

루게릭병을 이기는 사람들

Lou Gehrig Clinic
Hanyang University Hospital



한양대학교병원 루게릭병클리닉

루게릭병의 영양관리



한양대학교병원
HANYANG UNIVERSITY HOSPITAL

영양팀 백 희 준

루게릭병 진행단계별 영양과 대사적 변화

약간의 육체적 활동 제한

단백질 : 흡수량 > 소모량
에너지 균형상태유지

정상 체중유지
체지방 증가



육체적 활동제한과 호흡곤란

단백질 : 소모량 > 흡수량
에너지 소모량 증가

체중감소
체지방 감소

Am J Clin Nutr 1996;63 : 130-7

칼로리 vs 영양소

어느 것이 더 중요한가?

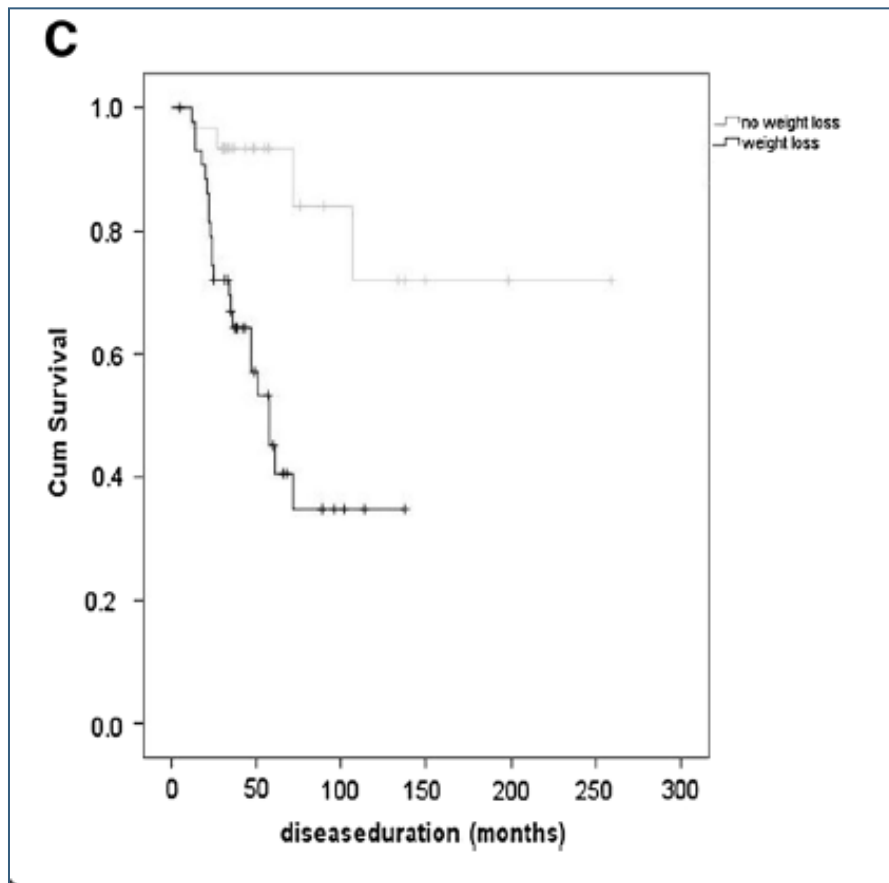


루게릭병에 있어서 에너지 보충의 중요성

- 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 중요함(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 미침(Amyotroph Lateral Scler. 2010 Dec;11(6):542-8).

루게릭병에 있어서 에너지 보충의 중요성

- 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)



BMC Neurol. 2013 Jul 12;13:84

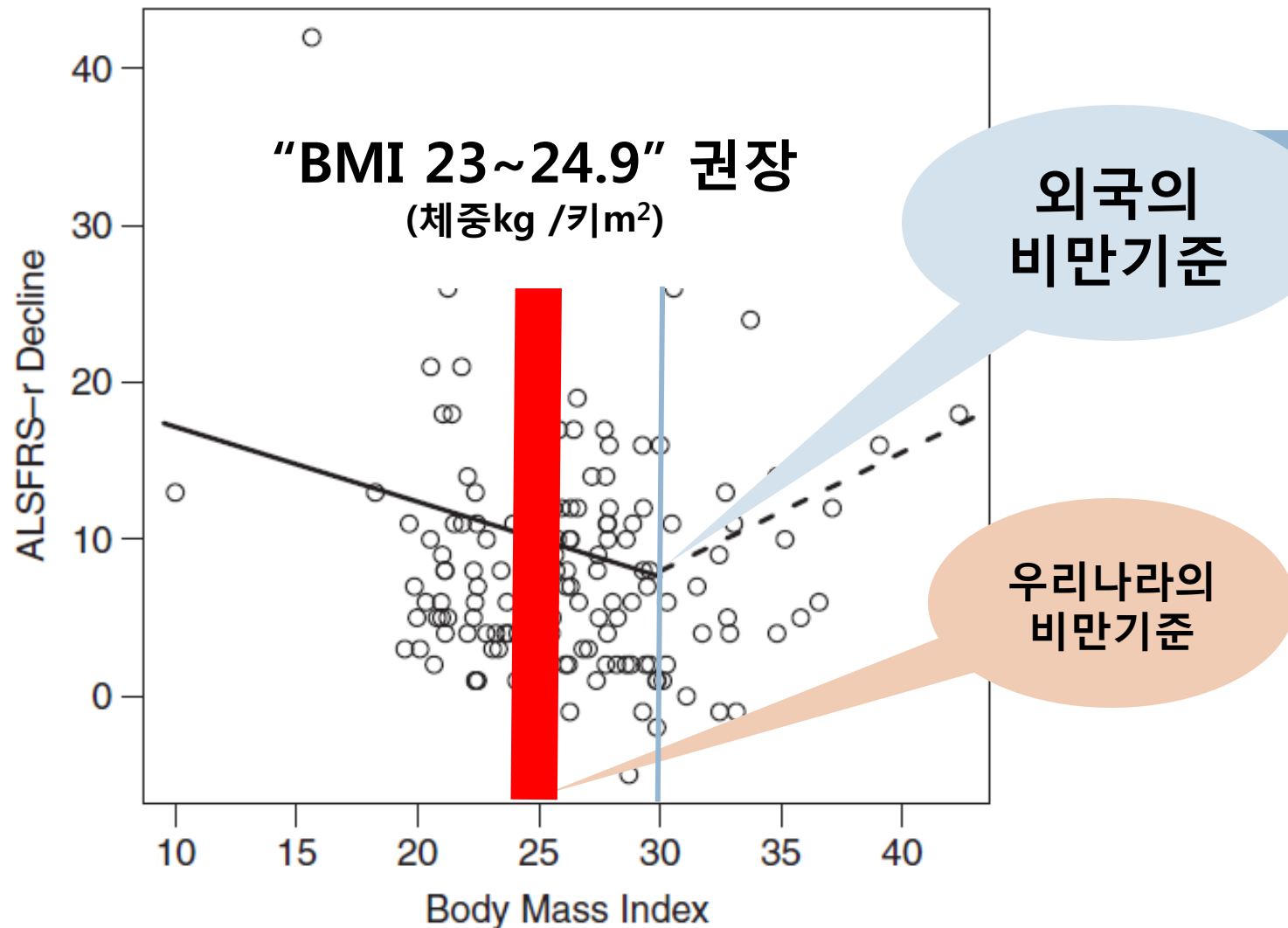


Figure 1. Scatter plot of the ALSFRS-R score change over nine months versus BMI, with regression lines fitted for the two BMI groups.

체중이 유지되려면 ?



에너지 소비량



에너지 섭취량



루게릭환자의 적정 에너지필요량
을 어떻게 알 수 있나요?



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

효과적인 영양공급방법은 무엇인가?

Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial

- Lancet 2014; 383: 2065-72

Anne-Marie Wills, Jane Hubbard, Eric A Macklin, Jonathan Glass, Rup Tandan, Ericka P Simpson, Benjamin Brooks, Deborah Gelinas, Hiroshi Mitsumoto, Tahseen Mozaffar, Gregory P Hanes, Shafeeq S Ladha, Terry Heiman-Patterson, Jonathan Katz, Jau-Shin Lou, Katy Mahoney, Daniela Grasso, Robert Lawson, Hong Yu, Merit Cudkowicz, for the MDA Clinical Research Network*

	대조군	고탄수화물/고열량군	고지방/고열량군
영양공급기준	체중유지 및 추정 에너지 필요량	대조군의 23% 이상 (추정 에너지 필요량의 125%)	
영양소비(%) (당질 : 단백질 : 지방)	54.3: 16.7 : 29	53.6: 17:29.4	28.1:16.7:55.2
영양밀도(kcal/mL)	1	1.5	1.5

Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial

- Lancet 2014; 383: 2065-72

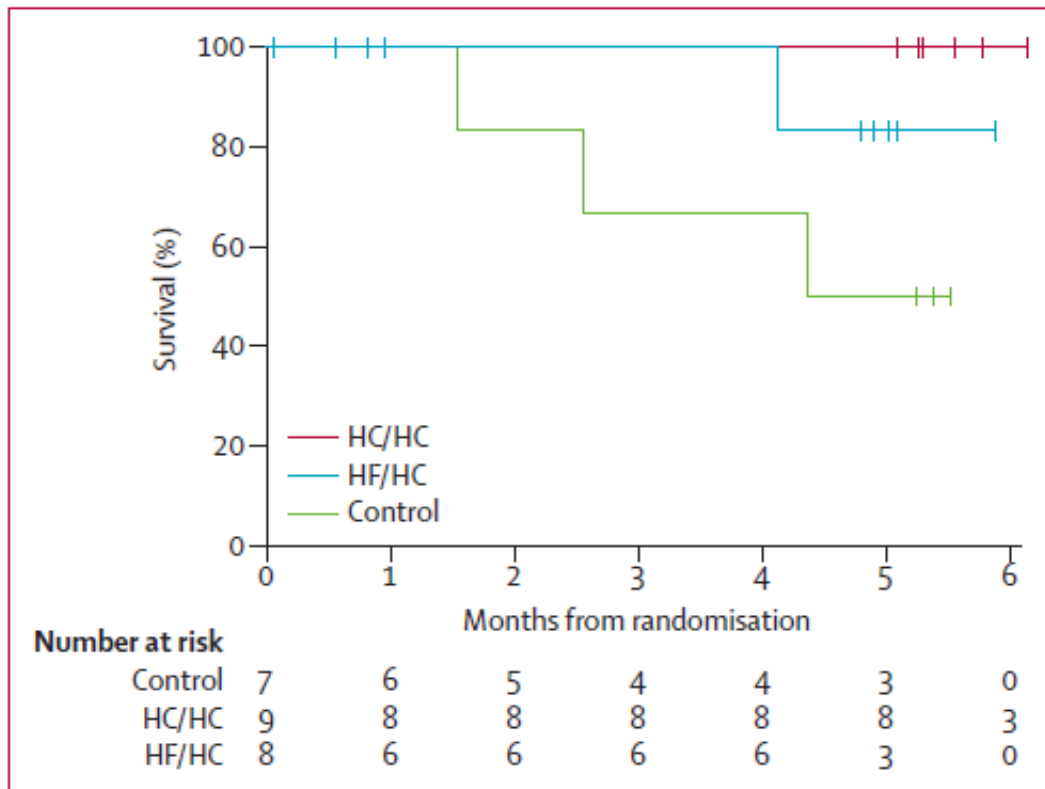
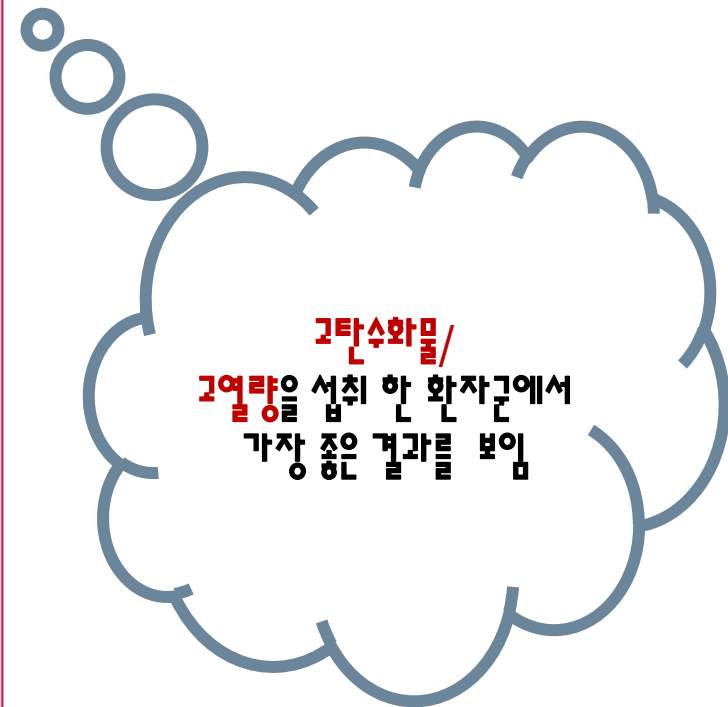


Figure 2: Kaplan-Meier curves for overall survival

The log-rank test result for the difference in survival was $p=0.06$ across all treatments, $p=0.03$ between the HC/Hc group and control group, and $p=0.23$ between the HF/Hc group and control group. HC/Hc=high-carbohydrate hypercaloric diet. HF/Hc=high-fat hypercaloric diet.



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
묾은 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, 묾은 죽, 점도가 낮은 쌀 요리(볶음밥), 2가지 이상의 질감이 갖는 음식(주스와 통조림과일을 혼 합한 것, 묾은 스프에 큰 채소조각이 함유된 음식

음식의 점도를 높일 수 있는 농후제

환자가 삼킴장애가 있을 때 "Click"

식품의 점도를
원하는대로 조절할 수 있습니다.



〈과즙농도〉



〈꿀농도〉



〈푸딩농도〉

단계별 상차림 모양의 예

식기어려움

탈수가능성이 높음

사레빈도가 심함



연하곤란이 있는 경우 도움이 되는 영양보충제품의 예



무스웰 밸런스 1개에는?

열량



약 밥 1/2 공기에 해당하는
열량이 함유되어 있습니다.

단백질



두부 60g 에 해당하는
단백질이 함유되어 있습니다.

식이섬유



사과 3개에 해당하는
식이섬유가 함유되어 있습니다.

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

“체중감소와 영양불량 !”

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.

루게릭병에 도움이 되는 기능성
식품은 어떤 것들이 있는가 ?





Fig. 2. Nutritional and exercise-based interventions in the pathogenesis of ALS and the specific mechanisms they target. A summary of all of the interventions discussed including all antioxidants, antiglutamatergic agents, dietary modifications, cocktail treatments, physical activity, as well as treatments which stabilize mutant SOD1 and treat mitochondrial dysfunction.

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 Kollwe¹, 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

[Display Settings:](#) ☒ Abstract[Send to:](#) ☒

Nutr Neurosci. 2014 Apr;17(3):104-8. doi: 10.1179/1476830513Y.0000000071. Epub 2013 Nov 26.

Dietary intake of fruits and beta-carotene is negatively associated with amyotrophic lateral sclerosis risk in Koreans: A case-control study.

Jin Y, Oh K, Oh SI, Baek H, Kim SH, Park Y.

Abstract

Objectives Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), a rare progressive neurodegenerative disease, has been suggested to have an association with oxidative stress, and thus antioxidant dietary factors may influence pathophysiological mechanisms or the risk of ALS. The purpose of the present study was to investigate the hypothesis that intake of fruits, rich in antioxidant nutrients, is negatively associated with the risk of ALS. **Methods** Seventy-seven Koreans diagnosed with ALS according to the El Escorial criteria-revised and the same number of age- and sex-matched healthy controls participated in this study. Dietary intake was estimated using the standardized food frequency questionnaire. **Results** Multivariate logistic regression analysis showed that fruit consumption was negatively associated with the risk of ALS, but intake of beef, fish, and fast food were positively associated with the risk of ALS. In addition, the risk of ALS was negatively associated with intake of plant calcium and beta-carotene, while positively associated with intake of total calcium and animal calcium. Intake of vegetables and other antioxidant nutrients had no effect on the risk of ALS in the present study. **Discussion** The intake of fruits and beta-carotene decreases the risk of sporadic ALS in this present study. However, large prospective and interventional studies are needed to confirm the effect of fruits and beta-carotene intake on the risk of ALS.

KEYWORDS: Amyotrophic lateral sclerosis, Beta-carotene, Case-control study, Fruit, Korean

PMID: 23710627 [PubMed - in process]

Nutr Neurosci. 2014 Apr;17(3):104-8

베타-캐로틴의 주요기능과 주요 급원



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

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

레스베라트롤의 예상기능

- 루게릭병 발병의 지연
- 운동신경 기능의 보존

주요 함유식품

- 오디, 포도, 라스베리, 및 베리류 등



메디컬투데이 > 건강

건강

'오메가-3-다가불포화지방산' 많이 먹으면 루게릭병 위험 낮아

메디컬투데이 강연욱(dusdnr1663@mdtoday.co.kr) 기자

입력일 : 2014-07-16 16:44:47

[메디컬투데이 강연욱 기자]



(사진=메디컬

Original Investigation

Dietary ω -3 Polyunsaturated Fatty Acid Intake and Risk for Amyotrophic Lateral Sclerosis

Kathryn C. Fitzgerald, MSc; Éilis J. O'Reilly, ScD; Guido J. Falcone, MD; Marjorie L. McCullough, ScD; Yikyung Park, ScD; Laurence N. Kolonel, MD, PhD; Alberto Ascherio, MD, DrPH

일부 지방산이 루게릭병 발병 위험을 낮출 수 있는 것으로 나타났다.

Dietary ω -3 Polyunsaturated Fatty Acid Intake and Risk for Amyotrophic Lateral Sclerosis

Kathryn C. Fitzgerald, MSc; Éilis J. O'Reilly, ScD; Guido J. Falcone, MD; Marjorie L. McCullough, ScD; Yikyung Park, ScD; Laurence N. Kolonel, MD, PhD; Alberto Ascherio, MD, DrPH

Table 3. Multivariable-Adjusted Relative Risks of ALS According to Quintile of Intake of Individual Fatty Acids

Fatty Acid Type	Quintile					P for Trend ^a	P for Heterogeneity ^b
	1 [Reference]	2	3	4	5		
Linoleic acid, median, g	8.00	10.16	11.68	13.32	16.21		
No. of cases	228	190	203	186	187		
Age-adjusted RR (95% CI) ^c	1.00	0.83 (0.64-1.07)	0.87 (0.67-1.14)	0.84 (0.69-1.02)	0.82 (0.65-1.04)	.09	.18
Multivariable-adjusted RR (95% CI) ^d	1.00	0.85 (0.62-1.10)	0.90 (0.69-1.17)	0.84 (0.67-1.05)	0.83 (0.66-1.05)	.10	.18
Arachidonic acid, median, g	0.07	0.08	0.10	0.13	0.18		
No. of cases	229	225	194	173	175		
Age-adjusted RR (95% CI) ^c	1.00	0.99 (0.81-1.21)	0.87 (0.66-1.16)	0.73 (0.51-1.03)	0.80 (0.61-1.04)	.01	.16
Multivariable-adjusted RR (95% CI) ^d	1.00	1.00 (0.81-1.23)	0.90 (0.67-1.23)	0.76 (0.52-1.09)	0.86 (0.64-1.12)	.07	.12
α -Linolenic acid, median, g	0.82	1.06	1.27	1.50	1.93		
No. of cases	235	202	211	184	162		
Age-adjusted RR (95% CI) ^c	1.00	0.85 (0.67-1.08)	0.89 (0.71-1.12)	0.76 (0.58-1.00)	0.70 (0.57-0.86)	.001	.28
Multivariable-adjusted RR (95% CI) ^d	1.00	0.88 (0.70-1.11)	0.93 (0.74-1.17)	0.79 (0.61-1.04)	0.73 (0.59-0.89)	.003	.34
Marine ω -3, median; g	0.04	0.07	0.11	0.17	0.30		
No. of cases	195	218	224	193	164		
Age-adjusted RR (95% CI) ^c	1.00	1.15 (0.94-1.39)	1.15 (0.95-1.40)	1.03 (0.81-1.30)	0.82 (0.63-1.08)	.04	.18
Multivariable-adjusted RR (95% CI) ^d	1.00	1.16 (0.96-1.41)	1.16 (0.95-1.41)	1.04 (0.82-1.31)	0.84 (0.65-1.08)	.03	.28

지방의 종류와 함유식품

지 방

불포화지방산

포화지방산

다불포화
지방산

다가불포화지방산

육류, 라면,
코코너, 유제품

ω -9지방산

ω -6지방산

ω -3지방산

트랜스지방

올리브유
카놀라유

옥수수유, 콩기름
해바라기씨유,

들기름, 견과류
등푸른생선

쇼트닝, 케이크,
과자, 비스켓

오메가-3 지방산이 풍부한 식품의 예



<http://health.chosun.com>

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.**