단을 받았다. 그것도 고향체로 아마 국내 최고 정도 되지 않을까하는 어마아마한 높은 수치로. 하늘은 다시 무너지고 우리는 절망속에 빠졌다. 혈우병 진단때보다 더욱 고통스러웠다. 왜 하필이



면 우리아이에게 항체가 생겼을까? 다들 쉽게 쉽게 살아가는데 우리 현목이만 이런 고통을 받아야 하는지 정말 하늘이 원망스럽고 세상이 미워졌다. 그러나 우리가족은 항체가 있더라도 안다치게 잘 돌보면 될거라는 희망을 가지고 다시 위기를 극복해 나갔다.

하지만 하느님은 우리편이 아니었는지 현목인 다른 혈우환자에 비해 관절출혈도 너무 빨리오고 약도 다른 항체환자보다 더 듣지 않는 최악의 경우로만 치달았다. 제대로 걷는 날 보다 지금까지 못걷는 날이 더 많고 아픔도 몇 배로 겪으며 하루하루를 힘들게 보내고 있었다. 아이가 관절출혈로 고통스러워 잠도 못자고 울어대면 안듣는 약이라도 일단 맞히고 온가족이 밤새 아이와 눈물로 새우는 날이 여러 날이었다. 정말 하늘이 원망스럽고 이렇게 힘들게 고통받느니 차라리 현목이 자신을 위해 죽어버리는 것이 고통에서 해방

되는 것이 아닐까 하는 못난 생각도 많이했다. 재단을 직원처럼 매일 출근하듯이 가야했고 병원에 입원도 자주했고, 새벽에 아이가 뒤척이기만 해도 발목을 살피고 병원으로 뛰어다닌 일도 너무 많았다. 예전에 혈우병을 앓던 분들이야 이런 일이 비일비재했겠지만 요즘처럼 약이 집에 비치되어 있는 시대에 이렇게 살아가야 하는 처지가 원망스러웠다. 재단에서 항체없는 일반 환자들을 만나면 자격지심이 더 들었고 똑같은 환자인데 우리아들만 이렇게 힘들게 살아야 하는 공평치 못한 현실에 혈우가족들을 만나도 반갑지도 않았다. 그래서 한달에 한 번하는 회의에 조차 참석하지 않았다. 그리고 마음속에 항상 현목이가 맹장이라도 걸려 수술이라도 하게 되면 어찌나 하는 불안감을 가지고 생활했다.

근데 그 우려가 현실로 나타날 줄이야.

나는 현목이가 수술만 하면 무조건 죽는 줄

알았다. 약이 너무 듣지 않았으니까. 그러나 상황이 닥치고 수술하기로 결정하고 긴급히 여러 곳에 연락되어 여러분의 도움으로 수술실에 들어간 후 factor만 제대로 맞으면 일반인이나 마찬가지로 라는 생각으로 마음을 가다듬었다. 새벽 0시쯤 수술실로 들어갔던 아이가 4시쯤 되어서 나오는데 현목인 비맞은 강아지처럼 침대에 웅크리고 누워서 비몽사몽간에 엄마를 불렀다. 살았다는 기쁨에 얼마나 울었는지 모른다.

이것이 출혈과의 전쟁이 새로 시작된 줄은 그 순간엔 정말 몰랐었다.

병실로 옮기고 하루를 보내는데 점점 혈색이 노래지고 자기 몸의 1.5배 정도로 몸이 텅텅 불어가는 아이를 보며 난 또다시 절망했고 울부짖었다. 다음날 아침에야 이미 인간의 모습이 아닌 (hemoglobin 3g/dl 까지 떨어짐) 현목이 땀에 병원에서는 난리가 났고 밤새 장에서 출혈이 있었던 것 같다는 의사의 소견과 함께 또다시 장을 잘라야 하는 재수술을 빨리 해야 한다는 소리를 들었다. 수술후 장 밖으로 출혈이 계속되어 배에 피가 고이면 생명이 위험하다는 엄청난 소식과 함께...

급히 재수술로 들어가기 전 난 눈앞에서 현목이의 죽음을 느꼈다.

‘이젠 정말 죽는구나.’

현목이 손가락, 눈, 코, 입, 등, 다리, 발가락, 발톱...

그 조그만 몸을 구석구석 만지며 이것이 정녕 마지막인가라고 울며 미친것처럼 작별인사를 하는데 현목인 몸 안에 피가 너무 없어서 의식도 없이 내가 무얼하는지도 모르고 마지막으로라도 나를 한 번 봐주지도 못하고 그렇게 수술실로 들어갔다. 현목이가 수술하는 동안 난 제정신이 아니었다. 거의 반미치광이가 되어 병원복도에서

울고만 있었는데 갑자기 현목이의 평소 목소리가 환청처럼 나의 귀에 들렸다. 그리도 난 정신이 들었다. 이대로 현목이와 이별할 수 없다고. 얼마나 예쁜 아이인데. 얼마나 사랑스런 아이인데...

그동안 이렇게 고통받느니 죽는게 낫지 않을까 라는 정신나간 생각을 한 나를 꾸짖으며, 반성하며, “힘들더라도 현목아! 좋은세상이 올때까지 살아만다오”를 외쳤다. 그래야 약이 나오면 억울하지 않지...

수술후 현목인 중환자실로 옮겼다. 세상에 태어나 현목이나 나나 처음으로 들어간 중환자실에서 정확히 한달간 출혈과의 싸움을 했다. 죽을 고비를 여러차례 넘기며 절망을 수 없이하며...

밤새 수혈을 해서 아침에 얼굴에 혈색이 돌아치면 오후까지 다시 점점 하얗게 변해가고 또다시 수혈하고, 수혈량보다 장출혈로 항문으로 배출하는 피가 더 많았고 현목이 침대주위론 피비린내가 항상 진동했다.

참 우스운 일이 아닌가!

엄청난 수술도 아니고 달랑 맹장염처럼 간단히 장을 절제한 수술에 남들은 일주일이면 완치해서 병원에서 퇴원하고 먹고 할 수 있는데 현목인 혈우병, 그것도 고향체환자라는 이유로 죽음과의 사투를 하고 있다니. 작은 수술로도 생명을 위협받은 내 아들 현목이가 너무나 가엾고 억울했다.

그런 절망속에서도 그러나 현목인 불꽃처럼 우리 앞에 일어나고 또 일어나 주었다.

정말 불꽃처럼 아름답게.

중환자실에서 정확히 한달을 보내고 일반실에서 일주일을 보내고 40일만에 기적처럼 현목인 병원에서 퇴원했다. 비록 엄청난 병원비로 앞으로 병원에도 민폐를 끼치게 될 걸로 알고있고 여러 복잡한 문제가 있겠지만 미안하게도 난 현목

이가 나왔다는 사실만 생각하고 이기적이기로 마음먹었다.(약값문제가 나오면 여러분이 풀치 아플걸 생각하니 굉장히 죄송합니다.)

그렇게 우리가족은 잔인한 4월과 5월을 보내고 있었고 세상소식과 담을 쌓은 나도 비로소 미국과 이라크의 전쟁이 끝났다는 등의 세상이야기도 듣게 되었다.

그러나 현목이 입원기간동안 우리에게 절망만 있었던 것은 아니다. 지금 그때를 생각하며 이 글을 쓸 수 있는 행복한 시간을 가질 수 있도록 현목이를 살려주시고 도와주신 여러분이 너무나 많았기에...

경희대병원의 최용목 교수님, 주치의였던 박화진 선생님, 전호상 선생님, 수술해주신 외과 선생님들, 또 2시간마다 factor를 투여해야 되므로 잠도 깊이 못 주무시고 새벽에도 오셔야했던 인턴 선생님들 너무 감사합니다.(선생님들 고민만큼, 노력만큼 현목이 몸이 빨리 좋아지지 않아서 얼마나 죄송스러웠는지 모릅니다.) 또한 중환자실에서 같이 아파하며 너무 이뻐해주시고 성의껏 돌봐주신 중환자실 간호사님들과 소아과 간호사님, 현목일 위해 어린이날 풍선아트까지 해주신 약제과 아저씨까지도 모두 잊지 못합니다. 다시 한번 감사드립니다.

그리고 병원에 입원한 순간부터 연락받고 도와주신 재단여러분들, 항체분과회, 전화로 병문안으로 직·간접적으로 기도와 응원을 보내주신 코렘가족들, 내가 알지 못하고 뒤에서 귀한 약이 제때제때 공수되도록 도와주신 여러분들, 제약회사분들 모두 고맙습니다.

같은 아픔을 가졌다는 단순한 이유만으로 고통을 나눠 가져주시고 과분한 사랑을 주심이 너무나 감격스럽고 끝까지 혼자가 아니라는 그래서 큰 힘이 된 점 평생 잊지 못할 것입니다.

반성도 많이 하게 되었다. 이제까지 느꼈던 항체환자라는 자격지심이 얼마나 우스운지 알게 되었고 더 힘든 길을 가고 있는 현목이를 억울함이 아닌 현실로 그대로 받아들이고 헤쳐가기 위해 집중해야 한다는 사실도 느꼈다. 세상이 감사하고 엄청난 병원비가 나왔는데도 불구하고 크게 어려움을 겪지 않아도 되게끔 하는 제도가 있음이 고맙았다. 재단의 대여비 부분을 이용해 병원비를 계산하고 퇴원할 수 있었는데 혈우병은 이런 뒷받침이 되니 얼마나 감사하던지. 이런 제도가 생기도록 미리 고생하신 선배 혈우가족들 정말 고맙고 수고하셨습니다.

마지막으로 우리 현목인 혈우병 중에서도 특별 케이스다. 제일 고생하는 몇몇 사람중의 한사람이다. 나머지 분들은 정말 병도 아닌 것 같다. 가끔 재단에서 혈우가족을 볼 때 항체환자가족으로서 너무나 부럽다. 행복해 보인다. 그 사실을 환자 자신들이 알고 그 행복을 느끼고 만족하고 자신있는 삶을 살았으면 좋겠다. 물론 나도 이번 일을 겪으면서 좀 더 낙관적인 생각을 가지도록 노력할꺼다. 벌써 우리아이가 살아있다는 사실에 지금 나는 행복하다. 비록 다시 관절이 아파서 걸지도 못하지만...

현목이가 받은 과분한 사랑과 엄청난 약 값은 다 사회에 돌려줄 수 있는 당당한 사회인으로 키우도록 정말 애쓸 것이고 항체에 대해서도 포기하지 않겠다. 과학의 힘으로든 신의 기적으로든 방법을 찾을 것이고 항체에서 해방시킬 것이다.

혈우가족 모두 항체환자에게도 관심을 가지고 도와주시고 한사람도 빠짐없이 행복할 수 있는 시대가 올 수 있도록 연구도 같이하고 코렘사업에 적극적으로 동참하면 좋겠다란 생각을 한다.

화이팅!

코렘

더 맑고 더 튼튼하게...

지난 5월 한달간 각 지회별로 어린이날 행사가 진행되었습니다.

이번호에서는 이중 서울·경기지회, 강원지회, 대구·경북지회, 부산·경남지회의 사진을 소개합니다.

비단 5월뿐만이 아니라 1년 내내, 아니 앞으로 계속 그 건강한 웃음과 튼튼한 마음을 잃지 않기를 바랍니다.



강원지회

경포대 바닷가에서 저녁 식사를 마친 후 기념 촬영



대구·경북지회

행사장에 전시된 증기기관차를 배경으로 기념촬영



부산지회

비바 오는 굵은 날씨에도 불구하고 박이화 어머니의 진행으로 즐거운 시간을 가져



서울·경인지회

기념사진 촬영보다는 놀이에 더 관심이 많은 어린이들