

## 수부 근위지골 골절 수술 후 발생한 혈우병성 가성종양의 치험례

박지웅<sup>1</sup> · 김창연<sup>2</sup> · 신종인<sup>1</sup> · 조상헌<sup>1</sup>

동국대학교 의과대학 일산병원 성형외과학교실<sup>1</sup>, 한양대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>2</sup>

Experience of Hemophilic Pseudotumor Developed at the Fracture Site of the Proximal Phalanx of the Hand

Ji Ung Park, M.D.<sup>1</sup>, Chang Yeon Kim, M.D.<sup>2</sup>,  
Jong In Shin, M.D.<sup>1</sup>, Sang Hun Cho, M.D.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Dongguk University International Hospital, Gyeonggi-do, Korea,

<sup>2</sup>Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Hanyang University Hospital, Seoul, Korea

**Purpose:** Hemophilia is one of the most common bleeding disorder, and circulating levels of factor VIII or IX are closely related to the severity and frequency of the bleeding. The severity of hemophilia is classified to be severe, moderate, and mild when the factor level is less than 1%, between 1% and 5%, and between 5% and 25%, respectively. Hemophilic pseudotumor is a rare complication occurring in 1-2% of patients with factor VIII or IX deficiency. If the treatment is delayed, it would cause disabling and life threatening results.

**Methods:** We experienced hemophilic pseudotumor developed at the fracture site of the proximal phalanx of the hand in a hemophilic B patient. Hemophilic pseudotumor was successfully treated with perioperative factor replacement and surgical intervention included excision and autologous bone graft.

**Results:** Hemophilic pseudotumor was healed with complete regression, and no specific complication was developed.

**Conclusion:** When we encounter hematoma like lesion after surgery unpredictably, we must consider hemophilic pseudotumor and make an accurate diagnosis with preoperative hematologic screening and various imaging study. Subsequently, adequate perioperative

supplement of concentrate and surgical intervention brings to the satisfactory result without recurrence.

**Key Words:** Hemophilic pseudotumor, Factor replacement

### I. 서 론

혈우병은 선천적으로 혈액응고 인자가 결핍되어 나타나는 선천성 출혈성 질환으로 factor VIII 인자 결핍을 가진 혈우병 A, factor IX 인자 결핍을 가진 혈우병 B가 95% 이상을 차지한다. 20-30%에서는 가족력 없이 개체의 돌연변이에 의해 발생할 수 있다. 혈우병은 응고인자 농도에 의한 출혈성 경향의 정도를 분류할 수 있으며, 응고인자 농도가 1% 미만인 경우 자연적인 출혈을 일으키는 중증, 1-5%이면 정도의 외상에 의한 출혈을 일으키는 중등도, 5-25%이면 수술 후 출혈을 일으키는 경증으로 분류하고 있다.<sup>1</sup> 혈우병성 가성종양은 근육이나 골막, 골내에서 출혈을 일으켜 확장성 종괴를 형성하고 인접 근육, 신경, 혈관, 골 등을 파괴시키는 질환으로 혈우병 환자에서 약 1-2% 빈도로 드물게 발생하며, 합병증으로 치료가 지연될 경우 심각한 합병증을 동반할 수 있다.<sup>1</sup> 본 연구에서는 수부 근위지골 골절 수술 후 발생한 혈우병성 가성종양을 적절히 진단하고 치료한 치험례를 살펴보고 혈우병성 가성종양의 발생 가능성의 인식과 치료적 접근법을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### II. 증 례

환자는 혈우병 치료 병력이 있는 45세 남성으로 K-강선 제거 후 크기가 증가하는 우측 제 2, 3, 4 수부 근위지 중창을 주소로 내원하였다. 환자는 최초 내원시 우측 제 2, 3, 4 수부 근위지골 골절로 비관혈적 정복술 및 K-강선 고정술을 시행받았다(Fig. 1). 수술 전 혈액응고 검사 상 PT(prothrombin time)는 11.4초(정상 범위: 9.8-12.7초), aPTT(activated partial thromboplastin time)는 47.4초(정상 범위: 25-40초)로 심각한 출혈경향을 나타내지 않았으므로 판단되었고, 응급수술이 필요한 상태에서 추가적인

Received May 10, 2007

Revised May 27, 2007

**Address Correspondence:** Chang Yeon Kim, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Hanyang University, 17 Haengdang 1-dong, Seongdong-gu, Seoul 133-791, Korea. Tel: 02) 2290-8566 / Fax: 02) 2295-7671 / E-mail: cykimd@hanmail.net

\* 본 논문은 2006년 제61차 대한성형외과학회 학술대회에서 구연 발표되었음.



**Fig. 1.** (Left) Preoperative simple radiograph which shows fracture of 2nd, 3rd, 4th proximal phalanx of the right hand. (Right) Postoperative simple radiograph after closed reduction and K-wire fixation.



**Fig. 2.** Clinical photograph which shows swelling developed on the proximal phalanx of the right 2nd finger after K-wire removal. Swelling lesion was non-tender, smooth, slowly growing and limitation of motion of metacarpophalangeal joint and proximal interphalangeal joint were observed.

조치 없이 수술을 시행하였다. 수술 후 6주경 K-강선을 제거하였으며, 정상적인 골 유합 소견을 보이며 다른 특이 소견은 관찰되지 않았다. 이후 서서히 우측 제 2, 3, 4 수지 근위지의 종창이 발생하였다(Fig. 2). 단순방사선 검사 상 골 흡수가 관찰되었고, 수부 MRI 상 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이고 T1 강조영상에서 등신호 강도를 보이는 골내, 골막하, 골막을 차지하는 종괴 소견을 보였으며 (Fig. 3) 혈우병성 가성종양으로 판단되어 수술적 치료를 시행하였다. 수술 전 시행한 혈액응고 검사 상 aPTT가 50.3초로 연장되어 있었고 Factor IX가 10% 이하(정상범위: 60 - 150%)로 감소되어 있어 혈우병 B로 진단되었다. 수술 전 2일간 Factor IX를 2500 IU(international unit)/day로 보충하였고 aPTT가 34.8초로 상승하였다. 크기가 가장 큰 우측 제 2근위지골에 대해 전신마취 하에 수술을 시행하였으며, 연부조직 및 근위지골 골수의 대부분이 혈중으로 이루어진 혈우병성 가성종양을 확인 후 제거하고 장골의 해면 골 및 피질 골 이식 및 내고정술을 시행하였다(Fig. 4). 수술 후 7일간 Factor IX를 2500 IU/day로 보충



**Fig. 3.** (Left) Bone erosion on previous fracture site was observed. (Right) MRI finding which shows the mass lesion expanded with intraosseous, subperiosteal, soft tissue and in T1WI, iso signal intensity, in T2WI, high signal intensity.



Fig. 4. (Left) Intraoperative view which shows soft tissue and bone marrow occupied by hematoma-like products. (Right) Complete excision of hemophilic pseudotumor was seen.



Fig. 5. Postoperative simple radiograph after 6 months which shows complete regression of hemophilic pseudotumor.

하였다. 수술 후 3일째 시행한 혈액 응고 검사 상 Factor IX는 87%로 증가하였고 aPTT는 36.6초로 증가하였다.

환자는 수술 부위와 골 공여부의 종창이나 출혈, 열개 등의 특별한 부작용은 발생하지 않았고, 수술 6개월 후 시행한 단순방사선 검사 상 혈우병성 가성종양의 재발, 골 흡수 등의 부작용은 관찰되지 않았다(Fig. 5).

### III. 고 찰

혈우병성 가성종양은 Starker<sup>2</sup>에 의해 1918년 심각한 혈종을 동반하여 광범위한 장골의 골 파괴 소견을 보이는 증례를 통해 처음으로 기술되었다.

혈우병성 가성종양은 혈우병 A, B 환자에서 골과 연부조직을 포함한 광범위한 영역에 발생할 수 있는 드물고 심각한 합병증으로 병리에 따라 Fernandez de Valderrama

등<sup>1</sup>에 의해 세 가지 유형으로 분류되어졌다. 첫째 유형은 골을 제외한 연부조직에 발생한 경우이고, 둘째 유형은 근육에서 발생하여 인접한 골의 팽창과 골 피질의 얇아짐을 초래한다. 셋째 유형은 골막하에서 발생하여 골 흡수와 골막 파괴 소견을 보이는 경우이다.

Gilbert<sup>2</sup>는 발생 부위에 따라 골반이나 대퇴골에 발생하는 근위형과 주로 손, 발에서 발생하는 원위형으로 분류하였다. 전자는 주로 성인에서 발생하고 예후가 좋지 않으며, 후자는 어린이에서 발생하여 더 좋은 예후를 가지고 있다.

본 환자는 이전에 혈우병으로 인한 출혈 경향으로 치료한 병력이 있었으며 친형도 비슷한 출혈경향으로 혈우병으로 진단받은 상태였다.

수부에 종창이 발생할 경우 골 낭종, 수부 양성, 악성종양, 감염, 이물 등을 감별 진단하여야 하겠으며,<sup>3</sup> 본 환자는 이전 골절로 인한 수술 부위와 증상 발현 부위가 일치한다는 점과 혈우병의 과거력과 가족력을 감안하였을 때 혈우병성 가성종양을 의심할 수 있었다. 수술 후 예상치 못한 종창이나 혈종양 증가가 발생한 경우 혈우병성 가성종양의 가능성을 고려하여 철저하게 혈우병의 과거력과 가족력 문진을 시행하여야 한다. 특히, 가족력이나 과거력이 없다 할지라도 돌연변이에 의해 그 세대에 발생한 혈우병과 과거 증상이 발현되지 않은 경증 혈우병의 가능성을 염두에 두어야 한다. 혈액응고분석, 특히 aPTT의 연장, 응고인자 결핍으로 혈우병을 확진할 수 있으며 이후 적절한 영상검사를 시행하여야 한다. 혈우병성 가성종양의 진단을 위해 사용되어지는 단순 방사선 검사, 초음파, CT, MRI는 각각 진단, 치료, 추적관찰에 있어서 중요한 역할을 하고 있다. 특히, MRI는 출혈산물의 시간에 따른 변화를 반영하여 신호강도가 바뀌며 수질 골과 연부조직의 영상이 뛰어나 혈우병성 가성종양의 진단에 뛰어나고,<sup>3</sup> 본 환자에서도

시행되어 혈우병성 가성종양으로 확진할 수 있었다.

혈우병성 가성종양의 치료에 응고인자 보충 치료가 도입되기 전에는 치사율이 50% 이상이었다. 이후 응고인자 보충 치료가 보편화되면서 크기가 작은 경우 응고인자 보충 치료를 시행하면서 고정이나 흡인 후 섬유소 아교를 이용한 대치술 등의 보존적인 치료가 효과적인 것으로 소개되어 졌다.<sup>1</sup> Kuwahara 등<sup>4</sup>은 B형 혈우병 환자에서 코기동 바닥에 생긴 혈종양 종괴를, Matsumoto 등<sup>5</sup>은 대퇴골에 발생한 혈우병성 가성종양을 응고인자 보충으로만 치료하고 자연 관해한 예를 소개하고 있다.

수술적 치료의 적응증으로는 크기가 크거나, 파열이 임박한 경우, 보존적 치료가 실패한 경우, 신경, 혈관의 압박 등이 동반된 경우이다.<sup>2</sup> 특히, 성인에서 근위부에 발생하여 서서히 자라는 골 침범을 동반한 병변은 보존적 치료가 실패할 확률이 높아 응고인자 보충치료를 동반한 수술적 치료가 가장 효과적인 방법이다.<sup>1</sup> Iwata 등<sup>6</sup>은 장골에 발생한 혈우병성 가성종양을 초기 수술적 절제와 보조요법을 통해 치료한 예를 보고한 바 있다.

최근에는 방사선 치료가 혈우병성 가성종양의 새로운 치료방법의 하나로 정립되었으며 가성종양에 가는 말초동맥에 손상을 주어 결국 섬유화시키는 것으로 알려졌으며, Issaivanan 등<sup>2</sup>은 응고인자 보충치료를 동반한 방사선 치료를 통해 성공적으로 혈우병성 가성종양을 치료한 예를 보고하였다.

본 환자의 경우 크기가 크고 골 흡수 소견이 뚜렷한 제 2수지는 응고인자 보충치료를 병행한 수술적 치료방법이 고려되어졌다. 나머지 손가락은 응고인자 보충치료만을 통한 보존적 치료를 하기로 하였다. 수술 전 80% 이상의 응고인자 수준 유지를 위해 반감기가 24시간, 1 units/kg당 1%의 factor 상승률을 감안하여 하루 한번 적절한 양의 응고인자 보충을 시행하여야 한다. 수술 후에도 출혈 등의 합병증과 가성종양의 재발을 방지하기 위해 지속적인 응고인자 보충을 통해 수술 후 약 1-2주간 50% 이상의 응고인자 수준을 유지하여야 한다.<sup>7</sup> 본 환자과 같이 골내, 골막하, 골막의 대부분을 차지하는 골 결손을 가진 경우는 자연 골절이나 골 봉괴 등을 예방하기 위해 골 이식이 필요하겠으며, 피질 골 들레의 50% 이상이 남아있을 경우 자가 해면골의 보충 및 피질 골 이식이 적절한 치료 방법이다.<sup>8</sup> 특히,

장골이 풍부한 해면골의 양과 최소한의 슬후 합병증을 가지고 있어 적절한 공여부로 선택되었다. 해면골과 피질골로 골결손을 보충하고 난 후 내고정술을 시행하였다. 내고정술은 이식된 골을 견고하게 고정하고 기계적 부하를 감소시키고 안정케하여 골 이식의 생착을 향상시킨다.

수지골 골절 후 발생한 혈우병성 가성종양을 치험하였으며, 드물게 발생하는 혈우병성 가성종양을 접할 때 다음과 같은 치료적 접근법을 고려해야 할 것으로 생각된다. 첫째, 철저한 병력청취와 선별검사를 통해 정확한 진단이 선행되어야겠으며, 둘째, 수술 전후 적절한 혈액응고인자를 보충하고 셋째, 필요에 따라 종양의 제거와 이로 인한 결손의 적절한 보충을 시행하도록 고려해야 한다. 우리는 이러한 방법으로 예상치 못하게 발생한 혈우병성 가성종양에 대해 부작용이나 재발없이 만족스러운 결과를 얻을 수 있었기에 이를 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Shaheen S, Alasha E: Hemophilic pseudotumor of the distal parts of the radius and ulna. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 87: 2546, 2005
2. Issaivanan M, Shrikande MP, Mahapatra M, Choudhry VP: Management of hemophilic pseudotumor of thumb in a child. *J Pediatr Hematol Oncol* 26: 128, 2004
3. Park JS, Ryu KN: Hemophilic pseudotumor involving the musculoskeletal system: spectrum of radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 183: 55, 2004
4. Kuwahara M, Yurugi S, Takeda M, Fukuda K, Yoshioka A: Hemophilia B diagnosed by hematoma at the columella base. *Plast Reconstr Surg* 117: 1647, 2006
5. Matsumoto K, Hukuda S, Ohta S, Ishizawa M, Chano T: Spontaneous regression of a hemophilic pseudotumor. *Orthopedics* 24: 791, 2001
6. Iwata H, Oishi Y, Itoh A, Ishiguro N, Yamaga H, Miyamoto N, Kamiya T: Surgical excision of hemophilic pseudotumor of the ilium. *Clin Orthop Relat Res* 284: 234, 1992
7. Handin RI: Disorders of coagulation and thrombosis. In Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL(eds): *Harrison's principles of internal medicine*. 16th ed, New York, McGraw Hill, 2005, p 681
8. Curtin CM, Chung KC: Benign and malignant bone tumors of the hand. In Mathes SJ, Hentz VR(eds): *Plasticsurgery*. 2nd ed, Philadelphia, Saunders, 2006, p 979