

## 血友病性關節症에 관한 放射線學的 所見

서울대학교 醫科大學 放射線科學敎室

全永煥·延敬模·金周完

— Abstract —

### Radiologic Findings of Hemophilic Arthropathy

Youn-g-Hwan Jun, M.D., Kyung-Mo Yeon, M.D., Chu-Wan Kim, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Hemophilia is a primary disorder of coagulation complicated by spontaneous intra-articular hemorrhage.

This paper is to describe and analyze the radiographic findings of involved bone and joints of hemophilic patients for past 5 years.

The results were as follows:

1. Age distribution of the total 28 patients was ranging from 1 year to 42 years. 86% of patients was below the age of 20 years.
2. The incidence of joint involvement was in next order; knee joint (25), elbow joint (4), ankle joint (2), hip joint (1).
3. The radiologic findings of involved joint were characterized by irregularity of articular cortices (22), joint space change (19), soft tissue swelling (19), subchondral or intra-osseous cyst (12), periarticular osteoporosis (19), degenerative change (10), condylar enlargement (11), intercondylar notch widening (21) and flexion deformity (13).

### I. 緒 論

血友病을 하나의 疾病으로 맨 처음 發表한 것은 1803年 John<sup>1)</sup>에 의해서였다. 그後 血液凝固에 對한 많은 研究로 缺乏되어있는 因子에 따라 여러가지 型으로 分類하게 되었고, 또 가장 흔한 合併症인 關節內出血에 의한 關節症(Arthropathy)이 臨床적으로 重要한 문제가 되었다.

著者들은 서울 大學校 病院에서 1975年 부터 약 5年間 經驗한 本疾患의 例에서 放射線學的으로 이상이 있는 28例를 종합 分析하여 다음과 같은 成績을 얻었기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

### II. 對象 및 方法

#### 1) 對 象

1975年 7월부터 1980年 8월까지 約 5年間 서울 大學校 病院에 來院하여 血液學的 檢査에서 血友病으로 확진된 患者 81名中 病錄과 放射線 檢査가 具備된 28例를 對象으로 하였다.

#### 2) 方 法

全 28例에서 關節症狀를 호소하는 부위의 X線檢査를 실시 하였고, 血友病의 種類, 性別, 年齡 및 臨床症狀, 放射線學的 所見을 分析 比較하였다.

### Ⅲ. 成 績

#### 1) 臨床 및 檢査所見

血友病의 각 型에 따른 分布는 全 28例中 A型은 23例(82%)였으며, B型은 5例(18%)였다(Table 1).

全例가 男子였으며 年齡分布는 1세부터 42세까지로,

**Table 1.** Age and Type Distribution of Hemophilia

Age	A Type	B Type	Total(%)
0—5	6	1	7 (25%)
6—10	3	0	3 (10%)
11—15	6	0	6 (22%)
16—20	5	3	8 (29%)
21—25	0	0	0
26—30	3	0	3 (10%)
30 or more	0	1	1 (4%)
Total	23	5	28

**Table 2.** Chief Complaints

Symptom & Sign	Cases
Joint Symptoms	
Swelling of Affected Joint	19
Arthralgia	16
Limitation of Motion	17
Flexion Contracture	13
Easy Bruisability	16
Nasal Bleeding	2
Known Hemophilia	21

20세 以下의 年齡이 24例로 全體의 86%였다. 이중 10세 以前이 10例(35%)이고 10세에서 20세사이가 14例로 51%를 차지하고 있다.

來院시 主訴는 Table 2에서 보는 바와 같이 關節症狀中 關節腫脹 19例, 關節痛 16例, 運動障礙 13例로 나타났고 出血症狀中 사소한 外傷性 損傷으로 쉽게 皮下血腫을 일으킨 경우 16例, 鼻出血 2例로 나타났다. 全 28例中 특히 10세 이상의 연령에 속한 患者는 과거에 外傷後, 長時間 出血, 紫斑 또는 溢血, 血腫, 鼻出血, 抜齒後 出血 등의 각종 出血症狀를 經驗하여, 患者 자신이 出血性 疾患을 가지고 있다고 알고있는 경우가 21例(75%)였다.

#### 2) 放射線學的 所見

關節 X線 檢査를 실시한 全 28例中 가장 많이 침범된 關節은 膠關節로 25例(89%), 그중 右側 13例, 左側 17例로 左側, 膠關節이 더 많이 침범 되었으며 肘關節은 4例, 踝關節 2例, 股關節 1例 順으로 나타났다(Table 3).

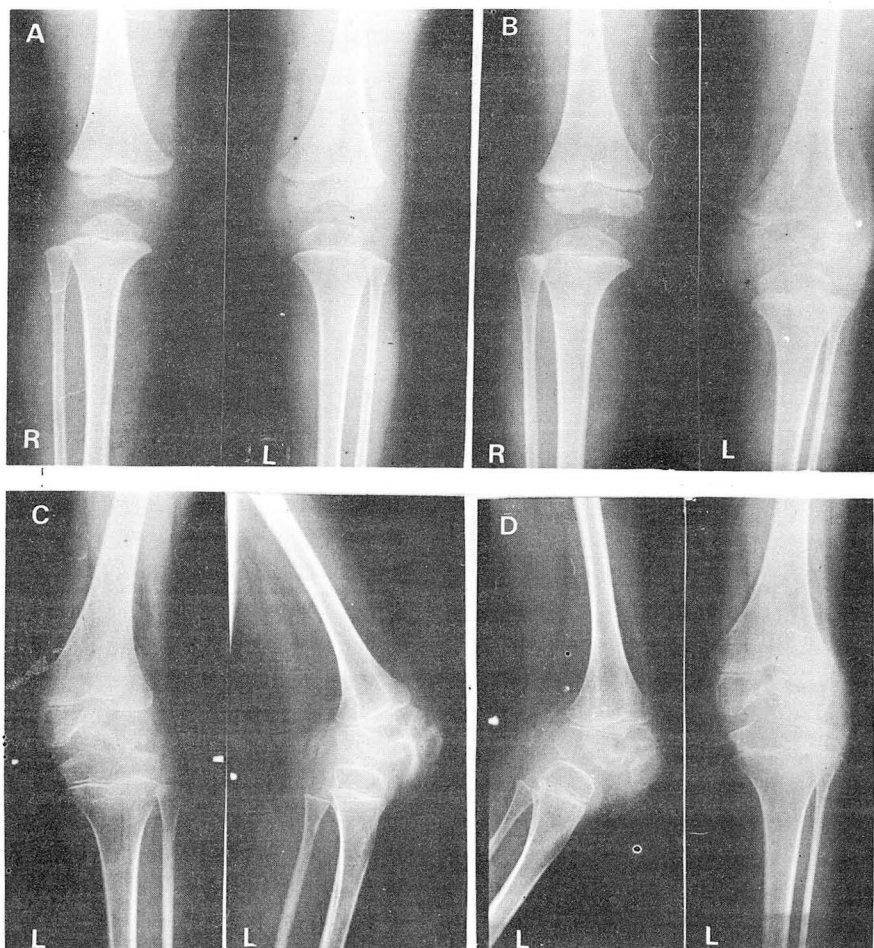
放射線學的 所見上 가장 많이 볼 수 있었던 變化는 關節面이 불규칙하게 된 것으로 22例(78%)였고 (Fig. 1, B), 關節腔이 좁아진 경우 15例(Fig. 1, C), 넓어진 경우 4例(Fig. 1, A) 軟部組織 浮腫과 증가된 陰影이 동반된 경우 19例(Fig. 1, A) 骨內 囊胞形成空洞이 나타난 경우 12例 (Fig. 1, D), 關節周圍 骨粗鬆症 19例 (Fig. 1, C, D), 骨變性 10例 (Fig. 4, A, B), 膝關節에서 顆(condyle)의 크기가 커지는 경우 11例 (Fig. 1, B), 關節丘 증대 21例(Fig. 1, B), 근육의 수축 혹은 屈曲性攣縮이 초래된 例가 13이었다. 또한 한例에서 膝關節內에 軟骨石灰化가 보였고 (Fig. 2), 骨內 骨 파괴와 病理的 骨析을 일으킨 경우가 1例에서 있었다(Fig. 3), (Table 4).

**Table 3.** Frequency of Joint Involvement in 28 Cases of Hemophific Arthropathy

Joint Involvement	Frequency
Knee Joint	
Right	13
Left	19
Elbow Joint	
Right	1
Left	3
Ankle Joint	
Right	1
Left	1
Hip Joint	
Right	0
Left	1

### Ⅳ. 考 按

血友病은 凝固因子의 機能的 缺乏에 의한 出血症狀를 特徵으로 하는 先天的, 遺傳性 疾患으로, 缺乏된 凝固因子에 따라 (1) A型(第Ⅷ因子缺乏症), (2) B型(第Ⅸ因子缺乏症), (3) C型(第Ⅺ因子缺乏症)의 세 종류로 大別된다. (1)과 (2)는 伴性劣性(Sex linked recessive inheritance), (3)은 常染色體劣性(Autosomal recessive inheritance)으로 遺傳된다. 따라서 (1)과 (2)는 女子가 傾向保因者 (Trait)이며, 男子에서만 症狀이 나타난다. 病型에 따른 分布는 各



**Fig. 1. A ;** Radiograph shows soft tissue swelling with slightly increase in density of left knee joint due to hemosiderin deposit and widening of left knee joint space.

**B ;** One year after Fig. 1, A in same patient.

Epiphysis of the left femur and tibia are larger than those of the right. Intercondylar notch widening of left knee joint also noted.

**C ;** Two years after Fig. 1, B in same patient.

Irregular of articular cortices with severe narrowing of joint space and subluxation.

**D ;** Subarticular osteoporosis and cyst-like osteolytic lesions in the epiphysis of the femur are developed.

나라에 따라 다르기는 하지만, 대체로 血友病 A型 80%, B型 13%, C型 6%로 報告<sup>2)</sup> 된 바에 비하여, 著者들이 經驗한 全 28例에서는 A型 82%, B型 18%로 비슷한 分布를 보인다. 性別로는 全 28例 모두가

男子에 發病하여, A型이나 B型이 伴性劣性 遺傳에 의해 男子에만 症狀를 나타냄을 알수있다. 그러나 本疾患의 骨關節 變化는 血友病의 모든 型이 다같이 骨關節內 出血이 반복 됨으로서 초래되는 變化이기 때문

**Table 4.** Radiological Findings of Hemophilic Arthropathy

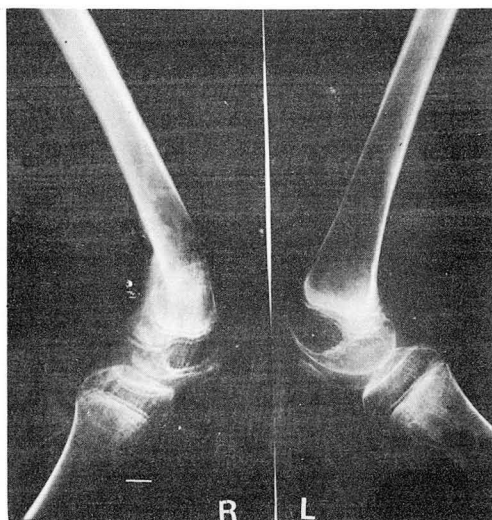
Radiologic Findings	Cases
Irregularity of Articular Cortices	22
Joint Space	
unchanged	9
narrowed	15
widened	4
Soft Tissue Swelling with or without Increased Density	19
Bone Cyst	12
Periarticular Osteoporosis	19
Degenerative Change	10
Condyle Enlargement	11
Intercondylar Notch Widening	21
Flexion Deformity	13



**Fig. 2.** Calcification of interarticular cartilage, widening of intercondylar notch and periarticular osteoporosis are noted.

에, 各 型에 따른 差異는 放射線學的으로 있을수 없다.

本 疾患의 가장 흔한 合併症으로 생길수 있는 關節內 出血은, 1958年 Jordan<sup>3)</sup> 이 發表한 바에 의하면 1세 以下에서 시작되나, Ghormley<sup>4)</sup>는 1920年에서 1930年 사이에 150名의 血友病 患者를 조사해본 결과, 骨關節에 病理的 變化를 일으킨 58例의 平均, 나이가 17.3세로 늦게 나타난다고 했다. 이에 對한 原因으로는 처음 수차례 骨關節腔內의 滑液膜 또는 滑液膜下 出血이 關節에 아무런 變化를 주지않고 完全히 吸收되기 때문이

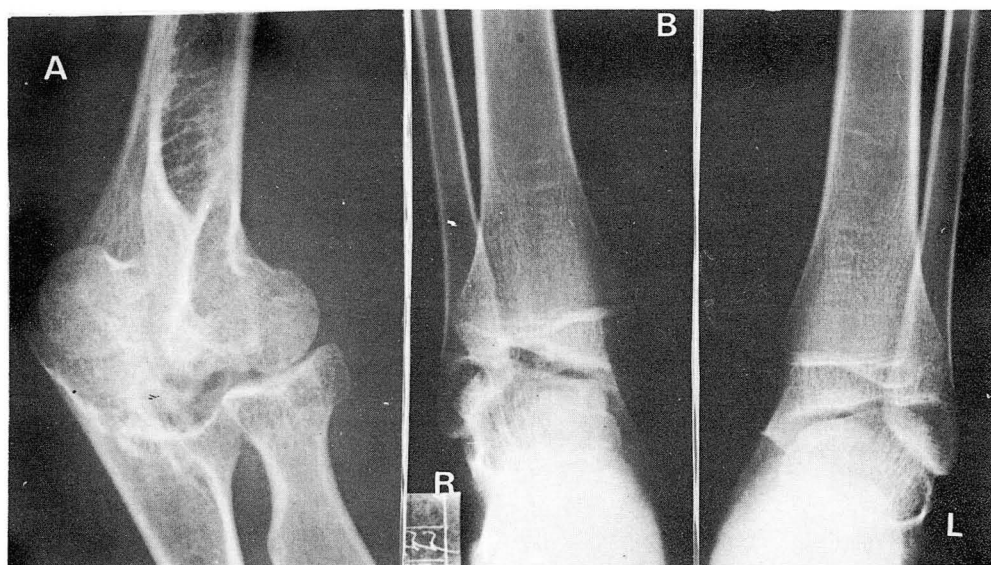


**Fig. 3.** Intra-osseous osteolytic lesions in the distal end of the femur and proximal end of the tibia with sclerotic margins. Pathologic fracture of right distal femur also noted.

다<sup>4)</sup>.

本症의 病因으로는, 反復되는 骨腔內 出血이 계속됨에 따라 滑液膜炎을 초래하고 骨關節內에 있는 小量의 blood clot가 滑液膜 villi와 纖維被膜(fibrous capsule)을 유착 시키게 한다. 이때문에 關節腔이 좁아지고, 運動性이 감소하게 된다. 異常增殖한 滑液膜은 軟骨을 파괴시켜 骨에 變化를 일으킨다. 局所의 充血과 不使用으로 인해 關節周圍 骨粗鬆症이 초래되고 軟骨 파괴에 의한 周圍骨의 硬化의 退行性 變化가 동반된다.

血友病에 對한 放射線學的 變化를 처음으로 記述한 사람은 1932年 key<sup>5)</sup>였다. 그後 여러 學者들에 의해 本症의 放射線學的變化가 發表되었으나, 1936年 Thomas<sup>6)</sup>가 77名의 本疾患 患者를 對象으로, 비교적 체계있는 分析에 의한 論文을 내놓았다. 그에 의하면, 침범된 關節은 그 頻度에 따라 膝關節 68%, 踝關節 56%, 肘關節 53%, 股關節 16%, 順으로 나타났다. 著者들의 例에서는 膝關節 25例(89%), 肘關節 4例(14%), 踝關節 2例(7%), 股關節 1例, 順이었다. 이렇게 關節에 따라 침범頻度が 다른 이유는, 1967年 De Palma<sup>7)</sup>가 1974年 Stoker & Murray<sup>7)</sup>가, 밝힌바와 같이 여러 要因이 作用한다고 한다. 첫째, 踝關節, 肘關節은 外傷을 받기 쉽게 말초부위에 있으며, 둘째, 骨格에 의해 고정되어 있는 Ball and Socket 關節보



**Fig. 4. A ;** Repeated hemorrhage destroyed the cartilage and caused joint space narrowing. There is also intra-osseous hemorrhage and subcortical erosion in elbow.  
**B ;** Slanting of the tibiotalar joint due to asymmetrical growth of the right distal epiphysis.

다 근육과腱에 의해 고정되어 있는 hinge type 關節이 더 침범을 당하기 쉬우며, 셋째, 體重을 받치고 있는 關節이 더 잘 침범되기 때문이다.

放射線學的 所見으로는 1977年 Arnold<sup>9)</sup>와 Hilgartner가 病의 進行 정도에 따른 放射線學的인 變化를 네 단계로 나누어 발표했다. 이들에 의하면, 제 1期은 X線 檢査上 아무런 變化가 없었으나 骨關節 周圍의 軟部組織에 出血으로 인한 浮腫만이 보이는 경우로서, 本例에서는 全 28例中 6例만이 骨關節에 이상 所見이 없는 것으로 나타났다. 第 2期은 關節周圍의 骨粉鬆症이 있으며, 특히 膝關節이나 肘關節을 침범한 경우, 骨端의 異常增殖과 關節丘 증대를 초래하나 關節腔이 좁아지거나 骨內 囊胞形成空腔이 없는 경우로서 本例에서는 關節周圍 骨粗鬆症이 19例, 關節丘 증대 21例, 踝의 크기가 커지는 例는 11例였다. 第 3期은 關節腔이 좁아지고 軟骨이 파괴 되는 것이 특징으로, 著者들의 例에서는, 骨關節腔이 좁아진 경우 15例, 넓어진 경우 4例, 關節面이 불규칙하게 된 경우 22例였다. 제 4期은 關節이 纖維化 되어 屈曲畸形이 초래되고 骨內 囊胞形成空腔이 일어나며 骨變性이 된다. 著者들의 例에서는, 屈曲畸形이 13例, 骨內 囊胞形成이 12例, 骨變性이 초래된 例가 10名 이었다.

著者들이 經驗한 28例에서는, 가장 많은 變化를 보인 所見이, 關節面이 불규칙하게 되는 所見으로 22例, (78%)를 보였고 關節腔의 變化가 19例, 軟部組織·浮腫과 증가된 陰影이 동반된 경우 19例, 骨內 囊胞形成空腔이 나타난 경우 12例, 關節周圍 骨粗鬆症 19例, 骨變性 10例, 膝關節에서 踝의 크기가 커지는 경우 11例, 關節丘 증대 21例 屈曲畸形 13例였다. 以上の 나타난 所見들로 보아 本院에 來院하여 X선 檢査를 받은 患者들의 대부분이 第 2期以上の 오래된 患者들임을 알 수 있겠다.

本疾患과 감별해야될 關節症으로서 結核性 關節炎인 경우 增殖에 의한 變化보다는 파괴에 의한 骨 變化가 더 많다. (Baefier and Water)<sup>13)</sup> Purpura hemorrhagica는 膝關節內에 出血을 일으키나 X線上 發見될만한 變化를 가져올 만큼 出血이 심하지 않다. low-grade 感染性 關節炎인 경우 간혹 關節丘 증대가 초래되기도 하나 뚜렷한 骨關節의 增殖이 일어나지 않는다. 아울러 빈번한 出血性向과 가족력의 有無에 대한 임상적 所見으로 本疾患의 진단이 쉽게 될 수 있겠다.

本研究를 施行함에 있어서 血液學的으로 血友病의 진단을 받은 患者가 81名인데 비해 이들의 病錄을 조사해 본 결과, 骨關節에 對한 X선 檢査를 실시한 例

는 28名으로서 放射線科의 檢査가 本疾患의 診斷에 對한 역할보다는 治療方向에 對한 역할이 더 크다는것을 알수있다. 附言하여 本疾患이 오래됨으로서 骨關節의 變化가 심해지는 것을 방지하기 위해, 최근에 시도되는 缺乏된 凝固因子를 조기에 보충해줌으로서(Lancourt et al 1977)<sup>8)</sup> 關節變化가 초래되는 것을 미리 豫防하고 이를 위해 X線 檢査를 가능한 한 早期에 施行할 必要가 있겠다.

## V. 結 論

1975年 7月부터 1980年 8月까지 서울 大學校 病院에서 확진된 血友病에 의한 關節症 28例의 放射線 所見을 分析 報告한다.

1. 全 28例 모두가 男子였으며 20세 以前이 24例로 가장 높은 分布를 보였다.

2. 關節침범은 膝關節 25例로 가장 많았고, 肘關節 4例, 踝關節 2例, 股關節 1例, 順으로 나타났다.

3. 放射線學的 所見으로는, 關節面이 불규칙해진 例 22名, 關節腔의 變化 19例, 軟部組織 浮腫과 증가된 陰影이 동반된 경우 19例, 骨內 囊胞形成空洞 12例, 關節周圍 骨粗鬆症 19例, 骨變性 10例, 膝關節에서 顆의 증대 11例, 關節丘 증대 21例, 屈曲畸形 13例의 所見을 보였다

## REFERENCES

1. Edwin, L.R. : *The Roentgen Ray as an Aid in the Diagnosis of Hemophilia*, Radiology, 597-602, 1934
2. 李文鎬, 趙京杉, 金相仁 外 : 韓國에 있어서의 血友病의 觀察, 大韓血液學會雜誌 11 : 1, 11-18, 1976
3. Brant, E.E. and Jordan, H.H. : *Radiologic aspects of hemophilic psuedo-tumors in bone*, Am. J. Roentgenol, 115, 525-539, 1972
4. Gaormley, R.K. : *Bone and joint changes in hemophilia : with report of so-called hemophilia psuedo-tumors*, Journal of Joint and Bone Surgery, 30A, 589-600, 1948
5. Nathan, B.N. : *The joint changes in hemophilia*, Radiology, 573-582, 1938
6. De Palma, A. F. : *Hemophilic arthropathy*, Clinical Orthopedics and Related Research, Vol. 52, 145-165, 1967
7. Halene, P., Goldman A. B., Arnold W. D. : *Haemophilic arthropathy in the joints of the hands and feet*, British Journal of Radiology, Vol. 52, 173-180, 1979
8. Wiliam, D.A., and Margaret W.H. : *Hemophilic arthropathy*, The Journal of Bone and Joints, Vol. 59-A, 287-304, 1977
9. Otto, J.C. : *The Medical Respository*, N. Y., 1803, VI, I ; also *Medical and Physiol. Jour.*, Lond., 1808, XX, 69.
10. Howard, P.D., Edward C.D. : *Roentgen-Ray Examination of The Joints of Hemophilics*, Radiology. Vol. 6, 217-227, 1926
11. Jerold, E. L., Marvin S. G., Martin A. P. : *Management of bleeding and associated complications of hemophilia in the hand and forearm*, Journal of Bone and Joint surgery, 59A, 451-459, 1977
12. Wood, K.D., Shaw, M.T. : *Hemophilic Arthropathy. A combined Radiological clinical study*, B.J.R., 42, 498-505, 1969
13. Baefjer, F.H. : *Injuries and Disease of the Bones and Joints*, Paul B. Hoeber, N.Y., 1921
14. 金相仁, 趙漢翊, 金銀淑, 血友病 28例의 凝固因子定量, 大韓血液學會雜誌 11 : .I, 19-24, 1976