

레트 증후군(Rett syndrome) 患者 1例에 對한 臨床的 考察

박춘하 · 윤여충*

Abstract

Clinical study on 1 case of patient with Rett syndrome

Chun-Ha, Park · Yeo-Choong, Yoon*

Objective : Rett syndrome is a neurological disorder occurring primarily in girls. By process of treatment for a case which was diagnosed as Rett syndrome and out patient department treatment from the 12th, April, 1999 to November, 2001, the results are as follows.

Method & Results : This patient was diagnosed as five-development disorders categories(五遲, 五軟), medicated with Yukmijihwang-tang(Liuweidihwang-tang, 六味地黃湯) and Kyejigayonggolmoryu-tang(Guizhijialonggu-tang, 桂枝加龍骨牡蠣湯). And acupuncture therapy was taken on Shinjungkyuk(shenchongge, 腎正格) and Paekoe(百會 GV 20), Taechu(大椎 GV 14), Renzhong(人中 GV 26). As a result, the patient's hypotonia and intermittent seizures were improved.

Conclusion: Rett syndrome is most often misdiagnosed as autism, cerebral palsy or non-specific developmental delay. In oriental medicine, RS can be diagnosed as five-development disorders categories (五遲, 五軟) and oriental medication with acupuncture treatment can improve RS patient's conditions.

Key Words : Rett syndrome, development disorder, 五遲, 五軟

* 동신대학교 한의과대학 침구경혈학교실

I. 緒 論

레트 증후군(Rett syndrome)은 유아 초기에 시작되는 희귀한 발육부진 병이다¹⁾. 아직 원인을 모르는 퇴행성 신경질환으로 여아에서만 나타난다. 아마 X-염색체 우성의 유전 양식을 가지고 남아는 태아기에 사망하는 것으로 추정된다²⁾.

레트증후군은 1965년 Andreas Rett박사에 의해 처음으로 언급되었다.

현재 레트 증후군은 뇌 발달의 저하로 인한 신경병의 일종으로 받아들여지고 있다. 이것은 뇌의 정상적 성숙인자의 결여나 결핍의 의미로 받아들여지는 것으로 뇌의 선택적 영역이 미성숙의 상태로 남아 있다는 것을 의미한다.

레트 증후군을 갖고 있는 아이들은 보통 인생의 6~18개월까지 정상 또는 거의 정상에 가까운 발달을 보여준다. 그런 다음 대개 의사소통 능력을 잃고 어떤 목적을 가지고 손을 사용하는 일이 없게 되는, 일시적인 침체나 퇴행기간이 얼마간 지속된다. 곧 정형화된 손의 움직임, 비틀거리는 걸음, 그리고 두뇌의 저조한 성장률이 분명해진다. 정신지체, 보행장애, 이미 습득하였던 언어의 상실 등이 나타나는 것이다¹⁾. 다른 문제들로는 발작(경기)과 깨어있을 때 나타나는 불규칙한 호흡이 있을 수 있다.

대부분 레트 증후군은 자폐, 뇌성마비, 규정되지 않은 발달지체로 오진된다.

여러나라에서 레트 증후군의 분포율은 여아 출생당 1:10,000 또는 1:23,000 정도이다.

이러한 레트 증후군의 치료는 대증치료가 주된 방법일 뿐 정확한 치료법은 없는 실정이다. 발작예방을 위한 항경련제의 투여나, 물리치료, 작업치료, 수치료법, 음악치료법 등이 있을 뿐이다.

이에 著者は 레트 증후군(Rett syndrome)으로 東新大學校 附屬順天韓方病院에서 1999年 04月 12日부터 현재까지 外來治療 中인 患者 1例를 五遲,五軟의 辨證施治에 立脚해서 治療하여 有意한 結果를 얻은 사례가 있어 이에 報告하는 바이다.

II. 證 例

1. 姓名 : 장 ○ ○(F/4)
2. 診斷 : R/O) Rett syndrome
3. 主訴症 : ① 언어지체
② 보행장애
③ 수면후 미미한 경련
④ 손가락 빨기 등 의미없는 손짓
⑤ 신경이 예민하고 쉽게 흥분함
⑥ 변비
4. 發病日 : 1997년 10월경부터 성장장애 인식하기 시작함(언어장애부터 인식함)
5. 家族歷 : 別無所見
6. 過去歷 : 別無所見
7. 現病歷 : 現 5歲의 女兒로 1996년 3월 28일 10달만에 2.6Kg으로 태어나 成長하던 中 1997년 10월 즉 兒童이 1년 7개월째가 되어서야 兒童의 言語發育狀態가 더듬을 認知하기 始作하여 單純 發育遲延으로 알고 지내다가 99년 2월 19일경 下肢無力樣相 發見하여 '근육병' 診斷받고 物理治療와 함께 同年 4月부터 本院 外來治療하다가 5월 영동 세브란스 병원에서

2g 薑三棗二

6) 99.09.27-99.09.29

PT 20. 補兒湯 A 加 牛膝 杜冲 4g

補兒湯 A : 黃芪密灸 12g 元肉 枸杞子 8g 炙甘草 川芎 山藥 白朮藥 4g 白朮 6g 白茯苓 益智仁 4g 山查 6g 當歸 神曲 麥芽 砂仁 白豆蔻 木香 藿香4g 蓮子肉 6g 桂枝 人蔘 3g 香附子 4g 薑三棗二

7) 99.10.09-99.10.11

熟地黃 16g 山藥 山茱萸 8g 牡丹皮 澤瀉 白茯苓 杜冲 牛膝 6g 蒼朮 8g 陳皮 續斷 4g

8) 99.11.03-99.11.04

熟地黃 16g 山茱萸 8g 牡丹皮 澤瀉 白茯苓 杜冲 牛膝 6g 蒼朮 8g 陳皮 續斷 當歸 砂仁 鹿茸 玄蔘 麥門冬 4g 枸杞子 8g

9) 99.11.20-99.11.22

黃芪 8g 蒼朮 6g 陳皮 4g 白朮 8g 澤瀉 人蔘 白茯苓 4g 麥門冬 當歸 熟地黃 神曲炒 2g 黃柏 豬苓 甘草 3g 升麻 柴胡 五味子 2g

10) 00.02.19-00.02.22

QU02. 十二味地黃湯 加 釣鉤藤 8g

十二味地黃湯 : 熟地黃16g 山茱萸 8g 白茯苓 澤瀉 6g 牡丹皮 地骨皮 玄蔘 枸杞子 覆盆子 車前子 荊芥 防風 4g

11) 00.02.25-00.02.28

QU02. 十二味地黃湯 去 玄蔘 加 釣鉤藤 12g

12) 00.02.29-00.03.07

QU02. 十二味地黃湯 加 釣鉤藤 12g

13) 00.03.10-00.03.13

QU02. 十二味地黃湯 加 釣鉤藤 12g 神曲 麥芽 4g

14) 00.03.22-00.04.05

NP09. 桂枝加龍骨牡蠣湯 加 六味地黃湯

桂枝加龍骨牡蠣湯 : 桂枝 16g 龍骨 牡蠣粉

白芍藥 麥門冬 酸棗仁炒 8g 炙甘草 3g 釣鉤藤 牛膝 杜冲 木果 白茯苓 6g

六味地黃湯 : 熟地黃 16g 山藥 山茱萸 8g 牡丹皮 澤瀉 白茯苓 6g

15) 00.04.06-00.10.20

NP09. 桂枝加龍骨牡蠣湯 加 六味地黃湯 加 破古紙 4g

16) 00.10.23-01.11월 현재

六味地黃湯 加味(龍骨 牡蠣 酸棗仁炒 釣鉤藤 狗脊 등을 隨症加味)

3) 物理治療

1999년 03월부터 금당병원에서 말.언어 클리닉 받다가 1999년 10월경부터 성가롤로 병원 運動器 物理治療 始作하고 11월에 금당병원 治療 中斷함. 以後 지금까지 꾸준히 성가롤로 병원 運動機 物理治療 並行하고 있음.

2. 治療經過

(1) 99.04.12-99.05.17

本院 OPD V 經유하여 韓藥과 鍼治療 始作함.

語遲나 行遲의 큰 진전은 없으나 全般的으로 아동이 쉽게 흥분하고 짜증내는 양상이 好轉됨을 보임. 處方은 主로 六味地黃湯 加味方 使用함. 加味한 藥物은 牛膝, 杜冲, 陳皮, 蒼朮 등임.

(2) 99.05.19-99.08.11

서울 영동세브란스 병원에서 診察(근전도, 심전도, 혈액 및 뇌파검사) 결과 뇌파상 24시간 경기와 발견하여 항경련제 투여 시작하였으며 이 때 “레트 증후군”으로 진단받음. 항경련제 투여하면서 아동이 약을 먹기 전보다 다리에 힘이 없고 가다가 쓰러지고 떨림이 심해진 데가 목도 못가누기 시작했으며, 상체 균형도 못잡고 앞으로 쓰러질려고 함. 이 사

이에도 계속 六味地黃湯 加 牛膝 杜冲 蒼朮 陳皮 破古紙를 加하여 投藥하고 鍼治療도 竝行함.

(3) 99.08.12-99.08.19

1999년 8월 12일부터 항경련제를 中斷하자 兒童의 症狀이 더 심해졌으며 일주일 뒤인 8월 19일부터 다시 投與하자 若干의 好轉 보이기 始作함.

間歇的으로 꾸준히 六味地黃湯 加味方 投與하고 鍼治療 및 物理治療 施行함.

(4) 99.08.30-99.09.01

小兒 神經安靜劑인 加味養神湯으로 處方을 바꾸어 投藥하고 鍼治療나 物理治療는 同一하게 施行함. 兒童은 여전히 步行不可하고 言語退化된 상태임. 神經銳敏 증세 若干 好轉됨.

(5) 99.09.27-99.09.29

補兒湯 A에 牛膝 杜冲을 各 4g씩 加하여 投與함.

(6) 99년 10월 初경 兒童이 갑작스런 呼吸困難과 함께 多量의 secretion 發하여 應急治療 1回 받고 好轉됨.

(7) 99년 11월 신촌 세브란스 병원에서도 레트 증후군 診斷 받고 24시간 뇌파상 경기 파 나음을 재진단받고 금당병원 물리치료 중단. 1999년 12월 本院 治療도 中斷하고 以後로 約 2個月 보름여동안 걸어도 못하고 목도 못가누었으며 앞으로 자꾸 쓰러지고 짜증과 신경질이 심해짐.

(8) 00.02.19-00.03.13

2000년 2월 19일부터 本院 治療 다시 始作하면서 항경련제 양을 서서히 줄이기 시작하

고 처방을 十二味地黃湯에 鈞鉤藤 加하여 投藥하고 鍼治療 竝行함.

(9) 2000년 3월 22일부터 桂枝加龍骨牡蠣湯에 六味地黃湯을 加하여 投藥하고 鍼治療 同一하게 竝行함. 성가스로 병원 物理治療도 2000년 03월 25일부터 다시 竝行함.

(10) 2000년 4월 10일경부터 아동이 다시 걷기 시작하고 5월이 되면서 '엄마' 단어도 구사하게 됨. 2000년 5월 15일 항경련제 완전 중단하고 현재까지 계속 통원 치료중임.

Ⅲ. 考 察

1. 레트 증후군(Rett syndrome)이란?

레트 증후군(Rett syndrome)은 유아 초기에 시작되는 희귀한 발육부진 병이다¹⁾.

레트 증후군(Rett syndrome)이란 거의 여성에게 나타나며, 전세계적으로 다양한 민족에게 발견되는 신경장애이다. 레트증후군은 1965년 Andreas Rett박사에 의해 처음으로 언급되었다.

현재 레트 증후군은 뇌 발달의 저하로 인한 신경병의 일종으로 받아들여지고 있다. 뇌의 정상적 성숙인자의 결여나 결핍의 의미로 받아들여질 수 있다. 이러한 인자는 기관 형성 초기에 필요해서 나타나게 되는 것이 아니라 감각, 감성, 운동신경, 그리고 자율신경계 기능의 완성을 포함한 정상적 성숙을 위하여 필수적인 것이다. 그것은 뇌의 선택적 영역이 미성숙의 상태로 남아 있다는 것을 의미한다.

레트 증후군을 갖고 있는 아이들은 보통 인생의 6~18개월까지 정상 또는 거의 정상에 가까운 발달을 보여준다. 그런 다음 그 아

이들은 의사소통 능력을 잃고 어떤 목적을 가지고 손을 사용하는 일이 없게 되는, 일시적인 침체나 퇴행기간이 얼마간 지속된다. 곧 정형화된 손의 움직임, 비틀거리는 걸음, 그리고 두뇌의 저조한 성장률이 분명해진다. 정신지체, 보행장애, 이미 습득하였던 언어의 상실 등이 나타나는 것이다¹⁾. 다른 문제들은 발작(경기)과 깨어있을 때 나타나는 불규칙한 호흡이 있을 수 있다.

대부분 레트 증후군은 자폐, 뇌성마비, 규정되지 않은 발달지체로 오진된다. 많은 건강 전문가들이 레트 증후군을 잘 알지 못하는 반면 이 레트 증후군은 여성에게 나타나는 신경학적 장애의 비교적 빈번한 원인이다. 여러나라에서 레트 증후군의 분포율은 여아 출생당 1:10,000 또는 1:23,000 정도이다.

2. 원 인

레트 증후군의 원인은 알려지지 않고 있다. 그러나 레트 증후군이 현재까지 소녀들에게만 영향을 끼치는 것으로 보아 X-염색체가 중요한 역할을 할 것이라도 생각된다. 레트 증후군은 태어날 때 어떤 유전적 실수에 의해 발생된다.

3. 진단기준 및 주요 증상들

현재는 진단은 한 아이의 초기 성장과 발달에 대한 관찰과 의학역사 그리고 육체적이고 신경학적인 상태에 대해 진행 중인 평가에 의존한다.

[중요한 특징(기준)]

- 1) 외관상으로는 정상적인 임신과 분만, 6~18개월까지는 자발적인 움직임의 발달
- 2) 태어났을 때 정상적인 머리카기가 6~48개월 사이에 성장이 둔화된다.
- 3) 5~30개월 사이에 손기술의 기능 저하와

의사소통, 사회적 소외가 발생한다.

4) 심하게 저하된 말과 언어에 대한 발달은 지적 발달 지체와 동반된다.

5) 이미 터득된 행동, 사회적 자발적 운동 기능이 저하된다.

6) 뒤틀림, 손뺨치기, 두드림, 씻음, 문지름, 입으로 빠는 것과 같은 고정된 손의 동작이 깨어 있는 동안 계속된다.

7) 고정된 관절 때문에 질질 끌고 어색하게 움직이는 걸음걸이가 1~4년 사이에 나타난다. 그 결과 한 곳에서 다른 곳으로 움직이는 능력이 저하된다.

8) 아이들이 발작을 일으킬 때 몸과 손발이 떨린다.

9) 증상은 2~5년 사이에 불확실하다.

[부수적인 특징]

1) EEG의 이상 : 정상적인 전기 유형을 천천히 하게 함. 간질형태의 패턴의 출현과 정상적인 수면 특성의 상실

2) 발작

3) 이갈기

4) 몸의 지방과 근육의 감소

5) 척추만곡증

6) 나이에 따른 경련의 증가

7) 나이에 따른 움직임의 감소

8) 성장지연

9) 차가운 손과 발 등의 혈액 순환 장애, 종기와 푸르스름하고 붉은 다리와 발

10) 작은 걸음걸이

11) 변비

12) 비정상적인 수면 습관과 성급함

13) 나이에 따른 자폐증 감소

[예외적인 특징]

1) 태아기에 발달 부진의 흔적

2) 기관의 과잉발달

3) 안질 혹은 시신경의 감소

- 4) 태어날 때 매우 작은 머리 크기
- 5) 신경상의 장애 급증
- 6) 심각한 감염이나 머리 상처로 인한 신경 장애

척추만곡은 많은 레트 아동들에게서 나타나며 8~14세 동안에 빠르게 진행될 수 있다. 때에 따라 버팀목이나 수술이 요구되기도 한다. 그렇지만 많은 아동들이 빠른 진전을 보이지는 않는다. 대개 보행장애가 심하거나 dystonia가 심한 아동에서 척추만곡이 빠르게 진행되는 것을 볼 수 있다. 체중을 지탱하는 운동과 자주 평가를 하는 것이 좋다.

레트 아동들의 실질적인 발작은 잘 인지되어지지 않고 잠자는 동안에 발생한다. 발작을 통제하기 위한 약들은 대부분의 경우에 효과적이기도 하다.

레트 아동들은 대부분이 성장이 더디며, 나이에 비해 키가 매우 작다. 식욕이 왕성함에도 불구하고 많은 아동들이 표준에 비해 보통 정도에서 심한 영양부족 상태를 보여준다.

뼈의 골절은 다른 근육장애보다 레트 증후군에서 보다 자주 보여진다. 이것은 충분한 칼슘의 섭취에도 불구하고 낮은 뼈무기질 함유와 감소된 골밀도 때문이다. 무거운 것을 드는 운동들과 고칼슘 식이요법이 도움이 되기도 한다.

홍분 내지 짜증내기는 종종 의사소통의 무능력에 대한 실패나 좌절로부터 초래된다고 생각되어진다. 일단 신체적 유인들이 제외되면, 온욕, 마사지, 음악, 조용하고 보다 덜 자극적인 환경 등과 같은 방법들이 도움이 될 수 있다. 하루 동안에 탄수화물이 첨가된 식사를 조금씩 자주먹는 것이 도움이 될 수 있다. 취침시간 때의 홍분(짜증)은 다양한 약물로 치료될 수 있다.

변비는 일반적이며 심한 불편함을 가져올 수 있다. 충분한 액체의 섭취, 고섬유질 음식

과 운동이 중요하다. 설사약, 좌약, 관장약을 오랜 기간동안 사용하는 것을 피하는 바람직 하지만 장을 부드럽게 해주는 것, 미네랄 오일, 산화 마그네슘 우유가 종종 도움이 된다.

4. 경과 및 예후

현재로서는 완전히 알려져 있지 않으나 레트 증후군은 기본적으로 진행성 질환이다. 성인기까지 살아 남는 경우, 인지적 또는 사회성 발달은 1세 정도의 수준에 머무는 그룹이 있고, 또 다른 그룹에서는 사회성 발달이 어느 정도 유지되는 그룹도 있다.

예후는 불량하며 청소년기에 사망하거나 부정맥으로 돌연사를 일으키는 수도 있다¹⁾.

[Stages (단계)]

1단계

초기발생

나이 : 6개월에서 1년

지속기간 : 여러달

레트의 증상이 이제 막 나타나기 시작하였고 약간 모호하기 때문에 이 단계는 보통 간과되어진다. 영아는 눈맞춤이 좋고 장난감에 대한 관심이 줄어들 수도 있다.

훌륭한 아이나 차분하고 조용한 아이로 오인되어지기 쉬우며, 총체적인 운동근육의 발달과정에 지체가 있을 수도 있고 비전형적인 손돌리기와 머리 성장의 감소가 나타난다.

2단계

급속히 파괴적

나이 : 1에서 4세 지속

기간 : 여러 주 또는 여러 달 지속

이 단계는 급격히 진행되거나 의도적인 손기능과 말들을 잃어버림에 따라 서서히 진행될 수 있다. 틀에 박힌 손동작이 생기기 시작하고, 첫번째 표현으로서 종종 손에서 입으로 가는 동작도 포함된다. 이러한 동작들은 깨어

있는 동안에는 계속되지만 잠든 동안에는 사라진다. 불규칙한 호흡이 발견될 수 있으며 숨을 죽이거나 아무 의미없는 주문과 같은 크게 숨쉬기 등을 보일 수 있다. 그러나 잠자는 동안의 호흡은 정상적이다. 일반적인 유형의 짜증과 수면의 불규칙이 보여진다.

몹시 민감한 기간들이 명백히 나타날 수 있으며 흥분되었을 때에는 특히 그렇다. 보행 방식은 불안정하고 동작을 처음 시작하는 것이 어려울 수 있다.

3단계

안정기

나이 : 취학전에서 학령기

지속기간 : 여러 해

2~10세 사이인 이 단계는 그 전단계인 급속히 파괴적인 시기 다음에 온다.

실행증, 운동장애와 발작(경기)이 보다 두드러진다. 그러나 성마름이나 우는 것이나 자폐적 특징이 줄어들어 향상되는 것처럼 보여진다. 주변의 환경에 보다 관심을 많이 보이고 민첩하게 움직이고 주의 집중시간이나 의사소통 기술이 향상됨을 보여준다. 많은 레트 소녀들은 인생의 대부분이 3단계에서 유지된다.

4단계

운동근육 악화 후기

3단계가 끝난 후

지속기간 : 10년 이상

이 단계는 일반적으로 10세 이후에 시작되며 운동성 감소로 특성지어진다. 눈맞춤은 일반적으로 향상된다. 경직과 dystonia가 특징이다. 대부분의 소녀들의 나이에 사춘기가 시작된다.

5. 치료

치료는 대증적 치료가 주된 방법이다. 약물 치료가 발작을 치료하기 위해 사용될 수 있

지만 현재 레트 증후군의 다른 증상을 치료할 수 있는 약은 없다. 작업요법, 물리요법, 수치료법이 운동성을 촉진시키고 향상시킬 수 있다. 음악치료법은 고정된 손의 움직임을 증가시키는데 도움이 되며 사회적인 상호작용을 늘리고 관심의 폭을 증가시키는데 도움이 된다. 아이들의 요구를 만족시키기 위해 만들어진 다양한 장비와 치료들이 효과적일 수 있다. 자해적인 행동이 있을 때에는 행동 수정 요법이 시행된다.

6. 레트 증후군 소녀들의 교육

나이에 맞는 책, 장난감, 음악들에 일찍부터 방향이 노출되는 것이 중요하다. 비록 별로 흥미를 느껴하지 않고 적절한 반응을 보이지 않더라도 그러하다. 언제나 아동이 정보를 취할 수 있는 충분한 시간을 허락해야 하고 그녀만의 방법으로 대답할 수 있도록 충분한 여지를 허락해야 한다. 강하게 동기부여를 하는 환경과 상황의 제공은 아동이 이해하는 무엇인가를 보여주는 것을 쉽게 해 줄 것이며 보다 큰 성공과 만족한 결과를 보여 줄 것이다.

7. 韓方의 五遲, 五軟에 對한 考察

五遲, 五軟이란 어린이의 발육장애를 나타내는 病症을 말한다. 五遲라고 하면 주로 發育이 遲延되는 症候이고 五軟이란 뼈, 근육 및 인대 등 지지장치들이 軟弱하고 힘이 없는 상태를 말한다. 이 두가지 病症은 다같이 發育障礙를 主要 症候로 하면서 흔히 뒤섞여 나타나는 경우가 많다³⁾.

小兒의 筋骨이 軟弱하여 行步하지 못하는 것을 行遲라 하고, 頭髮이 細黃稀少한 것을 髮遲라 하고, 齒牙가 늦도록 나지 않는 것을 齒遲라 하고 똑바로 서있지 못하는 것을 立遲라 하며, 언어가 늦는 것을 語遲라 하는데

이들을 통틀어 “五遲”라 한다. 무릇 小兒가 一定한 나이에 達할 때 生理發育面에서 一般 小兒에 比해 늦는 것으로, 예를 들면 1-2歲가 되어도 말을 못하거나 2-3歲가 되어도 걷지 못하는 것 등이다^{3,4)}.

原因은 보통 父母의 氣血의 虛弱으로 先天이 虧損하여 出生후에 腎氣不足, 血氣衰小로 堅筋壯骨하고 毛髮을 營澤할 수 없기 때문이다.

그러므로 五遲에 대한 治療는 우선 加味地黃丸⁵⁾으로 營血을 滋養하고, 다시 補中益氣湯⁶⁾으로 調補益氣한다. 血氣不足으로 頭髮을 營하지 못하여 毛髮이 稀少不生한 것은 芎勝丹⁷⁾으로 治療한다. 驚으로 因하여 邪가 心氣로 乘入하여 清竅를 閉塞케 하여 4~5歲가 되도록 말을 못하는 것은 菖蒲丸⁸⁾으로 治療한다⁴⁾.

五軟은 俗稱 軟癱이라 하며 頭項軟, 手軟, 足軟, 口軟, 肌肉軟 등을 포함한다. 頭項軟은 頭項이 軟하고 無力한 것으로 支持할 수 없고, 목을 가누지 못하며 手足軟은 四肢가 無

力한 것으로 手軟한 것은 쥐거나 들을 수 없고, 足軟한 것은 步行할 수 없다. 口軟은 口齒痿弱으로 脣薄無力하고 咬爵할 수 없다. 肌肉軟은 皮寬鬆弛하고 살이 찌지 않는다. 以上の 五證은 모두 先天衰弱과 發育不振의 證候이다. 또는 父母의 精血虧損과 妊娠期間에 母體의 虛弱多病으로 또는 其他原因으로 胎元을 損傷하여 生後에 氣血을 不充케 하거나 또는 看護의 소홀로 乳食不足 등 後天의 失調로 肝, 脾, 腎을 損傷케 한 것이 있다. 肝主筋, 腎主骨, 脾主肌肉. 四肢하므로 骨脈이 강하지 않고 筋肉이 痿弱하는 것이다⁴⁾.

治療는 補氣를 주로 해야 하므로 우선 補腎地黃丸⁹⁾으로 先天의 精氣를 補하고 다시 扶元散¹⁰⁾으로 後天의 衰弱을 補하면 氣血이 充實하여 健康이 回復된다⁴⁾.

五遲에 대한 言及으로는 隨·巢元方の 《諸病源候論》 中에 ‘齒不生候’, ‘數歲不能行候’, ‘頭髮不生候’, ‘四五歲不能語候’의 記載가 있었고, 《小兒藥證直訣》에서는 “長大不行 行則脚軟; 齒久不生 生則不固; 髮久不生 生則不黑”이라 하였다. 《太平聖惠方》에서는 이보다 進一步하여 ‘語遲’, ‘行遲’, ‘齒不生’ 등의 治療方藥에 대한 記載가 있었으며, 淸·張路의 《張氏醫通》에서 처음으로 ‘五遲’라는 概括的인 名稱을 使用하게 되었는데, “皆肝腎氣血不充 筋骨萎弱之故”라 하여 病因病機도 제시하였다. 또한 淸·誤廉의 《醫宗金鑑》에서는 辨證하기를 肝腎不足과 心血不足 二證으로 分別하여 滋補肝腎과 補心養血의 治法을 取하였다⁵⁾.

- 5) 加味地黃丸 : 熟地黃 山茱萸 各 37.5g 山藥炒 茯苓 各 30.0g 澤瀉 牡丹皮 五加皮 各 18.75g 鹿茸炙 11.25g 麝香. 細末하고 煉密로 梧桐子만하게 丸하여 大兒는 7.5g 小兒는 5.625g分을 鹽湯으로 服用한다.
- 6) 補中益氣湯 : 人蔘 黃芪密炙 當歸土炒 白朮土炒 炙甘草 陳皮 升麻土草 柴胡醋炒 薑棗를 加하여 水煎服한다.
- 7) 芎勝丹 : 當歸 生地黃洗焙 白灼藥炒 各 37.5g 芎勝子研75g 胡粉研 11.25g 細末하고 煉密에 黍米만하게 丸하여 每回 10粒을 黑豆湯과 服用한다. 芎勝子는 즉 胡麻이며 甘平無毒하고 益肝補腎 養血潤燥하는 作用이 있다.
- 8) 菖蒲丸 : 人蔘 石菖蒲 麥門冬去心 遠志去心 川芎 當歸酒洗 乳香 朱砂水飛 各 3.75g. 細末하고 煉密에 黍米만하게 丸하여 食後 時間이 經過後에 米湯으로 服用한다.

- 9) 補腎地黃丸 : 熟地黃 56.25g 山茱萸37.5g 山藥炒 茯苓 牛膝 各 30g 牡丹皮 澤瀉 鹿茸炙 各 18.75g 細末하고 煉密 梧桐子만하게 作丸하여 每回 3.75g을 鹽湯에 服用한다.
- 10) 扶元散 : 人蔘 白朮土炒 茯苓 熟地黃 茯神 黃芪密炙 山藥炒 甘草炙 當歸 白芍藥 川芎 石菖蒲. 薑 棗를 加하여 水煎服한다.

五軟에 대해서는 宋代以前の 醫書에서는 病名의 使用을 찾아볼 수가 없다가 元·曾世榮의 《活幼心書》에서 五軟을 最初로 獨立 病名으로 使用하였다⁵⁾.

鍼灸治療에 對한 言及으로 《千金要方·少小嬰孺方·卷五》에서 “治小兒四五歲不語方又灸足兩踝各三壯”이라 하고, 《太平聖惠方·明堂·卷一百》에서는 “小兒五六歲不語者 心氣不足 舌本無力 發轉難 灸心俞穴三壯 炷如小麥大 在第五椎下兩方各一寸半陷者中”이라 하는 等 以外에 五遲, 五軟에 對한 具體的인 鍼灸治療의 言及은 찾아 보기 힘들었다^{5,15)}.

8. 레트 아동 韓藥投藥과 鍼治療의 根據에 對한 考察

上記 레트 아동은 韓醫學的 觀點에서 살펴 보면 五遲, 五軟의 範疇에 包含된다고 할 수 있다. 五遲, 五軟의 代表的인 病機는 크게 先天의 腎精不足과 後天의 營養缺乏으로 나누어 볼 수가 있는데, 上記 레트 아동의 境遇는 先天的인 缺陷으로 보고 먼저 六味地黃湯을 主方으로 잡고 몇가지 藥材를 加味하여 使用하기 始作하였다.

六味地黃湯은 錢乙의 小兒藥證直訣^{7,8)}에 처음 記載된 處方으로 金匱要略의 腎氣丸에서 桂附를 除去하고 만든 것으로 小兒科의 補腎의 專門的인 藥⁸⁾이며, 滋陰補血하고 腎精不足을 治療하는 代表的인 處方이다. 滋陰補血하는 熟地黃, 精氣를 收斂하고 溫補肝腎하여 下焦를 強壯하는 山茱萸, 補中益腎하는 滋養強壯藥인 山藥, 涼血熱通血脈하는 牡丹皮, 利水調心脾하는 白茯苓, 그리고 利水祛邪하여 扶正氣하는 澤瀉가 配劑되어 氣質的 虛弱을 補強하고 虛火, 즉 津液不足에서 오는 異常機能亢進을 鎮靜抑制하여 다시 氣質的 消耗을 防止하여 健康을 保全하도록 한다⁷⁾.

이러한 六味地黃湯에 牛膝, 杜沖, 陳皮, 蒼朮을 加하여 使用하였는데, 牛膝과 杜沖은 補

肝腎 強筋骨하여 腰脊酸疼, 足膝痿弱, 四肢拘攣 등을 主治하고, 陳皮는 理氣燥濕하고 蒼朮은 燥濕 祛風함으로써 脚氣痿癱에 主治效能이 있다⁹⁾. 上記 處方을 使用하는 동안 레트 아동은 全般的인 condition의 向上을 보이는 하였으나 主症狀의 특별한 進展은 없는 상태로 通院治療를 계속하던 中 99년 5월 19일 영동세브란스 病院에서 “레트 증후군” 診斷을 받게 되었다.

腦波檢査上 24시간 驚氣波 있다고 하여 이때부터 레트 아동에게 항경련제가 bid로 投與되기 시작하였는데, 兒童의 症狀이 눈에 띄게 악화되기 시작하였다. 양다리에 힘이 부족 빠지기 시작하더니 그나마 겨우 하던 步行도 不可能하게 되었고, 자꾸 쓰러지고 떨림이 심해졌으며 목도 가누기 힘들어졌다. 이에 上體 均衡도 못잡고 앞으로 쓰러질려고 하였다. 이에 六味地黃湯에 牛膝 杜沖 陳皮 蒼朮을 加한 以前의 處方에 다시 補腎助陽하는 破故紙를 加하여 益精髓, 健筋骨하는 效能을 強化하였다. 兒童의 症狀이 급격히 악화된 계기가 항경련제의 投與에 있는 것으로 보고 항경련제의 使用을 中斷해 줄 것을 요청하여 시행한 결과 兒童의 諸般 症狀이 오히려 더 악화되는 것을 볼 수 있었다.

이에 보호자가 임의로 다시 投與하자 若干의 好轉이 있었는데 以前의 良好하던 상태에 比해서 兒童은 여전히 고통스러워 하고 있었다. 步行은 不可한 상태였고, 睡眠直後 이외에는 잘 나타나지 않던 미미한 痙攣症狀도 눈에 띄게 두드러졌으며, 言語도 退化되어 이전에 곧잘 하던 ‘엄마’ 單語조차 발음하지 못하였으며, 또한 不安銳敏 症勢가 한층 심해져서 자꾸 보채고 징징거렸다. 99년 8월 30일부터 99년 9월 1일까지 小兒神經安定劑인 加味養神湯¹⁰⁾을 사용해 본 결과 레트 아동의 불안 예민증세가 약간의 好轉이 생겼다.

兒童은 다시 항경련제를 예전의 상태대로

복용(bid)하였으며, 兒童의 狀態는 如前히 步行不可하고 言語退化된 狀態였고 中間에 99년 9월 27일부터 29일까지 補兒湯 A¹⁰⁾에 補肝腎 強筋骨하는 牛膝과 杜沖을 4g씩 加하여 使用하였는데 兒童의 狀態에 큰 好轉이나 變化는 없었다.

99년 11월 다시 신촌세브란스 병원에서도 同一 病名으로 診斷받고 特別한 治療對策이 없다는 것에 실망한 보호자들이 항경련제 投與 以外의 一切治療를 中斷하기에 이르렀고, 兒童은 治療를 中斷한 2個月 보름여동안 여전히 걷지도 못하고 목도 못가누고 미미한 손떨림이 여전했으며, 신경질이 심해진 狀態로 지내다가 00년 2월 19일부터 本院治療를 다시 始作하였는데, 00년 2월 19일부터 3월 13일까지 14日間 十二味地黃湯에 淸熱平肝 熄風鎮痙하는 鈞鈞藤을 12g을 加하여 投藥하였다.

十二味地黃湯은 六味地黃湯에서 山藥을 去하고 地骨皮, 玄蔘, 枸杞子, 覆盆子, 車前子, 荊芥, 防風을 加味한 處方¹¹⁾으로 少陽人의 裏病證에 나타나는 獨活地黃湯보다 더욱 進行된 陰虛熱로 인한 諸般症狀에 쓰이는 處方이다¹²⁾. 十二味地黃湯 加味方을 投藥하며서 보호자로 하여금 항경련제 투여량을 서서히 줄여보도록 권유하기를 다시 시작하여 bid에서 q.d로 복용하도록 하였다.

이전에 항경련제 투여량을 줄였을 때 나타났던 症狀惡化가 나타나지 않고 오히려 兒童의 諸般 condition이 서서히 好轉되 가는 기미를 보였는데, 이는 항경련제로 인해 陰虛가 加重된 兒童의 身體·狀態가 十二味地黃湯에 의해 補完된 結果라 思料된다.

2000년 3월 22일부터는 桂枝加龍骨牡蠣湯에 六味地黃湯을 加하여 處方하였는데, 현재까지 同一 處方을 쓰고 있다. 兒童의 神經銳敏症狀과 身體를 못가누던 症狀이 점차 好轉되 가자 보호자들은 00년 3월 25일부터 성가

물로 병원에서 물리치료를 다시 시작하게 되었다.

점차 筋力을 回復해 오던 아동이 00년 4월 10일부터 보행을 다시 할 수 있게 되었고, ‘엄마’도 다시 구사할 수 있게 되었다. 00년 5월 15일경부터 항경련제를 완전 중단한 狀態이며, 外來治療를 다니면서도 兒童이 직접 보호자 손을 잡고 步行을 해서 來院하고 있으며, 짧게 제자리 뛰기도 가능한 狀態이며, 밝은 표정으로 ‘엄마’나 의미없는 單音(‘아’나 ‘어’, ‘우’ 등)을 내면서 눈은 맞추지 못해도 혼자서 웃기도 하는 등 예전의 신경질은 찾아보기 힘들다.

桂枝加龍骨牡蠣湯은 金匱要略方으로 桂枝湯에 收斂作用과 鎮靜作用이 있는 龍骨, 牡蠣를 加한 方으로 體力이 衰弱한 傾向이 있으면서 頭痛, 心悸亢進, 煩驚, 目眩 등의 症狀이 있을 때 使用한다^{7,13)}. 여기에 滋陰의 代表方劑인 六味地黃湯을 加하여 兒童의 虧損된 陰을 補完한 것이다.

레트 兒童에게 使用한 鍼處方은 腎正格에 百會와 大椎를 加한 것으로, 腎正格은 五行의 相生, 相剋關係를 利用하여 腎의 虛證에 廣範圍하게 應用될 수 있는 鍼灸處方으로 金性인 經渠, 復溜를 補하고 土性인 太白 太溪를 瀉하는 것이고, 百會와 大椎의 穴性을 살펴보면, 百會는 息肝風, 潛肝陽, 淸神志, 回陽固脫, 開竅하고 大椎는 理氣降逆 鎮靜安神與健腦¹⁴⁾ 함으로써 兒童의 陰虛를 補하고 痙攣, 神不清, 不語 등의 症狀을 改善시킬 수 있었던 것으로 思料된다.

이 외에 韓醫學의 五遲, 五軟에 應用된 鍼灸療法을 살펴보면, 《千金要方·少小嬰孺方》에서 “治小兒四五歲不語方：又灸足兩踝各三壯”이라 하였고, 《太平聖惠方·明堂》에서는 “小兒五六歲不語者 心氣不足 舌本無力 發轉難 灸心俞穴三壯 炷如小麥大 在第五椎下兩傍各一寸半中”^{5,15)}이라고 하는 등의 言及이

있었다.

레트 아동이 혼자서 할 수 있는 일은 거의 없다. 그러나 아동은 다시 걷고 '엄마'를 말하고 때로는 웃기도 하면서 아동의 보호자에게 있어서는 귀염둥이 딸로 무럭무럭 자라나고 있다. 앞으로 上記 兒童의 狀態好轉이 어디까지일지 아는 사람은 아무도 없다. 레트 증후군에 對한 자료나 정보 자체가 대단히 稀貴하고 病名을 제대로 아는 의사도 그리 많지 않은 실정으로 對症治療策 外에 뚜렷한 對應策도 없는 레트 증후군에 대하여 이를 五遲, 五軟의 範疇로 보고 韓醫學의 治療接近해 본 結果 상당부분 效果가 있었으며, 앞으로 지속적인 治療를 통하여 레트 兒童의 progres를 살펴보아야 할 것이며, 더 많은 例의 臨床經驗 蓄積과 持續的인 研究가 必要하리라 思料된다.

IV. 結 論

1999年 4月 12日부터 현재까지 通院治療 중인 레트 증후군 患者 1例에 對한 臨床考察을 통하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 레트 증후군(Rett syndrome)은 韓醫學의 觀點에서 살펴보면 五遲, 五軟의 範疇에 包含된다.
2. 藥物治療는 治療初期에 六味地黃湯加味를 投與하여 兒童의 腎精을 補強하고 狀態를 더 惡化되지 않는 상태로 維持하다가 99년 5월 19일부터 兒童이 항경련제를 복용하면서 諸般症狀이 顯著히 惡化되었는데, 十二味地黃湯에 鈞鈔藥을 加하여 쓰면서 항경련제의 양을 서서히 줄여가다가 완전히 中斷하고 다시 桂枝加龍骨牡蠣湯에 六味地黃湯을 加하여 使用한 結果 兒童의 諸般症狀

이 好轉되었고 이후로 계속 六味地黃湯 加味를 投與하였다.

3. 鍼灸治療는 五遲, 五軟의 代表的 病機가 腎精不足인 데 착안하여 畝岩鍼法 中 腎正格을 取하고, 息肝風, 潛肝陽, 清神志, 回陽固脫, 開竅하는 百會와 理氣降逆 鎮靜安神 與健腦하는 大椎를 取穴하였다.

參 考 文 獻

1. 홍창의. 소아과 진료 제 8판. 서울:고려의학. 1999:17, 838.
2. 홍창의. 소아과학(완전개정6판). 서울:대한교과서주식회사. 1997:764.
3. 임세록 김중정 친은주 共著. 韓方專門醫叢書 小兒科. 서울:東醫科學研究所. 1996:304-310.
4. 丁奎萬 編著. 東醫小兒科學. 서울:행림출판. 1998:275-277.
5. 楊思樹 外. 中醫臨床大全. 北京:北京科學技術出版社. 1991:824-826.
6. 張路. 張氏醫通. 北京:中國中醫藥出版社. 1995:289.
7. 康舜洙 著. 바른 方劑學. 서울:大星文化社. 1996:138-139, 298.
8. 李範九 朴贊斗 譯編. 方劑學. 서울:大星文化社. 2000:273.
9. 全國韓醫科大學本草學教室. 本草學. 서울:永林社. 1999:347, 427, 556.
10. 東新大學校附屬韓方病院. 韓方病院處方集. 2000:295, 311, 326, 411.
11. 盧永範. 臨床方劑學講座. 서울:대성의학사. 2000:302.
12. 柳周烈 著. 東醫四象醫學講座. 서울:대성의학사. 1999:541.
13. 慶山大韓醫大9期卒準委. 湯證. 서울:大星文化社. 1997:25.

14. 全國韓醫科大學 針灸經穴學 敎室. 針灸學 上. 서울:集文堂. 1993:699, 705.
15. 登良月 黃龍祥 主編. 中國針灸證治通鑑. 서울:靑島出版社. 1995:325-327.
16. 王伯岳 江育仁 主編. 中醫兒科學. 서울:도서출판 정담. 1994:582-583, 586-588.
17. 江育仁 主編. 中醫兒科學. 北京:人民衛生出版社. 1987:258-262.