



학교 내 소아당뇨 및 희귀질환 학생 관리 안내

안녕하십니까?

학교 내 소아당뇨 및 희귀질환의 개념 및 관리에 대하여 다음과 같이 안내드리니 가정에서도 자녀와 함께 읽어보시고, 희귀질환 및 당뇨에 대한 학생들의 이해를 높여 학생 모두가 편견 없는 행복한 학교 생활을 할 수 있도록 협조 부탁드립니다.

“예고 없이 찾아오는 희귀 난치성 질환, 모두가 예외는 아닙니다.”

[희귀질환]

그동안 교육적 지원의 필요성이 제기 되어왔으며, 이에 희귀질환 특성에 맞는 적절한 교육지원 서비스를 제공하고자 희귀질환 학생 지원 조례가 제정되었습니다

1. 정의

- 희귀질환은 질환 자체가 매우 드물고, 진단과 치료가 어려우며 지속적으로 치료받아야 하는 질병을 총칭한다. 현재 알려진 것만 7000~8000가지에 달한다.
- 80%이상이 유전적이거나, 선천성 질환으로 어린 나이에 발병하며, 대부분 치료제가 고가이거나 개발되어 있지 않기 때문에 치명적이거나 장애를 초래하며, 경제적 부담이 큰 질환.
- '희귀질환관리법 제2조'에 따른 '희귀질환'이란 유병(有病)인구가 2만명 이하이거나 진단이 어려워 유병인구를 알 수 없는 질환으로 보건복지부령으로 정한 절차와 기준에 따라 정한 질환을 말함
 - 80%이상이 유전적이거나 선천성 질환이다.
 - 전문가가 부족하여 진단을 받는데 조차도 어려움이 있다.
 - 치료법/치료제가 없는 경우가 많다.
 - 치명적이거나 장애를 초래한다.
 - 비급여 약제가 많아 환자의 경제적 부담이 크다.
 - 질환의 종류는 많으나 질환별 환자수가 적다.

2. 희귀질환의 특징

- 80% 이상이 유전적이거나 선천성 질환이다
- 진단을 받는데 조차도 어려움이 있다.
- 치명적이거나 장애를 초래한다.
- 질환의 종류는 많으나 질환별 환자수가 적다.
- 전문가가 부족하다.
- 치료법/치료제가 없는 경우가 많다.
- 비급여 약제가 많아 환자의 경제적 부담이 크다.
- 조기진단과 치료가 중요하다

3. 지정 현황

- ('18) 926개 → ('19) 1,014개 → ('20) 1,086개 → ('21) 1,123개

• [희귀질환 공고 목록 바로가기](#)

4. 주요 희귀질환들

- WHO에 의하면 6000-7000여종의 희귀질환이 있는 것으로 알려져 있다.

- | | |
|--|------------------------------------|
| • 고셔병(Gaucher's disease) | • 신경섬유종증(Neurofibromatosis) |
| • 왜소증(Dwarfism) | • 소뇌실조증(Cerebellar ataxia) |
| • 부신백질이영양증(Adrenoleukodystrophy) | • 레트 증후군(Rett Syndrome) |
| • 중증근무력증(Myasthenia Gravis) | • 유전성혈전증(Hereditary thrombophilia) |
| • 클라인펠터증후군(Klinefelter's Syndrome) | • 터너증후군(Turner Syndrome) |
| • 윌슨병(Wilson's disease) | • 포피리아(Porphyrria) |
| • 다발성경화증(multiple sclerosis) | • 혈우병(haemophilia) |
| • 코넬리아드란지증후군(Cornelia de Lange Syndrome) | |
| • 근육병(진행성근이영양증, 염증성근질환) (Myopathy) | |
| • 알포트증후군 (Alports syndrome) | |
| • 만성염증성장질환(궤양성장염, 크론씨병) (Chrohn's disease) | |

- 다발성 경화증

중추신경계(뇌·척수)의 손상으로 발생하는 면역체계 이상 질환이다. 시력 상실, 평행 및 운동 장애, 언어 및 감각 장애, 하지 마비, 성기능 및 배뇨·배변 장애 등이 주요 증상이며 심하면 전신마비가 오기도 한다. 증상의 재발과 완화가 반복되는 것이 특징이다.

- 근위축성 측삭경화증 (루게릭병)

대뇌와 척수의 운동신경세포가 파괴돼 근육이 점점 힘을 잃어가는 퇴행성 신경병증이다. 처음에는 어깨, 팔, 다리 등 신체 일부의 근육이 위축되기 시작해 결국 식물인간 상태에 이르는 치명적인 질환이다.

- 쿠싱증후군

부신의 내분비 조직에서 당질 코르티코이드(간에서 지방이 탄수화물로 전환되는 것과 글리코겐의 축적을 촉진하며, 혈당농도를 정상으로 유지시키는 데 관여하는 호르몬)가 과다하게 분비되는 질환으로 대개 부신 피질에 악성 또는 양성의 종양이 생기거나 부신피질 그 자체가 과다하게 증식하는 경우에 나타난다. 둥근 얼굴을 보이고 중심성 비만으로 가슴과 배는 지방이 침착되어 뚱뚱해지지만, 팔다리는 가늘다. 붉은 얼굴과 얇은 피부도 특징이다.

- 루푸스

자기 몸을 보호해야 할 항체의 이상으로 신체의 여러 부분 즉, 피부, 신장, 신경계, 폐, 심장, 조혈기관과 근육, 관절 등에 만성적 염증을 일으켜 기관의 손상과 통증을 유발하며 환자마다 발병하는 양상이 다른 자가 면역질환이다.

- CRPS (복합부위통증증후군)

살갗이 바람에 스치기만 해도 견딜 수 없는 통증을 느끼는 질환으로 일상생활에 큰 영향을 미칩니다. 통증과 더불어 피부 변화, 부종, 자율신경 이상, 정신적 스트레스 등 다양한 증상이 나타나며 대부분 외상이나 그로 인한 부적절한 대처로 인해 발병할 수 있습니다.

- 수포성표피박리증

나비의 날개처럼 피부가 쉽게 부스러진다고 해서 '나비천사' 등으로 불리기도 하는 이 질환은 작은 자극에도 피부에 상처와 수포가 생기는 질환으로 극심한 통증과 피부 변형 등의 증상이 나타납니다.

- 크론병

소장과 대장, 항문에 염증이 발생하는 궤양성 염증성 장질환으로 복부 불쾌감, 항문 통증, 하혈, 복통 등의 증상이 나타납니다. 크론병은 모든 연령에서 발생하지만 특히 젊은 층에서 많이 나타납니다.

- 모야모야병

뇌혈관 관찰 시 연기가 모락모락 나는 모습처럼 보여서 붙여진 모야모야병은 뇌혈관이 여러 가지 원인으로 인해 좁아지면서 혈류 공급에 이상이 발생하는 질환입니다. 몸의 한쪽이 마비되고 힘이 빠지는 증상이 대표적이고 10세 이하의 소아나 중년층에서 주로 발생합니다.

※ 질병관리청 헬프라인- 희귀질환 전문교육자료 사이트

<https://helpline.kdca.go.kr/cdchelp/ph/ptlcontents/selectPtlContentsList.do?eduDcd=01&eduDcdDtl=02&menu=F0202>

※ 희귀난치성 질환

제목	주소
희귀질환 바로알기-질병관리청	https://youtube.com/playlist?list=PLu8fcl7I5zqswGN1psl_TuFWVxRd6FrQS
다운증후군 편	https://youtu.be/1ROwgiKrsB8
길랑바레증후군	https://youtu.be/WMO1KxkeOMk
루푸스	https://youtu.be/SncWbQLIVk0
모야모야병	https://youtu.be/U0N8P0xVQxs
크론병	https://youtu.be/KQoR4ILB8ag

[소아당뇨]

1. 정의

당뇨병은 인슐린의 분비 또는 작용의 장애로 인한 발생하는 질환입니다.

췌장에서 인슐린이 적게 만들어지거나, 작용을 잘 못 해서 혈당이 올라가고 소변으로 당이 배출되는 병입니다. 즉, 췌장의 랑게르한스섬에서 분비되는 인슐린이 여러 가지 이유로 모자라거나 기능이 떨어지게 되면, 체내에 흡수된 포도당은 이용되지 못하고 혈액 속에 쌓여 소변으로 넘쳐 나오게 되는 병적인 상태를 말합니다.

2. 원인

당뇨병의 유전적 소인을 가진 사람이 바이러스 감염, 화학 독소 등 환경적인 요인에 의한 자가면역 반응으로 인해 췌장의 베타 세포가 파괴되어 발생합니다.

3. 종류

종류	제1형 당뇨병 (인슐린 의존형, 소아형)	제2형 당뇨병 (인슐린 비의존형, 성인형)
기전 및 원인	<ul style="list-style-type: none">• 췌장의 베타세포의 파괴로 인슐린 결핍• 자가면역• 원인불명	<ul style="list-style-type: none">• 인슐린 분비저하• 인슐린 저항성(insulin resistance)• 유전• 환경적 요인(비만, 서구화된 식습관, 운동 부족, 스트레스 등)
치료 방법	<ul style="list-style-type: none">• 인슐린 주사 반드시 필요• 식사, 운동요법 동반	<ul style="list-style-type: none">• 경구용 혈당강하제 또는 인슐린 주사• 식이, 운동요법 중요

4. 영양관리의 필요성

- 소아는 성인과 달리 성장 발달을 하고, 성적으로 성숙하는 과정에서 인슐린 감수성이 변화하는 등의 특징을 가지므로 혈당조절에 있어 주의를 기울여야 합니다.
- 소아 당뇨병의 영양관리 목표는 정상적인 성장, 발달을 위해 충분한 열량과 영양소를 섭취하면서 혈당을 정상적으로 조절하는 것입니다.
- 비만과 심혈관계 합병증을 예방하기 위해 총 지방, 포화지방, 콜레스테롤의 섭취를 제한할 수 있습니다.

5. 식사요법

1) 알맞은 양으로 먹기

- 정상적인 성장과 발달을 위해 필요한 열량과 영양소는 다른 또래 아이들만큼 섭취 합니다.
- 또래에 비해 많이 크거나 작지 않다면 1일 열량 필요량은 $1000 + (\text{만 나이} \times 100)$ 칼로리로 계산합니다.
- 성장이 끝나는 시기(보통 남아는 18~19세, 여아는 14~15세)에는 나이와 관계없이 성인과 같은 방법으로 열량필요량을 계산합니다.(표준체중(Kg) \times 30 kcal)

2) 골고루 먹기

- 하루 열량 필요량 안에서 곡류군, 어육류군, 채소군, 지방군, 우유군, 과일군의 6가지 식품군을 골고루 섭취합니다.
- 균형적인 영양섭취와 열량계산을 위해 식품교환표를 이용할 수 있습니다.

3) 규칙적인 시간에 먹기

- 정상적인 혈당조절을 위해 식사시간 및 식사량을 규칙적으로 유지합니다.

4) 당뇨식사의 구성

① 인슐린 사용에 따른 고려사항

- 인슐린의 작용 시간과 운동량을 고려해서 식사와 간식을 계획합니다.
- 중간형과 속효성 인슐린으로 하루 2회 주사하는 경우 3끼 식사와 3회의 간식을 계획합니다.
식사는 인슐린 작용시간에, 간식은 인슐린 최고 작용시간에 섭취할 수 있도록 합니다.
- 지속형과 초속효성 인슐린을 사용하는 다회 주사법의 경우 탄수화물 계산법을 이용해 탄수화물 섭취량을 계획한다.

② 간식을 섭취할 때 고려사항

- 간식은 식사와 함께 계획하여 적절한 종류와 양으로 섭취합니다.
- 영양소가 골고루 들어있는 음식을 선택하여 먹습니다.
- 친구들과 어울리다보면 추가 간식을 먹게 되는 경우도 있으므로 평소에 선호하는 음료나 과자의 열량과 탄수화물 양에 대해 알아두고 간식 선택 시 고려하는 것이 좋습니다.
- 추가로 먹는 간식에 따라 인슐린을 조절하거나 운동을 통해 혈당을 조절합니다.

③ 외식을 할 때 고려사항

- 1일 허용된 열량의 1/4정도를 기준으로 선택합니다.
- 가급적 6가지 식품군이 골고루 들어 있으며 달고 기름지지 않은 것으로 선택합니다.

- 외식 전에 어떻게 먹을 지 음식의 종류와 양을 계획하고 가는 것이 좋습니다.
- 외식에서 부족한 식품군이 있었다면 다른 끼니에 보충합니다.

<저혈당>

가. 정의 : 혈당 측정 시 성인 70mg/dl, 소아 60mg/dl 미만

소량의 음식섭취, 과량의 인슐린, 과도한 신체활동 등으로 혈당이 현저히 부족한 상태

나. 원인

- ① 애플 때 : 평소보다 혈당이 높아지므로 자주 혈당을 검사하고 인슐린 용량을 조절합니다.
밥을 먹기 힘들다면 혈당 유지를 위해 먹기 쉬운 죽, 스프 등을 섭취
- ② 여행 : 식사를 거르지 말고 시간에 맞추어 먹습니다. 저혈당을 대비하여 저혈당 간식준비
- ③ 운동 : 평상시 보다 활동량이 많거나 격렬한 운동을 하는 경우, 운동 전에 추가 간식필요

다. 증상

- ① 신경당결핍 증상 : 행동변화, 혼돈, 피로, 발작, 의식의 소실 등
- ② 신경인성(자율신경) 증상 : 아드레날린성 증상(심계항진, 떨림, 불안 등), 발한, 배고픔, 이상감각
- ③ 갈증/ 배뇨는 정상

라. 응급처치

- ① 저혈당이 의심되면 혈당을 측정한다.
- ② 의식이 있고 삼킬 수 있는 환자는 다음과 같이 처치한다.
- ③ 환자에게 15g의 탄수화물(당)을 준다.

※ 당 15g 기준 : 사과나 오렌지 주스 2/3컵, 포도 주스 반컵, 우유 1.5컵, 사탕5-6개, 비스킷 5조각 등

- ④ 15분을 기다려 호전이 안 되면 병원으로 이송한다.
- ⑤ 80mg/dl 이상이어도 식사시간이 1시간 이상 남아 있으면 다시 15g의 당을 준다.
- ⑥ 의식이 없으면 입으로 아무것도 먹이지 않는다.
- ⑦ 기도를 유지하고 구토 시 몸을 옆으로 돌려 눕힌다.
- ⑧ 필요 시 환자가 가지고 있는 글루카곤을 주사한다.
- ⑨ 119를 이용해 병원으로 신속히 이송한다.

<고혈당>

가. 정의 : 혈당 측정 시 300mg/dl 이상

나. 원인

- ① 불충분한 인슐린, 과식, 수술, 질병, 스트레스 등으로 혈액 내 너무 많은 당이 있는 상태

다. 증상

- ① 다음, 다뇨, 다식, 전신 쇠약감
- ② 식욕부진, 오심, 구토 및 복통
- ③ 감염이 있는 경우 발열(10% 미만) 혹은 저체온증
- ④ 케톤산증 발생 시 Kussmaul's호흡(빠르고 깊은 호흡, 과일 향)이 나타남

라. 응급처치

- ① 고혈당이 의심되면 혈당을 측정한다.
- ② 인슐린을 가지고 있는지 확인하고 자가 주사 하도록 한다.
- ③ 의식이 없으면 입으로 아무것도 먹이지 않는다.
- ④ 기도를 유지하고 구토 시 몸을 옆으로 돌려 눕힌다.
- ⑤ 119를 이용해 병원으로 신속히 이송한다.

※ 소아 당뇨의 이해(동영상)

제목	주소
우리가 1형당뇨를 선택한 것이 아닙니다.	https://youtu.be/-0LPbyOpc9A
우리학교 당뇨병 어벤저스	https://youtu.be/NochMUTVAB4
청소년기 성장을 방해하는 소아 당뇨 조기발견 증상 4가지와 당뇨에 좋은 가벼운 운동	https://youtu.be/4c69SZ6Ca3c

2024년 4월 4일

이 현 고 등 학 교 장 (직 인 생 략)