



## 소아특발관절염의 질병활성도 평가

정 대 철

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

### Assessment of Disease Activity in Juvenile Idiopathic Arthritis

Dae Chul Jeong

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is a chronic inflammation of joints in pediatric patients. Assessment of JIA disease activity is very difficult, because children cannot definitely describe their pain by themselves due to development of cognitive function during the pediatric period. Assessment of JIA disease activity is useful for

quantitative measurement of patient status, monitoring therapeutic response, and disease course over time. This article reviewed objective assessment tool for JIA disease activity and described differences in assessment between adult rheumatoid arthritis and JIA.

**Key Words.** JIA, Assessment, Disease activity

#### 서 론

소아의 특발관절염은 16세 이하의 소아 연령에서 발생하는 만성적인 관절염으로서 정확한 진단에 따른 빠른 치료가 필요하며 치료가 늦어지거나 하지 않을 경우 단기 및 장기간의 장애를 유발한다. 소아특발관절염(juvenile idiopathic arthritis, JIA)은 이전에 소아류마티스관절염(juvenile rheumatoid arthritis, JRA) 또는 소아만성관절염(juvenile chronic arthritis, JCR)라고 하였다. JIA는 미국 류마티스 학회(American College of Rheumatology, ACR)나 유럽 류마티스 학회(European League Against Rheumatism, EULAR)에서 각각 질환의 분류 체계를 가지고 있었나, JIA는 이후 국제 류마티스 학회(International League of Association for Rheumatism, ILAR)에서 소아기 관절염을 국제적으로 합의된 체계를 제시하여 현재 사용되고 있다 (1,2).

JIA의 치료 목표는 환자의 증상을 완화시키면서 염증의

객관적인 징후를 최소화하여 삶의 질을 향상시키고 영구적인 관절 손상을 피하는데 있다 (3). 반면에 소아혈액종양 분야에서는 치료의 목적으로서 삶의 질 향상도 있겠지만 일차적으로 생존을 증가시키는데 치료 목적이 있다. 그러나 JIA의 치료가 생존과 연관되어 있기는 하지만, 만성 질환이기 때문에 삶의 질 향상이 매우 중요시 되고 있다 (4). 그렇지만, 삶의 질 평가에서 언어 표현이나 행동의 발달 단계에 있는 소아연령에서 객관적인 평가는 매우 어려운 상황이 많아 부모들에게 설문을 통하여 많은 경우 확인을 하게 되며 충분한 인지 능력이 발달할 경우 환자 본인에게 설문을 통해 확인한다 (5).

관절염의 평가는 통증이라는 주관적인 소견과 질병의 활성화로 인한 관절염 상태를 확인하는 객관적인 소견을 통하여 확인을 할 수 있다. 이러한 질병의 활성화도 평가는 질병 자체의 변화, 치료에 대한 반응, 관해 유무 및 관절 손상

<Received : November 21, 2014, Revised : December 23, 2014, Accepted : December 24, 2014>

Corresponding to : Dae Chul Jeong, Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 222 Banpodaero, Seocho-gu, Seoul 137-701 Korea. E-mail : dcjeong@catholic.ac.kr

pISSN: 2093-940X, eISSN: 2233-4718

Copyright © 2014 by The Korean College of Rheumatology

This is a Free Access article, which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

을 직, 간접적으로 확인할 수 있는 방법이다 (6,7). 이러한 평가를 통하여 새로운 약제의 치료 효과나 환자의 진료 경과를 객관화시킬 수 있다 (8). 이에 성인과 다른 소아의 평가 기준을 알아보고, 앞으로 JIA 환자 진료에 있어 환자의 질병 상태와 치료에 대한 반응에 대한 보다 객관화된 도구에 대하여 알아 보고자 한다.

### 질병활성도 측정의 구성 요소의 개념

질병활성도 측정을 위해 구성요소들을 만들어내는 방법은 크게 두 가지 방법으로 접근한다. Delphi 방법과 Nominal 방법으로서 전문가들이 모여 항목을 결정하는 과정과 설문조사로서 서로 의견이 일치하는 방법을 추려내어 항목을 결정하는 방법이다 (9-12). 구성 요소의 측정방법은 우선 새로운 측정 도구 또는 방법의 합리성이 확실하여야 한다. 합리적인 구성요소를 만들고 이를 최소화하면서 이러한 구성 요소들이 항상 일정하며 신뢰성 있고 항상성을 나타내어야 한다. 또한, 타당성이 확실하면서 실행 가능하고 내용, 기준, 구성의 타당성이 있어야 하며 상황에 따라 변화할 수 있어야 한다 (9,12).

### 소아에서 만성관절염의 질병 상태 평가

JIA 상태는 크게 3가지 측면에서 평가할 수 있는데 관절의 기능, 건강상태, 삶의 질에 대하여 평가하는 것이다 (6,13). 관절의 기능 상태는 일상적인 활동을 수행할 수 있는 환자의 능력을 JIA에 의해서 나타나는 상태로 설명할 수 있고, 건강상태는 육체적, 정신적 사회적 관점에서 기초적인 상태와 비교하여 환자가 얼마나 호전되었는지를 설명할 수 있다 (4,8). 또한, 삶의 질은 위에서 기술한 건강상태와 관절의 기능적인 상태를 모두 포함하여 질병 상태를 평가할 수 있다 (7,14). 국제적으로 미국의 PRCSG (Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group)과 유럽의 PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organization)에서 다양한 소아 만성관절염에 대한 평가를 제시하고 있다 (12,15-17).

이러한 평가방법은 실제적이어서 하고 쉽게 할 수 있으며 부모나 소아가 짧은 시간에 할 수 있고 육체적 기능을 평가하면서 정신적 사회적 상황도 평가할 수 있어야 한다 (7,9). 또한, 타당성이 있어야 하고 누구나 받아들일 수 있어야 하며 다른 문화권이나 나라에서도 적용할 수 있어야 한다 (17).

### JIA의 중심 결과 변수와 용어

JIA의 치료 결과를 판정하는데 있어 중심이 되는 변수들은 공통 영역으로서 1) 질병 활성도에 대한 의사의 전반적인 평가, 2) 부모나 환자의 편안함에 대한 전반적인 평가, 관절의 기능적인 능력을 나타내면서 질환 특이적인 영역으로 3) 활성화된 관절의 수, 4) 운동제한을 보이는 관절의 수이고 검사 결과 평가는 5, 6) 급성 염증반응 표지자(적혈

구 침강속도; ESR, erythrocyte sedimentation rate, 또는 C-반응단백; CRP, C-reactive protein)이다 (13,15,18,19).

JIA의 치료결과 판정의 변수에 대하여 증상의 개선(improvement)란 판정 중심 변수 6가지 중에서 최소한 호전되면서 나머지 변수들이 30%이상 악화되지 않는 상태를 의미한다. 다만, 전신 JIA (systemic JIA)의 경우는 판정하기 전에 38도 이상의 발열이 없는 상태를 필요로 한다 (13). 이러한 경우를 American Rheumatology College (ACR)에서는 ACR30이라고 규정하고 있다. 악화(Flare)라는 정의는 6가지의 중심 변수들 중에서 최소한 3가지 항목이 30% 이상 악화되면서 30% 이상 호전된 변수가 하나 이상 없어야 한다 (13,19).

비활성화 질환(Inactive disease)이라는 초보적인 정의는 활성화된 관절염이 없어야 하고 JIA에 상응하는 발열, 발진, 장막염(serositis), 비비대 또는 전신적인 림프절 종대가 없어야 하며, 활동성 포도막염(active uveitis)이 없고 정상적인 ESR 또는 CRP 값을 보이면서 의사의 질환 활성화도에 대한 전반적인 평가가 활동성이 아니라고 판단되어야 한다 (20). 활동성 관절염이란 관절의 종창(swelling) 혹은 움직임 때 통증이나 동통(tenderness)과 같이 동반되는 움직임의 제한을 보이는 상태이다 (20).

임상적 관해(clinical remission)의 기본적인 기준은 약제 투여와 함께 보이는 임상적 관해와 약제 치료없이 나타나는 임상적 관해란 비활성화 질환상태로 약을 복용하면서 최소한 연속적으로 6개월 이상 있는 상태를 의미하며 약제 투여 없는 임상적 관해는 모든 관절염에 대한 투약을 하지 않은 상태로 최소한 12개월 동안 비활성화 질환 상태를 말한다 (20).

이외에 최소 질환 활성화 상태(minimal disease activity state)는 매우 심한 질환 활성화 상태와 관해 상태 사이를 뜻하고 의사와 부모 및 환자 모두 수용한 치료 목표라고 할 수 있다. 이런 경우는 대부분 다관절형(polyarticular type) 또는 소수관절형(oligoarticular type) JIA 평가에서 요구되는 상황이다. 흔하게 임상에서 접하게 되는 상황은 환자 및 부모 수용 증상 상태(patient/parent-acceptable symptoms state, PASS)라고 하는 정의가 있으며 이는 전적으로 환자나 부모의 의견에 근거한다. 전체적인 평가 결과가 75 백분위수에 해당하는 상태로서 관해 상태나 활성화 상태의 질환을 보이는 환자에서 매우 감별하는데 있어 매우 유용하다 (20,21).

### 소아 만성 관절염 질환 활성화도 평가에 사용되는 도구

크게 육체적 기능을 측정하는 평가 도구와 삶의 질과 연관되어 측정하는 평가 도구가 있다. 육체적 기능을 평가하는 도구로는 소아 건강평가 설문(Childhood health assessment questionnaire, CHAQ)이 가장 대표적이며 (22), 이외에도 소아관절염기능평가척도(juvenile arthritis functional as-

assessment scale, JAFAS) (23), 소아관절염기능평가보고 (juvenile arthritis functional assessment report, JAFAR)와 소아관절염자가평가척도(Juvenile arthritis self-report index, JASI) 등이 있다 (24,25).

삶의 질에 대한 평가 도구로는 소아관절염 삶의 질 설문 (Juvenile arthritis quality of life questionnaire, JAQQ) (26), 소아관절염건강프로필(Childhood arthritis health profile, CAHP) (27), 자신 삶의 질 설문(Quality of my life questionnaire, QoMLQ) (28), 소아 건강설문(childhood health questionnaire, CHQ) 및 소아 삶의 질 목록등급(Pediatric quality of life inventory scales, PedsQL) 등이 있다 (29,30).

이러한 질환 활성화도 평가 중에서 일부에 대한 특징과 측정방법을 간단하게 기술하고자 한다.

#### 소아 건강평가 설문(Childhood health assessment questionnaire, CHAQ) (22)

성인에서 질환의 활성화도 및 삶의 질 평가로 많이 이용되는 건강평가설문(health assessment questionnaire, HAQ)을 소아 연령에 적합하게 수정 보완한 평가 방법이다 (31). 그렇지만, 7세 이하의 소아에서는 평가하기가 어려운 한계가 있으며 병원에서 숙달된 의료진에 의해서 이루어진다. 질문하는 항목은 성인과 같이 8가지 항목(옷 입기, 일어나기, 먹기, 걷기, 위생, 행동, 손 빨기, 잡기, 활동)에 대하여 내원하기 7일전 동안의 환자의 상태를 확인한다. 이러한 항목들은 일상 생활에서 수행하기 어려운 정도를 등급으로 정하고 특별한 보조 도구 등을 사용하는지, 다른 사람의 도움이 있어야 활동할 수 있는지 확인한다. 각 항목에는 최소한 소아의 모든 연령에서 할 수 있는 항목을 한 가지 이상 추가하였으며 부모들에게 관절염만으로 일어나는 어려움을 기재하게 한다. 예를 들어 옷 입기 항목에서 양말을 혼자 벗을 수 있는지, 손톱이나 발톱을 혼자서 깎을 수 있는지에 대한 항목, 먹기 항목에서 새로운 시리얼 곡을 열수 있는지, 위생에서는 혼자서 양치질을 할 수 있는지, 머리 빗질을 할 수 있는지, 잡기 항목에서는 스웨터를 머리 위에서 부터 입을 수 있는지, 어깨 넘어 뒤로 머리를 돌려 볼 수 있는지, 잡기 항목에서는 연필이나 펜으로 글을 쓰거나 낙서를 할 수 있는지 손잡이를 돌려서 문을 열 수 있는지, 활동 항목에서는 자전거나 세발 자전거를 혼자 탈 수 있는지, 혼자서 뛰어 놀 수 있는지 등의 질문이 포함되어 있어 성인형 질문 항목과 차이가 있다. 각 항목의 점수는 0~3점으로 부여하고 보조 도구를 사용할 경우 최소한 2점 이상의 기능적 장애로 판정한다. 불편감 또는 통증의 정도는 육안적 표정을 기준으로 하여 통증이 없을 경우 0점으로 하고 가장 심하다고 생각되는 통증을 100으로 하여 환산한다. 또한, 관절염으로 인하여 수행능력이 어느 정도되는지를 부모가 잘하는 것을 0으로 하여 하지 못하는 경우를 100으로 하여 환산한다. 이러한 내용들을 종합하여 환자의 관절염으로 인하여 일상 생활이나 활동성을

평가할 수 있다(Table 1).

#### 소아관절염기능평가척도(juvenile arthritis functional assessment scale, JAFAS): 소아관절염평가보고(juvenile arthritis functional assessment report, JAFAR) (23,24)

JAFAS는 성인에서 arthritis impact measurement scale (AIMS) 방법이 소아에게 적당하지 못하여 개발된 방법으로서 7세 이상의 소아를 대상으로 평가할 수 있는 척도이다 (32). 의료진에 의해서 약 10분 정도의 시간이 소요되고 각 항목마다 0점에서 2점을 부여하며 점수가 클수록 질병의 상태가 나쁘게 판단된다. 일정한 수행 능력을 주어진 시간 내에 하는지가 중요하며 점수는 시간 내에 수행하게 되면 0점, 주어진 시간 이상 걸리지만 수행한다면 1점, 전혀 주어진 활동을 하지 못하면 2점을 부여한다. 주어진 활동에 대하여 기준 시간이 정해져 있고 관찰된 시간에 맞추어 점수를 부여한다(Table 2).

JAFAR도 7세 이상의 소아에서 평가하는 방법으로서 의료진에 의한 평가가 아니고 환자 자신과 부모들이 평가하는 항목을 기재하여 평가하는 방법이다. JAFAR는 소아만 성관절염 초기에는 적용하기에 한계가 있으나 장기간 추적 관찰하는 임상 상황에서 적용이 가능하다.

#### 소아관절염자가평가척도(Juvenile arthritis self-report index, JASI) (25)

이 평가 방법은 8세 이상의 소아에서 적용하는 평가 방법으로서 100가지 항목을 중심으로 환자 자신의 관리, 지역 사회 활동, 움직임, 학교생활 및 학외 활동에 대한 내용으로 구성되어 있으며 최고 점수는 100점으로서 점수가 높을수록 좋은 기능으로 평가한다. 수행하기 어려운 정도는 7점 단위로 나누어 평가하는데 하는 방법을 설명하는데 평균 10분 정도가 소요되고 전체 항목을 기입하여 완성하는데 걸리는 중앙 시간이 49.8분이나 걸려 경제적, 시간적 소비가 많다. 또한, 초기 소아만성관절염 평가에는 적용하기 어려운 단점이 있다.

#### 소아관절염 삶의 질 설문(Juvenile arthritis quality of life questionnaire, JAQQ) (26)

이 평가는 JIA 환자의 삶의 질을 크게 4가지 영역으로 나누어 각 영역에서 20개의 항목에 대한 설문 조사로 이루어진다. 1~7점의 4가지 영역에 대한 평균점을 계산하며 점수가 높을수록 좋지 않은 상태를 반영한다. 초기에는 약 20분 정도의 시간이 소모되지만 이후에는 약 5분 정도의 시간이 필요하다. 모든 연령과 질환 초기 진단시부터 사용할 수 있고, 치료나 증상 변화에 대한 단기간의 결과에 대한 예측이 가능하며 오랜 기간 동안의 연구에 활용될 수 있다. 4가지 영역은 전신 운동(gross motor), 운동기능(motor function)으로서 미세 운동 기능(fine motor function), 정신사회적 기능(psychosocial function), 전신적인 증상

Table 1. Childhood health assessment questionnaire, CHAQ

지난 7일 동안 당신의 아이가 일상적인 능력을 가장 잘 나타내고 있는 응답에 표시해 주시기 바랍니다.	전혀 힘들지 않았다. (0)	약간 힘들었다. (1)	매우 힘들었다. (2)	할 수 없었다. (3)	확인할 수 없음
<b>옷 입기와 몸 단장(당신의 아이가 다음과 같은 행동을 할 수 있습니까?)</b>					
-신발끈을 묶기와 단추 채우기를 포함하여 혼자서 옷을 입을 수 있습니까?					
-머리를 감을 수 있습니까?					
-양말을 혼자서 벗을 수 있습니까?					
-손톱이나 발톱을 혼자서 깎을 수 있습니까?					
<b>일어나기(당신의 아이가 다음과 같은 행동을 할 수 있습니까?)</b>					
-낮은 의자나 바닥에서 일어날 수 있습니까?					
-침대에서 일어나거나 자유롭게 나오고 들어갑니까?					
<b>먹기(당신의 아이가 다음과 같은 행동을 할 수 있습니까?)</b>					
-음식을 작게 자를 수 있습니까?					
-가득 찬 컵을 입까지 들어올릴 수 있습니까?					
-새로운 시리얼 팩을 열 수 있습니까?					
<b>걷기(당신의 아이가 다음과 같은 행동을 할 수 있습니까?)</b>					
-집밖에서 평지를 걸을 수 있습니까?					
-다섯 계단을 올라 갈 수 있습니까?					
<b>위생(당신의 아이가 다음과 같은 행동을 할 수 있습니까?)</b>					
-몸을 씻고 말릴 수 있었습니까?					
-변기에 앉았다가 일어날 수 있었습니까?					
-이를 닦을 수 있습니까?					
-머리를 빗질할 수 있습니까?					
<b>손을 내 뻗어서 잡기</b>					
-머리 바로 위에 있는 큰 책과 같은 물건을 손을 뻗어 내릴 수 있습니까?					
-허리를 굽혀 바닥에 있는 종이나 옷을 들어 올릴 수 있습니까?					
-스웨터를 머리 위에서부터 입을 수 있습니까?					
-어깨 넘어 뒤로 머리를 돌려 볼 수 있습니까?					
<b>잡기</b>					
-연필이나 펜으로 글을 쓰거나 낙서를 할 수 있습니까?					
-차 문을 열 수 있습니까?					
-이전에 열었던 적이 있는 병 뚜껑을 열 수 있습니까?					
-수독 꼭지를 열었다 닫을 수 있습니까?					
-손잡이를 돌려서 문을 열 수 있습니까?					
<b>활동</b>					
-심부름을 할 수 있습니까?					
-자동차 또는 장남감차에 타고 내릴 수 있습니까?					
-자전거나 세발자전거를 탈 수 있습니까?					
-집안 일을 할 수 있습니까? (접시 닦기, 쓰레기 버리기, 청소기, 방 청소 등)					
-뛰어 놀 수 있습니까?					
<b>당신의 아이가 이러한 활동을 할 때 주로 사용했던 보조기구나 장비에 모두 표시해 주시기 바랍니다.</b>					
<input type="checkbox"/> 지팡이	<input type="checkbox"/> 옷을 입을 때 사용하는 장치(단추 후크, 지퍼 손잡이, 긴 손잡이가 달린 구두 주걱 등)				
<input type="checkbox"/> 보행 보조기	<input type="checkbox"/> 맞춤 또는 특수 식기도구	<input type="checkbox"/> 목발		<input type="checkbox"/> 맞춤 또는 특수 의자	
<input type="checkbox"/> 휠체어	<input type="checkbox"/> 기타(구체적으로 적어 주세요: )				
<b>당신의 아이가 질병으로 인하여 다른 사람의 도움을 필요로 하였던 항목을 모두 표기해 주시기 바랍니다.</b>					
<input type="checkbox"/> 옷 입기와 몸 단장	<input type="checkbox"/> 일어나기	<input type="checkbox"/> 먹기	<input type="checkbox"/> 걷기		
<b>이러한 활동을 할 때 아이가 주로 사용했던 보조기구나 장비에 모두 표시해 주시기 바랍니다.</b>					
<input type="checkbox"/> 높이를 높인 좌변기	<input type="checkbox"/> 욕조에 설치된 지지대	<input type="checkbox"/> 욕조 의자			
<input type="checkbox"/> 물건을 내릴 때 사용하는 긴 손잡이가 달린 기구	<input type="checkbox"/> 이전에 열었던 병 뚜껑을 다시 열 때 사용하는 병 따개				
<input type="checkbox"/> 손잡이가 긴 목욕 용품					
<b>당신의 아이가 앓고 있는 병으로 인하여 다른 사람의 도움이 일상적으로 필요했던 항목에 모두 표시해 주시기 바랍니다.</b>					
<input type="checkbox"/> 위생	<input type="checkbox"/> 물건을 잡거나 여는 물건				
<input type="checkbox"/> 손을 뻗어 잡기	<input type="checkbox"/> 심부름이나 집안 일				
저희 의료진들은 당신의 아이가 질병으로 인한 통증으로 인하여 할 수 있는지 알고자 합니다. 당신이 생각할 때 지난 7일간 당신의 아이가 질병으로 어느 정도 아팠는지? 통증의 정도를 아래 표시된 줄에 표시하여 주시기 바랍니다.					
통증 없음				매우 심각한 통증	
0				100	
당신의 아이가 관절염으로 일어나는 모든 것을 고려할 경우 당신의 아이는 표시된 줄에서 어느 정도의 수행능력이 있다고 생각되는지 표시하여 주시기 바랍니다.					
매우 잘 한다.				거의 하지 못한다	
0				100	

**Table 2.** Scoring form for the Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale (JAFAS)

주어진 활동	기준 시간(초)	관찰된 시간(초)	점수		
			0	1	2
옷의 단추를 채운다.	22.4				
셔츠나 스웨터를 머리로부터 입는다.	14.6				
양쪽 양말을 신는다.	27.2				
나이프나 포크로 음식을 자른다.	12.8				
침대에 들어간다.	3.4				
침대에서 나온다.	2.9				
일어서서 바닥의 물건을 들어 올린다.	2.4				
일어선 자세에서 바닥에 앉았다가 일어난다.	4.0				
도움 없이 15 m를 걷는다.	15.1				
5계단을 걸어 올라간다.	3.7				
총 점수					

**Table 3.** Composition and theoretical range in juvenile arthritis disease activity score (JADAS)

	JADAS-71	JADAS-27	JADAS-10
Physician global assessment	0~10 cm VAS	0~10 cm VAS	0~10 cm VAS
Parent/patient global assessment	0~10 cm VAS	0~10 cm VAS	0~10 cm VAS
Active joint count	Simple, 0~71 joints	Simple, 0~27 joints	Simple, 0~10 joints
Swollen joint count (range)	-	-	-
Tender joint count (range)	-	-	-
Acute phase reactant (range)	Normalized ESR* (0~10)	Normalized ESR* (0~10)	Normalized ESR* (0~10)
Score range	0~101	0~57	0~40

JADAS: juvenile arthritis disease activity score, VAS: visual assessment scale, ESR: erythrocyte sedimentation rate. \*Calculation of ESR (ESR < 20 mm/hour—converted to 0, ESR > 120 mm/hour—converted to 120)  $\frac{\text{ESR (mm/hour)} - 20}{10}$

(systemic symptoms)이다. 환아에 대한 평가는 병원에 오기 2주간의 관절염이나 치료에 따른 아이의 활동에 어려움이 얼마나 자주 보였는지 묻는 질문으로 이루어져 있으며 너무 어릴 경우나 다른 이유로 활동성을 예상할 수 없을 경우는 0점으로 환산한다. 점수 체계는 확인할 수 없을 경우는 0점, 전혀 하지 못하는 경우(never) 1점, 수행하는데 어려웠을 경우 2점, 어느 정도 수행할 수 있을 경우 3점, 반 정도 수행한 경우 4점, 대부분 하였을 경우 5점, 거의 수행한 경우 6점, 완벽하게 수행한 경우(always) 7점을 부여하게 된다. 전신 운동 영역은 총 17가지의 항목, 미세운동 기능은 16가지 항목, 정신사회적 기능은 22가지 항목, 전신 증상은 19가지 항목이 나열되어 있다. 이 중에서 5가지 항목을 선택하여 점수화하며, 만일 5가지를 알 수 없을 경우 가장 연관성이 있는 항목 5가지를 선택하여 표시하고 열거된 항목 이외의 유사한 육체적 활동에 어려움이 있었다면 같은 점수로 표시하여 점수를 산출한다. 통증에 대한 평가는 병원에 오기 7일 동안의 통증 정도를 100점 척도로 측정하거나 부모가 설문할 경우는 5단계로 나누어 측정한다. 또한, 치료에 대한 통증의 비교는 이전 평가에 비하여 호전된 정도를 5단계로 나누어 질문한다.

### JIA의 질병 활성도 평가

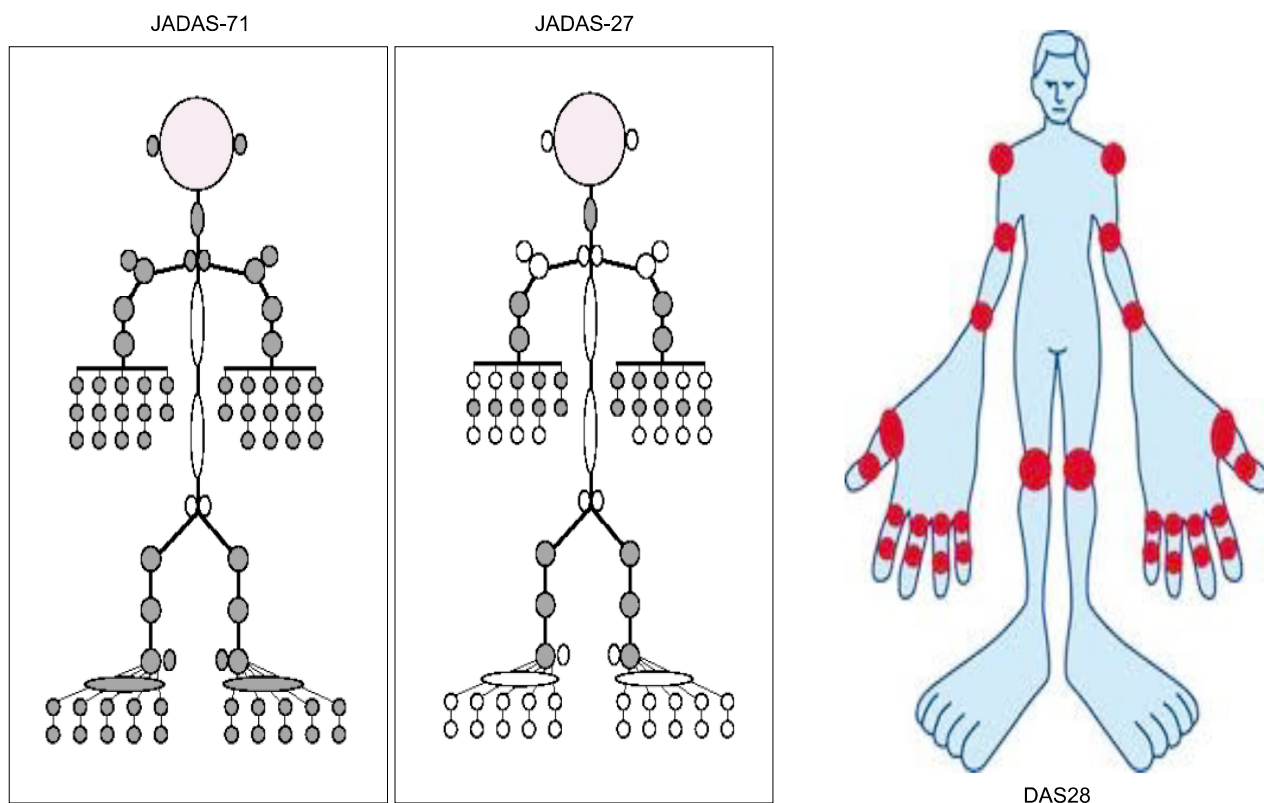
성인의 경우, 류마티스관절염의 질병 활성도 평가는 다양한 방법을 통하여 하게 된다. 가장 대표적으로 사용되는 DAS28은 많은 류마티스 연구에서 사용되고 있는 질병 활성도 측정 방법이지만 소아에서 적용하는데 일부 한계가 있다 (33). 이에 따라 PRINTO에서 소아관절염 질병 활성도 점수(Juvenile Arthritis Disease Activity Score, JADAS)를 제시하였다 (34). 이 평가 방법은 활동성 관절 개수, 의사의 전반적인 평가, 부모나 환자의 전반적 평가와 급성염 증지표인 ESR을 이용하여 계산하며, DAS28과 같이 복잡한 계산에 의해서 하는 것이 아니라 점수를 각 영역에서 합산하여 산출한다. 활동성 관절의 개수는 크게 3가지로 나누어 계산할 수 있고 이에 따라 기술하는 방법을 JADAS 71, JADAS 27, JADAS 10으로 나누게 된다(Table 3). 관절 개수의 차이는 71개 관절은 거의 모든 관절을 포함하는 것이며(JADAS 71), 27개는 가장 대표적인 관절을 평가하는 것으로서 목뼈(cervical spine), 팔꿈치(elbows), 손목(wrists), 첫 번째부터 3번째 손허리손가락관절(metacarpophalangeal joints), 몸쪽 손가락관절(proximal interphalangeal joints), 엉덩이관절(hips), 무릎(knees), 발목(ankles)에 대한 관절 활성화 상태를 보게 된다(JADAS 27) (35). 10개의 관절은 침범

된 관절을 부위에 따르지 않고 개수로 산정하여 최대 10개의 관절의 활성도를 점수화하는 것이다(JADAS 10). 의사의 전반적 평가와 부모나 환자의 전반적 평가는 10점의 시각평가척도(visual assessment scale, VAS)를 이용한다. 급성염증 지표인 ESR은 성별에 따라 정상범위가 다르기 때문에 환자 검체의 ESR 값에서 20을 빼서 10으로 나눈 점수를 이용하며 ESR이 10이하일 경우는 0점으로, ESR가 120이 넘을 경우는 120으로 환산한다. JADAS 27은 성인에서 흔히 사용하는 DAS 28과 관절에서 차이가 있는데 이는 소아의 침범 관절이 성인과 다르기 때문이다(Figure 1). 성인

의 경우 어깨(shoulders), 팔꿈치(elbows), 손목(wrists), 모든 손가락허리관절(metacarpophalangeal joints), 몸쪽 손가락관절(proximal interphalangeal joints), 무릎(knees)을 평가하여 총 28개의 관절을 평가한다. 이와 같은 방법으로 점수화할 경우 JADAS 71은 최대 101점, JADAS 27은 57점, JADAS 10은 40점으로 환산된다.

### 3세 이하 소아에서의 통증에 대한 평가 (36)

대부분의 JIA평가에서 환자나 보호자에 의해서 전반적인 평가가 이루어진다. 이미 언급한 것 같이 소아 JIA평가는



**Figure 1.** The evaluable joint counts of juvenile arthritis disease activity score (JADAS) 71, JADAS 27 in pediatric arthritis, and DAS 28 in adult rheumatoid arthritis.

**Table 4.** Pain assessment under 3 years old

Categories	Scoring		
	0	1	2
Face	No particular expression of smile	Occasional grimace or frown, withdrawn, disinterested	Frequent to constant quivering chin, clenched jaw
Legs	Normal position or relaxed	Uneasy, restless, tense	Kicking or legs drawn up
Activity	Lying quietly, normal position, moves easily	Squirming, shifting back and forth, tense	Arched, rigid or jerking
Cry	No cry (awake or asleep)	Moans or whimpers; occasional complaint	Crying steadily, screams or sobs, frequent complaints
Consolability	Content, relaxed	Reassured by occasional touching, hugging or being talked to	Difficult to console or comfort

7세 이상의 연령에서 평가가 이루어지고 있다. 그렇지만, 어린 연령에서도 아이들은 통증이 있으면, 표현을 하지만 객관적인 지표가 없어 평가를 판정하기 어려워 환자의 얼굴을 보고 평가하는 방법을 흔히 사용한다. 그렇지만, 정확한 언어의 발달이 이루어지지 않은 3세 이하의 소아에서는 통증에 대해서도 얼굴표정으로 모든 것을 판정하기 어렵다. 따라서 어린 연령의 아이에서 통증에 대한 평가는 환자의 얼굴(Face)과 함께 다리의 모양(Leg), 활동성(Activity), 울음(Crying), 달래주기에 대한 반응(Consolability)의 정도를 이용하여 평가할 수 있다(face, leg, activity, crying, consolability, FLACC). 5가지의 표현 양상에 대하여 각각 최대 2점을 부여하고 편안하고 울지 않으면서 정상적인 운동 능력을 보이는 경우 0점으로 환산하여 최대 10점으로 통증을 평가할 수 있다(Table 4). 이러한 방법은 암성 통증에서도 3세 이하의 소아에서 통증에 대한 평가에 이용한다. 어린 나이에 JIA로 진단되었을 경우 통증에 대한 평가는 단순한 환자의 얼굴 표정으로 판단하기 보다는 전반적인 상태를 평가하는 FLACC방법을 이용하는 것이 좋을 것으로 생각된다.

## 결론

사회적, 경제적으로 안정되어가는 사회에서 이전보다 JIA의 진단되는 경우가 많아지고 있다. 최근 소아류마티스 영역에서도 새로운 치료의 성과를 판정하는 기준의 개발이 필요한 상태이다. 그렇지만, 아직 많은 소아 류마티스를 치료하는 의료진에서 단순한 통증을 주관적으로 또는 부모 등의 보호자 판단으로 평가하게 되고 (37), 치료에 대한 평가를 객관화하는 과정이 숙달되지 않아 잘 이용하지 않고 있다. 성인과 다른 소아에서 JIA의 치료에 대한 반응을 성인의 기준에 적용하는 한계점에 비추어 볼 때 (15), 소아 영역에서도 JIA의 평가를 주기적으로 하고 초기 진단부터 치료에 대한 반응에 대한 객관적인 지표를 사용하여 할 것으로 생각된다. 한국소아 영역에서의 평가항목도 서양의 포트가 나이프 등의 기능평가 대신 수저나 젓가락 그리고 침대 대신 이브자리 등으로 우리 실정에 맞는 평가 항목의 수정 및 개발이 필요하겠다.

## References

1. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2011;377:2138-49.
2. Schneider R, Passo MH. Juvenile rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28:503-30.
3. van Dijkhuizen EH, Wulffraat NM. Early predictors of prognosis in juvenile idiopathic arthritis: a systematic literature review. *Ann Rheum Dis* 2014. pii: annrheum-dis-2014-205265. [Epub ahead of print]
4. Luca NJ, Feldman BM. Disease activity measures in paediatric rheumatic diseases. *Int J Rheumatol* 2013;2013:715352.
5. April KT, Feldman DE, Platt RW, Duffy CM. Comparison between Children with Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) and their parents concerning perceived Quality of Life. *Qual Life Res* 2006;15:655-61.
6. Carle AC, Dewitt EM, Seid M. Measures of health status and quality of life in juvenile rheumatoid arthritis: Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) Rheumatology Module 3.0, Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire (JAQQ), Paediatric Rheumatology Quality of Life Scale (PRQL), and Childhood Arthritis Health Profile (CAHP). *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2011;63 Suppl 11:S438-45.
7. Feldman BM, Grundland B, McCullough L, Wright V. Distinction of quality of life, health related quality of life, and health status in children referred for rheumatologic care. *J Rheumatol* 2000;27:226-33.
8. Dempster H, Porepa M, Young N, Feldman BM. The clinical meaning of functional outcome scores in children with juvenile arthritis. *Arthritis Rheum* 2001;44:1768-74.
9. Brunner HI, Ravelli A. Developing outcome measures for paediatric rheumatic diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009;23:609-24.
10. Rider LG, Giannini EH, Brunner HI, Ruperto N, James-Newton L, Reed AM, et al; International Myositis Assessment and Clinical Studies Group. International consensus on preliminary definitions of improvement in adult and juvenile myositis. *Arthritis Rheum* 2004;50:2281-90.
11. Burgos-Vargas R. Assessment of quality of life in children with rheumatic disease. *J Rheumatol* 1999;26:1432-5.
12. Ruperto N, Meiorin S, Iusan SM, Ravelli A, Pistorio A, Martini A. Consensus procedures and their role in pediatric rheumatology. *Curr Rheumatol Rep* 2008;10:142-6.
13. Giannini EH, Ruperto N, Ravelli A, Lovell DJ, Felson DT, Martini A. Preliminary definition of improvement in juvenile arthritis. *Arthritis Rheum* 1997;40:1202-9.
14. Seid M, Huang B, Niehaus S, Brunner HI, Lovell DJ. Determinants of health-related quality of life in children newly diagnosed with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2014;66:263-9.
15. Ruperto N, Pistorio A, Ravelli A, Hasija R, Guseinova D, Filocamo G, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Criteria to define response to therapy in paediatric rheumatic diseases. *Eur J Clin Pharmacol* 2011;67 Suppl 1:125-31.
16. Giannini EH, Ilowite NT, Lovell DJ, Wallace CA, Rabinovich CE, Reiff A, et al; Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. Long-term safety and effectiveness of etanercept in children with selected categories of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2009;60:2794-804.
17. Ruperto N, Ravelli A, Pistorio A, Malattia C, Cavuto S, Gado-West L, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation. Cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) in 32 countries. Review of the general methodology. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(4 Suppl 23):S1-9.
18. Hochberg MC, Chang RW, Dwosh I, Lindsey S, Pincus T, Wolfe F. The American College of Rheumatology 1991 revised criteria for the classification of global func-

- tional status in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1992;35:498-502.
19. Ruperto N, Martini A. Network in pediatric rheumatology: the example of the Pediatric Rheumatology International Trials Organization. *World J Pediatr* 2008;4:186-91.
  20. Wallace CA, Ruperto N, Giannini E; Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance; Pediatric Rheumatology International Trials Organization; Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. Preliminary criteria for clinical remission for select categories of juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2004;31:2290-4.
  21. Consolaro A, Bracciolini G, Ruperto N, Pistorio A, Magni-Manzoni S, Malattia C, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organization. Remission, minimal disease activity, and acceptable symptom state in juvenile idiopathic arthritis: defining criteria based on the juvenile arthritis disease activity score. *Arthritis Rheum* 2012;64:2366-74.
  22. Singh G, Athreya BH, Fries JF, Goldsmith DP. Measurement of health status in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994;37:1761-9.
  23. Lovell DJ, Howe S, Shear E, Hartner S, McGirr G, Schulte M, et al. Development of a disability measurement tool for juvenile rheumatoid arthritis. The Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale. *Arthritis Rheum* 1989;32:1390-5.
  24. Howe S, Levinson J, Shear E, Hartner S, McGirr G, Schulte M, et al. Development of a disability measurement tool for juvenile rheumatoid arthritis. The Juvenile Arthritis Functional Assessment Report for Children and their Parents. *Arthritis Rheum* 1991;34:873-80.
  25. Wright FV, Kimber JL, Law M, Goldsmith CH, Crombie V, Dent P. The Juvenile Arthritis Functional Status Index (JASI): a validation study. *J Rheumatol* 1996;23:1066-79.
  26. Duffy CM, Arsenault L, Duffy KN, Paquin JD, Strawczynski H. The Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire--development of a new responsive index for juvenile rheumatoid arthritis and juvenile spondyloarthritis. *J Rheumatol* 1997;24:738-46.
  27. Duffy CM, Duffy KN. Health assessment in the rheumatic diseases of childhood. *Curr Opin Rheumatol* 1997;9:440-7.
  28. Duffy CM. Measurement of health status, functional status, and quality of life in children with juvenile idiopathic arthritis: clinical science for the pediatrician. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:389-402.
  29. Varni JW, Seid M, Smith Knight T, Burwinkle T, Brown J, Szer IS. The PedsQL in pediatric rheumatology: reliability, validity, and responsiveness of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales and Rheumatology Module. *Arthritis Rheum* 2002;46:714-25.
  30. Kook SH, Varni JW. Validation of the Korean version of the pediatric quality of life inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales in school children and adolescents using the Rasch model. *Health Qual Life Outcomes* 2008;6:41.
  31. Ramey DR, Raynauld JP, Fries JF. The health assessment questionnaire 1992: status and review. *Arthritis Care Res* 1992;5:119-29.
  32. Meenan RF, Gertman PM, Mason JH. Measuring health status in arthritis. The arthritis impact measurement scales. *Arthritis Rheum* 1980;23:146-52.
  33. van Riel PL. The development of the disease activity score (DAS) and the disease activity score using 28 joint counts (DAS28). *Clin Exp Rheumatol* 2014;32(5 Suppl 85):S65-74.
  34. Consolaro A, Ruperto N, Bazso A, Pistorio A, Magni-Manzoni S, Filocamo G, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation. Development and validation of a composite disease activity score for juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2009;61:658-66.
  35. Bazso A, Consolaro A, Ruperto N, Pistorio A, Viola S, Magni-Manzoni S, et al; Pediatric Rheumatology International Trials Organization. Development and testing of reduced joint counts in juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2009;36:183-90.
  36. Merkel SI, Voepel-Lewis T, Shayevitz JR, Malviya S. The FLACC: a behavioral scale for scoring postoperative pain in young children. *Pediatr Nurs* 1997;23:293-7.
  37. Stinson JN, Luca NJ, Jibb LA. Assessment and management of pain in juvenile idiopathic arthritis. *Pain Res Manag* 2012;17:391-6.