

중증 근무력증의 외과적 치료

이 광 선* · 장 기 경* · 임 승 현* · 김 훈* · 한 영 숙*

=Abstract=

Surgical Treatment of Myasthenia Gravis

Kwang Sun Lee, M.D.*, Ki Kyoung Jang, M.D.*, Seung Hyun Ym, M.D.*,
Hoon Kim, M.D.*, Young Sook Han, M.D.*

Myasthenia gravis is a rare condition, affecting only 1/75000. It is characterized by weakness and fatigue of the voluntary muscles due to impaired neuromuscular transmission at the acetylcholine receptor site. It is probably caused by an autoimmune mechanism leading to reduction of the available nicotinic acetylcholine receptors at the neuromuscular junction. A relationship between the thymus and myasthenia gravis was suggested by Weigert in 1901, and Blalock was the first to report the efficiency of thymectomy in the treatment of myasthenia gravis in 1939. Since that time, thymectomy has become increasingly important in managing patients with myasthenia gravis.

Fourteen patients with myasthenia gravis underwent thymectomy between September 1987 and March 1994 and got the following results :

1. The sex distribution was 10 females and 4 males with ages ranging from 15 to 51 years (mean, 34.8 years).
2. Clinical manifestation of ocular symptoms were seen in all cases, dysphagia in 12 (85.7%), extremity weakness in 11 (78.6%), and dyspnea in 3 (21.4%).
3. According to the modified Osserman's classification, 8 patients were in group IIb, 3 in IIa, 2 in I and 1 in IIc, respectively.
4. Histopathologic examination of the resected thymuses revealed hyperplasia in 8 patients, benign thymoma in 3, and malignant thymoma in 3.
5. There were no perioperative or immediate postoperative deaths but one patient died about two months after the thymectomy due to respiratory failure.
6. During the follow-up period, 11 patients (78.6%) showed clinical improvement. Among them, 4 cases (28.6%) showed complete remission, 3 (21.4%) showed marked improvement, and 4 (28.6%) showed subjective improvement.
7. Among the 8 patients with thymic hyperplasia, clinical improvement was noticed in 7 patients (5%). Among the 6 patients with thymoma, 4 patients (66.7%) showed improvement.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:610-6)

Key words : 1. Myasthenia gravis
2. Thymoma

* 메리놀병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Meryknoll Hospital, Pusan, Korea

통신저자: 이광선, (600-094) 부산시 중구 대청동 4가 12, Tel. (051) 461-2789, Fax. (051) 465-7470

서 론

중증근무력증은 신경근육접합부의 아세틸콜린 수용체에 대한 자가면역반응으로 인하여 수의근의 쇠약과 피로를 야기시키는 질환으로 활동이나 스트레스 등에 의해 나타나고 휴식이나 약물 등에 의해 소실되는 특징이 있다. 1901년 Weigert¹⁾가 처음으로 중증근무력증과 흉선의 관계를 기술한 이래 1939년 Blalock 등²⁾이 흉선종양을 동반한 근무력증 환자에서 흉선종양을 절제한 후 증상이 호전되었다는 보고가 있는 후 흉선절제술이 중증근무력증에 대한 기본치료방법이 되어왔다. 최근에는 수술후 호흡관리, 수술기법의 향상 등으로 인하여 수술로 인한 합병증 및 사망율의 급격한 감소로 흉선절제술의 적용범위가 확대되고 있다.

메리놀병원 흉부외과에서는 1987년 9월부터 1994년 3월까지 14례의 중증근무력증 환자를 수술체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1987년 9월부터 1994년 3월까지 6년 7개월간 본원 흉부외과에서 정중흉골절개로 흉선절제술을 시행한 14례의 중증근무력증 환자를 대상으로 연령분포 및 성별, 임상증상 및 수술전 유병기간, 질환의 분류, 흉선의 조직병리소견, 수술후 입원기간 및 경과, 그리고 수술결과 및 효과에 대해 관찰분석하였다.

결 과

1. 연령 및 성별분포

환자의 성별분포는 남자가 4명, 여자가 10명으로써 1:2.5로 여자에서 많았고, 연령분포는 최하 15세에서 최고 51세까지로 평균 34.8세였으며 20대와 30대가 9례로 64.3%를 차지하였다(Table 1).

2. 임상증상과 술전 유병기간

내원시 주증상을 보면 안검하수나 복시 등의 안증상이 전례에서 나타났고, 연하곤란이 12례(85.7%), 사지근육 무력감이 11례(78.6%), 구어장애가 4례(28.6%), 호흡곤란이 3례(21.4%)였다. 그 외에 두통이나 현운 등을 호소하는 경우도 있었다(Table 2). 증상발현부터 내원하여 흉선절제술을 받기까지의 술전 유병기간을 보면 6개월이내가 5명, 6개월에서 1년이내가 3명, 1년에서 5년이내가

Table 1. Age and Sex Distribution

Age	Male	Female	Total (%)
11~20	1	1	2 (14.3)
21~30	1	3	4 (28.6)
31~40	2	3	5 (35.7)
41~50	-	2	2 (14.3)
51~60	-	1	1 (7.1)
Total	4 (29)	10 (71)	14 (100)

2명, 5년에서 10년이내가 3명, 10년이상 술전증상이 있었던 환자가 1명으로 나타나 1년미만인 경우가 8명(57.2%)으로 가장 많았다(Table 3). 흔히 동반되는 자가면역질환은 보이지 않았으며 철결핍성 빈혈, 골공증, 안근마비가 각각 1례씩 있었다.

3. 근무력증의 임상적 분류

중증근무력증의 중세의 정도를 나타내는 분류방법에는 변형된 Osserman 분류가 널리 사용되며 저자의 경우도 이 방법을 이용하였다. 그 결과 IIc가 8례로 가장 많았고 IIa가 3례였으며 I이 2례, IIc가 1례로 나타났다(Table 4).

4. 흉선의 조직병리소견

흉선절제술에 따른 수술소견 및 적출된 흉선의 조직병리소견상 모든 흉선에서 이상소견이 나타났으며 흉선비후가 8례로 가장 많았고, 흉선종과 악성흉선종이 각각 3례로서 수술환자중 6례에서 흉선종을 동반하였다(Table 5).

5. 수술 및 수술후 경과

전례에서 흉골정중절개를 통해 흉선 및 주위지방조직을 완전히 적출하였다. 수술후 호흡관리에는 큰 어려움이 없었으나 3례에서 각각 2일, 6일 및 16일간 보조호흡이 필요하였고 이중 1례에서는 기관절개수술이 필요하였다. 수술후 합병증은 기관절개를 시행했던 1례에서 폐렴과 창상 감염이 발생하였으나 회복되었다. 수술후 입원기간은 12일에서 60일로서 평균 23일이었고 10례에서는 20일 이내에 퇴원이 가능하였다.

6. 수술결과

술후 추적관찰기간은 최저 3개월에서 최고 6년 7개월이었으며 술후 1개월 이내의 사망은 없었으나 악성 흉선종을 동반한 1례에서 방사선치료중 호흡부전으로 수술 2개월만에 사망하였다. 수술효과는 수술전 사용했던 약물

Table 2. Clinical Symptoms

Chief complaints	Case No.	%
Ocular symptoms	14	100
Dysphagia	12	85.7
Extremity weakness	11	78.6
Speech disturbance	4	28.6
Dyspnea	3	21.4
Other (headache, dizziness)	2	14.3

Table 3. Duration of Clinical Symptoms

Duration	Case No.	%
< 6 ms	5	35.7
6 ms < < 1 yr	3	21.4
1 yr < < 5 yrs	2	14.3
5 yrs < < 10 yrs	3	21.4
10 yrs <	1	7.2
Total	14	100

Table 4. Severity of Disease by Modified Osserman's Classification

Group	Categories	Case No. (%)
I	Ocular myasthenia limited to ocular region	2 (14.3)
IIa	Mild generalized form mild bulbar & skeletal muscle involvement	3 (21.4)
IIb	Moderate generalized form moderate to severe bulbar & skeletal muscle involvement	8 (57.2)
IIc	1. Acute fulminating form rapid onset of severe bulbar & skeletal muscle weakness with early involvement of respiration 2. Late severe progressing form exacerbation of disease in patients of group I or II	1 (7.1)
Total		14 (100)

Table 5. Histopathology of Thymus

Biopsy	Case No.	%
Thymic hyperplasia	8	57.2
Thymoma	3	21.4
Malignant thymoma	3	21.4
Total	14	100

Table 6. Result of Thymectomy

Group	Categories	Case No. (%)
A	Complete remission without medication	4 (28.6)
B	Improved symptoms reduced drug dosage	3 (21.4)
C	Improved symptoms no reduction in drug dosage	4 (28.6)
D	Not improved symptoms no reduction in drug dosage	2 (14.3)
E	Death	1 (7.1)
Total		14 (100)

에서는 수술효과가 없었다(Table 6). 1년이하의 유병기간을 가진 8례중 6례에서 호전되었고 1년이상의 유병기간을 가진 6례에서는 5례가 호전을 보여 유병기간은 수술결과에 영향이 없었다. 증상정도에 따른 임상중세호전을 살펴보면 I, IIa에서 호전율이 높은 것을 볼 수 있었다(Table 7, Fig. 1). 수술후 관해 및 향상율을 조직소견별로 살펴보면 흉선비후인 경우 8례중 7례(87.5%)에서 수술효과가 있었지만 흉선종을 동반한 6례에서는 4례(66.7%)에서 호전되어 흉선종을 동반한 경우에 슬후경과가 좋지 않았다(Table 8, Fig. 2).

고 찰

중증근무력증은 신경근육접합부에서 이용가능한 아세틸콜린 수용체의 수가 감소되어 신경근육전달이상으로 수의근의 기능장애가 초래되는 질환이다³⁾. 정상적인 신경근육전달에서는 운동신경말단부에서 합성되어 낭포형태로 저장되어있던 신경전달물질인 아세틸콜린이 운동신경의 흥분에 의해 유리되어 후접합부막(postsynaptic membrane)에 밀집되어있는 아세틸콜린 수용체와 결합하게 된다. 아세틸콜린이 수용체와 결합하면 Na⁺, K⁺에 대한 투과성이 증가되어 탈분극이 일어나 말단부전압(endplate

량의 변화와 환자들의 자각증상변화를 근거로 판정하였다. 수술후 4례(28.6%)에서 완전히 관해되었고 3례(21.4%)에서 중세호전 및 약용량의 감소가 가능하였으며 4례(28.6%)에서 약용량의 감소없이 증상이 호전되어 전체적으로 11례(78.6%)에서 수술후 효과가 있었으나 3례(21.4%)

Table 7. Results of Thymectomy in Relation to Severity

Preop. clinical status (No. of patients)	Postop. result	
	Remission & improvement (%)	No change & death (%)
I (2)	2 (100)	-
IIa (3)	3 (100)	-
IIb (8)	6 (75)	2 (25)
IIc (1)	-	1 (100)
Total (14)	11 (78.6)	3 (21.4)

Table 8. Results of Thymectomy in Relation to Thymic Pathology

Thymic pathology (No. of patients)	Postop. result	
	Remission & improvement (%)	No change & death (%)
Hyperplasia (8)	7 (87.5)	1 (12.5)
Thymoma (6)	4 (66.7)	2 (33.3)
Total (14)	11 (78.6)	3 (21.4)

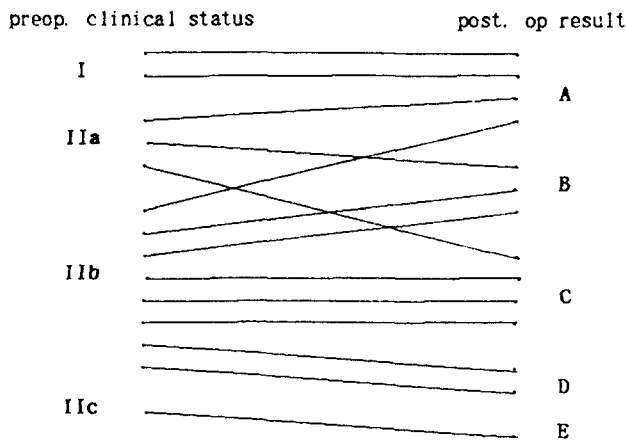


Fig. 1. Comparison of preop. and postoperative clinical status

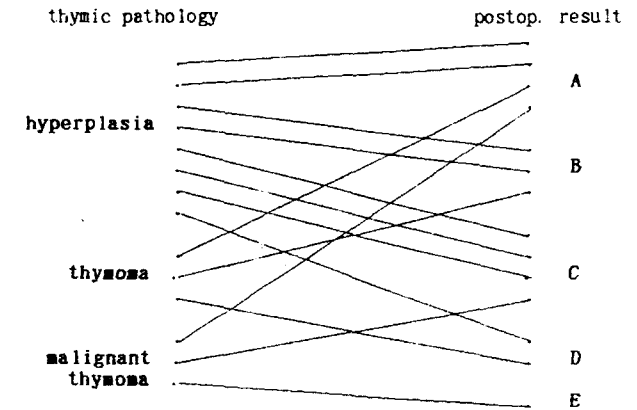


Fig. 2. Results of thymectomy according to thymic pathology
thymic pathology postop. result

potential)을 형성하고 이 말단부전압은 활동전압(action potential)을 형성하여 근육수축을 유발한다. 탈분극의 정도는 아세틸콜린과 수용체의 결합작용 횟수에 관계하며 아세틸콜린 분비가 감소하거나 수용체가 감소하는 경우 이들 결합작용 횟수가 감소하여 신경근육 전달에 이상이 생기게 된다³⁻⁵⁾.

중증근무력증의 발생기전은 자가면역으로 설명되어지며 1960년 Simpson⁵⁾의 가설이 발표된 이후 많은 증거들이 뒷받침 되었다^{3, 6)}. 즉, 아세틸콜린 수용체에 대한 항체가 생성되어 수용체를 파괴하며 결과적으로 말단부전압이 감소되어 근무력증이 초래되는 것이다. 실제로 아세틸콜린 수용체에 대한 항체 (IgG)가 중증근무력증 환자의 90%에서 나타나며 이들 항체가 근무력증을 유발하는 것은 다음 세가지 기전으로 설명되어진다⁴⁾. 첫째, 아세틸콜린 수용체는 분해와 합성을 반복하는데 수용체가 항체와 결합하게 되면 수용체의 파괴속도가 생성속도보다 빨라져 남아있는 수용체가 줄어들게 된다. 둘째, 항체가 수용체의 결합부위

나 그 주위에 붙어 아세틸콜린이 결합하는 것을 직접적으로 방해할 수 있다. 셋째, 보체를 통한 용해작용으로 중증근무력증 환자에서 IgG가 후접합부막에서 아세틸콜린 수용체의 분포에 따라 발견되며 C₃도 용해성분인 소량의 C₉과 함께 발견된다. 보체의 일부가 IgG의 작용을 강화하거나 매체로 활동하여 용해를 유발하여 아세틸콜린 수용체가 소실되고 후접합부막의 구조가 단순해지고 길어져 synaptic cleft가 넓어지게 된다. 그러나 아세틸콜린 수용체 항체의 혈중농도와 임상증세가 꼭 비례하지 않으며 흉선절제술 후 임상증세가 호전되었음에도 항체의 혈중농도가 감소하지 않은 경우 등을 볼때 아세틸콜린 수용체만이 중증근무력증 환자의 증세를 유발시키는 원인이 아니며 여기에 다른 인자 특히 흉선인자가 관여할 것으로 추정되고 있다^{3, 4, 6)}.

중증근무력증은 비교적 드물어 유병율은 7만 5천명당 1명정도이고 남녀성비는 2-4.5대 1로 여자에서 많이 발생하며 여자에서는 20~40대에서 주로 호발하나 남자에서는 노년기에 많고 흉선종의 동반비율이 높다^{4, 7)}. 저자의 경

우는 2.5대 1로 여자에 많았으며 평균연령은 34.8세였고 남자는 4례중 2례, 여자는 10례중 4례에서 흉선종을 동반하였다.

임상증상은 안근육무력만 있는 경우에서부터 전신적인 근무력 및 호흡곤란으로 사망하는 경우까지 다양하게 나타나며 반복되는 운동으로 쉽게 쇠약과 피로를 나타내는 것이 특징적이다. 근무력증 환자의 50~60%에서 초기에 안근육무력증으로 안검하수와 이중시를 호소하고 결국 90% 이상의 환자에서 나타나며 연수근이 침범되면 연하곤란, 호흡곤란, 저작곤란, 구어장애, 비음 등을 유발할 수 있다⁷⁾. 저자의 경우는 전례에서 안근육무력증상이 동반되었고 연하곤란, 사지근육무력감, 구어장애, 호흡곤란의 빈도 순으로 증상이 나타났다.

진단은 특징적인 임상증세와 병력이 중요하며 약물에 대한 반응검사, 전기생리학적 검사 및 아세틸콜린 수용체에 대한 항체의 검출 등으로 확진이 가능하다. 약물에 대한 반응검사로써 단기성 항콜린분해효소제인 edrophonium (Tensilon)이 가장 보편적으로 이용되고 있는데 edrophonium 2mg을 정맥주사하여 과민반응 및 부작용 등이 관찰되지 않을 경우 8mg을 추가 투여한 후 30초내지 60초내에 근육장력이 호전되어 1분내지 5분간 지속될 경우 양성반응으로 판단한다. 반응이 너무 일과성으로 나타나 확실하지 않을 경우 장기성 항콜린분해효소제인 neostigmine을 사용한다. 전기생리학적검사로 Jolly 검사와 Jitter 검사가 진단에 도움이 되며 아세틸콜린 수용체 항체는 근무력증 환자의 90%에서 발견할 수 있다. 그 외에 갑상선 기능검사, LE 세포 검사를 위한 말초혈액 도말검사, 호흡근의 이상여부를 알기위한 폐기능검사도 필요하고 흉선의 이상유무를 알기 위하여 단순흉부촬영 및 tomogram이 도움이 되며 중격동 전산화단층촬영으로 중격동 흉선종의 위치 및 크기, 주위조직과의 침범, 전이관계를 보다 정확히 관찰할 수 있다.

근무력증의 치료에는 내과적치료로 항콜린분해효소제, 부신피질호르몬, 혈장분리법, 면역억제제 등이 있으며 외과적치료로는 흉선절제술이 있다. 항콜린분해효소제는 아세틸콜린의 가수분해를 막고 아세틸콜린과 아세틸콜린 수용체의 상호작용을 증가시킴으로서 일시적으로 근육장력을 증가시키며 주로 neostigmine과 pyridostigmine이 사용된다⁸⁾. 이들 제제들은 널리 사용되어 왔으나 최근에는 (1) 대증적 요법으로서 흉선절제술이 늦어지고, (2) 기관지와 후두분비물의 증가로 호흡기 합병증이 생기기 쉽고, (3) 흉선절제술후 항콜린분해효소제에 대한 감수성이 증가되고, (4) 실험동물에서 전자현미경상 신경근육접합부의 영구적

손상이 발견되는 등의 이유로 항콜린분해효소제의 사용을 피하는 경향이다^{7, 8)}. Steroid는 흉선절제술을 할 수 없거나 흉선절제술에 효과가 없는 경우에 시도되며 흉선절제후 효과가 나타나는 시간을 단축시키기 위해 수술후에 사용하기도 한다⁹⁾. 그러나 일단 복용을 시작하면 평생복용해야 하고 부작용도 많으므로 신중한 투여와 용량조절이 필요하다. 면역억제제는 흉선절제술이나 steroid 등의 보편적 치료에 듣지않는 환자들에서 사용되며 아세틸콜린 수용체에 대한 항체를 감소시켜 증상호전을 유도하고 azathioprine이 흔히 사용된다. 합병증으로 골수저하, 소화기 장애, 염증에 대한 저항력 감소 등이 나타날 수 있고 오랜기간 복용시 림프종이나 백혈병 등 악성종양의 발생이 보고된 바 있다¹⁰⁾. 혈장분리법은 원심분리를 이용하여 혈액중의 아세틸콜린 수용체에 대한 항체를 감소시켜 일시적이기는 하지만 극적인 증상호전을 보인다¹¹⁾. 주로 흉선절제술전에 수술준비로 많이 이용되며 흉선절제술에 효과가 없는 환자나 흉선절제술후 갑자기 악화된 환자에서도 사용된다. 흉선절제술은 1939년 Blalock²⁾이 처음으로 근무력증 환자에서 흉선절제술을 시행하여 근무력증의 증세가 호전됨을 보고한 이후 많은 학자들은 흉선절제술에 의해 증상의 호전뿐만 아니라 완전치유도 가능함을 보고하였다¹²⁻¹⁵⁾. 흉선절제술의 적응증을 보면 (1) 흉선종이 있는 모든 환자, (2) 양성 흉선비대증에서 나이가 40세이하, 적어도 5년이하의 짧은 병력을 가진 젊은 남녀, 증상이 계속 악화되거나 약물치료에 반응이 없을 때 등이다¹³⁾. 그러나 Papatestas 등¹⁴⁾은 연령과 수술전의 증상기간이 수술대상의 제한 요소는 아니라고 하였으며 최근에는 흉선이 자가면역질환 및 신경근육접합부의 기능에 중요한 역할을 하고 근무력증의 병인론으로 인식되면서 모든 근무력증 환자에서 흉선절제술을 권유하고 있다^{4, 6, 14)}. 흉선은 T-림프구의 성장에 관여하는 림프기관으로 흉선내에는 태생시 근육세포와 아주 유사한 근육양세포(myoid cell)가 있으며 이들은 아세틸콜린 수용체를 표면에 가지고 있어서 아세틸콜린 수용체 항체와 반응능력이 있다¹⁶⁾. 흉선에 유발요인(바이러스 감염 등)의 작용으로 흉선염이 생기고 근육양세포에 대한 아세틸콜린 수용체가 생성되면 나중에 근신경연결부위의 아세틸콜린 수용체와 교차반응을 할 수 있으며 변성된 흉선은 킬러 T세포를 생산하여 근신경연결부위를 파괴할 수 있고 보조세포들에 의하여 아세틸콜린 수용체항체가 생산되며 보조시스템의 활성화에 의하여 접합부막의 용해를 유발할 것으로 생각된다. 그러나 흉선은 나이가 들수록 위축하여 육안이나 현미경으로 발견이 힘든 경우가 있어 나이가 많은 환자에서는 흉선절제술이 가치없는 방법이

될 수 있다.

흉선절제술의 방법으로 경부접근흉선절제술은 미용학적으로 좋고 수술후 유병율이 낮으며 짧은 입원기간 등의 장점이 있으나 대개 흉선낭에 쌓여있는 흉선만 제거가 가능하므로 흉선의 완전절제가 힘들어 근무력증의 재발 가능성이 높다¹⁷⁾. 정중흉골절개술은 호흡기능 저하, 주위장기 손상, 종격동염, 미용상의 문제 등의 단점을 가지고 있으나 흉선과 주위 지방조직, 이소성 흉선조직을 완전히 절제할 수 있고, 악성 흉선조직일 경우 심낭막, 좌측 무명정맥, 편측 횡격막신경, 양측 늑막 등을 포함한 완전한 종양 제거로 수술후 좋은 결과를 얻을 수 있어 선호되고 있는 방법이다. 또한 수술후 문제가 되는 호흡기계의 합병증은 최근 인공호흡기 및 호흡관리방법의 개선으로 해결되고 있으므로 정중흉골절개가 바람직한 방법으로 추천되고 있다^{15, 18)}.

흉선절제후 60내지 80%에서 증상의 호전을 보이고 완전관해도 20내지 36%에서 보고되고 있으며 길게는 3내지 5년후에 관해되는 경우도 있다^{4, 13-15)}. Rubin 등¹²⁾은 흉선절제술후 관해가 나타나는 기간이 늦어지는 것이 술전 증상지속기간과 흉선내 배중심 (germinal center)의 수와 관련있다고 주장하였다. 배중심은 아세틸콜린 수용체항체를 생산하는 이상림프구가 증식하는 장소로 추측되며 이들 배중심의 수와 활성도가 증가함에 따라 근무력증의 정도와 지속기간이 비례하며 수술후 관해가 나타나는 기간도 늦어진다는 것이다. 흉선절제후 임상증세가 호전되는 정확한 기전은 증명되지 않았지만 흉선절제술로 (1) 아세틸콜린 수용체 항원, (2) 아세틸콜린 수용체 항체 생성, (3) 근신경 접합부위에 감지된 T세포, (4) 아세틸콜린 수용체 항체 생산을 도와주는 감지된 보조 T세포, (5) 흉선인자 등의 근원을 제거함으로써 임상효과가 나타난다고 설명했다⁷⁾.

흉선절제 후 예후에 미치는 인자에는 술전 증상정도 및 증상의 지속기간, 근육 및 흉선의 위축도, 불완전한 절제, 항체역가의 변화 등이 있다. 수술전 환자의 증상정도가 심할수록 수술결과가 좋지 않다고 하며¹³⁾, 일반적으로 수술전 증상기간이 짧을 수록 수술후 증상호전이 빠르다고 하는데 본 연구에서는 큰차이를 보이지 않고 있어 이에 대해서는 앞으로 연구가 더 필요할 것으로 사료된다¹²⁾. 그러나 연령 및 성별차이는 예후에 영향을 미치지 않는다는 것이 일반적인 견해이다^{12, 14)}. 일반적으로 흉선종을 동반한 중증 근무력증 환자보다는 동반하지 않았던 환자에서 장기성적이 우수하며 흉선종을 동반한 경우 주위조직침윤이 적을 수록 예후가 좋다¹⁴⁾. 흉선종의 악성 및 양성여부는 흉선종

의 조직소견이 아니라 주위조직의 침윤여부로 구별되며, epithelial type의 흉선종이 주위조직으로의 침윤이 많아서 lymphocytic type의 흉선종이 epithelial type의 흉선종보다 수술예후가 좋다¹⁹⁾. Mulder 등²⁰⁾은 68%대 91%로 흉선종을 동반하지 않은 환자에서 수술효과가 좋았다고 보고하였고, Buckberg¹³⁾, Papatestas¹⁴⁾ 등의 보고에서도 흉선종을 동반하지 않았던 경우에서 더 좋은 결과를 나타냈다. 저자의 경우에서도 흉선비후일 경우에는 8례중 7례에서 수술효과가 있었지만 흉선종을 동반한 경우에는 66.7%에서만 호전되었다.

결 론

메리놀병원 흉부외과에서는 1987년 9월부터 1994년 3월까지 14례의 중증근무력증환자에서 정중흉골절개를 통한 흉선절제술을 시행하고 다음과 같은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

1. 환자의 성별분포는 남자가 4명, 여자가 10명으로 여자에 더 많았고, 연령분포는 최하 15세에서 최고 51세로 평균연령은 34.8세였으며 남녀모두 20대와 30대에서 많았다.
2. 주증상은 안검하수나 복시 등의 안증상이 전례에서 나타났으며 연하곤란, 사지근육무력감, 구어장애, 호흡곤란의 빈도순으로 나타났고, 술전증상이 있었던 기간은 1년이내가 8명으로 57.2%를 차지하였다.
3. 근무력증의 정도에 따른 분류에서 Group IIb가 8례로 가장 많았고, IIa가 3례, I이 2례, IIc가 1례를 차지하였다.
4. 흉선절제술후 수술소견 및 조직검사상에서 흉선비후가 8례로 가장 많았고, 흉선종이 3례, 악성흉선종이 3례였다.
5. 수술후 추적관찰기간은 최저 3개월에서 최고 6년 7개월이었으며, 수술후 합병증은 1례에서 창상감염과 폐렴이 발생하였으나 치유되었고 악성흉선종 1례에서 방사선치료중 호흡부전으로 사망하였다.
6. 수술후 4례 (28.6%)에서 완전관해를 보였으며 전체적으로 11례 (78.6%)에서 수술후 효과를 나타냈고 3례 (21.4%)에서는 수술효과가 전혀 없었다.
7. 증상의 유병기간은 수술결과에 영향이 없었으며, 조직병리상 흉선종이 동반되지 않는 경우에서 동반된 경우보다 술후경과가 더 양호하게 나타나 흉선종의 동반여부는 수술결과에 영향을 주는 것으로 나타났다.

References

1. Weigert C. *Pathologisch-anatomischer beitrage zur erb'schen krankheit (myasthenia gravis)*. Neurol Central 1901;20:597-601
2. Blalock A, Mason MF, Morgan HJ, Riven SS. *Myasthenia gravis and tumors of the thymic region*. Ann Surg 1939;110:544-61
3. Drachman DB. *Myasthenia gravis (First of Two Parts)*. N Eng J Med 1978;298:136-42
4. Scadding GK, Havard CWH. *Pathogenesis and treatment of myasthenia gravis*. Brit Med J 1981;283:1008-12
5. Simpson JA. *Myasthenia gravis. A new hypothesis*. Scot Med J 1960;5:419-36
6. Bartoloni C, Guidi L, Scoppetta C, et al. *Circulating immune complexe in myasthenia gravis. A study in relation of thymectomy, clinical severity and thymus histology*. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 1981;44:901-5
7. Olanow CW, Wechsler AS. *Surgical management of myasthenia gravis*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Gibbon's surgery of the chest*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Co. 1990;974-94
8. Engel AG, Lambert EH, Santa T. *Study of long-term anticholinesterase therapy: Effect on neuromuscular transmission and on motor end-plate fine structure*. Neurology 1973;23:1273-81
9. Bolooki GK, Schwartzman RJ. *High-dose steroids for perioperative management of patients with myasthenia gravis undergoing thymectomy*. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:754-7
10. Grunwald HS, Rosner F. *Acute leukemia and immunosuppressive drug use*. Arch Intern Med 1979;39:461-6
11. Pinching AJ, Peters DK, Davis JN. *Remission of myasthenia gravis following plasma exchange*. Lancet 1976;2:1373-6
12. Rubin JH, Ellison RG. *Factors affecting response to thymectomy for myasthenia gravis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:720-8
13. Buckberg GD, Herrmann C, Dillon JB, Mulder DG. *A further evaluation of thymectomy for myasthenia gravis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1907;53:401-11
14. Papatestas AE, Alpert LI, Osserman KE, Osserman RS, Kark AE. *Studies in myasthenia gravis: Effect of thymectomy. Results on 185 patients with nonthymomatous and thymomatous myasthenia gravis*. Am J Med 1971;50:465-74
15. Jaretzki A. III, Bethea M, Wolff M, et al. *A rational approach to total thymectomy in the treatment of myasthenia gravis*. Ann Thorac Surg 1977;24:120-30
16. Van de velde RL, Friedman NB. *Thymic myoid cell and myasthenia gravis*. Am J Pathol 1970;59:347
17. Masaoka A, Monden Y. *Comparison of the result of transsternal simple, transcervical simple, and extended thymectomy*. Ann NY Acad Sci 1981;377:755-65
18. 손영상, 이현재, 김광택, 김학제, 김형목. *중증근무력증의 치료에 있어서 종격동내 조직의 광범위 절제술*. 대흉외지 1989;22:806-10
19. LeGolvan DP, Abell MR. *Thymoma*. Cancer 1977;39:2142-57
20. Mulder DG, Herrmann C, Keeseey J, Edwards H. *Thymectomy for myasthenia gravis*. Am J Surg 1983;146:61-6