

혈우병에 관한 임상적 연구

안동전문대학 물리치료과
김 선 엽

Abstract

A Clinical Study of Hemophilia

Kim, Suhn Yeop, M.P.H., R.P.T., O.T.T

Department of Physical Therapy, Andong Junior College

This clinical study was investigated to the 100 persons with the Hemophilia registered the Korea Hemophilia Foundation in Seoul.

This study was carried out between July 18, 1990 and August 10, 1990.

The purpose of the study were to investigate the general characteristics, severity, family history, type, symptoms(bleeding, edema, LOM, joint stiffness).

The result of the study were as follows ;

1. The mean for the chronological age was 16.1 years.
2. The subjects were assigned two type : A type 86 persons, B type 14 persons.
3. The average bleeding times per months are 4 times, with a range from zero to 9 times.
4. Knee joint is the most commonly affected the bleeding, muscle weakness.
5. The most common advanced lesion is flexion contracture of the right knee joint.

차 례

I. 서 론

1. 연구의 배경
2. 연구의 목적

II. 연구방법

1. 연구대상
2. 자료수집방법
3. 자료처리 및 분석방법

III. 연구결과

1. 조사대상자의 일반적인 사항
2. 혈우병 타입별 혈액응고 인자농도

3. 혈우병 타입별 월 평균 출혈 횟수, 물리치료 경험 횟수, 입원 경험 횟수

4. 월 평균 출혈 경험 횟수

5. 양측 사지의 둘레길이, 하지길이의 차이

6. 통증, 부종, 관절의 강직 발생부위

7. 경험했던 관절출혈 호발부위

8. 관절가동범위의 제한과 근력 약화가 가장 많이 발생하는 부위

IV. 고 찰

V. 결 론

참고문헌

I. 서 론

1. 연구의 배경

인간에게 일어나는 출혈은 크게 세 가지의 원인에 의해 발생될 수 있다. 첫째는 혈관의 이상(vascular abnormalities)에 의한 것이며, 두 번째는 혈소판에 이상(platelet abnormalities)에 의한 것이고, 마지막은 응고장애(disorder of coagulation)로 인한 것이다. 혈우병은 출혈의 원인 중 응고장애로 인해 발생하는 질환으로 선천성 혈액응고장애 중 가장 흔한 질환이다. 이 질환은 혈액응고 단계에서도 크게 3단계로 분류한다면 첫 단계에서 장애가 발생한 것이다. 첫번째 단계는 나머지 두 단계보다 더 복잡하며 이 단계 내에서도 어느 부분에 이상인가를 알아내기 위해서는 몇 가지 상세한 검사, 즉 PTT, prothrombin consumption time, thromboplastin generation test(TGT) 등을 해야 하는데 이 중 가장 예민한 검사는 TGT 검사이다³⁾.

혈관에 손상으로 출혈이 일어난 후 다시 지혈될 때까지의 과정은 먼저 혈관의 손상은 혈관내피(endothelium)에 손상을 가져온다. 그 후 배출된 혈액은 내피 밑에 있는 교원섬유(collagen fiber)와 접하게 된다. 이 때 혈액 내에 존재하는 혈소판은 교원섬유와 반응하여 응고된다. 이 엉겨 붙은 조직을 혈소판전(white thrombus)라 하며, 이것은 일시적으로 혈액의 혈관으로부터의 유출을 막게 해 준다. 이와 함께 그 부위에는 serotonin이 분비되어 혈관을 수축시켜 더욱 혈액 유실을 감소시키고, 혈관의 내층은 안으로 말려 들어가는(inward rolling) 현상이 발생하여 혈관 내의 직경을 더욱 감소하게 한다. 혈액을 응고시키는 과정에서 어떠한 결함을 일으키는 원인은 혈액응고인자의 선천적인 결핍 이외에도 비타민 K결핍, 응고인자들의 이용증가, 혈소판 감소증(thrombocytopenia), 특이성 말초혈관질환, 지나친 fibrin 분해등이 있다¹⁾.

현대의학에서 지금까지 발견된 혈액응고를

조절하는 단백질 즉 응고인자는 13가지로 구분되고 있다²⁾. 이 중 가장 흔히 결핍되는 인자는 8, 9, 11번 인자들이다. 학자들은 결핍되어 있는 이들 세 가지 인자들에 따라 8인자가 결핍된 질환을 A형 혈우병, 9번 인자가 부족한 경우를 B형 혈우병이라 하고, 11번인 경우를 C형 혈우병이라 명명하여 분류하는 것이 일반적이다. 또한 혈액응고와 관계된 혈장단백질(plasma protein)의 결합양상에 따라 8개의 타입으로 분류하기도 한다⁷⁾.

A형 혈우병은 응고인자 중 8번인 antihemophilic factor(AHF)가 선천적으로 부족한 경우로 일명 고전적 혈우병(classic hemophilia)이라고도 한다. B형 혈우병은 9번인 plasma thromboplastin component(PTC)가 선천적으로 결핍인 질환으로 일명 christmas factor라고도 하는데 이것은 이 인자의 결핍으로 처음 사망한 아이의 성을 따서 명명했다는 일화가 있다. C형은 인자 중 plasma thromboplastin antecedent(PTA)의 결핍이 그 원인이다.

A형 혈우병은 전체 환자 중에 약 80%를 차지하고 있으며²⁾, 성염색체 중 X-염색체에 운반되는 유전자에 의해 자식에게 유전된다. 결국 증상이 안 나타나는 여성 보인자(carrier)는 그의 아들에게 전하게 될 가능성이 있는 것이다. 이 유형의 아동들의 80%는 양성 가족력을 갖고 있다. 임상증상은 혈장 내에 함유하고 있는 8번 인자의 양에 비례해서 나타난다. 출혈증상은 90%의 아동들이 3~4세에서 나타나기 시작하며, 인자가 정상치의 5% 이상만 되어도 자연출혈은 일어나지 않는다.

B형 혈우병은 A형처럼 성염색체 열성유전(X-linked recessive trait)을 하며 전체 혈우병 환자의 약 15%를 차지하고 있다.

C형 혈우병은 성염색체 우성유전을 하여 남녀 구별없이 발생한다. 출혈은 비교적 다른 유형보다 경하여 비출혈(鼻出血)이 가장 흔하고, 혈관절(hemarthrosis)은 드물게 나타난다.

혈우병의 우리나라에 발생빈도는 A형이 85%, B형이 11%, C형이 4%를 나타내고 있다. 남자의 경우 약 25,000명 당 1명꼴로 발생하

며, 여자의 경우는 극히 드물게 나타난다⁵⁾. 미국의 경우 혈우병은 X-linked 유전질환 중 가장 흔한 질병으로 남자아이 약 100,000명 출생시 약 1.25명이 발생한다고 하며, A형 혈우병이 B형에 비해 약 5배 정도 더 많다고 한다¹⁴⁾.

우리나라의 혈우병 환자수는 보건사회부에서는 약 2,500명으로 추산하고 있으며, 1991년에 설립된 한국혈우재단에서는 약 3,000명 정도로 예상하고 있다. A형의 경우 인자결핍량은 1% 미만에서 40% 정도로 다양하게 나타나며, 정상치는 60% 이상이다. 분류 하자면 6% 이상을 경증, 2~5% 사이를 중등증, 1% 이하를 중증으로 구분할 수 있다⁵⁾. Graef는 증상의 분류를 혈중 인자함유율이 정상치의 5~30% 이상시를 경증으로, 1~5% 사이를 중등도로 3% 이하인 경우를 중증으로 분류하기도 하였다⁹⁾.

혈우병과 같은 성염색체 열성 유전(sex-linked recessive gene)형식으로 유전되는 질환은 이 질환 이외에도 색맹(color blindness), 가성근이영양증(pseudo-hypertrophic muscular dystrophy) 등이 있다. 이 유전형식은 성염색체 우성유전(X-linked dominant gene)보다 더 흔하게 나타나며, 유전의 형식은 가계(家系)를 조사해 봄으로 밝혀 낼 수 있다. 성염색체 열성유전시 정상남자와 보인자 여자가 결혼시, 딸의 50%는 보인자가 되고 아들의 50%는 환자가 되며, 환자인 남자와 정상인 여자사이에서 낳은 딸은 모두 보인자가 되나 아들은 모두 정상으로 태어난다. 환자인 남자와 보인자인 여자가 결혼할 경우에는 딸의 50%는 환자가 되고 반은 보인자가 되며 아들의 50%는 환자로 태어난다. 위에서 제시한 세 가지 유형의 유전이 우리가 볼 수 있는 가장 일반적인 경우이다. 다시 말하면 이 유전형식은 결함이 있는 유전자가 X-염색체에 존재하여 영향을 미친다는 것이다. 열성(recessive)란 뜻은 결함이 있는 X-염색체가 혼자 있을 때는 영향을 미치지 않는다는 것으로, 여자의 경우 X-염색체가 두 개이고 이들 중 결함이 있는 X-염색이 한 개인 경우 이 여자는 혈우병에 이환되지 않는다. 즉, 혈우병 증상이 나타나지 않는 보인자(car-

rier)가 되고, 두 X-염색체가 모두 결함이 있을 경우 환자가 된다는 것이다. 또한 남자의 경우에는 X-염색체를 하나 갖고 있으므로 이것이 결함이 있을 경우 모두 환자가 된다⁸⁾. A형 혈우병의 경우 유전적인 경향을 다시 설명하여 보면 여성이 유전자를 보유하고 있는 보인자인 경우, 유전자에는 한 개씩의 정상염색체(X)와 이상염색체(X')로 구성되어 진다. 이때 정상염색체는 정상인자인 8인자를 생산하여 이상염색체(X')의 영향을 억제 시킨다. 또한 이 타입의 혈우병에 이환된 남자의 경우에는 염색체를 X'Y 형태로 갖고 있기 때문에 결국 정상 8인자를 생산해 내는 염색체(X)가 없다. 결국 이 환자는 X'염색체에 의해 8인자의 생산에 영향을 받기 때문에 혈우병 증상이 나타나게 되고, 혈중의 8인자의 농도에 변화를 가져오게 된다⁴⁾. 혈우병의 유전은 정상인 남자와 보인자인 여자의 결합시 가장 유전가능성이 높은 것으로 알려져 있다⁶⁾.

보인자는 절대보인자(obligate carrier)와 가능보인자(probable carrier)로 나눌 수 있는 데, 절대 보인자는 아버지가 A형 혈우병 환자인 여자나, 환자인 아들을 2명 이상 가진 여자, 그리고 혈우병 환자인 아들 한 명과 자신의 가계(家系)에 환자인 친척이 있는 여자들이 이 경우에 해당되며, 가능 보인자는 모계쪽에 혈우병 친척이 있으나 혈우병인 아들을 아직 출산하지 않은 여자, 또는 혈우병 아들은 낳았으나 가족력이 없는 여자들이 이 경우에 속한다⁵⁾.

혈우병의 진단은 가족력을 조사하는 것이 큰 도움이 된다. 그러나 전체 환자의 약 20%에서는 가족력이 나타나지 않는다. 증상이 경증이나 중증도 정도에 해당되는 환자들은 대부분 가족력이 나타나나, 매우 심한 중증환자들은 대개 가족력이 없는 경우가 많다. 또한 대부분의 경증이나 중증도의 환자나 중증환자의 일부는 태어나 영아기 때에는 출혈증상이 나타나지 않는 경향이 있다⁹⁾. A형, B형 혈우병은 전체의 3분에 2이나, 4분에 3에서 가족력이 나타나고, 혈우병의 진단시 혈중 인자함유율이 8인자인 경우 정상치가 60~140%이고, 9인자인 경

우 60~145%인 때 이 정상치에 비해 함유율이 30% 미만인 경우에 혈우병으로 진단 내렸는데 이것으로 모든 환자의 약 90%가 3~4세 전에 진단내려지고 있다⁶⁾.

혈우병 환자의 증상이 경한 환자는 어른이 될 때까지 이 질환으로 진단되지 않는 경우도 자주 있다. 이것은 경미한 손상 후의 출혈이나 자연적인 출혈이 별로 없으며, 중한 외상이나 수술시에나 문제시 되기 때문이다. 혈중 인자 함유율이 1% 이하인 중증환자는 자연출혈이 나타난다. 특히 포경수술이나 경미한 외상에 의해서도 심한 출혈을 일어나 피하조직이나 근육 속에 혈종을 발생시킨다. 관절이나 근육 내의 출혈은 동통, 부종, 압통과 영구적인 변형을 야기 시킨다. 구강 내의 인두나 혀의 출혈이나 뇌의 내부나 심장근 내의 출혈은 쇼크(shock)나 사망에 이르게까지 할 수 있다¹⁴⁾.

출혈증상은 아이가 걷기 시작하는 시기부터 시작하여 대개 약 3~4세 정도의 나이 때부터 나타나기 시작한다. 관절부위는 혈우병 환자에게서 가장 출혈이 빈번히 발생하는 부위로 관절 내 출혈은 활액(synovia)뿐만 아니라 연골(cartilage)과 연골하골(subchondral bone) 조직에도 침범하며, 이들 중 후자 두 조직의 출혈은 관절에 심각한 손상을 초래하게 하는 요인이 되기도 한다¹²⁾. 관절(hemarthrosis)이 가장 흔히 발생하는 부위는 슬, 족관절, 주관절 순이다. 관절 내에 출혈이 발생되면 관절 내의 압력이 증가되고 이 압력에 의해 파열된 혈관에서 혈액의 누출이 제한 될 때까지 출혈은 계속 되게 된다. 반복되는 혈관절 증상은 결국 활액막을 두껍게 만들고, 주위의 조직과 유착(adhesion)되게 하며, 동작의 제한, 구축(contracture) 그리고 관절의 변형(deformity)을 야기 시킨다. 실제 관절의 출혈은 아주 작은 외상으로 인해 시작되고 지속적으로 악화되어 만성적인 관절염으로 발달하게 한다. 이러한 관절의 진단은 X-ray를 이용하여 골다공증, 연골하 관절의 결손정도, 연골이 어느 정도 얇아져 있는가를 알아낼 수 있다¹⁵⁾.

혈우병 환자의 약 4분의 3 이상이 초기 관

절출혈을 경험한다. 이 환자들의 관절은 대개 반복적인 출혈로 인해 관절염의 양상을 띠게 되며, 이러한 현상의 확실한 원인은 아직 밝혀지지 않고 있다. 그러나, 관절낭 내부의 혈액과 활액의 균형에 결함과 연골판의 영양공급장애로 인한 것이 아닌가 하는 추측을 하고 있다. 혈우병성 관절염에 의해 발생하는 합병증에는 먼저, 손상받은 관절 주위의 골단선의 성숙이 가속화되며, 장골(long bone)의 중간부위에 골막하출혈(subperiosteal hemorrhage)을 일으키고, cancellous조직 내의 출혈로 인해 가종양(pseudotumor)가 생기기도 한다⁷⁾.

Kempe에 의하면, A형 혈우병에서 중증환자에게는 피부, 점막, 관절, 근육, 내장기관 등에 빈번한 출혈을 일으킬 수 있다고 하였으며, 이 타입의 가족력은 약 70% 정도이고, 여성보인자는 혈액응고인자능도가 약 20~70% 정도의 수준이며, 경미한 증상을 나타내기도 한다고 하였다. 또한 이 타입의 환자들에게서 나타날 수 있는 합병증으로는 약 15% 정도의 환자들에게 8인자에 대한 억제인자(inhibitors) 혹은 항체가 발견되며, 그 외에 반복되는 관절출혈로 인한 만성 관절염과 한 부위에 다발성 출혈로 인한 위종양(pseudotumors)이 나타나기도 하며, 수혈로 인한 만성간염과 선천성 면역결핍증(AIDS)에 이환되기도 한다고 보고 하였다¹⁰⁾.

피부나 점막의 열상(laceration)이나, 치아를 뽑거나 외과수술 또는 심한 외상에 의한 출혈시와 같은 경우에 치료는 관절이나, 연부조직의 출혈시 보다 더 집중적인 관리가 필요로 한다.

지금까지의 사항들을 종합해 보면, 유전적으로 발생한 질환으로써 혈우병은 그 질환의 증상 중 근골격계, 신경계에 주는 영향이 매우 심각함을 알 수 있으며, 그 증상들의 치료와 예방측면에서 해결방법으로 물리치료적 접근이 매우 중요하며, 점차 담당해야 할 영역이 확대 되어질 것이다. 나아가 적절한 물리치료를 적용하기 위해 임상적으로 혈우병 환자에 대한 실태와 증상, 장애정도에 대한 정보가 필요하

다.

2. 연구의 목적

이 연구의 목적은 점차 수가 증가하고 있는 혈우병 환자를 교과서에서만 볼 수 있었던 질환에서 실제로 임상에서 만날 수 있는 질환으로 변화되는 양상을 감안하고, 환자가 물리치료의 혜택을 받기 위해 병원을 방문했을 때 적절한 치료와 서비스를 제공해 주어야 할 의무가 있는 우리 물리치료사에게 참고할 만한 자료나 지침서가 거의 부족한 지금의 현실에서 연구자는 우선 혈우병 환자에게 제공할 수 있는 물리치료방법을 거론하기에 앞서 혈우병 환자에게서 나타나는 문제점, 증상 등의 임상적 특성을 알아보는 것이 우선되어야 한다는 취지하에 이 조사에 임하였다.

이 연구의 자세한 세부목적은 다음과 같다.

- 1) 조사 대상자들의 연령분포, 혈우병 타입, 질환중증정도, 가축력 유무등과 같은 일반적인 특성을 알아 보고자 한다.
- 2) 조사 대상자들에게 나타나는 증상들과, 현재에 통증, 부종, 강직 등이 가장 자주 발생하는 부위를 알아 보고자 한다.
- 3) 증상 중 관절가동범위의 제한과 근력 약화가 가장 많이 발생하는 부위를 알아 보고자 한다.

II. 연구방법

1. 연구대상

이 연구의 조사대상은 서울시에 소재한 사회복지법인 한국혈우재단에서 주최한 재활 프로그램 중 한 행사로 개최된 혈우병 환자의 물리치료 프로그램에 참가한 100명의 혈우병 환자를 대상으로 하였다.

참가한 환자들은 전국에서 모였으며, 사전에 혈우재단에 참가 신청을 한 환자들 무순으로 표집하였다.

참가한 환자 전원이 남자였다.

2. 자료수집방법

이 조사연구의 자료를 얻기 위해 연구자는 연구자가 직접 작성한 조사표를 이용하였다. 조사표에서는 일반적인 사항으로 연령, 혈우병 타입, 가족사항, 질환중증정도, 가축력 유무, 물리치료 경험유무, 입원 경험유무 등이 포함되었으며, 증상을 조사하기 위해 각 신체부위의 좌우측 둘레길이에 차이와 조사한 당시에 통증, 부종, 아침에 강직 증상(chorning stiffness)이 나타나는 부위, 출혈이 가장 자주 발생하는 부위와 월 평균 출혈횟수 등을 조사하였다.

그 외에 보조기 사용여부와 양 하지의 길이 차이 정도, 그리고 관절가동범위의 제한과 근력의 약화로 인한 문제점이 가장 심각하게 나타난 부위를 순위로 조사하였다.

이 조사는 1991년 7월 18일부터 같은 해 8월 10일까지의 기간동안 연구자가 조사대상자 전원을 직접 면접 조사 하였다.

3. 자료처리 및 분석방법

이 조사를 통해 환자들의 일반적인 특성과 증상, 관절가동범위의 제한과 근력약화가 가장 자주 발생하는 부위 등을 알아 내었다. 혈우병 타입은 A형, B형, C형으로 구분하여 조사하였으며, 증상의 심각도를 혈액 내의 응고인자 함유농도의 정도로 규정하여, 정상 혈중응고인자의 농도의 1% 미만, 1~5%, 5% 이상으로 구분하였다. 가축력 조사는 가족 중에 혈우병 증상이 나타나거나 혈중응고인자가 정상수준보다 적게 갖고 있는 형제가 1명 이상 있을 경우를 가축력이 있다고 규정하였으며, 물리치료 경험 횟수는 혈우병으로 인해 발생할 수 있는 임상 증상을 호전시키기 위해 물리치료실을 방문한 횟수를 일(日)로 조사하였고, 입원 경험도 마찬가지로 혈우병 때문에 입원한 경험을 일(日)로 조사하였다. 사지의 각 부위에 둘레길이 차이는 좌우측 길이의 차이로 하였으며 mm 단위로 조사하였고, 양쪽 다리길이의 차이는 바로 누운자세에서 좌우 대전자에서 각각의 내측

경골 내과까지의 길이차이를 cm 단위로 조사하였다.

증상으로는 통증과 부종, 강직(stiffness)이 현재 나타나고 있는 부위를 조사하였으며, 반복적인 출혈이 가장 자주 발생하는 부위와, 한 달에 출혈이 평균 몇 번 발생하는가를 횡수로 조사하였다.

관절가동범위의 제한은 각도의 제한이 정상 관절가동범위에 비해 가장 많이 차이가 나는 부위를 좌우측별, 부위별, 동작별로 순위를 부여 하였고, 근력약화 정도도 마찬가지로 근력이 가장 약화된 부위를 부위별, 좌우측별, 동작별로 순위를 주어, 순위가 가장 높은 부위를 문제가 가장 많이 발생하는 부위로 정하였다.

위의 방법으로 얻은 자료는 부호화 한 후, 다음의 분석방법으로 처리하였다.

1) 연령, 가족수, 물리치료경험일수, 입원경험일수, 월 평균 출혈횟수 등은 기술분석(discriptives)을 이용하여 평균과 표준편차를 구하였다.

2) 혈우병의 타입, 혈중 응고인자 함유농도, 가족력 유무, 통증, 강직, 부종의 호발부위, 출혈 호발부위 등은 빈도분석(frequency)을 이용하여 백분율(%)을 구하였다.

위의 모든 통계처리는 SPSS/PC+를 이용하였다.

Ⅲ. 연구결과

1. 조사대상자의 일반적인 사항

환자들의 연령은 평균 16.1세였으며, 십대가 전체의 54%를 차지하여 가장 많은 수가 이 조사에 참가하였다.

이에 반해 30대 이상인 사람은 9명뿐이었다. 그리고 참가자 전체의 23%에 해당되는 사람들이 가족 중에 한 사람 이상의 혈우병 환자가 있다고 응답하였다(표 1).

연령분포를 그림으로 표시하면 그림 1과 같다.

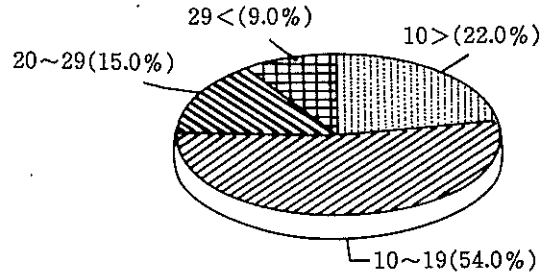


그림 1. 조사대상자의 연령분포

표 1. 조사대상자의 일반적인 사항

특성	구분	인원수(백분율)	평균(세)
연령	10세 이하	22(22.0)	16.1
	10~19세	54(54.0)	
	20~29세	15(15.0)	
	30세 이상	9(9.0)	
가족력	있 다	23(23.0)	
	없 다	77(77.0)	

2. 혈우병 타입별 혈액응고 인자농도

혈우병의 타입은 조사대상자 100명 중 86명이 A형인 8인자결핍자였으며, 나머지 14명은 B형으로 9인자 결핍자였다. 8인자 결핍자의 인자보유율은 중증환자인 1% 미만인 사람은 65명으로 가장 많았고, 5% 이상인 경증환자는 4명이었다. B형에서도 1% 미만이 사람이 가장 많았다(표 2). 전체 대상자 중 인자보유 농도가 1% 미만인 사람은 총 74명이었고, 5% 이상인 사람은 4명에 불과했다.

타입별 인자농도를 그림으로 표시하면 그림 2와 같다.

표 2. 혈우병 타입별 혈액응고인자농도

인자함유율	A형(8인자)	B형(9인자)	전체
1% 미만	65	9	74
1~5%	17	5	22
5% 이상	4	-	4
계	86	14	100

표 3. 혈우병 타입별 월 평균 출혈횟수, 물리 치료 경험횟수, 입원 경험횟수

구 분	A형 (8인자)	B형 (9인자)	전체	응답자수 (명)
월 평균 출혈횟수(회)	4.1	3.1	4.0	95
물리치료 경험횟수(일)	22.0	16.8	21.6	57
병원입원 경험횟수(일)	21.2	15.7	20.5	82

4. 월 평균 출혈 경험횟수

혈우병으로 인해 발생한 월 평균 출혈횟수는 4회 정도이며 최고 9회인 사람도 있었다.

월 평균 4회에서 5회 정도인 사람들이 응답한 100명 중 약 36%에 해당되는 34명으로 가장 많은 부분을 차지하였고, 2회 미만의 출혈을 경험하는 사람들이 그 다음이었다. 그리고 A형 혈우병 환자들의 평균 출혈횟수는 4.3회였고, B형 환자들은 3.1회로 A형 환자들 보다 적은 출혈양상을 보였다(표 4).

월 평균 출혈경험횟수를 그림으로 표시하면 그림 3과 같다.

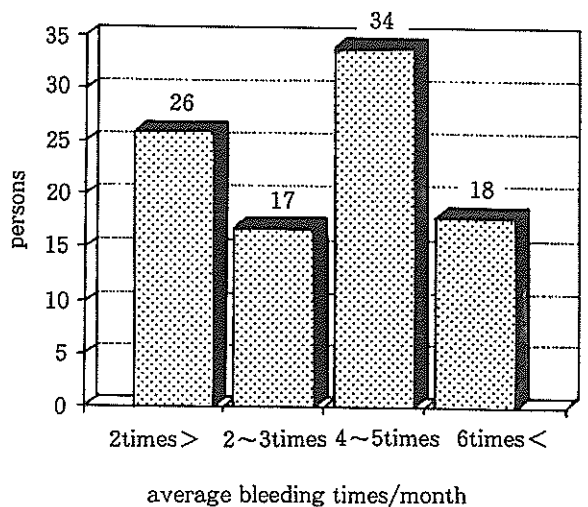


그림 3. 월 평균 출혈경험횟수

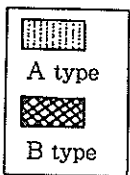
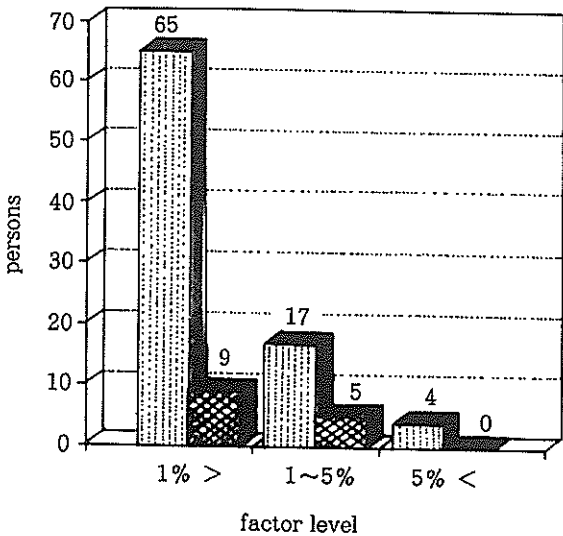


그림 2. 혈우병 타입별 응고인자농도

3. 혈우병 타입별 월 평균 출혈횟수, 물리 치료 경험횟수, 입원 경험횟수

표 3에 의하면 조사대상자의 근육이나 관절 또는 그 이외의 부위에 출혈을 경험하는 월 평균 출혈횟수를 조사한 결과, A형인 사람들이 B형인 사람들에 비해 약 1회 정도 더 많은 출혈이 발생한다고 나타났으며, 환자들 전체에서는 평균 약 4회가 발생되었다. 이로 인해 물리 치료를 받아 본 경험이 있는 사람은 57명이었고 이들 전체는 평균 21.6회의 치료를 받았으며, A형인 사람들이 더 많은 치료를 받은 것으로 나타났다. 또한 병원에 입원한 경험은 82명이 있었다고 하였으며 입원일수는 평균 약 20일 정도 이었다.

표 4. 월평균 출혈경험 횟수

출혈경험횟수	응답자수	백분율(%)	월평균
2회 미만	26	27.4	
2~3회	17	17.9	
4~5회	34	35.8	
6회 이상	18	18.9	
계	95	100.0	4.0

5. 양측 사지의 들레길이, 하지길이의 차이

팔과 다리의 좌, 우측부위에 들레길이나 하지의 길이차이는 대퇴부와 장딴지의 경우 100명 중 56명에서 차이가 있었으며, 평균 들레길이의 차이는 대퇴부에서 24.1 mm, 장딴지에서는 16.8 mm의 차이가 있었다. 슬관절부위의 차이는 가장 많은 62명에서 나타났으며, 평균 10.7 mm의 차이가 있었다. 양측 다리의 길이는 9명에서 17.8 mm의 차이를 보였다(표 5).

6. 통증, 부종, 관절의 강직 발생부위

조사당시에 환자들에게서 나타난 증상들을

표 6. 통증, 부종, 관절의 강직 발생부위

통 증		부 증		관절의 뻣뻣함	
발생부위	인원수(백분율)	발생부위	인원수(백분율)	발생부위	인원수(백분율)
우측 족관절	6(15.8)	우측 슬관절	10(22.0)	우측 슬관절	5(31.3)
우측 슬관절	6(15.8)	좌측 슬관절	9(20.5)	좌측 슬관절	3(18.8)
좌측 족관절	5(13.2)	우측 족관절	5(11.4)	좌측 족관절	3(18.8)
좌측 슬관절	5(13.2)	좌측 족관절	4(9.1)	우측 족관절	2(12.5)
기타 부위	16(42.0)	기타 부위	16(37.0)	기타 부위	3(18.8)
계	38(100.0)	계	44(100.0)	계	16(100.0)

7. 경험했던 관절출혈의 호발부위

전에 경험했던 관절에 출혈경험이 가장 자주 발생되었던 부위를 조사하였더니 표 7과 같았

조사한 결과(표 6), 몸의 어느 부위든 통증을 느끼고 있었던 사람은 총 38명이었으며, 그 중 우측의 족관절과 슬관절부위에 통증을 호소하는 사람이 각각 6명으로 가장 많았다. 몸이 붓는 증상이 있었던 사람은 총 44명이었으며, 그 중 10명이 우측 슬관절에 부종이 있었고, 좌측 슬관절과 합하면 부종이 있었던 사람의 약 반수정도가 무릎에 발생하는 것을 알 수 있었다. 관절이 아침에 일어났을 때 뻣뻣함을 호소하는 사람은 16명이었으며, 우측 슬관절에서 증상이 가장 심하다고 하는 사람들이 가장 많았다.

표 5. 양측 사지의 들레길이, 하지길이의 차이

부 위	양측차이 (평균)*	최대*	해당자수 (명)
대 퇴 부	24.1	90	56
장딴지부위	16.8	94	56
슬 관 절	10.7	46	62
주 관 절	8.4	36	10
하지길이	17.8	40	9

* (단위 : mm)

다. 응답한 총 95명의 환자 중 31.6%에 해당되는 30명이 우측 슬관절이라 답하였다. 결국 약 반수에 해당되는 53.7%인 51명이 무릎에 출혈을 자주 경험하는 것으로 나타났다.

표 7. 경험했던 관절출혈의 호발부위

출혈발생부위	인원수(명)	백분율(%)
우측 슬관절	30	31.6
좌측 슬관절	21	22.1
우측 족관절	15	15.8
우측 주관절	10	10.5
좌측 주관절	8	8.4
기타부위	11	11.6
계	95	100.0

8. 관절가동범위의 제한과 근력약화가 가장 많이 발생하는 부위

환자들에게 나타나는 관절의 움직임에 제한이 나타난 부위는 우측 슬관절을 구부리는 동작에서 가장 많은 장애를 보이고 있었으며, 좌측 슬관절을 구부리는 동작이 그 다음으로 많은 장애를 나타내었다. 근육의 힘에 약화를 보이는 부위는 우측 슬관절을 구부리는 동작을 하게 하는 근육에 가장 많은 약화를 보였고, 그 다음으로 약화를 나타낸 부위는 좌측 슬관절을 펴는 근육이었다(표 8).

표 8. 관절가동범위의 제한과 근력약화가 가장 많이 발생하는 부위

제한순위	방향	부위	관절동작
관절가동 범위의 제한	1	우측 슬관절	구부리기
	2	좌측 슬관절	구부리기
	3	좌측 주관절	구부리기
근력의 약화	1	우측 슬관절	구부리는 근육
	2	좌측 슬관절	펴는 근육
	3	좌측 주관절	구부리는 근육

IV. 고 찰

혈우병 환자의 발생빈도에 대한 조사에서 우리나라의 혈우재단에 등록되어 있는 환자 중

A형 혈우병은 85%, B형은 11%였으나, 이번 조사연구에서는 A형은 86%, B형은 14%로 재단에 등록되어 있는 전체환자의 분포와 비슷했으며, 다른 연구^{2,3,5,14)}들에서 조사한 결과인 A형 80%와는 약간의 차이가 있었으나, B형 15%와는 비슷한 양상을 보였다.

작은 외상이라도 무심히 넘어가지 않고 초기에 발견하여 적절한 치료를 하는 것이 이 질환의 예후를 결정하는 데 매우 큰 역할을 하며, 더 심한 합병증을 예방할 수 있다. 물리치료는 관절가동범위가 제한되는 것을 최소한으로 줄여 주고 근력을 강화시키고, 전에 같고 있던 기능을 회복시키는데 필수적인 치료방법이며, 초기에 체중부하를 줄여 주는 것은 조기 재발을 방지하는데 도움이 된다. 하지의 만성적인 혈우병성 관절염에는 관절혈종의 재발을 방지하기 위해 보조기를 사용하는 것도 좋은 방법이다¹⁵⁾.

Kocher(1984)는 8세에서 15세 사이의 정상아동과 VⅢ 인자가 결핍된 혈우병 아동들과의 육체적 적합성(physical fitness) 수준을 비교하기 위해 Fitron 자전거를 이용해 전체 일의 양(total work), 운동의 분당 평균 힘, 맥박수, 혈압의 차이 등을 비교한 결과, 혈우병 아동들이 정상아동들에 비해 전체 일의 양(67%), 평균 힘(49%), 분당 운동량(30%), 맥박수(8%)가 낮았다고 하였고, 혈압은 차이가 없었다고 보고 하였다. 이것은 혈우병 아동들의 근력, 유연성, 지구력 등에 약화가, 정상아동과 비교하여 운동수행능력을 뒤떨어지게끔 하였다고 할 수 있다¹¹⁾.

혈우병 환자의 비정상적인 출혈은 혈우병의 중증정도, 손상받은 상황, 동작, 연령 등에 따라 다양한 양상을 띄고 있다. 이 양상을 더 상세하게 분류해 보면 다음과 같다.

가. 찰과상, 좌상에 의한 출혈

- 이것은 언제나 발생할 수 있으나 특히, 아동이 국민학교 정도의 나이에서 많이 발생한다.

나. 구강 내(혀, 치아)의 출혈

- 이것은 취학전의 아동들에게 문제시 되며,

특별한 치료를 필요로 한다.

다. 관절, 근육의 출혈

-가장 일반적으로 출혈을 일으키는 부위이다. 관절강 내부는 풍부한 혈관분포와 고여 있는 활액 등으로 구성되어 있어, 작은 외상으로도 쉽게 손상받을 수 있게 되어 있다. 증상이 중한 환자들은 출혈의 시작을 잘 인식하지 못하는 경우가 많으며, 흔히 무릎, 발목부위, 주관절 등에 침범한다. 관절 내 출혈로 생명을 위협 받지는 않으나 재발되거나 적절한 치료를 받지 못하면 관절의 변형과 같은 장애를 초래하게 되어 사지의 움직임에 제한을 가져올 수도 있다. 관절 내에 혈액이 차서 고이게 되면 관절낭 내의 압력은 상승되고, 계속해서 출혈이 가중되면 활액막의 증식을 발생시킨다. 이것은 결국 출혈을 재발시키고, 활액막의 보호 기능을 소실시켜 첫번째로 연골을 그 다음으로 뼈순으로 침식당하게 한다. 후에 이 부위에는 강직(stiffness)이 발생되고, 관절염과 같이 통증과 관절운동의 제한을 일으킨다.

라. 복부의 손상으로 인한 출혈

-복부에서는 특히, 간과 비장에 강한 타격을 받을 경우에 매우 심각하며, 이 때에는 복통과 창백함이 나타나고 전신적인 약화와 급격한 호흡장애를 일으키기도 한다.

혈우병 환자의 관리에는 팀프로그램이 매우 효과적이며, 여기에 참가하는 팀구성원에는 의사, 물리치료사, 간호사, 환자, 보호자, 가족, 사회사업가, 혈액학자 등이 있다. 환자의 적절한 관리를 위해서는 실제로 부딪치게 될 수 있는 위험요소로부터 보호해야지 무조건적인 과잉보호는 피하는 것이 좋다. 환자들이 할 수 있는 운동 중에 수영은 매우 이상적인 종목으로 몸무게를 줄인 상태에서 운동할 수 있다는 점과, 일상생활 부담없이 꾸준히 할 수 있는 운동이라는 점에서 효과적이며 특히 4세 이전의 아동부터 가르치는 것이 좋다는 학자들도 있다. 이외에 일상운동 프로그램 또한 매우 중요하며 이러한 운동들은 상대방과 접촉하는 기회가 적

은 운동들로 구성하는 것이 중요하다.

혈우병 환자들에게 나타나는 관절의 통증은 경피신경자극치료기(TENS)로 치료한 결과, 치료전보다 endorphin치가 상승하였으며, 특히 60~100 Hz 정도의 고주파 저강도 자극보다 10 Hz 이하인 저주파 고강도(low frequency high intensity) 자극에서 더 강하게 나타났다고 하였다¹²⁾.

혈우병성 관절염(hemophilic arthritis)은 1만 명당 1명꼴로 발생되는데 이들 중 약 80%에서 가축력이 있다고 한다²⁾. 이러한 환자들에게서 나타날 수 있는 증상들은 출혈, 부종, 통증 등이 있으며, 출혈은 손상 후 수분 내에 관절강내에나, 근육 속에 혈종을 형성하며, 가장 많이 침범되는 부위는 슬관절이며, 그 다음이 주관절, 족관절순이다. 이러한 관절 내의 출혈은 대개 5세 이전에 나타나기 시작한다²⁾. 이번 조사에서 가장 출혈이 호발되는 부위는 슬관절이었으며, 그 다음은 족관절, 주관절이었다.

관절의 증상을 단계별로 구분하면, 첫단계가 관절 내 출혈기이며, 두번째 단계는 범관절염기라 할 수 있고, 제3 단계는 골강직기이다.

혈우병 환자의 관리나 치료는 외상을 어떻게 해야 피하는가 하는 것이 출혈에 대한 치료보다 먼저 관심을 두어야 하는 점일 것이다. 출혈시 초기의 처치는 일단 고정(immobilization)을 시킨 후 응고인자를 충분히 보충해 주는 것이 중요하다. 인자의 보충량은 관절혈종인 경우 정상 혈중농도의 약 40~50%까지 보충하고, 근육 내 출혈의 경우에는 약 20~30%까지, 후복막이나 중추신경계 또는 비인두강의 출혈은 정상의 80~100% 농도까지 유지시켜 주어야 한다.

V. 결 론

이 조사는 1991년 7월 18일부터 같은 해 8월 16일까지 100명의 혈우병 환자들을 대상으로 일반적인 특성, 출혈양상, 출혈부위, 통증, 부종, 강직의 호발부위 등을 조사하였다. 혈우병은 유전에 의한 선천성 질환으로 혈액응고인

자의 결핍이 자연적 또는 외상에 의해 발생되는 출혈을 적절히 지혈 시키지 못하면 임상증상이 나타난다.

이 질환과 동반되는 정형외과적 측면의 합병증이 매우 심각하다.

조사결과는 다음과 같다.

1. 이번 조사에 참가한 총 100명의 환자들의 연령은 평균 16.1세였으며, 10대가 54%로 가장 많았다. 가족 중에 혈우병 환자가 있었던 사람은 전체의 23%였다.

2. 혈우병의 타입은 A형이 86명, B형이 14명이었고, 이들 중 혈중 혈액응고인자 농도는 1% 미만의 중증환자들이 전체의 74%에 차지하였다.

3. 한 달 평균 출혈횟수는 4회 정도였고, A형인 사람들이 B형인 사람들 보다 약 1회 더 출혈을 하는 것으로 나타났다. 이로 인해 물리치료를 경험했던 횟수는 평균 약 22회였고, 입원한 날자는 평균 약 21일 정도였다. 출혈횟수는 월평균 4~5회 정도 출혈되는 사람들이 가장 많았다.

4. 환자들의 양측 사지의 들레길이는 약 반수 이상이 대퇴부와 장딴지, 슬관절 부위에 차이를 보였고, 그 중 대퇴부 부위의 차이가 가장 컸다.

5. 환자들에게 나타나는 증상 중 통증은 우측 슬관절과 우측 슬관절에서 호소하는 사람들이 가장 많았고, 부종은 양측 슬관절에서 많이 나타났으며, 아침에 일어날 때 뻣뻣함이 나타나는 부위도 슬관절에서 나타난다는 사람들이 가장 많았다.

6. 전에 경험했던 관절 내에 출혈이 가장 많았던 부위는, 응답한 사람들 중 양측 슬관절이라고 응답한 사람들이 가장 많았고, 특히 우측 슬관절이 더 많았다.

7. 관절가동범위에 가장 많은 제한을 보였던 관절은 우측 슬관절이었으며, 이 관절을 구부리는 동작에서 가장 장애가 컸다. 근육의 힘이 가장 약해진 부위도 마찬가지로 우측 슬관절을 구부리는 근육들에 약화가 가장 많이 약해져 있었다.

참 고 문 헌

1. 김구자, 황애란 : 생리학. 고려의학, 서울, pp. 64~67, 1986.
2. 대한정형외과학회 : 정형외과학. 최신의학사, 3판, pp. 124~126, 1989.
3. 윤덕진 : 소아과대전. 연세대학교 출판부, pp. 998~1003, 1984.
4. 이중달 : 그림으로 설명한 병리학. 고려의학, 서울, p. 581, 1989.
5. 한국혈우재단 : 코헴. 창간호, pp. 2~6, 1991.
6. 홍경자, 문영림, 백승남, 안채순, 이군자, 임혜경 : 아동간호학(下). 수문사, pp. 1197~1202, 1990.
7. Aegerter E, Kirkpatrick JA : Orthopedic disease. W. B. Saunders, Philadelphia, pp. 634~637, 1975.
8. Bleck EE, Nagel DA : Physically handicapped children : A medical atlas for teachers. Grune & Stratton Inc, 2nd ed, pp. 325~331, 1982.
9. Graef JW, Cone TE : Manual of pediatric therapeutics, A Little Brown, Boston, 3rd ed, pp. 448~450, 1985.
10. Kempe CH, Silver HK, O'Brien D : Current pediatric diagnosis & treatment. Lange medical publication, California, 8th ed, pp. 476~481, 1984.
11. Koch B, Galioto FM Jr, Lelleher J, Goldstein D : Physical fitness in children with hemophilia. Arch Phys Med Rehabil 65 : 324~326, 1984.
12. Kottke FJ, Lehmann JF : Krusen's handbook of physical medicine and rehabilitation. W. B. Saunders, Philadelphia, 2nd ed, p. 377, 1990.
13. Netter FH : The CIBA collection of medical illustrations, Endocrine system. CIBA, p. 223, 1965.
14. Nursing 87 Books : Disease. Springhouse,

Pennsylvania, 2nd ed, pp. 25~28, 1987.

15. Salter RB : Textbook of disorders and injuries of the musculoskeletal system. Williams & Wilkens, Baltimore, Asian ed, pp. 190~192, 1970.