

신경근육계 질환에서 자세에 따른
노력성 폐활량의 변화 양상 비교

연세대학교 대학원

의학과

유 태 원

신경근육계 질환에서 자세에 따른
노력성 폐활량의 변화 양상 비교

지도 강성웅 교수

이 논문을 석사학위 논문으로 제출함

2005년 6월 일

연세대학교 대학원

의학과

유 태 원

유태원의 석사 학위논문을 인준함

심사위원 강 성 응 인

심사위원 문 재 호 인

심사위원 김 형 중 인

연세대학교 대학원

2005년 6월 일

감사의 글

본 논문을 완성하기까지 모든 방면에 끊임없는 격려와 세심한 배려로 지도해 주신 은사 강성웅 지도교수님께 깊은 감사를 드리며, 또한 많은 관심과 교정의 격려로써 도움을 주신 문재호 교수님, 김형중 교수님께 진심으로 감사드립니다. 연구 진행에 많은 도움을 주신 재활의학 교실원 여러분께도 감사를 드립니다.

이 논문이 신경근육계 질환으로 고통 받고 있는 환자들에게 조금이라도 도움이 되길 바라며 끝으로 무한한 사랑으로 용기와 힘이 되어주신 가족들과 먼저 하나님 곁으로 가신 어머니에게 이 기쁨을 드립니다.

저자 씀

<차례>

| | |
|---------------------|----|
| 그림 및 표 차례 | ii |
| 국문요약 | 1 |
| I. 서론 | 3 |
| II. 재료 및 방법 | 4 |
| 1. 연구 대상 | 4 |
| 2. 연구 방법 | 6 |
| 가. 노력성 폐활량 측정 | 6 |
| 나. 노력성 폐활량 변화율 | 6 |
| 3. 통계 분석 | 6 |
| III. 결과 | 7 |
| 1. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군 | 7 |
| 2. 경수 손상 환자군 | 7 |
| 3. 근위축성 측삭경화증 환자군 | 8 |
| 4. 노력성 폐활량 변화율 | 8 |
| IV. 고찰 | 8 |
| V. 결론 | 11 |
| 참고문헌 | 12 |
| 영문요약 | 15 |

표 차례

표 1. General Characteristics · · · · · 5

표 2. Results of Pulmonary Function Test · · · · 7

국문요약

신경근육계 질환에서 자세에 따른 노력성 폐활량의 변화 양상 비교

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. 뒤시엔느형 근디스트로피, 근위축성 측삭경화증, 경추손상 환자는 병인이나 주된 침범 부위에 따라 다소간의 차이는 있으나 모두 전신적인 근력 약화를 보여주며 제한성 폐질환으로 인한 각종 호흡기계 합병증이 주요 사망 원인이 되고 있다.

노력성 폐활량은 호흡기능 평가에서 가장 기본이 되는 측정치이며 호흡근의 약화 양상이나 환자의 자세에 따라 다르게 나타날 수 있기 때문에 이를 고려한 노력성 폐활량 평가는 치료 방향을 설정하는데 중요한 기준이 될 수 있다. 그러나 아직 근위축성 측삭경화증, 뒤시엔느형 근디스트로피, 척수손상으로 인한 사지마지 환자에서 자세에 따른 각각의 노력성 폐활량의 변화 양상에 대한 비교 연구는 미미한 상태이다. 따라서 본 연구에서는 호흡근 약화를 동반하는 신경근육계 질환에서 자세에 따른 노력성 폐활량의 변화를 비교, 연구하고자 하였다.

32명의 뒤시엔느형 근디스트로피 환자, 32명의 경수 손상으로 인한 사지마비(tetraplegia) 환자 및 28명의 근위축성 측삭경화증 환자를 대상으로 하였다. 각 군의 대상 환자에서 노력성 폐활량을 측정하였으며 각 질병군의 환자들의 연령과 신장을 기준으로 한 노력성 폐활량의 예상치를 각각 구하였다. 실제로 측정된 각 환자의 노력성 폐활량을 계산된 노력성 폐활량 예상치로 나누어 백분율로 표시하였다. 또

한 앉은 자세와 양와위의 노력성 폐활량 차이를 앉은 자세의 노력성 폐활량으로 나누어 노력성 폐활량 변화율을 구하였다.

본 연구의 결과는 다음과 같다.

1. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군 32명의 노력성 폐활량은 앉은 자세에서는 평균 1311.6 ± 260.7 ml, 누운 자세에서 측정하였을 때는 1213.8 ± 378.9 ml로 두 측정치 사이에 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었다.
2. 32명의 경수 손상으로 인한 사지마비 환자군의 노력성 폐활량은 앉은 자세에서는 1612.8 ± 291.0 ml, 누운 자세에서는 2054.7 ± 545.8 ml로 누운 자세에서의 노력성 폐활량이 의미 있게 높게 나타났다.
3. 28명의 근위축성 측삭경화증 환자군의 노력성 폐활량은 앉은 자세에서는 1393.2 ± 286.7 ml, 누운 자세에서는 1104.3 ± 425.4 ml로 앉은 자세의 노력성 폐활량이 의미 있게 높게 나타났다.
4. 앉은 자세와 양와위의 노력성 폐활량 변화율은 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에는 $8.6 \pm 19.4\%$, 경수 손상 환자군에는 $-28.3 \pm 25.4\%$, 근위축성 측삭경화증 환자군에는 $21.8 \pm 20.2\%$ 로 나타났다.

본 연구 결과에 의하면 비 침습적인 방법으로 신경근육계질환자들의 횡격막 약화 등 호흡기능을 비교적 정확하게 평가하기 위해서는 앉은 자세와 누운 자세 모두에서 노력성 폐활량을 측정하여 그 변화된 정도를 비교하는 것이 더욱 의의가 있다고 할 수 있다.

핵심되는 말 : 뒤시엔느형 근디스트로피, 경수 손상, 근위축성 측삭경화증, 노력성 폐활량, 자세 변화

신경근육계 질환에서 자세에 따른 노력성 폐활량의 변화 양상 비교

<지도교수 강성웅>

연세대학교 대학원 의학과

유 태 원

I. 서론

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.^{1,2,3} 뒤시엔느형 근디스트로피, 근위축성 측삭경화증, 경수손상 환자는 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.^{4,5,6,7} 근위축성 측삭경화증 환자의 경우 진단 후 2-3년 안에 최소 84 %가 호흡기계 합병증과 호흡부전으로 사망한다고 알려져 있으며, 특히 첫 증상이 호흡근 약화인 경우에는 평균 생존 기간이 2개월에 불과한 것으로 조사되었다.^{8,9,10,11} 척수손상 환자에서 호흡기계 합병증의 발병률은 67 % 정도이며 이로 인한 사망률은 50 % 이상으로 역시 사망 원인 중 가장 큰 부분을 차지하고 있다.^{12,13,14}

그러나 최근 인공호흡기 등 호흡기계 관리 및 치료의 발달로 신경 근육계 질환에서 호흡기계 합병증으로 인한 사망률은 감소하였고 환자의 평균수명이 연장되고 있다.¹⁵ 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 경우 평균 수명이 20-30대 중반까지 증가한 것으로 보고 되고 있다.^{5,6,7,10} 비록 호흡기계 합병증으로 인한 사망률이 감소하였으나 여전히 호흡근 약화의 진행시기와 진행 정도는 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 결정하는데 있어서 매우 중요하다.

노력성 폐활량은 호흡기능 평가에서 가장 기본이 되는 측정치이며 호흡근의 약화 양상이나 환자의 자세에 따라 다르게 나타날 수 있기 때문에 이를 고려한 노력성 폐활량 평가는 치료 방향을 설정하는데 중요한 기준이 될 수 있다. 근위축성 측삭경화증이나 뒤시엔느형 근디스트로피에서는 앉은 자세보다 양와위로 누운 자세에서 노력성 폐활량이 작게 측정되고 척수 손상 환자에서는 양와위로 누운 자세에서 앉은 자세보다 노력성 폐활량이 크게 측정된다.^{6,9,16,17,18} 그러나 아직 근위축성 측삭경화증, 뒤시엔느형 근디스트로피, 척수 손상으로 인한 사지마지 환자에서 자세에 따른 각각의 노력성 폐활량의 변화 양상에 대한 비교 연구는 미미한 상태이다.

따라서 본 연구에서는 호흡근 약화를 동반하는 신경근육계 질환에서 자세에 따른 노력성 폐활량의 변화를 비교, 연구하고자 하였다.

II. 재료 및 방법

1. 연구 대상

32명의 뒤시엔느형 근디스트로피 환자, 32명의 경수 손상으로 인한

사지마비(tetraplegia) 환자 및 28명의 근위축성 측삭경화증 환자를 대상으로 하였다(Table 1). 각 질환별 그룹간의 비교를 위하여 앉은 자세에서 측정된 노력성 폐활량이 연령과 신장을 기준으로 한 노력성 폐활량 예상치(predicted value: FVCpre)의 30-50 % 사이에 해당하는 환자들만을 대상으로 하였다.

뒤시엔느형 근디스트로피 환자군은 평균 연령은 16.7 ± 5.4 세였고, 32명 모두 남자였다. 이들은 평균 10.5 ± 1.8 세부터 독립 보행이 불가능하였다.

경수 손상으로 인한 사지마비 환자군의 평균 연령은 35.4 ± 12.1 세이며, 남자가 22명, 여자가 10명이었다. 경수 손상 부위는 제 4경수 11명, 제 5경수 13명, 제 6경수 8명이었고, 32명의 환자 모두는 미국척수손상협회(American Spinal Injury Association: ASIA) 등급 A로 분류되는 환자였다. 척수 손상의 부위는 미국척수손상협회의 정의에 따라 신경학적 검사에서 정상 소견을 보이는 가장 원위부 신경절로 하였다.

Table 1. General Characteristics

| | | DMD ¹⁾ (n=32) | Cervical SCI ²⁾ (n=32) | ALS ³⁾ (n=28) |
|-------------------------|--------|-----------------------------|--------------------------------------|-----------------------------|
| Sex | Male | 32 | 22 | 21 |
| | Female | 0 | 10 | 7 |
| Age(yr) | | 16.7±5.4 | 35.4±12.1 | 52.4±10.3 |
| Weight(kg) | | 41.4±12.2 | 62.0±9.0 | 55.7±10.1 |
| Height(cm) | | 156.7±10.9 | 171.7±7.9 | 165.0±11.4 |
| Duration of disease(yr) | | 10.4±6.1 | 8.8±6.9 | 1.7±1.5 |

Values are mean±standard deviation

1. DMD: Duchenne muscular dystrophy, 2. Cervical SCI: cervical spinal cord injury, 3. ALS: amyotrophic lateral sclerosis

근위축성 측삭경화증 환자군은 평균 연령이 52.4 ± 10.3 세이며, 남자가 21명, 여자가 7명이었다. 28명의 환자 중 21명은 독립 보행이 불

가능하였다.

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

2. 연구 방법

가. 노력성 폐활량 측정

각 군의 대상 환자에서 노력성 폐활량을 측정하였다. 노력성 폐활량(forced vital capacity: FVC)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 각 측정치의 수치 중 최댓값을 선택하였다.

나. 노력성 폐활량 변화율

각 질병군의 환자들의 연령과 신장을 기준으로 한 노력성 폐활량의 예상치(predicted value: FVCpre)를 각각 구하였다. 실제로 측정된 각 환자의 노력성 폐활량을 계산된 노력성 폐활량 예상치로 나누어 백분율로 표시하였다. 또한 앉은 자세와 앙와위의 노력성 폐활량 차이를 앉은 자세의 노력성 폐활량으로 나누어 노력성 폐활량 변화율(Δ FVC)을 구하였다.

3. 통계 분석

뒤시엔느형 근디스트로피, 경수 손상, 근위축성 측삭경화증의 세 가지 신경근육계 질환에서의 환자의 앉은 자세에서와 누운 자세에서의 노력성 폐활량의 변화량을 paired t-test를 이용하여 비교하였다.

통계처리는 윈도우용 SPSS version 13.0 통계 프로그램을 이용하여 시행하였다.

III. 결과

1. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군

뒤시엔느형 근디스트로피 환자군 32명의 노력성 폐활량은 앉은 자세에서는 평균 1311.6 ± 260.7 ml로 정상 예측치의 38.8 %, 누운 자세에서 측정하였을 때는 1213.8 ± 378.9 ml로 정상 예측치의 35.6 %를 나타내었으며 두 측정치 사이에 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었다(Table 2).

Table 2. Results of Pulmonary Function Test

| | DMD ⁵⁾ (n=30) | Cervical SCI ⁶⁾ (n=32) | ALS ⁷⁾ (n=30) |
|---------------------------------|-----------------------------|--------------------------------------|-----------------------------|
| FVCsit ¹⁾ (ml) | 1311.6±260.7 | 1612.8±291.0* | 1393.2±286.7† |
| FVCsit/FVCpre ²⁾ (%) | 38.8±5.1 | 41.5±6.1 | 40.5±5.1 |
| FVCsup ³⁾ (ml) | 1213.8±378.9 | 2054.7±545.8* | 1104.3±425.4† |
| FVCsup/FVCpre(%) | 35.6±9.1 | 52.8±12.0 | 31.9±10.3 |
| FVCsit-FVCsup(ml) | 97.8±220.6 | -441.9±445.3 | 288.9±286.0 |
| ΔFVC(%) ⁴⁾ | 8.6±19.4 | -28.3±25.4 | 21.8±20.2 |

Values are mean±standard deviation

1. FVCsit: forced vital capacity in sitting position, 2. FVCpre: predicted value of forced vital capacity, 3. forced vital capacity in supine position, 4. ΔFVC: {(forced vital capacity in sitting position)-forced vital capacity in supine position}/forced vital capacity in sitting position}X100, 5. DMD: Duchenne muscular dystrophy, 6. Cervical SCI: cervical spinal cord injury, 7. ALS: amyotrophic lateral sclerosis
*p<0.05, †p<0.05

2. 경수 손상 환자군

32명의 경수 손상으로 인한 사지마비 환자군의 노력성 폐활량은 앉

은 자세에서는 1612.8 ± 291.0 ml로 정상 예측치의 41.5 %, 누운 자세에서는 2054.7 ± 545.8 ml로 정상 예측치의 52.8 %의 노력성 폐활량을 보여 누운 자세에서의 노력성 폐활량이 의미 있게 높게 나타났다($p < 0.05$)(Table 2).

3. 근위축성 측삭경화증 환자군

28명의 근위축성 측삭경화증 환자군의 노력성 폐활량은 앉은 자세에서는 1393.2 ± 286.7 ml로 정상 예측치의 40.5 %, 누운 자세에서는 1104.3 ± 425.4 ml로 정상 예측치의 31.9 %를 보여 앉은 자세의 노력성 폐활량이 의미 있게 높게 나타났다($p < 0.05$)(Table 2).

4. 노력성 폐활량 변화율

앉은 자세와 앙와위의 노력성 폐활량 변화율(Δ FVC)은 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에는 8.6 ± 19.4 %, 경수 손상 환자군에는 -28.3 ± 25.4 %, 근위축성 측삭경화증 환자군에는 21.8 ± 20.2 %로 나타났다(Table 2).

IV. 고찰

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 차이

를 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 환자, 척수 손상 환자에서 자세에 따른 폐활량 변화량을 비교하였고 이를 각 질환의 호흡근 약화 양상을 고려하여 분석하였다.

해부학적으로 호흡에 관여하는 근육들로는, 흡기에 관여하는 것으로 외측 늑간근, 전체 흡기에서 약 2/3를 담당하는 횡격막 등이 주된 근육이지만, 흉곽을 뒤로 신장할 수 있는 근육들인 대흉근, 소흉근, 사각근, 광배근, 전거근 등 경수부 신경에 지배를 받고 있는 호흡 보조근들이 부수적으로 작용할 수 있고, 호기근은 내측 늑간근이 주된 근육이며, 흉수 6번에서 12번까지의 신경 지배를 받고 있는 복부근 들처럼 등을 굽히게 할 수 있는 근육들이 부수적으로 호기에 작용할 수 있게 된다.¹⁹ 흡기 시에는 횡격막의 수축과 늑골이 측방으로 팽창하면서 늘어난 후, 상측 늑골이 상방으로 팽창하면서 가슴이 넓어지게 된다. 노력성 흡기 시에는 이외의 주로 복근의 수축과 척추 주위 근육의 수축, 경 흉추부위의 보조 호흡근들이 같이 작용하게 된다. 호기는 흡기 후의 수동적 과정으로서 횡격막과 늑간근이 이완되며, 노력성 호기 시에는 복근의 수축이 크게 작용하게 된다.²⁰ 횡격막의 상하 운동은 자세의 변화, 위의 팽창정도, 장과 간의 크기 그리고 복부의 비만 등의 정도에 따라 영향을 받는다.

척수손상 환자에서 앉은 자세에서보다 양와위로 누운 자세에서 폐활량이 높게 측정되며 이와 반대로 뒤시엔느형 근디스트로피와 근위축성 측삭경화증환자에서는 누운 자세에서 폐활량이 감소한다는 것은 많은 연구를 통해 알려진 사실이다.

경수 손상 환자는 제한성(restrictive) 폐질환의 양상을 보인다. 제한성 폐질환의 특징은 폐가 충분히 확장하기 어려우므로, 폐활량, 총폐용량 등이 감소하게 되고, 환기 분포의 경우는 불균등한 폐 확장으로

인하여 환기-관류 배분의 장애를 나타내며, 산소와 이산화탄소 간의 혈액 가스 경계에서의 확산 능력이 감소하며, 폐 유순도(compliance) 혹은 흉곽 유순도가 크게 감소하게 된다. 하위 경수 손상 환자(제 4 경수 손상 이하)들은 늑간근이나 복부근육 마비로 인해 주로 횡격막에 의존해서 호흡을 하게 된다.^{16,17,21} 경수 손상 환자는 호기에 작용하는 복부근육과 늑간근육은 마비된 상태이나 제 5~7경수신경이 분포하는 대흉근의 작용으로 비록 정상보다는 작지만 호기성 예비용적을 유지할 수 있게 된다. 대흉근의 강화는 기능적 잔기량에는 변화를 일으키지 않지만, 호기성 예비 용적을 증가시키고 잔기량(RV, residual volume)을 감소시켜 작은 폐용량에서도 기침을 용이하게 하여 기도 내 분비물 제거를 가능하게 한다.²² 늑간근 및 복부근육은 호흡 시 주된 호기근으로 이 근육들이 마비되면 흡기 후 흡입공기 배출시 호기근 수축이 일어나지 않는다. 따라서 앉은 자세에서의 호기는 흡입된 공기로 팽창된 폐 및 흉곽이 반동(recoil)에 의해 줄어들면서 수동적으로 일어나게 되고 복부 내용물이 중력에 의해 아래로 내려가 횡격막의 반잔폭(excursion)이 감소하기 때문에 누운 자세에서보다 폐활량이 적게 측정 된다.^{12,16,17,21,23} 척수 손상 환자의 폐 기능은 척수 손상 후 시간이 지나면서 달라질 수 있다. 경수 손상 후 1주일 내에는 폐활량이 정상의 약 24 %에서 31 % 수준이지만, 5개월 후엔 약 50 %로 증가함을 보인다.²⁴ 그 이유로는 손상 초기의 늑골강의 운동 양상과 관련이 있을 것으로 생각되는데, 척수 손상 초기에 환자가 긴장하거나 호흡하는 요령이 부족하기 때문이며, 후기의 폐활량의 증가는 늑간근육의 반사수축의 발달과 경직현상이 증가하기 때문이라 생각된다.²⁵ 척수손상 초기의 척수 쇼크(spinal shock) 상태에 의한 연축현상이 시간이 지남에 따라, 3개월 정도 후면 경직 현상이 생기고, 이에 따라 늑간근과 복근에 저항이 생기고 폐활량이 증가하며, 환자가 상지를 움직일 때 견갑골과 경추, 흉추부의 보조 호흡근의 강화효과를 가져와 폐활량이 증가된다고 생각된다.²⁶ 본 연구에서는 수상 후 최소 1년

이후의 환자를 대상으로 함으로 척수 손상 후 기간에 따른 변수요인을 최소화하였다. 척수 손상 후 호흡 능력 변화의 양상과 정도는 신경학적 손상의 수준에 따라서도 다르게 나타난다. 제 12흉수 이상 척수 손상에서 호흡 기능 저하가 나타나기 시작하여 손상 부위가 높아질수록 더 많은 복근과 늑간근의 마비로 호흡 능력의 저하가 심화되고 제 8경수 이상의 손상에서는 모든 늑간근과 복근의 마비상태에 이르게 된다. 여러 연구 결과에 의하면 제 2-5경수 손상군에서는 노력성 폐활량 예측치의 50 %까지 회복되는 양상을 보이고, 제 6-8경수 손상군에서는 경수 손상 부위가 낮아질수록 부위에 따라 정상 예측치의 약 9 % 정도의 노력성 폐활량이 점차 증가하는 결과를 보였다.²⁷⁻²⁹ 완전 손상과 불완전 손상에 따라서도 차이가 나는데 제 2-5경수 손상군에서는 노력성 폐활량의 정상 예측치를 기준으로 약 16 %의 차이로, 제 6-8경수 손상군에서는 약 10 %의 차이로 불완전 손상군에서 노력성 폐활량이 높은 결과를 보였다.²⁹ 근위축성 측삭경화증 환자와 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서는 호흡근 약화가 진행하면서 횡격막 약화를 동반하는 경우가 많다. 누운 자세에서는 전신 순환 혈액이 폐순환으로 이동하는 양이 증가하여 흉곽내 가스흡입 부피가 감소하고 또한 복부 내용물이 횡격막을 압박하여 공기 흡입이 원활하지 못하여 폐활량이 감소하게 된다.³⁰ 이러한 현상은 정상인에서도 나타나며 건강한 성인에서도 양와위로 누운 자세에서 폐활량이 7.5 ± 5.7 % 정도 감소한다고 알려져 있다.^{18,30}

근위축성 측삭경화증과 뒤시엔느형 근디스트로피 등 신경근육계 질환에서 누운 자세에서 폐활량의 감소 정도가 횡격막의 약화의 진행 정도와 관련이 있고 자세에 따른 폐활량 변화량의 크기가 신경근육계 질환 환자에서 횡격막 약화 정도를 반영하는 지표가 될 수 있다는 연구가 많이 진행되어 왔다. Lechtzin⁹ 등의 연구에서는 근위축성 측삭경화증 환자에서 양와위로 누운 자세에서의 폐활량이 앉은 자세에서 측정된 폐활량보다 횡격막 약화를 더욱 민감하게 반영할 수 있는 지

표이며 앉은 자세와 누운 자세에서 각각 측정된 폐활량의 차를 구함으로써 횡격막 약화를 조기에 진단할 수 있다고 보고하고 있다. Varrato¹⁸ 등도 양와위에서의 폐활량뿐 아니라 앉은 자세와 누운 자세에서의 폐활량 변화율이 횡격막 약화를 진단할 수 있는 더욱 민감한 지표가 된다고 보고하였다.

본 연구에서는 경추손상 환자에서는 누운 자세에서 앉은 자세에서보다 노력성 폐활량이 크게 측정되었고 근위축성 측삭경화증과 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에서는 이와 반대의 양상을 보여주고 있다. 앉은 자세와 양와위에서의 노력성 폐활량 변화율은 뒤시엔느형 근디스트로피에서는 정상인의 측정치와 큰 차이를 보이지는 않았으나 근위축성 측삭경화증과 경수 손상 환자에서는 노력성 폐활량 변화율이 각각 21.8 %, 28.3 %로 나타났으며 두 군 모두에서 앉은 자세와 양와위에서 유의한 노력성 폐활량의 변화가 있었다.

본 연구에서 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 경우에는 근위축성 측삭경화증에서와 마찬가지로 앉은 자세에서보다 누운 자세에서 노력성 폐활량이 작게 측정되었으나 통계학적으로 유의한 차이는 없었고 정상인에서의 변화량과도 유의한 차이가 없었다. 이는 뒤시엔느형 근디스트로피 환자가 다른 신경 근육계 질환과 달리 횡격막의 기능이 비교적 오래 보존되기 때문에 다른 신경 근육계 질환에 비해 자세에 따른 폐활량 변동의 폭이 적기 때문이다.³¹ 뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐용적은 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.^{4,31,32} 경수 손상 환자의 경우 나이에 따른 폐활량의 변화는 정상인과 유사한 비율로 감소하게 되며 이는 경수 손상 부위와 상관없이 비교적 일정한 양상을 보인다.³³ 근위축성 측삭경화증 환자들의 경우 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에 비해 호흡근 약화의 진행 속도가 빠르며 보통 진단 후 5년 이내에 80%가 호흡부전으로 사망한다고 알려져 있

다.³⁴ 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 진행 되지만 호흡근이 사지근육보다 먼저 침범하거나 혹은 동시에 침범하는 경우도 있고 이런 경우에 예후가 매우 좋지 않은 것으로 알려져 있다.³⁵ 최근에는 인공호흡기 등 재활치료의 발달로 근위축성 측삭경화증 환자들의 호흡근 약화의 진행속도 지연 및 평균 생존 기간 연장이 어느 정도 가능해 졌다.¹⁵ 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.

본 연구의 제한점으로는 폐기능 평가가 연속적으로 이루어진 것이 아니라 특정 시점에 1회 평가된 것이기 때문에 질병의 진행 정도에 따라 자세에 따른 노력성 폐활량의 변화양상을 반영하기는 힘들다는 점이다. 또한 노력성 폐활량 측정치는 환자의 측정 당시의 전신적 상태 및 측정자의 숙련도 등에 따라서도 다르게 측정될 수 있다. 근위축성 측삭경화증의 경우 연수근 기능이 현저히 저하된 연수형(bulbar type)의 경우에는 기술적으로 정확한 노력성 폐활량의 측정이 어렵고 실제 노력성 폐활량보다 적게 평가될 수 있다. 추후 평가 대상으로 선정된 각 군의 환자들을 대상으로 연속적으로 호흡기능 변화 양상을 추적 관찰함으로써 질병의 진행 정도에 따른 변화 양상에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

신경근육계 질환 환자들에 있어서 연속적으로 호흡기능을 평가하여 노력성 폐활량 및 폐활량 변화 양상을 파악함으로써 호흡기능부전으로 인한 합병증의 예방 및 예후 추정 혹은 인공호흡기 등의 호흡재활 치료가 필요한지를 결정하는 기준으로 삼을 수 있다. 그러나 이런 신

경 근육계질환은 일반적으로 흔히 접할 수 있는 질환이 아니기 때문에 아직 이들의 특성 및 가장 치명적인 합병증인 호흡부전에 대한 이해가 부족한 실정이다. 따라서 각 신경 근육계 질환에서 정확한 호흡기능 평가를 위해서는 자세 변화에 의한 폐활량의 변화양상 및 그 기전을 정확히 이해하고 폐활량을 측정 비교할 때 이런 자세 변화에 따른 각 질환별 특징을 반드시 고려해야 할 것이다.

V. 결론

본 연구 결과 신경근육계 질환 환자에서 질환에 따라 노력성 폐활량 변화의 차이가 있으며 환자의 자세나 질병의 진행된 정도에 따라 노력성 폐활량은 다르게 측정됨을 알 수 있었다. 따라서 한 가지 자세에서 측정된 노력성 폐활량만 가지고는 그 환자의 호흡근 약화의 정도를 정확히 평가하기 어렵다. 본 연구 결과에 의하면 비 침습적인 방법으로 신경근육계질환자들의 횡격막 약화 등 호흡기능을 비교적 정확하게 평가하기 위해서는 앉은 자세와 누운 자세 모두에서 노력성 폐활량을 측정하여 그 변화된 정도(Δ FVC)를 비교하는 것이 더욱 의의가 있다고 할 수 있다.

참고문헌

1. 강성웅, 나영무, 백선경. 뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련의 임상적 의의. 대한재활의학회지 1998;22:361-368.
2. Bruin PF, Ueki J. Inspiratory flow reserve in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:451-457.
3. William M, Fowler JR. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil* 1982;68:322-328.

4. 강성웅, 백선경, 나영무. 뒤시엔느 근디스트로피에서 폐기능 검사와 최대 정적 압력의 임상적 의의. 대한재활의학회지 1997;21:936-941.
5. 문재호, 박윤길, 박준수. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 포괄적 임상 고찰. 대한재활의학회지 2001;25:241-248.
6. 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.
7. Simonds AK. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;53:949-952.
8. Aboussouan LS. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997;127:450-453.
9. 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.
10. Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G. Prolongation of life in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Neurol* 1983;5:118-124.
11. Vignos PJ. Respiratory function and pulmonary infection in Duchenne muscular dystrophy. *Isr J Med Sci* 1977;13:207-214.
12. 강성웅, 류호현, 신지철, 김용래, 김정은. 사지마비 환자에서 기침과 호흡근 근력 및 호흡기계 유순도와 의 연관성. 대한재활의학회지 2002;26:704-708.
13. DeVivo MJ, Krause JS, Lammertse DP. Recent trends in mortality and causes of death among persons with spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:1411-1419.
14. Frankel HL, Coll JR, Charlifue SW, Whiteneck GG, Gardner BP, Jamous MA, et al. Long-term survival in spinal cord injury:

- a fifty year investigation. *Spinal Cord* 1998;36:266-274.
15. Aboussouan LS. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001;24:403-409.
 16. Baydur A, Adkins RH, Milic-Emili J. Lung mechanics in individuals with spinal cord injury: effects of injury level and posture. *J Appl Physiol* 2001;90:405-411.
 17. James WS, Minh VD, Minter MA, Moser KM. Cervical accessory respiratory muscle function in a patient with a high cervical cord lesion. *Chest* 1977;71:59-64.
 18. Varrato J, Siderowf A. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001;57:357-359.
 19. Grigg RC, Donohoe KM, Utell MJ, Goldblatt D. Evaluation of pulmonary function in neuromuscular disease. *Arch Neurol* 1981;38:9-12.
 20. Gibson GS, Pride NB, Newsom D, Loh LC. Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. *Arch Phys Med Rehabil* 1977;115:389-395.
 21. Wilslow C, Rozovsky J. Effect of spinal cord injury on the respiratory system. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:803-814.
 22. Estenne M, Knoop C, Vanvaerenbergh J, Heilporn A, DeTroyer A. The effect of pectoralis muscle training in tetraplegic subjects. *Am Rev Respir Dis* 1989;139:1218-1225.
 23. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994;15:751-763.
 24. Fugl-Meyer AR. Effects of respiratory muscle paralysis in

- tetraplegic and paraplegic patients. *Scand J Rehabil Med* 1971;3:141-150.
25. Ledsome JR, Sharp JM. Pulmonary function in acute cervical cord injury. *Am Rev Respir Dis* 1981;124:41-44.
 26. McMichan JC, Michel L, Westbrook PR. Pulmonary dysfunction following traumatic quadriplegia. *JAMA* 1980;243:528-531.
 27. Almenoff PL, Spungen AM, Lesser M. pulmonary function survey in spinal cord injury: Influences of smoking and level and completeness of injury. *Lung* 1995;173:297-306.
 28. Anke A, Aksnes AK, Stanghelle JK. Lung volumes in tetraplegic patients according to cervical spinal cord injury level. *Scan J Rehabil Med* 1993;25:73-77.
 29. Linn WS, Spungen AM, Gong J. Forced vital capacity in two large outpatient populations with chronic spinal cord injury. *Spinal Cord* 2001;39:263-268.
 30. Allen SM, Hunt B. Fall in forced vital capacity with posture. *Br J Dis Chest* 1985;79:267-271.
 31. Inkley SR. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med* 1974;56:297-306.
 32. 강성웅, 나동욱, 류호현. 뒤시엔느형 근디스트로피에서 폐 역학 및 기침 관련 인자에 대한 분석. *대한재활의학회지* 2003;27:43-48.
 33. Xiping X, Dockery DW, Ware jh. Effects of cigarette smoking on rate of loss of pulmonary function in adults: A longitudinal assessment. *Am Rev Respir Dis* 1992;146:1345-1348.
 34. Linda MK. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994;15:675-681.
 35. Brouke SC, Bullock RE. Noninvasive ventilation in ALS. *Neurology* 2003;61:171-177.

Abstract

Postural change of forced vital capacity in patients with
neuromuscular disease

Tae-Won Yoo

Department of Medicine
The Graduate School, Yonsei University

(Directed by Professor Seong-Woong Kang)

The study presented here was performed to evaluate the difference in forced vital capacity (FVC) between sitting and supine position in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS), cervical spinal cord injury (SCI) and Duchenne muscular dystrophy (DMD).

FVC was measured in the sitting and supine position for 32 patients with DMD, 32 patients with cervical SCI and for 28 patients with ALS. The highest value in three or more attempts in each position was chosen.

FVCs measured in cervical SCI and ALS patients in the sitting and supine position were 1612.8 ± 291.0 ml, 1393.2 ± 286.7 ml and 2054.7 ± 545.8 ml, 1104.3 ± 425.4 ml respectively. Cervical SCI patients showed significantly higher value in the supine position ($p < 0.05$). And ALS patients showed significantly higher value in the sitting position ($p < 0.05$). FVCs measured in DMD patients were 1311.6 ± 260.7 ml and 1213.8 ± 378.9 ml respectively. There was no statistically significant difference between the measurements in both positions.

Difference in postural change of FVC was observed in patients with different types of neuromuscular disorders. Such difference in FVC suggest that postural change of FVC should be considered in management of neuromuscular disease with respiratory muscle weakness.

Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, cervical spinal cord injury, Duchenne muscular dystrophy, forced vital capacity, postural change