

韓國人血友病 A 家系의 一例*

서울大學校 醫科大學 內科學敎室

金 敬 植 · 許 仁 穆

緒 言

韓國에도 血友病이 있는 것은 이미 알려진 事實으로써 其中 A는 AHG 缺乏, B는 PTC(Plasma Thromboplastin Component) 即 Christmas Factor 의 缺乏으로 오나 遺傳方式은 同一하여 X 染色體에 依하여 劣性으로 遺傳된다. 故로 主로 男子에게 나타나며, 血友病 因子 2個를 가지면 女性에게도 나타날 수 있으나 大概는 1個만 가질 수 있는 고로 女性은 Carrier 가 된다.

突然 變異에 依하여 發生할 수도 있다고 하나, 數代 나타나지 않을 수도 있는 고로 判斷에는 신중을 기해야 된다¹⁾²⁾. 著者等은 1957年4月 Hemarthrosis 를 主訴로 하고 찾아온 兄弟 37歲와 21歲 兩人을 調査해 본 結果 血友病 A 라는 것을 알고 또 그 家系를 調査할 수 있었기에 報告하는 바이다.

症 例

患者: 印應○ 37才 男 主訴: 膝, 股, 肩 及 肘關節 등의 疼痛과 運動障礙.

病歷: 改齒時에는 出血이 많았다고 하며, 8歲時 부터 膝關節에 疼痛이 甚하여 때때로 腫脹, 次次로 運動障礙가 甚하여지고, 其後 股關節, 肩關節, 肘關節等에도 疼痛과 運動障礙가 왔으나 膝關節이 가장 甚하다고 한다.

現所見: 體格은 中等度이고, 榮養은 普通, 貧血은 없다. 兩側膝關節에 腫脹과 強直이 甚하여 步行이 困難할 程度이고, 다른 關節에도 運動障礙가 있다. 出血時間은 普通에 가까우나 血液 凝固時間은 室溫에서 3時間까지 延長되는 것을 보았다. 血液에 健康人 血漿을 少量 加함으로써 20分內에 凝固되고 健康人 血清을 加하여도 凝固 時間이 단축되지 못하므로 血友病 A 라는 것을 알았다.

患者: 印權○ 21歲 男 主訴: 膝關節強直과 여러 關節의 週期的 疼痛.

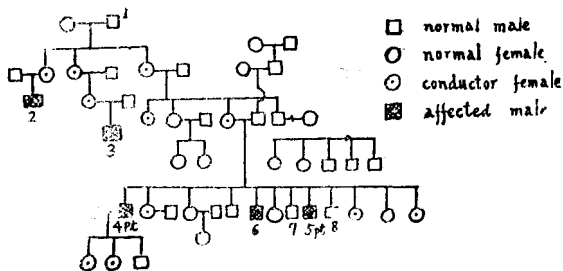
病歷: 幼時부터 膝關節에 疼痛과 運動障礙가 오고, 腫脹, 強直, 筋萎縮等이 차차 현저하게 되며, 步行이 不自由하다고 한다. 其他 各關節에도 때때로 疼痛이 甚하다고 한다.

現所見: 體格과 榮養은 普通이고, 貧血은 없다. 膝關

節에 현저한 腫脹, 強直, 筋萎縮等이 있고 其他 關節에도 一部所見이 있다. 檢査所見은 血液에 있어 前者와 같다.

家 系

以上 患者의 家系를 調査해 본 結果 第1圖와 같으며, 其中 Female 은 分明치 않은것도 있다. 男子는 血友病으로 死亡하기가 쉬운 고로 血友病 家系中에는 結局 女子가 많게 된다.



1. ? ○—■도 可能.
2. 20代 낮으로 作業中 手傷 出血死.
3. 幼時 이마에 닳이 쪼아 出血死.
4. 患者 37歲 男 8歲以來 關節出血(膝, 股, 肩胛, 肘)
5. 患者 21歲 男 幼時 末關節出血(膝 其他 多關節痛)
6. 10代 顔針後 出血死.
7. 幼時 紅痲으로 死亡.
8. 幼時 肺炎으로 死亡.
9. 現存血族 男:女=8:17

<Fig. 1> A family tree of hemophiliacs

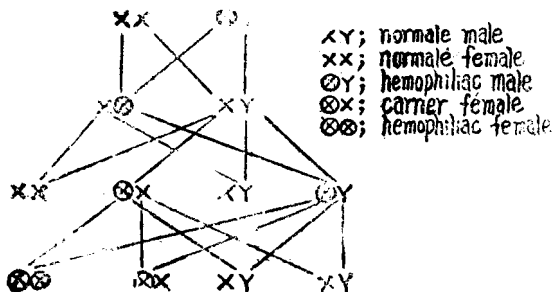
考 按

以上の 血友病 症例에서 보면 成人 血友病은 關節出血이 가장 患者에게 苦痛을 주며, 創傷豫防에 注意하는 同時에 創傷 發生時에는 止血에 努力해야 되겠다.

以上 家系로 보아도 血友病 遺傳因子는 X 染色體에 있으며 劣性으로 大概 男子에게만 나타난다는 것을 알 수

*本論文의 要旨는 1960年 11月 血液學會에서 發表됨.

있다. 그러나 女子도 血友病因子를 가진 X 染色體 2個를 가지면 나타난다는 것을 알 수 있다. 이것을 圖示하면 第2圖와 같다. 血液檢査로 血友病 A라는 것을 알았다.



[Fig. 2] Inheritance of hemophilia

結 論

關節出血을 主要所見으로 하는 成人 血友病 患者例를

報告하는 同時에 同患者의 家系를 紹介한다.

REFERENCES

1. Wintrobe, M.M.: Clinical Hematology 4th Ed., 1957
2. Quick, A. J.: Hemorrhagic Diseases, 1959

ABSTRACT

A Korean Family Tree of Hemophiliacs

Kyung Sik Kim, M. D., In Mok Heu, M.D.

Dept. of Medicine, College of Medicine,
Seoul National University

Two case of hemophilia A in Korean adult males whose chief complaint was multiple hemarthrosis were observed, and their family tree was studied.



JAPAN

天然性

結晶必須아미노酸製劑

ES-POLYTAMIN

이에스·포리타민^注

3% 20cc X 5 Amp 入函

KC-69

【特 徵】

1. 本劑는 天然型 結晶必須아미노酸製劑이기 때문에 吸收利用도가 대단히 높다.
2. 本劑는 國際聯合 F. A. O. 必須아미노酸 配合比規準案에 따라서 合理的 配合를 하였으므로 迅速히 組織蛋白으로 合成될 수 있다.
3. 本劑는 高純度 結晶必須아미노酸 製劑이기 때문에 組成이 一定하며 또한 副作用의 原因이 될 수 있는 蛋白分解途上의 成分不明의 物質等은 全혀 含有되어 있지 않으므로 安心하고 使用할 수 있다.
4. 從來의 아미노酸製劑에 比하여 安定하고 各種 其他 營養劑 注射液(링게르液, 葡萄糖液, 비타민劑)과의 混注도 可能하다.

【作 用】

天然必須아미노酸을 綜合的으로 含有하는 이에스·포리타민은 組織蛋白의 合成을 促進시키며 組織 및 臟器의 機能을 賦活시키는 同時에 病的 狀態의 治癒機轉을 促進시키고 또한 感染에 對한 抵抗力을 增強시켜준다.

한편 이에스·포리타민은 血色素 및 赤血球의 生成을 促進시키며 止血作用도 갖는다. 또한 肝機能을 充進시키며 利尿作用을 增進시키고 消化液의 分泌를 促進시켜준다.

【適 應 症】

營養失調症, 傳染病後恢復期, 貧血, 外科手術前後, 火傷, 네프로제, 消化不良, 中毒症, 初期肝硬變症, 經口不能時의 避腸營養, 其他 蛋白質缺乏으로 因한 營養障害 및 蛋白質損失을 隨伴하는 諸疾患.

新輸入

製造元 大五榮養化學株式會社
韓國總輸入元

大豐新藥株式會社



新輸入・新発売
CHOLELES

動脈硬化 予防

治療

30 球入瓶

コレレス球

コレステ롤의 代謝異常을 改善하며
動脈硬化를 豫防・治療해줍니다.

●最近 血中 콜레스테롤이 動脈硬化의 成因에 重要한 役割을 한다는 事實이 알려짐으로써, 콜레스테롤 低下作用이 強力한 不飽和脂肪酸「리놀酸」이 動脈硬化의 豫防과 治療에 가장 愛用되고 있습니다.

●コレレス는 最新研究를 基礎로 리놀酸을 爲始하여 親脂性物質, 루틴, 沃化物, 비타민類等 무려 16種의 藥劑를 豊富하게 合理的으로 配合한 最新製劑로서 動脈硬化의 豫防과 治療에 優秀한 効力を 나타내줍니다.

●コレ레스는 單純히 動脈硬化 뿐만아니라 나아가서 中年以後의 분에게 一般的인 老化豫防 또는 強肝藥으로서도 勸하고 싶은 藥劑입니다.

<適應症> 各種粥狀動脈硬化症・腦溢血・腦軟化症・狹心症・心筋梗塞・心不全・高血壓・各種過コレ스테롤血症・脂肪肝・肝炎・肥滿症等

製造元

三共株式会社

總輸入元



大豊新薬株式会社