

신경근육계 질환에서 자세에 따른 폐활량의 변화 양상 비교

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병재활연구소

조동희 · 강성웅 · 박중현 · 유태원

Postural Change of Vital Capacity in Patients with Neuromuscular Disease

Dong-Hee Cho, M.D., Seong-Woong Kang, M.D., Ph.D., Jung-Hyun Park, M.D. and Tae-Won Yoo, M.D.

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

Objective: To evaluate the difference in vital capacity (VC) between sitting and supine position in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and Duchenne muscular dystrophy (DMD).

Method: VC was measured in the sitting and supine position for 30 patients with DMD and for 30 patients with ALS. The highest value in three or more attempts in each position was chosen.

Results: VCs measured in ALS patients in the sitting and supine position were 1591.7±634.6 ml and 1290.0±580.3 ml respectively. The VC in the sitting position showed

significantly higher value than the VC in the supine position ($p < 0.05$). VCs measured in DMD patients were 903.7±518.1 ml and 795.3±505.6 ml respectively. There was no statistically significant difference between the measurements in both positions.

Conclusion: Difference in postural change of VC was observed in patients with different types of neuromuscular disorders. Such difference in VC suggest that postural change of VC should be considered in management of neuromuscular disease with respiratory muscle weakness. (**J Korean Acad Rehab Med 2004; 28: 454-457**)

Key Words: Vital capacity, Duchenne muscular dystrophy, Amyotrophic lateral sclerosis, Postural change, Pulmonary function

서 론

신경 근육계 질환에서 호흡기계 합병증은 주요 사망원인 중 하나이다. 이들 신경근육계 질환 환자들의 경우 대부분 호흡근의 마비로 인하여 폐와 흉곽의 유순도 및 폐활량이 감소되는 제한성 폐질환의 양상을 보인다.^{1,9,18} 뒤시엔느형 근디스트로피, 근위축성 측삭경화증은 병인이나 주된 침범 부위에 따라 다소간의 차이는 있으나 모두 전신적인 근력 약화를 보여주며 제한성 폐질환으로 인한 각종 호흡기계 합병증이 주요 사망 원인이 되고 있다.

뒤시엔느형 근디스트로피의 경우 호흡부전 및 호흡기 감염 등 호흡기계 합병증이 사망 원인의 90% 이상을 차지해 왔으며 이로 인하여 평균수명이 20세 정도에 불과하였다.^{2,4,13,15} 근위축성 측삭경화증 환자의 경우 진단 후 2~3년 안에 최소 84%가 호흡기계 합병증과 호흡부전으로 사망한다고 알려져 있으며, 특히 첫 증상이 호흡근 약화인 경우에

는 평균 생존 기간이 2개월에 불과한 것으로 조사되었다.^{5,11,14,17}

그러나 최근 인공호흡기 등 호흡기계 관리 및 치료의 발달로 신경근육계 질환에서 호흡기계 합병증으로 인한 사망률은 감소하였고 환자들의 평균수명이 연장되고 있다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 경우 평균 수명이 20~30대 중반까지 증가한 것으로 보고되고 있다.^{4,13-15} 비록 호흡기계 합병증으로 인한 사망률은 감소하였으나 여전히 호흡근 약화의 진행시기와 진행 정도가 신경 근육계 질환에서 가장 중요한 예후인자임에는 변함이 없다. 그러므로 호흡기능의 장애에 대한 충분한 이해와 정확한 평가는 환자의 예후를 예측하고 호흡기계 합병증 발생의 예방 및 치료 방향을 결정하는 데 매우 중요하다.

폐활량은 호흡기능 평가에서 가장 기본이 되는 측정치이며 자세에 따라서 다르게 측정될 수 있다. 정상인에서도 앙와위로 누운 자세보다 앉은 자세에서 폐활량이 더 크게 측정되며 이는 누운 자세에서는 복부 내용물이 횡격막을 압박하기 때문이다. 호흡근 약화를 동반하는 신경근육계 질환, 특히 횡격막 약화를 동반하는 경우 이 차이가 더 크게 측정될 수 있다. 다양한 형태로 호흡근 약화를 동반하는 신경근육계 질환 환자에서 이런 특성을 고려하지 않고 폐기능을 평가하는 것은 올바른 치료 방향을 설정하는 데 잘못된 정보를 제공할 수 있다. 따라서 각 질환별 특성을 고려하

접수일: 2004년 6월 24일, 게재승인일: 2004년 9월 2일

교신저자: 강성웅, 서울시 강남구 도곡동 146-92

☎ 135-749, 영동세브란스병원 재활의학과

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

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

본 연구는 재원연구재단의 연구비 지원으로 이루어졌음.

여 자세에 따른 폐활량 변화를 비교 분석하고 호흡부전 환자들의 정확한 폐기능을 평가하여 치료방향 설정에 응용하는 것이 필요하다.

본 연구에서는 호흡근 약화를 동반하는 대표적 신경근육계 질환인 뒤시엔느형 근디스트로피 환자와 근위축성 측삭경화증 환자들의 자세에 따른 폐활량의 변화량을 비교 분석하여 호흡근 약화를 동반한 신경근육계 환자들의 정확한 호흡기능 평가 및 치료에 응용하고자 하였다.

연구대상 및 방법

1) 연구대상

2000년 2월부터 2003년 10월 사이, 병력, 이학적 소견, 혈액 검사, 전기 진단 검사, 그리고 근육생검 혹은 DNA 분석에서 뒤시엔느형 근디스트로피 및 근위축성 측삭경화증으로 진단받은 환자 중 협조가 가능했던 환자 각각 30명을 대상으로 하였다(Table 1).

호흡기계 질환 및 손상의 병력, 호흡기계에 직접적으로 영향을 줄 수 있는 약물을 복용하거나 흡연을 하고 있는 환자의 경우는 본 연구 대상에서 제외되었다.

2) 연구방법

각 군의 대상 환자에서 폐활량을 측정하였다. 폐활량(vital capacity: VC)은 폐활량 측정기(Wright Respirometer, Ferraris Development and Engineering Co, Ltd, UK)를 이용하여, 앉은 자세와 앙와위로 누운 상태에서 각각 측정하였으며, 각각의 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 측정치 중 최대값을 선택하였다. 각 질병군의 환자들의 연령과 신장을 기준으로 한 정상 폐활량의 예상치(predicted value: VCpre)를 각각 구하였다. 실제로 측정된 각 환자의 폐활량을 계산된 정상 폐활량 예상치로 나누어 백분율로 표시하였다. 또한 앉은 자세를 기준으로 앙와위와의 폐활량 차이를 앉은 자

세의 폐활량으로 나누어 폐활량 변화율(ΔVC)을 구하였다.

3) 통계 분석

뒤시엔느형 근디스트로피, 근위축성 측삭경화증의 두 가지 신경근육계 질환을 가진 환자의 앉은 자세에서와 누운 자세에서 규정된 폐활량의 변화량을 paired t-test를 이용하여 비교하였다.

통계처리는 윈도우용 SPSS version 11.0 통계 프로그램을 이용하여 시행하였다.

결 과

1) 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군의 평균 연령은 19.1세였고, 30명 모두 남자였다. 이들은 평균 10.6 \pm 2.0세부터 독립 보행이 불가능하였다. 앉은 자세에서의 폐활량은 평균 903.7 ml로 정상 예측치의 29.0%, 누운 자세에서 측정하였을 때는 평균 795.3 ml로 정상 예측치의 25.3%를 나타내었으며 두 측정치 사이에 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었다(Table 2).

2) 근위축성 측삭경화증 환자군은 평균 연령이 51.9세이며, 남자가 22명, 여자가 8명이었다. 30명의 환자 중 21명은 독립 보행이 불가능하였다. 앉은 자세에서의 폐활량은 평균 1,591.7 ml로 정상 예측치의 45.7%, 누운 자세에서는 평균 1,290.0 ml로 정상 예측치의 36.8%를 보여 앉은 자세의 폐활량이 의미 있게 높게 나타났다($p < 0.05$)(Table 2).

3) 앉은 자세와 앙와위의 폐활량 변화율(ΔVC)은 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에서는 11.3%, 근위축성 측삭경화증 환자군에서는 29.0%로 나타났다(Table 2).

Table 2. Results of Pulmonary Function Test

	DMD ⁵⁾ (n=30)	ALS ⁶⁾ (n=30)
VCsit ¹⁾ (ml)	903.7 \pm 518.1	1591.7 \pm 634.6*
VCsit/VCpre ²⁾ (%)	29.0 \pm 15.6	45.7 \pm 17.1
VCsup ³⁾ (ml)	795.3 \pm 505.6	1290.0 \pm 580.3*
VCsup/VCpre (%)	25.3 \pm 14.9	36.8 \pm 14.5
VCsit-VCsup (ml)	108.4 \pm 192.0	301.7 \pm 402.2
ΔVC (%) ⁴⁾	11.3 \pm 21.2	29.0 \pm 20.6

Values are mean \pm standard deviation.

1. VCsit: Vital capacity in sitting position, 2. VCpre: Predicted value of vital capacity, 3. VCsup: Vital capacity in supine position, 4. ΔVC : {(vital capacity in sitting position-vital capacity in supine position)/vital capacity in sitting position} \times 100, 5. DMD: Duchenne muscular dystrophy, 6. ALS: Amyotrophic lateral sclerosis

* $p < 0.05$

Table 1. General Characteristics of the Patients with Neuromuscular Disease

	DMD ¹⁾ (n=30)	ALS ²⁾ (n=30)
Sex		
Male	30	22
Female	0	8
Age (year)	19.1 \pm 5.30	51.9 \pm 10.7
Weight (kg)	42.0 \pm 16.0	54.1 \pm 10.5
Height (cm)	151.8 \pm 10.7	165.6 \pm 11.1
Duration of disease (year)	12 \pm 5.1	1.6 \pm 0.8

Values are mean \pm standard deviation.

1. DMD: Duchenne muscular dystrophy, 2. ALS: Amyotrophic lateral sclerosis

고 찰

정상인에서나 신경근육계질환 환자에서 폐활량은 자세에 따라 다르게 측정되며, 특히 호흡근 약화를 동반한 신경근육계질환 환자에서는 이런 현상이 더욱 두드러진다. 신경근육계질환 환자들도 질환별 특성에 따라 자세에 따른 폐활량 변화 양상이 다양하게 나타날 수 있다. 이와 같이 호흡근 약화의 양상이 각 질환에 따라 다양하기 때문에 동일한 기준으로 호흡기능을 평가하는 것은 바람직하지 않다. 각 질환별로 호흡근 약화의 양상과, 자세 변화에 따른 폐활량 변화량의 차이를 비교 분석하는 것이 다양한 신경근육계 질환 환자들의 호흡기능을 정확히 평가하기 위해 반드시 필요하다. 본 연구에서는 호흡근 약화를 동반하는 대표적인 신경근육계질환인 뒤시엔느형 근디스트로피 환자와 근위축성 측삭경화증 환자에서 자세에 따른 폐활량 변화량을 비교하였고 이를 각 질환의 호흡근 약화 양상을 고려하여 분석하였다.

뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐활량은 10대 초반까지는 신체의 성장과 비례하여 정상적으로 증가하는 양상을 보인 후 정체를 거쳐서 감소하기 시작하여 폐활량의 경우 매년 정상 예측치의 8~9%에 해당하는 비율로 감소된다.^{2,3,10} 그러나 횡격막 근력은 비교적 잘 유지되기 때문에 자세 변동에 따른 폐활량의 차이는 미미하다고 알려져 있다.¹⁰ 근위축성 측삭경화증 환자들의 경우 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에 비해 호흡근 약화의 진행 속도가 빠르며 보통 진단 후 5년 이내에 80%가 호흡부전으로 사망한다고 알려져 있다.^{11,12} 근위축성 측삭경화증 환자에서 가장 중요한 예후인자는 호흡근 약화의 진행 정도이다. 그러나 호흡근 약화의 진행정도는 각 환자에 따라 그 양상이 다양하다. 많은 경우에서 근위축성 측삭경화증 환자들은 사지 근력 약화 및 연수근 약화가 진행된 이후에 호흡근 약화가 진행되지만 호흡근이 사지근육보다 먼저 침범하거나 혹은 동시에 침범하는 경우도 있고 이런 경우에 예후가 매우 좋지 않은 것으로 알려져 있다.⁸ 최근에는 인공호흡기 등 재활치료의 발달로 근위축성 측삭경화증 환자들의 호흡근 약화의 진행속도 지연 및 평균 생존 기간 연장이 어느 정도 가능해졌다.⁶ 따라서 이들의 예후 예측 및 치료 시기 결정을 위해서는 정확한 호흡기능 평가가 선행되어야만 하고, 이를 위해서는 횡격막 근력이 심하게 약화된 경우 자세 변화에 따라 폐활량이 심한 차이를 보일 수 있으므로 호흡근 약화 양상에 대한 충분한 이해가 필요하다고 할 수 있다.

누운 자세에서는 전신 순환 혈액이 폐순환으로 이동하는 양이 증가하여 흉곽 내 가스흡입 부피가 감소하고 또한 복부 내용물이 횡격막을 압박하여 공기 흡입이 원활하지 못하여 폐활량이 감소하게 된다.⁸ 이러한 현상은 정상인에서도 나타나며 건강한 성인에서도 앙와위로 누운 자세에서

폐활량이 $7.5 \pm 5.7\%$ 정도 감소한다고 알려져 있다.^{7,16} 근위축성 측삭경화증과 뒤시엔느형 근디스트로피 등 신경근육계 질환에서 누운 자세에서 폐활량 감소 정도가 횡격막 약화의 진행 정도와 관련이 있고, 자세에 따른 폐활량 변화량의 크기가 신경근육계질환 환자에서 횡격막 약화 정도를 반영하는 지표가 될 수 있다는 연구가 많이 진행되어 왔다. Lechtzin과 Wiener¹¹의 연구에서는 근위축성 측삭경화증 환자에서 앙와위로 누운 자세에서의 폐활량이 앉은 자세에서 측정된 폐활량보다 횡격막 약화를 더욱 민감하게 반영할 수 있는 지표이며 앉은 자세와 누운 자세에서 각각 측정된 폐활량의 차를 구함으로써 횡격막 약화를 조기에 진단할 수 있다고 보고하였다. Varrato와 Siderowf¹⁶도 앙와위에서의 폐활량뿐 아니라 앉은 자세와 누운 자세에서의 폐활량 변화율이 횡격막 약화를 진단할 수 있는 더욱 민감한 지표가 된다고 보고하였다.

본 연구에서는 근위축성 측삭경화증과 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에서 모두 누운 자세에서보다 앉은 자세에서 폐활량이 더 크게 측정되었다. 앉은 자세와 앙와위에서의 폐활량 변화율은 뒤시엔느형 근디스트로피에서는 정상인의 측정치와 큰 차이를 보이지 않았으나 근위축성 측삭경화증 환자에서는 폐활량 변화율이 $29.0 \pm 20.6\%$ 로 많은 차이를 보였다. 이는 앞서 언급한 대로 뒤시엔느형 근디스트로피 환자가 다른 신경근육계질환과 달리 횡격막의 기능이 비교적 오래 보존되기 때문에 다른 신경근육계질환에 비해 자세에 따른 폐활량 변동의 폭이 적기 때문인 것으로 생각한다.¹⁰

이러한 결과에서 보듯이 신경근육계 환자에서는 질환에 따라 호흡근의 침범 부위 및 침범 양상이 상이하고 이러한 상황은 환자의 자세에 따른 호흡근 움직임에 영향을 미쳐 자세 변화에 따른 폐활량 변화가 상이하게 나타났다. 즉 횡격막 근력 약화가 심하게 나타날 수 있는 근위축성 측삭경화증의 경우에는 앉아 있거나 서 있을 때에는 필요한 환기 상태를 유지하더라도 앙와위로 누운 상태에서는 정상적인 환기를 유지하지 못하는 경우가 많다. 따라서 임상에서 환자를 평가할 때 이러한 양상들을 고려하지 않으면 환자의 증상에 따른 적절한 치료를 제공하지 못하고 인공호흡기를 적용해야 하는 시점을 놓쳐 환기부전을 유발할 수도 있을 것이다.

결 론

본 연구 결과 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군의 경우 앉은 자세에 비해 앙와위로 누운 자세에서 폐활량이 의미 있는 감소를 보이지 않았으나, 근위축성 측삭경화증 환자군에서는 앉은 자세에 비해 앙와위로 누운 자세에서 폐활량이 의미 있게 감소하는 것으로 나타났다. 즉 신경근육계 질환 환자에서는 질환에 따라 폐활량 변화 양상에 차이가

있으며 환자의 자세나 질병의 진행된 정도에 따라 호흡 기능이 다르게 평가됨을 알 수 있었다. 본 연구 결과는 추후 각각의 신경근육계 질환에 대한 호흡기계 병태생리와 진행 경과를 이해하고 인공호흡기 등 호흡재활치료를 할 때 기초 자료로 활용될 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- 1) 강성웅, 나영무, 백선경: 뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련의 임상적 의의. 대한재활의학회지 1998; 22: 361-368
- 2) 강성웅, 백선경, 나영무: 뒤시엔느 근디스트로피에서 폐기능 검사와 최대 정적 압력의 임상적 의의. 대한재활의학회지 1997; 21: 936-941
- 3) 강성웅, 나동욱, 류호현: 뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐 역학 및 기침 관련 인자에 대한 분석. 대한재활의학회지 2003; 27: 43-48
- 4) 문제호, 박윤길, 박준수: 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 포괄적 임상 고찰. 대한재활의학회지 2001; 25: 241-248
- 5) Aboussouan LS: Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997; 127: 450-453
- 6) Aboussouan LS: Objective measures of the efficacy of non-invasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001; 24: 403-409
- 7) Allen SM, Hunt B: Fall in vital capacity with posture. *Br J Dis Chest* 1985; 79: 267-271
- 8) Brouke SC, Bullock RE: Noninvasive ventilation in ALS. *Neurology* 2003; 61: 171-177
- 9) Bruin PF, Ueki J: Inspiratory flow reserve in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31: 451-457
- 10) Inkley SR: Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med* 1974; 56: 297-306
- 11) Lechtzin N, Wiener CM: Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; 121: 436-422
- 12) Linda MK: Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994; 15: 675-681
- 13) Margaret FP: 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
- 14) Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G: Prolongation of life in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Neurol* 1983; 5: 118-124
- 15) Simonds AK: Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998; 53: 949-952
- 16) Varrato J, Siderowf A: Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001; 57: 357-359
- 17) Vignos PJ: Respiratory function and pulmonary infection in Duchenne muscular dystrophy. *Isr J Med Sci* 1977; 13: 207-214
- 18) William M, Fowler JR: Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil* 1982; 68: 322-328