

제한성 폐질환 환자의 호흡재활

최 원 아

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 연세대학교 희귀난치성 신경근육병 재활연구소

Pulmonary Rehabilitation of Restrictive Lung Diseases

Won Ah Choi, M.D., Ph.D.

Department of Rehabilitation Medicine, Gangnam Severance Hospital, and Rehabilitation Institute of Neuromuscular Disease, Yonsei University College of Medicine, Seoul 06273, Korea

Abstract

The respiratory muscle dysfunction due to neuromuscular disease, cervical spinal cord injury or severe kyphoscoliosis is characterized by restrictive ventilator defect which show a decrease in lung volume. In the group of restrictive lung disease, hypoventilation due to reduced lung volume leads to hypercapnia. If respiratory dysfunction progresses and cannot be stopped, the eventual result is ventilatory failure. When this progression toward ventilatory failure is noted, careful follow up and monitoring of hypoventilation symptoms and pulmonary function are necessary to assess the need for ventilatory support to minimize complications and reduce mortality. Pulmonary rehabilitation, which applies non-invasive ventilation support along with various methods of clearing secretions in the airway, relieves respiratory symptoms and consequently contributes to extending life span as well as improving quality of life of patients with restrictive lung disease. Therefore, it is necessary to accurately identify the characteristics of restrictive lung diseases and access appropriate pulmonary rehabilitation based on them.

Key Words

Restrictive lung disease, Hypoventilation, Kyphoscoliosis, Neuromuscular disease, Cervical spinal cord injury

서론

호흡재활에서의 호흡장애는 크게 두 가지로 분류한다. 폐실질 혹은 기도 자체의 이상으로 발생하여 저산소증을 보이는 폐쇄성 폐질환군과 호흡근육의 기능장애로 인한 고이산화탄소증을 보이는 제한성 폐질환군이다[1]. 전자에는 만성폐쇄성폐

질환, 천식 및 기관지확장증과 낭포성 섬유증이 해당되고 후자에는 근위축성측삭경화증, 근육병증, 척수성근위축증 등의 신경근육질환이나 경수 손상, 그리고 심한 척추측후만증이 해당된다. 신경근육질환이나 경수 손상으로 인한 호흡근육의 약화나 척추측만이나 후반증의 흉곽변형은 폐용적 감소를 보이는 제한성 폐질환의 호흡장애 특징을 보인다. 즉 제한성 폐질환군

접수일 : 2021년 6월 16일 | 게재 승인일 : 2021년 6월 21일

교신저자 : 최원아

06273 서울시 강남구 언주로 211 강남세브란스병원 재활의학과

Tel : 02-2019-3698, Fax : 02-2019-4857, E-mail : reedlove37@yuhs.ac

에서는 호흡량 감소로 인한 환기저하로 이산화탄소의 축적이 발생된다[1-3].

호흡근육의 기능장애 환자에서 호흡근육 약화가 계속 진행된다면, 결국은 호흡부전이 발생한다. 호흡부전이 발생하는 시기는 환자의 질병 진행 속도 및 동반된 합병증 등 여러 가지 상황에 영향을 받을 수 있기 때문에 고이산화탄소증으로 발생하는 증상들과 호흡기능 평가를 주기적으로 모니터링하여 저환기 호흡장애의 징후를 미리 확인하여 치료 계획을 결정해야 한다[4].

본 종설에서는 제한성 폐질환의 특징을 보이는 각 질환에서의 호흡장애 특징과 호흡장애로 인한 증상을 알아보고 이러한 환자들을 위한 호흡기능 평가 방법과 그에 따른 치료에 대해 기술하고자 한다.

본 론

1) 질환별 호흡장애의 특징

(1) 신경근육질환에서의 호흡장애 특징

신경근육질환인 경우 흡기근육의 약화가 진행되면 점진적으로 호흡량이 감소하여 이산화탄소가 서서히 축적될 수 있다. 호흡근육이 약해져 겨우 호흡만 유지할 수 있는 상태에서 폐렴 등의 합병증이 발생한다면, 호흡근육에 가해지는 부담을 견디지 못해 호흡마비 상태에 빠지게 되는 응급상황에 처하게 된다. 이 상태에서는 결국 호흡을 기계적으로 보조하기 위해 기도삽관을 시행하고 인공호흡기를 적용하게 된다. 이후 호흡기계 합병증이 호전되어 인공호흡기보조의 이탈을 시도할 때 호흡근육의 약화가 이미 진행된 경우라면 수일이 지나면서 호흡근육에 가해지는 부담 증가로 피로가 다시 발생하게 된다[5]. 이렇게 이산화탄소 축적 및 산소포화도 저하로 다시 인공호흡기보조를 하게 되고 이러한 과정을 몇 차례 반복하게 되면 결국 기관절개관을 통한 인공호흡기보조를 시행하게 된다. 그러나 기도삽관을 제거한 후 완전한 인공호흡기 이탈이 아닌 코나 입을 통한 비침습적 호흡보조를 이용하여 환자의 호흡근육의 부담을 감소시키기 위해 필요한 시간만큼만 호흡을 비침습적 환기보조를 적절히 적용한다면, 흡기근육의 피로를 예방하여 호흡마비의 재발을 막을 수 있게 된다[6].

또한 신경근육질환 환자들은 호기근육 약화로 기침 능력이 감소하게 되고 이로 인해 기도 내 분비물 제거 장애로 폐렴이

쉽게 발생한다[6,7]. 흡기근육의 약화로 인해 충분히 폐를 팽창할 수 없어 생기는 폐와 흉곽의 구축은 폐에 들어갈 수 있는 공기량을 감소시켜 기침의 흡입 단계에 영향을 주게 된다. 즉 풍선을 크게 불수록 풍선의 입구를 열었을 때 공기가 세게 빠져나가듯이 적절한 기침을 유도하기 위해서는 충분한 공기를 먼저 들여 마셔야 한다. 하지만, 폐와 흉곽이 굳어 폐의 팽창시 어려움이 있다면 보조 기침을 유도하는 데에도 한계가 있기 때문에 분비물 제거는 더욱 어려워지게 된다[8].

호흡근력의 약화가 빠르게 진행되면서 횡격막의 약화를 동반하는 근위축측삭경화증 환자에서는 바로 누운 자세에서는 전신 체순환 혈액이 폐순환으로 이동하는 양이 증가하여 흉곽 내 가스 흡입 부피가 감소하고, 복부 내용물이 약해진 횡격막을 압박하여 공기 흡입이 원활하지 못하여 폐활량이 감소하게 된다[9]. 호흡근력의 약화가 진행되는 신경근육질환에서는 누운 자세에서의 폐활량 감소 정도가 횡격막 근력 약화의 진행 정도와 관련이 있으며 자세에 따른 폐활량 변화량 정도가 횡격막 약화 정도를 반영하는 지표가 될 수 있다[10].

(2) 경수 손상 환자의 호흡장애 특징

경수 손상 환자의 호흡장애는 경수 손상의 위치와 손상 정도에 따른다. 경수 손상은 기능적으로 크게 상부 경수 손상(C1-2)과 중하부 경수 손상(C3-8)으로 구분될 수 있다. 주 호흡근육인 횡격막은 척수신경 3번에서 5번의 지배를 받기 때문에 이 위치 이상의 경수(C1-2)에서 완전 척수손상이 생기면, 급성 호흡마비로 기관 내 삽관과 인공호흡기보조를 바로 시행하지 않는다면 사망하게 된다[4].

경수 3번에서 5번 사이의 손상이 발생하면, 호흡근육의 약화로 폐활량을 포함한 폐용적 감소를 동반한 제한성 환기부전의 특징을 보이게 된다. 이 경우 환자는 빠르고 얇으며, 일상 호흡에서 사용하지 않는 목 주변 근육 등의 보조호흡근육을 이용한 호흡 양상을 보인다. 또한 양측 횡격막의 약화가 있는 경우에는 들숨으로 흉곽이 팽창될 때, 복부가 안쪽으로 들어가는 복부역설(abdominal paradox) 호흡 패턴을 보이게 된다. 경수 3번에서 5번 손상 후 호흡부전으로 기도삽관을 진행했던 경우의 80%에서 궁극적으로 적용했던 인공호흡기보조를 이탈할 수 있게 된다. 중하부 경수 손상의 경우, 흉추 1번에서 요추 1번 사이의 척수신경의 지배를 받는 호기근육의 약화로 인한 기침 능력 감소로 기도 분비물 제거에 영향을 준다[4].

경수 손상 환자들은 늑간근육과 복부근육의 마비로 인해 주로 횡격막에 의존해서 호흡을 하게 된다. 강한 호기 시 작용

하게되는 늑간근육 및 복부근육이 마비되면 흡입된 공기를 힘껏 배출할 때 이 근육들을 수축할 수 없어 호기는 흡입된 공기로 팽창된 폐 및 흉곽이 반동으로 줄어들면서 수동적으로 일어나게 된다. 이 경우에 경수 손상 환자의 앉은 자세에서는 복부근육의 마비로 복부 내용물이 중력에 의해 아래로 내려가 횡격막의 가동역(excursion)이 감소되기 때문에 바로 누운 자세에서보다 폐활량이 작게 측정된다[11,12].

(3) 척추후만 및 측만 등 흉벽 변형 환자의 호흡장애 특징

흉곽은 폐를 싸고 있으며 호흡을 위한 근육을 보조하므로 정상적인 환기를 위한 호흡을 위해서 흉곽의 유연성은 중요하다. 척추가 뒤로 휘어져 있는 척추후만증과 척추가 옆으로 휘어져 있는 척추측만증의 변형은 척추측후만증(kyphoscoliosis)으로 함께 자주 발생할 수 있다. 성인의 특발성 후만증이 드물게 보고되지만, 일반적으로 척추측만증은 아동기에 발생하고 보통 청소년기에 진행된다. 척추의 휘어진 정도는 콕스 각도(Cobb's angle)로 측정될 수 있는데 콕스 각도가 90에서 100도를 초과하는 경우 저환기 호흡장애 및 고이산화탄소증이 생기며, 치료하지 않는다면, 폐 고혈압의 합병증이 발생한다[4]. 그러나 호흡장애의 심한 정도를 콕스 각도 한 가지만으로 예측하기는 어렵다. 심한 척추측후만증이 있는 환자의 경우, 폐와 흉곽의 유순도가 감소하여 폐활량 및 총폐용적이 감소하는 전형적인 제한성 폐질환의 특성을 보이게 된다[13]. 척추고정술은 척추측후만증의 만곡 진행으로 인한 환기부전이나, 유순도 감소로 올 수 있는 합병증을 예방할 수 있지만, 성인에서는 고정술 이후 호흡기능 자체를 향상시키진 못한다. 하지만 청소년기에는 보조기나 수술을 통해 만곡을 교정한 뒤 장기 추적 시 호흡기능 향상에 긍정적인 결과로 보고되며[14], 심한 척추측후만증 환자에게 침습적인 혹은 비침습적인 인공환기보조는 호흡곤란 및 환기상태를 호전시킬 수 있다[15].

2) 제한성 폐질환에서의 호흡장애 증상 및 호흡기능 평가

(1) 호흡장애 증상

신경근육질환이나 경수 손상으로 인한 팔다리 근력의 약화로 보행장애가 있는 경우는 대부분 폐활량이 감소하여도 정상적인 근력을 가진 폐질환 환자들이 걷거나 운동 시 발생하는 호흡곤란 증상을 호소하지 않게 된다. 이러한 환자들의 경우는 호흡기능이 상당히 악화되거나 폐렴과 같은 호흡기계 합병

증이 발생하여 호흡일량이 증가되었을 때에만 호흡곤란을 호소하게 된다. 그러므로 호흡근육의 기능장애로 들숨량이 감소되어 고이산화탄소증이 생길 때 발생하는 임상 증상들을 정기적으로 모니터링해야 한다. 이산화탄소가 축적된 환자는 아침에 두통을 호소하며 수면 시 악몽 등의 수면장애로 자주 깨며, 낮 동안에는 졸림과 집중력 감소를 호소하고 불안감, 피로감, 식욕 상실, 몸무게 감소 등의 증상을 호소하게 된다[2].

(2) 호흡기능 평가

일반적인 폐기능 검사실에서 측정되는 노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC), 1초간 노력성 호기량(forced expiratory volume in one second, FEV1) 등은 호흡질환 환자를 평가하는 데 기초 자료를 제공하지만, 호흡근육의 기능장애로 인한 제한성 폐질환의 특징을 보이는 환자들의 경우에는 추가로 특성을 고려하여 시행해야 할 평가들이 있다.

가) 자세에 따른 노력성 폐활량

폐활량은 호흡근의 약화 양상이나 환자의 자세에 따라 다르게 나타날 수 있기 때문에 제한성 폐질환 환자에서는 이를 고려한 폐활량 평가를 시행하여야 치료 방향을 적절하게 설정할 수 있다. 횡격막의 근력 약화가 동반된 근위축측삭경화증 환자의 경우에는 앉은 자세보다 바로 누운 자세에서의 폐활량이 작게 측정되고[10,16] 복근이 마비되어 있는 경수 손상 환자에서는 바로 누운 자세에서의 폐활량이 앉은 자세보다 크게 측정된다[16,17]. 즉, 자세에 따라 폐활량이 다르게 측정될 수 있으므로 폐활량 평가 시 여러 자세에서의 측정이 반드시 필요하다.

자세에 의한 변수 이외에도 흉곽을 감싸는 척추보조기도 호흡에 영향을 미칠 수 있다. 척추보조기가 흉곽 팽창을 제한하기 때문에 호흡근 약화로 호흡량 제한이 있는 환자의 경우, 척추보조기 착용은 호흡량의 감소를 더 유도하여 환기부전이 발생할 수 있다. 즉 이런 경우, 보조기 착용 전후의 폐활량을 측정하여 착용 여부를 결정하는 것이 필요하다[18].

나) 최대주입용량(maximum insufflation capacity, MIC)

최대주입용량의 측정은 앉은 자세에서 환자가 스스로 흡입할 수 있는 최대한의 공기를 들어 마시게 한 후 도수 소생기(manual resuscitator) 백으로 마우스피스나 비구강 마스크를 통해 주입할 수 있는 양만큼 최대한의 공기를 추가로 주입시킨 후 폐활량 측정기를 통해 그 용량을 측정한다[19].

노력성 폐활량이 팔다리 관절의 능동적인 가동범위 측정과 비교된다면 폐에 주입될 수 있는 최대공기량을 측정하는 최대주입용량은 보조자에 의한 관절의 수동적 가동범위 측정에 해

당된다고 할 수 있다. 약해진 호흡근육은 폐를 최대용적까지 충분히 팽창시키지 못하며, 최소잔기량까지 압축시키지도 못한다[20]. 이처럼 흉곽을 충분히 팽창하지 못하는 상태가 장기간 지속되면 흉곽이 단축되고 굳어지며 흉곽 주변 근육도 섬유화되어 결과적으로 흉곽의 유순도가 감소하게 될 뿐만 아니라 폐내에서도 미세 무기폐가 확산되어 폐의 유순도도 감소하게 된다[21]. 이러한 유순도의 변화는 기침을 보조하려고 할 때 영향을 주기 때문에 객담 제거 효율도 감소시켜 호흡기도의 적절한 객담 제거가 어려워진다. 따라서 폐에 주입될 수 있는 최대 주입용량을 측정하여 노력성 폐활량과 비교함으로써 호흡기계 유순도를 간접적으로 파악할 수 있다[19,22].

다) 최대기침유량(peak cough flow, PCF)

기침은 감기 등에 의해 생긴 기도 분비물을 외부로 배출시켜 폐렴 등의 호흡기계 합병증을 발생하지 않게 하는 우리 몸의 중요한 보호 기능이다[23]. 호흡근육 자체에 이상이 없는 호흡질환 환자에서 기침의 세기를 측정하는 것은 큰 의미가 없지만, 호흡근육의 기능장애가 있는 환자에서는 기침 능력 측정은 치료 계획 시 중요하다. 호흡근력 약화로 기침 능력이 감소하게 되면 기도분비물을 충분히 배출시키지 못하기 때문에 폐렴 등의 합병증이 발생하기 때문이다.

최대기침유량은 환자에게 최대유량계(peak flow meter)를 통해 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정한다. 최대기침유량이 최소한 160 L/min은 되어야 기도로부터 분비물이나 이물질 등을 제거할 수 있으며, 평상시 보조 최대기침유속이 200-250 L/min을 넘지 못하는 환자는 감기 등 기도분비물이 증가되는 상황에서 보조 최대기침유속이 160 L/min 이하로 떨어질 위험성이 높은 것으로 보고된다[7,24]. 따라서 제한성 폐질환 환자에서는 기침 능력을 평가하고 그에 따라 적절한 대처 방법을 계획해야 한다.

라) 최대흡기압 및 호기압

병의 초기에는 호흡근 약화가 있음에도 불구하고 폐활량 등 기본 폐기능검사는 정상에 가깝게 측정되는 경우가 많기 때문에 주기적인 제한성 폐질환 호흡장애 증상의 세밀한 관찰과 기능 평가는 제한성 폐질환 환자 관리에 필수적인 요소이다[2,25]. 최대정적압력 즉, 최대흡기압과 최대호기압의 측정은 호흡근력을 평가하는 지표로서, 질환의 초기에는 기본 폐활량 지표로는 호흡근력 이상을 찾아내기가 힘들기 때문에 최대정적 압력을 측정하여 호흡근력 약화 정도를 측정하는 것이 필요하다[26]. 흡기근의 경우 근력이 50% 이상 감소되어야 총폐용량이 비로소 감소하게 된다. 아주 심한 근력 약화를 보이지

않는 경우에는 흡기근이 정상적인 흡기 능력을 유지할 수 있으므로[27], 흡기근육 약화의 조기 발견을 위해서는 최대흡기압을 측정하는 것이 도움이 된다. 이와 같이 최대정적압력을 측정하면 질병 초기부터 호흡근육의 약화를 간접적으로 파악할 수 있다. 따라서 호흡기능장애가 호흡근력의 약화에 의해 유발되는 경우는 일반적인 폐기능 평가보다 최대정적압력 측정이 환자평가 및 치료 계획 수립에 더 유용하겠다[28,29]. 최대정적압력은 정적압력 측정기를 이용하여 앉은 자세에서 코를 막고 원통형 마우스피스를 통해 총폐용적에 최대한 가깝게 흡기한 후에 최대한 세계 내쉬면서 최대호기압을 측정하고, 폐잔기량에 최대한 가깝게 호기한 후에 최대한 세계 들이쉬면서 최대흡기압을 측정한다[30].

마) 환기상태의 평가

제한성 폐질환의 경우, 호흡량이 감소하여 체내에 이산화탄소가 축적된다. 이산화탄소의 축적은 체내 pH를 감소시키고 이로 인한 호흡중추의 자극으로 호흡이 유발되어 체내의 이산화탄소를 배출시킨다[25]. 그러나 저환기상태가 24시간에서 48시간 이상 만성적으로 지속 시 고탄산혈증이 있더라도 신장의 보상 작용으로 체내 pH는 중화되기 때문에 호흡중추는 더 이상 자극되지 않는다. 이 상황에서는 체내 산소분압의 정도에 따라 호흡중추 자극 여부가 결정된다[25]. 이런 상태에 있는 환자에서 산화헤모글로빈 포화도가 감소하였을 때 산소만 공급할 경우 환자의 호흡은 더욱 약해져 고탄산혈증이 심화되는 이산화탄소혼수(CO₂ narcosis)를 유발할 수 있다[31]. 따라서 환기장애가 있는 환자에서는 산화헤모글로빈의 포화도 저하시 우선적으로 산소를 공급할 것이 아니라 저환기로 인한 고탄산혈증 유무를 확인하여 적절한 환기 보조 방법을 함께 적용해야 한다.

환자의 환기 상태 파악을 위해 산소분압과 이산화탄소분압을 측정할 때는 보통 동맥혈액가스 검사를 시행한다. 그러나 제한성 폐질환 환자에서는 여러 가지 상황에서의 환기 상태를 파악해야 적절한 치료계획을 세울 수 있다. 예를 들면 횡격막 약화가 동반된 근위축측삭경화증 환자의 경우 누운 상태에서의 폐활량이 앉은 상태에서의 폐활량보다 상당히 낮게 측정되고 같은 환자의 경우라도 수면 시는 호흡량이 감소하기 때문에 호흡부전의 경계상에 있는 환자들은 깨어 있을 때보다 수면 시의 환기상태 파악이 중요하다[31]. 따라서 이러한 상황 모두를 동맥혈액가스 검사를 시행하여 파악하는 것은 어려우며, 동맥혈액가스 검사를 시행 시 검사로 인한 통증으로 증가된 호흡이 검사 결과에 영향을 미칠 수 있으므로 환기상

태를 비침습적인 방법으로 측정하는 것이 필요하다[32]. 따라서 만성 저환기 환자를 치료할 때는 체내 산소분압과 이산화탄소분압을 비침습적으로 지속적으로 모니터 할 수 있는 방법이 더 유용하다. 이를 위해 맥박산소측정기(pulse oximeter)를 이용한 산소포화도 측정과 호기말 이산화탄소분압측정기(capnometer)를 이용한 호기말 이산화탄소를 연속적으로 측정하는 방법이 보편적으로 이용되고 있다. 그러나 이러한 검사들은 동맥혈액가스 검사에 비해서는 정확도가 떨어진다. 이를 보완할 수 있는 방법이 경피적 이산화탄소 및 산소분압측정기(SenTec Digital Blood Gas Monitoring System, Sentec AG, Therwil, Switzerland)로 환자 상태를 좀 더 정확히 파악하여 적절한 치료 계획을 수립하는 데 유용하게 사용되고 있다[14].

3) 호흡장애 치료

호흡근육은 숨을 들이쉬는 흡기근육, 기침을 위한 호기근육, 그리고 연수근육 세 그룹으로 구분될 수 있다. 이러한 연수근육 마비로 인한 기도 내 흡인(aspiration)이 있는 경우에는 비침습적인 환기 보조가 불가능하지만, 흡기근육 약화로 인한 환기부전과 호기근육 약화로 인한 기도 내 분비물 제거 장애는 각각의 흡기근육과 호기근육을 보조할 수 있는 비침습적인 인공환기 보조 및 다양한 기침유도 방법을 통해 기도 삽관이나 기도절개관과 같은 침습적인 방법 없이 비침습적인 방법으로 호흡장애를 보조할 수 있다[2,3]. 즉, 제한성 폐질환의 호흡장애 시 고려되는 문제인 저환기부전, 기도분비물 제거 장애와 폐와 흉곽의 유순도 저하를 호전시키거나 극복할 수 있는 방향으로 치료를 계획하면 된다. 이러한 특징을 고려하여 제한성 폐질환 환자에서의 호흡재활치료는 크게 4가지로 분류하여 기술하고자 한다.

(1) 폐 팽창 운동(공기 누적 운동)

제한성 폐질환 환자의 호흡근육 기능장애로 폐활량의 감소는 흉곽조직을 충분히 팽창시키지 못하게 되고 이러한 흉곽조직의 불충분한 팽창이 지속되면 흉곽조직은 굳어질 뿐만 아니라, 폐 역시 충분히 팽창되지 못하기 때문에 폐의 팽창력도 감소하게 된다[3,13]. 이렇게 굳어지는 현상으로 폐의 팽창장애는 결국 폐에 들어갈 수 있는 공기량을 감소시키기 때문에 기침을 보조하려 할 때 보조기침의 효율성을 감소시킨다. 따라서 팔다리 관절이 굳지 않게 사지 관절의 가동 운동을 시켜 주듯이, 폐도 주기적으로 팽창시켜 폐 유순도를 유지해야 한다[3,

22]. 이러한 목적을 위해 시행하는 폐 팽창 운동이 공기 누적 훈련(air stacking exercise)이다. 시행 방법은 환자에게 스스로 흡입할 수 있는 최대한의 공기를 들이마시게 한 후 마우스피스나 비구강 마스크를 통해 공기를 추가로 약간의 저항이 느껴질 때까지 추가로 넣어주는 것으로 한번에 10회에서 15회를 하루 2회 정도 시행한다[19].

효율적인 기침을 하기 위해서는 충분한 공기 흡입이 선행되어야 한다. 자발적으로 폐를 충분히 팽창시키지 못하더라도 이러한 치료를 통해 폐 및 흉곽의 유연성이 유지되면, 자가 호흡 후 공기를 수동적으로 추가 주입시킬 수 있다. 공기를 추가로 주입하면, 풍선을 크게 분 후 풍선을 누르면 풍선 주입구로 공기가 더 세게 나가듯이, 기침 시 폐의 반동압을 증가시킬 수 있기 때문에 보조 기침을 강하게 유도할 수 있다[19].

(2) 흡기근 저항운동

적절한 호흡을 유지하기 위해서는 호흡근 중 흡기근육의 힘이 적절히 유지되어야 한다. 흡기근육의 힘과 지구력이 떨어지면, 호흡근란이 생기거나 운동 능력이 감소될 수 있다. 즉 흡기근육이 약한 환자에서 호흡근육의 근력 강화운동으로 호흡근육의 약화를 회복시켜 결과적으로는 호흡기능을 증가시킬 수 있다[33]. 이를 통해 호흡기계 합병증의 발생을 완화시키거나 회복시킬 수 있다. 흡입용 호흡 훈련기(강화 폐활량계, incentive spirometer)는 천천히 깊게 숨을 들이쉬는 하품이나 한숨을 쉴 때의 기전을 본 떠 만든 기구이다. 이 기구는 깊게 숨을 들이마시게 하여 폐의 깊은 곳까지 도달하는 산소의 양을 증가시키기 위한 것이다. 또한 무기폐를 방지하기 위해 사용할 수도 있다. 흡입용 호흡 훈련기에는 용적방식(Coach 2[®], Smiths Medical ASD, Inc., Rockland, MA, USA)과 유량방식(CliniFlo[®], Smiths Medical ASD, Inc., Rockland, MA, USA)이 있다[34].

일반적으로는 근력 약화가 비교적 심하지 않은 초기 환자에서는 근력 증가에 필요한 충분한 자극이 될 정도의 훈련 강도를 환자가 정확히 준수할 경우, 흡기근육 훈련에 의해 흡기근육의 근력과 지구력을 증가시킬 수 있으며 결과적으로 호흡기능의 증가를 기대할 수 있는 것으로 받아들여지고 있다 [26,33].

(3) 기도 분비물 제거

기도 분비물 관리의 궁극적인 목적은 정체된 기도 분비물을 제거해 줌으로써 호흡 시 호흡근의 부담을 줄이고 호흡을 향

상시키며 폐렴 등의 호흡기계 합병증을 예방하고 합병증이 병발된 경우에는 이를 빨리 회복시키는 것이다. 기침 기능이 감소하면 호흡기계 내에 발생된 분비물을 외부로 효율적으로 배출시키지 못하게 되어 폐렴 등의 합병증을 유발하게 된다. 호흡근육의 약화가 있는 제한성 폐질환 환자에서는 기침 능력이 약해진다. 이들 환자에서 기도 분비물이 증가하게 되면 기침보조법이나 기침유도기계를 사용하여 분비물을 제거하여야 하며 응급 상황인 경우에는 인공기도관을 삽관하여 분비물을 제거하기도 한다.

가) 기침보조법

적절한 세기의 기침을 유도하기 위해서는 기침을 하기 전에 많은 공기를 흡입되어야 하며 복부근육 수축을 포함한 강한 호기근육의 수축이 필요하다[23]. 그러나 제한성 폐질환 환자들은 호흡근육의 기능장애로 흡입할 수 있는 공기량이 감소하게 된다. 따라서 환자에게 스스로 최대한 들이쉬게 한 후 도수 소생기 백 등을 이용하여 공기를 추가로 주입시켜 기침 전 공기량을 늘려야 기침 능력을 증가시킬 수 있다[35,36]. 또한 기침을 시도할 때 복부 압박을 통한 기침 보조를 통해 강한 기침을 유도할 수 있다. 하지만, 적은 양의 공기를 흡입한 경우에는 기침을 시도할 때 복부에 압력을 가하는 것만으로는 기침을 세계 유발하는 데 한계가 있기 때문에 폐와 흉곽이 굳어 있으면 주입할 수 있는 공기량이 적기 때문에 유도할 수 있는 기침도 약해진다. 따라서 앞서 언급한 폐 팽창 운동을 통해 폐 및 흉곽의 유연도가 유지된다면, 자가 호흡 후 수동적으로 추가 공기를 주입시킬 수 있게 되어 기침 시 폐의 반동압을 증가시킬 수 있기 때문에 보조 기침을 강하게 유도할 수 있다[36].

나) 기침유도기계

기침유도기계는 진공청소기와 비슷하게 기계의 흡인(suction)력을 이용한 기침유도 기계이다. 이 기계는 먼저 폐에 양압을 가하여 기도 내 공기를 충분히 주입시킨 후 순간적인 음압 전환으로 강력한 호기력을 발생시킴으로써 흡기근육과 호기근육의 기능을 대신하여 기침을 하는 것과 같은 효과를 내는 기계이다[37]. 비구강 마스크를 이용하여 기도 분비물을 제거할 수 있기 때문에 많은 경우에서 기관 내 삽관을 피할 수 있다. 기도삽관이나 기관절개관을 가진 환자에서도 이 기계를 이용하여 기도 분비물을 제거하는 것은 흡입관을 이용한 흡인(suction)보다 효율적인 것으로 알려져 있다.

보통 30-50 cmH₂O의 양압으로 공기를 1초에서 3초간 주입시키고, 호기 시에도 역시 30-50 cmH₂O의 음압으로 2초에서 3초간 시행하는 하는 것을 한 주기로 하고 4 내지 5주기를

시행한 후에는 기기를 잠시 멈추고 과호흡을 방지하기 위해 환자가 수초간은 혼자 호흡하도록 한다. 그 후, 다시 4 내지 5주기를 반복하도록 한다[38]. 이 과정은 분비물이 제거되어 기도가 깨끗해지고 산소포화도가 정상이 될 때까지 시행한다. 음압을 가할 때 복부 압박을 동시에 시행해주면 더 효과적으로 분비물을 배출시킬 수 있다. 기침유도기계를 잘 활용하면 흡입관을 넣어야 되는 빈도를 줄일 수 있어 흡입관에 의한 기도의 손상과 자극으로 생기는 기도 내 분비물의 생성도 줄일 수 있고 동반되는 환자의 괴로움도 감소시킬 수 있다[35,38].

(4) 비침습적 인공환기

호흡량 부족으로 인해 이산화탄소가 축적되기 시작하면 호흡을 보조해주어야 한다. 호흡을 보조하는 방법에는 기관 내 삽관이나 기관절개를 통해 시행하는 침습적 방법과 몸통에 압력을 가하거나 비강 마스크나 마우스피스 등을 이용하는 비침습적 방법이 있다. 비침습적 호흡보조 방법으로도 많은 경우에서 있어서 환기 상태를 호전시키고 환자의 증상을 완화시킬 수 있다[6]. 따라서 합병증이 많이 발생하고 환자나 보호자에게 상당한 심리적 부담감을 주는 침습적 방법은 비침습적 방법을 충분히 시도해 본 후에 적용해야 한다. 인공호흡기 사용이 필요할 정도로 호흡 근력의 약화가 있더라도 알아들을 수 있을 정도의 발음이 가능하고 음식물을 삼킬 수 있을 정도의 목 근육 기능이 유지되어 기도 내 흡인(aspiration)이 없는 경우라면 비침습적으로 호흡을 충분히 보조해 줄 수 있다

가) 비침습적 간헐적 양압환기법과 침습적인 인공환기법

비침습적 인공환기 방법으로는 몸통 호흡기와 비침습적 간헐적 양압환기법이 있다. 국내에서 현재 주로 사용되는 방법인 비침습적 간헐적 양압환기법은 기도삽관이나 기관절개 등의 침습적인 방법 없이 폐에 양압으로 환기 보조를 적용하는 방법이다. 호흡근육의 기능 저하가 있는 제한성 폐질환 환자들의 경우, 궁극적으로는 인공호흡기의 도움을 받아야 생명을 유지할 수 있는 경우가 많다.

기관절개를 하게 되면 기관절개관에 의해 말하기와 삼킴장애가 발생하고, 기관절개관의 기도 자극으로 인한 기도 분비물의 증가하게 된다. 또한 흡인(suction) 등을 하고 난 후에도 관에 붙어 있는 가래에서 균이 자라고 이로 인해 호흡기계 감염의 빈도가 잦아지는 부작용 및 합병증도 발생한다[37]. 반면, 비침습적 간헐적 양압환기법은 기관절개를 통한 침습적인 인공환기법보다는 폐렴 발생률 및 호흡기계 합병증으로 인한 병원 입원 빈도와 재원 기간을 줄일 수 있으며, 환자의 심리적 부담

감 및 간병의 효율성, 그리고 환자의 삶에 대한 만족도 면에서 우월한 것으로 보고되고 있다[37,39]. 또한 기관절개관의 정기적인 교환 및 소독, 합병증 예방에 소요되는 시간과 비용을 절감하는 등 가정 간호로 인한 부담 및 경제적인 면에서도 침습적 인공환기법에 비해 많은 이점이 있는 것으로 보고되고 있다. 기관절개관을 이용한 침습적 환기보조 시 발생하는 여러 가지 의학적 합병증 측면에서뿐만 아니라 일반적인 측면에서도 비침습적 방법에 대한 환자들의 선호도가 높다. 환자들은 안정성, 편리성, 편안함, 언어 구사, 연하 기능, 수면 및 외모 면에서 선호도가 높았다[3,37,39,40].

현재까지도 기관절개술을 통한 인공환기보조법은 호흡마비가 발생한 많은 환자들의 생명을 구할 수 있는 필요한 기술이지만, 위에 언급된 문제 등으로 기관절개관을 통한 인공환기보조가 비침습적인 방법으로 대체되는 추세이다[3]. 인공호흡기의 소형화, 다양한 비강 마스크 및 마우스피스스의 개발, 그리고 기도분비물 제거 기술의 발전으로 인하여 비침습적 기계환기법의 적용 범위는 더 넓어지고 있다[3,40]. 비침습적 방법은 코나 입 단독으로 혹은 코와 입으로 동시에 시행할 수 있다. 대부분의 환자는 비강 마스크를 이용한 비침습적 방법을 선호하지만 코의 심한 충혈이나 감기 증상으로 코가 막힌 경우는 마우스피스나 비구강 마스크를 이용한 비침습적 방법을 사용하게 된다. 호흡기 사용이 낮에도 지속적으로 필요한 24시간 인공환기보조 적용 환자의 경우, 깨어있는 시간 동안 인공환기보조를 마우스피스를 통해 적용할 수 있다. 휠체어에 장착된 구부러질 수 있는 거치대를 통해 거치된 마우스피스는 환자의 필요에 따라 환기보조를 편리하게 적용할 수 있게 한다. 마우스피스를 통해 입으로 비침습적 환기보조를 이용하는 환자는 수면 시 공기 누출이 심하거나 입근육의 약화로 인하여 마우스피스를 잘 물고 있지 못할 때는 립실(lipseal)을 사용할 수 있다[40].

성공적인 비침습적인 인공환기보조 적용을 위해서는 호흡재활치료에 경험이 많은 의료진, 환자에 맞는 다양한 마스크 적용, 환자의 자발호흡과 호흡기 설정(ventilator setting) 간 발생하는 호흡기 부조화(ventilator asynchrony)가 적은 호흡기 환기 방식 및 설정값의 결정, 호흡기 적용 후 환자의 환기상태 및 호흡수의 추이 확인, 알람 확인, 적절한 객담 제거를 위한 교육 및 환자의 동기(motivation) 등 다양한 조건들이 필요하다[40]. 즉 장기적인 비침습적 인공환기보조의 성공적인 적용을 위해서는 대상 환자들을 정기적으로 추적하여 입원 및 외래를 통한 적극적인 환자 평가 및 감시가 필요하다.

나) 비침습적 호흡보조 시 발생할 수 있는 부작용

비침습적 호흡보조의 사용으로 생길 수 있는 부작용 중 가장 흔한 것은 마스크 사용으로 인한 욕창과 위장으로 공기가 들어가 생길 수 있는 복부 팽만이다[40]. 두 가지 부작용은 비침습적 호흡보조를 처음 시작할 때 가장 흔하게 호소하는 것으로 비침습적 호흡보조에 적응하면서 일반적으로 좋아진다. 하지만 반복적으로 욕창이 발생할 경우와 낮에까지 호흡보조가 필요한 경우는 특히 여러 가지 마스크를 번갈아 사용하여 피부에 늘리는 압력 부위를 다르게 해주고 Duoderm® (Conva Tec, Princeton, NJ, USA), Medifoam® (Ildong Pharmaceutical Ltd. & Biopol Ltd., Seoul, Korea) 등의 드레싱밴드를 붙이는 것이 도움이 될 수 있다[6,40]. 가스로 인한 복부 팽만감이 발생했을 때에는 따뜻한 복부 찜질 후 복부 마사지 등이 도움이 된다. 그 외에도 마스크 주변으로 새는 공기로 인한 안구건조증과 인공호흡기의 양압으로 인한 구강 및 비강의 건조 증상도 발생할 수 있으며, 성장기 환자에서는 장기적으로 비침습적 환기보조기를 오랜 시간 사용하여 얼굴 골격의 변형이 생길 수도 있다[6,40].

다) 비침습적 호흡보조의 제한점

여러 가지 장점을 가진 비침습적 방법을 모든 호흡부전 환자에게 적용할 수 있는 것은 아니다. 인지기능의 저하와 연수근육의 마비로 기도 내 흡인이 있는 경우가 대표적으로 비침습적 방법을 적용하기 어려운 경우이다[33]. 인지기능이 저하된 경우에는 기도 분비물의 제거를 위해 보조 기침을 시행하거나 기구를 사용할 때 협조가 잘 되지 않아 분비물을 제대로 제거하지 못하여 위험한 경우가 생길 수 있다. 또한 비침습적 방법으로 인공호흡기를 사용하기 위해서는 기도 흡인 증상이 없어야 한다. 기도 내 흡인이 생기는 환자의 경우에는 기관절개관이 오히려 기도 흡인을 어느 정도 예방해 주는 역할을 하기 때문이다. 연수형 근위축성 측삭경화증 환자와 같이 삼킴 기능이 심하게 저하된 환자는 음식물을 섭취하지 않더라도 침이 기도로 흡인되는 흡인성 폐렴이 수시로 발생할 수 있기 때문에 침습적 환기보조가 필요하다[18,40].

결론

제한성 폐질환 환자들의 호흡장애 특징을 정확히 이해하여 저환기 증상 및 환자의 질환에 맞는 호흡기능 평가의 주기적인 추적을 통한 조기 환기부전의 징후를 확인하고 적절한 시기에 치료하는 것은 환자의 합병증을 최소화하고 이로 인한 사망을

줄일 수 있다. 중증 환기부전 환자들에게 기도 내 분비물 제거를 위한 다양한 방법들과 함께 침습적인 방법이 아닌 비침습적인 환기 보조를 적용하는 적극적인 호흡재활치료는 호흡장애 증상을 완화시키고 결과적으로는 환자들이 학업이나 직장 생활 등의 사회로의 복귀에도 기여할 수 있다. 제한성 폐질환 환자의 호흡장애 특성을 고려한 호흡재활치료는 환자의 생명 연장 뿐 아니라 삶의 질 향상에도 기여하게 된다. 따라서 제한성 폐질환에서의 호흡장애 특성을 정확히 이해하고 이를 바탕으로 적절한 호흡재활에 대한 접근이 필요하겠다.

REFERENCES

- Bach JR. Physiology and pathophysiology of hypoventilation: ventilatory vs oxygenation impairment. Noninvasive mechanical ventilation. Philadelphia: Hanley & Belfus; 2002. p. 25-43.
- Kang SW. Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. *Yonsei Med J* 2006;47:307-14.
- Bach JR. Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012;35:72-80.
- Ashton RW. Neuromuscular and other disease of the chest wall. In: Kacmarek RM, Stoller JK, Heuer AJ, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 11th ed. St Louis, Mo: Elsevier; 2017. p. 650-69.
- Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990;97:52-7.
- Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids: part 1: the inspiratory aids. *Chest* 1994;105:1230-40.
- Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-8.
- Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000;117:301-3.
- Varrato J, Siderowf A, Damiano P, Gregory S, Feinberg D, McCluskey L. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001;57:357-9.
- Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002;121:436-42.
- Baydur A, Adkins RH, Milic-Emili J. Lung mechanics in individuals with spinal cord injury: effects of injury level and posture. *J Appl Physiol* 2001;90:405-11.
- Estenne M, De Troyer A. The effects of tetraplegia on chest wall statics. *Am Rev Respir Dis* 1986;134:121-4.
- Estenne M, Heilporn A, Delhez L, Yernault JC, De Troyer A. Chest wall stiffness in patients with chronic respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1983;128:1002-7.
- Won YH, Choi WA, Kim DH, Kang SW. Postural vital capacity difference with aging in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2015;52:722-7.
- Gonzalez C, Ferris G, Diaz J, Fontana I, Nuñez J, Marín J. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest* 2003;124:857-62.
- Yoo TW, Kang SW, Moon JH, Kim HJ, Cho DH, Park JH. Change in forced vital capacity with postures according to neuromuscular disease. *J Korean Acad Rehabil Med* 2006;30:80-5.
- Winslow C, Rozovsky J. Effect of spinal cord injury on the respiratory system. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:803-14.
- Bach JR. Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1999.
- Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000;79:222-7.
- Fishman CL, Rodriguez NE. The respiratory system. In: Kacmarek RM, Stoller JK, Heuer AJ, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 11th ed. St Louis, Mo: Elsevier; 2017. p. 158-208.
- Estenne M, Gevenois PA, Kinnear W, Soudon P, Heilporn A, De Troyer A. Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. *Thorax* 1993;48:698-701.

22. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000;118:61-5.
23. Vines DL, Gardner DD. Airway clearance therapy (ACT). In: Kacmarek RM, Stoller JK, Heuer AJ, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 11th ed. St Louis, Mo: Elsevier; 2017. p. 951-970.
24. Hanayama K, Ishikawa Y, Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Successful treatment of mucous plugging by mechanical insufflation-exsufflation. *Am J Phys Med Rehabil* 1997;76:338-9.
25. Lynn DJ, Woda RP, Mendell JR. Respiratory dysfunction in muscular dystrophy and other myopathies. *Clin Chest Med* 1994;15:661-74.
26. McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995;75:1006-14.
27. Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram Jr RH. Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am Rev Respir Dis* 1978;117:437-47.
28. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler Jr WM, Johnson ER, Kilmer DD, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995;74:S70-92.
29. Schramm CM. Current concepts of respiratory complications of neuromuscular disease in children. *Curr Opin Pediatr* 2000;12:203-7.
30. De Troyer A, Borenstein S, Cordier R. Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 1980;35:603-10.
31. Beachey W. Regulation of breathing. In: Kacmarek RM, Stoller JK, Heuer AJ, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 11th ed. St Louis, Mo: Elsevier; 2017. p. 308-19.
32. Lee SK, Kim DH, Choi WA, Won YH, Kim SM, Kang SW. The significance of transcutaneous continuous overnight CO2 monitoring in determining initial mechanical ventilator application for patients with neuromuscular disease. *Ann Rehabil Med* 2012;36:126-32.
33. Kang SW, Na YM, Baek SK, Kim YW, Choi EH, Moon JH. Clinical implications of inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Korean Acad Rehabil Med* 1998;22:361-8.
34. Fisher DF. Lung expansion therapy. In: Kacmarek RM, Stoller JK, Heuer AJ, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 11th ed. St Louis, Mo: Elsevier; 2017. p. 937-50.
35. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104:1553-62.
36. Kang SW, Cho DH, Lee SC, Moon JH, Park YG, Song NK, et al. Clinical implication of air stacking exercise in patients with neuromuscular diseases. *J Korean Acad Rehabil Med* 2007;31:346-50.
37. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993;104:1702-6.
38. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids: part 2: the expiratory aids. *Chest* 1994;105:1538-44.
39. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:411-5.
40. Hess DR. Noninvasive ventilation for neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 2018;39:437-47.