

“그린모노 주사용수 용량 현행유지” 용해 후 역가 문제제기엔 ‘이상 없어’

녹십자PD(주)는 자사의 혈우병 A 혈액응고인 자제제인 ‘그린모노’의 주사용수 용량 조정을 검토하여 달라는 재단의 요청에 대하여 ‘2.5ml 또는 5ml로의 용량 조정은 용이하지 않다’는 회신을 보내왔다.

재단은 지난 8월 초 공문을 통해 ‘타회사의 경우 2.5ml와 5ml의 주사용수로 제작되어 정맥주사시 적은 양으로 투여될 수 있도록 제작되었다’고 지적하고 그린모노도 ‘2.5ml나 5ml로 제조가 가능하지의 여부와 제조시 제품의 역가변화 및 안정성 등에 대한 검토’를 요청한 바 있다.

녹십자PD의 검토결과에 따르면 △주사용수의 용량 변경을 위해서는 그린모노 제조공정의 변경 △변경된 제조공정에 대한 공정검증 △변경된 제조공정에 따른 제조품목허가의 재취득 등이 필요하며, △변경된 제조공정 및 주사용수 용량 변경에 따른 안정성 시험 실시에 장시간이 소요되며, △주사용수 용량 10ml는 박스터사와의 기술이전 사항이어서 주사용수의 용량 변경이 용이하지 않다는 내용이었다.

녹십자PD는 또한 그린모노의 용해 후 역가와 관련하여 환자로부터 불만이 제기된 것에 대한 역가 측정 결과도 보내왔다.

이는 지난 9월 1일 재단에 접수된 것으로 그린모노 500단위(제조번호: 410A3051, 제조일자 :




2003년 3월 27일)의 역가가 표시된 것 보다 낮은 것 같다는 문제제기였다.

녹십자PD는 문제의 제품을 시험한 결과 △역가는 408IU/vial로 출하시 시험결과 (505IU/vial)의 약 80%로 측정되었고,

△Ingredient의 정량확인을 위한 알부민 함량 시험결과는 출하시 시험결과와 동일하였으며,

△용해된 약액의 균 오염은 없는 것으로 확인되었다고 밝혔다.

또한 시험 결과에 대해 정상 출하품 대비 약 80%의 역가 시험결과는 용해 후 시험실시까지의 보관기관 및 보관 상태에 기인한 역가의 하락으로 판단된다며 ‘역가에 이상이 없는 정상제품’이라고 밝혔다. 

2003년 혈우병 연구과제 선정 '8인자 치료 유전자의 전달' 등 3편

한국혈우재단이 지난 2001년부터 시행하고 있는 혈우병 관련 연구과제 공보에 올해는 총 8편의 연구과제가 응모, 이중 3편이 선정되어 각각 2천만원의 연구비를 지원받게 되었다.

연구과제 선정은 재단 이사이자 지정병원의 혈우병 담당 의사인 경희대학교 최용목 교수, 경북대학교 이건수 교수, 서울대학교 박선양 교수가 심사위원으로 위촉되어 심사하였다. 선정된 연구과제는 다음과 같다. <편집자註>

◆연구과제명 : 백서근육모델에서 Lentiviral vector를 이용한 Factor VIII 치료유전자의 전달 (Delivery of Factor VIII Gene into Skeletal Muscle Cells Using Lentiviral Vector in Rat)

- 연구자 : 충북대학교 의대 김승택 교수
- 연구기간 : 1년
- 연구비 : 20,000,000-

혈우병(hemophilia)은 심한 출혈성 질환으로, X염색체를 통한 반성 열성 유전(sex-linked recessive inheritance)으로 유전되나, 환자의 3분의 1에서는 정상 부모 밑에서 돌연변이로 발생한다. 발생빈도는 출생하는 남자아이 10,000명당 1~2명으로 알려졌으며, 증상은 아주 사소한 외상(할킴, 꼬집음, 면도 상처, 이빨기 등)에 의해서도 심한 출혈이 계속되며 외상이 없는데도 출혈이 초

래되는 경우도 있다. 이러한 출혈은 다른 혈소판 혹은 혈관장애로 인한 출혈과는 달리 외상 직후부터 시작되지 않고 일단 지혈되었다가 수 시간 또는 수 일 후에 출혈이 나타난다. 출혈경향(bleeding tendency)은 혈중에 존재하는 antihemophilic factor(AHF)의 양(활성도)에 따라서 좌우되며, 중증(0~2%), 중증 등(2~5%), 경증(5~20%), 그리고 아형(25~50%) 등으로 임상적 구분을 한다.

A형 혈우병의 치료는 혈액 내에서 작용하지 않는 factor VIII를 대체하기 위해 factor VIII 응고제를 수혈하여 혈액 속에 필요농도를 유지하게 하는 것이다. 하지만 이 치료법은 많은 양의 응고제를 필요로 하여 경제적인 부담이 상당할 뿐만 아니라, 본의 아니게 에이즈나 간염 바이러스에 감염될 수 있는 등의 문제점이 있다. 또한 응고인자의 농도를 항상 일정 수준이상 유지시킬 수 없어 특수한 경우를 제외하고는 출혈의 예방이 거의 불가능하다는 단점이 있다.

필요한 단백질을 생성할 수 있는 유전자를 특정 세포에 이입하고 이 세포를 개체에 이식하여 치료효과를 얻을 수 있도록 하는 유전자 요법이 유전질환의 치료에 도입된 이래 현재까지 동물모델을 거쳐 일부 인체에도 적용되고 있다. 이러한 유전자 요법의 기법을 이용하여 호르몬 또는, 생

체학적 반응 조절제를 생산할 수 있는 시스템을 생체 내에 구축할 수 있다면 여러 질환의 치료에 획기적인 전기를 마련할 수 있을 것이다. 혈우병에서는 factor VIII의 농도가 정상의 2~5%만 도달하여도 치명적인 합병증을 예방할 수 있다는 점에서 유전자 발현에 의한 단백질의 생성이 제한되어 있는 현 수준의 유전자 요법에서도 좋은 대상질환이 될 수 있다. 그러나 이 경우에 있어서도 안정적인 in vivo drug delivery system을 구축하기 위해서는 효율적인 유전자 이입법과 기술의 용이성이 필수적이다.

Lentiviral vector는 기존의 retroviral vector와 같이 이입유전자의 발현이 장기간 안정적으로 이루어질 수 있을 뿐만 아니라 retroviral vector와는 달리 분열하지 않는 세포에도 유전자를 이입시킬 수 있어 생체내 세포에 직접 유전자를 이입시킬 수 있다는 장점을 가진다. 실제로 본 연구자는 lentiviral vector를 이용하여 백서의 근육세포에 인슐린 유전자를 이입함으로써 당뇨병의 치료가 가능할 수 있다는 것을 증명한 바 있으며, 같은 방법으로 erythropoietin 유전자 치료도 시행하여 안정적인 적혈구의 상승을 가져오는 것을 관찰할 수 있었다. 이러한 연구들을 볼 때 factor VIII의 생체내 생성도 가능할 것으로 생각되며 이는 결국 혈우병의 유전자 요법 연구에 일조를 할 수 있을 것이다.

◆연구과제명 : 혈우병성 관절염의 면역학적 기전 및 활막세포 증식억제 약물에 대한 연구 (The immunologic mechanism of hemophilic arthropathy and the effect of immune-modulating drugs on hemophilic synovium)

- 연구자 : 경희대 의대 양형인 교수

- 연구기간 : 2년

- 연구비 : 20,000,000-

혈우병 환자에서 발생하는 혈우병성 관절염은 관절 내 반복적인 출혈에 의해서 발생하는 것으로 알려져 있으나 아직 정확한 발병기전은 밝혀져 있지 않다. 혈우병성 관절염은 반복적인 관절 내 출혈로 활막세포가 심하게 증식되고, 증식된 활막세포는 잘 부서지기 쉬우며 재출혈을 일으키는 역할을 하며 백혈구와 함께 단백질 분해효소를 분비하여 연골과 뼈를 손상시키는 것으로 설명된다. 혈우병성 관절염의 실험동물에서 관절의 병리 소견은 증식된 활막조직에 plasma cell과 단핵세포(mononuclear cell)의 침윤이 관찰되고 있어 혈우병성 관절염의 병리기전이 만성적인 면역반응에 의해 일어나는 것임을 시사한다.

또한 관절조직에 헤모시데린이 침착되어 있고 섬유아세포의 증식이 관찰되는데 증식된 섬유아세포는 만성 활막염을 지속시키는 역할을 할 것으로 추정된다. 이와 같은 현상은 만성 활막염이 특징적으로 발생하는 류마티스 관절염과 유사한 것으로 보이나 혈우병성 활막염의 병리기전이 같은지는 아직 밝혀져 있지 않다. 관절의 염증은 조기에 멈추지 않으면 계속 진행되어 연골과 뼈를 파괴시켜 관절의 심한 손상을 일으키고 신체 장애를 일으킬 수 있다. 이 과정을 막는 방법은 조기에 혈액응고인자를 보충해 주어 출혈을 예방함으로써 출혈로 인한 염증반응을 억제하여 관절의 손상을 방지하는 방법이지만, 이미 관절이 만성화되어 활막증식이 일어난 환자에서는 관절내 출혈이 더 잘 일어나고, 연골과 뼈의 손상을 막을 수 없기 때문에 혈액응고인자를 보충해 주는 것만으로는 관절파괴를 완전히 억제할 수 없다.

만성 활막염의 치료로 시도되는 방법으로는



코르티코스테로이드를 관절강내로 주사하는 방법이 있으나 염증을 완화하여 관절의 증상을 개선시키는 일시적인 효과만 있다. 관절의 종창과 통증을 조절하기 위해 비스테로이드성 항염제로 이브프로펜을 경구 투여하기도 하지만 이는 혈소판의 응집작용에 영향을 주어 출혈이 증가할 수 있어 널리 사용되지 않는다. 최근에는 COX-2 저해제인 세레브렉스나 바이옥스가 투여되기도 하며 이 약물들은 아직 출혈이 더 증가하지는 않는 것으로 보인다. 그러나 이들 약물 또한 일시적인 염증 완화 효과만을 보일 것으로 보인다.

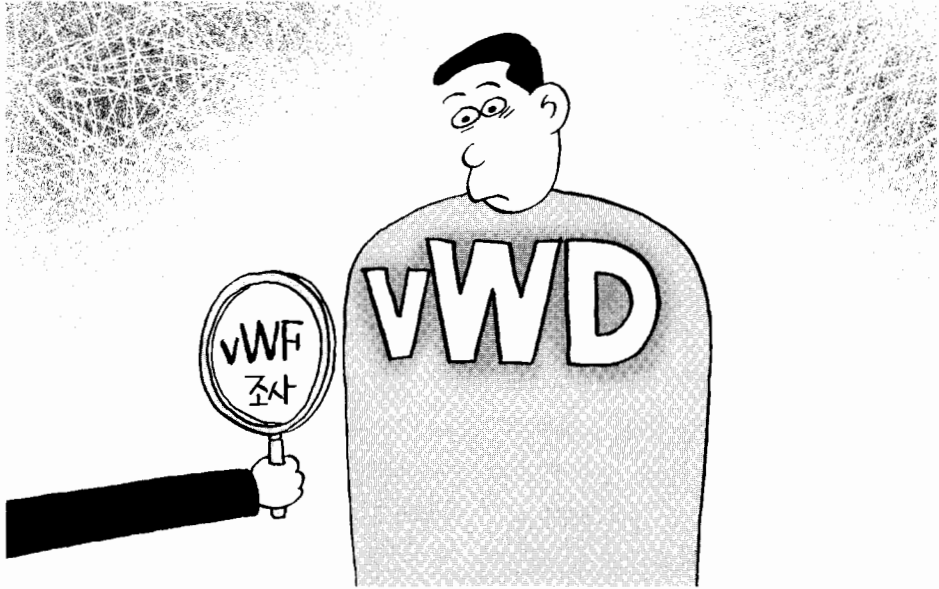
혈액응고인자의 반복적인 체내 주사는 많은 비용이 들고 불편한 방법이며 반복적인 체내 주사시 혈액응고인자에 대한 자가 항체인 억제인자 (factor VIII inhibitor)를 생성시켜 그 활성도를 감소시키므로 치료에 한계가 있다. 최근에는 증식된 활막세포를 제거하는 시도로 수술적 활막제거술 이외에 관절강 내 리팜핀이나 방사성 동위원소를 주사하여 증식된 활막세포를 괴사 혹은 경화시키는 방법들이 시도되고 있다.

이들 방법들은 침습적인 방법들으로써 출혈의 위험성이 있는 혈우병 환자에게 반복해서 시행하

기 어려운 점이 있으며 그 비용면에 있어서도 낮지 않아 쉽게 시도되기 어려운 점이 있다.

또한 관절강 내 리팜핀 주사 같은 경화요법은 국내에서는 아직 시도되고 있지 않다. 최근에는 항류마티스 약물인 D-페니실라민이 일부 환자에서 투여되어 활막염의 억제 효과가 있음이 보고되어 경구약물이 만성 활막염의 치료에 도움이 될 것이라는 기대가 커지고 있다. 이는 혈우병 환자의 만성 활막조직은 류마티스 관절염의 활막과 유사하므로 류마티스 관절염의 활막염 조절 약물들이 혈우병 환자에서도 도움이 될 가능성을 주고 있다. 최근 분자생물학과 면역학의 발전으로 류마티스 관절염의 병리기전이 밝혀지면서 류마티스 관절염의 만성 활막염에 관여하는 다양한 염증성 사이토카인과 연골 및 뼈를 파괴시키는 인자들에 대한 보고들이 있으나 혈우병성 관절염에서는 이 분야에 대한 연구가 거의 이루어지고 있지 않다.

본 연구는 혈우병성 관절염이 그 발생기전은 다르지만 그 병리소견이 류마티스 관절염과 유사하므로 혈우병성 관절염의 병리 기전을 조사하여 활막의 증식과 연골 및 뼈 손상의 기전을 밝히



고, 활막염을 억제할 수 있는 치료 약물에 대해 연구하고자 한다.

◆연구과제명 : 국내 von Willebrand disease 환자의 von Willebrand factor 유전자 돌연변이 조사(Mutation profile of von Willebrand factor gene in von Willebrand disease in Korea)

- 연구자 : 연세대 의대 송경순 교수
- 연구기간 : 1년
- 연구비 : 19,489,650-

von Willebrand disease(vWD)는 von Willebrand factor(vWF)의 양적, 기능적 이상으로 인한 선천성 출혈질환으로, 유병률이 보고에 따라 3~4/100,000에서 인구의 1.3%까지 이르며, 알려져 있는 출혈성 질환들 중 가장 높다.

한국인 vWF level의 참고범위는 아직 별도로 설정되지 않은 상태이며, 시약 제조사에서 제공하는 외국 참고범위를 그대로 전용하고 있는 것이 현실이다. 특히 vWF level이 다른 혈액형에 비해 25% 정도 낮은 것으로 알려진 O형 혈액형의 경우 우연한 출혈 병력에 의해 vWD로 오진될 가능성마저 있다. 이에 O형 및 나머지 혈액형에 대한 별도의 국내 참고 범위를 설정하고자

한다.

현재까지 국내에 발표된 vWD 관련 연구보고는 대부분 증례보고나 새로운 검사방법의 타당성에 관한 연구 보고들로, 실제 국내 vWD 환자들이 subtype 별로 어떻게 분포하고 있는지 알려지지 않았다. vWD subtype 별로 DDAVP, factor VIII - vWF concentrate, 섬유소용해제, 혈소판 수혈 등 1차, 2차적 치료방침이 달라지기 때문에 질환의 정확한 분류는 바로 환자의 적절한 치료로 연결된다.

vWF 돌연변이 양상은 인구 집단 마다 다를 수 있다. 이러한 돌연변이 자료는 각 vWD의 병인 기전 연구의 기점이 되는데, 현재 vWD와 관련된 vWF 유전자의 돌연변이는 세계적으로 약 290가지가 알려져 있으나, 국내에서 보고된 유전자 돌연변이는 1개의 증례만이 있을 뿐이다.

본 연구자는 정확히 분류된 국내 vWD 환자, 특히 type2 vWD 환자들의 vWF 유전자 돌연변이에 대해 조사해보려고 하며, 이 자료는 현실적으로 임상에서의 유전 상담에 사용되거나 더 나아가 병인기전 연구를 통한 치료 개발로 이어질 수도 있을 것으로 생각한다.

세계혈우연맹 10월 안전과 공급 소식

혈액 제품들의 안전도

웨스트나일 바이러스

미국과 캐나다 당국은 북아메리카에서 급증하고 있는 웨스트나일 바이러스에 대해 주시하고 있다. 미 질병통제센터는 2003년 미국 내 웨스트나일 바이러스 발병이 7,000명에 이르며, 이중 150명 이상은 치명적이라고 발표했다. 캐나다에서도 올 한해 1,000명 이상의 발병자와 10명의 사망자가 보고되었다. 미국의 고원 평야지대와 록키산맥 지역, 그리고 캐나다의 목초지 등의 주요 발병 지역은 작년보다 더 서쪽에 집중되어 있다.

수혈에 의해 웨스트나일 바이러스에 감염된 미국의 두 명은 최근에 수집된 혈액을 수혈 받은 사람으로 여겨지고 있다. 그러나 캐나다에서는 수혈로 인한 감염의 증거가 발견되지 않았다.

2003년 7월 1일 혹은 바로 그 이전에 북아메리카의 혈액 취급업자들은 웨스트나일 바이러스에 감염된 헌혈을 구분해 낼 수 있는 PCR검사(Polymerase Chain Reaction)를 소개했다. 검사 결과 양성반응을 보인 헌혈 혈액은 이미 미국 내에서만 600건이 넘었고, 캐나다에서도 14건의 PCR 양성반응 결과가 확인되었다. (<http://www.cdc.gov/ncidod/dvbid/westnile/index.htm>, <http://www.hc-sc.gc.ca/pphb-dgspssp/wnv-vwn/>)

10월 프랑스에서 발견된 웨스트나일 바이러스 감염은 지역적 구분에 대한 확신을 주었다. 프랑

스의 이번 감염자 발견은 40년 만에 처음 있는 일이다.

펠듀 대학의 연구자들은 웨스트나일 바이러스의 구조를 결정지었다. 이번 발견은 사이언스지 10월 호에 실려있다. (<http://news.uns.purdue.edu/UNS/html14ever/031009.Kuhn.westnile.html>)

웨스트나일 바이러스는 모기에게서 생겨난 바이러스로 처리되지 않은 혈액 제품을 통해 감염될 수 있다. 작년, 웨스트나일 바이러스로 인한 북아메리카의 사망자는 300명 이상이었다.

사스(SARS)

세계보건기구는 급성 호흡기증후군, 사스에 대한 일련의 회의를 주최하였고 이 질병이 독감 유행과 더불어 다시 재발할 수 있음을 경고했다.

세계보건기구는 사스에 대한 유행병학적 의견서를 공개했다. (<http://www.who.int/csr/sars/en/index.html>)

응고인자제제와 같은 혈장분획제품을 통한 사스 감염 위험은 없는 것으로 추측되고 있다. 사스의 발병체인 변종 코로나 바이러스는 혈장분획제들의 생산 공정 중 바이러스 불활화 공정을 통하여 제거되거나 비활성화 된다. 웨스트나일 바이러스와 같은 급격한 발병은 기증된 혈액 혈장의 공급에 영향을 줄 수 있다.

변형 크로이츠펠트-야콥병

체코 당국은 6마리의 소가 광우병에 걸렸다고 발표했다. 광우병은 인근 폴란드와 슬로바키아에서도 확인되었다.

그동안 일본의 단속원들은 8번째 광우병 감염에 대한 조사를 하고 있다.

올해 초 광우병에 감염된 소가 발견된 캐나다에서는 그 후 새로운 감염에 대한 소식은 없으며 미 정부는 캐나다의 대미 쇠고기 수출 재개를 천천히 인가하고 있다.(<http://www.cdc.gov/ncidod/diseases/cjd/cjd.htm>,<http://www.hc-sc.gc.ca/english/diseases/bse/>,<http://www.bsecjd.com/>)

네이처지에 발표된 한 논문은 인간의 RNA가 무해한 프리온을 전염성 인자로 변환시킨다고 추측했다. 만약 과학자들이 RNA의 관련성을 밝힐 수 있다면, 치명적인 뇌 손상을 일으키기 전에 질병 진단이 가능하게 될 것이다.(<http://www.nature.com/>)

에이즈 치료

프랑스 의사들은 11월 7일자 에이즈지에서 HIV에 양성반응을 보이는 혈우병 환자의 치료에 사용되는 단백질분해효소 억제제 lopinavir-rintonavir(Kaletra)가 출혈 위험성을 높이는데 연관이 있다고 발표했다. 가능한 다른 단백질분해효소 억제제를 사용해야 할 것 같다.(<http://www.aidsonline.com/>)

캐나다의 혈액 공급 안전도

캐나다 혈액 공급 시스템의 가장 주요한 연구 과제는 가능한 한 현재와 같은 유효한 검사들을 통해 얻어진 안전한 품질의 혈액을 공급하는 것

이다. 캐나다 적십자와 캐나다 혈액원은 1990년과 2000년 사이에 기증된 혈액들을 조사하고 있다. 수혈을 통한 HIV 감염 가능성은 천만분의 일이며, HCV 감염 가능성은 삼백만분의 일, HBV 감염 가능성은 72,000분의 일 이었다. 연구자들은 높은 안전성을 갖춘 최신식 검사로 건강한 기증자를 가려내는 것이 가장 중요하다고 강조했다.(<http://www.cmaj.ca/cgi/content/abstract/169/8/767>)

HCV에 대한 영국의 재정 보조

영국 혈우 단체들에 의한 오랜 압력으로 영국 보건국은 혈액 제품으로 인해 HCV 감염된 사람들에게 대하여 보상금을 지불한다고 발표했다. 보상금의 총액은 오억 파운드(한화 약 9,890억)를 넘을 것으로 추측되고 있다.

단체들은 혈우병 환자와 폰 빌리브란트 병 환자 4,865명이 1985년 전에 오염된 응고인자제제로 치료를 받았으며 이중 2,800명은 현재 살아있다.(<http://www.haemophilia.org.uk>)

유전자 치료법 소식

혈우병 B 치료를 위한 의학적 재시도

미 FDA는 혈우병 B의 I 현상으로 시작된 응고물-B의 혈우병 B 치료에 대한 의학적 시도를 아비농에서 동의했다. 이 연구는 몇몇 실험에서 예상치 못한 간 효소 반응이 나타나 일시적으로 중지된 적이 있다.(<http://www.avigen.com/>)

트란스케로틱 치료회사 제8응고유전자 치료권 재획득

트란스케로틱 치료회사(Transkaryotic Therapies Inc.)는 혈우병 A에 대한 유전자 치료권을 와이어스사(Wyeth Pharmaceuticals)로부터 재획득했

다. 혈우병 A의 I 현상에 대한 의학적 시도는 2001년 양성 결과로 완성되었다. 이 회사는 이 기술이 앞으로 사용되기를 갈망하며 새로운 파트너를 찾고 있다고 말했다.(<http://www.tktx.com/index.html>)

세계혈우연맹 제3회 글로벌 포럼 개최

세계혈우연맹 글로벌 포럼이 혈장제품의 국가별 자급도와 유급 기증 혈액의 안전도라는 두 주제로 헝가리, 부다페스트에서 지난 9월에 열렸다.

이는 세계혈우연맹이 주최하는 세 번째 글로벌 포럼으로써 각기 다른 대상자들-환자들과 업계(이해관계를 가지는 쪽과 없는 쪽 모두), 단속자와 치료사-의 공급과 안전에 관한 토론의 장이다. 세계혈우연맹 혈액 제품의 안전, 공급, 유용성 위원회 위원장인 데이비드 페이지(David Page) 세계혈우연맹 부총재가 학회의 의장을 맡았다.

이 포럼은 세계 여러 나라의 각기 다른 혈장제품의 자급자족 모델을 발표하였다. 남아프리카, 중국, 인도, 브라질 같은 개발도상국은 자체적인 분획 설비를 설립하고 있었고, 핀란드와 같은 몇몇 선진국 또한 적어도 몇 가지 제품에서는 자급자족할 수 있도록 관리하고 있었다. 또 다른 나라들은 제조업자들과 함께 지역 혈장 분획 설비들을 선택했다.

분획 분야에서 전 세계 정부와 산업체에 전문적인 조언을 하고 있는 띠에리 버노프(Thierry Burnouf)는 효율적 비용사용 측면에서 제8 응고인자 하나만을 생산하는 것은 효율적인 자원 사용이 아니므로, 분획업자들은 다른 몇 가지 제품들을 함께 생산해야만 한다고 강조했다. 그러나

현재 전세계에서 오직 한 국가만이 자국 내에서 필요한 혈장 분획 제품을 충당할 능력을 갖고 있는데, 바로 미국이다. 미국의 이런 능력은 유급 혈장분리반출법(plasmapheresis, 혈장 분리 현혈 - 편집자 註) 시스템을 통해서 가능해 졌다. 많은 나라가 혈액과 혈장의 유급 기증을 금지하면서 자급자족은 현실적으로 어려워지고 있다.

학회 기간동안 환자 그룹의 주된 관심사는, 오늘날 많은 나라에서 만족스런 치료를 받는데 가장 큰 장애가 되고 있는 적정가격이었다. 세계혈우연맹의 마크 스키너(Mark Skinner) 이사는 부모 그룹들이 능률적인 법 제정에 도움을 주고, 이로 인해 업계의 비용이 절감되며, 그 결과 환자들에게는 절감된 가격을 줄 수 있을 것이라고 주장했다.

유행병학자인 조지 슈레이버(George Schreiber)는 자세한 조사와 활기찬 제조 공정 덕분에 오늘날 유급 혈장에서 생산되는 제품들이 비유급 혈장으로 만들어진 것과 동일한 안전도를 지녔다는 논지를 설득력 있게 펼쳤다. 학회가 끝날 무렵 유급 혈장이 안전하다는 전반적인 동의에도 불구하고 정부의 비유급 기증자 장려에 대해서는 의견일치를 보지 못했다.

뇌질환 위원회 의장인 브루스 에바트(Bruce Evatt)는 과거 20년간의 증거들을 들어, vCJD이 혈장 분획 제제에 걱정이 될 만한 위험성을 주지 않는다고 발표했다. 비록 세계혈우연맹이 혈장제품에 관한 TSE의 위험성에 대해 지속적으로 주시하고 있지만, 현재 제조 공정은 응고 인자 제제에 의한 vCJD의 전염 가능성이 없음을 보장하고 있다.

세계혈우연맹은 올해 말쯤 세계학회 의사록을 발간, 배포할 예정이다. ▶

국가 혈우 단체를 위한 위대한 역할

브라이언 O. 마호니

〈세계혈우연맹 총재〉

우리는 지난 1980년대의 경험을 통하여 의료인과 국가 혈우단체가 혈우병 환자에게 사용될 치료약품의 원활한 공급과 안전성, 유효성을 결정할 수 있도록 정부에서 보다 공식적인 역할을 맡아야 함을 깨달았다. 또한 각 국가의 혈우단체들도 그들에게 도움을 줄 수 있는 국제적인 경향에 대한 큰 자각을 개발할 필요가 있다.

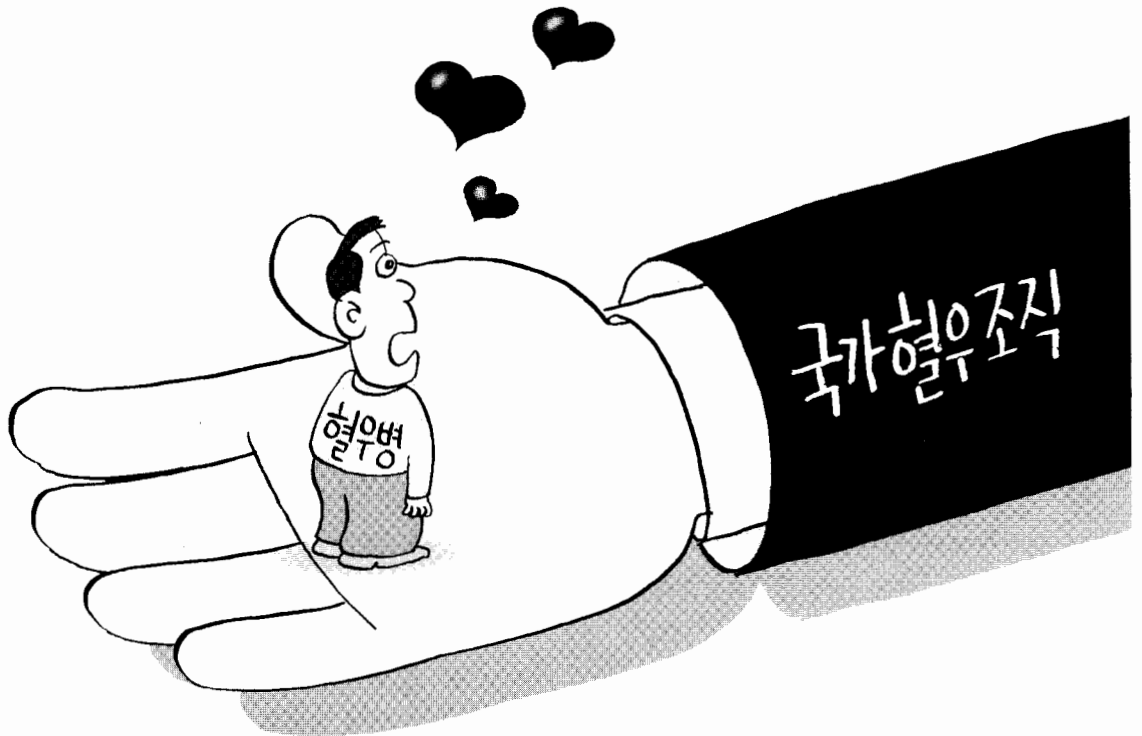
정부 기관들과 공무원들이 보건예산을 통제하지만 그들은 보충요법에 필요한 약품을 다루기 위해 전문적인 지식을 쌓거나 경험할 필요가 없다. 치료요법에 대한 결정들이 단지 관리들에게만 맡겨진다면, 그들은 경제적인 기초에서만 결정할 것이다. 비용 대 효과, 지속성, 적절한 치료는 중요하다. 그러나 보충요법에 대한 결정은 안전, 효과, 항체, 공급가능성에 대한 고려를 바탕으로 이루어져야 한다.

의료인과 환자 조직은 그들 스스로를 강하게 할 필요가 있다. 그리고 가급적이면 혈우병과 관련 출혈질환이 있는 사람을 위한 결정과정에 공식적인 역할을 하여야 한다. 환자 단체는 안전, 공급, 유효성, 보충요법에 대한 국가의 감독 등의 공식적인 위원회와 밀접한 관계를 맺는 것이 좋다.

의료진의 역할은 영국의 혈우병 센터 이사회나 미국 혈우재단의 의학과 과학 자문회의와 같이 치료와 관련하여 국가의 의료 정책을 개발할 수 있도록 조직하여 최대한 활용하는데 있다.

HIV와 간염 전염의 역사를 가진 몇 나라에서 공식적인 조사를 실시했는데 이로 인하여 의료진과 환자 단체가 보충요법의 의사결정 과정에 공식적으로 참여할 수 있는 계기가 되었다. 혈우병 환자에 대한 HIV와 C형 간염의 전염은 미국의 의학연구소, 캐나다의 크리버(Kreever) 위원회, 아일랜드의 심리법정에 의해 조사되었다. 조사 결과, 모든 3개 나라의 혈우 조직들은 이행추구를 강하게 주장하고, 안전 분야에 대한 역할과 공급의 유효성을 촉구하였다.

가장 최근의 예는 아일랜드의 심리법정에서 의사와 환자 조직을 포함한 동등한 위원회의 설립을 권고한 것이다. 국가 혈우 평의회에 대한 법령은 이제 막 완성되었는데, 이는 아일랜드 혈우회(Irish Hemophilia Society)에 혈우병의 치료와 관련하여 조언, 추천, 감시와 국가 정책 결정에 대한 공식적인 역할을 부여하였다. 이미 혈우병과 폰 빌레브란트, 관련 출혈질환자들의 치료에 사용된 제품의 안전성과 효력이 있는 제품을 선



택하는 공식적인 역할을 할 수 있도록 제품 선택·감시를 위한 고문단이 이미 조직이 되었다. 이에 덧붙여서 아일랜드 혈우회는 응고인자 제제의 구입을 위한 국가 공급 시스템에 공식적으로 관여하고 있다.

미국에서는 미국혈우재단(National Hemophilia Foundation)이 혈액 안전과 유효성에 관한 건강·인간 서비스 조언 자문위원회(the Health and Human Services Advisory Committee)의 대표로 선출되었다. 또한 NHF는 미 식품의약품국의 혈액제품 자문위원회와 TSE 자문위원회의 대표가 되었다. 지난 10년간 NHF는 안전과 유효성 측면에서 미국 혈우환우들의 이익을 활발히 추구했다. 더하여 NHF는 규칙적으로 산업체, 정부 당국자, 혈장 제품의 또 다른 사용자 조직 대

표자들과 만난다.

캐나다 혈우 단체들은 캐나다 혈액 당국과 전국 관리 기관들, 헤마 퀘벡(Hema Quebec)에게 안전과 유효성에 관해 조언한다. 똑같이, 영국의 혈우 단체들도 향후 3년에 걸친 유전자 재조합 제제의 생산을 계획하는 모임의 대표로 선출되었다. 또한 영국 혈우 단체들은 새로운 유전자 재조합제제로 바꿀 사람들의 선택뿐만 아니라 국가적 제안에도 관계하고 있다. 유전자 재조합 제제 구매에 추가 재원을 할당한 영국의 결정은 영국 혈우 센터 관리 기구와 영국 혈우 단체들의 적극적인 노력의 직접적인 결과이다. 어디에 유전자 재조합제제가 단계적으로 들어올지, 회수할지, 혹은 제도입 뒤의 부족, 배분의 우선 순위를 매겨야 하는 일 등은 필연적이다. 만일 그들의 대표

적인 국가 조직이 함께 소속되어 조언을 나누게 된다면 이런 과정은 보다 더 원칙적으로, 혈우환우들을 더욱 쉽게 납득시킬 수 있게 된다.

호주는 지난 6월에 새로운 국가 혈액 공공기관을 설립했다. 호주혈우재단(HFA)은 응고제제 구입을 위한 국가 제안만이 아닌 이 기관의 안전과 공급 위원회에 필요한 장소 마련을 위해 의회에 압력을 가하고 있다. HFA는 전문 위원회와 비공식적이지만 좋은 조건의 계약을 맺었다. 세계혈우연맹은 호주의 입법 제안을 위한 캠페인을 지원하고 있다.

이상적으로는 한 국가의 혈우 조직은 공식적으로 보충요법을 위한 국가적 제안 과정까지도 함께 해야만 한다. 혈우 조직들과 추가적인 전문의들이 결정에 기여하고 있다. 브라질과 같은 나라에서 대규모의 국가 제안이 현재 개발되고 있다는 사실은 매우 흥미롭다.

브라질은 현재 국가 제안하에 매년 2억개에 달하는 응고제제를 구매하고 있다. 나는 이러한 제안 과정에서 혈우단체들이 함께 상의하는 경향이 증가하고 있는 것은 환영한다. 그러나 나는 아직도 형식적인 관계가 요구되는 것을 느낀다. 협의회에서 얻어진 조언도 무시될 수 있다.

협의회 권리도 빼앗길 수 있고, 비공식적인 계약은 바뀔 수도 있다. 정식으로 설립된 공식적인 관계와 혈우단체가 함께 했을 때 각 단체들의 가장 절실한 요구를 위해 행동하고 이를 통해 얻은 것을 통해 결정들을 만드는데 기여한다.

만약 치료제 선택과 관련된 문제가 발생한다면, 이러한 공식적인 관계들이 책임을 무겁게 할 수 있다는 염려는 있다. 이러한 문제들은 전국적으로 보면 앞서서 제기해야 한다. 그러나 나는 이런 잠재적인 문제들을 각고의 노력 없이 해결

하기 위해서 관계를 피하는 방법을 혈우 단체들이 사용할 가능성은 없을 것이라고 믿는다. 정말로 우리는 과거의 실수들을 재현할 수는 없다.

그리고 만약 우리가 과정 중 일부분이라도 마치 못해 한다면 보다 안전한 제품과 선택 절차를 요구할 수 없다.

안전과 유효성 문제들에 관계하고 있는 혈우 단체들은 유럽 연합(EU)과 FDA에 의해 채용된 국제적인 발전과 지도법, 안내지침 등을 알고 있을 필요가 있다. 이 가이드라인들은 많은 나라들에서 처치와 의사 결정 과정에 영향을 끼친다. FDA 또는 유럽 기관들이 발부하는 약품 평가 허가서들은 제품들이 일정 수준의 안전과 효능에 따랐음을 의미한다. 제품에 세금을 부과할 때 이 제도들에 의한 허가는 미국과 유럽 연합 이외의 국가들에서 가이드로서 사용된다. WFH는 유럽 연합과 FDA의 지침들과 가이드라인들이 끼치는 세계적인 영향을 관찰한다. 우리들은 필요하다면 이 조직들에 대한 우리의 의견을 공식화 할 것이다. 똑같이 NHF는 미국에서 FDA의 가이드라인을 알리는데 적극적이듯이, 유럽 연합 지침에 관련해서는 세계혈우연맹과 유럽 혈우 협회, 유럽 혈우 단체들이 함께 알리는데 적극적이다.

이런 활동은 혈액의 수집, 검사, 저장과 배포에 관해 제안되었던 EU 지침에 관한 토론의 결과로 2002년 후반부에 알려졌다. 그들이 자발적, 무급 기부를 독려하는 동안, WFH, EHC와 유럽의 혈우단체들은 유럽내 유급 기증물로 생산된 혈장 제품을 사용하거나 그와 같은 제품의 수입 금지가 유럽안에서 보충 요법의 공급을 황폐화시켰음을 성공적으로 입증했다. 이것은 만일 혈우병 사회의 전망들이 그렇게 강제적으로 알려지도록 하게 되지 않았더라면 유럽 내 임상에 필

요한 조건들과 공급이 심하게 손해를 입히게 되었을지 모르는 좋은 예이었다.

더 바로서기 위해, 국가적 혈우 조직들은 효용성을 지닌 제품들과 바이러스에 대한 안전도, 효과, 바이러스 청결도와 억제력, 경제학적 유효성과 관련된 문제들에 정통한 지원자들과 대표자들이 필요하다.

세계혈우연맹은 Facts and Figures 논문 시리즈, 바이러스 안전에 관한 논문 제작등을 통해 응고제제의 평가 기준 결정과 안전과 공급, 유효성 문제와 관련된 정보를 제공하고 있다.

세계혈우연맹의 회보, 게시물, 특별 전담팀, 전세계적인 학회와 심포지엄은 임상가와 환자들을 돕기위해 계획된 것이다. **코헬**

<수재의연금 기탁자>

▲ 민태식 : 100,000원 ▲ 김영철 : 30,000원

여러분의 사랑에 감사드립니다.
보내주신 성금은 수해 혈우가정에 전달하도록 하겠습니다.

55호 정답 및 당첨자

지난 호 퀴즈에 모두 열 아홉 분이 답을 보내주셨습니다. 감사합니다.

퀴즈에 참여하시는 분이 점점 늘어난다는 것은 코헬지를 읽어주시는 분이 더 많아지는 것을 뜻하는 것 같아 엽서가 두둑히 모이면 마음도 두둑해 집니다.

그러나 지난 호의 정답을 보내신 분은 열 분이었습니다. 안타깝게도 세분이 지난 9월호의 답을 보내주셨습니다.

'코헬'지에서 가장 소중한 글은 바로 여러분이 보내주시는, 여러분의 경험과 생활이 그대로 녹아있는 여러분의 글입니다. 일기를 쓰듯, 친구에게, 가족에게 편지를 쓰듯 글을 써서 보내주시기 바랍니다. 다음호에는 혈우병 A(8인자 결핍) 환자 중 인자 활성도가 1%이신분의 경험담을 들었으면 합니다. 아이의 인자 활성도가 1%인데 그 경험을 나누고 싶다는 어머니의 바람이 있었습니다. 보내주시는 글은 모두 소중히 다룰 것이며, 채택된 원고에 대해서는 소정의 원고료를 보내드립니다.

많은 분들의 적극적인 참여를 기대합니다.

훈	민	정	음		제		의	미
	족		치	우	천	왕		리
도	자	기		성		겨	우	내
	결		신				체	
	권	문	세	가		두	통	
기		풍			수			울
온	고	지	신		표	리	부	동
	선		선	죽	교		식	
대	지			염		만	돌	린

▲ 정답자 : 김동우(서울시 관악구 신림9동), 남경훈(서울 서대문구 북아현동), 남용우(서울시 강서구 가양3동), 박대엽(부산시 부산진구 전포3동), 박상혁(경기도 안양시 동안구), 이갑연(서울시 마포구 마포동), 이병길(강원도 홍천군 두촌면), 정경민(부산시 수영구 수영동), 정한하(전북 익산시 마동), 조승현(서울시 광진구 중곡동) - 가나다 順

낱말 맞추기

'코헬지'에 동봉한 엽서로 정답을 보내주시면 추천하여 소정의 선물을 우송하여 드립니다. 아울러 여러분의 글도 받습니다. 평소에 전하고 싶었던 말, 생각나는 이야기 등을 보내주시면 '코헬'지에 게재하고 소정의 원고료를 드립니다. 여러분의 관심과 참여를 기다립니다.

12월 5일까지 재단에 도착할 수 있도록 보내주시시오.

<편집실>

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

<가로풀이>

- 에스파냐의 작가 세르반테스의 풍자소설 '돈키호테'에 주인공 돈키호테가 타던 상상한 말.
- (전체 상품의 품질이나 상태 등을 알아볼 수 있도록) 본보기로 보이는 상품의 일부, 또는 그러한 목적으로 만든 물건.
- 좋은 일에는 흔히 탈이 끼어들기 쉬움, 또는 그런 일이 많이 생긴.
- '재지(才智)와 담력과 무용(武勇)이 특별히 뛰어난 인물'과 '지용(智勇)이 뛰어나고 도량과 기개를 갖춘 사람'을 일컫는 말.
- (거리의 미관과 주민의 보건을 위하여) 큰길의 양쪽 가에 줄지어 심은 나무.
- 아름다운 여자, 미인. 또는 사랑의 대상자인 이성(異性).
- 신라 때, '임금'의 칭호. (제3대 유리왕 때부터 제18대 실성왕 때까지 사용되었음.)
- 근거지.
- (물건을) 사들임. 구입.
- 서울 송파구에 있던 한강 상류의 나무. 병자호란 때 수향단(受降壇)을 쌓고 인조가 청나라 태종에게 항복한 곳이다.
- 그리스도의 부활을 기념하는 축일.
- 하룻밤을 다섯으로 나눈 네 번째 시각. 곧 새벽 1시에서 3시 사이. 정야(丁夜)
- 아직 발표하지 않음.
- 남극과 북극 지방의 초고층 대기 중에 보이는 발광현상. 극광(極光). 태양의 자기폭풍이 원인이라는 설도 있습니다.

<세로풀이>

- 연애. 연애 사건을 이르는 말. 또는 서양 음악에서 서정적인 선율을 가진 가곡이나 아리아.
- 나관중의 삼국지에 허소라는 자가 조조를 평가하기를 '처세의 능인, ○○의 ○○'이라 했습니다.
- 매우 즐겁고 기쁜 일. 가사(嘉事).
- (개나 말 정도의 하찮은 힘이란 뜻으로) '윗사람(임금 또는 나라)을 위하여 바치는 자기의 노력'을 겸손하게 이르는 말.
- 씨름 기술 중 다리 기술의 하나. 안다리와 비슷하나 안다리걸기가 종아리 부분을 노린다면 이 기술을 발목에 거는 기술임.
- 원본을 사진으로 찍어서 복제(複製)한 책.
- (닭·오리·거위 따위의) 집에서 기르는 날짐승.
- 수릿과의 수리속(屬)에 딸린 맹금(猛禽)을 두루 이르는 말. 산악이나 평야에 사는데, 몸집이 크고 힘이 세며, 부리와 발톱이 크고 날카로워 들쥐나 토끼 따위를 잡아먹음.
- '대학(大學)', '논어(論語)', '맹자(孟子)', '중용(中庸)', '시경(詩經)', '서경(書經)', '주역(周易)' 등의 유교 경전을 일컫는 말.
- (머리와 꼬리를 잘라 버린다는 뜻으로) 요점만을 남기고 앞뒤의 사설을 빼어 버림.
- 작품의 미적(美的) 효과를 얻기 위하여, 예술 표현의 여러 요소를 전체적으로 조화 있게 배치하는 도면 구성의 요령.
- 자선 사업이나 공공사업을 도울 목적으로 내어 놓는 돈.
- 학식과 인격이 높아 세상 사람의 모범이 되는 일, 또는 그런 사람.
- 한반도 남쪽에서 제일 높은 산은 ○○산입니다.

자랑스런 혈우인 상 후보 공모

한국혈우재단에서는 제1회 '자랑스런 혈우인' 상 후보자 추천을 오는 12월 31일까지 받습니다.

자랑스런 혈우인 상은 혈우인의 건강과 안녕을 위해 애쓰는 숨은 일꾼을 찾아

이 상을 수여함으로써 혈우인들의 미담이 되고 화합과 봉사정신을 키워 이를 본보기 삼아

어려운 혈우인을 도울 수 있는 계기를 만들고자 합니다. 여러분의 많은 추천을 바랍니다.

Korea Hemophilia Foundation
한국혈우재단

- 접수기간 : 9월 1일~ 12월 31일
- 발 표 : 2004년 2월 11일(재단창립일)
- 시상내역 : 혈우인 1명(상패 및 부상)
 관련 인사 및 단체(상패 및 부상)
- 추천대상 : 1. 자활, 자립 활동 등 혈우인의 건강 증진에 크게 기여한 자.
 2. 탁월한 봉사정신으로 혈우가족간의 화합에 헌신한 자.
 3. 타의 귀감이 되고 혈우가족 사랑 실천과 선행이 사회적으로 귀감이 되는 자.
 4. 재단의 위상과 사회복지 증진에 기여한 자.
 ※ 추천제한 : 현직 재단 임직원 및 환자단체 임직원은 추천에서 제외
- 제출서류 : 추천서
(추천양식은 재단 홈페이지 www.kohem.org 자료실에서 다운받으시거나 재단 사무국(3층)내에 비치되어 있습니다.)

※ 문의 : 한국혈우재단(02)3473-6100, 내선 2번 담당 노혜숙 주임



사회복지법인

한국혈우재단