

## 말기 신경근육계 환자에서 비침습적 호흡기 관리

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병재활연구소

강성웅 · 박중현 · 류호현 · 강연승 · 문재호

### Non-invasive Mechanical Ventilator Care for the Patients with Advanced Neuromuscular Disease

Seong-Woong Kang, M.D., Ph.D., Jung-Hyun Park, M.D., Ho Hyun Ryu, M.D., Yeoun Seung Kang, M.D. and Jae Ho Moon, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Rehabilitation Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine

**Objective:** The usage of mechanical ventilator has been an issue in advanced stage of most neuromuscular diseases. The patients experience hypoventilation symptoms and usually die from pulmonary complications at last. Besides traditional invasive mechanical ventilation, non-invasive intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) has provided an alternative treatment option. We evaluated the effects of NIPPV.

**Method:** We applied NIPPV method to the patients with advanced neuromuscular disease who were hospitalized due to ventilatory failure, who visit our outpatient clinic due to hypercapnic symptoms, or who showed hypercapnia on a routine follow-up. To evaluate ventilatory status, blood gas tensions were analyzed by the arterial blood gas analysis

and/or pulse-oxygenometer and capnometer. Overnight pulse-oxygenometer monitorings were done whenever necessary.

**Results:** Thirty patients were managed with NIPPV successfully. In five cases, invasive IPPV with tracheostomy at admission was switched to NIPPV. Three patients who had been intubated to receive IPPV were transferred to NIPPV without being tracheostomized.

**Conclusion:** NIPPV can be used safely and effectively as an alternative method of ventilatory support for the patients with advanced neuromuscular disease who show ventilatory failure. It would relieve symptoms and signs of hypoventilation and prevent the acute respiratory muscle decompensation, if applied before overt ventilatory failure. (*J Korean Acad Rehab Med* 2004; 28: 71-77)

**Key Words:** Non-invasive intermittent positive pressure ventilation, Neuromuscular disease, Hypoventilation, Hypercapnea, Pulmonary rehabilitation

### 서 론

신경근육계 질환에서 근력약화가 진행되어 정상적인 환기를 유지하지 못할 만큼 호흡근의 근력이 약해지면 불안감, 이른 아침 두통, 낮 시간의 과도한 졸음, 악몽, 수면장애와 같은 여러가지 저환기 증후군(hypoventilation syndrome) 증상이 나타난다.<sup>11,18,20,21,26</sup> 뉘시엔느형 근디스트로피 환자에서는 만성 폐포 저환기(chronic alveolar hypoventilation)와 연관된 호흡기계 합병증으로 인한 사망률이 90%까지 보고되고 있으며,<sup>25,28</sup> 근위축성 측삭경화증 환자의 최소 84%가

호흡기계 합병증과 호흡부전으로 사망한다고 알려져 있다.<sup>14,23</sup> 따라서 병의 말기에는 이러한 합병증을 예방하고 호흡마비로 인한 사망을 예방하기 위하여 인공호흡기를 사용해야 한다.

인공호흡기의 사용, 즉 기계환기법(mechanical ventilation)은 침습적 기계환기법과 비침습적 기계환기법으로 나눌 수 있다. 침습적 기계환기법은 기관절개를 시행한 상태에서 호흡기를 사용하는 방법으로 현재 인공 호흡기를 사용해야 하는 대부분의 말기 신경근육계 환자들에게 실시되고 있는 방법이다. 비침습적 기계환기법은 기도절개를 시행하지 않고 환자의 환기를 보조해 주는 방법으로 예전에는 몸통 호흡기(body ventilator)가 주로 사용되었다. 그러나 인공 호흡기의 소형화, 간헐적 양압 호흡법을 비침습적으로 용이하게 적용할 수 있는 여러 보조기구들의 개발, 그리고 분비물 제거를 위한 새로운 기법 및 보조기구의 개발로 인해 현재는 이동용 인공호흡기를 이용한 비침습적 간헐적 양압 호흡기법(noninvasive intermittent positive pressure ventilation: NIPPV)이 대표적인 비침습적 기계환기법으로 이용되고 있다.<sup>6</sup>

침습적 방법과 비침습적 방법의 사용 결과를 비교한 연

접수일: 2003년 8월 18일, 게재승인일: 2003년 11월 18일

교신저자: 강성웅, 서울시 강남구 도곡동 146-92

☎ 135-720, 연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병재활연구소

Tel: 02-3497-3492, Fax: 02-3463-7585

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

이 논문은 2002년도 연세대학교 학술연구비의 지원에 의하여 이루어진 것임.

구에서는 NIPPV를 이용한 환자들이 기관절개를 시행하여 호흡기를 사용한 환자보다 호흡기계 합병증 발생률과 입원 빈도가 낮았고 입원을 하더라도 재원기간이 짧았다고 보고 하였다.<sup>1,15)</sup> 이 두 가지 방법을 비교한 또 다른 연구에서는 환자들이 전반적으로 비침습적 방법을 선호하며, 특히 안정성, 편리성, 편안함, 언어구사, 연하기능, 수면 및 외모 면에서 비침습적 방법이 우월하였다고 하였다.<sup>1)</sup> 비침습적 호흡기 사용의 생리학적 효과에 대한 연구에서는, 만성 폐포 저환기 환자의 최대흡기압을 증가시키고, 폐활량을 일시적으로 증가시키거나 안정화시킬 수 있다고 하였다.<sup>17,27)</sup> 또한 비침습적 기계환기법으로 폐포 저환기 증상 완화, 혈액가스 소견 정상화, 호흡근 지구력 증가, 호흡기 합병증 병발 가능성 및 입원빈도 감소 등의 이점을 얻을 수 있으며, 신경근육계 질환의 진행속도에 따라 기관절개를 수개월 내지 수년간 연기시킬 수 있다고 하였다.<sup>3,15,18,19)</sup>

이러한 여러 가지 장점에도 불구하고 국내에서는 비침습적 호흡기 관리법이 말기 신경근육계 환자에게 거의 적용되고 있지 않으며, 일부 적용하고 있는 경우도 신경근육계 환자의 호흡장애의 특징을 충분히 이해하지 못하여 부적절하게 사용되는 경우가 대부분이다. 이는 진행성 신경근육계 질환은 완치될 수 없는 난치병으로 간주되어, 호흡 장애가 심화되는 말기에는 의료진도 별다른 관심을 보이지 않음으로 인해 환자에게 적극적인 치료를 시도하지 않고 있기 때문이다. 그러나 치료 과정에서 겪게 되는 여러 가지 정신적인 문제 및 현실적인 문제들에 직면하였을 때에 비침습적 환기법에 대한 긍정적인 연구 결과들은 환자 자신과 보호자의 결정에 영향을 줄 수 있는 중요한 요인이다. 인공 호흡기 사용이 필수적인 환자에서 소형 이동용 호흡기를 이용한 NIPPV는 정신적 안정감 및 사회적 활동을 향상시킴으로서 환자의 삶의 질을 상당히 향상시켜 줄 수 있다.<sup>1)</sup> 또한 기관절개에 대한 거부감 때문에 환기부전 증상으로 인한 고통을 겪으면서도 인공 호흡기 사용을 거부하였던 환자들이 호흡기 사용을 재고하게 되는 요인이 될 수 있으며, 의료비 절감에도 상당한 기여를 하는 것으로 보고되고 있다.<sup>12)</sup>

따라서 본 연구에서는 비침습적 인공호흡기 사용 방법의 필요성을 절감하여, 호흡기 없이는 생명을 유지할 수 없는 말기 신경근육계 환자에게 NIPPV를 적극적으로 적용하여 그 결과를 검토하고자 하였다.

## 연구대상 및 방법

### 1) 연구대상

2001년 1월부터 2003년 5월 사이 병력, 이학적 소견, 혈액 검사, 전기 진단 검사, 그리고 근육생검 혹은 DNA 분석에서 신경근육계 질환으로 확진 받은 환자 중 환기부전으로 입원하여 기도삽관이나 기관절개를 시행한 환자, 고탄산증

증상을 주소로 방문한 환자, 혹은 정기적인 외래 방문 중 동맥혈 가스분석 검사(arterial blood gas analysis)나 종말호기 후 이산화탄소 분압(end-tidal CO<sub>2</sub>: EtCO<sub>2</sub>) 검사 상 고탄산증을 보였던 환자 중에서 NIPPV 적용 대상 환자를 선정하였다. 즉 상기 환자 중 (1) 보조 최대 기침유량(assisted peak cough flow: Apcf)이 160 L/min 이상으로 측정되거나,<sup>13)</sup> (2) 기도삽관이나 기관절개 상태에서 기침유량 측정이 불가능할 경우, 환기부전 발생 전 상태여 음식 삼키기가 가능하고 알아들을 수 있을 정도의 발음이 가능했던 환자를 대상으로 하였다.<sup>4)</sup> 이러한 조건을 만족시키더라도 지시를 따르기 힘들 정도로 인지기능이 떨어져 있거나, 두려움이나 불안감 등으로 인해 NIPPV 적용에 동의하지 않거나, 혹은 보조 기침이나 기침 보조 도구 사용 시 협조가 불가능한 환자는 대상에서 제외하였다.

### 2) 연구방법

대상 환자에서 아래 사항들을 평가하였다.

(1) 폐활량(vital capacity: VC): 폐활량 측정기(Wright Respirometer, Ferraris Development and Engineering Co, Ltd, UK)를 이용하였고, 앉은 자세와 앙와위로 누운 상태에서 각각 측정하였다. 각각의 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 각 측정치의 수치 중 최대값을 선택하였다.

(2) 최대 기침유량(peak cough flow: PCF): 최대 유량 측정기(peak flow meter)를 이용하여 환자에게 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다. 본 연구에서는 다음의 2가지 상황에서의 최대 기침유량을 측정하였다. ① 비보조 최대 기침유량(unassisted PCF: Upcf) : 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마신 후 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다. ② Apcf: 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마시게 한 후 도수 소생기(manual resuscitator) 백으로 공기를 추가로 주입한 다음 최대한 힘차게 기침을 할 때 힘차게 복부를 밀어주면서 측정하였다. 각각의 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 각 측정치의 수치 중 최대값을 선택하였다.

(3) 최대 정적 압력: 호흡근 근력을 나타내는 최대 정적 압력은 정적 압력측정기(Spirovis, COSMED Srl., Italy)를 이용하였다. 앙와위로 누운 자세에서 코를 막고 마우스피스 를 통해 총폐용적(total lung capacity)에 최대한 가깝게 흡기 하게 한 후 힘껏 호기할 때의 최대 호기압(maximal expiratory pressure: MEP)을, 폐잔류량(residual volume)에 최대한 가깝게 호기한 후 힘껏 흡기할 때의 최대 흡기압(maximal inspiratory pressure: MIP)을 각각 측정하였다. 압력이 최소한 1초 이상 지속되어야 측정이 되도록 하였으며, 3회 이상 시행하여 얻은 값 중 최대값을 선택하였다.

기도삽관이나 기관절개를 하고 있어 비침습적 인공호흡기 사용 전에 상기 검사 (1), (2), (3)을 시행할 수 없었던 경우는 삽관제거 혹은 기관절개 봉합술을 시행한 후 검사들



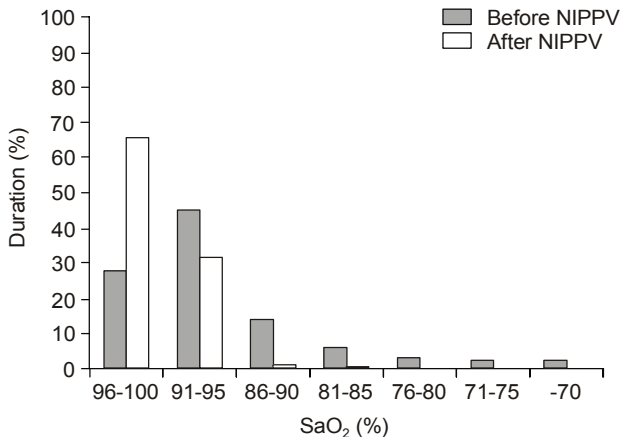


Fig. 2. Distribution pattern of nocturnal SaO<sub>2</sub> before and after noninvasive intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) apply (n=22).

기관절개 봉합술을 시행한 후 시행한 검사에서 APCF는 모두 160 L/min 이상이었다. 전체 대상 환자 30명의 MEP는 평균 22 cmH<sub>2</sub>O (정상 예측치의 9.5%)이었고 MIP는 평균 21 cmH<sub>2</sub>O (정상 예측치의 16.6%)이었다(Table 1).

### 3) NIPPV 적용

전체 대상 환자 30명 중 5명은 입원 당시 기관절개를 한 상태로 인공 호흡기를 사용하고 있었다. 입원 기간 중 폐렴 등 폐의 실질병변이 없는 상태에서 비강 마스크를 이용한 NIPPV로 전환하였고, 이후 기관절개 봉인술(decannulation)을 시행하였다. 5명의 환자 모두가 합병증 없이 기관절개 봉인술을 마쳤으며, 시술 이후에는 비강 마스크를 이용하여 간헐적 인공환기법을 시행하였다(Fig. 1). 다른 3명의 환자는 전원 시 환기부전으로 기관내 삽관 및 인공호흡기를 사용하는 상태였으며, 폐의 실질 병변이 없는 것을 확인한 이후 3명의 환자 모두 발관을 시도하였고, 비강 마스크를 이용한 NIPPV로의 전환에 성공하였다.

총 30명의 대상 환자 중 고탄산증 증상으로 방문하였거나 문진 시 고탄산증을 확인할 수 있었던 환자는 모두 18명이었다. 이 중에서 16명은 NIPPV를 적용한 후 고탄산증 증상이 소실되었다. 질환별로는 뒤시엔느형 근디스트로피가 13명이었으며 NIPPV적용 후 12명이 고탄산증 증상의 호전을 보였다. 증상의 호전이 없었던 1명은 비강 마스크를 통해 들어오는 양압의 공기에 민감하게 반응하여 답답하다고 호소하며 고탄산증 증상 소실 여부를 명확히 답변하지 못하였으나, 추적 검사한 EtCO<sub>2</sub>와 맥박 산소계측기를 사용한 SaO<sub>2</sub> 측정치, 그리고 동맥혈 가스분석 검사 등 객관적인 검사에서는 정상화된 소견을 보였다. 고탄산증 증상이 확인되었던 4명의 근위축성 측삭경화증 환자 중 3명은 NIPPV 적용 후 증상이 소실되었으며 증상의 호전을 보이지 않았던

환자는 심한 연하곤란 등 동반된 증상을 보여 호흡기 사용에 어려움을 겪었다. 그 외 1명의 환자는 당원축적병 환자로, NIPPV 적용 후 고탄산증 증상이 소실되었다. 나머지 4명의 환자-2명의 뒤시엔느형 근디스트로피 환자 및 2명의 근위축성 측삭경화증 환자-는 고탄산증의 증상을 호소하지는 않았으나, 동맥혈 가스분석 검사 혹은 EtCO<sub>2</sub> 검사에서 이산화탄소의 축적이 증명되었고, NIPPV 적용 후 정상화된 체내 이산화탄소 농도를 보였다.

SaO<sub>2</sub> 측정치는 NIPPV 적용 전 평균 93.0±6.4%로, 6명의 환자가 90% 이하, 10명의 환자가 91~95% 사이로 측정되었고, 전체 대상 환자 중 22명에서 실시한 수면 중 산소포화도 누적시간분포 분석 검사상 수면 중 산소포화도가 정상에 비해 떨어지는 소견을 보였다. 하지만, NIPPV 적용 후에는 SaO<sub>2</sub>는 평균 97.9±1.3%로 모든 환자가 95% 이상의 SaO<sub>2</sub>를 보였다(Fig. 2).

## 고 찰

진행성 근력 약화를 보이는 신경근육계 질환에서는 병의 말기에 이르면 호흡근력의 약화로 인하여 인공호흡기를 사용해야 되는 경우가 많다. 그러나 인공호흡기 사용 여부는 의학적 측면만 단순히 고려하여 판단해야 하는 경우보다는 윤리적 문제, 경제적 문제를 함께 고려해야 할 때가 많다. 따라서 인공호흡기를 사용해야 하는 시점에서 환자, 보호자, 그리고 의료인 모두가 심각한 고민을 하게 되는 것이다. 신경근육계 환자들은 의식이 없는 상태에서 생명만 유지하는 식물인간 상태와는 달리 의식 상태는 명료하기 때문에 생명연장을 위한 호흡기 사용 여부는 안락사 허용 여부와 관련하여 많은 사회적 논란이 되고 있는 것이 사실이다. 많은 의료인들이 인공호흡기를 사용하여 수명을 연장시키는 것에 부정적인 생각을 가지고 있지만, 호흡기를 사용하는 근위축성 측삭경화증 환자를 대상으로 한 연구보고에서는 장기간 가정에서 인공호흡기를 사용하고 있는 환자의 90%가 기계적 환기를 시행받고 있는 것에 대해 호의적으로 생각하고 있으며 인공호흡기 사용 여부를 결정해야 할 상황이 다시 발생하더라도 똑같은 선택을 할 것이라고 하였다.<sup>22)</sup>

뒤시엔느형 근디스트로피 환자를 대상으로 한 연구에서도 환자의 만족도는 일반적인 예상보다 훨씬 높게 조사되었다.<sup>6)</sup> 대부분의 환자가 호흡기를 사용해야만 생명을 유지할 수 있는 자신의 삶에 대해 부정적이고 회의적인 것이라는 의료인 및 일반인들의 예상과는 달리 호흡기를 사용하는 환자 자신들은 오히려 긍정적인 태도를 보여 주었다는 것이다. 이러한 연구 결과들은 환자의 삶에 대한 가치 기준을 환자 본인 이외의 사람들이 추측하여 단정짓는 것은 잘못된 결정을 내릴 수 있다는 것을 의미한다고 할 수 있겠다. 환자 개개인마다 가치 기준이나 주변 상황이 틀리기 때문

에 이러한 결과를 일률적으로 적용하는 것도 문제가 있지만, 분명한 것은 대부분의 의료인들이 아무런 기준도 없이 환자의 삶에 대한 만족도와 가치를 너무 낮게 평가하여 치료에 적극성을 가지지 않았다는 것이다.

다양한 호흡 재활 도구와 기술의 발달로 인하여 비침습적으로 인공호흡기를 사용할 수 있는 여건이 용이해졌다. 이와 더불어 정보 과학기술의 발전과 기계 공학의 발전으로 인하여 인간의 장애를 보충해 줄 수 있는 기기들이 꾸준히 개발되어 환자의 삶에 큰 장애가 되었던 것들이 아무런 문제가 되지 않는 경우가 많아지고 있다. 따라서 의료진들이 좀더 적극적으로 치료에 임한다면 환자는 이전보다 나은 삶의 질을 유지하면서 생명 또한 연장시킬 수 있을 것이다.

기관절개술을 이용한 침습적 기계환기법은 호흡마비가 발생한 수많은 환자의 생명을 구할 수 있었던 중요하고 필요한 시술이었다. 그러나 인공호흡기의 소형화, 다양한 비강 마스크 및 마우스피스 개발, 그리고 분비물 제거 기술의 발전으로 인하여 기관절개를 시행하지 않고도 인공호흡기를 사용할 수 있는 비침습적 기계환기법이 가능하게 되었다. 기관절개를 시행한 상태에서는 말하기, 먹기 등의 기능이 장애를 받게 되고, 기관절개 자체에 의한 기도 분비물의 증가, 호흡기계 감염의 근원 제공 등 여러 종류의 부작용 및 합병증을 유발할 수 있다.<sup>1)</sup> 반면, NIPPV는 기관절개를 시행하여 인공호흡기를 사용하는 경우보다 폐렴 발생률 및 호흡기계 합병증으로 인한 병원 입원 빈도와 재원 기간을 줄일 수 있으며, 환자의 심리적 부담감 및 간병인의 간병의 효율성, 그리고 환자의 삶에 대한 만족도 면에서 기관절개보다 월등한 장점이 있다는 것이 이미 임상 치료 경험으로 보고되고 있다.<sup>3,10,12,15,18,19)</sup> 경제적인 면에서도 NIPPV가 기관절개를 이용한 침습적 인공환기법에 비해 많은 이점이 있는 것으로 보고되고 있다. 기관절개관의 정기적인 교환 및 소독, 합병증 예방에 소요되는 비용을 절감하는 등 가정 간호의 역할과 비용을 상당히 감소시킬 수 있다.<sup>4)</sup> 비침습적 방법으로 호흡기를 사용할 경우 비강 마스크나 lip-seal 등과 같은 인터페이스(interface)의 구입에 약간의 비용이 소요될 뿐, 호흡기계 합병증의 감소와 그로 인한 입원 횟수의 감소로 인해 훨씬 많은 비용을 절감할 수 있다고 보고되어 있다.<sup>12)</sup> 한 연구에서는 호흡기 사용이 24시간 필요한 환자를 비침습적 인공호흡법으로 전환한 후 77%의 의료비 혹은 환자 1인당 연간 약 17만 불의 비용 절감이 가능하다고 하였다.<sup>8)</sup>

이러한 여러 가지 장점을 가진 NIPPV를 모든 호흡부전 환자에게 적용할 수 있는 것은 물론 아니다. 대표적인 경우가 연수근 기능이 현저히 저하된 연수형(bulbar type) 근위축성 측삭경화증으로서 이들 환자에서는 비침습적 인공환기법을 적용하기가 힘들다. 기관절개를 하지 않고 비침습적 방법으로 인공호흡기를 사용하기 위해서는 APCF가 160 L/min 이상으로 유지되어야 한다.<sup>5)</sup> 이러한 객관적 수치를

측정할 수 없는 경우는 환자의 음식물 삼킴 기능과 발음능력 상태를 참고로 NIPPV 적용 여부를 결정하기도 한다.<sup>4)</sup> 심한 연하곤란이나 알아들을 수 있는 발음을 할 수 없을 정도로 연수근 근력이 약화되면, 기침 보조 시 성문(glottis)을 닫은 상태에서 늑막강 내 압력을 증가시키는 과정을 수행할 수 없기 때문에, APCF를 160 L/min 이상으로 유도할 수 없다.<sup>13)</sup> 이러한 상태에서는 기도 분비물 제거가 불가능하고 환자 자신의 침이 흡인되어 흡인성 폐렴을 수시로 유발하기 때문에 비침습적 방법을 적용할 수 없다.<sup>4)</sup> 실제로 본 연구에서 기관절개관이나 기도삽관을 이용하여 인공환기법을 사용하던 환자들은 정확한 기침능력을 평가하기가 불가능하여 기관절개나 삽관 이전의 상태가 음식 삼키기가 가능하고 알아들을 수 있을 정도의 발음이 가능했던 환자를 대상으로 하였다.<sup>4)</sup> 이러한 조건을 만족하였던 8명의 환자는 기관절개관 혹은 삽관 제거 후 비강 마스크 등을 이용한 NIPPV법으로 성공적으로 전환하였으며 이후 측정된 APCF는 모두 160 L/min 이상이였다. 본 연구의 추적기간 중 2명의 환자는 심한 연하기능 장애로 비침습적 호흡기 사용을 지속할 수 없었으며, 결국 기관절개를 이용한 인공환기법으로 전환하였다. 하지만, 이런 경우라도 기관절개를 시행하는 시기를 지연시킬 수 있었다는 것에 의미를 둘 수 있을 것이다.

고탄산증은 환자에게 많은 고통을 준다. 본 연구의 대상 환자 중 상당수는 고탄산증으로 인해 수면장애, 두통, 기면현상, 악몽, 불안감 등의 증상을 겪고 있는 상태였다. 기도삽관이나 기관절개를 이용한 고식적인 침습적 인공호흡기 사용은 앞서 기술한 여러 가지 의학적인 문제 외에도 환자나 보호자에게 상당한 심리적 부담감을 준다. 따라서 인공호흡기가 필요한 시점임에도 불구하고 환자나 보호자, 의료진 모두 인공호흡기 사용을 망설이게 되고 그로 인해 환자는 고탄산증으로 인한 심한 고통을 겪으며 지내는 경우가 많다. 이러한 상태를 지속하다가 결국은 폐렴이나 무기폐 같은 합병증이 생긴 이후에 인공호흡기를 사용하게 되고 이 상황에서는 환자의 상태가 위중한 경우가 많기 때문에 대부분 침습적인 방법을 선택할 수밖에 없는 경우가 대부분이다. NIPPV를 이용하면 환자나 보호자들이 좀더 쉽게 인공호흡기 사용을 받아들일 수 있으며, 본 연구의 결과에서 보듯이 비침습적 방법으로도 고탄산증과 그 증상을 충분히 해결할 수 있다. 따라서 환기부전 상태에 있는 말기 신경근육계 환자인 경우에도 연수근 기능만 어느 정도 남아 있으며 침습적 기계환기법 대신 비침습적인 방법으로 환기 상태를 정상화시킬 수 있으며 이를 통해 인공호흡기를 사용해야 되는 환자들의 삶의 질을 상당히 향상시킬 수 있을 것으로 생각된다. 또한 완전히 대치하지 못하는 경우라도 고탄산증 증상을 완화시키면서 기관절개의 시기를 최대한 연장시키는 역할은 충분히 할 수 있을 것이다.

## 결 론

호흡 보조가 필요한 말기 진행성 신경근육계 환자들은 대부분 난치성 회복 불능 환자로 간주되어 적극적인 치료를 받지 못하는 경우가 많다. 인공호흡기는 말기 진행성 신경근육계 환자에게는 필수적인 기구이기 때문에 이들 환자들에서 호흡기를 어떤 방법으로 사용하느냐는 중요한 문제이다. 환자의 인지기능, 연수근 기능 등 일부 기능만 보존되어 있으면 비침습적으로 호흡기를 사용하더라도 고탄산증 증상을 충분히 해결할 수 있다. 즉 본 연구의 결과에서 보듯이 비침습적 환기법은 침습적 기계환기법을 대신하여 환자의 환기를 충분히 보조해 줄 있으며 완전히 대치하지 못하는 경우라도 고탄산증 증상을 완화시키면서 기관절개의 시기를 최대한 연장시키는 역할을 할 수 있다.

따라서 본 연구에서 시행한 NIPPV를 이용하면 환자나 보호자들이 좀 더 쉽게 인공호흡기 사용을 받아들일 수 있으며, 이러한 환기보조방법의 사용은 다른 장애 보조 기구들과 마찬가지로 환자의 삶의 질 향상에 많은 기여를 할 수 있을 것으로 기대된다.

## 참 고 문 헌

- 1) Bach JR: A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993; 104: 1702-1706
- 2) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76: 828-832
- 3) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 2002; 122: 92-98
- 4) Bach JR: Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease, 1st ed, Philadelphia: Hanley & Belfus, 1999, chapter 7. Noninvasive ventilation, pp121-122
- 5) Bach JR: Indications for tracheostomy and decannulation of tracheostomized ventilator users. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995; 50: 223-227
- 6) Bach JR: Pulmonary rehabilitation, 1st ed, Philadelphia: Hanley & Belfus, 1995, p307
- 7) Bach JR, Alba AS, Bohatiuk G, Saporito L, Lee M: Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Chest* 1987; 91: 859-864
- 8) Bach JR, Alba AS: The ventilator-assisted individual: cost analysis of institutionalization vs rehabilitation and in-home management. *Chest* 1992; 101: 26-30
- 9) Bach JR, Campagnolo DI, Hoeman S: Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1991; 70: 129-135
- 10) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-1028
- 11) Bach JR, O'Brien J, Krotenberg R, Alba AS: Management of end stage respiratory failure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1987; 10: 177-182
- 12) Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, Bansal T: Neuromuscular ventilatory insufficiency: The effect of home mechanical ventilator use vs. oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77: 8-19
- 13) Bach JR, Saporito LR: Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest* 1996; 110: 1566-1571
- 14) Bowman K, Meurman T: Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1967; 43: 489-498
- 15) Cazzolli PA, Oppenheimer EA: Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996; 139 Suppl: 123-128
- 16) Criner GJ, Brennan K, Travaline JM, Kreimer D: Efficacy and compliance with noninvasive positive pressure ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Chest* 1999; 116: 667-675
- 17) Ellis ER, Bye PTP, Bruderer JW, Sullivan CE: Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease, positive-pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135: 148-152
- 18) Goldstein RS, DeRosie JA, Avendano MA, Dolmage TE: Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991; 99: 408-415
- 19) Gomez ME, Bach JR: Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411-415
- 20) Hopkins LC, Tatarian GT, Pianta TF: Management of ALS: Respiratory care. *Neurology* 1996; 47 S2: 123S-125S
- 21) Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG, Scano G: Mechanism of CO<sub>2</sub> retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 117: 447-453
- 22) Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M: Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes. *Neurology* 1993; 3: 438-443
- 23) Mulder DW, Howard FM: Patient resistance and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1976; 51: 537-541
- 24) Oppenheimer EA, Baldwin-Myers A, Tanquary P: Ventilator use by patients with amyotrophic lateral sclerosis. In *Proceedings of the International Conference on Pulmonary Rehabilitation and Home Ventilation*, 1st ed, Denver, National Jewish Center, 1991, p49
- 25) Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G: Prolongation of life in

- Duchenne muscular dystrophy. *Acta Neurol* 1983; 5: 118-124
- 26) Splaingard ML, Frates RC, Jefferson LS, Rosen CL, Harrison GM: Home negative pressure ventilation: Reports of 20 years of experience in patients with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1985; 66: 239-280
- 27) Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E: Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 445-448
- 28) Vignos PJ: Respiratory function and pulmonary infection in Duchenne muscular dystrophy. *Isr J Med Sci* 1977; 13: 207-214
-