

Review

한국 근위축성측삭경화증 등록체계의 구축과 향후 전망

충남대학교병원 신경과¹, 고려대학교 의과대학 신경과학교실², 동아대학교 의과대학 신경과학교실³, 인제대학교 의과대학 부산백병원 신경과학교실⁴, 한양대학교 의과대학 신경과학교실⁵, 강북삼성병원 신경과⁶, 서울대학교 의과대학 신경과학교실⁷, 중앙대학교 의과대학 신경과학교실⁸, 인제대학교 의과대학 일산백병원 신경과학교실⁹

손은희¹ · 김병조² · 김종국³ · 배종석⁴ · 백원기⁵ · 서범천⁶ · 성정준⁷ · 안석원⁸ · 조중양⁹
홍윤호⁷ · The Korean ALS/MND Research Group

Establishment and Perspective of the Korean ALS Registry

Eun Hee Sohn, M.D.¹, Byung-Jo Kim, M.D.², Jong Kuk Kim, M.D.³, Jong Seok Bae, M.D.⁴,
Wonki Baek, M.D.⁵, Bum Chun Suh, M.D.⁶, Jung-Joon Sung, M.D.⁷, Suk-Won Ahn, M.D.⁸,
Joong Yang Cho, M.D.⁹, Yoon-Ho Hong, M.D.⁷, The Korean ALS/MND Research Group

Department of Neurology, Chungnam University Hospital¹, Daejeon; Department of Neurology, Korea University College of Medicine², Seoul; Department of Neurology, Dong-a University Postgraduate Medical School³, Busan; Department of Neurology, Inje University College of Medicine, Busan Paik Hospital⁴, Busan; Department of Neurology, Hanyang University College of Medicine⁵, Seoul; Department of Neurology, Kangbuk Samsung Hospital⁶, Seoul; Department of Neurology, Seoul National University College of Medicine⁷, Seoul; Department of Neurology, Chung-Ang University College of Medicine⁸, Seoul; Department of Neurology, Inje University College of Medicine⁹, Ilsan, Korea

Received 2 November 2011; accepted 23 November 2011.

Geographical differences in the incidence of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) have been reported, and there are still many unresolved problems. The incidence as well as epidemiologic data of ALS is not known in Korea. Web-based multicenter registry of ALS, the Korean ALS registry, was established at January, 2011. The aim of “the Korean ALS registry” is the following: (1) to establish a database for the prospective collection of epidemiological information; (2) to assess the incidence and prevalence; (3) to find the temporal and geographic trends in the disease; (4) to define the full clinical spectrum of the disease; (5) to develop treatment guideline based on the database.

Key Words: Amyotrophic lateral sclerosis, Registry, Multicenter

서론

근위축성측삭경화증(Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS)는 상위운동신경세포와 하위운동신경세포의 소실로 근력 저하가 서서히 진행하여 약 3-5년 후 호흡마비에 의한 폐렴을 포함한 다양한 합병증으로 사망하게 되는 신경계 퇴행성 질환이다. 현재까지 ALS의 자연경과나 위험요인 등에 대한 역학연구는 짧은 유병기간과 낮은 유병률(prevalence rate) 때문에 그 결과가 다양하게 보고되고 있다.

Address for correspondence;

Eun Hee Sohn, M.D.

Department of Neurology, Chungnam University Hospital,

33 Munhwa-ro Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea

Tel: +82-42-280-7882 Fax: +82-42-252-8654

E-mail: seh337@hanmail.net

This study was supported by a grant of the Research Center for Rare Disease (project no. A080588-1122-1300100).

국내 ALS에 대한 역학연구는 미비하여 유병률과 발병률(incidence rate)도 밝혀지지 않았다. 국내 ALS 역학연구를 위해 ALS 및 운동신경세포질환(motor neuron disease, MND) 환자를 대상으로 구축된 다기관 등록체계(registry)에 대해 소개하고자 한다.

1. 다기관 등록체계의 필요성

1990년대 중반까지 보고된 ALS의 발병률은 100,000만 명 당 0.4명에서 2.6명까지 다양한데, 그 이유는 각 연구의 대상 환자가 적었고, 서로 다른 진단 기준을 사용하였으며, 연구 방법이 달랐기 때문으로 생각된다.¹⁻³ 최근 다기관 등록체계를 이용한 서양인의 발병률 연구에서는 100,000만 명 당 1.7-2.4로 비교적 유사한 발병률을 보고하여 다기관 등록체계를 이용한 연구의 장점을 보여주고 있다.⁴⁻¹² 다기관 등록체계는 1) 유병률과 발병률을 추정하고; 2) 질환의 시간적 변화와 공간적 분포를 파악하며; 3) 질환의 전체적인 임상양상을 파악하고; 4) 임상적 또는 비임상적 표지자를 발견하고; 5) 치료 방법과 사회 경제적 영향을 파악하며; 6) 자료은행으로써의 역할을 수행하는 등의 여러 가지 목적을 가지고 있다.¹³ 즉 다기관 등록체계를 이용한 연구는 전향적으로 새롭게 발생하는 환자를 등록함으로써 발병률과 발병 위험요인을 연구하기에 적합하고, 진단이 모호한 경우 주기적 추적 관찰을 통해 임상적 표현형(phenotype)의 종류를 알 수 있으며, 질환의 자연경과를 연구하기에 좋기 때문에 최근 ALS 역학연구는 하나의 병원 기반연구 보다는 다기관 등록체계를 이용한 연구로 변환되는 추세이다.¹⁴

ALS 발병률은 서양인을 제외한 다른 인종에서도 다양하게 보고되고 있다.¹⁵ 아시아인과 아프리카계 미국인이 서양인에 비해 낮은 발병률을 보이며, 같은 아시아인에서도 일본은 100,000명당 2.0,¹⁶ 중국은 100,000명당 0.8로 많은 차이를 보이고 있다.¹⁷ 인종에 따른 차이는 유전적 차이로 인한 것으로 추측해 볼 수 있지만, 서양인과 유사한 다기관 등록체계가 없는 상황에서 역학연구 방법의 한계에 의한 결과일 수도 있을 것이다. 따라서 이런 유전적 차이를 확인하고 국내 ALS 환자의 역학연구를 위해 우리나라에서 ALS 환자를 대상으로 한 다기관 등록체계 확립이 필요하다.

2. 국외 다기관 등록체계의 현황 및 문제점

ALS 다기관 등록체계는 1990년대 이전부터 미국과 유럽 국가들에서 구축되어 임상연구에 널리 이용되고 있다. 근래에 기존의 유럽 각 나라의 등록체계를 통합하여 범유

럽 ALS 등록체계(pan European ALS register, EURALS)를 확립하였으며,¹⁸ 미국에서는 1990년대 후반부터 환자와 간병인의 삶의 질을 파악하고 여러 전문분야적 접근(multidisciplinary approach)을 통한 치료의 효용성을 평가할 수 있는 등록체계(ALS Patient Care Database)를 만들어 운영하고 있다.¹⁹ 호주지역에서도 웹을 기반으로 ALS와 MND의 등록체계(Australian Motor Neuron Disease Registry, AMNDR)를 구축하여 조직은행과 함께 환자의 임상적 자료를 모으고 있다.²⁰

다기관 등록체계를 이용한 ALS의 유병률과 발병률에 대한 여러 연구를 통해 ALS 발병률은 40세 이후 증가하지만 60대 후반이나 70대 초반 이후 다시 감소함을 알게 되었다.^{7,9,21} 이는 고령인구에서는 동반된 질환이 많아서 ALS를 진단하기 어렵고, 더 빨리 진행하며, 병원에 내원할 확률이 떨어지는 것 등이 원인이 될 것이다. 다른 한 편으로는 80대 이후의 생존자는 운동신경세포 손상을 보호하는 작용이 있을 것이라는 추측도 가능하게 한다.²² 또한 성비에 관한 최근 연구에서 과거 ALS가 남성에서 더 많이 보고되었던 것과 달리 성별 차이가 줄어들고 있는 추세이다.²¹ 이와 같이 최근 ALS 역학연구는 남녀 성비가 과거 연구와 다르게 보고되고 있으며, ALS의 원인과 위험요인에 대한 연구가 부족하여 향후 다기관 등록체계를 이용한 추가 연구가 필요하다.

EURALS에서는 현재까지 유럽 여러 나라의 등록체계를 이용하고 통합한 경험을 바탕으로 국제 워크숍을 개최하여 다기관 등록체계의 설계 및 운용에 필요한 내용을 다루었다.¹⁸ 이에 따르면 다기관 등록체계를 이용하는 경우 양질의 데이터를 유지하기 위해서 동일한 진단기준을 사용하여야 하며, 이 진단기준의 적용에 있어 연구자간에 동질성이 있어야 하고, 데이터의 보안 및 대상환자 동의가 철저히 이루어져야 한다.²³ 입력하는 변수를 최소화하고 웹을 기반으로 한 등록체계를 유지하는 것이 여러 연구자가 지속적으로 자료를 입력하는 데에 많은 도움을 준다.¹⁸ 연구자 간에 동질성을 유지하고 입력된 데이터의 질을 관리하기 위해 질 관리위원회가 있어야 하며, 이를 통해 연구자간의 의사소통과 데이터 질 관리가 같이 이루어져야 한다.

3. 한국 ALS 등록체계(The Korean ALS registry)

1) 한국 ALS 등록체계의 목적

앞서 살펴본 바와 같이 국외 ALS 역학연구는 다기관 등록체계를 이용한 전향적 연구로 기본적인 역학정보와 함께 병인에 대한 연구, 치료 효과에 대한 연구, 환자의 삶의

질에 대한 연구 및 조직은행을 이용한 연구 등 다양하게 진행되고 있다. 국내에서는 현재까지 기본적인 역학정보에 대한 연구가 없는 실정이다. 따라서 국내 다기관에서 ALS 및 MND의 임상적 자료를 모아 기본적인 국내 역학정보를 확보하고, ALS의 지역적 차이, 자연경과, 임상적 표현형들의 구성과 분포, 현재 국내 ALS 치료 현황 파악 및 향후 치료 지침 개발을 목적으로 한국 ALS 등록체계의 구축을 진행하게 되었다.

등록체계를 구축 및 유지하고 등록된 데이터의 질 관리 및 연구자 간의 동질성 유지를 위해 EURALS의 조언에 따라 전문위원회를 구성하였으며, 이를 통해 향후 운용 시 발생할 수 있는 시행착오를 최소화 하고자 하였다. 또한 ALS의 진단이나 치료효과에 관한 새로운 연구를 진행하고자 할 경우 웹을 이용할 수 있도록 하여 향후 새로운 연구 진행의 바탕이 되고자 하였다.

2) ALS의 진단

ALS의 진단은 현재까지 가장 널리 사용되고 있고, 높은 진단 특이도(specificity)를 보이는 El escorial criteria (EEC)를 이용하였다.²⁴ EEC는 상위운동신경세포와 하위운동신경세포의 소실을 나타낼 수 있는 지표에 따라 definite, probable, possible, suspected ALS로 나눈다. EEC 기준 중 전기진단검사(electrophysiological test)의 효용성을 높이기 위해 laboratory-supported ALS를 새로 추가하고 suspected ALS를 제외한 개정기준이 2000년에 새롭게 제안 되었다.²⁵ 그러나 EEC와 개정기준을 비교한 연구에서 개정기준이 진단 민감도(sensitivity)를 높이지 못했고, suspected ALS를 제외함으로써 사망 당시까지 ALS로 진단받지 못하는 환자가 많았다.²⁶ 따라서 본 등록체계에서는 EEC의 개정기준과 함께 기존 EEC에 언급되어 있던 suspected ALS를 포함하기로 하였다. 이를 통해 전향적으로 자료를 추적 입력함으로써 ALS 임상 표현형의 변화를 알 수 있을 것이다.

ALS의 진단 기준에 맞지 않는 그 외 MND도 현재까지 역학연구가 제대로 이루어지지 않고 있다. 따라서 전향적 등록체계에서 같이 등록함으로써 향후 ALS 이외의 MND들의 기본적인 역학자료를 파악하는 데에 도움을 줄 수 있을 것이다.

3) 등록체계의 구성 및 등록방법

본 등록체계는 다기관의 자료를 전향적으로 등록하며, 웹을 바탕으로 하고 있다 (www.kalsr.net). 등록체계의 기본 구성은 Table 1과 같다. ALS로 진단된 환자나 그 외 MND 환자를 전향적으로 등록하며, 최소 6개월 간격으로 추적 등록한다. 신규환자 등록 시 주민번호 앞자리를 이용하여 중복 여부를 확인할 수 있으며, 이미 등록된 환자는 자료

등록 관리자(alskorea@gmail.com)에게 연락하여 이전에 등록했던 연구자로부터 등록 권한을 이양 받을 수 있다. 별표로 표시되어 있는 demographic features, level of diagnosis certainty, status examination은 필수 입력 사항이며, 약물 복용이나 보조기 사용여부는 선택사항으로 하여 연구자의 입력 편의를 높였다. 등록 작성폼은 부록에 추가하였다.

또한 웹 등록 시 가장 문제가 될 수 있는 개인정보 보호를 위해 등록 시부터 개개의 환자를 코드화하여 등록하고, 등록 이전에 환자의 동의를 받으며, 접속이 허가된 연구자들만 등록체계에 접속할 수 있도록 하여 환자의 개인정보를 보호하도록 하였다.

4) 향후 연구방향

전국 다기관 웹 바탕 등록체계를 이용함으로써 현재까

Table 1. List of variables to be included in the Korean ALS registry

Registration and Follow up	
Demographics	
Name, gender	
Onset region, onset date	
Diagnosis	
Level of diagnosis certainty	
Clinical and electrophysiological findings at diagnosis by region and upper/lower motor	
Neurons	
Status examination	
Body weight & height	
Forced vital capacity	
Functional disability (ASLFRS)	
Management	
Enteral nutrition	
Non-invasive ventilation	
Medication	
Termination	
Cause of termination	
Expire	
F/U loss, transfer	
Place of termination	
Hospital	
Home	
Cause of death	
ALS associated cause	
Cause which is not associated with ALS	

지 알려지지 않았던 한국인 ALS의 여러 역학 정보를 얻을 수 있을 것으로 기대된다. 환자의 삶의 질에 대한 설문을 추가함으로써 사회경제적 영향에 대한 연구를 진행할 수 있으며, 새로운 신약 개발 시 약물 치료효과를 판정하기 위해 등록체계를 이용할 수 있을 것이다. 또한 웹을 통해 등록체계에서 새로운 연구과제와 연결시켜 더 많은 연구자가 새로운 연구에 참여할 수 있게 함으로써 다른 연구 진행의 기본 바탕이 될 수 있을 것이다. 즉 여러 연구자의 의견과 아이디어로 새롭게 발전하는 유연한 웹 등록체계를 만드는 것이 “The Korean ALS registry”의 목표이다. 향후 여러 연구자의 손에 의해 더 발전하는 등록체계가 될 수 있을 것이라 기대한다.

REFERENCES

- Roman GC. Neuroepidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: clues to aetiology and pathogenesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:131-137.
- Alcaz S, Jarebinsli M, Pekmezovic T, Stevic-Marinkovic Z, Pavlovic S, Apostolski S. Epidemiological and clinical characteristics of ALS in Belgrade, Yugoslavia. *Acta Neurol Scand* 1996;94:264-268.
- Chancellor AM, Warlow CP. Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence, and distribution since 1950. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:1106-1115.
- The Scottish Motor Neuron Disease Register: a prospective study of adult onset motor neuron disease in Scotland. Methodology, demography and clinical features of incident cases in 1989. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:536-541.
- Forbes RB, Colville S, Parratt J, Swingler RJ. The incidence of motor neuron disease in Scotland. *J Neurol* 2007;254:866-869.
- Mitchell JD, Gatrell AC, Al Hanmad A, Davis RB, Batterby G. Geographical epidemiology of residence of patients with motor neuron disease in Lancashire and south Cumbria. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:842-847.
- Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997: a population-based study. *Neurology* 1999;52:504-509.
- Piemonte and Valle d'Aosta Register for Amyotrophic Lateral Sclerosis (PARALS). Incidence of ALS in Italy: evidence for a uniform frequency in Western countries. *Neurology* 2001;56:239-244.
- Logroscino G, Beghi E, Zoccolella S, Palagano R, Fraddosio A, Simone IL, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in southern Italy: a population based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1094-1098.
- Beghi E, Millul A, Micheli A, Vitelli E, Logroscino G: SLALOM group. Incidence of ALS in Lombardy, Italy. *Neurology* 2007; 68:141-145.
- O'Toole O, Traynor BJ, Brennan P, Sheehan C, Frost E, Corr B, et al. Epidemiology and clinical feature of amyotrophic lateral sclerosis in Ireland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:30-32.
- Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Douglas M, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:385-390.
- Beghi E, Logroscino G, Chio A, Hardiman O, Mitchell D, Swinger R, et al. The epidemiology of ALS and the role of population-based registries. *Biochim Biophys Acta* 2006;1762:1150-1157.
- Beghi E, Chio A, Couratier P, Esteban J, Hardiman O, Logroscino G, et al. The epidemiology and treatment of ALS: focus on the heterogeneity of the disease and critical appraisal of therapeutic trials. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12:1-10.
- Cronin S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS. *Neurology* 2007;68:1002-1007.
- Moriwaka F, Okumura H, Tashiro K, Hamada T, Matsumoto A, Matsumoto H, et al. Motor neuron disease and past poliomyelitis. Geographic study in Hokkaido, the northern-most island of Japan. *J Neurol* 1993;240:13-16.
- Fong KY, Yu YL, Chan YW, Kay R, Chan J, Yang Z, et al. Motor neuron disease in Hong Kong Chinese: epidemiology and clinical picture. *Neuroepidemiology* 1996;15:239-245.
- Beghi E; EURALS group. 127th ENMC international workshop: implementation of a European registry of ALS. Naarden, the Netherlands, 8-10 October 2004. *Neuromuscul Disord* 2006;16: 46-53.
- Miller RG, Anderson FA, Bradley WG, Brooks BR, Mitsumoto H, Munsat TL, et al. The ALS Patient Care Database. *Neurology* 2000;54:53-57.
- Kiernan MC, Talman P, Henderson RD, Harris R; AMNDR steering committee. Establishment of an Australian motor neurone disease registry. *Med J Aust* 2006;184:367-368.
- Sorenson EJ, Stalker AP, Kurland LT, Windebank AJ. Amyotrophic lateral sclerosis in Olmsted County, Minnesota, 1925 to 1998. *Neurology* 2000;59:280-282.
- Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Couratier P, Mitchell JD, et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:6-11.
- Bae JS. A proposal for the establishment of a Korean ALS database. *J Korean Neurol Assco* 2008;26(Suppl 3):106-107.
- Brooks BR. El escorial world federation of neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994;124(Suppl):96-107.
- Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL: World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Disease. El escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1:293-299.
- Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El escorial and Airlie house diagnostic criteria. *Arch Neurol* 2000;57:1171-1176.

[부록: 증례 작성품]

The Korean ALS registry CRF	
연구자ID	_ _ _ _
환자ID	_ _ _ _

I. 신규입력품

Name*	_____ ex) 홍길동 → 홍ㄱㄷ	주민번호 (앞 6글자)*	
Gender*	<input type="radio"/> M <input type="radio"/> F	Age*	
등록일 (환자로부터 본 레지스트리 서면 등록을 받은 날)*		년	월 일

II. 임상양상(Clinical features)

최초 증상 발현*	<input type="radio"/> Monofocal <input type="radio"/> Multifocal
최초 증상 발현 부위*	<input type="radio"/> Bulbar <input type="radio"/> Cervical(Right) <input type="radio"/> Cervical(Left) <input type="radio"/> Thoracic <input type="radio"/> Lumbosacral(Right) <input type="radio"/> Lumbosacral(Left)
최초 증상 발현 시기*	년 월 일
진단 시기*	년 월 일
진단	
sporadic ALS	<input type="checkbox"/> Familial ALS <input type="checkbox"/>
ALS-mimic syndrome	<input type="checkbox"/> spinal muscular atrophy ○, distal SMA/hereditary motor neuropathy ○, bulbospinal muscular atrophy ○, multifocal motor neuropathy ○, benign focal amyotrophy ○, brachial amyotrophic diplegia ○, hereditary spastic paraplegia ○, 기타○, specify : _____
ALS-plus syndrome	<input type="checkbox"/> dementia ○, parkinsonism ○, 기타 ○, specify : _____

III. 이환부위와 진단확실성*

III.1. 진단시점*

임상소견	
Upper motor neuron sings*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
Lower motor neuron sings*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG 소견	<input type="radio"/> Not done <input type="radio"/> Unknown <input type="radio"/> EMG 시행
EMG 시행일*	년 월 일
EMG – fasciculations*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG – fibrillation/psw*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG – Neurogenic MUP*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
진단 확실성 수준 (Level of diagnostic certainty)*	
<input type="radio"/> Definite <input type="radio"/> Probable <input type="radio"/> Probable-lab supported <input type="radio"/> Possible <input type="radio"/> Suspected <input type="radio"/> Unknown	

III.2. 등록시점*

임상소견 <input type="radio"/> 환자 직접 방문 <input type="radio"/> 보호자만 대신 방문	
환자와의 관계	<input type="radio"/> 부부 <input type="radio"/> 자녀 <input type="radio"/> 간병인 <input type="radio"/> unknown <input type="radio"/> 기타 specify :
Upper motor neuron sings*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
Lower motor neuron sings*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG 소견 <input type="radio"/> Not done <input type="radio"/> unknown <input type="radio"/> EMG 시행	
EMG 시행일*	년 월 일
EMG – fasciculations*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG – fibrillation/psw*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
EMG – Neurogenic MUP*	<input type="checkbox"/> Bulbar <input type="checkbox"/> Cervical <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Lumbosacral <input type="checkbox"/> Unknown
진단 확실성 수준 (Level of diagnostic certainty)*	
<input type="radio"/> Definite <input type="radio"/> Probable <input type="radio"/> Probable-lab supported <input type="radio"/> Possible <input type="radio"/> Suspected <input type="radio"/> UNKNOWN	

IV. ALS-FRS*

IV.1. 진단시점*

Forced Vital Capacity (FVC)*	___ . ___ Liters, ___ . ___ % Predicted (자동계산가능) <input type="checkbox"/> unknown		
Height	_____ cm	Weight	_____ kg
BMI	_____ (kg/m ²) (자동계산가능)		
ALS-FRS-revised			
<input type="radio"/> UNKNOWN <input type="radio"/> Obtained from the patient <input type="radio"/> Obtained from the caregiver			
1)말하기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
2)침흘리기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
3)삼키기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
4)글씨쓰기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
5)식사도구 다루기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
6)웃입기와 개인 위생	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
7)침상에서 몸 돌리기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
8)걷기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
9)계단오르기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
10)호흡곤란	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
11)좌위 호흡곤란	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
12)호흡부전	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
Total	점		

IV.2. 등록시점*

Forced Vital Capacity (FVC)*	___ . ___ Liters, ___ . ___ % Predicted (자동계산가능) <input type="checkbox"/> unknown		
Height	_____ cm	Weight	_____ kg
BMI	_____ (kg/m ²) (자동계산가능)		
ALS-FRS-revised			
<input type="radio"/> UNKNOWN <input type="radio"/> Obtained from the patient <input type="radio"/> Obtained from the caregiver			
1)말하기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
2)침흘리기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
3)삼키기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
4)글씨쓰기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
5)식사도구 다루기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
6)웃입기와 개인 위생	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
7)침상에서 몸 돌리기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
8)걷기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
9)계단오르기	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
10)호흡곤란	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
11)좌위 호흡곤란	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
12)호흡부전	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 0
Total	점		

V. 위루술/호흡보조*

위루술	
시행 여부*	<input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No
시행방법	<input type="radio"/> PEG <input type="radio"/> PRG (Percutaneous Radiologic Gastrostomy)
위루술 시행 시기	_____ 년 _____ 월 _____ 일
위루술 시행 당시 FVC	___ . ___ Liters, ___ . ___ % Predicted <input type="checkbox"/> unknown
위루술 시행 당시 체중	___ . ___ kg, <input type="checkbox"/> unknown
위루술 시행 후 합병증	<input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No
합병증 발생 시기	_____ 년 _____ 월 _____ 일
합병증이 있었던 경우	Specify : _____
NIV (noninvasive ventilation)	
시행여부*	<input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No
NIV 최초 적용 시기	_____ 년 _____ 월 _____ 일
NIV 최초 적용 당시 FVC	___ . ___ Liters, ___ . ___ % Predicted <input type="checkbox"/> unknown
NIV 적용 시간	<input type="radio"/> 밤에만 <input type="radio"/> 밤과 낮에 일부 <input type="radio"/> 하루종일 <input type="radio"/> 적용하지 않고 있음 <input type="radio"/> unknown
Tracheostomy	
시행여부*	<input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No
Tracheostomy 시행 시기	_____ 년 _____ 월 _____ 일
Mechanical ventilator 적용 시간	<input type="radio"/> 밤에만 <input type="radio"/> 하루종일 <input type="radio"/> 적용하지 않고 있음 <input type="radio"/> unknown

VI. 동반 증상/증후/사건

동반 증상/증후/사건에 대한 정보를 입력하시겠습니까? <input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No							
근육관련 <input type="checkbox"/>							
근경련	<input type="checkbox"/>	통증(관절, 근육)	<input type="checkbox"/>				
정신관련 <input type="checkbox"/>							
피로	<input type="checkbox"/>	우울증	<input type="checkbox"/>	불안	<input type="checkbox"/>	불면증	<input type="checkbox"/>
감정조절장애 (pseudobulbar affect)		<input type="checkbox"/>					
기타 내과적 문제 <input type="checkbox"/>							
변비	<input type="checkbox"/>	폐렴	<input type="checkbox"/>	흡인(aspiration/choking)	<input type="checkbox"/>	폐색전증	<input type="checkbox"/>
외상관련 <input type="checkbox"/>							
넘어짐 (fall)	<input type="checkbox"/>	외상	<input type="checkbox"/>	골절	<input type="checkbox"/>	욕창	<input type="checkbox"/>
응급실, 입원 <input type="checkbox"/>							
응급실 방문 (ALS와 관련된)		<input type="checkbox"/>	입원 (ALS와 관련된)		<input type="checkbox"/>		
기타 <input type="checkbox"/>							
기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____						

VII. 투약 및 보조기

Riluzole	<input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No <input type="radio"/> unknown						
복용기간	언제부터 : 년 월 일 ~ 년 월 일 까지						
투약에 대한 정보를 입력하시겠습니까? <input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No							
우울증 <input type="checkbox"/>							
TCA(tricyclic antidepressants)	<input type="checkbox"/>	SSRI	<input type="checkbox"/>	SNRI	<input type="checkbox"/>		
기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____						
불안 <input type="checkbox"/>							
Benzodiazepines	<input type="checkbox"/>	기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____				
불면증 <input type="checkbox"/>							
Benzodiazepines	<input type="checkbox"/>	TCA(tricyclic antidepressants)	<input type="checkbox"/>				
기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____						
관절/근육통 <input type="checkbox"/>							
NSAIDs	<input type="checkbox"/>	Opioids	<input type="checkbox"/>	기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____		
경직 (spasticity) <input type="checkbox"/>							
Benzodiazepines	<input type="checkbox"/>	Baclofen	<input type="checkbox"/>	Tizanidine	<input type="checkbox"/>		
기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____						
근경련 (cramps) <input type="checkbox"/>							
Quinine	<input type="checkbox"/>	Carbamazepine	<input type="checkbox"/>	Phenytoin	<input type="checkbox"/>	Benzodiazepines	<input type="checkbox"/>
Baclofen	<input type="checkbox"/>	기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____				
침 과다분비 <input type="checkbox"/>							
Amitriptyline	<input type="checkbox"/>	Glycopyrrolate	<input type="checkbox"/>	Atropine	<input type="checkbox"/>	Scopolamine(transdermal patch)	<input type="checkbox"/>
Botox injection	<input type="checkbox"/>	기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____				
변비 <input type="checkbox"/>							
MgO	<input type="checkbox"/>	Lactulose	<input type="checkbox"/>	Biascodyl (Ducolax)	<input type="checkbox"/>		

기타	<input type="checkbox"/> Specify : _____		
기타투약 <input type="checkbox"/>			
기타투약	Specify and their purposes of use : _____		
보조기에 대한 정보를 입력하시겠습니까? <input type="radio"/> Yes <input type="radio"/> No			
보조기			
AFO (ankle foot orthosis)	<input type="checkbox"/>	Cane	<input type="checkbox"/>
Walker	<input type="checkbox"/>	Wheelchair	<input type="checkbox"/>
Head or Neck support	<input type="checkbox"/>	Communication device : low tech	<input type="checkbox"/>
Communication device : computer	<input type="checkbox"/>	가족 외 간병인 (for ADL needs)	<input type="checkbox"/>

VIII. Comment

Comment	
---------	--