

뒤시엔느형 근디스트로피에서  
척추기형의 양상

연세대학교 대학원  
의 학 과  
강 연 승

뒤시엔느형 근디스트로피에서  
척추기형의 양상

지도교수 문재호

이 논문을 석사 학위논문으로 제출함

2001년 12월 일

연세대학교 대학원

의 학 과

강 연 승

# 강연승의 석사 학위논문을 인준함

심사위원 \_\_\_\_\_ 인

심사위원 \_\_\_\_\_ 인

심사위원 \_\_\_\_\_ 인

연세대학교 대학원

2001년 12월 일

## 감사의 글

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

이 논문이 근육병으로 고통받고 있는 환자들에게 조금이라도 도움이 되길 바라며 끝으로 무한한 사랑으로 용기를 주신 아버님과 항상 곁에서 힘이 되어준 아내와 수영에게 이 기쁨을 드립니다.

저 자 씀

## 차 례

국문요약 .....	1
I. 서 론 .....	3
II. 재료 및 방법 .....	4
1. 연구 대상 .....	4
2. 연구 방법 .....	5
가. 방사선 검사를 통한 척추변형의 측정 .....	5
(1) Cobb's angle 및 rotation grade .....	5
(2) kyphotic index 및 lumbosacral angle .....	5
나. 폐기능 평가 .....	7
다. 기능적 수준 평가 .....	7
라. 포괄적 재활치료 .....	8
3. 자료 분석 .....	9

III. 결 과 .....	9
1. 실험군과 대조군의 일반적 특성 .....	9
2. 측만각도와 척추체 회전 .....	10
3. 만곡의 형태 .....	11
4. 후만 및 요추부 전만 .....	12
5. 척추변형들 간의 연관성 및 기능적 수준 .....	14
6. 포괄적 재활치료의 영향 .....	17
IV. 고 찰 .....	19
V. 결 론 .....	21
참고문헌 .....	23
영문요약 .....	26

## 그림 차례

Fig. 1. Kyphotic Index(K. I.) = $A/B$ .....	6
Fig. 2. Lumbosacral Angle .....	6
Fig. 3. Comparison of Kyphotic Index(K. I.) .....	13
Fig. 4. Comparison of Lumbosacral Angle .....	14
Fig. 5. Correlation between Kyphotic Index & Scoliosis Angle in Duchenne Muscular Dystrophy .....	15
Fig. 6. Correlation between Scoliosis Angle & Rotation Grade in Duchenne Muscular Dystrophy .....	16
Fig. 7. Correlation between Scoliosis Angle & Functional Grade in Duchenne Muscular Dystrophy .....	17

## 표 차례

Table 1. Functional Grade .....	8
Table 2. General Characteristics .....	10
Table 3. Comparison of Scoliosis Angle .....	11
Table 4. Comparison of Rotation Grade .....	11
Table 5. Direction of Curve at X-ray .....	12
Table 6. Change of Kyphotic Index .....	18
Table 7. Change of Lumbosacral Angle .....	18
Table 8. Change of Pulmonary Function .....	18



## 국문요약

### 뒤시엔느형 근디스트로피에서 척추기형의 양상

뒤시엔느형 근디스트로피 환자는 대개 일정한 임상경과를 나타내는데 대개 8-10세 경까지는 독립적 보행이 가능하지만 이 이후로 사지 및 척추 주위근의 현저한 악화로 휠체어 의존생활을 하게 되고 이 시기에 척추기형이 급속히 진행하게 된다. 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 척추기형은 그 자체로서 환자의 자세뿐만 아니라 여러 가지 합병증이 생기므로 조기에 발견하여 악화를 막아야 한다. 그러나 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 척추기형의 종류, 정도 및 기형에 영향을 미치는 요인 등 보다 정확한 척추기형의 양상을 규명하기 위한 연구는 아직 부족한 실정이다. 이에 본 연구에서는 뒤시엔느형 근디스트로피로 진단 받은 환자 중 척추측만증이 있는 환자 25명에게 방사선 촬영검사를 통하여 Cobb's angle을 구하고 척추의 회전정도, 추만 및 전만의 정도를 각각 Moe pedicle method, kyphotic index, lumbosacral angle로 측정하여 척추기형들 간의 상관관계를 알아보았으며 환자의 기능적 수준도 평가하였다. 또한 8개월 동안 운동치료, 호흡치료 등을 포함한 포괄적 재활 치료시행 후 척추기형과 폐기능 상태의 변화여부를 관찰하였다. 대조군으로는 실험군과 연령이 비슷한 척추측만증만 있는 15명을 대상으로 하여 척추기형의 상태를 뒤시엔느형 근디스트로피 환자와 비교하여 분석하였다.

본 연구의 결과는 다음과 같다.

1. 측만증만 있는 대조군에 비하여 근디스트로피군에서 측만각도가 더 크고 회전정도가 심하게 나타났다.
2. 방사선학 검사상 근디스트로피군에서 이중만곡이 단일만곡보다 많았으며 단일만곡의 경우 흉요추부, 이중만곡의 경우 주만곡이 우측 흉추부에 많았다.
3. 측만증만 있는 군의 경우 척추기형들 간에 상관관계가 관찰되지 않았으나 근디스트로피군에서 척추 추만정도가 심할수록 척추 측만각도가 크게 나타나 추만자세와 측만증이 밀접한 관계가 있음을 알 수 있었다.
4. 근디스트로피군에서 척추 측만각도가 클수록 척추체의 회전정도가 크고 환자의 기능수준이 저하되는 소견을 보였다.

5. 8개월간의 포괄적 재활치료 후 근디스트로피군과 대조군 모두 척추변형 정도 및 폐활량과 일호흡량의 유의한 변화는 관찰되지 않았다.

본 연구와 같은 척추기형에 대한 정확한 평가가 신경근육계 질환에서 발생하는 척추기형의 임상양상 파악과 합병증을 예방하는 일에 도움이 될 것으로 생각된다.

---

**핵심되는 말:** 뒤시엔스형 근디스트로피, 척추기형, 척추측만증, 추만, 전만

## 뒤시엔느형 근디스트로피에서 척추기형의 양상

<지도교수 문 제 호>  
연세대학교 대학원 의학과  
강 연 승

### I. 서 론

뒤시엔느형 근디스트로피 환자는 보행능력을 상실하는 평균 나이 8세 경에 약 80% 이상에서 척추측만증과 같은 척추기형이 발생한다.<sup>1,4</sup> 이들 환자에서의 척추기형은 그 자체로서 환자의 자세에 영향을 미칠 뿐만 아니라 여러 가지 합병증을 유발시키며 원인불명의 측만증(idiopathic scoliosis)과는 달리 척추기형의 진행을 막거나 느리게 하기가 매우 어려워 대부분의 경우에서 C자형 형태(c-shape type)의 심한 척추변형 상태에 이르게 된다.<sup>4,5</sup>

척추변형이 매우 심한 경우에는 자세의 불균형으로 인하여 운동, 물리 및 작업치료를 포함한 여러 가지 재활치료가 방해받을 뿐만 아니라 일상생활 활동이 어려워지며 폐활량도 감소되는 동시에 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에게 가장 중요한 객담 분비물 배출과 호흡근력 강화 등의 호흡재활이 어려워져 결국 조기에 사망의 주 원인인 호흡부전에 더욱 빨리 이르게 된다.<sup>6,7</sup>

그러므로 뒤시엔느형 근디스트로피와 같은 신경근육계 환자에서 척추기형의 적절한 재활치료 프로그램 시행과 여러 합병증 예방을 위해서는 이에 대한 정확한 임상양상의 규명이 무엇보다도 중요한 요소라고 생각된다.

뒤시엔느형 근디스트로피에서 발생하는 척추기형은 많은 신경근육계 질환과 마찬가지로 대부분 악해진 척추 주위근(paraspinal muscle)에 의하여 발생하나 여러 가지 요인에 따라 기형발생 양상이 다양하게 나타난다고 알려져 있다.<sup>8,9</sup>

Robin과 Brief<sup>10</sup>는 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서 측만증 뿐만 아니라 여러 척추기형이 발생하는 과정을 관찰하였으며, Oda 등<sup>11</sup>은 척추변형을 크게 세 가지 형태학적 변화로 분류하여 보고하였으나 변형의 정도, 종류 및 변형 발생에 영향을 미치는 요인 등 보다 정확한 척추기형의 양상을 규명하기 위한 연구는 아직도 매우 부족한 실정이다.

이에 본 연구자들은 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 척추측만증과 추만, 전만자세와의 연관성 및 환자의 기능적 수준을 조사하고 운동치료, 호흡치료를

포함한 재활치료의 효과도 평가하여 척추기형의 임상양상과 이에 영향을 미치는 요인을 모색함으로써 객관적 평가방법을 통한 척추기형 발생기전의 이해에 도움을 주고자 한다.

## II. 재료 및 방법

### 1. 연구 대상

대상은 영동세브란스병원 근육병클리닉에 등록되어 있는 환자 중 병력, 이학적 소견, 혈액 검사, 전기진단 검사, 근육생검 혹은 DNA 분석상 뒤시엔느형 근디스트로피로 진단 받은 남자 중 측만증 각도 10도 이상의 척추측만증이 있는 25명과 근디스트로피군과 연령이 비슷한 원인불명의 측만증만 있는 남자 15명을 대조군으로 하여 연구를 시행하였다.

### 2. 연구 방법

#### 가. 방사선 검사를 통한 척추변형의 측정

##### (1) Cobb's angle 및 rotation grade

척추 전장의 전후면 방사선 검사를 시행하여 Cobb's method로 Cobb's angle을 구하여 척추 측만의 정도를 알아보았으며 Moe pedicle method로 척추체의 회전등급(rotation grade)을 0등급(neutral grade)에서 4등급까지 나누어 분류하였다.

##### (2) kyphotic index 및 lumbosacral angle

후만의 정도는 앉은 자세에서 가능한 한 상체를 세운 상태의 측면사진을 통하여 kyphotic index(K. I.)로 측정하였는데 이는 제 7번 경추체의 전하방 꼭지점에서 천골곶(sacral promontory)까지 선의 길이를 측정하고, 척추 후만 곡선의 꼭지점(apex of kyphotic curve)이 되는 척추체의 전하방 꼭지점에서 제 7번 경추체에서 천골곶까지 그은 선에 직각방향으로 선을 그어 그 길이를 구하여 두 선 길이값 간의 비율로 산출하였는데, 척추의 후만정도가 심할수록

kyphotic index가 작아지고 직립자세일수록 그 값이 커지게 된다(Fig. 1).

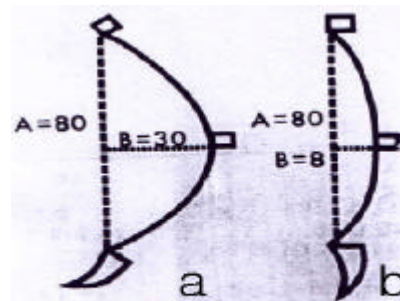


Fig. 1. Kyphotic index(K. I.) =  $A/B$ . (a) K. I. =  $A/B = 80/30 = 2.7$ (kyphotic). (b) K. I. =  $A/B = 80/8 = 10$ (erect).

모수부 전만의 절도도 측면사진을 통하여 수평면에 평행한 선과 천골기저(sacral base)에 평행한 선이 이루는 각인 lumbosacral angle도 측정하였다(Fig. 2).

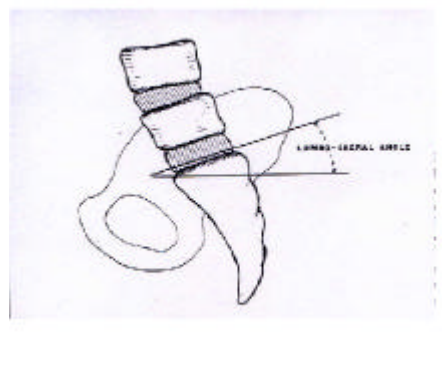


Fig. 2. Lumbosacral angle. Lumbosacral angle is the angle between a base line drawn parallel to horizontal and the hypotense line drawn parallel to sacral base.

## 나. 폐기능 평가

Spirometer(Wright Respirometer; Ferraris, Northamptonshire, England)로 일호흡량(tidal volume)과 폐활량(vital capacity)을 측정하였는데 두 폐기능 검사의 측정값은 3회 이상 시행하여 얻은 값들 중 최대값을 선택하였다.

## 다. 기능적 수준 평가

각 환자들의 기능적 수준을 Swinyard 등<sup>12</sup>이 제안한 기능 척도에 의해 1등급부터 8등급까지 분류하여 평가하였다(Table 1).

Table 1. Functional grade

1. Walk with waddling gait and marked lordosis, Elevation activities adequate.
2. Walk with waddling gait and marked lordosis, Elevation activities deficient.
3. Walk with waddling gait and marked lordosis, Cannot negotiate curbs or stairs but can achieve erect posture from standard height chair.
4. Walk with waddling gait and marked lordosis, Unable to rise from a standard height chair.
5. Wheelchair with independence, Good posture in the chair; can perform all activities of daily living from chair.
6. Wheelchair with dependence, Can roll chair but needs assistance in bed and wheelchair activities.
7. Wheelchair with dependence and back support, Can roll chair only a short distance; needs back support for good chair position.
8. Bed patient, Can do no activities of daily living without maximum assistance.

## 라. 포괄적 재활치료

근디스트로피군과 대조군 모두 8개월 동안 포괄적 재활치료를 시행하였는데 운동요법으로는 척추측만증 교정운동(scoliosis correction exercise), 과신전운동(hyperextension exercise), 과굴곡운동(hyperflexion exercise), 체간 강화운동(trunk strengthening exercise), 자세교육(postural education)을 시행하였고 호흡운동치료로는 흉곽확장 호흡(chest expansion breathing), 횡경막 호흡(diaphragmatic

breathing) 및 IPPB(incentive positive pressure breathing)와 incentive spirometer를 시행하였다. 그 외에 근디스트로피군과 대조군 모두에게 환자들의 착용도(compliance)를 고려하여 흉요천추 보조기(thoracolumbosacral orthosis)를 착용시켰다.

### 3. 자료 분석

모든 대상자들의 척추 측만, 척추체 회전, 후만 및 전만의 정도를 나타내는 측정값들 간의 상관관계는 SPSS 통계 프로그램(version 10)을 이용하여 분석하였고 근디스트로피군과 대조군 모두 8개월간의 포괄적 재활치료 전 후의 척추변형과 폐기능의 변화를 paired t-test로 비교 분석하였다.

## III. 결 과

### 1. 실험군과 대조군의 일반적 특성

측만증을 진단한 평균 나이는 근디스트로피군에서 8.3세 대조군에서 13.1세였고 신장, 몸무게, 폐활량, 일호흡량 모두 근디스트로피군에서 작게 측정되었다(Table 2).

Table 2. General characteristics

	DMD (n=25)	Control (n=15)
Age (yrs)	13,2 ± 4,8	13,8 ± 4,2
Height (cm)	142,1 ± 18,8*	185,8 ± 3,2
Weight (kg)	44,3 ± 14,5*	54,5 ± 3,7
Age at scoliosis diagnosis	8,3 ± 1,7	13,1 ± 1,5
Tidal volume (ml)	334,2 ± 113,4*	445,5 ± 78,8
Vital capacity (ml)	1887,1 ± 844,1*	3822,8 ± 835,3

Values are mean ± standard deviation.

\*p < 0.05

DMD; Duchenne muscular dystrophy

### 2. 측만각도와 척추체 회전

두 군에서 20도 이상의 측만증과 1등급이상의 척추체 회전이 있는 경우를 비교해보면 근디스트로피군의 경우 78%(18명)와 88%(24명) 대조군에선 각각 13%(2명), 53%(8명)으로 근디스트로피군에서 측만각도가 더 크고 회전정도가 심하게 나타났으며 포괄적 재활치료 후 두 군 모두 각도와 회전등급의 유의한

변화는 관찰되지 않았다(Table 3, 4).

Table 3. Comparison of scoliosis angle

Scoliosis angle	No. of cases		Initial angle (°)		Follow up angle (°)	
	DMD	Control	DMD	Control	DMD	Control
11°- 20°	8	13	17.3	14.8	17.2	14.2
21°- 30°	8	1	25.4	22.0	25.5	22.0
31°- 40°	8	1	32.3	31.0	31.8	31.0
40° <	4	0	41.5	-	42.1	-

Scoliosis angles are measured by Cobb's method, values are mean.

DMD; Duchenne muscular dystrophy

Table 4. Comparison of rotation grade

Rotation grade	No. of cases	
	DMD	Control
Grade neutral	1	7
Grade 1	8	5
Grade 2	10	3
Grade 3	5	0
Grade 4	3	0

Rotation grades are measured by Moe pedicle method.

DMD; Duchenne muscular dystrophy

### 3. 만곡의 형태

만곡의 균형(balance of curve) 여부를 살펴보면 두 군 모두 단일만곡(single curve)보다 이중만곡(double curve)이 더 많았으며 이중만곡의 경우 주만곡(major curve)이 우측 흉추부에 가장 많은 양상을 보였다(Table 5).



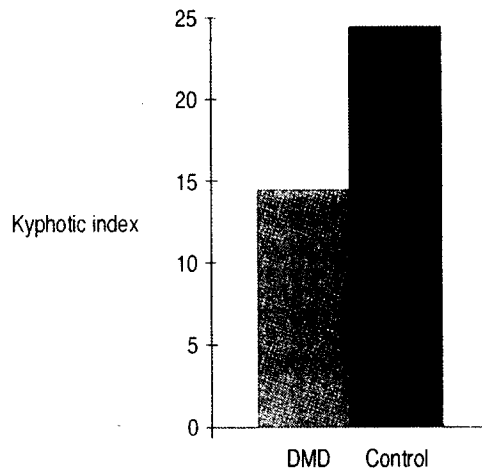
**Table 5.** Direction of curve at x-ray

Curve	No. of cases				Total (%)
	Right		Left		
	DMD	Control	DMD	Control	
Single (No.=14)					
Thoracic	1	2	1	1	5 (12.5)
Thoracolumbar	2	2	2	1	7 (17.5)
Lumbar	1	0	1	0	2 (5)
Double (No.=26)					
Thoracic	7	5	5	3	20 (50)
Thoracolumbar	2	0	1	1	4 (10)
Lumbar	1	0	1	0	2 (5)
Total	14	9	11	6	40 (100)

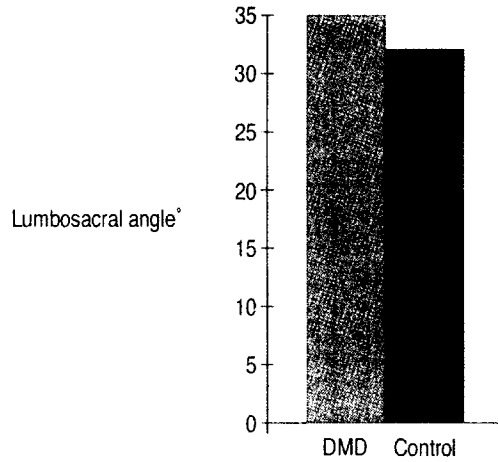
DMD; Duchenne muscular dystrophy

#### 4. 후만 및 요추부 전만

척추변형의 경우 근디스트로피 환자군에서 kyphotic index 값이 대조군보다 통계학적으로 유의하게 작게 나타나 후만정도가 더 심함을 알 수 있었으며 요추부 전만정도는 근디스트로피 환자들의 lumbosacral angle이 대조군보다 크게 나타났으나 통계학적 유의성은 없었다(Fig. 3, 4).



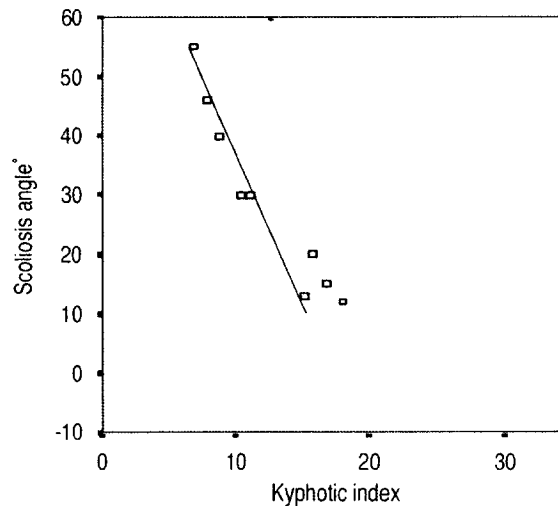
**Fig. 3.** Comparison of kyphotic index (K. I.). The figure shows the K. I. of  $14.4 \pm 4.9$  for DMD group and  $24.4 \pm 2.3$  for control group. Values are mean  $\pm$  standard deviation, \* $p < 0.05$ , DMD; Duchenne muscular dystrophy.



**Fig. 4.** Comparison of lumbosacral angle. The value of lumbosacral angle is  $34.1 \pm 13.8$  for DMD group and  $31.8 \pm 7.8$  for control group. Values are mean  $\pm$  standard deviation, DMD; Duchenne muscular dystrophy.

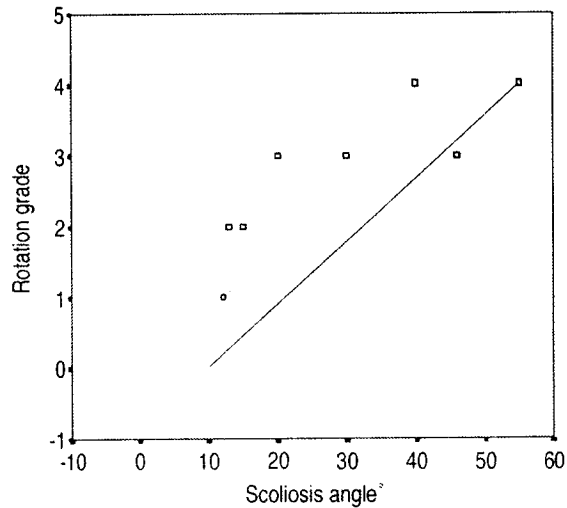
### 5. 척추변형들 간의 연관성 및 기능적 수준

근디스트로피 환자군에서는 척추 후만정도가 심할수록 측만각도가 크게 나타난( $r = -0.80, p < 0.01$ ) (Fig. 5) 반면에 대조군에서는 척추변형의 측정값들 사이에 통계학적으로 유의한 상관관계가 없었다. 또한 근디스트로피 환자들의 측만각도가 클수록 척추의 회전등급이 높고( $r = 0.89, p < 0.01$ ) (Fig. 6)

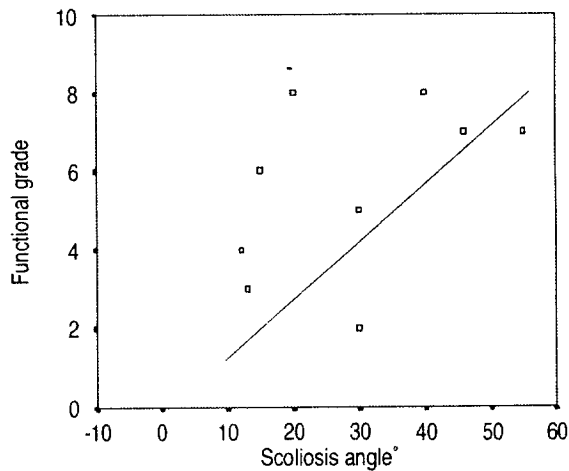


**Fig. 5.** Correlation between kyphotic index & scoliosis angle in DMD group ( $r = -0.80, p < 0.01$ ). Scoliosis angles are measured by Cobb's method, DMD; Duchenne muscular dystrophy.

환자의 기능상태가 저하되는( $r=0.56$ ,  $p<0.01$ ) (Fig. 7) 소견을 보였다.



**Fig. 6.** Correlation between scoliosis angle & rotation grade in DMD group ( $r=0.89$ ,  $p<0.01$ ). Scoliosis angles are measured by Cobb's method, DMD; Duchenne muscular dystrophy.



**Fig. 7.** Correlation between scoliosis angle & functional grade in DMD group ( $r=0.56$ ,  $p<0.01$ ). Scoliosis angles are measured by Cobb's method, DMD; Duchenne muscular dystrophy.

## B. 포괄적 재활치료의 영향

두 군 모두 8개월간의 포괄적 재활치료 후 척추 추만(Table 6) 및 요추부 전만(Table 7)과 폐기능(Table 8) 측정값들의 변화는 통계학적으로 유의성이 없었다.

Table 6. Change of kyphotic index

Group	Initial	Follow up
DMD	14.4 ± 4.8	13.8 ± 3.8
Control	24.4 ± 2.3	25.1 ± 2.8

Values are mean ± standard deviation.

DMD; Duchenne muscular dystrophy

Table 7. Change of lumbosacral angle

Group	Initial angle (°)	Follow up angle (°)
DMD	34.1 ± 13.8	33.8 ± 13.1
Control	31.8 ± 7.8	32.1 ± 8.8

Values are mean ± standard deviation.

DMD; Duchenne muscular dystrophy

Table 8. Change of pulmonary function

Group	Initial volume (ml)		Follow up volume (ml)	
	Tidal volume	Vital capacity	Tidal volume	Vital capacity
DMD	334.2 ± 113.4	1887.1 ± 844.1	333.8 ± 104.3	1844.2 ± 588.8
Control	445.5 ± 78.8	3822.8 ± 835.3	451.3 ± 88.5	3744.2 ± 830.1

Values are mean ± standard deviation.

DMD; Duchenne muscular dystrophy

#### IV. 고 찰

뒤시엔느형 근디스트로피에서 발생하는 척추측만증은 대부분 보행능력의 상실로 휠체어 의존상태가 되는 시기에 급속히 진행하여 그날 밤치할 경우 그 각도가 150도까지 이르러 앉는 자세의 불균형, 심폐기능의 저하, 통증과 욕창 등 여러 가지 문제들을 유발시킨다.<sup>1,3</sup>

또한 흉부나 복부에 압력을 가하여 환기를 도와주는 기구의 사용과 삼복부 압박에 의한 호기시 기침을 통한 폐분비물 배출이 힘들어지며 심전도나 심초음파를 통한 심장기능의 관찰조차도 어렵게 만드는 심각한 합병증임에도 불구하고<sup>4</sup> 이에 대한 정확한 임상양상은 많이 알려져 있지 않다.

Wilkins와 Gibson<sup>5</sup>은 뒤시엔느형 근디스트로피에서 발생하는 척추기형 발생의 경과를 크게 안정경로(stable pathway)와 불안정경로(unstable pathway)로 분류하여 보고하였다.

비교적 변형각도가 심하게 진행되지 않는 안정경로는 척추추면 구조물의 구축(contracture)으로 인하여 척추 전체가 과신전(hyperextension) 상태 즉 전만자세(lordotic posture)를 유지하는 것인데, Gilbert와 Craig<sup>13</sup>는 전체 척추의 전만자세가 추관절 잠김(locking of facet joint)을 일어나게 하여 척추의 측면굴곡(lateral flexion)을 방지하고 척추의 안정성(stability)을 증가시킨다고 했으며 Gibson 등<sup>5</sup>은 척추기형을 예방하기 위하여 전만자세를 만들 수 있는 휠체어를 고안하기도 했다.

반면에 불안정경로는 척추 전체가 후만자세(kyphotic posture)를 취하게 되어 추관절 열림(unlocking of facet joint) 현상이 일어나 결국에는 각도변형이 심한 후측만증(kyphoscoliosis)이 생긴다고 알려져 있다.

또한 Oda 등<sup>14</sup>도 뒤시엔느형 근디스트로피 환자의 척추변형의 형태 변화를 후만증이 동반된 급속히 진행되는 측만증, 후만증을 거쳐 전만증으로 되는 경우, 약간의 변형이 있으나 큰 변화가 없는 경우 세 가지로 분류하여 후만증이 척추기형 발생과 밀접한 연관성이 있음을 제시하였다.

본 연구에서도 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에서 척추 후만의 정도가 심할 수록 측만각도가 커지는 소견을 관찰할 수 있었다.

척추 측만 만곡의 부위별 분포로는 척추측만증만 있는 군에서 단일만곡의 경우 흉요추부, 이중만곡의 경우 주만곡이 우측 흉추부에 가장 많이 나타나 문 등<sup>14</sup>의 연구 결과와 일치하였으며 뒤시엔느형 근디스트로피 환자군에서도 주만곡이 우측 흉추부에 있는 이중만곡이 단일만곡보다 많은 양상을 보였다.

척추측만증이 동반된 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서의 폐활량은 근질환 자체에 의한 감소 외에 추가로 약 12-18%까지도 감소할 수 있으며<sup>4,8,15,16</sup> 척추기형의 진행 양상, 환자의 보행능력 및 예후 등까지 예측할 수 있는 중요한

지표로 쓰일 수 있다.<sup>7</sup>

보통 고평부 폐활량(plateau vital capacity)<sup>8</sup>이 1500 ml 이하인 경우 100%에서 척추측만증이 발생하는 반면에 3000 ml 이상일 경우는 척추측만증 발생률이 75%까지 감소한다고 알려져 있다.<sup>9,15</sup>

고평부 폐활량이란 일생동안 도달할 수 있는 최대 폐활량으로 정상인에선 18세 경에 뒤시엔느형 근디스트로피 환자에서는 좀더 이른 나이인 10-15세 경 고평부 폐활량에 도달한다.

또한 폐활량은 척추측만증의 수술가능여부를 결정짓는 중요인자로 적어도 정상인 폐활량의 30-40%는 되어야 호흡기 합병증 발생의 위험이 적어 수술이 가능하다.<sup>4,7,13,17</sup>

본 연구에서 대조군의 폐활량은 정상 예측치(predicted value)의 88.8%인 평균 3822.8 ml로 나타났으나 근디스트로피 환자군의 폐활량은 평균 1887.1 ml로 정상 예측치(predicted value)보다 약 30% 정도 감소된 소견을 보였다.

그리고 두 군 모두 8개월간의 호흡운동치료를 포함한 포괄적 재활치료 후 폐활량과 일호흡량의 유의한 변화가 관찰되지 않았는데 대조군에서는 본 연구가 시작되는 시점부터 이미 폐기능 상태가 정상범위에 속했으므로 호흡운동치료가 의미가 없다고 생각되며 근디스트로피 환자군의 경우는 호흡재활치료 후 폐용적(lung volume)의 변화보다는 호흡근육의 근력을 반영하는 정적압력(static pressure)의 변화가 더 크다는 여러 연구 결과<sup>18,19</sup>로 설명할 수 있다고 생각된다.

뒤시엔느형 근디스트로피에서 발생하는 척추측만증을 교정하기 위한 방법은 아직도 논란의 대상이다.<sup>4,5,13</sup> 대개 측만증의 각도가 25도 미만일 경우 척추 보조기와 척추의 과신전 상태를 유지하기 위한 특수 휠체어(modified wheelchair) 및 seat cut-out, 방석(cushion)<sup>5,8</sup> 등이 이용되고 있으나 최근에는 이러한 보존적 치료방법들이 척추변형의 진행을 막지 못 할 뿐만 아니라 수술시기를 놓치는 경우가 많기 때문에 측만증 각도가 40도에 이르기 전이라도 가능한 한 일찍 폐활량이 많이 감소되지 않은 초기에 수술적 치료를 해야된다는 주장이 우세하다.<sup>20-23</sup>

이번 연구의 문제점으로는 보조기와 각종 운동요법 등을 포함한 척추기형의 보존적 치료의 효과를 관찰하기에는 다른 연구들<sup>14,18,19,24</sup>에 비하여 연구 기간이 충분치 못하였으며 이에 대해서는 향후 장기적인 척추기형의 방지 및 교정을 위한 전향적 연구 방법의 고안이 필요하다고 생각된다.

## V. 결 론

본 연구에서는 8개월 동안 척추측만증을 가진 뒤시엔느형 근디스트로피 환자 25명의 척추기형의 양상 관찰과 포괄적 재활치료를 통하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 측만증만 있는 대조군에 비하여 근디스트로피군에서 측만각도가 더 크고 회전정도가 심하게 나타났다.
2. 방사선학 검사상 근디스트로피군에서 이중만곡이 단일만곡보다 많았으며 단일만곡의 경우 흉요추부, 이중만곡의 경우 주만곡이 우측 흉추부에 많았다.
3. 측만증만 있는 군의 경우 척추기형들 간에 상관관계가 관찰되지 않았으나 근디스트로피군에서 척추 추만정도가 심할수록 척추 측만각도가 크게 나타나 추만자세와 측만증이 밀접한 관계가 있음을 알 수 있었다.
4. 근디스트로피군에서 척추 측만각도가 클수록 척추체의 회전정도가 크고 환자의 기능수준이 저하되는 조건을 보였다.
5. 8개월간의 포괄적 재활치료 후 근디스트로피군과 대조군 모두 척추변형 정도 및 폐활량과 일호출량의 유의한 변화는 관찰되지 않았다.

본 연구의 결과는 신경근육계 질환에서 발생하는 척추기형의 임상양상 파악과 치료적 접근을 보다 용이하게 하고자 하는데 도움이 될 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Gibson DA, Wilkins KE. The management of spinal deformities in Duchenne muscular dystrophy: a new concept of spinal bracing. Clin Orthop 1975; 108: 41-51
2. Gardner-Medwin D. Clinical features and classification of the muscular dystrophies. Br Med Bull 1980; 38: 109-15
3. Rennie MJ, Edwards RHT, Millward DJ, Wolman SL, Halliday D, Matthews DE. Effects of Duchenne muscular dystrophy on muscle protein synthesis. Nature 1982; 298: 185-87
4. Galasko CSB, Delaney C, Morris P. Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Br 1992; 74(2): 210-14
5. Gibson DA, Koreska J, Robertson D, Kahn A, Albisser AM. The management of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. Orthop Clin North Am 1978; 9: 437-50
6. Hsu JD. The natural history of spine curvature progression in the nonambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. Spine 1983; 8:

771-75

7. Rideau Y, Glorion B, Delaubier A, Tarie D, Bach JR. The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1984; 7: 281-88
8. Bach JR. Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1999. p. 82-85.
9. Wilkins KE, Gibson DA. The patterns of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1978; 58-A: 24-32
10. Robin GC, Brief LP. Scoliosis in childhood muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1971; 53-A: 488-78
11. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 478-88
12. Swinyard CA, Deaver CG, Greenspan L. Gradients of functional ability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* 1957; 38: 574-79
13. Colbert AP, Craig C. Scoliosis management in Duchenne muscular dystrophy: prospective study of modified Jewett hyperextension brace. *Arch Phys Med Rehabil* 1987; 68: 302-4
14. 문제호, 이지선, 강민정, 강성용, 김현정. 청소년 척추측만증의 포괄적 재활치료에 대한 고찰. *대한재활의학회지* 1998; 20(2): 424-32
15. Yamashita T, Kanaya K, Yokogushi K, Ishikawa Y, Minami R. Correlation between progression of spinal deformity and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 2001; 21: 113-18
16. Kurz LT, Mubarak SJ, Schultz P, Park SM, Leach J. Correlation of scoliosis and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1983; 3: 347-53
17. Miller F, Moseley CP, Koreska J, Levison H. Pulmonary function scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1988; 8(2): 133-37
18. 강성용, 나영무, 백선경, 김용욱, 최은희, 문제호. 뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련의 임상적 의의. *대한재활의학회지* 1998; 22(2): 381-88
19. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med*



- Sci Sports Exerc 1988; 31(11): 1522-527
20. Sakai DN, Hsu JD, Bonnett CA, Brown JC. Stabilization of the collapsing spine in Duchenne's muscular dystrophy. Clin Orthop 1977; 128: 258-80
  21. Siegel IM. Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy: rationale and method. Muscle Nerve 1982; 5: 417
  22. Swan SM, Brown JC, Perry RE. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. Spine 1982; 7: 484-91
  23. Fisk JR, Bunch WH. Scoliosis in neuromuscular disease. Orthop Clin North Am 1979; 10: 663-75
  24. Olafsson Y, Saraste H, Al-Dabbagh Z. Brace treatment in neuromuscular disease. J Pediatr Orthop 1988; 18(3): 378-79

**Abstract**

**The Patterns of Spinal Deformity in  
Duchenne Muscular Dystrophy**

**Yeoun Seung Kang**

*Department of Medicine*

*The Graduate School, Yonsei University*

(Directed by Professor Jae Ho Moon)

This study seeks to investigate the relationships between scoliosis and kyphotic or lordotic posture in Duchenne muscular dystrophy(DMD) patients. In doing so, the study explored the influencing factors associated with the occurrence of scoliosis.

Twenty five DMD patients with scoliosis were conducted to roentgenographic study to obtain Cobb's angle. In addition, rotation grade of the spine, as well as the degree of kyphotic and lordotic postures were obtained using the Moe pedicle method, kyphotic index and lumbosacral angle respectively. The data were assessed for the correlations among spinal deformities as well as the evaluation of functional state. In addition, for a period of six months, all subjects received comprehensive rehabilitation programs which consist of scoliosis correction exercise, breathing exercise and thoracolumbosacral spinal orthosis and the changes associated with spinal deformity and pulmonary function were analyzed. For the control group, an

age-matched group of 15 male patients with scoliosis were analyzed for the patterns of spinal deformity and compared with the experimental group. In the experimental group, the scoliosis angles were negatively correlated with kyphotic index( $r = - 0.80, p < 0.01$ ). In the control group, no correlations of statistical significance were detected among different types of spinal deformity. In addition, the rotation grade was found to be positively correlated with the scoliosis angle in the experimental group( $r = 0.89, p < 0.01$ ). Furthermore, the larger the scoliosis angle, the patients functional state was found to be poorer( $r = 0.58, p < 0.01$ ). In DMD patients, a strong correlation was detected between the scoliosis and kyphotic posture. For the prevention of kyphotic posture, further study attempts on the relevant therapeutic approach appear to be needed.

---

**Key Words:** scoliosis, Duchenne muscular dystrophy, kyphotic, lordotic, spinal deformity