□ 원 저 □

한국모자보건학회지 제26권 제3호(2022년 7월)
J Korean Soc Matern Child Health 2022;26(3):194-203
DOI: https://doi.org/10.21896/jksmch.2022.26.3.194
pISSN 1226-4652 · eISSN 2384-440X

척수성 근위축증 아동 부모의 자녀 양육 경험

김효진[1] · 채선미[2]

[1]서울대학교 간호대학 · 간호대학 4단계 BK21 미래 간호인재 양성사업단
[2]서울대학교 간호대학 · 간호과학연구소

Experiences of Parenting Children With Spinal Muscular Atrophy

Hyo Jin Kim[1] · Sun-Mi Chae[2]

[1]College of Nursing · Center for Human-Caring Nurse Leaders for the Future by Brain Korea 21 (BK21) Four Project, Seoul National University, Seoul, Korea
[2]College of Nursing · The Research Institute of Nursing Science, Seoul National University, Seoul, Korea

〈ABSTRACT〉

Purpose: This study aims to describe the experiences of parenting children with spinal muscular atrophy.

Methods: Participants consisted of 11 parents of children diagnosed with spinal muscular atrophy, more than 6 months prior to the study. Data were collected through one-on-one interviews and between 1 and 3 interviews were conducted per participant, between August and November 2021. Braun and Clarke's thematic analysis was used to analyze collected data.

Results: This study described that the experience of parenting children with spinal muscular atrophy was based on four major themes: "a difficult journey from diagnosis to acceptance," "changed life while parenting children," "comfort even in the difficult parenting," and "preparing for child's future happiness."

Conclusion: There is a need to provide comprehensive information about child rearing problems experienced by parents of children with spinal muscular atrophy. It is also necessary to develop supportive healthcare and social-welfare interventions to support the needs of children and families with spinal muscular atrophy.

Key Words: Child health, Parents, Parenting, Qualitative research, Spinal muscular atrophy

서 론

1. 연구의 필요성

희귀질환은 유병인구가 2만명 이하이거나 진단이 어려워 유병 인구를 알 수 없는 질환(Korea Disease Control and Prevention Agency, 2021)으로 질환 치료 및 관리에 있어 장기화로 인해 정상적인 사회생활 영위가 어려우며, 성장기 아동의 경우 성장과 발달에 큰 영향을 끼친다(Park & Kim, 2011). 또한 완치를 기대할 수 없는 경우가 많아 장기적인 돌봄이 필요하며 아동과 가족은 육체적, 정서적, 경제적으로 큰 부담을 느낀다(Lee & Seo, 2019). 이에 국내에서도 희귀질환에 대한 인식 개선과 진단, 치료에 대한 연구 개발 필요성이 재고되고 있다(Korea Disease Control and Prevention Agency, 2021).

많은 희귀질환 중에서 척수성 근위축증(spinal muscular atrophy)은 소아 연령에서 볼 수 있는 선천성 신경근육질환이며 SMN1 (survival motor neuron 1) 유전자의 결손

orresponding Author: Sun-Mi Chae
College of Nursing · The Research Institute of Nursing Science, Seoul National University, 103 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea
Tel: +82-2-740-8816, Fax: +82-2-766-1852
Email: schae@snu.ac.kr
ORCID: 0000-0002-3010-2265
Received: June 9, 2022, Revised: July 10, 2022
Accepted: July 11, 2022

Copyright©2022 by The Korean Society of Maternal and Child Health

이 발견되는 상염색체 열성 질환으로 운동 신경이 퇴화하면서 근육의 약화와 위축이 진행한다(Lunn & Wang, 2008). 척수성 근위축증은 발병 연령과 중증도에 따라 소아의 경우 3개의 유형으로 분류하며 가장 심각한 형태인 제 1형의 경우 출생 직후에서 6개월 이내에 증상이 발현하여 치료를 받지 않을 경우, 혼자 앉을 수 없고, 생후 수개월 내로 사망하거나 호흡 보조기를 사용하는 경우가 많다. 중등도 형태인 제 2형은 생후 6-18개월 사이에 증상이 발생하며, 앉을 수 있으나 보행할 수 없는 경우가 많다. 생후 18개월 이후에 나타나는 제 3형은 대부분 보행이 가능하며, 운동 발달의 지연이나 경미한 근력의 약화 및 피로감을 호소한다(Verhaart et al., 2017).

척수성 근위축증은 아동에게 신체적인 어려움뿐만 아니라 정서적, 사회적 기능에 부정적인 영향으로 작용한다. 아동은 척수성 근위축증으로 인해 사회적 관계와 긍정적 자아 개념 발달에 어려움을 겪어 불안, 우울, 고립감을 경험하였으며(Belter et al., 2020), 정상 발달하는 아동에 비해 삶의 질이 저하되고 스트레스 수준이 높았다(Landfeldt et al., 2019).

척수성 근위축증 아동의 부모 또한 자녀의 질환으로 인해 많은 어려움을 경험하였다. 질환의 특성상 지속적인 재활과 치료가 필요하므로 시간적, 경제적으로 부담감을 느꼈으며, 독립적으로 생활할 수 없는 자녀의 활동을 보조하며 육체적 피로, 극심한 스트레스를 겪었다(McMillan et al., 2021; Messina et al., 2019). 또한 질환의 희소성에 따른 고립감, 좌절감, 불안 등의 감정을 느끼고 희귀질환에 대한 편견에서 오는 심리 사회적 문제를 경험하였다(Qian et al., 2015). 척수성 근위축증 아동 및 가족의 적응에 있어 부모는 직접적인 영향을 미쳐 중요한 역할을 갖기 때문에 척수성 근위축증 아동을 양육하는 부모의 경험을 심층적으로 파악할 필요가 있다.

국제적으로 척수성 근위축증 아동과 부모의 경험에 대한 다양한 측면에서의 연구가 진행된 것과는 달리 현재 국내의 연구는 척수성 근위축증의 원인 및 치료에 대한 의학적 연구가 대부분이다(Hwang et al., 2017; Song et al., 2020). 근위축증 아동 어머니의 자녀 양육 경험 분석 연구(Kim & Han, 2013)가 진행되었지만 연구대상자로 근이영양증과 척수성 근위축증 아동 어머니가 함께 포함되었다. 두 질환은 근 위축이 진행된다는 공통점이 있지만, 발생 원인, 발현 시기 및 증상의 차이가 있기 때문에 척수성 근위축증만의 특성이 반영되지 않았다는 제한점을 갖는다. 또한 척수성 근위축증 치료제 도입 전의 연구이기 때문에 치료제 도입으로 변화된 아동과 가족의 경험을 탐색할 필요가 있다. 따라서 이 연구에서는 척수성 근위축증 아동 부모의 양육 경험을 파악하고, 부모와 아동, 나아가 가족의 삶의 질을 향상시키기 위한 방안을 모색하기 위한 기초자료를 제공하고자 한다.

2. 연구의 목적

이 연구는 척수성 근위축증 아동을 양육하는 부모의 경험을 심층적으로 이해하고 구체적으로 기술하기 위함이다. 연구 질문은 '척수성 근위축증 아동 부모의 양육 경험은 어떠한가?'이다.

대상 및 방법

1. 연구 설계

이 연구는 척수성 근위축증 아동을 양육하는 부모의 경험을 심층적으로 이해하기 위해 심층 면담을 통해 자료를 수집하고 그 자료를 분석하여 핵심 주제를 규명하는 서술적 질적 연구(qualitative descriptive research)이다.

2. 연구 참여자

이 연구의 대상은 척수성 근위축증을 진단받은 아동을 양육하고 있는 만 19세 이상의 부모로 다음의 기준을 만족하는 경우 연구 참여자로 선정하였다. 이 연구는 초기의 진단부터 위기 상황, 일상적인 양육까지 전반적인 경험에 초점을 맞추기 때문에 척수성 근위축증을 진단받은 지 6개월 이상 경과된 아동의 부모를 대상으로 하였다. 또한 이 연구의 목적을 이해하고 참여에 자발적으로 동의한 자, 연구에 대한 질문을 이해할 수 있고 언어적 의사소통이 가능한 자를 선정 기준으로 하였다. 자녀의 주 양육자가 아닌 경우와 최근 1개월 내에 척수성 근위축증 치료제 투여 외의 사유로 입원하여 치료받은 아동의 부모는 제외하였다. 연구 참여자 모집은 척수성 근위축증 환우회와 관련 온라인 커뮤니티에 모집공고문을 게시하여 연구 참여자가 참여를 원할 경우 연구자에게 직접 연락할 수 있도록 하였다. 참여 의사

를 밝힌 대상자 중에서 선정 기준을 충족하는 대상자를 의도적 표집 방법으로 모집하였으며, 지인을 소개받는 눈덩이 표집 방법도 활용하였다. 참여 의사를 밝힌 14명의 부모에게 연구의 내용을 구체적으로 설명하였으며, 최종적으로 11명의 부모가 연구 참여에 동의하고 인터뷰를 진행하였다. 연구 참여자의 특성은 Table 1과 같다.

3. 자료 수집

이 연구의 자료 수집은 2021년 8월부터 11월까지 연구 참여자가 원하는 날짜와 시간에 맞춰 비대면 화상면담 혹은 전화로 진행되었다. 면담 1일 전, 연구 참여자에게 이메일로 면담 질문지를 발송하였으며 이를 바탕으로 척수성 근위축증 아동의 양육과 관련하여 연구자와 일대일 심층 면담을 했다. 1회의 면담에는 평균 60.9분이 소요되었으며, 면담 내용 확인 및 부가적인 질문이 있을 경우 1-2회의 추가 면담이 시행되었다. 연구의 주요 질문은 문헌고찰을 통해 개발된 면담질문지를 사용하였으며 질문의 타당성에 대해 질적 연구 경험이 풍부한 간호학과 교수 1인, 박사수료생 1인의 검증을 받았다. 면담 시 사용한 주요 질문은 다음과 같다.

Table 1. Characteristics of the participants (N=11)

Characteristic	Value
Age (yr)	38.55±3.96 (31-43)
Relationship	
Mother	10 (90.9)
Father	1 (9.1)
No. of children	
1	7 (63.6)
2	4 (36.4)
Child's sex	
Male	4 (36.4)
Female	7 (63.6)
Child's age (yr)	6.36±3.53 (1-11)
1-2	2 (18.2)
3-5	3 (27.3)
6-11	6 (54.5)
SMA type	
Type 1	4 (36.4)
Type 2	6 (54.5)
Type 3	1 (9.1)
Age of diagnosis (mo)	12.14±7.50 (1-26)

Values are presented as mean±standard deviation (range) or number (%).

· 본인과 자녀의 일상에 대해 말씀해 주세요.

· 자녀가 척수성 근위축증 증상을 보였을 때부터 진단까지의 경험은 어떠했습니까?

· 자녀의 성장과정을 회고하였을 때, 언제 가장 힘들었으며 어떻게 극복하셨습니까?

· 척수성 근위축증을 가진 자녀를 양육하는 데 있어 가장 필요한 것은 무엇입니까?

· 자녀를 양육하며 미래에 기대하는 것은 어떤 것들이 있습니까?

모든 면담 내용은 분석을 위해 음성 녹음을 하였으며, 면담 시 전반적인 분위기, 비언어적 의사소통을 관찰하여 기록하였다. 연구 대상자 11명의 심층면담이 이루어진 후, 자료에 더 이상 새로운 정보가 나타나지 않고, 유사한 정보가 반복되어 자료 포화도를 판단하여 정보 수집을 종료했다.

4. 자료 분석

이 연구의 자료를 분석하기 위해 Braun과 Clarke (2006)의 주제 분석 방법을 따랐다. 첫 번째는 자료에 익숙해지는 것으로, 면담이 종료된 직후, 반복적으로 녹취된 내용을 듣고 연구자가 직접 내용을 필사하였으며, 필사된 자료를 읽어 몰입하며 초기의 생각을 메모하였다. 다음으로 연구 질문과 관련하여 의미 있는 단어와 문장에 표시하고 공통적인 코드끼리 모아 분류하였으며, 분류된 코드를 중심으로 핵심 주제를 도출하였다. 주제 검토 단계에서는 각 인용문이 주제에 포함되는지 확인하고, 각 주제와 전체 자료의 맥락이 유사한지 검토하였다. 다음으로 각 주제의 내용에 따라 주제를 정의하고 명명하였으며, 주제에 대한 이해도를 높일 수 있는 생생한 인용문을 선정하고, 연구 질문에 대한 결과와 선행연구를 비교하여 고찰할 수 있도록 분석하여 서술하였다.

5. 연구 결과의 질 확보

이 연구의 저자는 상급종합병원 소아중환자실에서 5년 이상의 임상 경험을 활용하여 척수성 근위축증에 대한 민감성을 가질 수 있었다. 또한 석사학위 과정에서 질적 연구 방법론 과목을 수강하였으며, 관련 학술세미나에 참가하여 계속적으로 질적 연구 방법에 대한 이해도를 높여 질적 연구 논문을 발표한 바 있다. 공동저자는 간호학과 교수로서

다수의 질적 연구 및 내용 분석을 수행하였으며 연구자들은 연구 계획부터 자료 수집 및 분석까지 정기적인 모임을 가져 엄격성을 확보하기 위해 노력하였다.

이 연구 결과의 질 확보를 위해 Lincoln과 Guba (1985)가 제시한 평가 기준을 사용하여 사실적 가치, 적용가능성, 일관성, 중립성의 네 가지 기준을 고려하였다. 사실적 가치를 위해 면담 시 참여자의 말에 경청하고 참여자들이 진술한 내용을 그대로 반영하고자 하였다. 또한 분석 결과가 도출된 후, 연구 참여자들에게 결과의 내용과 참여자의 경험이 일치하는지에 대해 확인을 받았다. 적용가능성은 연구 결과가 일반화될 수 있는가를 측정하는 것으로 참여자와의 심층 면담 시 자료의 포화에 이를 수 있도록 충분한 시간을 두고 진행하였으며, 연구 참여자에 대한 정보를 제공하기 위해 연구 참여자의 일반적인 사항을 제시하였다. 일관성을 위해서 면담 절차와 질적 내용분석 절차를 세세히 점검하며 따르도록 노력하였다. 중립성을 위해 면담 시 반구조화된 면담 질문지를 활용하여 연구자의 주관이 영향을 미치지 않도록 하였다.

6. 윤리적 고려

이 연구는 연구 참여자 보호 및 윤리적 고려를 위해 서울대학교 Institutional Review Board (IRB)의 승인을 받은 후 진행하였다(IRB No. 2108/002-020). 참여 의사를 밝힌 대상자에게 연구 설명문과 동의서를 이메일로 발송하고, 전화를 통해 참여자들에게 연구의 내용과 연구 참여자의 권리에 대해 자세히 설명하였다. 서류 전달과 사례 지급 목적으로 수집된 전화번호와 이메일은 사례 지급 후 즉시 삭제하였다. 녹취에 대한 동의를 얻은 후 음성 녹음을 진행하였으며 전사기록지가 만들어지고 자료 분석 종료 후에는 녹음 파일을 파기하였다. 수집된 모든 자료는 연구자만이 알 수 있도록 익명화 처리하였으며, 이러한 연구 자료는 연구담당자와 연구책임자에게만 접근이 허락되며 잠금장치가 있는 장소의 컴퓨터에 암호화하여 보관되었다.

결 과

11명의 연구 참여자로부터 심층면담을 통해 척수성 근위축증 아동 부모의 자녀 양육 경험에 대해 분석한 결과 4개의 주제와 13개의 하위범주가 도출되었다. 척수성 근위축증 아동을 양육하는 부모의 경험은 '진단과 수용까지의 힘든 여정', '자녀를 양육하며 변화된 삶', '힘든 양육 과정 속의 위안', '자녀의 미래 행복을 위한 준비'였다(Table 2).

1. 진단과 수용까지의 힘든 여정

1) 발달이 느린 아이

연구 참여자들은 척수성 근위축증 증상의 발현 전까지 자녀에게 특별한 건강 문제가 없었기 때문에, 자녀의 발달이 또래 아동들에 비해 지연되었다고 생각하였다. 비슷한 연령대의 아이들처럼 뒤집기, 배밀이, 기기, 잡고 서기 등의 단계로 운동 발달이 이루어질 것이라고 생각하였으나, 같은 단계에 머물러 있는 아이를 보며 단순히 발달이 지연된 것이라고 안심하는 한편 기다리는 시간이 길어지자 불안감

Table 2. Experiences of parenting children with spinal muscular atrophy

Theme	Subthemes
A difficult journey from diagnosis to acceptance	A child with slow development
	Despair due to diagnosis
	Searching for information about spinal muscular atrophy
Changed life while parenting children	Physical exhaustion
	Psychological difficulties
	Economic burden
	Child centric daily life
Comfort even during difficult parenting	A child who is the driving force of life
	Gaining strength through social support
	Having hope with the cure
Preparing for child's future happiness	Encouragement to improve children's self-esteem
	Constant efforts by parents to improve the environment
	Need to improve social awareness and expand social service

을 느꼈다. 그러나 의료진과 상담을 했을 때에도 이상이 없으니 더 기다려보고 재활치료를 받으면 된다는 말에 안심을 하고 기다렸다.

"아이가 6개월 지나고 7개월, 8개월이 되었는데 배밀이나 기기를 안 하는 거예요. 그래서 조금 느린 아이인가 보다... 첫 아이라서 비교 대상도 없고 영유아 건강 검진에 가서 상담하면 선생님도 괜찮다고 기다리라고 하셨어요."(참여자3)

2) 진단에 따른 좌절감

연구 참여자들은 기다리는 시간이 길어지자, 불안한 마음으로 상급종합병원에 방문하였으며, 관련 검사를 진행하여 자녀는 척수성 근위축증을 진단받았다. 처음 척수성 근위축증이라는 진단을 받은 후, 희귀질환이라는 것에 놀랐으며, 점차 퇴행할 수 있는 진행성 질환이라는 것에 좌절하였다. 진행 정도에 따라 인공호흡기가 필요할 수 있으며 조기 사망까지 생각해야 한다는 의료진의 설명에 더욱 좌절감을 경험하였다.

"진짜 하늘이 무너져 내리는 그런 심정. (아이가) 못 걷고 누워 있고 이런 것은 상관이 없는데 수명이 짧을 것 같다는... 금방 떠날 것 같다는 불안감이 컸고, 그런 불안감이 제일 (저를) 좌절하게 했어요."(참여자11)

3) 척수성 근위축증에 대한 정보를 찾아 헤맴

연구 참여자들은 자녀가 처음 척수성 근위축증을 진단받은 후, 질환에 대한 정보를 찾아 헤맸다. 병원에서는 짧은 진료 시간으로 인해 의료진들에게 척수성 근위축증의 원인, 치료와 관리, 예후에 대해 단편적인 정보만을 받았다. 따라서 연구 참여자가 직접 인터넷이나 전문 서적을 찾아 질환에 대해 알아보고, 지원받을 수 있는 정책에 대한 정보를 찾아야 했다. 연구 참여자들은 관련 질환 커뮤니티, 환우회, 개인 소셜 네트워크 서비스(social network service), 국외 사이트 등 실제적인 정보를 얻기 위해서 모든 방법을 동원하여 노력하였다.

"유럽이나 미국 쪽은 재활이 잘 되어 있다는데(우리나라에서) 정보를 얻기는 힘들었어요. 그래서 외국 병원에 직접 전화를 하여 아이 사정을 얘기하면서 부탁하고 해서 치료에 대한 의견도 받고 했어요. 엄마, 아빠가 얼마나 정보를 갖고 있느냐가 아이에게 중요하다는 것을 그때 느꼈어요."(참여자 10)

2. 자녀를 양육하며 변화된 삶

1) 신체적 어려움

척수성 근위축증 아동을 양육하며 연구 참여자는 독립적으로 보행할 수 없는 자녀를 안아서 이동하고, 수면 시 주기적으로 자세를 변경해 줘야 하는 등 자녀의 발달 정도에 따라 지속적인 보조가 필요하기 때문에 부모 자신의 신체적 건강이 악화되었다고 표현하였다. 또한 자녀가 성장함에 따라 몸무게가 증가하며, 운동기능이 저하되어 부모에 대한 신체적 의존도가 높아질 것을 대비하여 부모 스스로 자가 건강관리를 철저히 해야 함을 강조하였다.

"아이를 계속 안고 옮기고 하다 보니까, 허리디스크가 터져서 며칠 입원도 했었어요. 밤에 잘 때는 2-3번씩 돌려줘야 하기 때문에 꼭 일어나야 해요. 아이가 태어나서부터는 밤부터 아침까지 통잠을 자본 적이 없습니다."(참여자 6)

2) 심리적 어려움

자녀의 척수성 근위축증 진단 이후 마음을 다잡고 자녀를 양육하고 있지만, 그럼에도 불구하고 연구 참여자들은 자녀의 건강에 대해 엄습하는 불안감, 스트레스, 우울감, 슬픔 등을 호소하였다. 아동의 질환이 진행됨에 따라 운동 기능이 감소하는 것에 대해 끊임없는 두려움과 이러한 상실과 관련된 슬픔을 안고 있다고 설명했다. 따라서 자녀가 재활치료를 받는 것처럼 연구 참여자도 심리적 재활을 하고 있는 과정이라고 표현하였다.

"병원에서 말하기는... 통상 장애아들의 부모들이 우울감이나 스트레스를 많이 받는데, 본인은 아니라고 하지만 다 있대요. 그래서 저도 항우울제를 처방받기도하고 운동도 많이 하고... 저도 아이와 똑같이 마음의 재활을 하는 거죠."(참여자 10)

3) 경제적 부담감

연구 참여자들은 자녀의 질환 특성상 재활치료와 약물치료를 계속적으로 받아야 하며, 척추측만증을 예방하기 위해서는 보조기구가 필요하기 때문에 보조기구 구입에 따른 비용 등으로 경제적 부담감을 표현하였다. 또한 자녀의 성장과 함께 지속적인 의료처치가 필요할 것으로 예상되나, 척수성 근위측증 진단으로 건강 사보험 가입에 제한되어 미래의 의료비 부담에 대한 걱정을 호소하였다.

"이번에도 척추 보조기를 맞췄는데. 90만원이나 하는 거예요. 그리고 아이가 크면서 휠체어도 바꿔줘야 하고 어린이 변기만 사용할 수 없으니까 이동식 변기, 침대도 높낮이 조절되는 이런 것으로 구매해야 하니까 점점 부담스럽네요."(참여자 11)

4) 자녀 중심으로 일상 변화

척수성 근위축증을 가진 자녀를 양육하며 연구 참여자들의 일상은 크게 변화하였으며 자녀를 본인의 평생 친구라고 표현하며 모든 일상을 자녀와 공유했다. 직장을 다녔던 연구 참여자의 경우, 자녀를 돌보기 위해 단축근무, 재택근무로 전환하거나 퇴사를 선택하였다. 친구와의 교제는 자녀와 본인, 친구에게 모두에게 힘든 상황이라 생각되어, 점차 친구들과 만나지 않게 되었고, 개인적인 사회활동이 제한되었다.

"모든 것이 큰 아이를 키울 때와는 달라요. 큰 아이 때는 친구도 만나고 함께 키즈 카페에 놀러도 가고, 여행도 다니고 했지만, (현재는) 그런 것이 전혀 없어요. 그냥 치료실 다니고, 거의 집에서 활동을 주로 하게 되고... 그런 것이 많이 달라졌어요."(참여자 11)

3. 힘든 양육 과정 속의 위안

1) 삶의 원동력인 아이

연구 참여자들은 척수성 근위축증 아동을 양육하며 삶을 살아갈 수 있는 원동력은 자녀라고 표현하였다. 자녀의 건강이 회복되면, 어떤 개인의 노력 없이도 힘든 것을 극복할 수 있었으며, 자녀를 양육하며 느끼는 순간순간의 행복에 삶의 만족을 얻었다. 자녀를 양육하며 작은 일들에 감사하게 되고, 사회적 지위와 명예보다는 가족과 함께 많은 시간을 보내며 살아갈 수 있는 삶에 대한 가치관의 변화도 일어났다.

"척수성 근위축증 아이가 사회성이 좋다고 어디서 읽은 적이 있는데요. 그 때문인지는 모르겠는데, 아이가 정말 밝아요. 에너지를 줘요. 아이를 보면서 행복하니까 살아갈 수 있죠."(참여자 3)

2) 사회적 지지 체계를 통해 힘을 얻음

아이를 양육하며 연구 참여자들은 환우회, 가족과 친구, 직장 등에서 큰 도움과 배려를 받았다고 했다. 같은 질환의 자녀를 가진 환우회 사람들과 교류하며 불안한 마음을 다잡을 수 있었고, 질환과 생활 정보에 대해 서로 공유하며 큰 힘이 되었다. 주기적인 치료를 위해 병원에 입원해야 하는 자녀를 위해 직장에서는 휴가를 자유롭게 쓰도록 허용하기도 했다. 자녀를 돌봐주기 위해 연구 참여자의 부모님은 가까운 거리로 이사를 오기도 했으며, 자녀를 함께 돌봐줄 수 있는 가족이 있어 잠시 여유를 찾을 수 있었다.

"환우회가 정말 큰 힘이 되었어요. 다들 처음 진단받고 왔을 때, 그 두려움과 절망감 이런 것을 아니까... 지금도 같은 질환이니까 서로 이해할 수 있고 배려할 수 있고 하니까 나이 비슷한 환우회 친구들끼리 모이면서 즐겁게 지내요."(참여자11)

3) 치료제를 통해 희망을 가짐

척수성 근위축증 아동의 부모는 치료에 있어 힘든 점도 있지만, 치료제 투여를 통해 자녀의 운동기능이 유지 및 향상되었으며, 근력과 운동기능을 유지하고 있어야 추후에 효과가 좋은 치료제가 개발되었을 때도 투여할 수 있다는 생각에 희망을 가질 수 있다고 하였다. 현재 치료제 투여로 인해 극적인 개선이 있거나 완치가 가능한 것은 아니지만, 자녀의 근육 약화와 위축을 걱정하는 연구 참여자들에게는 작은 개선도 큰 의미로 여겨졌다.

"이렇게 좀 드라마틱한 게 없어서 그렇긴 한데 어쨌든 이제 가족들이 느끼기에는 조금씩 힘이 세진 것을 느끼긴 하거든요. (치료제 사용) 이전에는 못 했던, 앉아서 이동하는 것도 가능해지고, 그런 변화가 저희에게는 굉장히 크죠."(참여자 1)

4. 자녀의 미래 행복을 위한 준비

1) 자녀의 자존감 증진 격려

연구 참여자들은 자녀가 학교생활과 사회생활을 하며 상처를 받지 않도록 자녀의 자존감을 증진시키기 위해 노력했다. 현재는 자녀를 자신이 돌봐 주고 보호해줄 수 있지만, 미래에 자녀가 성인이 되었을 때, 혹은 가족 모두 자녀를 돌볼 수 없는 상황을 생각하며 어릴 때부터 자녀의 자존감 증진을 격려했다. 스스로 할 수 있는 일은 혼자서 하도록 격려해주었으며, 소중한 존재로 자신을 인식하고, 스스로를 존중할 수 있도록 하였다.

"저희는 아이가 즐겁고 밝게 클 수 있게 하려고 노

력을 굉장히 많이 했어요. 사회적으로도 사람들이 많이 쳐다보거나 이런 것에 대해서도 여러 가지를 해봐서 해결책을 찾아서 아이가 상처받지 않게끔. 그런 점을 많이 신경 썼어요."(참여자 10)

2) 환경 개선을 위한 끊임없는 노력

연구 참여자는 척수성 근위축증 자녀를 양육하며 부모의 의지와 노력이 가장 중요하다고 표현했다. 단기적으로 끝나는 것이 아니라, 자녀를 양육하며 계속하여 관리하고 치료를 받아야 하기 때문에 부모가 의지를 갖고 알아보고, 환경 개선을 요구해야 했다. 학교에 입학할 때는 자녀가 휠체어를 타고 다닐 수 있는 학교를 알아보고, 경사로와 엘리베이터 설치, 화장실 개선 등을 직접 요구해야 했다.

"경사로 같은 게 좀 잘 안 되어 있어 가지고 저희가 입학하기 전에 상담을 해서 선생님이 경사로를 하나 설치해 주시고 그런 조금 조금의 변화는 있었어요. 그리고 저희가 입학할 때 워낙에 시설이 안 좋은 학교들이 많아서 시설 좋은 학교 위주로 알아보고 유치원도 그렇게 보냈었거든요."(참여자 4)

3) 사회적 인식 개선과 지원 정책의 확대를 바람

연구 참여자들은 아이와 함께 외출하면 사람들의 불편한 시선에 불쾌감을 느꼈으며 휠체어를 가지고 갈 수 있는 곳이 제한되어 점차 외출이 꺼려진다고 하였다. 편의증진 보장에 관한 법률, 장애인 차별금지 및 권리구제 등에 관한 법률 등 법으로는 제도화되었으나, 현실적으로는 지자체의 예산이 한정되어 있거나 사회적인 인식이 부족하여 개선을 요구하기 힘든 경우가 많았다. 현재에도 정책적으로 많은 사회적 지원을 받아 큰 도움이 되지만, 승인까지의 오랜 시간 소요, 소득에 따른 지원 제한 등으로 인해 실질적인 혜택을 받지 못하는 경우도 있었다. 따라서 미래에는 장애인에 대한 사회적 인식이 개선되고 관련 정책이 확대되어 자녀가 어려움 없이 활동할 수 있는 사회가 되길 희망했다.

"아이들이 밖으로 많이 나오고 활동할 수 있는 사회가 되길 희망해요. 아직은 아이를 데리고 다니면 불편한 것들이 많아요. 장애에 대한 인식이 많이 부족해(사람들로부터) 상처를 받고 있고, 앞으로도 상처가 되는 말들을 더 많이 듣지 않을까 걱정이에요. 나중에는 제가 먼저 죽고 아이 혼자 있을텐데, 언니한테 맡기는 것도 부담스러울테고, 나라의 복지가 좋아져서 케어가 잘 되었으면 좋겠어요."(참여자10)

고 찰

이 연구는 척수성 근위축증 자녀를 양육하는 부모의 경험을 탐색하기 위한 서술적 질적 연구로, '진단과 수용까지의 힘든 여정', '자녀를 양육하며 변화된 삶', '힘든 양육 과정 속의 위안', '자녀의 미래 행복을 위한 준비'4개의 주제와 13개의 하위범주가 도출되었다. 국내에서 시행된 선행연구의 중심 현상은 '벅참'으로 배우자의 태도, 경제상태, 개인의 성향에 따라 대처전략을 수립하며 일상화, 기피, 원망의 결과를(Kim & Han, 2013) 도출한 것과 달리 이 연구에서는 힘든 상황 속에서 위안을 얻어 자녀의 미래 행복에 대해 준비한다는 새로운 주제가 확인되었다.

이 연구에서 척수성 근위축증 아동 부모는 진단까지 힘든 여정을 경험하였다. 특히 척수성 근위축증 제 2형과 3형의 경우 증상이 단순한 발달지연과 감별이 어렵기 때문에 부모는 많은 어려움과 긴 기다림을 경험하였다. 이는 척수성 근위축증뿐만 아니라 영유아기에 발현되는 많은 희귀질환에서 진단의 어려움에 대한 공통적인 주제로 나타났다(Kang, 2012; Lee & Seo, 2019; Qian et al., 2015). 현재 국내에서는 생후 14일부터 71개월까지의 영유아를 대상으로 건강검진 프로그램을 주기적으로 시행하고 있으며, 이를 통해 영유아의 신체계측, 발달선별검사, 상담, 건강교육을 제공하고 있다. 그러나 영유아건강검진 프로그램은 발달지연 및 장애를 진단하는 데 큰 효과가 없음이 보고되었다(Rah et al., 2021). 따라서 발달문제를 조기 발견하고, 관련된 상담과 교육이 충분히 이루어질 수 있는 영유아건강검진 프로그램으로의 발전이 필요하다. 또한, 척수성 근위축증의 경우, 신생아 선별 검사가 척수성 근위축증 조기진단의 중요한 단계로 확인되었다(Kölbel et al., 2022; Qian et al., 2015). 척수성 근위축증은 희귀질환으로 발병률은 낮지만, 치료제가 개발되었기 때문에 신생아 선별 검사를 통해 초기에 발견하여 운동 뉴런이 손상되기 전에 치료를 시작하여 임상 결과가 개선된 많은 연구가 보고되고 있다(Vill et al., 2021). 신생아 선별 검사를 통해 향후 불필요한 검사로 인한 고통을 줄이고, 조기 진단 및 후속 유전상담을 통해 추가 사례를 예방할 수 있으므로 국내에서도 신생아 선별 검사 도입에 대한 긍정적인 검토가 필요하다.

척수성 근위축증 아동 부모는 진단 초기부터 자녀를 양

육하며 계속적으로 다양한 심리적 어려움을 표현했다. 자녀의 척수성 근위축증 진단으로 인해 절망감을 느꼈으나 마음을 다잡았고, 이후에도 자녀를 양육하며 슬픔, 우울, 불안, 스트레스 등의 심리적 어려움을 경험했다. 이는 척수성 근위축증 아동 부모가 자녀를 양육하며 상당한 심리적 부담감을 경험하며(Qian et al., 2015), 높은 수준의 양육 스트레스를 호소하는(Cremers et al., 2019) 선행연구의 결과와 유사하다. 국내에서 지적장애, 자폐성 장애로 등록된 자녀의 부모 및 보호자에 대해서는 상담 서비스를 제공하여 우울감 등 부정적 심리상태를 완화시키고자 부모상담 지원을 하고 있지만(Ministry of Health and Welfare, 2022), 척수성 근위축증과 같은 지체장애는 이에 해당되지 않는다. 따라서 자녀의 질환을 알게 된 직후부터 발생할 수 있는 부모의 심리적 어려움을 경감시키기 위해서 초기 양육 과정부터 지속적으로 지원해줄 수 있는 구체적인 정보를 제공하고, 개별화된 심리지원 프로그램 중재가 필요할 것이다.

척수성 근위축 아동을 양육하는 부모는 힘든 양육 과정 속에서 환우회, 가족, 주변 사람들을 지지체계로 인식하고 있었다. 처음 진단을 받아 정보가 필요했을 때, 환우회에서는 자녀를 양육하면서 필요한 실제적인 정보를 제공해 주었으며, 진단에 따른 절망감을 함께 극복할 수 있는 힘이 되어 주었다. 이는 다른 희귀질환에서도 확인할 수 있는 결과였으며, 희귀질환의 특성상 환우회를 통해 정보를 교류하고, 소수의 권익을 위해 연대적 활동이 필요하며, 동병상련의 정서를 공유할 수 있는 역할을 하기 때문이다(Kang, 2012; Park & Kim, 2011). 따라서 정확한 정보를 공유하고, 서로의 경험을 통해 멘토 역할을 수행할 수 있도록 환우회를 지원하는 것이 필요하다. 또한 척수성 근위축증 아동의 부모는 가족을 중요한 지지체계로 하였다. 자녀의 질환은 모든 가족 구성원에게 영향을 미쳤으나, 가족은 안정을 이루기 위해 서로 지지해주고 협력했다. 결과적으로 가족은 아동의 상태 관리에 있어 긍정적인 영향을 미치고 있었다. 그러나 희귀질환 및 만성질환을 가진 아동의 가족 내에서 아이를 돌보기 위해 많은 부담감을 느끼고 이로 인한 갈등이 생길 수 있기 때문에(Smith et al., 2015) 다양한 접근 방식으로 가족의 부담감을 감소시킬 수 있는 중재가 필요하며, 프로그램 개발 시에는 가족 단위 전체를 고려해야 할 것이다.

이 연구 참여자의 자녀는 모두 치료제를 투약했거나, 투약 중인 아동으로 치료제를 투여함으로써 운동기능이 향상되고, 이것을 통해 아동과 가족 모두 희망을 가질 수 있었다. 국내의 선행연구에서 근위축증은 치료가 불가능한 불치병으로 인식되었지만(Kim & Han, 2013), 이 연구의 참여자들은 근위축증 자녀가 치료제 투여로 운동기능이 유지 및 향상되어, 근력을 유지함으로써 미래에 개발될 새로운 치료제 투여의 기회를 얻고자 소망하였다. 척수성 근위축증 아동의 증상과 관련하여 보호자가 생각하는 의미 있는 변화는 기능적 능력과 관련이 있었으며, 운동기능의 작은 변화로도 삶의 질에 큰 영향을 미쳤다(McGraw et al., 2017). 현재에도 척수성 근위축증에 대한 치료제 개발은 계속되고 있기 때문에(Farrar et al., 2020), 의료진은 치료에 대한 정확한 정보를 제공하여 아동, 가족, 의료진 간의 공유 의사 결정이 이루어질 수 있도록 해야 한다.

척수성 근위축증 아동 부모는 자녀의 미래 행복을 위해서는 사회적 인식 개선과 지원 정책의 확대가 필요하다고 했다. 장애인식 개선을 위한 교육이 시행되고, 바람직한 사회 통합을 추구하고자 노력하고 있지만(Hwang & Lim, 2019) 여전히 자녀에게 향하는 주위의 불편한 시선을 경험했으며 자녀가 사람들로부터 상처받지 않을까 걱정해야 했다. 또한 경사로, 엘리베이터, 화장실 등의 시설이 미비하여 출입에 제한을 받는 경우도 많았다. 현재 척수성 근위축증 아동과 가족이 지원받을 수 있는 정책은 산정특례와 의료비 지원, 활동보조서비스, 장애아동 재활치료 보존, 장애인 보조기기 렌탈서비스, 장애인 콜택시 등이 있다(Ministry of Health and Welfare, 2022). 그러나 각 사업에 따라 부모가 직접 알아보고 신청해야 하며, 충족 조건과 필요 서류가 모두 다르기 때문에 혼란을 경험할 수 있다. 독립적으로 보행을 할 수 없는 아동에게는 전동휠체어뿐만 아니라 성장하면서 구축을 예방하기 위해서는 다양한 보조기구가 필요하지만 이를 충족하기에는 부족한 지원이었다. 치료제 개발과 도입으로 척수성 근위축증 아동의 기대 수명이 늘어난만큼 적절한 치료를 받고, 활동을 할 수 있도록 사회적 인식이 개선되며 아동 및 부모의 입장에서의 정책 확대에 대한 노력이 계속적으로 필요할 것이다.

이 연구의 제한점은 다음과 같다. 연구 참여자 모집 과정에서 치료제를 투여하는 아동의 부모만 모집이 되어 이 연구 결과를 전체 척수성 근위축증 아동의 부모 경험으로 확대해석할 수 없다. 또한 이 연구 참여 대상자는 척수성 근위축증 아동의 주 양육자이었으며, 총 11명 중 1명만이 아

버지였다. 이 연구는 주양육자 부모의 자녀 양육 경험에 초점을 두었지만, 장애아동을 양육하는 아버지는 장애수용이 비교적 빠르며, 가족부양과 장애 자녀 양육이라는 이중 부담을 경험하였다는 연구 결과를 통해(Kang & Choi, 2017) 부성경험은 다를 수 있을 것이라 생각된다. 이에 추후연구를 통해 척수성 근위축증 자녀를 둔 아버지의 경험에 대한 탐색이 필요하다. 또한 이 연구 참여자의 자녀 연령은 1-11세이며 학령기 아동이 과반수 이상을 차지하였다. 그러나 장애 아동의 장애 수용 여부가 어머니의 양육 경험 양상에 차이가 있으며(Kim & Han, 2013), 자아정체성이 확립되는 청소년기의 특성을 고려하였을 때 청소년기의 척수성 근위축증 자녀를 양육하는 부모로 대상을 확대하여 연구 결과를 검증할 필요가 있다. 마지막으로 이 연구는 질적 연구방법을 이용하여 개인과 집단의 경험을 심층적으로 확인할 수 있었지만, 연구 결과를 일반화하는 데는 한계가 있다. 따라서 이 연구에서 확인된 주요 주제와 관련하여 요인들 간의 상관성에 대해 양적 연구방법을 적용하여 탐색할 필요가 있다. 다만, 이 연구는 희귀질환인 척수성 근위축증 아동의 부모를 대상으로 자녀 양육 경험에 대해 심층적으로 파악하여 경험을 이해하고, 이들을 지원할 수 있는 방안을 마련해야 할 필요성과 기초자료를 제시하였다는 데 이 연구의 의의가 있다.

결 론

이 연구는 척수성 근위축증 아동을 양육하는 부모의 경험을 심층적으로 이해하고 구체적으로 기술하기 위해 시행되었다. 연구 결과 부모는 자녀가 척수성 근위축증을 진단받고 수용하기까지 힘든 여정을 경험하였으며, 자녀를 양육하며 신체적 소진, 심리적 어려움, 경제적 부담감, 자녀 중심으로 일상 변화 등 삶에 있어 많은 변화가 나타났다. 그러나 힘든 양육과정 속에서도 자녀, 치료제, 사회적지지 체계를 통해 위안을 얻었으며, 자녀의 자존감 증진, 환경 개선을 위한 노력, 사회적 인식 개선과 복지 서비스 확대를 통해 자녀의 행복한 미래를 기대하였다.

본 연구에서는 척수성 근위축증 아동 부모가 자녀를 양육하며 경험하는 초기의 진단부터 위기 상황, 일상적인 생활을 포함하였으며 미래에 대한 기대와 우려까지 다루었기 때문에 그들의 경험에 대해 통합적으로 이해할 수 있는 계기가 되었다는 것에 의의가 있다. 또한 본 연구는 국내에서 척수성 근위축증 치료제를 도입한 이후의 연구로서, 치료제가 척수성 근위축증 아동의 운동기능 향상에 대한 효과뿐만 아니라, 부모의 양육 경험에 있어서도 긍정적이고 중요한 의미를 갖는다는 것을 규명하였다. 따라서 효과와 안정성이 검증된 치료제에 대해서는 품목허가와 건강보험 등재가 신속하게 이루어져야 할 것이며 의료진은 치료에 대한 정확한 정보를 제공하며 아동과 가족을 포함하여 의사결정이 이루어질 수 있도록 해야 한다.

이 연구 결과를 토대로 척수성 근위축증 아동과 가족의 삶을 이해하고, 나아가 이들에게 도움이 될 수 있는 정책적, 제도적 지원 개발의 기초자료를 제공할 수 있을 것으로 기대한다. 따라서 척수성 근위축증 아동과 가족을 지원할 수 있는 방안을 규명할 수 있는 탐색 연구를 제언한다.

이해관계(CONFLICT OF INTEREST)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

감사의 글 및 알림(ACKNOWLEDGMENTS)

이 연구는 교육부 및 한국연구재단 BK21 4단계사업(미래간호인재양성사업단)의 지원을 받았습니다.

REFERENCES

Belter L, Cruz R, Jarecki J. Quality of life data for individuals affected by spinal muscular atrophy: a baseline dataset from the cure SMA community update survey. Orphanet J Rare Dis 2020;15:217.

Braun V, Clarke V. Using thematic analysis in psychology. Qual Res Psychol 2006;3:77-101.

Cremers CH, Fischer MJ, Kruitwagen-van Reenen ET, Wadman RI, Vervoordeldonk JJ, Verhoef M, et al. Participation and mental well-being of mothers of home-living patients with spinal muscular atrophy. Neuromuscul Disord 2019;29:321-9.

Farrar MA, Carey KA, Paguinto SG, Kasparian NA, De Abreu Lourenço R. "The whole game is changing and you've got hope": Australian perspectives on treatment decision making in spinal muscular atrophy. Patient 2020;13:389-400.

Hwang HW, Choi YC, Lee JH. Clinical characteristics of spinal muscular atrophy in Korea confirmed by genetic analysis.

Yonsei Med J 2017;58:1051-4.
Hwang IS, Lim KW. The experience and meaning of inclusive education for middle school students in inclusive classes. J Incl Educ 2019;14:27-57.
Kang SK, Choi Y. The phenomenological study of the parental experience of the fathers for their children with brain lesions. Korean J Social Welf 2017;69:199-222.
Kang SY. Life experiences of mothers in parenting children with hunter's syndrome. J Korean Acad Nurs 2012;42:609-21.
Kim SH, Han KI. An analysis on the child-rearing experience of mothers with progressive muscular dystrophy child. Korean J Phys Mult Health Disabil 2013;56:187-213.
Kölbel H, Vill K, Schwartz O, Blaschek A, Nennstiel U, Schara-Schmidt U, et al. Newborn screening program for spinal muscular atrophy. Nervenarzt 2022;93:135-41.
Korea Disease Control and Prevention Agency. Rare disease information [Internet]. Cheongju (Korea): Korea Disease Control and Prevention Agency; 2021 [cited 2021 Jun 5]. Available from: https://helpline.kdca.go.kr/cdchelp/ph/ptlcontents/selectPtlConSent.do?schSno=123&menu=C0100.
Landfeldt E, Edström J, Sejersen T, Tulinius M, Lochmüller H, Kirschner J. Quality of life of patients with spinal muscular atrophy: a systematic review. Eur J Paediatr Neurol 2019;23:347-56.
Lee JA, Seo M. Narrative inquiry on life experiences of mothers of children with rare diseases. Family and Family Therapy 2019;27:1-26.
Lincoln Y, Guba EG. Naturalistic inquiry. Newbury Park (CA): Sage; 1985. p. 289-331.
Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. Lancet 2008;371:2120-33.
McGraw S, Qian Y, Henne J, Jarecki J, Hobby K, Yeh WS. A qualitative study of perceptions of meaningful change in spinal muscular atrophy. BMC Neurol 2017;17:68.
McMillan HJ, Gerber B, Cowling T, Khuu W, Mayer M, Wu JW, et al. Burden of spinal muscular atrophy (SMA) on patients and caregivers in Canada. J Neuromuscul Dis 2021;8:553-68.
Messina S, Frongia AL, Antonaci L, Pera MC, Coratti G, Pane M, et al. A critical review of patient and parent caregiver oriented tools to assess health-related quality of life, activity of daily living and caregiver burden in spinal muscular atrophy. Neuromuscul Disord 2019;29:940-50.
Ministry of Health and Welfare. Services for people with disabilities [Internet]. Sejong (Korea): Ministry of Health and Welfare; 2022 [cited 2022 Jun 5]. Available from: http://www.mohw.go.kr/react/policy/index.jsp?PAR_MENU_ID=06&MENU_ID=063701.
Park HS, Kim KB. Joys and sorrows in mothers of children with mucopolysaccharidosis. J Korean Acad Child Health Nurs 2011;17:58-67.
Qian Y, McGraw S, Henne J, Jarecki J, Hobby K, Yeh WS. Understanding the experiences and needs of individuals with spinal muscular atrophy and their parents: a qualitative study. BMC Neurol 2015;15:217.
Rah SS, Hong SB, Yoon JY. Screening effects of the national health screening program on developmental disorders. J Autism Dev Disord 2021;51:2461-74.
Smith J, Cheater F, Bekker H. Parents' experiences of living with a child with a long-term condition: a rapid structured review of the literature. Health Expect 2015;18:452-74.
Song JY, Kim HS, Park SJ, Lee JW, Lee JH. Nusinersen administration in spinal muscular atrophy patients with severe scoliosis: interlaminar approaches at the Lumbar Level. Ann Child Neurol 2020;28:49-56.
Verhaart IEC, Robertson A, Leary R, McMacken G, König K, Kirschner J, et al. A multi-source approach to determine SMA incidence and research ready population. J Neurol 2017;264:1465-73.
Vill K, Schwartz O, Blaschek A, Gläser D, Nennstiel U, Wirth B, et al. Newborn screening for spinal muscular atrophy in Germany: clinical results after 2 years. Orphanet J Rare Dis 2021;16:153.