

Krabbe Disease 환아의 한방치료 증례 1례 보고

박슬기 · 김초영 · 장규태

강동경희대학교병원 한방소아과

Abstract

A Case Report on Krabbe Disease Patient with Oriental Medicine

Park Seul Ki · Kim Cho Young · Chang Gyu Tae

Department of Oriental Pediatrics, Kyung Hee University Hospital at Gang-dong

Objectives

This study is to report a treatment case of the Krabbe Disease with herbal medicine and acupuncture. The purpose of this study is to report clinical effects of an oriental medical treatment on the Krabbe Disease patient who also has stool problem, sleep disorder, and anorexia.

Methods

Herbal medicine and acupuncture are performed on the patient with the general symptoms such as constipation, sleep disorder, anorexia, and coldness of feet.

Results

Only treated by oriental medicine, the patient's constipation, sleep disorder, anorexia, and coldness of feet vanish, and the patient maintains her condition for a month.

Conclusions

This study shows that oriental medical treatments are effective in treating the general symptoms that a Krabbe Disease patients has. To be more accurate, further studies are necessary.

Key words : Krabbe disease, Oriental medicine treatment, Constipation, Sleep disorder, Anorexia

I. 緒論

Krabbe Disease(Globoid cell leukodystrophy)는 상염색체 열성으로 유전하는 백색질의 퇴행 질환으로 수초의 파괴가 심하게 보이고, 여러 개의 핵을 가진 커다란 세포인 globoid body가 백색질의 혈관 주위에 특징적으로 나타난다. 유전자의 이상은 염색체 14번의 장완에 있다¹⁾. 이 질환은, 1916년 Krabbe에 의해 5례가 보고되었

고, 당시 미만성 대뇌 경화증을 특징으로 한 infantile form과 함께, late onset form도 이미 설명되었다. 이어 1970년에 Suzuki에 의해 조직병리학적으로 효소 활성도의 문제라는 것이 밝혀졌다²⁾.

증상은 생후 수개월 내에 시작되며, 초기에는 심하게 울고 보채는 증상과 함께 구토와 수유 장애, 체중이 늘지 않아 위장관 질환으로 오인하게 되는 경우도 있다. 또한 소리, 빛, 접촉에 지나치게 예민하게 반응하고, 병

■투 고 : 2011년 7월 22일, 수 정 : 2011년 8월 16일, 채 택 : 2011년 8월 18일
■교신저자 : 장규태, 서울시 강동구 상일동 149 강동경희대학교병원 한방소아과
(Tel : 02-440-7126, E-mail : gtchang@naver.com)

이 진행되면 전신경련 발작, 경직 사지 마비, 활모양 강직, 시각 장애가 나타나며, 말기에는 실명, 청각 상실, 건반사 상실, 제뇌 자세 등의 소견을 보인다. 대개 2세 이전에 사망하게 되며, 소아기나 청소년기에 증상이 나타나기 시작하는 지연 발현형의 Krabbe Disease도 보고되었다³⁾.

유전적 질환에 대한 한의학적 치료는, 증상에 근거한 평가를 이용한 대증적 방식으로, 환자의 증상을 경감시켜 삶의 질을 개선하고 보다 건강한 삶을 유지해 나갈 수 있도록 한다. 한방소아과 교과서에서는 Wilson 병과 같은 염색체 유전성 질환에 대해서, 변증시치를 통해 진료하도록 하고 있으며, Krabbe Disease에 관해서도 변증을 통한 치료를 적용할 수 있다.

소아는 원래 성인에 비하여 소화기계 기능이 취약하므로 소화기질환은 임상에서 흔히 볼 수 있는 질환군이다⁹⁾. 환아가 보이는 개별 증상인 변비는, 한의학적 으로 津液이 虧損되어 腸燥하여 발생한다고 보며, 대개 임상적으로 實證과 虛證으로 분류한다. 傷寒論의 陽明胃實證으로 胃家實이 되었을 경우, 食餌 習慣에 의한 경우, 腦性麻痺兒처럼 장관의 연동운동이 감퇴되어 오는 경우 등 여러 경우가 있어, 다양한 한방치료방법을 사용하고 있다⁷⁾. 그러나 Krabbe Disease 환아가 보이는 증상들에 대한 서의학적, 한의학적 증례 보고 사례는 부족한 실정이다.

이에 저자는 강동경희대학교병원 한방소아청소년 클리닉에 내원한 환자 중, Krabbe Disease를 진단받고 골수이식 수술 후 현재는 재활치료 중인 환자의 변비, 식욕부진, 수면장애, 죽냉증 등 일반 건강 상태 악화를 나타내는 제반 증상들에 대해, 한방적인 변증과 치료로 유의하게 호전되는 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 證 例

1. 환자

이 ○ ○ (F/5)

2. 주소증(C/C)

- ① 3일에 한번 대변을 보는 수준의 변비
- ② 식욕부진
- ③ 수면장애. 잠을 잘 때 잘 놀라고 자주 깨며 새우 잠을 잔다.
- ④ 죽냉증

3. 발병일

- 1) 2007년 2월 초 (Remote)
- 2) 2011년 3월 22일 (Recent)

4. 과거력

2005년 11월 18일 GP 39주, 3150g으로 출생하였으며, 12개월까지는 증상 없이 지내 왔다.

2007년 2월 5일 본원 소아청소년과 외래에서 fever, vomiting, no defecation 등의 증세 호소하며 내원하여 Acute gastroenteritis로 진단받고, 외래 치료 받던 중, 증세 호전 없어 입원하였다. 입원 전에도 평소 비슷한 증상으로 몇 차례 입원했던 과거력을 가지고 있었다. 입원당시 2007년 2월 9일 glycerin enema 수행하여 great amount의 정상변을 보았다.

걸지 못하는 증상이 발생하여 방문한 서울아산병원에서 Krabbe Disease 진단받고 2007년 11월 12일 골수이식치료를 받았다. 2010년 4월 29일에는 까치발이 심해서 허벅지, 종아리 부위를 수술하였으며, 수술 후 호전된 상태이다. 현재는 더 이상 병이 진행되지는 않는다고 하여, 본원 재활의학과(주 1-2회), 삼성의료원(화/목), 아산병원(월), 삼육재활병원(목)에서 재활치료만 받고 있으며, 기타 약물 치료는 없었다.

5. 가족력

None of specific

6. 현병력

상기 환자는 내원 4년 전인 2007년 2월 9일 본원 소아청소년과에 입원하여 Acute gastroenteritis로 진단받았다. 입원 당시 일반혈액검사, 요검사, 대변·기생충검사, 체액검사, 혈청검사, 응급혈액가스검사에서 모두 정상범위이거나 특이한 소견을 보이지 않았다. 다만 복부 X선 검사결과, food material로 인한 Gastric distention을 보인다는 판독 결과를 받았다. 소아청소년과에서 양방 약물 복용 및 glycerin enema를 통해 정상변을 보았다. 이후 서울아산병원에서 Krabbe Disease 진단받고, 2007년 11월 12일 골수이식치료를 받았으나, 변비, 식욕부진, 수면장애, 죽냉증 등을 호소하던 중, 2011년 3월 22일 강동경희대병원 한방소아청소년클리닉 외래에 내원하였다.

7. 초진시 소견

- 1) 초진일 : 2011년 3월 22일

Table 1. Prescription of Cheongunggyejitang

Herb name	Amount(g)
桂枝	12
白灼藥	8
生薑	6
大棗	6
甘草 炙	4
陳皮	4
蒼朮	4
川芎	4

Table 2. Progress of the Acupuncture Treatment

Date	2011/3/22	3/25	3/28	3/30	4/5	4/19
鍼刺 穴位	足通谷	百會, 足通谷	百會, 四神總, 足通谷	百會, 四神總, 足通谷	百會, 四神總, 足通谷	百會, 四神總, 上星, 足通谷
Date	2011/4/26	5/3	5/24	6/7	이후 감모 치료	
鍼刺 穴位	百會, 合谷	百會, 四神總, 足通谷	百會, 四神總, 足通谷	百會, 四神總, 足通谷		

Table 3. Progress of the Constipation

Date	2011/3/22	3/25	3/28	3/30	4/5	4/19
大便 횡수/양상	1회/3일 굵고 단단 Duphalac 복용	별무호전	별무호전	2회/1일 상태 양호	1회/1일 상태 양호	3-4회/1주 상태 양호
Date	2011/4/26	5/3	5/24	6/7	이후 감모 치료	
大便 횡수/양상	1회/2-3일 상태 양호	1회/1일 상태 양호	1회/1일 상태 양호	상태 유지		

- 2) 초진시 체중 : 19.8kg
- 3) 大便 : 2-3일에 1회 단단하고 굵은 변 보고 있으며, Duphalac 복용중
- 4) 소화기계 : 내원 1년전 여름부터 식욕부진, 편식, 가끔 구토
- 5) 수면 : 밤 11시~오전 8시, 자다가 잘 울며 깬, 놀라는 경우 많음, 새우잠. 불안해하며, 약간 코골이.
- 6) 汗 : 밤에 잘 때 머리부위에 보통으로 發汗
- 7) 舌 : 舌淡, 苔無
- 8) 脈 : 脈滑
- 9) 手足 : 내원 1년전 가을부터 足冷

8. 약물치료

- 1) 2011년 3월 22일 - 4월 5일 ; 少陰人 川芎桂枝湯 加 草果 4g 1ch(첩)#2, b.i.d
- 2) 2011년 4월 26일 - 5월 10일 ; 少陰人 川芎桂枝湯 加 草果 4g 1ch(첩)#2, b.i.d

9. 침술치료

침술치료는 1주일에 1-2회, 14주 사이 총 10회 실시하였으며, 치료시 15분간 유치하였고 치료혈은 침구학 교과서에 遲證의 치료혈로 제시된 穴位 중 淸神志, 舉陽氣 下陷하며 便秘에도 주치가 있는 百會(GV20)와 그 보조혈인 四神總을, 주증상들의 개선을 위하여 疎導經氣하여 食不化, 善驚, 不安 등을 주치하는 足通谷(BL66)을 선택하였다. 환아가 코막힘을 보일 때, 散風熱, 通鼻竅하여 鼻炎, 鼻塞을 주치하는 上星(GV23)을 加하였고, 다시 변비 증상이 심해졌을 때는 通降腸胃하는 合谷(LI4)을 加하였다. 百會, 四神總, 右側 足通谷에 각각 1개의 호침(직경 0.25mm, 길이 10mm, 동방침구제작소, 스테인레스 스틸)으로 침관 없이 각각 5mm 깊이로 자침하였다. 각 일자별 치료 穴位는 표와 같다(Table 2).

10. 치료 경과

1) 대변 횡수와 양상의 변화
내원 당일부터 치료를 받는 9주 동안, 환아의 대변 양상과 횡수를 기록하여 변비의 개선 여부를 알아보았다(Table 3).

2) General Condition과 증상의 변화

첫 번째 방문했을 때, 환아는 duphalac을 복용하여 3일에 한번 정도 굶고 단단한 변을 보는 상황이었으며, 식욕부진과 구토 증상도 있었다. 자다가 잘 울고, 잘 깨며, 새우잠을 자면서 깜짝 놀라는 경우도 있었다. 수면 시 불안해하는 경향과 함께 코골이도 있었다. 기타 足冷證도 가지고 있었다. 두 번째 방문인 3월 25일, 수면상태가 호전되었으나, 식욕과 대변 상태는 비슷했고, 처음에 약을 약간 토했다. 3월 28일 내원 시에는, 수면과 함께 足冷證이 호전되었다고 보호자가 진술하였다. 하지만 아직 밖에 나갔다가 들어오면 발이 쉽게 차지는 양상을 보였고, 대변은 3일째 보지 못한 상태였다. 3월 30일 내원 시, 전날 대변을 2회 보았다고 하였고, 수면과 식욕은 모두 양호하였다. 4월 5일, 대변이 1일 1회씩 정상변 양상을 보여 호전되었고, 수면과 식욕도 양호하였다. 2주가 지난 4월 19일 방문하여, 1주에 3-4회의 대변을 보고 있고, 식욕도 좋으나 약간의 鼻塞 증세를 보여 기존 치료에 鼻塞證을 고려한 치료를 시행하였다. 4월 26일에는 다시 대변이 2-3일에 1회로 다시 굳어지는 경향을 보였으나, 5월 3일부터 다시 1회 1일, 정상변을 회복하며 이후 내원 시에 대변상태가 계속 양호함을 확인하였다. 수면과 식욕도 모두 양호한 상태를 지속적으로 유지하였다.

III. 考 察

Krabbe Disease는 심각한 미엘린의 파괴와 백질에 globoid body가 존재하는 것을 특징으로 하는 신경퇴행성 질환이다. 생화학적 결함은, galactocerebroside beta-galactosidase라는 효소의 결핍이 특징이며, 그 결과 galactocerebroside의 축적이 이루어진다.

Krabbe Disease의 임상 발현은 85-90%가 생후 6개월 이내에 시작하고, 이 중 25%가 3개월 이내에 증상이 생긴다고 알려져 있다. 나머지 10-15%는 6개월~70세 사이에 발병한다. 초기에는 과도한 보챔이나 울음, 감염이 없는 원인 불명의 열, 섭식장애(feeding problem), 구토, 발달지체 등을 볼 수 있으며, 병이 경과함에 따라, 실명, 실청, 건반사 감소, 제뇌경직(decerebrate rigidity), 후궁반사(opisthotonus) 등이 나타난다. 병이 진행하면서 오히려 이전에 습득하였던 기능도 잃게 되는 퇴행(regression)이 나타나 결국 2세 이전에 대부분의 환자가 사망하게 된다.

드물게 아동기나 청소년기에 증상이 발현되는 지발성(late-onset) 양상을 보이기도 하는데, 이 경우 느리게 진행되는 보행 장애, 강직, 보행실조 등과 함께 시신경위축과 피질성 실명(cortical blindness) 등을 일으킬 수 있다. 또한 이러한 중추신경병증과 더불어 말초신경병증이 잘 나타나는데, 이는 이염성백질이영양증(metachromatic leukodystrophy)이나 부신피질백질이영양증(adrenoleukodystrophy)과 함께 이 병의 중요한 특징이 된다⁶⁾.

임상 증상은, 두 유형에서 형태가 약간 다르다.

조발성(Early onset)은 3단계를 갖는데, Stage 1에서는 과민성, 경직, 운동과 정신 발달의 정지, 감염 없이 일어나는 체온 상승의 에피소드(아마 시상하부와 연계된 것으로 보이는)가 특징이다. 태어난 이후 몇 개월간 명백히 정상으로 보였던 아이는, 청각, 촉각, 시각 자극에 과민성을 점차 나타내며, 별다른 이유 없이 자주 울기 시작한다. 많은 어린이들은 주먹을 꼭 쥐 채로 살아간다. 경도의 발달지연이나 정신운동 발달의 퇴행이 구토와 다른 식이 장애에 더해 나타나고, 이로 인해 진행성 체중 감소가 일어나 쇠약해진다. 몇몇 어린이들은, 몇 개월간 다른 신경학적 증상 없이 말초신경병증의 특성을 나타낸다. 발작이 임상 증상의 첫 증상으로 나타나기도 한다. CSF 단백질 축적은 이 단계에서 이미 증가되어 있다. Stage 2는 빠르고 심각한 운동·정신 퇴행이 특징이다. 뻣고 꼬인 다리, 굽힌 팔과 뒤로 젖힌 머리를 하는 뚜렷한 과긴장성을 보인다. 건반사는 과활동성을 보인다. 경도의 긴장 또는 간대 발작이 발생한다. 시각 위축과 빛에 대한 동공 반응이 sluggish한 것은 일반적이다. 초기 단계에서 중추신경계 병증이 강력하게 연관되어 있을 때는 임상 검사가 언제나 말초신경병증을 검증해 내는 것은 아니다. Stage 3는 “다 타버린 단계”로 묘사되며, 몇 주~몇 개월 사이에 3단계에 도달한다. 아이는 눈이 멀고, 수의 운동이 전혀 없을 정도로 퇴행한다. 아이는 주변 사물과 전혀 접촉을 하지 못한다.

Infantile form의 경우, 평균 13개월 정도면 사망한다. 그러나 감염과 호흡부전으로 인해 8개월 정도에 사망하는 경우도 있고, 반대로 2년 이상 사는 경우도 있다. 최고의 치료를 한다 해도, 심각하게 침범된 아이들의 삶을 연장하는 것은 어렵다. 증상은 신경계에 국한된다. 내장비대증은 보이지 않고, 머리 크기는 크거나 작다. 수두증이 관찰되었고, 한 아이는 황반에 cherry-red spot이 있었다.

지발성(Late-onset)은 위약, 시각 상실, 지적 퇴행이 입증되기 전까지는 어느 나이까지도 임상적 증상이 나타나지 않는다. 나이드 환아의 임상 진행은 다양하다. 1세 이후에 나타나는 late infantile form이나 juvenile form의 경우, 보행 장애, 시력상실, 발달 단계 상실 등의 비특이적 발견과 연관될 수 있다. 이 환아들은 예측 불가능한 속도로 퇴행이 이루어진다. late-onset group(6개월~3년 사이에 onset이 있는)에서, 과민성, 정신운동 퇴행, 강직, 운동실조, 시력 손상이 초기 증상 중 가장 일반적이다. 대부분의 임상례에서, 증상은 진행적이며, onset으로부터 약 2년이 지난 뒤 죽음에 이르게 된다. onset in adolescence group에서, 손재주 상실, 사지의 타는 듯한 감각이상, 지능 퇴행 없는 위약을 가지며, 정신적, 신체적으로 퇴행이 지속되어 아파 누워있게 된다. adult-onset group은 처음 진단이 성인기에 일어난 임상례로(생애 초기에 일어난 미묘한 증상이 당장 생화학적으로 testing되지 않았기 때문에) 20세 이후에 증상이 시작되기까지는 정상으로 여겨진다.

Krabbe Disease는 미국과 유럽에서 대략 100,000명당 1명의 빈도로 발생한다. 보인자는 가족력이 없었던 개인에게서 150명중 1명의 빈도로 발생한다. 이 질병은 범민족적이다. 하지만, 유대인 가계에서 발견된 임상례는 아직 없다. 북이스라엘의 Druze community와 예루살렘 근처에 위치한 모슬렘 아랍 마을 두 곳에서 이 병의 발생률이 매우 높으며, 보인자의 빈도는 약 6명당 1명 정도가 된다⁴⁾.

이 질환의 치료는, supportive care가 위주가 된다. Stage 2~3으로 진단된 infantile-onset Krabbe Disease 환아의 치료는 과민성과 강직에 대한 supportive care로 국한되어 있다. 예방의 일차 원칙은, Hematopoietic stem cell transplantation(HSCT)를 증상이 나타나기 전 유아에게 시행하거나 심하지 않은 증상을 가진 좀 더 나이드 개인에게 시행하여 인지 기능을 보존한다. 치료받은 환자들은 개선되고 보존된 인지 기능을 보이지만, 말초신경계 기능은 퇴행될 것이다. 제대혈을 이용한 조기 진단과 HSCT를 통해, 위험한 영아의 사망률, 치사율을 낮출 수 있다. 제대혈을 사용하게 되면서, suitable donor의 가능성도 변화되었다.

유전적으로, 상염색체 열성 유전이기 때문에, 양쪽 부모가 보인자라면, 어린이는 25%정도 Krabbe Disease에 걸리며, 50%는 무증상 보인자가 되고, 25%는 정상아가 된다¹⁵⁾.

한의학에서는 소아의 경련성 질환, 강직, 과민성 등

의 특징을 보이는 신경계 병증과 더불어, 초기에 나타내는 구토, 식욕부진 등과 같은 비위질환, 그리고 遲證과 연결지어 생각해 볼 수는 있으나, 아직까지 한의학 적 증례 보고 사례는 하나도 없고, 서의학 적 증례 보고도 많지 않다. 다만 신 등⁷⁾은 소아 환아 4례에서 육미지황탕 가미방으로 치료하여 변비완화의 효과를 나타냈다고 보고하였다. 소아의 변비에 대한 한의학 적 인식은 熱秘, 氣滯秘, 氣虛秘, 血虛秘, 冷秘 등으로 나누어 볼 수 있고, 그에 따른 치료법을 제시하고 있다⁸⁾.

변비, 식욕부진, 수면장애 등은 四象人에서 모두 나타날 수 있지만, 특히 少陰人에서는 脾小한 특징을 지니고, 不安定之心의 恒心을 지니므로 쉽게 나타날 수 있다. 東醫壽世保元 중에서 少陰人 腎受熱 表熱病은 少陰人이 腎大脾小하여, 脾局의 陽氣가 寒邪에 억눌린 바가 되어서 腎局의 陽氣가 그 寒邪에 맞서서 항거하기 때문에 直升하여 脾局에 연결하지 못하여 나타나는 증세이다. 少陰人 表病에서 無汗者는 鬱狂證으로 有汗者는 亡陽證으로 대분되며, 太陽傷風 初證에서 시작하여 無汗者는 陽明胃家實로 有汗者는 陽明脾約으로 中證·末證을 거치게 된다. 鬱狂之初證은 “太陽病 表證因在而其人如狂者”이며 鬱狂之中證은 “陽明病 胃家實不便衣者”이며 鬱狂之末證은 “陽明病 潮熱 狂言微喘直視者”라 정의하였다. 少陰人 表病의 치법 대강은 升陽益氣로서 같으나 그 병증은 처음부터 달리 변해가고 있는 것으로서 鬱狂證은 表陰 鬱滯를 화해한 후에 升陽益氣하고, 亡陽證은 固表止汗하고 升陽益氣하여야 한다⁹⁾.

환아는 작고 하체가 상체에 비해 더 발달되어 있는 체형으로, 평소 손발이 차갑고, 엄마에게 늘 안아달라고 보채는 성향을 보였다. 변비 성향과 식욕부진이 素症으로 있었으며, 자다가 놀라 깨는 경우도 많았다. 이에 저자는 환아를 少陰人 鬱狂之初證으로 판단하고, 少陰人 川芎桂枝湯을 투여하였으며 침술치료를 지속적으로 10회 실시하였다.

川芎桂枝湯은 桂枝湯에 川芎, 蒼朮, 陳皮가 가미된 처방으로 소음인 울광증의 초기 증세를 치료할 목적으로 사용된다. 解肌의 효능을 가진 桂枝湯에 ‘壯脾而外攘之力’의 藥性を 지닌 川芎, 祛濕의 효능을 가진 蒼朮, ‘錯綜脾氣之參五調’의 약성을 가진 陳皮의 효능이 종합되어 완성되었다. 상한방의 桂枝湯은 脾胃의 寒으로 인해 升陽力이 부족해져서 막힌 것을 뚫기에는 약력이 부족하다고 보았기 때문에 이제마는 蒼朮, 陳皮를 가하여 막히는 근원인 脾胃쪽을 溫胃시키며 가법계

똥어주고자 立方한 것으로 볼 수 있다¹⁰⁾. 川芎桂枝湯의 임상례에 대한 연구는 肩痛에 관한 연구¹¹⁾ 1편과 소아의 안면신경마비에 관한 연구¹²⁾ 1편이 있었다. 저자는 환아를 少陰人 腎受熱 表熱病 中 太陽病 鬱狂之 初證으로 판단하여 少陰人 川芎桂枝湯에 草果 4g을 가하여 2011년 3월 22일-4월 5일까지 1첩을 하루 2회로 나누어 복용시키고, 2011년 4월 26일-5월 10일까지 1첩을 하루 2회로 나누어 복용시켰다.

百會(GV20)는 手足三陽經과 督脈의 會穴로, 熄肝風, 潛肝陽, 清神志, 回陽固脫, 舉陽氣下陷, 清熱開竅하며 頭痛, 健忘, 脫肛, 便秘, 驚悸, 心煩, 角弓反張 등에 주치가 있다. 보조혈로 四神總도 사용되고 있다. 足通谷(BL66)은 足太陽膀胱經의 榮水穴로, 疎導經氣하여 食不化, 口苦, 善驚, 癲狂, 目眩, 鼻衄, 不安 등을 주치한다¹³⁾. 또한 박 등¹⁴⁾은 水經의 水穴인 足通谷이 발열을 억제시키는 데 榮穴 중 가장 큰 효과를 보였으며, 시상하부에서 면역학적 변화를 일으킨다고 기술하였다. 이에 저자는 2011년 3월 22일부터 6월 7일까지 총 10회 침술치료를 하였는데, 그 중 3월 22일에는 우측 족통곡을, 3월 25일에는 백회와 우측 족통곡을, 나머지 6회에는 백회와 사신총, 우측 족통곡을 같이 자침하였다. 환아가 일시적으로 코막힘을 보인 4월 19일에는 백회, 사신총, 우측 족통곡에 散風熱, 通鼻竅하여 鼻炎, 鼻塞을 주치하는 上星(GV23)을 가하였고, 다시 변비 증상이 심해졌을 때인 4월 26일에는 通降腸胃하는 백회에 合谷(LI4)을 가하였다.

2011년 3월 22일 첫 번째 내원 시, dupalac을 복용하여 3일에 한번 정도 굶고 단단한 변을 보는 상황이었으며, 식욕부진과 구토 증상도 있었다. 자다가 잘 울고, 잘 깨며, 새우잠을 자면서 깜짝 놀라는 경우도 있었다. 불안해하는 듯 했고 약간의 코골이도 있었다. 기타 足冷證도 가지고 있었다. 두 번째 방문인 3월 25일, 수면상태가 호전되었으나, 식욕과 대변 상태는 비슷했고, 처음에 약을 약간 토했다고 하였다. 3월 28일 내원 시에는, 수면과 함께 足冷證이 호전되었다고 보호자가 진술하였다. 하지만 아직 밖에 나갔다가 들어오면 발이 급격하게 차지는 양상을 보였고, 대변은 3일째 보지 못한 상태였다. 3월 30일 내원 시, 전날 대변을 2회 보았다고 하였고, 수면과 식욕은 모두 양호하였다. 4월 5일, 대변이 1일 1회씩 정상변 양상을 보여 호전되었고, 수면과 식욕도 양호하였다. 2주가 지난 4월 19일 방문하여, 1주에 3-4회의 대변을 보고 있고, 식욕도 좋으나 약간의 鼻塞 증세를 보여 기존 치료에 鼻塞證을

고려한 치료를 시행하였다. 4월 26일에는 다시 대변이 2-3일에 1회로 다시 굳어지는 경향을 보였으나, 5월 3일부터 다시 1회 1일, 정상변을 회복하며 이후 5월 24일, 6월 7일 내원 시에도 지속적으로 대변상태가 계속 양호함을 확인하였다. 수면과 식욕도 모두 양호한 상태를 지속적으로 유지하였다. 이후 환아는 1달 이상 지속적으로 내원하여 이후의 감기 증세에 대한 진료를 받았으나, 상기 증세는 모두 사라진 것을 확인하였다.

임상적으로 환아의 변비 증세와 더불어 식욕부진, 수면장애 등도 모두 호전되었으나, 객관적인 지표를 사용하여 식욕, 수면에 대해 평가하지 못한 점에서 미흡한 부분이 있었다. 여러 증상들은 보호자 진술로만 이루어져 치료의 유효성을 객관적으로 평가하는 데 부족한 점이 있다. 이후의 연구에서는 객관적인 증상점수와 함께 환아의 상황을 설명하는 것이 좋을 것으로 사료된다.

본 증례 치료결과, 유전적 난치성 질환인 Krabbe Disease로 인해 골수이식 수술을 받은 이후, 재활치료 이외에는 특별한 서의학적 치료를 받지 않은 채 전반적인 신체 기능 문제가 호전되지 않던 환아의 변비, 식욕부진, 수면장애 등이 한약과 침 치료를 통해 큰 호전을 보였다는 점에 의의가 있다. Krabbe Disease는 서의학, 한의학에서 모두 그 증례가 거의 기술되지 않은 난치성 질환으로, 이에 대한 연구 보고가 극히 드물며, 향후 지속적으로 연구해야 할 부분으로 생각된다. 차후 환아가 개선된 삶의 질을 유지하면서 건강하게 자랄 수 있는지에 관한 추적관찰이 필요하다. 또한 앞으로 한방소아과 영역에서 한의학적 변증을 통한 진료와 더불어, 보다 많은 증례 보고가 이루어져야 할 것이다.

IV. 結 論

저자는 변비, 식욕부진, 수면장애 등 General Condition의 저하를 보이는 Krabbe Disease 환아를 2011년 3월 22일부터 2011년 6월 7일까지 약 11주간 한방 치료를 시행한 결과, 증상이 완화되고 건강 상태가 호전되었다.

V. 參 考 文 獻

1. NPS Bajaj, A Waldman, R Orrell, NW Wood, KP Bhatia. Familial adult onset of Krabbe's disease resembling

- hereditary spastic paraplegia with normal neuroimaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:635-8.
2. Megan P, Jean A, Marie-Therese V. Late onset Krabbe's leukodystrophy: a report of four cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. 1991;54:293-6.
 3. 홍창의. 소아과학. 서울 : 대한교과서주식회사. 2009: 1029.
 4. Maria LE, Michele DP, Holly RM, Joanne K. A Staging System for Infantile Krabbe Disease to Predict Outcome After Unrelated Umbilical Cord Blood Transplantation. *Pediatrics*. 2006;118:e879.
 5. 김기훈 외. 반복적 구토 및 복통으로 가성 장 폐쇄로 진단받은 환자 1례. *대한한방소아과학회지*. 2004;18(1): 93-4.
 6. 남경식 외. 갈락토세레브로시다아제 유전자 분석으로 확진된 크라베(Krabbe) 병 1예. *J Korean Neurol Assoc*. 2004;22:167-71.
 7. 신지나 외. 만성 변비를 주소로 하는 소아 환자 4례에 대한 육미지황탕 가미방의 치료효과에 대한 임상적 고찰. *대한한방소아과학회지*. 2002;16(2):59-67.
 8. 진영상, 정규만. 소아변비의 병인·병리에 관한 문헌적 고찰. 1989;3(1):1-7.
 9. 전국한외과대학 사상의학교실. 사상의학. 서울 : 집문당. 2006:204-8.
 10. 김정희, 송정모. 소음인 병증 및 처방에 나타난 계지탕의 변용에 대한 고찰. 1999;11(1):211.
 11. 신원용 외. 중풍후유증 환자의 견통을 川芎桂枝湯 加味方으로 치료한 치험례. *대한한방내과학회지*. 2006;27(4):936-44.
 12. 하수연 외. 양측 동시형 안면신경 마비 환자 1례 보고. *대한한방소아과학회지*. 2007;21(3):1-10.
 13. 전국한외과대학 침구경혈학교실 편저. 침구학. 서울:집문당. 2006:323-5,526-7,705-7.
 14. 박승미 외. 榮穴刺針이 발열 환위의 체온하강과 중추성 면역에 미치는 영향. *대한한외과학회지*. 2001; 22(2):109-19.
 15. Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al. Krabbe Disease. NCBI Bookshelf. A service of the National Library of Medicine, National Institutes of Health. 2011.