

루게릭병의 영양관리



루게릭병 진행단계별 영양과 대사적 변화

	초기단계	진행후기단계
기능상태 변화	- 육체적 활동이 약간 제한 되는 정도	- 육체적 활동이 점진적으로 제한 정도. - 호흡작용의 증가
영양과 대사적 변화	- 단백질: 소모량 < 흡수량 - 정상의 에너지 소모상태 - 적절한 에너지균형 유지 상태 - 체중유지 또는 증가 - 체지방 증가	- 단백질: 소모량 > 흡수량 - 에너지 소모량이 증가됨 - 체지방의 감소 상태

Am J Clin Nutr 1996;63 : 130-7

칼로리 vs 영양소

어느 것이 더 중요한가?



루게릭병에 있어서 에너지 균형의 중요성

- 루게릭 환자는 권장 에너지의 84%를, 단백질은 126%를 이상을 섭취하고 있어 루게릭 환자에게 권장해야 할 것은 단백질과 영양적 보충제가 아니라 에너지 섭취를 증가시키는 것이 중요하다(Am J Clin Nutr 1996;63 : 130-7).
- 루게릭 진단 이후 급격한 체중감소(BMI)는 루게릭병의 진행에 있어서 부정적인 영향을 미치며, 루게릭병 초기에 체중변화는 더욱 좋지 않은 영향을 미친다(Amyotroph Lateral Scler. 2010 Dec;11(6):542-8).
- **루게릭병 치료에 있어서 고열량식품(고지방 또는 고당질)의 보충은 긍정적인 효과를 기대 할 수 있다(Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2013 Aug)**
- **체중감소는 루게릭병에 있어서 가장 심각한 문제이며, 체중감소를 예방하기 위한 여러 방법(PEG 또는 고열량보충) 이 치료과정에 제공되어야 한다(BMC Neurol. 2013 Jul 12;13:84)**

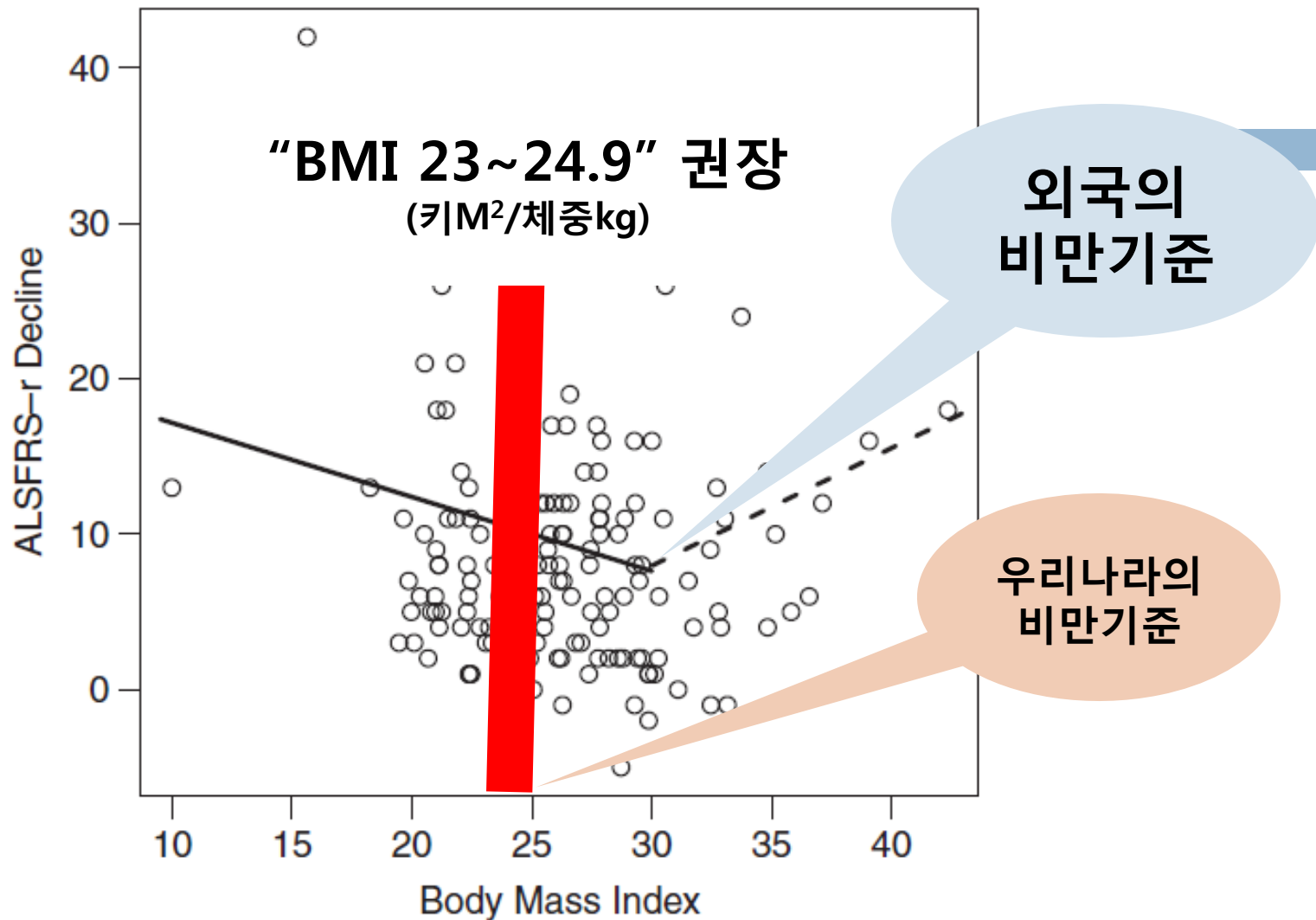


Figure 1. Scatter plot of the ALSFRS-R score change over nine months versus BMI, with regression lines fitted for the two BMI groups.

루게릭환자의 적정 에너지 필요
량을 어떻게 알 수 있나요?



체중이 감소되지 않으려면?



에너지 소비량



에너지 섭취량



섭취량과 요구량의 균형을 맞추려면 ...

- 공식을 이용하는 방법 : Harris-Benedict 공식을 이용하여 산출

기초대사량 산출법

남자 : $66.4 + 13.7(\text{현 체중, kg}) + 5.0(\text{키, cm}) - 6.8(\text{나이})$

여자 : $655 + 9.6(\text{현 체중, kg}) + 1.8(\text{키, cm}) - 4.7(\text{나이})$

- 필요 에너지(kcal) = 기초대사량 + 루게릭병에 의한 대사량 10% + 생리적으로 발생하는 열발생 10% + 활동량에 따른 에너지10%

현재 체중을 아는 것은 적정 에너지 필요량을 계산하는데 가장 중요하다 !

Estimating daily energy expenditure in individuals with amyotrophic lateral sclerosis¹⁻³

Edward J Kasarskis, Marta S Mendiondo, Dwight E Matthews, Hiroshi Mitsumoto, Rup Tandan, Zachary Simmons, Mark B Bromberg, and Richard J Kryscio for the ALS Nutrition/NIPPV Study Group

Am J Clin Nutr. 2014 Apr;99(4):792-803

ALS 적용 : Harris-Benedict 공식을 이용하여 에너지 소비량을 산출하는 방법

남자 : $66.4 + 13.7(\text{현 체중, kg}) + 5.0(\text{키, cm}) - 6.8(\text{나이}) + (55.96 \times \text{ALSFRS-6 score}^*) - 168$

여자 : $655 + 9.6(\text{현 체중, kg}) + 1.8(\text{키, cm}) - 4.7(\text{나이}) + (55.96 \times \text{ALSFRS-6 score}) - 168$

* ALSFRS-6 score (K-ALSFRS-R 기준 : 육체적 활동과 관련된 문항)

1. 말하기 능력
4. 주된 팔의 쓰기 능력
6. 옷 입기와 위생상태 능력
7. 침대에서 몸 돌리기와 침대 모포 정리하기 능력
8. 걷기 능력
10. 숨 쉴때의 불편함 정도

균형 잡힌 식사를 섭취하려면 ...



1,800kcal 식단의 예

아침	수수밥, 미역국, 갈치구이, 콩나물무침, 도라지무침
간식	귤 1개
점심	흰밥, 북어국, 두부구이, 시금치나물, 배추김치
간식	우유와 치즈케이크 1조각
저녁	보리밥, 얼갈이국, 돼지고기볶음, 상추쌈과 쌈장, 오이무침
간식	사과 1/2개



음식을 삼키기 힘들어졌어요?



연하곤란식에 적합한 음식의 조건

연하곤란 식사 준비 시 고려사항

- 적당한 점도 (viscosity)
- 식품간의 응집력(cohesiveness)
- 낮은 부착성(adhesiveness)

허용되는 식품의 조건	금기되는 음식의 조건
① 농도와 질감의 균일성	① 다양한 질감의 음식
② 적당한 밀도와 용량을 공급	② 푸석하고 부서지는 음식
③ 적당한 맛과 온도로 공급	③ 녹는 음식
④ 필요 시 쉽게 제거되고 빨아들일 수 있어야 함	④ 씨와 껍질이 있는 음식
	⑤ 목에 잘 붙는 음식

음식의 성상과 대표적 음식의 예

음식의 성상	대표적 음식의 예
반고형 음식, 결합력이 있는 음식	달걀찜, 마요네즈로 버무린 음식, 빵가루 또는 계란을 함께 섞어 만든 고기요리 또는 생선요리, 푸딩, 치즈 케익, 젤라틴, 된 죽 등
점도가 강하고 부피가 크고 농도가 진한 음식	물에 적신 흰 빵, 감자 으깬. 바나나 등
수저로 떠먹을 수 있는 음식	호상 요구르트(요플레), 젤라틴 등
된 액체상태의 음식	크림스프, 밀크셰이크, 아이스크림 등
중간농도의 액체 음식	야채주스, 과일넥타 등
물은 액체 상태의 음식	과일주스, 우유, 맑은 국, 차종류, 물 대부분의 경구 영양보충액 (뉴케어, 그린비아, 엔슈어 등)
부드럽지만, 잘 흠어지고, 구 강 내 조작을 어렵게 만드는 음식	통밀빵, 다진 고기, 묽은 죽, 점도가 낮은 쌀 요리(볶음밥), 2가지 이상의 질감이 갖는 음식(주스와 통조림과일을 혼 합한 것, 묽은 스프에 큰 채소조각이 함유된 음식

루게릭 연하곤란 단계별 영양원칙

단계	1단계	2단계	3단계
농도	넥타	꿀	푸딩
대상	특정음식을 씹고, 삼 키는데 어려움을 겪는 환자	소량의 씹기 쉬운 음식 은 섭취가 가능하나, 맑은 액체는 섭취할 수 없는 환자	구강 내 저작능력과 연하능력이 부전이 매우 심한 경우
식사 특징	쉽게 흐르는 정도의 점도를 갖도록 적당하 게 다지거나 갈아서 제 공	입안에서 흘러지지 않 으면서 약간 흐르는 정 도의 점도로 조정해서 제공	입안에서 흘러지지 않 고 하나의 덩어리를 유지하도록 되 직하게 조정하여 제공
물	물에 농후제 를 각 점도에 맞게 혼합하거나 얼음절편을 삼키도록 한다.		
기타	저작가능여부에 따라 가능한 음식 및 간식을 매끼 1~2가지 제공한다. 단맛과 중성의 맛, 따뜻한 맛의 음식이 음식 섭취를 용이하게 한다고 함. (Dysphagia 2006 : 1-11)		

특정 음식만 씹고, 삼키는데 어려운 경우

식사지침

1. 질감이 부드럽고, 입안의 피부를 자극하지 않는 음식을 제공한다.
2. 견과류, 마른 식품, 바삭거리는 식품, 생 것이나 질긴 음식은 제한한다.
3. 고기종류는 다지거나 잘게 자른다.
4. 환자가 가능한 범위 내에서 액상음식을 마실 수 있다.
5. 액상이나 분쇄한 약은 식사에 섞어서 복용한다.



소량의 씹기 쉬운 음식은 섭취가 가능하나, 물이나 묽은 음식의 섭취가 매우 어려운 경우

식사지침

1. 모든 식사는 퓨레식을 기본으로 하되 질감이 있는 음식을 제공할 수 있고, 향이 있는 음식을 제공할 수 있다.
2. 액상의 음식은 필요한 경우에 농후제를 첨가할 수 있다.
3. 질감이 거친 음식, 견과류, 생채소는 제한한다.
4. 물은 허용하지 않는다.
5. 액상이나 분쇄한 약은 식사에 섞어서 복용한다.



탈수 가능성이
높음

씹고 삼키기는 능력이 매우 힘든 경우

식사지침

1. 농도가 되고, 질감이 균일해야 한다.
2. 질감이 거친 음식, 견과류, 생과일 및 채소는 사용금지
3. 액상이나 분쇄한 약은 과일 퓨레에 섞어서 먹이도록 한다.
4. 물은 허용되지 않는다.
5. 모든 액상은 농후제를 이용하여 걸쭉하게 만든다.
6. 주의 식품

물, 주스와 청량음료 등
입천장에 달라붙는 음식
점도와 질감이 혼합된 음식
지나치게 차거나 뜨거운 음식,
향신료가 강한 음식

사례 방지
&
수분공급



음식의 점도를 높일 수 있는 농후제

환자가 삼킴장애가 있을 때 "Click"

식품의 점도를
원하는대로 조절할 수 있습니다.



〈과즙농도〉



〈꿀농도〉



〈푸딩농도〉

체중이 많이 줄어 들고

입으로 식사를 거의 못해요 !



경관급식 시작시기

- 평상시 체중에 비하여 5~10%의 체중이 감량된 시점
- 체질량지수(BMI)가 18.5kg/m^2 이하가 되는 시점
- 연하곤란 증상이 심하게 시작되는 시점
- 강제 폐활량(forced vital capacity, FVC) >50% 유지

“우리의 적은 영양불량이다 !”

경관급식 시 주의사항 1

1. 관으로 주입하는 내용물을 교체하는 경우 매 교체 시 마다 **15~30ml 의 온수로** 관을 반드시 세척한다.
2. **물 대신 과일 주스, 탄산음료** 등 다른 액상으로 관을 세척하는 경우 관을 막히게 할 수 있으므로 **사용을 금한다**.
3. 위장이 빈 상태에서 공급 전 **위 내 잔여물을 확인** 한 후 약물을 주입한다(흡입 예방법).
4. **관으로 약물을 주입해야 경우** 약사와 상의 하여 적절한 방법으로 투여할 수 있도록 상담한다.

경관급식 시 주의사항 2

5. 경관급식에 필요한 용기는 별도 사용하고 **위생적으로** 관리한다.
6. 상업용 제품을 이용할 때 상온에서 개봉하지 않은 캔은 그대로 사용하고, 냉장 보관한 남은 양을 재 사용할 경우 **실온 (20℃)에 둔 후** 사용한다.
7. 캔을 열 때는 반드시 깨끗한 행주 나 키친타월로 잘 닦은 후 사용하고 **남은 양은 1일 이내에 사용하며**, 만일 1일 이내에 사용하지 않은 경우 폐기 해야 한다.
8. 경관급식 시 많은 **합병증의 발생이 가능하므로** 이에 대한 관찰을 해야 한다.

경관급식 부작용의 예

부적응의 예	주요원인	대책
설사	- 유당불내증 - 빠른 주입속도 - 차가운 영양액의 공급 - 주입관의 위치변경 - 세균감염 - 약물	-유당이 제외된 영양액으로 교체 -주입속도를 변경 (가능한 천천히 주입) -실온으로 주입 -위치점검 -사용기구 및 경관급식용액의 위생적 관리 -전문의와 상의
변비	- 불충분한 섬유소 섭취 - 수분섭취 부족 또는 탈수 - 운동부족	-섬유소가 많은 함유 영양액으로 교체 -수분공급 (섭취량이 배설량보다 1000ml를 넘지 않도록 함) -최대한 운동량을 늘려주나, 불가능한 경우 배를 마사지 해준다.
메스꺼움/ 구토	- 빠른 주입속도 - 환자의 수용능력 이상으로 과다한 지방공급 - 경장영양액의 냄새 - 유당불내증	-주입속도 조절 -저지방 영양액을 공급 - 선호하는 향이 첨가된 제품을 선택 - 유당이 제외된 영양액으로 교체

경관급식 부작용의 예

부적응의 예	주요원인	대책
과수화 현상	- 관 세척 시 많은 물 사용	- 물의 사용을 15~30ml 정도 사용
복부팽만감 더부룩함	- 너무 차가운 영양액을 빠른 속도로 주입 - 영양소 흡수불량	- 실온의 영양액으로 공급 - 주입속도를 변경 (가능한 천천히 주입) - 흡수장애 영양소(예, 유당 또는 지방 등) 가 제외된 영양액으로 변경
흡인/폐렴	- 관의 이탈 - 위 내용물의 역류	- 관의 위치를 확인하고 위치가 잘못된 경우 재 삽입. - 소화여부를 판단한 후에, 상체를 30°C가량 높은 자세에서 주입

주요 기능성식품

종류	기능성 및 주의 사항
Coenzyme Q ₁₀	- 미토콘드라의 전자전달계의 필수 조요소 및 항산화작용 - 동물실험을 통한 연구 결과 CoQ10의 경구 섭취 시 미토콘드리아에서의 농도가 증가, 체중감소 예방, 및 생존기간이 유의적으로 증가되었다고 함 - 일부 임상실험결과 복용하지 않는 사람과의 유의적인 차이는 없으나 연구가 지속적으로 진행되는 보조식품
Creatine Monohydrate	- 경구 보충으로 미토콘드리아에서 효소결핍에 의한 운동근육신경의 소멸을 경감할 수 있다는 가정이 여러 실험을 통하여 지지 되고 있음 - 인간을 대상으로 한 연구에서 경구보충(20g/7일, 3g/6개월)한 결과 일시적으로 힘이 최대로 증가되는 결과가 나타났다고 함 - 최근 생존기간의 증가와 어느 정도 의미 있는 결과가 발표되어 향후 지속적인 연구가 진행되고 있는 보조식품

주요 기능성 식품

종류	기능성 및 주의 사항
Ginko biloba (은행 추출물)	- 일부 세포실험결과 용량에 따라 글루탐산에 의한 세포독성의 예방효과가 있는 것으로 보고되었으며, - 알츠하이머의 경우 인지력 향상효과가 있으므로 루게릭의 예방을 위한 보충제로서 연구 가능성이 있다. - 동물실험결과 : 생존기간 연장, 운동신경의 손실감소(수컷에만 해당)
적포도주	- 항산화제로서 역할 - 동물실험결과 : 적포도주를 투여하지 않은 군에 비하여 유의적으로 생존기간이 연장됨
카테킨(녹차)	- 동물실험결과 : 증상발현의 지연과 생존기간이 연장됨 - 신경염증과 산화적 손상을 감소 시킴
Ginseng	- 일부 동물실험에서 일정 양의 인삼추출물이 증상발현을 지연시키는 것으로 보고되었으나, 임상연구는 없음 - 인간의 경우 다양한 약리적인 성질을 가지고 있으며, 고농도 복용의 경우 다양한 부작용이 보고 되고 있음

주요 기능성 식품

종류	기능성 및 주의 사항
Genistein	- 콩에 함유된 이소플라본으로 식이보충제로 신경보호작용, 항산화제로서 역할을 기대할 수 있으나(성별 특이성: 남성), 임상시험결과는 없음 - 기대효과 : 남성에서 증상발현지연과 생존기간 연장 효과
Melatonin	- 동물실험결과 : 용량에 따라 글루탐산에 의한 세포 손상을 완화시키며, 증상이 발현되기 전에 복용한 경우 긍정적인 결과가 있음 - 임상실험경과 : 루게릭병의 진행과정에 영향을 미치지 못함
Tomato carotenoids	- 강력한 항산화제 - 동물실험에서 질병발생과 생존기간에 대한 영향을 미치지 못함

RESEARCH ARTICLE

Open Access

Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options

Sonja Körner^{1*}, Melanie Hendricks¹, Katja Kollewe¹, Antonia Zapf², Reinhard Dengler^{1,2}, Vincenzo Silani^{4,5} and Susanne Petri^{1,2}

1. 마그네슘 (경련예방) 61.6%
2. 비타민 E (항산화제) 40.3%
3. 비타민 B6 + 12 (기타) 13.6%
4. 비타민 C (항산화제) 10.6%
5. 종합비타민 (항산화제) 7.6%

희망과 삶의 질 !

Table 4 Nutritional supplements and functional foods taken in our population [15]

Nutritional supplement	Mechanism of action (hypothesis)	Percentage (%) in our population
Magnesium	Against cramps	63,6
Vitamin E	Antioxidant	40,3
Vitamin B (6 + 12)	Other agent	13,6
Vitamin C	Antioxidant	10,6
Vitamins, not specified	Antioxidant	7,6
Homeopathic medication		4,5
Folate	Other	4,5
Calcium	Bone regeneration	3,0
Carnitin	Antioxidant/ Mitochondrial stabilizer	3,0
CoQ10	Antioxidant/ Mitochondrial stabilizer	3,0
Schussler salts		3,0
L-Arginin	Muscle regeneration	3,0
Zinc	Other	3,0
Vitamin A	Antioxidant	1,5
Lipoic acid (Omega3)	Antioxidant/Anti-glutamate	1,5
Grape seed extract	Antioxidant/Anti-glutamate	1,5
Vitamin D	Other	1,5
Lycopin (tomato)	Antioxidant, Radical scavenger	1,5
Selen	Radical scavenger	1,5
Enzymes (Papain, (Chymo)Trypsin)	Antithrombotic, eupeptic	1,5
Protein preparation	Muscle regeneration	1,5
Willow capsules	Against pain	1,5
Chlorella	Against heavy metals	1,5
Himalaya salt		1,5
Not specified		12,1

베타-캐로틴의 주요기능과 주요 급원



Resveratrol Improves Motoneuron Function and Extends Survival in SOD1^{G93A} ALS Mice

Renzo Mancuso • Jaime del Valle • Laura Modol • Anna Martinez •
Ana B Granado-Serrano • Omar Ramirez-Núñez • Mercé Pallás •
Manel Portero-Oñán • Rosario Osta • Xavier Navarro

레스베라트롤 의 예상기능

- 루게릭병 발병의 지연
- 운동신경 기능의 보존

주요 함유식품

- 오디, 포도, 라스베리,
및 베리류 등



루게릭병의 영양관련 중점 사항

- 편식하지 말고, 음식은 골고루 섭취한다.
- **탈수 예방을 위해 수분섭취를 충분히 한다.** 물이 마시기 힘들면 **농후제**를 이용한다.
- 단백질과 비타민과 같은 특별한 영양제 섭취에 신경쓰기 보다는 **충분한 열량을 섭취하는 것이 중요하다.**
- 체중감량을 예방하기 위해서 정상적인 식사를 하기 힘들다면 **영양보충제**를 섭취해서 에너지를 보충한다.
- 영양보충제를 입으로 마시기에 많이 힘들어지기 시작하면 **경관급식(PEG)을 하는 것이 중요하다.**