

뮤코다당증 환자 어머니의 애환

박혜숙 · 김귀분

경희대학교 간호과학대학

Joys and Sorrows in Mothers of Children with Mucopolysaccharidosis

Hye-Sook Park, Kwuy-Bun Kim

Department of Nursing Science, Kyunghee University, Seoul, Korea

Purpose: This study was done to explore the meaning of joys and sorrows in mothers of children with Mucopolysaccharidosis (MPS). **Methods:** The participants were 9 mothers who each had a child with MPS. Data were gathered using in-depth interviews. The interviews were recorded and transcribed verbatim. Data were analyzed using Colaizzi method. **Results:** The significant results from analyzing the interviews can be grouped into 12 concept descriptions, and 5 theme clusters. The essential theme clusters for the experience of the mothers were 'hopelessness about this rare disease', 'guilt because of the disease being hereditary', 'endless courses of treatment', 'wounds in the relationship', and 'relative composure of mind'. **Conclusion:** The finding of this study offer profound information on joys and sorrows experienced by mothers of children with MPS and provide basic data for developing nursing intervention strategies for the mothers of children with rare diseases.

Key words: Mucopolysaccharidosis, Mothers, Experience, Psychosocial stress

서 론

연구의 필요성

희귀난치성질환은 드물게 발생되거나 치료가 어려운 질환으로, 여타의 질환에 비해 진단 및 치유가 힘들어 많은 의료비를 지출하게 된다는 어려움이 따른다. 또 희귀난치성질환자들은 질병 치료 과정의 장기화로 인해 정상적인 사회생활 영위가 어려우며, 소아의 경우 성장 발달에 막대한 지장을 초래할 수 있다. 더욱이 현대 의학의 수준으로는 완치를 기대할 수 없어 장기적인 질병 간호가 필요하기 때문에 환자와 보호자들은 육체적인 고통과 함께 정서적, 경제적으로 큰 부담을 지고 있다. 이러한 희귀난치성질환을 가진 질환자에 대해 세계 각국은 정부 차원의 지원 대책을 강구하고 있는데, 미국의 경우 희귀의약품 연구 개발과 이용에 중점을 둔 재정지원 정책을 시행하고 있으며 일본은 정부 주도의 조사연구를 시행함과 동시에 의료비 지원을 실시하고 있다. 우리나라의 경우 현재 132종의 희귀난치성 질환에 대해 의료비 지원 사업을 하고

있으며 방송매체 등을 통하여 질환자들의 삶이 소개되면서 희귀 질환에 대한 관심과 후원이 점차 확대되고 있지만 아직도 매우 미흡한 상황이다.

많은 희귀난치성질환 중에서도 뮤코다당증(Mucopolysaccharidosis, MPS)은 소아 연령에서 볼 수 있는 대표적인 희귀유전대사 질환 중의 하나로, 세포 내 Glycosaminoglycan (GAG)을 분해하는 용해소체(lysosome) 효소의 유전적 결핍에 의해 뮤코다당이 비정상적으로 축적되어 조직의 구조와 기능을 파괴하여 그 결과 육체적, 정신적 퇴행이 점점 악화되는 질환이다. 뮤코다당증 환자는 태어날 때는 정상적이거나 이후 3-4세에 서서히 증상이 발현하여 만성적으로 악화된다. 결핍된 효소의 종류에 따라 임상적으로 1형에서 9형(5, 8형은 제외)까지로 분류되며, 이 중 국내에서 가장 많은 유형은 2형에 해당하는 헌터증후군인데(Chang, Song, Sohn, & Jin, 2005) 이것은 성염색체 열성유전으로 남아에게서 나타나는 모계유전 질환이다(Muenzer, 2004). 이 질환아의 임상적 특징은 간비종대(hepatosplenomegaly), 특이한 얼굴모양, 시력 및 청력장

주요어: 뮤코다당증, 어머니, 애환

Address reprint requests to: Kwuy-Bun Kim

College of Nursing Science, Kyunghee University, 1 Hoegi-dong, Dongdaemun-gu, Seoul 130-872, Korea
Tel: 82-2-961-0314, FAX: 82-2-961-9398, E-mail: kuikim@khu.ac.kr

투고일: 2010년 11월 23일 / 1차수정: 2010년 12월 13일 / 게재확정일: 2010년 12월 30일

에, 호흡기 및 심혈관계 이상, 지능저하, 다발성 골 형성부전, 관절 운동 제한 등이며, 이로 인해 학령기 아동의 학업이 중단되는 경우가 많고 심한 경우 조기에 사망하게 된다(Muenzer, 2004; Shim, Jin, Park, Kim, & Ryu, 2004). 또한 1개 이상의 중복 장애가 대부분이므로 환아와 가족들의 심적 고통은 더욱 가중된다. 현재 효소 치료방법이 부분적으로 연구개발 중에 있지만 대부분의 환자가 이러한 치료방법의 대상이 되지 못하므로 보존적 치료가 매우 중요하다(Chang, Song, Sohn, & Jin, 2005).

뮤코다당증은 세계적으로 약 13만 명당 1명의 빈도로 발생하는 것으로 현재 우리나라 환자들은 삼성서울병원과 아산병원, 순천향병원 등에 등록되어 있다. 최근 뮤코다당증 1형과 6형에서 효소 보충법의 주사치료제 개발로 질병 치료에 어느 정도 희망이 보이고 있지만(Sohn, Lee, Kwon, Kim, & Jin, 2005), 고가의 치료비로 인해 아직 보조적 치료로 생명을 연장하고 있는 경우가 대부분이다. 또 이들을 관리해주는 병원이 많지 않고 일반인들은 물론 의료인들도 뮤코다당증에 대해 잘 모르는 경우가 많아 환아와 그 가족들은 병의 진행 과정에서 적절하고 정확한 정보와 관리를 받지 못하고 있다.

현재까지 우리나라에서 수행된 뮤코다당증 환자에 대한 연구는 의학적인 연구들이 대부분으로, 진단과 치료에 관한 임상 보고서가 주를 이루고 있다. 반면 간호학 분야에서는 이와 관련한 연구가 거의 전무한 상태이다. 그러나 뮤코다당증 환아를 둔 가정은 무엇보다도 간호학적 접근이 필요한 대상이다. 희귀난치성 질환을 가진 환아의 가정은 매우 특수한 경험을 하게 되는데, 그중에서도 특히 유전적 요인으로 인한 질환일 경우 부모는 희귀함에서 오는 사회적 소외감과 만성질환 및 진행성 장애를 가진 아동의 양육으로 인한 생활의 어려움뿐 아니라 자신이 자녀에게 치료나 변형이 불가능한 유전형질을 물려주었다는 점 등의 이유로 여타 질환에 비하여 보다 높은 정도의 양육 스트레스와 죄책감을 가진다(Skirton, 2006). 게다가 모계유전을 가진 가족의 어머니들의 경우 상염색체 열성유전 형식을 가진 가족의 어머니들보다 더 죄의식이 높고 남편으로부터도 많은 비난을 받고 있는 것으로 나타난다(James, Hadley, Holtzman, & Winkelstein, 2006). 한편 가정 내에서 환아의 일차적 돌봄을 담당하는 사람은 대부분 어머니인 만큼 어머니의 육체적, 정신적 건강은 가족 전체의 건강에 큰 영향을 끼친다. 따라서 해당 가족의 삶의 질을 제고하기 위해서는 간호학적 중재가 적극적으로 이루어져야 한다. 본 연구는 이와 같은 필요성에 의거하여 뮤코다당증 환아 어머니들의 고통과 경험을 보다 심층적으로 탐구하기 위해 시도되었다.

연구 목적

이에 본 연구자는 뮤코다당증 환아를 둔 어머니들이 겪는 고통과 슬픔 및 기쁨 등을 애환이라 칭하고 그 애환의 의미를 이해하기 위해 귀납적 방법을 이용한 질적연구를 수행하고자 한다. Co-

laizzi (1978)가 제시한 현상학적 연구 방법은 물리적으로 직접 관찰할 수 없는 심리적 현상을 지각적으로 기술해내는 것으로, 이 방법을 적용해 뮤코다당증 환아 어머니들의 경험을 총체적으로 관찰하여 그들이 현실을 어떻게 인식하고 있으며 그러한 인식을 구성하는 요소들은 무엇인지를 밝혀낼 수 있으리라 기대된다. 즉 본 연구의 목적은 뮤코다당증 환아 어머니의 애환 체험을 생생하게 파악 및 기술하여 이것을 중심으로 간호중재방안을 모색하는데에 있다.

연구 방법

연구 설계

본 연구는 뮤코다당증 환아 어머니의 체험세계를 이해하고 그들의 기술을 바탕으로 그들이 경험한 현상의 의미를 밝히기 위해 Colaizzi의 현상학적 연구 방법을 이용하였다.

연구 대상

본 연구자는 지역사회가정간호사로 활동하던 중 한국뮤코다당증(MPS) 환우회를 알게 되었고, 간호 대상자인 환아 어머니의 소개로 다른 환아 어머니를 소개받는 눈덩이 표출방법을 통해 10명의 뮤코다당증 환아 어머니들을 소개받았다. 그리고 본인의 긍정적인 참여의사를 확인한 후 연구 참여자로 선정하였다. 이 중 1명이 개인적인 사정으로 면담 거부 의사를 밝혀 최종적으로 9명이 확정되었다. 참여자 9명의 연령은 37-55세이고 이들의 환아 나이는 6-26세로 다양했다. 뮤코다당증 유형으로는 2형인 헨터 증후군을 가진 환아가 8명이었고 뮤코지방증을 가진 환아가 1명이었다. 환아 중 형제가 모두 뮤코다당증인 경우와 자매가 뮤코지방증인 참여자가 각각 1명씩 있었다. 면담이 종료된 후에 환아 1명은 사망하였고 다른 환아들은 중환자실 입원과 효소보충법의 치료를 반복하며 투병 중이다.

자료 수집 및 분석 방법

자료 수집은 2009년 1월부터 5월에 걸쳐 심층면담의 형태로 진행되었다. 면담초기 3-4회는 개인적인 체험을 보다 자유롭게 표현할 수 있도록 개인별 면대면 접근을 하였고, 그 이후 서로 간의 애환체험을 공유할 수 있도록 포커스그룹(4명 1그룹, 5명 1그룹) 면담을 2회 실시하여 자료의 포화상태에 이르게 되었다. 면담은 참여자들이 환아로부터 자유로우면서도 편안하게 면담에 임할 수 있는 공간인 한국희귀난치성질환 연합회 강의실에서 이루어졌으며, 소요 시간은 개인 면담이 평균 1.5시간, 포커스그룹 면담은 평균 3시간이었다. 연구자는 “뮤코다당증 환아 자녀를 돌보면서 경험하는 바를 모두 말씀해주십시오.”라는 포괄적인 주 질문으로 면담을 시작하여, “자녀가 뮤코다당증 진단을 받았을 때 어떤 심정이었습니까?”, “뮤코다당증 자녀를 돌보면서 어떤 경험을 합니

까?”, “자녀가 뮤코다당증 진단을 받은 후 배우자나 기타 가족 간 변화가 있었다면 말씀해주세요.” 등의 보조 질문으로 범위를 좁혀가며 참여자가 자발적으로 자신의 이야기를 풀어나가도록 하였다. 면담 내용은 참여자의 동의를 얻어 모두 녹음하였고 녹음된 내용은 참여자가 표현한 언어 그대로 필사하였으며 내용이 명확하지 않은 부분은 필사 과정에서 전화로 확인하였다.

이렇게 수집된 자료는 Colaizzi (1978)가 제시한 7단계의 분석 방법을 사용하여 분석하였다. 1단계로 자료를 반복하여 읽으면서 전체적인 내용과 느낌을 파악하고자 노력하였고, 2단계로는 참여자들의 진술에서 반복적으로 나타나거나 강조되는 내용, 현상과 관련 깊다고 판단되는 내용에서 의미 있는 진술을 도출하였다. 3단계로 추출된 문장과 구절들이 맥락 속에서 가지는 의미를 연구자의 언어로 재구성하였다. 4단계로 질적 연구 경험이 풍부한 간호학 교수 1인에게 연구자가 도출해낸 내용이 원자료에서 벗어나지 않았는지 타당성을 검토받는 과정을 거쳐 의미를 구성하였고, 5단계로는 앞서 구성된 의미들을 묶어 개념기술로 조직한 후 개념기술들을 다시 묶어 주제모음으로 조직하였으며 주제모음으로부터 주제군을 도출하였다. 6단계로 지금까지의 자료 분석 내용을 주제에 따라 총체적으로 기술하였고 조사된 현상의 공통적인 요소들을 중심으로 참여자들의 체험이 지니는 본질적인 구조를 진술하였다. 7단계로 도출된 본질적 구조의 타당성 확인을 위해 분석 결과를 참여자에게 보여 참여자의 경험내용과 일치하는지를 확인하였다.

한편 질적 연구의 연구도구는 바로 연구자이기에 도구로서의 신뢰도 확보를 위해 연구 방법에 대한 숙련이 요구된다. 본 연구자는 자료 수집과 분석 과정에서 중립성을 유지하기 위해 면담 시 선입견을 담고 있는 질문이나 원하는 답변을 유도할 가능성이 있는 질문을 배제하였다. 또한 자료 분석에 있어서도 연구자 임의에 의한 의미 구성이 되지 않고 참여자들의 경험이 그대로 반영되도록 객관적인 태도를 견지하였고, 여러 차례에 걸쳐 참여자들과 질적 연구 분야의 간호학 교수에게 연구 결과의 타당성을 확인받았다.

윤리적 고려

본 연구자는 연구 참여자를 보호하기 위하여 면담 전에 연구목적과 연구 방법, 면담 중 녹음 등에 대해 충분히 정보를 제공하였고 참여자들의 자발적인 참여의사를 전화로 통보받은 후 면담을 실시하였다. 또한 면담 내용은 연구 목적 이외에 절대 사용하지 않고 연구 종료 즉시 폐기할 것과 연구 과정에서 익명성은 철저히 보장되고 참여자가 원한다면 언제든지 연구 참여를 철회할 수 있음을 설명하였다.

연구 결과

원자료에서 추출된 주요 진술은 총 298개였다. 그중에서 유사한

의미를 가지는 것으로 판단되는 진술들을 통합하여 74개의 구성 의미를 도출하였다. 이를 바탕으로 보다 일반적이고 포괄적인 31개 의미기술을 도출하였고, 의미기술들을 더욱 추상적이고 통합적인 언어로 묶어 12개의 개념기술로 조직하였으며, 여기서 다시 5개의 주제군을 도출하였다. 이들 5개의 주제군은 ‘희귀질환에 대한 절망감’, ‘유전질환에 대한 죄책감’, ‘끝이 보이지 않는 치료과정’, ‘관계 속에서의 상처’, ‘상대적 마음 다지기’로 확인되었다(Table 1).

주제군 1. 희귀질환에 대한 절망감

주제군 1은 참여자가 자녀의 희귀질환 진단이라는 갑작스런 사건으로 인해 큰 충격과 절망감에 휩싸이고, 가족뿐 아니라 전문 의료진조차 오랜 진단과 검사가 반복되고서야 확인할 수 있었던 희귀질환이 자신의 자녀에게 발생한 것에 원통함을 느끼는 상황을 설명하고 있다. 이에 해당하는 개념기술은 ‘자녀의 희귀질환 진단에 대한 충격’과 ‘상상조차 못한 현실에 대한 원통함’이다.

개념기술 1. 자녀의 희귀질환 진단에 대한 충격

참여자들은 대부분 자녀를 건강하게 출산하였고 잦은 잔병치레도 영아기의 자연스러운 과정이라고만 생각하였다. 늦은 성장 발달이나 여타 아이에게 발생하는 문제들도 개인의 발달 속도 차이로 여길 뿐이었다. 머리가 크고 눈이 지나치게 부리부리한 인상을 보고 이웃들이 고개를 가우뚱거리거나 주변 사람들이 아이의 이상을 의심해도 괜한 심술을 부리는 것으로 오해할 뿐 아이의 질환에 대해 미처 눈치를 채지 못한다.

“동네 사람들도 이상하다고 했지만 ‘아들이라, 늦둥이라 그런가’ 하고 누가 “아들이 좀 이상해요.” 그러면 저는 “별꼴, 네 아들이나 잘 길러. 어떻게 낳은 아들인데.” 이러면서 말을 듣지 않았어요... 왜 남의 아들을 그러느냐고. 내 아들 괜찮다고. 왜 그러냐고.” (참여자 A)

시간이 가면서 아이들은 점차 또래에 비해 발달이 느리고 탈장이 되거나 귀에 이상이 생기는 등의 증상을 보이게 되고, 처음에는 걸음으로 드러나는 한두 가지 증상의 개선을 위해 병원을 찾지만 반복되는 문제 발생으로 그 원인을 찾기 위해 대형병원들을 전전하게 된다. 그러다가 결국 아이가 뮤코다당증이라는 희귀난치성질환을 가지고 있다는 진단을 접했을 때 참여자들은 잘 알지도 못하는 병에 어리둥절해하고 믿고 싶지 않은 결과에 큰 충격을 받는다.

“그게 이제 처음 듣는 소리잖아요. 발음도 잘 안 돼요. 발음도 잘 안 되는 병을 우리 아들이 기라고 하니까 뭐 이렇게 공허해 가지고 아무 생각도 없고. 그냥 이렇게 병실에 우두커니, 그 진료실에 이렇게 그냥 서 있었어요. 그게 무슨 병인지 물어볼 생각도 안 들고...” (참여자 F)

Table 1. Theme Clusters

Theme cluster	Concept description	Meaning description
Hopelessness about the rare disease	Being shattered by the diagnosis of rare disease	Believing symptoms of Mucopolysaccharidosis to be natural processes of growing Misunderstanding people's judgment about child with disease Never thinking that the child has abnormal illness
	Chagrin to the reality that had never been imagined	Difficulty in taking correct diagnosis Unacceptable result Resentment against the cruel fate
Guilt for hereditary disease	Feeling guilty and sorrowful due to the disease being maternally inherited	Feeling shameful about the disease being passed down maternal line Feeling sorry for daughter being a carrier Conflict with husband due to the disease's attribute of maternal heredity
	Sense of guilt to children without disease and conflict with them	Being regretful to children without disease for not receiving enough attention Abnormal worry and obsession over children without disease Children without disease feeling sensitive about being put at a disadvantage by sibling with disease
Endless course of treatment	Physical and psychological distress with caring	Absence of personal life Drifting apart from husband Physical hardness of caring Mental and psychological sufferings
	Financial hardship Lament insufficient circumstances of treatment and education	Difficulty to afford medical expenses Feeling of hopelessness about the absence of a cure for Mucopolysaccharidosis Inadequate treatment facilities Inadequate education facilities
Wounds in the relationship	Conflict with uncooperative surrounding people around her	Sadness about uncooperative attitude of husband Sadness to indifference of family
	Pain from social lack of consideration Indignation about indifference of influential organizations	Being regretful over the lack of understanding of people around child with disease Distress caused by comparison with others Being daunted by people's view to the child with disease Insincere attitude of medical team Lukewarm attitude of the authorities concerned and inadequate system
The relative composure of the mind	Being thankful to family for understanding and cooperation of family Making up mind for a fresh resolution	Family trying to understand her Being appreciative of consolation Deep understanding of others' pain Reestablishing a resolve

개념기술 2. 상상조차 못한 현실에 대한 원통함

자녀의 뮤코다당증 진단을 접한 참여자들은 의사의 설명이나 정보 검색 등을 통해 뮤코다당증이 생명에 치명적인 질환이라는 사실을 알게 되면서 상상조차 하지 못했던 현실에 원망스러움과 절망을 느낀다. 먼저 참여자들은 수차례에 걸쳐 진료와 검사를 받았지만, 뮤코다당증을 앓고 있다는 사실을 알아차리지 못해 잘못된 판단을 거듭했던 의료진에 대한 분노에 휩싸인다. 특히 증상은 있으나 병명을 알아내지 못해 여러 병원을 전전하거나 아무런 문제도 없다는 검사 결과가 나와서 그 이후 얼마간 병의 진행을 방치하게 된 경우도 있었다. 따라서 참여자들은 뮤코다당증 확진을 받은 후 이전에 있었던 일련의 상황들에 대해 당혹스러움과 원망스러움을 감추지 못한다.

“그냥 정박아나 아니면 좀 뭔가 이상하다라고만 알았지가 염색체 질환인데 살아가는 데 이상 없으니 그냥 기르십시오. 머 이렇게만 이야기 해주지 딴 얘기는 안 했어요. 자세한 병명도 모르시더라고요.” (참여자 A)

“그때 심정이야 하늘이 노래지는 거 같고, 그 진단 받은 이후에 12년이 지났는데도 지금도 이렇게 아닐 거라는 생각이 드는데, 지금도.” (참여자 F)

또한 참여자들은 세상에 대한 소외감과 함께 왜 자신에게 이런 일이 닥치게 되었는지 알 수 없다는 억울함을 호소한다.

“입신해가지고요, 진짜 박카스 종류도 잘 안 먹었어요. 그렇게 조심을 했었어요, 진짜... 내게 왜 이런 일이 있을까, 내가 그동안 어떤 얼마나 잘못을 해왔는가 뭐 그런 생각들...” (참여자 D)

주제군 2. 유전질환에 대한 죄책감

주제군 2는 아이의 희귀 질환이 자신에게서 유전되었던 것임을 알게 되면서 아이를 죽음으로 몰아넣은 부모라는 죄책감과 함께 다른 가족들에 대한 강한 애착, 정상자녀들에게 다른 가정과 같은 환경을 제공해주지 못한다는 데 대한 미안함의 감정이 복합되어 나타났던 참여자의 경험을 설명하고 있다. ‘모계유전으로 인한 죄책감과 한스러움’, ‘정상자녀에 대한 죄책감과 갈등’이라는 2개의 개념기술로 분류된다.

개념기술 3. 모계유전으로 인한 죄책감과 한스러움

무코다당증은 모계유전의 유전질환이다. 따라서 참여자들은 자녀의 질병이 자신의 핏줄로 인한 것이라는 데에서 크게 죄책감을 느끼고 내면적 갈등을 겪는다. 아이의 운명이 마치 자신의 잘못 때문인 것처럼 생각되는 것이다. 이와 같은 감정은 최초 진단으로부터 몇 년이 지난 현재에도 계속 남아있다는 것이 모든 참여자들의 표현이다.

“그게 모계유전이라고 쓰여 있을 때였어요. 병원에서 무코다당증이란 것을 아는 것보다 내가 너무 치욕스러웠어요. 그게 모계유전이라는 게 박혀서 떠나질 않는 거예요.” (참여자 D)

또 참여자들은 직접적으로 발병하지 않은 자녀에 관해서도 모계유전 문제를 의식한다. 무코다당증 발병 환자는 아니나 그 인자를 보유한 딸을 가진 참여자들의 경우, 보균자 딸을 보면서 그녀가 아이를 낳으면 자신과 마찬가지로 무코다당증 환아를 낳을 가능성이 있음을 걱정하며 환아 자녀에게 느꼈던 것 이상의 죄책감을 경험하게 된다.

“딸들도 이런 자식을 낳을 수 있는 확률을 가지고 있다 이러니까 더 많이 스트레스를... 딸들을 결혼시킬 때 힘들었어요. 너무너무 걱정을 했어요.” (참여자 A)

“(딸이) 시집을 안 갔는데 미리 협박을 하는 거야, 애가 결혼을 한다면 필히 검사를 해야 한다고... 미리 검사를 해 봐요 보균자가 있나 없나.” (참여자 D)

참여자들은 무코다당증이 모계유전이라는 사실을 알게 된 후, 단순히 아이가 아프다는 것만 알았을 때는 ‘우리의 불행’이던 것이 모계유전으로 인한 질병이라는 것을 알게 되면서 ‘너 때문’인 것으로 태도를 달리하는 남편과 갈등을 경험한다. 남편이 모계유전에

대한 언급을 아예 하지 않고 모른 척해주는 가정도 간혹 있었으나, 대부분의 참여자들은 이로 인해 남편과 말싸움을 하거나 심한 경우 이혼까지도 고려한 적이 있다고 털어놓았다.

“나 때문에 인생 망쳤다는 얘기를 참 했어요. 나 만나서 나도 아프고 우리 아들도 아프고 자기 인생 망쳤다는 얘기를 술만 먹으면...” (참여자 D)

개념기술 4. 정상자녀에 대한 죄책감과 갈등

대부분의 참여자들은 무코다당증 환아 이외에 정상자녀를 두고 있었는데 정상자녀들에 대해서도 독특한 감정을 나타낸다. 환아에게 많은 시간과 돈, 정성을 쏟다보니 상대적으로 정상자녀에게 관심을 덜 기울이게 되는 것에 늘 미안한 마음을 가졌으며, 또 한편으로는 어린 나이에 죽음을 맞이하게 되는 무코다당증 환아에 이어 정상자녀마저 잘못될지 모른다는 공포심을 갖는다. 이로 인해 정상자녀들에게 이상할 정도의 염려와 집착을 나타내기도 하고 이러한 상황 속에서 자란 정상자녀들은 결국 환아 형제에 대한 피해 의식이나 자신에게 관심을 기울여주지 않는 부모에 대한 불만을 갖게 되어, 그 감정들이 표출될 경우 참여자들과 갈등을 겪기도 했다.

“큰애를 학원을 한 번 제대로 못 보내봤어요. 그래서 큰애한테 너무 미안하고, 지금도 너무 미안해요. 동생한테 너무 치여서 자기가 갖고 싶은 거 한 번도 가져보지 못하고. 엄마가 시키지 않아도 알아서 어른이 돼버렸어요.” (참여자 C)

“가끔 가다 “너는 왜 태어났니? 동생아. 없었어 버렸으면 좋겠다.” 이런(정상자녀의) 말을 들을 때 그런 것도 너무 속상하고...” (참여자 H)

주제군 3. 끝이 보이지 않는 치료과정

주제군 3은 참여자가 환아의 치료과정에서 경험하게 되는 신체적, 심리적, 경제적 어려움과 함께 질병 완치의 희망이 전혀 없는 절망적인 상황 때문에 참여자들이 겪게 되는 현상을 설명하고 있다. 이에 해당되는 개념기술은 ‘돌봄에 따르는 신체적·심리적 고충’, ‘감당할 수 없는 경제적 어려움’, ‘미흡한 치료 및 교육 여건에 대한 한탄’으로 나타났다.

개념기술 5. 돌봄에 따르는 신체적·심리적 고충

참여자들은 죄책감이나 관계적 갈등을 겪는 와중에도 쉬지 않고 환아를 돌봐야만 한다. 이 돌봄에 따르는 육체적, 정신적, 심리적 힘겨움은 참여자들의 삶에서 큰 부분을 차지한다. 먼저 참여자들은 환아를 돌보느라 자신의 삶이 사라져버렸다고 말한다. 잠시도 혼자 둘 수 없는 환아들이라 보니 참여자들은 하루 종일 집

안에서만 생활하게 되고, 개인적인 대인관계도 끊어진다. 한 참여자는 치료를 위해 정신없이 돌아다니며 24시간 환아에게만 매달려있는 자신이 그저 껌데기처럼 느껴지기도 했다고 말한다.

“정말 아무것도 할 수가 없는 거예요. 그냥 집안에 갇혀있는 게 다였어요. 제 생활이라고는, 그냥 저 자신은 없었던 거 같아요.” (참여자 C)

간병 기간이 길어질수록 참여자들은 더욱 큰 정신적, 심리적 고통에 직면하게 되고 스스로를 초라하고 아무 쓸모없는 인간으로 느끼기도 했다고 고백한다. 한 참여자의 경우 우울증이 심해져 자살을 시도한 적도 있었다.

개념기술 6. 감당할 수 없는 경제적 어려움

희귀질환아동의 부모들이 부딪치는 현실적 고통 가운데 가장 크게 토로되는 것은 막중한 의료비이다. 한 참여자는 “제일 어려운 것은 돈”이라고 말한다. 뮤코다당증으로 인한 여러 증세들 때문에 모든 환아들은 몇 년 동안이나 입퇴원을 반복하고 수술도 심심치 않게 하게 되는데, 난치성질환이기 때문에 이러한 의료비 부담은 언제까지나 계속된다. 또 자녀 간병 때문에 맞벌이 등의 경제활동도 불가능하여 상대적 부담감은 더욱 가중된다.

“진짜 병원비도 감당을 못하지, 병원을 다녀야 하는데 병원비가 없어서 못 갔었어요. 여하튼 돈이 없어서... 식구들은 우리가 얼굴 내밀면 다 돈 달라고 그러지 않을까 싶어서 피하니까 가족들한테 기댈 수도 없고...” (참여자 G)

개념기술 7. 미흡한 치료 및 교육 여건에 대한 한탄

참여자들은 뮤코다당증이 불치병이라는 점 때문에 치료법의 부재로 인한 절망감을 계속 가지고 살아가게 된다. ‘어떠한 치료를 할 경우 어디까지 회복될 가능성이 크고 어떤 부분은 불가능할 것이다’라는 식의 비교적 명확한 설명이 이 질병에는 존재하지 않기 때문에, 참여자들은 보이지 않는 미래에 대한 막막함을 느낀다. 이들은 자신의 아이가 그저 누운 채로 이른 죽음을 맞이할 수밖에 없다는 사실에 대한 두려움을 공통적으로 가지고 있었다.

“한동안 이제 약도 없죠, 치료방법도 없지, 진짜 기가 막히더라고요. 병원도 갈 수가 없었죠 뭐 약이 없다는데... 한 살이라도 더 먹으면 심해지는데...” (참여자 A)

또한 실제로 존재하는 희귀질환아의 수에 비해 턱없이 부족한 치료시설과 아이들을 제대로 받아줄 수 있는 교육 체계가 마련되어 있지 않은 점 때문에 안타까웠던 상황은 참여자들에게서 반복적으로 언급된다. 우여곡절 끝에 아이를 일반학교에 다니게 했던

한 참여자의 경우, 환아를 전혀 배려하지 않는 선생님들과 그런 자신의 아이를 따돌리는 동급생들을 보며 마음 깊이 상처 입었던 경험을 털어놓았다. 한편 아이를 특수학교에 보냈던 대부분의 참여자들은 특수학교의 수가 너무 적어 환아들이 교육의 기회를 얻는 것조차 어려운 현실을 지적한다.

“우리 아이를 키우면서 너무 안타까웠던 게 뭐냐면요, 복지관이나 재활병원이나 이런 데는 정말 아이들이 시기적으로 치료를 다 받아야 되는데 대기 번호에서 밀려서 3년을 그냥 기다려야 하는 거예요. 애들이 치료시기를 자꾸 놓치는 거죠.” (참여자 C)

“일단 학교를 가면은 아무도 아이에 대한 지식이나 그런 게 없으니까, 그러니까 결국 아이는 학교에서 아무런 것도 배울 수가 없죠. 아이를 봐주는 게 아니야. 방치하고, 애들은 다 수업하는데 그냥 저쪽 구석에 책상 하나 주고 벽 보고 공부하라고 시키는 거야.” (참여자 F)

주제군 4. 관계 속에서의 상처

주제군 4는 참여자들이 환아의 진단 및 치료 과정에서 가장 기본적으로 지지받아야 할 가족과 친지들, 사회적 집단(학교, 지역 사회), 희귀질환의 치료를 위해 주도적 영향력을 발휘해야 할 집단(의료체계, 관계당국)과의 관계 속에서 경험하는 갈등과 어려움을 나타내고 있다. 이것은 ‘비협조적인 주위 사람들과의 갈등’, ‘사회적 배려부족에서 오는 아픔’, ‘영향력 있는 집단의 무성의에 대한 분노’의 개념기술로 나타났다.

개념기술 8. 비협조적인 주위 사람들과의 갈등

뮤코다당증은 일이 년 정도의 치료로 끝나는 것이 아니므로 환아를 둔 가족들은 장기적이고도 집중적인 간병을 해야만 한다. 이러한 끊임없는 간병에 필요한 육체적, 정신적 노동력의 제공은 한 사람이 감당하기에는 너무나 벅찬 일이며 따라서 다른 가족 구성원들의 협조 없이는 불가능하다. 따라서 대부분의 참여자들은 아이의 모든 돌봄을 자신에게만 맡기고 환아 부모 모임 등에도 함께 참석해주지 않는 등 비협조적이고 가정 밖으로만 걸도는 남편으로 인해 서운함과 갈등을 경험했다고 이야기한다. 현재는 남편이 많은 부분을 도와주게 되었다는 참여자들 역시 남편이 협조적으로 되기까지는 오랜 시간이 걸렸고 부부싸움도 잦았다고 말한다.

“아이를 보는 건 거의 제 몫이었죠... 지금까지 이렇게까지 많이 도와주기까지는 많이 싸웠어요. 이렇게 아픈 자식을 키우면서 안 싸우고 살겠어요? 정말 눈만 마주치면 싸웠어요.” (참여자 C)

참여자들은 아픈 아이에 대한 친지와 가족들의 무성의함과 무관심에도 서운함을 나타낸다. 처음에는 조금씩 치료비도 보태주고 도와주던 친지들도 시간이 흘러도 병세에 차도가 없고 같은 일이 계속 반복되니 점점 멀어져가곤 했다는 것이다. 한 참여자는 전체 가족 안에서 아이의 존재 자체가 아예 관심을 못 받고 없는 사람 취급을 받는 것이 가슴 아프다고 고백한다. 믿었던 친정 식구들마저 환아의 이야기가 외부로 알려지는 것을 꺼리며 참여자에게 짜증을 부리는 모습에서 마음 깊이 상처를 받았다는 참여자도 있었다.

“시댁식구들은, 모르겠어요, 몰라서 그러는 건지 아는 척을 안 하려고 그러는지 몰라도, 정말 별로 보고 싶은 생각이 없어요. 근데 뭘 바라는 걸 떠나서 없는 사람 같아요, 우리 애는 나는 그게 너무 안타깝죠. 너무 안타까워요, 그런 부분이...” (참여자 C)

개념기술 9. 사회적 배려 부족에서 오는 아픔

참여자들의 아픔은 가정 내에서 끝나는 것이 아니라 모든 주변인들과의 관계 속에서도 지속적으로 나타난다. 참여자들은 환아가 주변 사람들로부터 이해받지 못하는 데 대해 아픔을 느끼고, 학교의 동급생들이나 이웃 사람들의 배려심 없는 말과 행동에 자주 상처를 받게 된다고 고백한다. 한 참여자는 귀가 잘 들리지 않는 자신의 아이가 동급생들에게 다다가기를 겁내는 모습을 볼 때마다, 또 아이가 학교에서 따돌림을 당하고 계속 어딘가를 다쳐 올 때마다 속이 상하고 학교에도 보내기 싫어지더라고 이야기했다. 비장애아들과 비교를 당하는 것은 물론 심지어는 장애아들 사이에서도 증상의 경중에 따라 비교를 당하는 상황에 참여자들은 안타까움을 표한다.

“남자애들이 엄마, 재는 왜 저렇게 생겼냐고 그러고 때리고, 가다가도 툭 건드려서 넘어지고, 의자 빼가지고 나가떨어지기도 하고... 아이들도 적응을 못해. 학교도 가기가 싫은 거야.” (참여자 G)

참여자들은 환아를 바라보는 사회적 시선 때문에 위축되었던 경험을 자주 토로한다. 이들은 자신의 아이를 ‘이상함’, ‘비정상’으로 바라보는 사람들의 시선을 느낄 때마다 스스로 주눅 들고 초라해지는 느낌을 받았으며, 한 참여자는 처음에 자녀가 ‘장애인’이라는 말로 규정되었을 때 그것이 상처가 되더라고 말했다.

“그냥 저런 사람도 있구나 하고 그냥 지나치면 되는데 재는 왜 저렇게 생겼지 하고 다시 되돌아서 그 애를 찬찬히 훑어보고, 그런 문제점들... 그런 게 참, 그런 아이를 둔 부모들에게는 상처가 되고...” (참여자 H)

“아이들이 아프다보니 어디 가서 멧멧하게 말하는 게 참 두렵더라고요. 어디 가서 뭘 해도 내 아이가 아프니까 막 자신감 있게 어디 가서 못하겠더라고요. 그게 참 많이 상처를 받고 있는 것 같아요.” (참여자 G)

개념기술 10. 영향력 있는 집단의 무성의에 대한 분노

참여자들은 자녀의 치료 및 돌봄 과정에서 몇몇 영향력 있는 집단들과 마주하게 되는데 그 집단들이 희귀난치성질환에 대해 무관심한 태도를 가진다고 느끼며 분노한다. 먼저 참여자들은 의료진이 보이는 무성의에 서운함을 감추지 못한다. 이들이 지적하는 무성의함은 크게 두 가지로, 첫째는 환아가 무코다당증임을 정확하게 진단받기 전에 여러 이상 증세들로 병원을 전전하며 검사와 입원, 수술 등을 반복할 당시 의료진들이 환아에게서 보이는 증상의 근본적인 원인을 찾으려고 적극적으로 노력하지 않았던 점이다. 예를 들어, 무코다당증 환자는 마취가 잘 되지 않으며 억지로 마취를 할 경우 병의 진행속도가 빨라져버릴 수 있는데, 한 환아의 경우 여러 차례의 수술에서 마취가 잘 듣지 않았음에도 불구하고 그에 대한 숙고 없이 수술이 진행되었다. 또 대부분의 참여자들은 의료진이 보호자나 환아의 감정을 배려해주지 않는다고 생각하며 그에 대한 배신감과 당혹감을 말한다. 이들은 의료진이 진단 당시 자세한 설명 없이 결론만을 통보 식으로 말해주었고 치료 과정에서도 크게 주의를 기울여주지 않았다고 느꼈다.

“난 참 의사들은 못됐다고 생각하는 게, 어쩔 사람 목숨, 말 한마디에 부모들은 하늘이 무너졌다 하는데, 이제 딱 하시는 말씀이 “어머니 애 열 살까지, 십대까지만 못살아요.” 세상에 그동안 병원 다닌 세월이 몇 년인데 세상에 수술하고 할 거 다 해놓고 이제 와서... 자기네는 그 병명도 몰라놓고.” (참여자 C)

또한 희귀질환자가 치료받고 살아가는 데 필요한 비용을 지원해주는 관계 당국의 미온적 태도에도 참여자들은 안타까움을 느낀다. 한 참여자는 환아가 병원에서 퇴원할 때 입원 당시 달고 있었던 모든 의료장비들을 구입해야만 했다. 병원 측에서 그것이 환아가 생존하는 데 필수적인 것들이기 때문에 구입하지 않으면 퇴원을 시켜줄 수 없다고 말했기 때문이다. 문제는 이 거액의 구입비용을 어디에서도 지원받지 못하고 온전히 보호자가 부담해야만 했다는 사실이다. 이처럼 희귀질환자들의 어려움에 대한 정부나 관련 조직들의 무관심과 그로 인한 제도의 미비가 참여자들에 의해 반복적으로 지적된 바 있다.

“희귀질환 판정이 나면 먹는 거, 기계 같은 거, 이런 거는 정말 보험이 절실히 필요한 거예요. 우리나라는 희귀질환에 대해서는 혜택이 정말 없어요. 이 병이 너무 안타까운 게 그런 것들이예요.” (참여자 C)

주제군 5. 상대적 마음다지기

주제군 5는 참여자가 아픔과 갈등 속에서도 삶에 대한 새로운 희망으로 노력을 다짐하는 과정을 설명하고 있다. 이는 ‘가족의 이해와 협조에 대한 고마움’과 ‘마음을 다지고 새로운 각오하기’의 개념기술로 분류된다.

개념기술 11. 가족의 이해와 협조에 대한 고마움

참여자들은 점차 환아의 상황과 자신의 힘들을 이해하고 위로와 협조를 해주는 가족들에게 고마움을 느끼며, 갈등을 빚었던 남편과도 화해하고 서로 협력하여 아이를 돌보고 양육한다. 가족구성원 하나하나의 노력에 참여자들은 고마움을 나타낸다.

“(아이)아빠가 그런 말을 하더라고요. ‘참 어린 나이에 시집 와서, 동현이(정상자녀의 가명)도 바르게 잘 키웠고, 병원에서 얼마 못 산다고 그랬는데 어찌됐든 간에 이렇게 잘 해줘서 고맙다.’ 라고. 그 얘기를 해줄 때 가슴이 뭉클하더라고요.” (참여자 C)

개념기술 12. 마음을 다지고 새로운 각오하기

참여자들은 여전히 자신의 아이가 치명적인 질병을 안고 있다는 사실에 가슴 아파하지만, 한편으로는 이런 환아의 부모로 있으면서 세상의 아픔, 타인의 아픔에 대해 더 깊이 이해하게 되고 자신이 더욱 강한 인간으로 거듭났음을 느낀다고 말한다. 충격과 심리적 고통으로 인해 자포자기했던 적도 있지만 자신이 강해지지 않으면 안 된다는 것을 깨닫고 새로운 각오를 다지게 되었다는 것이다. 알 수 없는 억울함과 죄책감 속에서 끊임없이 진동하면서도 사람으로서 조금씩 단단해지는 모습을 엿볼 수 있었다.

“내 자신이 강해진 것 같아요. 아프다고 해서 꼭 나쁜 쪽이라고 생각하지 말고 좋은 점도 있다, 앞으로 열심히 살겠다는... 아이들을 위해서... 더 아픈 사람들도 있으니까 그냥 더 이렇게 좋은 쪽으로만 생각을 했으면 좋겠다는 것이 얻은 점이지요.” (참여자 D)

논 의

본 연구의 참여자들은 자녀가 뮤코다당증임을 진단받기까지 여러 병원을 전전해야만 했다. 환아의 증상이 정확히 무엇에서 비롯된 것인지 모르는 채 그때그때 나타나는 증상의 해결을 위해 병원에서 권장하는 치료와 수술 등을 받았고, 그러는 동안 환아의 병세는 점점 악화되고 경제적 부담감은 가중되었다. 이는 장기간에 걸친 반복적 검사와 치료 및 좋지 않은 예후는 부모의 역할과중을 초래하여 가족 내 장기적인 건강악화를 유발할 수 있다는 Cho (2007)의 보고와도 일치하는 결과이다. 따라서 희귀질환을 보다

전문적으로 연구 및 진단하고 치료하는 병원 시스템이 시급히 마련되어야 할 필요가 있다. Kang (2008) 역시 국가적 차원의 연구지원을 통한 희귀질환 원인규명과 치료법 개발의 중요성을 강조하며 본 연구의 결과를 지지하고 있다. 또한 참여자들은 뮤코다당증 진단 당시 병원 측에서 정서적 배려나 질병에 대한 자세한 설명을 제공해주지 않았던 상황을 이야기한다. 이러한 문제점은 희귀질환에 대한 일반적인 이해의 부족 뿐 아니라 대학병원의 전문적 의료 시스템조차 희귀질환을 위한 연구와 치료법 개발 및 체계적인 돌봄 체계가 자리 잡지 못한 현 진료환경에서 기인하는 필연적 결과로 보인다. 희귀질환이나 불치성질환을 진단받은 환자와 보호자에게 치료뿐 아니라 심리적 보살핌 등의 총체적 관리가 이루어질 수 있는 시스템의 마련이 시급하다.

본 연구의 참여자들은 항상 마음 한 구석에 모계유전에 대한 죄책감을 안고 살아간다. 일반적으로 아이의 질병은 부모에게 죄책감을 갖게 하며(Kang & Kim, 2005) 특히 환아를 돌보는 데 주요한 역할을 담당하는 어머니는 더 많은 부정적인 영향을 받는다(Knafle & Zoeller, 2000). 특히 모계유전질환아를 둔 어머니들은 스스로를 죄인 취급하며 자신의 업보로 인해 이런 질병을 가진 자녀를 낳은 것이라고 자책하는데(Oh, 2001), 어머니의 죄책감이 클수록 양육태도가 부정적으로 나타날 수 있어(Cho, Kang, Kim, Ji, & Song, 2008) 이를 경감할 수 있는 중재가 요구된다. 또한 참여자들은 뮤코다당증 인자를 가지고 있을 가능성이 있는 비질환자 딸들에게도 심한 죄책감을 나타낸다. 딸들이 보인자일 경우 뮤코다당증 아이를 낳을 수 있기 때문에 보인자 검사를 하게 되는데, 보인자 판정은 수차례의 정밀검사를 요구하므로 그 비용이 막대하다. 환아의 치료과정에서 이미 무거운 경제적 부담을 가졌던 가정에 그 짐이 더욱 가중되는 셈이다. 희귀질환자 가정을 지원하고 희귀질환아의 출생과 현황을 관리하기 위해 유전질환 보인자 검사에 대한 정책적 지원이 필요하다.

뮤코다당증은 5살 전후에 발병하여 10대에 대부분 사망하게 되는 질환이므로, 환아들은 보통 학령기 아동 및 청소년들이다. 그러나 현재 희귀질환아들을 교육할 수 있는 시설과 체계가 미비하여 질환아들이 교육의 기회를 박탈당할 뿐 아니라 질환아를 둔 가정의 부담이 증대된다. 실제로 본 연구의 참여자들은 자녀를 특수학교에 보내려고 했으나 공석이 없음을 이유로 여러 차례 거절당했고, 일반학교에 입학시킨 경우 질병에 대한 교사와 동료학생들의 몰이해로 환아가 학교에 나가는 것을 힘겨워하는 상황에 이른 바 있었다. 결과적으로 대부분의 환아들은 온종일 집에만 있게 되고, 그로 인해 참여자들을 비롯한 환자 가정의 부담은 더욱 커진다. 따라서 공교육의 테두리 안에서 이들을 수용할 수 있는 시설과 함께 학교 현장에서의 이해와 협조가 필요하다.

뮤코다당증 환아들은 중증의 경우 스스로 몸을 움직이는 것이 불가능하며 그렇지 않은 경우에도 통제가 쉽지 않아 돌보는 사람이 옆을 지켜야만 하는데, 위에서 언급한 바와 같이 교육 및 치료

시설의 부족으로 환아들이 온종일 집안에만 있게 되면서 그 돌봄의 역할은 모두 가정 특히 어머니에게 부과된다. 본 연구의 참여자들은 이러한 돌봄에 따르는 육체적, 정신적, 심리적 고충을 강하게 호소했다. 사회활동이 불가능함은 물론 일반적인 인간관계를 맺는 것도 쉽지 않아 고립감을 가지게 되며 체력적으로도 한계를 느끼는 것이다. Ingrid와 Goran (2003)에 따르면 희귀질환인 근위축성 측삭경화증 환자 가족들 역시 간병에 대한 책임감, 정서적 억압감, 제한된 사회활동, 고립감, 지지체계 부족 등의 어려움을 주로 겪는 것으로 나타났다. 또 암환아를 둔 부모들 중 특히 육아를 담당하는 어머니들은 가사일과 돌봄을 병행해야 하는 이중의 부담을 지고 있다는 Park, Tak과 Lee (2001)의 주장도 본 연구의 결과를 뒷받침한다. 이처럼 환아 어머니들이 환아의 돌봄만으로 벅차 다른 것을 돌아볼 여유가 없어지는 것은 필연적으로 환아의 형제자매인 정상자녀들에게 부정적으로 작용한다. 본 연구의 참여자들은 정상자녀에게 죄책감을 느끼고 있을 뿐 아니라 실제로 그로 인해 정상자녀와 갈등을 겪는 경험이 있었다. 또 환아 가정의 정상자녀들은 성장 및 학업 과정에서 필요한 경제적, 정신적 지원을 충분히 받지 못한다는 문제점이 발견된다.

이렇듯 환아 가정은 돌봄을 전담하는 부담과 점점 악화되어가는 예후로 인한 정신적 소진, 계속되는 환아 중심의 생활로 인한 갈등, 정상자녀가 부모의 관심과 경제적 지원을 충분히 받지 못하는 문제 등으로 인해 모든 구성원이 환자 아닌 환자가 되어가고 있다. 이러한 문제를 해결하기 위해서는 먼저 가족 간에 정직하고 활발한 의사소통을 하게 함으로써 가정에 편안하고 건강한 분위기를 이끌어내야 한다. 그리고 무엇보다 환아 어머니에게 집중되는 돌봄의 부담을 덜고 다른 자녀의 성장 과정에도 긍정적 영향을 미치는 등 환아 가정 가족구성원들의 삶의 질을 개선시키기 위해 지역사회 복지 체계에서 보다 적극적으로 가족 상담이나 가사 및 간병도우미 등의 프로그램이 개발·보완되어야 하며, 이를 위한 지역 사회 네트워크의 체계적 구성과 활성화가 필요하다.

참여자들은 자녀의 투병 과정에서 반복되는 불안과 좌절, 자신만큼 상황을 이해해주지 않는 가족이나 주변, 사회에 대한 원망과 분노 등으로 갈등하기도 하지만, 힘든 과정을 함께 겪어나가면서 부정적인 마음이 점차 이해와 고마움으로 바뀌어간다. 그러나 또한 이들이 공통적으로 지적하는 것은 그러한 상호이해와 지지를 이끌어 내줄 수 있는 지지체계가 없어 힘든 시간을 겪어야만 했다는 것이다. 이것은 완치를 위한 치료법 개발에 앞서 환자와 가족들이 질병의 예후와 죽음의 가능성을 받아들이는 과정의 어려움을 최소화할 수 있는 방안이 모색되어야 함을 보여준다. 특히 뮤코다당증과 같은 희귀난치성질환의 경우 질병에 대한 정보와 돌봄 경험을 공유하고 상호 지지할 수 있는 환우회 네트워크가 활성화되는 것이 중요하다. 질환이 중증화될수록 환아와 가족이 죽음의 가능성을 수용할 수 있도록 가정 호스피스 등의 제도를 도입하는 것(Armstrong-Dailey & Zarbock, 2004) 역시 큰 도움이 될 것이다.

본 연구는 뮤코다당증과 같은 희귀질환에 대한 이해를 바탕으로 뮤코다당증 환아를 돌보는 주 돌봄자인 어머니들이 경험하는 문제의 해결을 실제적으로 돕고 환아 가정의 안정과 사회적 지지체계를 도모하기 위한 효율적 간호중재 개발에 과학적 근거자료를 제공한다는 데 의의가 있다. 본 연구의 결과를 바탕으로 뮤코다당증 환아 가족 및 형제자매를 대상으로 한 반복 연구와 함께 환아 가족의 삶의 질 개선을 위한 간호중재프로그램의 개발 연구, 예후에 따른 호스피스 간호와 같이 환아와 가족의 긍정적 삶을 증진시키는 전략을 개발하는 연구 등을 후속연구로 제안하는 바이다.

결론

본 연구는 뮤코다당증 환아를 돌보는 어머니의 경험을 현상학적으로 분석하여 그들의 현실 인식과 그러한 인식의 본질을 밝히는 연구이다. 9명의 참여자로 구성된 포커스그룹 심층면접으로 자료를 수집한 뒤 Colaizzi (1978)가 제시한 분석 절차에 따라 자료를 분석하였다.

그 결과 뮤코다당증 환아 어머니들의 경험은 총 12개의 개념기술과 5개의 주제군으로 확인되었다. 참여자들은 자녀의 희귀질환 진단에 대한 절망감과 함께 모계 유전질환을 가진 데 대한 죄책감을 나타냈으며, 치료과정이 대부분 현상유지 또는 점점 나빠지게 되는 것에 어려움을 느끼고 갈등하기도 하지만 현재를 극복하기 위한 새로운 도전의 의지를 나타내는 것으로 확인되었다. 특히 참여자들의 진술을 통해 희귀질환에 대한 정보부족과 전문치료병원의 부재, 질환아를 위한 특수교육기관의 부족, 미흡한 정서적·경제적 지원에서 오는 육체적·정신적 부담과 고통 등이 주요한 문제로 부각되었다.

참고문헌

- Armstrong-Dailey, A., & Zarbock, S. F. (2004). *Hospice care for children* (Moon, Y. I., Hwang, A. R., Choi, H. S., Park, H. R., Moon, D. H., Kim, S. J., et al., Trans.). Seoul: Koonja (Original work published 2001).
- Chang, S. H., Song, S. M., Sohn, W. Y., & Jin, D. K. (2005). Mucopolysaccharidosis and mucopolipidosis. *Hanyang Medical Reviews*, 25(3), 27-36.
- Cho, K. J., Kang, H. S., Kim, W. O., Ji, E. S., & Song, Y. A. (2008). Factors influencing parenting attitudes in mothers of children with hemophilia. *Journal of Korean Academy of Child Health Nursing*, 14, 195-202.
- Cho, K. M. (2007). Child rearing experience of mothers of children with severe congenital heart disease. *Journal of Korean Academy of Child Health Nursing*, 13, 454-466.
- Colaizzi, P. F. (1978). Psychological research as the phenomenological views. In R. Valle, & M. King (Eds.), *Existential phenomenological alternative for psychology* (pp.48-71). New York, NY: Oxford University Press.
- Ingrid, B., & Goran, H. (2003). Conflict of interest: Experience of close relatives of patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing Ethics*, 10, 186-198.
- James, C. A., Hadley, D. W., Holtzman, N. A., & Winkelstein, J. A. (2006). How does the mode of inheritance of a genetic condition influence families?

- A study of guilt, blame, stigma, and understanding of inheritance and reproductive risks in families with X-linked and autosomal recessive disease. *Genetic Medicine*, 8, 234-242.
- Kang, K. A., & Kim, S. J. (2005). The difficulties for parents of children with terminal cancer. *Korean Journal of Child Health Nursing*, 11, 229-239.
- Kang, S. Y. (2008). The lived experience of struggling against illness for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Korean Academy of Nursing*, 38, 802-812.
- Knafl, K., & Zoeller, L. (2000). Childhood chronic illness: A comparison of mothers' and fathers' experiences. *Journal of Family Nursing*, 6, 287-302.
- Muenzer, J. (2004). The mucopolysaccharidoses: A heterogeneous group of disorders with variable pediatric presentations. *The Journal of Pediatrics*, 144(5), 27-34.
- Oh, S. E. (2001). The lived experience of mothers of children with muscular dystrophy. *Korean Journal of Child Health Nursing*, 7, 421-433.
- Park, I. S., Tak, Y. R., & Lee, J. A. (2001). Effects of family value on family adaptation in family who has a child with cancer. *Korean Journal of Child Health Nursing*, 7, 494-510.
- Shim, J. S., Jin D. K., Park, S. J., Kim, S. M., & Ryu, B. D. (2004). Joint contracture and radiologic features in Mucopolysaccharidosis. *Journal of the Korean Orthopedic Association*, 39, 825-829.
- Skirton, H. (2006). Parental experience of a pediatric genetic referral. *The American Journal of Maternal Child Nursing*, 31, 178-184.
- Sohn, W. Y., Lee, J. H., Kwon, E. K., Kim, A. H., & Jin, D. K. (2005). Clinical and laboratory features of Korean Mucopolysaccharidoses (MPSs). *Korean Journal of Pediatrics*, 48, 1132-1138.