

신경근육질환의 건강 관련 삶의 질 척도

권오현

을지대학교 의과대학 노원을지대학교병원 신경과

Health-related quality of Life Instrument in Neuromuscular Disorders

Ohyun Kwon, MD

Department of Neurology, Nowon Eulji Medical Center, College of Medicine, Eulji University, Seoul, Korea

Medicine places its ultimate purpose at prolonging people's healthy lives. Health-related quality of life (HRQoL) has emerged as one of the key measures of medical practice. HRQoL, the most important patient-reported outcome, should include not only functional status and disability as result of a disease but also patient's handicaps and restriction of social participation as result of the disease. Neuromuscular disorders as a whole comprise of wide constellation of various symptoms and signs, which in turn, affect negative influence on patients' functional status, psychological well-being, and tend to restrict patients' financial and social achievement. The most influential HRQoL measures, either generic or neuromuscular disease-specific, will be presented and discussed. Medical Outcomes Study Short Form 36-Item, EuroQoL-5 Dimensions, Individualized Neuromuscular QoL Questionnaire, Norfolk Quality of Life Questionnaire-Diabetic Neuropathya are among the lists.

J Korean Neurol Assoc 39(2 suppl):93-109, 2021

Key Words: Neuromuscular diseases, Patient reported outcome measures, Quality of life

세계보건기구(World Health Organization, WHO)는 “건강은 단순히 질환이나 병약함이 없는 것이 아니라, 신체적, 정신적 그리고 사회적 안녕 상태(a state of complete physical, mental and social well-being and not merely the absence of disease or infirmity)”로 정의한다. 또한 삶의 질(quality of life)은 “한 개인이 살고 있는 문화권과 가치체계의 맥락 안에서 자신의 목표, 기대, 규범, 관심과 관련하여 자신의 삶의 상태에 대한 개인적인 지각(an individual's perception of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns)”이라 정의된다. 이는 WHO의 International Classification of Functioning, Disability and Health checklist (<https://www.who.int/classifications/icf/en/>)의 개념도로 제시된 바와 같이 개인의 신체적 건강, 정신적 상태, 개인의 신념

체계, 사회적 관계 그리고 주변 환경 특성과의 관계 등에 의해 복잡하게 얽혀 있는 광범위한 개념이다(Fig. 1). 건강관련 삶의 질(health-related quality of life, HRQoL)은 다양하게 정의되는데, ‘주어진 신체적 능력 내에서 만족스러운 사회 생활을 성취하는 것’, ‘각 개인의 필요(needs), 요구(wants), 욕망(desires)을 충족할 수 있는 필수적인 자원을 소유하고, 개인이 발전할 수 있는 활동에 참가하며, 스스로 행동하고, 자신을 타인과 비교하여 만족하는 것’, ‘신체적, 정신적, 사회적 안녕 측면에서 개인의 경험과 신념, 기대, 인식에 따라 평가된 건강’ 등으로 다양하게 정의되었다.¹ QoL이나 HRQoL 모두 대개의 경우 환자 스스로가 주관적으로 인지하는 건강 상태를 표현하는 것으로 환자의 반응을 의사나 다른 대리인이 평가나 해석하는 과정을 거치지 않는 환자성과보고(patient-reported outcomes, PROs)이다. PROs는 환자가 보고하는 1) 질환의 증상이나 통증, 피로, 불안 등의 질환의 증상이나 치료의 부작용; 2) 신체적, 성적, 사회적, 정서적 그리고 인지기능 등 기능적 결과; 3) HRQoL이나 health utility를 포괄하는 다면적 개념 구조이다.² 이는 흔히 특정 질환의 중증도, 치료 경과 등에만 관심을 가지는 임상 의학의 관점보다 훨씬 더 광범위한 영역에서 질환이 환자에 미치는 영향을 평가한다. PROs는 환자중심 자료를 수집하는 유용한 도구로 관련 관찰기구,

Received October 9, 2020 Revised December 16, 2020

Accepted December 16, 2020

Address for correspondence: Ohyun Kwon, MD

Department of Neurology, Nowon Eulji Medical Center, College of Medicine, Eulji University, 68 Hangeulbiseok-ro, Nowon-gu, Seoul 01830, Korea

Tel: +82-2-970-8312 Fax: +82-2-874-7785

E-mail: ohkwon12@gmail.com

임상의, 환자에게 점차 더 중요하게 인식되고 있으며, 최근 많은 임상시험에서 기존의 지표인 표지자(biomarkers), 질환의 이환 혹은 발생(measures of morbidity), 질환 부담(burden), 생존(survival) 등 기존의 다양한 지표와 함께 1차 혹은 2차 결과지표로 적용되어 치료 성과나 향후 관리 계획을 결정하는 데 중요한 근거가 된다(Fig. 2).^{1,2} 많은 경우 저자들은 흔히 HRQoL을 QoL, ‘건강상태(health status)’, ‘기능상태(functional status)’, ‘웰빙(well-being)’ 등의 개념, 용어와 함께, 흔히 구별 없이 공용되고 있다.³ 이러한 개념적 정당함에도 불구하고, HRQoL 자료를 임상시험에서 체계적으로 얻기 위해선 연구 대상자와 연구자들의 관심을 요구한다(Table 1).

QoL 척도 및 그 결과는 많은 의학논문에서 보고되고 그 척도의 구성은 일반적으로 전체건강상태(general health status), 기능역량(functional capacity), 감정상태(emotional status), 안녕 수준(level of well-being), 삶의 만족도(life satisfaction), 지능 수준(intellectual level), 증상의 정도(level of symptoms), 피로, 성기능, 사회활동,

여가생활, 신체 활동, 기억 수준, 경제적 상태, 종교적 신념, 정신력, 직업 등 광범위하게 포함한다. 범용으로 사용되는 HRQoL 측정도구는 특정 질환군에 얽매이지 않고 모든 상태에 대해 적용이 가능하며, 삶의 질을 이루는 다양한 측면들(domains)을 아우르고 광범위하게 적용하여 자료의 양이 많고, 건강 상태를 보다 다양한 측면에서 파악할 수 있는 장점이 있다. 그러나 특정 질환을 대상으로 할 때는 연관성이 별로 없는 항목 등으로 별 쓸모 없는 항목이 많아서 적용하기 힘든 경우가 많고, 임상시험에서 작지만 임상적으로 의미 있는 변화를 포착하지 못할 가능성이 높다. 그래서 많은 질환군에서 질환특이적(disease-specific) HRQoL이 개발되고 임상연구에 적용된다(Table 2).⁴ 논문 저자들이 그들이 연구에서 사용한 삶의 질 척도가 검증되었고 유효하다고 주장하지만, 범용 HR-QoL과는 달리 위에 언급된 삶의 다양한 측면 중 일부인 한 두 측면만 포함하는 경우가 많다.⁵ Medical Outcomes Study Short Form 36-Item (SF-36)은 가장 많이 사용되는 범용 HRQoL로, 모

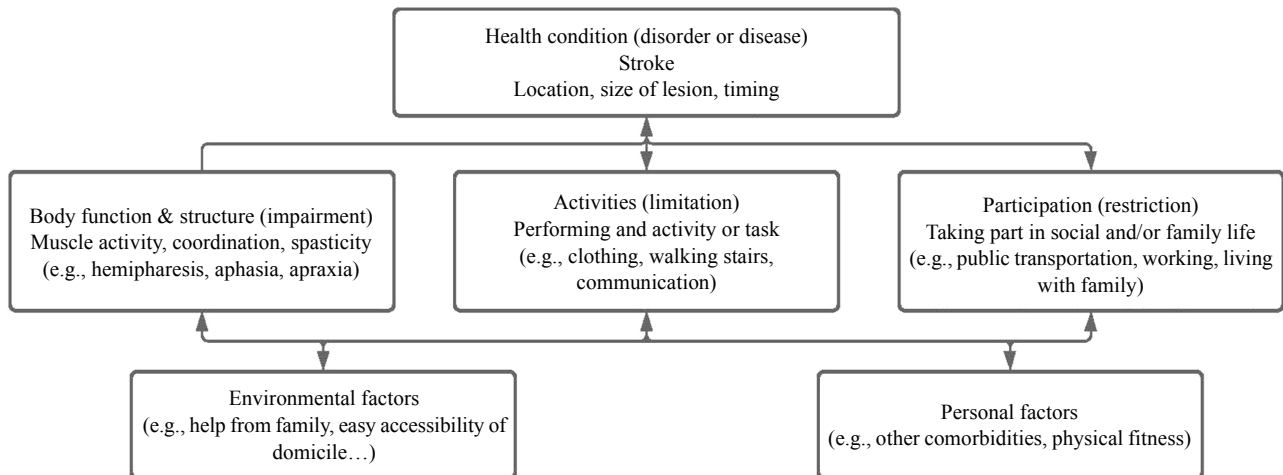


Figure 1. The International Classification of Functioning, Disability, and Health (ICF) proposed by the WHO.

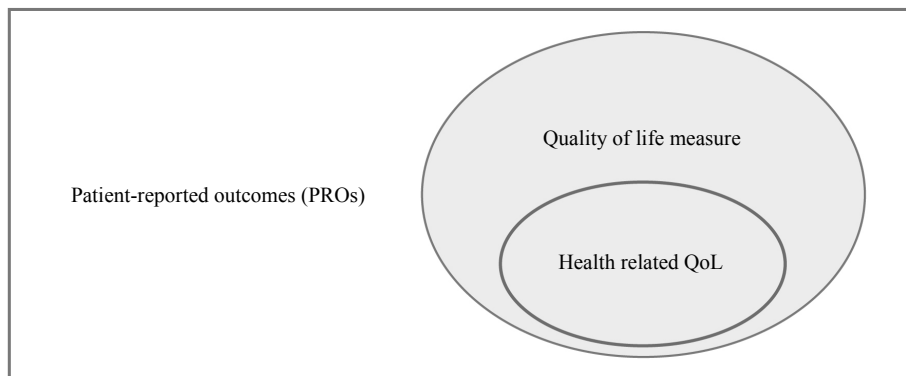


Figure 2. Conceptual frames of patient-reported outcomes, quality of life (QoL) measures and health-related QoL (HRQoL).

두 8개의 범주(domain), 신체적 기능(physical functioning, PF), 사회적 기능(social functioning, SF), 신체적 역할 제한(role-physical, RP), 감정적 역할 제한(role-emotional, RE), 정신 건강(mental health, MH), 활력(vitality, VT), 통증(bodily pain, BP), 일반 건강(general health, GH)에 속하는 문항 36개로 구성되어 있다. 이 중 PF, RP, BP, GH는 신체적 건강(physical health)에, VT, SF, RE, MH는 정신적 건강(MH)에 속하여 전체 HRQoL을 구성한다.⁶

SF-36의 계산은 각 항목별 가중치와 Likert scale을 합산해서 얻고, 각 범주의 값을 정상대조군의 분포에 맞춰 표준화 t-score를 구한다. 비영리 연구재단인 Rand Cooperation (<https://www.rand.org/>)이 서비스를 제공하고 있다(Appendix 1).

EuroQoL-5 Dimension-5 Level (EQ-5D-5L)은 이동(mobility), 자기관리(self-care), 일상생활(usual activity), 통증/불편함(pain/discomfort), 불안/우울(anxiety/depression)의 5가지 측면(dimension)에서

Table 1. How PRO assessment can become unnecessarily burdensome for trial participants and staff²

Unnecessary burden on participants	
<ul style="list-style-type: none"> • Questionnaires may be too long • Questions may be <ul style="list-style-type: none"> - Repetitive (particularly if multiple questionnaires are used and these assess the same or similar concepts) - Irrelevant to the participant's condition - Intrusive (of a personal nature) for some participants - Poorly worded (e.g., single questions may address multiple concepts) - Difficult, i.e., wording may include difficult terminology for some participants or may be targeted at the incorrect reading level (lower reading levels are typically recommended) • PRO assessments may be too frequent, causing even brief questionnaires to become burdensome • Response options may be unclear (i.e., scale numbers provided without scale anchors [not at all – very much]) • The mode of administration may be burdensome to participants (e.g., if the participants must attend the clinic simply to complete a questionnaire, or log-in procedures for online assessment may be difficult for some participants) • Participants may not understand the purpose for PRO assessment if this is not explained to them, which may contribute to feelings of burden 	
Unnecessary burden on trial staff	
<ul style="list-style-type: none"> • Trial staff do not understand the purpose of PRO assessment due to poor training • PRO data are collected but never analyzed or reported • Trial staff need to provide high levels of assistance to participants due to a poorly chosen questionnaire, poorly worded questions, or difficult or time-intensive administration method • Assessments are too long, frequent, or repetitive • The return method involves scanning a double-sided or stapled booklet 	
PRO; patient-reported outcome.	

Table 2. Comparison of generic and condition-specific patient-reported outcome instruments²⁹

	Generic instruments	Condition-specific instruments
Definition	Developed to measure outcomes of patients with any health condition	Developed to measure outcomes of patients with narrow range of health conditions
Advantages	Reliably captures major domains of health	Designed to reliably measure specific patient outcomes
	Can be administered to diverse sample of patients with any health condition	More likely to capture clinically important changes after medical intervention
	Tend to be more widely used increasing familiarity with instrument and interpretation of results	
Disadvantages	Can be used to compare outcomes of unrelated conditions	
	May not be specific enough to capture all relevant patient outcomes	Can only be used on select patients with select health conditions
	May not adequately capture changes after medical intervention	May be more difficult to interpret clinical meaning due to limited experience with use
		Unable to compare outcomes of unrelated conditions

Table 3. Examples of health related quality of life instruments

Classification	Measurements	Korean version	Copyright
General populations			
	Medical Outcomes Study 36-Item (SF-36v2) ¹¹⁻¹³ Most popular used measure Comprehensive measure in measuring physical, social, and emotional functions User friendly Short form developed and used	+ ⁶	+
	SF-12v2		+
	SF-8		+
	EuroQoL-5 Dimensions (EQ-5D), 3 or 5 levels for each dimension Simple measure for use in different countries Measuring physical function, self-care, activities living, pain/discomfort, anxiety/depression Patients can select certain domains depending on their status Use visual Analogue Scale (VAS) range 0-100	+ ¹⁴	+
	WHO instrument for Measuring Quality of Life (WHOQOL)	+	
	WHOQoL-BREF ¹⁵	+	
	Sickness Impact Profile (SIP) Measuring subjective health status Evaluating the behaviors due to illness or unhealthy status which present any behaviors (i.e., sick leave)	+	
	Nottingham Health Profile Difficulties in emotional, social, and physical health Presenting the behaviors or difficulties due to emotional disorders		
	Schedule for Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL) ¹⁶ Patient can choose own important domains and put different weights on them. Total score is 100% after adding all domain	+	
	Assessment of Quality of Life Quality of Well Being		
	McGill Quality of Life Questionnaire-Revised (MQOL-R) ¹⁷		
Disease-specific (neuromuscular disorders)			
	Amyotrophic lateral sclerosis 40-item ALS Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) ^{18,19} Physical mobility (10 items) Activities of daily living and independence (10 items) Eating and drinking (3 items) Communication (7 items) Emotional reactions (10 items) 5 options (Likert scale)		Oxford University Innovation Limited
	ALSAQ-5 ²⁰ Short form of ALSAQ-40		
	ALS-specific Quality of Life-Revised (ALSSQOL-R) ²¹	KALSSQ OL-R ²²	
	ALS-specific Quality of Life-Short Form (ALSSQOL-SF) ²³ Short form of ALSSQOL-R		

Table 3. Continued

Classification	Measurements	Korean version	Copyright
Muscular dystrophy/myopathy	Individualized Quality of Life Questionnaire (INQoL) ²⁴		Protected M. R. Rose W King's College Hospital NHS Foundation
	A total of 45 items divided into 10 domains 4 symptom impact domains, 5 life domains, 1 treatment impact domain 4 symptom impact scores for weakness, fatigue, pain, and locking (myotonia) 5 QoL domain scores for things you do, independence, relationships, how you feel, and the way you look 1 overall QoL score 2 treatment effect scores (positive and negative)		
	Valid also for diabetic polyneuropathy, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy		
Myasthenia gravis	MG Questionnaire (MGQ) ²⁵ MG Quality of Life 60 scale (MG-QOL60) ²⁵ MG Quality of Life 15 (MG-QOL15) ²⁶		
Diabetic polyneuropathy	Norfolk Quality of Life Questionnaire-Diabetic Neuropathy (Norfolk QOL-DN) ^{27,28}		Copyrighted by Eastern Virginia Medical School

각각 5개의 단계(level)로 표시된다. 각 측면에 대해 단 하나의 문항으로 평가하기에 범용 QoL임에도 매우 간단하게 적용할 수 있다. 그러나 각 단계에 대응하는 숫자 값은 수학적 특성을 가지지 않으며 기수(cardinal score)로 다루지 않아야 한다. EQ-5D-5L 지표값(index values)은 본 척도의 지적소유권을 가진 EuroQoL의 수식에 따라 구해진다. <https://euroqol.org>에서 전반적인 내용을 확인할 수 있으며, 회원으로 등록하여 EQ-5D-5L, EuroQoL-5 Dimension-3 Level 등 관련 도구를 사용을 요청할 수 있다(Appendix 2).

세계보건기구의 HRQoL인 WHOQOL의 축약형인 WHOQOL-BREF를 Appendix 3에 실었다.

신경근육질환 특이적 HRQoL은 질환별로 다양하게 제안되었다. Clinical Outcome Assessments (COAs)의 온라인 데이터베이스인 <https://eprovide.mapi-trust.org/>에 등록된 2738개의 모든 COA 측정 도구(instruments) 중 범용이거나 질환특이적인 QoL로 검색되는 도구가 모두 500여 개에 달한다. 신경근육질환(neuromuscular disorders) 환자를 대상으로 한 개발된 HRQoL 중 대표적인 것들로 근육병이나 신경병을 대상으로 한 Individualized Neuromuscular Quality of Life Questionnaire (INQoL), 근위축측삭경화증(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)을 대상으로 하는 40-Item ALS Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), ALSAQ-40의 축약형인 ALSAQ-5

(Appendix 4), Amyotrophic Lateral Sclerosis- Specific Quality of Life-Revised (ALSSQOL-R) 그리고 ALSSQOL-R의 축약형인 ALSSQOL-SF (Appendix 4), 중증근무력증을 대상으로 한 MG Questionnaire (Appendix 5), MG Quality of Life 60 Scale (MG-QOL-60), MG-QOL-60의 축약형인 MG-QOL-15, 당뇨다발 신경병을 대상으로 개발된 Norfolk QOL-DN 등이 있다. 개발 당시에 대상으로 한 신경근육질환 외에도 다른 질환에서도 적용하여서 그 유용성을 인정받는 경우도 있어, INQoL은 만성염증탈수초다발신경병(chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy), skeletal muscle channelopathy 환자의 삶의 질 평가에도 적절하였다 (Table 3).^{7,8}

다수의 QoL 척도들은 저작권 소유되어 있어, 직접 사용하기 위해선 각 사이트를 방문하여 용도에 따라 무료로 혹은 산정된 요금을 지불하여 사용 허락을 받도록 하고 있다.^{9,10}

대표적인 일반 HRQoL도구와 신경근육질환 특이적인 HRQoL도구의 구체적인 질문항목(questionnaire)을 부록에 제시한다.

Acknowledgements

이 논문은 2005년 대한신경과학회지 별책으로 발간된 '근신경제

질환 임상 척도'에 게재된 종설을 개정 보완한 것이다.

REFERENCES

1. Yu SY. *Measurement and variation of HRQoL: Comparison among methods and utility score changes by health status*. Seoul: Seoul National University, 2016.
2. Mercieca-Bebber R, King MT, Calvert MJ, Stockler MR, Friedlander M. The importance of patient-reported outcomes in clinical trials and strategies for future optimization. *Patient Relat Outcome Meas* 2018;9:353-367.
3. Gill TM, Feinstein AR. A critical appraisal of the quality of quality-of-life measurements. *JAMA* 1994;272:619-626.
4. Guyatt GH, Bombardier C, Tugwell PX. Measuring disease-specific quality of life in clinical trials. *CMAJ* 1986;134:889-895.
5. Prutkin JM, Feinstein AR. Quality-of-life measurements: origin and pathogenesis. *Yale J Biol Med* 2002;75:79-93.
6. Testing the Validity of the Korean SF-36 Health Survey. *J Health Info Stat* 2003;28:3-25.
7. Kacar A, Bjelica B, Bozovic I, Peric S, Nikolic A, Cobeljic M, et al. Neuromuscular disease-specific questionnaire to assess quality of life in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Peripher Nerv Syst* 2018;23:11-16.
8. Sansone VA, Ricci C, Montanari M, Apolone G, Rose M, Meola G, et al. Measuring quality of life impairment in skeletal muscle channelopathies. *Eur J Neurol* 2012;19:1470-1476.
9. QualityMetric. EQ-5D. [online] [cited 2020 Oct 1]. Available from: URL:https://euroqol.org/wp-content/uploads/2020/09/Sample_UK-English-EQ-5D-5L-Paper-Self-Complete-v1.2-ID-24700.pdf.
10. Hays RD, Sherbourne CD, Mazel RM. The RAND 36-item health survey 1.0. *Health Econ* 1993;2:217-227.
11. Ware JE Jr, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992;30:473-483.
12. McHorney CA, Ware JE Jr, Raczek AE. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36): II. Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs. *Med Care* 1993;31:247-263.
13. McHorney CA, Ware JE Jr, Lu JF, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36): III. Tests of data quality, scaling assumptions, and reliability across diverse patient groups. *Med Care* 1994;32:40-66.
14. Kim TH, Jo MW, Lee SI, Kim SH, Chung SM. Psychometric properties of the EQ-5D-5L in the general population of South Korea. *Qual Life Res* 2013;22:2245-2253.
15. World Health Organization. WHOQOL: Measuring Quality of Life. [online] [cited 2020 Oct 19]. Available from: URL:https://www.who.int/healthinfo/survey/whoqol-qualityoflife/en/.
16. Wettergren L, Kettis-Lindblad A, Sprangers M, Ring L. The use, feasibility and psychometric properties of an individualised quality-of-life instrument: a systematic review of the SEIQoL-DW. *Qual Life Res* 2009;18:737-746.
17. Cohen SR, Sawatzky R, Russell LB, Shahidi J, Heyland DK, Gadermann AM. Measuring the quality of life of people at the end of life: the McGill Quality of Life Questionnaire-revised. *Palliat Med* 2017;31:120-129.
18. Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garratt A. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J Neurol Sci* 2000;180:94-100.
19. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Bromberg M, Swash M. Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: the ALSAQ-40. *J Neurol* 1999;246 Suppl 3:iii16-iii21.
20. Jenkinson C, Fitzpatrick R. Reduced item set for the amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire: development and validation of the ALSAQ-5. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:70-73.
21. Penn State Health. ALSQOL-R User's guide. [online] [cited 2020 Oct 4]. Available from: URL:https://www.pennstatehealth.org/sites/default/files/Neurology/ALSSQOL-%20Manual.pdf.
22. Oh J, Hong GS, Kim SH, Kim JA. Translation and psychometric evaluation of a Korean version of the amyotrophic lateral sclerosis-specific quality of life - revised. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017;18:92-98.
23. Felgoise SH, Feinberg R, Stephens HE, Barkhaus P, Boylan K, Caress J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis-specific quality of life-short form (ALSSQOL-SF): a brief, reliable, and valid version of the ALSSQOL-R. *Muscle Nerve* 2018;58:646-654.
24. Vincent KA, Carr AJ, Walburn J, Scott DL, Rose MR. Construction and validation of a quality of life questionnaire for neuromuscular disease (INQoL). *Neurology* 2007;68:1051-1057.
25. Padua L, Evoli A, Aprile I, Caliandro P, Batocchi AP, Punzi C, et al. Myasthenia gravis outcome measure: development and validation of a disease-specific self-administered questionnaire. *Neurol Sci* 2002;23:59-68.
26. Burns TM, Conaway MR, Cutter GR, Sanders DB. Less is more, or almost as much: a 15-item quality-of-life instrument for myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2008;38:957-963.
27. Vinik EJ, Hayes RP, Oglesby A, Bastyr E, Barlow P, Ford-Molvik SL, et al. The development and validation of the Norfolk QOL-DN, a new measure of patients' perception of the effects of diabetes and diabetic neuropathy. *Diabetes Technol Ther* 2005;7:497-508.
28. Vinik EJ, Paulson JF, Ford-Molvik SL, Vinik AI. German-translated Norfolk quality of life (QOL-DN) identifies the same factors as the English version of the tool and discriminates different levels of neuropathy severity. *J Diabetes Sci Technol* 2008;2:1075-1086.
29. Sears ED, Chung KC. A guide to interpreting a study of patient-reported outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2012;129:1200-1207.
30. Penn State Health. ALS-Specific Quality of Life Questionnaire-Short Form (ALSSQOL-SF). [online] [cited 2021 Jan 18]; Available from: URL:https://onlinelibrary.wiley.com/action/downloadSupplement?doi=10.1002%2Fmus.26203&file=mus26203-sup-0001-suppinfo01.docx.
31. Mullins LL, Carpentier MY, Paul RH, Sanders DB, Group MS. Disease-specific measure of quality of life for myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2008;38:947-956.

Appendix 1. Short Form-36 (SF-36) v2

본 설문지는 귀하의 현재 건강 상태에 대한 귀하의 의견을 묻는 것입니다. 귀하가 어떻게 느끼고 또한 일상 활동을 얼마나 잘 할 수 있는가를 계속적으로 관찰하는 데 도움이 됩니다.

1. 전반적으로 귀하의 건강 상태는 어떠합니까?

- 1 최고로 좋다 2 아주 좋다 3 좋다 4 조금 나쁘다 5 나쁘다

2. 일년 전과 비교했을 때, 현재 귀하의 전반적인 건강상태는 어떻습니까?

- 1 일년 전보다 훨씬 좋다 2 일년 전보다 조금 좋다 3 일년 전과 거의 비슷하다 4 일년 전보다 조금 나쁘다 5 일년 전보다 훨씬 나쁘다

3. 다음 문항들은 귀하가 평상시 하는 활동에 관한 것입니다. 귀하의 건강상태 때문에 이러한 일상적인 활동을 하는 데 제한을 받습니까? 만약 그렇다면, 어느 정도 제한을 받습니까?

	예. 제한을 많이 받는다	예. 제한을 조금 받는다	아니오. 제한을 전혀 받지 않는다
3) 격렬한 활동(예: 달리기, 무거운 짐 들기, 격렬한 운동에 참여하기)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
4) 다소 힘든 활동(예: 탁자 옮기기, 비로 방 쓸기, 한두 시간 산보하기, 자전거 타기)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
5) 조금 무거운 시장 바구니를 들거나 운반하는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
6) 계단으로 여러 층 걸어 올라가는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
7) 계단으로 한 층 걸어 올라가는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
8) 허리는 굽히는 것, 무릎 꿇는 것, 또는 허리와 무릎을 동시에 굽히는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
9) 1킬로미터 이상 걷는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
10) 200~300미터 정도 걷는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
11) 100미터 걷는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
12) 혼자 목욕하거나, 또는 옷을 갈아입는 것	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

4. 지난 4주 동안에, 귀하의 신체적인 건강 때문에 귀하의 일이나 일상적인 활동을 하는데

	항상 그랬다	대부분 그랬다	때때로 그랬다	드물게 그랬다	전혀 그렇지 않았다
13) 일이나 다른 일상적인 활동으로 보내는 시간을 줄였다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
14) 원하는 것보다 적은 양의 일을 했다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
15) 일이나 다른 일상적인 활동 중에서 할 수 없는 것이 있었다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
16) 일이나 다른 일상적인 활동을 하는데 어려움이 있었다(예: 더 노력을 해야 한다).	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

5. 지난 4주 동안에 정서적인 문제(예, 기분이 좋지 않거나 불안을 느끼는 것) 때문에 귀하의 일이나 일상적인 활동을 하는데 다음과 같은 문제가 없거나 자주 있었습니까?

	항상 그랬다	대부분 그랬다	때때로 그랬다	드물게 그랬다	전혀 그렇지 않았다
17) 일이나 다른 일상적인 활동으로 보내는 시간을 줄였다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
18) 원하는 것보다 적은 양의 일을 했다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
19) 일이나 다른 일상적인 활동을 하는데 평소처럼 주의를 기울이지 못했다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

20) 지난 4주 동안에, 귀하의 신체적인 건강 문제 혹은 정서적인 문제로 인하여, 귀하의 가족, 친구, 이웃 또는 동료들과의 정상적인 사회 활동에 어느 정도 지장이 있었습니까?

전혀 없었다	약간 있었다	어느 정도 있었다	많이 있었다	대단히 극심했다
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

Appendix 1. Continued

21) 지난 4주 동안에 몸에 통증이 얼마나 많이 있었습니까??

전혀 없었다	아주 가벼운 통증이 있었다	가벼운 통증이 있었다	어느 정도 통증이 있었다	심한 통증이 있었다	아주 격심한 통증이 있었다
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

22) 지난 4주 동안에, 귀하는 몸의 통증 때문에 정상적인 일(직장 일과 집안 일을 포함해서)을 하는데 얼마나 지장이 있었습니까?

전혀 없었다	아주 가벼운 통증이 있었다	가벼운 통증이 있었다	어느 정도 통증이 있었다	심한 통증이 있었다	아주 격심한 통증이 있었다
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

6. 아래의 질문들은 지난 4주 동안 귀하가 어떻게 느꼈고, 또 어떻게 지냈는지에 대한 질문입니다. 아래의 각 항목에 대하여, 귀하가 느꼈던 것과 가장 가까운 번호에 답해주시시오.

	항상 그랬다	대부분 그랬다	때때로 그랬다	드물게 그랬다	전혀 그렇지 않았다
23) 귀하는 원기 왕성하다고 느꼈습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
24) 귀하는 아주 초조하였습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
25) 귀하는 아무것도 당신을 즐겁게 할 수 없을 정도로 기분이 저조하였었습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
26) 귀하는 차분하고 평온하다고 느끼셨습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
27) 귀하는 활력이 넘쳤습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
28) 귀하는 마음이 많이 상하고 우울하였습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
29) 귀하는 완전히 지쳤습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
30) 귀하는 행복하였습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
31) 귀하는 피곤함을 느꼈습니까?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

32) 지난 4주 동안에, 귀하의 신체적인 건강문제 혹은 정서적인 문제로 인하여, 귀하의 사회 활동(예: 친구나 친지 방문하는 것)에 얼마나 자주 지장이 있었습니까?

항상 그랬다	대부분 그랬다	때때로 그랬다	드물게 그랬다	전혀 그렇지 않았다
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

7. 다음 각 항목에 대하여 귀하의 경우는 어디에 해당하는지 답해 주십시오.

	항상 그랬다	대부분 그랬다	때때로 그랬다	드물게 그랬다	전혀 그렇지 않았다
33) 나는 다른 사람보다 쉽게 병에 걸리는 것 같다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
34) 나는 내가 아는 다른 사람들만큼 건강하다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
35) 나는 내 건강이 점점 나빠질 것이라고 예상한다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
36) 나의 건강 상태는 최고로 좋다.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

Permitted to use from RNAD corporation (https://www.rand.org/health-care/surveys_tools/mos/36-item-short-form/survey-instrument.html).

Appendix 2. EQ-5D

1. EQ-5D-3L

운동능력		
level 1. 나는 걷는데 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
level 2. 나는 걷는데 다소 문제가 있다.		<input type="checkbox"/> 2
level 3. 나는 종일 누워 있어야 한다.		<input type="checkbox"/> 3
자기관리		
level 1. 나는 목욕을 혼자 하거나 옷을 입는데 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
level 2. 나는 혼자 목욕을 하거나 옷을 입는데 다소 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
level 3. 나는 혼자 목욕을 하거나 옷을 입을 수 없다.		<input type="checkbox"/> 3
일상활동(예: 일, 공부, 가사일, 가족 또는 여가 활동)		
level 1. 나는 일상 활동을 하는데 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
level 2. 나는 일상 활동을 하는데 다소 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
level 3. 나는 일상 활동을 할 수 없다.		<input type="checkbox"/> 3
통증/불안감		
level 1. 나는 통증이나 불편감이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
level 2. 나는 다소 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
level 3. 나는 매우 심한 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 3
불안/우울		
level 1. 나는 불안하거나 우울하지 않다.		<input type="checkbox"/> 1
level 2. 나는 다소 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 2
level 3. 나는 매우 심하게 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 3

2. EQ-5D-5L

아래의 각 문항에서 오늘 귀하의 건강 상태를 가장 잘 나타낸 박스 한 개를 체크해 주십시오.

이동성		
나는 걷는데 전혀 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
나는 걷는데 야간의 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
나는 걷는데 중간 정도의 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 3
나는 걷는데 심한 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 4
나는 걸을 수 없다.		<input type="checkbox"/> 5
자기 관리		
나는 혼자 씻거나 옷을 입는데 전혀 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
나는 혼자 씻거나 옷을 입는데 약간 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 2
나는 혼자 씻거나 옷을 입는데 중간 정도의 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 3
나는 혼자 씻거나 옷을 입는데 심한 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 4
나는 혼자 씻거나 옷을 입을 수 없다.		<input type="checkbox"/> 5
일상 활동(예: 일, 공부, 가사일, 가족 또는 여가 활동)		
나는 일상 활동을 하는데 전혀 지장이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
나는 일상 활동을 하는데 약간 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
나는 일상 활동을 하는데 중간 정도의 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 3
나는 일상 활동을 하는데 심한 지장이 있다.		<input type="checkbox"/> 4
나는 일상 활동을 할 수 없다.		<input type="checkbox"/> 5

Appendix 2. Continued

통증/불편감		
나는 전혀 통증이나 불편감이 없다.		<input type="checkbox"/> 1
나는 약간 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 2
나는 중간 정도의 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 3
나는 심한 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 4
나는 극심한 통증이나 불편감이 있다.		<input type="checkbox"/> 5
불안/우울		
나는 전혀 불안하거나 우울하지 않다.		<input type="checkbox"/> 1
나는 약간 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 2
나는 중간 정도로 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 3
나는 심하게 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 4
나는 극도로 불안하거나 우울하다.		<input type="checkbox"/> 5

3. EQ-VAS

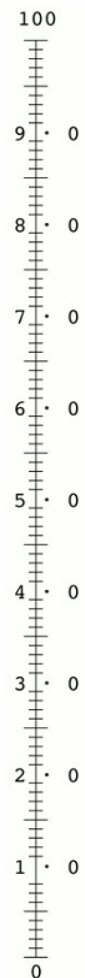
옆에 그려진 눈금자에는 0에서 100까지의 숫자가 표시되어 있습니다.

100은 상상할 수 있는 최고의 건강 상태를 의미하고 0은 상상할 수 있는 최저의 건강 상태를 의미합니다. 눈금자 위에 오늘 귀하의 건강 상태를 x로 표시해 주십시오.

오늘의 건강 상태: _____

© The Euroqol Group

상상할 수 있는
최고의 건강 상태



상상할 수 있는
최저의 건강 상태

Appendix 3. WHOQOL-BREF

당신은 지난 2주 동안 당신의 건강에 대해 얼마나 걱정하여 왔는지 가장 알맞은 번호에 표시합니다. 만일 당신이 당신의 건강에 대해 “많이” 걱정하였다면 4번에, “전혀” 걱정하지 않았다면 1번에 표시하면 됩니다. 각 질문을 읽은 후, 당신의 느낌을 평가하고, 각 문항마다 당신에게 가장 적합한 1개의 번호를 골라 동그라미 치세요.

1은 정도가 0%, 2은 정도가 25%, 3은 정도가 50%, 4은 정도가 75%, 5은 정도가 100%를 나타냅니다.

다음 각 질문을 읽고, 당신의 느낌을 평가한 후, 당신에게 가장 적절한 답의 번호에 동그라미를 치세요.

1. 당신은 당신의 삶의 질을 어떻게 평가하겠습니까?

매우 나쁨	나쁨	나쁘지도 좋지도 않음	좋음	매우 좋음

2. 당신은 당신의 건강 상태에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족

다음은 당신이 지난 2주 동안(오늘을 포함해서) 어떤 것들을 얼마나 많이 경험하였는지를 묻는 질문들입니다.

3. 당신은 (신체적) 통증으로 인해 당신이 해야 할 일들을 어느 정도 방해받는다고 느낍니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다

4. 당신은 일상생활을 잘 하기 위해 얼마나 치료가 필요합니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

5. 당신은 인생을 얼마나 즐기십니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

6. 당신은 당신의 삶이 어느 정도 의미 있다고 느낍니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

7. 당신은 얼마나 잘 정신을 집중할 수 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

8. 당신은 일상생활에서 얼마나 안전하다고 느낍니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

9. 당신은 얼마나 건강에 좋은 주거환경에 살고 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	매우 많이 그렇다
1	2			

Appendix 3. Continued

다음 문제들은 지난 2주 동안(오늘을 포함해서) 당신이 어떤 것들을 “얼마나 전적으로” 경험하였으며 혹은 할 수 있었는지에 대해 묻는 것입니다.

10. 당신은 일상생활을 위해 에너지를 충분히 가지고 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

11. 당신의 신체적 외모에 만족합니까? 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

12. 당신은 당신의 필요를 만족시킬 수 있는 충분한 돈을 가지고 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

13. 당신은 매일 매일의 삶에서 당신이 필요로 하는 정보를 얼마나 쉽게 구할 수 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

14. 당신은 레저(여가)활동을 위한 기회를 어느 정도 가지고 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

15. 당신은 얼마나 잘 돌아다닐 수 있습니까?

전혀 아니다	약간 그렇다	그렇다	많이 그렇다	전적으로 그렇다
1	2			

다음은 지난 2주 동안(오늘을 포함해서) 당신의 삶의 다양한 영역에 대해 당신이 얼마나 만족했고, 행복했고, 좋았는지를 묻는 질문들입니다.

16. 당신은 당신의 수면(잘 자는 것)에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

17. 당신은 일상생활의 활동을 수행하는 당신의 능력에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

18. 당신은 당신의 일할 수 있는 능력에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

19. 당신은 당신 스스로에게 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

Appendix 3. Continued

20. 당신은 당신의 개인적 대인관계에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

21. 당신은 당신의 성생활에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

22. 당신은 당신의 친구로부터 받고 있는 도움에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

23. 당신은 당신이 살고 있는 장소의 상태에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

24. 당신은 의로서비스를 쉽게 받을 수 있다는 점에 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

25. 당신은 당신이 사용하는 교통수단에 대해 얼마나 만족하고 있습니까?

매우 불만족	불만족	만족하지도 불만족하지도 않음	만족	매우 만족
1	2			

다음은 예를 들어, 당신의 가족 또는 친구로부터의 도움, 혹은 안전상 위협과 같은 것을 얼마나 자주 경험했거나 느꼈는지에 대한 질문입니다.

26. 당신은 침울한 기분, 절망, 불안, 우울감과 같은 부정적인 감정을 얼마나 자주 느낍니까?

전혀 아니다	드물게 그렇다	제법 그렇다	매우 자주 그렇다	항상 그렇다
1	2			

이 설문지에 답하는데 누군가가 도왔습니까?

이 설문지를 답하는데 얼마나 시간이 걸렸습니까?

Source: <https://www.who.int/tools/whoqol/whoqol-bref/docs/default-source/publishing-policies/whoqol-bref/korean-whoqol-bref>.

Appendix 4. Amyotrophic lateral sclerosis-specific quality of life measurements

1. ALS-Specific Quality of Life Questionnaire-Short Form (ALSSQOL-SF)³⁰

Instructions:

The questions in this questionnaire begin with a statement followed by two opposite answers. Numbers extend from one extreme answer to its opposite. Please circle the number between 0 and 10 which is most true for you. There are no right or wrong answers. Completely honest answers will be most helpful.

EXAMPLE:

	Not at All										Extremely
I am hungry.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

If you are not even a little bit hungry, you should circle 0.

If you are a little hungry (you just finished a meal but still have room for dessert), you might circle 1, 2, or 3.

If you are feeling moderately hungry (because mealtime is approaching), you might circle 4, 5, or 6.

If you are very hungry (because you have not eaten all day), you might circle a 7, 8, or 9.

If you are extremely hungry, you should circle 10.

BEGIN HERE:

Please assess your overall quality of life over the past week (7 days):

	Very bad										Excellent
Considering all parts of my life – physical, emotional, social, spiritual, and financial – over the past week, the quality of my life has been:	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Please rate the following statements according to how strongly you agree or how strongly you disagree with each of them. Please respond about how you have felt or what you have experienced over the past week.

	Strongly Disagree										Strongly Agree
1. I have experienced pain.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
2. I have experienced fatigue.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
3. I have experienced excessive saliva.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4. I have experienced problems with speaking.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
5. I have experienced problems with my strength and ability to move.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
6. I have experienced problems with sleep.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
7. I have felt physically terrible.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
8. The world has been caring and responsive to my needs.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
9. I have felt supported.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
10. I have been depressed.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
11. Relationships with those closest to me have been satisfying.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
12. My religion has been a source of strength or comfort to me.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Appendix 4. Continued

	Strongly Disagree										Strongly Agree
13. I consider myself to have been religious or spiritual.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
14. I have felt hopeless.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
15. I have felt sad.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
16. I have enjoyed the beauty of my surroundings.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
17. My desire for emotional intimacy has been strong.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
18. I have shared emotional intimacy with others.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
19. My desire for physical intimacy has been strong.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
20. I have shared physical intimacy with others.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Items by scale

Negative Emotion: 10, 14, 15

Physical Functioning: 1, 2, 5, 6, 7

Bulbar Function: 3, 4

Interaction with people and the Environment: 8, 9, 11, 16

Religiosity: 12, 13

Intimacy: 17, 18, 19, 20

Source: <https://www.pennstatehealth.org/sites/default/files/Neurology/ALSSQOL-%20Manual.pdf>.

Appendix 5. Myasthenia Gravis Quality of Life Questionnaire³¹

Please indicate how true each statement has been for you during the past 4 weeks.

	Not at all	A little	Somewhat	Quite a bit	Very much
Mobility					
1. Because of my physical condition, I have trouble meeting the needs of my family	0	1	2	3	4
2. My occupational skills and/or job status has been negatively affected by my physical condition	0	1	2	3	4
3. I have trouble walking	0	1	2	3	4
4. I have to limit my social activity because of my condition	0	1	2	3	4
5. I have trouble getting around in public places	0	1	2	3	4
6. I have to make plans around my condition	0	1	2	3	4
7. I have trouble driving	0	1	2	3	4
8. I have trouble performing my personal grooming needs	0	1	2	3	4
9. I am forced to spend time in bed	0	1	2	3	4
Symptoms					
10. I have difficulty speaking	0	1	2	3	4
11. I feel weak all over	0	1	2	3	4
12. I have trouble sleeping	0	1	2	3	4
13. I feel tired and/or exhausted	0	1	2	3	4
14. I have trouble using my eyes because of my condition	0	1	2	3	4
15. I am bothered by muscle spasms	0	1	2	3	4
16. I have trouble eating	0	1	2	3	4
17. My arms and legs are strong	0	1	2	3	4
Emotional Well-Being					
18. I feel sad	0	1	2	3	4
19. I am losing hope in the fight against my illness	0	1	2	3	4
20. I am able to enjoy life	0	1	2	3	4
21. I feel trapped by my condition	0	1	2	3	4
22. I am depressed about my condition	0	1	2	3	4
23. I feel useless	0	1	2	3	4
24. I feel overwhelmed by my condition	0	1	2	3	4
25. I am worried about my physical appearance	0	1	2	3	4
26. I feel embarrassed when my symptoms show	0	1	2	3	4
27. I feel nervous	0	1	2	3	4
28. I feel motivated to do things	0	1	2	3	4
General Contentment					
29. My work (include work at home) is fulfilling	0	1	2	3	4
30. I have accepted my illness	0	1	2	3	4
31. My physical condition interferes with my ability to enjoy hobbies and fun activities that are important to me	0	1	2	3	4
32. I am content with the quality of my life right now	0	1	2	3	4
33. I am frustrated by my condition	0	1	2	3	4
34. I feel I have a sense of purpose in my life	0	1	2	3	4
35. I have learned how to pace myself and to prioritize so I can do the things that are most important to me	0	1	2	3	4

Appendix 5. Continued

	Not at all	A little	Somewhat	Quite a bit	Very much
Thinking and Fatigue					
36. I have a lack of energy	0	1	2	3	4
37. I have trouble starting things because I am tired	0	1	2	3	4
38. I have trouble finishing things because I am tired	0	1	2	3	4
39. I need to rest during the day	0	1	2	3	4
Family/Social Well-Being					
40. I feel distant from my friends	0	1	2	3	4
41. I get emotional support from my family	0	1	2	3	4
42. I get support from my friends and neighbors	0	1	2	3	4
43. My family has accepted my illness	0	1	2	3	4
44. Family communication about my illness is poor	0	1	2	3	4
45. My family has trouble understanding when my condition gets worse	0	1	2	3	4
46. I feel "left out" of things	0	1	2	3	4
47. Strangers avoid me because I look different	0	1	2	3	4
48. I have someone to talk to about my illness if I need to	0	1	2	3	4
Additional Concerns					
49. I worry about receiving help if I have a medical crisis	0	1	2	3	4
50. I am bothered by side-effects of treatment	0	1	2	3	4
51. I feel close to my partner or the person who is my main support	0	1	2	3	4
52. I am satisfied with my sex life	0	1	2	3	4
53. My doctor is available to answer my questions	0	1	2	3	4
54. I am proud of how I am coping with my illness	0	1	2	3	4
55. I worry that my condition will get worse	0	1	2	3	4
56. I am worried that I will lose my job	0	1	2	3	4
57. I waste too much time, money, and energy on doctor visits that do not make me feel better	0	1	2	3	4
58. I am concerned about the cost of my treatment	0	1	2	3	4
59. I am knowledgeable about my condition	0	1	2	3	4
60. Appointment days and times are important to me because I travel so far for clinic visits	0	1	2	3	4

Adapted from Mullins et al.³³ with permission from John Wiley and Sons.