

뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐 역학 및 기침 관련 인자에 대한 분석

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병 재활연구소

강성웅 · 나동욱 · 류호현 · 강연승 · 강윤주 · 문재호

Analysis of Pulmonary Mechanics and the Factors for Coughing in Duchenne Muscular Dystrophy

Seong-Woong Kang, M.D., Dong-Wook Rha, M.D., Ho Hyun Ryu, M.D., Yeoun Seung Kang, M.D., Youn Joo Kang, M.D. and Jae Ho Moon, M.D.

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

Objective: To investigate the pathologic pulmonary mechanics and analyze the factors affecting cough ability in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD).

Method: Thirty-one patients with DMD were investigated. The vital capacity (VC), maximum insufflation capacity (MIC), maximal inspiratory (MIP), and expiratory pressure (MEP) were measured. Unassisted peak cough flow (UPCF) and assisted PCF at three different conditions were evaluated.

Results: The mean value of MICs (1,873±644 cc) was higher than that of VCs (1,509±640 cc). MIP and MEP were 48.8±21.4% and 29.5±19.5% of predicted normal value respectively. MIP was correlated with UPCFs as well

as MEP. All of three assisted cough methods showed significantly higher value than unassisted method ($p < 0.01$). The manual assisted PCFs at MIC significantly exceeded those produced by manual assisted or PCFs at MIC. The positive correlation between the MIC-VC difference and PCF at MIC-UPCF difference was seen ($p < 0.01$).

Conclusion: Inspiratory muscle strength and the preservation of pulmonary compliance is important for the development of effective cough as well as expiratory muscle power. Thus, the clinical implication of the inspiratory phase in assisting a cough should be emphasized. (*J Korean Acad Rehab Med* 2003; 27: 43-48)

Key Words: Maximum insufflation capacity, Peak cough flow, Pulmonary compliance, Assisted cough

서 론

뒤시엔느형 근디스트로피에서 호흡기능은 10~12세부터 뚜렷한 기능감소를 보여 의자차에 의존하게 되는 시기부터 호흡부전 증상을 나타낸다.^{15,24)} 이러한 폐기능장애는 이환율과 사망률에 있어서 중요한 요소이므로,^{9,14)} 이 환자들의 폐역학을 충분히 이해하여 호흡기능을 정확히 평가하는 것은 호흡기 합병증의 발생을 예방하고 궁극적으로는 사망률을 낮출 수 있는 적절한 호흡재활 프로그램을 시행하는 데 있어 기본적인 요소이다. 그러나 현재 보편적으로 시행되고 있는 호흡기능 평가는 신경근육계 질환 환자에서 중요한 몇 가지 부분이 간과되어 있다. 즉 이 환자들의 병적 폐역학을 충분히 반영하지 못하기 때문에 환자의 호흡기계

관리에 필요한 정보를 충분히 제공하지 못하고 있다.

뒤시엔느형 근디스트로피에서 근력약화가 진행함에 따라 호흡근육도 약화된다. 약해진 호흡근육은 폐를 최대 용적까지 충분히 팽창시키지 못하며 최소 잔기량까지 압축시키지도 못한다.¹¹⁾ 이처럼 흉곽이 충분히 팽창하지 못하는 상태가 장기간 지속되면 흉곽조직이 단축되고 굳어지며 근육은 섬유화되어 흉곽의 유순도(compliance)가 감소하게 될 뿐만 아니라 폐 내에서도 미세 무기폐가 확산되어 폐의 유순도도 감소하게 된다.^{11,10)} 이러한 요인들은 모두 호흡기능에 심각한 문제를 야기시킨다.

정상인들은 감기 등에 의해 호흡기내 분비물이 발생하면 기침을 하여 이를 외부로 배출시켜 폐렴 등의 합병증을 예방할 수 있다. 그러나 뒤시엔느형 근디스트로피 환자와 같이 호흡근 근력이 약한 신경근육계 질환 환자들은 기침능력이 떨어져 분비물을 충분히 제거하지 못하므로 간단한 감기에도 폐렴이 발생하고 결국은 사망에 이르게 된다.²⁾

기도내 분비물 제거에 가장 기본적인 기침을 효율적으로 하기 위해서는 충분한 공기의 흡입이 선행되어야 하며, 호기근이 정상적으로 수축하여 흉곽 내 압력을 충분히 증가시켜야 한다.²⁵⁾ 이러한 기침 기전을 근거로 하여, 기침능력이 감소되어 있는 환자에서 기침 능력을 향상시키기 위해,

접수일: 2002년 11월 14일, 게재승인일: 2002년 12월 20일

교신저자: 강성웅, 서울특별시 강남구 도곡동 146-92

☎ 135-720, 영동세브란스병원 재활의학과

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

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

이 논문은 2001년도 한국학술진흥재단의 지원에 의하여 연구되었음(KRF-2001-041-F00239).

호흡근 강화훈련,^{6,12,21)} 복부근육 전기자극,^{1,20)} 그리고 수동적으로 흡입 공기량을 늘린 후 기침을 시행하게 하는 방법¹⁷⁾ 등이 이용되고 있다. 그러나, 아직까지 호흡기계 유순도와 연관이 있는 흡입 공기량과 약화된 호흡근의 근력이 기침 능력에 미치는 영향에 대해서는 충분한 검토가 되어 있지 않다. 이러한 요소들의 상관관계에 대한 분석은 신경근육계 질환 환자에서 호흡기계 합병증의 주 원인이 되는 기도 내 분비물 제거를 위한 치료방법을 모색하는 데 많은 도움을 줄 수 있을 것이다.

따라서 본 연구에서는 이러한 요소들을 감안한 호흡기계 평가를 시행하여 환자의 병적 폐역학을 파악하고, 각 요소들간의 상관관계를 분석하여 신경근육계 질환 환자의 효율적인 호흡재활치료에 응용하고자 하였다.

연구대상 및 방법

1) 연구대상

병력, 이학적 소견, 혈액 검사, 전기 진단 검사, 근육생검 혹은 DNA분석상 뒤시엔느형 근디스트로피로 진단 받고, 폐활량이 정상 기대치의 80% 이하인 환자 중 협조가 가능한 31명을 대상으로 연구를 실시하였다.

2) 연구방법

(1) 폐활량(vital capacity: VC)과 최대 주입용량(maximum insufflation capacity: MIC)은 폐활량 측정기(Wright Respirometer, Ferraris Development and Engineering Co, Ltd, UK)를 이용하여 측정하였다. 폐활량은 앉은 자세와 앙와위로 누운 상태에서 각각 측정하였다. 각 위치에서 3900P 맥박 산소계측기(Datex-Ohmeda, USA)를 사용하여 산화헤모글로빈 포화도(oxyhemoglobin saturation: SaO₂)를 측정하고 BCI 8200 Capnocheck capnometer (BCI international, USA)를 사용하여 종말호기 후 이산화탄소 분압(end-tidal CO₂: EtCO₂)을 측정하여 폐 환기의 적절성 여부를 파악하였다. 최대 주입용량의 측정은 환자가 스스로 흡입할 수 있는 최대한의 공기를 들이 마시게 한 후 도수 소생기(manual resuscitator) 백으로 마우스 피스나 비구강 마스크를 통해 주입할 수 있는 양만큼 최대한의 공기를 추가로 주입시킨 후 폐활량 측정기를 통해 그 용량을 측정하였으며 이 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 값 중 최대 값을 최대 주입용량으로 선택하였다.

(2) 호흡근 근력을 나타내는 최대 정적 압력은 정적 압력 측정기(Spirovis, COSMED Srl., Italy)를 이용하여 앉은 자세에서 코를 막고 마우스피스를 통해 총폐용적에 최대한 가깝게 흡기한 후 최대 호기압(maximal expiratory pressure: MEP)을, 폐잔류량에 최대한 가깝게 호기한 후 최대 흡기압(maximal inspiratory pressure: MIP)을 측정하였다. 압력은 최소한 1초 이상 지속되도록 하며, 3회 이상 시행하여 얻은

값 중 최대 값을 선택하였다.

(3) 최대 기침유량(peak cough flow: PCF)은 ASSESS[®] (Health Scan Products Inc., USA) 최대 유량 측정기를 이용하여 환자에게 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다. 본 연구에서는 다음의 4가지 상황에서의 최대 기침유량을 측정하였다. ① 비보조 최대 기침유량(unassisted PCF: UP CF): 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마신 후 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다. ② 도수 보조 최대 기침유량(manual assisted PCF: MPCF): 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마신 후 최대한 힘차게 기침을 할 때 힘차게 복부를 밀어주면서 측정하였다. ③ 최대 주입 최대 기침유량(PCF at MIC: PCFmic): 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마신 후 마우스 피스나 비구강 마스크를 통해 공기를 추가로 주입한 후 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다. ④ 최대 주입 보조 최대 기침유량(manual assisted PCF at MIC: MPCFmic): 환자 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들이 마시고 마우스 피스나 비구강 마스크를 통해 공기를 추가로 주입한 후 최대한 힘차게 기침을 할 때 힘차게 복부를 밀어주면서 측정하였다. 각각의 과정을 최소한 3번 이상 시행하여 얻은 각 측정치의 수치 중 최대값을 선택하였다.

(4) 기능적 수준은 Swinyard 등이 제안한 기능 척도²⁷⁾에 의해 1등급부터 8등급까지 분류하였다.

3) 통계

앉은 자세와 앙와위에서의 폐활량, 앉은 자세에서의 폐활량과 최대 주입용량의 비교와 4가지 각기 다른 방법으로 측정된 최대 기침유량 측정치의 비교에 Paired samples t-test를 이용하였다. 최대 정적 압력과 최대 기침 유량, 폐활량과 최대 기침 유량, 폐의 유순도와 기침 보조를 통한 최대 기침 유량의 증가 정도 사이의 연관성은 linear regression analysis를 이용하여 분석하였다. 통계처리는 SPSS 11.0 for Windows를 이용하였다.

결 과

1) 대상환자의 일반적 특성

대상 환자는 31명으로 모두 남자이며, 평균 연령은 15.8±4.9세, 진단 당시 평균 연령은 7.1±2.5세, 독립적 보행이 불가능해진 연령은 평균 10.7±1.8세이었다. 키는 평균 150.6±12.8 cm, 체중은 평균 42.8±12.8 kg이었다. Swinyard 기능 척도는 평균 6.7±1.4등급이었으며, 전체 31명 중 2등급은 2명, 5등급은 1명, 6등급은 4명, 7등급은 19명, 8등급은 5명이었다.

2) 폐활량과 최대 주입용량

전체 대상환자 31명에서 측정된 폐활량은 앙와위에서 평균 1442±616 cc, 그리고 앉은 자세에서는 1509±640 cc로

서 두 측정치 사이에는 통계학적으로 의미있는 차이는 없었다. 최대 주입용량은 1873±644 cc로서 같은 자세(앉은 자세)에서의 폐활량보다 의미 있게 높이 측정되었다($p < 0.01$).

3) 최대 기침유량

전체 대상환자 31명 중 UPCF는 모두에서 측정이 가능하였지만, 3가지 보조 기침방법의 최대 기침 유량을 모두 측정할 수 있었던 환자는 25명이었다. 31명 전체 환자의 UPCF는 217.7±56.1 l/min이었으며, 4가지 모두 측정 가능하였던 25명의 환자에서는 UPCF가 220.8±51.4 l/min, MPCF는 244.4±52.0 l/min, PCFmic는 254.4±44.1 l/min, MPCFmic는 280.1±43.5 l/min으로 각각 측정되었다. MPCF와 PCFmic는 통계학적으로 차이가 없었으나, 두 기침 유량 모두 UPCF보다는 의미 있게 높았다($p < 0.01$). MPCFmic는 MPCF 및 PCFmic보다 의미 있게 높이 측정되었다($p < 0.01$).

4) 산화헤모글로빈 포화도와 종말호기 후 이산화탄소 분압

전체 대상 환자 31명 중 SaO₂가 95% 미만인 환자는 4명, EtCO₂가 46 mmHg 이상인 환자는 6명으로 이 중 두 측정치가 모두 비정상인 경우는 2명이었다.

5) 최대 정적 압력과 최대 기침 유량

전체 대상 환자 31명에서 측정한 MEP는 평균 31.8±15.1 cmH₂O (정상 예측치의 29.5±19.5%)이었고 MIP는 평균 -37.5±14.4 cmH₂O (정상 예측치의 48.8±21.4%)이었다. 이 결과들과 이 환자들의 자발적 기침능력인 UPCF와의 비교에서는, MEP와 UPCF는 순상관 관계를 보였으며($r^2 = 0.289, p < 0.01$)(Fig. 1), MIP와 UPCF는 역상관 관계를 보였

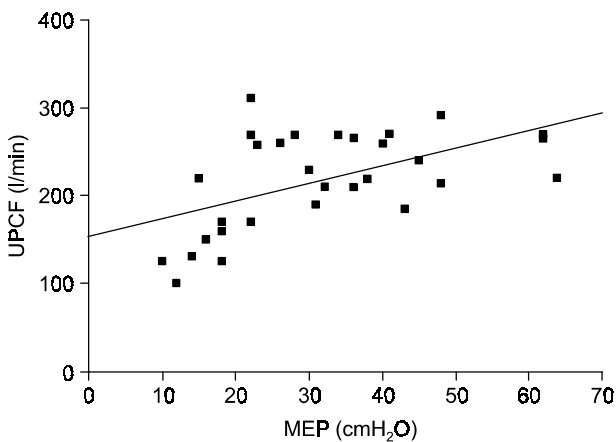


Fig. 1. Relationship between maximal expiratory pressure (MEP) and unassisted peak cough flow (UPCF)($r^2=0.289, p < 0.01$).

다($r^2=0.451, p < 0.01$)(Fig. 2).

6) 폐활량과 최대 기침 유량

전체 대상환자 31명에서 측정한 앉은 자세에서의 폐활량은 평균 1509±640 cc (정상 예측치의 49.9±23.8%)이었다. 같은 자세에서의 폐활량과 UPCF는 의미 있는 순상관 관계를 보였다($r^2=0.693, p < 0.01$).

7) 폐의 유순도와 기침 보조를 통한 최대 기침 유량의 증가 정도

4가지 방법의 최대 기침 유량을 모두 측정할 수 있었던 25명의 최대 주입 용량과 폐활량 차이(MIC-VC)는 평균 422.8±236.7 cc, PCFmic과 UPCF의 차이(PCFmic-UPCF)는 평균 33.6±18.5 l/min이었다. MIC-VC는 PCFmic-UPCF와

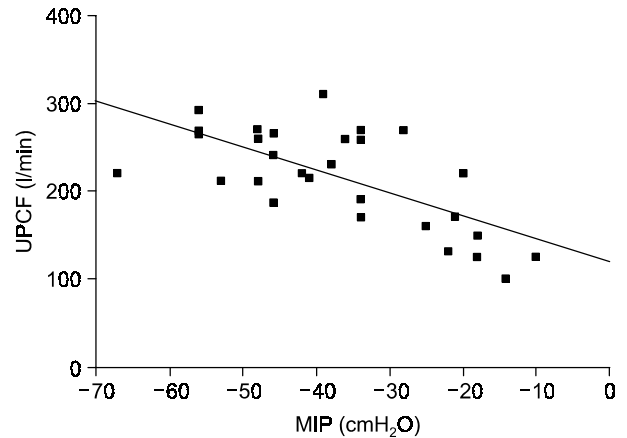


Fig. 2. Relationship between maximal inspiratory pressure (MIP) and unassisted peak cough flow (UPCF)($r^2=0.451, p < 0.01$).

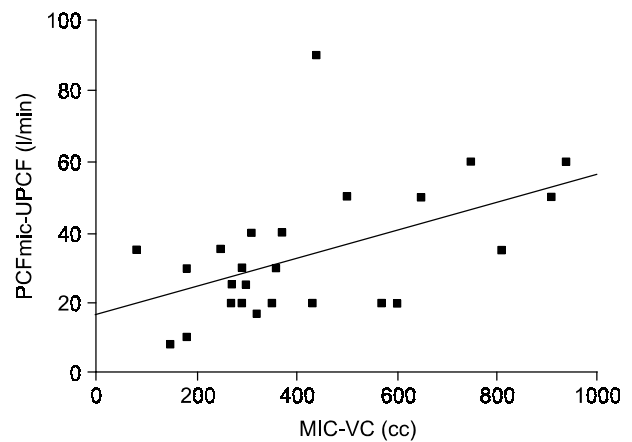


Fig. 3. Relationship between maximum insufflation capacity-vital capacity difference (MIC-VC) and PCF at MIC-unassisted peak cough flow difference (PCFmic-UPCF)($r^2=0.260, p < 0.01$).

순상관 관계를 보여($r^2=0.260$, $p<0.01$)(Fig. 3) MIC-VC 차이가 클수록 보조증가 폭이 컸다는 것을 알 수 있었다.

고 찰

신경근질환 환자에서 횡격막 근육이 약해져 있는 경우에는 자세에 따라 변하는 내부 장기의 위치가 폐활량에 영향을 준다.⁴⁾ 정상인에서도 폐순환으로의 혈류증가, 횡격막 위치의 변화, 복부 장기에 의한 횡격막의 압박 등에 의해 양와 위에서의 폐활량이 앉은 자세에 비해 $7.5\pm 5.7\%$ 감소된다는 보고가 있으며,⁷⁾ 특히 진행된 근위축성 측삭 경화증 환자에서처럼 횡격막 근육의 약화가 심화된 경우에는 이 감소폭이 증가하게 된다.¹⁸⁾ 하지만 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서는 횡격막의 근력이 비교적 잘 유지되기 때문에 앉은 자세와 양와위에서의 폐활량의 차이가 미미하다고 알려져 있다.¹⁵⁾ 본 연구에서도 대상환자들의 폐활량은 양와위에서 평균 1442 ± 616 cc, 앉은 자세에서 1509 ± 640 cc로 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이지 않았다.

기침은 감기 등에 의해 분비물이 생길 때 이 분비물을 외부로 배출시켜 폐렴 등의 합병증을 발생하지 않게 하는 우리 몸의 중요한 보호기능이다.¹⁹⁾ 이러한 기침을 효율적으로 하기 위해서는 기침의 3단계(흡입단계[inspiratory phase], 압박단계[compression phase], 배출단계[expulsive phase])²⁵⁾가 정상적으로 이루어져야 한다. 그러나 신경근계 질환 환자들은 호흡근육 약화로 인해 이러한 기침기전이 정상적으로 이루어지지 않기 때문에 기침을 보조해 주어야만 기도 내 분비물을 충분히 제거할 수 있다. 능동적인 호기능력의 증가는 기침능력을 증가시키고 호흡기관에서의 객담 배출능력을 증가시킬 수 있다. 이에 근거하여 호흡근의 강화훈련,^{6,12,21)} 복부근육 전기자극^{1,20)} 등이 기침능력을 향상시키기 위한 방법으로 사용되고 있다. 기침능력을 향상시키기 위한 또 다른 방법 중의 하나는 흡입 공기량을 늘리는 것이다.¹⁷⁾ 정상인들은 적절한 최대 기침 유량을 얻기 위해서 흡기용량의 85% 내지 90%의 공기를 들어 마시게 된다.¹⁹⁾ 그러나, 뒤시엔느형 근디스트로피 환자들은 호흡근의 약화로 인하여 이 정도의 공기량을 스스로 흡입하지 못하기 때문에 자가 호흡 후 공기를 수동적으로 추가 주입시켜 기침 전 공기량을 늘림으로써 기침 능력을 증가시킬 수 있다.¹⁷⁾

최대 주입 용량은 폐에 주입될 수 있는 최대 공기 용량을 나타내는 것으로 폐의 유순도를 간접적으로 알 수 있는 측정치라고 할 수 있다.¹⁷⁾ 본 연구에서 최대 주입 용량은 폐활량보다 높게 측정되었다. 이는 기침 보조 시 흡입단계에서 기침 전 공기량을 늘려 보조기침 능력을 증가시킬 수 있다는 것을 의미하는 것으로 실제 연구 결과에서도 PCFmic가 UPCF보다 높게 측정되었다. 약해진 호흡근육은 폐를 최대 용적까지 충분히 팽창시키지 못하며 장기간 이런 상태가 지속되면 폐와 흉곽의 유순도가 감소한다. 이것은 폐 및 흉

곽의 구축을 의미하는 것으로 기침의 흡입단계에 영향을 미쳐 기침 보조가 필요할 때 문제가 될 수 있다.¹⁶⁾ 본 연구에서 측정된 '최대 주입 용량과 폐활량 차이'는 기침 전 공기 보조를 통한 최대 기침 유량의 증가 정도를 나타내는 'PCFmic와 UPCF의 차이'와 의미 있는 상관 관계를 보였다(Fig. 3). 이는 폐의 유순도가 유지될수록 기침 전 공기 보조를 통해 향상시킬 수 있는 최대 기침 유량이 증가될 수 있다는 것을 의미하는 것이다.¹⁷⁾ 즉 팔 다리 관절의 구축 예방을 위해 병의 초기부터 관절 가동 범위 운동을 실시하듯이 폐팽창 운동을 꾸준히 시행하면 폐의 유순도를 유지할 수 있고, 폐의 유순도가 유지되면 기도 분비물 발생 시 좀더 효율적인 기침을 유도하여 호흡기계 합병증 예방에 많은 도움을 줄 수 있을 것이다.¹⁶⁾ 현재 일반적으로 사용되고 있는 보조 기침 방법은 기침 시 호기근(복부)을 보조해 주는 방법이다. 이 방법을 이용하여 측정된 MPCF도 UPCF보다 높은 값을 보였으나 PCFmic와는 의미 있는 차이를 보이지 않았다. 즉 기침 전 공기량 보조만으로도 호기 근육을 보조하는 만큼 기침 능력을 향상시킬 수 있었으며, 이 두 가지 방법을 모두 이용한 MPCFmic는 MPCF 및 PCFmic보다 높게 측정되어 보조기침 시 두 가지 방법을 모두 사용하는 것이 가장 효율적이라는 것을 알 수 있었다.

정상적인 안정상태에서 호기는 호기근의 능동적인 수축 없이 폐의 탄성 반동(recoil)작용에 의해 수동적으로 이루어진다. 호기근은 정상적인 상태에서는 큰 역할을 하지 않으나 호흡기 질환 시 기도 내 분비물 제거를 위한 기침기능의 유지에 중요한 역할을 하게 된다.^{21,23)} 뒤시엔느형 근디스트로피에서는 복부근육의 약화 등으로 발병초기부터 호기능력의 감소가 있으므로 최대 호기압 측정치가 감소하게 되고²²⁾ 이로 인해 기침능력도 감소하게 된다. 본 연구에서도 MEP와 UPCF는 의미 있는 순상관 관계를 보였다(Fig. 1). MIP 역시 UPCF와 의미 있는 상관관계를 보였다(Fig. 2). 즉, MIP와 MEP의 감소는 환자의 호흡기계 합병증 예방을 위한 기도내 분비물제거에 가장 중요한 기침능력 감소를 유발한다. 따라서 서서히 진행되는 호흡근육의 약화가 호흡부전 발생의 중요한 요소인 근육질환에서는 일반적인 폐용적의 측정만으로는 환자의 전체적인 폐기능을 충분히 평가하지 못하며 폐용적과 함께 최대정적 압력을 병의 초기부터 측정하는 것이 호흡계 기능상태를 정확히 파악하고 치료 계획을 수립하는 데 중요한 지표가 될 수 있음을 알 수 있었다.

본 연구에 포함된 환자의 기능평가는 환자의 기능상태와 기침 관련 인자들과의 상관관계를 파악하기 위해 시행하였다. 그러나 대상 환자의 대부분이 6, 7, 8등급에 집중되어 있어 상관관계를 파악하기에는 미흡하였다. 이는 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 인지기능이 평균적으로 낮아¹³⁾ 기능이 좋은 어린 나이에서는 검사를 정확히 수행하지 못하는 경우가 많았기 때문인 것으로 생각된다. 따라서 대상 환자가 기능이 낮은 하위등급에 집중될 수밖에 없었다.

본 연구에서 측정된 SaO₂가 95% 미만인 환자는 4명, EtCO₂가 46 mmHg 이상인 사람은 6명이었다. 이 환자들은 환기부전이 있을 가능성이 높으므로 야간 SaO₂ 분석 등을 시행하여 환기상태를 좀 더 정확히 분석하도록 하였다. 환기 부전이 확인된 경우에는 비침습적인 방법으로 호흡기를 사용하여 환기를 보조해 줄 수 있도록 하였다. 뒤시엔느형 근디스트로피 같이 호흡근육 약화가 있는 환자에서는 폐활량을 포함한 폐용적 감소를 동반하는 제한성 폐질환이 발생한다.⁸⁾ 이 환자들에서는 감소된 호흡기계 유순도 때문에 약해진 호흡근에 가해지는 부하가 증가하고, 이에 의해 발생하는 호흡 시의 역학적인 일의 양과 호흡근 기능간의 불균형은 궁극적으로 주 사망원인인 호흡부전의 원인이 된다.²⁸⁾ 따라서 이에 대해서도 본 연구에서 시행한 호흡기계 평가를 주기적으로 시행하여 적절한 시기에 호흡기 사용을 시작하여야 한다.

호흡기를 사용해야 하는 경우 비보조 혹은 보조 기침 유량이 160 l/min 이상만 되면⁹⁾ 기도 절개를 하지 않고 비침습적으로 호흡기를 적용할 수 있다. 기관절개술은 급성 호흡마비가 발생한 많은 환자의 생명을 구할 수 있었던 중요하고 필요한 시술이었다. 그러나 새로운 인공호흡기와 다양한 비강 마스크 및 마우스 피스의 개발, 그리고 분비물 제거 기술의 발전으로 인하여 기관절개를 시행하지 않고도 인공호흡기를 사용할 수 있는 비침습적 인공호흡기 사용이 가능하게 되었다. 비침습적 인공호흡기 사용은 기관절개를 시행하여 인공호흡기를 사용하는 경우보다, 폐렴 발생률 및 호흡기계 합병증으로 인한 병원 입원 빈도를 줄일 수 있으며, 환자의 심리적 부담감 및 간병인의 간병 효율성, 그리고 환자의 삶에 대한 만족도 면에서 기관절개보다 월등한 장점이 있다.^{2,5,26)} 그러나 이러한 비침습적 호흡기 관리를 할 경우 분비물 발생이 많아졌을 때 이를 제대로 제거하지 못하면 또 다시 삽관이나 기관절개를 시행하여야 하는 문제점이 있다. 따라서 이러한 방법을 이용하기 위해서는 분비물 제거에 대한 효율적인 방법을 모색하여야 하며, 본 연구의 결과들은 이를 해결하는 데 많은 도움을 줄 수 있을 것이다.

결 론

뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 호흡근 약화 및 이로 인한 기침능력의 감소는 호흡기 합병증의 주 원인으로서는 이환율과 사망률에 있어 중요한 요소이다. 따라서 이 환자들의 저하된 호흡기능을 효율적으로 보조하여 호흡기계 합병증을 예방하기 위해서는, 폐역학을 충분히 이해하여 호흡기능을 정확히 평가해야 하며, 기침능력에 영향을 줄 수 있는 요인들에 대해 충분히 검토하여 보다 효과적인 방법을 모색하여야 할 것이다.

본 연구에서 최대 주입 용량은 폐활량보다 높게 측정되

었으며, 이를 근거로 한 기침 전 공기량 증가를 통한 보조 기침을 이용해 기침 능력을 증가시킬 수 있다는 것을 확인할 수 있었다. 즉 기침을 보조할 때 현재 대부분의 경우에 사용하고 있는 배출단계만을 보조하는 복부 압박 방법에 흡입단계 보조인 기침 전 공기 주입 방법을 병행할 경우 훨씬 더 효과적인 보조 기침을 시행할 수 있었다. ‘최대 주입 용량과 폐활량 차이’와 ‘PCFmic와 UPCF의 차이’가 의미 있는 상관 관계를 보인 것은 폐팽창 운동을 통한 유순도 유지가 분비물 발생 시 좀더 효율적인 기침을 유도하는 데 많은 도움을 줄 수 있다는 것을 의미한다고 할 수 있겠다. 또한 최대 호기압뿐 아니라 최대 흡기압도 최대 기침 유량과 의미 있는 상관관계를 보였으며, 이는 보조 기침 시 흡입단계의 중요성을 다시 한 번 확인할 수 있는 결과였다.

이러한 결과들은 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 호흡기계 위생관리와 비침습적 호흡기 사용의 보편화에 많은 도움을 줄 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- 1) 신지철, 강성웅, 박창일, 강운주, 김성원, 안재기: 상부 척수손상 환자에서 기능적 전기자극이 객담 배출능력에 미치는 효과. 대한재활의학회지 1998; 22: 559-565
- 2) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997; 112: 1024-1028
- 3) Bach JR, Saporito LR: Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. Chest 1996; 110: 1566-1571
- 4) Bach JR: Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease, Philadelphia: Hanley & Belfus, 1999, pp 71-72
- 5) Bach JR: A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care-giver. Chest 1993; 104: 1702-1706
- 6) Biering-Sorensen F, Knudsen JL, Schmidt A, Bundgaard A, Christensen I: Effect of respiratory training with a mouth-nose-mask in tetraplegics. Paraplegia 1991; 29: 113-119
- 7) Black LF, Hyatt RE: Maximal respiratory pressures-normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969; 99: 696-702
- 8) Craig M. Schramm: Current concepts of respiratory complication of neuromuscular disease in children. Curr Opin Pediatr 2000; 12: 203-207
- 9) Estenne A, Heilporn A, Delhez L, Yernault JC, De Troyer A: Chest wall stiffness in patients with chronic respiratory muscle weakness. Am Rev Respir Dis 1983; 128: 1002-1008
- 10) Estenne M, Gevenois PA, Kinnear W, Soudon P, Heilporn A, De Troyer A: Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. Thorax 1993; 48: 698-701

- 11) 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
 - 12) Estenne M, Knoop C, Vanvaerenbergh J, Heilporn A, De Troyer A: The effect of pectoralis muscle training in tetraplegic subjects. *Am Rev Respir Dis* 1989; 139: 1218-1222
 - 13) Fowler WM Jr: Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. Comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil* 1982; 63: 322-328
 - 14) Gibson GJ, Pride NB, Davis JN, Loh LC: Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1977; 115: 389-395
 - 15) Inkley SR, Oldenburg FC, Vignos PJ: Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med* 1974; 56: 297-306
 - 16) Kang SW, Bach JR: Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000; 117: 301-303
 - 17) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227
 - 18) Lechtzin N, Wiener CM: Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; 121: 436-442
 - 19) Leith DE: Cough. In: Brain JD, Proctor D, Reid L, editors. *Lung biology in health and disease*, New York: Marcel Dekker, 1977, pp545-592
 - 20) Linder SH: Functional electrical stimulation to enhance cough in quadriplegia. *Chest* 1993; 103: 166-169
 - 21) McCool FD, Tzelepis GE: Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995; 75: 1006-1014
 - 22) McDonald CM, Abresch RT, Carter C, Fowler WM, Johnson ER, Kilmer DD, Sigford BJ: Profiles of neuromuscular diseases: Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995; 74: S70-92
 - 23) Reid WD, Dechman G: Considerations when testing and training the respiratory muscles. *Phys Ther* 1995; 75(11): 971-998
 - 24) Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J: Respiratory function in the muscular dystrophies. *Muscle Nerve* 1981; 4: 155-164
 - 25) Scanlan C, Myslinski MJ: Bronchial hygiene therapy. In: Scanlan CL, Wilkins RL, Stoller JK, editors. *Egan's fundamentals of respiratory care*, 7th ed, St. Louis: Mosby, 1999, pp792-793
 - 26) Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S: Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998; 53: 949-952
 - 27) Swinyard CA, Deaver GG: Gradients of functional ability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* 1957; 38: 574-579
 - 28) Wanke T, Toifl K, Merke M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H: Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 475-482
-