



국내 갈락토스혈증 아동의 식행동 및 영양섭취 실태에 관한 연구

서혜지¹ · 정예승¹ · 김유리¹ · 오지은^{2,*}

¹이화여자대학교 식품영양학과, ²이화여자대학교 신산업융합대학

A Study on the Dietary Behaviors and Nutritional Statuses of Children with Galactosemia in Korea

Hye Ji Seo¹, Yeseung Jeong¹, Yuri Kim¹, Jieun Oh^{2,*}

¹Department of Nutritional Science and Food Management, Ewha Womans University

²College of Science and Industry Convergence, Ewha Womans University

Abstract

Galactosemia is a rare, hereditary metabolic disorder caused by the accumulation of galactose and its metabolites in the body due to a lack of enzymes that convert galactose to glucose. This study aimed to investigate the dietary behaviors and nutritional statuses of patients with galactosemia and to provide basic information on the development of nutrition education programs to improve quality of dietary life. A survey was conducted on 13 parents of (<11 years of age) children with galactosemia and 26 parents of (<11 years of age) children without galactosemia. Mean body mass index was greater for school-age children with galactosemia (18.77 kg/m²) than for corresponding normal children (16.55 kg/m²). Underweight and obesity rates of children with galactosemia were greater than those of children without galactosemia. In addition, children with galactosemia had a higher food neophobia rate and thus consumed less food. Normal children exhibited a greater range of food preferences than those with galactosemia, especially for milk and dairy products (p= .001) and fats and sweets (p= .04). Reliable food databases and appropriate dietary recommendations are required to ensure the proper growth of children with galactosemia.

Key Words : Galactosemia; rare metabolic disease; dietary behavior; nutritional status

1. 서 론

갈락토스혈증(Galactosemia)은 희귀 유전성 대사질환으로, 대표적으로 갈락토스를 포도당으로 전환하는 대사과정에 관여하는 효소인 galactose-1-phosphate uridylyltransferase (GALT), uridine diphosphate galactose 4'-epimerase (GALE), galactokinase (GALK) 등의 결핍으로 인해 갈락토스와 대사산물이 체내에 축적되어 발생한다(Park et al. 2003). 갈락토스혈증은 표현형이 거의 없는 경우부터 생명을 위협하는 대사장애까지 매우 광범위한 증상을 가지고 있으며, 이러한 변화는 질병을 일으킬 수 있는 많은 돌연변이에서 주로 기인한다(Timson 2019).

현재 우리나라를 포함한 많은 국가에서 출생 후 갈락토스혈증에 대한 신생아선별검사를 실시하고 있으며, GALT 효소와 갈락토스의 대사산물을 측정 후 원인에 관계없이 갈락토스의 대사산물이 증가한 경우에 양성으로 판정한다(Sohn

2015). 2005년 1월부터 2007년 12월까지 국내에서 갈락토스혈증에 대한 신생아 선별검사를 받은 1,259,220명 중 21명이 진단을 받았으며(Park et al. 2008), 한국인 갈락토스 환자 증례와 문헌을 분석한 연구(Yu et al. 2020)에 따르면 1999년부터 2018년까지 보고된 고전적 갈락토스혈증 환자는 25명으로 분석되었다. 또한, 갈락토스혈증 환자 중 의료기관을 통해 진료를 받은 환자의 수는 매년 약 2-300명 정도이지만, 여기에는 일시적인 갈락토스혈증 환자가 포함되어 정확한 환자 수를 알기 어려우며, 병원에서는 실제 50명 안팎으로 예측되고 있다(Lim et al. 2022).

갈락토스혈증이 의심되는 즉시 모유수유를 중단하고 대두분유를 섭취하도록 하며, 갈락토스가 함유된 식품의 섭취를 엄격하게 금지한다. 또한, 식사, 간식, 영양제 등의 제품에서 갈락토스를 제거한 후 섭취해야 하며 그 외의 영양소는 필요한 양만큼 섭취하도록 주의하여야 한다. 갈락토스혈증 환자의 갈락토스 섭취량은 연령별로 제한되어 있으며, 국내 연

*Corresponding author: Jieun Oh, College of Science and Industry Convergence, Ewha Womans University, 52, Ewhayeodae-gil, Seodaemoongu, Seoul, Korea
Tel: +82-2-3277-6586 Fax: +82-2-3277-6586 E-mail: oje96@ewha.ac.kr

구에서는 영아 50-200 mg, 유아 150-200 mg, 학령기 아동 200-300 mg, 사춘기 250-400 mg, 성인 300-500 mg으로 제한하고 있다(Lee 2006). 식이 제한이 요구되는 질환의 경우, 미각 선호도 발달에 영향을 미칠 수 있으며 식이 제한의 범위 내에서 식품 선택을 최대화하기 위해 다양한 맛을 장려함으로써 섭식행동의 정상 발달을 지원하는 것이 중요하다. 특히, 낯설고 새로운 식품에 대한 거부 현상인 푸드네오포비아(Food Neophobia)가 나타날 수 있어 주의가 요구되며, 유사한 대사질환인 페닐알라닌(Phenylalanine)의 섭취 제한이 요구되는 페닐케톤뇨증(Phenylketonuria)의 아동을 대상으로 한 연구에서 쓴맛이 나는 식품을 선호하지 않으며, 새로운 음식을 시도하는 것을 두려워하고 제한된 범위의 음식만을 섭취하는 것으로 보고되었다(Evans et al. 2016). 한편, 고전적 갈락토스혈증 환자는 환자 간 개인차가 존재하나 인지 영역에서 평균보다 낮은 성취도를 보이며(Hermans et al. 2019), 따돌림 및 다른 사람과 잘 어울리는 것에서 어려움을 겪는 등 대인관계 문제를 보였으며(Lambert & Boneh 2004), 삶의 질을 나타내는 지표인 HRQoL (Health Related Quality of Life)의 인지 및 사회적 기능 영역 측면에서 대조군보다 더 낮은 점수를 나타냈다(Bosch et al. 2004).

현재 국내에서는 구체적인 갈락토스혈증 환자를 위한 식이 지침이 마련되어 있지 않으며, 관련 연구 역시 미비한 실정이다. 따라서, 국내 갈락토스혈증 환자의 식행동 및 영양 섭취 실태를 조사, 평가함으로써 한국형 식이 지침 개발 및 실효성 제고를 위한 안전식단과 식생활 교육자료 작성이 필요하다. 이에 본 연구에서는 갈락토스혈증 아동의 식행동, 영양지수(Nutrition Quotients, NQ), 푸드네오포비아(Food Neophobia Scale, FNS), 건강관련 삶의 질(TNO-AZL Preschool Children Quality of Life, TAPQOL; TNO-AZL Questionnaire for Children's Health-Related Quality of Life-Parent Form, TACQOL-PF)과 부모의 식품문해력(Food Literacy), 자녀의 식품군별 기호도, 식품섭취빈도(Food Frequency Questionnaire, FFQ), 영양상태평가(3일 24시간 회상법)를 조사한 후 일반 아동과 비교 분석하고자 하였다. 연구 결과는 향후 국내 갈락토스혈증 환자를 위한 식생활 가이드와 맞춤형 지원 프로그램 및 교육 콘텐츠 기획을 위한 기초자료로 활용될 것으로 기대된다.

II. 연구 내용 및 방법

1. 연구대상 및 기간

갈락토스혈증 환자는 연령이 낮을수록 식이제한이 엄격하게 지켜져야 하며(Berry et al. 2004; Schadowaldt et al. 2004), 질병관리청의 국민건강영양조사에서 연령 기준을 만 6-11세, 만 12-18세로 구분하고 있음을 근거로 본 연구는 만 11세 이하 갈락토스혈증 질환 아동의 부모를 대상으로 실시하였다. 질환 아동의 부모는 블로그, 카카오톡 등 SNS를 통

한 환우회 네트워크와 갈락토스혈증 환자를 진단 및 상담하고 있는 전문의의 추천으로 모집하였으며, 한국희귀·난치성 질환연합회, 한국어린이난치병협회 등 관련 협회와 이용자 수가 많은 맘카페를 중심으로 홍보하여 모집하였다. 일반 아동의 부모의 경우, 질환 아동과 비슷한 나이의 아동과 부모를 대상으로 모집하였고, 홍보는 이용자 수가 많은 맘카페를 통해 진행하였다. 본 조사는 2021년 5월 1일부터 11월 5일까지 실시되었으며, 설문지는 등기를 통해 대상자(질환 아동 17명, 일반 아동 29명)에게 전달되고 회수되었다. 총 46부가 수집되었으나 설문에 불성실한 응답을 제외한 질환 아동의 부모 13부, 일반 아동의 부모 26부로 총 39개의 설문지(총 회수율 약 84.8%)가 최종 분석에 사용되었다. 본 연구는 이화여자대학교 생명윤리위원회(IRB 승인번호: 202104-0015-02)의 승인을 받아 수행되었다.

2. 측정 도구

설문지의 모든 문항은 예비조사 및 선행연구를 바탕으로 수정, 보완하여 사용하였다(Park 2020). 설문은 만 5세를 기준으로 미취학 아동과 학령기 아동으로 구분하여 실시하였으며, 인구통계학적 특성과 식행동에 관한 18문항, 자녀의 영양상태 및 식사의 질을 평가하기 위한 영양지수 21(미취학)/26(학령기) 문항, 푸드네오포비아 척도 10문항, 부모가 인지하는 자녀의 건강관련 삶의 질을 조사하기 위한 43(미취학)/56(학령기) 문항, 부모의 식품문해력 관련 50문항, 자녀의 식품군별 기호도 80문항, 자녀에 대한 교육 실태 및 요구 7문항, 자녀의 식품섭취빈도 및 1회 섭취량 108문항으로 구성되었다. 설문과 더불어 대상자들의 영양소 섭취량을 파악하기 위해 24시간 회상법을 실시하였다.

영양지수는 한국영양학회에서 개발한 취학 전 아동 NQ-P (Lee et al. 2016), 어린이 영양지수 NQ-C (Lee et al. 2020a)를 사용하였으며, 푸드네오포비아 특성은 선행연구에서 개발된 FNS (Pliner & Hobden 1992)를 활용하여 한국어 번역본을 사용하였다(Jeon 2020). 건강관련 삶의 질에 대한 문항은 TNO-AZL에서 개발한 TAPQOL과 TACQOL-PF를 사용하였다(Vogels et al. 1998; Verrips et al. 1999; Fekkes et al. 2000).

식품문해력은 헬스 리터러시(Health literacy)의 개념에서 파생되어 등장한 용어로, 정의나 범위에 대해 다수의 연구가 진행되어 왔으나 연구자에 따라 다양한 해석이 존재한다(Yoo et al. 2021). Vidgen & Gallegos(2014)는 식품문해력을 개인, 가정, 지역사회 혹은 국가가 식사의 질을 유지하고, 식생활 회복력을 강화할 수 있도록 하는 발판이며, 건강 유지에 필요한 영양을 충족시킬 수 있도록 식사를 계획, 관리, 선택, 준비하고 섭취하는 데 필요한 지식, 기술, 행동 및 사회적, 환경적 요소의 모음으로 구성된다고 정의하였으며, 이는 가장 널리 사용되고 있는 정의이다(Na 2021). 본 연구에서는 Na(2021)의 연구에서 한국의 문화적 맥락에서 개발된 척도

를 활용하였다.

식품섭취빈도조사법은 비교적 장기간의 일상 식사 섭취를 조사하는 방법으로 해당식품이나 음식을 얼마나 자주 섭취하는지 조사하는 방법이다. 본 연구에서는 국민건강영양조사에서 사용하는 타당도가 검증된 식품섭취빈도조사표를 이용하여 주류를 제외한 식품 목록을 통해 최근 1년 동안의 섭취빈도와 1회 섭취분량을 조사하였다. 설문 항목은 밥류(5개), 면·만두류(6개), 빵·떡류(8개), 국·찌개류(12개), 콩·달걀·고기·생선류(23개), 채소·해조류·서류(27개), 우유류(4개), 과일류(13개), 음료류(5개), 과자류(5개) 순서로 나열하였다. 섭취빈도 응답은 9개의 항목(거의 안 먹음, 월 1회, 월 2-3회, 주 1회, 주 2-4회, 주 5-6회, 일 1회, 일 2회, 일 3회)으로 구성하였다. 식품섭취빈도는 최근 1년 동안의 섭취빈도가 조사되었으므로, 주당섭취빈도를 산출한 후 각 항목에 대한 합을 산출하였다. 과일류는 제철 섭취여부에 대한 항목을 조사하였고, 제철 중 생산량이 많은 개월에는 상대적으로 섭취빈도가 높고, 그 외 개월은 섭취 빈도가 낮을 가능성을 고려하여 제철 개월 수를 고려한 주당 섭취빈도를 산출하였다. 산출된 빈도는 해석의 용이성을 위해 재범주화하였고, 주식인 밥류에 대해서는 하루 섭취 빈도에 대하여 범주화하였다.

식사 내용을 측정하는 도구 중 하나인 24시간 회상법은 조사 1일전 하루 동안 섭취한 음식의 종류 및 섭취량 모두 응답하는 방법이다. 본 연구에서는 조사대상자에게 자녀가 3일간(주중 2일, 공휴일 1일) 섭취한 모든 식사를 기록하도록 하였다. 식사 기록 회신 후에는 오차를 최소화하기 위하여 훈련된 조사원이 전화 인터뷰를 통하여 조사대상자의 식사 기록 뿐만 아니라 식사 시간, 매식 여부 등을 확인하였다. 24시간 회상법으로 조사한 자료를 토대로 한국영양학회에서 개발한 CAN Pro 5.0 전문가용(Computer Aided Nutritional Analysis Program for Professionals, The Korean Nutrition Society, Korea)을 활용하여 영양소를 분석하였다. 24시간 회상법 식사조사에서 조사된 모든 섭취량은 목록표를 이용하여 중량으로 환산한 뒤 영양소 섭취량을 분석하였다. 가공식품의 경우 해당 제품의 영양성분 정보를 프로그램 내 식품 데이터베이스에 추가하여 분석을 진행하였다.

3. 통계분석

본 연구의 통계분석은 SPSS (Statistical Package for Science) Windows Ver. 26.0 통계프로그램(SPSS Inc., Chicago, IL, USA)을 활용하였다. 인구통계학적 특성, 질환유무에 따른 영양지수, FNS, 건강관련 삶의 질, 부모의 식품문해력, 자녀의 식사지도 관련 요구는 기술통계로 분석하였다. 질환 유무에 따른 그룹간 식품군별 기호도와 24시간 회상법으로 산출된 결과는 비모수 통계인 Mann-Whitney U-test로 분석하였다. 식품섭취빈도법을 통해 조사된 결과에서는 그룹간 주요 식품군 섭취빈도 차이에 대해 카이제곱 검정(Chi-square test) 방법을 사용하여 섭취 빈도를 확인하였고, Fisher's Exact

Test를 사용하여 섭취 빈도에 유의한 차이가 있는지 정확도 검정을 시행하였다. 영양지수, FNS 점수, 건강 관련 삶의 질 점수, 부모의 식품문해력 점수 간의 상관성 여부를 파악하기 위하여 비모수적 방법인 Spearman 상관분석을 실시하였다.

III. 결과 및 고찰

1. 조사대상자인 부모의 일반적 특성

조사대상자인 부모의 일반적 특성은 <Table 1>에 제시하였다. 조사 대상자의 성별은 94.9%가 여성으로, 질환 아동의 부모는 92.3%가 여성, 일반 아동의 부모는 96.2%가 여성이었으며 연령대는 질환 아동과 일반 아동의 부모 모두 30대가 69.2%로 가장 많았다. 학력은 '대학교 졸업 이상'이 질환 아동의 부모가 92.3%, 일반 아동의 부모가 96.2%로 가장 높게 나타났으며, 아버지의 직업은 회사원이 질환아동 부모군 53.8%, 일반아동 부모군 73.1%로 가장 많았다. 자녀의 성별은 두 집단 모두 남성이 53.8%로 남녀 비율이 비슷하게 나타났고, 자녀의 연령대는 질환아동 부모군은 0-2세와 6-11세가 각각 38.5%로 많았으며, 일반아동 부모군은 0-2세가 38.5%로 가장 많았다. 질환 아동 부모군의 경우, 갈락토스혈증 유형에 대한 응답이 '1형/고전적(53.8%)', '4형(15.4%)', '진단받지 못함(15.4%)', '1형/Duarte(7.7%)', '3형(7.7%)' 순으로 높게 나타났다.

가족 구성의 경우, 부모와 자녀로 구성된 형태가 질환아동 부모군 92.3%, 일반아동 부모군 92.3%로 가장 많았으며 자녀 수는 질환아동 부모군은 '1명'이 53.8%, 일반아동 부모군은 '2명'이 61.5%로 가장 많은 비율로 나타났다. 조사 대상 자녀의 출생 순위는 질환아동 부모군의 61.5%, 일반아동 부모군의 69.2%가 '첫째 자녀'로 가장 많았다. 가정 월 소득은 질환아동 부모군 '300-400만 원'이 53.8%, 일반아동 부모군 '400만 원 이상'이 76.9%로 가장 많았으며, 가정 월 식비의 경우 질환아동 부모군은 '51-70만 원'과 '71-90만 원'이 각각 38.5%, 일반아동 부모군은 '90만 원 이상'이 46.2%로 가장 많았다.

자녀의 영양상태에 대해서는 질환 아동 부모의 61.5%가 보통, 38.5%가 좋다고 인지하고 있었으며, 일반 아동의 부모는 53.8%가 보통, 46.2%가 좋다고 인지하는 것으로 나타났다. 식이보충제 복용에 대해서는 두 집단 모두 76.9%가 복용한다고 응답하였으며 복용하는 식이보충제의 종류로는 전체 응답에서 '종합비타민·무기질(41.0%)', '프로바이오틱스(41.0%)', '비타민D(33.3%)'로 높게 나타났으며 질환아동 부모군 역시 '프로바이오틱스(38.5%)', '비타민D(38.5%)', '종합비타민·무기질(30.8%)'이 다른 항목에 비해 높게 나타났다.

2. 질환 유무에 따른 영양상태 비교

질환 유무에 따른 영양상태 비교는 <Table 2>와 같다. 우선 전체 아동의 체질량 지수(Body Mass Index, BMI) 평균

<Table 1> General characteristics of the participants

		Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Total (n=39)
		N (%)	N (%)	
Parents				
Sex	Female	12(92.3)	25(96.2)	37(94.9)
	Male	1(7.7)	1(3.8)	2(5.1)
Age (years)	20-29	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
	30-39	9(69.2)	18(69.2)	27(69.2)
	40-49	4(30.8)	7(26.9)	11(28.2)
Education Level	Less than high school	1(7.7)	0(0)	1(2.6)
	Higher than university (college)	12(92.3)	25(96.2)	37(94.9)
	Other	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
Father's Occupation	Office worker	7(53.8)	19(73.1)	26(66.7)
	Government employee	4(30.8)	0(0)	4(10.3)
	Professional	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
	Self-employed	1(7.7)	1(3.8)	2(5.1)
	Others	1(7.7)	4(15.4)	5(12.8)
Mother's Occupation	Office worker	5(38.5)	8(30.8)	13(33.3)
	Government employee	1(7.7)	2(7.7)	3(7.7)
	Professional	0(0)	3(11.5)	3(7.7)
	Self-employed	1(7.7)	1(3.8)	2(5.1)
	Service job	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
	Housewife	6(46.2)	10(38.5)	16(41.0)
	Others	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
Children				
Sex	Girl	6(46.2)	12(46.2)	18(46.2)
	Boy	7(53.8)	14(53.8)	21(53.8)
Age (years)	0-2	5(38.5)	10(38.5)	15(38.5)
	3-5	3(23.1)	7(26.9)	10(25.6)
	6-11	5(38.5)	9(34.6)	14(35.9)
Height (cm/Mean±SD)		110.65±32.15	108.04±20.84	108.91±24.78
Weight (kg/Mean±SD)		23.46±15.52	19.78±9.36	21.01±11.69
Galactosemia Type	Not diagnosed	2(15.4)		
	Type 1(Classical)	7(53.8)		
	Type 1(Duarte)	1(7.7)		
	Type 2	0(0)		
	Type 3	1(7.7)		
	Type 4	2(15.4)		
Family Structure	Living with one parent	1(7.7)	0(0)	1(2.6)
	Living with both parents	12(92.3)	24(92.3)	36(92.3)
	Living with both parents and grandparents	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
Number of children	1	7(53.8)	6(23.1)	13(33.3)
	2	5(38.5)	16(61.5)	21(53.8)
	3	1(7.7)	4(15.4)	5(12.8)
Birth-order of children	First	8(61.5)	18(69.2)	26(66.7)
	Second	4(30.8)	6(23.1)	10(25.6)
	Third	1(7.7)	2(7.7)	3(7.7)

<Table 1> General characteristics of the participants (cOntinued)

		Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Total (n=39)
		N (%)	N (%)	
Family Income (10,000won/month)	200-300	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
	300-400	7(53.8)	4(15.4)	11(28.2)
	≥400	6(46.2)	20(76.9)	26(66.7)
Meal Cost (10,000won/month)	31-50	0(0)	6(23.1)	6(15.4)
	51-70	5(38.5)	3(11.5)	8(20.5)
	71-90	5(38.5)	5(19.2)	10(25.6)
	≥90	3(23.1)	12(46.2)	15(38.5)
Parent's perceived health status of child	Poor	0(0)	0(0)	0(0)
	Moderate	8(61.5)	14(53.8)	22(56.4)
	Good	5(38.5)	12(46.2)	17(43.6)
Dietary Supplements Use	Use	10(76.9)	20(76.9)	30(76.9)
	No use	3(23.1)	6(23.1)	9(23.1)
Types of Dietary Supplements being taken	Multivitamin/mineral	4(30.8)	12(46.2)	16(41.0)
	Vitamin C	2(15.4)	3(11.5)	5(12.8)
	Omega-3 fatty acid	1(7.7)	2(7.7)	3(7.7)
	Probiotics	5(38.5)	11(42.3)	16(41.0)
	Red ginseng	1(7.7)	4(15.4)	5(12.8)
	Calcium	3(23.1)	4(15.4)	7(17.9)
	Propolis	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
	Vitamin D	5(38.5)	8(30.8)	13(33.3)
	Iron	2(15.4)	3(11.5)	5(12.8)
	Other vitamin/mineral	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
	Other	0(0)	3(11.5)	3(7.7)

은 16.33 kg/m²이며, 질환 아동은 16.71 kg/m², 일반 아동은 16.14 kg/m²로 조사되었다. 미취학 아동의 경우 질환 아동은 15.43 kg/m², 일반 아동은 15.92 kg/m²로 나타났으며, 학령기 아동은 질환 아동 18.77 kg/m², 일반 아동 16.55 kg/m²로 나타났다. Jung & Kim(2016)의 연구에서 4-6세 사이의 미취학 아동 245명의 BMI는 16.8 kg/m²로 본 연구의 아동 평균보다 높았다. 또한, 초등학교 1-3학년 560명을 대상으로 한 Lee et al.(2020b)의 연구에서 체질량지수 평균은 16.4 kg/m²로 연구의 학령기 일반아동과는 유사했으나 질환아동의 경우 이보다 높았다. '2017 소아청소년 성장도표'의 성장곡선을 통해 연령별 체중 백분위수로 분석한 결과, 5백분위 수 미만의 저체중은 질환 아동은 15.4%, 일반 아동은 11.5%였으며, 5백분위 수 이상 85백분위수 미만인 정상아동의 경우 질환 아동 61.5%, 일반 아동 69.2%로 나타났다. 85백분위수 이상 95백분위수 미만인 과체중 아동의 경우 질환 아동 7.7%, 일반 아동 11.5%, 95백분위수 이상이거나 체질량지수가 25이상인 비만아동은 질환 아동 15.4%, 일반 아동 7.7%로 나타났다(Kim et al. 2018). 질환 아동의 경우 저체중과 비만의 비율이 상대

적으로 일반 아동에 비해 많음을 확인할 수 있었다. 교육부에서 발표한 2019 학생 건강검사 표본 통계에 따르면 초등학교 남학생의 5.1%, 여학생의 5.8%가 저체중으로 나타났으며, 비만의 경우 각각 16.6, 10.6%로 나타났다(Ministry of Education, 2020). 조사 결과 질환 아동의 15.4%가 각각 저체중, 비만으로 상대적으로 위험집단의 비중이 높음을 확인할 수 있었다. 어린 시절 저체중과 비만은 향후 올바른 성장에 부정적 영향을 미칠 수 있으므로 균형 잡힌 식이섭취를 통한 영양상태 개선에 주의를 기울여야 하겠다.

영양상태를 판정하는 영양지수의 경우 평균이 전체 66.40이고 질환 아동은 66.45, 일반 아동은 66.37으로 차이가 없음을 알 수 있었다. 미취학 아동의 경우 질환 아동은 70.18, 일반 아동은 65.91로 나타났으며, 학령기 아동은 질환 아동 60.50, 일반 아동 67.26로 나타났다. 선행연구에서 부산, 경남지역의 4-6세 사이의 미취학 아동 245명을 대상으로 조사한 영양지수의 평균 점수는 58.28점이었으며, 대전 거주 3-6세의 미취학 아동을 대상으로 한 연구에서 영양지수는 평균 58.5점으로 조사되었으며, 본 연구의 미취학 아동 평균 67.27

<Table 2> Comparison of nutritional status between children with and without galactosemia

Factor/Average	Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Factor/Categories	Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)
	M±SD	M±SD		N (%)	N (%)
BMI_KNGC2017 (kg/m ²) ¹⁾ 16.33±2.30	16.71±2.88	16.14±1.99	Underweight	2(15.4)	3(11.5)
Preschool children (≤5 year-old) 15.76±1.80	n=8 15.43±2.36	n=17 15.92±1.52	Normal	8(61.5)	18(69.2)
School-age children (6~11 year-old) 17.34±2.79	n=5 18.77±2.57	n=9 16.55±2.72	Overweight	1(7.7)	3(11.5)
			Obese	2(15.4)	2(7.7)
NQ score 66.40±9.45	66.45±11.31	66.37±8.62	Good	7(53.8)	14(53.8)
			Needed Monitoring	6(46.2)	12(46.2)
Preschool children (≤5 year-old) 67.27±10.19	n=8 70.18±10.28	n=17 65.91±10.17	High	7(53.8)	12(46.2)
			Grade	Medium-high	1(7.7)
Medium-low	2(15.4)	5(19.2)			
Low	3(23.1)	2(7.7)			
School-age children (6~11 year-old) 64.84±8.07	n=5 60.50±11.24	n=9 67.26±4.94			

¹⁾Underweight: <5th percentile, Normal: 5th percentile–84.9th percentile, Overweight: 85th percentile–94.9th percentile, Obese: ≥95th percentile or ≥25.0; KNGC, Korean National Growth Charts. NQ, Nutrition Quotient

보다 비교적 낮게 나타났다(Lee et al. 2019; Kim & Cha 2020). 또한, 제주 지역의 초등학교 5-6학년 440명을 대상으로 영양지수를 조사한 결과, 영양지수의 평균은 60.3점으로 본 연구의 학령기 아동 평균 64.84점보다 낮게 나타났다(Boo et al. 2015).

영양상태판정 결과를 살펴보면, 양호로 판정된 대상자는 질환 아동의 53.8%, 일반 아동의 53.8%로 동일하였으나 등급별 분포의 경우, 질환 아동 그룹이 ‘상(53.8%)’, ‘하(23.1%)’, ‘중하(15.4%)’, ‘중상(7.7%)’ 순으로 나타났으며, 일반 아동 그룹은 ‘상(46.2%)’, ‘중상(26.9%)’, ‘중하(19.2%)’, ‘하(7.7%)’ 순으로 조사되었다. 질환 아동의 경우 ‘상’이 53.8%로 일반 아동의 46.2%보다 높았으나 ‘하’의 경우 23.1%로 일반 아동의 7.7%보다 상대적으로 높아 질환 아동의 영양상태에 편차가 큼을 확인할 수 있었다.

3. 부모가 인지하는 자녀의 푸드네오포비아, 건강과 관련된 삶의 질

FNS 점수의 경우 전체 36.05, 질환 아동 38.77, 일반아동 34.69로 유의성이 없지만 질환아동이 일반아동에 비해 상대적으로 식품에 대해 네오포비아 경향이 있음을 알 수 있다 <Table 3>. 푸드네오포비아는 이유식을 시작하는 시기에 나타나 만 2세부터 6세 사이에 급격히 증가하여 정점에 도달하고, 연령이 증가함에 따라 새로운 음식에 대한 경험이 다양해지며 새로운 음식에 대한 낯섬과 두려움은 줄어든다(Dovey et al. 2008). 갈락토세미아와 유사하게 식이 제한이 필수적인 대사질환인 페닐케톤뇨증(PKU)을 가진 13세 미만의 아동의 경우 일반 아동보다 네오포비아하며, 특히 푸드네오

포비아가 높은 것으로 조사되었다. 또한, PKU 아동의 보호자가 일반 아동의 보호자에 비해 음식 선택과 섭취 시 더 많은 주의를 기울이고, 새로운 음식에 대한 신뢰도가 낮고 두려움이 크다고 보고되었다(Evans et al. 2016). 이는 질환 아동의 경우 어린 시절부터 제한적 식품 소비와 더불어, 식품 소비 전 식품 라벨, 소재에 대한 확인이 필요하며, 이러한 주의 깊은 행동으로 인해 질환 아동이 일반아동에 비해 네오포비아한 것으로 예측된 것으로 생각된다.

건강과 관련된 삶의 질의 경우 전체 89.28, 질환 아동 88.61, 일반 아동 89.62으로 유의성이 나타나지 않지만, 일반 아동이 질환 아동보다 높은 점수를 나타냈다. 만 5세 이하의 미취학 아동의 경우, 전체 88.24, 질환 아동 88.53, 일반 아동 88.10이며, 만 6-12세의 학령기 아동은 전체 91.15, 질환 아동 88.75, 일반 아동 92.48로 일반 아동이 상대적으로 질환 아동에 비해 삶의 질이 높다고 평가되었다. 학령기 이전 질환 유무와 상관없이 유사한 건강과 관련된 삶의 질을 나타내는데 반해 학령기 아동의 경우 질환 유무에 따라 건강과 관련된 삶의 질에서 차이를 보였다. 갈락토스혈증을 비롯한 희귀대사질환자를 진단 및 상담하는 전문가들은 청소년기 환자의 경우 질환에 대한 스스로의 인식과 제어력으로 삶의 질이 완화된다고 하였으나 질환 아동의 부모를 대상으로 한 심층인터뷰 결과, 초등학교 입학 후 교육기관내 구성원들의 질환에 대한 낮은 이해도로 인해 식이제한으로 인한 심리적 박탈감과 아동의 사회적 고립감이 더 커질 수 있다고 응답하였다(Lim et al. 2022). 결과적으로 질환으로 인해 제한된 생활은 환자 스스로 적응, 극복할 수 있으나 사회적 지지 부족으로 정서적 어려움을 겪고 있음을 확인할 수 있었다.

<Table 3> Comparison of Food neophobia, Health Related Quality of Life, and Food literacy between children with and without galactosemia

Factor/Categories		Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Total (n=39)
		Mean±SD	Mean±SD	Mean±SD
Food Neophobia Scale		38.77±11.37	34.69±11.65	36.05±11.57
Health Related Quality of Life		88.61±6.63	89.62±6.41	89.28±6.41
Age of children	Preschool children (≤5 year-old)	n=8 88.53±7.63	n=17 88.10±7.04	n=25 88.24±7.08
	School-age children (6~11 year-old)	n=5 88.75±5.48	n=9 92.48±3.88	n=14 91.15±4.69
Total		183.08±23.98	181.85±25.31	182.26±24.57
Food Literacy of parents	Food and Nutrition Knowledge	41.54±14.32	39.23±7.88	40.00±10.33
	Food Safety	19.15±0.80	18.69±1.72	18.85±1.48
	Food System	11.69±3.01	12.12±3.01	11.97±2.98
	Sociocultural Context	24.92±3.01	26.15±3.22	25.74±3.17
	Food Skills	14.38±2.33	14.35±2.70	14.36±2.55
	Food Choice	10.38±2.43	10.73±3.17	10.62±2.92
	Self-efficacy	21.54±4.70	20.88±5.58	21.10±5.25
	Food Resource Management	39.46±4.56	39.69±8.51	39.62±7.37

부모의 식품문해력을 조사한 결과 전체 182.26점이며, 질환아동 부모군의 식품문해력의 총 점수는 183.08점으로 일반아동의 181.85점보다 상대적으로 높았다. 특히 식품영양지식, 식품위생, 식품기술, 자아효능감은 질환 아동이 일반 아동에 비해 상대적으로 높았다. 질환아동 부모의 경우 국내 갈락토스 식품 내 함량, 식사 지침 가이드가 부재하여 부모 스스로 관련 정보 검색, 학습을 통해 문해력 점수를 향상시킨 것으로 생각된다. 이에 반해 일반아동 부모의 경우 푸드 시스템, 사회문화적 맥락에 대해서는 상대적으로 높음을 확인할 수 있었다. 향후 관련된 지표를 기반으로 올바른 식품 선택 및 건강상태 증진을 위한 맞춤형 정보 제공이 가능할 것으로 생각된다.

4. 식품군별 기호도 및 교육요구

질환 유무에 따른 자녀의 식품군별 기호도의 경우 전체 식품군 중 질환 아동은 고기, 생선, 계란 및 콩류, 일반 아동은 우유 및 유제품에 대한 기호도가 가장 높았다<Table 4>. ‘우유 및 유제품’과 ‘유지 및 당류’를 제외한 식품군에서 두 집단의 기호도는 일반아동이 질환 아동에 비해 상대적으로 높거나 거의 유사했다. 질환 아동이 일반 아동에 비해 우유 및 유제품의 경우 대표적인 제한 식품으로 기호도 역시 통계적으로 유의하게 낮음이 조사되었다(p=.001).

조사대상자의 자녀에 대한 교육 실태 및 요구조사에 대한 결과는 <Table 5>에 제시하였다. 영양 및 식생활 관련 부모 교육에 참여한 경험이 있는 대상자의 비율은 질환아동 부모군은 7.7%, 일반아동 부모군은 7.7%로 비슷했다. 교육의 필요 여부는 질환아동 부모군은 ‘반드시 필요하다(46.2%)’, ‘어

느 정도 필요하다(38.5%)’, ‘보통이다(15.4%)’ 순으로 나타났다. 일반아동 부모군은 ‘어느 정도 필요하다(65.4%)’, ‘반드시 필요하다(26.9%)’, ‘보통이다(3.8%)’, ‘별로 필요치 않다(3.8%)’ 순으로 나타났다. 교육이 필요하지 않다고 응답한 경우, 그 이유에 대해 ‘시간이 지나면 자연스럽게 해결될 문제라 생각하기 때문에’라고 답하였다. 교육 참여 의향은 질환아동의 부모는 ‘약간의 참여 의향이 있다(53.8%)’, ‘반드시 참여할 것이다(23.1%)’, ‘보통이다(15.4%)’, ‘참여할 의향이 별로 없다(7.7%)’ 순으로, 일반아동의 부모는 ‘약간의 참여 의향이 있다(46.2%)’, ‘반드시 참여할 것이다(38.5%)’, ‘보통이다(11.5%)’, ‘참여할 의향이 별로 없다(3.8%)’ 순으로 나타났다. 교육에서 다루어야 할 내용으로 가장 중요하다고 생각하는 것은 질환아동 부모군의 경우 ‘식품과 권장 식단에 대한 정보 제공’에 대한 요구도가 61.5%로 일반아동 부모군의 34.6%에 비해 약 2배 높았다. 일반아동 부모군이 ‘식품·영양, 조리 방법에 관한 지식과 기술 이해(30.8%)’, ‘식품 섭취 유도로 영양에 의한 질병 예방 목적(30.8%)’으로 다양한 분야에 대한 교육을 희망한데 반해 질환아동 부모군의 경우 불확실한 식품 정보, 제한 식이로 인해 실질적 식품과 식단에 대한 정보 요구도가 높음을 확인할 수 있었다.

자녀의 식생활 관리와 관련된 영양 지식을 얻는 곳에 대해서는 질환아동 부모군은 ‘인터넷(58.8%)’, ‘주변 사람들(33.3%)’, ‘책·잡지·신문(6.7%)’, ‘TV·라디오(6.7%)’ 순으로 나타났으며, 일반아동 부모군은 ‘인터넷(80.8%)’, ‘주변 사람들(11.5%)’, ‘책·잡지·신문(7.7%)’ 순으로 나타났다. 질환아동 부모군의 경우 질환에 대한 정보 부족으로 일반아동에 비해 질환 아동들의 커뮤니티 등을 통한 정보를 취득하고 있

<Table 4> Comparison of preference for food groups between children with and without galactosemia

Food Group	Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Total (n=39)	U	p
	Mean±SD	Mean±SD	Mean±SD		
Grains and Starches	3.92±0.57	4.05±0.43	4.01±0.48	200.5	.353
Vegetables, Seafood and Fruits	3.65±0.43	3.90±0.41	3.82±0.43	222.5	.112
Meat, Fish, Eggs and Beans	4.00±0.37	4.11±0.51	4.07±0.47	183.5	.670
Milk and Dairy products	2.87±1.21	4.21±0.62	3.76±1.06	278.5	.001**
Fats and Sweets	3.25±0.31	3.70±0.66	3.55±0.60	238.0	.040*
Korean Fermented Pastes	3.36±1.01	3.31±0.69	3.32±0.80	136.0	.338
Snacks	3.61±0.66	3.68±0.61	3.66±0.62	184.5	.648

**p<0.01, *p<0.05

<Table 5> Awareness and Needs of nutrition education in subjects with or without galactosemia

Factor	Categories	Children with galactosemia (n=13)	Children without galactosemia (n=26)	Total (n=39)
		N (%)	N (%)	N (%)
Participation in Nutrition Education	Yes	1(7.7)	2(7.7)	3(7.7)
	No	12(92.3)	24(92.3)	36(92.3)
Needs for Nutrition Education	Unnecessary	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
	Moderate	2(15.4)	1(3.8)	3(7.7)
	Necessary	5(38.5)	17(65.4)	22(56.4)
	Absolutely necessary	6(46.2)	7(26.9)	13(33.3)
Participation Intention	Unlikely	1(7.7)	1(3.8)	2(5.1)
	Neutral	2(15.4)	3(11.5)	5(12.8)
	Likely	7(53.8)	12(46.2)	19(48.7)
	Extremely Likely	3(23.1)	10(38.5)	13(33.3)
Contents of Nutrition Education required	Understanding food and nutrition knowledge and skills	1(7.7)	8(30.8)	9(23.1)
	Purpose of disease prevention by inducing food intake	1(7.7)	8(30.8)	9(23.1)
	Providing information on recommended diet	8(61.5)	9(34.6)	17(43.6)
	Dietary behavior and adaptation in external activity organizations	2(15.4)	0(0)	2(5.1)
	Others (Psychological support)	1(7.7)	1(3.8)	2(5.1)
Dietary life related Knowledge Source	Books, Magazines and Newspapers	1(6.7)	2(7.7)	3(7.0)
	TV and Radio	1(6.7)	0(0)	1(2.3)
	The Internet	10(58.8)	21(80.8)	31(72.1)
	Acquaintance	5(33.3)	3(11.5)	8(18.6)
Preferred Teaching Methods	Face-to-face	2(15.4)	2(7.7)	4(10.3)
	Non-face-to-face	6(46.2)	15(57.7)	21(53.8)
	Hybrid	5(38.5)	9(34.6)	14(35.9)
Preferred Teaching Scale	One-on-one (1:1)	0(0)	2(7.7)	2(5.1)
	Small-sized group (≤10)	11(84.6)	18(69.2)	29(74.4)
	Large-sized group	0(0)	1(3.8)	1(2.6)
	Hybrid (private+group)	2(15.4)	5(19.2)	7(17.9)

<Table 6> Nutrient intake in subjects with or without galactosemia

Nutrients	Children with galactosemia	Children without galactosemia	U	P
	(n=13)	(n=26)		
	Mean±SD	Mean±SD		
Energy (kcal)	1461.49±341.10	1297.39±346.30	120.00	.150
Carbohydrate (g/1,000 kcal)	135.87±18.51	151.14±32.43	119.00	.142
Lipids (g/1,000 kcal)	31.70±5.62	28.39±6.47	121.00	.159
Plant Lipids (g/1,000 kcal)	13.40±3.70	10.00±3.79	83.00	.010*
Animal Lipids (g/1,000 kcal)	14.48±3.86	14.76±5.57	164.00	.895
Protein (g/1,000 kcal)	37.76±4.55	36.99±5.78	149.00	.566
Vegetable Protein (g/1,000 kcal)	14.41±2.74	12.97±2.98	123.00	.178
Animal Protein (g/1,000 kcal)	19.92±4.80	21.39±7.18	140.00	.401
Vitamin A (ug RAE/1,000 kcal)	238.66±128.70	235.86±181.86	157.00	.735
Vitamin D (ug/1,000 kcal)	9.93±24.00	3.77±5.58	138.00	.368
Vitamin E (mg/1,000 kcal)	9.72±2.65	8.66±3.36	116.00	.119
Vitamin K (ug/1,000 kcal)	68.74±52.71	37.80±20.09	103.00	.050
Vitamin C (mg/1,000 kcal)	58.63±46.16	51.37±39.26	152.00	.627
Thiamine (mg/1,000 kcal)	0.85±0.24	0.98±0.53	141.00	.418
Riboflavin (mg/1,000 kcal)	0.79±0.19	0.75±0.54	161.00	.826
Niacin (mg/1,000 kcal)	6.95±1.76	6.96±3.16	141.00	.418
Vitamin B ₆ (mg/1,000 kcal)	0.97±0.64	1.07±0.62	137.00	.353
Folate (ug/1,000 kcal)	196.19±52.14	199.66±87.44	152.50	.627
Vitamin B ₁₂ (ug/1,000 kcal)	4.07±1.84	3.78±2.85	137.00	.353
Calcium (mg/1,000 kcal)	261.97±124.27	313.35±151.15	127.00	.219
Plant Calcium (mg/1,000 kcal)	115.83±46.01	78.08±29.42	74.00	.004**
Animal Calcium (mg/1,000 kcal)	90.09±73.70	166.87±106.58	86.00	.013*
Phosphorus (mg/1,000 kcal)	525.33±72.71	526.23±100.03	165.00	.918
Sodium (mg/1,000 kcal)	1612.40±323.90	1517.66±359.94	137.00	.353
Chlorin (mg/1,000 kcal)	68.98±66.57	123.50±80.56	97.00	.032*
Potassium (mg/1,000 kcal)	1178.41±315.10	1221.15±263.56	144.00	.471
Magnesium (mg/1,000 kcal)	56.73±17.76	42.91±18.15	93.00	.023*
Iron (mg/1,000 kcal)	7.95±2.22	6.92±2.01	116.00	.119
Zinc (mg/1,000 kcal)	5.06±1.03	5.03±1.20	166.00	.941

**p<0.01, *p<0.05

었다. 학부모를 대상으로 영양 및 식생활 교육을 실시할 경우, 선호하는 교육 방법으로는 질환아동 부모군과 일반아동 부모군 모두 비대면 방식이 각각 46.2, 57.7%로 가장 높게 나타났으며, 다음으로 대면과 비대면의 혼합이 38.5, 34.6%로, 대면 방식이 15.4, 7.7%로 나타났다. 선호하는 교육 규모는 질환아동 부모군과 일반아동 부모군 모두 10인 이하의 소규모 집단이 각각 84.6, 69.2%로 가장 높게 나타났으며, 다음으로 개인과 집단의 혼합이 15.4, 19.2%로 나타났다.

5. 식이섭취 현황

1) 24시간 회상법에 의한 식품섭취조사

24시간 회상법으로 조사한 그룹간 영양소 섭취량 차이를

<Table 6>에 제시하였다. 질환 아동의 1일 평균 에너지 섭취량이 일반 아동의 1일 평균 에너지 섭취량보다 높은 경향을 나타내었으나 유의한 차이를 보이지 않았다. 영양소섭취량을 에너지 1,000 kcal 당 섭취량으로 환산한 영양밀도를 비교해 보면, 다량 영양소 중 탄수화물의 경우 유의한 차이를 나타내지 않았고, 지질 중 식물성 지질의 1일 평균 섭취량이 갈락토스혈증 아동이 더 높은 섭취를 하는 것으로 나타났다(p = .010). 지용성 비타민에서는 질환 아동의 1일 평균 비타민 K 섭취량이 일반 대상자보다 높은 경향을 나타냈다(p = .050). 비타민 A, 비타민 D, 비타민 E는 일반 아동보다 질환 아동의 평균 섭취량이 높은 경향이 있었으나 통계적으로 유의하지 않았다. 수용성 비타민의 경우 분석한 모든 영양소에서

<Table 7> Food frequency in subjects with or without galactosemia

Food Group	Frequency	Children with galactosemia	Children without galactosemia	p
		(n=13)	(n=26)	
		N (%)	N (%)	
Rice ¹⁾	none	1 (9.1)	12 (46.2)	.008
	≤2 times	7 (63.6)	14 (53.8)	
	>2 times	3 (27.3)	0 (0)	
Noodle and Dumpling ²⁾	none	2 (18.2)	8 (30.8)	.595
	≤3 times	8 (72.7)	17 (65.4)	
	>3 times	1 (9.1)	1 (3.8)	
Bread and Rice cake ²⁾	none	1 (10.0)	3 (11.5)	.231
	≤3 times	7 (70.0)	22 (84.6)	
	>3 times	2 (20.0)	1 (3.8)	
Soup and Stews ²⁾	none	1 (10.0)	8 (30.8)	.577
	≤3 times	7 (70.0)	14 (53.8)	
	>3 times	2 (20.0)	4 (15.4)	
Bean, Egg, Meat and Fishes ²⁾	none	0 (0)	1 (4.0)	.775
	≤3 times	3 (33.3)	12 (44.0)	
	>3 times	6 (66.7)	14 (52.0)	
Vegetable and Seaweeds ²⁾	none	0 (0)	1 (3.8)	.587
	≤3 times	6 (66.7)	11 (42.3)	
	>3 times	3 (33.3)	13 (53.8)	
Milks ²⁾	none	2 (22.2)	1 (3.8)	.099
	≤3 times	5 (55.6)	22 (84.6)	
	>3 times	2 (22.2)	3 (11.5)	
Fruits ²⁾	none	1 (11.1)	4 (16.0)	1.000
	≤3 times	5 (55.6)	14 (56.0)	
	>3 times	3 (33.3)	7 (28.0)	
Beverages ²⁾	none	1 (12.5)	7 (29.2)	.276
	≤3 times	6 (75.0)	17 (70.8)	
	>3 times	1 (12.5)	0 (0)	
Snacks ²⁾	none	1 (11.1)	3 (11.5)	.382
	≤3 times	8 (88.9)	18 (69.2)	
	>3 times	0 (0)	5 (19.2)	

¹⁾Frequency of intake per day (per/day)

²⁾Frequency of intake per week (per/week)

두 그룹간 유의한 차이를 보이지 않았다. 무기질 중 칼슘의 경우 질환 아동보다 일반 아동에서 1일 평균 섭취량이 높은 경향을 나타내었으나 유의하지 않았다. 그러나 식물성 칼슘과 동물성 칼슘으로 구분하여 확인한 결과 식물성 칼슘은 질환 아동에서, 동물성 칼슘은 일반 아동에서 유의하게 높은 섭취량을 나타내었다(p=.004, p=.013). 이는 우유 섭취량 차이에 대해 기인한 것으로 사료된다.

무기질 중 염소 섭취량은 질환 아동보다 일반 아동에서 1일 평균 섭취량이 높게 나타났고(p=.032), 마그네슘 평균 섭취량은 질환 아동이 더 높은 1일 평균 섭취량을 나타내었다(p=.023). 그 외 다른 무기질은 그룹간 유의한 차이를 나타

내지 않았다.

2) 식품섭취빈도법에 의한 식품섭취조사

갈락토스혈증 질환에 따른 주요 식품군에 대한 식품섭취빈도를 <Table 7>에 제시하였다. 밥류의 경우 매일 먹는 주식으로 간주하여 일일섭취빈도로 제시하였으며, 그 외 나머지 식품군에 대한 식품섭취빈도는 주당섭취빈도로 제시하였다. 밥류의 경우 하루동안 전혀 섭취하지 않는 대상자의 비율이 일반 아동이 46.2%로 높게 나타났으나, 2회 이하, 2회를 초과하여 섭취하는 대상자는 일반 아동보다 질환 아동에서 더 비율이 높은 결과를 나타내었다(p=.008). 그 외 면·만

<Table 8> Correlation analysis of NQ, FNS, and HRQoL of children¹⁾

		NQ	FNS	HRQoL
NQ	Correlation Coefficient	1.000		
	p-value			
FNS	Correlation Coefficient	-.304	1.000	
	p-value	0.060		
HRQoL	Correlation Coefficient	0.264	-.384*	1.000
	p-value	0.104	0.016	

*p<0.05

¹⁾HRQoL, Health-Related Quality of Life; FNS, Food Neophobia Scale; NQ, Nutrition Quotient

두류, 빵·떡류, 국·찌개류, 콩·달걀·고기·생선류, 채소·해조류·서류, 우유류, 과일류, 음료류, 과자류에 대한 식품섭취빈도는 두 그룹간 유의한 차이를 나타내지 않았다. 식품섭취빈도법에서 우유류에 대해서 유의한 차이를 나타내지 않았는데 이는 우유류 내에도 두유, 요구르트 등 다른 유제품이 함께 포함된 결과로 종류가 세분화되어 있지 않아 전체 결과가 희석되었을 것이라고 판단된다.

6. 영양지수, FNS, 건강과 관련된 삶의 질 변수 간의 상관관계

부모가 인식하는 자녀의 영양지수, FNS 점수, 건강 관련 삶의 질 점수, 영양지수(NQ)간의 Spearman 상관분석 결과는 <Table 8>과 같다. 푸드네오포비아는 건강과 관련된 삶의 질 점수와 상관계수 $-0.384(p=.016)$ 로 중등도의 음의 상관관계를 보였다. 즉, 아동이 푸드네오포비아수준, 건강 관련 삶의 질이 낮아지는 것으로 나타났다. 아직까지 푸드네오포비아와 삶의 질 사이의 관계에 대한 연구는 이뤄지지 않아 추가적인 연구가 필요할 것으로 보인다.

IV. 요약 및 결론

본 연구는 국내 갈락토스혈증 환자들의 영양상태 개선 및 삶의 질 향상을 위한 목적으로 영양상태, 식행동, 건강과 관련된 삶의 질 등을 만 11세 이하의 갈락토스혈증 아동 부모 13명, 일반아동의 부모 26명을 대상으로 2021년 5월부터 11월까지 조사하였다. 조사 결과 유사한 연령대의 질환아동과 일반아동의 영양상태, 건강과 관련된 삶의 질, 식이섭취현황을 살펴볼 수 있었으며, 향후 국내 갈락토스혈증 환아들을 위한 식생활 가이드와 영양관련 정책 수립의 기초자료로 활용될 수 있을 것으로 생각된다.

조사대상자들의 인구통계학적 결과는 질환 아동의 갈락토스혈증 유형은 '1형/고전적(53.8%)', '4형(15.4%)', '판정받지 못함(15.4%)', '1형/Duarte (7.7%)', '3형(7.7%)'순으로 학계 보고된 바와 같이 고전형이 비율이 높았다. 부모가 인지하는 자녀의 영양상태에 대해 질환 아동의 부모는 '보통이다'가

61.5%로 일반아동의 53.8%에 비해 높게 응답하였고, '좋다'라는 응답은 일반아동(46.2%)의 부모가 질환아동(38.5%)보다 높다고 응답하였다. 식이보충제 복용 여부는 두 집단 모두 76.9%로 동일했으나, 질환아동의 경우 일반아동에 비해 칼슘, 비타민D에 대한 복용이 높음을 확인할 수 있었다. 성장과 관련된 칼슘의 경우 우유 및 유제품을 통해 섭취할 수 있으나 질환아동은 우유 및 유제품 섭취가 제한되므로 관련 식이 보충제의 섭취가 일반아동보다 높은 것으로 사료된다.

조사 대상자의 체질량 지수는 미취학 아동의 경우 질환 유무에 상관없이 유사했으나 학령기 아동의 경우 질환 아동(18.77 kg/m²)이 일반 아동(16.55 kg/m²)보다 높았다. 영양지수는 선행연구보다 낮은 것으로 나타났으며, 2017년 소아청소년 성장도표에 근거하여 분석한 결과 질환 아동에 비해 일반아동이 정상체중 범주에 해당되는 비율이 높았다. 이에 반해 질환아동의 저체중, 비만 비율이 일반아동보다 높았다. 영양지수 분석 결과, 취학을 기준으로 일반 아동은 영양지수가 소폭 향상된 데 반해 질환 아동의 경우 낮아졌으며, 판정 결과 역시 질환 아동의 경우 상, 하 그룹의 비율이 일반아동보다 높은 것으로 조사되었다.

부모가 생각하는 자녀의 푸드네오포비아(FNS) 점수의 경우 질환아동(38.77)이 일반아동(34.69)에 비해 네오포비아였으며, 건강과 관련된 삶의 질은 질환아동(88.81), 일반아동(89.62)로 유사하였고, 취학유무에 따라 일반아동의 경우 학령기 아동의 경우 건강과 관련된 삶의 질이 92.48점으로 질환아동의 88.75점보다 높았다. 부모의 식품문해력은 질환아동(183.08)이 일반아동(181.85)으로 소폭 높음을 확인할 수 있었다. 조사 결과 질환아동의 경우 질환으로 인한 식품에 대한 선택, 소비가 제한되면서 푸드네오포비아적 성향이 높음을 확인할 수 있었다.

질환 유무에 따른 식품군별 기호도는 장류를 제외한 식품군에서 일반아동이 질환아동에 비해 기호도가 높았고, 특히 우유 및 유제품(p=.001), 유지 및 당류(p=.04)에 대한 기호도가 유의적으로 높았다. 교육 실태 및 요구의 경우 두 그룹 모두 교육 참여 경험이 약 90% 이상으로 매우 낮았고, 우선시 되는 교육 내용으로 일반아동이 다양한 내용을 요구한데 반해 질환아동의 경우 '식품과 권장 식단에 대한 정보'제공을 요구하였다. 현재 우리나라의 경우 국내 식생활을 반영한 제한식품, 안전식품에 대한 정보 제공이 부재하며, 질환 아동의 부모들은 대부분 해외 자료를 기반하거나 질환자 모임을 통한 한정적 정보에 의존하여 자녀에게 식품을 제공하고 있다. 질환아동의 올바른 성장을 위해서는 식품의 갈락토스 함량 분석 DB와 조리방법에 따른 변화 등을 분석한 자료를 근거한 안전 식품 및 권장 식단 제공이 반드시 필요하다.

24시간 회상법으로 조사한 영양소섭취량을 에너지 1,000 kcal 당 섭취량으로 환산한 영양밀도를 비교해보면, 다량 영양소의 식물성 지질의 1일 평균 섭취량이 갈락토스 대사질환 대상자가 더 높은 섭취를 하는 것으로 나타났다(p=.010).

무기질 중 식물성 칼슘은 갈락토스 대사질환 대상자에서, 동물성 칼슘은 일반 대상자에서 유의하게 높은 섭취량을 나타내었다($p=.004$, $p=.013$). 이는 우유 섭취량 차이에 대해 기인한 것으로 사료된다. 식품섭취빈도법에 의한 식품섭취조사 결과로 밥류의 경우 하루 전혀 섭취하지 않는 대상자의 비율이 일반 대상자가 46.2%로 높게 나타났으나, 2회 이하, 2회 초과하여 섭취하는 대상자는 일반 대상자보다 갈락토스 대사질환 대상자에서 더 비율이 높은 결과를 나타내었다($p=.008$).

본 연구는 질환아동의 식이행태 및 영양섭취 뿐만 아니라 건강과 관련된 삶의 질, FNS 등을 조사한 것으로 갈락토스혈증 아동의 식생활을 이해하는데 큰 의의가 있다. 그러나 국내 갈락토스혈증 환자의 수가 적고 조사 연령대가 만 11세 이하로 한정되어 생애주기별 갈락토스혈증 환자의 식생활을 파악하는 데는 한계가 있다. 또한 해외 갈락토스혈증에 관한 연구에 비해 국내 연구는 초기 단계로, 향후 다양한 식품과 조리/가공 방법에 따른 갈락토스 함량, 체내 합성 등의 연구가 수행되어야 할 것으로 생각된다. 그럼에도 불구하고 본 연구는 국내 갈락토스혈증 아동의 식생활 관련 요소를 조사함으로써 질환 아동의 영양상태와 지원 요구를 통한 체계적인 지원과 더 나아가 선천성 대사질환에 대한 국가 정책 마련에 기여할 것으로 생각된다.

저자정보

서혜지(이화여자대학교 식품영양학과, 석사과정 대학원생, 0000-0003-4213-8318)

정예승(이화여자대학교 식품영양학과, 박사후연구원, 0000-0001-8712-3334)

김유리(이화여자대학교 식품영양학과, 교수, 0000-0001-7606-8501)

오지은(이화여자대학교 신산업융합대학, 교수, 0000-0003-4152-8306)

감사의 글

본 연구는 농촌진흥청의 국가연구개발사업(과제번호: PJ0156002022)의 지원을 받아 수행되었다.

Conflict of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

References

Berry GT, Moate PJ, Reynolds RA, Yager CT, Ning C, Boston RC, Segal S. 2004. The Rate of De Novo Galactose

Synthesis in Patients with Galactose-1-Phosphate Uridyltransferase Deficiency. *Mol. Genet. Metab.*, 81(1):22-30

Boo MN, Cho SK, Park K. 2015. Evaluation of dietary behavior and nutritional status of elementary school students in Jeju using nutrition quotient. *J. Nutr. Health*, 48(4): 335-340

Bosch AM, Grootenhuys MA, Bakker HD, Heijmans HS, Wijburg FA, Last BF. 2004. Living with classical galactosemia: health-related quality of life consequences. *Pediatr.*, 113(5):423-428

Dovey TM, Staples PA, Gibson EL, Halford JC. 2008. Food Neophobia and 'picky/Fussy' eating in Children: A Review. *Appetite*, 50(2-3):181-193

Evans S, Daly A, Chahal S, MacDonald J, MacDonald A. 2016. Food Acceptance and Neophobia in Children with Phenylketonuria: A Prospective Controlled Study. *J. Hum. Nutr. Diet.*, 29(4):427-433

Fekkes M, Theunissen N, Brugman E, Veen S, Verrips E, Koopman HM, Vogels T, Wit JM, Verloove-Vanhorick SP. 2000. Development and Psychometric Evaluation of the TAPQOL: A Health-Related Quality of Life Instrument for 1-5-Year-Old Children. *Qual. Life. Res.*, 9(8):961-972

Hermans ME, Welsink-Karssies MM, Bosch AM, Oostrom KJ, Geurtsen GJ. 2019. Cognitive functioning in patients with classical galactosemia: A systematic review. *Orphanet J. Rare. Dis.*, 14(1):1-11

Jeon EY. 2020. Home Meal Replacement Purchase attitude depending on Visual Information of Package Design Using Food Neophobia Scale. Master's degree thesis, Ewha Womans University, Korea, pp 5-103

Jung YH, Kim JH. 2016. Evaluation of Nutrition Quotient and Related Factors in Preschool Children. *Korean J. Community Nutr.*, 21(1):1-11

Kim JH, Yun SH, Hwang SS, Shim JO, Chae HW, Lee YJ, Lee JH, Kim SC, Lim DH, Yang SW. 2018. The 2017 Korean National Growth Charts for Children and Adolescents: Development, Improvement, and Prospects. *Korean J. Pediatr.*, 61(5):135

Kim SY, Cha SM. 2020. Evaluation of dietary behavior and investigation of the affecting factors among preschoolers in Busan and Gyeongnam area using nutrition quotient for preschoolers (NQ-P). *J. Nutr. Health.*, 53(6):596-612

Lambert C, Boneh A. 2004. The Impact of Galactosaemia on Quality of life—A Pilot Study. *J. Inherit. Metab. Dis.*, 27(5):601-608

Lee DH. 2006. Newborn Screening of Inherited Metabolic Disease in Korea. *Clin. Exp. Pediatr.*, 49(11):1125-1139

Lee HJ, Kim JH, Song SJ. 2019. Assessment of dietary behaviors among preschoolers in Daejeon: using Nutrition Quotient for Preschoolers (NQ-P). *J. Nutr. Health.*, 52(2):194-205.

Lee JS, Hwang JY, Kwon SH, Chung HR, Kwak DK, Kang

- MH, Choi YS, Kim HY. 2020a. Development of nutrition quotient for elementary school children to evaluate dietary quality and eating behaviors. *J. Nutr. Health.*, 53(6):629-647
- Lee JS, Kang MH, Kwak DK, Chung HR, Kwon SH, Kim HY, Hwang JY, Choi YS. 2016. Development of nutrition quotient for Korean preschoolers (NQ-P): Item selection and validation of factor structure. *J. Nutr. Health.*, 49(5):378-394
- Lee SH, Park TS, Han YO. 2020b. Relationship Between Attraction of Physical Activity and Health-Related Fitness in Elementary School Children. *Korean J. Growth. Dev.*, 28(3):349-356
- Lim SJ, Seo HJ, Kim YR, Oh JE. 2022. Perception and Demand of Primary Caregivers and Clinical Experts for the Dietary Management of Children with Galactosemia in Korea. *J. Korean Soc. Food Cult.*, 37(2):143-152
- Na YS. 2021. Development of a Tool for Food Literacy Assessment for Young Adults: Findings from a Korean Validation Study. Doctoral degree thesis, Ewha Womans University, Korea, pp 19-192
- Park HJ. 2020. A Study on the Dietary Behavior and Food Group Preference and the Parents' Nutrition Education Needs of Children with Autism Spectrum Disorder. Master's degree thesis, Ewha Womans University, Korea, pp 6-120
- Park IS, Cho HJ, Lee DH, Song JH. 2003. Galactosemia Detected by Neonatal Screening Test. *Clin. Exp. Pediatr.*, 46(5):440-446
- Park SY, Kim DI, Lee DH. 2008. A Cost-Benefit Analysis of Neonatal Screening Tests for Maple Syrup Urine Disease, Homocystinuria, Galactosemia, and Congenital Adrenal Hyperplasia. *Genet. Med.*, 5(2):111-118
- Pliner P, Hobden K. 1992. Development of a Scale to Measure the Trait of Food Neophobia in Humans. *Appetite*, 19(2):105-120
- Schadewaldt P, Kamalanathan L, Hammen H, Wendel U. 2004. Age Dependence of Endogenous Galactose Formation in Q188R Homozygous Galactosemic Patients. *Mol. Genet. Metab.*, 81(1):31-44
- Sohn YB. 2015. A Diagnostic Algorithm of Newborn Screening for Galactosemia. *J. Korean Soc. Inherit. Metab. Dis.*, 15(3):101-109
- Timson DJ. 2019. Type IV Galactosemia. *Genet. Med.*, 21(6):1283-1285
- Verrips EG, Vogels TG, Koopman HM, Theunissen NC, Kamphuis RP, Fekkes M, Wit JM, Vanhorick SPV. 1999. Measuring Health-Related Quality of Life in a Child Population. *Eur. J. Public Health*, 9(3):188-193
- Vidgen HA, Gallegos D. 2014. Defining Food Literacy and its Components. *Appetite*, 76:50-59.
- Vogels T, Koopman HM, Verrips G, Zwinderman K, Verloove-Vanhorick SP, Wit JM. 1998. The Proxy Problem: Child Report Versus Parent Report in Health-Related Quality of Life Research. *Qual. Life Res.*, 7(5):387-397
- Yoo HL, Jo EB, Kim KR, Park SH. 2021. Defining Food Literacy and its Application to Nutrition Interventions: A Scoping Review. *Korean J. Community Nutr.*, 26(2):77-92
- Yu SW, Gang MH, Lee YW, Chang MY, Levy HL, Kim SZ. 2020. Galactosemia: A Korean Patient and Literature Review. *J. Korean Soc. Inherit. Metab. Dis.*, 20(1):14-23
- Ministry of Education. 2020. Sample Statistics for Student Health Examinations in 2019 <https://www.moe.go.kr/boardCnts/view.do?boardID=316&boardSeq=81807&lev=0&m=0302#>, [accessed 2022.08.10]

Received August 18, 2022; revised August 31, 2022; accepted August 31, 2022