

A Case of Cor Pulmonale with Hypercapnic Respiratory Failure due to Bronchiectasis : Effect of NIV and Consideration for Lung Transplantation Consultation

강동경희대학교병원 호흡기알레르기내과 박진경

BRONCHIECTASIS

기관지확장증

BRONCHIECTASIS

It is one of the obstructive airway disorders, defined as the ***permanent dilation*** of bronchi and bronchioles due to the ***destruction of smooth muscle and elastic tissue*** by chronic, necrotizing infections.

Etiology

Congenital or inherited conditions – cystic fibrosis, pulmonary sequestration, kartagener syndrome, disorders of immunity

Infections – bacterial, viral or fungal necrotising pneumonia

Bronchial obstruction – tumour, foreign body, thick mucus

Others – Rheumatoid arthritis, SLE, post transplant, Idiopathic

Approximately 50% of the cases are **idiopathic** in nature.

BRONCHIECTASIS

The vicious vortex hypothesis

기관지확장증은

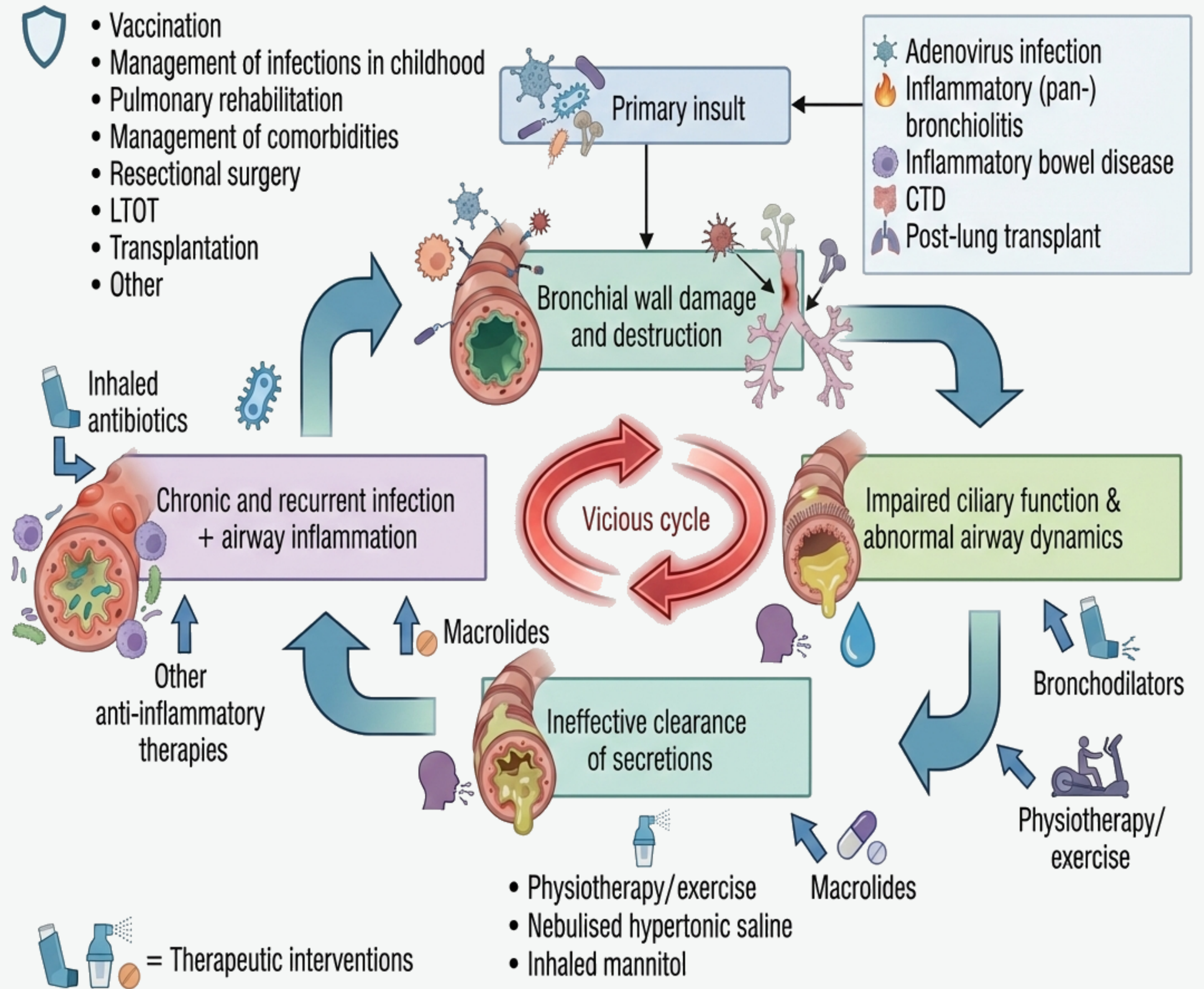
기관지벽 손상

→ 섬모/기도역학 장애

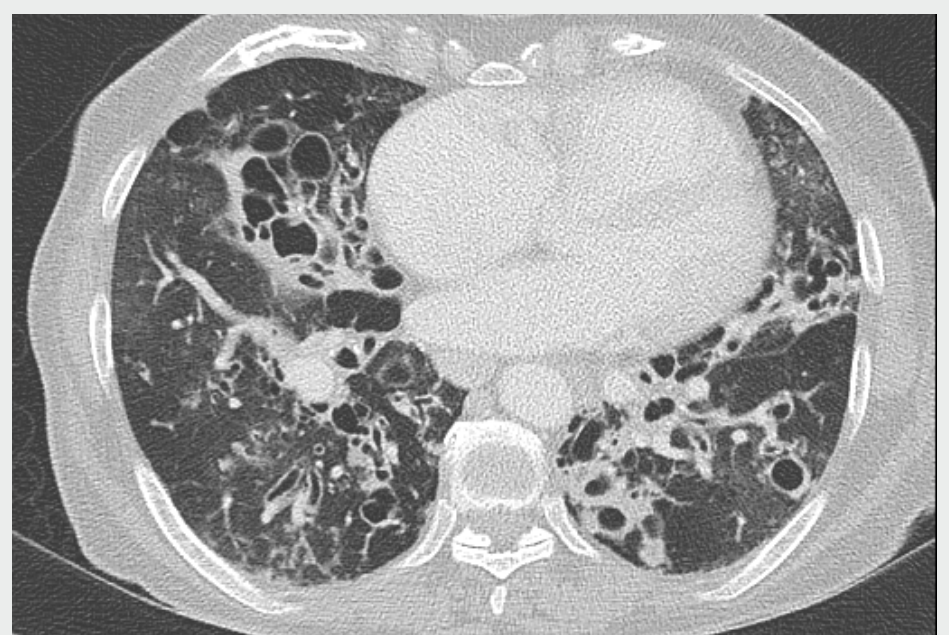
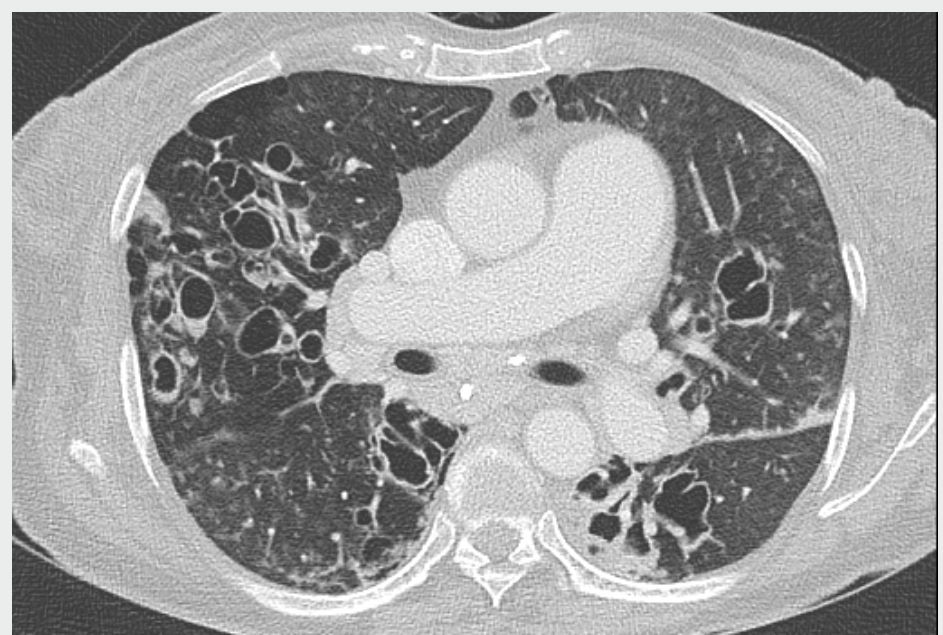
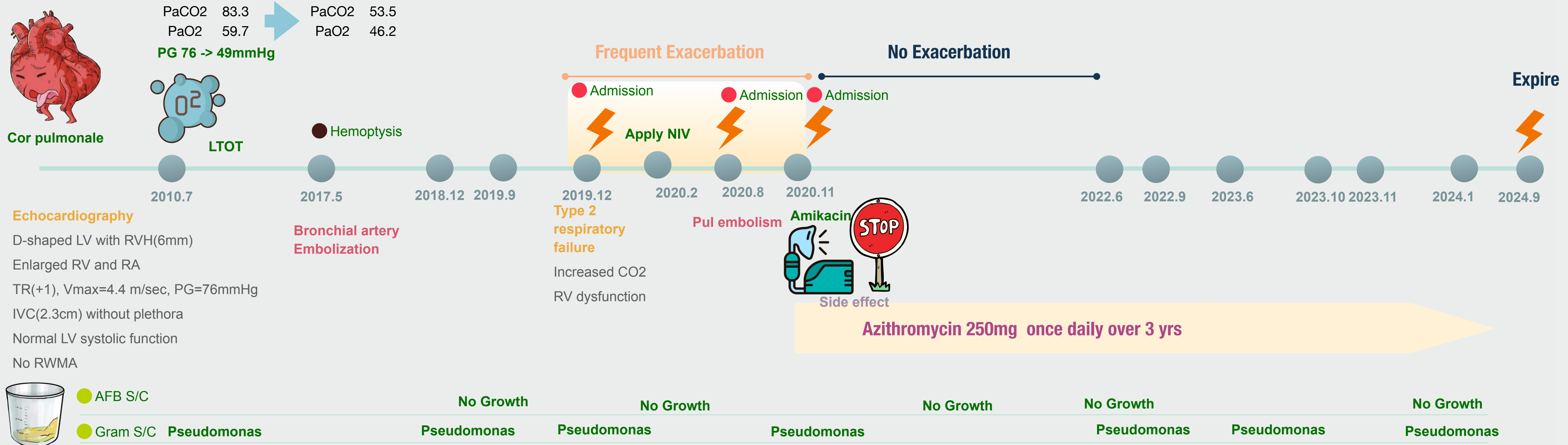
→ 분비물 배출 실패

→ 만성·반복 감염/염증이

서로를 증폭시키는 악순환(vicious cycle) 질환이다.



CASE : F/71



2010.7	SPIROMETRY			Bronchodilator		
	Pred.	Meas.	%Pred	Meas.	%Pred	%Cha.
FVC	2.66	1.71	64	1.90	71	11
FEV1	1.96	0.86	44	1.00	51	16
FEV1/FVC	74	50		53		
FEF25-75%	2.41	0.28	12	0.32	13	13
DLco						

2024.1	SPIROMETRY			Bronchodilator		
	Pred.	Meas.	%Pred	Meas.	%Pred	%Cha.
FVC	2.73	1.85	68	1.97	72	7
FEV1	2.06	0.93	45	1.09	53	16
FEV1/FVC	76	50		55		
FEF25-75%	2.04	0.27	13	0.37	18	38
DLco	15.5	4.7	30			

Hypercapnia in bronchiectasis

Dead space & Bronchial-pulmonary anastomosis

- **해부학적 사강의 증가** : 기관지 확장증으로 인해 기도가 비정상적으로 확장되면서, 가스교환에 참여하지 않는 순수 전도 구역의 부피자체가 증가
- **생리학적 사강의 증가** : 염증으로 인해 비대해진 기관지동맥(systemic circulation)이 폐동맥(pulmonary circulation)과 연결되어 체순환의 높은 압력이 폐순환계로 전달

폐포구역으로의 정상적인 폐동맥혈류가 방해받거나 정체됨

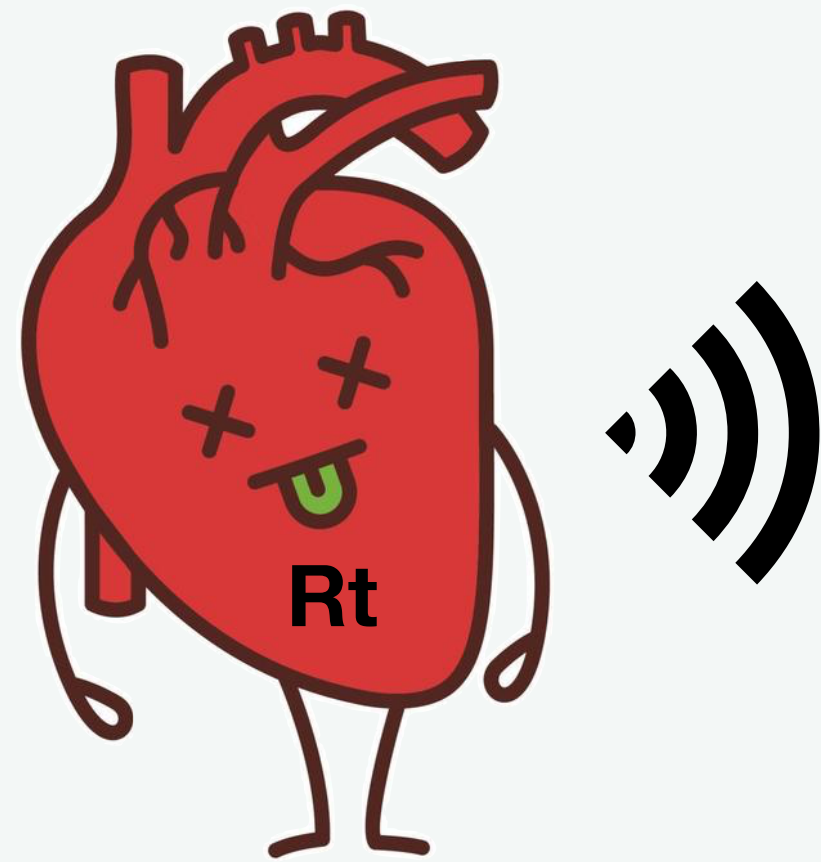
환기는 되지만 혈류가 오지않는 Ventilation without perfusion 구역이 발생하면서 physiologic dead space형성 CO2 배출 효율이 떨어짐

Hypercapnia in bronchiectasis

Diaphragmatic Fatigue

공급 부족 (Reduced Oxygen Delivery)

- 우심부전의 영향: 우심부전으로 인해 전신 심박출량(Q)이 감소하면서, 횡격막으로 가는 혈류량 줄어듦
- 대사적 기아 상태: 횡격막으로 가는 혈류 저하로 인해 근육 내 에너지가 고갈되고 젖산 등 대사 산물이 축적.



Perfusion Drop

Dead Space Ventilation 급증

Fatigue & Failure

Hypercapnia

심박출량 감소시, 폐 상부와 같이 압력이 낮은 구역으로의 혈류 공급이 감소되면서 dead space 증가됨

dead space 증가를 보상하고자 즉 CO₂ 를 배출하려 더 빨리, 더 깊게 숨을 쉬게됨 (Minute ventilation 증가)

숨을 더 잘쉬게 횡격막이 더 무리하게 움직이게 되나 Fatigue

diaphragm's fatigue -> 폐포 환기량(Alveolar ventilation) 줄어듦
-> 배출되지 못한 CO₂ 가 혈액 내에 쌓이며 고탄산혈증성 호흡부전 발생

Air trapping in bronchiectasis

Small Airway Disease

- 염증이 말초 세기관지로 파급 -> Bronchiolitis & 기류 폐쇄
말초 기도의 저항이 커지면서 Air-trapping이 발생

Check-valve' Mechanism (Mucus plugging)

- 흡기 시에는 강력한 음압으로 공기가 점액 사이를 뚫고 들어오지만, 호기 시에는 기도가 좁아지며 점액이 통로를 완전히 막아버림

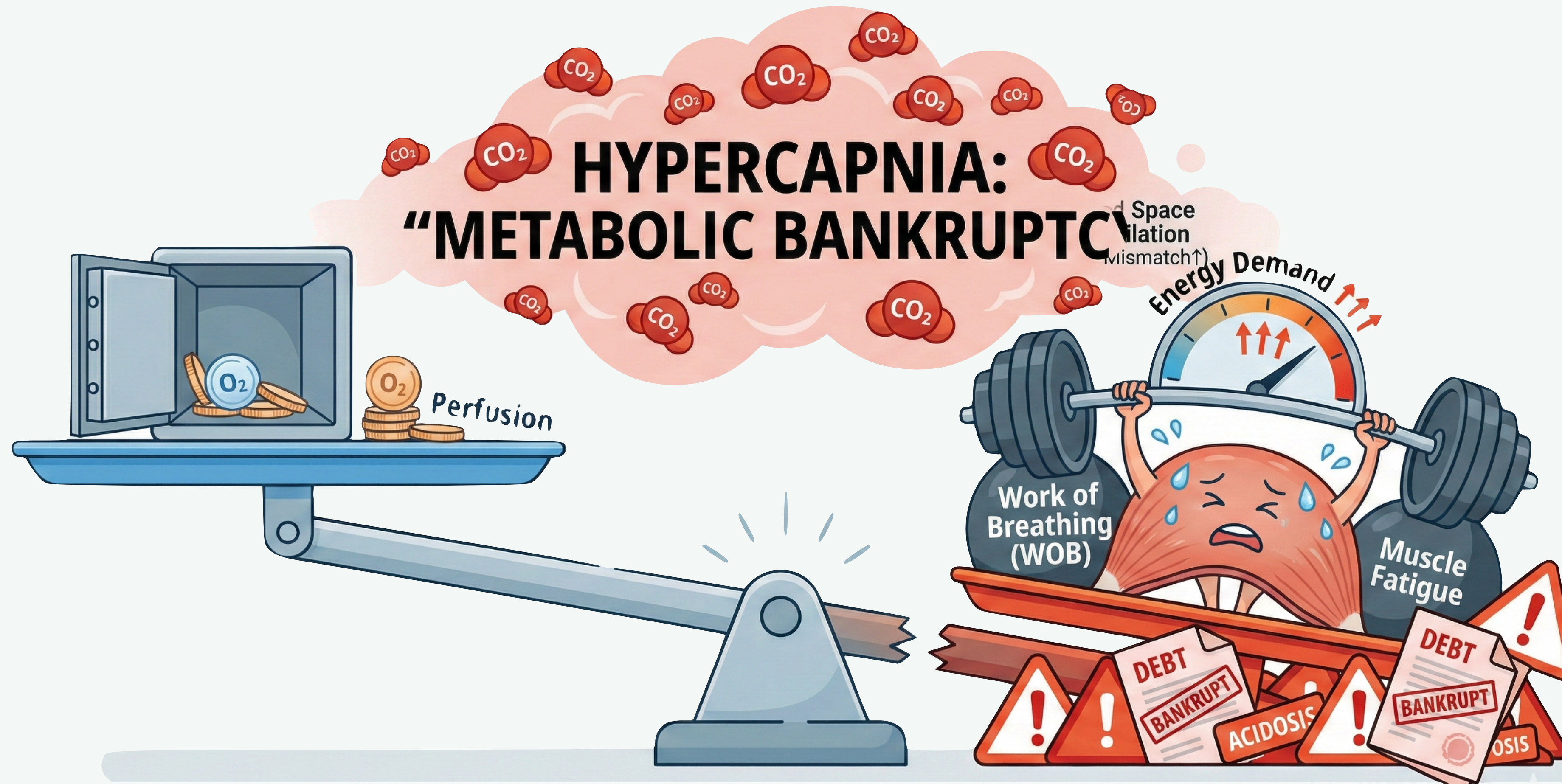
Airway Tortuosity & Compliance

- 호기 시 Turbulence 발생 -> 저항 커짐
- 반복된 염증으로 기도를 지지하는 연골 구조가 약해지면서 Tracheobronchomalacia 성향 변형되어 호기 시 Premature collapse -> air-trapping

구분	COPD의 과팽창	기관지확장증의 과팽창
주요 원인	폐포벽 파괴 (Elastic Recoil 소실)	기도 폐쇄 및 점액 저류 (Check-valve)
양상	비교적 균일한(Homogeneous) 팽창	구역별로 불균형한(Heterogeneous) 팽창
임상적 특징	만성적이고 서서히 진행	Exacerbation(가속화) 시 급격히 악화

Hypercapnia in bronchiectasis

Diaphragmatic Fatigue



Role of NIV in Hypercapnia in bronchiectasis

횡격막의 '압력 생성 효율'을 최적화

1. 생리학적 의미: Length-Tension Relationship의 정상화 (근 수축 전 최적의 근육 길이)

Flattening diaphragm -> 횡격막 근섬유가 수축 전부터 짧아져 있는 상태 (수축시 생성되는 장력(Tension) 저하)

NIV 적용 후: NIV의 PEEP이 내인성 PEEP을 상쇄하여 폐의 호기말 용적을 줄여주면, 횡격막은 다시 위로 올라가게 되면서 돔(Dome) 형태를 회복 -> 근섬유가 최적의 길이로 늘어나면서, 적은 에너지로도 강력한 수축력을 발휘할 수 있는 상태가 됨.

2. 기하학적 의미: Laplace's Law ($P=2T/R$)

횡격막이 만드는 압력(P)은 횡격막의 장력(T)과 곡률 반경(R)에 의해 결정됩니다.

Flat Diaphragm (위기): 횡격막이 평평해지면 곡률 반경(R)이 무한대에 가까워짐.

라플라스 법칙에 따라, 반경(R)이 커질수록 동일한 압력을 만들기 위해 훨씬 더 큰 장력(T)이 필요한 상태.

NIV를 통해 횡격막의 돔 형태가 회복되면 반경(R)이 작아짐 -> 결과적으로 똑같은 근육의 힘(Tension)으로도 훨씬 더 큰 흉곽 내 음압(Pressure)을 생성할 수 있게 됨

3. WOB(Work of Breathing) 감소

: 환자가 스스로 숨을 들이마시는 데 필요한 압력을 NIV가 대신 제공, 이는 산소 소모량이 극심한 호흡근의 에너지 사용량을 줄여, Demand를 감소.

Pilaniya V, Shah A, et al. Noninvasive ventilation for acute respiratory failure due to noncystic fibrosis bronchiectasis. Lung India 2018;35:318-324

Brochard L, Mancebo J, Wysocki M, et al. Noninvasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. N Engl J Med 1995;333:817-822

Role of NIV in Hypercapnia in bronchiectasis

폐혈관 저항 감소와 관류 개선 (Supply 증가)

1. Acidosis 교정

: NIV를 통해 PaCO₂ 가 배출되고 pH가 정상화되면, 산성혈증에 의한 강력한 폐혈관 수축(HPV, Hypoxic Pulmonary Vasoconstriction) 해소.

2. RV Afterload 감소

: 폐혈관 저항이 낮아지면서 우심실의 부하가 감소하면서 결과적으로 심박출량(Q)이 개선.

: 개선된 심박출량은 횡격막으로 가는 혈류(Oxygen delivery)를 늘려 호흡근의 피로 회복되면서 선순환 구조가 성립.

End stage bronchiectasis

severe Bronchiectasis

Respiratory Failure requiring transplantation

중증도 평가 도구 (BSI & FACED Score) : 'severe' 및 'End stage'

BSI (Bronchiectasis Severity Index): 9점 이상일 때 중증(Severe) , FACED Score: 5~7점 중증

평가 항목	배점 기준 (주요 예시)
나이 (Age)	50세 미만(0점) ~ 80세 이상(6점)
BMI	$\leq 18.5 \text{kg/m}^2$ 미만(2점)
폐기능 (FEV ₁ %)	80% 이상(0점) ~ 30% 미만(9점)
최근 2년간 입원	있음(5점)
최근 1년간 악화 횟수	3회 이상(2점)
호흡곤란 (mMRC)	Grade 4 (4점)
세균 집락 (Colonization)	녹농균(Pseudomonas, 3점), 기타 균(1점)
질환 범위 (Radiology)	3개 이상의 폐엽 침범(1점)

BSI: 0-4점 (Mild), 5-8점 (Moderate), 9점 이상 (Severe)

항목 (Acronym)	지표 설명	점수 부여
F	FEV ₁ % predicted	< 50% (2점)
A	Age	≥ 70 세 (2점)
C	Colonization (Pseudomonas)	만성 녹농균 감염 (1점)
E	Extension (Radiological)	2개 이상의 폐엽 침범 (1점)
D	Dyspnoea (mMRC)	Grade 3 또는 4 (1점)

FACED: 0-2점 (Mild), 3-4점 (Moderate), 5-7점 (Severe)

Chalmers JD, et al. The bronchiectasis severity index. *Am J Respir Crit Care Med* 2014;189:576–585.

Martinez-Garcia MA, et al. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score. *Eur Respir J* 2014;43:1357–1367

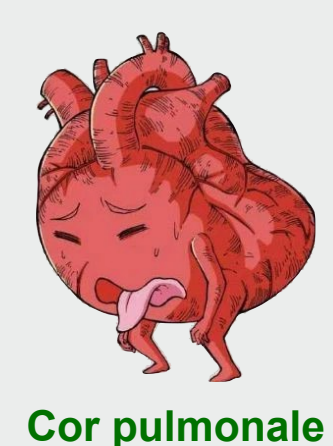
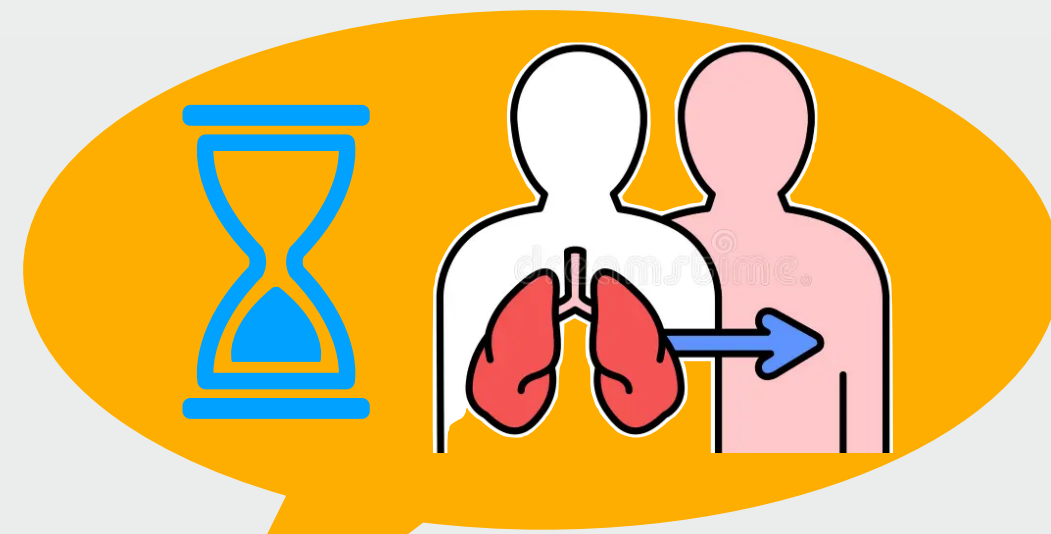
End stage bronchiectasis

Goal : QOL 유지 및 이식고려

- 폐기능의 급격한 저하: FEV1 이 예측치의 30% 미만으로 감소하거나, 매년 급격한 하강 곡선을 그릴 때.
- 가스 교환의 붕괴: 산소 공급 없이는 저산소혈증($PaO_2 < 55\text{mmHg}$)이 조절되지 않거나, 고탄산혈증($PaCO_2 > 50\text{mmHg}$)이 만성화된 경우.
- 우심부전(Cor Pulmonale): 폐혈관 저항 상승으로 인해 우심실이 비대해지고 부전 상태에 빠져 전신 부종과 심박출량 감소가 동반되는 단계.
- 빈번한 급성 악화: 연간 2~3회 이상의 중증 악화로 응급실 방문 및 입원이 반복될 때.

구분	관리 목표	주요 수단
환기 보조	호흡근 휴식 및 CO2 배출	NIV (비침습적 인공호흡기)
혈역학 관리	우심실 부하 감소	이뇨제, 산소 요법 (HPV 억제)
증상 완화	호흡곤란 및 공포 조절	저용량 모르핀, 완화 의료 (Palliative Care)
근치적 치료	생존 연장	폐 이식 (Lung Transplantation)

CASE : F/71



PaCO₂ 83.3 → PaCO₂ 53.5
 PaO₂ 59.7 → PaO₂ 46.2
 PG 76 → 49mmHg

Echocardiography

D-shaped LV with RVH(6mm)
 Enlarged RV and RA
 TR(+1), Vmax=4.4 m/sec, PG=76mmHg
 IVC(2.3cm) without plethora
 Normal LV systolic function
 No RWMA

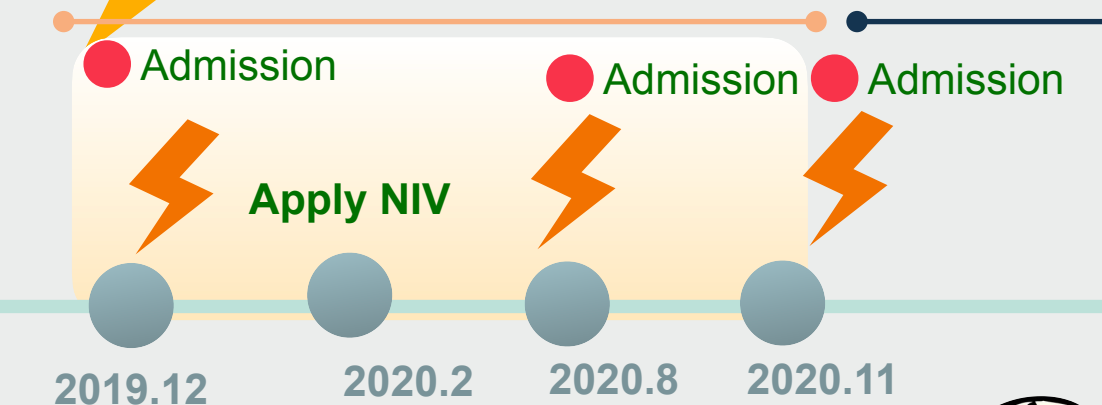


● AFB S/C
 ● Gram S/C **Pseudomonas**

Bronchial artery Embolization

Frequent Exacerbation

No Exacerbation



Type 2 respiratory failure
 Increased CO₂
 RV dysfunction

Pul embolism

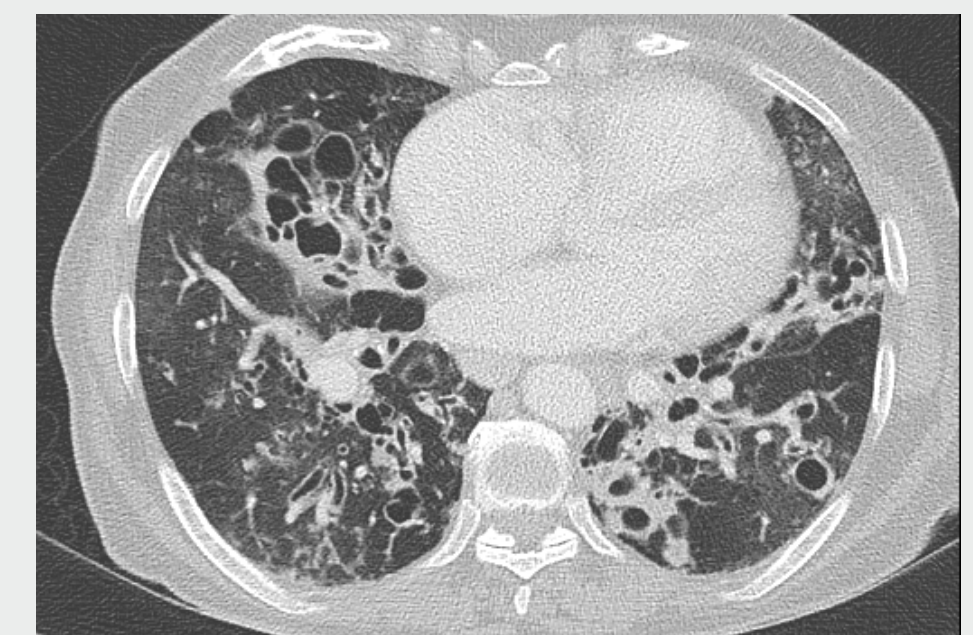
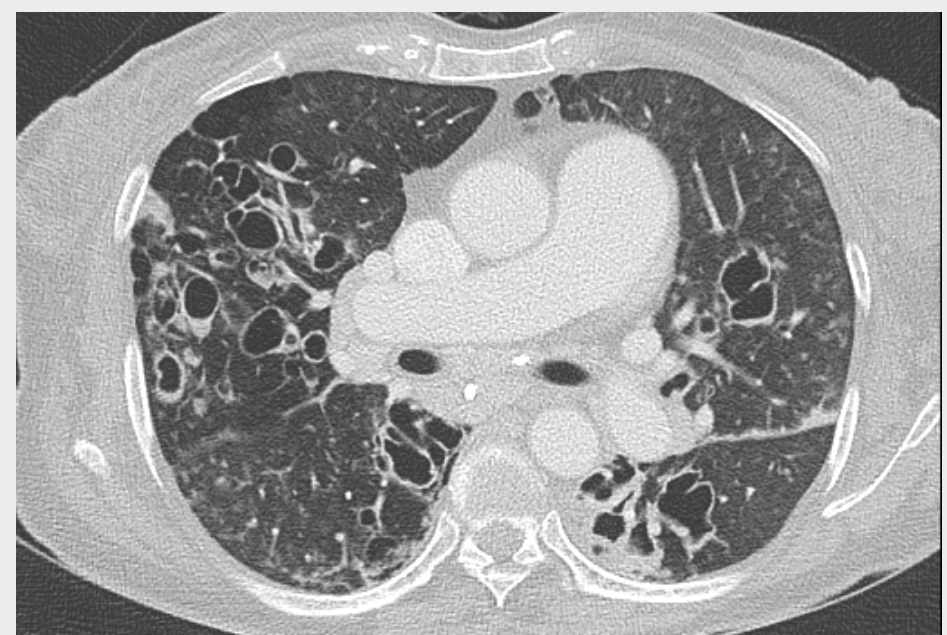


Amikacin

Side effect

Azithromycin 250mg once daily over 3 yrs

No Growth Pseudomonas No Growth Pseudomonas No Growth Pseudomonas No Growth Pseudomonas No Growth Pseudomonas



2010.7	SPIROMETRY			Bronchodilator		
	Pred.	Meas.	%Pred	Meas.	%Pred	%Cha.
FVC	2.66	1.71	64	1.90	71	11
FEV1	1.96	0.86	44	1.00	51	16
FEV1/FVC	74	50		53		
FEF25-75%	2.41	0.28	12	0.32	13	13
DLco						

2024.1	SPIROMETRY			Bronchodilator		
	Pred.	Meas.	%Pred	Meas.	%Pred	%Cha.
FVC	2.73	1.85	68	1.97	72	7
FEV1	2.06	0.93	45	1.09	53	16
FEV1/FVC	76	50		55		
FEF25-75%	2.04	0.27	13	0.37	18	38
DLco	15.5	4.7	30			

Expire

