

한국혈우재단의 활동과

# 혈우병



이 책은 한국혈우재단이 어떤 일을 하는 곳이며 혈우병이란 어떤 병인가에 대한 이해를 높이고자 제작되었습니다.

혈우병은 지속적인 응고인자의 투여와 체계적인 관리를 통해 정상 생활이 가능한 유전질환입니다.

의료기관에서 진료 중 혈우병으로 진단되면, 한국혈우재단에 등록하여 소정의 지원을 받을 수 있습니다. 혹시 주변에 혈우병으로 확진되었음에도 불구하고, 혜택의 길을 찾지 못한 이웃이 있으면 안내하여 주십시오.

한국혈우재단의 활동과

# 혈 우 병

사회복지법인 한국혈우재단  
[www.kohem.org](http://www.kohem.org)

한국혈우재단의 활동과

## 혈 우 병

발행처 / 사회복지법인 **한국혈우재단**

발행일 / 2001년 12월 1일

2판 발행일 / 2003년 6월 1일

발행인 / 유명철

편집인 / 윤기중

서울시 서초구 서초2동 1628-26

☎ 02)3473-6100 FAX 02)3473-6644

[www.kohem.org](http://www.kohem.org) / [kohem@kohem.org](mailto:kohem@kohem.org)

## 목 차

혈우병과 한국혈우재단의 역할 ...	5
혈우병 환자의 등록 및 지원 ...	8
희귀·난치성 질환자 의료비 지원사업 ...	13
한국혈우재단의 지원사업 ...	17
한국혈우재단 연혁 ...	21
혈우병의 역사 ...	23
혈액응고 과정과 혈우병 ...	33
혈우병의 증상과 출혈에 대한 치료 ...	37

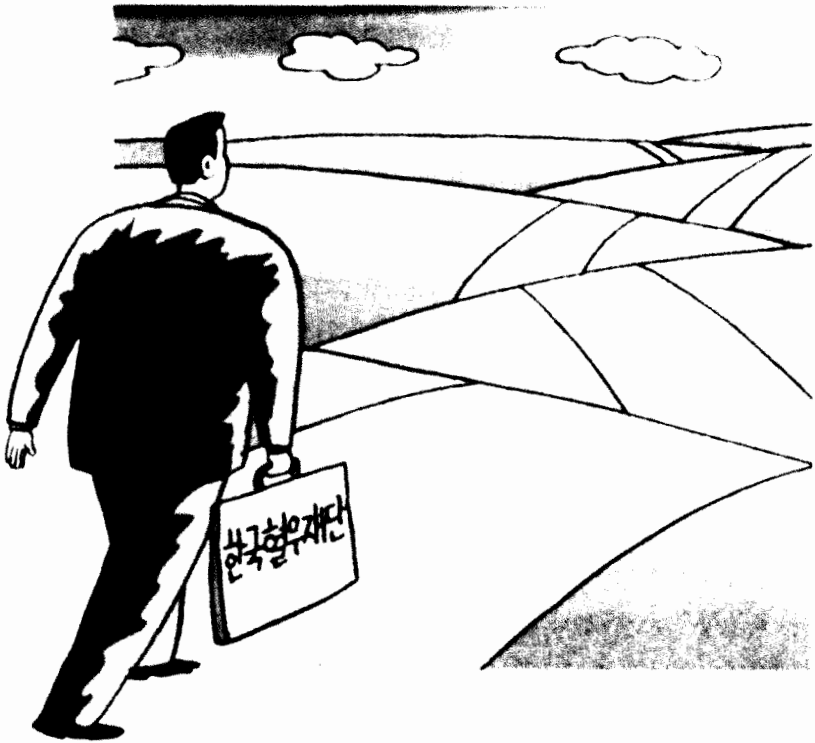
## 혈우병과 한국혈우재단의 역할

성염색체를 통하여 유전되어 주로 남성에게 발병되는 혈우병은 혈액 속에 있는 여러 혈액응고인자(출혈시 피가 엉기어 지혈이 되도록 하는 인자) 가운데 제8응고인자(혈우병A)나 제9응고인자(혈우병B)가 부족하여 조그만 출혈도 잘 멎지 않아 평생을 혈액응고인자체제를 투여 받으면서 살아가야 하는 만성질환입니다.

남성인구 1만 명 당 1~2명 꼴로 나타난다고 알려져 있으며 우리나라에는 약 2천5백명~3천명 정도의 혈우병 환자가 있을 것으로 추정됩니다. 한국혈우재단에 등록하여 치료와 지원혜택을 받고 있는 혈우병 환자는 2002년 12월말 현재 1,600여명입니다.

혈우병의 특성은 심한 상처는 물론 아주 작은 타박상만 입어도 근육, 관절, 장기에서 동통(쑤시고 아픔)을 동반한 출혈이 발생합니다. 출혈이 있을때 치료시기를 놓치거나 어린 시절부터 철저한 치료와 관리를 받지 못하면 지체장애를 유발할 수 있으며, 심하면 생명을 잃을 위험도 따르는 질환입니다.

우리나라에 혈액응고인자체제가 귀하거나 그 존재를 모르고 살아온 1970년대 중반만 해도 혈우병 환자는 출혈의 고통을 겪으며 속수무책으로 아픔을 참고 견디어야 했으며 수명을 다하지 못하는 경우도 많았습니다. 그러나 의학의 발달과 응고인자체제의 개발과 보급, 의료·복지제도의 발전에 힘입어 혈우병의 치료환경은 나날이 개선되었습니다. 오늘날에는 활발한 유전학 연구를 통하여 혈우병 환자도 완치될 수 있다는 희망을 안고 살아가고 있습니다.



혈우병 극복의 밝은 미래를 위하여 본인은 물론 보호자도 지속적인 교육과 지도를 받아야 합니다.

또한 장애예방과 건강한 삶을 위하여 적극적인 치료를 받아야 할 것입니다.

사회복지법인 한국혈우재단은 설립 이후 지난 10여년 동안 혈우병 환자의 치료환경 개선과 건강증진을 위하여 노력하여 왔습니다. 이제 국내 치료환경은 선진국의 수준에 이르렀다고 생각합니다. 앞으로는 삶의 질을 얼마나 더 높일 수 있는지가 관건이 되고 있습니다.

혈우병 환자의 삶의 질을 높이기 위해서는 적절한 혈액응고인자제제의 투여와 보다 안전하고 효과적인 제제의 개발을 위한 연구·노력이

계속되어야 할 것입니다.

그동안 혈우병 환자는 유전질환이라는 이유 때문에 노출되기를 꺼려 왔습니다. 그러나 이제부터는 이들이 건강한 사회구성원으로 동참할 수 있는 사회환경과 인식의 변화가 요구됩니다.

혈우병 극복의 그 날까지 혈우재단의 노력은 끊임없이 계속 될 것입니다.

## 한국혈우재단의 설립 목적(정관)

사회복지법인 한국혈우재단은 8장 39조, 부칙 2개 항의 정관을 바탕으로 1991년 2월 11일 발족하였습니다.

사회복지사업법 제16조에 의거하여 설립된 혈우재단은 국내 혈우병 환자의 진료 및 재활을 돕고 생활의 질이 향상되도록 지원하여 국민보건 향상과 복지사회 구현에 기여하고자 합니다.

## 한국혈우재단의 목적 사업

- 가. 혈우병 환자의 진료 및 지원사업
- 나. 혈우병 환자에 대한 조사연구와 등록에 관한 사업
- 다. 혈우병 환자의 재활사업
- 라. 혈우재단의원 설치·운영
- 마. 기타 법인의 목적달성에 필요한 사업



## 혈우병 환자의 등록 및 지원

### 재단 등록

혈우병으로 진단된 환자는 바로 혈우재단에 등록하여야 합니다.

등록된 혈우병 환자는 치료의 지원은 물론 정상적인 삶을 누릴 수 있도록 '포괄적인 치료'를 위한 각종 혜택을 받을 수 있습니다.

### 진료 및 검사

혈우병 환자는 재단의원을 비롯한 전국의 10개 지정병원에서 진료와 물리치료를 비롯하여, 임상검사와 유전자검사를 받을 수 있습니다.

재단은 119 구조대와 연계하여 응급상황이 발생하면 즉시 지정병원 및 혈액응고제제 취급 병원으로 이송하여 진료 받을 수 있도록 조치하고 있습니다.

재단에 등록된 혈우병 환자는 각종 혈액검사, 보인자 진단 및 산전진단을 위한 유전자검사에 대한 지원을 받게 됩니다.

포괄적인 치료 : 혈우병 전문 치료팀이 일상 생활 중 발생할 수 있는 문제를 예방하도록 도움을 줍니다. '포괄적인 치료'의 목적은 일생을 통한 접근으로 혈우 어린이에게 최대한의 정상적인 삶을 가능하게 하고, 치료비용을 감소시키는 것입니다.



## 재단에 등록하는 절차

혈우병으로 확인된 사람이 재단에 등록하고자 하면 반드시 본인이 재단으로 방문하여 소정의 절차를 밟아야 합니다.

이때 혈우병 진단을 받은 병원에서 발급한 진단서와 검사결과서, 건강보험 카드를 지참하여야 합니다.

재단을 방문한 환자는 먼저 재단 사무국에서 직원과 상담하여 개인 기록부를 작성하게 됩니다.

다음은 재단의원에서 병력에 대한 의학적인 상담을 하고, 진찰과 검사를 받게 됩니다.

재단에 등록을 마친 환자는 혈우재단에서 실시하는 모든 지원과 혜택을 받을 수 있습니다. (자세한 내용은 17쪽 참조)

## 기타 지원

해마다 열리는 어린이 날 행사와 코헬 여름캠프를 지원합니다. 이는 혈우병 어린이와 청소년에게 희망을 주고, 단체생활을 통하여 서로의 우정을 도모하며 혈우병에 대한 관리방법을 터득함으로써 병을 이겨낼 수 있다는 자신감과 자립심을 심어주기 위함입니다.

또한 월간으로 발행되는 '코헬'지를 통하여 각종 정보와 소식을 나누도록 하고 있습니다.

## 한국코헬회

한국코헬회는 사회복지법인 한국혈우재단에 등록된 국내 혈우병 환자의 모임으로 혈우인의 복지와 자활, 자립을 목적으로 지난 1998년 설립되었습니다. 한국코헬회는 전신인 '전국 코헬청년회'와 어머니모임인 '한마음회'에서 시작하여 현재 전국에 8개 지회를 두고 지속적인 상담과 홍보 활동을 벌이고 있습니다.

주된 활동으로는 혈우인에 대한 방문상담 및 교육과 지방환자의 수술 후 물리치료를 위해 숙식을 제공하는 "코헬의 집"을 운영·관리하고 있습니다. 또한 한국혈우재단의 후원으로 코헬 여름캠프와 어린이날 행사 등을 주관하고 있습니다. (한국코헬회 사무국: 02-584-9916)

## 한국혈우재단 홈페이지 안내

한국혈우재단은 정보화 시대에 발맞추어 혈우병에 대한 이해를 돕고 자 지난 2000년 11월부터 인터넷 홈페이지(http://www.kohem.org)를 운영하고 있습니다.

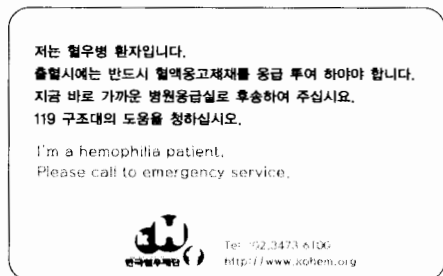
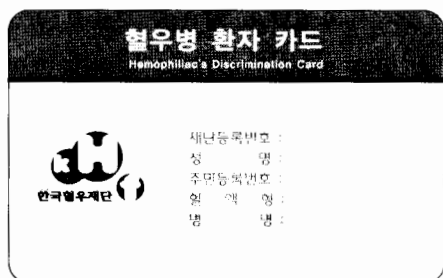
혈우재단 홈페이지의 월 평균 접속횟수는 1천7백여회로 재단에 대한 소개와 함께 혈우정보, 병·의원정보, 자료실, 게시판 등으로 꾸며져 있습니다. 재단소개, 병·의원 정보란에는 '상담하기'가 있어 혈우병에 대하여 궁금하거나 치료방법, 재단의 지원제도 등에 대한 상담을 할 수 있습니다.



## 혈우병 환자카드 발급

한국혈우재단은 혈우병 환자가 응급상황에 처했을 때 보다 빠르고 정확한 처치를 받을 수 있도록 혈우병 환자카드를 발급하고 있습니다. (사진)

환자카드의 전면에는 성명과 주민등록번호, 병명과 중증도를 표기하였으며, 뒷면에는 ‘출혈시에는 반드시 혈액응고제제를 응급 투여 하여야 하며 ‘119 구조대의 도움’을 청하라는 내용이 들어있습니다.



재단은 혈우병 환자가 적절한 치료를 받을 수 있도록 이미 전국의 119 구조대에 혈우병 지정병원과 혈액응고인자제제 취급 병원 명단을 통보하였습니다.

자동차 사고 등 응급상황이 발생하게 되면, 추가 사고(자동차 화재 등)의 우려가 없는 한 환자를 억지로 움직이려 하지 말고 즉시 119 구조대에 신고해 주십시오.

억지로 환자를 움직이게 되면 더 위험한 상태가 되기 쉽습니다.

되도록 환자를 안정시키고 의식을 잃지 않도록 말을 시키며 119 구조대의 도움을 받으십시오.

## 회귀·난치성 질환자 의료비 지원사업

국가의 회귀·난치성 질환자 의료비 지원사업은 2000년 10월 국민기초생활보장법의 시행으로 한시적 의료보호에서 탈락되는 만성신부전증 투석환자 및 근육병 환자와 생활이 곤란한 혈우병 및 고셔병 환자들에게 2001년부터 의료비를 지원하면서 시작되었습니다.

### 1. 지원금액

- 회귀·난치성 질환 및 의사가 동 질환의 합병증으로 인정한 질환의 진료에 소요된 의료비 중 보험급여분의 본인부담분 및 비급여 중 식대
- 진료비 중 건강보험이 적용되는 부분의 80%를 건강보험 재정에서 지불하며 본인부담분 20%를 국가에서 지원하는 제도입니다.

### 2. 지원대상

- 혈우병, 만성신부전증, 고셔병, 근육병, 베체트, 크론, 다발성경화증, 아밀로이드증 등 8개 질환 (2003년 기준)
- 혈우병 환자 중 건강보험가입자로 소득·재산기준과 질환별 특성 기준을 동시에 만족하여야 함.

### 3. 소득 및 재산기준

- 혈우병 환자는 기초생활보장수급자 선정기준을 기준으로 하여 소득 기준의 400%, 재산기준의 1,000%를 적용

14 혈우병

- 부양의무자 가구는 환자가구의 소득·재산기준에 각각 200%를 추가하여 적용

**혈우병 환자의 소득기준**

〈단위 : 원〉

	1~3인가구	4인가구	5인가구 이상
소득기준	3,241,724-	4,077,644-	4,636,280-
부양의무자 가구	4,862,586-	6,116,466-	6,954,420-
※ 6인 이상 가구는 1인 증가시 마다 최저생계비를 148,834원씩 증가			

**혈우병 환자의 재산기준**

	1~2인가구	3~4인가구	5인가구 이상
환자가구	3억 6천만원	3억9천만원	4억4천만원
부양의무자 가구	4억3천2백만원	4억6천8백만원	5억2천8백만원

4. 소득·재산기준 특례

- 지원 대상인 희귀·난치성 환자가 동일 가구에 2인 이상 있는 경우 환자가구 및 부양의무자 가구 각각의 소득·재산기준에 1인당 150%를 더하여 적용 (2인→150% 추가, 3인→300% 추가). 그리고 기준을 초과하더라도 1인에 대해서는 의료비를 지원함.
- 환자가구 조사 대상자가 기타 재산의 소유 없이 실제 거주하고 있는 주택만을 소유(또는 임차)하고 있으며, 등록 신청 시점을 기준으로 주택(또는 아파트) 거래 시가(또는 임대차계약서상의 전세가)가 재산기준을 초과하는 경우에는 수급자로 선정 가능. 이 경우 소득기준은 충족하여야 함(단, 주택시가 6억 미만에 한함)
- 환자가구 조사 대상자가 배기량 2,500cc급 이상의 개인용 고급 승용·승합 자동차를 소유하고 있는 경우에는 수급대상에서 제외.

단, 다음의 경우에는 예외를 인정할 수 있음.

- ① 생업에 직접적으로 사용하고 있는 차량(출퇴근용 및 용도가 불분명한 차량 제외)
- ② 질병·부상 등에 따른 불가피한 소유 차량(혈우병의 경우 인정가능, 세단형 승용 자동차는 적용제외)
- ③ 차령 8년 이상인 차량(재산산정에도 제외)
  - 부양의무자 특례 : 부양의무자가 부양능력이 있더라도 (즉, 부양의무자의 소득·재산기준을 초과하는 경우) 부양을 기피하는 경우 담당 사회복지사 확인을 거쳐 수급자로 선정 가능

#### 5. 혈우병 환자의 특례

- ‘항체환자’는 항체환자임을 증명하는 의사의 진단서를 첨부하여 수급자로 등록후 외래 및 입원기간중 발생한 정부지원 의료비를 계속 지원할 것(재산 및 소득조사 면제)
- “HIV 환자”는 HIV 환자임을 증명하는 의사의 진단서를 첨부하여 수급자로 등록후 외래 및 입원기간중 발생한 정부지원 의료비를 계속 지원할 것(재산 및 소득조사 면제)
- “입원환자” 의료비의 일시 지원(단, 보건소에 등록되어 있어야 함)
  - 대상 : 국민건강보험 급여 대상의 수술을 요하거나 또는 사고 등으로 인한 출혈로 인하여 요양기관에 입원을 요하는 혈우병 환자
  - 등록 : 환자로부터 등록 신청을 받아 등록카드 작성·비치
  - 지원액 : 입원기간중 발생한 의료비중 ‘정부지원 대상 의료비’
  - 지원제외 : 미용 목적의 성형 등 건강보험 비급여 수술

#### 6. 등록절차

- 의료비 지원을 받기 위해서는 △호적등본 1부 △진단서 또는 검진서



1부를 지참하여 주소지 관할 보건소를 방문하여 희귀·난치성 질환자로 등록하여야 합니다.

- 이때 관련 양식은 보건소에 비치되어 있으며, 소득·재산 조사를 위하여 금융거래정보 제공 동의서를 작성하여야 하며, 소득·재산관계 서류(전·월세 계약서, 월급명세서)를 제출하여야 합니다.
- 보건소 등록일 이후의 진료에 대하여 지원을 받을 수 있으므로 혈우병으로 진단을 받으면 바로 보건소에 등록을 하여야 합니다. 재산관계 서류는 추후에 제출하여도 됩니다.
- 소득·재산기준을 초과하여도 수술 등 입원시에는 한시적으로 지원을 받을 수 있으므로 반드시 보건소에 등록하여야 합니다.
- 이사 등으로 인한 주소 변경 시에는 전입 주소지의 보건소는 물론 전출 주소지의 보건소에도 전출 사실을 통보하여야 합니다. 물론 재단에도 주소 변경 내용을 알려야 합니다.

※ 기타 자세한 내용은 사회복지법인 한국혈우재단 사무국 복지기획팀 (☎02-3473-6100, 내선 1번)으로 문의하시기 바랍니다.

## 한국혈우재단의 지원사업

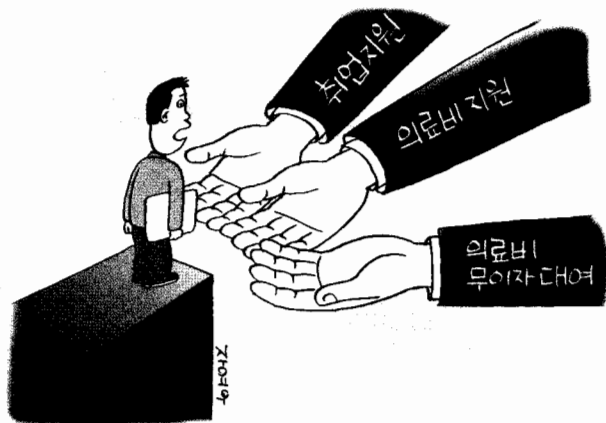
### 의료비 지원사업

사회복지법인 한국혈우재단은 혈우병 환자가 건강한 삶을 영위하며 정상적인 사회생활에 참여할 수 있도록 적극적인 지원사업을 펼치고 있습니다. 지원사업은 크게 △환자 지원사업 △환자단체인 코헬회 지원사업 △학술활동 지원사업으로 구분할 수 있으며, 각 사업의 내용은 다음과 같습니다. 지원사업에 대한 자세한 내용은 재단 사무국(☎ 02-3473-6100, 내선 2번)으로 문의하시기 바랍니다.

### 환자 지원사업

#### 가. 비급여 의료비 지원

의료수급자(의료보호환자)와 경제사정이 어려운 건강보험환자에게 연 300만원 한도로 비급여 의료비를 지원하고 있습니다.



지원대상은 의료수급자와 재산세 과세 2만원 미만 또는 가족 1인당 평균 수입이 40만원 이하인 건강보험 가입자로 입원 진료비 중 식대·상급 병실 사용료를 제외한 비급여 진료비 중 환자가 실제로 부담한 금액과 외래 진료비 중 MRI 등 혈우병 치료에 필수적인 비급여 검사비를 지원합니다.

#### 나. 만성간염 의료비 지원

현재 재단에 등록되어 있는 전체 혈우병 환자의 약 50% 정도가 C형 간염에 양성이며, 이 중 150여명이 만성 C형 간염으로 이환된 것으로 알려져 있습니다. 한국혈우재단은 혈우병과 만성간염으로 이중의 고통을 겪는 혈우병 환자를 위하여 만성간염의 치료에 대한 의료비를 지원하고 있습니다.

재단에 등록되어 있는 혈우병 환자 중 만성간염을 앓고 있는 환자는 재단에 신청하면 6개월간의 인터페론과 리바비린 캡슐의 복합치료비를 지원받을 수 있습니다. 또한 치료 경과에 따라 치료기간이 6개월 연장될 경우에도 담당 전문의사의 진단에 따라 지원기간을 연장하여 지원합니다. (보균자는 지원대상이 아닙니다.)

#### 다. 의료비 무이자 대여

국가의 의료비 지원사업이 실시되고 있으나 일부 보건소에서 의료비 지원이 늦어지는 경우가 발생할 수 있으며, 이미 지불한 의료비를 지원받기까지 한달 가량의 기간이 소요되어 경제적인 어려움을 겪을 수 있습니다.

재단은 이의 해소를 위하여 △외래 진료비는 12세 이하 100만원, 13세 이상 200만원 △입원진료비는 보건소 의료비 지원 대상 금액에 대하여 무이자 대여사업을 실시하고 있습니다.

#### 라. 취업교육 지원

혈우병 환자가 취업을 원하여도 취업의 문은 좁고 그 문턱은 높기만 한 경우가 많습니다. 적극적인 사회참여를 통하여 삶의 질을 개선하고

사회적으로도 혈우병에 대한 인식을 개선할 수 있도록 한국혈우재단은 40세 미만의 혈우병 환자에게 취업교육을 지원하고 있습니다.

학생이 아닌 40세 미만의 혈우병 환자는 누구나 신청할 수 있으며, 취업이 가능한 전문학원 수강시 1인당 300만원 한도 내에서 교육비를 지원 합니다.

#### 마. 기타 사업

혈우병 환자에게 필요한 유전자 검사비를 1인당 20만원씩 지원하고 있으며, 폰 빌레브란트 검사비를 지원하고 있습니다. 또한 지방의 혈우병 환자들에게 정확한 혈우병 정보를 알리고 재단 사업을 설명하기 위하여 지방별 방문교육을 실시하고 있으며, 매월 1개 지방을 선정하여 해당 지역의 혈우병 환자 가정을 방문하여 상담하고 관련 기관의 협조를 요청하는 지방환자 방문사업을 실시하고 있습니다.

재단의원을 이용하는 혈우병 환자가 진료비를 선불하는 불편을 없애기 위하여 의료비 청구를 재단에서 대행하고 있으며, 경희의료원 관절재단의 도움으로 매년 분기별 1회씩 정형외과 무료진료를 실시하고 있습니다.

또한 효율적인 수술진료가 가능하도록 지정병원인 경희의료원 내에 '혈우병 수술센터'의 건립을 지원하고 있으며, 혈우병 환자의 교육에 필요한 용품을 제작하여 지원하고 있습니다.

## 코헬회 지원사업

### 가. 코헬회 지원

우리나라 혈우병 환자 단체인 한국코헬회의 운영을 돕고자 코헬사무국 인건비 및 일부 경비를 지원하고 있습니다. 또한 업무에 필요한 차량을 구입하여 지원하였으며, 지방의 혈우가족과 수술 후 재활을 위하여 머물수 있는 시설인 '코헬의 집'의 운영과 관련하여 임대자금을 지원합니다.

### 나. 행사 지원

매년 개최하는 ‘코렘 여름캠프’의 운영경비 전액을 지원하며, 재단의 원이 진료지원을 하며, 재단 직원은 진행을 돕고 있습니다. 또한 매년 각 지회별로 개최되는 ‘어린이 날’ 행사비를 지원하고 있으며, 지방의 혈우병 환자들이 상호 친목을 도모하고 지정병원 이용시 편의를 제공하기 위하여 지회 사무실 임대자금 및 관리비 일부를 지원하고 있습니다.

### 학술활동 지원

한국혈우재단은 우리나라의 혈우병 관련 연구를 촉진하여 혈우병 극복의 시기를 앞당기고, 관련 학회, 의료인에 대하여 혈우병에 대한 관심을 고취시키기 위하여 학술활동을 지원하고 있습니다.

학술활동 지원은 △연구비 지원과 △심포지엄 개최 등 학술행사 개최로 구분할 수 있습니다.

△연구비 지원 : 매년 혈우병 관련 연구과제를 선정하여 과제별 2천만원 한도의 연구비를 지원하고 있습니다. 연구비 지원은 지난 1994년부터 실시되었으며, 현재 총 7건의 연구가 진행중에 있습니다.

△학술행사 개최 : 한국혈우재단은 지난 2001년 6월 재단 설립 10주년을 기념하는 ‘제1회 혈우병 심포지엄’ 개최하였습니다. 또한 지난 2002년 8월에는 세계혈우연맹과 국제혈액학회가 주관하는 ‘세계혈우연맹 심포지엄’을 후원하여 많은 혈우가족이 최신 정보를 접하는 기회를 제공하였습니다. 한국혈우재단은 앞으로 매 2년마다 개최되는 세계혈우연맹 총회를 우리나라에 유치할 예정입니다.

## 한국혈우재단 연혁

- 1990. 11. 한국혈우재단 설립 발기인 총회
- 12. 보건사회부 사회복지법인 설립 인가
- 1991. 1. 제1차 이사회 개최(초대 허영섭 이사장 취임)
- 2. 한국혈우재단 업무 개시 및 재단의원 개원  
(진료과목: 내과, 소아과)  
혈우재단의원 초대 강신혜 원장 취임  
혈우병 지정병원 인가  
(신촌세브란스병원, 전남대병원, 인제의대 부산백병원)
- 3. 보건사회부, 혈우병 환자 등록업무 재단으로 이관 승인
- 4.~8. 혈우병 지정병원 추가 인가  
(경북대병원, 전주예수병원, 대전을지병원)
- 8. 코헬 여름캠프 첫 실시
- 9. 재단보 '코헬' 창간
- 1992. 8. 혈우재단의원 제2대 이상익 원장 취임
- 10. 제20차 세계혈우연맹총회 참석: 그리스 아테네 개최
- 1994. 2. 혈우재단의원 제3대 김은주 원장 취임
- 4. 유전자 검사 및 연구개시: 서울대병원 산부인과 유전학교실  
제21차 세계혈우연맹총회 참석: 멕시코 멕시코시티 개최
- 7. 정형외과 정기검진 개시: 경희의료원 정형외과팀
- 1995. 1. 등록환자 진료기록 및 병력 정비
- 4. 재활물리치료 활성화: 물리치료사 상근
- 7. 방사선촬영실 개설(진료과목 추가: 재활의학과, 진단방사선과)
- 8. 한국혈우재단, 세계혈우연맹에 한국대표 단체로 등록

● 혈우병

9. 소아 만성 C형간염 인터페론치료 연구개시: 서울대병원 소아과
1996. 6. 제22차 세계혈우연맹총회 참석: 아일랜드 더블린 개최
9. 제24차 WHO서태평양지역회의: 세계혈우연맹 대표로 참석  
혈우재단 환자 대여사업 시작
1997. 2. 전체 등록환자 병력조사 사업 실시
1998. 5. 제23차 세계혈우연맹총회 참석: 네덜란드 헤이그 개최
7. 초대~3대 허영섭 이사장 사임  
제4대 이순용 이사장 취임
10. 한국혈우재단 확장 이전
1999. 10. 혈우병 치료의 가이드라인 개발회의 개최
12. 임상병리실 개설(진료과목 추가 개설: 임상병리과)
2000. 4. 제5대 유명철 이사장 취임.
7. 제24차 세계혈우연맹총회 참석: 캐나다 몬트리올 개최
10. 한국혈우재단 홈페이지 개설
11. 의료보험 혈우병 진료에 대한 처방 규정 정비
2001. 1. 희귀·난치성질환자 진료비 국가지원 사업 개시
2. 재단설립 10주년 기념행사 개최
6. 재단설립 10주년 기념 혈우병 심포지엄 개최
2002. 5. 제25차 세계혈우연맹총회 참석: 스페인 세비아 개최
8. 세계혈우연맹 혈우병 심포지엄 후원: 서울 코엑스 오디토리엄,  
세계혈우연맹, 국제혈액학회 공동주관
8. 서초동 사옥 이전

## 혈우병의 역사

# 베일 속에 가려진 고통의 극복

혈우병은 'love of blood(hemo = blood, phil = love)'라는 어원을 가진 병입니다. 인간이 혈우병에 대한 윤곽을 확인한 것은 19세기 초엽이었고, 그전까지는 원인모를 출혈을 과학적으로 규명하지 못하는 미스터리였습니다.

그러나 혈우병이 확인된 후에도 마땅한 치료제가 없는 상태에서 수없이 많은 사람들이 생명을 잃었습니다.

오늘날 선진 각국은 혈우병 환자에 대한 복지정책이 잘 수립되어 있으나 대부분의 많은 나라는 미진한 실정이며 심지어 일부 국가는 혈우병 환자에 대한 치료가 거의 이루어지지 않는 곳도 있습니다.

우리나라도 20여년 전에는 거의 속수무책으로 살아왔습니다만 최근에 이르러서야 선진화된 제도를 도입하였습니다. 바로 정부가 지난 2001년부터 실시한 희귀·난치성 질환자 의료비 지원에 혈우병을 포함시킨 것입니다. 국가가 본격적인 보호대책을 채택하였으나 아직도 혈액응고제제의 제한 투여 등 시정해야 할 문제가 많이 남아있습니다.

## 초창기의 출혈 역사

혈우병이란 용어가 사용되지 않았던 2세기 경, 탈무드의 '할례(割禮, 포경수술) 도중에 두 형제가 출혈로 사망하였다'는 기록으로 보아 혈우병의 역사는 오래된 것으로 보입니다.

또 12세기 아랍의 의사인 알부카시스(Albucasis)가 경미한 출혈로 남자



가 사망하였다는 기록을 전하고 있습니다. 12세기의 메모니드라는 랍비는 이 병이 거의 남자 아기에게서 나타나며 모계를 통해 이어지는 것으로 보인다는 기록을 남겼습니다.

미국에서 처음으로 이 병이 알려진 것은 1791년입니다. 메세추세츠의 한 신문이 가벼운 상처 후 심한 출혈을 보인 여섯형제에 관한 기사를 게재하였습니다. 구체적인 내용은 1803년 필라델피아의 의사 존 코나드 오토(John Conrad Otto)가 특정 가족을 대상으로 3대에 걸쳐 실시한 조사 보고입니다. 오토는 어느 한 가계를 조사하여 유전적인 출혈성 소인(素因)이 남자에게만 영향을 미친다고 보고하였습니다. 이 가계에 대한 연구로 건강한 어머니를 통하여 아들, 손자, 증손자까지 출혈이 멎지 않는 병이 전하여 진다는 새로운 사실이 밝혀졌습니다.

## 혈우병이란 용어의 등장

혈우병(Hemophilia)이라는 용어는 1823년 스위스 취리히대학의 교수 쇤라인(Schonlein)의 제자인 호프(Hopff)라는 의사에 의하여 처음으로 소개되었습니다.

영국의 한 의사는 1840년 혈우병의 원인이 혈액 속에 들어있어야 할 어떤 물질의 결여에서 비롯되었다고 가정하였습니다. 그는 자신의 가설을 증명하기 위하여 혈우병 환자에게 건강한 사람의 혈액을 수혈하여 지혈이 됨을 확인하였습니다.

## ‘왕실병’이라 불린 이유

혈우병은 한 때 ‘왕실병(The Royal Disease)’이라 불렸습니다. 왕실병이란 말은 1837년부터 1901년까지 재위한 영국의 빅토리아 여왕으로부터 기인합니다. 여왕의 8번째 아들인 레오폴드 왕자가 혈우병 환자로 출혈이 잦았다는 내용이 1868년 발행된 브리티시 메디컬(British Medical) 잡지에 소개되기도 하였습니다.

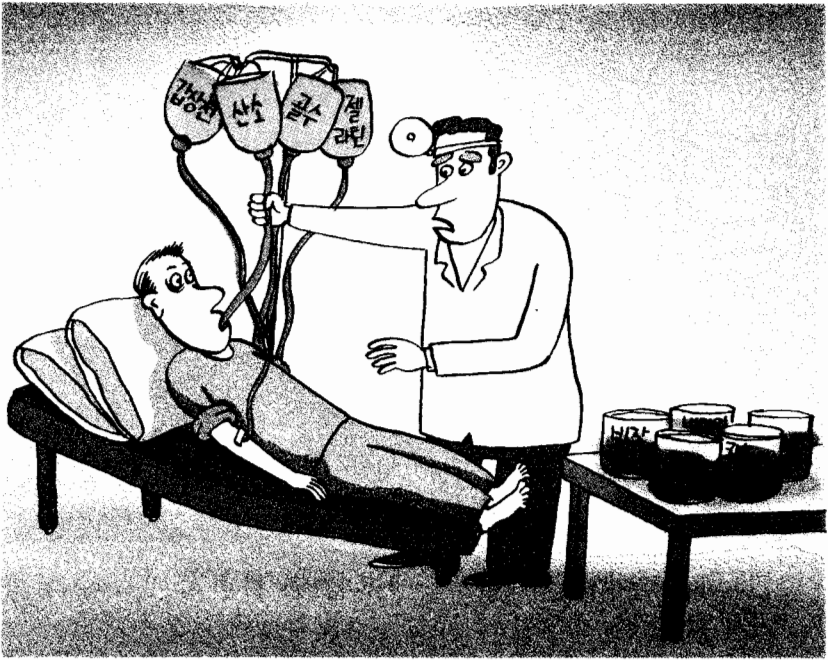


빅토리아여왕과 그 가족의 사진. 빅토리아 여왕과 딸 베아트리체, 손녀 딸 이레느, 알렉산드라(화살표 인물)의 모습을 볼 수 있다.

영국 왕실은 스페인, 독일, 러시아 왕실에 딸들을 출가시켜 이들 나라에서 혈우병 왕자가 출생하게 되었습니다. 1889년 독일에서 태어난 발더마라는 빅토리아 여왕의 손자로 56세까지 살았습니다.

러시아 왕가의 혈우병은 빅토리아 여왕의 손녀인 알렉산드라(Alexandra)와 니콜라스(Nicolas) 황제와의 결혼이 계기가 되었습니다. 두 사람 사이에 태어난 알렉세이 왕자(Tsarevich Alexei)가 혈우병으로 고통을 겪자 수도승 라스푸틴에게 최면술로 고통을 덜어주게 하였습니다. 그러나 황가에 들어온 라스푸틴의 전횡이 계기가 되어 1917년의 혁명으로 러시아 왕가가 몰락하는 비운을 맞았습니다.

여왕의 손녀 중 한 공주는 스페인 국왕과 결혼하였습니다. 둘 사이에 태어난 아들 알폰소는 성장하면서 자신이 혈우병 환자인 것을 알고는 어머니에게 화를 내고 미국으로 건너갔습니다. 알폰소는 1935년 수술을



받아야 했는데 비장이 없는 사람의 혈액을 수혈 받고 회복되었습니다.

## 고식성(姑息性)치료에 의존한 시대

해결책 없이 안정만 추구한 1900년대 초반, 출혈에 대한 많은 연구가 시도되었습니다. 산소, 갑상선, 골수, 젤라틴 등이 실험적으로 투여되었으며, 비장절제, 수혈, 칼슘, 체액주사, 비타민, 여성호르몬 치료 등이 시도되었습니다.

의사들은 1930년대에 이르러 병의 정체를 혈소판 이상으로 생각하기에 이르렀습니다. 혈소판은 혈액 속의 작은 세포의 일종으로 혈액 1리터에 1천5백억~4천5백억 개가 들어있습니다. 혈소판의 수가 정상보다 적거나 혈소판의 기능이 떨어질 때도 멍이 잘 들거나 출혈이 계속될 수 있습니다. 그러나 혈소판이 원인이 된 출혈은 대개 사람 몸의 표면에서 일어나

고 피하 출혈, 구강점막 출혈, 코피, 월경과다 등과 같은 현상을 보입니다.

미국 하버드대학 의사 페이텍(Patek)과 테일러(Taylor)교수는 1937년 혈액응고의 이상을 발견하였습니다. 이들은 혈장으로부터 얻은 물질을 첨가하여 응고가 바로 잡아짐을 발견하고 '안티 헤모필릭 글로블린(Anti-hemophilic Globulin)' 이라고 명명하였습니다.

전혈(Whole blood)과 신선 혈장(Fresh plasma)이 1950~1960년까지 10년 간 혈우병 치료에 사용되었습니다. 그러나 전혈과 혈장에는 충분한 양의 인자가 없어 결핍상태가 심한 혈우병 환자는 아동기나 초기 성인기까지만 생존이 가능하였습니다.

## 혈우병 인자농축제 개발

혈장을 얼렸다가 녹일 때 바닥에 가라앉은 작은 눈송이 같은 침전물 속에 제8응고인자가 들어있다는 사실이 1965년 미국 스탠포드대학의 주디시 G. 풀(Judith Graham Pool)박사에 의하여 처음으로 발견되었습니다.

풀박사는 침전물을 냉동침강물(cryoprecipitate)이라고 명명하고 파우더로 만들어 필요할 때 액체로 녹여서 쓸 수 있도록 하였습니다.

풀박사의 발견으로 1966년 박스터(baxter)사에서 이 냉동침강물을 냉동·건조시킨 상업제품이 등장하였습니다. 이 파우더로 인자농축제를 만들어 혈우병 환자가 응고인자를 맞을 수 있게 되었습니다.

한편 과학자들은 헌혈시 혈액에서 혈장만 취하고 나머지는 되돌려 주는 기술을 개발하여 더욱 많은 혈장을 얻을 수 있게 되었습니다.

## 순수한 응고인자의 분리

혈우병 환자는 자신에게 부족한 응고인자 한 가지만 보충하면 됩니다. 그러나 초기의 농축제에는 혈장에 포함된 다른 인자가 함께 어우러져 있었습니다. 응고인자가 분리되기 전에는 혈액이나 혈장을 송두리째 맞



이야 하였습니다.

혈장에서 필요한 응고인자만을 추출하여 사용할 수 없었던 시절에는 그 속에 있는 각종 불순인자로 인한 불필요한 면역반응의 불편과 위험을 겪어야 하였습니다. 이에 필요한 인자만 정제해내는 새로운 방법들을 개발하기에 이르렀습니다.

## 항혈우인자의 국내생산

세계혈우연맹(World Federation of Hemophilia)은 세계보건기구(WHO)의 협력기관으로 1963년 출발하여 혈우병 환자를 위한 활동을 벌이고 있습니다.

아시아 지역의 혈우병체제의 공급을 맡아 온 일본의 미도리십자사(緑十字社)는 1974년 대한적십자사가 세계혈우연맹에 가입하도록 추천하였습니다. 그리고 혈우병 치료제 AHF(항혈우병인자 : anti-hemophilic factor) 생산 기자재를 지원하겠다고 제의하였습니다.

대한적십자사는 이 제안을 당시 혈액분획체제를 생산할 수 있는 시설

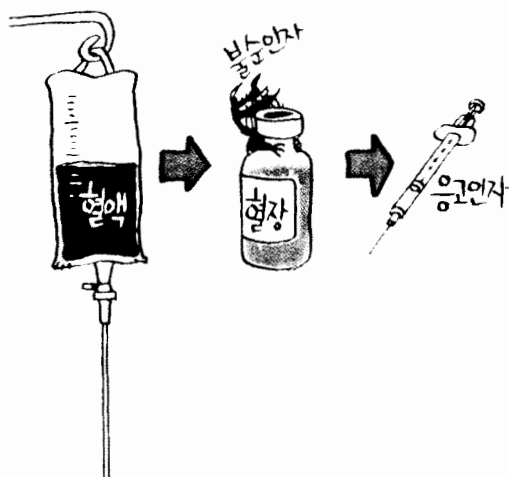
을 갖춘 (주)녹십자에 인계하였습니다. 일본은 대외협력처(OTCA)에서 항혈우병 인자(AHF)의 제조에 필요한 기자재를 녹십자에 기증하였습니다. 그리고 녹십자의 혈액분획제제 제조공정에서 생산되는 항혈우병 물질 인면역 글로블린의 일정량을 대한적십자사에 무상으로 공급하게 하였습니다.

이러한 일련의 조치를 거쳐 1974년 4월 2일 (주)녹십자의 항혈우병 물질 인면역 글로블린(AHF)이 품목허가 되었습니다. 생산은 그로부터 약 1개월 후인 5월부터 시작되었습니다.

## 8인자 농축제제와 9인자 제제 개발

정제방법의 연구를 통하여 1960년 후반부터 1970년대 후반에 걸쳐 개선된 제제가 개발되었습니다. 당시 대표적인 정제방법은 폴리에틸렌글라이콜(polyethylene glycol)법과 글리신 침전법이었습니다.

이 두 가지 방법을 통해 생산된 제제는 냉각을 통한 침전물(cryoprecipitate)로 만든 제제보다 10배 이상의 순도를 가지게 되었습니다.



혈우병 9인자 치료제에 대한 임상 연구는 1970년대에 활발하게 진행되기 시작하였습니다. 비타민K 의존성 응고인자인 제9, 제10, 제7응고인자와 프로트롬빈의 복합체를 추출할 수 있게 되었고, 이는 혈우병B 환자의 치료제로 사용되고 있습니다. 오스트리아의 임뮤노(Immuno)사는 활성화

된 혈액응고 9인자를 함유하는 제제인 웨이바(FEIBA)를 1982년에 개발 하였습니다. 웨이바는 항체보유환자 치료를 위해 1983년부터 판매되었습니다.

## AIDS의 발견과 진단시약

미국의 질병통계센터(CDC)는 1982년 1월 혈우병 전문가 브루스 에바트(Bruce Evatt)박사로부터 동성연애자에게서 자주 발생하는 뉴모시스티스 폐렴(Pneumocystis Pneumonia)으로 인한 사망이 혈우병 환자에게 발생한 사실을 보고 받았습니다.

질병통계센터는 이 질병이 혈액을 통하여 감염된 것으로 일단 의심하였고 이후 여러 가지 조사를 통하여 연관성을 파악하고 다가올 위험성을 경고하여 AIDS라고 명명하였습니다. 이듬해인 1983년 프랑스 파스티르연구소의 몽파뉴박사와 미국 NIH의 갈로(Galo) 박사가 각각 AIDS 바이러스의 분리에 성공하기에 이르렀습니다.

혈우병 치료제에 침범할 가능성이 높은 바이러스를 불활성화시키는 공법이 1983년에 개발되었습니다. 이듬해 1984년에 미국의 분획제제 회사들은 멸균공법을 도입하는 허가를 받기 시작하였습니다. 불활성화공법이 개발된지 2년 만인 1985년에 열처리된 제제가 공급되기 시작했습니다.

같은 해 3월에 효소결합면역흡착검사법(ELISA : Enzyme-Linked Immuno Sorbent Assay)이 미국 NIH에서 개발되었습니다.

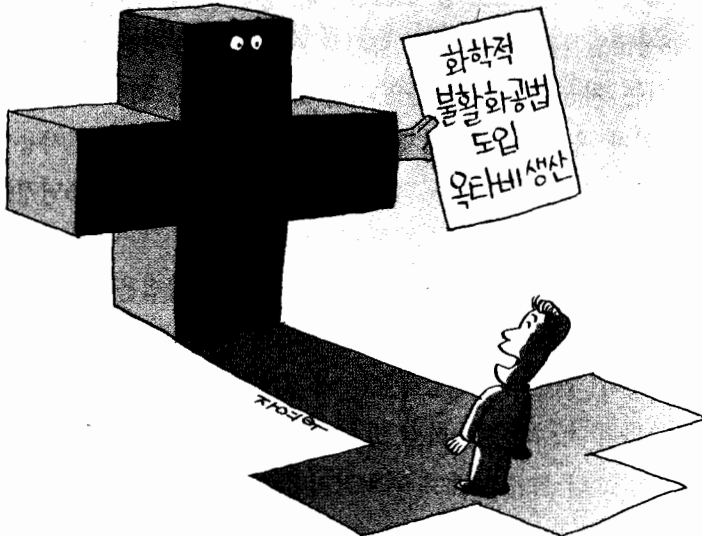
아보트 연구소(Abbott Laboratories)에서는 처음으로 AIDS 진단시약이 생산되었습니다. 같은 해 여름, 미국 6개 회사에서 생산에 참여하여 그 해 10월에 혈장검사로 정착되기에 이르러 보다 안전한 혈장을 응고인자 생산원료로 사용할 수 있게 된 것입니다.

우리나라에서는 (주)녹십자가 1986년 미국에서 AIDS 진단시약을 수입하여 혈장검사에 사용하였습니다. 그리고 1986년에 열처리를 거친 혈우병 8인자 치료제가 생산 공급되었습니다.

## 제8응고인자 옥타-비의 생산과 공급

이온교환 수지를 이용한 정제법이 1987년에 개발되어 순도를 높인 제제가 공급되었습니다. 미국과 유럽 각 국의 제조사에서 같은 해에 화학적 멸균공법, 증기가열 멸균법을 채택하기 시작하였습니다. 박스터사는 이듬해인 1988년 처음으로 단일클론성(Monoclonal) 정제법으로 만든 8인자 혈액응고제제를 공급하기 시작하였습니다.

주식회사 녹십자는 뉴욕혈액센터(NYBC)를 통하여 화학적 불활화공법을 1988년에 도입하였습니다. 이듬해인 1989년에 화학적 불활화공정을 시설하여 이 해 말 경 '옥타-비'를 시판하였습니다. 옥타-비는 1995년 그린에이트로 명칭이 바뀌어 공급되고 있습니다.





## 핵나인의 생산과 공급

화학적 불활화 공정과 이온교환수지로 8인자 제제를 생산한 (주)녹십자는 9인자 제제인 핵나인을 1991년부터 생산·공급하였습니다.

혈우병 A형과 B형 제제의 공정상 다른 점은 A형은 혈장을 얼렸다 녹여서 침전된 것을 택하고 B형은 침전 상층혈장을 사용합니다. 그리고 B형 제제는 2회의 이온교환수지 방법으로 정제합니다.

같은 해에 사회복지법인 한국혈우재단의 설립이 추진되고, 이듬해인 1991년 2월 11일 정식으로 출발하게 되었습니다.

## 유전자치료와 미래의 전망

미국의 박스터사는 유전자 재조합 8인자제제를 1992년에 공급하기 시작하였으며, 1997년에는 유전자치료의 임상이 시작되었습니다.

국내에서도 순도가 높고 안전성이 확보된 제제에 대한 요구가 늘어났습니다. 이에 센티온사의 모노클레이트-P가 수입되었고, (주)녹십자는 미국의 (주)박스터로부터 제품의 생산 공정과 생산 시설의 기술 이전을 받아 8인자 제제인 '그린모노'를 2001년부터 생산·공급하였습니다. 그린모노는 제8응고인자의 단일 클론 항체를 이용하여 정제한 고순도 제제로 국내에서는 처음 생산된 제품입니다. 2003년부터는 외국에서 생산된 8인자와 9인자 유전자재조합제제를 우리나라 혈우병 환자도 사용할 수 있게 되었습니다. 또한 국산 유전자 재조합 8인자 제제도 2005년경에는 공급될 예정입니다.

이상에서 살펴 본 것과 같이 혈우병의 연구와 치료 방법은 꾸준히 발전하여 왔습니다.

앞으로 혈우병의 궁극적인 치료목표는 유전자 치료가 되리라고 전망됩니다. 우리나라의 치료환경은 아직 만족스럽지 못한 수준입니다.

그러나 하루하루 더 밝은 미래로 나아가기 위하여 힘껏 노력하여야 할 것입니다.

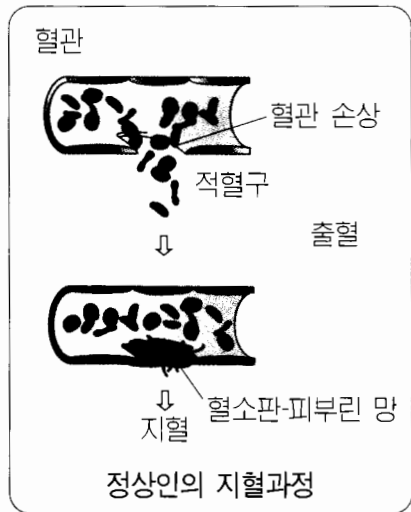
## 혈액응고 과정과 혈우병

사람의 몸에서 출혈이 발생할 때 정상적인 지혈 과정과 혈우병 출혈 사이에 어떤 차이가 있는지 살펴보면 다음과 같습니다.

### 혈액의 정상 응고

일상 생활에서 다치거나 부딪치는 일은 늘 일어날 수 있습니다.

상처를 입으면 한동안 피가 흐르지만 대개는 저절로 멎게 됩니다. 그리고 그 상처 위에 피딱지가 생기게 됩니다. 피딱지의 형성은 출혈에 대한 우리 몸의 방어 작용입니다. 혈우병은 이런 정상적인 과정의 결함으로 출혈이 멈추어지지 않는 질환입니다.



정상적인 사람이 혈관에 손상을 받으면 다음과 같은 일련의 활동이 일어납니다. (정상인의 지혈 과정 참조)

- ① 상처를 입거나 잘려진 혈관은 바로 수축하여 혈관에 손상된 부위를 줄이려고 합니다.
- ② 또 피 속의 여러가지 응고인자들이 활성화되면서 손상된 부위에 피브린 망을 형성합니다.

- ③ 그 다음에는 혈소판이라는 피 속의 작은 세포들이 모여 피브린 망 위에 피딱지를 형성하면서 출혈을 멎게 합니다.
- ④ 이러한 과정은 혈관의 손상과 동시에 일어나며 피딱지를 형성하기 위하여 수 천개의 혈소판과 피브린이 동원됩니다.

### 혈액응고인자

인체의 피 속에는 12가지의 혈액응고인자가 있습니다. 이들은 비활성화된 형태로 있다가 우리 몸 어느 곳에서 출혈이 되면 순서대로 활성화되는 일련의 과정을 거치게 됩니다.

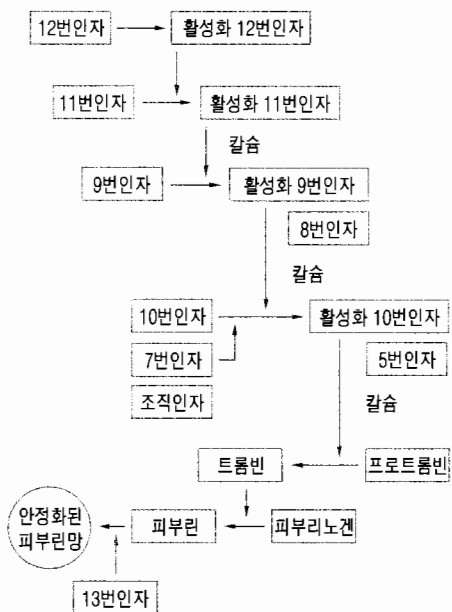
응고인자는 대부분 단백질로 형성되어 있으며 간에서 만들어집니다.

혈액 응고과정은 오른쪽 표에서와 같이 출혈이 생기면 제일 먼저 12번 인자가 활성화되고, 이것이 잇따라 11번 인자를 활성화시킵니다.

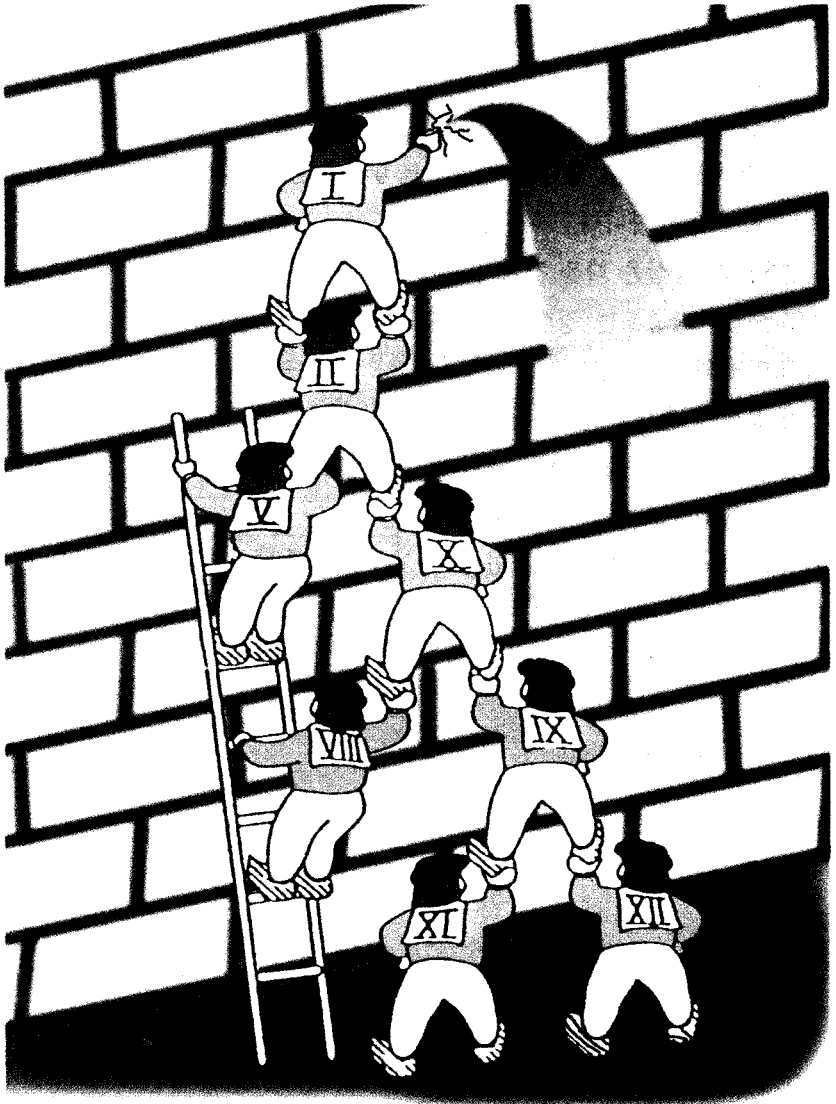
12개의 인자가 순차적으로 활성화되는 과정을 거쳐 마지막으로 피브린 망이 형성됩니다.

35쪽의 '제방막이 그림'은 이러한 과정을 네덜란드의 동화에 비

유한 것으로, 여러 응고인자가 힘을 합하여야 마지막 1번 인자(피브린)로 하여금 출혈을 막을 수 있다는 내용입니다.



혈액의 응고과정



제방막이 그림 - 구멍난 제방을 손으로 막아 강물의 범람을 방지한 네덜란드 소년 피터의 이야기를 응용한 그림. 1번 인자가 구멍을 막도록 여러 친구 인자들이 받쳐주고 있습니다. 만일 하나라도 쓰러지면 구멍을 막을 수 없습니다.

## 혈우병이란

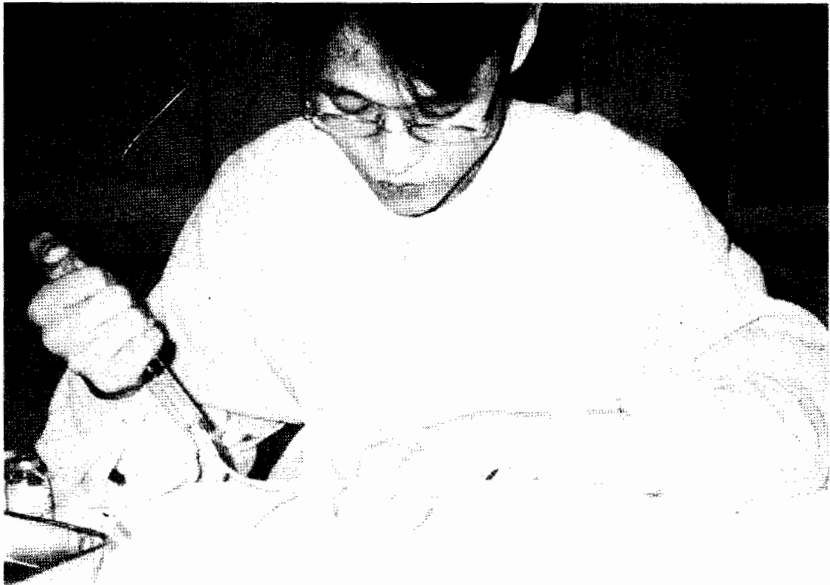
앞에서 본 12가지 응고 인자 중 어느 한 가지가 부족해도 출혈을 멈출 수 없습니다. 응고인자 부족증 중 8번 응고 인자의 부족이 가장 흔하며 이를 '혈우병A'라고 합니다. 다음으로 9번 응고인자 부족이 많으며 이를 '혈우병B'라고 합니다.

혈우병의 증상은 다음 장에서 설명하겠습니다.

혈우병의 중증도는 정상인의 응고인자 활성도를 60% 이상으로 볼 때 아래의 표와 같습니다.

이 분류는 출혈의 심한 정도와도 관련이 있습니다. 혈우병은 출혈의 증상과 혈액응고 시간 및 응고인자 활성도 검사로 진단할 수 있습니다.

인자 활성도	분 류
1% 미만	중 증
1 ~ 5%	중등증
5% 초과	경 증



혈우병 환자의 자가주사 장면

## 혈우병의 증상과 출혈에 대한 치료

혈우병 환자의 출혈에 대한 치료의 원칙을 설명하면 다음과 같습니다. 이 글은 출혈과 출혈치료에 대하여 알아보고, 혈우병 관리에 대한 이해를 높이기 위한 것입니다.

혈우병의 치료 중 응고인자의 보충은 포괄적 진료의 한 부분에 불과합니다. 환자 개개인의 특성에 따라 같은 부위의 출혈이라 해도 정도에 따라 경과가 달라집니다. 그러므로 혈우병 지정병·의원 의사나 치료팀에게 검진 받는 것을 항상 소홀히 하지 말아야 합니다.

혈우병 환자가 출혈증상을 보이면 부족한 응고인자를 보충하여야 합니다. 즉 혈우병A는 8번 응고인자, 혈우병B는 9번 응고인자를 정맥으로 주입합니다. 응고인자제제는 입으로 먹어서는 안되며 근육주사로 투여할 수도 없습니다.

### 응고인자 보충요법의 기본

혈우병 환자의 출혈에 대한 응고인자 보충요법의 기본 원칙은 다음과 같습니다.

#### 1. 어떤 출혈에 치료가 필요한가?

혈우병 치료에서 가장 먼저 대면하게 되는 중요한 질문입니다.

관절내의 출혈이나, 근육과 같은 중요한 연조직의 출혈은 시기를 놓치지 말고 치료해야 합니다.

피부에 생기는 멍은 보기에는 놀랍지만 대개 치료할 필요가 없습니다.

## 2. 응고인자는 얼마나 투여해야 하나?

응고인자의 투여량은 환자의 응고인자 활성도와 출혈의 종류에 따라 다릅니다.

예를 들면 일반적인 관절내 출혈을 치료할 때 보다는 수술 시 투여할 응고인자의 용량이 많아야 합니다. 혈액내 인자 활성도와 출혈의 심한 정도와의 관계는 다음 쪽의 표와 같습니다.

## 3. 병원치료시 주의점은 무엇인가?

병원에 입원하면 혈액검사가 많아지는데 이것은 응고인자의 활성도를 보기 위하여 응고인자 투여 전, 투여 1시간 후, 응고인자의 용량을 바꿀 때 혈액내 응고인자 정도를 알기 위하여 필요합니다.

## 응고인자 투여 용량 산출

8번 응고인자의 경우 체중 1kg당 1단위의 주사로 약 2%의 응고인자 활성도를 올릴 수 있고, 9번 응고인자의 경우 체중 1kg당 1단위의 주사로 약 1%의 활성도를 올릴 수 있습니다.

$$8\text{번응고인자 용량} = \text{체중(kg)} \times \text{원하는 혈중 응고인자 활성도} \div 2$$

$$9\text{번응고인자 용량} = \text{체중(kg)} \times \text{원하는 혈중 응고인자 활성도}$$

예를 들어 체중 20kg의 중증 혈우병 A형 어린이에게 500단위의 8번 응고인자를 준 경우 (kg당 25단위), 이 어린이의 활성도는 약 50% 까지 오르게 됩니다.

응고인자를 처음 주사하면 인자의 일부는 주변 조직으로 나가 버리므로 이 손실을 교정하기 위해 최초 용량은 조금 올려줍니다.

※ 위의 설명은 '혈액제제'의 일반적인 경우이며 유전자재조합제제의 투여용량은 위에 설명한 것과 다릅니다. 반드시 재단의원 간호사실에 문의하신 후 투여하기 바랍니다.

응고인자 활성도와 출혈 정도

응고인자 활성도	출혈 정도
40%이상	거의 출혈 없음
20~40%	대수술시의 출혈 경향
5~20%	소수술이나 작은 외상후 출혈 경향
1~5%	작은 손상에 출혈이 심하며 때로는 관절강내 출혈이나 자연 출혈도 있음
1%미만	관절이나 근육 내에 자연 출혈 가능

혈우병이 아닌 다른 질환으로 치료할 때에도 가능하면 정맥을 통한 혈관주사를 하여야 하며, 예방접종은 피하로 주사하여야 합니다.

그러나 주사성분이 꼭 근육주사를 하게 되어 있다면 주사 후 충분히 눌러 지혈해야 합니다.

4. 응고인자 준비시 주의점은 무엇인가?

모든 주사제가 그렇지만 주사 준비전에는 꼭 손을 깨끗하고 밝은 장소에서 주사하여야 합니다.

증류수를 응고인자에 넣어 용해시킬 때는 병을 흔들어 거품이 나게 해서 안되며 혼합 후 1시간 이내에 주사하여야 합니다.

5. 혈우인이 집단생활시 주의할 점은 무엇인가요?

혈우병을 가진 사람이 심한 운동(엎드려 뺨치기, 토끼땀 뛰기, 장거리 구보 등)을 하게 되면 관절과 연조직에서 출혈이 일어나 응급치료를 받아야 할 상황에 이르게 됩니다.

한번 출혈한 부분은 재출혈이 되어 영구적으로 손상될 수 있으며, 근육내 혈종이나 관절 이상을 초래하게 됩니다.

6. 응급상태 및 사고발생시에는 어떻게 해야 하나요?

만약 응급상태나 사고가 발생하면 자신이 혈우병임을 밝히고 가까운



혈우병 지정병원으로 가십시오.

병원에 도착하면 혈우병이 있다는 사실을 의료진에게 알린 뒤 재단의 원과 연락하여 자신의 병력을 담당의사가 알 수 있도록 하십시오.

7. 얼마 동안 치료를 계속할 것인가?

이것은 각 상황에 따라 다릅니다. 대수술을 한 경우에는 14일 정도 계속 응고인자를 주지만, 단 한번의 투약 혹은 2, 3일간의 치료가 적절한 경우도 있습니다.

8. 얼마나 자주 주사할 것인가?

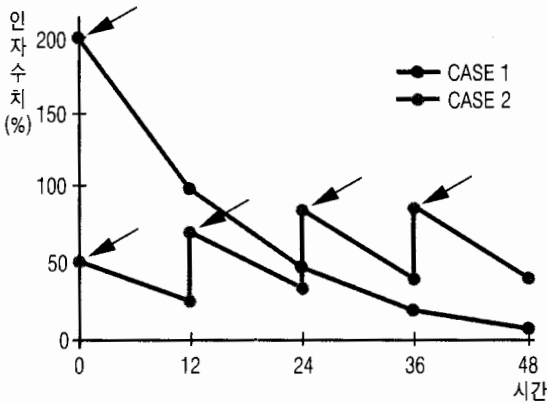


그림 1. 체중 20kg의 중증 A형 혈우병 환자에게 8번 응고인자 2000단위를 주는 방법에 따라 혈액중 응고인자 활성도의 변화를 본 그림입니다.

'case1'은 2000단위(100단위/kg)를 한꺼번에 준 경우입니다.

'case2'는 500단위(25단위/kg)씩 12시간 간격으로 준 경우입니다.

이 문제는 출혈을 막거나 예방하기 위하여 응고인자 활성도를 최소한 얼마 이상 유지할 것인가에 달려있습니다.

응고인자 주사 후 혈액 중 활성도는 점점 감소하여 치료전 상태로 돌아갑니다.

처음 올라갔던 활성도에서 반으로 떨어지는데 걸리는 시간을 반감기

라고 부르는데, 8번 인자의 반감기는 약 12시간, 9번 인자의 반감기는 약 24시간입니다.

예를 들어 100%가 되도록 8번 인자를 주사한 경우 12시간 후에는 50%로 떨어집니다. 따라서 대수술 후 일정 기간 동안 응고인자를 일정 비율 이상으로 올려주어야 한다면 많은 용량을 한번에 투여하기 보다는 적은 용량을 규칙적으로 여러 번 투여하는 것이 좋습니다. 이 내용이 앞의 그림에 잘 나타나 있습니다.

이런 원칙을 기본으로 하여 혈우병에서 흔히 볼 수 있는 여러 출혈에 대한 치료를 살펴보겠습니다.

## 관절 출혈 (혈관절)

관절 출혈의 증상은,

- ① 부어오름.
- ② 통증 혹은 관절 속의 찌릿찌릿한 느낌.
- ③ 관절 위의 피부가 따뜻해짐.
- ④ 관절을 정상적으로 움직일 수 없음.

이런 증상이 항상 모두 다 나타나는 것은 아닙니다.

관절 출혈은 발견 즉시 치료하여야 하므로 의심이 갈 때는 항상 혈우병 지정 병·의원의 의사에게 보이거나 상담해야 합니다. 출혈이 있다고 판단이 되면 다음과 같은 조치를 취합니다.

- ① 움직이거나 힘을 받지 못하게 합니다. 출혈을 발견한 처음 24시간 혹은 통증이 있는 동안은 관절을 쓰지 말아야 합니다.
- ② 얼음주머니를 올려놓습니다.
- ③ 혈중 인자 활성도를 30~50%로 올릴 수 있도록 응고인자를 투여합니다.

적절하지 못한 치료는 같은 관절에 재출혈을 일으킬 수 있으므로, 치료는 통증이 없어지거나 관절이 정상적으로 움직일 때까지 합니다.

## 연조직 출혈

혈우병에서 피부나 근육의 출혈은 흔한 일입니다.

피부에 멍드는 정도는 치료가 필요없으나 근육 출혈은 다음과 같이 치료합니다.

- ① 출혈이 심하거나 그 부위가 매우 아플 때, 얼음주머니를 대어주고 혈중 인자 활성도를 30~50%로 올릴 수 있도록 응고인자를 투여합니다.
- ② 신경이나 큰 혈관, 기도 등에서 출혈이 있을 때는 신속히 치료해야 합니다. 예를 들면 목이나 팔, 둔부·허벅지 등의 출혈입니다. 이럴 때는 즉시 응고인자를 정상 활성도까지 올려주고 입원 치료를 해야 합니다.

## 두부 손상

머리의 손상은 항상 뇌출혈의 위험을 고려하여야 합니다. 다음은 뇌출혈 때 나타날 수 있는 증상들입니다.



- ① 지속적이거나 점점 심해지는 두통.
- ② 반복적인 구토.
- ③ 의식이 혼미해지거나 행동의 변화를 보임.
- ④ 팔, 다리의 힘이 빠지거나 잘 안 움직여짐.
- ⑤ 목이 뻣뻣하거나 목을 움직일 때 통증이 있음.
- ⑥ 물체가 두 개로 보이거나 눈동자가 시계추처럼 저절로 왔다갔다함.
- ⑦ 걷는데 균형을 못 잡음.
- ⑧ 경련 및 발작.

#### 가. 머리를 부딪혔을 때

머리를 '꽂' 하고 부딪히는 일은 걸음마 시기의 어린이에게 많이 일어나는 일입니다.

이런 어린이들은 문이나 벽, 가구에 머리를 잘 부딪치며 여러번 부딪히다보면 어떤 아이는 울지도 않고, 걸으려 하거나 상처가 나지 않으면 모르고 지나치는 수도 있습니다. 부딪혔다고 모두 치료를 해야하는 것은 아니며 위의 증상 여부를 잘 관찰하고 혈우병 지정 병·의원의 의사에게 보여야 합니다.

#### 나. 가벼운 두부 손상

가벼운 손상은 멍이나 혹, 작은 상처를 동반하지만 뇌출혈의 증상은 없을 수 있습니다.

이런 경우 응고 인자를 1회 주사한 후 뇌출혈의 증상이 없는지 주의깊게 관찰하여야 합니다. 대개 24시간 이내에 증상이 나타나지만, 종종 10일이 지난 후에 나타나는 경우도 있으므로 적어도 1주일은 잘 관찰하여야 합니다.

#### 다. 심한 두부 손상

심한 두부 손상은 응급 상황입니다. 응고인자를 즉시 정상으로 올려주어야 하며 입원치료를 해야 합니다.

- ① 심한 상처가 동반된 경우, 즉 계단 위에서 바닥으로 떨어지는 정도의 손상.
- ② 뇌출혈의 증상이 동반된 경우 반드시 입원하여 치료를 해야하며 특수 X선 촬영 (컴퓨터 단층 촬영 등)으로 출혈부위 및 범위를 확인한 후 의사의 지시에 따라 치료합니다. 경우에 따라 뇌출혈로 인한 혈종 제거를 위해 수술이 필요할 수도 있습니다.

## 구강내 출혈

입 속의 상처는 장기간 출혈 되는 수가 많습니다.

왜냐하면 입 속은 계속 분비되는 침이나 혀의 움직임, 음식물에 의해서 상처 위의 딱지가 아물기도 전에 떨어지기 때문입니다.

이러한 입 속의 출혈 양은 자칫 과소 평가되기 쉬우나 소량의 오랜 출혈은 가장 흔한 빈혈의 원인이 됩니다.

- ① 혈중 인자 활성도를 40~80%로 올릴 수 있도록 응고인자를 투여합니다.
- ② 의사의 처방에 따라 경구용 항 혈전 용해제를 5~7일간 복용합니다. 이 약은 다른 부위의 출혈, 특히 신장 출혈 때는 복용하면 안됩니다.
- ③ 출혈이 멎을 때까지는 부드러운 음식만 먹고 어린 아이의 경우는 빨대나 젓병 보다는 컵으로 마시게 하는 것이 좋습니다.
- ④ 약 1주일간 뜨거운 음식은 먹지 않습니다.

위와 같은 처치에도 출혈이 계속된다면 멎을 때까지 응고인자를 더 투여합니다.

## 혈뇨

혈뇨란 소변으로 출혈이 되는 것을 말합니다. 대개 수 일 내에 멎고 영구적인 신장의 손상은 없습니다.

출혈이 경미하면(소변 색이 핑크빛) 응고 인자를 맞을 필요는 없고 수분 섭취를 많이 하여 소변 배설을 잘 되게 합니다.

그러나 혈우병 외의 요인에 의한 혈뇨는 경한 경우라도 병원에서 검진을 받아야 합니다.

심한 혈뇨나(소변 색이 검붉은색) 혈뇨가 계속되는 경우는 다음과 같이 치료합니다.

- ① 물을 많이 마시게 하여 소변 배설을 많게 합니다.
- ② 응고인자 활성도를 30~50% 올려 출혈이 거의 없거나 멎을 때까지 매일 응고인자를 주사합니다.
- ③ 의사가 프레드니솔론이라는 경구용제제를 단기간 처방하기도 합니다. 그러나 항 혈전용해제는 절대로 복용해서는 안됩니다.

## 요약

위의 내용은 혈우병 환자가 가장 궁금해 하는 흔한 출혈에 대한 치료에 대하여 대략적인 원칙을 설명한 것입니다.

이는 혈우병의 치료에 대한 개념을 갖게 하기 위한 것으로, 일반인이거나 혈우병 환자가 스스로 치료해서는 안됩니다. 출혈 종류와 정도에 따라 경과나 치료방법이 달라지므로 혈우병 지정 병·의원의 의사나 치료팀과 상담하고 진료를 받는 것이 최상책임을 잊지 말아야 할 것입니다.

□ 혈우병 지정병원 담당의사 및 외래진료 시간표

지 역	병원명	진료과목	담당교수 (주치의)	진료요일	
				오 전	오 후
서울	경희대학교병원	정형외과	유명철	화, 목	
			조운제	수, 금	
			김강일	화, 목	
		소아과	최용목	월, 수, 금	목
		내 과	윤휘중	화, 금 토	목
		02-958-8114		서울시 동대문구 회기동 1번지	
	서울대학교병원	소아과	안효섭	금	수
		내 과	박선양	목	월
		02-760-2114		서울시 종로구 연건동 28	
	서울직업자병원	소아과	박선주	수	월, 화, 목, 금
			오재철	월, 화, 목	월, 수, 금
		02-2002-8000		서울시 종로구 평동 164	
	연대신촌세브란스	내 과	민유홍	수	화, 목
		02-361-5114		서울시 서대문구 신촌동 134	
한양대학교병원	소아과	이 항	금	월, 화, 목	
	02-2290-8114		서울시 성동구 행당동 17번지		
충남	울지대학병원	소아과	유철우	금	월, 화, 수
		042-259-1000		대전시 중구 목동 24-14	
경남	인제대부산백병원	소아과	이순용	화, 금	월
		051-894-3421		부산시 진구 개금동 633-165	
경북	경북대학교병원	소아과	이건수	월, 수	
		053-422-1141		대구시 중구 삼덕 2가 50	
전남	전남대학교병원	소아과	황태주	화, 목	
		내 과	김형준 외	주중 항시 진료가능	
		062-220-5114		광주시 동구 화1동 8번지	
전북	전주예수병원	소아과	최경단	월~토	화
		063-230-8114		전주시 완산구 중화산동 1가 300번지	

□ 혈우병 치료제제 취급병원 (2003년 5월 현재)

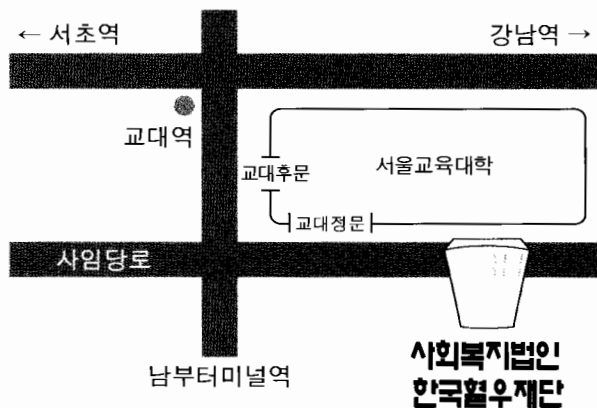
지역	병원명	전화번호	주소
서울	강남성모병원	02-590-1114	서울시 서초구 반포동 505번지
	강동성십병원	02-2224-2114	서울시 강동구 길동 1-445번지
	강북삼성병원	02-2001-2001	서울시 종로구 평동 108번지
	고대구로병원	02-818-6114	서울시 구로구 구로동길 97번지
	보라매병원	02-840-2114	서울시 동작구 보라매길 31-1번지
	삼성의료원	02-3410-2441	서울시 강남구 일원동 50번지
	상계백병원	02-950-1114	서울시 노원구 동1로 620번지
	서울아산병원	02-3010-3114	서울시 송파구 풍납2동 388-1
	순천향대학부속병원	02-709-9114	서울시 용산구 한남동 657-58
	여의도성모병원	02-3779-1114	서울시 영등포구 여의도동 62번지
	연세재활의학과의원	02-702-0175	서울시 마포구 도화동 550번지
	영동세브란스병원	02-3497-2114	서울시 강남구 도곡동 146-92
	이대동대문병원	02-760-5114	서울시 종로구 종로6가 70번지
	이대목동병원	02-2650-5114	서울시 양천구 목동 911-1
	혜민병원	02-453-3131	서울시 광진구 자양동 627-3
경인	고대안산병원	031-412-5114	경기도 안산시 고잔1동 516
	부천순천향대병원	032-621-5114	경기도 부천시 원미구 중동 1174
	성빈센트병원	031-249-7114	경기도 수원시 팔달구 지동 93
	아주대학교병원	031-219-5114	경기도 수원시 팔달구 원천동 산5번지
	인하대학교병원	032-890-2114	인천시 중구 신흥동3가 7-206
	분당재생병원	031-779-0114	경기도 성남시 분당구 서현동 255-2
	분당차병원	031-780-5000	경기도 성남시 분당구 야탑동 351번지
강원	기독병원	033-741-0114	강원도 원주시 일산동 162
	성심병원	033-252-9970	강원도 춘천시 교동 153번지
	강릉아산병원	033-610-3114	강원도 강릉시 사천면 방동리 415번지
충남	건양대병원	042-600-9999	대전시 서구 가수원동 685번지
	우리아이소아과	042-382-5252	대전시 서구 둔산2동 1126
	충남대학교병원	042-220-7114	대전시 중구 대사동 640번지



지역	병원명	전화번호	주소
충북	건국대 충주병원	043-840-8200	충북 충주시 교현2동 620-5
	충북대학교병원	043-269-6114	충북 청주시 흥덕구 개신동 62번지
경남	경상대학교병원	055-750-8000	경남 진주시 칠암동 90번지
	고신대복음병원	051-990-6114	부산지 서구 암남동 34번지
	김해복음병원	055-320-7000	경남 김해시 삼정동 98-17번지
	마산삼성병원	055-290-6000	경남 마산시 합성2동 50번지
	마산새성모병원	055-223-9000	경남 마산시 중앙동3가 4-247
	창원파티마병원	055-270-1000	경남 창원시 명서동 504-4
	부산대병원	051-254-0171	부산시 서구 아미동 1가 10번지
	부산메리놀병원	051-465-8801	부산시 중구 대청동 4가 81번지
	울산대병원	052-250-7114	울산시 동구 전하동 290-3번지
	진주제일병원	055-750-7123	경남 진주시 감남동 241
통영적십자병원	055-644-8901	경남 통영시 서호동 163-22	
경북	경주 동산병원	054-770-9500	경북 경주시 서부동 147-2
	계명대 동산의료원	053-250-7114	대구시 중구 동산동 194번지
	순천향대 구미병원	054-463-7151	경북 구미시 공단동 250번지
	구미 차병원	054-450-9700	경북 구미시 형곡동 855번지
	대구 가톨릭의료원	053-626-5301	대구시 남구 대명4동 3056-6번지
	대구 파티마병원	053-940-7114	대구시 동구 신암동 302-1
	동국대 경주병원	054-770-8128	경북 경주시 석장동 1090-1
	상주 적십자병원	054-534-3501	경북 상주시 남성동 33-27
포항성모병원	054-272-0151	경북 포항시 남구 대잔동 270-1	
전북	원광대의료원	063-850-1114	전북 익산시 신용동 344-2
	전북대병원	063-250-1114	전북 전주시 덕진구 금암동 634-18
제주	제주한국병원	064-750-0000	제주 제주시 삼도1동 518번지
	한라병원	064-740-5000	제주 제주시 연동 1963-2

※ 주의: 인자제제가 구비되어있지 않을 수도 있으니 사전에 문의하시기 바랍니다.

## 한국혈우재단 약도



**교통편:** 전철 - 2호선(교대역 하차 13번 출구) } 서초역에서 9번 마을버스  
3호선(남부터미널 하차 1번출구)

**버스** ■ 33-1번

송파구 장지동 출발 - 가락시장 - 종합운동장 - 삼성역 - 역삼동 - 교대 정문앞 - 서초동 - 사당역 - 신림4거리 - 단곡 4거리 - 대방동 - 여의도 순복음 교회

■ 87-1번

개포동(서울고등학교) - 일원동 뉴코아 백화점 - 개포 8단지 - 개포 5단지 - 대치동 은마아파트 - 도곡 4거리 - 영동 세브란스 병원 - 개포 세무서 - 교대 정문앞

■ 28번

우이동 - 삼양동 - 종암동 - 교대 입구 - 신설동 - 동대문 운동장 - 한남대교 - 강남역 - 교대 정문앞