

뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련의 임상적 의의

연세대학교 의과대학 재활의학교실

강성웅 · 나영무 · 백선경 · 김용욱 · 최은희 · 문재호

= Abstract =

Clinical Implications of Inspiratory Muscle Training in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy

Seong Woong Kang, M.D., Young Moo Na, M.D., Seon Kyung Baek, M.D.,
Yong Wook Kim, M.D., Eun Hee Choi, M.D. and Jae Ho Moon, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine, Yonsei University College of Medicine

Respiratory insufficiency is a common cause of morbidity and mortality in patients with Duchenne muscular dystrophy(DMD). In these patients, progressive muscle weakness is a major factor in the development of respiratory insufficiency. Therefore, the physical training program to improve the strength and endurance of respiratory muscle could conceivably improve respiratory function and prevent respiratory complication in patients with DMD.

The purpose of this study is to examine the effects of inspiratory muscle training on respiratory function of DMD patients according to functional state.

Eighteen DMD patients who were registered at the Muscle clinic of Yong Dong Severance Hospital were assessed for the pulmonary function using the routine pulmonary function test and measurements of maximal static pressures at 6 weeks before the training, at the beginning of training, and after the end of 6 week-training. The first 6 weeks were used as a control period. Inspiratory muscle training consisted of breathing through Threshold inspiratory muscle trainer (IMT) at 30% of patients' maximal inspiratory pressures(MIP) for 15 minutes twice a day and the 'endurance time' was recorded weekly for an assessment of inspiratory muscle endurance.

This study showed significant improvement of MIP and endurance time after the training in both ambulatory and wheelchair-bound patients. The amounts of improvement were greater in the patients with a better functional state and greater baseline forced vital capacity.

We conclude that, in the early stages of DMD, inspiratory muscle training with pressure threshold device is more useful when the forced vital capacity is well preserved.

Key Words: Duchenne muscular dystrophy, Inspiratory muscle training, Respiratory muscles, Maximal static pressure

서 론

많은 신경 근육계 질환에서 근력 약화는 사지 근육 뿐만 아니라 호흡 근육에서도 나타날 수 있다. 특히 근디스트로피에서 호흡 근육의 근력 약화는 사지 근육의 근력 약화와 비례하여 진행된다¹²⁾고 알려져 있으며, 이러한 호흡 근력 약화로 인해 이들 환자에서는 폐쇄성 폐질환이나 폐실질의 병변없이도 폐활량과 폐정적압력이 점차적으로 감소되어 심각한 호흡부전이 유발되고 결국은 사망에 이르게 된다.^{8,10)}

뒤시엔드형 근디스트로피에서는 흉곽과 폐의 compliance가 감소하기 때문에 약해진 호흡근에 가해지는 부하가 증가한다.²⁵⁾ 이에 의해 발생하는 호흡시의 역학적인 일의 양과 호흡근의 기능간의 불균형은 궁극적으로 주 사망원인인 호흡부전의 원인이 된다.²¹⁾ 따라서 이환된 호흡근의 근력과 지구력을 증가시키기 위한 훈련은 뒤시엔드형 근디스트로피에서 호흡 기능 향상을 위한 중요한 치료 방법이 될 수 있다. 그러나 이 질환에서 흡기근 훈련의 효과는 아직도 논의의 대상이다. 일부 연구에서는 이미 약화된 근육에 실시하는 근력 강화 훈련은 근육의 피로도를 증가시켜 오히려 환자에게 나쁜 영향을 줄 수 있다.^{22,26)}고 하였다. 반면 다른 연구에서는 이 질환에서는 가장 중요한 흡기근인 횡격막의 기능이 다른 근육보다 비교적 오래 보존되기 때문에

훈련 단계를 정확히 설정할 수 있고 환자에게 feedback을 줄 수 있는 훈련 방법을 선택할 경우 흡기근 강화 훈련으로 흡기근의 근력 증가와 호흡 기능 향상을 기대할 수 있다.^{5,19,20,30)}고 하였다.

이에 본 연구에서는 최대 정적 압력의 측정을 포함한 폐기능 검사를 통하여 뒤시엔드 근디스트로피 환자의 폐기능을 평가한 후 최대 흡기압 측정치를 기준으로 흡기근의 강화 훈련을 시행하고, 이 훈련이 흡기근 근력 증가와 폐기능 검사상의 지표에 미치는 영향을 파악하여 호흡 기능 향상에 도움을 줄 수 있는 방법을 모색함으로써, 이 환자들의 주 사망원인인 호흡부전을 지연시키거나 호전시킬 수 있는 적절한 호흡재활 프로그램의 개발에 도움을 주고자 하였다.

연구대상 및 방법

1) 연구 대상

1997년 3월부터 1997년 9월까지 영동 세브란스병원 근육병 클리닉에 등록되어 있는 환자 중 병력, 이학적 소견, 혈액 검사, 전기 진단 검사, 근육생검 혹은 DNA분석상 뒤시엔드 근디스트로피로 진단받고, 협조가 가능했던 18명의 남자 환자를 대상으로 하였다. 환자의 연령 분포는 8세에서 18세까지로 평균 12.5세였으며, 보행이 가능했던 환자는 9명이었으며 평균 연령은 10.1세였고, 의자자에 의존하는 환자는 9명으로 평균 연령은 14.9세였다.

Table 1. Functional Grade²⁷⁾

1. Walks with waddling gait and marked lordosis. Elevation activities adequate.
2. Walks with waddling gait and marked lordosis. Elevation activities deficient.
3. Walks with waddling gait and marked lordosis. Cannot negotiate curbs or stairs but can achieve erect posture from standard height chair.
4. Walks 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.

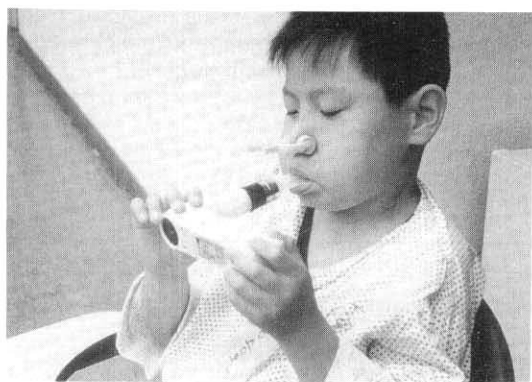


Fig. 1. Measurement of maximal static pressures by Spirovis.

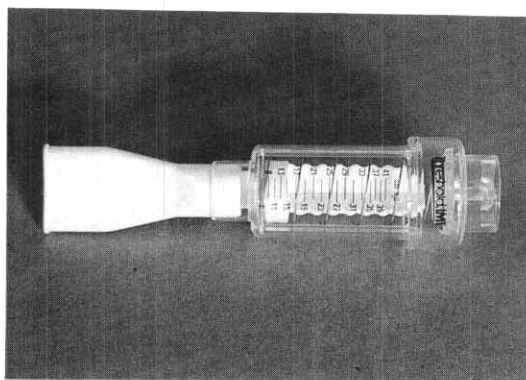


Fig. 2. Threshold inspiratory muscle trainer.

2) 연구 방법

(1) 기능적 수준 평가: 각 환자들의 기능적 수준을 Swinyard등²⁷⁾이 제안한 기능 척도(Table 1)에 의해 1등급부터 8등급까지 분류하여 평가하였다.

(2) 폐기능 평가: 모든 대상 환자들에게 최대 정적 압력 측정을 포함한 폐기능 검사를 시행하였다. 일반적인 폐기능 검사와 폐용적 검사는 폐기능 검사실에서 실시하였으며, 최대 정적 압력의 측정은 최대 정적 압력 측정기인 Spirovis(COSMED Srl., Italy)를 이용하여 앉은 자세에서 코를 막고 시행하였다(Fig. 1). 최대 흡기압은 환자에게 폐잔류량에 최대한 가깝게 천천히 호기하도록 한 후 Spirovis에 연결된 mouthpiece를 통해 최대한 세계 흡기하도록 하여 Spirovis에 기록된 최대 압력을 기록하였다. 최대 호기압은 환자에게 총폐용적에 최대한 가깝게 천천히 흡기하도록 한 후 Spirovis에 연결된 mouthpiece를 통해 최대한 세계 호기를 실시하게 하여 Spirovis에 기록된 최대 압력을 기록하였다. 측정시마다 최소한 1초 이상 지속된 최대 압력을 Spirovis가 감지하여 기록하였으며, 3회 이상 시행하여 얻은 값 중 최대 값을 선택하였다.

(3) 흡기근 강화 훈련

① 훈련 도구: Threshold inspiratory muscle trainer(IMT)(Fig. 2)를 이용하였다. 이 기구는 spring-loaded oneway valve가 내장된 원통형의 도구로서, 흡기 시에는 스프링의 위치를 변동시켜 조절된 일정 압력 이상으로 흡입할 때만 valve가 열리게 구성되어 있으므로 환자에게 훈련시키고자 하는 흡입력을

설정하여 운동을 하게 할 수 있으며, 호기는 아무런 저항없이 실시할 수가 있다.

② 훈련 방법: 모든 대상 환자들은 대조 기간으로 첫 6주간 연구 이전부터 받고 있던 물리치료만 계속 받았으며, 6주가 지난 후 폐기능 검사와 최대 정적 압력을 재측정하여 변화를 관찰하였다. 그 후 흡기근 훈련기구인 Threshold IMT의 스프링을 흡기근 근력을 증가시킬 수 있는 자극 강도인 최대 흡기압의 30%의 압력에 위치하게 하여 valve를 열게 하는 방법으로 운동을 실시하였으며, 15분씩 하루 2회, 6주간 운동을 실시하였다. 흡기근 지구력을 평가하는 지표로서 Threshold IMT를 통해 쉬지 않고 호흡을 지속할 수 있는 시간(endurance time)을 기록하였고, 6주 후 폐기능 검사와 최대 정적 압력을 재측정하여 변화를 관찰하였다.

(4) 자료 분석 방법: 대조 기간과 훈련 기간동안 폐기능 검사의 각 측정치, 최대 흡기압 및 최대 호기압, endurance time의 변화를 Wilcoxon matched-pairs signed-ranks test에 의해 분석하였고, 환자들의 기능적 수준 및 처음에 측정한 노력성 폐활량과 최대 흡기압이 증가된 정도와의 연관성을 Spearman rank correlation coefficient에 의해 분석하였다.

연구 결과

1) 대조 기간 및 훈련 기간동안 최대 흡기압의 경우, 보행이 가능한 군에서 처음 측정시 58.56 cmH₂O, 훈련 전 59.72 cmH₂O에서 훈련 후 75.44 cmH₂O로, 의자차에 의존하는 군에서 처음 측정시 48.22 cmH₂O,

Table 2. Maximal Static Pressures

Maximal static pressures	Ambulatory(n=9)			Wheelchair-bound(n=9)		
	Baseline	Pre ¹⁾	Post ²⁾	Baseline	Pre	Post
MIP ³⁾	58.56	59.72	75.44*	48.22	46.89	54.56*
MEP ⁴⁾	53.11	53.41	54.92	39.56	39.03	38.81

Values are mean (cm H₂O).

¹⁾ Pre : pre-training, ²⁾ Post : post-training, ³⁾ MIP : maximal inspiratory pressure, ⁴⁾ MEP : maximal expiratory pressure
*P<0.05

Table 3. Pulmonary Function Values

Pulmonary function values	Ambulatory (n=9)			Wheelchair-bound (n=9)		
	Baseline	Pre ¹⁾	Post ²⁾	Baseline	Pre	Post
TLC ³⁾	80.41	80.11	82.11	61.52	62.33	61.90
TV ⁴⁾	72.13	72.90	73.77	57.44	55.92	56.34
FVC ⁵⁾	82.11	82.89	83.20	64.56	64.40	66.11
FEV ₁ ⁶⁾ /FVC	106.90	107.23	103.11	111.10	109.61	105.60
MVV ⁷⁾	77.11	76.53	79.88	68.67	65.92	67.82

Values are mean (% of predicted value)

¹⁾ Pre : pre-training, ²⁾ Post : post-training, ³⁾ TLC : total lung capacity, ⁴⁾ TV : tidal volume, ⁵⁾ FVC : forced vital capacity, ⁶⁾ FEV₁ : forced expired volume at 1st second, ⁷⁾ MVV : maximal voluntary ventilation

훈련 전 46.89 cmH₂O에서 훈련 후 54.56 cmH₂O로 대조 기간동안에는 통계적으로 유의한 변화가 없었으나 훈련 기간동안에는 두 군 모두 통계적으로 유의한 증가를 보였다(Table 2).

2) 대조 기간 및 훈련 기간동안 최대 호기압의 경우, 보행이 가능한 군에서 처음 측정시 53.11 cmH₂O, 훈련 전 53.41 cmH₂O에서 훈련 후 54.92 cmH₂O로, 의자차에 의존하는 군에서 처음 측정시 39.56 cmH₂O, 훈련 전 39.03 cmH₂O에서 훈련 후 38.81 cmH₂O로 대조 기간 및 훈련 기간동안 두 군 모두 통계적으로 유의한 변화가 없었다(Table 2).

3) 처음에 시행한 폐기능 검사상 총폐용적 및 1회 호흡량은 보행이 가능한 군에서 각각 정상 예측치의 80.41%와 72.13%, 의자차에 의존하는 군에서 61.52%와 57.44%였으며, 노력성 폐활량은 보행이 가능한 군에서 82.11%, 의자차에 의존하는 군에서 64.56%였고, 노력성 폐활량에 대한 1초간 최대 호기량의 비

율은 정상범위였다. 최대 자발성 호흡량은 보행이 가능한 군에서 77.11%, 의자차에 의존하는 군에서 68.67%였다. 훈련 후 시행한 폐기능 검사상 총폐용적 및 1회 호흡량은 보행이 가능한 군에서 각각 정상 예측치의 82.11%와 73.77%, 의자차에 의존하는 군에서 61.9%와 56.34%였으며, 노력성 폐활량은 보행이 가능한 군에서 83.2%, 의자차에 의존하는 군에서 66.11%였고, 최대 자발성 호흡량은 보행이 가능한 군에서 79.88%, 의자차에 의존하는 군에서 67.82%로 두 군 모두 통계적으로 유의한 변화가 없었다(Table 3).

4) 환자들의 가능최도와 훈련 후 최대 흡기압이 증가된 정도와의 연관성에서, 기능 상태가 저하됨에 따라 최대 흡기압이 증가되는 정도가 감소하는 유의한 역상관 관계를 보였다(p<0.05)(Fig. 3).

5) 처음에 측정된 환자의 노력성 폐활량과 훈련 후 최대 흡기압이 증가된 정도와의 연관성에서, 처음에 측정된 노력성 폐활량이 좋을수록 최대 흡기

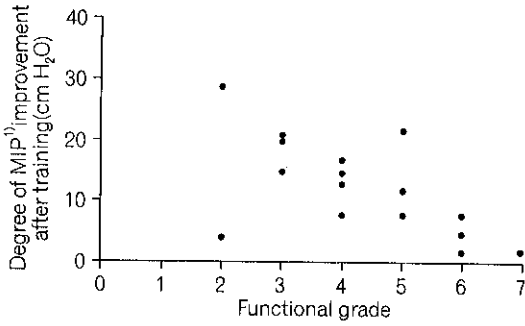


Fig. 3. Functional grade and improvement in MIP. Significant negative correlation between functional grade and the degree of MIP improvement after training ($p < 0.05$).

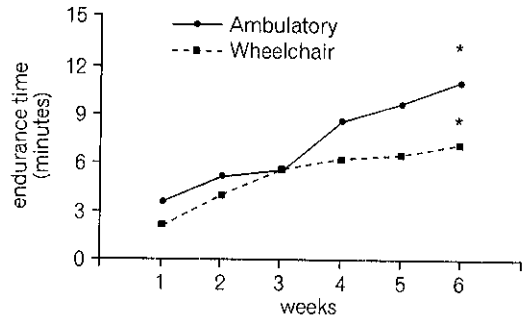


Fig. 5. Changes in endurance time during training. Significant increment of endurance time after 6 week training in both ambulatory and wheelchair-bound patients.

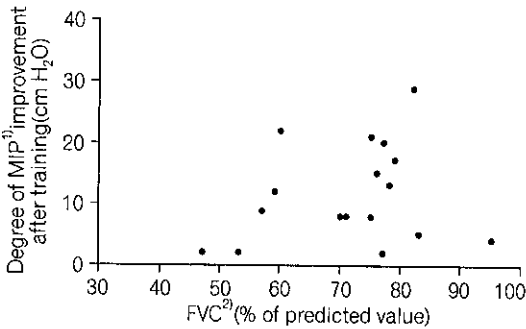


Fig. 4. Baseline FVC and improvement in MIP. Tendency for positive correlation between baseline FVC and the degree of MIP improvement after training ($p > 0.05$).

압이 증가되는 정도가 큰 경향을 보였으나 통계적 유의성은 없었다(Fig. 4).

6) 훈련 기간동안 endurance time은 보행이 가능한 군에서는 훈련 전 3.6분에서 훈련 후 11분으로, 의자차에 의존하는 군에서는 훈련 전 2.1분에서 훈련 후 7.1분으로, 두 군 모두에서 통계적으로 유의하게 증가하였다(Fig. 5).

고 찰

뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 호흡기계 합병증에 의한 호흡부전이 사망원인의 90% 이상을 차지함에도 불구하고,⁷⁾ 환자의 기능 상태에 따른 호흡기능의 정확한 평가와 적절한 치료가 이루어지지

않고 있다. 이로 인해 호흡기계 합병증이 빈발하게 발생하게 되고 결과적으로는 호흡부전의 조기 발생을 야기시켜 환자의 생명의 단축을 초래하게 된다.

적절한 폐포환기를 유지하기 위해서는 호흡근 중 호흡근의 적절한 기능을 필요로 한다. 근육 질환에서는 호흡근의 근력 약화가 호흡 기능의 장애를 유발하므로, 호흡근의 근력 강화 훈련으로 호흡 근력 약화를 회복시키거나 지연시켜 호흡 기능을 증가시키는 방법에 대해 몇몇 연구가 진행되어 왔다. Martin¹⁹⁾과 DiMarco⁵⁾은 근디스트로피 환자에서 호흡근 강화 훈련을 실시하여 호흡근의 지구력이 증가된 결과를 보였으며 이러한 호흡 기능 증가는 호흡기계 합병증 예방에 도움을 줄 수 있다고 하였다. 그러나 Smith²⁰⁾과 Rodillo²²⁾은 호흡근 강화에 의한 기능 증가는 훈련 효과가 아닌 학습 효과에 의한 것이며, 이러한 강화 훈련은 약해진 근육에 피로도를 증가시켜 오히려 해로울 수 있다고 하였다. 이와 같이 호흡근 강화 훈련에 대해 상반된 연구 결과가 보고되고 있으나 최근의 연구에서 Wanke³⁰⁾과 McCool 및 Tzelepis²⁰⁾는, 근력 약화가 비교적 심하지 않은 조기 환자에서는 근력 증가에 필요한 충분한 자극이 될 정도의 훈련 강도를 환자가 정확히 준수할 경우, 호흡근 훈련에 의해 호흡근의 근력과 지구력을 증가시킬 수 있으며, 결과적으로 호흡기능의 증가를 기대할 수 있다고 하였다.

Belman²⁾은 호흡근 강화 훈련에 영향을 미치는 요인을 분석한 연구에서, 일반적으로 많이 사용되고 있는 공기 저항 구멍의 크기를 조절하여 훈련시키

는 inspiratory resistive breathing 기구를 이용하여 훈련을 할 경우 환자들이 공기 저항 구멍을 통한 흡입 공기량과 흡기 횟수를 감소시켜 호흡함으로써 일의 양을 최소화하기 때문에 충분한 훈련자극을 제공할 수 없다고 하였다. 따라서 본 연구에서는 spring-loaded oneway valve에 의해 일정 압력 이상으로 흡입할 때만 valve가 열리게 구성이 되어 환자의 호흡 방법이나 호흡량에 관계없이 신뢰할만한 압력 부하를 줄 수 있는 Threshold IMT 기구를 이용해 훈련을 실시하였다. 흡기근 강화 훈련의 적절한 훈련 강도에 대해서는 많은 보고가 있으나, 일반적으로 최대 흡기압의 30% 이상의 부하를 주고 훈련했을 때 흡기근의 근력 증가를 기대할 수 있다^{11,15)}고 알려져 있다.

본 연구에서는 18명의 뒤시엔느 근디스트로피 환자를 대상으로 6주간의 흡기근 강화훈련을 시행한 결과 흡기근의 근력과 지구력이 의미있게 증가하였으며, 기능 상태가⁶⁾ 좋을수록 최대 흡기압의 증가율이 높게 나타났다. 이는 Wanke³⁰⁾과 McCool 및 Tzelepis²⁰⁾의 연구와 부합되는 결과이다. 일반적으로 훈련 방법과 평가 방법이 서로 유사한 경우 그 결과를 해석하는데 있어 훈련 효과와 학습 효과를 완전히 감별하기 어렵다는 문제점이 있는데, 본 연구에서는 흡기근의 근력을 평가하기 위한 최대 흡기압 측정 방법과 Threshold pressure device를 이용한 흡기근 강화 훈련 방법이 완전히 달랐으며, 훈련을 시행하지 않은 대조 기간 전후에 측정된 최대 흡기압은 변화가 없었으므로, 훈련 후 보인 최대 흡기압의 증가는 학습 효과가 아닌 흡기근 강화 훈련에 의한 근력 증가를 반영한다고 볼 수 있다. 지구력 평가를 위한 endurance time의 측정은 Threshold IMT를 통해 쉬지 않고 호흡을 지속할 수 있는 시간으로 하였으므로 훈련 방법과 동일하여 학습 효과에 의한 지속 시간의 증가를 완전히 배제할 수는 없으나, endurance time이 주로 훈련 초기에 증가한 것이 아니라 6주간의 훈련 기간에 걸쳐 지속적인 증가를 보인 것은 단순한 학습 효과만이 아닌 훈련 효과가 반영되었다고 보는 것이 타당할 것이다.

뒤시엔느 근디스트로피 환자에서는 다른 신경 근육계 질환과는 달리 횡격막의 기능은 비교적 오래 보존된다.¹²⁾ 횡격막은 최대 흡기압의 형성에서 가장 중요한 기능을 하며, 횡격막의 근섬유는 훈련에 의

해 기능이 향상될 수 있다^{28,31)}고 알려져 있다. Sargeant²³⁾과 Edwards⁶⁾는 호흡근섬유 중 특히 지구력에 관여하는 제 1형 근섬유가 활동 감소에 따른 근위축이 오기 쉽다고 하였고, Martin¹⁹⁾은 흡기근 강화훈련에 따른 지구력의 증가가 이러한 제 1형 근섬유의 훈련 효과를 반영한다고 하였다. 횡격막의 fatigue-resistant, slow twitch, high oxidative fiber인 제 1형 근섬유의 비율과 흡기근의 지구력간에는 높은 상관관계가 있다.¹⁷⁾ Keens¹⁴⁾은 쥐의 횡격막에서 호흡의 저항성 일을 증가시키면 산화 효소의 활성도, 미토콘드리아의 양, 지방산 산화가 증가되는 반응이 나타나는 것을 관찰하였다. Lieberman¹⁸⁾은 guinea pig에서 treadmill running을 시켰을 때 제 1형 근섬유의 비율이 증가함을 관찰하였다. 이러한 연구들은 횡격막이 쉽게 피로하는 fast twitch, slow oxidative fiber에서 피로에 저항을 갖는 slow twitch, fast oxidative fiber로 변화함으로써 훈련에 반응함을 시사해 준다. 근디스트로피에서도 흡기근 강화훈련에 의해, 횡격막의 비교적 침범이 적게 된 근섬유에서 모세 혈관과 미토콘드리아의 밀도가 증가됨에 따라 산화 효소의 활성도가 증가하여 결과적으로 지구력의 증가를 가져 오는 것으로 생각된다.

Vignos와 Watkins²⁹⁾은 근디스트로피 환자의 사지 근육에 능동성 저항 운동을 시행하여, 근력의 향상 정도가 훈련된 근력과 관계가 있다고 하였다. 근디스트로피 환자의 흡기근 강화 훈련에 대한 연구들에서, DiMarco⁵⁾은 훈련 후 최대 흡기압의 증가 정도가 훈련 전 폐활량 및 최대 흡기압과 관계가 있다고 하였으며, Wanke³⁰⁾은 폐활량이 정상 예측치의 25% 미만이거나 동맥혈 가스검사상 이산화탄소 분압이 45 mmHg 이상인 경우 흡기근 강화 훈련의 효과가 없다고 하였다. 본 연구에서는 기능 상태가 좋은 환자들 뿐 아니라 기능 상태가 좋지 않은, 의자차에 의존하는 환자들에서도 통계적으로 유의한 흡기근의 근력 증가를 볼 수 있었다. 그러나 독립적 보행이 가능한 환자들 9명 중 7명에서 훈련 후 최대 흡기압의 증가 정도가 10 cmH₂O 이상으로 뚜렷한 증가를 보인 반면, 의자차에 의존하는 환자들 9명 중 Swinyard의 기능척도 5등급으로 비교적 기능 상태가 좋은 2명을 제외하고는 최대 흡기압의 증가 정도가 10 cmH₂O 미만에 그쳤다. 또한 처음에 측정된 환자의 노력성 폐활량이 좋을수록 훈련 후 최대

흡기압의 증가 정도가 큰 경향을 보였는데, 이는 기능을 유지하는 정상적인 호흡근 섬유가 많이 보존되어 있는 질병 초기에 호흡근 강화 훈련을 시행해야 큰 효과를 기대할 수 있음을 시사해 준다.

본 연구에서 최대 흡기압과 endurance time을 제외한 모든 폐기능 검사상의 지표는 훈련 전후에 통계적으로 유의한 변화를 보이지 않았는데, 유사한 결과가 Chen등⁴⁾과 Flynn등⁹⁾이 연구한 만성 폐쇄성 폐질환 환자의 호흡근 강화 훈련과 Wanke등³⁰⁾이 연구한 뒤시엔느 근디스트로피 환자의 흡기근 강화 훈련에서도 보고되었다. 일반적으로 폐기능 검사상의 지표들은 흡기근 기능을 반영하는데는 민감하지 못하다²⁴⁾고 알려져 있고, 최대 자발성 호흡량도 다른 여러 가지 요인의 영향을 쉽게 받기 때문에 흡기근 근력의 변화를 관찰하는 데는 적합하지 못하다¹⁾고 생각된다.

신경 근육계 질환에서, 특히 근력 약화가 상당히 진행된 환자에서의 근력 강화 훈련 효과에 대해서는 오히려 무리한 운동이 약해진 근육의 피로도를 증가시키며, 육체 활동이 근섬유의 퇴행성 변화를 촉진시키고³⁾ 결국 근력의 약화를 초래한다¹³⁾는 연구들이 보고되어 있다. Smith등²⁶⁾은 뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흉곽과 폐의 compliance가 감소되어 피로에 대한 역치에 이미 도달해 있으므로 흡기근에 대한 저항을 더 부가하는 것은 해로울 수 있다고 하였다. 그러나 DiMarco등⁵⁾은 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련 전후에 혈청 creatine phosphokinase(CPK)치를 측정된 결과 유의한 변화가 없었으며, 폐기능의 악화를 보인 환자는 없어, 흡기근 강화 훈련이 흡기근의 퇴행성 변화나 근력 약화를 촉진한다는 근거는 없다고 하였다. 본 연구에서도 18명의 대상 환자 중 6주간의 훈련기간동안 최대 정적 압력을 포함한 폐기능 검사상 상태의 악화나 다른 부작용을 보인 환자는 없었다.

결 론

본 연세대학교 의과대학 재활의학교실에서는 1997년 3월부터 1997년 9월까지 뒤시엔느 근디스트로피 환자 18명을 대상으로 Threshold IMT를 이용한 흡기근 강화 훈련을 실시하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 훈련 기간동안 최대 흡기압은 보행이 가능한

군에서 59.72 cmH₂O에서 75.44 cmH₂O으로, 의자차에 의존하는 군에서 46.89 cmH₂O에서 54.46 cmH₂O로 통계적으로 유의한 증가를 보였다.

2) 훈련 기간동안 endurance time은 보행이 가능한 군에서 3.6분에서 11분으로, 의자 차에 의존하는 군에서 2.1분에서 7.1분으로 통계적으로 유의한 증가를 보였다.

3) 훈련 후 최대 흡기압이 증가된 정도는 환자들의 기능 상태가 저하됨에 따라 감소되는 유의한 역 상관 관계를 보였다.

4) 환자들의 처음 측정된 노력성 폐활량이 좋을수록 훈련후 최대 흡기압이 증가된 정도가 큰 경향을 보였으나 통계적 유의성은 없었다.

뒤시엔느 근디스트로피 환자에서 흡기근 강화 훈련을 통해 흡기근 근력 및 지구력의 증가를 관찰할 수 있었으며, 기능 상태 및 노력성 폐활량이 좋은 초기일수록 더 큰 훈련 효과를 기대할 수 있으므로, 질환 초기부터 폐기능을 정확히 평가하고 호흡 근력에 따라 적절한 강도의 흡기근 강화 훈련을 꾸준히 시행하는 것이 호흡기 합병증을 예방하는 데 도움을 줄 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Baydur A: Respiratory muscle strength and control of ventilation in patients with neuromuscular disease. Chest 1991; 99: 30-38
- 2) Belman MJ, Thomas SG, Lewis MI: Resistive breathing training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Chest 1986; 90: 662-669
- 3) Bonsett CA: Pseudohypertrophic muscular dystrophy: distribution of degenerative features as revealed by anatomical study. Neurology 1963; 13: 728-738
- 4) Chen HI, Dukes R, Martin BJ: Inspiratory muscle training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Am Rev Respir Dis 1985; 131: 251-255
- 5) DiMarco AF, Kelling JS, DiMarco MS, Jacobs I, Shields R, Altose MD: The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. Muscle Nerve 1985; 8: 284-290
- 6) Edwards RHT: Studies of muscular performance in normal and dystrophic subjects. British Medical Bulletin 1980; 36: 159-164
- 7) Emery AEH: Duchenne muscular dystrophy, 2nd ed,

- Oxford: Oxford Medical Publications, 1993, p275
- 8) 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
 - 9) Flynn MG, Barter CE, Nosworthy JC, Pretto JJ, Rochford PD, Pierce RJ: Threshold pressure training, breathing pattern, and exercise performance in chronic airflow obstruction. *Chest* 1989; 95: 535-540
 - 10) Gibson GJ, Pride NB, Davis JN, Loh LC: Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1977; 115: 389-395
 - 11) Goldstein R, Rosie JD, Long S, Dolmage T, Avendano MA: Applicability of a threshold loading device for inspiratory muscle training in patients with COPD. *Chest* 1989; 96: 564-571
 - 12) Inkley SR, Oldenburg FC, Vignos PJ: Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med* 1974; 56: 297-306
 - 13) Johnson EW, Braddom R: Overwork weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1971; 52: 333-336
 - 14) Keens TG, Chen V, Patel P, O'Brien, Levison H, Ianuzzo CD: Cellular adaptation of the diaphragm in response to chronic respiratory overload in rats. *J Appl Physiol* 1978; 44: 905-908
 - 15) Larson JL, Kim MJ, Sharp JT, Larson DA: Inspiratory muscle training with a pressure threshold breathing device in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138: 689-696
 - 16) Leith DE, Bradley M: Ventilatory muscle strength and endurance training. *J Appl Physiol* 1978; 41: 508-516
 - 17) Lieberman DA, Faulkner JA, Craig AB Jr, Maxwell LC: Performance and histochemical composition of guinea pig and human diaphragm. *J Appl Physiol* 1973; 34: 233-237
 - 18) Lieberman DA, Maxwell IC, Faulkner JA: Adaptation of guinea pig diaphragm muscle to aging and endurance training. *Am J Physiol* 1972; 222: 556-560
 - 19) Martin AJ, Stern L, Yeates J, Lepp D, Little J: Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 314-318
 - 20) McCool FD, Tzelepis GE: Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995; 75(11): 1006-1014
 - 21) Rochester DF, Arora NS: Respiratory muscle failure. *Med Clin North Am* 1983; 67: 573-597
 - 22) Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V, Heckmatt JZ, Muntoni F, Dubowitz V: Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1989; 64: 736-738
 - 23) Sargeant AJ, Davies CTM, Edwards RHT, Maunder C, Young A: Functional and structural changes after disuse of human muscle. *Clinical Science and Molecular Medicine* 1977; 52: 337-342
 - 24) Smeltzer SC, Skurnick JH, Traiano R, Cook SD, Duran W, Laviates MM: Respiratory function in multiple sclerosis: utility of clinical assessment of respiratory muscle function. *Chest* 1992; 101: 479-484
 - 25) Smith PEM, Calverley PMA, Edwards RHT, Evans GA, Cambell EJM: Practical problems in the respiratory care of patients with muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1987; 316(19): 1197-1205
 - 26) Smith PEM, Coakley JH, Edwards RHT: Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1988; 11: 784-785
 - 27) 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: 574-579
 - 28) Tenney SM, Reese RE: The ability to sustain great breathing efforts. *Resp Physiol* 1968; 5: 187-201
 - 29) Vignos PJ, Watkins MP: The effect of exercise in muscular dystrophy. *JAMA* 1966; 11: 121-126
 - 30) Wanke T, Toifl K, Merke M, Formanek D, Lahrman H, Zwick H: Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 475-482
 - 31) Zocche GP, Fritts HW, Cournad A: Fraction of maximum breathing capacity available for prolonged hyperventilation. *J Appl Physiol* 1960; 15: 1073-1074
-