

Duchenne mskler distrofide noktrnel desatrasyonların gn ii solunum fonksiyonları ile iliŐkisi

Baykal TLEK¹, Levent TABAK²

¹Seluk niversitesi Meram Tıp Fakltesi GĐs Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA

²İstanbul niversitesi İstanbul Tıp Fakltesi GĐs Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL

ZET

Ama: Duchenne mskler distrofi (DMD) lm nedeni genellikle solunum yetmezliĐi olan, ilerleyici, kalıtsal bir nromskler hastalıktır. Uyanıklıktaki solunum yetmezliĐi ncesinde genellikle uykuda hipoventilasyon mevcuttur. Bu alıŐmanın amacı; DMD'li hastalarda noktrnel desatrasyonların varlıĐını ve aĐırlıĐını deĐerlendirmek ve noktrnel desatrasyonlar ile iliŐkili gn ii solunum fonksiyon parametrelerini saptamaktır. **Gere ve yntem:** Gecelik oksijen satrasyon izlemi, uyku apne-hipopne sendromu taramasında yaygın olarak kullanılmaktadır. alıŐma yntemi olarak uyanıklıkta yapılan solunum fonksiyon testleri (spirometre, maksimum volanter ventilasyon, maksimum aĐız ii basınları, arter kan gazları) ile gece boyu oksimetre sonularının prospektif karŐılaŐtırılması seildi. Klinik olarak stabil, ortalama yaŐları 13,83 ±1,86 olan 14 DMD'li hasta alıŐmaya alındı. **Bulgular:** Dokuz hastada (%64), en dŐk oksijen satrasyon < %85, 10 hastada ise (%71) desatrasyon indeksi > 5 olarak saptandı. Desatrasyon indeksi ile maksimum inspiriyum basıncı (r= -0,633, p<0,05), FVC (r= -0,730, p<0,01) ve FEV1 (r= -0,664, p<0,05) arasında anlamlı iliŐki saptandı. Bununla beraber, lojistik regresyon analizi yapıldıĐında gece boyu desatrasyonların, gndz solunum fonksiyon testlerinin sonularıyla ngrlemeyeceĐi saptandı. **Sonuç:** Klinik olarak stabil olan DMD'li hastalarda uykuyla iliŐkili desatrasyonlar sıklıkla mevcuttur. Gecelik desatrasyonlar, gn ii solunum fonksiyon testleri ile ngrlemez. DMD'li hastalarda uykuyla iliŐkili yakınmaların (baŐ aĐrısı, uykululuk, vs.) yokluĐunda bile DMD'li hastalarda uykuyla iliŐkili solunum bozukluklarından Őüphelenilmeli ve araŐtırılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Duchenne mskler distrofi, uyku, solunum fonksiyonları

Seluk Tıp Derg 2006; 22: 57-61

SUMMARY

Relationship of nocturnal desaturations and daytime pulmonary functions in duchenne muscular dystrophy

Aim: Duchenne muscular dystrophy is a progressive, hereditary neuromuscular disease with the cause of death usually occurring because of respiratory failure. The development of respiratory failure during wakefulness usually preceded by hypoventilation during sleep. The aim of this study were to assess the presence and severity of nocturnal desaturations and to determine the parameter of daytime lung function associated with nocturnal desaturations in patients with DMD. **Material and method:** The monitoring of overnight oxygen saturation is widely used for sleep apnoea-hypopnea screening. As our method we choosed a prospective comparison of wakeful respiratory function tests (spirometry, maximum voluntary ventilation, maximal mouth pressures, arterial blood gases) with outcomes of overnight oxymetry. Fourteen clinically stable patients with DMD, mean age (±SD) 13,83 ±1,86 were studied. **Results:** The lowest oxygen saturation < 85% was present in 9 (64%) patients and oxygen desaturation index > 5 was found in 10 subjects (71%). Desaturation index was significantly related to maximum inspiratory pressure (r= -0,633, p<0,05), FVC (r= -0,730, p<0,01) and FEV1 (r= -0,664, p<0,05). However logistic regression analysis showed that overnight desaturations could not be reliably predicted from the daytime pulmonary function test results. **Conclusion:** Sleep-related desaturations are frequently present in clinically stable patients with DMD. Overnight desaturations can not be predicted from daytime respiratory function tests. Even in the absence of sleep-related symptomatology (headache, somnolence, etc.), sleep related respiratory disturbances should be suspected and searched in DMD patients.

Key words : Duchenne muscular dystrophy, sleep, pulmonary functions

HaberleŐme Adresi: Dr. Baykal TLEK
S.. Meram Tıp Fakltesi GĐs Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA
e-posta: baykaltulek@yahoo.com

GeliŐ Tarihi : 16.01.2006 Yayına Kabul Tarihi : 28.02.2006

Duchenne müsküler distrofi yaklaşık 3300 canlı erkek doğumda bir görülen, iskelet kaslarını tutan, kalıtsal, progresif bir hastalıktır (1). Hastalığın ilerleyen dönemlerinde solunum kaslarının tutulmasına bağlı olarak solunum yetmezliği gelişir ve solunum problemleri bu hastalardaki en önemli mortalite nedenidir. DMD'li hastalarda solunum yetmezliğinin öncelikle uyku sırasında, gerek solunum dürtüsünün azalması gerekse solunum kas güçsüzlüğüne bağlı olarak hipoventilasyon ile başladığı saptanmıştır (1-3). Uykudaki solunum problemleri tedavi edilmedikleri takdirde solunum yetmezliğine neden olabileceği gibi (4) kalp ritim bozuklukları nedeniyle erken mortalitelere de yol açabileceği bildirilmiştir (5). Kontrol grubu içermeyen birçok çalışmada noktürnal noninvazif pozitif basınçlı ventilasyon (NPBV)'un gündüz kan gazlarını düzelttiği, noktürnal hipoventilasyona bağlı yakınmaları azalttığı ve yaşam süresini uzattığı gösterilmiştir (4,6-10).

Bu bulgular DMD'li hastalarda uykuyla ilişkili solunum bozukluklarının (USB) erken tanısının ve uyku çalışmalarının önemini ortaya koymaktadır. Ancak uykuyla ilişkili hipoventilasyonun hastalığın hangi döneminden itibaren ve ne sıklıkla araştırılması gerektiği konusunda net bir bilgi yoktur. Uykudaki hipoventilasyonu öngördüren gündüz parametrelerinin araştırıldığı çalışmalarda birbirinden farklı sonuçlar ortaya çıkmıştır. Bazı çalışmalarda anlamlı bir belirleyici değer taşıyan parametre bulunamazken (2,3,11), bazı çalışmalarda arter kan gazları ve spirometre değerlerinin noktürnal hipoventilasyonu öngördürücü değerlerinin olabileceği belirtilmiştir (12,13).

USB'nin tanısında altın standart olan polisomnografi (PSG) hem pahalı bir yöntemdir hem de gerek uyku laboratuvarlarındaki uzun randevu süreleri gerekse PSG için hastaların hastanede yatmak zorunda oluşu uygulamada zorluklar oluşturmaktadır. PSG'ye ulaşmanın güç olduğu durumlarda gece pulse oksimetre cihazı ile oksihemoglobin satürasyonunun takibi ve çalışma sabahında arter kan gazı alınarak CO₂ düzeyinin belirlenmesi, geceki gaz değişimi ile ilgili yararlı bilgiler sağlayabilir (14).

Bu çalışmanın amacı; DMD'li hastalarda uygulaması kolay bir yöntem olan pulse oksimetre takibi ile noktürnal desatürasyonların varlığını ve ağırlığını değerlendirmek ve noktürnal desatürasyonlar ile ilişkili gün içi solunum fonksiyon para-

metrelerini araştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Olgular

14 DMD'li hasta çalışmaya alındı. Tüm hastaların tanısı İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı tarafından klinik, enzimatik, elektromiyografik ve kas biopsisi örneklerinin değerlendirilmesi sonucu konuldu. Daha önceden uykuyla ilişkili solunum sorunları saptanmış olan, noninvazif mekanik ventilatör kullanmakta olan, belirgin solunum ya da kalp yetmezliği bulunan veya uyku apne-hipopne sendromunu düşündüren semptomları (artmış gün içi uykululuk, sabah baş ağrısı, uyku bozukluğu, vs.) bulunan hastalar çalışmaya alınmadı.

Spirometri ve Ağız içi Basınçlar

Spirometrik solunum fonksiyon testleri, maksimum volanter ventilasyon (MVV) ve ağız içi basınçları (Maksimum inspiratuar basınç: MİB, Maksimum ekspiratuar basınç: MEB) uyku çalışmasını izleyen sabah Sensormedics V-max 229 cihazında yapıldı. Hastalara deneyimli solunum laboratuvarı teknisyeni tarafından tekrarlanabilir (ölçüm sonuçları arasındaki fark <%5) en az 3 ölçüm yapıldı. Deformitelere bağlı olarak boy ölçümü yapılamayan hastalarda kulaç mesafesi kullanıldı. Hastaların yaş grubuna uygun referans değerleri (15,16) kullanılarak ölçüm sonuçları % beklenen olarak ifade edildi.

Arter Kan Gazları

Uyku çalışmasını izleyen sabah hastalardan arter kan gazları örneği alındı. Örneklemeye için radial arter kullanıldı.

Noktürnal Oksihemoglobin İzlemi

Hastalarda Oxford Medilog MPA-S cihazına bağlı parmak oksimetresi ile gece boyu oksihemoglobin satürasyon takibi yapıldı. Oksihemoglobin satürasyonunda bazal seviyeden %4'lük düşüşler desatürasyon olarak tanımlandı ve saatlik desatürasyon sayısı, desatürasyon indeksi (Dİ) şeklinde ifade edildi. Ayrıca hastaların gece boyu saptanan en düşük satürasyon (EDS) değerleri de kaydedildi.

İstatistik Değerlendirme

Çalışmanın istatistik değerlendirmesi SPSS 12.0 bilgisayar programı ile yapıldı. Gece ölçümleri olan Dİ ve EDS değerleri ile gündüz ölçümleri

Tablo 1: Hastaların demografik verileri ve solunumsal lm sonuları. (VKİ: Vcut ktle indeksi, EDS: En dřk satrasyon deęeri, Dİ: Desatrasyon indeksi, MİB: Maksimum inspiyum basıncı, MEB: Maksimum ekspiyum basıncı, MVV: Maksimum volanter ventilasyon, FVC: Zorlu vital kapasite (Forced vital capacity), FEV1: Zorlu ekspiyum hacmi 1. saniye (Forced expiratory volume 1st second), PaO₂: Parsiyel oksijen basıncı, PaCO₂: Parsiyel karbondioksit basıncı, SS: Standart sapma, Min: Minimum, Maks: Maksimum)

| | N | Ortalama | SS. | Min | Maks |
|--------------------------|----|----------|-------|-------|-------|
| Yař | 14 | 13,83 | 1,46 | 12 | 17 |
| Boy (cm) | 14 | 151,66 | 12,25 | 133 | 168 |
| Kilo (kg) | 14 | 44,91 | 11,92 | 30 | 68 |
| VKİ | 14 | 19,54 | 4,50 | 12,49 | 27,59 |
| EDS (%) | 14 | 78,64 | 13,10 | 46,00 | 92,00 |
| Dİ | 14 | 17,35 | 23,09 | 0 | 86,00 |
| MİB (%) | 13 | 48,15 | 21,82 | 11,00 | 79,00 |
| MEB (%) | 13 | 29,38 | 12,21 | 10,00 | 47,00 |
| MVV (%) | 13 | 55,38 | 22,92 | 19,00 | 84,00 |
| FVC (%) | 13 | 58,30 | 27,77 | 12,00 | 85,00 |
| FEV1 (%) | 13 | 61,92 | 28,05 | 13,00 | 91,00 |
| PEF (%) | 13 | 54,53 | 19,42 | 27,00 | 88,00 |
| PaO ₂ (mmHg) | 14 | 80,14 | 8,82 | 64,00 | 91,00 |
| PaCO ₂ (mmHg) | 14 | 37,50 | 2,82 | 32,00 | 42,00 |

arasındaki iliřki Spearman korelasyon testi ile arařtırıldı. Arasında anlamlı iliřki bulunan deęerler regresyon analizine alındı. Enter yntemiyle regresyon analizi yapıldı. Tm sonular ortalama, +/- standart sapma olarak ifade edildi. P<0.05 istatistik olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

14 hastada uykuda oksihemoglobin satrasyon izlemi yapıldı. alıřmayı izleyen sabah hastaların arter kan gazları, spirometri ve aęız ii basınc lmleri yapıldı. 1 hasta spirometri ve aęız ii

basınc lmlerine uyum saęlayamadı. Tm hastalar erkekti (Hastalıęın genetik geiř zellięi nedeniyle). Hastaların demografik verileri, gndz ve gece yapılan lm sonuları Tablo 1'de gsterildi.

Hastaların nokturnal oksihemoglobin satrasyonu izleminde %46'ya varan dřmeler olduęu, 9 hastanın (%64) satrasyon deęerinin %85'in altına indięi gzlendi (Tablo 2). Ayrıca Dİ deęerlerine bakıldıęında; 10 hastada (%71) Dİ'nin, kritik deęer olarak kabul edilen 5'in(17) zerinde olduęu

Tablo 2: Nokturnal en dřk satrasyon lmlerinin hastalara gre daęılımı

| En Dřk Satrasyon (%) | N | % |
|-------------------------|----|-------|
| 46,00 | 1 | 7,1 |
| 55,00 | 1 | 7,1 |
| 72,00 | 1 | 7,1 |
| 77,00 | 1 | 7,1 |
| 78,00 | 1 | 7,1 |
| 82,00 | 2 | 14,3 |
| 84,00 | 2 | 14,3 |
| 86,00 | 1 | 7,1 |
| 87,00 | 2 | 14,3 |
| 89,00 | 1 | 7,1 |
| 92,00 | 1 | 7,1 |
| Toplam | 14 | 100,0 |

Tablo 3: Nokturnal desatrasyon indekslerinin hastalara gre daęılımı

| Desatrasyon İndeksi | N | % |
|----------------------|----|-------|
| ,00 | 1 | 7,1 |
| 1,00 | 1 | 7,1 |
| 2,00 | 1 | 7,1 |
| 3,00 | 1 | 7,1 |
| 7,00 | 3 | 21,4 |
| 8,00 | 1 | 7,1 |
| 11,00 | 1 | 7,1 |
| 15,00 | 1 | 7,1 |
| 24,00 | 1 | 7,1 |
| 33,00 | 1 | 7,1 |
| 39,00 | 1 | 7,1 |
| 86,00 | 1 | 7,1 |
| Toplam | 14 | 100,0 |

gözlendi (Tablo 3).

EDS ile gündüz ölçümlerinden hiçbirinin arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Dİ ile MİB ($r = -0,633$, $p < 0,05$), FVC ($r = -0,730$, $p < 0,01$) ve FEV1 ($r = -0,664$, $p < 0,05$) arasında anlamlı ilişki saptandı. Ancak bu değerler lojistik regresyon analizi yapıldığında anlamlı bir bağıntı göstermedi.

TARTIŞMA

Gündüz yapılan solunumsal testlerin, noktürnal desatürasyonlar üzerine öngördürücü değerlerinin araştırıldığı bu çalışmada; yalnızca Dİ ile MİB, FVC ve FEV1 arasında anlamlı ilişki saptandı. Ancak, bu parametrelerden hiçbirinin noktürnal desatürasyonları öngördürücü değerlerinin olmadığı belirlendi. EDS değeri gün içi yapılan solunum fonksiyon testleri, ağız içi basınçları ve arter kan gazlarından hiçbirisi ile anlamlı ilişki göstermedi.

PSG ile karşılaştırıldığındaki uygulama kolaylığı ve olguların USB düşündüren yakınmaları bulunmayan hastalardan seçilmiş olmaları nedeniyle çalışmamızda USB taramak amacıyla noktürnal oksimetre takibi kullanıldı. PSG bir uyku laboratuvarında gece boyu kalmayı gerektirir ve bu durumun hastaların uyku mimarisine ve dolayısıyla solunum parametrelerine olumsuz etkide bulunabileceği belirtilmiştir (18). Bunun yanı sıra uygulama güçlüğü, pahalılığı ve uzun randevu süreleri çalışmacıların kolay ve daha az emek verilerek kullanılan aygıtları üretmelerine yol açmıştır. Gece oksimetre ile oksihemoglobin satürasyonu izlemi uyku apne-hipopne sendromu tanısında oldukça yararlı sonuçlar vermektedir. Yapılan karşılaştırmalı çalışmalarda bu sistemlerin uyku apne-hipopne sendromu tanısında oldukça değerli araçlar oldukları gösterilmiştir (17,19,20). 2004 yılında Amerikan Toraks Derneği tarafından yayınlanan uzlaşma raporunda (14); PSG'ye ulaşmanın güç olduğu durumlarda noktürnal oksimetri izleminin gecelik gaz değişimini değerlendirmek için kullanılabilirliği belirtilmiştir. Noktürnal desatürasyonlar, obstrüktif ve nonobstrüktif (solunum kas güçsüzlüğü) kökenli hipoventilasyonun önemli bir belirteci olarak kabul edilir (12,21). Weinberg ve arkadaşları (21) EDS < %85 olmasının nöromusküler hastalıklarda uykuda solunum bozukluğunun en sık bulgusu olduğunu ve hastaların %80'inde bulunduğunu göstermiştir. Bye ve arkadaşlarının çalışmasında (22) uykudaki EDS değeri gün içi solunum testlerinden vital kapasite, oturur ve yatar

pozisyondaki vital kapasite farkı, PaO₂ ve PaCO₂ arasında anlamlı ilişki bulunmuştur. Bununla birlikte verilerin dağılım özellikleri nedeniyle klinik olarak USB düşünülen hastalarda solunumsal ölçümlerin yanı sıra uyku çalışması yapılması gerektiğini bildirmişlerdir.

DMD'li hastaların çok ileri evrelerde olmadıkça gün içi artmış uykululuk gibi uykuyla ilişkili solunum bozukluklarını düşündüren yakınmalar tanımlamadıkları bildirilmiştir. Birçok çalışmada gündüz semptomları ile uykuyla ilişkili solunum sorunları arasında ilişki saptanmamıştır (2,3,18,23). Çalışmamıza alınan hastaların uykuyla ilişkili solunum sorunlarını düşündüren gündüz yakınmaları tanımlamıyor olmalarına rağmen oksihemoglobin satürasyonlarının %46 gibi oldukça tehlikeli değerlere düştüğü ve hastaların büyük bir kısmında (%71) Dİ'nin patolojik değerlerin (>5) üzerinde olduğu saptandı. Bu bulgular doğrultusunda uykuyla ilişkili solunum sorunlarının sinsi bir başlangıç gösterdiği, zamanla yavaş bir ilerleme gösterdiği ve hastaların gün içi performanslarında, uykululukları ve konsantrasyon yeteneklerinde meydana gelen değişikliklerden habersiz oldukları düşünülebilir. Bu hastaların hemen tamamının günün 24 saati yatağa veya tekerlekli sandalyeye bağımlı oldukları düşünülecek olursa; artmış uykululuk (veya uykusuzluk), horlama veya kabus gibi yakınmaların hastanın kendisi ve yakınlarının gözünden kolaylıkla kaçabileceği doğaldır. Bu nedenle bu yakınmalar hastalarda çok detaylı bir şekilde sorgulanmalıdır.

Smith ve arkadaşlarının çalışmasında (2) bizim çalışmamıza benzer şekilde gündüz semptomu olmayan 14 DMD'li hastaya PSG yapılmış ve gündüz arter kan gazları normal olan bu olguların hepsinde apne ve/veya hipopneler, 9'unda ise periyodik desatürasyonlar saptanmıştır. Bu çalışmada hastalar desatüre olanlar ve olmayanlar olarak iki gruba ayrılmışlar ve desatüre olan grupta maksimum ekspirum basıncı daha düşük bulunmuştur. Ancak solunum fonksiyon testlerinden uykuyla ilişkili solunum bozukluğunu öngördüren bir parametre saptanmamıştır.

Barbe ve arkadaşlarının (3) 6 DMD'li hasta ile yaptıkları çalışmada ise hastalardan 5'inde uyku apne-hipopne sendromu saptanmıştır. Smith ve arkadaşlarının çalışmasının aksine çalışmaya hastaların 4'ü uykuyla ilişkili solunum sorunlarını

dndren semptomlar tanımladığı bildirilmiştir. Bu alımada hipoksemik ve hava yolu obstrksiyonu bulunan hastalarda USB'ye eđilim olduđu bildirilmi ancak anlamlı bir belirleyici parametre saptanamamı ve bu sonucun hasta sayısı azlığına bađlı olabileceđi belirtilmi.

Hukins ve arkadaşları (12) DMD'li 19 hastada noktrnel satrasyonun %90'ın altında seyrettiđi uyku sresini, uykudaki hipoventilasyonun en nemli belirleyicisi olarak kullanmılar ve PaCO₂>45 mmHg ve FEV1<%40 olmasının USB iin ngrdrc deđerler olduđunu bildirmişlerdir. Yine Mellies ve arkadaşları (13) da bizim alımamızın aksine gndz solunum fonksiyon testleri ve arter kan gazlarının, uykuya ilikili solunum bozukluklarının balangıcını saptamada nemli yeri olduđunu belirtmiştir. İnspiratuar vital

kapasite <%40 ve PaCO₂>40mmHg olmasının noktrnel hiperkapnik hipoventilasyonun gstergesi olduđunu saptamışlardır. Ancak semptom skorlarıyla desatrasyonlar ya da noktrnel hipoksemi arasında anlamlı bir iliki bulunmamıştır.

Sonuç olarak, alımamızda USB dndren yakınmalar tanımlamayan DMD'li olgularda ciddi oranlarda noktrnel desatrasyonların bulunduđu gsterildi. Ancak gn ii yapılan solunumsal lmler noktrnel desatrasyonlar iin ngrdrc deđer taşımıyordu. USB dndren klinik bulgular tanımlamayan DMD'li hastalarda, gn ii solunum fonksiyon testleri, arter kan gazları, ađız ii basınları gibi lmler ile birlikte noktrnel oksimetre izleminin de yapılması solunum yetmezliđinin takibine olumlu katkılar sađlayabilir.

KAYNAKLAR

1. Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases-a world survey. *Neuromuscul Disord* 1991;1:19-29.
2. Smith PE, Calverley PM, Edwards RH. Hypoxemia during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Am Rev Respir Dis* 1988;137:884-8.
3. Barbe F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos P, Raphael J, C.de Lattre J, et al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1994;7:1403-8.
4. Hill NS. Noninvasive ventilation. Does it work, for whom, and how? *Am Rev Respir Dis* 1993;147:1050-5.
5. Carroll N, Bain RJ, Smith PE, Saltissi S, Edwards RH, Calverley PM. Domiciliary investigation of sleep-related hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1991;4:434-40.
6. Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990;97:52-7.
7. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales Luis ML. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995;129 Suppl:19-26.
8. Soudon P. Tracheal versus noninvasive mechanical ventilation in neuromuscular patients: experience and evaluation. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995;50:228-31.
9. Simonds AK, Elliott MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995;50:604-9.
10. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, Reybet-Degat O, Langevin B, Polu JM, et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994;105:100-5.
11. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Ventilation and breathing pattern during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1989;96:1346-51.
12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:166-70.
13. Mellies U, Ragette R, Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2003;13:123-8.
14. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber H J, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170:456-65.
15. Godfrey S, Kamburoff PL, Nairn JR. Spirometry, lung volumes and airway resistance in normal children aged 5 to 18 years. *Br J Dis Chest* 1970;64:15-24.
16. Wilson SH, Cooke NT, Edwards RH, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax* 1984;39:535-8.
17. Fietze I, Dingli K, Diefenbach K, Douglas NJ, Glos M, Tallafuss M, et al. Night-to-night variation of the oxygen desaturation index in sleep apnea syndrome. *Eur Respir J* 2004;24:987-93.
18. Kirk VG, Flemons WW, Adams C, Rimmer KP, Montgomery MD. Sleep-disordered breathing in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary study of the role of portable monitoring. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:135-40.
19. Nuber R, Vavrina J, Karrer W. [Predictive value of nocturnal pulse oximetry in sleep apnea screening]. *Schweiz Med Wochenschr Suppl* 2000;116:120S-2S.
20. Olson LG, Ambrogetti A, Gyulay SG. Prediction of sleep-disordered breathing by unattended overnight oximetry. *J Sleep Res* 1999;8:51-5.
21. Weinberg J, Klefbeck B, Borg J, Svanborg E. Polysomnography in chronic neuromuscular disease. *Respiration* 2003;70:349-54.
22. Bye PT, Ellis ER, Issa FG, Donnelly PM, Sullivan CE. Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease. *Thorax* 1990;45:241-7.
23. Manni R, Zucca C, Galimberti CA, Ottolini A, Cerveri I, Bruschi C, et al. Nocturnal sleep and oxygen balance in Duchenne muscular dystrophy. A clinical and polygraphic 2-year follow-up study. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 1991;240:255-7.