



■ 환자 및 보호자를 위한 신경근육계 질환 교육자료

근위축성 측삭경화증 이란?



강남세브란스병원 호흡재활센터

서울시 강남구 언주로 712 (도곡동 146-92) 강남세브란스병원 재활의학과

TEL : (02) 2019-3117, 2640 · FAX : (02) 2019-4807

<http://breatheasyclub.com>



강남세브란스병원 호흡재활센터



생명보험사회공헌재단
Life Insurance Philanthropy Foundation

근위축성 측삭경화증이란?



01 근위축성 측삭 경화증 (Amyotrophic lateral sclerosis ;ALS)이란?

✦ 1784년 Charcot이 처음으로 근위축성 측삭 경화증(Amyotrophic lateral sclerosis, 이하 ALS)의 임상 및 병리소견을 기술하였으며, 일반인에게는 1930년대 이 질환을 앓았던 유명한 미국 뉴욕양키스 야구선수였던 Lou Gehrig 씨의 이름을 딴 루게릭병(Lou Gehrig's disease)으로 더 잘 알려져 있습니다. ALS는 뇌와 척수의 운동신경세포가 선택적으로 손상되어 발생하게 됩니다. 사지근육의 힘이 약해지고, 근육이 위축되며 근육의 떨림이 관찰되는 등의 증상이나 소견을 특징으로 하는 퇴행성 질환입니다. 전세계적으로 인구10만명당 1~7명의 환자가 있으며, 매년 인구 10만명당 1~2명의 환자가 발생하고 남자에서 1.5배 정도 높게 발병합니다.

02 발병기전 및 위험인자는?

✦ ALS의 대부분인 90~95%는 성인에서 산발적으로 발병되지만, 5~10%에서는 가족중에 여러명이 발병하는 것으로 알려져 있습니다. ALS의 발병원인에 대해 수많은 연구가 이루어지고 있으나 아직까지는 다른 여러

♥ 이 책자는 강남세브란스 병원 호흡재활센터에서 (재)생명보험사회공헌재단의 회귀난치성질환 지원사업의 지원금으로 제작한 신경근육계 질환 교육자료로 환자 및 보호자들에게 질환과 관련된 정보를 제공하기 위한 책자입니다.

♥원고 집필자 연세대학교 강남세브란스병원 호흡재활센터 강성웅 교수
연세대학교 강남세브란스병원 호흡재활센터 최원아 조교수
그림 최명옥

퇴행성 신경계질환들과 마찬가지로 명확하게 밝혀지지 않은 상태입니다. 현재까지의 ALS 발병원인에 대한 연구결과를 정리해 보면 아래와 같은 몇가지 발병원인을 생각해 볼수 있습니다.

1 글루탐산염에 의한 흥분독성(glutamate excitotoxicity)가설

글루탐산염은 대뇌, 척수 등 중추신경계의 여러 신경전달물질 중 흥분성신경전달물질입니다.지금까지의 몇몇 연구보고에 따르면, ALS 환자의 척수액과 혈액 중 흥분성 신경전달물질인 글루탐산염이 고농도로 존재하며, 이 물질이 운동신경세포에 독성으로 작용하여 운동신경세포를 파괴할 것이라는 가설입니다. 어떤 과정을 통해 글루탐산염이 운동신경 세포에 과도한 독성작용을 유발하는지, 어떤 기전으로 글루탐산염의 농도가 비정상적으로 증가되어 있는지에 대해서는 여러 연구가 발표되었고 진행중입니다.

2 자가면역기전 가설

다른 자가면역성 질환에서와 같이 ALS 환자에서도 신체 내에 존재하는 항원에 대해 자가 항체가 생성되어 운동신경세포가 손상된다는 이론입니다. 즉 ALS환자의 운동신경세포막에 위치한 칼슘통로에 대한 항체가 존재하며 항체-항원 반응에 의한 과정으로 결국 운동신경세포가 파괴 될 것이며, 이 항체의 양이 병의 진행속도와 상관관계가 있다고 밝혀졌습니다.

3 과산화물 불균등화 효소(SOD, superoxide dismutase) 유전자 변이에 의한 산화 자유기(oxidative free radical) 가설

과산화이온이 가지고 있는 자유 라디칼 음이온은 세포에 해로운 영향을 미치므로 세포질에 존재하는 SOD 효소는 과산화이온을 산소와 과산화수소로 바꿔 줌으로써 독성으로부터 세포를 방어하는 역할을 합니다. 이 효소의 유전변이가 발생한다면 항산화방어기전에 문제가 발생하게 됩니다. 1993년 Rosen등이 가족형 ALS 환자의 15~20% 정도에서 구리와 아연을 가지는 SOD1(superoxide dismutase) 효소의 유전자 돌연변이 (mutation)가 관찰된다고 보고한 이래, 이 분야에 대한 연구가 매우 활발하게 진행되고 있습니다. 많은 연구자들은 ALS의 운동신경세포손상에 대한 여러가지 기전 중 SOD 효소 유전자의 돌연변이로 인한 자유라디칼 음이온의 독성이 중요하게 작용할 것으로 생각하고 있습니다.

4. 신경미세섬유축적(neurofilament accumulation) 가설

신경세포 축색수송(axonal transport)에 중요한 역할을 하는 신경미세섬유가 ALS 환자의 운동신경세포에서는 신경미세섬유가 과도하게 축적된 소견을 보이는 데 이로 인해 축색수송의 지연을 보이게 됩니다. 이런 상황이 실제 ALS의 원인으로 작용하는 것인지 혹은 질환의 진행에 따른 결과인지는 아직 분명하진 않으나 산화 스트레스(oxidative stress)가 신경미세섬유의 기능과 구조에 이상을 일으키며, 신경미세섬유의 축적이 없

으면, 병의 진행이 늦어진다는 사실은 밝혀졌습니다.

03 어떤 증상들이 초기에 나타날 수 있나요?

➤ ALS에서는 근육의 힘이 조금씩 약해지고 근육위축이 진행됩니다. 환자의 75%에서 첫 증상으로 팔, 다리 등의 근육이 약해지는 것을 느껴 병원을 방문하게 됩니다. 먹고 말하는 데 관여하는 연수근(혀와 목 근육, bulbar muscle)이 약해져 발음이 어둔해지거나 음식 삼키기가 힘들어 병원을 방문하기도 합니다. 일반적으로 환자들의 약 30%에서 팔 근육, 30%에서 다리 근육, 25%에서는 연수근육의 약화가 초기에 나타나게 됩니다.

1998년부터 2008년까지 11년간 강남세브란스병원 재활의학과를 방문하여 ALS로 진단받은 환자 중 추적 관찰이 가능했던 331명의 환자를 대상으로 한 연구에서 ALS 진단 전 다른 병명으로 진단되어 수술적 치료나 보존적 치료를 시행한 경우가 71명이나 되었습니다. 수술적 치료를 받은 환자 34명(10.3%)의 초기 주 증상은 상지근력약화가 44.1%(15명), 하지근력약화가 38.2%(13명), 하부요통이 8.8%(3명), 발목의 근력약화가 5.8%(2명), 근육의 위축이 2.9%(1명) 였으며, 보존적 치료를 받은 환자 37명(11.1%)의 초기 증상은 사지근력약화가 8.1%(3명), 상지근력약화 21.6%(8명), 하지근력약화가 24.3%(9명), 손근력의 약화 21.6%(8명), 구어장애 10.8%(4명), 발목의 근력약화가 5.4%(2명), 삼킴장애가 2.7%(1명), 요통 2.7%(1명), 어깨통증이

2.7%(1명) 였습니다. 즉 이러한 다른 질환에서도 흔히 나타나는 초기 증상으로 인해 다른 진단으로 오인되어 수술적 치료를 시행하거나 보존적 치료를 하는 등 불필요한 치료를 시행한 경우가 전체 ALS 대상 환자 군 중 21.4%나 되었습니다. 그러므로, ALS의 정확한 진단을 위해서는 환자의 임상적 증상과 병의 진행양상과 함께 근전도 검사, 영상학적 검사등의 시행이 필요하며, 특히, 통증을 동반하지 않은 근력 약화와 구음장애, 연하곤란 등 연수기능장애가 함께 나타날 때는 주기적인 추적관찰이 필요하겠습니다.

04 병이 진행되면서 나타나는 증상들은?

➤ ALS가 진행되면 사지 근육의 약화가 진행되어 운동장애, 연수근의 마비로 인한 의사소통의 장애 및 연하장애, 호흡근육의 마비로 인한 호흡장애 증상들이 나타날수 있습니다.

1. 근력 약화로 인한 상하지 운동장애

팔, 다리 근육의 근력이 약해지고 근육 위축 현상(그림 1)이 뚜렷해져서 점차 팔 다리를 사용하는데 어려움을 느끼게 됩니다. 세수하기, 식사하기, 옷입기 등의 일상생활동작에도 어려움이 발생하여 보호자의 도움이 필요하게 되며, 다리 근육 약화가 진행되면서 초기에는 계단오르내리기가 어려우나 점차 걷기도 힘들어지고 궁극적으로는 휠체어에 의존하게 됩니다.

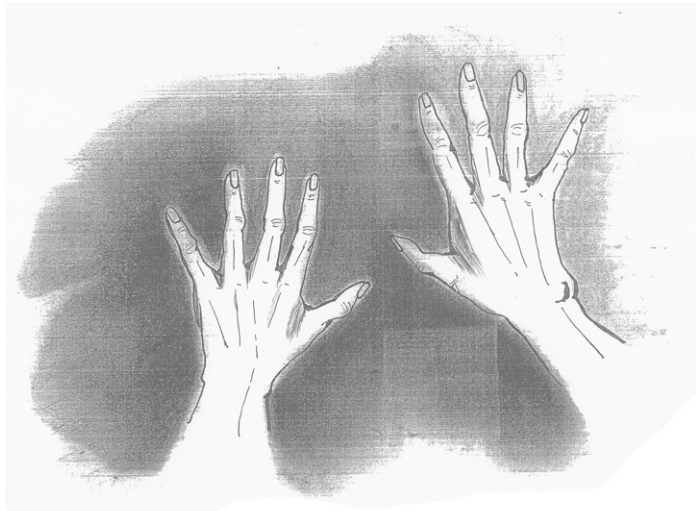


그림 1. 손의 근위축

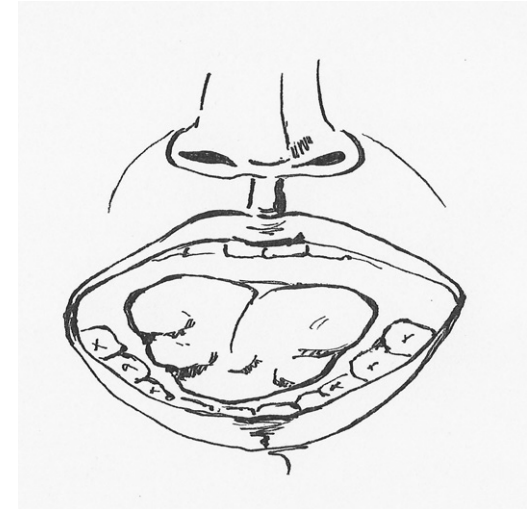


그림 2. 혀의 근위축

약화로 입을 잘 다물지 못하고 목근육의 약화로 목을 잘 들지 못하면 침을 흘리는 증세를 보이기도 합니다.

2. 연수근(혀와 목근육)의 마비로 인한 의사소통의 장애 및 연하장애

뇌와 척수를 연결하는 뇌줄기(뇌간, brain stem) 운동신경세포의 손상으로 혀와 목 근육의 약화가 생기면, 발음이 어눌해지고 음식을 삼키기가 힘들어지고, 혀근육이 쪼그라드는 현상(그림 2.)이 나타나게 됩니다. 근육이 더 약해지면서 음식물이나 침이 기도로 들어가는 사례가 발생하여 기침을 하게 되고 심하게 사례가 걸리는 경우 흡인성 폐렴이 발생할 수도 있습니다. 침을 삼키는 것이 어려운 상태에서 얼굴근육의

3. 호흡근육의 마비로 인한 호흡장애

많은 경우에는 팔다리가 많이 약해진 후 호흡근육 약화로 호흡장애가 발생하지만, 팔다리 근육의 마비가 미약한 초기에 호흡장애가 발생하는 경우도 있어 주기적인 호흡평가가 필요합니다. ALS 로 인해 호흡근육을 조절하는 신경이 손상을 받게 되면, 폐활량이 감소하고 기침이 약해지게 됩니다. 초기에는 운동할 때나 밤에 잠을 잘 때 호흡부전증상이 나타나는데, 활동시 숨이 차서 하던 일을 중단하거나 답답한 증상으로 잠을 편히 자지 못하게 됩니다. 그러나 폐활량이 줄어도 팔

다리 근육 약화로 활동도 감소하기 때문에 호흡장애가 진행되는 것을 알기 어려울 수 있으므로 호흡평가는 주기적으로 이루어져야 합니다. 알기 어려울 수 있으므로 누운 상태에서 폐활량이 더 감소하는 경우가 많기 때문에 밤에 숙면을 취하지 못하거나 머리가 무거워 지는 증상을 느낄 수 있습니다. 또한, 잠들기 위해 여러 개의 베개를 등에 대거나 심지어 의자에 앉은 채로 자려고 하는 것과 아침에 두통이 생기는 것도 호흡부전이 있다는 증거입니다.

05 ALS 드문 증상들?

✦ ALS는 신체의 여러 기관에 변화를 일으키지만 많은 환자들에서 말기까지 다음과 같은 증상은 나타나기 어렵습니다.

1. 안구운동장애

ALS로 뇌줄기의 운동신경 손상시 안구운동을 담당하는 제 3,4,6번 신경핵은 보존되어 안구운동장애는 잘 일어나지 않습니다. 따라서 질환이 진행되어 사지가 마비되고 말을 못하게 되더라도 눈을 깜박이거나 안구의 움직임으로 컴퓨터를 조작하여 의사를 소통할 수 있습니다. 그러나, 질환 말기에는 자발적인 눈감기의 장애나 완전한 안구운동장애가 발생하기도 합니다.

2. 방광직장장애

ALS에서는 골반 근육 및 방광에서 소변이나, 직장에서 대변을 배출하는 근육을 조절하는 운동신경세포집단은 대개 보존되기 때문에 방광과 직장 기능장애는 발생하지 않습니다. 하지만 환자의 3분의 1에서는 방광장애를 보이기도 하는데, 이는 자율신경장애에 의한 것으로 알려져 있습니다.

3. 감각장애

ALS는 운동신경장애 질환으로 감각장애는 발생하지 않습니다. 일부 환자에서는 통증이나 저림증상을 호소하기도 하는 데 이러한 증상은 감각이상을 의미하는 것은 아닙니다. 즉, 일부 환자에서는 감각검사상 이상은 없으나 따는 듯한 통증, 혹은 꼬집는 듯한 통증 등의 이상감각 증상을 나타냅니다.

4 인지장애

환자들은 대부분 정상적인 인지 능력이 유지됩니다. 그러나 5%이내의 ALS 환자에서 치매가 동반된다는 연구 보고가 있습니다. 일반적으로 사지형 ALS보다는 구마비형 ALS에서 더 흔하게 동반되는 것으로 알려져 있으며, 초기에는 혼돈, 성격 변화, 자주 잊어버림, 기억력 감소 등의 증상을 호소하게 됩니다.

06 ALS환자의 예후는?

➤ 환자마다 그 예후가 다양할 수 있습니다. 드물게 증상발생 이후 몇 개월안에 사망할 수도 있지만, 30년이상 생존하는 경우도 있기 때문입니다. 최근 연구에 따르면 증상의 발현이후 사망까지의 평균기간은 27개월에서 43개월이고, 극단적으로 일찍 사망하거나 늦게 사망하는 환자군을 제외하고 증상발현 이후 사망까지의 중앙값 기간은 23개월에서 53개월입니다. 그리고 ALS환자의 생존률의 경우, 5년 생존률은 9% ~ 40%정도로 평균 25%이며, 10년 생존률은 8% ~ 16%입니다.

07 예후에 영향을 주는 인자들은?

➤ 나이가 어릴 때 발병할수록, 증상 발생 후 진단까지의 시간이 오래 걸린 경우에 예후가 좀 더 좋은 것으로 보고되고 있습니다. 하지만, 최근에는 진단방법이 많이 향상되고 의료진들의 ALS 질환에 대한 의식이 높아져서 예전보다는 초기에 진단되기 때문에, 이 요인을 예후인자로 간주하는 것은 주의깊게 생각해야 합니다. 그 외에 초기 증상이 구마비보다는 사지마비가 주증상인 경우가 더 예후가 좋은 것으로 알려져 있습니다. 또한 혈중 콜레스테롤 수치가 낮은 경우, 질환 초기에 호흡부전이 있거나 진단시 호흡기능의 저하가 있는 경우 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있습니다.

08 ALS의 진단방법은?

➤ ALS질환에서 정확한 진단을 위해서는 자세한 환자의 병력조사 및 의사의 신경학적 진찰이 필요하며, 특히 환자의 임상증상이 순수한 운동신경장애를 보일 때 우선 ALS를 의심하게 됩니다. 환자에서는 상부운동신경세포손상으로 인한 징후인 경직, 과다반사, 호프만징후(비정상적인 병적 반사의 일종으로 가운데 손가락을 튕겨 손톱을 자극하면 엄지와 집게 손가락이 구부러지는 반사, Hoffman sign), 바닥신전반응, 과다한 턱 및 구역반사 등이 관찰되고 하부운동신경세포손상으로 인한 징후인 근력의 약화, 근 위축, 반사저하, 근육경련 및 섬유속자발수축(근육에 근섬유가 스스로 수축) 등의 소견을 있을 때 좀 더 관심을 가지고 진단을 확인하는 것이 중요하겠습니다.

가족형 ALS환자에서의 유전자 검사 방법 외에 ALS를 확진하기 위한 특별한 검사는 현재까지 없으나, 근전도 검사, 근조직 검사, 혈액검사, 뇌척수액 검사, 자기공명영상촬영 등을 시행하는 이유는 이러한 검사를 통해 비슷한 임상증상이 생길 수 있는 다른 질환과 감별하기 위해서입니다. 특히, 근전도 검사는 실제 임상 진찰에서 관찰되지 않았던 미세한 이상 소견을 확인할 수 있으며, 운동신경세포의 손상범위 및 정도를 평가할 수 있다는 점에서 매우 중요합니다.

09 ALS환자의 치료방법은?

➔ 현재까지 ALS질환 자체를 완치 할 수 있는 근본적인 치료법은 존재하지 않습니다. 하지만, 완치를 위한 치료제가 없다고 하더라도 병의 진행을 지연시키거나 병의 진행과정에서 환자의 삶의 질을 향상 시킬 수 있는 다양한 치료들이 있습니다.

근력약화와 구축

모든 신경근육질환 환자에서는 근력약화와 관절의 구축은 가장 기본적인 문제입니다. 근력 강화 운동을 통해 약화된 근력을 향상시키는 것이 치료의 기본이나 병의 진행이 빠른 ALS환자의 경우 정상적인 근섬유의 수가 적기 때문에 운동 강도를 조절하지 않으면 근육이 오히려 손상될 수도 있습니다. 근력약화로 인한 이차적인 합병증인 관절의 구축을 적극적으로 예방하기 위해서는 규칙적인 스트레칭과 관절운동이 필요합니다.

운동의 종류와 방법에 대해 보다 자세한 내용은 “신경근육계 질환 환자의 운동 치료” 책자를 참고하시면 되겠습니다. (www.breathasyclub.com 홈페이지 상단, 사이버자료실=> 교육자료에서 pdf파일로 다운로드 받을 수 있습니다.)

의사소통의 장애

병이 진행되어도 의식과 사고는 명료한 상태지만, 뇌간의 운동신경 세포의 손상으로 인해 언어장애, 삼킴장애, 혀의 위축 등을 특징으로 하는 구마비가 진행됨에 따라 언어장애로 인한 의사소통의 장애가 발생하게 됩니다. 연수근의 근력약화로 발생하는 언어장애는 구마비형 ALS환자에서는 초기부터, 사지형인 경우는 병이 진행되면서 흔히 발생하는 문제로 의사소통을 위한 보조기구를 필요로 하게 됩니다. 또한 호흡근육의 마비로 기관절개술을 시행하는 경우에는 그 자체로 의사소통 장애가 발생하게 됩니다. 언어를 통한 의사소통이 어려워지게 되면, 손으로 글자를 쓰거나, 사용빈도가 높은 문장을 적은 판이나, 글자와 숫자가 적힌 판(그림 3.)을 이용하며 의사소통을 해야 합니다. 그러나 손이나 손가락을 이용한 의사소통에 어려움이 생기면, 운동기능이 남아있는 근육의 작은 움직임에 의해 작동하거나 작은 움직임을 감지할 수 있는 센서를 이용하거나, 보호자와 환자간의 정해진 신호를 통해 글자판(그림 3.) 등을 이용하여 의사소통을 하게 됩니다. 즉 손가락을 아주 조금 구부린다거나, 턱을 짹 다무는 것, 눈썹을 올리는 것, 눈동자를 움직이거나 눈을 깜박이는 방법을 통해 의사소통을 하게 됩니다. 안구인식센서를 통해 눈동자나 눈꺼풀의 움직임을 인식하는 안구마우스(그림 4.), 이마나 안경 등에 작은 센서스티커를 부착하여 미세한 움직임을 인식하는 헤드마우스 등은 마비가 심한 환자에게 유용한 방법입니다.

ㄱ ㄴ ㄷ ㄹ	ㅏ ㅑ ㅓ ㅕ	A B
ㅗ ㅛ ㅜ ㅠ	ㅡ ㅜ ㅠ ㅓ	C D
ㅗ ㅛ ㅜ ㅠ	ㅡ ㅜ ㅠ ㅓ	1 2 3 4 5
ㅗ ㅛ ㅜ ㅠ	ㅡ ㅜ ㅠ ㅓ	6 7 8 9 10
ㅗ ㅛ ㅜ ㅠ	YES	NO

- A 의료적문제**
 1. 병원에 가고 싶어요 2. 가래제거해주세요
 3. 통증이 있어요 4. 호흡기가 이상해요
- B 일상생활에서**
 1. 자세변경해주세요 2. 너무 더워요
 3. 너무 추워요 4. 배고파요 5. 목말라요
- C 감정**
 1. 미안해요 2. 고마워요 3. 사랑해요
 4. 슬퍼요 5. 무서워요

그림 3. 그림판 예시



그림 4. 안구마우스를 사용중인 환우

연하곤란의 치료

연하곤란 즉 삼킴장애로 인한 심각한 영양 결핍은 ALS 환자에서 간과해서는 안될 문제입니다. ALS환자에서 연하곤란은 언어장애가 발생한 후 5~6개월 경부터 나타나기 시작하며, 연수근이 심하게 손상될 경우 입으로 음식섭취가 불가능해 지게 됩니다. 영양 결핍은 그 자체로 병의 진행을 악화시키고 생존기간을 감소시킬 수 있으므로 이 문제는 적극적으로 해결해 주어야 합니다. 연하곤란으로 인한 영양 결핍이

있는 경우 이를 해결하기 위해 초기에는 음식물의 점도를 조절하고 고개를 숙이고 음식을 삼킬 때 한번 더 삼키도록하는 교육 등 안전한 삼김을 위한 방법을 교육받아야 합니다. 그러나 병이 진행함에 따라 결국에는 입으로 먹는 방법을 대체할 방법이 필요하게 되며 그 방법으로는 콧줄삼입, 위조루술(그림 5.), 공장조루술 등이 있으며, 장기적인 영양 투입을 위한 방법으로는 외부에서 위에 조그만 관을 삽입하는 경피적 위조루술이 권장되고 있습니다. 대개 2~3개월의 짧은 기간동안 체중이 10%이상 감소하게 되거나 전체적으로 20%이상 감소가 될 때는 위조루술을 고려해야 하며, 사례가 심하게 들어 흡인성 폐렴이 자주 생길 때도 고려해보아야 됩니다. 또한 체중감소나 흡인성 폐렴의 위험이 크게 염려되지 않는 경우에도 호흡기능이 너무 감소하게 되면 시술시 합병증이 발생할 위험이 크므로 미리 시행하는 것이 권장되고 있습니다. 미국 신경과학회에서 1999년 발표한 ALS 환자 치료 지침에 따르면 폐활량이 정상 예측치의 50%미만일 때는 호흡곤란의 위험성이 증가하므로 50%이상일 때 내시경적 위조루술을 시행할 것을 권고하고 있습니다. 위조루술을 시행하더라도 사례가 많이 걸리지 않는 범위 내에서는 구강으로도 음식물 섭취가 가능합니다. 그러나 실제 임상에서는 정상예측치의 50%이상 일때는 환자의 체중감소나 영양 결핍이 심하지 않은 경우가 많고 위조루술에 대한 환자나 보호자들의 심리적 부담감으로 인해 결정이 늦어지는 것이 빈번한 사실입니다. 연수근 약화가 더 많이 진행되어 음식물의 흡인이 빈번해지게 되어 폐활량이 예측치의 50%미만인 경우라도 위조루술을 시행해야 하는 경우가 많아, 경우에 따라서는 호흡을 보조하면서 내시경을 이용한 경피적 내시경 위조루술이나, 방사선 조영을 통한 경피적 방사선 위조루술을 시행할 수

있습니다. 위조루술을 시행한 후 튜브는 음식물 주입 후 깨끗한 물을 주사기로 소량 주입하여 마무리 하는 것으로 관리하면 되고 튜브가 복부로 삽입되는 부분은 생리식염수로 깨끗이 닦아주시면 됩니다. 목욕할 때는 특별한 장치는 필요없이, 튜브 주변을 비닐로 일시적으로 덮고 샤워후 소독하면 됩니다. 튜브의 삽입 후 처음 튜브 교체는 6개월이 후에 시행하며, 이후에는 특별한 문제가 없는 한 1년에 한번 정도 튜브를 교체하면 됩니다.

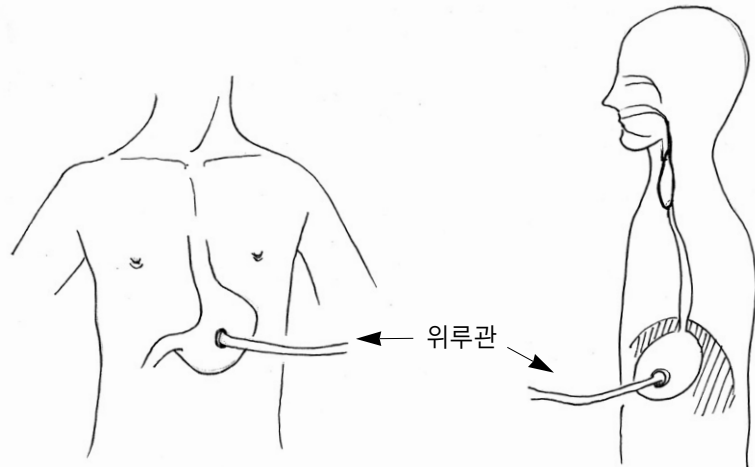


그림 5. 위조루술후 (위에 넣은 위루관)

호흡마비로 인한 호흡곤란

ALS환자에서 호흡관련 증상은 수주 혹은 수개월에 걸쳐 점진적으로 진행되거나, 드물게 갑자기 나타나는 등 환자에 따라 다양하게 나타나게 됩니다. ALS 환자에서는 호흡근육의 약화로 인한 호흡량이

제한되는 제한성 폐질환이 발생하며, 궁극적으로는 호흡량 감소로 인한 이산화탄소 축적이 문제가 됩니다. 이산화탄소의 축적으로 환자는 아침 두통을 호소하며, 수면시 잠을 설치거나 악몽을 꾸며, 낮 동안에는 집중력 감소와 피로감, 졸림 증상이 발생하게 됩니다. 이러한 만성 호흡부족으로 인한 증상들이 있다면 적절한 호흡평가를 통한 인공호흡기 사용에 대해 의사와 상담하는 것이 중요합니다. 대부분의 ALS 환자에서는 5년 이내에 인공호흡기를 사용할 정도의 호흡부전이 발생하게 됩니다. 초기에는 운동을 할 때 숨이 차서 더 이상 운동을 하기 힘들거나, 밤에 똑바로 누워있을 때 숨을 쉬기 어려운 증상으로 나타납니다. 그러나 사지근력의 약화가 심하여 거의 운동할 수 없다면, 이런 증상을 느끼기 어려울 수도 있습니다. 호흡부전이 진행되면 잠들기 위해 여러 개의 베개를 등에 대거나 심지어는 앉아서 잠을 자려고 합니다. 호흡부전이 발생하여 몸속에 이산화탄소가 과다하게 남아 있으면 호흡장애가 더 심해질 수 있습니다. 따라서 호흡상태를 3~6개월간격으로 주기적으로 평가하여 적절한 시기에 호흡재활을 시작하는 것이 중요합니다.

호흡근육의 약화로 폐활량이 감소하여 흉곽조직을 충분히 팽창시키지 못해 폐 및 흉곽이 굳어지게 되면 폐의 팽창장애가 발생하게 되어 기침을 보조할 때 보조기침의 효율성이 감소되게 됩니다. 사지 관절이 굳지 않도록 관절운동을 하듯이 폐도 주기적으로 팽창시켜 폐 팽창력을 유지해 주어야 합니다. 이러한 목적을 위해 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대한의 공기를 들이마신 후 공기주머니를 이용해 추가로 공기를 최대한 주입하는 폐 팽창운동이 '공기누적 훈련'입니다. 또한,

호흡근의 약화가 있는 환자들에게 기도 분비물 제거를 효과적으로 하기 위해 기침을 보조해 주어야 합니다. 일반적인 기침 보조방법은 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대한의 공기를 마신 후, 공기 주머니를 통해 추가로 공기를 넣어주고 환자가 기침을 할때 동시에 배를 밀어주는 방법입니다. 호흡근육의 약화로 인공호흡기가 필요하게 되면, 코마스 크나 마우스피스를 이용해서 인공호흡기를 사용하는 비침습적인 환기 보조를 시행할 수 있습니다. 목수술을 하지 않기 때문에, 말하기, 먹기 등의 기능장애, 기관절개 자체로 인한 기도 분비물 증가 등 여러 종류의 합병증 및 부작용을 줄일 수 있습니다.

영구적인 기관절개술을 통한 인공환기보조방법을 적용해야 하는 경우는 구마비로 인해 비침습적인 환기보조에도 이산화탄소혈증 등 환기 상태가 효과적으로 개선되기 어려운 경우, 기도 내 분비물을 제거하기 위한 기침능력이 보조기침법으로 부족한 경우, 음식물이나 침의 흡인이 빈번히 발생하는 경우입니다. 보다 자세한 내용은 “호흡재활” 책자를 참고하시면 되겠습니다. (<http://helpline.cdc.go.kr> 희귀난치성질환 헬프라인 홈페이지 상단 사이버 자료실=>교육자료 목록 => ‘호흡재활’ 을 pdf로 다운로드 받으실 수 있습니다.)

ALS에 사용되는 약물

① 리루졸(리루텍)

병의 진행을 지연시키는 약제로 FDA에서 인정된 치료제인 리루텍은 운동신경세포를 파괴하는 가설의 하나인 과도한 글루타민산을 억제시키는 약입니다. 이 약을 복용함으로써 병의 진행을 어느정도는 억제할 수 있는 것으로 알려져 있으나 이 약을 복용한다고 해서 병의 진행이 완전히 멈추게 하거나 이전의 상태로 호전시키지는 못합니다.

① 항콜린성 약물

ALS환자에서 실제 침생성이 증가되는 것은 아니나 연하장애로 인한 침과다증 혹은 침흘림증이 주로 발생하게 되며 이 경우 항콜린성 약물이 침생성을 줄이는 데 도움을 줄 수 있습니다. 그러나 기도분비물의 점도가 높아져 가래제거가 힘들어지는 부작용이 생길 수도 있습니다.

① 영양제

비타민 E가(하루 400IU 이상 복용) 항산화제 효과로 흔히 사용되나 아직 ALS 환자에서 효과는 확실히 밝혀지진 않았습니다. 또한 비타민 C, 플라보노이드(flavonoid, 토마토의 성분) 등 항산화제가 세포 재생과 신경세포보호에 효과가 있다는 연구가 있습니다.

10 참고문헌 및 사이트

-호흡장애 환우를 위한 공간(www.breathasyclub.com)

-SD Kim, SW Kang, WA Choi, JH Park, YS Lee, SJ Yu.
「Survey on the Diagnostic Process of Amyotrophic Lateral Sclerosis」 J Korean Acad Rehab Med 2011; 110-114

-강성웅, 손홍석, 강연승 외 6인 「항문 괄약근을 이용한 새로운 의사소통 기기」 대한재활의학회지 2006; 513-521

-Hiroshi Mitsumoto, Theodore L. Munsat. 『Amyotrophic Lateral Sclerosis-A Guide for Patients and Families』 Demos Medical Publishing; 2001.

-강성웅, 최영철. 「신경근육계 질환의 재활」 박창일, 문재호. 『재활의학』 한미의학; 2008. p649-677

- 강성웅, 김형중. 「호흡재활」 박창일, 문재호. 『재활의학』 한미의학; 2008. p709-732

2011년 10월 인 쇄
2011년 10월 발 행
발행처 : 강남세브란스병원 호흡재활센터
www.breathasyclub.com
제 작 : 민예기획인쇄(02-2275-8961)

* 저작권법에 의해 본 자료의 무단복사 및 전제는 불법행위임.
