

# 중증 근무력증의 치료에 있어서 종격동 내 조직의 광범위 절제술

손 영 상 · 이 현 재 · 김 광 택 · 김 학 제 · 김 형 목

— Abstract —

## Radical Thymectomy in the Treatment of Myasthenia Gravis

Y.S. Sohn, M.D.\*, H.J. Lee, M.D.\*, K.T. Kim, M.D.\*,  
H.J. Kim, M.D.\*, H.M. Kim, M.D.\*

There has been argue in the proper surgical treatment of myasthenia gravis. But the ultimate goal of operation is complete removal of thymic tissues. In view of previous surgical-anatomic studies that there are frequently thymic tissues from the level of thyroid gland to the diaphragm and from hilum to hilum, en bloc resection of thymus, mediastinal fat including both sheats of pleura and pericardium is reasonable.

We experienced four myasthenic patients with radical thymectomy from 1989. As compared to the result of previous simple thymectomy group, the 23 patients who were operated from 1976 to 1988(Group I), excellent surgical outcome was obtained in radical thymectomy group(Group II).

### 서 론

중증 근무력증은 신경근 접합부에 이상이 생겨 흥분 전달이 되지 않아 수의근에 수축 장애가 나타나는 질환이다. 치료에 있어서 흉선제거술이 보편화 되었으나 최근 수술 방법과 그에 따른 효과에 많은 논란이 있다. 그러나 흉선조직이 경부 및 종격동내에 산재해 있다는 사실이 밝혀짐에 따라 수술 방법도 단순 흉선 절제술 보다는 광범위한 조직 절제술이 효과적이라는 사실이 받아들여지고 있다. 이런 추세에 따라 본 고려대학교 혜화병원 흉부외과학 교실에서는 1989년 들어 새로운 방법, 즉 종격동내 조직의 광범위한 절제술을

시행하고 있으며 현재까지 4례에서 획기적인 치료 효과를 경험하여 증례 검토하면서 이전에 단순 흉선절제술로 치료받은 환자군과 비교 분석하였다.

### 증 례

#### 증례 1

임 0순, 39세, 여자

내원 하루 전 부터 갑자기 전신 무력감, 안검하수 및 구음장애를 주소로 내원하여 tensilon test 및 근전도 검사를 시행하여 중증 근무력증으로 확진하고 항콜린분해효소 제제를 투여하였으나 내원 2일째 부터 호흡곤란이 심해져 pyridostigmine을 4시간 간격으로 180 mg(총 1080 mg/day)까지 사용해야 했고 기관내 삽관 및 인공 호흡기 장치가 필요되었다. 수술은 종격동내 조직의 광범위 절제술로 하였으며 수술 후 5일간

\* 고려대학교 의과대학 혜화병원 흉부외과학교실  
\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Korea University  
1989년 10월 5일 접수

인공호흡 및 객담제거가 필요하였으나 쉽게 호흡기를 제거할 수 있었고 pyridostigmine 용량은 60 mg씩 3회(하루 180 mg)투여로 감량되었으며, 외래추적관찰중 수술 1개월 후에는 하루 120 mg으로 감량이 가능하게 되었다.

### 증례 2

방 0명, 13세, 여자

15개월 전 타 병원에서 중증 근무력증으로 진단받고 매일 pyridostigmine 60 mg씩 3회(하루 180 mg) 복용해 오던 환자로서, 내원 1주전부터 전신 무력, 호흡곤란이 심해져 본원에 내원하여 수술 받게 되었다. 수술 후 기왕의 기관지 천식 발작이 있어 스스로 객담 배출이 힘들고 좌측 하엽에 무기폐 소견을 보여 기관내 삽관을 1주동안 유지하면서 간헐적으로 인공호흡을 하였으나 별 어려움없이 기관내 삽관을 제거할 수 있었고 phridostigmine은 120 mg으로 감량하여 유지하다가 술 후 1개월 뒤 외래에서 완전히 끊을 수 있게 되었다.

### 증례 3

이 0명, 58세, 여자

내원 1년전 타 병원에서 중증 근무력증 및 흉선종으로 진단 받았으나 수술 받지 않고 pyridostigmine 540 mg으로 유지해 오던 중 1개월 전부터 호흡곤란이 심해져 인공호흡을 해오다가 본원에 후송 되었다. 본원 내원 후 기관내 삽관을 유지하면서 간헐적으로 인공호흡을 하다가 전신 상태 개선 후 수술 받았다. 수술로 종격동 및 좌측 흉강의 거의 대부분을 차지하는 거대한 흉선종(650 gm)을 제거할 수 있었고 동시에 종격동 내 조직을 광범위하게 절제해 내었다. 수술후 5일간 기관내 삽관을 유지하며 객담제거를 유도 하였고 pyridostigmine을 하루 180 mg 유지하다가 퇴원 하게 되었다.

### 증례 4

남 0진, 11세, 남자

2년전 타 병원에서 중증 근무력증으로 진단 받고 하루에 pyridostigmine 120 mg으로 유지해 왔으나 원래의 안검하수가 더욱 심해지고 간헐적인 호흡곤란증이 발생되어 본원에 내원하였고 종격동내 조직의 광범위 절제술로 치료받은 뒤 모든 투약을 끊고 별 문제없이 퇴원하게 되었다. 본원에서는 이 환자의 조직부터 모

든 종격동 지방조직 및 심막조직을 고정 처리하여 검사하였으며 본 환자의 경우 흉선은 나이에 맞게 비대해 있었으나 심막 및 종격동 지방조직에서 모두 흉선조직을 발견할 수 있었다.

## 수술 방법

전술한 4례의 수술 방법을 기술하면 전신 마취 하에 반듯이 누인 자세에서 흉골 정중 절개를 한다. 종격동내의 육안으로 확인 가능한 흉선 조직을 전부 제거할 뿐 아니라 위로는 무명정맥에서 아래로는 횡격막, 그리고 좌우 폐문부에 이르는 곳까지의 모든 지방 조직 및 좌우 횡격신경(phrenic nerve) 앞쪽의 심막 조직을 완전히 제거 한다. 본원의 경우는 없었지만, 만일 흉선의 상극부가 더욱 상부의 경부쪽으로 이어져 있어서 완전제거가 곤란한 경우엔 따로 위쪽에 횡으로 경부절개를 하여 제거하도록 하는 것이 필요하다. 수술 중 주의해야 할 점은 횡격신경, 반회 후두신경 및 미주신경의 손상을 피하는 것이다. 절제 후 결손된 심막은 인공 심막으로 대처해 준다(Fig. 3).

## 비교 분석

본원에서 1976년 부터 1988년까지 중증 근무력증 진단 하에 단순 흉선절제술로 치료한 23례의 환자군(제1군)과 1989년 들어 전술한 바와 같이 수술한 4례(제2군)를 다음과 같이 비교 분석 하였다.

### 1. 증상 개선 정도

수술 전 증상을 Modified Osserman's method에 의해 분류해 보면 제 1군에서는 Grade I이 2명, Grade II가 10명, Grade III가 8명, Grade IV가 3명이었으며, 제 2군에서는 Grade II가 1명, Grade IV가 3명이었다(표 2). 수술 후 증상의 개선 정도를 퇴원 시기를 기준으로 정하였을 때 제 1군에서는 Class I이 4명, Class II가 11명, Class III가 4명, Class IV가 3명, 그리고 Class V가 1명으로 평균 2.39였는데 비해 제 2군에서는 Class I이 2명, Class II가 2명으로 평균 1.5로서(표 3) 제2군에서 1군에 비해 수술 전 증상이 더 심했으나 수술 후 증상개선 정도가 더욱 두드러짐을 알 수 있다(Fig. 1).

표 1. 증례

례	연령/성별	수술 전 증상 정도	수술 전 투약량	수술 효과	수술 후 투약량
1	39/여	Grade IV	1080 mg/day	improved	120 mg/day
2	13/여	Grade IV	180 mg/day	remission	투약 중지
3	58/여	Grade IV	540 mg/day	improved	180 mg/day
4	11/남	Grade II	120 mg/day	remission	투약 중지

표 2. 수술 전 증상정도  
(by Modified Osserman's method)

Grade	Categories	제1군(명)	제2군(명)
I	국한된 증상 (안 증상 등)	2	
II	경한 전신증상	10	1
III	심한 전신증상	8	
IV	극심한 전신증상 (호흡근 마비)	3	3
Total		23	4

표 3. 수술 효과

Class	Categories	제1군(명)	제2군(명)
I	완전 회복(투약 중지)	4	2
II	증상 완화(투약량 감소)	11	2
III	증상 완화(투약량 불변)	4	
IV	증상 및 투약량 불변	3	
V	수술 전보다 악화(사망)	1	
Total		23	4

2. 투약 용량의 감소

수술 전 후 사용한 항콜린분해 효소 제제의 투여량을 환자의 체중당 pyridostigmine의 1일 투여량을 (mg/kg/day)으로 기준하여 볼 때, 수술 전 제1군에서는 평균 8mg/kg/day 였고 제2군은 평균 14.7mg/kg/day로서 제2군이 월등히 많았으나, 수술 후에는 제1군은 평균 5.3mg으로 감소 하였고 제2군은 평균 1.8mg으로 감소하여 제2군에서 수술로 인한 항콜린 분해 효소 제제의 감량 효과가 훨씬 큰 것을 알 수 있다(Fig. 2).

고찰

1901년 Weigert<sup>1)</sup>가 처음으로 중증 근무력증과 흥선

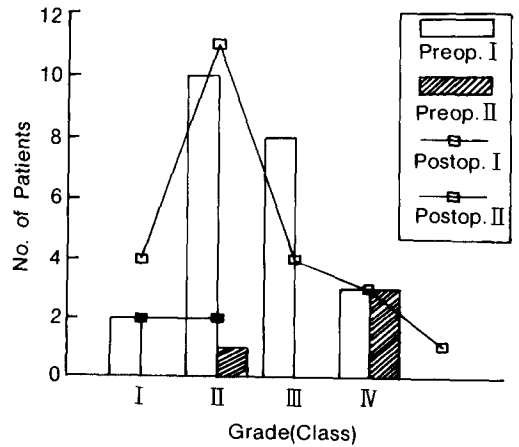


Fig. 1. Effect of Operation

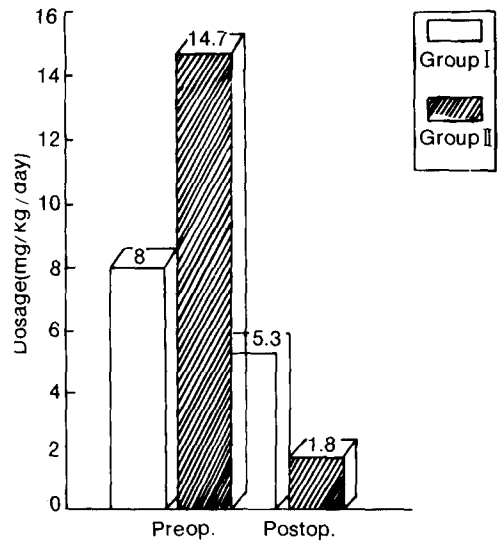
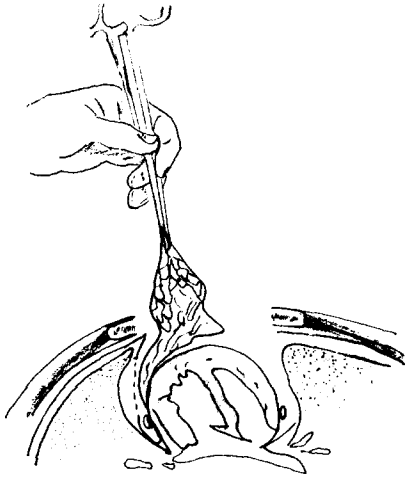


Fig. 2. Reduction of Drug Dosage

의 관계를 기술한 이래, 1960년 Simpson등의 자가 면역설<sup>2)</sup>, 1973년 Patrick등의 아세틸콜린 수용체에 대한 자가 항체의 발견으로<sup>3)</sup> 근무력증의 병인이 밝혀지게 되었다.



**Fig. 3.** En bloc resection of pericardium and both sheets of mediastinal pleura from hilum to hilum.

신경근 접합부에서 흥분을 전달하는 화학적 매체가 아세틸콜린이며 이 아세틸콜린이 근육 말단의 수용체와 결합하면 말단부 전압(end-plate potential)을 형성하여 결국 근육의 수축을 유발한다.

중증 근무력증은 이 신경근 접합부에 이상이 생겨 수의근의 수축 장애가 나타나는 질환으로 발병기전은 자가 항체로 설명된다. 즉 아세틸콜린 수용체에 대한 자가 항체가 생성되어 수용체를 파괴하므로 발생하는 것이다. 이 자가 항체가 생성되는 곳이 바로 흉선이며, 결국 중증 근무력증의 근본 치료는 흉선 절제술인 것이다. 그러나 중증 근무력증의 수술 치료 효과가 최근까지도 일관성있게 보고되지 않고 있다. 또한 수술에 영향을 미치는 인자들, 즉 수술전 증상의 정도<sup>4)</sup>, 증상지속기간<sup>5,6)</sup>, 흉선의 조직 소견 등에<sup>7,8,9)</sup> 대해 논란이 많으며 특히 수술 방법에 있어서는 여러가지 주장들이 있다.

Kark나 Kirschner등<sup>10)</sup>은 경부 절개를 통해 안전하고 간편하게 흉선 조직을 제거할 수 있다고 주장한 바 있다. 또 최근에는 Coper<sup>11)</sup> 등이 경부 절개를 특별히 고안된 흉골 감자를 이용해 좀더 넓은 수술시야를 확보하고 좀더 광범위하게 흉선 조직을 제거할 수 있다고 주장하고 있다. 그러나 Masaoka<sup>12)</sup>나 Jaretzki등<sup>13)</sup>은 경부 절개로 수술한 뒤 다시 재발한 환자들에서 종격동 내 조직의 광범위 절제술로 좋은 결과를 얻었다고 발표했다. 실제로 경부 절개를 통해 흉선을 제거한 뒤에 종격동에 흉선종이 발생한 보고도 있고<sup>14)</sup> 흉부

컴퓨터 단층 촬영에서 식별되지 않은 흉선종의 경우는 경부 절개로 완전히 제거하지 못하고 종양 조직이 종격동에 남을 수 있다<sup>15)</sup>.

지금까지 널리 이용되고 있는 흉골 정중 절개를 통한 단순 흉선 절제술은 흉선 조직이 항상 한 덩어리로 존재하지는 않으며 경부에서 종격동 전체에 걸쳐 널리 분포한다는 점에서 완전히 신뢰할 만한 방법은 못 된다고 본다. 흉선은 전상부 종격동에 존재하며 그 상극부는 갑상선 하부와 비교적 완전히 분리되어 얇은 막으로 싸여 있으나 그 하부는 주의 지방 조직과 불분명한 경계를 갖고 있으며 이 지방조직 또한 늑막 지방이나 심막 지방조직과 계속 연계되어 있다. 뿐만 아니라 이들 지방조직을 모두 제거하여 조직 검사를 해 보았을 때 흉선 조직내에서만 볼 수 있는 Hassall's bodies가 72%의 중증 근무력증 환자에서 발견되었다는 보고도 있다<sup>16)</sup>. 본원의 경우에서도 4번째 환자부터 면밀한 조직 검사를 시행한 결과 적출한 종격동 내 지방조직과 심막조직에서 흉선 조직을 발견할 수 있었다. 이런 관점에서 볼 때 중증 근무력증의 근본적이고 완전한 치료를 위해서는 흉선 조직 자체만 제거하는 것은 불완전한 것이며 육안으로 확인이 되지 않더라도 종격동 내의 모든 지방조직과 더불어 제거 가능한 모든 조직을 절제해 내는 것이 합당한 것이다.

Gilmore등<sup>17,18)</sup>은 흉선 조직이 경부 미주신경과 내경동맥 주위에도 산재해 있을 수 있음을 관찰하였고 Jaretzki등<sup>19)</sup>은 경부 청소와 종격동 조직의 광범위 절제술을 동시에 시행하여 좋은 효과를 얻고 있다고 주장하고 있다. 그러나 본 저자는 모든 경우에 있어서 경부 청소술을 동시에 시행하는 방법은 바람직하지 않다고 본다. 수술 전후 오랜 기관내 삽관 및 인공 호흡이 필요한 환자에서 특히 기관절개술을 시행 받았던 경우엔 종격동염의 위험성이 매우 높다. 또한 종격동을 통해 수술하는 경우에도 경부의 갑상선 하부까지 도달할 수 있으므로 매우 드물게 갑상선의 뒤쪽에 부갑상선과 같이 있는 흉선 조직을 제외하고는 충분히 절제해 낼 수 있다고 생각된다.

## 결 론

본 고려대학교 의과대학 해화병원 흉부외과에서는 1989년 들어 4례의 중증 근무력증 환자에서 종격동 조직의 광범위 절제술로 좋은 수술 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다. 현재로는 4례에

불과하나 이들모두 현저한 수술 효과를 보였고 이중 3례는 인공 호흡이 필요한 정도로 심한 상태에서 수술 후 극적으로 좋아졌으며, 이전의 단순 흉선 제거술로 치료받은 환자군에 비해 월등히 우수한 수술효과를 보인 것을 볼 때 광범위 종격동 내 조직 절제술의 효과가 탁월함을 알 수 있으며 앞으로 중증 근무력증의 치료에 중요한 지표가 될 것이다.

## REFERENCES

1. Weigert C: *Pathologisch-Anatomischer beitrage zur erbischen krankheit. (myasthenia gravis) Neurol. centralbl. 20*597, 1901.
2. Simpson JA: *Myasthenia: A new hypothesis. Scot. Med. J. 5*:419, 1960.
3. Patrick, J., and Lindstrom, J: *Autoimmune response to acetylcholine receptor. Science, 180*:871, 1973.
4. Levasseur P et al.: *Thymectomy for myasthenia gravis Longterm results in 74 cases, J Thorac Cardiovasc Surg 64*(1):1, 1972.
5. Osserman KE and Genkins G: *Studies in myasthenia gravis. Review of a twenty-year experience in over 1200 patients, Mount Sinai J Med 38*:6, 1971.
6. Buckingham JM et al.: *The value of thymectomy in myasthenia gravis. A computer assisted matched study. Ann Surg 184*(4):453, 1976.
7. Papatestas AEm et al.: *Studies in myasthenia gravis. Effect of thymectomy. Results on 185 patients with non-thymomatous and thymomatous myasthenia gravis, am J Med 50*:465, 1971.
8. Alpert L, Papatestas A and Kark A: *A histological reappraisal of the thymus in myasthenia gravis. A correlation study of thymic pathology and response to thymectomy, Arch Pathol 91*:55, 1971.
9. Genkins G et al.: *Early thymectomy Electrophysiologic and pathologic correlations, Am J Med 53*:517, 1975.
10. Kark AE, Kirschner PA. *Total thymectomy by the transcervical approach. Br J Surg 1971: 58*:321-5.
11. Cooper JD, Al-Jilaihawi AN, Pearson FG, Humphrey JG, Humphrey HE. *An improved technique for transcervical thymectomy in patients with myasthenia gravis. Ann Thorac Surg 1988: 45*:242-7.
12. Masaoka A, Monden Y, Seike Y, Tanioka T, Kogotani K. *Reoperation after transcervical thymectomy for myasthenia gravis. Neurology 1982: 32*:83-5.
13. Jaretzki A III, Penn AS, Younger DS, Wolff M, Olarte MR, Lovelace RE, Rowland LP. *"Maximal" thymectomy for myasthenia gravis: results. J Thorac Cardiovasc Surg 1988: 95*:747-757.
14. Austin EH, Olanow CW, Wechsler AS. *Thymoma following transcervical thymectomy for myasthenia gravis. Ann Thorac Surg 1983: 35*:548-550.
15. Shamji F, Pearson FG, Todd TR J, Ginsberg RJ, Ives R, Cooper JD. *Results of surgical treatment of thymoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1984: 87*:43-47.
16. Masaoka a, Nagaoka Y, and Kotake Y.: *Distribution of the thymic tissue in the anterior mediastinum, J Thorac Cardiovasc Surg 70*:747, 1975.
17. Gilmore JR. *The embryology of the parathyroid glands, the thymus and certain associated rudiments. J Pathol 1937: 45*:507-522.
18. Gilmore JR. *Some developmental abnormalities of the thymus and parathyroids. J Pathol 1941, 52*:213-218.
19. Jaretzki A III, Wolff M, *Maximal thymectomy for myasthenia gravis J, Thorac Cardiovasc. Surg 1988: 96*:711-716.