

근위축성 측삭경화증에서 경피위조루술 중 비침습적 호흡 보조의 유용성

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병 재활연구소, ¹논산 시립 노인병원 재활의학과

최원아 · 김 완 · 강성웅 · 김한승¹ · 박중현 · 류호현

The Utility of Non-invasive Positive Pressure Ventilation Support during the Procedure of Percutaneous Gastrostomy in Amyotrophic Lateral Sclerosis

Won Ah Choi, M.D., Wan-Kim, M.D., Seong-Woong Kang, M.D., Ph.D., Han Seung Kim, M.D.¹, Jung-Hyun Park, M.D. and Ho-Hyun Ryu, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Rehabilitation Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine, ¹Department of Rehabilitation Medicine, Nonsan Municipal Geriatric Hospital

Objective: To consider the utility of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) support during percutaneous gastrostomy procedure in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients with severe respiratory insufficiency and weight loss.

Method: Percutaneous gastrostomy was performed in 25 ALS patients with forced vital capacity (FVC) below 50% of predicted normal value. NIPPV was applied to all these patients during the procedure. To estimate the utility of NIPPV application during gastrostomy tube placement, safety and procedure related complications were investigated.

Results: Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) was performed successfully in 21/25 patients (84%). Percutane-

ous radiologic gastrostomy (PRG) was performed to the rest. FVC_p (predicted value of FVC) in seated position were 1,239.1 ml (32.1%) in PEG-successful group and 1,065.0 ml (26.8%) in PEG-failed group, respectively. All the patients tolerated the use of NIPPV successfully and there were no respiratory complications with the procedure. There were no major complications and procedure-related mortality in all the patients.

Conclusion: NIPPV support during percutaneous gastrostomy tube placement could make the procedure possible in ALS patients with very low vital capacities. (J Korean Acad Rehab Med 2008; 32: 664-667)

Key Words: Intermittent positive-pressure ventilation, Gastrostomy, Amyotrophic lateral sclerosis, Respiratory insufficiency, Deglutition disorders

서 론

근위축성 측삭경화증은 상부운동신경원과 하부운동신경원의 퇴행성 변화에 의해 운동기능이 점진적으로 저하되는 질환으로 병이 진행함에 따라 호흡근과 사지 근육의 약화가 나타난다. 또한, 환자의 50~70%는 연하곤란 등의 연수근 침범증상(bulbar symptom)을 경험하게 되며, 이로 인해 부적절한 영양 공급이 이루어질 위험성이 증가하여 16~50%의 환자에서 영양 결핍이 나타난다.¹⁻⁵ 영양 결핍은 생존기간을 감소시키는 독립적 예후인자로 작용하며,² 경피위조루술을 시행하여 충분한 영양공급을 해주면 생존기간

이 증가한다는 보고들이 있다.^{6,7}

연하곤란으로 인한 영양결핍이 있는 경우 이를 해결하기 위한 대체방안이 필요하며, 질병의 진행 초기에는 음식물의 점도를 조절하고 안전한 삼킴을 위한 방법을 교육하는 방법으로 관리할 수 있다.⁴ 그러나 병이 진행됨에 따라 결국에는 경구 영양의 대체경로가 필요해진다.⁸ 영양공급을 위한 대체방법으로는 비위관 삽입술, 위조루술, 공장루술 등이 있는데, 비교적 호흡기능이 보존된 근위축성 측삭경화증 환자에게는 경피위조루술이 주로 권장되고 있다.⁹ 경피위조루술을 시행할 때 내시경을 이용한 내시경적 경피위조루술(percutaneous endoscopic gastrostomy)이 주로 사용되었으나 최근에는 방사선학적 경피위조루술(percutaneous radiological gastrostomy)의 시행도 늘어나고 있다.

1999년 발표된 미국신경학회 근위축성 측삭경화증 진료지표(American academy of neurology ALS practice parameters)에서는 앉은 자세에서 폐활량이 정상 예측치의 50% 미만일 때에는 시술 중 호흡곤란의 위험성이 증가하므로 환자의 폐활량이 50% 이상일 때 내시경적 경피위조루술을 시행할

접수일: 2008년 3월 11일, 게재승인일: 2008년 8월 18일

교신저자: 강성웅, 서울시 강남구 도곡동 146-92

☎ 135-270, 연세대학교 영동세브란스 재활의학과

Tel: 02-2019-3492, Fax: 02-3463-7585

E-mail: kswong@yumc.yonsei.ac.kr

본 연구는 2005년 메디언스홈케어(주) 연구비 지원으로 이루어졌음.

것을 권고하고 있다.⁴ 하지만, 연수근 기능(bulbar function) 장애가 사지 근력이나 호흡 근력 장애보다 느리게 나타나는 경우에는 폐활량이 정상 예측치의 50% 이상일 때는 환자의 체중감소와 영양결핍이 나타나지 않는 경우도 있다.^{6,10} 이러한 이유로 내시경적 경피위조루술 시행 결정이 늦어지기도 하고, 어떤 경우는 근위축성 측삭경화증의 진단 자체가 늦어져 경피위조루술을 시행할 시기를 놓치는 수가 있다.¹⁰

비침습적 간헐적양압환기법(non-invasive intermittent positive pressure ventilation, NIPPV)은 대표적인 비침습적 기계 환기법으로 기도 삽관이나 기관절개술을 시행하지 않고 환자의 환기를 보조해주는 방법이다.¹¹ 인공호흡기의 소형화와 간헐적양압환기법을 비침습적으로 쉽게 적용할 수 있는 여러 보조기구의 개발, 그리고 분비물 제거를 위한 새로운 기법이나 보조기구들의 개발 덕분에 호흡부전(respiratory insufficiency)이 있는 말기 신경근육계 환자들에게 NIPPV를 통한 호흡보조가 더욱 늘어나고 있다. NIPPV는 이동용 인공호흡기를 사용하고 기관 내 삽관(endotracheal intubation)을 하지 않기 때문에 폐활량이 많이 감소한 환자에서 경피위조루술을 시행하는 동안 이를 이용하여 호흡보조를 하면 시술의 위험도를 감소시키고 성공률도 높일 수 있다.^{11,12} 폐활량이 정상 예측치의 50% 미만으로 감소한 근위축성 측삭경화증 환자에서 경피위조루술 시술 시 NIPPV를 통한 호흡보조를 시행하여 시술을 성공적으로 수행한 연구가 보고되었으나¹³ 아직은 그 수가 제한적이며 국내에서는 보고된 경우는 없는 상태다.

따라서 본 연구에서는 연하곤란 때문에 체중 감소가 있고 폐활량이 정상 예측치의 50% 미만인 근위축성 측삭경화증 환자에서 경피위조루술을 시행할 때 비침습적 환기보조를 시행하고, 안정성과 유용성에 대하여 고찰해 보고자 한다.

연구대상 및 방법

1) 연구 대상

2001년 3월부터 2005년 3월까지 본원 재활의학과에 입원하여 병력, 신체검사, 전기 진단검사, 그리고 영상진단검사 등으로 확진 받은 근위축성 측삭경화증 환자 중 경피위조루술을 시행 받은 25명을 대상으로 하였다. 진단 후 위조루술 시행까지는 평균 15.7개월이 소요되었다. 이들은 모두 연하곤란과 이로 인한 체중감소를 동반하였고 평균 15.7 kg의 체중감소가 있었다. 환자들은 내시경적 경피위조루술을 우선으로 시행 받았으며, 내시경적 경피위조루술 시술에 실패한 경우 이차적으로 방사선학적 경피위조루술을 시행하였다.

대상군은 시술 당시 폐활량이 정상 예측치의 50% 미만인 환자들로 제한하였으며 기관 절개술을 시행 받은 환자들은 대상군에서 제외하였다.

2) 연구 방법

모든 환자에서 시술 직전 폐활량 측정기(micro spirometer[®], Micromedical Ltd, Rochester, UK)를 이용하여 노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC)을 앉은 자세와 누운 자세에서 측정하였다. 각각의 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 각 측정치의 수치 중 최댓값을 선택하였다. 환자의 노력성 폐활량 예측치는 실제로 측정된 노력성 폐활량을 연령과 신장을 기준으로 계산된 노력성 폐활량 예측치로 나누어 백분율로 표시하였다.

25명 중 6명은 경피위조루술을 받기로 결정되기 전부터 호흡곤란이 있어 NIPPV를 사용하던 환자였고, 나머지는 경피위조루술을 시행하기 직전 NIPPV를 처음으로 적용한 환자였다. NIPPV를 처음 적용한 환자는 시술 전 2~3회에 걸쳐 비강 마스크로 이동용 호흡기의 주기에 맞춰 호흡하는 방법을 교육하여 숙지하도록 하였다.

발병 후부터 위조루술 시술 당시까지의 체중감소 정도와 주관적 흡인 증상의 여부를 조사하였고 시술 중 호흡곤란 여부를 조사하였다. 호흡곤란은 산소포화도 감시에서 산소포화도가 88% 미만으로 감소한 경우로 정의하였다.¹³ 또한 복막염과 천공, 심한 위장관계 출혈, 장 마비 등 시술 관련 합병증의 유무를 조사하였다.

시술 전 및 시술 중 호흡보조는 이동형 호흡기(portable ventilator: PLV-100[®], Respirationics Inc., Murrysville, USA 혹은 LTV-900[®], Pulmonetic systems Inc., Minneapolis, USA)와 비강 마스크(nasal mask)를 이용한 비침습적 환기보조를 시행하였다.

내시경적 경피위조루술과 방사선학적 경피위조루술은 각각 소화기내과 전문의와 영상의학과 전문의에게 의뢰되어 시행되었으며 재활의학과 의사가 시술 중에 비침습적 환기보조를 시행하였다.

결 과

대상 근위축성 측삭경화증 환자 25명의 평균 연령은 55.6세였으며, 남자 17명, 여자 8명이었다. 근위축성 측삭경화증 진단 후 위조루술 시행까지 걸린 평균 기간은 15.7개월이었으며, 평균 15.7 kg의 체중감소를 보였다(Table 1).

산소포화도가 88% 이하로 떨어지는 호흡곤란 증세 없이 내시경적 경피위조루술을 성공적으로 시행 받은 환자군은 25명 중 21명(남자 15명, 여자 6명)이었고 평균 나이는 55.4세였다. 내시경적 경피위조루술에 실패하여 이차적으로 방사선학적 경피위조루술을 시행 받은 환자군은 4명(남자 2명, 여자 2명)이었고 평균 나이는 56.7세였다. 내시경적 경피위조루술에 실패한 4명의 환자군 중 2명에서는 산소포화도가 50~60%까지 저하되는 심한 호흡곤란이 있어 시술에 실패하였고 한 명에서는 산소포화도의 감소가 일시적으로

Table 1. General Characteristics of the Subjects

	All subjects (n=25)	Male (n=17)	Female (n=8)
Age (years)	55.6±10.2	53.2±11.2	60.8±5.3
Heights (cm)	165.5±10.1	170.7±7.3	154.4±4.0
Weights (kg)	51.4±8.9	54.3±8.7	45.1±5.7
BMI (kg/m ²)	18.8±2.9	18.7±3.1	19.0±2.8
Weight loss (kg)	15.7±7.6	17.0±8.8	12.9±3.0
Duration (months)	15.7±10.0	15.8±11.4	15.5±6.0

Values are mean±SD.

BMI: Body mass index, Duration: Duration from diagnosis to gastrostomy tube placement

나타나고 심한 호흡곤란은 보이지는 않았으나 내시경 삽입 시 심한 걱정상태로 인한 시술거부로 시술을 진행하지 못하였다. 나머지 한 명에서도 호흡곤란 증상은 없었으나 복부 불편감을 호소하여 내시경 시술에 협조가 되지 않아 시술을 할 수 없었다.

폐 기능 검사상 대상군 25명의 앉은 자세에서의 폐활량의 평균값은 1,211.2 ml (정상 예측치의 31.2%)였고 누운 자세에서의 폐활량의 평균값은 922.8 ml (정상 예측치의 23.7%)였으며, 내시경적 경피위조루술을 성공한 군과 실패한 군의 호흡기능 차이는 없었다(Table 2). 전체 25명의 환자 중 흡인 증상이 동반된 경우는 13명이었으며 내시경적 경피위조루술 성공 군에서는 21명 중 9명에서 흡인 증상이 동반되어 있었으나 실패 군에서는 4명 모두 흡인 증상이 동반된 차이를 보였다.

내시경적 경피위조루술 후 위루관 삽입부의 삼출 출혈 (oozing)을 보인 경우는 있었으나 복막염이나 위 천공, 심한 소화기계 출혈, 장 마비 등과 같은 주요 합병증은 없었다.

내시경적 경피위조루술에 실패한 4명 중 3명은 이차적으로 방사선학적 경피위조루술을 특별한 합병증 없이 성공적으로 시술 받았으나 1명은 복막염이 발생하여 위루관을 유지하지 못하고 공장 조루술을 시행하였다. 모든 환자에게 시술 관련 사망은 없었다.

고 찰

본 연구에서는 폐활량이 정상예측치의 50% 미만인 근위축성 측삭경화증 환자에게 비침습적 환기보조를 통하여 25명 중 21명에게 호흡곤란 없이 내시경적 경피위조루술을 성공적으로 시행하였고 내시경적 경피위조루술에 실패한 4명에게는 이차적으로 방사선학적 경피위조루술을 시행하여 영양공급 경로를 제공하였다. 방사선학적 경피위조루술 중에도 NIPPV를 이용하여 호흡보조를 하였으며 4명 모두 시술은 성공적으로 시행되어 안전하게 영양공급 경로를 제공할 수 있었으나 1예에서 시술 후 복막염이 발생하였다.

Table 2. The Results of Pulmonary Function Test of the Subjects

	All subjects (n=25)	PEG success group (n=21)	PEG fail group (n=4)
VCsit (ml)	1,211±461.1	1,239.1±440.7	1,065.0±610.3
VCsit/VCpre (%)	31.2±11.8	32.1±11.8	26.8±13.0
VCsup (ml)	922.8±389.5	916.7±339.4	955.0±666.4
VCsup/VCpre (%)	23.7±9.3	23.7±8.5	23.9±14.5

Values are mean±SD.

PEG: Percutaneous endoscopic gastrostomy, VCsit: Vital capacity in sitting position, VCpre: Predicted value of vital capacity, VCsup: Vital capacity in supine position

연하곤란이 심하게 진행된 근위축성 측삭경화증 환자에서는 이미 호흡기능 저하가 심각한 경우가 많아 내시경적 경피위조루술 시행 시 안전성에 대한 문제점을 간과할 수 없다.¹⁴⁻¹⁷ 따라서 호흡기능이 저하된 근위축성 측삭경화증 환자들에게 안전하게 내시경적 경피위조루술을 시행할 수 있도록 호흡보조의 필요성이 강조되었으며 비침습적 호흡보조 하에 내시경적 경피위조루술을 시행시 시술관련 사망 없이 성공적이었음을 Gregory 등¹³과 Boitano 등¹⁸은 보고하였다. Gregory 등¹³의 연구에서 대상군의 폐활량은 앉은 자세에서 정상 예측치의 35.7%, 누운 자세에서 34.3%인데 비하여 본 연구의 대상군의 폐활량은 앉은 자세에서 정상 예측치의 31.2%, 누운 자세에서 23.7%로 더욱 심한 호흡기능 부전을 동반한 대상군에게 내시경적 경피위조루술을 시술 관련 사망이 없이 시행하였다는 의의를 찾을 수 있을 것이다.

폐활량이 정상 예측치의 50% 미만인 근위축성 측삭경화증 환자에서 내시경적 경피위조루술을 시행할 때 NIPPV를 통한 호흡보조를 하지 않으면 시술의 안정성에 문제가 있을 수 있으므로 시술 시점에 NIPPV를 별 무리 없이 사용할 수 있는 환자들에게만 내시경적 경피위조루술이 가능하다는 한계점이 있다.^{15,16,19} 이에 NIPPV를 훈련하게 시킬 수 있는 재활의학과 의사의 역할이 중요하다고 할 수 있으며 연수근 침범 정도가 경미한 환자들은 NIPPV를 훈련하게 시키는 재활의학과 의사의 경험과 역량에 따라 환자의 NIPPV 사용 가능 정도가 달라질 수도 있을 것이다.

본 연구에서는 내시경적 경피위조루술을 일차적으로 고려하였는데, 이는 현재 미국신경학회 근위축성 측삭경화증에서 내시경적 경피위조루술을 시행할 것을 권고하고 있기 때문이며 내시경적 경피위조루술이 실패한 경우 이차적으로 방사선학적 경피위조루술을 시행하였다. 한편, 방사선학적 경피위조루술 시 구인두강이 보존되며 국소 마취만을 시행하기 때문에 폐활량이 정상 예측치의 50% 미만인 근위축성 측삭경화증 환자에게 방사선학적 경피위조루술을 시행하는 것이 내시경적 경피위조루술을 시행하는 것보다 안

진하다는 보고들이 있다.^{9,15} 내시경적 경피위조루술과 방사선학적 경피위조루술 중 어느 방법을 근위축성 측삭경화증 환자에게 일차적으로 적용할 것인가에 대해서는 현재까지 명확한 지침이 없는 실정이나 여러 연구의 결과를 볼 때 그 안전성에는 큰 차이가 없는 것으로 보인다.

내시경적 경피위조루술의 성공 군과 실패 군의 차이에 대한 통계학적 비교는 두 군의 표본 크기의 차이와 본 연구의 목적이 위조루술을 시행하는 동안 NIPPV의 유용성을 평가하려는 것이므로 큰 의미를 두지 않았다. 경피위조루술로 인한 환자들의 생존기간 연장이나 영양상태의 호전 정도에 대한 객관적 추적 관찰에 대해서는 다루지 못했으며 시술 후 삶의 질 변화에 대한 조사가 이루어지지 못하여 추후 장기적인 추적 관찰을 통해 이 부분들에 대한 연구도 필요할 것이다.

결 론

본 연구 결과 연하곤란으로 인해 영양결핍이 있는 근위축성 측삭경화증 환자 중 심한 호흡 기능부전이 있어 시술 중 호흡관련 합병증의 위험성이 높은 환자에게도 비침습적 환기보조를 시행함으로써 경피위조루술을 안전하게 시행할 수 있음을 알 수 있었다. NIPPV는 말기 신경근육계 환자들의 호흡보조에 효과적인 방법이며 심한 호흡기능 부전이 있는 환자들에게도 경피위조루술을 가능하게 함으로써 환자들의 영양상태 호전뿐 아니라 삶의 질 향상에도 도움을 줄 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- 1) Carosco JT, Mulvihill MN, Sterling R, Abrams B. Amyotrophic lateral sclerosis. Its natural history. *Neurol Clin* 1987; 5: 1-8
- 2) Desport JC, Preux PM, Truong CT, Courat L, Vallet JM, Couratier P. Nutritional assessment and survival in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1: 91-96
- 3) Kondo K, Hemmi I. Clinical statistics in 515 fatal cases of motor neurone disease. *Neuroepidemiology* 1984; 3: 129-148
- 4) Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, Borasio GD, Bradley WG, Bromberg MB, Brooks BR, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999; 52: 1311-1323
- 5) Forbes RB, Colville S, Swingler RJ. Frequency, timing and outcome of gastrostomy tubes for amyotrophic lateral scler-

- osis/motor neurone disease. *J Neurol* 2004; 251: 813-817
- 6) Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995; 242: 695-698
- 7) Chio A, Mora G, Leone M, Mazzini L, Cocito D, Giordana M, Bottacchi E, Mutani R. Early symptom progression rate is related to ALS outcome. *Neurology* 2002; 59: 99-103
- 8) Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurology* 2000; 247: 245-251
- 9) Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, Hardiman O, McGrath FP, Lee MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision-endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology* 2002; 224: 713-717
- 10) Francis K, Bach JR, Delisa JA. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80: 951-963
- 11) Bach JR. *Pulmonary rehabilitation*, 1st ed, Philadelphia: Hanley&Belfus, 1995, 307
- 12) Kang SW, Park JH, Ryu HH, Kang YS, Moon JH. Non-invasive mechanical ventilator care for the patients with advanced neuromuscular disease. *J Korean Acad Rehab Med* 2004; 28: 71-77
- 13) Gregory S, Siderowf A, Golaszewski AL, McCluskey L. Gastrostomy insertion in ALS patients with low vital capacity: respiratory support and survival. *Neurology* 2002; 58: 485-487
- 14) Mathus-Vliegen LM, Louwersee LS, Merkus MP, Tytgat GN, Vianney de Jong JM. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointest Endosc* 1994; 40: 463-469
- 15) Chio A, Galletti R, Finocchiaro C, Righi D, Ruffino MA, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, Terreni AA, Mutani R. Percutaneous radiological gastrostomy: a safe and effective method of nutritional tube placement in advanced ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 645-647
- 16) Kelopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164: 82-88
- 17) Miller RG. Examining the evidence about treatment in ALS/MND. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2001; 2: 3-7
- 18) Boitano LJ, Jordan T, Benditt JO. Noninvasive ventilation allows gastrostomy tube placement in patients with advanced ALS. *Neurology* 2001; 56: 413-414
- 19) Aboussouan LS, Kham SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of noninvasive positive pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997; 127: 450-453