



Vancouver
Convention & Exhibition Centre

6

2006



코헴

2006년 6월호 (제86호)

· 발 행 일 / 2006. 6. 15.

· 발 행 인 / 최 용 복
· 편 집 인 / 윤 기 중

· 발 행 처 / 사회복지법인 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 6월호

C · O · N · T · E · N · T · S

초대식

밴쿠버 세계혈우연맹 총회를 다녀와서 -3
김효철 / 아주대병원 · 내과교수

재단 소식

재단의원 생화학 자동 분석기 교체 -5
재가복지팀 상담원 추산발 기간 연장 -5

세계혈우연맹 총회/

세계혈우연맹 총회에 총 30명 참가 -6

재가복지팀 소식/

재가복지팀 6월 소식 -8

특집 1/

강한 동기 부여로 새로운 목표 설정 -9
황성호 / 혈우인 · 아주대 생명공학 박사과정

특집 2/

차이와 닮음에도 함께 있는 것 -13
이대근 / 한국혈우재단사무국 기획과장

특집 3/

혈우병 치료의 자연스런 발전(1) -15
브루스 L. 예벗 / 세계혈우연맹프로그램 담당부총재

혈우병 정보/

혈우 어린이를 잘 키우기 위한 네 가지 조언(2) -18
피터존슨박사 / 뉴캐슬 혈우병 센터

혈우가족 이야기/

아무 글러브와 테니스 공 -22
박정림 / 혈우인 환우부

우리는 어디에서 있을까?

“better than noting.”

세계혈우연맹의 NMO 트레이닝에서 쉬는 시간에 마케도니아 분과 잠깐 얘기를 나누었습니다. 바로 전의 강의에서 ‘유효기간이 지난 약이라도 보내 달라’는 아프리카 참가자의 말에 충격을 받은 다음이었습니다.

‘없는 것 보다는 낫다’는 그의 말에 할 말이 없었습니다. 머릿속에는 한글로 된 많은 글자들이 떠돌고 있었지만, 그냥 입을 닫아야 했습니다.

밴쿠버로 향하는 비행기 안에 옆자리의 갓난아기가 울고 있었습니다. 初老의 신사가 아기를 안고 있었지만 연신 아기의 엉덩이만 토닥일 뿐 아기는 울음을 그치려 하지 않았습니다. 잠시 봐주겠다고 안은 것이 몇 시간을 아기를 안게 되었습니다. 아니 조금 친해졌다고 제 얼굴만 봐도 웃는 아기를 떼어놓을 수가 없었습니다. 어쩌면 한국 사람에게 안겨있는 마지막 시간일지도 모른다는 것을 알게 되었으니 말입니다. 옆에 앉으신 중년의 부부는 말씀하십니다. ‘그래도 캐나다로 가니 네 앞길은 뺨 뚫린 것이다’라고 말이죠. 그때도 역시 할말이 없었습니다.

“한국은 외국을 도울 계획이 있는가?”

NMO 트레이닝과 총회 기간에 계속 만난, 중국에서 참가한 한 환우가 물어왔습니다. 나름대로 최선을 다해서 설명을 했지만 결론은 ‘지금으로서는 없다’였습니다. 뭔가 기대를 가지고 질문을 한 것 같은데 실망한 그 표정을 보고는 미안해졌습니다.

‘과연 우리나라는 혈우병에 있어 어디에서 있을까?’ 하는 질문을 가지고 참석한 총회였습니다. 많은 사람을 만나고, 또 많은 얘기를 나누었지만 제가 우둔한 탓인지 그 답 찾기는 아마도 계속되어야 할 것 같습니다.

과연 우리는 지금 어디에서 있는 것일까요?

<표지설명 : 세계혈우연맹 총회 마지막 날인 5월 25일, 총회장 앞에서 함께 한 재단과 코헴회 참가단>

밴쿠버 세계혈우연맹 총회를 다녀와서



김 효 철

〈아주대병원 · 내과교수〉

2006년 5월 21부터 밴쿠버에서 열리는 세계혈우연맹 총회(학회) 참석을 권유 받아 과거 스톡홀름, 스페인 등에서의 총회참석 시 즐거웠던 시간들을 생각하여 쾌히 이번 총회 참석에 응하였다. 특히나 밴쿠버는 세계에 5대 미항 중의 하나로서 5~6천명의 승객을 태우고 아름다운 알래스카를 향하여 떠나는 거대한 유람선들의 선착지가 바로 컨벤션센터에 같이 자리 잡고 있으며, 또한 도시를 병풍처럼 둘러싸고 있는 높은 산들은 여름인 7월까지도 눈이 아직 남아 있어 아침에 스키를 즐기고 같은 날 오후에는 수영도 할 수 있다는 천혜의 기후를 가진 도시로서 매력이 넘치는 도시이다. 과거에 방문 시 홍콩이라고 불릴 만큼 홍콩의 유명한 요리사들이 이주해 와있어 맛있는 홍콩식 음식을 다시 먹어

볼 수 있는 기회라는 점에서 더 더욱이 밴쿠버 오는데 저항이 없었다. 그러나 도착하는 날부터 시작하여 매일같이 비가 하루도 빠짐없이 오락가락하니 자연히 회의장 내에서 시간이 많아지게 되고 오히려 수확도 더 많았다고 생각된다.

회의 첫날 세계혈우연맹 마크 스키너 총재는 전체강의를 통해 전 세계 40만명의 혈우 환자 중 제대로 치료를 받는 사람이 25% 밖에 안되는 사실에 비추어 모든 혈우인에게 제대로 된 치료를 부여하자는 혈우연맹의 새 비전(Vision)을 채택하여 원대하지만 모두를 껴안는 사명을 할 것이라는 강연을 하여 좋은 호응을 받았다. 이 강의를 들으면서 한국 혈우병 모임도 앞으로 장래를 내다보며 어떠한 방향으로 나아가야 할지에 대한 비전을 수립하고 그 목표를 향한 작업을 해야 하지 않을까 생각해 본다.

둘째 날의 내용은 혈우환자에서 근골격계의 문제, 특히 관절질환에 대한 이슈였으며 관절대치술의 기술이 날로 발전하여 많은 도움이 되는 것을 보았고, 부유한 서구의 사회복지국가들의 의료보전체제하에 예방적 응고인자 주입술로 관절의 파괴를 예방하여 많은 효과를 보고 있으나, 필요시 응고인자 주입술에 비교하여 비용문제에 대하여 아직도 많은 검토가 계속 되어야 할 것으로 제시 되었다.


셋째 날의 주 내용은 혈우인자 항체에 대한 내용으로 관심있게 참석하였다. 혈우병의 출혈에 대한 치료는 혈우인자만 적절한 양을 빠른 시간 내에 주입함으로써 해결할 수 있는 간단한

의료적 상식이 되어 버렸으나 항체를 가진 환자
에 대한 치료는 아직도 불충분하고 아슬아슬하
기까지 하다. 혈우인자에 대한 항체는 약
10~15%의 혈우 환자에서 발생하며 항체의 역
가가 높은 사람에서는 혈우인자를 주입해도 즉
시 파괴되므로 아무소용이 없다. 8인자나 9인자
를 우회하는 소위 우회제제(bypassing agent)들
이 나와서 급한 불을 끌 수는 있으나 이 역시
최상의 대처는 아니며 더욱이 이들의 약가가 천
정부지이다. 한번 보험삭감을 당하게 되면 치료
자나 환자나 곤란지경에 빠지게 된다. 모두가
다 환자의 생명을 구하고자 하는 일차적인 사명
에서 시작하나 잘못되면 책임소재를 묻게 되고
골치 아픈 역경에 처한다. 따라서 효과적이고
적절한 가격의 치료제가 빨리 개발되기를 모두
가 희망하고 있다. 이번 학회에서는 이러한 문
제들에 대한 토의가 이루어졌으며 특히나 항체
가 생기는 원인에 대한 면역학적 또는 분자학적
으로 많은 새로운 결과들이 발표되어 머지않은
장래에 항체발생의 예방 및 효과적인 치료제가
개발되리라 믿는다. 그리고 유전자 치료의 발전
도 동물실험을 거쳐 인간시험에 진행 중이며 머
지않은 장래에 좋은 소식이 있으리라 기대한다.

총회 마지막 날인 넷째 날에는 강의 중 가장
마음에 와 닿는 강의를 있었는데, 바로 브루스
에밋 선생(Dr. Bruce Evatt), 현재 세계혈우연맹
부회장이고 과거 미국 전염병 관리연구소 책임
자로 계셨던 분으로서 마음씨 좋은 옆집 아저씨
풍의 신사이시다. 과거부터 서로 왕래가 있었던
사이여서 해서 더욱더 흥미롭게 경청할 수 있었
다. 강의의 주 내용은 지난 30년 동안 미국에서
의 포괄적 혈우병 치료법에 대한 도입 및 연방
정부 차원의 경험과 앞으로의 혈우단체가 나아
가야 할 방향 제시였다. 즉 구미의 포괄적 치료
센터의 활성화는 과거에 비하여 혈우환우들의
삶의 질 향상을 거의 정상인에 가까이 가져오는

데 성공하였으나, 이러한 성공은 몇 가지의 치
료 곤란한 상황(관절질환 또는 항체문제 등)을
빼고는 환자들이 치료센터의 필요성·의존성을
격감시키고 병원에서는 센터의 환자감소로 센
터 수를 줄인다거나 인원을 축소하고 자연적으
로 혈액응고 전문의나 또는 젊은 의학도 중 혈
액응고전공을 선택하는 이들이 감소하여 결국
혈우질환 환우들에게 피해가 돌아 갈 것이라는
위험을 예시하고 있었다. 또한 혈우병 치료제의
최근 연구성과로 유전자재조합치료제라든가 유
전자 주입 치료방법 등의 새로운 치료제로 바이
러스 전이의 위험감소로 혈액을 이용한 응고인
자들을 점차 대체하고 있으나, 각 국가단위로
제조하고 있는 혈액제제의 생산은 계속 유지 보
유하는 것이 현명하다는 조언도 있었다. 미국
등의 30년 동안의 포괄적 치료 접근 경험에 비
하면 우리나라는 혈우병에 대한 체계적인 보험
지원 등이 지난 10여년에 걸쳐 이루어져 비교적
압축된 시간에 급성장하여 왔지만 구미와 유사
한 흐름을 볼 수 있다.

이러한 강의내용은 남의 경험을 통하여 우리
의 미래를 내다보고 예측하고 보완 할 수 있는
기회를 준다. 다른 질환에 비하여 혈우병은 의
료계와 환자가 같이 손을 잡고 상호협조 함으로
서 문제점을 해결하고 발전하여온 질환그룹으
로 다른 질환의 환자단체에게 모범이 되어왔었
다. 그 동안의 쌓였던 감정이나 이견들을 서로
의 이해와 대화를 통하여 접근함으로서 해결점
을 찾아야겠다.

세계에서 가장 아름다운 미항 중의 하나인 밴
쿠버는 도착하는 날부터 비가 계속 오더니 회의
를 끝마치고 떠나는 공항의 하늘에 유난히 푸르
른 하늘이 먹구름을 밀어내는 것을 보니 우리
혈우 공동체도 앞으로 더욱 전망이 밝아 질 것
으로 내다본다. 

재단의원, 생화학 자동 분석기 교체

다양한 항목의 동시 검사 가능




재단의원 검사실은 기존의 생화학 분석장비가 노후되고 단종되어 수리를 위한 부품의 구입이 어려워 새로운 생화학 자동 분석기 (Randoxa사의

daytona)를 구입, 지난 6월 12일 설치를 완료하였다.<사진> 기존의 장비는 재단의 업무절차에 불용폐기 처분하게 된다.

새로 구입한 생화학 자동 분석기는 탁상형으로 광학장치, 검체 및 시약처리부, 반응 cuvette부, 데이터 처리부로 구성되어 있으며, 별도의 증류수 제조장치가 달려있다. 또한 총 43개의 시약을 사

용할 수 있어 다양한 항목의 동시 검사가 가능하다.

특히 재단에서 새로 도입한 전산프로그램과의 연동이 가능해 검사결과를 자동으로 전산 입력할 수 있어 시간과 정확도에서 많은 효과를 보일 것으로 예상된다.

생화학 자동분석기는 혈장 및 혈청을 이용한 검사로 재단의원에서는 Total protein(총 단백질 검사), Albumin(알부민 검사), Total bilirubin(황달), Alkaline phosphatase(골질환의 이상, 간기능 및 담도계 질환, 그 밖에 악성종양(폐암), 갑상선 기능 검사), AST(간기능), ALT(간기능), BUN(신장기능검사), UA(신장기능검사), Glucose(혈당 검사), Creatinine(신장기능검사) 등을 검사하고 있다. 

재가복지팀 상담원 추가선발 기간 연장

사회복지법인 한국혈우재단 사무국 재가복지팀의 확대계획에 따른 상담원 추가선발이 오는 6월 24일까지 연장될 예정이다.<뒷 표지 광고 참조>

재단은 상담원을 추가 선발하기 위하여 지난 5월 17일부터 27일까지 11일간 응시원서를 접수하였으나 홍보부족 등으로 인하여 선발에 어려

움이 있었다.

재가복지팀 상담원은 지역에 관계없이 거주 지역 내 혈우병 환자의 가정 방문 상담, 사회복지 자원 연결 등 혈우병 홍보 및 계몽활동을 담당하게 되며, 사회복지사 또는 혈우병 환우 및 가족을 대상으로 선발한다.

계약기간은 2006년 6월부터 12월까지의 7개월로 근무실적

에 따라 연장 또는 계약 변경이 가능하다.

제출서류는 이력서, 최종학교 졸업증명서, 자격증 사본(해당자에 한함) 각 1부이며, 우편접수의 경우 마감일 도착분에 한한다.

재가복지팀 상담원 추가선발에 대한 자세한 문의는 한국혈우재단 사무국 복지팀으로 문의하면 된다. ☎ 02-3473-6100, 내선 307번, 구태형 대리)

세계혈우연맹 총회에 총 30명 참가

홍보·교류협의 등 활발한 활동 전개

사회복지법인 한국혈우재단은 지난 5월 21일부터 5월 26일까지 5박 6일간 캐나다 밴쿠버에서 열린 2006년 세계혈우연맹 총회(World congress)에 모두 30명의 대표단을 구성하여 참가하였다.〈관련기사 9쪽, 13쪽, 15쪽〉

재단 대표단은 최용묵 이사장, 이순용 고문, 유명철 고문을 비롯한 재단 이사진과 혈우병 진료 의료진, 재단 임직원, 혈우병 환자 및 가족으로 구성되었으며, 이중 혈우병 진료 의료진은 14명이며, 관련기관(건강보험심사평가원) 인사 3명, 재단 임직원 7명, 환자 및 가족 6명 등이다.

재단은 국내 혈우병 진료환경의 개선을 위하여 혈우병 지정병원을 중심으로 혈우병 진료 의료진을 대상으로 대표단을 구성하였으며, 환자 및 가족은 지난 해 말에 공개모집을 통해 3명을 선발하고, 지난 4월에 3명을 추가 선발하였다. 재단 임직원은 윤기중 전무이사와 유기영 재단 의원장을 포함하여 권세진 물리치료실장, 구태형 복지팀 대리(이상 포스터 발표), 이대근 기

획팀 과장(NMO 트레이닝 참가), 재가복지팀의 김영자 상담원과 우종완 상담원이 선발되었다.

재단, 성공적인 홍보활동 벌여

재단 대표단은 세계혈우연맹 총회 기간 중 각 분야의 학술 발표를 청취하는 한편 각국의 참가단과 만나 정보교환을 하였다. 특히 재단에서는 세계혈우연맹 부스 옆에 전시 공간을 지원받아 재단을 알리는 포스터를 게재하고, 영문으로 발간한 2005년 연간 보고서와 재단 홍보책자, 기념품을 통해 홍보활동을 전개하였다.

21일 저녁 6시부터 25일 오후 4시까지 계속된 이번 홍보활동을 통해 재단에서 준비한 연간 보고서 200부, 홍보책자 500부 등을 배포하였으며 각국의 참석자들로부터 많은 관심과 호응을 얻었다.

일본·중국과 협력빙안 논의

최용묵 재단 이사장은 또한 지난 5월 23일 오후 2시 30분에 일본 및 중국의 대표단을 만나 교류 및 협력에 대한 의견을 나누기도 하였다. 이날 면담은 유타카 니시나(Yutaka Nishina) 일본 혈우회 회장과 중국혈우회의 黃子晔(Zikai Huang) 부회장 등의 요청으로 이루어지게 되었다.

이 자리에서 한·중·일 3국은 각국의 여름캠프에 대한 정보를 나눴으며, 앞으로 여름캠프를 개최할 경우에 상대국의 인사를 초청하기로 하



였다.

초청인원은 2~3명 선으로 체류비용 및 통역 등에 대한 부분은 초청국에서 부담하기로 하였으며, 항공료는 참가자(또는 참가국)가 부담하도록 하였다.

이날 면담에서 혈우재단 참석자는 '여름캠프는 한국코헴회의 사업으로 한국혈우재단은 여름 캠프에 대한 후원과 지원을 하고 있다'고 설명하였으며 '서둘지 않고 상호 교류와 협력을 위해 노력해 나가는 것이 중요하다'고 입장을 밝혔다.

재단 · 코헴회 · WFH 3자 면담

지난 5월 23일 오전 10시 5분부터 총회장 14번 방에서 세계혈우연맹, 한국혈우재단, 한국코헴회 대표단의 3자 면담이 있었다.

이번 면담은 올해 초부터 계속된 한국코헴회의 유기영 재단의원장 퇴진 요구와 관련하여 한국코헴회가 세계혈우연맹에 NMO 대표권을 요구하여 이루어지게 된 것이다.

이날 세계혈우연맹 측에서는 마크 스키너 총재와 브루스 에벗 프로그램 부총재, 매먼 찬디 상임위원, 글라우디아 블랙 프로그램 담당 디렉터, 로버트 룡 아시아·태평양 프로그램 코디네이터 등이 참석하였으며, 한국혈우재단은 최용묵 이사장을 비롯하여 이순용 고문, 이진수 이사, 황태주 이사, 이대근 과장 등이 참석하였고, 코헴회는 유덕현 회장을 비롯하여, 김영로 사무국장, 한재경 대외협력실장, 신창재 간사, 조달호씨, 김태일 우리코헴지 편집장, 길명배씨 등이 참석하였고 미국 뉴욕에 거주하는 환우 아버지인 민동일 박사가 통역을 맡았다.

이날 면담에서 코헴회는 세계혈우연맹에 한국가를 대표하는 NMO 대표권은 환자가 가지고 있어야 한다고 주장하였으며, 이에 대해 한국혈우재단 최용묵 이사장은 '그 문제에 대해서는



추후에 논의하기로 지난 밤에 코헴회 대표단과 협의하였다'고 밝히고, 그러나 '대표권은 혈우병 환자의 진료와 혈우병 연구 등의 전문적인 분야까지도 수행할 수 있는가 하는 부분도 검토해야 한다'고 의견을 밝혔다.

마크 스키너 세계혈우연맹 총재는 양측의 주장에 대해 '환자와 의사가 함께 힘을 합쳐 치료 환경을 개선해 나가는 것이 가장 중요하다'며 '코헴회 측이 요구한 NMO 대표권에 대한 것은 2년 후에 있을 이스탄불 총회에서 결정할 것이며, 그 동안 세계혈우연맹은 한국을 정기적으로 방문하여 상황을 계속 확인할 것이라'고 밝혔다.

2010년 총회 개최지 아르헨티나로 결정

세계혈우연맹 총회는 2년 마다 개최되는 세계혈우사회의 가장 큰 행사로 이번 제27회 총회에는 세계 100여 개국에서 4천명 이상이 참석하여 역대 최대 행사로 기록되었다.

다음 총회는 2008년에 터키의 이스탄불에서 열리게 되며, 이번 총회 마지막 날 회원국 대표단 회의(General Assembly)에서 투표로 결정된 2010년 총회 개최지는 아르헨티나의 부에노스아이레스이다.

부에노스아이레스는 함께 결선 투표에 오른 프랑스의 파리를 5대 22리는 압도적인 표차로 누르고 2010년 총회 개최지로 선정되었다.

재가복지팀 6월 소식

현장학습프로그램 ‘보며, 즐기며, 배우며...’

이번 달 현장학습 프로그램은 환우와 환우 가족들이 직접 참여하여 자신의 개성을 표현할 수 있는 도자기 체험 프로그램으로 6월 24일(토)에 실시될 예정입니다.

- ▶ 대상 : 서울·경기지역 미취학 아동부터 고등학생 환우와 가족
- ▶ 일시 : 2006년 6월 24일 토요일 아침 10시 ~ 오후 3시
- ▶ 내용 : 도자기 체험
- ▶ 장소 : 이시소 자연문화체험학교

(www.isisonc.co.kr, 경기도 파주시 광탄면)

다음 현장학습프로그램은 7월에 실시될 예정이며, ‘우리도 할 수 있어요. 병영체험에 도전합시다.’ 라는 주제로 병영체험을 마련하였습니다.

병영의무를 면제받는 우리 혈우환우에게 군대는 또 하나의 별세계로 여겨질 수 있습니다. 이번 현장학습 프로그램을 통하여 그 막연한 상상력을 풀어 드리하고자 합니다.

게다가 이번 병영체험은 혈우환우들만을 대상으로 진행되기 때문에 체력과 건강에 무리가 가지 않게 군부대와의 조정을 통하여 진행할 것입니다.

병영체험이란 군에 대한 이해의 폭을 더욱 넓힐 수 있는 기회이며, 우리 환우들이 체험해 볼 수 없었던 훈련을 통해 군의 특수성과 국방의 중요성을 인식할 수 있도록 하는 좋은 계기가 될 것입니다.

입소 첫날 환우들은 군인 기본자세 확립에 필수적인 제식훈련과 구급처치 등을 간단히 배우고 장병들과 함께 야간근무도 함께 할 수 있습니다.

둘째 날은 시가지 모형을 재현한 전투훈련장에서 장병들의 훈련을 견학하고 군 장비와 보급품 전시 관람 등 우리군의 발전된 모습을 배우는 안보교육을 참관할 것입니다.(내용은 군부대의 사정에 따라 변경될 수 있습니다)

말로만 듣던 병영체험을 할 수 있는 기회를 통하여 나라를 지키는 소중함을 일깨우는 시간을 많은 환우분들이 가질 수 있길 바랍니다.


- ▶ 대상 : 초등학교 5학년 환우부터 성인
- ▶ 일시 : 2006년 7월 28일 - 7월 29일(예정) 1박 2일

▶ 내용 : 병영체험(환우들에게 무리가 되지 않도록 견학, 방문 등을 위주로 프로그램을 준비하였습니다.)

병영체험 부대(장소)와 관련하여 업무 진행 중에 있으며 정확한 일정은 7월 초 재단의원 게시판과 홈페이지 통하여 확인 가능합니다. 많은 관심과 참여 부탁드립니다.

참가비는 모두 재단에서 지원하며, 의원의 의료진이 함께 동행하여 환우들이 안심하고 프로그램에 참여할 수 있도록 할 예정입니다. 7월 8일(토)까지 많은 분들의 신청바랍니다.

신청은 신청서를 통하여 접수 받고 있으며, 재가복지팀 프로그램 참가신청서는 한국혈우재단 홈페이지에서 다운 받을 수 있습니다. 작성하신 후 담당자 이메일(ches0916@hotmail.com)로 접수하시면 됩니다. 또한 내원 시 재단 의원에도 비치되어 있어 수납하시면서 함께 제출해 주시면 프로그램 담당자가 개별 연락드립니다.

(☎ 02-3473-6100, 내선 311번, 정은석 상담원) 

강한 동기 부여로 새로운 목표 설정

혈우환우의 세계혈우연맹 총회 참관기

황 성 호 | 혈우인 · 아주대 생명공학 박사과정

글을 시작하며

많은 교수님들과 환우들과의 만남 자체가 저에게 큰 놀라움이었지만, 가장 놀라운 것은 참가하셨던 분들 중 정희정님께서 85년 대학가요제 금상 받으신 것이었습니다. 한국에 돌아와 정희정님의 “내가 좋아하는 화가”라는 노래를 찾아 들어봤습니다. 노랫말도 좋고 목소리도 너무 좋았습니다. 딱딱한 일정 탓에 그 흔한 노래방에 가지 못한 점을 무척 아쉬워하며 제가 참가하게 된 목적을 중심으로 글을 시작합니다.

대학 진학을 결정할 때 예전부터 가지고 있던 꿈을 이루고 싶어 생명과학전공을 택했습니다. 학부 4년을 공부하고, 대학원을 진학하면서 눈앞에 목표에 쫓기어 항상 미루어 두었지만 항상 꿈이 있었습니다. 그 미루어 두기만 했던 꿈을 실현시키기 위해선 많은 정보, 실제 연구방향과 성과를 직접 듣고 공부하는 것이 필요하다고 생각합니다. 세계혈우연맹 학회는 이러한 목적을 이루는데 더할 나위 없이 좋은 행사이기에 참가하게 되었습니다.

학술대회를 통해 얻은 성과

이번 학회에서 많은 주제를 가지고 진행되었지만, 환우로서 가장 관심이 있던 분야는 항체(Inhibitor) 부분과 유전자 치료(genetic therapy) 부분이었습니다. 이외에 인상 깊었던 내용은 예

비학회(pre-congress) 간호분야에서 폰-빌레브란트 여환우가 응고제 없이 생활하는 방법에 대한 강연이었습니다. 그 환우에게 많은 분들이 격려를 아끼지 않으셨으며, 저 뿐만 아니라 많은 참가자 분들에게 깊은 인상을 주었습니다.

항체 (억제제 : Inhibitor)

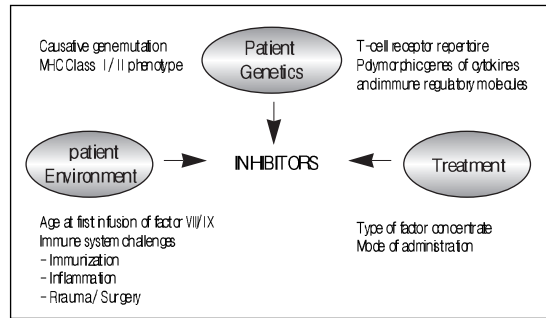
항체에 관한 내용을 살펴보려니, 여러 가지 질문이 떠오릅니다. 항체는 무엇인가? 왜 생기는 걸까? 항체가 생기면 어떻게 해야 하는가? 등의 질문들이 마구 떠오릅니다. 먼저 발생 원인에 대해선 저를 포함한 많은 분들이 가지고 있는 궁금증에 대한 확실한 답은 아직 없습니다. 이제 설명할 여러 원인들 때문에 생길 것이라고 생각하고 있지만, 아직 모르고 있는 부분이 많습니다. 면역에 관련된 부분은 매우 복잡하고 정교하게 조절되기 때문이기도 합니다.

하지만, 여기서 몇 가지 학회에서 배워온 것을 적어보겠습니다. 첫째, 항체(Inhibitor)란 무엇인가? 일반적으로 항체라고 불립니다. 정확히 말하면 억제제라는 표현이 적당할 것입니다. 항체는 일반적으로 병원성 물질 또는 비자기 물질(non-self)을 인식하여 이를 면역 작용을 이용하여 제거하는데 1차적인 역할을 하는 중요한 물질입니다. 하지만, 보충요법을 시행할 때 보충해주는 인자를 비자기 물질로 인식하여 항체가 생

기면 앞에서 말한 것처럼 면역시스템은 인자를 제거 대상으로 생각하고 없애 버리려고 합니다. 그렇기 때문에 우리가 맞는 약에 항체가 생기면 주사를 맞아도 효과가 없는 것입니다. 그렇기 때문에 인자의 작용을 억제한다고 하여 억제제라고 불리는 것입니다.

여기서 잠깐 앞에서 했던 질문들을 떠올려보면 그중 하나의 답이 나옵니다. “항체가 생기면 어떻게 해야 하는가?” 답은 “면역의 관용력을 높여주는 치료를 응고인자와 병행한다.”입니다. (註 : 관용력을 높여 준다는 것은 병원성 혹은 비자기 물질을 인식하는 정도를 낮춰준다는 것입니다. 관용력이 낮다는 것은 자기물질이 아닌 것은 무조건 면역작용을 통해 제거하게 됩니다.) 많이 들어보신 ITI(immuno tolerance induction) 치료법이 바로 면역 관용력을 높여주는 치료법입니다. 또 다른 방법으로 항체가 인식하지 않는 약을 주사하는 방법이 있습니다. A라는 제품에 항체가 생겼다면 B라는 제품을 통해 치료하는 방법이죠. 하지만 응고인자제제들은 회사마다, 재조합이건 혈장유래건 매우 비슷한 단백질이기 때문에 쉽지는 않습니다. 이를 회피하기 위해 FEIBA, Novoseven 이란 제제가 항체환자들에게 유용하게 사용될 수 있습니다.

그림 1에서 보시는 바와 같이 항체 생성에는 유전적 요인, 환경적 요인, 치료의 환경등과 같이 많은 잠재적 요소들이 관여합니다. 항체 생성과 유전적 요인과의 연관성은 형제관계가 아닌 환우들을 대상으로 항체 생성빈도를 조사해보면 약 9% 정도로 알려져 있지만, 형제 중 한 명에게 항체가 생기면 다른 혈우 형제에게 항체가 생길 확률이 50% 정도로 증가하는 것으로 보고되어 있습니다. 이를 통해 항체 생성과 유전적 요소는 매우 밀접한 연관성을 갖는 것을 알 수 있습니다. 인종에 따라서도 항체 생성비율이 조금씩 다르게 나타나기도 합니다. 예를



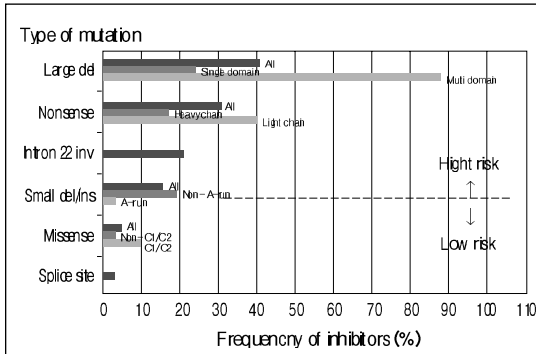
▲ 그림 1. Inhibitor (항체, 억제제) 생성원인

들어 african american (흑인)의 경우 항체 발생 빈도가 51.9%로 코카시언(백인종)의 25.8% 보다 높게 나타납니다. (註 : Meta analysis 결과)

구체적으로 8인자 변이(mutation)의 종류에 따라 항체의 생성 비율이 다르게 나타나는데, 그림 2를 통해 보면 결손부위가 큰 변이(large deletion mutation)의 경우 40%의 항체 발생 빈도를 나타내고, 변이의 종류에 따라 항체발생비율은 다르게 나타나며, 변이가 심각할수록 항체 생성의 위험성도 증가하게 됩니다. 하지만, 중요한 것은 낮은 위험성 변이 환자에서도 항체는 생성되기도 하며, 높은 위험성 변이 환자에서 항체 생성이 없기도 하다는 점입니다. 위험성의 고저와 항체 생성비율이 비례하지 않는 이유는 다음과 같습니다.

- 1) 변이가 단백질구조와 형태에 영향을 주는지
- 2) DNA 회복 기작이 유효한지
- 3) 인프레임 변이 발생 여부

위와 같은 이유에서 점-변이(point mutation)와 같이 적은 변이가 있는 경우라도 변이의 결과가 단백질의 3차 구조와 형태에 큰 영향을 준다면, 원래의 인자 단백질과 구조적 유사성이 없어지기 때문에, 보충 요법을 통해 주입된 인자를 비자기로 인식하게 될 수 있습니다. 결과적으로 점-변이와 같은 낮은 위험성 변이에 의해서도 항체는 발생할 수 있게 되는 것입니다.



▲ 그림 2 변이의 종류와 항체 발생 빈도.

다.(註 : in-frame 변이를 통해 원래 아미노산이 proline 또는 glycine (α -helix breaker or β -sheet breaker)으로 바뀌게 되면 구조적 형태적 변화가 커져 기능을 못하거나, proteasomal degradation이 촉진되어 target protein이 제거될 수 있다.)

8인자에 변이 이외에도 면역 반응 유전자들의 다형성(polymorphism)도 항체생성에 중요한 역할을 하는 것으로 많은 보고가 이루어지고 있습니다. IL-1, IL-4, IL-10등의 유전자들의 다형성에 대해 보고가 있었고, 특히 IL-10과 TNF α 의 전사조절(단백질 합성 시작을 조절)부위의 다형성이 항체 생성과 높은 연관성을 가지고 있음이 이번 학회에서 보고 되었습니다.(註 : IL-10.G allele 134bp polymorphism은 autoimmune-disease와 antibody production 연관이 있다. 실제 이 부위의 polymorphism과 항체 생산을 조사해 본 결과 32/44 pts 로 72.7 %의 높은 빈도를 나타냈지만 134 allele가 없는 경우에는 45/120 pts로 37.5 %의 빈도를 나타내었다. 또한 TNF α promoter region의 303 G>A SNPs 이 나타난 환우의 경우도 항체 발생빈도가 증가하였다.)

스페인인들을 대상으로 한 연구에서 농축인자 치료를 시작한 연령과 항체 생성관계를 조사한 결과, 생후 6개월 이전의 경우 41%, 6개월과 12

개월 사이는 29%, 12개월 이후는 12%의 빈도로 항체가 발생되었습니다. 이와 유사한 결과가 네덜란드에서도 발견되었습니다. 하지만, 이 두 연구 결과는 유전적 요소 등이 고려되지 않았기에 다른 연구들에 의해 인정 받지는 못했습니다. 최근 유전적 요소를 조절한 연구에 따르면, 항체생성과 치료시작연령(11개월 이전 치료)과는 연관성이 없다고 알려졌습니다. 대신에 어린시기에 정기적인 예방요법을 시작하는 환우가 출혈 후 보충요법에 따라 치료받는 경우보다 적은 항체 발생이 나타났습니다. 매우 어린 시기에 치료된 환우는 출혈이 더 잘 일어나는 경향이 있으므로 이에 따라 활성화된 면역계를 갖고 있습니다. 그러므로 처음 농축인자 치료가 이루어지는 시기는 주의 깊게 접근해야한다고 합니다.

농축인자의 종류

중요 논쟁의 대상 중 하나였습니다. 혈장유래 농축제제는 바이러스 감염의 위험 때문에 재조합제제 개발의 원동력이 되었고, 그에 따라 바이러스 감염의 위험은 감소되었습니다. 하지만 농축제제와 재조합제제의 처방이 항체 발생에 중요한 이유가 될 수 있다는 보고가 1990년대에 나타나기 시작했습니다.

Wight와 Paisley는 혈장제제와 재조합제제 치료에 따른 항체 발생의 연관관계를 논문 조사를 통해 확인해 본 결과, 한 가지 혈장제제만 치료한 환자는 0~12.4%, 혈장제제와 복합 혈장제제(multiple plasma-derived)로 치료한 경우 20.3~33%, 혈장제제와 재조합제제를 같이 치료한 경우 36~38.7%의 항체 발생을 나타냈습니다. 이 결과는 각 연구 논문의 발생빈도와 항체 테스트의 정확도는 약간씩 다를 수 있고, 저장체 그리고 일시적인 항체발생은 적게 고려되었지만, 고향체 환우들의 결과만 분석해도 한 가지 혈장제제를 맞은 환우에서 항체 발생이 낮

게 나타났다.

정리하면 혈장농축제제가 항체 형성에 낮은 위험성을 갖고 있었다. 또 다른 연구에 의하면 항체 발생 빈도는 혈장 제제와 재조합 제제에서 유의미한 차이는 없다는 보고도 있었다. 이러한 연구 결과들은 몇 가지 가능성이 있는데 혈장제제는 면역억제 작용과 연관되어 있고, 폰 빌레브란트 인자가 8인자 분자의 항체 생성가능 부위를 가리는 효과를 통해 보호 작용을 하기 때문으로 생각되고 있습니다. 하지만, 위의 연구 결과들은 분명치 않은 결과들이고, 면역작용을 감소시킬 수 있는 제품을 사용할지 추천할 수 없다.

소결론

제가 참가하여 얻은 짧은 소견에 따르면, 농축제제를 통한 치료가 처음 시작되는 연령과 항체 생성 연관성이나 농축제제의 종류에 따른 항체 발생빈도에 대해 아직 일치된 의견은 없는 것으로 생각합니다. 여러 이유가 있겠지만, 연구의 대상이 제한되어있기 때문으로 생각합니다. 위 연구의 대상을 다시 살펴보면, spanish, French, African american, caucasian 등이 있었다. 그러므로 장기적으로 항체 발생의 유전적 요인과 항체 생성에 대한 한국인을 대상으로 한 연구가 필요하며 이 연구는 효과적인 혈우 환우들의 치료에 도움이 될 것으로 기대됩니다. 또한 현재로서는 많은 경험과 전문적 지식을 가진 분들이 항체환자의 치료와 항체환우가 생기지 않는 방법으로 치료하는 것이 매우 중요하다고 생각합니다. 이를 위해선 정부와 환자와 의사가 모두의 노력이 절실하다고 생각합니다.

교수님, 환우 · 환우가족과의 교류

많은 교수님들도 본 학회에 참가하셔서 최신의 치료방법과 정보를 교환하셨습니다. 부족한

저 역시 교수님들로부터 많은 정보를 얻을 수 있었습니다. 서울대학교 산부인과 최영민 교수님의 산전 진단과 8인자 혹은 9인자에 대한 설명에 감사드립니다. 또한 유기영 원장님의 치료와 연구 방향에 대한 의견은 앞으로의 제 연구에 큰 도움이 되었습니다. 심평원의 김희순 선생님께서 보다 폭 넓은 정보(항체, von Willebrand disease, rare bleeding disorder. etc)를 얻어 가셔서 앞으로 전체 혈우 환우의 치료에 큰 기여를 해주실 것으로 기대하며, 앞으로 환우들의 나아가야 할 점에 대한 진심어린 조언 감사합니다. 조윤제 교수님의 혈우 환우 전체에 대한 관심과 노력, 치료 그리고 편안하게 해주신 점 감사드립니다. 이외에도 제가 어려워 말을 나누지 못한 많은 교수님들에게 혈우병에 관한 지속적인 관심과 연구에 대해 감사드립니다.

본 학회에 함께 참가했던 세 분의 환우 분들 모두 큰 꿈을 가지고 현재 생활에 최선을 다하고 계셨습니다. 그분들이 저에게 큰 자극이 되었고, 저를 채찍질 하게 하였습니다. 또한 환우 가족 여러분과의 대화를 통해 여러 환우 가족들이 어떤 방향의 치료와 도움을 필요로 하는지 이해하게 되었습니다. 그 점에서는 제가 환우이지만, 저의 가족들과는 왜 그런 말들을 하지 못했을까하는 생각도 들었습니다.

맺음말 - 우리를 돌아볼 수 있는 기회

이번 학회는 저에게 많은 정보와 교류 등의 물질적 것 이외에도 강한 동기 부여와 새로운 목표 설정이라는 정신적인 면에서 큰 도움이 되었습니다. 학회에 참석했던 해외의 많은 혈우 환우들도 어떻게 살아가는지, 그리고 그들과 비교하여 “우리가 누리는 혜택은 무엇인지?”, “우리가 더 고쳐나가거나 해야 할 것은 무엇인지?”를 돌아 볼 수 있는 기회였습니다. ﷻ

차이와 다름에도 함께 있는 것

세계혈우연맹 NMO 트레이닝 참가기

이 대 근 | 한국혈우재단 사무국 기획팀 과장

사회복지법인 한국혈우재단에서 6년간 근무하면서 무엇보다 궁금했던 것은 NMO 트레이닝이었다.

NMO 트레이닝은 말 그대로 국가회원단체(National Member Organization)를 위한 교육이다. 지난 5월 18일부터 20일까지 사흘간에 걸쳐 밴쿠버 국제공항 인근의 델타 밴쿠버 호텔에서 열린 이번 NMO 트레이닝에는 약 80개국에서 1백여명이 참가하였다. 한국에서는 한국혈우재단의 필자와 코헴회의 조달호씨가 참가하였다. 그동안에는 NMO 트레이닝에 환자 대표만이 참석하였으나 이번에는 재단 대표와 환자 대표가 함께 참여한 것이다. 외국의 경우 혈우회의 대표인 환자 본인이 참여한 경우와 가족 또는 의사가 참여한 경우가 있었다.

새로운 전략계획에 교육 집중

사흘에 걸쳐 실시된 이번 NMO 트레이닝은 매일 오전 8시 30분부터 오후 5시 30분까지 계속되었다.

첫날에는 역동적인 단체 활동, 세계혈우연맹의 성과 보고, 전략적인 계획에 대한 보고가 있었으며, 오후에는 youth meeting과 단결된 국가단위 혈우단체의 건설과 유지에 대한 강의를 있었다. 둘째 날 오전에는 위기국가(혈우병 진료가 열악한 국가 - 필자註), 스페인어 사용 국가,

단체 조직이 완성된 국가의 4개 그룹으로 나누어 좋은 관리, 지지와 로비, 자원봉사자 채용과 유지에 대한 강의를 각각 진행되었으며, 오후에는 치료약품의 평가와 선정에 대한 강의를 있었다. 마지막 날 오전에는 역시 그룹별로 강의를 진행되었으며, 환자 등록의 확대, 재원마련의 항목이 새로 추가되었다. 오후에는 회원국 대표단 회의(General Assembly)에 대한 사전 설명이 있었으며, 세계혈우연맹이 새로 시작하고 있는 'NMO 정보 교환' 사이트에 대한 설명이 있었다.

전체적인 교육의 내용은 세계혈우연맹의 '모두를 위한 치료(Treatment for all)'에 초점이 맞추어져 있었으며, 특히 GAP 프로그램과 인도적인 후원 프로그램, 자매결연 프로그램 등에 많은 참석자들이 관심을 나타내었다. 이 글에서는 마크 스키너 총재가 발표한 세계혈우연맹의 전략 계획을 중심으로 NMO 트레이닝의 분위기를 전달하도록 하겠다.

'모두를 위한 치료'의 개념

의학이 발전했다고 하는 오늘날에도 전 세계 혈우병 환자 중 70%는 진단을 받지 못하고 있으며(따라서 혈우병을 가지고 있다는 사실도 모르고 있으며), 75%는 치료를 받지 못하고 있다. 이는 치료 기반, 교육, 훈련 등이 부족한 것도