

Cerebellar Atrophy로 인해 유발된 Spinocerebellar Ataxia 患兒 1例 報告

이정립, 하광수, 김선미, 하수연, 송인선

동서한방병원 소아과

The Clinical Study on Spinocerebellar Ataxia with Cerebellar Atrophy

Lee Jeong Lim, Ha Kwang Su, Kim Sun Mi, Ha Su Yun, Song In Sun

Department of Pediatrics, Dong-Seo Oriental Hospital

Objective : The autosomal dominant cerebellar ataxia(ADCA) is an unusual familial hereditary disorder that has been called olivopontocerebellar atrophy. Recently ADCA referred to as spinocerebellar ataxia(SCA) by molecular genetic characteristics. The purpose of this study is to focus on the improvement of clinical symptoms in SCA patient by oriental medical treatment.

Materials & Methods : We experienced a case of the 6-year-old female patient with SCA and the MRI showed atrophy of cerebellum. The patient's chief symptoms come within the purview of five kinds of retardation and five kinds of flaccidity. We treated her with herb medicine (Yukmijihwang-tang gamibang), acupuncture, scalp acupuncture. After we measured the progress of general condition by MBI(Modified Bathel Index).

Results : After oriental medical treatment, chief symptoms (ataxia, weakness of low extremities, dysarthria, etc.) and general condition were improved.

Conclusion : We suggest that oriental medical therapy is effective to the possibility of treatment on SCA, but more clinical study and observation should be needed.

Key words : Spinocerebellar Ataxia(SCA), Cerebellar Atrophy, Five kinds of retardation, Five kinds of flaccidity.

I. 緒 論

운동실조(ataxia)는 중요한 신경학적 소견으로 보행장애, 불분명한 발음, 眼振에 의한 visual blurring, 손의 부조화와 운동 시 振顛症 등의 증상이 있다. 이런 현상들은 소뇌 및 이를 연결하는 구심성 및 원심성 경로 (spinocerebellar pathway 및 rostral frontal lobe에서 시작하는 frontopontocerebellar pathway 포함) 침범 시 나타난다¹⁾. 또한 소뇌변성 질환은 대개 척수의 퇴행변성을 동반하기 때문에 척수소뇌 변성증(Spinocerebellar degeneration, SCD)이라고 총칭되고 점차로 진행하는 운동실조증상을 나타내며 유전성이나 가족성이 확인되는 것도 있으나 분명하지 않은 경우가 많다²⁾.

척수소뇌성 운동실조(Spinocerebellar Ataxia, 이하 SCA)란 상염색체 우성 유전성 소뇌성실조(Autosomal Dominant Cerebellar Ataxia, 이하 ADCA)를 최근 분자유전학적으로 재분류하여 명명한 것인데, 이는 소뇌와 그 구심성 및 원심성의 신경섬유의 퇴행으로 인해 균형과 협조운동의 진행성 장애를 보이는 질환으로 임상양상은 소뇌성 운동실조, 구음장애, 추체로증상, 핵상성 안근마비, 안신경위축, 치매, 말초신경질환, 추체외로 증상 등 여러 가지 증상이 복합되어 나타날 수 있다. 최근에는 유전자 검사를 통해 유전성 소뇌실조를 일으키는 여러 종류의 유전자 결함이 밝혀지고 있으며 이를 이용한 진단이 이루어지고 있다³⁾.

한의학적으로 척수소뇌성 운동실조에 대한 정확한 변증은 없으나, 영아기부터 발생한 실조증의 경우에는 父母氣血虛弱, 先天有虛, 粿賦不足한 상태에서 後天護養失宜, 飲食不調 등으로 小兒身體虛羸, 肝腎虛損,

氣血不足하여 생기는 五遲症이나, 父母의 精血虛損과 妊娠期間에 母體의 虛弱多病 또는 기타 원인으로 胎元을 損傷하여 生後에 氣血을 不充케 하거나 또는 看護의 소홀로 인한 乳食不足 등 後天의 失調로 肝, 脾, 腎을 손상해서 생긴 五軟症에 해당한다고 할 수 있다⁴⁾.

이에 저자는 유전적인 소인이나 특별한 원인 없이 생후부터 심한 발달장애를 보여서 Brain MRI 상 Cerebellar atrophy를 진단받고 현재 까지도 ataxia, dysarthria, 下肢萎弱, 頭部振顛症 등을 주소로 하는 6세 환아를 경험하고 이를 한방적 치료 후 有效한 결과를 얻었기에 이에 報告하는 바이다.

II. 證 例

1. 환 아 : 김○○, 6세, 여자

2. 진단명 : Spinocerebellar Ataxia(SCA)

3. 주소증 :

- 1) ataxia
- 2) dysarthria
- 3) 下肢萎弱
- 4) 頭部振顛
- 5) 眼振
- 6) 視力低下
- 7) 小便失禁

4. 현병력 : 생후부터 지속적인 發育不進을 보이다가 생후 5개월경 시력이 없음을 인지하고 local hosp.에서 R/O 水頭症 진단받은 후 20개월에 처음으로 시신

경 반응을 나타내었고 뇌병변 1급장애 판정을 받음. lower limb weakness, ataxia로 스스로 서는 것은 물론 부축해서 다리에 힘주는 것도 힘든 상태로 정상 발육과정을 따라가지 못하다가 2003년 3월 local 병원에서 MRI 상 cerebellar atrophy로 확진받음. 그 후 진행성의 ataxia와 dysarthria를 주소로 2005년 4월 4일 본원에 내원하여 2005년 11월 현재까지 외래 치료 중.

5. 과거력

1) 장염 : 2001년 local hospital에서 진

단받고 치료.

6. 가족력

別無所見

7. 초진시 소견

1) Brain MRI(2003.3.19): There are focal atrophic change of cerebellum.

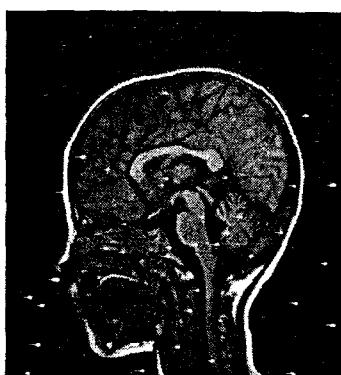


Fig. 1. Sagittal Section



Fig. 2. Transverse Section(T1)



Fig. 3. Transverse Section(T2)

2) 이학적 검사

Mental: alert

Barbinski sign: +/-

DTR: knee jerk ++/++ , ankle jerk +/+

Muscle tone: abnormal(저하)

Dermatome: normal

Finger to Nose: -/- , Finger to Finger: ±

Romberg test: 측정불가(self standing 불가)

수평 및 수직 주시 안구운동(pursuit eye movement): normal

수평 및 수직 단속성 안구운동(saccadic eye movement): 측정파소, 시작이 어렵다

8. Clinical Treatment

1) Hebal Medication

- 2005년 4월 4일 - 4월 20일 : 六味地黃湯加味方(熟地黃 16g, 山藥 8g, 白茯苓 牡丹皮 澤瀉 6g, 牛膝 車前子 4g) 1첩을 日 3회 分服(80ml)
- 2005년 4월 21일 - 5월 20일 : 六味地黃湯加味方(熟地黃 16g, 山藥 8g, 白茯苓 牡丹皮 澤瀉 6g, 牛膝 車前子 4g, 遠志 石菖蒲 4g) 1첩을 日 3회 分服(80ml)
- 2005년 5월 21일 - 11월 현재 : 六味地黃湯加味方(熟地黃 16g, 山藥 8g, 白茯苓 牡丹皮 澤瀉 6g, 牛膝 車前子 4g, 遠志 石菖蒲 4g, 枸杞子 兔絲子 骨碎補 破古紙 4g) 1첩을 日 3회 分服(80ml). 단. 환자 상태에 따라 간헐적으로 복용하였음.

2) West Medication

別無治療

3) Acup-Tx

舍岩針法 : 肝正格(陰谷 谷泉 補, 經渠 中封 瀉) 또는 腎正格(經渠 副溜 補, 太白 太溪 瀉)을 주 2-3회 교대로 시술 후 15분간 留鍼.

頭針療法 : 運動區, 舞蹈震顫拘制區, 平衡區, 言語二區, 言語三區 영역을 중심으로 頭皮의 軟弱한 부위를 집중적으로 豪鍼으로 皮下를 沿하여 進鍼. 사암침 단독 사용 2주 후부터 시술.

III. 治療經過

본원 내원 당시 환자는 스스로 기립이 힘들어 양쪽에서 잡아주면 비틀거리면서 힘들게 설 수 있는 정도로 體幹의 振顫소견이 보이고 四肢의 筋力은 저하되어 있었다. 실조언어는 불명료하고 완만하면서 띄엄띄엄 말하며 후속 단어의 연결이 어려웠으나 어휘력은 좋은 편이었다. 頭部의 振顫 정도도 심해서 頭針 시술시 보호자의 보조로 계속 머리를 받쳐주어야 하였다. 眼振은 수평 및 수직 주시 운동은 정상으로 몸체를 잘 따라오며 볼 수 있었으나 수평 및 수직 단속성 운동, 즉 안구의 순간적인 움직임에 대해서는 眼球痙攣을 일으켰고 시력저하로 안경을 착용하고 있었다. 便意나 尿意를 느끼는 것은 정상적이었으나 팔약근의 조절능력 저하로 失禁하는 경우가 있어서 기저귀를 착용하고 있었다.

이에 환자의 수행 능력의 변화를 식사, 착·탈의, 세면, 목욕, 용변처리, 걷기 등 일상 생활에 필요한 10개 평가 항목으로 구성된 Modified Bathel Index(변형 바텔 지수, MBI)⁵⁾로 우선 평가하고, general condition은 소뇌실조증의 일반적인 평가 항목과 숫자세기, 박수치기, 그림그리기, 노래부르기 등의 놀이 위주로 평가하여 보았다.

Table I. The change of Modified Bathel Index (참고. 부록1.)

평가항목	내원당시 (2005.4.4)	치료중기 (2005.7.4)	치료말기 (2005.10.6)
개인위생(personal hygiene)	1	3	4
목욕(bathing self)	3	3	3
식사(feeding)	5	5	8
용변(toilet)	2	5	5
계단오르내리기(stair climb)	0	2	2
착·탈의(dressing)	2	5	5
대변조절(bowl control)	8	8	10
소변조절(bladder control)	5	8	10
보행(ambulation)	3	3	3
휠체어 이동(wheelchair)	•	•	•
이동(chair/bed transfer)	3	3	8
총합	32	45	58

Table II. The Clinical progress of General condition

	2005년 4월~5월	2005년 6월~8월	2005년 9월~11월
頭部振顫	+ 잡아주지 않으면 두침을 시술 하기 어려운 정도나 보호자 의 보조로 가능	+ 보호자의 가벼운 보조로 시 술 가능해짐	± 힘들 때 간혹 보임
眼振	±	±	-
Finger to Nose	-/-	±/-	+/+
Finger to Finger	±	±	+
Dysarthria	+ 어휘력은 원래 좋은 상태이나 알 아듣기가 힘들고 속도가 느림	± 완만하게 띄엄띄엄 말함	± 말의 속도가 약간 빨라짐
Ataxia(실조보행)	뒤에서 잡아주면 수초간 서있 을 수 있으나 몸이 기울면 바 로서야 한다는 인식이 없음	혼자 서있기 5-6초 잡아주 면 10-20m 보행	혼자 서있기 10초 이상 몸이 기울 때 바로서려는 인식이 확실해짐
박수치기	엇갈려서 갖다대는 정도로 1-2 회 가능	소리내서 치기 3-4회	큰소리로 박수치기 연속 7회 이상
노래부르기	엄마를 따라 동요를 혼자 부르 려는 연습을 반복	동요를 외워서 한 곡 다 부 르기 가능	* 기억력 향상
숫자세기	1-10까지 숫자세기 가능	10이상 숫자에 대한 개념이 생김	* 본인이름을 처음으로 씀
그림그리기	의미없는 선을 그리는 정도	선을 겹쳐서 바르게 그리기 가능	선을 바르게 그리고 그 사이 의 면을 채울 수 있음

(※ Vas assesement: severe +++, moderate ++, mild +, trace ±, no symptom -)

IV. 考 索

소뇌 증상의 주체를 이루는 것은 운동실조(Ataxia)이다. 근력이나 심부 감각에는 이상이 없는 데도 사용할 수 없게 되고 下肢에 기립, 보행 장애를 받는다. 立位 자세에서는 불안정하고 정상 보행 주기에서 보이는 발끌 떼기(push off), 즉 발꿈치 들기가 힘들게 된다. 보행 시 균형을 잡지 못하면서 비틀거리고 座位, 立位, 보행 시 구간 운동실조로 上體 動搖가 나타난다⁶⁾.

소뇌조화 운동불능은 소뇌의 질환 또는 소뇌의 구심성 입력이나 원심성 투사의 장애로 인해 생긴다. 정중부소뇌별레(cerebellar vermis)나 타래결절엽(flocculonodular lobe)에 병변이 있을 때는 체간의 조화운동을 불가능하게 하며 불균형은 대개 측향화되어 있지 않고 대칭적인 眼振이 동반된다. 소뇌의 중간과 외측부분의 병변은 체간 조화운동 불능보다 전형적으로 사지운동의 장애를 야기시킨다. 소뇌조화 운동불능의 임상적인 징후에는 운동거리 조절이상, 의도진전, 되풀이 운동장애, 그리고 비정상적인 반동이 포함된다¹⁾.

임상적으로 소뇌성 운동실조를 특징으로 하는 질환은 1861년 Freidrich에 의해 처음 보고되었으며, 1981년 Menzel은 Freidrich의 예와 유사하나 발병연령이 조금 더 늦고 상염색체 우성으로 유전하는 가족성 소뇌 실조증 환자의 병리학적 특성을 보고하였는데⁷⁾ 이는 소뇌피질, 뇌교 기저부, 감람핵 등에 신경원 소실을 보인다는 공통점으로 인해 감람-교-소뇌위축(Olivopontocerebellar atrophy: 이하 OPCA)이라는 병명으로 불려왔다. 소뇌질환의 증상이 특징적이긴 하나 뇌간, 기저핵, 척수, 망막, 말초신경이상 등이 종종 동반되어 Holmes는 척

수뇌교퇴화(Spinocerebellar degeneration), 소뇌피질퇴화 및 OPCA 등으로 구별하였다³⁾.

또 1993년 Harding은 임상소견에만 근거하여 상염색체우성으로 유전하는 진행성 소뇌실조 이외에 시신경위축, 안구운동마비, 치매, 근위축, 추체외로 증상 등을 나타내는 경우를 제1형 ADCA라 명명하고 이는 과거의 OPCA에 해당된다. 소뇌실조에 망막 변성이 동반되는 경우를 제2형 ADCA, 순수한 소뇌실조만을 나타내는 경우를 제3형 ADCA, 청력장애, 간대성 근경련, 말초신경병증을 나타내는 것을 제4형 ADCA 등으로 분류하였다^{3,8,9)}.

최근에는 linkage analysis 같은 분자유전학적 검사의 발달로 척수소뇌성 실조증(Spinocerebellar ataxia: SCA)으로 재분류 되고 있다¹⁰⁾. SCA에는 척수소뇌성 운동실조 1형(SCA1)부터 척수소뇌성 운동실조 13형(SCA13)까지, DRPLA(Dentatorubropallidoluysian Atrophy-진행성의 운동실조, 무도성무정위운동, 이긴장증, 경련발작, 근간대와 치매 증상을 보이는 질환), 그리고 일시적 운동실조증(episodic ataxia, EA) 제1형과 2형이 있다¹⁾.

SCA의 일반적인 증상으로는 진행하는 소뇌성 운동실조증, 구음장애, 안근마비, 추체로 증상, 심부감각소실, 근위축, 치매 등이 복합적으로 나타날 수 있다¹¹⁾.

SCA에 대한 임상 특징은 Brain MRI와 연관성이 있는데 SCA1에서는 mild OPCA가 나타나고 SCA2에서는 더욱 심한 OPCA가 있다. SCA3(MJD)는 cerebellum과 brainstem의 mild atrophy가 보이며 SCA5에서는 cerebellum만의 atrophy가 나타나고 brainstem에서는 atrophy가 보이지 않는다. SCA6은 SCA5의 형태와 유사하고 SCA7은 cerebral hemisphere의 증상을 포함하는 cerebellum과 brainstem의 다양한 정도의 atrophy를 나타내는데 나머

에는 상세히 보고된 바가 없다⁸⁾.

소아기는 성장과 발달이 급속도로 일어나는 시기인데 그 중 신경계는 타 기관에 비해 성인 수준에 도달하는 시기가 이르다. 그만큼 이 시기에 신경계 이상이 왔을 때 소아가 신체, 정신적으로 받는 손상의 정도는 다양하며 평생의 후유증을 남길 수 있다는 점에서 최근 그 심각성이 더욱 강조되고 있다.

본 증례의 경우는 영아기부터 발생한 척수 소뇌성 운동실조증으로 한의학적으로는 신경계 성숙 과정의 장애로 인해 생기는 발육부전인 五遲, 五軟症에 해당된다고 볼 수 있다.

清代 <張氏醫通>에서는 “五遲者 立遲, 行遲, 齒遲, 髮遲, 語遲是也. 皆腎主骨, 齒者骨之餘, 髮者腎之榮. 若齒久不生, 生而不固. 髮久不生, 生而不黑. 皆胎弱也. 父母精血不足, 腎氣虛弱, 不能榮養而然約長不可立, 立而骨軟, 大不能行, 行則筋軟, 皆肝腎氣血不充, 筋骨萎弱之故”라 하여 五遲의 명칭과病因病機를 언급하였다.” 즉, 立遲, 行遲는 肝腎休虛筋骨萎弱해서 생기고, 齒遲는 齒者骨之餘 腎氣虧損 則髓不能充于齒骨而 齒久不生이라하였고, 語遲는 心之聲爲言 心氣不足 故不能言, 髮遲는 髮爲血之餘 小兒腎氣虧損, 氣血衰弱者 頭髮稀少不密이라 하였다⁴⁾.

五軟症은 소아가 生長發育에 障碍를 가져오는 질환으로 <醫宗金鑑>에서 頭項, 手, 足, 口, 肌肉軟을 五軟이라 분류하였고¹²⁾ <東醫寶鑑>에서는 “五軟者, 頭項軟, 手軟, 脚軟, 身軟, 口軟是也. 頭項軟者, 天柱骨倒也. 手軟者, 無力以動也. 脚軟者, 行遲也. 身軟者 肉少皮膚自離, 或遍身筋軟者. 口軟者, 語遲也.”라 하였다¹³⁾. 宋代 이전에는 五軟의 痘名이 없었고 胎弱, 胎怯, 遲證의 질병과 혼동하여 사용하였다가 元代 曾世榮의 <活幼心書>에서 처음으로 독립적인 명칭이 사용되

었는데 주로 肝腎虧損과 脾胃虛弱으로 생긴다⁴⁾.

본 환아의 경우에는 이 중에서도 특히 行遲, 語遲에 해당한다고 할 수 있다.

이에 韓藥治療에 있어서 眞飲을 補하여 先天不足을 補하고 腎氣虛乏으로 발생하는 諸症을 치료하는 六味地黃湯을 기본방으로 하였다. <東醫寶鑑>에서 “行遲者, 脚軟是也, 氣血不充, 骨髓不滿, 軟弱不能行, 或肝腎俱虛, 肝主筋, 筋弱不能束骨, 宜六味地黃元加鹿茸, 牛膝, 五味子, 五加皮, 久服之.” “凡小兒行遲, 齒遲, 解顛, 五軟, 鶴膝, 晴白多愁, 皆因稟受, 腎氣不足, 宜以六味地黃元, 加鹿茸補之, 或用調元散”이라 하여 六味地黃元의 사용에 대해 언급하였고¹³⁾, 具¹⁴⁾ 등의 논문에서 五遲, 五軟症에 <張氏醫通>에서 地黃丸을 통용방으로, <醫宗金鑑>에서 加味地黃丸을 쓴다고 하였다. 초기 내원시 小便失禁의 상태라서 牛膝 車前子를 加味하였고, 그 후에는 寧心益智하는 遠志 石菖蒲와 補腎精壯陽하는 枸杞子, 鬼絲子, 骨碎補, 破古紙를 추가적으로 加味하였다.

針治療에 있어서는 舍岩針法의 肝正格을 위주로 腎正格과 배오하여 사용하였다. 환아의 주 증상인 頭部振顛과 眼振에 대해서 <證治準繩>에서는 “顛振者, 手足蠕動也. 瘰癰與顛振相類, 瘰癰則手足牽引而或縮或屈, 顛振則 振動而不屈, 亦頭動而手足不動者 木盛生風生火, 上衝於頭, 故頭爲顛振, 若散於四末則 手足動而頭不動也”라고 振顛에 관해 기술되었다¹⁵⁾. 병리상으로도 <內經. 至真要大論>에서 “諸風掉眩皆屬於肝”이라하여 우선적으로 肝經치료에 중점을 두었다¹⁶⁾. 여기에 腎은 先天의 本이며 主藏精, 主骨髓하고 腦와 통하여 生長發育, 腦髓, 骨, 大小便과 관련한 병변은 모두 腎을 중심으로 치료해야

한다는 생각에 腎正格을 배오하였다.

초기 내원 시에는 주 2-3회 肝正格과 腎正格을 교대로 사용하였고 2주 정도 후부터 頭針을 추가로 시술하였는데, 처음 頭針을 시술할 때는 頭振과 眼振의 증상이 심해서 제대로 시술하기 어려울 정도로 혼들거렸으나 몇 회 시술로 급속한 회복을 보였다.

頭針療法은 頭皮針療法이라고도 하며 頭部에 刺針하여 전신질병을 치료하는 新針療法으로 한방의 자침요법과 서양의학의 중추신경계 대뇌피질 機能定位의 이론을 결합시켜 발병한 부위에 해당되는 頭皮 상용구에 자침하여 運動 知覺 및 기능을 개선시키는 치료법으로¹⁷⁾ 특히 腦에서 起因되는 四肢癱瘓, 麻木, 失語, 失明, 感覺異常症에 좋은 효과를 나타낸다. 經絡說에 의하면 “頭部 諸陽之會”라 하였고 六陽經, 六陰經, 任脈, 督脈 등이 모두 頭部에 순행한다하여 頭는 全身과 밀접한 관계를 갖고 있다. <濟生方>에 “夫頭者諸陽之所聚 諸陰脈之頭而還”이라하여 頭가 陰陽脈을 主하여 인체를 통솔하고 있음을 설명하였다. 또 <內經 素問-脈要精微論>에서는 “頭者 精明之府 五臟六腑之精氣 皆上出於頭”라 하여 인체 經脈이 모두 頭面部와 관련되어 순행함으로써 頭部는 전신과 밀접한 관계가 있음을 설명하였다¹⁸⁾.

運動區는 對側의 上下肢癱瘓, 중추성 운동성실어, 발음장애에 유효하고, 舞蹈震顫制御區는 소아무도병과 파킨슨병에 유효하다. 言語二區는 감감성 실어증, 言語三區는命名性 실어증에 유효하다. 平衡區는 소뇌반구에 위치하여 소뇌질환으로 인한 평형장애에 유효하다^{17,18)}.

이에 영아기부터 진행된 척수소뇌성 운동실조증에 대하여 한방적으로 침시술과 한약의 장기 복용 결과 유효한 효과가 있었다고 사료된

다. 일상 수행능력은 내원초기 바텔지수 상 32 점에서 치료중기에 45점, 말기에는 58점으로 상승을 보였으나 일상 수행능력은 거의 의존 상태였다. 하지만 환아가 6세의 소아라는 점을 감안할 때 성인 기준의 평가 척도인 바텔 지수상으로 많은 호전이 있었다고 볼 수 있다. 또한 general condition에 대한 놀이 위주의 평가에서 좋은 반응을 보인 것은 보호자의 반복 학습과 교육의 역할이 커진 점을 인정하며 무엇보다도 환아의 지적 능력이 좋았던 점이 예후에 큰 영향을 미쳤고 앞으로의 치료 발전 가능성을 다분히 보여주었다. 아쉬운 점은 환아의 치료경과를 객관적으로 판단할 수 있는 근거 자료가 부족하였고, 침, 두침, 한약의 치료에 있어서 각각의 치료를 배제한 상태에서의 평가가 이루어지지 못했기 때문에 치료 경과를 좀 더 면밀히 살피지 못하였다는 점이다.

V. 要 約

저자는 Brain MRI 상 Cerebellar atrophy로 인한 척수소뇌성 운동실조증으로 진단받은 6세 환아의 Ataxia, Dysarthria, 頭部振顫症, 眼振 등에 대해 한방적 치료 후 호전도가 있었기에 이에 證例報告하는 바이다.

특히 頭振, 眼振과 같은 振顫질환과 실조증에 대하여 頭鍼시술이 유효성이 커으며, 五遲 五軟證에 대하여서 肝, 腎正格과 六味地黃湯의 장기 투여가 효과가 있었다.

일반적인 SCA, ADCA가 청, 장년기 이후에 발생하고 유전적인 경향이 큰 것에 반해 在胎시 큰 이상없이 생후 특발적으로 발생한 척수소뇌성 운동실조에 대하여서는 한방적으로 證

例報告 된 바가 드문 실정으로 유, 소아의 이
러한 질환에 대한 진일보된 연구과 함께 평가
척도나 치료방법적인 면에서의 考察이 더욱
필요하리라 사료된다.

參考文獻

1. E. Braunwald 外. 대한내과학회 편.
Harrison's principles of internal medicine. 서울: 도서출판 MTP. 2003:127-9,
2483-7.
2. 김두원. 임상신경진찰법. 서울. 서광의학
서림. 1993:212, 216-20.
3. 박영혁, 장용석, 김광수, 유경무. 분자유전
자 검사로 확진된 척수소뇌운동실조 2형
한가족 3례. 고신대학교 의학부 학술지.
1999;14(1,2):133-9.
4. 김덕곤, 김윤희, 김장현, 박은정, 백정한,
이승연, 이진용, 장규태 편저. 東醫 小兒
科學. 서울. 정담. 2002:406-9.
5. 김진호, 한태륜. 재활의학. 서울: 군자출판
사. 1997:88-9.
6. 반사평, 김순중. 퇴행성 소뇌운동실조 증
례보고. 한방재활의학과학회지. 2003;13
(3):129 -35.
7. 박미영, 어경운, 하정상, 변영주, 박충서.
*Olivopontocerebellar Atrophy*의 임상상
과 전산화단층뇌촬영 소견. 영남의대학술
지. 1988;5(2):87-92.
8. 조현열, 배은정, 이경민, 서정철, 한상원.
*Cerebellar vermis atrophy*로 인한 Spin-
ocerebellar Ataxia 患者 治驗 1例 報
告. 대한경락경혈학회지. 2002;19(2):79-
85.
9. 김인택, 심삼도. 시신경위축과 연관된 상
염색체 우성 소뇌성운동실조증. 대한안과
학회지. 1998;39(10):288-91.
10. 고성호, 노학재, 김승현, 김희태, 신동진,
김명권 등. 한국의 두 가계에서 밝혀진
척수소뇌성실조증 6형. 대한신경과학회
지. 2000;18(3):301.
11. 신동의, 이태연, 이성현, 이상수, 한설희.
척수소뇌성실조증 6형 1례. 대한신경과
학회지. 2000;18(3):345.
12. 清內醫院御醫. 醫宗金鑑. 서울. 한림사.
1976:90-1.
13. 許浚 著. 東醫寶鑑. 서울. 범인문화사.
1999:1712-4.
14. 具珍淑, 白政翰. 五遲症이 선행된 상태
에서 慢驚風 후 五軟症과 五硬症이 발
생한 환아 1례. 대한한방소아과학회지.
2004;18(1):173-5.
15. 王肯堂. 證治準繩. 서울. 한성사. 1982:
259-61.
16. 홍원식 校編. 精校黃帝內經素門. 서울.
동양의학연구원 출판부. 1995:303, 109.
17. 이태영, 이상룡. 頭針의 理論的 根據에
대한 東西醫學的 考察. 대한침구학회
지. 2003; 16(4):92, 105-6.
18. 최용태 외. 鍼灸學<下>. 서울. 集文堂.
1998:1411-4.

부록 1. Modified Bathel Index(변형 바텔 지수)

평가항목	수행정도	전혀 할 수 없음	많은 도움이 필요	중간정도의 도움이 필요	경미한 도움이 필요	완전히 독립적수행
개인위생 (personal hygiene)	0	1	3	4	5	
목욕 (bathing self)	0	1	3	4	5	
식사 (feeding)	0	2	5	8	10	
용변 (toilet)	0	2	5	8	10	
계단오르내리기 (stair climb)	0	2	5	8	10	
착·탈의 (dressing)	0	2	5	8	10	
대변조절 (bowl control)	0	2	5	8	10	
소변조절 (bladder control)	0	2	5	8	10	
보행 (ambulation)	0	3	8	12	15	
휠체어 이동 (wheelchair) ³⁾	0	1	3	4	5	
이동 (chair/bed transfer)	0	3	8	12	15	

(Modified scoring for the Bathel Index, Surya et al. J. Clin Epidemiol vol 42,1989)

- 1) 세면, 머리빗기, 양치질, 면도 등
 - 2) 단추 잡고고 풀기, 벨트 착용, 구두끈 매고 푸는 동작 포함
 - 3) 보행이 전혀 불가능한 경우에 평가
 - 4) 침대에서 의자로, 의자에서 침대로 이동, 침대에 앓는 동작 포함
- * 전 대상 항목에 대해 수행을 거의 할 수 없는 경우는 바텔 지수 0점, 독립적으로 완전하게 수행할 수 있는 경우 100점. 평가 결과 0-20점은 환자의 전체 기능이 완전 의존 상태, 21-61점은 거의 의존, 62-90점은 중등도의 의존, 91-99점은 약간의 의존상태를 의미