

골덴하르 증후군(Goldenhar syndrome)아동에 대한 감각통합치료 평가와 중재 : 사례연구

Sensory Integration therapy Evaluation and Intervention in Clients With Goldenhar Syndrome : A Case Report

정희승

광주여자대학교 작업치료학과

Hee-Seung Jung(bearfox511@kwu.ac.kr)

요약

본 연구는 전반적인 발달지연, 감각 예민성, 촉각 방어와 작업수행의 문제를 가진 골덴하르 증후군 아동에게 감각통합치료를 적용하여, 골덴하르 증후군 아동의 감각통합 치료적 중재 개입방향을 제시하고자 하였다.

본 증례 아동은 만 7세 10개월 남아로 학교와 일상생활에서, 놀이와 학습에 대한 어려움, 운동발달 지연을 주 호소로 하여 검사가 의뢰되었다. 감각통합치료를 위한 평가로 캐나다 작업수행 측정(Canadian Occupational Performance Measure)시 바른 자세로 한글 읽고 쓰기가 첫째 작업수행 목표로 나타났고, 단축 감각프로파일(Short Sensory Profile) 과 감각 인터뷰에서는 감각 예민성과 촉각 처리영역에서 확인한 차이로 감각통합치료 중재가 요구되었다. 발달 프로파일 -3(Developmental Profile -3)은 5개 발달영역에서 전반적인 발달 지연이 나타났고, 운동 숙련도 검사 (Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2)에서 운동발달 수준이 평균 이하로 나타났다. 본 증례 아동에 대한 감각통합 치료를 통해 전반적인 발달, 감각예민성, 촉각방어와 같은 감각조절 기능이 향상되고, 작업수행이 개선되는데 도움이 되었다. 본 사례연구를 통해서 국내 골덴하르 증후군 아동의 감각통합치료 접근법에 기초 자료가 될 것이라고 사료된다.

■ 중심어 : | 감각통합치료 | 골덴하르 증후군 | 발달지연 | 촉각방어 |

Abstract

This case study was to examine the effect of the sensory integration therapy on the Goldenhar syndrome child with tactile defensiveness, developmental delay and occupational performance difficulties. The child was 7.10 year old boy. For intervention, four evaluations were used and the results are as follows. First, in Canadian Occupational Performance Measure showed occupational performance goal as reading and writing in upright position. Second, in Short sensory profile and sensory history, significant differences between sensory sensitivity and tactile processing. Third, in Developmental Profile-3 showed delay. Fourth, in Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2 showed below average. After intervention, the results of which showed a positive changes. Therefore, this case study is found that the sensory integration therapy is effective in the Goldenhar syndrome child with tactile defensiveness and developmental delay

■ keyword : | Developmental Delay | Goldenhar Syndrome | Sensory Integration Therapy | Tactile Defensiveness |

I. 서론

골덴하르 증후군은 독일 내과의사인 Carl Ferdinand Von Arlt가 1845년에 첫 번째로 안면이 척추 증후군(facioauricularvertebral syndrome)으로 보고하였고, 1952년 Goldenhar가 귀 구조처럼 보이는 귀조각의 배열 형성 및 턱관절의 불완전한 발달, 눈 안의 피부 이형성 등 3가지를 특징으로 하는 증후군에 대해서 명명하였다[1]. 골덴하르 증후군 원인에 대해서, 배아에 비정상적인 혈액 공급, 붕괴된 중 배엽의 이주 또는 다른 원인들이 구 개열 과 척추의 파괴적인 형성을 일으킨다고 하였고, 사례마다 광범위하게 나타난다고 하며, 염색체 연구에서는 비이상성이 없었다고 보고하였다[2]. 하지만 몇 사례에서는 상염색체 우성과 열성유전의 가족력이 있다고 보고되었으며, 다른 연구에서는 환경적 원인에 의한 유전자 변이를 제시하였으며, 따라서 골덴하르 증후군의 진단기준은 12가지 임상 특징이 관련지어 나타나며, 체계적인 검사와 방사선 촬영을 종합해서 판단되고, 진단기준은 [표 1]과 같다[3].

표 1. 골덴하르 증후군의 진단 기준

임상특징	내용
귀	귀 주변에 피부꼬리처럼 달린 피부, 형성되지 않은 귀, 청력 손실
목	구개연골, 구개 누공, 띠, 짧은 목, 흉쇄 유돌근의 이상성
복벽	복 직근 이상, 서혜부 / 배꼽 탈장
눈	눈구석 주름, 안검 홍채 맥락 막의 선천적 결손, 눈 주변의 지질성 유피낭 증, 외 사시, 눈 주변의 지질성 낭종
얼굴	상악과 관골의 이형성, 대 구증, 아래턱뼈의 비대칭성
등	측만 증, Sprengel 기형, 모발을 포함하는 낭종
손과 손가락	두꺼운 손, 다지증, 손가락 기움음, 단순한 손금
골격	경추 융합과 척추의 편측 화
심혈관	심장비대, 심혈관 확대, 심실 중격 결손
소화기	기관 식도의 천공, 항문의 기형
비뇨생식기	음경 굵음, 요도 하열
피부	낮은 뒤 머리선

골덴하르 증후군 유병률은 1/3000-1/5000으로 나타나며, 남자와 여자의 비율은 3:2정도로 남자 비율이 높은 것으로 나타났다[4]. 이 질환에 대한 치료법은 내과

와 외과적 처치로, 척추 기형 시술 과 약물 치료가 보고되었고[5], 임상 양상이 다양해서 턱관절에 대한 외과적 시술과 6-8세경 귀 재건 수술을 받는 것으로 증례 보고가 있었다[6]. 골덴하르 증후군 중 기도 이상 형성으로 인한 기관 확보 수술에 대한 증례를 보고하였고[7], 재활 영역에서는 골덴하르 증후군 섭식 어려움에 대한 집중적인 구강운동 및 행동적 중재를 통해서 섭식의 양을 증가시키는 데 성공하였고, 구강을 통한 영양공급의 증가로 인한 삶의 질이 높아진 증례가 보고되었다[8].

감각통합은 신체와 환경으로부터 입력된 감각정보를 뇌에서 조직화하여 주어진 환경과 상호작용할 수 있도록 돕는 신경학적 과정으로 정의되며[9], 적절한 감각통합의 결과로 환경 자극에 대한 정보를 구별하고 조절하여 성공적으로 작업수행의 상황에 의미 있는 참여를 하도록 돕는다고 하였다[10]. 이러한 감각통합 기능을 향상 시키는 치료인, 감각통합치료는 Ayres의 이론을 적용한 치료 접근법으로서, 신경생리학과 신경심리학에 기초하여 발달장애 등 중추신경계 장애 아동의 지각, 운동, 행동, 정서, 인지 기능의 개선에 큰 도움이 되는 치료로 인정받고 있다[11]. 또한 감각통합치료는 중추신경계의 미성숙으로 인한 학습 장애, 자폐증, 지적장애, 발달 지연아동에게 치료 효과 높은 것으로 알려져 있다[12].

골덴하르 증후군 아동은 중추신경계의 미성숙으로 인해서, 신경학적인 처리과정의 증상으로 신경운동발달의 지연, 연하장애, 언어 지연, 안면 기형, 낮은 근 긴장도, 행동의 문제, 학습장애가 동반된다고 하였으나, 대부분의 연구는 거의 의학적인 처치에 편중되어 있으며[13], 중추 신경계 미성숙으로 인한 신경학적인 문제에 대해 재활치료가 필요함에도 불구하고, 국내외 골덴하르 증후군에 관한 작업 치료적 접근으로 감각통합치료를 통한 임상 연구는 찾아보기 어렵다.

따라서 본 연구의 목적은 전반적인 신경운동발달의 지연, 발달지연, 안면기형, 감각예민성과 촉각방어, 학습 과 놀이의 작업수행의 문제를 동반한 골덴하르 증후군 아동을 대상으로 감각통합치료 중재를 적용하여, 골덴하르 증후군 아동에 대한 감각통합치료 중재 개입방법의 기초자료를 제시하는데 있다.

II. 연구 방법

1. 연구 대상

본 연구의 아동은 2003년 6월 6일 광주소재지의 'M' 병원에서 출생하였으나, 아동의 얼굴 생김새와 귀의 모양, 음경의 모양이 이상하여 광주소재지의 'G' 대학병원에서 2003년 6월 6일부터 16일까지 입원하여 검사를 받았다. 검사결과 골덴하르 증후군의 최종 진단을 받았으며, 재활치료는 2007년 5살 때 언어치료 경험이 있으며, 2008년 6살 때 광주소재지의 'J' 클리닉에서 지적장애 3급의 진단을 받았다. 그 후 2010년 9월에 본 연구소에서 감각통합치료를 받게 되었다. 연구대상자의 초기 평가 자료는 어머니의 동의를 얻은 후 사용되었다.

1.1 의학적 과거력

초기 평가 시 2010년 9월 2일, 만 7세로 감각의 예민함과 신체발달의 지연을 주 호소로 방문하였다. 출생 당시 어머니 나이는 27세였으며, 원하는 임신이 아니었고, 감기, 다이어트, 멀미, 소화제등의 약물을 복용하였으며, 약간의 스트레스를 받았다고 한다. 아동은 첫째 아이로 임신기간은 37주 6일로 3,12kg으로 자연분만 하였으며, 경기(seizure)는 없었으나 황달이 있었다. 아동의 초기 의료기록을 살펴보면 골덴하르 증후군과 함께 요도하열(Hypospadias), 경미한 수 신증(Minial hydro nephrosis), 오른쪽의 소이증(Rt.Microtia), 귀 바퀴 앞의 피부 구멍이(Pre auricular muscular), 심실 중격 결손(Ventricular septal defect), 육주 부근 형(Trabecular muscular), 선천성 외성기이상(Ambiguous genitalia), 선천성 부신 과 형성(Congenital adrenal hyperplasia) 과 저 칼슘 혈 증(Hypo calcemia)을 진단받았다. 본 아동은 골덴하르 증후군의 특징인 오른쪽 귀의 소이증(Microtia)을 보였으며 소리를 전달하는 역할을 하는 귀관이 형성이 되지 않아 청력 손실이 있었다고 한다. 또한 입안은 작고 입천장이 높은 모습을 보였다. 아동의 수술 기록을 살펴보면 2008년 5월에 이비인후과에서 귀관시술(U-tube insertion)을 받았고 2011년 1월에 구강 막 안면외과에서 구 개열 성형수술(Palato-plasty using war dill V-Y push back method muscle

rearrangement)을 받았다.

1.2 외과적 특성

본 증례의 아동은 골덴하르 증후군의 특징인 얼굴기형과 척추기형의 소견은 경미하였으며 눈 미간사이가 멀며 콧대가 발달하지 않는 모습을 관찰할 수 있다[그림 1]. 태어날 때부터 구 개열 발달 미성숙으로 인해 발음이 어눌하며 오른쪽 귀는 소이증이며 귀의 모양이 완전히 형성이 되지 않았다[그림 2].



그림 1. 경미한 얼굴기형과 척추기형을 보이는 모습



그림 2. 귀의 기형을 보이는 모습



그림 3. 수술 후 구개열의 모습

2. 연구 기간 및 설계

본 연구는 2010년 9월부터 2011년 4월까지 주 1회 40분씩 총 32회기 동안 단일사례연구 (single case study)로 실시하였다. 치료 기간 동안에는 G 연구소 감각통합치료 실습실에서 감각통합치료를 하였다.

3. 연구도구

3.1 캐나다 작업수행 측정(Canadian Occupational Performance Measure : COPM)

COPM은 면접을 통해서, 자기관리, 생산적인 활동, 여가활동 중에서 의뢰인 스스로 치료 목표를 설정할 수 있도록 돕는 평가도구로서 아동의 경우 일반적으로 보호자가 인터뷰를 하게 된다. 중요도와 수행도를 10점 만점으로 측정하도록 되어 있으며, 검사-재검사 신뢰도는 수행도와 만족도 급간내 상관계수 .63과 .84로 나타났다[14].

3.2 발달프로파일-3 (Developmental Profile-3: DP-3)

DP-3는 신체(35문항), 적응행동(37문항), 사회정서(36문항), 인지(38문항), 의사소통(34문항) 다섯 척도로 구성되어 있으며, 보호자 보고식 검사로서 0세에서 12세 아동의 보호자 또는 주 양육자에게 시행하며, 반분 검사 신뢰도를 통해 알아본 결과, 모든 상관관계가 .80 이상으로 제시되었다[15].

3.3 운동숙련도 검사(Bruininks - Oseretsky Test of Motor Proficiency-2 : BO-2)

BO-2는 Bruininks - Oseretsky가 2005년도에 개정한것으로서, 4세에서 21세 아동의 운동 숙달을 평가하기 위한 도구로서, 미세한 소 근육 운동조절, 조작 협응력, 신체 협응력, 근력과 민첩성 4개 범주 8개의 하위영역으로 나누어 진다. 총 53개 항목으로 구성되어 있으며, 내적일치도에서 .70과.80으로 제시되었고, 검사 항목의 검사-재검사 신뢰도 또한 .69와.70으로 나타났다 [16]

3.4 단축감각프로파일(Short Sensory Profile : SSP)

SSP는 McIntosh, Miller, Shyu와 Dunn에 의해서 1999년에 개발된 평가도구로서, 감각통합에 어려움을 가진 3세에서 10세까지의 아동을 선별하기 위한 도구이다. 7개의 하위영역이 있으며, 촉각민감성(7문항), 맛과 냄새 민감성(4문항), 움직임 민감성(3문항), 과소반응/특정자극을 찾는 행동(7문항),청각 여과하기(6문항), 활력이 부족하고 허약함(6문항), 시각과 청각민감성(5문항)으로 총 38문항으로서, 내적 일치도는 .75와 .90으로 제시되었다[17].

4. 치료

4.1 감각통합치료 내용

본 연구의 감각통합치료 내용으로, 치료 전기 10회기는 촉각 방어와 같은 감각적 예민함을 안정화 하기 위하여 아동이 견딜 수 있는 범위의 압력과 근력이 요구되는 활동 중에서, 진정-고유계 감각처리능력을 향상시키는 활동으로 치료를 실시하였다. 치료 초기에는 감각 조절 활동을 제공해 주었고, 치료 중기 16회기는 양측 통합과 자세반응 촉진 및 소 근육 활동을 함께 제공하였다. 이러한 기능을 향상시키기 위해서 개념화-계획화 - 수행의 단계를 거쳐, 모델링이나 직접 교수를 통해서 아동이 실행 할 수 있도록 격려하였다. 마지막으로 치료 후기 6회기 에서는 운동계획 능력 및 운동발달 촉진 활동 위주로 제시하였고, 내용은[표 7-1], [표 7-2],[표 7-3]과 같다.

표 7-1. 치료전기 (촉각 방어 와 같은 감각적 예민함을 안정화 하는 단계)

치료방법	치료목표	치료내용
김밥 말기	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리능력	담요에 아동을 눕히게 한 후 말아서 아래-위로 돌려준다. 아동이 스스로 풀면서 나오게 하기
손 씨름	촉각처리, 고유수용성 감각처리능력, 근력, 안정감 제공	아동과 치료사가 손을 마주 잡고 벽을 밀듯이 세게 밀기
쿠키 만들기	고유수용성, 촉각처리, 손의 근력, 손의 민감성 감소	푸티 손바닥으로 편 다음 모형틀 찍기
샌드위치 만들기	촉각처리, 고유수용성 감각처리, 안정감 제공	매트 위에 눕게 한 후 여러 장의 매트를 덮어 주기
안아 주세요	촉각처리, 고유수용성 감각처리, 근력	치료사가 아동을 뒤에게 약간의 압력을 가해서 안아주고 아동에게 벗어나보게 하기

천둥번개를 피해라	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리, 세조절, 균형반응	플랫폼 스위에 얹게 한 후 바다위를 가고 있다고 하고 천둥번개가 친다며 그네를 흔들어서 떨어지지 않게 꼭 잡게 하기
이불 집 그네 만들기	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리, 손의 근력	플랫폼 스위에 이불을 씌어서 집게로 집어서 이불 집을 만들기
나는 도토리	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리능력	매트를 길게 나열하고 대굴대굴 구르게 하기
푹푹 찜찜 뛰어라	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리능력, 눈 손 협응	트램 폴린 뛰면서 공을 바꾸기에 넣기
고기를 잡으러	촉각처리, 전정감각, 고유수용성 감각처리능력, 균형반응	반월매트에 놓게 한 후 앞-뒤로 흔들면서 떨어지지 않게 하기
나는야 미라	촉각처리, 전정감각, 안정감 제공, 촉각처리능력	감말 말미 해 준 다음 플랫폼 스위에 놓혀서 밀기

표 7-2. 치료 중기 (양측통합과 자세반응 및 소 근육 발달을 촉진단계)

치료방법	치료목표	치료내용
푹푹 팔 뻗기	전정감각, 촉각처리, 균형반응, 눈 손 협응	플랫폼 스위에 아동을 얹게 한 후 공을 잡고 색깔에 맞게 넣게 하기
아이스크림 아저씨	전정감각, 고유수용성 감각 처리능력, 굴곡패턴 및 근력	디스크 그네를 타면서 볼풀 장애물을 던지게 한 후 컵으로 공을 올려서 아이스크림을 만들어서 팔게 하기
고리 끼워보자	전정감각, 고유수용성 감각 처리능력, 촉각처리, 시간적 반응	디스크 그네를 타면서 고리를 적절한 타이밍에 끼우기
운전을 잘하나	전정감각, 고유수용성 감각처리능력, 균형반응, 운동계획력	플랫폼 스위에 앉아서 좌측으로 고리를 주면 우측 손을 고리를 넣기
동생과 함께 뛰어요	전정감각, 고유수용성 감각, 균형반응, 운동계획	트램폴린 5번 뛰고 앉구르기
힘써서 컵 뽑기	전정감각, 복 외위 신전 자세, 양측협응, 운동계획, 눈 손 협응	그물그네에서 엎드려 타게 한 다음 두 손을 뻗어서 컵을 뽑기
운전할 줄 알아요	전정감각, 촉각처리, 복 외위 신전, 운동계획	바닥에 꼬물꼬물 테이프로 길을 만들어 준 다음 스쿠터 보드를 손으로 밀면서 길 따라 가기
손수레 걸기	고유수용성 감각, 전정감각, 운동계획, 상지의 동시 수축	치료사가 발을 잡아준 다음 손으로 바닥에 그려진 선대로 걸기
나는야 바퀴	전정감각, 고유수용성 감각, 배 외위 굴곡자세, 근력, 양측 협응	타이어 그네에 거꾸로 매달리게 한 다음 천천히 밀기
볼링 핀 기다려	전정감각, 촉각, 복 외위 신전 자세, 운동계획	스쿠터 보드에 엎드려 손으로 밀게 한 후 앞에 있는 볼링 핀 머리로 밀어 쓰러뜨리기
고리 줍기	전정감각, 고유수용성 감각처리, 촉각처리, 배 외위 굴곡, 근력	디스크 그네에 얹게 한 후 바닥에 있는 고리를 집어서 끼우기
인형을 구해라	전정감각, 고유수용성 감각처리, 눈 손 협응, 균형반응	끈에 인형을 묶게 한 후 플랫폼 스위에 앉아서 그 인형을 맞추게 한다.
자동차 색깔하기	전정감각, 고유수용성 감각 처리능력, 배 외위 신전자세	해먹에 엎드려 놓게 한 후 자동차를 색깔하기
자동차 길 만들기	양측 협응, 고유수용성 감각, 눈 손 협응	선이 그려진 종이를 손으로 찢게 해서 길을 만들기

표 7-3. 치료 후기(운동계획 능력 촉진단계)

치료방법	치료목표	치료내용
나는야 테니스 선수	고유수용성 감각, 눈 손 협응, 힘 조절, 시간적 반응	아동과 치료사가 마주보고 테니스 라켓으로 풍선을 주고받기
야구를 잘하나	고유수용성 감각, 눈 손 협응, 운동계획력, 시간적 반응	아동에게 야구방망이로 날아오는 풍선치기
등산하기	전정감각처리, 고유수용성 감각처리, 운동감각, 운동계획력	등산놀이를 할 수 있게끔 반월매트를 이용해 만들어 준 다음 걸기
기억해보자	전정감각, 운동계획, 고유수용성 감각처리능력	두발 뛰기-평균대건너기-공 던지기를 5번 반복하게 하기
암벽등산하기	전정감각, 고유수용성 감각, 운동계획	암벽 판을 기어올라 자동차 그림에 도장찍어보기
줄넘기	전정감각, 고유수용성 감각, 운동계획	줄넘기를 하기

III. 연구 결과

1. 감각통합치료 중재 전 후 발달력 평가

1.2 캐나다 작업수행 측정

(Canadian Occupational Performance Measure : COPM)

작업수행의 평가를 위해 연구 대상자의 어머니와 인터뷰를 시행하였다. 어머니는 전체적인 발달지연과 감각의 예민함으로 인해 학습과 개인위생에 도움이 필요하며, 편식으로 인해 양육의 어려움을 호소하였다. 또한 자존감이 낮고 친구들과 어울려 놀이하는 것이 힘들다고 하였다. 아동 작업수행의 문제에서 1순위로는 바른 자세로 한글 읽고 쓰기, 2순위로 친구와 함께 놀기, 3순위로 독립적으로 세수하고 옷 입기에 대한 요구사항이 있었다. 치료 전 평가에서는 점수 환산의 결과 수행도 4점, 만족도 3점이 나왔으며 치료 후 평가에서는 점수 환산의 결과 수행도 6점, 만족도 5.6점이 나왔다[표 3].

1.3 발달프로파일-3

(Developmental Profile-3: D P-3)

발달 평가에서 치료 전 평가에서는 신체 22점, 적응 행동 20점, 사회-정서 18점, 인지 23, 의사소통 22점으로 총점 111점으로 모든 영역에서 발달지연이 나타났다. 치료 후 평가에서는 신체 24점, 적응행동 25점, 사회-정서 23점, 인지 27점, 의사소통 23점으로 총점 122점으로

사회-정서 영역이 평균이하로 향상되었고, 전반적인 발달 수준은 발달지연으로 나타났다[표 4].

1.4 운동숙련도 검사

(Bruininks - Oseretsky Test of Motor Proficiency-2 : BO-2)

본 연구에서는 Short Form을 사용하여 운동발달의 지연 여부를 판단하였다. 치료 전 평가에서는 소근육의 조절 6점, 소 근육 통합 3점, 기민성 4점, 양측 협응 1점, 균형감각 5점, 달리는 속도와 민첩성은 6점, 상지 협응 2점, 근력 6점이 나왔으며 총점 33점으로 평균이하로 평가되었다. 치료 후 평가에서는 소근육의 조절 9점, 소 근육 통합 4점, 기민성 6점, 양측 협응 3점, 균형감각 6점, 달리는 속도와 민첩성 7점, 상지 협응 4점, 근력 7점으로 총점 46점으로 평균이하로 평가되었다[표 5].

1.5 단축감각프로파일

(Short Sensory Profile : SSP)

본 연구의 아동은 치료 전에는 촉각 민감성 15점, 맛/냄새 민감성 13점, 움직임 민감성 11점, 과소반응/특정 자극을 찾는 행동 22점, 청각 여과하기 21점, 활력이 부족하고 허약함 20점, 시각/청각 민감성 15점, 맛/냄새 민감성, 움직임 민감성, 청각처리에 의심범주(probable difference)을 보였고, 촉각민감성, 활력이 부족하고 허약함, 과소반응/특정 자극을 찾는 행동, 시각/청각 민감성에서는 확연한 차이(definite difference)를 보였다. 또한 총점 117점으로 감각처리에 확연한 차이가 있었다. 치료 후 평가에서는 촉각 민감성 26점, 맛/냄새 민감성 14점, 움직임 민감성 12점, 과소반응/특정 자극을 찾는 행동 24점, 청각여과하기 25점, 활력이 부족하고 허약함 27점, 시각/청각 민감성 16점으로 청각여과하기와 활력이 부족하고 허약함에서는 정상반응(typical performance)을 보였고, 맛/냄새 민감성, 움직임 민감성, 과소반응/특정 자극을 찾는 행동, 시각/청각 민감성에서 의심범주를 보였으며 총점 144점으로 감각처리에서에서 의심범주 주로 감각조절 기능이 향상되었다[표 6].

1.6 감각력 검사

본 증례의 아동은 감각별 특성을 알아보기 위해 중재

전에 감각력 검사(Sensory History Checklist)후 감각 증상목록을 작성 하였다.중재 후 감각력 검사는 보호자의 사정으로 검사를 실시하지 못하였다. 중재 전의 감각력은 [표 2]에 제시하였다.

표 2. 감각증상목록

감각계	기능	근력&기타
촉각 •부드러운 물건은 좋아하지만 날카롭고 딱딱한 것은 조심스러워 함 •얼굴이나 손에 무엇인가가 묻을 때 불편해 함 •머리를 만질 때 불편해 함 •로션, 연고 등을 바를 때 불편해하고 손을 사용하는 활동은 약간 힘들어 함 •손톱을 깎거나 귀 발 때 불편함을 호소함	자기조절 •학습 시 집중력이 짧고 자주 어머니를 확인하는 모습임 •잠을 깊게 잠들지 못하고 깨는 모습을 보임	
전정 계 •빙글빙글 도는 모습 보임 •끼치발로 걸으려는 모습	개인위생 •세수하기와 양치질은 혼자 가능하지만 마지막 마무리는 어머니의 도움이 필요 •샤워, 목욕은 어머니의 전 반적인 도움이 필요	가족 일과 •주말이나 공휴일에는 야외 활동을 자주함
고유수용 계 •연필을 잡을 때 힘 조절이 어려움 •무거운 것을 드는 것을 회피하는 모습 보임	사회적 상호작용 •낯선 사람에게는 거부반응을 보임 •혼자 노는 것보다 사람들과 어울려 노는 것을 좋아함	환경 •부모님이 심부름이 자주 시킴, 간단한 것은 잘 함 •혼자서 밖에 나가는 경우는 거의 없음
청각 •주변소리에 예민하며, 소음이 많은 곳에서는 각성이 높아짐	놀이/여가 •동생과 상호작용이 잘되나 양보하지 않는 모습 보임. •장난감이나 게임 등 가지고 잘 노는 모습임	기타 •입이 주로 벌려진 상태로 있음 •예민함으로 인해 부모의 양육이 힘들다고 하심 •예민함으로 인해 심리치료를 받아야 할 것 같다고 하심
시각 •공책에 글씨 쓰는 것을 어려워하며 읽거나 쓸 때 바뀐 읽거나 거꾸로 쓰는 경향을 보임	감정 •광장히 예민하며 감정 기복이 심함	
구강 •짠 음식을 좋아하며 맵고 딱딱한 것은 싫어하는 등 편식을 보임 •양치질할 때 어려움 보임	운동 •양적으로는 움직임이 풍부하나 질적 사용이 어려움 •모양대로 자르기 어려움 •야구, 축구 같은 운동을 못하여 또래와 어울리기 어려움	

표 3. 중재 전후 캐나다 작업수행 점수의 변화

	작업수행의 문제	중요도		수행도		만족도	
		치료 전	치료 후	치료 전	치료 후	치료 전	치료 후
캐나다 작업수행 (COPM)	바른 자세로 한글 읽고 쓰기	6	8	3	5	2	4
	친구랑 함께 놀기	6	8	5	7	3	7
	스스로 세수하고 옷 입기	7	8	4	6	4	6
	점수 환산			4점	6점	3점	5.6점

표 4. 중재 전후 발달프로파일 -3 점수의 변화

	척도	점수				신뢰구간 -95%		범주		발달 연령	
		원 점수	표준점수			치료전	치료후	치료 전	치료 후	치료 전	치료 후
		치 료 전	치 료 후	치 료 전	치 료 후						
발달프로 파일-3 (DP-3)	신체	22	24	50	54	43-57	47-61	발달 지연		3-3	3-9
	적응 행동	20	25	<50	62	41-59	53-71	발달 지연		2-11	4-0
	사회-정서	18	23	<50	70	42-58	62-78	발달 지연	평균 이하	2-9	3-6
	인지	23	27	56	66	48-54	58-74	발달 지연		3-11	4-6
	의사 소통	22	23	57	63	48-66	54-72	발달 지연		3-6	4-1

표 5. 중재 전후 운동 숙련도 검사 점수의 변화

운동 숙련도 (BO-2)	치료 전	치료 후	소 근육 조절		소 근육 통합		기민성		양측 협응		균형 감각		달리는 속도		상지의 협응		근력		총 점		범주
			6	3	4	1	5	6	2	6	33	평균 이하									
			9	4	6	3	6	7	4	7	46	평균 이하									

표 6. 중재 전후 단축감각프로파일 점수의 변화

단축 감각 프로 파일 (SSP)	치료 전	치료 후	촉각 민감성		맛 및 냄새 민감성		움직임 민감성		과소 반응/특정 자극 찾기		청각 과과		활력부족/침묵		시각/청각 총점		범주
			15	13	11	22	21	20	15	117	확인 한차이						

IV. 고 찰

본 연구의 목적은 건강한 작업수행에 부정적인 영향을 미치며, 신경학적 어려움이 동반되는 골덴하르 증후군 아동에 대한 감각통합치료 중재 개입방법의 기초 자료를 제시하는데 있었다. 본 사례 연구에서 감각통합치료 중재 전후의 평가 결과를 비교하면, 전반적인 발달 영역이 지연에 속하였으나, 발달 프로파일-3 결과 시, 사회-정서 영역에서 평균이하로 개선이 되었고, 총 32 회기의 감각통합치료를 통해서 확연한 차이의 감각조절 기능이 의심범주로 변화가 나타났다. 이로 인해, 증례 아동의 작업수행의 문제가 긍정적으로 개선되었고, 수행도와 만족도에 변화가 있었다.

본 증례 아동의 감각 조절 기능 개선 이유를 고찰해 볼 때, 골덴하르 증후군의 일반적인 기준처럼 아동은 소이증을 동반하고 있었으며[18], 청력 손실로 인해서 이비인후과에서 귀관수술을 받았다. 이후 아동은 소리에 대한 반응은 개선되었으나, 치료 이전부터 특정소리에 대하여 귀를 막거나 겁이 많은 행동에는 변화가 없음을 모는 보고하였다. 청각방어의 증상으로 특정 소리나 소음에 공포나 부정적인 반응을 보인다고 하였으며, 이러한 감각 방어로 인해서 아동기의 주요한 작업과 놀이, 일상생활의 활동에서 발달의 지연을 가져올 수 있으며[19], 환경으로부터 위축되거나 또는 감각 수용기를 통해 지각된 정보가 잘못 처리되기 때문에 어떤 아동은 공격적으로 반응할 수도 있고 공포나 불안반응을 나타내기도 한다고 하였다[20]. 이는 아동의 청각방어 증상과 일치되는 부분이며, 감각통합 치료 중재를 통한 청각 방어 증상의 개선은 본 증례 아동의 작업수행에 긍정적인 영향을 준 것으로 사료된다.

촉각 방어를 가진 아동은 맨발로 다니는 것이 어렵거나, 손에 무엇인가 묻는 활동을 피하며, 다른 사람과 가까이 놀이하거나 서있는 것을 피한다고 하였다[21]. 본 증례 연구 아동 또한 감각 예민성과 촉각방어 증상으로 인하여 또래와의 놀이가 어려웠고, 모는 아동이 스스로 세수 하도록 시키고, 옷을 입히는 양육 활동에 대하여 어려움을 호소하였다. 이러한 문제점은 아동을 자주 재촉하거나 혼을 내게 되는 원인이 된다고 모가 보고하였

다. 이는 촉각방어를 지닌 아동이 개인위생에 있어 세수하거나 옷을 입히는 양육 관련 행동들에 부정적인 영향을 받고, 따라서 모와의 애착관계 형성에 방해를 주기도 한다는 Kimball 의 연구와 일치된다[22]. 또한 촉각 계를 안정화 시키는 감각통합치료를 통해서 촉각 방어 증상의 개선이 있었고, 이를 통해 작업수행이 향상되는데 도움을 준 것으로 판단된다. 이는 감각통합치료가 놀이와 사회적 상호작용 기능 개선에 긍정적인 영향을 준다는 논문과 일치되는 결과이다[23][24].

본 사례 아동의 경우 운동 숙련도 검사 (BO-2)시 치료 전 후 변화가 없었으나, 단축 감각프로파일 검사 시, 활력부족과 허약 부분에서 감각통합치료 중재 후 긍정적인 개선이 있었다. 이는 운동숙련도 검사 과제가 아동의 전반적 발달 수준을 고려했을 때 어려운 과제여서 검사상의 변화가 없었던 것으로 판단된다. 그러나 작업수행에 있어서는 바른 자세로 읽고 쓰기에서 수행도와 만족도 점수가 향상 되었다. 이는 감각통합치료 후 시지각과 운동기능 향상이 있었다는 연구와 일치된다 [25-28].

인구 굵이가 미발달 된 골덴하르 증후군 아동에게 구강운동과 행동 중재를 하여 섭식의 문제가 개선이 되었다고 한다[29]. 본 증례 아동의 경우에는 인두굽이의 미성숙으로 인해, 섭식의 문제 보다는 혀끝이 닿아야 소리가 발생하는 설측음들이 잘 나오지 않았으나, 의사소통의 어려움이 없고 글을 읽을 수 있어 언어치료는 받지 않았다. 그러나 본 사례 연구 아동의 경우에는 요도 하열과 심실 중격 결손 및 선천성 외성기 이상이 보고되었으며, 이는 향후 아동기를 거쳐 청소년기의 발달에 있어서 요도 하열에 대한 외과적 처치가 필요할 것이라고 사료된다.

Talidomide, Retinoic acid, Tamoxifen, Cocain 같은 약물에 산모가 노출된 경우에도 골덴하르 증후군이 될 수 있다는 제시를 하였고, 당뇨가 있는 산모인 경우에도 인플루엔자, 풍진 등에 노출되어 태아에게 영향을 줄 수 있다고 하였다[30]. 본 증례 아동의 모는 임신한 사실을 모른 채 감기, 다이어트, 멀미, 소화제등과 같은 약물을 복용하였고, 스트레스를 받았다고 보고 하였다.

이상의 내용을 종합하여 볼 때, 골덴하르 증후군 아

동에 관한 연구는 내과와 외과적인 처치연구가 대부분 이었고, 신경학적인 문제가 동반되어 발달과 작업수행에 부정적인 영향을 받는데도 불구하고 이에 대한 재활 치료적 접근이 없었다. 이에 본 사례 연구 결과에서는 감각통합치료 중재가 골덴하르 증후군 아동의 감각조절기능 과 작업수행 향상에 있어, 긍정적인 개선에 영향을 준 점에 대해서 살펴보았고, 골덴하르 증후군 아동에 대한 치료법의 한 영역으로서 감각통합치료 중재가 필요함을 제시하고자 한다. 또한 본 연구는 사례 연구로 연구 결과를 일반화 하는데 어려움이 있으며, 향후 보다 많은 사례를 대상으로 하는 집단 실험 임상 연구가 필요할 것이라고 판단된다.

V. 결론

본 연구에서는 중추 신경계의 미성숙으로 인한 다양한 신경학적 문제를 동반한 골덴하르 증후군 아동을 대상으로 감각통합치료 평가와 증재를 하였다. 그 결과 전반적인 발달 영역에서 있어서 사회- 정서 발달영역이 발달 지연에서 동일연령 대비 평균 이하 범주로 개선되었고, 나머지 신체, 적응행동, 인지, 의사소통 영역은 발달 지연에 속하였다. 작업수행 평가 결과 바른 자세로 한글 읽고 쓰기, 스스로 세수하고 옷 입기, 친구랑 함께 놀기에서는 수행도와 만족도에 긍정적인 개선이 있었다. 감각 예민성과 촉각 방어에 대한 감각조절 기능은 단축감각프로파일 검사 시 감각처리 확연한 차이에서 의심범주로 긍정적으로 개선되었으며, 감각통합치료 중재 후 가장 긍정적인 변화가 있었던 것은 감각조절기능 향상으로 인한 작업수행의 긍정적 변화였다. 본 연구를 통해, 골덴하르 증후군 아동의 신경학적인 문제로 인한 작업수행과 발달의 문제를 개선하기 위해서는 감각통합치료 중재 적용이 필요한 것으로 사료된다.

참고 문헌

- [1] V. V. Kulkarni, M. D. Shah, and A. A. Parikh. "Goldenhar syndrome: A case report," Journal

- of Postgraduate Medicine, Vol.31, pp.177-179, 1993.
- [2] M. V. Reddy, P. P. Reddy, P. Usha Rani, and L. Hema Bindu, "Facio-Auricular Vertebral Syndrome-A case report," Indian Journal of Human Genetics. Vol.11, pp.156-158, 2005.
- [3] J. K. Sharma, S. K. Pippal, Raghuvanshi, and A. Shitij, "Goldenhar- Gorlin's Syndrome: A Case Report," Indian Journal of Otolaryngology and Head Neck Surgery, Vol.58, No.1, pp.97-101, 2006.
- [4] E. P. Clawson, K. S. Palinski, and C. A. Elliott, "Outcome of Intensive Oral Motor and Behavioural Intervention for Feeding Difficulties in Three children with Goldenhar Syndrome," Pediatric Rehabilitation, Vol.9, No.1, pp.65-75, 2006.
- [5] A. A. Kaissi, F. B. Chehida, H. Gharbi, M. B. Ghachem, F. Grill, and F. Varga, "Persistent torticollis, Facial asymmetry, Grooved tongue, and Dolicho-odontoid Pcess in Connection with Atlas malformation complex in Three family subjects," European Spine Journal, Vol.16, No.3, pp.265-270, 2007.
- [6] Bijal Mehta, Chitra Nayak, Shanker Savant, and Sangeeta Amladi. "Goldenhar Syndrome with Unusual Features," Indian Journal of Dermatology, Vol.74, No.3, pp.254-256, 2008.
- [7] D. Andrew, Milne, M. Andrew, Dower, and H. Thomas, "Airway management using the pediatric GlideScope® in a child with Goldenhar syndrome and Atypical plasma cholinesterase," Pediatric Anesthesia, Vol.17, No.5, pp.484-487, 2007.
- [8] E. P. Clawson, K. S. Palinski, and C. A. Elliott, "Outcome of Intensive Oral motor and Behavioural Intervention for Feeding Difficulties in Three children with Goldenhar Syndrome," Pediatric Rehabilitation, Vol.9, No.1, pp.65-75, 2006.
- [9] A. C. Bundy, S. J. Lane, and E. A. Murray, *Sensory integration: Theory and Practice (2nd ed.)*, Philadelphia:F.A.Davis, 2002.
- [10] R. Hunphry, "Young Children's Occupations: Explicating the Dynamics of Developmental Processes," American Journal of Occupational Therapy, Vol.56, No.2, pp.171-179, 2002.
- [11] 박화문, *장애아를 위한 감각통합법*, 도서출판 특수교육, 1992 .
- [12] S. E. Cohn, "Parent Perspectives of Occupational Therapy Using a Sensory Integration Approach," American Journal of Occupational Therapy, Vol.53, No.5, pp.489-497, 2001.
- [13] A. Mahore, N. Dange, S. Nama, and A. Goel, "Facio-auriculo-vertebro-cephalic spectrum of Goldenhar syndrome," Neurology India, Vol.58, No.1, pp.141-144, 2010.
- [14] 강대혁, 노종수, 지식연, 김진경, 이택영, 박소연, "캐나다 작업수행 측정과 운동처리기술평가의 상관관계:준비연구", 대한작업치료학회지, 제13권, 제1호, pp.25-26, 2005.
- [15] 차유진, 김세연, 우희순, 정희승, 김은주, 최유임, 박수현, "한국형 발달 프로파일-3의 표준화를 위한 예비연구", 대한작업치료학회지, 제18권, 제3호, pp12-15, 2010.
- [16] 권혜린, "감각통합치료가 발달장애 아동의 운동 숙달 및 시지각 발달에 미치는 영향", 차의과학대학교 대학원 학위논문, 2008.
- [17] 박소정, "발달장애아동의 감각처리 능력과 어머니의 근골격계 증상 및 양육부담과의 관계", 단국대학교 대학원 학위논문, 2011.
- [18] V. V. Kulkarni, M. D. Shah and A. A. Parikh, "Goldenhar syndrome: A case report," Journal of Postgraduate Medicine, Vol.31, pp.177-179, 1993.
- [19] 김미선, "일반아동과 발달장애 아동의 감각처리

능력의 비교”, 이화여자대학교 석사논문, 2000.

[20] S. A. Cermak, *Romanian Children Demonstrate Sensory Defensiveness, Attachment*, pp.5-6, 1994.

[21] C. B. Royeen and S. J. Lane, *Sensory Integration: Theory and Practice*, Philadelphia: F. A. Davis, pp.108-135, 1991.

[22] J. G. Kimball, *Sensory Integrative Frame of Reference*, Boston: Little, 1993.

[23] 김진미, “감각통합치료가 감각조절장애 아동의 놀이에 미치는 효과”, 대한감각통합치료학회지, 제7권, 제1호, pp.1-12, 2009.

[24] 홍은경, “그룹감각통합치료가 아동의 놀이와 또래 사회 작용에 미치는 영향”, 대한감각통합치료학회지, 제7권, 제1호, pp.13-25, 2009.

[25] 김영희, “감각통합 프로그램이 발달지체유아의 평형성 및 근력 민첩성 기술 발달에 미치는 효과”, 우석대학교 학위논문, 2005.

[26] 광민선, “감각통합 프로그램이 발달장애아의 인지능력 및 운동능력 발달에 미치는 영향”, 우석대학교 학위논문, 2003.

[27] 박재국, “감각통합 훈련이 발달장애 유아의 운동 기획 및 공간지각 능력에 미치는 효과”, 한국특수아동학회, 제8권, 제1호, pp.1-23, 2006.

[28] 장재경, “감각통합 프로그램이 발달장애아의 지각과 운동 기능에 미치는 효과”, 대구대학교 학위논문, 2005.

[29] E. P. Clawson, K. S. Palinski, and C. A. Elliott, “Outcome of Intensive Oral motor and Behavioural Intervention for Feeding Difficulties in Three children with Goldenhar Syndrome,” *Pediatric Rehabilitation*, Vol.9, No.1, pp.65-75, 2006.

[30] J. K. Sharma, S. K. Pippal, Raghuvanshi and Arora Shitij, “Goldenhar- Gorlin’s Syndrome: A Case Report,” *Indian Journal of Otolaryngology and Head Neck Surgery*, Vol.58, No.1, pp.97-101, 2006.

저 자 소 개

정 희 승(Hee-Seung Jung)

정희원



- 2010년 3월 : 연세대학교 재활학과 작업치료 전공(박사수료)
- 2010년 3월 ~ 현재 : 광주여자대학교 작업치료학과 교수
- 2010년 ~ 현재 : 한국정신보건 작업치료학회 총무이사

- 2009년 : 한국영유아아동정신건강학회 공인 놀이치료 전문가
 - 2010년 ~ 현재 : 대한보조공학기술학회 이사
- <관심분야> : 감각통합치료, 아동 및 학교 작업치료, 정신사회 작업치료, 작업평가 와 측정