

모야모야 질환 아동의 인지기능 및 정서적인 특성 분석

염인선¹, 김동석², 이은영³, 김혜순⁴

¹세브란스 어린이병원 소아신경외과, ²연세대학교 소아신경외과, ³세브란스 어린이병원 심리실, ⁴가천대학교 간호대학

The Characteristics of Intellectual and Psychological in the Children with Moyamoya Disease

Insun Yeom¹, Dong-Seok Kim², Eun-Young Lee³, Hea-Soon Kim⁴

¹Department of Pediatric Neurosurgery, Severance Children's Hospital, Yonsei University Health System, Seoul; ²Department of Pediatric Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul; ³Division of Psychology, Severance Children's Hospital, Yonsei University Health System, Seoul; ⁴Gachon University College of Nursing, Incheon, Korea

Purpose: The purpose of this study was to understand the intellectual and psychological features of children with Moyamoya disease who were patients in the Department of Pediatric Neurosurgery of Severance Hospital. **Methods:** From December 2010 through December 2012, 63 patients with diagnoses of Moyamoya disease and 59 children in a normal group were enrolled. This study was conducted using the Korean-Wechsler Intelligence Scale for Children, Rey-Kim Memory Test for children, Korean Child Behavior Checklist and Pediatric Quality of Life Inventory™4.0. **Results:** The results showed that the intellectual and psychological profiles of children with Moyamoya disease were lower than the average of the normal control group. The tested patients showed significantly lower scores for Performance Intelligence Quotient cognition level. Also, in terms of quality of life, children with Moyamoya disease had lower levels of physical and school functionality. The results were in line with those of previous studies involving psychological tests of children with chronic diseases. **Conclusion:** Considering the intellectual and psychological characteristics of children with Moyamoya disease, integrated psychological intervention plans including elements such as supportive therapy for patients and programs for parental education are required.

Key words: Moyamoya disease, Intellectual, Psychological, Quality of life

서론

연구의 필요성

모야모야 질환은 윌리스 환 주요 분지에 한쪽 또는 양쪽의 협착이나 폐색으로 뇌의 기저부에 비정상적인 미세 측부 순환 망을 형성 특징으로 하는 만성 진행성 뇌혈관 폐쇄성 질환이다. 특별한 원인이나 기본 질환 없이 두개 내 양측 내경동맥 기시부의 내막 비후로 내경동맥

원위부의 협착 또는 폐쇄, 전뇌동맥과 중뇌동맥 근위부의 협착, 뇌기저부의 이상 혈관 망의 발달, 외경동맥으로부터 측부 혈관 발달, 후대뇌동맥으로부터 연수막 측부 혈관 발달 등을 특징으로 한다(Yasargil, Yonekawa, Denton, Piroth, & Benes, 1974). 1957년 일본에서 처음으로 증례가 보고되었으며 1960년대 병 이름으로 “모야모야”라는 용어가 사용되었으며 체계적으로 뇌혈관 조영술의 소견과 임상증상에 대해 기술되기 시작하였다(Suzuki & Takaku, 1969).

미국과 유럽에 비해 일본, 한국, 중국 등 극동 아시아에서 발생률이 높는데, 우리나라의 경우 2004년 유병률은 10만명당 5.2명, 매년 15% 비율의 증가로 2008년 유병률은 10만명당 9명이었고, 남녀의 비율은 1:1.94로 여자에게서 많이 발병하였다(Yim et al., 2012). 2003년 일본에서의 유병률은 10만 명당 6.03명, 발생률은 10만 명당 0.54명이 발병하였다. 남녀의 비율은 1:1.98로 여자에게서 많이 발병하였다. 환자의 14.9%에서 가족력이 있었으며, 5-9세와 40세의 두 연령대에 발병되는 경향이 있었다(Hoshino et al., 2012). 10세 미만 소아(4-6세)는 뇌허혈

Corresponding author Insun Yeom Department of Pediatric Neurosurgery, Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine, 50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea
TEL +82-2-2227-3624 FAX +82-2-393-9979 E-MAIL ruthin76@yuhs.ac

Key words 모야모야 질환, 인지, 정서, 삶의 질

Received 13 January 2015 **Received in revised form** 21 April 2015

Accepted 22 April 2015

© This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

증상, 20, 30대는 출혈성 증상이 있다고 보고하였다. 뇌허혈 증상은 뇌의 특정 부분에 뇌혈류 공급 장애로 발생하는 뇌의 기능장애로 아동에게 편마비, 지능저하, 사지의 불수의적인 운동, 경련발작, 두통, 고차원적 뇌기능 장애 등의 증상이 일시적 또는 영구적으로 발생한다 (Smith & Scott, 2001).

치료의 발달로 모야모야 질환의 생존율과 허혈 증세 개선은 괄목할 만한 성과를 보이고 있지만 고차적인 뇌기능 장애로 환자의 20% 이상에서 사회 생활에 상당한 지장을 받고 있는 것으로 보고되고 있다 (Yasargil et al., 1974). 전두엽이나 기저핵의 손상에 의한 행동 및 수행기능에 관한 장애는 이차적인 행동 장애를 불러 일으킬 수 있으며, 이로 인한 과잉 행동, 충동적 성향, 주의 집중 감소, 걸음으로 드러나지 않는 인지기능의 저하 등은 아동의 학교생활에 매우 심각한 위협을 초래하게 된다(Kim et al., 2011).

이와 같은 모야모야 질환 아동의 인지 기능 및 정서 장애에 대해서 최근 국내외에서 지역적 발생률의 특성과 희귀난치성 질환의 특성을 고려하여 대단위 연구의 필요성 등을 인지하지만(Lee et al., 2011) 아직까지 몇몇 사례만이 학계에 보고 및 발표되고 있는 실정이다. 또한 우리나라 모야모야 질환 아동들이 경험하는 인지 기능 및 정서 장애에 대한 임상 연구는 드물다. 전반적인 인지 기능 저하의 감퇴가 추정되고 있으나(Zaloni et al., 2010) 그 현황과 양상에 대한 정확한 정보의 부재로 모야모야 질환 아동과 부모들의 불안감 및 염려감이 매우 높다. 실제 모야모야 질환 자조모임 가족회를 통한 자체적인 자료 수집 및 교육이 시도 되고 있으나, 그 비전문성으로 인해 정확한 실태 파악조차 어려운 실정이다.

Karasawa, Touho, Ohnishi, Miyamoto과 Kikuchi (1992)의 연구에서 수술적 치료를 시행한 모야모야 질환 아동에 대한 추적 관찰 결과 60% 이상의 아동에서 Intelligence Quotient (IQ) 83 이상의 정상 지능을 보고함과 동시에 수술 전 모야모야 질환 아동들의 저하되고 취약한 인지 기능들과 수술 후에도 지속적인 장기 추적 평가의 필요성을 높게 제안한 바 있다. 이렇듯 모야모야 질환 아동들의 인지 기능 변화 추이와 특성이 대한 충분한 이해와 파악이 이루어질 때, 비로소 모야모야 질환 아동들에 대한 적절하고 통합적인 인지 재활, 학습 치료적 개입 방향이 모색될 수 있을 것으로 생각된다. 따라서 본 연구는 모야모야 질환을 가진 학령기 아동의 인지기능, 정서 기능, 삶의 질을 파악해 봄으로써 모야모야 질환 아동의 인지 및 정서, 삶의 질 향상을 위한 통합적 중재 프로토콜 개발을 위한 기초 자료를 제공하고자 시도되었다.

연구 목적

본 연구는 희귀 난치성, 만성적 질환의 특성을 지니고 있는 모야모야 질환 아동을 대상으로 인지기능, 정서적 특성, 삶의 질 정도를 측정하기 위함이며 구체적인 연구의 목적은 다음과 같다.

1) 모야모야 질환 아동과 비질환 일반군 아동의 신경 인지 기능 평가를 통해 모야모야 질환 아동의 인지기능 특성을 이해한다.

2) 모야모야 질환 아동에 비질환 일반군 아동의 대한 정서적 상태 및 삶의 질 평가를 통해 모야모야 질환 아동의 정서적 어려움과 삶의 질 특성에 대한 이해를 마련한다.

연구 방법

연구 설계

본 연구는 모야모야 질환을 가진 아동의 인지기능, 정서적인 상태, 삶의 질을 측정하여 분석하는 조사연구이다.

연구 대상

대상자는 2010년 12월 8일부터 2012년 12월까지 서울 소재 Y 대학병원 소아신경외과에서 모야모야 질환을 진단 받고 수술적 치료를 받기 위해 입원한 환자 총 63명과 같은 기간 서울 소재 Y 대학병원 어린이 병원에서 운영하는 정상 발달 클리닉을 방문하여 발달 스크린을 시행한 총 132명 중 뇌병변 질환 및 발달 장애 없는 학령기 일반 아동 59명을 대상으로 하였다.

연구 도구

인지 기능

인지기능 정도는 한국판 웨슬러 아동용지능검사(Korean-Wechsler Intelligence Scale for Children 3rd edition, K-WISC-III)와 Rey-Kim 아동용 기억검사를 사용하여 측정된 점수를 말한다.

K-WISC-III는 만 6세에서 16세 11개월 사이의 아동을 평가할 수 있는 지능검사도구로 1991년 개정된 웨슬러 아동지능검사 3판(Wechsler Intelligence Scale for Children 3rd edition, WISC-III)을 국내에서는 Kwak, Park과 Kim (2001)이 우리나라의 실정에 맞게 표준화하였다. 전체지능, 동작성 지능, 언어성 지능의 세 가지 지수와 언어이해, 지각조직, 주의 집중, 처리속도의 네 가지 요인 지수가 산출된다. 총 13개의 소검사로 이루어져 있으며 전체 지능, 언어성 지능, 동작성 지능 산출을 위해서 10개의 소검사가 필요하다. 언어성 지능의 하부 개념 중에는 주의 집중 및 처리 속도의 개념이 일부 포함되어있어서 본 연구에서는 언어성 지능지수, 동작성 지능지수를 사용하였다. K-WISC-III는 평균 지능지수는 100, 1표준편차는 15의 정상분포를 가정한다. 본 연구의 신뢰도는 .903이었다.

Rey-Kim 아동용 기억 검사는 언어기억검사인 Auditory Verbal Learning Test (AVLT)와 시각기억검사인 Complex Figure Test (CFT)를 한국실정에 맞게 번안하여 표준화한 것으로 아동에 알맞은 형태로 개편한 도구이다(Kim, 2001). 언어기억검사(K-AVLT)와 시각기억검사

(K-CFT)로 구성되어 있으며, 언어기억소검사는 15개의 고유명사나 물질명사를 듣고 단어들을 기억한 것을 즉시 회상하여 대답하며 이를 5회를 반복하여 시행한다. 검사 동안에 들은 단어들을 20분 뒤에 다시 회상하면서 대답하여 지연 회상 능력을 측정하며, 50개의 단어 중 입력된 15개의 단어를 변별하는 지연 재인 능력을 평가한다. 그리고 시각 기억 검사는 복잡한 도형을 학습시킨 후 20분 뒤 이 도형에 대한 기억이 얼마나 잘 형성되었는가를 측정한다. 검사 순서는 먼저 언어 기억 시행1, 시행2, 시행3, 시행4, 시행5를 실시한 후 20분 지연을 거친 후 '지연회상' 검사와 '지연재인' 검사를 시행하며, 이 검사에 소요되는 총 시간은 약 25분 정도이다. 기억지수(Memory Quotient, MQ)는 언어기억과 시각기억을 합산하여 요약한 점수로 현재 임상에서 가장 많이 사용하는 지능검사(K-WISC III)와 같게 평균이 100, 표준편차 15인 점수로 표준화하여 지능검사 결과와의 비교가 가능하도록 만들었다(Kim, 2001). 본 연구의 신뢰도는 .810이었다.

정서적 특성

본 연구에서는 아동, 청소년 행동평가 척도(Korean Child Behavior Checklist, K-CBCL)를 사용하여 정서적 특성을 측정하였다. K-CBCL은 만 6세에서 18세 사이의 아동과 청소년의 주 양육자가 자녀의 사회적 적응 및 정서, 행동 문제를 평가하는 표준화된 도구로 본 연구에서는 Achenbach와 Edelbrock (1983)에 의해 개발된 척도를 국내 표준화한 도구의 2007년 개정판을 사용하였다(Oh, Ha, Lee, & Hong, 2007). K-CBCL은 크게 사회능력 척도와 문제행동증후군 척도로 구성되어 있으며, 사회능력 척도는 친구나 또래와 어울리는 정도, 부모와의 관계 등의 사회성을 평가하는 사회적 척도와 교과목 수행 정도, 학업수행상의 문제 여부 등을 평가하는 학업수행 척도의 2개 척도와 총 사회능력 점수 등 모두 3개로 구성된 26문항으로 점수가 높을수록 사회능력이 좋은 것을 의미한다. 문제행동증후군 척도(Behavior Problem)는 '말다툼을 한다', '자기 물건을 부순다' 등의 119개의 문제행동에 관한 항목으로 내재화 문제 하위척도는 총 31문항, 외현화 문제 하위 척도는 33문항으로 구성되어 있는데 문제행동의 빈도에 따라 3점 척도로 평가된다. 점수가 높을수록 행동문제가 많음을 의미한다. 총 문제 행동은 내재화, 외현화 문제의 하위 척도가 일부 포함되어 관련 문항은 총 117문항으로 구성되어 있다. 항목에는 위축, 신체증상, 우울/불안, 미성숙, 사고의 문제, 주의집중 문제, 비행, 공격성, 내재화 문제, 외현화 문제 등 모두 10개의 하부영역으로 구성되어 있다. 내재화 문제 척도는 소극적이고 사회적으로 위축된 행동, 신체적 증상 등 내재화되고 과잉 통제된 행동을 평가하는 척도로 위축척도와 신체 증상 척도를 합하고 문항 103의 "슬퍼하고 우울해 한다"는 사회적 위축척도와 우울/불안 척도에 공통으로 포함되므로 합산시 빼주어서 산출하므로 가능한 점수 범위는 0-62점이다. 외현화 문제 척도는 타인에게 해를 끼치거나 공

격적인 행동, 싸움, 비행 등 외현화되고 통제된 행동을 평가하는 척도로 비행 척도와 공격성 척도를 합하여 산출하며 가능한 점수의 범위는 0-66점이다. 각 척도 합 90% 이상일 때 주의 대상으로 간주한다(Oh et al., 2007). 본 연구의 신뢰도는 .681이었다.

삶의 질(Pediatric Quality of Life Inventory™4.0)

삶의 질 정도는 Varni, Seid와 Kurtin (2001)이 개발한 소아용 삶의 질 검사 제4판(Pediatric Quality of Life Inventory™4.0 Generic Core Scales)을 Kook과 Vanri (2008)에 의해 번역, 표준화 과정을 거친 한국어 소아용 삶의 질 검사 제4판(The Korean Translation of the Pediatric Quality of Life Inventory™4.0 Generic Core Scales)을 사용하여 측정하였다. 지각하는 삶의 질을 측정하는 PedsQL™ 4.0은 만 8세에서 12세를 위한 아동용과 만 13세에서 만 18세를 위한 청소년용 두 종류이며 모두 동일한 문항으로 아동 보고용과 부모 보고용으로 구성되어, 아동 자신이 지각하는 삶의 질 수준과 부모가 지각하는 아동 삶의 질을 평가할 수 있다. 본 도구는 신체적 삶의 8문항, 정서 기능 5문항, 대인관계 기능 5문항, 학교 기능 5문항의 총 23문항으로 구성되어 있으며 각 문항은 '전혀 없다(0점)', '거의 없다(1점)', '가끔 있다(2점)', '자주 있다(3점)', '매우 자주 있다(4점)' 5점 척도이며, 채점은 0을 100점으로, 1점을 75점으로, 2점을 50점으로, 3점을 25점으로, 4점을 0점으로 환산하여 합한 총점을 총 문항 수로 나눈 평균 점수를 사용하며, 점수가 높을수록 삶의 질이 높음을 의미한다. 표준화 연구에서 아동 보고용 도구의 전체 문항 신뢰도는 .90, 부모 보고용은 .90이었다. Choi, Kim, Chung, Park과 Lee (2010)의 연구 보고에서는 아동 보고용 도구의 전체 문항에 대한 신뢰도는 .94, 부모 보고용은 .95로 나타났으며 본 연구에서 아동 보고용의 신뢰도는 .80, 부모 보고용은 .84로 나타났다.

자료 수집

본 연구는 Y병원 임상연구시스템 연구심의 위원회의 심사 후 승인을 받아(IRB 4-2010-0675) 소아신경외과에서 모야모야 질환 진단을 받은 아동을 대상으로 수술 전에 검사를 시행한 아동의 결과와 정상 아동의 검사 결과를 열람하여 내용을 분석하였다.

자료 분석

수집된 자료는 SPSS WIN 17.0을 이용하여 다음과 같이 분석하였다. 첫째, 연구 대상자의 일반적 특성과 인구 통계학적 변인 분석을 위해 기술통계를 사용하였다. 둘째, 모야모야 질환 아동과 일반 아동의 인지기능 및 정서적 특성, 삶의 질 분석을 위해 두 집단 비교인 t-test (양방검증), 평균과 표준편차로 분석하였다.

연구 결과

대상자의 일반적 특성

본 연구 대상인 모야모야 질환 아동의 인구통계학적 특성은 다음과 같다(Table 1). 대상자의 평균 연령은 9.46세(±3.46), 성별은 남아가 27명(42.85%), 여아가 36명(57.15%)을 차지하고 있었다. 모든 모야모야 질환 아동 대상자의 평가는 수술 전에 시행하였다. 모든 평가 대상자는 모야모야 질환을 처음 진단 받은 환아로 양측성 환아는 총 60명(95.23%), 일측성은 3명(4.77%)으로 다른 기저 질환이 있는 2차성 모야모야 질환 아동은 제외한 상태이다. 진단은 받지 않았지만 뇌허혈 증상이나 두통, 발작 및 고혈압 등의 모야모야 질환 관련 증상의 경과 기간은 평균 52.18개월(±30.39)이었다. 본 연구의 정상군 아동의 평균 연령은 10.52세(±4.14), 성별은 남아가 32명(54.24%), 여아가 27명(45.76%)을 차지하고 있었다. 정상군의 모든 아동들은 뇌병변 질환이나 발달장애를 가지고 있지 않았다.

인지 기능

본 연구 대상인 모야모야 질환 아동과 정상군 아동의 인지기능 결과는 다음과 같다(Table 2). 모야모야 질환 진단을 받고 입원한 아동의 인지 기능은 전체 지능 평균은 96.06점(±21.20)로 ‘평균’ 수준이었고, 언어성 지능은 100.50점(±32.51), 동작성 지능은 91.68점(±21.87)로 ‘평균’ 수준으로 나타났으며, 기억 능력의 경우 전체 평균 점수는 87.05점

(±13.24)로 ‘평균이하’ 수준이었다. 이중 20%에 해당하는 아동들의 지능 및 기억 수준이 경계선 수준 이하로 저하되어 있는 양상이었으며, 이는 병의 진행 정도에 따라 인지저하의 정도가 심해지는 것으로 나타났다. 특히 고차원적 개념 형성 능력의 어려움과 비효율적인 학습 양상, 그리고 문제 해결 상황에서의 체계적 접근이 부족한 경향이 발견되었다.

정상그룹과의 인지 기능의 차이를 비교한 결과 ‘전체 지능’(t=2.43, p=.005) 및 ‘동작성 지능’(t=2.56, p=.012)으로 유의한 차이를 나타냈으며, ‘언어 지능’에서는 유의미한 차이를 보이지 않았다(Table 2). 지능 검사의 요인인 ‘언어이해’, ‘지각조직’, ‘주의 집중’, ‘처리속도’를 비교 분석한 결과 통계적으로 유의한 차이를 보이지는 않았으나, 모야모야 질환 아동에게서 지능 검사의 하위 변인인 ‘언어이해’(p=.012), ‘지각조직’(p=.064), ‘주의집중’(p=.045)의 상대적 저하를 보였다.

모야모야 질환 아동의 정서적 특성과 삶의 질

모야모야 질환 진단을 받고 수술적 치료를 받기 위해 입원한 아동들에 대한 수술 전 상태에서의 정서적 특성에 대한 분석 결과는 다음과 같다(Table 3). 사회능력 척도 평가에서 모야모야 질환 군은 49.91점(±32.66), 대조군은 69.67점(±26.71)로 유의미한 수준의 차이를 보였다. 문제행동중후군 척도 중 모야모야 질환군의 내재화 문제는 56.74점(±

Table 1. Clinical Characteristics of Children with MMC with the Control Group (N= 122)

Variables	MMD (n=63)	Control (n=59)	t	p
	M ± SD or n (%)	M ± SD or n (%)		
Age (year)	9.46 ± 3.46	10.52 ± 4.14	-0.48	0.486
Gender				
Male	27 (42.85)	32 (54.24)	-1.87	0.138
Female	36 (57.15)	27 (45.76)	2.48	0.043
Duration from first symptom (month)	52.18 ± 30.39			
Disease character				
Bilateral MMD	60 (95.23)			
Unilateral MMD	3 (4.77)			

MMD = Moyamoya disease.

Table 2. Comparison of Intelligence between Children with MMD and Control Group (N= 122)

Categories	Items	MMD (n=63)	Control (n=59)	t	p
		M ± SD	M ± SD		
IQ	FSIQ	96.06 ± 21.20	106.68 ± 14.27	-2.43	.005
	VIQ	100.50 ± 32.51	103.00 ± 22.59	-0.93	.390
	PIQ	91.68 ± 21.87	100.92 ± 13.97	-2.56	.012
	VCI	100.15 ± 15.52	105.97 ± 15.78	-1.78	.012
	POI	92.00 ± 17.02	99.35 ± 11.79	-1.91	.064
	ACI	93.71 ± 16.50	103.03 ± 18.13	-2.47	.045
	PSI	92.78 ± 14.95	95.94 ± 13.29	-0.82	.399
Memory	MQ	87.05 ± 13.24	90.06 ± 11.34	-0.55	.579

MMD = Moyamoya disease; IQ = Intelligence quotient; FSIQ = Full scale intelligence quotient; VIQ = Verbal intelligence quotient; PIQ = Performance intelligence quotient; VCI = Verbal comprehension index; POI = Perceptual organization index; ACI = Attention concentration index; PSI = Processing speed index; MQ = Memory quotient.

Table 3. Comparing Emotional Characteristics between Children with MMD and Control Group (N=122)

Categories	Items	MMD (n=63)	Control (n=59)	t	p
		M ± SD	M ± SD		
Social competence & behavior problem	Total competence	49.91 ± 32.66	69.67 ± 26.71	-3.97	<.001
	Internal behavior problem	56.74 ± 9.24	52.25 ± 4.51	2.82	<.001
	External behavior problem	55.87 ± 6.91	52.25 ± 4.12	2.75	<.001

MMD = Moyamoya disease.

Table 4. Comparing Quality of Life between Children with MMD and Control Group

(N=113)

Items	MMD (n=54)	Control (n=59)	t	p
	M±SD	M±SD		
Patient self-report				
Physical functioning	73.36±19.61	77.59±19.12	-0.64	.512
Psychological functioning	73.67±21.75	77.97±25.75	-0.86	.356
Social functioning	81.89±25.48	89.55±28.57	-3.04	.001
School functioning	72.12±21.32	83.42±15.29	-1.25	.023
Total	75.26±19.28	82.13±15.00	-1.36	.150
Parent report				
Physical functioning	76.47±21.27	88.52±20.25	-1.26	.129
Psychological functioning	69.00±22.65	71.87±18.87	-0.43	.615
Social functioning	77.18±19.47	89.68±14.87	-0.81	.044
School functioning	69.31±17.89	76.61±19.42	-1.07	.272
Total	72.99±17.42	81.67±16.11	-2.34	.022

MMD = Moyamoya disease.

9.24), 대조군은 52.25점(±4.51), 외현화 문제 평가는 모야모야 질환군은 55.87점(±6.91), 대조군은 52.25점(±4.12)로 모두 유의한 차이를 보였다($p < .001$).

삶의 질 정도는 모야모야 질환을 갖고 있는 아동이 스스로 보고한 삶의 질 전체 평균은 75.26점(±19.28)로 나타났으며 부모가 지각한 아동 삶의 질 전체 평균은 72.19점(±17.42)로 나타났다(Table 4). 정상군의 아동이 보고한 삶의 질 전체 평균은 82.13점(±15.00)로 나타났으며, 정상군 부모가 지각한 아동 삶의 질 전체 평균은 81.67점(±16.11)로 나타났다. 두 그룹 모두 부모가 지각한 아동 삶의 질은 스스로 지각한 삶의 질 전체 평균보다 낮은 것으로 보고되었다.

4가지 하위 영역에 대한 세부적인 분석에서 대인관계기능과 학업기능에서 모야모야 질환 아동들이 정상 아동들에 비해 유의미하게 낮은 삶의 질 만족도를 보고한 반면, 신체기능과 정서적 기능에서는 두 집단 간에 유의미한 차이를 보이지 않았다. 대인관계 영역에서는 부모와 아동이 모두 모야모야 질환 아동에서 유의하게 낮은 삶의 만족도를 보고하였으며, 학업 영역에서는 아동은 유의미하게 낮은 삶의 만족도를 보였으나 부모의 보고는 유의미하지 않았다. 모야모야 질환 아동과 부모가 보고한 내용에서 대인관계 기능에서의 만족도를 가장 높게 보고하였고, 아동의 경우학습 기능의 지표인 학교 기능의 만족도를 가장 낮게 보고한 것으로 나타났다. 정상 아동들과 부모가 보고한 내용에서도 대인관계 기능에서 만족도를 가장 높게 보고했으며, 가장 낮은 영역은 아동은 신체적 기능, 부모는 정서적 기능을 보고한 것으로 나타났다.

논 의

본 연구는 모야모야 질환을 진단받은 아동의 인지기능 및 정서적

특성, 삶의 질에 대한 임상적 특성을 파악하여 질병으로 인한 인지 기능의 저하와 변화, 정서적인 어려움, 그리고 삶의 질 변화에 대한 통합적인 중재 프로토콜을 개발을 위한 기초 연구로 시도되었다.

본 연구결과 모야모야 질환 아동의 전체 지능은 96.06점(±21.20), 언어성 지능은 100.50점(±32.51), 동작성 지능은 91.68점(±21.87)으로 모두 평균 수준에 해당하였다. 반면 기억 능력의 평균은 평균하 수준에 해당하는데, 이는 정신분열증 환자의 인지기능 평가에서 전체 지능은 큰 차이를 보이지 않았으나 기억 검사에서 낮은 점수를 보인 것과 같이 모야모야 질환 아동이 인지 기능 중 기억의 과정인 등록, 유지, 인출의 결합이 있을 것을 추정하는 결과라고 볼 수 있겠다(Kim & Seo, 2004). 이런 의미로 Kim (2003)은 뇌기능 인지기능평가를 과거 흔히 행해진 지능평가와 신경심리 검사를 비교하여 뇌병변 대상의 뇌기능 평가를 위해서는 지능 평가뿐 아니라 기억 기능과 관리 기능을 측정하는 것을 포함한 포괄적 검사의 필요성을 주장한 바 있다. 모야모야 질환 아동의 전체 지능이 평균 이하에 해당하는 아동은 17명(27%), 이들의 평균은 73.11점(±14.08)으로 뇌손상 심도에 따른 외상성 뇌손상 환자의 지능 장애 평가에서 심한 그룹(79.73±14.01)보다 낮은 값에 해당한다(Oh, Lee, Kim, & Kwon, 2000). 이는 같은 모야모야 질환 아동이라고 하여도 각 대상의 병의 진행 정도와 모야모야 질환의 자연경과에 따라 측부 혈관의 발달이나 소실 정도에 따라 개인차가 있을 것을 예측할 수 있겠다(Ezura et al., 1995).

모야모야 질환 아동과 대조군 아동을 비교한 결과 전체 지능($t=2.43, p=.005$) 및 동작성 지능($t=2.56, p=.012$)에서 유의한 차이가 나타났는데, 이는 모야모야 질환의 특성과 관련하여 과도한 활동이나 과호흡을 유발하는 움직임 등이 잦은 허혈이 발생하였던 보호자 진술등과 관련하여 인지기능 중 동작성 지능에 영향이 있었을 것으로 추정할 수 있겠다(Smith & Scott, 2001). 이는 Park, Ra, Ahn, Kwun과 Lee (2005)의 모

야모야 질환의 예후인자를 일상생활 활동 등급으로 평가한 연구에서 일상생활 활동 등급이 좋을수록 모야모야 질환 초기 단계임을 보고한 것처럼 모야모야 질환의 진행으로 두 개강 내 혈관 소실이 뇌기능과 동작성 지능에 영향을 주는 것으로 예측할 수 있다. 또한 Ishikawa 등 (1998)의 연구에서도 모야모야 질환 아동의 30%에서 인지 기능 저하로 학교생활의 어려움을 경험하고 있다고 보고한 바 있다. 동작성 소검사가 운동 속도와 조작을 필요로 하고 기계적 반응이나 고도의 학습보다는 평소에 자주 접해보지 않았던 과제들로 구성되어있기 때문에 능동적인 문제 해결능력을 동원해야 한다(Kwak et al., 2001). 동작성 지능의 상대적 저하는 운동 협응 및 민첩한 운동처리에 어려움이 있었기 때문일 것으로 추정해 볼 수 있겠다(Park et al., 2005).

운동 속도와 조작을 필요로 하고 이러한 결과들을 바탕으로 인지적 어려움을 경험하는 모야모야 질환 아동에게 미세 소근육 운동 능력, 운동 협응 능력을 향상 시켜줄 수 있는 통합적 중재 프로그램의 개발이 필요할 것으로 사료된다.

모야모야 질환 아동들의 정서적 특성에서 총 사회능력척도, 내재화 문제, 외현화 문제 척도에서 보여지는 결과는 정상군에 비해 유의미한 차이를 보였다. 특히 문제 행동척도의 하부 영역의 위축, 우울/불안, 위축, 미성숙, 공격성 등의 내재화, 외현화 행동문제를 고려할 때 정상군에 비해 정서적 문제가 있는 것으로(Table 3) 이는 외적인 영역뿐 아니라 특히 내적 개념의 부정적인 자아개념에서 유의미한 수준의 어려움이 증가된 것으로 드러났다. 내재화 문제 척도는 불안/우울, 위축, 신체 증상 등의 세가지 척도가 합산된 결과로 점수가 높으면 소극적이고 사회적으로 위축되어 있으며(Jung, 2003), 감정을 과잉 통제하는 경향을 보일 수 있다(Park et al., 2005). 이는 일상생활에서 질병의 경과에 따라 경험하게 되는 인지적 제한 및 정상적 활동의 제한이 소극적 행동의 원인이 될 수 있으며, 더 나아가 사회화를 더디게 할 수 있다. 반복되는 사회적 부적응은 내재화, 외현화 문제를 더 악화 시키게 되고, 이런 부정적 정서 경험은 아동의 삶의 질 자체의 저하를 일으키게 된다(Lee, 2004). 그러므로 모야모야 질환 아동의 부정적인 자아 개념을 가진 특성과 정서적 특성에 대한 이해를 기반으로 정서적 어려움의 수준이나 내용, 아동의 연령에 따라 개인 및 집단 정서적 지지 중재 프로그램이 필요하다.

모야모야 질환의 아동의 삶의 질에 대한 만족도를 살펴본 결과, 전반적인 삶의 질 만족도는 학령기 일반 또래 집단에 비해서는 낮은 편이었다(Table 4). 학령기 일반 또래 집단의 삶의 질에 대한 Choi 등(2010)의 연구에 의하면, 일반 또래집단 아동이 지각한 삶의 질 전체 평균은 85.28점(± 10.92)로 나타났으며, 부모가 지각한 일반 아동의 삶의 질 전체 평균은 91.52점(± 9.74)로 나타나, 모야모야 질환을 진단 받은 학령기 아동과 이들의 부모가 지각하는 아동의 삶의 질 만족도가 일반 또래 집단의 삶의 질 보다 낮음을 확인할 수 있다. 하지만 다른 만성 장애 환

자군의 삶의 질 만족도와는 유사한 수준으로 나타나, 만성적 질환 특성을 가진 모야모야 질환 아동의 삶의 질 결과가 만성 질환 아동의 삶의 질 관련 선행연구들의 결과를 지지하고 있다 (Jung, 2003).

모야모야 질환의 아동이 지각한 삶의 질과 부모가 지각한 아동 삶의 질 전체 평균 간에는 유의미한 차이가 없었다. 삶의 질 하위 영역 중, 대인관계 기능에서의 만족도가 아동, 부모 모두 가장 높다고 응답하였고, 아동은 학습 기능에 대한 만족도가 가장 낮은 것으로 나타났으며 부모는 정서적 기능의 만족도가 가장 낮은 것으로 나타났다. 만성 심장 질환 아동의 삶의 질에 관한 국외 연구에서도 아동, 부모 모두 대인관계 기능에 대한 만족도가 가장 높은 것으로 보고되고 있다(Latal, Helfricht, Fischer, Bauersfeld, & Landolt, 2009). 삶의 질 만족도 절대값의 차이는 있지만, 4가지 하위 영역 가운데 아동과 부모 모두 대인관계 기능에서의 만족도가 가장 높게 나타난 것은 Choi 등(2010)의 일반 또래집단과 모야모야 질환의 환자, 만성 질환 환자에게 나타난 연구결과와 맥락을 같이하는 것이라고 볼 수 있다. 일반적으로 학령기 아동들에게 있어 대인관계인 또래관계는 매우 의미 있는 주제이며 특히 아동의 사회적 적응에 있어 중요한 요소로 작용하고, 학령 전기에 비해 경험하는 사회관계의 영역은 극적으로 넓어지며 또래 집단을 형성하고 우정을 만들어 나간다(Lee, Suh, & Shin, 2000). 따라서 학령기 아동에게 또래 집단은 삶에 있어 중요한 의미를 갖는다고 볼 수 있다. 원만한 또래관계를 유지하고자 하는 욕구는 학령기 아동의 기본이 되는 특성으로 볼 수 있고, 이런 학령기의 특성을 고려할 때 질환과 관련한 제한적 요소에 의해 또래집단에서의 좌절이나 소외감을 경험한다면 아동에게 심리사회적 위기를 일으킬 위험 요소가 될 수 있다. 또한 빈약한 또래관계의 경험은 외로움·불안·우울 등의 정서적 문제를 일으켜서 사회적 부적응을 초래하는 것으로 나타나(Ladd, 1981), 학령기 아동의 또래관계는 긍정적인 성장 발달에 있어서 중요한 영향을 미친다는 것을 알 수 있다(Berkes et al., 2010). Lee 등(2000)은 또래관계의 질이 높을수록 아동들이 외로움을 덜 경험하는 것은 학령기 아동에게 또래관계 영역에서의 만족감이 이후 적응과 아동의 삶의 질에 중요한 지표가 된다고 보고하였다. 그러므로 모야모야 질환 학령기 아동을 위한 통합적 중재 프로그램에 또래관계의 적응을 도와 줄 수 있는 내용을 반영해야 한다고 생각한다.

모야모야 질환 아동은 학업 기능에 대한 만족도가 가장 낮게 나타났는데, 이는 모야모야 질환이 지능수준, 학습능력, 기억력, 실행기능 같은 전반의 인지기능의 영역에 영향을 미칠 수 있기 때문이다. 최근 Crowe, Catroppa, Babl과 Anderson (2012)의 뇌손상 아동의 인지기능 분석 연구에 의하면, 경미한 뇌 손상 환자들의 경우에도 인지적, 행동적 문제를 보인 것으로 나타나 신경계 질환에 의한 뇌 손상이나 외상과 같은 뇌 손상 모두 뇌기능에 영향을 주는 것으로 볼 수 있다. 학령기 아동의 학업기능의 만족도의 저하는 곧 학업 스트레스로 이어지

고, 이 학업 스트레스는 학령기 아동에게 학업으로 인해 아동이 느끼는 정신적 부담감과 긴장, 근심, 초조함과 같은 불편한 심리상태를 갖게 할 것이다. 학업 스트레스는 우울과 불안, 신체질환을 포함하는 다양한 정서적 문제와도 관련이 있는 것으로 보고되고 있다(Won, Eom, Shim, & Kim, 2009). 학업 스트레스에 관한 선행 연구들을 살펴보면, 높은 학업 스트레스는 무력감, 열등감, 우울 등과 같은 내재화 문제를 유발 할 수 있는데, 어머니의 사회적 지지가 많을수록 학업 스트레스를 덜 경험하는 것으로 나타났다(Kim et al., 2011). 이를 통해, 아동이 부모로부터 관심과 애정을 충분히 받고 있다고 느낄 수 있도록 사회적 지지를 제공하는 것이 중요함을 알 수 있다(Park & Chong, 2010). 따라서 모야모야 질환 아동들 중 학업기능의 만족도가 적은 대상에게는 학업 스트레스를 덜어 줄 수 있는 학업계획 수립 및 주변의 도움이나 지지적인 태도가 필요할 것이다. 이는 임상 현장에서도 모야모야 질환에 대한 치료적 개입 이외에도 정서적 특성을 고려한 지지적 정서 치료 프로그램과 자존감 향상 훈련 및 구체적 사회 기술 훈련 프로그램 개발 및 적용이 필요할 것이다.

본 연구는 수술적 치료가 들어가기 전 모야모야 질환으로 진단받은 아동을 대상으로 인지적, 정서적 특성과 삶의 질을 평가, 분석한 것으로 수술 후에 변화될 수 있는 인지적, 정서적 상태의 평가 및 수술적 변이에 따른 다양한 변화에 따른 점을 고려한 추후 연구가 할 것으로 사료한다. 또한 본 연구에서 사용한 도구는 전두엽 집행기능의 측정에는 한계가 있는 도구로 뇌기능의 고차적인 인지기능의 측정을 위해서는 추후 평가 도구에 대한 개발이 필요하다. 그러나 본 연구 결과를 바탕으로 만성적 특성을 지닌 질환을 고려하여 부모님의 양육 스트레스와 아동의 인지적, 정서적 상태의 변화와 관련된 추후 연구를 제안하는 바이며, 이는 모야모야 질환 아동의 삶의 질에 영향을 줄 수 있는 많은 변인들을 고려한 체계적인 지지 프로그램의 개발에 일부 기초가 될 것으로 사료한다.

결론

본 연구는 희귀 난치성, 만성 질환의 특성을 지니고 있는 모야모야 질환을 가진 아동의 인지기능 및 정서적 특성 및 삶의 질을 평가 분석한 조사연구로 모야모야 질환 아동은 인지적, 정서적 문제를 갖고 있으며, 이는 개인 삶의 질에 적지 않은 영향을 주고 있는 것으로 보고되었다. 특히 학령기 아동에서 경험하는 사회적 활동으로 학업 기능적인 삶의 질에 영향을 받는 것은 모야모야 질환 아동에게는 질병에 대한 치료적 개입 이외에도 인지 및 정서, 행동적 어려움에 대한 포괄적 중재 프로그램을 개발하여 신경인지치료 및 지지적 정서적 개입이 함께 제공되어야 할 것으로 보이며, 추후 지역사회로의 연계를 통해 사회중진 훈련, 학습 치료적 개입, 부모교육 프로그램 등에 대한 통합적 계획

수립을 기대하며, 이는 희귀 난치성 질환 및 더 나아가 신경계 질환 아동들에 대한 일상생활의 어려움에 대한 실질적 돌봄의 목적이라고 할 수 있겠다.

Conflict of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

References

- Achenbach, T. M., & Edelbrock, C. S. (1983). *Manual for the child behavior checklist and revised behavior profile*, Burlington: University of Vermont Department of Psychiatry.
- Latal, B., Helfricht, S., Fischer, J. E., Bauersfeld, U., & Landolt, M. A. (2009). Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: A systematic review. *BioMed Central Pediatrics*, 9(6), 1-10. <http://dx.doi.org/10.1186/1471-2431-9-6>
- Berkes, A., Pataki, I., Kiss, M., Kemény, C., Kardos, L., Varni, J. W., et al. (2010). Measuring health-related quality of life in Hungarian children with heart disease: Psychometric properties of the Hungarian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ 4.0 Generic Core Scales and the Cardiac Module. *Health and Quality of Life Outcomes*, 8(14), 1-12. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7525-8-14>
- Choi, B. Y., Kim, D. H., Chung, K. M., Park, M. J., & Lee, E. B. (2010). Psychosocial characteristics of girls with Turner syndrome and age-matched healthy control. *Korean Psychological Association Woman*, 15(3), 489-507.
- Crowe, L. M., Catroppa, C., Babl, F. E., & Anderson, V. (2012). Intellectual, behavioral, and social outcomes of accidental traumatic brain injury in early childhood. *The Journal of Pediatrics*, 123(2), 262-268. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2011-0438>
- Ezura, M., Yoshimoto, T., Fujiwara, S., Takahashi, A., Shirane, R., & Mizoi, K. (1995). Clinical and angiographic follow-up of childhood-onset Moyamoya disease. *Child's Nervous System*, 11(10), 591-594.
- Hoshino, H., Izawa, Y., Suzuki, N., & Research Committee on Moyamoya Disease. (2012). Epidemiological features of Moyamoya disease in Japan. *Neurologia Medico-Chirurgica (Tokyo)*, 52(5), 295-298. <http://dx.doi.org/10.2176/nmc.52.295>
- Ishikawa, T., Tanaka, N., Houkin, K., Kuroda, S., Abe, H., & Mitsumori, K. (1998). Regional cerebral blood flow in pediatric Moyamoya disease:

- Age-dependent decline in specific regions. *Child's Nervous System*, 14(8), 366-371.
- Jung, M. Y. (2003). *A study on psychosocial adjustment of pediatric cancer patients*. Unpublished master's thesis. Ewha Womans University, Seoul.
- Karasawa, J., Touho, H., Ohnishi, H., Miyamoto, S., & Kikuchi, H. (1992). Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery*, 77(1), 84-89.
- Kim, H. K. (2001). Assessment of memory disorders using Rey-Kim Memory Test. *Korean Association For Rehabilitation Psychology*, 8(2), 29-48.
- Kim, H. K. (2003). What are real differences between intelligence and neuropsychological tests. *The Korean Journal of Clinical Psychology*, 22(1), 141-158.
- Kim, H. K., & Seo, S. G. (2004). Intelligence in schizophrenic patients. *Korean Journal of Special Education*, 5, 341-356.
- Kim, M. H., Chung, K. M., Rhee, M. A., Ryu, C. J., Won, S. C., & Shin, Y. J. (2011). Discrepancy between parent and child report on quality of life and behavioral problems in child and adolescent cancer survivors and healthy control group. *The Korean Journal of Health Psychology: Health*, 16(3), 483-500.
- Kook, S. H., & Varni, J. W. (2008). Validation of the Korean version of the pediatric quality of life inventory 4.0(PedsQL) generic core scales in school children and adolescents using the Rasch model. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2, 6:41. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7525-6-41>
- Kwak, K. J., Park, H. W., & Kim, C. T. (2001). *Korean-Wechsler intelligence scale for children* (3rd ed.). Seoul: Special Education Publishing Co.
- Ladd, G. W. (1981). Effectiveness of a social learning method for enhancing children's social interaction and peer acceptance. *Child Development*, 52, 171-178.
- Lee, E. H. (2004). *A study on social competence of cancer children*, Unpublished Master Thesis. Ewha womans University, Seoul.
- Lee, J. Y., Phi, J. H., Wang, K. C., Cho, B. K., Shin, M. S., & Cho, B. K. (2011). Neurocognitive profiles of children with Moyamoya disease before and after surgical intervention. *Cerebrovascular Diseases*, 31(3), 230-237. <http://dx.doi: 10.1159/000321901>
- Lee, K. S., Suh, S. J., & Shin, Y. J. (2000). Influence of attachment relationship with parents on rejection sensitivity and peer relation in school-age. *Korean Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 11(1), 51-59.
- Oh, K., Ha, E., Lee, H., & Hong, K. (2007). *Korea Child Behavior Checklist*. Seoul: HUNO consulting.
- Oh, S. W., Lee, S. Y., Kim, J. Y., & Kwon, H. C. (2000). Intelligence and memory disturbance of patients with traumatic brain injury. *Korean Journal of Clinical Psychology*, 19(2), 341-350.
- Park, J. B., Ra, Y. S., Ahn, J. S., Kwun, B. D., & Lee, J. K. (2005). Prognostic factors of Moyamoya disease evaluated by activity of daily living. *The Journal of Cerebrovascular and Endovascular Neurosurgery*, 7(4), 282-292.
- Park, S. Y., & Chong, Y. S. (2010). Moderating effects of ego-resilience and social support in relations among academic achievement pressure, perceived academic stress and internalization problems in boys and girls. *The Korean Journal of Development Psychology: Development*, 23(1), 17-32.
- Smith, J. L., & Scott, R. M. (2001). Treatment of Moyamoya syndrome in children. *Seminars in Cerebrovascular Diseases and Stroke*, 1(3), 225-239. <http://dx.doi.org/10.1053/scds.2001.26857>.
- Suzuki, J., & Takaku, A. (1969). Cerebrovascular "Moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Archives of Neurology*, 20(3), 288-299.
- Varni, J. W., Seid, M., & Kurtin, P. S. (2001). PedsQL 4.0: Reliability and validity of the pediatric quality of life inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Medical Care*, 39(8), 800-812
- Won, J. S., Eom, S. Y., Shim, K. W., & Kim, D. S. (2009). The emotional distress prior to the surgery and the parenting stress in elementary school children with neurosurgical diseases: The preliminary study. *Korea Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 21(3), 168-173. <http://dx.doi.org/10.5765/JKACAP2010.21.3.168>
- Yasargil, M. G., Yonekawa, Y., Denton, I., Piroth, D., & Benes, I. (1974). Experimental intracranial transplantation of autogenic omentum majus. *Journal of Neurosurgery*, 39, 213-217. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1974.40.2.0213>
- Yim, S. H., Cho, C. B., Joo, W. I., Chough, C. K., Park, H. K., Lee, K. J., et al. (2012). Prevalence and epidemiological features of Moyamoya disease in Korea. *Journal of Cerebrovascular and Endovascular Neurosurgery*, 14(2), 75-78. <http://dx.doi.org/10.7461/jcen.2012.14.2.75>
- Zalonis, I., Christidi, F., Kararizou, E., Triantafyllou, N. I., Spengos, K., Vasiliopoulos, D. (2010). Cognitive deficits presenting as psychiatric symptoms in a patient with Moyamoya disease. *Psychological Reports*, 107(3), 727-732. <http://dx.doi.org/10.2466/02.13.15.22.PR0.107.6.727-732>