

뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 Sniff Nasal Inspiratory Pressure의 임상적 의의

성균관대학교 의과대학 재활의학교실 및 임상의학연구소, ¹연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병 재활연구소, ²연세대학교 의과대학 신경과학교실

장현정 · 강성웅¹ · 박윤길¹ · 김 완¹ · 유태원¹ · 이병인²

Clinical Implication of Sniff Nasal Inspiratory Pressure in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy

Hyun Jung Chang, M.D., Seong-Woong Kang, M.D.¹, Yoon Ghil Park, M.D.¹, Wan Kim, M.D.¹, Tae-Won Yoo, M.D.¹ and Byung-In Lee, M.D.²

Department Physical Medicine and Rehabilitation, Samsung Medical Center & Center for Clinical Medicine, Sungkyunkwan University School of Medicine, ¹Department of Rehabilitation Medicine, Rehabilitation Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine and ²Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine

Objective: To evaluate sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD), to analyse the relationship SNIP and other pulmonary function test and to verify the usefulness of SNIP in patients with DMD.

Method: Twenty-seven patients with DMD who were able to follow commend were studied. Among them two patients were unable to perform maximal inspiratory pressure (MIP) measurement. SNIP and MIP were measured using respiratory pressure meter in sitting position. Forced vital capacity (FVC) and peak cough flow (PCF) were evaluated using spirometer and peak flow meter respectively. The relationship between SNIP and other pulmonary function param-

eters were analysed.

Results: The mean value of SNIP was -44.9 cmH₂O (41.6% predicted) and the mean value of MIP was -32.9 cmH₂O (43.9% predicted). SNIP was correlated with MIP. When expressed absolute value, SNIP was higher than MIP in 23 of the 25 patients with DMD. SNIP and MIP were correlated with FVC. SNIP and MIP were correlated with PCF as well.

Conclusion: SNIP in patients with DMD is useful method to assess inspiratory muscle strength in addition to MIP and more easier to perform than MIP. (J Korean Acad Rehab Med 2006; 30: 632-638)

Key Words: Duchenne muscular dystrophy, Sniff nasal inspiratory pressure, Pulmonary function test, Respiratory muscle strength

서 론

신경근육계 질환이 있는 환자에서는 근력의 약화가 진행됨에 따라 호흡근육의 약화를 동반하게 되는 경우가 많다. 약해진 호흡근육은 폐를 최대용적까지 충분히 팽창시키지 못하고 최소 잔기량까지 압축시키지도 못하여 폐의 용적이 감소하고 결국 호흡부전을 야기시킨다.⁸⁾ 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 호흡기능은 10~12세부터 뚜렷한 기능 감소를 보여 의자차에 의존하게 되는 시기부터 호흡부전

증상을 나타낸다.^{14,26)} 이러한 폐 기능 장애는 이환율과 사망률에 중요한 요소이므로 이 환자들의 폐 역할을 충분히 이해하여 호흡기능을 정확히 평가하는 것은 호흡기 합병증의 발생을 예방하고 궁극적으로는 사망률을 낮출 수 있는 적절한 호흡재활 프로그램을 시행하기 위한 기본적인 요소이다.^{8,9)} 그러므로 환자 개개인의 치료 및 치료법의 연구를 위해 신뢰성 있고 예민한 측정인자가 필요하다. 이상적인 평가도구는 정량적이고, 신뢰도가 높으며, 작은 변화를 예민하게 나타낼 수 있고, 경증뿐만 아니라 중증의 장애 시에도 적용할 수 있으며, 방법이 쉽고, 비싸지 않은 것이어야 한다. 이런 의미에서 신경근육계 질환을 가진 환자의 경우 호흡기능 평가 및 예후인자로 가장 많이 사용되는 것이 폐활량이다. 하지만 폐 용적이 거의 정상에 가까운 상태에서도 호흡근력 약화가 두드러지게 나타날 수 있다.²⁾ Griggs 등¹⁰⁾은 신경근육계 질환의 초기에 일반 폐활량 측정기로는 이상을 발견할 수 없는 경우에도 호흡근력은 민감한 변화를 보인다고 보고하였다. 따라서 신경근육계 질환이 있는 성

접수일: 2006년 7월 3일, 게재승인일: 2006년 9월 6일

교신저자: 강성웅, 서울시 강남구 도곡동 146-92

☎ 135-270, 연세대학교 영동세브란스병원 재활의학과

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

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

본 연구는 2004년 연세대학교 의과대학 근육병재활연구소 연구비 지원으로 이루어졌음.

인 및 소아 환자에서 정확한 호흡근력을 측정하는 것이 필요하다.

흡기근력에 대한 검사법으로 구강을 통한 최대 흡기압(maximum inspiratory pressure, MIP)의 측정이 널리 이용되고 있다.⁵⁾ 하지만, 최대 흡기압은 협응 능력이 불충분한 환자에서는 시행되기 어려우며, 측정치가 정상인 경우 호흡근력의 악화를 배제할 수 있으나, 측정치가 낮은 경우 공기가 새거나, 불충분한 근육활성에 의한 것일 수도 있으므로 호흡근력의 악화를 정확히 판단하기 어려운 경우도 있다.²⁴⁾ 또한 측정시 마우스피스를 사용하여야 하는데 일부 환자에서는 사용이 어려운 경우가 있으며, 구강 안면근의 약화시 공기가 새는 것을 완전히 막을 수 없다는 단점이 있다. 최근 마우스피스를 이용하지 않고 호흡근력을 측정할 수 있는 방법들이 개발되어 사용되고 있으며, 이 중 최대흡기시 식도내 압력(maximal sniff esophageal pressure)이나 횡격막 압력(maximal sniff transdiaphragmatic pressure) 등이 많이 사용되고 있는 방법들이다.¹⁷⁾ Miller 등²¹⁾은 최대 흡기시 식도내 압력의 측정이 최대 흡기압에 비해 더 큰 값을 나타내고, 정상치의 범위가 좁으며, 신뢰도가 높으므로 최대 흡기압에 비해 경도의 근력 악화를 진단하는 데 더 유용할 것이라고 하였다. 하지만 최대흡기시 식도내 압력의 측정은 식도내 풍선을 위치시켜야 하기 때문에 침습적이어서 사용이 제한적인 단점이 있다.²⁵⁾

Sniff nasal inspiratory pressure (SNIP)는 측정이 용이하고, 비침습적인 흡기근력 측정방법이다. SNIP는 편측 비강입구를 완전히 막은 상태에서 반대측 비강입구를 통해 흡기시 압력을 측정한다.¹³⁾ 짧고 강하게 흡기하는 동안 공기가 통하는 쪽의 비강내 판막이 닫히면서 이후 흉곽내, 흉곽외 기도압력이 거의 동일해진다. 따라서 SNIP는 흉곽내 압력, 즉 흡기근력을 반영하게 되는 것이다. SNIP는 일반적으로 최대 흡기압에 비해 그 값이 크면서, 최대 흡기압과 비슷한 신뢰도를 보인다. SNIP는 마우스피스를 사용하지 않아도 되고 비침습적이며, 방법이 간단하여 성인 및 소아에서 모두 쉽게 측정할 수 있는 것으로 알려져 있다.^{28,29)} Rafferty 등²⁵⁾의 연구에서 정상소아의 SNIP가 최대 흡기압에 비해 값이 더 크고 두 인자 사이에 유의한 연관성이 있어 SNIP는 소아에서 흡기근력을 평가하는 데 최대 흡기압과 마찬가지로 비침습적이지만, 좀 더 간단한 측정방법이라고 하였다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자 중 많은 수가 소아환자이며, 이러한 경우 호흡근력 측정시 최대 흡기압에 비하여 쉬운 검사방법인 SNIP가 더 적절할 것으로 생각하나, 현재까지 SNIP에 대한 자료는 부족하다.

정상인들은 감기 등에 의해 호흡기내 분비물이 발생하면 기침을 하여 이를 외부로 배출시켜 폐렴 등의 합병증을 예방할 수 있다. 그러나 뒤시엔느형 근디스트로피와 같이 호흡근이 약한 환자들은 기침 능력이 떨어져 분비물을 충분히 제거하지 못하므로 단순한 상기도염에도 폐렴이 발생하

고 결국은 사망에 이르게 된다.³⁾ 강 등¹⁾은 최대 흡기압이 최대 기침유량(peak cough flow)과 의미 있는 상관관계가 있다고 밝힌 바 있으나 현재까지 SNIP와 최대 기침유량의 관계에 관한 연구는 없는 실정이다.

이에 본 연구에서는 SNIP가 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군의 호흡기능을 평가하는 데 있어서 최대 흡기압, 노력성 폐활량 및 최대 기침유량과의 연관성을 보이는지를 확인하고 임상적 유용성에 대해 알아보고자 하였다.

연구대상 및 방법

1) 연구대상

본원 재활의학과에서 병력, 이학적 소견, 혈액검사 및 진기진단검사, 근육생검 등을 통해 진단을 받은 30명의 뒤시엔느형 근디스트로피 환자를 대상으로 하였다. 이들 중 호흡기능 평가에 협조를 할 수 없는 경우, 또 폐렴 등과 같은 폐 실질의 질환으로 평가결과에 영향을 주는 호흡기계 질환이 있거나, 비강폐색이나 만성 비염으로 SNIP를 측정할 수 없는 환자 3명은 제외하였다. 평가를 할 수 없는 3명의 환자 중 한 명은 중등도의 정신지체로 평가에 협조가 되지 않았고, 나머지 두 명은 심한 관절구축으로 앉는 자세가 불가능하여 정확한 호흡기능 평가가 불가능하였다.

2) 방법

SNIP와 최대 흡기압의 측정은 정적압력 측정기(micro-RPM, micromedical Ltd, Kent, UK)를 이용하였다. 최대 흡기압은 앉은 자세에서 코를 완전히 막고 폐잔류량에 최대한 가깝게 호기하도록 한 후 마우스피스를 통해 최소한 1초 이상 최대한 세계 흡기를 지속되도록 하면서 측정하였다. SNIP는 앉은 자세에서 편측 비강을 막은 후 폐잔류량에 최대한 가깝게 호기한 후 반대측 비강을 통해 짧고 강한 흡기를 하는 동안 측정하였다. 두 가지 측정치 모두 3회 이상 시행하여 얻은 값 중 최대값을 선택하였다(Fig. 1).

노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC) 측정은 폐활량 측정기(micro spirometer, micromedical Ltd, Kent, UK)를 이용하여 앉은 자세에서 시행하였다. 최대 기침유량(peak cough flow, PCF)은 최대 유량측정기(ASSESS, Health Scan Products Inc., Murrysville, PA, USA)를 이용하여 환자에게 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이마신 후 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다(Fig. 2).¹⁾

통계 분석은 SPSS 11.0 for windows version (SPSS Inc., Chicago, IL, USA)을 이용하였고, Pearson 상관분석(Pearson's correlation analysis)를 이용하여 SNIP의 절대값, 최대 흡기압의 절대값, 노력성 폐활량 및 최대 기침유량과의 관계를 분석하였다. p-value가 0.05 미만인 것을 통계학적으로 의미 있는 것으로 간주하였다.

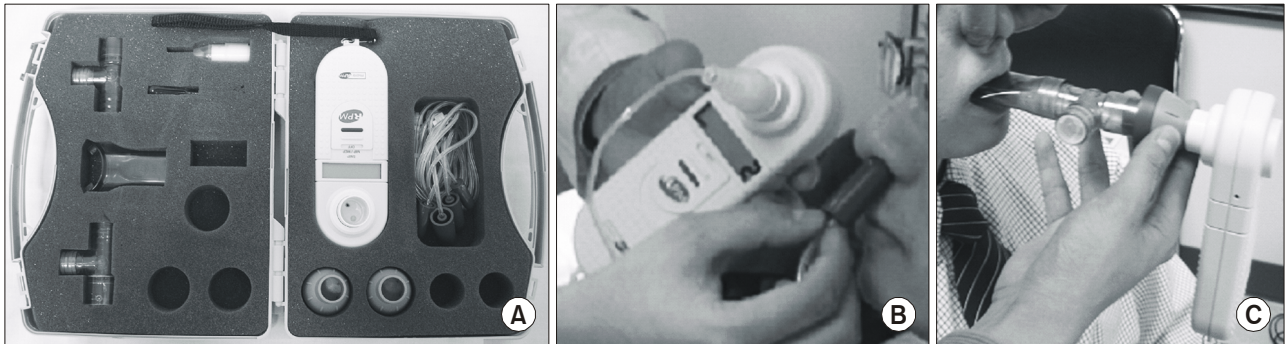


Fig. 1. This figure shows instruments for measurement of inspiratory pressure. (A) MicroRPM (micromedical Ltd, Kent, UK), (B) measurement of sniff nasal inspiratory pressure: plug-catheter system inserted into one nostril and maximal sniff through the contralateral nostril, and (C) measurement of maximal inspiratory pressure: nose occluded and maximal inspiratory effort through the flanged mouthpiece.

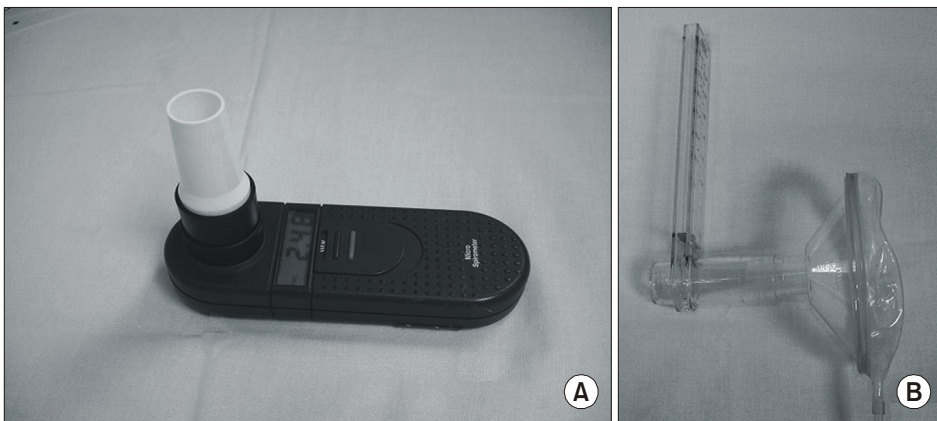


Fig. 2. This figure shows instruments for measurement of forced vital capacity and peak cough. (A) Microspirometer for measurement of vital capacity, and (B) ASSESS for measurement of peak cough flow.

결 과

1) 대상자의 특성

평가를 시행한 27명 중 2명에서 최대 흡기압을 측정할 수 없었으나, 이들에서 모두 SNIP는 측정이 가능하였다. 2명의 대상자 중 한 명은 7세 소아로 최대 흡기압의 측정시 마우스피스를 잘 물지 못해 측정이 불가능하였고, 다른 한 명은 전신 근력이 현저히 감소된 19세 환자로 SNIP는 -19 cmH₂O로 측정이 가능하였으나 최대 흡기압은 측정이 불가능하였다.

SNIP 및 최대 흡기압 모두 측정가능한 대상자 25명의 평균 연령은 13.3±5.1세였고, 평균 체중은 37.6±12.4 kg이었으며, 평균 신장은 144.1±16.3 cm였다.

2) SNIP와 최대 흡기압의 비교

SNIP의 평균은 -44.9±13.5 cmH₂O (정상 예측치의 41.6 ±13.8%)였고, 최대 흡기압의 평균은 -32.9±15.0 cmH₂O (정상 예측치의 43.9±21.0%)이었다. Pearson 상관분석에서 SNIP와 최대 흡기압은 의미 있는 상관관계를 보였다($r=$

0.726, $p<0.001$)(Fig. 3). SNIP와 최대 흡기압의 절대값 비교 시 25명 중 23명에서 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정되었다. SNIP와 최대 흡기압 차이의 평균은 12.0 cmH₂O로 SNIP가 높았고, 예측치 차이의 평균은 SNIP가 최대 흡기압에 비해 3.4% 낮았다.

3) SNIP와 노력성 폐활량

Pearson 상관분석에서 SNIP와 노력성 폐활량($r=0.632$, $p<0.001$) 그리고 최대 흡기압과 노력성 폐활량($r=0.694$, $p<0.001$) 모두 의미 있는 양의 상관관계를 보였다(Fig. 4). 노력성 폐활량, SNIP, 최대 흡기압의 예측치에 대한 비율의 평균은 대상자의 연령이 증가할수록 감소하는 경향을 볼 수 있었다.

4) SNIP와 최대 기침 유량

Pearson 상관분석에서 SNIP와 최대 기침유량($r=0.507$, $p<0.05$) 그리고 최대 흡기압과 최대 기침유량($r=0.616$, $p<0.01$) 사이는 두 가지 모두 의미 있는 양의 상관관계를 보였다(Fig. 5).

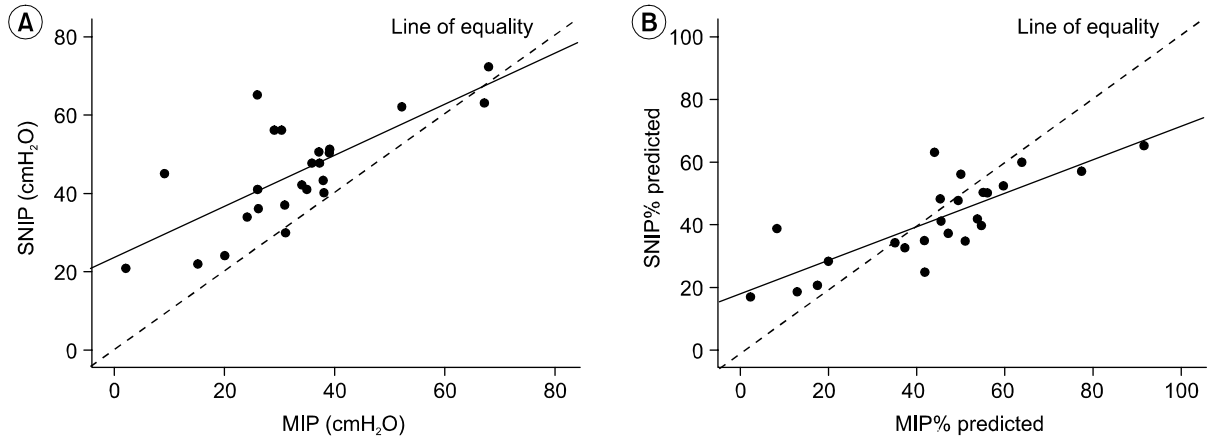


Fig. 3. (A) Correlation between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and maximal inspiratory pressure (MIP) in 25 patients with Duchenne muscular dystrophy was statistically significant ($r=0.726$, $p<0.001$). (B) Correlation between SNIP% predicted and MIP% predicted ($r=0.799$, $p<0.001$) was statistically significant. The dotted line represents the line of equality.

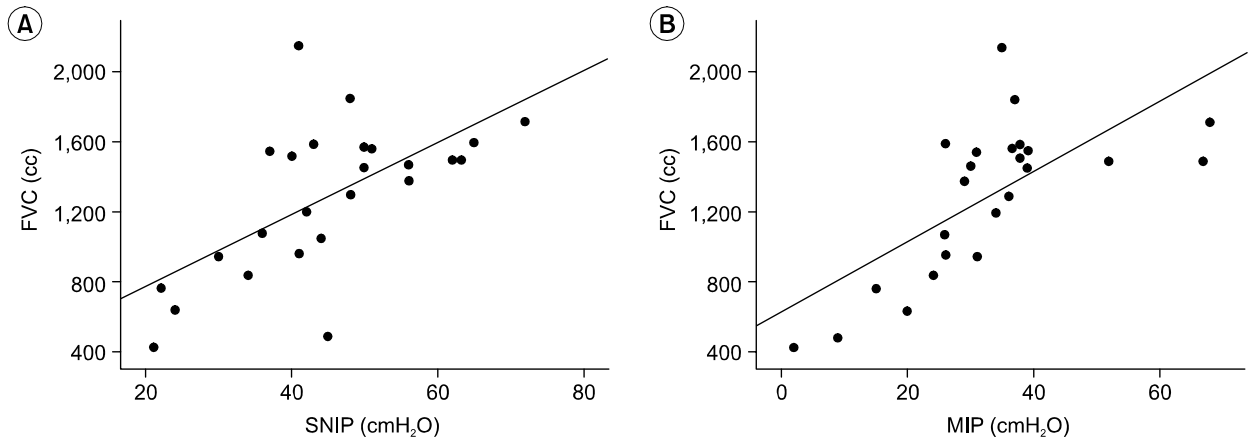


Fig. 4. Correlation between inspiratory pressure and forced vital capacity (FVC) are shown. (A) Relationship between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and FVC was statistically significant ($r=0.632$, $p<0.001$). (B) Correlation between maximal inspiratory pressure (MIP) and FVC was statistically significant ($r=0.694$, $p<0.001$).

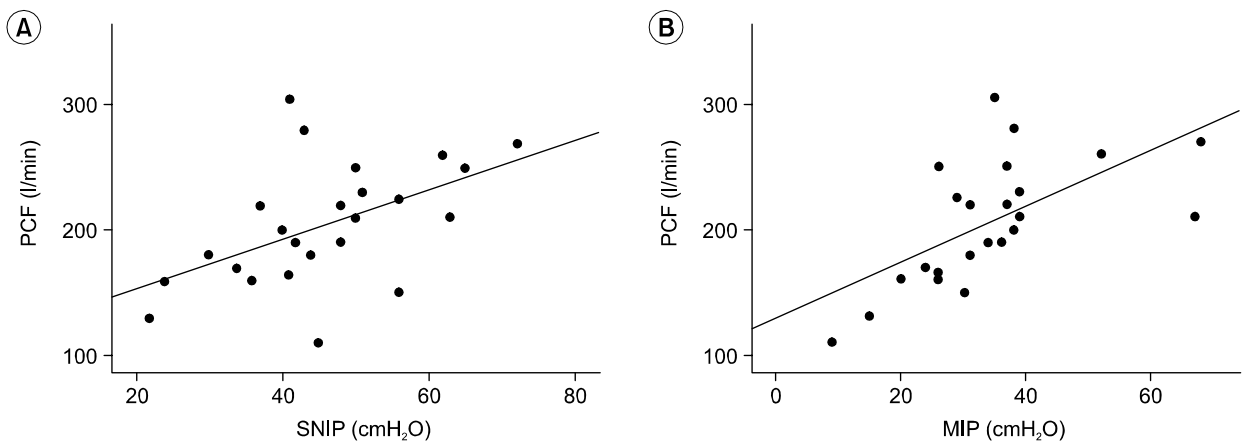


Fig. 5. Correlation between inspiratory pressure and peak cough flow (PCF) are shown. (A) Relationship between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and PCF was statistically significant ($r=0.507$, $p<0.05$). (B) Correlation between maximal inspiratory pressure (MIP) and PCF was statistically significant ($r=0.616$, $p<0.01$).

고 찰

뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 신뢰성 있는 호흡기 능 측정이 가능해지는 나이인 8세경이면 호흡기계 증상이 나타나지 않는 경우에도 호흡기능의 이상을 발견할 수 있다.²³⁾ 따라서 뒤시엔느형 근디스트로피로 진단된 경우 주기적인 호흡기계 증상의 세밀한 관찰과 기능 평가는 중요하다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 호흡기능의 측정시 저렴하고 사용이 간단한 폐활량 측정기를 이용하여 폐활량을 측정하고 그 결과를 이후 발생할 호흡기계 합병증의 지표로 삼는다.^{6,20)} 이 환자들에서 폐용적은 10대 초반까지는 신체의 성장과 비례하여 정상적으로 증가하는 양상을 보인 후 정체를 거쳐서 감소하기 시작하여 폐활량이 매년 정상 예측치의 8~9%에 해당하는 비율로 감소하게 된다.^{7,20)} 뒤시엔느형 근디스트로피에서는 사지근육뿐만 아니라 호흡근의 근력약화가 동반되는데 호흡근 중 흡기근의 약화는 흉벽과 폐를 확장시키는 능력의 감소를 유발하게 된다.¹⁹⁾ 그러나 흡기근력이 어느 정도 감소되어도 정상적인 폐 용적은 유지되며 흡기근의 근력이 50% 이상 감소되어야 총폐면적이 비로소 감소하게 된다.¹⁶⁾ 따라서 아주 심한 근력약화를 보이지 않는 경우에는 호흡근력의 약화가 있음에도 불구하고 폐용적이 유지되므로 호흡근 이상의 조기발견을 위해서는 호흡근력의 측정을 실시해야 한다.¹⁹⁾ 호흡근력을 정확히 측정하는 것은 전반적인 호흡근의 기능을 직접적으로 평가하는 것이고,¹¹⁾ 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 호흡근력의 감소는 질병의 초기부터 관찰되므로 폐활량 측정보다 환자의 평가 및 치료계획 수립에 보다 유용한 지표가 될 수 있다.²⁰⁾ 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 흡기근력을 측정하는 방법으로 최대 흡기압이 널리 사용되고 있으나 협응능력이 불충분한 경우 시행하기 어려우며, 측정치가 낮은 경우 호흡근력 약화에 의한 것인지 측정방법의 오류인지 정확히 판단하기 어렵다는 단점이 있다. 이러한 제한점을 해결하기 위한 방법 중 하나로 SNIP를 이용할 수 있는데, SNIP 또한 흡기근력을 측정할 수 있는 비침습적인 방법으로 마우스피스 사용이 필요하지 않아도 되기 때문에 공기유출(air-leak) 없이 신경근육계 질환이 있는 소아 및 성인 환아에서 유용하게 사용할 수 있다.

Stefanutti 등²⁷⁾은 뒤시엔느형 근디스트로피를 포함한 신경근육계 질환을 가진 환자에서 SNIP가 최대 흡기압과 상관관계가 있으며, 정상 예측치에 대한 백분율로 표시하였을 때 두 값이 비슷하다고 보고하였다. 본 연구에서도 같은 환자에서 측정된 SNIP와 최대 흡기압 사이에 의미 있는 양의 상관관계를 관찰할 수 있었다. SNIP와 최대 흡기압을 각각의 예측치에 대한 백분율로 환산하였을 때에도 둘 사이에 의미 있는 양의 상관관계를 관찰할 수 있었다. 두 예측치에 대한 백분율 사이에는 큰 차이를 보이지 않았으나 절대

값 비교 시 정상인에서처럼 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정되었는데 이것은 두 측정 방법 사이에 차이가 있음을 시사하는 소견이다. SNIP는 순간적인 강한 노력에 의해 발생하는 것인 반면 최대 흡기압은 지속적인 노력동안 발생하는 것이다.²⁷⁾ 흡기근은 sniff maneuver 동안 더 많이 더 빠르게 수축한다. 또한 근 활성화의 양상이 sniff와 정적압력발생 시 다르기 때문에 SNIP와 최대 흡기압은 동일하지 않다. Nava 등²²⁾은 근전도를 이용한 검사에서 횡격막이 최대 흡기압 측정시보다 sniff maneuver 동안 더 크게 활성화되는 양상을 보였으며, 최대 흡기압 측정 동안 기록된 평균 근전도 활성화도는 sniff maneuver 동안 기록된 활성화도의 61% 정도라고 보고하였다. 따라서 횡격막의 기능은 최대 흡기압의 측정보다 SNIP와 같은 sniff test로 더 정확히 측정될 수 있을 것으로 생각한다. 반면 Hahn 등¹¹⁾은 중증의 진행된 신경근육계 질환이 있는 환자에서 최대 흡기압이 SNIP보다 더 크게 측정되었고 이러한 환자에서 SNIP가 실제 흡기근력보다 낮게 측정될 가능성이 있어 SNIP가 정확하지 않을 수 있고, 유용성에 제한이 있다고 하였다. 그러나 본 연구에서는 진행된 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서도 대부분 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정이 되었으며, 최대 흡기압이 10 cmH₂O 미만으로 측정된 두 명의 환자에서도 SNIP는 20 cmH₂O 이상이였다. Hart 등¹²⁾의 연구에서는 대상자 중 뒤시엔느형 근디스트로피 환자가 차지하는 비율이 10% 미만으로 낮았다. 또한 대상군의 구성이 근육병, 신경병 및 신경근 접합부 병변으로 다양하고 균일하지 않았으며 이로 인해 본 연구와 일치하지 않은 결과가 나왔을 것이다. 따라서 진행된 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 최대 흡기압으로 호흡 근력의 평가가 어려운 경우 또는 불가능한 경우에 SNIP의 측정이 호흡 근력의 평가에 도움이 될 수 있을 것이다.

Stefanutti 등²⁷⁾은 근골격계 질환을 가진 환자에서 최대 흡기압은 폐활량과 연관성이 높으나 SNIP와 폐활량 사이에는 연관관계가 없는 반면, 뒤시엔느형 근디스트로피를 포함한 신경근육계 질환을 가진 환자에서는 최대 흡기압 및 SNIP가 모두 폐활량과 연관성이 있다고 보고하였다. 본 연구에서도 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서 SNIP 및 최대 흡기압이 모두 폐활량과 양의 상관관계를 보였다. 따라서 연령에 따른 SNIP의 변화를 측정함으로써 폐활량과 함께 호흡기계 합병증의 지표 및 예후를 예측하는 데 도움을 줄 수 있을 것이다.

본 연구에서 폐용적이 60% 이상인 7~11세 사이의 뒤시엔느형 근디스트로피 환아에서도 SNIP가 60% 이하로 감소되어 있었고 최대 흡기압 또한 이들에서 60% 이하로 감소되어 있었다. 흡기근력의 측정이 폐활량의 측정보다 조기에 호흡근의 약화를 반영한다는 이전 연구들에서의 보고와 부합되는 결과이며,²⁰⁾ 환자의 조기진단 및 치료계획 수립에 SNIP가 유용한 지표가 될 수 있을 것이다. 반면 Lynn 등¹⁸⁾

은 만성 질환에서 폐활량의 측정이 호흡근력의 측정보다 예민하지는 못하지만 임상적인 기능상태와 가장 밀접한 관계를 가지고 있다고 하였고, 강 등²⁾의 연구에서도 폐활량이 감소하기 시작하는 시기에 독립적인 보행이 불가능해지고 의자차에 의존하게 된다고 하였다. 따라서 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 폐기능 평가 시 SNIP와 최대 흡기압 및 폐용적을 모두 포함한 폐기능 검사를 시행했을 때 더 완전하고 유용한 정보를 얻을 수 있을 것이다.

기침은 감기 등에 의해 분비물이 생길 때 이 분비물을 외부로 배출시켜 폐렴 등의 합병증을 발생하지 않게 하는 우리 몸의 중요한 보호기능이다.¹⁾ 이러한 기침을 효율적으로 하기 위해서 기침의 3단계 즉, 흡입단계, 압박단계, 배출단계가 정상적으로 이루어져야 한다. 그러나 뒤시엔느형 근디스트로피 환자들은 호흡근의 약화로 인하여 이러한 기침기전이 정상적으로 이루어지지 않는다. 능동적인 호기능력의 증가 이외에 기침능력을 향상시키는 방법 중의 하나가 흡입 공기량을 늘리는 것이다.¹⁵⁾ 정상인들은 적절한 최대의 기침유량을 얻기 위해서 흡기용량의 85~90%의 공기를 들이마시게 된다. 그러나 뒤시엔느형 근디스트로피 환자들은 호흡근의 약화로 인하여 이 정도의 공기량을 스스로 흡입하지 못하기 때문에 기침능력의 제한을 가져오게 된다. 또한 약해진 호흡근육은 폐를 최대용적까지 충분히 팽창시키지 못하며 장기간 이러한 상태가 지속되면 폐와 흉곽의 유연도가 감소한다. 이것은 폐 및 흉곽의 구축을 의미하는 것으로 기침의 흡입단계에 영향을 미쳐 기침보조가 필요할 때 문제가 될 수 있다.⁴⁾ 본 연구에서는 기침능력을 나타내는 최대 기침유량과 SNIP 사이에 의미 있는 양의 상관관계를 보였다. 즉 SNIP의 감소는 환자의 호흡기계 합병증 예방을 위한 기도 내 분비물 제거에 가장 중요한 기침능력 감소를 유발하는 요소로 작용한다. 따라서 서서히 진행되는 호흡근육의 약화가 호흡부전 발생의 중요한 요소인 근육 질환에서는 일반적인 폐용적 측정만으로는 환자의 전체적인 폐기능을 충분히 평가하지 못하며 폐용적과 함께 SNIP 및 최대 흡기압을 병의 초기부터 측정하는 것이 호흡기계 기능상태를 정확히 파악하고 치료계획을 수립하는 데 중요한 지표가 될 수 있음을 알 수 있다.

본 연구에서 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 흡기근력은 SNIP를 측정하여 모든 환자에서 용이하게 평가할 수 있었으며, 연령이 낮은 경우 또는 중증의 진행된 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 최대 흡기압의 측정이 불가능한 경우에도 SNIP는 측정이 가능하였다. 또한 그 값이 최대 흡기압에 비해 크고, 최대 흡기압 및 노력성 폐활량, 최대 기침유량과 의미 있는 양의 상관관계를 보였다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 SNIP는 최대 흡기압과 마찬가지로 흡기근력을 측정할 수 있는 좋은 방법이면서 측정방법이 좀 더 용이하여 임상에서 많이 이용될 것으로 생각한다.

결 론

신경근육계 질환에서 호흡기능 평가 및 예후인자로 가장 많이 사용되는 것이 폐활량이지만 폐용적이 거의 정상에 가까운 상태에서도 호흡근력의 약화가 두드러지게 나타날 수 있으므로 정확한 호흡근력의 측정과 그 임상적 의의를 아는 것이 중요하다. 호흡근력의 측정에는 최대 흡기압이 많이 이용되고 있으나 측정이 용이한 SNIP를 사용한 흡기근력에 관한 연구도 많이 보고되고 있다. 본 연구에서도 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 흡기근력은 SNIP를 측정하여 용이하게 평가할 수 있었다. SNIP는 그 값이 최대 흡기압에 비해 크고, 최대 흡기압 및 다른 호흡기능 평가 결과와 의미 있는 상관관계를 보였다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 SNIP는 최대 흡기압과 마찬가지로 흡기근력을 측정할 수 있는 좋은 방법이면서 측정방법이 좀 더 용이하여 임상에서 많이 이용될 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

- 1) 강성웅, 나동욱, 류호현, 강연승, 강윤주, 문재호: 뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐 역학 및 기침 관련 인자에 대한 분석. 대한재활의학회지 2003; 27: 43-48
- 2) 강성웅, 백선경, 나영무, 문재호, 김태선: 뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐기능 검사와 최대 정적 압력의 임상적 의의. 대한재활의학회지 1997; 21: 936-941
- 3) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997; 112: 1024-1028
- 4) Bach JR, Kang SW: Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. Chest 2000; 117: 301-303
- 5) Black LF, Hyatt RE: Maximal respiratory pressure: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969; 99: 696-702
- 6) Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J, King WM, Pandya S, Robison J, Schierbecker J, et al: Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. Neurology 1989; 39: 475-481
- 7) Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley RT 3rd, Miller JP, Kaiser KK, Florence JM, Pandya S, Signore L, et al: Clinical investigation of Duchenne muscular dystrophy. Arch Neurol 1987; 44: 812-817
- 8) Estenne M, Heilporn A, Delhez L, Yerault JC, De Troyer A: Chest wall stiffness in patients with chronic respiratory muscle weakness. Am Rev Respir Dis 1983; 128: 1002-1007
- 9) Gibson GJ, Pride NB, Davis JN, Loh LC: Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. Am Rev Respir Dis 1977; 115: 389-395
- 10) Griggs RC, Donohoe KM, Utell MJ, Goldblatt D, Moxley RT

- 3rd: Evaluation of pulmonary function in neuromuscular disease. *Arch Neurol* 1981; 38: 9-12
- 11) Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y: Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 1-6
 - 12) Hart N, Polkey MI, Sharshar T, Falaize L, Fauroux B, Raphael JC, Lofaso F: Limitation of sniff nasal pressure in patients with severe neuromuscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1685-1687
 - 13) Heritier F, Rahm F, Pasche P, Fitting JW: Sniff nasal inspiratory pressure: a noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 1678-1683
 - 14) Inkley SR, Oldenburg FC, Vignos PJ Jr: Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med* 1974; 56: 297-306
 - 15) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227
 - 16) Krietzner SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH Jr: Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am Rev Resper Dis* 1978; 117: 437-447
 - 17) Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J: Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124: 2000-2013
 - 18) Lynn DJ, Woda RP, Mendell JR: Respiratory dysfunction in muscular dystrophy and other myopathy. *Clin Chest Med* 1994; 15: 661-674
 - 19) McCool FD, Tzelepis GE: Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995; 75: 1006-1014
 - 20) McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD, Sigford BJ: Profiles of neuromuscular disease: Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995; 74(Suppl 5): S70-S92
 - 21) Miller JM, Moxham J, Green M: The maximal sniff in the assessment of diaphragm function in man. *Clin Sci (Lond)* 1985; 69: 91-96
 - 22) Nava S, Ambrosino N, Crotti P, Fracchia C, Rampulla C: Recruitment of some respiratory muscles during three maximal inspiratory manoeuvres. *Thorax* 1993; 43: 702-707
 - 23) Phillips MF, Quinlivan R, Edward R, Calverley P: Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 2191-2194
 - 24) Polkey M, Green M, Moxham J: Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131-1135
 - 25) Rafferty GF, Leech S, Knight L, Moxham J, Greenough A: Sniff nasal inspiratory pressure in children. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 468-475
 - 26) Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J: Respiratory function in the muscular dystrophies. *Muscle Nerve* 1981; 4: 155-164
 - 27) Stefanutti D, Benoist M, Scheinmann P, Chaussain M, Fitting J: Usefulness of sniff nasal inspiratory pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorder. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1507-1511
 - 28) Stefanutti D, Fitting JW: Sniff nasal inspiratory pressure: reference values in Caucasian children. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 107-111
 - 29) Uldry C, Fitting JW: Maximal value of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* 1995; 50: 371-375