

혈우병성 슬관절증의 방사선학적 소견: 자기공명영상과 단순촬영 소견을 중심으로¹

이병진 · 박동우² · 최재영 · 차성숙 · 은총기

목 적 : 혈우병성 슬관절증의 특징적인 MR소견을 단순촬영과 함께 분석하고 평가하고자 한다.

대상 및 방법 : 임상적으로 혈우병으로 진단 받은 6명의 환자에서, 만성 반복성 출혈을 보인 7슬관절을 대상으로 그 특징적 MR소견을 단순촬영 소견과 함께 분석하였다. 환자의 연령은 2세에서 20세까지로(평균 11세), 모두 남자였으며, 혈우병 A형이 5명, 혈우병 B형이 1명이었다. MR소견은 관절내 및 관절외 출혈과 활액막, 관절연골, 골관절면, 반월판, 십자 및 측방인대 등의 손상여부와 손상정도를 중심으로 분석하였다.

결 과 : MR에서 활액막 비후 및 관절연골의 손상은 7관절 모두에서 보였다. 그중 판누스는 4예에서 보였으며 T1 강조영상에서 저 신호강도로, T2 강조영상에서는 고 신호강도로 관찰되었다. 조영증강을 실시하지 않은 2예를 제외하고는 Gd-DTPA로 조영증강을 실시한 5관절 모두에서 비후된 활액막과 판누스의 조영증강을 볼 수 있었다. 관절 삼출액은 5예에서 반복성 만성 혈관절증으로 나타났으며, T1- 및 T2-강조영상에서 모두 저 신호강도를 보이는 헤모시데린(hemosiderin)의 침착 또는 활액막 섬유화의 소견을 보였다. 관절변연부 및 관절면 골 미란은 6예에서, 슬개골의 파괴는 3예에서, 반월판 손상은 4예, 십자인대 손상은 1예에서 보였다.

결 론 : 혈우병성 슬관절증 환자에서 MR은 단순방사선에 비해 만성 반복성 출혈로 인한 관절 삼출액, 헤모시데린 침착 혹은 활액막 섬유화, 활액막 비후, 관절골 및 관절연골의 파괴, 반월판 및 십자인대의 손상 등을 평가하는데 유용하며 특히 관절연골, 활액막, 인대 및 반월판 등의 연부조직 변화의 평가에 월등하여 혈우병성 슬관절증을 정확하게 파악하는데 유용한 검사법으로 사료된다.

서 론

혈우병이란 선천적으로 혈장 응고인자의 결핍에 의해 혈액 응고이상을 초래하는 유전질환으로, 주로 X염색체 열성 유전하여 남자에서 발현된다. 특히, 제 8응집소 즉 항혈우병 인자의 기능적 결핍에 의한 경우를 A형 혈우병, 제 9응집소 즉 혈장 트롬보플라스틴(Thromboplastin) 성분의 기능적 결핍에 의한 경우를 Christmas병 또는 B형 혈우병이라 하며, 쉽게 타박상을 입거나 장기간의 과도한 출혈을 초래하며, 골내 출혈 및 관절내 출혈이 흔히 동반된다.

이러한 혈우병성 관절증의 단순 방사선학적 소견에 관한 국내 보고는 몇례 있었으나(1, 2), MR소견에 관해서는 아직 보고가 없어 혈액학적으로 혈우병으로 진단 받은 환자에서, 만성 반복성 출혈을 일으킨 슬관절의 MR소견을 단

순 방사선 소견과 함께 분석하여 그 가치를 평가하고자 한다.

대상 및 방법

1991년 1월부터 1994년 5월까지, 임상 및 병리학적으로 혈우병으로 진단 받은 6명의 환자에서, 만성 반복성 출혈을 보인 7슬관절을 대상으로 하였다. 2세에서 20세까지의 연령 분포를 보였고 (평균연령은 11세), 모두 남자였으며, 혈우병 A형이 5명, 혈우병 B형이 1명이었다. MR을 양쪽 슬관절에서 시행한 1명의 환자를 제외하고는 비록 양쪽의 증상을 보였으나 모두 좌측 슬관절을 대상으로 하였으며 4명의 환자에서 Gd-DTPA 조영증강을 시행하였다. 심한 관절내 출혈을 보였던 3예에서는 감압치료 목적으로 천자 배액술을 시행하였고 그중 1예에서 6개월 후 추적 MR검사를 시행하였다.

MR검사는 초전도성 0.5T Unit (Toshiba, Tokyo, Japan)를 이용하여, 스핀 에코 기법으로 시상 또는 측상면의 T1강조영상 (TR/TE 400-500/15-20msec), 양

¹인제대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²한양대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1996년 5월 9일 접수하여 1996년 9월 5일에 채택되었음

자필도강조영상 (TR/TE/ 2000-3000/25-30msec), T2강조영상 (TR/TE 2000-3000 /100-120msec)과 아울러, 시상단면의 T1강조영상 (TR/TE 400-500 /15-20msec)을 얻었다. Gd-DTPA를 체중 1kg당 0.1mMol로 정맥 주입한 후 T1강조영상 (TR/TE/Av. 400-500/15-20msec/2)을 얻었다.

MR소견은 관절내 및 관절외 출혈 또는 혈종과, 활액막, 관절연골, 관절면, 반월판, 십자 및 측방인대의 상태를 중심으로 분석하였으며 병변의 유무 및 정도에 따라 indefinite(-), mild(+), 그리고 moderate(++)로 구분하였다.

단순 방사선 소견은 관절내 삼출액, 골조송증, 골단 과성장, 관절 변연부 및 관절면 골 미란, 골 낭종, 관절 간격 감소, 골 극화 및 골 경화 등을 중심으로 분석하였다.

결 과

혈우병성 슬관절증의 단순 방사선 소견으로는 농도가 진한 관절내 삼출액, 골 조송증, 골단 과성장, 관절 변연부 및 관절면 골 미란, 골 낭종, 관절 간격 감소, 골 극화 및 골 경화 등이 있었다(Fig. 1a, 2a). 관절내 삼출과 관절 간격 감소는 7예 중에 5예, 골 조송증, 골단 과성장, 관절 변연부 및 관절면 골 미란, 골 낭종은 7예중 6예에서 보였다(Table 1).

단순촬영보다 유용하게 평가할 수 있었던 MR소견으로는 헤모시데린 침착을 동반한 반복성 만성 혈관절증 및 관절삼출, 활액막 염증, 판누스(Pannus) 형성, 관절 연골의 손상, 십자인대 손상, 관절 변연부 및 관절면 골 미란, 그리고 슬개골 파괴 등이 있었다(Table 2).

활액막 염증 및 관절 연골의 손상은 7예 모두에서 보였다. 그 중 판누스는 4예에서 보였으며 T1 강조영상에서 저 신호강도, T2 강조영상에서는 고 신호강도로 보였다.

Gd-DTPA 조영증강 영상을 얻지 않은 2명의 환자를 제외한 나머지 모두에서 비후된 활액막과 판누스는 조영증강이 잘되었다(Fig. 1b).

관절 삼출은 5예에서 보였는데 T1 및 T2 강조영상에서 모두 저 신호 강도로 나타나는 헤모시데린의 침착 또는 활액막 섬유화의 소견을 보여 관절 삼출이 반복되었음을 시사하였다. 그리고 천자 배액술을 실시하였던 3예에서 삼출액은 대부분 급성 및 만성 혈종이었으며, MR상 그 신호강도는 T1 강조영상에서 약간 낮게, T2 강조영상에서는 비교적 높은 신호강도로 보였다.

관절 변연부 및 관절면 골 미란은 6예에서, 슬개골의 파괴는 3예에서, 반월판 손상은 4예에서 정도의 형태변화와 표면의 불규칙으로 관찰되었고, 십자인대 손상은 1예(Fig. 3b)에서 연속성 소실과 이상 각형성으로 관찰되었다.

고 찰

관절내 출혈은 혈우병 환자의 약 75% 내지 90%에서 발생하며 비교적 어린 시기에 발견되어 대개 2-3세에 혈관절증이 처음 발견되며, 소아기나 청소년기에 주로 관절 증상이 많이 나타나며, 8-13세에 반복된 출혈로 인한 혈관절증이 흔히 관찰된다. 가장 흔히 침범하는 관절로는 슬관절, 주관절, 과관절, 고관절, 견관절 순이며, 일반적으로 스트레스와 외상에 의해 쉽게 손상 받으며, 그 안정성이 주위 연부조직에 의존하는 슬관절은 특히 손상 받기 쉽고, 쉽게 타박상을 입거나 장기간의 과도한 출혈을 초래하는데, 골내 및 관절내 출혈이 흔히 동반된다. 혈우병성 혈관절증은 임상적으로 급성, 아급성, 만성으로 크게 3유형으로 나눌 수 있다. 즉 급성출혈은 관절주위 연부조직 종창 및 발적, 동통 등이 초래되며, 아급성출혈은 두세 번의 급성출혈후 나타나는 것으로 연골파괴, 구축, 근위축 등이 보이며, 만

Table 1. Plain Radiographic Findings of Hemophilia

Case	age	Side	Intraarticular				osseous		
			Eff.	Nar.	Ost.	Epi.	M.E.	A.E.	Cyst
1	2	L	+	-	-	+	-	-	-
2	6	L	+	-	+	+	+	+	+
3	11	L	+	+	+	+	+	+	+
4	13	R	+	+	+	+	+	+	+
5	16	R	-	+	+	-	+	+	+
		L	-	+	+	+	+	+	+
6	20	L	+	+	+	+	+	+	+
Total			5	5	6	6	6	6	6

Eff.: Effusion, Nar.: Joint space narrowing
Ost.: Osteoporosis, Epi.: Epiphyseal overgrowth
A.E.: Articular erosion, M.E.: Marginal erosion

Table 2. MR Findings of Hemophilia

Case	Age	Side	Hem.	Synovium		Cart. Destr.	Bone Injury	Men. Injury	Lig. injury		
				Infla.	Pannus				ACL	PCL	CL
1	2	L	+	+	-	+	-	-	-	-	-
2	6	L	++	++	+	+	+	+	-	-	-
3	11	L	++	++	+	++	++	+	+	+	-
4	13	R	+	++	+	+	+	+	-	-	-
5	16	R	-	+	-	+	+	-	-	-	-
		L	-	+	-	+	+	-	-	-	-
6	20	L	+	+	+	++	++	+	-	-	-
Total			5	7	4	7	6	4	1	1	0

Hem.: Hemarthrosis, Men.: Meniscus
ACL: Ant. cruciate ligment, PCL: post. cruciate ligment
CL: Med. & lat. collateral ligments, Infla.: Inflammation
Cart. Destr.: Cartilage destruction
-: Indefinite, +: Mild, ++: Moderate

성은 아급성출혈후 6개월 내지 1년후에 나타나며 결국은 심한 구축, 관절섬유화 및 유합 등이 초래된다. (3)

혈우병성 관절증은 반복되는 출혈로 인해 이차적으로 발생하지만, 사람에 있어서 그 변화의 기전이 완전히 알려져 있지 않으며, 다만 실험동물 모델에서는 그 진행 정도에 따른 병리학적인 기전이 알려져 있다. 그 기전은 크게 관절강 내 출혈에 의한 초기 활액막 반응기와 연골 및 관절파괴가 일어나는 후기로 나눌 수 있다. 먼저 관절내 출혈이 반복됨에 따라 활액막의 비후가 일어나고 충혈로 인한 골조송증이 나타나며, 활액막의 염증이 초래된다. 혈종이 흡수되면

서 일부는 헤모시데린으로 침착되고 활액막간의 섬유화 유착이 일어난다. 골 및 연골병변을 초래하는 후기는 활액막의 염증조직인 판누스 및 기계적, 화학적 요인에 의해 관절 연골 및 관절 변연부 골 미란이 초래되며, 관절연골이 탈락되면 골내 낭종이 형성되어 지고, 관절 간격이 감소하게 된다. 결국에는 골 극화(osteophyte formation), 관절 유합이 일어나게 된다(4-6). 단순 방사선 소견 상으로는 병변의 정도에 따라 5기로 구분하여 그 진행 정도를 평가하는데, 제 1기는 연부조직 부종만 보이며 혈종으로 인한 관절 주위의 음영의 증가를 보이지만 골격 부위는 이상 소견이



a



b

Fig. 1. Case 1. Left knee of 2-year-old patient. a. There is only radiodense joint effusion (white arrow head) on plain radiograph b. Sagittal T1-weighted MR image (400/15msec) after Gd-DTPA injection reveals mild destruction of the articular cartilage (black arrow), synovial hypertrophy (white arrow head), and joint effusion.



a



b

Fig. 2. Case 2. Left knee of 6-year-old patient. a. Radiographs demonstrate joint effusion, epiphyseal enlargement, articular surface irregularity, and patellar bony erosion. b. Gd-DTPA enhanced sagittal T1-weighted MR image shows marked hemiarthrosis with fluid-fluid levels (small white arrow head), hemosiderin deposition (black arrow) and synovial inflammation or pannus formation (large white arrow head).

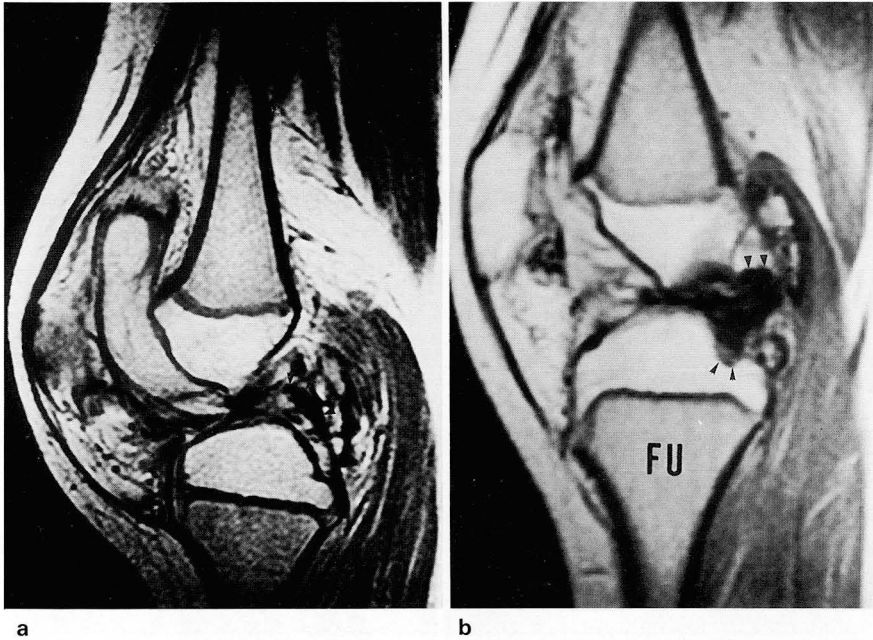


Fig. 3. Case 3. Left knee of 11-year-old patient. Synovial hypertrophy with posterior cruciate ligament injury. a. Proton density weighted MR image(2000/25msec) shows hypertrophic synovium, marked destruction of articular cartilage, and irregular articular surface. Posterior cruciate ligament(arrow head) is preserved. b. 6-months follow-up proton density weighted image after aspiration of 80cc hemorrhage, reveals more pronounced arthropathy with subchondral cyst in the tibia (arrow), and interrupted posterior cruciate ligament (arrow head). Low signal intensity of hemosiderin deposition or synovial fibrosis is noted just inferior to PCL.

없는 경우로 몇 차례이내의 관절내 출혈에 의한 것이며, 제 2기는 임상적으로 아급성 혈관절증기에 해당하며, 활액막 염증으로 인한 충혈로 관절 주위의 골 조송증이 보이고, 미성숙 골에서는 골단부의 과성장이 보인다. 제 3기는 관절면 골 미란이 보이며 연골하 골 낭종이 동반되나 관절 내강은 좁아지지 않고 유지되어 있다. 제 4기는 심한 관절 연골의 파괴 및 탈락으로 관절내강이 좁아지고 골 파괴가 동반되며, 제 5기는 관절 내강은 거의 소실되고, 심해지면 관절 유합이 일어나고 심한 퇴행성 병변이 동반된다. 저자의 경우에도 총 7예중 3기 이상은 6예로 85%를 차지하였는데, 5세이상 환자가 모두 이에 해당되었으며 연령이 증가할수록 방사선학적 병변 정도가 심하다는 다른 보고와 유사하였다(2).

근육이나 근막등 연부조직 출혈에 의해 관절변형이 고정화되고 연부조직 과사가 일어나며, 골막하 및 골내출혈로 골 주위 변형 및 파괴가 초래되고 팽창성 골내 가성종양이 초래된다.

단순촬영에서 비해 MR상 관찰이 용이하였던 이상소견 중에 특히 활액막 비후 및 염증소견과 관절 연골 파괴는 저자의 경우 모든 예에서 확인할 수 있었으며, 이 때 보이는 활액막의 조영증강은 급성기의 관절 염증을 시사하였다(7). 따라서 이러한 MR 소견을 관찰하는 것이 혈우병성 슬관절증 진단에 유용할 것으로 사료된다(8-11).

반월판 손상도 많은 예에서 동반되는데 총 7예중 4예에서 확인할 수 있었으며, 후방 십자인대는 1예에서 추적 촬영하였을 때 분명한 손상을 관찰할 수 있었다. 그러나 전방 십자인대 손상은 상대적으로 두께가 가늘어 후방 십자인대에 비해 평가하기가 어려웠으나 분명한 손상이 관찰되는 예는 없었다. 그리고 측부인대 손상이나 관절의 출혈에 의

한 변화 등은 본 예에서 관찰되지 않았다.

MR이 혈우병의 치료방침을 결정하는데 있어서도 중요한 역할을 할 수 있는데, 활액막의 비후 정도에 따라 활액막 절제술 여부를 결정하고, 활액막 염증의 활성도에 따라 제 8번 혈액 응고인자 제제의 계속 투여 여부를 결정할 수 있으며, 관절 병변의 진행을 지연시킬 수 있는 활액막 절제술도 관절 연골이 파괴되기 전에 해야 효과적이며, 적극적인 내과적 치료가 병행되어야 한다. (11, 12). 따라서 MR로 관절병변의 상태를 정확하게 분석해야 할 필요가 있다. 저자들의 예중 3예에서는 활액막 비후 및 혈관절증이 심해 혈액 응고제 투여만으로는 혈관절증이 쉽게 완화되지 않아 천자 배액술을 시행하여야 하였다. 천자 배액술상 대부분 급성 및 만성 혈종이었으며, MR상 그 신호강도는 T1강조영상에서 근육과 비슷하거나 약간 낮은 정도였으며 일부에서는 액체-액체 경계면(Fluid-fluid level)을 형성하였으며, T2강조영상에서 고 신호강도를 보였는데, 이는 일부 관절액이 혼합되어 나타난 신호강도로 생각된다.

감별해야 할 질환으로 괴혈병, 골수증식질환, 또는 항응고제 과복용등 혈관절증을 초래하는 모든 질환이 포함되며 그 방사선학적 소견은 비특이적이거나 혈우병에서 나타나는 영구적인 관절연골 및 골 파괴는 보이지 않는다. 또한 소아 류마치스양 관절염과 감별이 필요하며, 이는 혈우병성 관절증에서는 가성 골종괴가 발생하지만 성장장애나 척추염 등은 발생하지 않는다는 것이 중요 감별점이 된다. 그리고 결핵등 감염성 관절염인 경우는 골 파괴에 의한 골 변화가 더 많으며 골 관절의 증식변화도 뚜렷하지 않다. 아울러 빈번한 출혈 성향과 가족력의 유무에 대한 임상적 소견으로 진단이 어렵지 않다(1, 4).

결론적으로, 혈우병성 슬관절증에서 단순 방사선 촬영상

보이지 않았으나 MR영상에서 알 수 있었던 소견으로는 전 예에서 확인할 수 있었던 연골 파괴와 활액막 염증 및 4예의 판누스형성, 연골판 파괴 및 1예의 십자인대 손상 등이 있었다. 또한, 혈관절증, 골 미란, 슬개골 변형 등도 단순 방사선 촬영보다 MR촬영에서 더 잘 분석할 수 있었다. 따라서, 혈우병성 슬관절증에서 MR은 만성 반복적 출혈로 인한 관절액, 헤모시데린 침착과 활액막 비후, 관절골 및 연골의 파괴, 반월연골 및 십자인대의 손상 등의 평가에 유용하며, 특히 관절골뿐 아니라 관절연골 및 활액막, 인대 및 반월 연골판 등의 연부 조직 변화의 평가에 월등하여 혈우병성 슬관절증을 정확하게 진단하고 치료방침을 결정하는데 유용한 검사법으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. 전영환, 연경모, 김주완. 혈우병성 관절증에 관한 방사선학적 소견. 대한방사선의학회지 **1980**;16(2):638-643
2. 최철욱, 최광욱, 김웅철, 신경자, 이상천. 혈우병의 방사선학적 소견에 관한 고찰. 대한방사선의학회지 **1987**;23(4):645-652
3. Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy: Current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg* **1977**;59A(3):287-303
4. Resnick D. *Bleeding Disorders*. In Resnick D, Niwayama G, eds. *Diagnosis of bone and joint disorders*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders, **1988**;2497-2517
5. Speer DP. Early pathogenesis of hemophilic arthropathy. Evolution of the subchondral cyst. *Clin Orthop* **1984**;185:260-265
6. Hamel J, Pohlmann H, Schramm W. Radiological evaluation of chronic hemophilic arthropathy by the Pettersson score: problems in correlation in adult patients. *Skeletal Radiol* **1988**;17:32-36
7. Gerhard A, Manfred D, Klaus B et al. Rheumatoid arthritis of the knee: Value of Gadopentetate Dimeglumine-enhanced MR imaging. *AJR* **1991**;156:125-129.
8. Baunin C, Railhac JJ, Younes I et al. MR imaging in hemophilic arthropathy. *Eur J Pediatr Surg* **1991**;1(6):358-363
9. Pettersson H, Gillespy T, Kitchens C, Kentro T, Scott KN. Magnetic resonance imaging in hemophilic arthropathy of the knee. *Acta Radiol* **1987**;28(5):621-625
10. Kulkarni MV, Drolshagen LF, Kaye JJ et al. MR imaging of hemophilic arthropathy. *J Comput Assist Tomogr* **1986**;10(3):445-449
11. Yulish BS, Lieberman JM, Strandjord SE, Bryan PJ, Mulopulos GP, Modic MT. Hemophilic arthropathy: assessment with MR imaging. *Radiology* **1987**;164:759-762
12. Nuss R, Kilcoyne RF, Geraghty S, Wiedel J, Manco JM. Utility of magnetic resonance imaging for management of hemophilic arthropathy in children. *J Padiatr* **1993**;123(3):388-392

Radiologic Findings of Hemophilic Arthropathy of the Knee : Focusing on MR Imaging & Plain Radiography¹

Byung Jin Lee, M.D., Dong Woo Park, M.D.², Jae Young Choi, M. D.,
Sung Suk Cha, M.D., Choong Kie Eun, M.D.

¹Department of Diagnostic Radiology, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

²Department of Diagnostic Radiology, Kuri Hospital, College of Medicine, Hanyang University

Purpose: To evaluate the characteristic MR findings of hemophilic arthropathy of the knee

Materials & Method: Seven knees in six patients with hemophilia (five hemophilia A and one hemophilia B) were retrospectively studied with MR images and plain radiographs. Patients were aged between 2 and 20 years (mean, 11) and all had a clinical history of repeated hemarthrosis. MR images of the knee were analyzed with respect to intra- and extra-articular hemorrhage, the state of synovial tissue, articular cartilage, bone, menisci, and ligaments.

Results: Synovial hypertrophy and articular cartilage destruction were revealed in all seven knees; pannus was found in four, and was seen as low signal intensity on T1-weighted image and high signal intensity on T2-weighted images. All five instances of synovial hypertrophy and pannus were enhanced. Joint effusion, presented in five of seven knees, demonstrated slightly low signal intensity on T1-weighted image and high signal intensity on T2-weighted images, and was associated with peripheral low signal intensity of hemosiderin. Subchondral and marginal erosion was seen in six cases, patellar deformity in three, meniscal damage in four and cruciate ligament damage in one case.

Conclusion: MR is superior to plain radiography in demonstrating chronic repeated hemarthrosis (manifested as thick intra-articular effusion), hemosiderin, synovial hypertrophy, erosion or destruction of articular cartilage and bone, and meniscal or cruciate ligament injury of hemophilic arthropathy of the knee. MR is therefore thought to be a useful imaging study for accurate evaluation of hemophilic arthropathy of the knee.

Index Words: Joint, MR
Knee, MR
Hemophilia

Address reprint requests to : Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Inje University, Pusan Paik Hospital,
633-165 Gaekum-dong, Pusanjin-gu, Pusan, 614-735 Korea.
Tel. 82-51-890-6579, Fax. 82-51-896-1085