

# 血友病性关节超声评估量表评分与其临床功能评分的相关性研究

方云梅 郭玉林 秦 婷 栾宇婷 张翠明

**摘要** **目的** 探讨血友病性关节超声评估量表(HEAD-US-C)评分与其临床功能评分的相关性。**方法** 采用HEAD-US-C评分对40例男性血友病患者的240个膝、肘、踝关节进行超声评分,并采用血友病性关节健康评估表(HJHS)2.1版及功能独立性评分表(FISH)对其关节临床功能情况进行评估。根据凝血因子缺乏的类型将40例血友病患者分为A型32例和B型8例,比较不同类型血友病患者HEAD-US-C评分、HJHS评分、FISH评分;分析HEAD-US-C评分与HJHS评分、FISH评分间的相关性。**结果** 40例患者共240个关节,HEAD-US-C评分为22.50(8.00, 30.50),HJHS评分为31.50(15.50, 46.75),FISH评分为27.00(21.50, 32.00)。不同类型血友病患者间的HEAD-US-C评分、HJHS评分、FISH评分比较差异均无统计学意义。40例血友病患者HEAD-US-C评分与HJHS评分呈正相关( $r=0.884, P<0.001$ ),与FISH评分呈负相关( $r=-0.825, P<0.001$ )。**结论** HEAD-US-C评分与HJHS评分和FISH评分均有较好的相关性,可以客观评估血友病患者关节损伤情况,为临床提供参考信息。

**关键词** 超声检查;血友病;关节超声评估量表;关节健康评估表;功能独立性评分表

[中图法分类号]R445.1;R322.7

[文献标识码]A

## Correlation between ultrasonic evaluation score and clinical function score in hemophiliac arthropathy

FANG Yunmei, GUO Yulin, QIN Ting, LUAN Yuting, ZHANG Cuiming

Department of Medical Imaging, Shanxi Medical University, Taiyuan 030000, China

**ABSTRACT** **Objective** To explore the correlation between hemophilic early arthropathy detection with ultrasound in China (HEAD-US-C) score and the clinical function score in hemophiliacs joints. **Methods** A total of 240 knee, elbow and ankle joints of 40 male hemophilia patients were evaluated by HEAD-US-C score, the joints' function was evaluated by hemophilia joint health scores (HJHS) 2.1 and the functional independence score for haemophilia (FISH). The correlation between HEAD-US-C score and HJHS score, FISH score were analyzed. According to the type of deficiency of coagulation factors, 40 hemophilia patients were divided into type A ( $n=32$ ) and type B ( $n=8$ ), then they were to be analyzed whether there were differences among different types of hemophilia patients in HEAD-US-C score, HJHS score and FISH score. **Results** In the 240 joints of 40 patients, HEAD-US-C score was 22.50(8.00, 30.50), HJHS score was 31.50(15.50, 46.75), and FISH score was 27.00(21.50, 32.00). There were no significant differences in different types of hemophilia patients in HEAD-US-C score, HJHS score and FISH score. There was a positive correlation between HEAD-US-C score and HJHS score ( $r=0.884, P<0.001$ ), and a negative correlation between HEAD-US-C score and FISH score ( $r=-0.825, P<0.001$ ) in 40 hemophilia patients. **Conclusion** HEAD-US-C score has a good correlation with HJHS score and FISH score, and ultrasound can provide more objective evaluation of joint injury.

**KEY WORDS** Ultrasonography; Hemophilia; Hemophilic early arthropathy detection with ultrasound in China score; Hemophilia joint health scores; Functional independence score for haemophilia

血友病是一种遗传性出血性疾病,常见出血部位为肌肉和关节,反复的关节出血可导致血友病性关节病,是血友病的常见并发症,膝关节、踝关节及肘关节是最常见的受累关节<sup>[1]</sup>。目前对于血友病关节损伤的评估方法有影像学评估和临床评估,影像学评估包括MRI、X线及超声评估,MRI是诊断血友病性关节病的金标准,但价格昂贵,耗时长;X线有辐射,对软组织、软骨病变的诊断不敏感;超声检查成本低,操作简便,无辐射,且对软组织和软骨病变的诊断均较敏感,具有一定的优势<sup>[2]</sup>。2018年李军等<sup>[3]</sup>提出血友病性关节超声评估量表(HEAD-US-C),HEAD-US-C评分综合了国外HEAD-US评分<sup>[4]</sup>和Melchiorre评分<sup>[5]</sup>的优点,是目前较为完善的评分体系。本研究旨在评估成人血友病性关节病患者HEAD-US-C评分与其临床功能评分的相关性。

## 资料与方法

### 一、研究对象

选取2018年11月至2019年11月在山西医科大学第二医院就诊的40例男性血友病患者,共240个关节,年龄25~37岁,中位年龄29岁。纳入标准:①均经实验室检查确诊为血友病;②血友病诊断符合2013年世界血友病联盟《血友病指南》第2版的标准<sup>[1]</sup>。排除标准:可能引起类似血友病性关节病表现的疾病患者,如类风湿、风湿、痛风等引起的关节炎等。40例血友病患者根据凝血因子缺乏的类型分为A型32例(凝血因子Ⅷ缺乏)和B型8例(凝血因子Ⅸ缺乏)。本研究经山西医科大学第二医院医学伦理委员会批准,所有患者均签署知情同意书。

### 二、仪器与方法

1. 超声检查:使用GE Logiq E 9彩色多普勒超声诊断仪,探头频率5~12 MHz。选择肌骨超声检查条件,由同一肌骨超声医师完成检查并进行HEAD-US-C评分,方法如下:①肘关节。患者取坐位,保持手臂伸直,肘关节为旋后位,探头横向置于距肘部皱褶以上10 cm处缓慢向肘关节下方滑动扫查,然后将探头在肱桡关节处纵向放置,由外向内全面扫查,观察积液、滑膜病变、软骨及软骨下骨的破坏,然后肘关节屈曲90°,于后矢状面扫查鹰嘴窝,观察积液和滑膜病变;②膝关节。患者取平卧位,膝关节屈曲30°~40°,探头纵向置于髌骨上方的髌上囊区域,从正中矢状面开始扫查,分别向内、向外滑动以全面扫查髌上囊;探头横向置于髌骨内、外侧中部的1/3处,观察

内、外侧髌旁隐窝;患者取膝关节过屈位,横向扫查股骨滑车处,左右滑动充分观察膝关节软骨及骨表面的损伤情况,最后将膝关节外旋并屈曲20°~30°,将探头置于膝关节内侧面,冠状面扫查观察股骨、胫骨骨质的损伤情况;③踝关节。关节取跖屈位,正中矢状面纵向扫查胫距关节背侧,然后横向放置探头于胫骨末端向下扫查,观察胫骨远端、胫距关节、距骨表面软骨及软骨下骨;踝关节略内旋观察跗骨窦;踝关节背屈,沿跟腱长轴方向扫查胫距关节后凹和距下关节后凹。

2. HEAD-US-C评分:①关节积液。少量(3~9 mm)关节积液计1分,中量(10~19 mm)关节积液计2分,大量( $\geq 20$  mm)关节积液计3分;②滑膜增厚。滑膜轻度增厚(不超过骨面最高点连线)或中度增厚(超过骨面最高点连线,但不超过骨干)均计1分,重度增厚(超过骨面最高点连线,并延伸超过一侧的骨干)计2分;③滑膜内血流信号。感兴趣区域内可探及 $< 3$ 处血流信号计1分, $> 3$ 处计2分;④软骨病变。软骨回声增高或软骨缺失面积 $< 25\%$ 计1分,软骨缺失面积 $\leq 50\%$ 计2分,软骨缺失面积 $> 50\%$ 计3分,软骨完全缺失计4分;⑤软骨下骨表面。骨表面轻度不规则伴/不伴骨表面小骨赘计1分,骨表面明显不规则和/或明显的骨表面骨赘形成计2分。各项评分之和为HEAD-US-C评分。

3. 血友病关节健康评估表(HJHS)评分和功能独立性评分表(FISH)评分:于超声检查当日由同一康复科医师进行HJHS评分和FISH评分<sup>[6]</sup>。HJHS评分根据HJHS 2.1评分标准,总分0~142分;FISH评分包括评估患者的自我照顾能力、转移能力和移动能力,总分8~32分;分值越高,表明损害程度越重。

### 三、统计学处理

应用SPSS 21.0统计软件,计量资料以 $M(P_{25}, P_{75})$ 表示,组间比较行秩和检验;HEAD-US-C评分与HJHS评分、FISH评分间的相关性分析采用Spearman相关分析法。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、40例血友病患者关节检查结果

40例患者共240个关节,HEAD-US-C评分、HJHS评分判断异常关节情况见表1。FISH评分结果示,40例患者中自我照顾能力异常者12例评分12.00(10.00, 12.00);转移能力异常者26例,评分9.00(7.00, 12.00);行走能力异常者28例,评分7.00(4.00, 8.00)。

表1 HEAD-US-C评分、HJHS评分判断异常关节情况 例

关节	HEAD-US-C评分	HJHS评分
左肘	23	29
右肘	28	35
左膝	30	37
右膝	29	34
左踝	28	37
右踝	30	36

二、40例血友病患者的HEAD-US-C评分、HJHS评分及FISH评分情况

1.40例血友病患者HEAD-US-C评分为22.50(8.00, 30.50), HJHS评分为31.50(15.50, 46.75), FISH评分为27.00(21.50, 32.00)。

2.40例血友病患者中,A、B型患者间HEAD-US-C评分、HJHS评分及FISH评分比较差异均无统计学意义。见表2和图1,2。

表2 不同类型血友病患者HEAD-US-C评分、HJHS评分、FISH评分比较[M(P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)]

类型	例数	HEAD-US-C评分	HJHS评分	FISH评分
A型	32	24.00(8.00, 33.25)	36.50(15.50, 47.75)	27.50(20.00, 31.75)
B型	8	17.50(3.25, 26.00)	23.00(12.00, 39.00)	25.00(21.50, 25.00)
Z值	-	0.6770	0.8960	0.0860
P值	-	0.5170	0.3774	0.9340

HEAD-US-C:血友病性关节超声评估量表;HJHS:血友病关节健康评估表;FISH:功能独立性评分表

三、相关性分析

40例血友病患者HEAD-US-C评分与HJHS评分呈正相关( $r=0.884, P<0.001$ ),与FISH评分呈负相关( $r=-0.825, P<0.001$ );且膝关节、肘关节、踝关节的HEAD-US-C评分与HJHS评分、FISH评分均相关(均 $P<0.001$ )。见表3和图3,4。

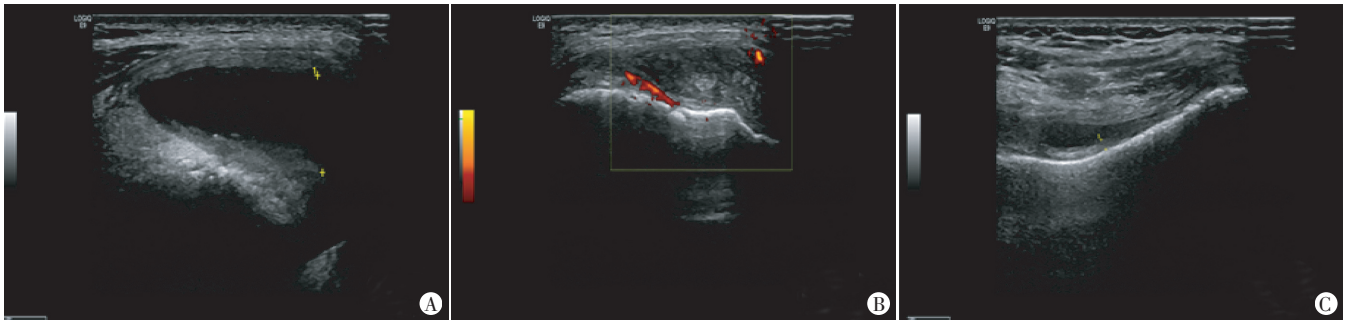


图1 同一A型血友病患者膝关节超声图像,左膝关节HEAD-US-C评分11分  
A:左膝关节内积液,超声评分2分;B:左膝关节滑膜重度增厚,超声评分2分;增厚的滑膜内可探及2处血流信号,超声评分1分;C:左膝关节软骨几乎全部缺失,软骨下骨表面明显不规则,超声评分分别为4分和2分

图1 同一A型血友病患者膝关节超声图像,左膝关节HEAD-US-C评分11分

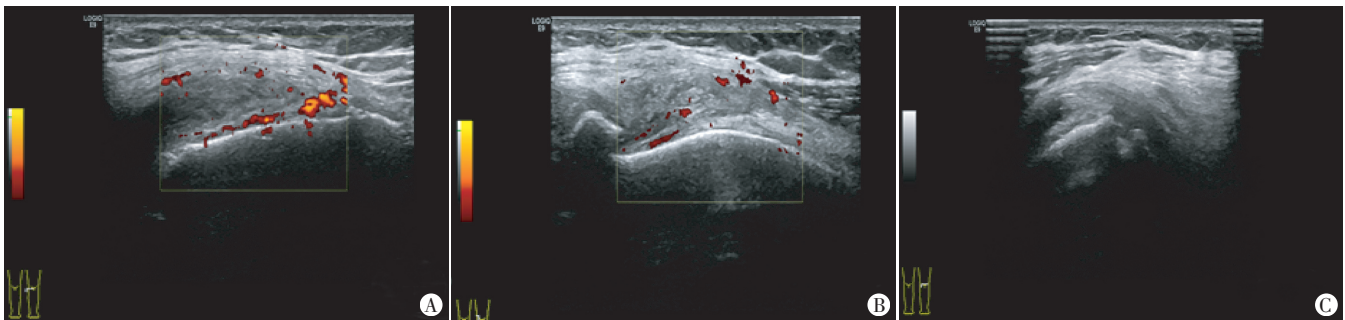


图2 同一B型血友病患者膝关节超声图像,左膝关节HEAD-US-C评分10分  
A、B:左膝关节内未见积液,超声评分0分;左膝关节滑膜重度增厚,超声评分2分;增厚的滑膜内可探及多处血流信号,超声评分2分;C:左膝关节软骨几乎全部缺失,软骨下骨表面不规则并可见骨赘形成,超声评分分别为4分和2分

图2 同一B型血友病患者膝关节超声图像,左膝关节HEAD-US-C评分10分

表3 不同关节HEAD-US-C评分与HJHS评分、FISH评分的相关性

评分	双膝HEAD-US-C评分		双肘HEAD-US-C评分		双踝HEAD-US-C评分	
	r值	P	r值	P	r值	P
HJHS评分	0.823	<0.001	0.722	<0.001	0.668	<0.001
FISH评分	-0.702	<0.001	-0.690	<0.001	-0.716	<0.001

HEAD-US-C:血友病性关节超声评估量表

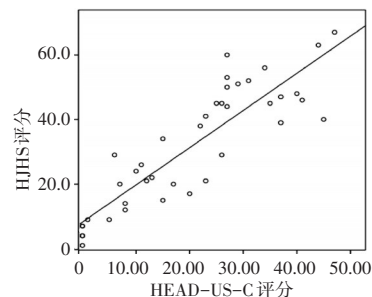


图3 HEAD-US-C评分与HJHS评分的相关性分析散点图



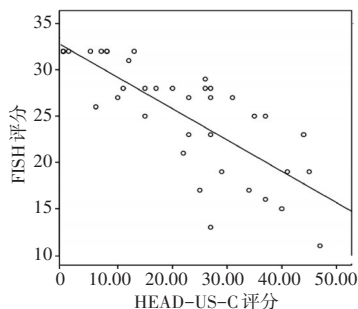


图4 HEAD-US-C评分与FISH评分的相关性分析散点图

## 讨 论

血友病性关节炎是血友病患者最常见的并发症,也是影响其生活质量的主要原因。反复的关节出血或出血量较大时,关节滑膜会沉积大量含铁血黄素,滑膜本身具有一定吸收分解产物的能力,当产生含铁血黄素的量远超过其可吸收的量时,滑膜的代谢性质会发生变化,导致滑膜炎。滑膜可以产生大量的促炎细胞因子和蛋白酶,致软骨基质成分被破坏,同时出血对软骨也有直接影响,可引起细胞外基质降解和软骨细胞凋亡,两者共同作用导致软骨出现不可逆的损伤。随着滑膜炎和软骨病变的发展,最终导致严重的关节病变<sup>[7-9]</sup>。

HEAD-US-C评分可对软组织、软骨及骨表面进行全面评价,并增加了关节积液和滑膜血流信号这两项反映关节病情活动性的指标<sup>[3]</sup>。HJHS评分是反映人体单个大关节功能状态的一种临床评分,也是目前国际上最常用的评估血友病关节的临床评分<sup>[10]</sup>方法。FISH评分是针对患者整体关节活动能力所进行的功能性评估,反映的是关节病变对患者日常生活能力的影响。本研究结果显示,HEAD-US-C评分与HJHS评分、FISH评分均相关( $r=0.884$ 、 $-0.825$ ,均 $P<0.001$ ),表明HEAD-US-C评分对关节的评估与关节的实际功能状态相符,即关节结构病变越严重,其功能状态越差,患者的日常生活能力也越低,与Hassan等<sup>[11]</sup>研究结果一致。本研究中,FISH评分结果显示,行走能力异常患者比例最高,自我照顾能力异常患者比例最低,与HEAD-US-C评分及HJHS评分中的膝、踝关节损伤例数相对肘关节损伤例数较高相符。分析原因为行走时的主要受力关节为踝关节和膝关节,二者为承重关节,长期承受身体重力之下的机械摩擦很容易导致关节反复出血,继而发生不可逆的关节损伤。而日常生活中的行为与肘关节关系较为密切,其活动量相对于踝、膝关节较少,且不承受身体的重力,因此肘关节损伤较少,与研究<sup>[12-13]</sup>结果一致,表明负重关节更容易发生损伤。

本研究结果显示,不同类型血友病患者的HEAD-US-C评分、HJHS评分及FISH评分比较,差异均无统计学意义,与研究<sup>[14]</sup>结果一致。表明尽管血友病的病因是由于基因突变导致因子缺乏,但不同基因突变类型导致血友病性关节炎发生的机制、关节损伤结果及影像学表现是一致的。

综上所述,检测关节的损伤及其功能状态在血友病诊治中具有重要作用,HEAD-US-C评分简便易行,可作为临床工作中评估关节结构异常的有效工具;HJHS可作为临床评估血友病患者单个或整体关节功能的工具,FISH可作为整体关节活动能力的评估工具。HEAD-US-C评分与HJHS评分和FISH评分均有较好的相关性,可以全面、客观地评估血友病患者关节结构和功能,为临床提供重要参考信息。

## 参考文献

- [1] Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Guidelines for the management of hemophilia [J]. Haemophilia, 2013, 19(1): 1-47.
- [2] Doria AS. State-of-the-art imaging techniques for the evaluation of haemophilic arthropathy: present and future [J]. Haemophilia, 2010, 16 (Suppl 5): 107-114.
- [3] 李军, 郭新娟, 丁小玲, 等. 血友病性关节炎HEAD-US半定量超声评估量表的临床应用及优化探索 [J]. 中华血液学杂志, 2018, 39(2): 132-136.
- [4] Martinoli C, Della Casa Alberighi O, Di Minno G, et al. Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for haemophilia early arthropathy detection with ultrasound (HEAD-US) [J]. Thromb Haemost, 2013, 109(6): 1170-1179.
- [5] Melchiorre D, Linari S, Innocenti M, et al. Ultrasound detects joint damage and bleeding in haemophilic arthropathy: a proposal of a score [J]. Haemophilia, 2011, 17(1): 112-117.
- [6] Poonnoose PM, Manigandan C, Thomas R, et al. Functional independence score in haemophilia: a new performance-based instrument to measure disability [J]. Haemophilia, 2005, 11(6): 598-602.
- [7] Jagasia M, Arora M, Flowers ME, et al. Risk factors for acute GVHD and survival after hematopoietic cell transplantation [J]. Blood, 2012, 119(1): 296-307.
- [8] Vogelsang GB, Lee L, Bensen-Kennedy DM. Pathogenesis and treatment of graft-versus-host disease after bone marrow transplant [J]. Annu Rev Med, 2003, 54(1): 29-52.
- [9] van Vulpen LFD, Holstein K, Martinoli C. Joint disease in haemophilia: pathophysiology, pain and imaging [J]. Haemophilia, 2018, 24(Suppl 6): 44-49.
- [10] Payal V, Sharma P, Chhangani NP, et al. Joint health status of hemophilia patients in jodhpur region [J]. Indian J Hematol Blood Transfus, 2015, 31(3): 362-366.
- [11] Hassan TH, Badr MA, El-Gerby KM. Correlation between

musculoskeletal function and radiological joint scores in haemophilia A adolescents[J].Haemophilia,2011,17(6):920-925.

[12] Zhang CM, Zhang JF, Xu J, et al. Musculoskeletal ultrasonography for arthropathy assessment in patients with hemophilia: a single-center cross-sectional study from Shanxi Province, China [J]. Medicine (Baltimore), 2018, 97(46): e13230.

[13] Gupta S, Garg K, Singh J. Assessment of musculoskeletal function and its correlation with radiological joint score in children with hemophilia A [J]. Indian J Pediatr, 2015, 82(12): 1101-1106.

[14] Muca-Perja M, Riva S, Grochowska B, et al. Ultrasonography of haemophilic arthropathy [J]. Haemophilia, 2012, 18(3): 364-368.

(收稿日期:2019-12-17)

· 病例报道 ·

## Ultrasound-guided percutaneous transhepatic puncture of pancreatic ductal adenocarcinoma: a case report

### 超声引导下经皮经肝穿刺诊断胰腺导管腺癌 1 例

王迪金 蔡雨洁 张进

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者男,68岁,因中上腹持续性隐痛2个月,外院上腹部增强CT提示“胰腺颈部结节,肿瘤性病变得定”来我院就诊。患者无酗酒、外伤及胰腺炎病史。体格检查:患者无黄疸,腹平软,中上腹有轻压痛,无反跳痛。实验室检查:糖类抗原CA19-9 59 U/ml,其余肿瘤标记物均正常,血淀粉酶正常。超声检查:胰腺颈部探及一大约30 mm×22 mm的实性低回声,内部回声欠均质,边界较清,结节远端胰管稍扩张,间距约4 mm;CDFI于结节内未探及明显血流信号(图1)。超声提示:胰腺颈部占位,建议行超声引导下穿刺活检。患者后于超声引导下经皮经肝行胰腺肿块组织学活检(图2),取出白色组织条1条,长度约12 mm。病理结果:低分化导管腺癌(图3)。

讨论:胰腺导管腺癌是胰腺癌的主要类型,病理学上导管腺癌是指癌组织内可见导管上皮来源的细胞成分。此外,大量纤维组织导致胰腺癌血供较差,化疗药物进入困难,治疗效果欠佳。影像学检查可以明确胰腺癌的位置、性质及肿瘤对周边组织的影响,为临床选择治疗方式提供帮助<sup>[1]</sup>。胰腺癌的直接

超声征象多呈局限性不均质低回声,少数为弥漫性肿大团块状,边界不清,轮廓不规整,内见斑片状强回声和无回声区,后方多回声衰减,大部分胰管可扩张;间接征象包括梗阻水平以上胆道扩张、腹腔腹膜后淋巴结转移及肝转移,下腔静脉、脾静脉、门脉、肠系膜上动脉受累等。本例超声表现较典型,但为明确病变性质、病理类型及分化程度,为临床个体化精准治疗提供依据,仍需行超声引导下穿刺活检。但胰腺为腹膜后器官,穿刺路径上常需经过胃或肝脏,周围解剖结构复杂,发生并发症的风险较高,临床医师术前应严格掌握穿刺的适应证和禁忌症,配合超声引导技术和穿刺专用设备,选择穿刺病灶和路径,避开血管、肠管、胆管、胰管等重要器官和组织。

参考文献

[1] 赵丽,李明星,周静. CA19-9、CA242联合常规超声、超声造影、PET/CT、CT在胰腺癌诊断中的临床价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2018, 29(7): 33-34, 36.

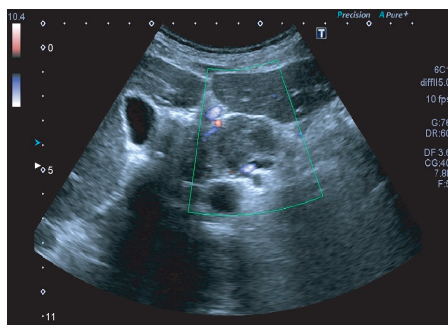


图1 胰腺颈部实性结节的CDFI图

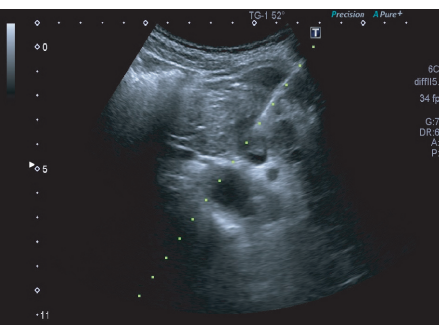


图2 超声引导下经皮经肝行胰腺肿块组织学活检示意图

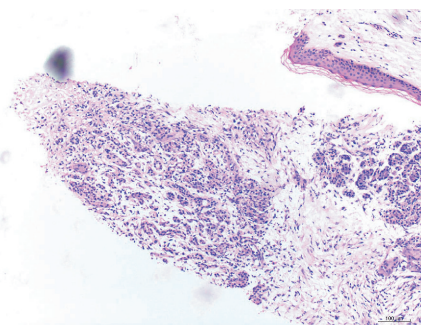


图3 胰腺导管腺癌病理图(HE染色,×40)

(收稿日期:2019-08-03)