



## 운동과 물리치료

폼페병의 첫 징후는 주로 근육의 약화입니다. 아기들의 경우, 축 늘어진 것처럼 보이기도 하고 지탱해주지 않고는 바로 앉지 못할 수도 있습니다. 유아의 경우, 다른 아이들은 걷기 시작할 즈음인데도 걷지 못할 수 있으며, 걷더라도 뒤뚱거리거나 절뚝거릴 수도 있습니다. 아동이나 어른인 경우는 걷는 데에 어려움이 있을 수 있으며 의자에서 일어난다든지, 계단을 오르다든지, 균형을 유지하는 데에도 어려움이 있을 수 있습니다. 이럴 때 운동과 물리 치료는



근육의 힘을 최대한 유지하는 데에 도움을 줄 수 있습니다. 이러한 보조적 요법들은 근육통이나 경직을 완화하는 데도 도움이 될 수 있으며, 환자들이 하기 힘들었던 일을 할 수 있게 하는 새로운 방법을 익힐 수 있게 해주기도 합니다. 본 유인물은 폼페병이 어떻게 근육에 영향을 주고, 최대의 효과를 보여줄 수 있는 운동이나 물리 치료의 종류에 대해 설명하고 있습니다.

### Q: 폼페병은 근육과 걷는 능력에 어떻게 영향을 주나요?

**A:** 폼페병을 일으키는 유전적 결함은 근육 내에 축적되는 당의 일종인 글리코겐을 분해하지 못하게 만듭니다. 그 결과 너무 많은 글리코겐이 세포에 축적되어, 이로 인해 균형을 유지하고, 운동력을 제어하거나 자유롭게 움직일 수 있게 해주는 근육을 약화시킵니다. 신체의 어떤 특정 부위가 다른 부위보다 더 영향을 받을 수도 있습니다. 유아 발병형 폼페병의 경우, 다리와 엉덩이의 심각한 근육 약화는 물론 팔과 몸통(목과 골반 사이의 팔과 다리가 붙어있는 부위)과 숨쉬는 데 쓰는 근육(횡격막, 늑간근, 복근, 보조근)의 약화도 볼러옵니다. 이러한 아기들은 거의 대부분 도움 없이는 스스로 바로 앉을 힘이 없습니다. 후기 발병형 폼페병의 경우, 근육 약화는 몸 아랫부분(다리, 엉덩이, 골반, 척추, 등)과 몸 윗부분(목, 어깨, 상완, 등)의 근위 근육(몸통에 가장 가까운 근육) 및 호흡에 사용하는 근육에서 볼 수 있습니다. 이것이 아동 및 성인 후기 발병형 환자가 걷기 힘들거나 뒤뚱거리면서 혹은 절뚝거리면서 걷는 이유입니다. 근육 약화가 심화되면 척추 측만증(척추가 옆으로(측면) 굽은 경우), 척추 전만증(척추가 지나치게 앞으로 볼록하게 굽은 경우)<sup>1</sup>, 구축, 요통, 근육통, 피로, 호흡 문제 등으로 인해 운동성이 더 제한될 수도 있습니다. 많은 폼페병 환자들이 일정 시점부터는 휠체어를 필요로 하게 되지만, 운동과 물리 치료가 운동성을 최대한 오래 보존하는 데 도움을 줄 수 있습니다.

## 운동과 물리치료

### Q: 구축이란 무엇인가요?

**A:** 근육은 약화되고 사용하지 않게 됨에 따라 점점 긴장되고 뻣뻣해집니다. 어떤 경우에는, 너무 긴장돼서 움직이지 못하게 되기도 합니다. 이는 근육(혹은 뼈와 뼈를 연결하는 관절이나 힘줄)을 한 자세로 고정시키게 되어 구축으로 이르게 됩니다. 만약 구축이 당신의 몸무게를 지탱하는 부위(다리, 발목, 무릎, 엉덩이, 등)에 발생한다면, 똑바로 서 있거나 걸거나 균형을 유지하기 힘들어질 수 있습니다. 구축을 예방하는 가장 좋은 방법은 근육을 지속적으로 스트레칭 시키고 움직이는 것입니다.

### Q: 어떻게 하면 구축이나 기형을 방지할 수 있나요?

**A:** 신경근 질환에서 구축과 기형의 치료에 대한 원칙은 잘 확립되어 있고, 폼페병 환자도 이를 따르는 것이 좋습니다. 구축과 기형은 기형을 일으키는 힘에 다음과 같은 방법으로 오랜 시간에 걸쳐 적당한 반작용력을 가하는 것입니다:

- 일상적인 스트레칭
- 자세 교정
- 부목이나 다른 교정 도구의 사용
- 모든 자세, 특히 앉을 때와 기립 보조대를 이용할 때 적절한 지지대를 제공
- 환자 및 가족에 대한 교육

적응 장비나 교정 도구는 구축이나 기형을 제어하는 데에 필수적일 수 있으며, 스스로 체중 이동이나 체위 변경이 불가능한 환자에게 체위 변경과 압력 완화를 통해 피부 통합성을 유지하게 할 수 있습니다.

### 교정 도구나 부목은 다음과 같이 활용됩니다:

- 단하지 보조기(AFO's)는 발바닥 쪽 굽힘(발을 아래쪽으로 굽히는 것) 구축을 방지해줍니다.
- 허벅지 고정기는 장경골 밴드 구축을 방지해줍니다(장경골 밴드는 허벅지 바깥쪽을 따라 길게 위치한 연결 조직의 두꺼운 밴드입니다).
- 무릎 보호대는 무릎 굽힘 구축(무릎을 완전히 펴지 못함)을 방지해줍니다.
- 쓰지 않는 손목/손/손가락용 보호대는 경증에서 중등증 정도의 손과 손가락 구축을 다스립니다.
- 개량 유모차나 휠체어의 앉는 구조는 구축이나 기형, 특히 척추 기형을 방지하거나 최소화하는 데 중요하며, 다음을 포함해야 합니다:
  - 튼튼한 좌석과 등받이
  - 엉덩이 보조장치
  - 측면 몸통 지지대

## 운동과 물리치료

- 무릎 보조대
- 필요한 경우 머리 지지대
- 주문 제작한 좌석 틀

기립 보조대는 유익한 효과를 주는 것으로 여겨지며 다음과 같은 것을 이용할 수도 있습니다:

- 앙와위, 복와위, 수직각 및 수력학적 스탠더
- 전동 휠체어 및 기타 전동 스탠딩 장치의 파워 스탠딩 기능 사용.

파워 틸트, 파워 리클라인, 다리 지지대의 상승 기능 등이 있는 전동 휠체어는 환자 스스로 체위 변경 및 체중 이동을 할 수 있게 하여 구축을 최소화하고 피부 통합성을 유지하는 데 도움을 줍니다.

정형외과적 수술 또한 척추 측만 완화 등을 위한 몇몇 케이스에서 고려해 볼만합니다. 정형외과적 수술 중에는 마취제에 대한 주의가 필요할 것입니다.

### Q: 폼페병 환자는 골감소증이 생길 위험성이 있나요?

**A:** 골감소증, 골다공증, 골절에 관한 최근 보고서에 따르면 근력이 감소 중인 모든 폼페병 아동 및 휠체어 및 호흡기에 의존하는 성인 환자는 골감소증 검사를 받아야 하는 것으로 나타났습니다.

골감소증은 골다공증에 이르는 첫 단계로 간주되고 있습니다. 골감소증과 골다공증은 모두 뼈 질량 감소의 변화 단계로서, 뼈 미네랄 밀도를 측정하여 얼마나 뼈가 튼튼한지, 부러질 위험은 없는 지를 판단합니다. 골밀도를 판단하는 주요 방법은 이중 에너지 X-레이 흡수계(DEXA)라는 무통증 비침습적 테스트로 뼈의 미네랄 구성을 측정하는 것입니다. 골감소증의 위험을 고려하여 주로 칼슘과 비타민 D 등의 영양을 적절히 섭취할 필요가 있습니다. 폼페병 환자의 경우, 골질량은 근력과 높은 관계가 있습니다. 그러므로, 근력이 약화된다면, 뼈 질량 역시 약화될 것으로 예상됩니다. 이에 가능한 중재술은 근력 강화에 초점을 두어야 하고, 운동 트레이닝 프로그램이나 물리 치료 프로그램이 포함되어야 합니다. 더 증상이 심한 환자의 경우, 물리 치료 및 기립 보조대에서 체중을 지탱하게 하는 대비 또한 선택할 수 있는 방법일 것입니다.

### Q: 규칙적인 운동은 폼페병 환자에게 어떤 도움이 되나요?

**A:** 운동은 폼페병 환자에게 많은 장점이 있습니다. 근육통 및 통증을 완화시킬 수 있고, 경직을 줄여줄 수 있으며, 유연성과 운동성을 증진시켜 줍니다. 운동은 또한 더 오랫동안 활동성을 유지하고, 에너지를 증가시키도록 하여, 당신의 신체적, 정신적 건강을 증진시켜줄 수 있습니다. 하지만 잘못된 운동을 하거나 너무 무리한 운동을 할 경우 장기적으로 근육을 손상시켜 더 피곤하게 만들 수도 있습니다. 의료팀과 함께 당신의 능력에 맞는 운동 프로그램을 짜도록 하십시오. 이는 대부분의 폼페병 환자들에게 있어 근육을 운동시키되 가능한 한 한계에 도달하기 전에 멈추라는 것을 의미합니다. **운동 내성 테스트**라 불리는 간단한 테스트를 통해 당신의 심장이나 근육에 무리를 주지 않고 얼마나 운동을 할 수 있는지를 알아낼 수 있습니다. 이러한 테스트는 런닝 머신이나 고정 자전거 위에서 심박수와 산소 호흡량을 측정합니다. 운동

## 운동과 물리치료

계획은 반드시 의사나 물리 치료사의 감독을 받아야 하며, 상태가 변화함에 따라 조절해야 할 필요가 있습니다. 병이 진행되어 근육이 더 약해지거나 호흡 문제, 척추 측만 혹은 구축이 발생할 경우 운동 패턴을 조절해야 할 수도 있습니다. 치료와 물리치료를 병행하면 상태가 개선되는 것을 경험할 수도 있으므로, 운동 패턴도 조절해야 할 수도 있습니다.

### Q: 품폐병 환자에게 맞는 운동엔 어떤 것이 있나요?

**A:** 과거의 일반적인 생각은 신경근 질환 환자의 경우, 최대한 낮은 강도의 (최대 능력보다 낮은) 절제된 운동을 하고 강도 높은 저항 운동은 피해야 한다는 것이었습니다. 지나친 운동이 근육에 손상을 주고 퇴행을 가속시킬 것이라는 우려 때문이었습니다. 하지만, 근이영양증 환자의 운동 효과에 관한 최근 연구에서는 체력 수준을 증가시키는 것으로 나타났습니다. 이 연구에서 운동은 내성이 좋고 안전한 것으로 보였습니다. 호소 대체 요법을 받고 있는 환자의 운동 내성 검사에 관한 예비 데이터도 규칙적인 운동은 좋은 내성을 가지고 있고 근력과 근지구력을 증진시킬 수 있음을 뒷받침하고 있습니다. 이에 대한 추가 연구가 진행 중입니다. 운동 프로그램은 각 환자에 맞게 만들어져야 하며, 그들만의 특별한 요구사항과 능력, 장애 등을 고려해야 합니다.

- 수영장에서의 운동과 같은 유연성 운동은 경직된 근육을 스트레칭 하고, 물로서 지탱 및 저항 역할을 함으로써 동작의 범위를 넓힐 수 있습니다. 호흡기 사용자의 경우 주의할 점: 이런 종류의 운동은 수압이 호흡을 더 어렵게 만들 수 있으므로 사전에 의사와 상담하십시오.
- 품폐병 환자를 위한 일반적인 운동 트레이닝을 확인할 수 있습니다. 자세한 내용 섹션, IPA 웹사이트 또는 현지 품폐병 협회를 통해 확인해 보십시오.

### Q: 품폐병 환자들에게 물리 치료는 왜 중요한가요?

**A:** 물리치료는 몇 가지 이유로 인해 중요한데, 다음과 같은 데에 도움이 됩니다:

- 근육의 유산소 능력을 증진시키고 유지시켜 근육이 쉽게 피로해지지 않게 합니다.
- 근육 기능(근력, 협동, 지구력)을 유지해줍니다.
- 구축, 비만, 통증 및 피로와 같은 2차적인 문제를 방지하거나 줄여줍니다.
- 자존감을 강화하고, 동기를 부여하며, 스트레스로부터 환자를 보호합니다.
- 2차적 탈조건화를 막습니다. 2차적 탈조건화는 환자가 스스로 혹은 조언에 의해 신체 활동이 없거나 불규칙한 생활 패턴을 채택함으로써 빠져드는 상황인데, 이러한 생활 패턴은 몸의 순환 및 호흡 능력을 저하시키고 근육의 힘과 유산소 능력을 떨어뜨립니다.

### Q: 유산소 운동과 무산소 운동의 차이는 무엇인가요?

**A:** 유산소 운동은 산소 저장 능력을 강화시키고자 하는 신체 운동입니다. 유산소는 “산소가 있음”을 의미하는데, 인간의 신체 대사 및 에너지 생성 과정에 있어서의 산소 사용을 가리킵니다. 유산소 운동의 예로는 달리기, 수영, 사이클링 등이 있습니다. 반대말로는 무산소 운동이 있는데,

## 운동과 물리치료

근력 트레이닝, 단거리 달리기 등이 그 예입니다. 두 종류의 운동의 차이는 근수축의 시간과 강도, 그리고 근육 내에서 에너지가 생성되는 과정의 차이입니다.

유산소 운동을 하는 중에는 글리코겐이 산소의 도움으로 대사작용으로 분해되어 에너지를 생성합니다. 글리코겐을 다 쓰고 나면 지방 대사가 시작됩니다. 지방 대사는 느린 과정으로 행동력 저하를 동반합니다. 이 단계에서 운동 선수는 피로를 느낄 것입니다. 무산소 운동 중에는, 글리코겐은 산소의 도움 없이 분해되는데 이것은 훨씬 효율이 낮은 과정입니다. 무산소 운동 중에 사람은 더 쉽게 피로를 느낄 것입니다.

규칙적인 유산소 운동은 다음과 같은 이득이 있습니다:

- 호흡에 관련된 근육이 더 강해지고 폐로의 공기 흐름을 더 용이하게 만듭니다.
- 그에 따라 심장 근육의 상태가 개선될 수 있습니다. 심장 펌프가 더 효율적으로 작용하여 휴식하는 동안의 심박수는 더 낮아집니다. 이것을 유산소 조건화라 부릅니다.
- 몸 근육이 더 강해집니다.
- 혈액 순환이 더 효율적으로 이루어져서, 혈압이 낮아질 수 있습니다.
- 총 적혈구량이 증가하여 산소 운반을 용이하게 만들 수 있습니다.
- 정신적 건강이 증진됩니다.
- 당뇨병 위험이 줄어듭니다.

유산소 운동은 심혈관 건강을 증진시킬 수 있으며 격렬한 유산소 활동은 뼈 성장을 자극하여 골다공증의 위험을 줄일 수 있습니다.

무산소 운동의 주요 잠재적 이득은 근육을 늘릴 수 있다는 것입니다. 규칙적인 무산소 운동의 이득으로는 다음과 같은 것들이 있을 수 있습니다:

- 휴식 상태에서도 대사량이 늘어납니다. 근육이 다른 신체 조직보다 단위 부피당 더 많은 칼로리를 태웁니다.
- 뼈를 강화시켜 골다공증의 위험을 줄입니다.
- 관절의 경직을 완화하여 부상의 위험으로부터 보호합니다.
- 당뇨병 위험이 줄어듭니다.

**Q: 운동을 너무 많이 했다는 것을 언제 알 수 있을까요?**

**A:** 항상 미리 조언을 먼저 구해야 합니다. 스케줄은 의사나 숙련된 물리 치료사의 감독하에 진행되어야 합니다. 혈청 크레아틴 인산효소 수치를 모니터링 하는 것이 중요합니다. 혈뇨가 발생할 경우 혈색소뇨증이나 마이오글로빈뇨증일 수 있으므로 즉시 트레이닝을 중단해야 합니다. 다음과 같은 가이드라인을 활용할 수 있습니다: 만약 운동을 과하게 할 경우 다음과 같은 일이 일어날 수 있습니다:

- 운동 후 48시간 뒤의 근육통 및 경련
- 심계항진 (아주 빠른 심박동)
- 현기증

## 운동과 물리치료

- 혈색소뇨증(소변 내 헤모글로빈의 존재) 혹은 마이오글로빈뇨증(소변 내 마이오글로빈의 존재, 주로 근육 파괴와 동반)의 가능성을 시사하는 혈뇨

### Q: 근육의 힘을 유지하기 위해 할 수 있는 다른 일에는 어떤 게 있을까요?

**A:** 몇몇 의료 전문가들은 규칙적인 운동과 저탄수화물 고단백 식단의 조합이 근력 유지에 도움이 된다고 생각하고 있습니다. 이 조합은 근육이 손상 되었을 때 잃은 근육 단백질의 일부를 대체하는 데 도움이 될 수 있습니다. 몇몇 폐병 환자들은 이러한 프로그램을 따름으로써 잃어버렸던 몇가지 기능을 회복하기도 했습니다. 폐병의 다른 단계에 있는 환자들에게 얼마나 도움이 될지는 더 많은 연구가 필요합니다. 하지만 전문가들은 어떤 종류의 식단이나 운동 프로그램이든 철저한 감독 하에 각자의 능력과 영양적 요구에 맞춰져야 한다는 것에 동의하고 있습니다. 적절한 칼로리 섭취는 모든 환자에게 있어서 필수적입니다. 너무 많은 칼로리는 피해야 할 것입니다.

### Q: 물리치료는 폐병 환자를 어떻게 도울 수 있나요?

**A:** 물리 치료는 유연성과 운동성을 유지하고, 관절의 경직을 완화하며, 구축을 방지하고, 운동 섭생을 모니터링 하는데 도움을 줍니다. 물리 치료사는 운동, 기계, 보조장비(위에서 언급한)를 이용하여 폐병 환자를 적절하고 유익한 방향으로 강화시키고, 움직이며 돌아다니거나 일상 업무를 처리하는 새로운 방법을 배우게 해줍니다. 치료는 각 환자가 필요로 하는 것에 중점을 두어야 할 것입니다.

물리 치료가 도와줄 수 있는 여러 가지 방법: 물리 치료는 다음과 같은 일을 위해 설계되었습니다:

- 질환에 의한 한계 범위 내에서 최대한으로 운동 기능 및 생리적 기능을 최적화하고 유지합니다.
- 질환 진행에 따른 임상적 영향을 최소화합니다.
- 2차 합병증을 방지 혹은 최소화합니다.
- 다음과 같은 것들의 최대 수치를 증진하고 유지합니다:
  - 기능
  - 기능적 독립성
  - 참여도
- 삶의 질을 최적화합니다.
- 효소 대체 요법이나 다른 가능한 치료법의 효과를 최대화합니다.

### Q: 물리 치료는 폐병 환자를 어떻게 도울 수 있을까요?

**A:** 물리 치료는 유연성과 운동성을 유지하고, 관절의 경직을 완화하며, 구축을 방지하는 데 도움을 줍니다. 물리 치료사는 근력 및 근육 기능, 근지구력, 균형, 호흡 기능을 증진시키고 보행 정도를 유지할 수 있는 운동 트레이닝 프로그램을 모니터링 하는 것을 돕습니다 물리 치료사는

## 운동과 물리치료

운동, 기계, 보조장비(위에서 언급한)를 이용하여 폼페병 환자를 적절하고 유익한 방향으로 강화시키고, 움직이며 돌아다니거나 일상 업무를 처리하는 새로운 방법을 배우게 해줍니다. 치료는 각 환자가 필요로 하는 것에 중점을 두어야 할 것입니다.

물리 치료사가 해야 할 일 중 하나는 보조장비 사용법을 가르치는 것입니다. 지팡이나 보행 보조기를 넘어지지 않고 사용하는 법을 가르치는 것은 휠체어를 필요로 하는 시점을 늦추는 데 도움이 될 수 있습니다. 만약 아동이나 성인이 점점 더 걷는 게 힘들어지는 것을 느낀다면, 스쿠터나 휠체어를 이용하는 법을 배움으로써 삶의 질을 크게 높일 수 있습니다. 폼페병과 같은 신경근 질환 환자가 필요로 하는 것을 잘 이해하고 있는 물리 치료사를 찾고자 한다면

### Q: 근골격/기능적 재활 운동에 대한 권장사항이 있습니까?

A: 당신이 전문의와 함께 논의하고 싶을 수도 있는 근골격/기능적 재활 운동에 대한 일부 권장사항은 다음과 같습니다.

- 검사나 치료 초기 과정 중에 맥박 산소 계측기와 상태 및 활동의 변화를 통해 자세 및 움직임에 따른 반응과 심폐 기능 상태 모니터링.
- DEXA (이중에너지 X선 흡수계측법/Dual Energy X Ray Absorptiometry) 나 필요에 따른 후속 조치를 통해 골감소증/골다공증 체크.
- 척추 측만, 고관절 안정성, 장골 건전성을 모니터링 하기 위한 X-레이 검사 등을 통해 근골격 장애, 기능 장애, 장애 정도, 사회 참여 경험을 주기적으로 또 필요할 때마다 평가.

### 근육 기능을 강화하십시오:

- 활동에 있어서의 생체 역학적 이점을 늘리십시오:
  - 생리학적 안정성 범위 내에서 훈련, 활동, 적당한 강화를 실시하십시오.

더 많은 정보를 알고 싶다면 자세한 내용 섹션을 확인하십시오.

본 간행물은 본문에 나온 관련 주제에 대한 전반적인 정보를 제공하기 위해 만들어졌습니다. 본 간행물은 국제폼페병협회의 공공 서비스 목적으로 배포되었으며, 국제폼페병협회는 의료 혹은 기타 전문적인 서비스를 제공하는 곳과 관련되어 있지 않습니다. 의학은 계속적으로 변화하는 과학입니다. 인위적 오류와 실제 업무에서의 변동으로 인해 이러한 복합적인 내용에 대한 정확성을 보장하기는 어렵습니다. 다른 자료를 통한, 특히 의사를 통한, 본 정보에 대한 확인이 필요합니다.

<sup>1</sup> <https://www.cedars-sinai.org/.../s/swayback-lordosis.html>