

<이동기 : Agammaglobulinemia에 대하여. 소아과 1959;2:8-13>을 읽고

연세대학교 의과대학 소아과학교실

김 동 수

한국전쟁이 휴전되고 얼마 되지 않아 모든 것이 낙후되어 있던 50년 전, 우리의 의료현실도 암담하던 시절이었지만, 선배 의학자님들의 학구열은 그 당시에도 활활 타오르고 있었음이 감지되는 종설을 소개하려고 한다. 1959년 소아과 2권 1호에 실린 “gammaglobulinemia에 대하여” 이다. 당시 서울대학교 의과대학 소아과학교실에 교수로 재직하고 계셨던 이동기 교수님께서 후학들에게 남기신 자랑스러운 발자취로 남아 있는 논문이다.

1952년 Dr. Bruton¹⁾에 의해 처음 발표된 이 병을 당시 우편 시설도 발달 되지 못한 전후 한국에서 불과 6년 뒤에 체액성 면역에 대한 설명과 병리학적 증거, 이론에 대한 최신 면역학적 실험들에 대한 소개가 자세히 기술되어 있다.

이 종설을 읽으며, 아직 분자의학적 기술이 개발되기 이전이었지만 이 병이 유전자와 관련된 X-linked recessive trait임이²⁾ 이미 밝혀져 있고, B 림프구에 국한된 질병이며, T 림프구 기능은 정상적이라는 사실을³⁾ 증명하기 위해 다양한 실험방법이 도입되었음을 알 수 있었다. 림프구가 T 림프구와 B 림프구로 구분된다는 지식은 밝혀지기 전이었지만, 이미 이들의 다른 기능을 간접적으로 감지하셨고, plasma cell로 분화되는 이전 단계에서 문제가 있음을 밝히는 실험들을 해박한 혈액학적 지식으로 설명해 주셨다. 또한 직접 efferent lymphatics, afferent lymphatics 내의 항체량의 차이를 제시 밝힌 실험도 소개해 주셨다. 감별진단으로 현재는 common variable immunodeficiency로 알려진 병이지만, 당시 acquired agammaglobulinemia로 불려진 질환과 차이점이 기술되었고 malnutrition, nephrotic syndrome 등에 의한 hypogammaglobulinemia, 영아에서의 transient hypogammaglobulinemia 등을 고려해야 함이 명시 되었다. 현재에도

단순히 혈청 내 면역글로불린 수치만을 보고 판단하려는 초보자들이 많은데, 이에 대한 깊은 가르침을 주고 계신다.

반복적인 감염에 대해서도 호발되는 균주⁴⁾가 주로 pneumococci, streptococci, *Hemophilus influenzae*이며 viral disease는 어느 정도 조절될 수 있음이 서술되어 있다. 반복되는 호흡기 감염에 의해서 장기적으로 기관지 확장증이 문제됨으로 단순히 항생제 치료만이 아닌 반복적인 감염을 막기 위해 면역글로불린 치료가 병행되어야 함이 이미 이 종설에서 밝혀져 있다. 단지 용량에 있어서 현재 투여 권장량⁵⁾의 1/4이라는 점만 다를 뿐 투여 간격과 치료방침은 50년 후와 동일하다.

소아과학회지가 최신 지견을 소개하고 의학연구의 흐름을 주도하도록 초창기부터 격을 높여 주신 이동기 교수님께 감사드리고 싶다.

References

- 1) Bruton OC. Agammaglobulinemia. *Pediatrics* 1952;9:722-8.
- 2) Tsukada S, Saffran DC, Rawlings DJ, Parolini O, Allen RC, Klisak I, et al. Deficient expression of a B cell cytoplasmic tyrosine kinase in human X-linked agammaglobulinemia. *Cell* 1993;72:279-90.
- 3) Campana D, Farrant J, Inamdar N, Webster AD, Janossy G. Phenotypic features and proliferative activity of B cell progenitors in x-linked agammaglobulinemia. *J Immunol* 1990;145:1675-80.
- 4) Conley ME, Howard V. Clinical findings leading to the diagnosis of x-linked agammaglobulinemia. *J Pediatr* 2002; 141:566-71.
- 5) Winkelstein JA, Marino MC, Lederman HM, Jones SM, Sullivan K, Burks AW et al. X-linked agammaglobulinemia: Report on a united states registry of 201 patients. *Medicine (Baltimore)* 2006;85:193-202.