

## 중증 근무력증의 임상적 고찰

지 청 현\* · 김 원 곤\* · 조 규 석\* · 박 주 철\* · 유 세 영\*

—Abstract—

### Clinical Study of the Myasthenia Gravis

Chunghyun Chi, M.D., Weonkon Kim, M.D., Gyuseok Cho, M.D.,  
Joochul Park, M.D., Saeyong Yoo, M.D.\*

Myasthenia gravis is a disorder of neuromuscular transmission which is characterized fatigue and weakness of the voluntary muscle.

From 1985.1 to 1991.6, 34 patients underwent managed including 12 patient thymectomy, at the kyunghee medical center. A clinical analysis was performed and following result was obtained. Among the 34 patients, male to female ratio was 11 : 23 and the age was ranged from 2 years to 63 years.

Thymectomy was done in 12 case and 1 case of malignant thymoma was not resectable. there were 2 deaths after operation due to respiratory failure and 1 death dur to gradually progression. The effect of thymectomy in mtasthenia graves was 66.7%(8 cases). The prognostic factors were severity of the disease and histopathological findings. Others were not related to the prognosis of the myasthenia gravis. The severity of the myasthenia gravis was classified by Osserman modified classification.

### 서 론

중증 근무력증은 자가 면역 질환의 일종으로 이해되고 있으며 이에 의해 신경근육접합부의 전달이상으로 수의근의 약화 내지는 무력에 의해 반복되는 운동이나 스트레스에 대해 국소적 근육 마비에서 심하게는 호흡근육의 마비까지 초래할 수 있는 질환으로 휴식이나 항Cholinesterase에 의해 증상의 호전을 보이는 특징을 가진 질환이다<sup>5-8)</sup>. 중증 근무력증의 치료로는 상기 기술한 항 Cholinesterase외에<sup>5-8)</sup> 스테로이드<sup>5,6,7)</sup>제, 혈장교환<sup>10,11)</sup>, 흉선 절제술<sup>7,9-27)</sup> 등이 있으며, 이중 흉

선 절제술은, 1913년 Schumacher등이<sup>12)</sup> 최초로 근무력증이 있는 환자에서 시행한 것을 시초로, 1939년 Blalock등이<sup>13)</sup> 흉선종을 절제한후 근무력증의 증상호전이나 치유가 되었다는 보고이후 근무력증의 치료로서 중요한 근간이 되고 있다. 특히 최근에는 근무력증 환자의 수술전후의 처치와 호흡관리의 발전으로 수술후의 사망율이 급속하게 감소함으로서 근무력증의 치료에 일차적으로 수술요법을 선택하게 되었다. 경희대학교 흉부외과학교실에서는 1985년 1월부터 1991년 6월까지 본 대학 병원 부속병원에서 중증 근무력증으로 진단을 받고 치료를 받은 34명을 대상으로 수술 및 약물요법등 다양한 방법으로 치료를 시도하고 일르 분석하여 그 평가를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\*경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Kyung Hee University.

## 관찰대상 및 방법

1985년 1월부터 1991년 6월까지 경희대학교 부속병원에서 중증 근무력증으로 진단을 받은 환자중 추적 관찰과 병상기록의 조사가 가능한 34명을 대상으로 성별 및 연령 분포와 병리, Modified Osseman classification에 따른 증상의 정도, 유병기간, 유병기간에 따른 증상의 정도와의 관계, 치료방법과 그에 따른 결과, 증상의 정도에 따른 흉선 절제술후의 결과와의 관계등을 비교 검토하였다.

## 결 과

### I. 성별 및 연령분포

총 34명의 환자에서 연령분포는 2세에서 63세 까지 다양하였고 남녀비는 남자 11명(32.3%) : 23명(67.4%)로 여자가 약 2배로 많았다. 남자는 40대와 30대에 많았고 여자는 전 연령층에서 골고루 분포하고 있는 양상을 보여주고 있다(Table 1).

### II. 흉선의 병리 소견

흉선의 병리소견은 근무력증의 증상이 있는 환자에서 수술후 병리학적 소견이 확진된 경우와 비수술 환자에 있어서는 흉부 전산화 단층 촬영상 조직의 침범 유무 흉선의 비대유무 등을 기준으로 분류하였다. 정상 흉선을 가진 환자가 18명으로 가장 많았고 흉선 비대가 9명이었고, 악성 흉선종은 5명, 흉선종은 2명이었다(Table 2).

### III. Modified Osseman 분류에 따른 증상의 정도

중증 근무력증의 증상의 정도는 Modified Osseman classification의 분류에 따라 분류하였으며, 가장 증상이 가볍고 항 Cholinesterase에 잘 반응을 하는 I 군이 13명으로 가장 많았고, IIa군이 11명, IIb 군이 6명, IIc군이 4명이었다(Table 3).

### IV. 흉선의 병리학적 분류에 따른 증상 정도와의 관계

병리적 소견에 따른 근무력증 증상의 정도를 보면 정상적인 흉선의 경우 Modified Osseman 분류에 따른 증상의 정도가 I 군과 IIa군에 주로 많으며, 악성 흉선종을 가지고 있는 경우에는 IIc에 3명과 I 군과 IIa에 각각 1명씩 분포하였고, 양성 흉선종이나 흉선

**Table 1.** Age & Sex Distribution.

| Age(year) | Male(%)  | Female(%) | Total(%) |
|-----------|----------|-----------|----------|
| < 10      | 1( 2.9)  | 4(11.8)   | 5(14.7)  |
| 11 - 20   |          | 3( 8.8)   | 3( 8.8)  |
| 21 - 30   | 2( 5.9)  | 4(11.8)   | 6(17.6)  |
| 31 - 40   | 3( 8.8)  | 2( 5.9)   | 5(14.7)  |
| 41 - 50   | 4(11.8)  | 5(14.7)   | 9(26.5)  |
| 51 - 60   |          | 4(11.8)   | 4(11.8)  |
| 61 -      | 1( 2.9)  | 1( 2.9)   | 2( 5.9)  |
| Total     | 11(37.3) | 23(67.6)  | 34(100)  |

**Table 2.** Pathology of Thymus.

| Pathology         | No(%)    |
|-------------------|----------|
| Malignant Thymoma | 5(14.7)  |
| Benign Thymoma    | 2( 5.9)  |
| Hyperplasia       | 9(26.5)  |
| Normal Thymus     | 18(52.9) |
| Total             | 34(100%) |

**Table 3.** Severity of Disease by Modified Osseman Classification.

| Group | Categories  | No. (%)   |
|-------|---|-----------|
| I     | Localized from limited to ocular region                       | 13(38.2)  |
| II a  | Generalized from mild bulbar and skeletal muscle involved     | 11(32.3)  |
| II b  | Generalized from moderate bulbar and skeletal muscle involved | 6(17.6)   |
| III c | 1 Acute fulminating form                                      | 4(11.8)   |
|       | 2 Late severe progress form from Group I or II a              |           |
| Total |   | 34(100.0) |

**Table 4.** Relation of Pathology of Thymus & Severity of Disease.

| Severity \ Pathology | I        | IIa      | IIb     | IIc     |   | Total(%) |
|----------------------|----------|----------|---------|---------|---|----------|
|                      |          |          |         | 1       | 2 |          |
| Malignant            | 1        | 1        |         | 3       |   | 5(14.7)  |
| Benign               | 1        | 1        |         |         |   | 2( 5.9)  |
| Hyperplasia          | 2        | 3        | 3       | 1       |   | 9(26.5)  |
| Normal               | 9        | 6        | 3       |         |   | 18(52.9) |
| Total No (%)         | 13(38.2) | 11(32.3) | 6(17.6) | 4(11.8) |   | 34(100%) |

비대시엔느 골고루 분포하는 양상을 보여주고 있다 (Table 4).

**V. 유병기간**

증상 발현에서 근무력증을 진단 받기까지의 유병기간은 2개월에서 5개월 사이가 가장 많았고(35.8%), 1개월 이하가 4명, 6개월에서 11개월이 3명, 12개월에서 23개월이 5명 24개월에서 47개월이 7명, 48개월 이상이 3명 이었다 (Table 5).

**Table 5.** Duration of Symptom

| Duration(mo.) | No. (%)  |
|---------------|----------|
| < 1           | 4(11.8)  |
| 2 - 5         | 12(35.8) |
| 6 - 11        | 3( 8.8)  |
| 12 - 23       | 5(14.7)  |
| 24 - 47       | 7(20.6)  |
| 48 ~          | 3( 8.8)  |
| Total         | 34(100%) |

**VI. 유병기간에 따른 증상의 정도**

유병 기간에 따른 정상의 정도와의 사이에 특별한 상관관계는 볼 수 없고, 유병기간에 상관없이 증상의 정도가 골고루 분포하고 있음을 보여주고 있다 (Table 6).

**VII. 중증 근무력증의 치료**

중증 근무력증의 치료는 우선 수술적 치료와 비수술적 치료로 나누어서 관찰하였다. 수술을 받은 12명의 근무력증 환자중 수술후 1개월 이내 완전 관해(Complete remission)이온 경우가 2명, 증상이 호전되어 투여중인 항Cholinesterase의 용량 감소가 가능한 경우가 6명, 수술후에도 점차 증상이 진행되어 수술의 효과가 없었던 경우가 1명, 수술후 Myasthenic crisis 로 호흡부전에 의해 사망한 경우가 2명이 있어 수술에 대한 사망율은 16.6%였다.

따라서 수술에 의해 효과가 있었던 경우는 8명으로

**Table 6.** Relation of Duration of Symptom and Severity of Disease.

| Classification \ Duration(mo.) | I        | IIa      | IIIb    | IIc     |   | Total(%) |
|--------------------------------|----------|----------|---------|---------|---|----------|
|                                |          |          |         | 1       | 2 |          |
| 1                              | 2        | 1        | 1       |         |   | 4(11.8)  |
| 2 - 5                          | 4        | 5        | 2       | 1       |   | 12(35.3) |
| 6 - 11                         | 1        | 1        |         | 1       |   | 3( 8.8)  |
| 12 - 23                        | 2        |          | 1       | 2       |   | 5(14.7)  |
| 24 - 47                        | 2        | 4        | 1       |         |   | 7(20.6)  |
| 48 ~                           | 2        |          | 1       |         |   | 3( 8.8)  |
| Total                          | 13(38.2) | 11(32.3) | 6(17.6) | 4(11.8) |   | 34(100)  |

66.7%였다. 수술후 1예에서 증상의 호전이 있어 약의 용량을 감소한 후 퇴원한 직후 임의로 약의 복용을 중단하였다가 Myasthenic crisis로 호흡마비가 와서 응급실을 방문하였으나 이미 뇌사에 가까워 보호자의 요청에 의해 응급퇴원을 한 경우가 기타 1명으로 분류하였다.

비수술적 요법으로 항cholinesterase나, 스테로이드, 면역 억제제를 사용한 경우는 22명으로 이중 약의 투여나 혈장 교환없이 자연적으로 치유가된 경우가 1명, 약을 복용후 증상의 호전을 보인 경우가 8명이었고, 약의 투여에도 효과가 없는 경우가 5명이었고, 약의 투여에도 증상이 점차 악화되어 투여중인 약을 다량 증량을 해야했던 경우가 6명이었고, 사망의 경우는 없었다. 비수술적 요법에 의한 효과는 22명중 9명에서 증상의 호전을 보여 40.1%정도였으며 이는 수술적 요법에 의한 결과보다 훨씬 적었다(Table 7).

Ⅷ. 흉선 절제술전 증상의 정도와 수술 결과와의 관계.

흉선 절제술을 받았던 12명의 환자중에서, 수술전 증상의 정도를 Modified Osserman분류에 의한 각각의 군에 있었던 환자가 흉선 절제술에 대한 효과와의 상관 관계를 보면 IIa군에 속했던 1명의 사망을 제외하고 I군, IIa, IIIb에 속했던 대부분의 환자에서 흉선 절제술이 효과가 있었으나 IIc군에 속했던 4명의

환자에서는 1명이 완전 관해가 가능했지만, 1명은 흉선 절제술이 효과가 없었고, 1명은 수술후 Myasthenic crisis로 사망하였고, 1명은 수술후 증상의 호전이 관찰되어 투여중인 약의 용량을 감소한후 퇴원했다가 임의로 약의 복용을 중지했다가 호흡 부전증이 와서 응급실을 방문했다가 사망하였다. 따라서 수술전 증상의 정도가 수술후 예후 판정에 중요한 요인으로 작용하고 있는 것을 알수 있다(Table 8).

Ⅸ. 중증 근무력증 환자에 있어서 동반된 질환.

근무력증의 환자에 있어서 동반된 질환으로는 감작성 기능 항진증이 3명, 고형압이 동반된 경우가 2명, 31세와 30세의 여자 환자에서 조기 폐경이 2명이 관찰되었고, 당뇨병, 폐결핵, 철 결핍성 빈혈, 상대동맥류, 정신과적인 질병으로 전환성 장애가 각각 1명씩으로 관찰되었다(Table 9).

고 안

중증 근무력증의 원인으로 최근에는 자가면역 질환이 원인이라는 주장이 거의 정설로 인식된 대표적인 질환으로, 자가 면역 반응에 의한 신경근육 접합부, 특히 후접합부 니코틴닉 아세틸콜린 수용체의 감소에 의해 신경근육의 전달에 이상이 생겨 수의근의 기능 장애가 나타나는 질환이다<sup>5-8)</sup>.

Table 7. Results of Treatment

|                    | Improved grade                  | No.      | Result          |
|--------------------|---------------------------------|----------|-----------------|
| Operation<br>(12명) | Complete remission              | 2        | 66.7% effective |
|                    | Sx improved with drug reduled   | 6        |                 |
|                    | Not change of Sx                |          |                 |
|                    | Progression of Sx               | 1        | 8.3%            |
|                    | Death                           | 2        | 16.7%           |
|                    | 기 타                             | 1        | 8.3%            |
| Non operation      | Complete remission              | 1        | 40.9% effective |
|                    | Sx improved after mediation     | 8        |                 |
|                    | Sx Not changed after medilation | 11       | 50%             |
|                    | Sx progression after medilation | 2        | 9.0%            |
|                    | Death                           |          |                 |
| Total              |                                 | 34(100%) |                 |

**Table 8.** Relation of Result & Severity on Operation Case

| Result                        | Group | I       | IIa     | IIIb    | IIc     |   | Total(%) |
|-------------------------------|-------|---------|---------|---------|---------|---|----------|
|                               |       |         |         |         | 1       | 2 |          |
| Complete Remission            |       | 1       |         |         | 1       |   | 2(16.7)  |
| Sx improved with Drug reduced |       | 1       | 3       | 2       |         |   | 6(50.0)  |
| Nochange of Sx                |       |         |         |         |         |   |          |
| Progression of Sx             |       |         |         |         | 1       |   | ( 8.0)   |
| Death                         |       |         | 1       |         | 1       |   | 2(16.7)  |
| 기 타                           |       |         |         |         | 2       |   | 2(16.7)  |
| Total                         |       | 2(16.7) | 4(33.3) | 2(16.7) | 4(33.3) |   | 12(100)  |

**Table 9.**

| Assocrated Disease        |    |
|---------------------------|----|
| Hyperthyroidism           | 3  |
| Hypertension              | 2  |
| Prenature manopause       | 2  |
| Diabetes mellitus         | 1  |
| Pul. Tuberculosis         | 1  |
| Conversion disorder       | 1  |
| Iron deficiency anemza    | 1  |
| Ascending aortic aneurysm | 1  |
| Total                     | 12 |

Drachman등은 근무력증 환자에서 신경 근육 접합 부위에서 아세틸콜린 수용체의 수가 정상인에 비하여 70-80%정도 감소되어 있는 것을 발견하였고, 이 아세틸콜린 수용체의 감소는 자가면역에 의해 감소하는 것으로 증명 하였다<sup>9,14)</sup>.

또한 근무력증 환자의 90%에서 아세틸콜린 수용체에 대한 항체가 발견 된는데<sup>7,15)</sup>, Hoshang bolook등은<sup>16)</sup> 아세틸콜린 수용체의 분해 생성 과정에서 아세틸콜린 항체에 의해 수용체의 분해속도가 생성속도보다 빨라 수용체의 수가 줄어들거나, 항체와 아세틸콜린 수용체의 결합으로 수용체와 아세틸콜린의 결합을 방해하거나, 보체에 의해 수용체가 파괴 된다고 하였다. 흉선과 근무력증과의 관계는 Drachman등은<sup>17,18)</sup> 흉선의 Myoid 세포가 아세틸콜린 수용체의 항원이 된다는지, 흉선에서 만들어진 T-cell의 작용으로 근육신경접합부의 파괴나, 말초 임파구에 의한 항체생성, 흉선의 thymic factor에 의해 활성화 된 보체에 의해 수용체가 파괴된다고 하는 등 여러 관련기전이 알려져 있

다<sup>5, 7,14,17,18)</sup>.

따라서 근무력증의 환자에서 흉선 절제술을 시행하는 이유로는 아세틸콜린 수용체에 대한 항원의 제거, 수용체에 대한 항체 생성의 근절, 감작된 말초 Killer T-cell에 의해 수용체가 직접 파괴 되는 것을 방지하고, 감작된 Helper T-cell에 의해 말초 임파구에서 수용체에 대한 항체 생성을 제거하고, Putative Thymic factor에 의해 활성화된 보체에 의해서 수용체가 용해되는 것을 방지하는 효과를 제공한다고 하겠다<sup>7)</sup>.

중증 근무력증의 발생 빈도는 비교적 드물어서 인구 1만-3만명당 1명정도 발생하는 것으로 보고되고 있고<sup>4-7)</sup> 남녀 발생비는 전체적으로 2 : 정도로 여자에게 많으며<sup>7)</sup> 여자는 주로 20-30대의 젊은 성인층에서, 남자의 경우는 이보다 고령에서 주로 나타난다고 하였다<sup>4-7)</sup>. 임상증상으로는 어느 근육이라도 침범이 가능하기 때문에 다양하게 나타나는데 주로 활동이 많은 근육에서부터 증상이 나타난다. 초기 증상으로 안근육의 장애로 안검하수나 복시등이 40-60%에서 관찰되고 결국 90%정도에서 침범하는 것으로 알려져 있다. 또한 근무력증 환자에 있어서 계속적 또는 반복적 근육 수축작용이 불가능하고 아침보다는 활동이 많은 저녁에 ;증상이 심해지는 특징을 가지고 있으며, 점차 증상이 진행하여 안면근이나 인후근의 장애로 언어나 연하장애가 오고 전신근육의 침범시에는 심한 전신무력감과 피로, 심하면 호흡장애를 초래하여 사망에 이르기도 한다<sup>1-7)</sup>.

중증 근무력증의 진단은, 상기 임상증세와 자세한 병력을 토대로 하고, 항콜린분해 효소제인 Edr-ophonoum(tensilon)검사로 확진할 수 있으며, 연속

적 신경자극에 따른 유발근 전위의 변화를 관찰하는 연속 신경 자극 검사(Compound muscle action potential or Jolly test)나, 단일 섬유 근전도 검사인 Jitter 검사도 도움이 되며, Neostigmin이나 Regional curare test도 진단에 이용되기도 한다<sup>5-7,17,18)</sup>.

혈청 검사로는 아세틸콜린 수용체에 대한 항체 검사도 이용되는데, 이때 역가의 수치와 증상의 정도와는 반드시 일치하지는 않지만 어느정도 상관 관계를 보인다고 한다.

그외에 갑상선 기능 검사, 폐기능 검사등을 시행해야 하고, 흉부 CT촬영은 흉선의 위치 주위 조직의 침범유무와 전이등을 아는데 많은 도움을 준다<sup>4,7)</sup>.

중증 근무력증이 있는 환자에서 흉선의 조직적 변화는 75-85%정도에서 관찰되며, 이중 10-20%정도가 악성 흉선종으로 보고되고 있다<sup>7,17,18,19,20,21)</sup>. 저자의 경우 약 20.6%에서 흉선종을 가지고 있었고 이중 14.7%가 악성이었다. 중증 근무력증의 치료로는 비수술적 요법으로 항콜린 분해효소제가 추가되는데 이의 약리작용은 아세틸콜린의 분해를 방해하여 이의 약리작용을 길게하여 근육 장력을 증가시킨다. 항콜린 분해효소 약물로는 Pyridostigmine(mestinon)이 가장 많이 이용되며 경구 복용후 10분에서 30분후에 효과가 나타나서 4시간 가량 지속되고, 효과가 충분할때까지 용량을 증량한다. 하지만 이약은 Nicotinic 수용체와 Muscarinic수용체에 동시에 작용하기 때문에 과량 투여시에 설사, 복통, 축동, 눈물, 타액의 과다분비등의 부작용과, 심한 경우 아세틸콜린의 지속적인 작용에 의해 Cholinergic crises 까지 초래되어 극히 위험에 처할 수도 있으며 이때의 증상은 myasthenic crises때와 증상이 비슷하여 감별이 매우 중요하다<sup>5,6,7,8)</sup>.

다른 항콜린 분해효소제로 Neostigmine이 있는데 이는 주로 주사제로 사용하고 작용시간이 매우 짧다. 면역 억제제의 사용으로 면역학적인 장애를 제거하는 것도 효과가 큰데, 스테로이드를 사용하여 면역학적인 반응을 억제시키는데 이는 흉선 절제술을 할 수 없거나, 흉선 절제술후 증상의 개선이 없을 때 사용할 수 있다<sup>4,7,9)</sup>.

그외에 Cytotoxic Drugs의 일종인 Imuran(Azathioprine)을 사용할 수도 있고, 증상이 심할경우 Cyclosporine을 사용하여 증상의 호전이 있었다고 한다. 하지만 이들 면역 억제제나 Cytotoxic drugs는 장기간 사용이 어렵고 또한 심한 부작용으로 사용상 세

심한 주의가 필요하다<sup>7,17,18)</sup>. 혈장 교환(Plasmapheresis)는 혈장속에 있는 아세틸콜린에 대한 항체의 제거함으로써 수술전 환자의 증상을 개선시키는데 도움을 주고 또한 수술후 증상의 호전이 없을 때 먼저 시도할 수 있는 방법으로 수술전 혈장 교환을 시행하였다면 수술시 출혈의 위험이 있으므로 2-3일후 수술을 시행하는 것이 좋다<sup>4,10,11)</sup>.

저자의 경우 수술을 한 12예에서 혈장 교환술을 시행하여 증상의 호전을 확인하였고, 스테로이드는 34명의 환자중 5명에서 투여하여 효과를 확인하였다.

하지만 수술후 Azathioprine을 투여한 1예에서는 효과가 없었고, 역시 수술후 혈장교환을 1예에서 시행하였지만 효과를 보지 못하였다.

중증 근무력증의 수술적 요법으로는 흉선 절제술이 있는데, 중증 근무력증이 있는 환자에서 흉선절제술을 시행하는 이유는 처음 상기한 바와 같다. 중증 근무력증이 있는 환자에서 흉선의 병리가 75-85%에서 관찰되고 이중 20%정도에서 흉선종을 가지고 있고 흉선종중에서 40%이상에서 악성 흉선종이기 때문에 중증 근무력증 환자에서 흉선절제술을 시행해 주는 것이 좋다<sup>7,17-21)</sup>.

과거에는 호흡관리의 어려움으로 수술후 사망률이 높아 수술에 제한이 많아 Kreel등은<sup>22)</sup> 수술의 적응증을 흉선종이 있는 환자, 40세 이하의 나이와 5년 이내의 병력을 가진 양성 흉선비대증 환자나, 약물치료에 효과가 없고 점차 악화될때등으로 정하였지만, 근래에는 호흡관리의 비약적인 발전으로 수술의 위험이 감소하여 흉선종의 유무에 상관없이 모든 중증 근무력증 환자에서 적극적으로 행하여 좋은 효과를 보고하고 있다<sup>1,9,20,21)</sup>.

흉선의 절제효과는 기간의 차이가 있지만 완전 관해가(Complete remission)이 20-38% 정도로 보고가 되고 있고, 증상의 호전은 전체적으로 60-80% 정도로 보고되고 있으며 이는 약물 요법만 시행했을 경우 완전 관해가 8%정도이고 증상 호전이 20%내외인 것에 비하여 수술에 의한 흉선 절제가 훨씬 효과적임을 알 수 있다<sup>7,22,23)</sup>.

저자의 경우에도 수술을 받은 12명의 환자중 완전 관해가 17%정도이고 증상의 호전을 보인경우가 58% 정도였으나, 약물요법만 시행한 경우에는 완전 관해가 4.5%이고 증상의 호전을 보인 경우가 36%정도로 수술요법이 훨씬 우수한 것을 확인하였다.

흉선의 절제후 증상의 호전이 없거나, 점차 악화가는 경우가 있는데 이는 불완전한 흉선 절제, 신경근육 접합부의 비가역적 손상, 임파구의 잔존 역할과 흉선에 의해 영향을 받지 않은 임파구의 영향, 또는 Ectopic 흉선 등을 들수 있으며, 따라서 수술시에는 흉선 주위의 지방조직을 포함한 광범위한 광정술을 시행하여 흉선을 완전히 제거하는 것이 수술의 성패라 하겠다<sup>7,19)</sup>.

수술후는 인공 호흡기등을 동원한 적극적인 호흡관리가 반드시 필요하며 환자의 관찰에도 주의해야 한다<sup>7,24,25)</sup>.

중증 근무력증의 예후를 예측할수 있는 인자로는, 증상의 정도가 심할수록, 여자에 비해 남자가, 고령의 연령층에서, 유병기간이 길거나 흉선종이 동반될때 예후가 좋지 않다고 하였다<sup>1,4,25,26)</sup>. 저자의 경우, 흉선종이 있을 때, 고령의 남자에서, 수술전 증상이 심한 경우 예후가 좋지 않았다. 중증 근무력증 환자에서 동반되는 질환으로는 3-4%정도에서 교원성 질환이 동반되는데 주로 류마치스 관절염(Rheumatoid arthritis), 악성 빈혈, 전신성 홍반낭창등이 잘 동반되고, 기타 5-6%에서 갑상선 기능항진이나 기능저하가 발견되고 있으며 드물게 여자에 있어서는 조기 월경 폐쇄가 동반되기도 한다<sup>5,6,7,17)</sup>. 저자의 경우에도 다양한 동반 질환이 있었는데 갑상선 기능항진증이 3명으로 9% 정도를 차지하였고, 조기 월경 폐쇄가 2명 관찰되었다.

## 결 론

경희 대학교 흉부외과학 교실에서는 1985년 1월부터 1991년 6월까지 34명의 중증 근무력증 환자를 대상으로 조사 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

1. 성별 및 연령분포에 있어서는 여자가 약 2배정도로 많았고 남자에 있어서는 30세이상 40대에 가장 많았고 여자는 전연령층에서 골고루 분포하였다.
2. 흉선의 조직은 정상인 경우와 비정상인 흉선의 경우가 반반이었고 이중 악성이 14.7%이었다.
4. 증상의 정도는 Modified Osserman 분류에 의해 I 군이 가장 많았고, IIa, IIb, IIc순으로 환자가 분포하고 있었다.
5. 흉선의 병리에 따른 증상의 정도는 정상적인 흉

선일 경우 증상이 가벼웠고 악성일 경우 증상의 정도가 심하였다.

6. 유병기간은 5개월이하가 가장 많았고 이후로는 2년 이내, 4년이후에 각각 골고루 분포하였다.
7. 유병기간과 증상의 정도는 상관 관계가 없었다.
8. 치료의 결과는 수술적 치료가 비수술적 치료에 비하여 훨씬 효과적이었다.
9. 동반된 질환으로는 갑상선 기능항진증이 3명, 조기 월경 폐쇄가 2명, 폐결핵, 당뇨병, 전환장애, 철 결핍성 빈혈이 각각 1명씩 이었다.

## REFERENCES

1. 정원상, 박해문, 이성운, 김형준, 김영학, 지행옥, : 근무력증 환자의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지. 13 : 1, 152, 1990.
2. 이동협, 이철주, 변영주, 민형식 : 근무력증의 외과적, 치료. 대한 흉부외과학지. 18 : 4, 859, 1987.
3. 이문호, 주영실, 최영길, 외 : 중증 근무력증에 동반된 조기 폐경 1예. 대한 내과학 잡지. 32 : 6, 983, 1987.
4. 서필원, 성숙환, 김주현 : 중증 근무력증의 외과적 요법. 대한 흉부외과 학지. 23 : 1, 146, 1990.
5. Roland, L.P. : *Merritt's Text book of Neurology, 8ed, Philadelphia, Lea & Febiger, 1989.*
6. Swash, M., Schwartz, M.S. : *Neuromuscular disease, New York. Springerverlag, 1989.*
7. Gibbon & sabiston, Spencer : *Surgery of W.B.Saunders company. 5th ed. 974, 1990.*
8. Goodman & Gilman's : *The Pharmacological Basis of therapeutecs. Member of Maxwel MacMillan progmanon Publishing Co. New York. 8th ed. 1991.*
9. Abramsky, O., Aharonov, A., et al. : *Myasthenia gravis and acetylcholine receptor. Arch Neurolo. 32 : 784, 1975.*
10. Hogalin, D.C., Perlo, V.P., Pontoppidan, H. : *Effect of prethymectomy plasma exchanage on postoperative respiratory function in myasthenia J.T.C.S. 89 : 592, 1985.*
11. Gracy, D.R., Howard, F.M., Divertie, M.B. : *Plasmapheresis in the treatment of ventilator-dependent myasthenia gravis. Chest. 85 : 739, 1984.*
12. Schmacher, R. : *Thymectomie Bei Einem Fall von morbus Basedowi mit Myasthenie Mitt.Grenzgeb*

- Med Chir.* 25 : 746, 1913.
13. Blalock, A., Mason, M.F., Riven, S.S. : *Myasthenia gravis and tumor of thymic region.* *Ann Surg.* 110 : 544, 1939.
  14. Drachman, D.B. : *Myasthenia gravis.* *New Eng J Med.* 298 : 3136, 1978.
  15. Scadding, G.K., Harvad, C.W.H. : *Pathogenesis and treatment of myasthenia gravis.* *Br Med J.* 283 : 1008, 1981.
  16. Hooshang B., Schwartzman R.J. : *High dose steroid for perioperative management of myasthenia gravis.* *J.T.C.S.* 75 : 754, 1978.
  17. Drachman D.B. : *Myasthenia gravis (First of two parts)* *N Eng Med.* 298 : 136, 1978.
  18. Drachman D.B. : *Myasthenia gravis (first of two parts)* *N Eng Med.* 298 : 186, 1978.
  19. Jaretzki III, A., Bethea, M., Wolff, M., Olarte, M. R., et al. : *A rational approach to total thymectomy in the treatment of myasthenia gravis.* *Ann Thorc Surg.* 24 : 120, 1977.
  20. Genkins, G., Papatestas A.E., Komfeld, P. : *Study in myasthenia gravis: Early thymectomy, Electrophysiologic & pathologic Correlation.* *Am J Med.* 58 : 517, 1975.
  21. Papatestas, A.E., Alpert, L.I., Osserman, K. E., Osserman R.S., Kark, A.E. : *Studies in myasthenia gravis: Early thymectomy, Result on 185 patients with nonthymomatous and thymomatous myasthenia gravis.* *Am J Med.* 50 : 465, 1971.
  22. Mentini, N., Moykopf IV. : *Thoracic surgery frontier and uncommon neoplasms C.V. Mosby company* p157, 1989.
  23. Cohn, A.E., Solit, R.W., et al. : *Surgical treatment in myasthenia gravis. A 27 year experience.* *J.T.C.S.* 68 : 876, 1989.
  24. Payme, W.S. & Clagett, O.T., In Shields, T.W. : *General thoracic surgery, Philadelphia, Lea & Febiger,* 1972.
  25. Wolfe, W.G., Sealy, W.C., Yong, W.G. : *Surgical management of myasthenia gravis.* *Ann Thorc Surg.* 14 : 645, 1972.
  26. Alpert, L.I., Papatestas, A., Kark, A., et al. : *A histologic reappraisal of the thymus in myasthenia gravis: A correlation study on thymic pathology and response to thymectomy.* *Arch Pathol.* 91 : 55, 1971.
  27. Jaretzki, A. III, & Wolff, M. : *Maximal thymectomy for myasthenia gravis: Surgical anatomy and operative technique.* *J.T.C.S.* 96 : 711, 1988.