

근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태

이 윤 경* · 임 난 영** · 김 승 현***

* 한양대학교 의과대학 간호학과 시간강사, ** 한양대학교 의과대학 간호학과 교수

*** 한양대학교 의과대학 신경과학교실 교수

Physical Function of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Lee, Yoon Kyoung* · Lim, Nan Young** · Kim, Seung Hyun***

* Lecturer, Department of Nursing, Hanyang University

** Professor, Department of Nursing, Hanyang University

*** Professor, Department of Neurology, Hanyang University

Purpose: This study was designed to present preliminary data for the development of appropriate nursing care system for the patients with ALS by analyzing their physical function. **Method:** The clinical data of 36 ALS patients, who visited ALS Clinic of H University Hospital in Seoul, were collected from January, 2006 to August, 2006. To determine the physical function, Norris ALS scale and Appel ALS Rating Scale were used. The data were analyzed by frequency, percentage, mean, standard deviation, range, t-test, ANOVA, using SPSS PC program. **Results:** The mean score of physical activity, muscle strength, upper extremity function, lower extremity function was 18.08, 27.72, 25.94, 25.19 respectively. There were significant differences in physical activity, muscle strength, and upper extremity function according to gender and comorbid disease(diabetes). Although sites of symptom onset were not statistically significant with all physical function, patients with bulbar onset showed relatively severe physical disabilities. **Conclusion:** The preliminary data on physical function of patients with ALS would be helpful for the development of ALS nursing guideline system.

Key words : Amyotrophic Lateral Sclerosis(ALS), Physical function

• Address reprint requests to : Kim, Seung-Hyun

Department of Neurology, Hanyang University

17, Haendang-dong, Seongdong-gu, Seoul 133-791, Korea

Tel: 82-2-2290-8371 Fax: 82-2-2296-8370 E-mail: kimsh1@hanyang.ac.kr

I. 서 론

1. 연구의 필요성

근위축성측삭경화증(Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS, Lou Gehrig's disease)은 대표적인 신경계 퇴행성 질환 중 하나로서 비교적 급속도로 운동신경계의 기능 장애를 초래하여 상하지의 근력약화를 보이다가 결국 호흡기능 마비로 인해 사망하는 질환이다. 이 질환은 인구 10만 명당 1~3명의 발병율과 4~6명의 유병율을 보이고 있다(Haverkamp, Appel, & Appel, 1995). 이는 평균 생존기간이 3~5년 밖에 되지 않는 진행속도가 매우 빠른 질환으로서 국내 발병율과 유병율은 명확하게 밝혀져 있지 않지만 2005년 조사된 추정자료에 의하면 국내에는 1,300명 정도가 이환된 것으로 추정되는(Kim, 2006) 희귀 난치성 질환이다.

근위축성측삭경화증의 발병기전과 치료에 대해서는 아직까지 명확하게 밝혀져 있지 않지만 산화성 손상, 유전적 소인, 글루탐산 독성, 칼슘 매개성 손상, 면역-염증인자, 세포내 비정상적인 단백질 침착 및 신경성장인자 결핍 등의 상호작용을 통하여 발병하는 것으로 추정되며, 이에 대한 치료로서 아직 만족할 만한 것은 없으나 항산화 약물, 글루탐산 수용체 길항제, 항염증 및 세포독성 억제 약제들이 시도되거나 임상시험 중에 있다(Kim, 2006).

근위축성측삭경화증은 운동신경만을 선택적으로 침범하는 신경계 퇴행성 질환으로 운동신경계 중 상위운동신경계 침범에 의한 추체로 징후(pyramidal tract signs)와 하위운동신경계 침범에 따른 근위축, 속삭수축(fasciculation) 및 이완성 마비의 임상 양상이 전신에 걸쳐 나타나는 질환이다. 하지만 발병 초기에는 침범되는 부위의 차이가 있다고 알려져 있는데 그 발병부위에 따라 연수형, 사지형(상지형 및 하지형), 혼합형으로 구분된다.

연수형의 증상은 구음장애, 연하장애, 혀근육 위축 등이 특징적이며, 사지형의 경우 손발의 근력약화, 근위위축, 근육부분수축 등의 증상이 특징적으로 나타난다. 그러나 짧은 시간 내에 모든 운동신경의 손상으로 연수형과 사지형의 증상들이 동시에 발생하지만, 안구운동 장애, 감각장애, 방광기능 장애, 지적기능 장애는 비교적 잘 나타나지 않는다(Lee et al., 2005).

대상자의 신체적 기능 상태에 대한 측정은 건강 관리자에게 환자의 수행 정도에 대한 준거를 제공하며 이는 대상자에 대한 치료와 간호에 지침으로 활용할 수 있다. 근위축성측삭경화증 환자들은 일단 진단되면 점진적인 근력 마비를 초래하여 결국엔 모든 일상생활 동작에서 다른 사람의 도움을 전적으로 필요하게 된다.

국내 근위축성측삭경화증 환자의 임상 특성 및 간병 부담을 연구한 Park 등(2006)의 연구에 의하면 간병부담에 가장 영향을 주는 인자는 환자의 일상생활 장애 정도, 인공호흡기 착용여부, 통증 등이었다. Oh(2003)의 연구에서는 환자의 기능 상태가 나쁠수록 우울이 심한 것으로 나타났고, Paek(2005)의 연구에서는 체위변경을 할 수 없는 환자의 가족이 체위변경을 할 수 있는 환자의 가족보다 부담감이 높았고, 환자를 하루 12시간 이상 간호하는 가족의 부담감이 높았다. 이를 통해 환자의 신체적 기능 상태가 환자와 가족 모두에게 신체적, 정신적으로 부정적인 영향을 주는 것으로 생각되지만, 현재 우리나라에서는 근위축성측삭경화증이 희귀 난치성 질환이라는 이유로 인하여 환자들이 겪는 어려움 및 간호 지침에 도움이 될 수 있는 연구 자료가 거의 없는 상태이고 간호학 측면에서는 근위축성측삭경화증 환자의 기능상태와 우울에 관한 연구(Oh, 2003)와 가족의 부담감에 관한 연구(Paek, 2005) 단 2편만이 진행되었다.

Oh(2003)는 근위축성측삭경화증 기능 측정 도구 중 하나인 ALSFRS(Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale)를 이용하

여 근위축성측삭경화증 환자의 기능 상태를 측정하였다. ALSFRS는 신뢰도와 타당도가 입증된 도구이나 일상생활을 수행하는데 실제로 필요한 근력이나 근기능에 대한 내용은 포함하고 있지 않아서 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태에 대한 조사가 부족하였다.

따라서 본 연구는 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능을 간단하고 쉽게 측정할 수 있는 Norris ALS scale과 근력 및 상하지 기능에 대한 검사를 포함한 Appel ALS rating scale (AALSRS)(Sung, Park, & Kim, 2005)을 이용하여 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태를 파악함으로써 근위축성측삭경화증 환자를 위한 간호중재 개발의 기초 자료로서 이용하고자 시도하였다.

2. 연구의 목적

본 연구의 목적은 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태를 파악하여 근위축성측삭경화증 환자를 위한 간호중재 개발에 기초 자료를 제공하는 것이며 구체적인 목적은 다음과 같다.

- 1) 근위축성측삭경화증 환자의 일반적 특성과 질병 특성을 파악한다.
- 2) 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태를 파악한다.
- 3) 근위축성측삭경화증 환자의 일반적 특성과 질병 특성에 따른 신체적 기능 상태를 파악한다.

3. 용어 정의

1) 신체적 기능 상태

말하기, 삼키기, 쓰기, 음식 먹기, 옷입기와 위생상태, 침대에서 몸 돌리기, 걷기, 계단 오르기 및 숨쉬기 능력과 침 흘리는 정도를 말한다(ALS CNTF Treatment Study(ACTS) Phase I-II Study Group, 1996).

본 연구에서는 Norris ALS Scale(Norris,

Calanchini, Fallat, Panchari, & Jewett, 1974)로 측정한 신체적 활동정도와 Appel ALS Rating Scale(AALSRS)(Appel, Stewart, Smith, & Appel, 1987)로 측정한 근력, 상지 기능, 하지기능의 점수를 의미한다.

II. 연구 방법

1. 연구 설계

본 연구는 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태를 파악하고자 시행된 서술적 조사연구이다.

2. 연구 대상

본 연구는 세계신경학회에서 제시된 ALS 진단 기준인 El Escorial criteria(World Federation of Neurology, 1998)에 따라 상위운동원 징후 및 하위운동원 징후가 세 부위 이상에서 모두 존재하는 임상적으로 진단이 확실한 경우(clinically definite ALS)와 상위운동원 징후 및 하위운동원 징후가 두 부위에 존재하고 상위운동원 징후가 하위운동원 징후보다 상부에 위치하는 임상적 추정진단(clinically probable ALS)으로 진단 받은 환자로서 2006년 1월부터 8월까지 서울 소재 H 병원 신경과 클리닉을 방문한 환자 중 언어적, 비언어적 의사소통이 가능하여 질문에 응답이 가능하며 연구의 목적을 이해하고 참여에 동의한 36명을 대상으로 하였다.

본 연구의 대상은 H 병원 신경과에서 기관 내 윤리위원회 심의를 받은 연구계획서에 의해 진행되는 임상연구에 참여하고 있는 환자들로서 임상연구 참여 시 각 시기별 신경학적 검사 및 신체적 기능 상태에 대한 검사 시행에 대한 사전 동의를 한 상태였다.

3. 연구 도구

1) 신체적 기능 상태
(1) 신체적 활동정도

Norris 등(1974)이 개발한 Norris ALS Scale 34개 문항 중 일상생활 동작과 관련되는 항목인 목 가누기, 씹기, 삼키기, 말하기, 몸 돌리기, 윗몸 일으키기, 대소변 비우기, 숨쉬기, 글쓰기, 옷 입기, 식사하기, 걷기의 12문항으로 구성된다. 4점 척도(0: 불가능, 1: 일부 가능, 2: 손상, 3: 정상)이며 범위는 0~36점으로 점수가 높을수록 신체적 활동정도가 좋음을 의미한다. 도구 개발 당시의 검사-재검사 신뢰도 계수는 .810이었고, 본 연구에서의 Cronbach's alpha 계수는 .928이었다.

(2) 근력, 상지기능, 하지기능

Appel 등(1987)이 개발한 Appel ALS Rating Scale(AALSRS)은 5개 요인으로 구성되어 있으며 이 중 일상생활 동작과 관련되는 근력(부분합계 6~36점), 상지기능(부분합계 6~33점), 하지기능(6~35점)의 점수를 말하며 점수가 높을수록 손상 정도가 큰 것을 의미한다. 도구 개발 당시의 검사-재검사 신뢰도 계수는 .990이었으며 모든 하부 요인의 검사-재검사 신뢰도 계수는 .960 이상이였다. 본 연구에서의 Cronbach's alpha 계수는 .799이었다.

4. 자료분석 방법

수집된 자료는 SPSS PC program version 12.1을 이용하여 통계 처리하였다.

1) 대상자의 일반적 특성과 질병 특성 및 신체적 기능 상태는 실수, 백분율, 평균과 표준편차로 분석하였다.

2) 대상자의 일반적 특성과 질병 특성에 따른 신체적 기능 상태는 t-test와 ANOVA를 이용하여 파악하였다.

III. 연구 결과

1. 대상자의 특성

대상자의 일반적 특성은 <Table 1>과 같다. 대상자의 성별은 남자가 61.1%, 여자가 38.9%였으며, 평균 연령은 50.14세로 41세에서 50세 이하가 13명(36.2%), 51세 이상이 15명(41.6%)으로 나타났다. 동반질환에 대한 중복 응답 결과, 다른 질환을 동반하지 않은 경우가 47.1%였으며 고혈압이 6명(16.7%), 당뇨가 6명(16.7%), 수술 경험이 있는 경우가 4명(11.1%)이었고, 기타로는 고지혈증 2명, 골다공증 3명, 자궁근종 1명, B형 간염 1명이였다.

대상자의 질병 특성은 <Table 2>와 같다. 대상자에게 증상이 처음 발병한 연령은 평균 47.80세로 38.9%가 41세에서 50세 이하였고, 51세 이

<Table 1> General characteristics of 36 patients with ALS

Characteristics	Classification	Number	Percentage(%)	Mean ± SD
Gender	Male	22	61.1	50.14 ± 10.35
	Female	14	38.9	
Age	≤40	8	22.2	
	41 ~ 50	13	36.2	
	51 ~ 60	7	19.4	
	≥61	8	22.2	
Comorbid disease (double answer)	Hypertension	6	16.7	
	Diabetes	6	16.7	
	Operation	4	11.1	
	Other	7	19.4	
	None	17	47.1	

<Table 2> Clinical profile and characteristics of 36 patients with ALS

Characteristics	Classification	Frequency	Percentage(%)	Mean ± SD
Age at Symptom	≤40	9	25.0	47.80 ± 10.67
	41 ~ 50	14	38.9	
	51 ~ 60	8	22.2	
	≥61	5	13.9	
Site of symptom onset	Upper limb	18	50.0	
	Lower limb	6	16.7	
	Bulbar	7	19.4	
	Mixed	5	13.9	
Period from symptom onset to diagnosis (months)	Under 12	20	55.6	12.58 ± 13.36
	12 ~ under 24	11	30.5	
	Over 24	5	13.9	
Period of disease (months)	Under 24	6	16.7	40.17 ± 24.22
	24 ~ under 36	11	30.5	
	36 ~ under 48	9	25.0	
	Over 48	10	27.8	
Family history	Yes	3	8.3	
	No	33	91.7	

상에서의 발병율은 36.1%였다. 첫 침범부위는 18명(50.5%)이 상지였고, 연수가 7명(19.4%), 하지가 6명(16.7%), 혼합형이 5명(13.9%)이었다. 사지형과 연수형으로 구분할 경우 사지형은 24명(66.7%), 연수형은 7명(19.4%)으로 사지형이 약 3.4배 많았다. 증상이 처음 나타나서 근위축성측삭경화증으로 진단 받을 때까지 걸린 진단기간은 평균 12.58개월이었다. 20명(55.6%)이 첫 증상 발병 후 12개월 이내에 진단을 받았지만 12개월 이상의 기간이 경과한 후 진단 받은 경우도 16명(44.4%)이나 되었다. 첫 증상 이후 현재까지의 유병기간은 평균 40.17개월이고, 24개월 이상에서 36개월 미만인 11명(30.5%), 48개월 이상이 10명(27.8%)이었다. 8.3%인 3명에게는 가족력이 있었다.

2. 신체적 기능

대상자의 신체적 기능 정도는 <Table 3>과 같다. 신체적 활동정도는 0~36점 중 평균 18.08점이었고 범위는 0~33점이었다. 근력은 6~36점 중 평균 27.72점으로 범위는 16~36점이었다. 상지기능은 6~33점 중 평균 25.94점이며 8~33점의 범위였다. 하지기능은 6~35점 중 평균 25.19점, 범위는 6~35점으로 나타났다.

3. 일반적 특성에 따른 신체적 기능

근위축성측삭경화증 환자의 일반적 특성에 따른 신체적 기능에서는 연령에 따라 유의한 차이가 없었으나, 성별과 당뇨동반 유무에 따라 유의한 차이를 보였다.

<Table 3> Mean score of physical function

Variable	Mean ± SD	Range
Physical activity	18.08 ± 10.03	0.00 ~ 33.00
Muscle strength	27.72 ± 5.91	16.00 ~ 36.00
Upper extremity function	25.94 ± 7.77	8.00 ~ 33.00
Lower extremity function	25.19 ± 10.64	6.00 ~ 35.00

〈Table 4〉 Physical function according to gender

Gender	Male (Mean ± SD)	Female (Mean ± SD)	t	p
Physical function				
Physical activity	13.77 ± 10.27	24.86 ± 4.40	-3.806	.001
Muscle strength	29.86 ± 5.78	24.36 ± 4.48	3.025	.005
Upper extremity function	28.09 ± 7.96	22.57 ± 6.32	2.188	.036
Lower extremity function	27.91 ± 10.37	20.93 ± 9.93	2.000	.054

성별에 따른 신체적 기능의 차이는 〈Table 4〉와 같다. 성별은 신체적 기능 중 신체적 활동정도 ($t=-3.806, p=.001$), 근력($t=3.025, p=.005$), 상지기능($t=2.188, p=.036$)에서 유의한 차이를 보였고, 하지기능($t=2.000, p=.054$)에서는 유의한 차이가 없었다. 남자의 신체적 활동정도는 평균 13.77점, 근력은 29.86점, 상지기능은 28.09점이었고, 여자의 신체적 활동정도는 평균 24.86점, 근력은 24.36점, 상지기능은 22.57점으로 여자에서 신체적 활동정도의 점수가 높게 나타나서 남자보다 신체적 활동정도가 더 좋았고, 근력, 상지기능의 점수는 낮게 나타나서 근력과 상지기능 역시 남자보다 손상 정도가 적었다.

근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능과 동반질환 유무 혹은 이전 과거력과의 연관성을 분석하여 보았을 때 동반질환 중 당뇨병만이 의미 있는 연관성을 보였다. 당뇨병에 따른 신체적 기능의 차

이는 〈Table 5〉와 같다. 당뇨병은 신체적 기능 중 신체적 활동정도($t=-2.129, p=.041$), 근력($t=2.988, p=.005$), 상지기능($t=2.488, p=.018$)에서 유의한 차이를 보였고, 하지기능($t=1.490, p=.145$)에서는 유의한 차이가 없었다. 당뇨병을 동반한 경우 신체적 활동정도는 평균 10.50점, 근력은 33.67점, 상지기능은 32.67점, 하지기능은 31.00점이고 당뇨병을 동반하지 않은 경우 신체적 활동정도는 평균 19.60점, 근력은 26.53점, 상지기능은 24.60점, 하지기능은 24.03점으로 당뇨병을 동반한 경우 동반하지 않은 경우보다 신체적 기능이 낮은 것으로 나타났다.

4. 질병 특성에 따른 신체적 기능

질병 특성 중 첫 침범부위에 따른 신체적 기능은 상지기능에서 유의한 차이($F=3.193, p=$

〈Table 5〉 Physical function according to comorbid disease

Comorbid disease	Diabetes (Mean ± SD)	No Diabetes (Mean ± SD)	t	p
Physical function				
Physical activity	10.50 ± 8.36	19.60 ± 9.75	-2.129	.041
Muscle strength	33.67 ± 3.89	26.53 ± 5.55	2.988	.005
Upper extremity function	32.67 ± .82	24.60 ± 7.84	2.488	.018
Lower extremity function	31.00 ± 8.85	24.03 ± 10.71	1.490	.145

〈Table 6〉 Physical function according to site of symptom onset

Site of symptom onset	Upper limb (Mean ± SD)	Lower limb (Mean ± SD)	Bulbar (Mean ± SD)	Mixed (Mean ± SD)	p
Physical function					
Physical activity	18.06 ± 10.17	18.50 ± 10.01	12.29 ± 10.66	25.80 ± 3.27	.148
Muscle strength	28.17 ± 6.60	27.83 ± 6.50	28.86 ± 5.40	24.40 ± 2.70	.603
Upper extremity function	28.17 ± 6.62	21.17 ± 8.64	28.86 ± 7.45	19.60 ± 6.62	.037
Lower extremity function	24.06 ± 12.16	31.50 ± 3.94	27.14 ± 10.25	19.00 ± 8.03	.241

.037)가 있었다(Table 6). 첫 침범부위를 상지형, 하지형, 연수형, 혼합형으로 구분하여 상지기능의 차이를 비교한 결과, 상지형은 28.17점, 하지형은 21.17점, 연수형은 28.86점, 혼합형은 19.60점으로 평균의 차이는 있었으나 Scheffe test 결과 유의한 차이는 없었다. 첫 침범부위에 따른 신체적 기능의 차이를 좀 더 자세히 살펴보면, 상지형은 상지기능에서 28.17점으로 연수 침범에 이어 손상 정도가 심했고, 하지형은 하지기능에서 31.50점으로 손상 정도가 가장 심했다. 연수형의 경우 신체적 활동정도 12.29점, 근력 28.86점, 상지기능 28.86점으로 신체적 기능이 가장 나쁜 것으로 나타났다. 또한 하지기능에서도 하지형(31.50점)에 이어 27.14점으로 하지기능의 손상이 심했다. 그러나 근위축성측삭경화증 환자의 첫 발병 연령, 진단기간, 유병기간과 가족력에 따른 신체적 기능의 차이는 유의하지 않았다.

IV. 논 의

환자의 성별 분포는 남자 61.1%, 여자 38.9%로 남자가 약 1.6배 많았다. 이는 Park 등(2006)의 1.6배(남자, 61.4%; 여자, 38.6%), Oh(2003)의 1.7배(남자, 62.9%; 여자, 37.1%)와 비슷한 결과이다. 국외 연구(del Aguila, Longstreth, Jr, McGuire, Koepsell, & van Belle, 2003; Haverkamp et al., 1995; Louwerse, Visser, Bossuyt, Weverling, & The Netherlands ALS Consortium, 1997)에서 남자가 여자보다 1.2~1.7 배로 호발한다고 보고한 내용과도 일치하는 소견이다. 남자에서 여자보다 호발하는 역학적인 결과는 여성 호르몬이 신경보호작용이 있음을 추정하게 하며 본 연구에서는 대상수가 많지 않아 연령별 분석은 하지 않았으나 Haverkamp 등(1995)의 보고에 따르면 폐경기 이후가 되면 남녀 비가 일치하는 점으로 미루어 여성 호르몬 중 에스트로겐의 신경보호기능이 유발요인의 하나로 작용할 수 있을 것이라는

추정도 가능하게 한다.

Park과 Myung(1986)은 국내 발병 연령이 44.4세로 외국보다 빠르다는 결과를 보였는데 본 연구의 평균 발병 연령은 47.80세로 Park 등(2006)의 50.2세와 비슷하였고 국외 연구에서 나타난 55.7~60세(Haverkamp et al., 1995; Louwerse et al., 1997)보다는 빠른 경향을 보였다. 이전 자료와 다소 차이를 보이는 것은 국외의 경우 인종 간의 차이가 관여할 수 있으며, 본 연구 대상의 진단 기준이 1998년 개정된 ALS El Escorial 진단 기준을 사용하였기에 환자 선정의 엄격성이 보인 차이라고도 볼 수 있다.

첫 발병부위는 사지형이 24명(66.7%)으로 연수형의 7명(19.4%)보다 약 3.4배 많아 국외의 2.1배(del Aguila et al., 2003; Louwerse et al., 1997)와 국내에서 보고한 2.7배~3.0배(Oh, 2003; Park et al., 2006)와 약간의 차이를 보이기는 했으나 사지형이 연수형 보다 많은 점에서는 일치하는 결과라고 할 수 있다.

발병부터 진단까지 걸린 기간은 평균 12.58개월이었었는데, Oh(2003)의 연구에서는 평균 23.9개월로 본 연구와 11개월 이상의 차이를 보였으나 Park 등(2006)의 평균 13.6개월, Louwerse 등(1997)의 10.0개월, Haverkamp 등(1995)의 14.4개월과는 큰 차이가 없었다. 또한 진단까지의 기간이 12개월 미만이 55.6%였는데 del Aguila 등(2003)의 연구에서도 12개월 미만이 55.7%로 비슷한 결과를 보였다. 발병에서 확진을 받는데 까지 걸린 시간은 의료전달체계가 중요한데, 처음 만난 의사가 신경과 혹은 근위축성측삭경화증에 대한 전문의사라면 진단까지의 시간이 빨라질 수 있지만 이 질환에 익숙하지 않는 의사는 경추디스크 혹은 타 신경계 질환으로 오인하여 진단이 늦어지는 경우가 발생한다. 본 연구의 결과와 국외 연구의 결과를 비교할 때 큰 차이가 없는 것으로 나타났으나 국내 Oh(2003)의 연구와 차이를 보인 것은 발병기준을 무엇으로 보았느냐에 따른 차이와 근위축성측삭경화증에 대한 홍보

활동 및 질환에 대한 의학적 인식이 좋아짐에 따라 확진을 내릴 수 있는 전문가에게 도착하는 시점이 빨라졌다고도 볼 수 있다.

첫 발병부터 현재까지의 유병기간은 40.17개월로 Park 등(2006)의 47.7개월, Oh(2006)의 56.3개월보다 약 7~16개월 정도 차이를 보였다. 연구 대상 간의 유병기간의 차이는 연구 대상 설정 시 인공호흡기를 사용하면서 오랫동안 가정간호를 받아오는 환자 수가 얼마나 포함되었느냐에 따라 차이를 보일 것으로 판단된다. Park 등(2006)의 연구는 설문을 통해 진행된 연구로서 대상자 중 인공호흡기를 적용하는 환자가 포함되었으며, Oh(2003)의 연구도 호흡기를 적용하는 환자 및 외래방문 환자가 모두 포함되어 있었으나 본 연구의 대상자들은 인공호흡기를 착용하지 않았고 외래진료가 가능하였으므로 유병기간이 짧게 측정되었다고 생각되지만, 모든 근위축성측삭경화증 환자를 전수 조사하여 분석한다면 결과는 비슷하리라고 생각된다.

가족 중에 근위축성측삭경화증으로 진단 받은 사람이 있는 경우는 8.3%(3명)로 Park 등(2006)의 8.5%(7명), Louwerse 등(1997)의 7.0%(20명)와 비슷한 점으로 보아 가족력을 보이는 근위축성측삭경화증 환자가 10% 내외라는 기존의 연구보고와 비슷한 결과이다.

본 연구에서는 연령, 첫 발병 연령, 진단기간, 유병기간에 따라 신체적 기능에서 유의한 차이가 없었으나 성별과 첫 침범부위에 따른 차이는 유의하였다. 반면 Oh(2003)의 연구 결과에서는 성별, 연령별, 질병기간별, 진단 받기까지 걸린 시간별, 초기 증상 발현 부위별에 따라 기능 상태는 모두 유의한 차이가 없어 본 연구와 차이를 보였다. 성별에서의 신체적 기능 상태의 차이는 본 연구에서의 특성이라기보다는 환자의 위중 상태에 따른 차이로 고려되나 이를 남녀로 구분하여 비교할 수 있는 내용이 포함되지 않아 결과를 판단하기에는 한계가 있다.

근위축성측삭경화증 환자가 당뇨를 동반한 경

우 신체적 기능 중 신체적 활동정도, 근력, 상지 기능에서 유의한 차이를 나타냈다. 동반질환으로 당뇨를 앓고 있는 환자의 신체적 기능 상태는 당뇨를 동반하지 않은 경우 보다 신체적 기능의 손상정도가 심하였다. 이는 당뇨를 앓고 있는 대상자들에게는 근위축성측삭경화증의 증상 관리와 더불어 운동, 식이 및 약물요법을 통한 적절한 혈당 관리 교육이 매우 중요함을 시사한다. 당뇨와 근위축성측삭경화증과의 연관성은 아직 잘 밝혀져 있지 않지만 Koh 등(2005)의 연구 결과에 의하면 근위축성측삭경화증의 발병 기전 중 Glycogen Synthase Kinase-3(GSK-3)의 활성이 증가됨을 밝혔고, 이 효소의 증가는 당뇨의 발병과 연관이 있다고 알려진 기존 연구 결과를 고려할 때 근위축성측삭경화증과 당뇨와의 관계는 GSK-3 효소와의 연관성으로 추정할 수 있다. 또한 근마비나 근위축 등으로 일상적인 활동이 감소된 상태에서 과잉의 영양이 공급되어 혈당의 상승이 초래된 것으로 생각할 수 있으나 이에 대한 연구는 추후 연구를 통해 밝혀야 할 것이다.

첫 침범부위에 따른 신체적 기능 중 상지기능에서만 유의한 차이를 보였는데, 각 신체적 기능의 평균값을 비교해 보면 첫 침범부위가 연수인 경우 신체적 활동정도와 근력 및 상지기능이 가장 나쁜 상태였고 하지기능에서도 첫 침범부위가 하지인 경우에 이어 나쁜 상태였다. 이는 자연 임상 경과와 예후에 관한 연구에서 초기 증상이 연수형인 경우, 발병 연령이 늦을수록, 여성일수록, 진단까지의 기간이 짧을수록 진행이 빠르고 예후가 좋지 않다는 결과(del Aguila et al., 2003; Haverkamp et al., 1995; Louwerse et al., 1997; Park et al., 2006)와 비교할 때, 연수형인 경우 신체적 기능 상태가 좋지 않은 상태임을 알 수 있다. 이를 통해 손발의 근력약화가 뚜렷이 나타나지 않은 상태인 초기 연수형에서도 지속적인 상하지 근력강화운동을 통한 일상생활 동작 유지의 필요성을 확인할 수 있다. 또한 사지형에서도 첫 침범부위가 상지인 경우 상지기능의 손

상 정도가 심했고, 하지만 경우 하지기능의 손상 정도가 심하게 나타난 결과를 볼 때, 상하지를 구분한 집중적인 재활치료가 필요하며 대부분의 일상생활 동작이 상지에 의해 이루어짐을 고려할 때 상지기능의 개선을 위한 물리치료와 작업치료 훈련이 요구된다고 할 수 있다.

V. 결론 및 제언

본 연구는 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능을 파악하여 환자에 대한 치료와 간호의 지침으로 활용하고자 시행되었으며, 근위축성측삭경화증으로 진단 받은 환자 중 2006년 1월부터 8월까지 서울 소재 H 병원 신경과 클리닉을 방문한 36명을 대상으로 하였다.

연구 도구는 Norris 등(1974)이 개발한 Norris ALS scale과 Appel 등(1987)이 개발한 Appel ALS Rating Scale(AALSRS)을 이용하였다. 수집된 자료는 SPSS PC program version 12.0.1을 이용하여 실수, 백분율, 평균, 표준편차, t-test, ANOVA로 분석하였다.

연구결과는 다음과 같다.

1. 대상자의 성별은 남자가 61.1%, 여자가 38.9%였으며, 평균 연령은 50.14세였다. 52.9%의 환자에서 동반질환이 있었으며 이 중 고혈압이 6명(16.7%), 당뇨가 6명(16.7%), 수술 경험이 있는 경우가 4명(11.1%)이었다. 증상이 처음 발병한 연령은 평균 47.80세였고, 첫 침범부위는 18명(50.5%)이 상지였고, 연수가 7명(19.4%), 하지가 6명(16.7%), 혼합형이 5명(13.9%)이었다. 첫 증상 이후 진단 받을 때까지 걸린 기간은 평균 12.58개월이며, 첫 증상 이후 현재까지의 유병기간은 평균 40.17개월이었다. 8.3%인 3명에게 가족력이 있었다.
2. 신체적 기능 중 신체적 활동정도는 평균 18.08점, 근력은 평균 27.72점, 상지기능은 평균 25.94점, 하지기능은 평균 25.19점으로 근력, 상지기능, 하지기능 모두 중정도 이상의

손상이 있었다.

3. 신체적 기능은 성별에 따라 신체적 활동정도($t=-3.806, p=.001$), 근력($t=3.025, p=.005$), 상지기능($t=2.188, p=.036$)에서 유의한 차이를 보였다. 당뇨가 동반된 경우 신체적 기능 중 신체적 활동정도($t=-2.129, p=.041$), 근력($t=2.988, p=.005$), 상지기능($t=2.488, p=.018$)에서 유의한 차이를 보였고, 하지기능($t=1.490, p=.145$)에서는 유의한 차이가 없었다.
4. 첫 침범부위에 따른 신체적 기능은 상지기능에서 유의한 차이($F=3.193, p=.037$)가 있었다. 첫 침범부위 중 연수형의 경우 신체적 활동정도, 근력, 상지기능이 가장 나쁜 상태였고, 하지기능에서도 하지형에 이어 두 번째로 손상 정도가 심했다.

이상의 결과로 볼 때, 근위축성측삭경화증과 더불어 당뇨를 앓는 대상자에게는 질병의 증상 관리와 보다 적극적인 혈당 관리를 시행할 수 있는 교육 프로그램이 필요하다. 또한 연수, 상지, 하지를 구분한 전문적인 근력강화운동 시행과 물리치료, 작업치료를 통한 꾸준한 재활이 필요할 것으로 생각된다.

따라서 근위축성측삭경화증 환자의 신체적 기능 상태를 유지하며 보다 나은 삶의 영위를 위해서는 신경과, 재활의학과 등의 전문의, 상담 및 교육 간호사, 물리치료사, 작업치료사 등으로 이루어진 다학제적이며 통합적인 관리가 필요할 것이다.

References

- Appel, A., Stewart, S. S., Smith, G., & Appel, S. H. (1987). A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: Description and preliminary experience. *Annals of Neurology*, 22(3), 328-333.

- del Aguila, M. A., Longstreth, W. T., Jr, McGuire, V., Koepsell, T. D., & van Belle, G. (2003). Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study. *Neurology*, 60(12), 813-819.
- Haverkamp, L. J., Appel, V., & Appel, S. H. (1995). Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain*, 118, 707-719.
- Kim, S. H. (2006). Diagnosis and therapeutic strategies of amyotrophic lateral sclerosis. *Hanyang Medical Reviews*, 26(1), 44-51.
- Koh, S. H., Lee, Y. B., Kim, K. S., Kim, H. J., Kim, M., Lee, Y. J., Kim, J., Lee, K. W., & Kim, S. H. (2005). Role of GSK-3 β activity in motor neuronal cell death induced by G93A or A4V mutant hSOD1 gene. *Eur J Neurosci*, 22, 301-309.
- Lee, K. W., et al. (2005). *Textbook of neurology*. Korea : Panmun Books.
- Louwerse, E. S., Visser, C. E., Bossuyt, P. M. M., Weverling, G. J., & The Netherlands ALS Consortium (1997). Amyotrophic lateral sclerosis: Mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. *J Neurol Sci*, 152, Suppl. 1, S10-S17.
- Norris, F. H., Calanchini, P. R., Fallat, R. J., Panchari, S., & Jewett, B. (1974). The administration of guanidine in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 24, 721-728.
- Oh, H. J. (2003). *A study on the functional status and depression in amyotrophic lateral sclerosis*. Unpublished master's thesis. Seoul National University of Korea, Seoul.
- Paek, S. K. (2005). *A study on the burden of family caregivers of amyotrophic lateral sclerosis patients*. Unpublished master's thesis. Yonsei University of Korea, Seoul.
- Park, K. H., Kim, H. Y., Nam, Y. H., Kim, J. H., Joo, I. S., Sung, J. J., Lee, K. W., & Kim, S. H. (2006). Preliminary study on clinical characteristics and caregivers' burden of Korean patients with amyotrophic lateral sclerosis: Survey based on database of Korea ALS Association. *J Korean Neurol Assoc*, 24(3), 252-259.
- Park, S. H., & Myung, H. J. (1986). A clinical study on amyotrophic lateral sclerosis. *J Korean Neurol Assoc*, 4(2), 200-208.
- Sung, J. J., Park, K. H., & Kim, S. H. (2005). Clinical scales for amyotrophic lateral sclerosis. *J Korean Neurol Assoc*, 23, Suppl. 2, 88-99.
- The ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group (1996). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: Assessment of activities of Daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol*, 53, Feb, 141-147.
- World Federation of Neurology (1998). *El Escorial World Federation of Neurology Criteria for the Diagnosis of ALS, revised criteria*. Retrieved from <http://www.wfnals.org/guidelines>.