

## 근위축성 측삭 경화증 환자에서 Sniff Nasal Inspiratory Pressure의 임상적 의의

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병 재활연구소, <sup>1</sup>관동대학교 의과대학 명지병원 재활의학교실, <sup>2</sup>영동세브란스병원 재활의학과

김 완 · 강성웅 · 이상철<sup>1</sup> · 이수현<sup>2</sup> · 김동수

### Clinical Implication of Sniff Nasal Inspiratory Pressure in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Wan Kim, M.D., Seong-Woong Kang, M.D., Sang Chul Lee, M.D.<sup>1</sup>, Soo-Hyun Lee, M.D.<sup>2</sup> and Dong-Soo Kim, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Rehabilitation Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine, <sup>1</sup>Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Myongji Hospital, Kwandong University College of Medicine, <sup>2</sup>Department of Rehabilitation Medicine, Yongdong Severance Hospital

**Objective:** To evaluate sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS), to analyse the relationship between SNIP and other pulmonary function test and to verify the usefulness of SNIP in patients with ALS.

**Method:** Twenty-eight patients with ALS able to follow command were studied. SNIP and maximal inspiratory pressure (MIP) were measured using respiratory pressure meter in sitting position. Forced vital capacity (FVC) and peak cough flow (PCF) were evaluated using spirometer and peak flow meter respectively. The relationship between SNIP and other pulmonary function parameters were analysed.

**Results:** The mean value of SNIP was -20.7 cmH<sub>2</sub>O (21.7% predicted) and the mean value of MIP was -16.3 cmH<sub>2</sub>O (8.0% predicted). SNIP correlated with MIP (r=0.776, p=0.000). When expressed absolute value, SNIP was higher than MIP in twenty-one of the twenty-eight patients with ALS. Difference of SNIP and MIP was 4.4 cmH<sub>2</sub>O and it was statistically significant (p=0.001). SNIP and MIP correlated with FVC. SNIP and MIP correlated with PCF as well.

**Conclusion:** SNIP in patients with ALS is useful method to assess inspiratory muscle strength in addition to MIP. (J Korean Acad Rehab Med 2007; 31: 677-682)

**Key Words:** Amyotrophic lateral sclerosis, Sniff nasal inspiratory pressure, Pulmonary function test, Respiratory muscle strength

### 서 론

근위축성 측삭 경화증(Amyotrophic lateral sclerosis)은 근위축과 근력약화를 가져오는 진행성의 신경근육계질환이다. 근위축성 측삭 경화증 환자들의 평균 생존기간은 진단 후 1년에서 3년으로 보고되고 있으며<sup>1</sup> 많은 수에서 호흡기계 합병증 및 호흡부전으로 인해 사망하는 것으로 보고되었다.<sup>2</sup> 비록 기관지절개술 및 호흡기의 사용으로 평균 생존기간이 5년까지 연장되었지만 호흡 근력의 약화로 인해 발생하는 호흡부전은 근위축성 측삭 경화증환자의 주요 사망원인이며 이러한 환자에서 정기적인 호흡기능의 평가는 환자의 치료결정에 중요한 역할을 하게 된다.

호흡기능을 평가하는데 있어서 노력성 폐활량이 널리 사용되고 있으며 근위축성 측삭 경화증 환자에서 생존율과 상관관계가 있다고 밝히고 있다. 하지만 최근의 연구에서 근위축성 측삭 경화증 환자에서 호흡 곤란 등의 증상이 없어도 노력성 폐활량 예측치가 38% 이하로 측정되었다고 밝히고 있으며<sup>3</sup> 또한 연수근의 저하가 있을 때에는 정확한 측정이 어려울 수 있고 경도의 횡격막 약화 등을 평가하는데 있어서는 부적절한 면이 있다. 따라서 호흡기능을 평가하는 데에는 노력성 폐활량 외에 흡기근력에 대한 검사가 필요하다. 흡기근력에 대한 검사법으로 구강을 통한 최대 흡기압(maximum inspiratory pressure, MIP) 및 최대 호기압(maximum expiratory pressure, MEP)의 측정이 널리 이용되어지고 있다.<sup>4</sup> 하지만, 최대 흡기압 및 호기압은 협응 능력이 불충분한 환자에서는 시행되기 어려우며, 측정치가 낮은 경우 공기가 새거나, 불충분한 근육 활성화에 의한 것일 수도 있으므로 호흡 근력의 약화를 정확히 판단하기 어려운 경우도 있다.<sup>5</sup> 또한 측정 시 마우스피스를 사용하여야 하는데 일부 환자에서는 사용이 어려운 경우가 있으며, 특히 근위축성 측삭 경화증 환자에서 연수근의 약화가 왔을

접수일: 2007년 3월 20일, 게재승인일: 2007년 7월 9일

교신저자: 강성웅, 서울시 강남구 언주로 612

☎ 135-270, 영동세브란스병원 재활의학과

Tel: 02-2019-3492, Fax: 02-3463-7585

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

본 연구는 2006년 제원연구재단 연구비 지원으로 이루어졌음.

때는 공기가 새는 것을 완전히 막을 수 없다는 단점이 있다. 최근 마우스피스를 이용하지 않고 호흡 근력을 측정할 수 있는 방법들이 개발되어 사용되고 있으며, 이중 최대 흡기 시 식도 내 압력(maximal sniff esophageal pressure)등이 사용되었으나 식도 내 풍선을 위치시켜야하기 때문에 침습적이어서 임상적인 사용에 제한적인 단점이 있다.<sup>6,7</sup>

Sniff nasal inspiratory pressure (SNIP)는 측정이 용이하고, 비침습적인 흡기 근력 측정 방법이다. SNIP는 편측 비강 입구를 완전히 막은 상태에서 반대 측 비강 입구를 통해 흡기 시 압력을 측정한다.<sup>8</sup> 짧고 강하게 흡기하는 동안 공기가 통하는 쪽의 비강 내 판막이 닫히면서 이후 흉곽 내, 흉곽 외 기도 압력이 거의 동일해진다. 따라서 SNIP는 흉곽 내 압력, 즉 흡기 근력을 반영하게 되는 것이다. SNIP는 일반적으로 최대 흡기압에 비해 그 값이 크면서, 최대 흡기압과 비슷한 반복성을 보인다. SNIP는 마우스피스를 사용하지 않아도 되고 비침습적이며, 방법이 간단하여 성인 및 소아에서 모두 쉽게 측정할 수 있는 것으로 알려져 있다.<sup>9,10</sup> 이전의 연구에서 SNIP가 최대 흡기압에 비해 값이 더 크고 두 인자사이에 유의한 연관성이 있어 SNIP는 흡기 근력을 평가하는데 최대 흡기압과 마찬가지로 비침습적이지만, 좀 더 간단한 측정 방법이라고 밝히고 있으며<sup>7</sup> 또한 호흡부전을 예측하는데 있어서 노력성 폐활량이나 최대 흡기압에 비해 더 예민한 검사법이라는 보고가 있다.<sup>6</sup> 반면 진행된 신경근육계질환 환자에서는 최대 흡기압이 SNIP보다 더 큰 값을 보이며 SNIP가 흡기근력 측정에 부적절하다고 밝힌 논문도 있었다.<sup>11</sup> 따라서 호흡 근력 측정 시 최대 흡기압에 비하여 쉬운 검사 방법인 SNIP가 점차 많이 사용되고 있으

나, 현재까지 SNIP에 대한 자료는 부족하다.

이에 본 연구에서는 SNIP가 근위축성 측삭경화증 환자군의 호흡 기능을 평가하는 데 있어서 이미 알려진 다른 인자와 어느 정도의 연관성을 보이는지를 확인하고 그 임상적 유용성에 대해 알아보려고 하였다.

## 연구대상 및 방법

### 1) 연구대상

영동세브란스병원 재활의학과에서 병력, 이학적 소견, 혈액 검사 및 전기진단검사(electromyography), 근육 생검(muscle biopsy) 등을 통해 진단을 받은 28명의 근위축성 측삭경화증 환자를 대상으로 하였다. 이들 중 호흡 기능 평가에 협조를 할 수 없는 경우, 또 폐렴 등과 같은 폐 실질의 질환으로 평가 결과에 영향을 주는 호흡기계 질환이 있거나, 비강 폐색이나 만성 비염으로 SNIP를 측정할 수 없는 환자는 제외하였다.

### 2) 연구방법

SNIP와 최대 흡기압의 측정은 정적압력 측정기(micro-RPM, micromedical Ltd, Rochester, UK)를 이용하였다. 최대 흡기압은 앉은 자세에서 코를 완전히 막고 폐잔류량에 최대한 가깝게 호기하도록 한 후 마우스피스를 통해 최소한 1초 이상 최대한 세게 흡기를 지속되도록 하면서 측정하였다. SNIP는 앉은 자세에서 편측 비강을 막은 후 폐잔류량에 최대한 가깝게 호기한 후 반대 측 비강을 통해 짧고 강한 흡기를 하는 동안 측정하였다. 두 가지 측정치 모두 3회 이

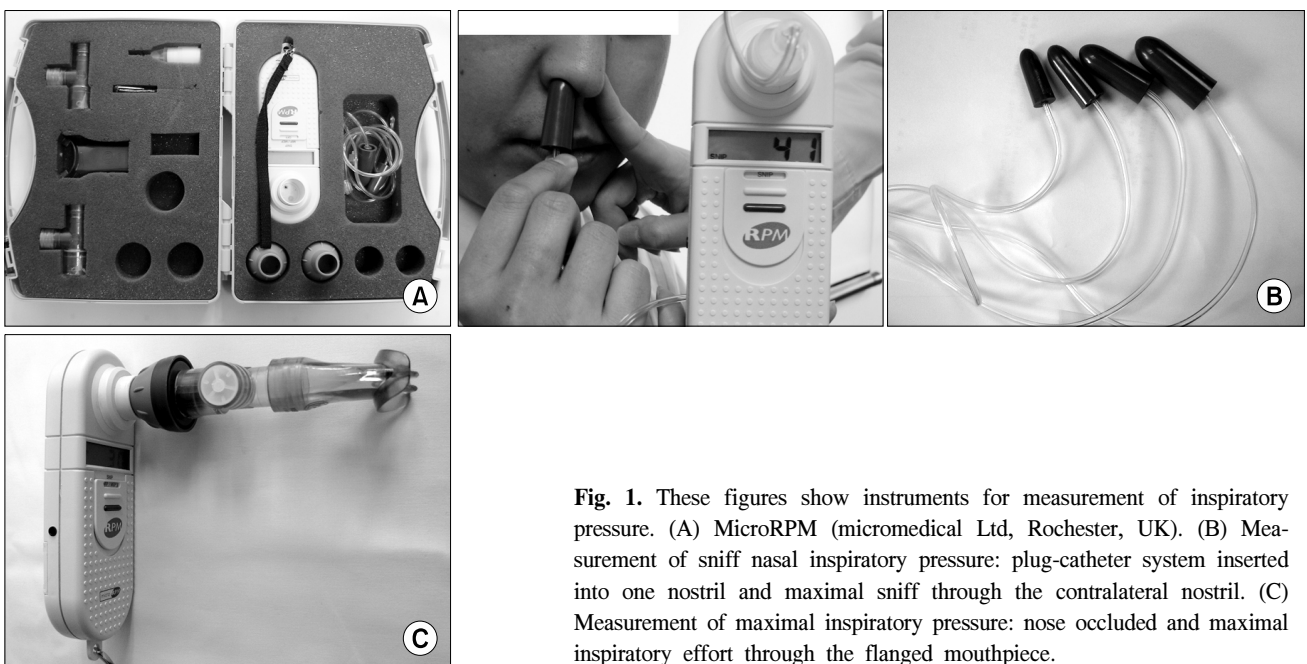
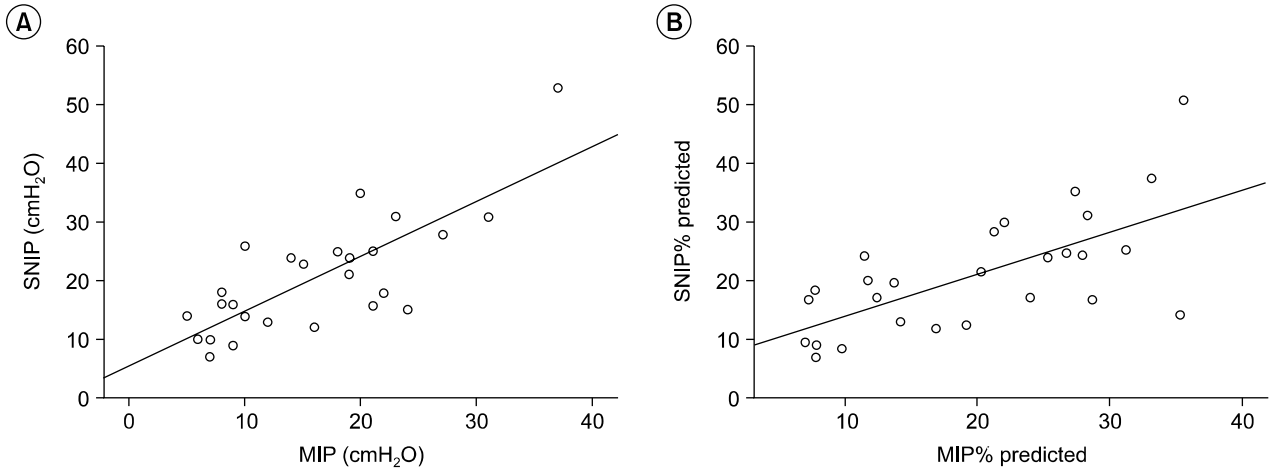


Fig. 1. These figures show instruments for measurement of inspiratory pressure. (A) MicroRPM (micromedical Ltd, Rochester, UK). (B) Measurement of sniff nasal inspiratory pressure: plug-catheter system inserted into one nostril and maximal sniff through the contralateral nostril. (C) Measurement of maximal inspiratory pressure: nose occluded and maximal inspiratory effort through the flanged mouthpiece.



**Fig. 2.** Correlation between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and maximal inspiratory pressure (MIP) is shown. (A) Correlation between SNIP and MIP in 28 patients with amyotrophic lateral sclerosis is statistically significant ( $r=0.776$ ,  $p=0.000$ ). (B) Correlation between SNIP% predicted and MIP% predicted is statistically significant ( $r=0.664$ ,  $p=0.000$ ).

상 시행하여 얻은 값 중 최대값을 선택하였다(Fig. 1).

노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC) 측정은 폐활량 측정기(micro spirometer, micromedical Ltd, Rochester, UK)를 이용하여 앉은 자세에서 시행하였다. 최대 기침 유량(Peak cough flow, PCF)은 최대 유량 측정기(ASSESS, Health Scan Products Inc., Murrysville, USA)를 이용하여 환자에게 스스로 흡입할 수 있는 최대 용량을 들어 마신 후 최대한 힘차게 기침을 하게 하여 측정하였다.

### 3) 분석 방법

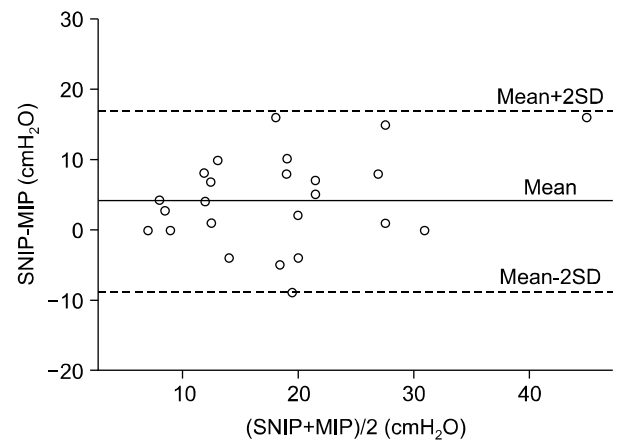
통계 분석은 SPSS 13.0 for windows version을 이용하였고, Pearson 상관분석(Pearson's correlation analysis)을 이용하여 SNIP의 절대값, 최대 흡기압의 절대값, 노력성 폐활량 및 최대 기침 유량과의 관계를 분석하였다. p-value가 0.05 미만인 것을 통계학적으로 의미 있는 것으로 간주하였다.

## 결 과

### 1) 대상자의 특성

평가를 시행한 28명 중 1명의 환자에서 폐활량의 저하가 심하여 노력성 폐활량의 측정이 불가능하였으며 다른 2명의 환자에서는 기침능력의 저하로 인해 최대기침유량의 측정이 불가능하였고 SNIP 및 최대 흡기압은 모두 측정이 가능하였다.

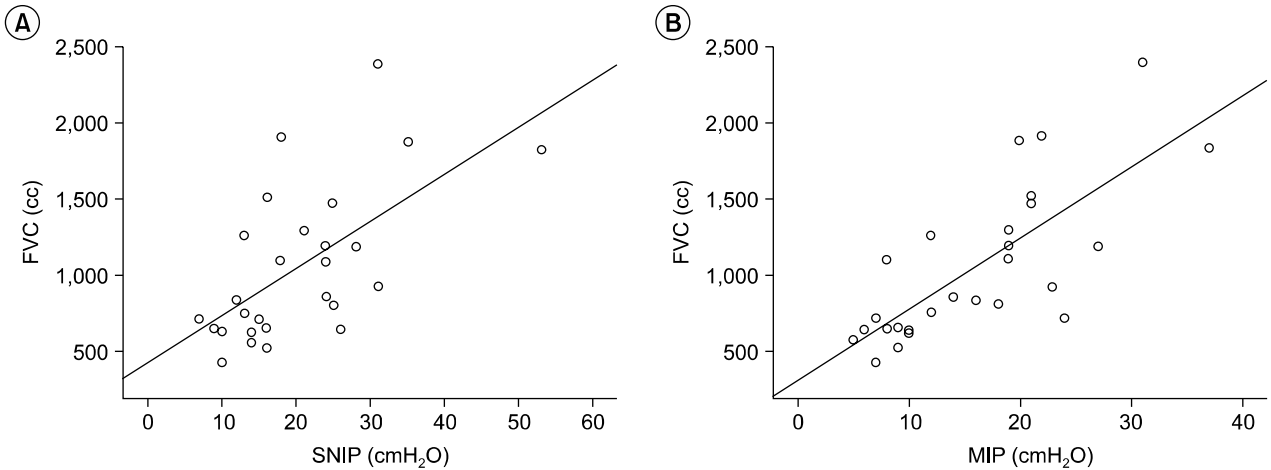
SNIP 및 최대 흡기압 모두 측정 가능한 대상자 28명의 평균 연령은  $56.0 \pm 11.3$ 세였고, 평균 체중은  $53.9 \pm 8.6$  kg이었으며, 평균 신장은  $165.4 \pm 8.8$  cm였고, 남자가 20명, 여자가 8명이었다.



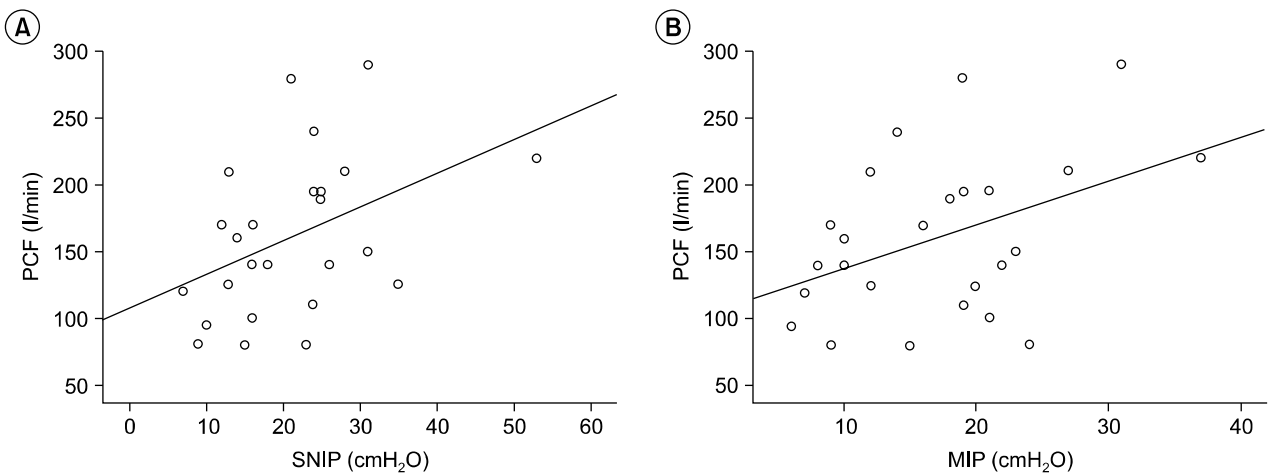
**Fig. 3.** Difference between maximal sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and maximal inspiratory pressure (MIP) is shown.

### 2) SNIP와 최대 흡기압의 비교

SNIP의 평균은  $-20.7 \pm 10.1$  cmH<sub>2</sub>O (정상 예측치의  $21.7 \pm 10.7\%$ )<sup>10</sup>였고, 최대 흡기압의 평균은  $-16.3 \pm 8.0$  cmH<sub>2</sub>O (정상 예측치의  $20.8 \pm 9.9\%$ )<sup>12</sup>이었다. Pearson 상관분석에서 SNIP와 최대 흡기압은 의미 있는 상관관계를 보였다( $r=0.776$ ,  $p=0.000$ ) (Fig. 2). SNIP와 최대 흡기압의 절대값 비교 시 28명 중 21명에서 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정되었다. SNIP와 최대 흡기압 차이의 평균은 4.4 cmH<sub>2</sub>O로 통계적으로 유의하게 SNIP가 높았고( $p=0.001$ ) (Fig. 3), 예측치 차이의 평균은 SNIP가 최대 흡기압에 비해 5.4% 높았다.



**Fig. 4.** Correlation between inspiratory pressure and forced vital capacity (FVC) is shown. (A) Correlation between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and FVC is statistically significant ( $r=0.615$ ,  $p=0.001$ ). (B) Correlation between maximal inspiratory pressure (MIP) and FVC is statistically significant ( $r=0.599$ ,  $p=0.001$ ).



**Fig. 5.** Correlation between inspiratory pressure and peak cough flow (PCF) is shown. (A) Correlation between sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and PCF is statistically significant ( $r=0.427$ ,  $p=0.033$ ). (B) Correlation between maximal inspiratory pressure (MIP) and PCF is statistically significant ( $r=0.420$ ,  $p=0.036$ ).

**3) SNIP와 노력성 폐활량**

Pearson 상관분석에서 SNIP와 노력성 폐활량( $r=0.615$ ,  $p=0.001$ ) 그리고 최대 흡기압과 노력성 폐활량( $r=0.599$ ,  $p=0.001$ ) 모두 의미 있는 양의 상관관계를 보였다(Fig. 4).

**4) SNIP와 최대 기침 유량**

Pearson 상관분석에서 SNIP와 최대 기침 유량( $r=0.427$ ,  $p=0.033$ ) 그리고 최대 흡기압과 최대 기침 유량( $r=0.420$ ,  $p=0.036$ ) 사이는 두 가지 모두 의미 있는 양의 상관관계를 보였다(Fig. 5).

**고 찰**

근위축성 측삭 경화증 환자에서 호흡기계 증상이 나타나지 않는 경우에도 호흡 기능의 이상이 나타난다. 따라서 근위축성 측삭 경화증으로 진단된 경우 주기적인 호흡기계 증상의 세밀한 관찰과 기능 평가는 중요하다. 대부분의 신경근육계 질환 환자에서 호흡 기능의 측정 시 노력성 폐활량을 측정하고 그 결과를 이후 발생할 호흡기계 합병증의 지표로 삼는다. 근위축성 측삭 경화증 환자들은 사지근육뿐만 아니라 호흡근의 근력 약화가 동반되는데 호흡근 중 흡기근의 약화는 흉벽과 폐를 확장시키는 능력의 감소를 유발하게 된다. 그러나 흡기 근력이 어느 정도 감소되어도

정상적인 폐 용적은 유지되며 흡기근의 근력이 50% 이상 감소되어야 총폐면적이 비로소 감소하게 된다.<sup>13</sup> 따라서 아주 심한 근력약화를 보이지 않는 경우에는 호흡 근력의 약화가 있음에도 불구하고 폐용적이 유지되기 때문에 호흡근 이상의 조기 발견을 위해서는 호흡 근력의 측정을 실시해야 한다. 흡기 근력을 측정하는 방법으로 최대 흡기압이 널리 사용되고 있으나 협응 능력이 불충분한 경우 시행하기 어려우며, 측정치가 낮은 경우 호흡 근력 약화에 의한 것인지 측정 방법의 오류인지 정확히 판단하기 어렵다는 단점이 있다. 또한 근위축성 측삭 경화증 환자에서는 연수근의 저하로 인한 공기 유출이 생기기 때문에 정확한 측정에 제한점이 있다. 이러한 제한점을 해결하기 위한 방법 중 하나로 SNIP를 이용할 수 있는데, SNIP 또한 흡기 근력을 측정할 수 있는 비침습적인 방법으로 마우스피스를 사용하지 않아도 되기 때문에 공기 유출 없이 신경근육계 질환이 있는 소아 및 성인 환자에서 유용하게 사용할 수 있다.

이전의 연구에서 신경근육계 질환을 가진 환자에서 SNIP가 최대 흡기압과 상관관계가 있으며, 정상 예측치에 대한 백분율로 표시하였을 때 두 값이 비슷하다고 보고하였다.<sup>14</sup> 본 연구에서도 같은 환자에서 측정된 SNIP와 최대 흡기압 사이에 의미 있는 양의 상관관계를 관찰할 수 있었다. 두 예측치에 대한 절대값 비교 시 정상인에서처럼 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정되었는데 이것은 두 측정 방법 사이에 차이가 있음을 시사하는 소견이다. SNIP는 순간적인 강한 노력에 의해 발생하는 것인 반면 최대 흡기압은 지속적인 노력동안 발생하는 것이다.<sup>15</sup> 흡기근은 sniff maneuver 동안 더 많이 더 빠르게 수축하고 근 활성화의 양상이 sniff와 정적 압력 발생 시 다르기 때문에 SNIP와 최대 흡기압은 동일하지 않다. 근전도를 이용한 검사에서 횡격막이 최대 흡기압 측정 시 보다 sniff maneuver 동안 더 크게 활성화되는 양상을 보였으며, 최대 흡기압 측정 동안 기록된 평균 근전도 활성화도는 sniff maneuver 동안 기록된 활성화도의 61% 정도라고 보고하였다.<sup>14</sup> 따라서 횡격막의 기능은 최대 흡기압의 측정보다는 SNIP와 같은 sniff test로 더 정확히 측정될 수 있을 것으로 생각된다. 반면 중증의 진행된 신경근육계 질환이 있는 환자에서 최대 흡기압이 SNIP보다 더 크게 측정되었고 이러한 환자에서 SNIP가 실제 흡기 근력 보다 낮게 측정될 가능성이 있어 SNIP가 정확하지 않을 수 있고, 유용성에 제한이 있다는 보고도 있다.<sup>11</sup> 그러나 본 연구에서는 28명의 근위축성 측삭 경화증 환자중에서 21명에서 SNIP가 최대 흡기압에 비해 크게 측정이 되었으며 통계적으로 유의하게 SNIP가 큰 결과가 나왔다. 이전 연구에서는 대상근의 구성이 근육병, 신경병 및 신경 근 접합부 병변으로 다양하고 균일하지 않았으며 근위축성 측삭 경화증 환자는 포함이 되지 않았다. 이로 인해 본 연구와 일치하지 않은 결과가 나왔을 것이다. 또한 다른 연구에서 SNIP가 비록 병이 경할 경우에 더 예민하긴 하지만 진행된 근위축

성 측삭 경화증 환자에서도 유용한 검사라는 결과가 나왔다.<sup>16</sup> 따라서 진행된 근위축성 측삭 경화증 환자에서 최대 흡기압으로 호흡 근력의 평가가 어려운 경우 또는 불가능한 경우에 SNIP의 측정이 호흡 근력의 평가에 도움이 될 수 있을 것이다.

기침은 감기 등에 의해 분비물이 생길 때 이 분비물을 외부로 배출시켜 폐렴 등의 합병증을 발생하지 않게 하는 우리 몸의 중요한 보호 기능이다.<sup>17</sup> 이러한 기침을 효율적으로 하기 위해서 기침의 3단계 즉, 흡입 단계, 압박 단계, 배출 단계가 정상적으로 이루어져야 한다. 최대 기침 유량은 호기근력의 저하로 인한 압박단계의 문제로 인해서 저하될 수 있고 혹은 흡기근력의 저하로 인한 흡입 단계의 저하로도 저하될 수 있다. 본 연구에서는 최대 기침 유량과 최대 호기압이 가장 큰 양의 상관관계를 보여주고 있다. 이는 기침 발생시 압박 단계에 작용하는 호기근력이 기침에 중요함을 보여주고 있다. 그러나 근위축성 측삭 경화증 환자들은 호흡근의 약화로 인하여 흡입 단계에서도 이러한 기침 기전이 정상적으로 이루어지지 않는다. 능동적인 호기 능력의 증가 이외에 기침 능력을 향상시키는 방법 중의 하나가 흡입 공기량을 늘리는 것이다.<sup>18</sup> 근위축성 측삭 경화증 환자들은 호흡근의 약화로 인하여 이 정도의 공기량을 스스로 흡입하지 못하기 때문에 기침 능력의 제한을 가져오게 된다. 또한 약해진 호흡근육은 폐를 최대 용적까지 충분히 팽창시키지 못하며 장기간 이러한 상태가 지속되면 폐와 흉곽의 유순도가 감소한다. 이것은 폐 및 흉곽의 구축을 의미하는 것으로 기침의 흡입 단계에 영향을 미쳐 기침 보조가 필요할 때 문제가 될 수 있다.<sup>19</sup> 본 연구에서 기침 능력을 나타내는 최대 기침 유량은 최대 흡기압 및 SNIP사이에 의미 있는 양의 상관관계를 보였다. 즉 SNIP의 감소는 환자의 호흡기계 합병증 예방을 위한 기도 내 분비물 제거에 가장 중요한 기침 능력 감소를 유발하는 요소로 작용한다. 따라서 서서히 진행되는 호흡근육의 약화가 호흡부전 발생의 중요한 요소인 근육 질환에서는 일반적인 폐용적의 측정만으로는 환자의 전체적인 폐기능을 충분히 평가하지 못하며 폐용적과 함께 SNIP 혹은 최대 흡기압을 병의 초기부터 측정하는 것이 호흡기계 기능 상태를 정확히 파악하고 치료 계획을 수립하는데 중요한 지표가 될 수 있음을 알 수 있다.

본 연구에서 근위축성 측삭 경화증 환자에서 흡기 근력은 SNIP를 측정하여 모든 환자에서 용이하게 평가할 수 있었으며, 그 값이 최대 흡기압에 비해 크고, 최대 흡기압 및 노력성 폐활량, 최대 기침 유량과 의미 있는 양의 상관관계를 보였다. 근위축성 측삭 경화증환자에서 SNIP는 최대 흡기압과 마찬가지로 흡기 근력을 측정할 수 있는 좋은 방법 이면서 측정 방법이 좀 더 용이하여 임상에서 많이 이용될 것으로 생각한다.

## 결 론

근위축성 측삭 경화증환자에서 정확한 호흡 근육의 측정과 그 임상적 의의를 아는 것이 중요하다. 호흡 근육의 측정에는 최대 흡기압이 많이 이용되고 있으나 구강근력약화가 심한 환자에서는 정확한 측정이 어려우며 이에 따라 SNIP를 사용한 흡기 근육에 관한 연구도 많이 보고되고 있다. 본 연구에서도 근위축성 측삭 경화증환자에서 흡기 근육은 SNIP를 측정하여 용이하게 평가할 수 있었다. SNIP는 대부분의 환자에서 최대 흡기압에 비해 크고, 최대 흡기압 및 다른 호흡기능 평가 결과와 의미 있는 상관관계를 보였다. 근위축성 측삭 경화증환자에서 SNIP는 최대 흡기압과 마찬가지로 흡기 근육을 측정할 수 있는 좋은 방법이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Louwse ES, Visser CE, Bossuyt PM, Weverling GJ. Amyotrophic lateral sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. *J Neurol Sci* 1997; 152: S10-S17
- 2) Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FH Jr. Spirometry in Amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979; 36: 74-80
- 3) Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, Lacomblez L, Zelter M, Meininger V, Derenne JP. Diaphragmatic dysfunction and dyspnea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000; 15: 332-337
- 4) Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressure: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969; 99: 696-702
- 5) Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131-1135
- 6) Lvall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124: 2000-2013
- 7) Rafferty GF, Leech S, Knight L, Moxham J, Greenough A. Sniff nasal inspiratory pressure in children. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 468-475
- 8) Heritier F, Rahm F, Pasche P, Fitting JW. Sniff nasal inspiratory pressure: a noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 1678-1683
- 9) Stefanutti D, Fitting JW. Sniff nasal inspiratory pressure: reference values in Caucasian children. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 107-111
- 10) Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* 1995; 50: 371-375
- 11) Hart N, Polkey MI, Sharshar T, Falaize L, Fauroux B, Raphael JC, Lofaso F. Limitations of sniff nasal pressure in patients with severe neuromuscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1685-1687
- 12) Wilson SH, Cooke NT, Edwards RH, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax* 1984; 39: 535-538
- 13) Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH Jr. Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117: 437-447
- 14) Nava S, Ambrosino N, Crotti P, Fracchia C, Rampulla C. Recruitment of some respiratory muscles during three maximal inspiratory manoeuvres. *Thorax* 1993; 48: 702-707
- 15) Stefanutti D, Benoist M, Scheinmann P, Chaussain M, Fitting J. Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1507-1511
- 16) Fitting JW, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schlupe M. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999; 46: 887-893
- 17) Kang SW, Rha DW, Ryu HH, Kang YS, Kang YJ, Moon JH. Analysis of pulmonary mechanics and the factors for coughing in duchenne muscular dystrophy. *J Korean Acad Rehab Med* 2003; 27: 43-48
- 18) Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227
- 19) Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000; 117: 301-303