·规范与共识·

血友病性关节病多模态影像学检查与诊断专家共识

中华医学会放射学分会骨关节学组　中国血友病协作组

通信作者：葛英辉，阜外华中心血管病医院暨河南省人民医院放射科 河南省心脏病医学影像重点实验室 河南省心血管疾病临床医学研究中心，郑州 450046，Email：cjr.geyinghui@vip.163.com；袁慧书，北京大学第三医院放射科，北京 100191，Email：huishuy@bjmu.edu.cn；杨仁池，中国医学科学院血液病医院血栓止血诊疗中心 中国医学科学院血液学研究所，天津 300020，Email：rcyang65@163.com

【摘要】 影像学检查是临床诊断和量化评估血友病性关节病（HA）的重要工具，在不同时期选择合适的影像学检查非常重要。X线平片可用于常规评估HA，CT更适合中-晚期关节骨性结构异常的评估。MRI由于其软组织分辨率高，对于评估HA关节结构改变具有独特优势，可作为HA关节结构改变的影像学参考标准。超声检查在成本效益方面具有优势，适合筛查和随访。本文结合我国临床实际需求，提供了各种HA影像学检查的优缺点和实际临床应用选择，以促进影像学检查在HA评估中的普及和规范化使用。

【关键词】 血友病性关节病；　影像学检查；　诊断；　专家共识

基金项目：国家自然科学基金（81271543，82572179）

实践指南注册：国际实践指南注册与透明化平台（PREPARE-2025CN638）

Expert consensus for multimodal imaging examination and diagnosis of haemophilic arthropathy

Musculoskeletal Group of Chinese Society of Radiology Chinese Medical Association, Hemophilia Treatment Center Collaborative Network of China

Corresponding author: Ge Yinghui, Department of Radiology, Fuwai Central China Cardiovascular Hospital & Henan Provincial People's Hospital, Henan Provincial Key Laboratory of Cardiology Medical Imaging, Henan Provincial Clinical Research Center for Cardiovascular Disease, Zhengzhou 450046, China, Email: cjr.geyinghui@vip.163.com; Yuan Huishu, Department of Radiology, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China, Email: huishuy@bjmu.edu.cn; Yang Renchi, Institute of Hematology & Thrombosis and Hemostasis Diagnosis and Treatment Center of Blood Diseases Hospital, Tianjin 300020, China, Email: rcyang65@163.com

血友病是一种罕见的X连锁隐性遗传性疾病，包括由凝血因子Ⅷ缺乏引起的血友病A、由凝血因子Ⅸ缺乏引起的血友病B和其他类型，这种缺陷导致患者有明显的出血倾向。血友病的确诊有赖于实验室凝血因子Ⅷ活性、凝血因子Ⅸ活性以及血管性血友病因子抗原测定。血友病性关节病（haemophilic arthropathy，HA）以大的滑膜关节自发性或轻微外伤后反复出血为特征，膝关节、肘关节及踝关节受累多见[1]，其病理进程涉及滑膜增生、软骨破坏及骨质侵蚀，最终引发不可逆性关节损伤和功能障碍，致残率高，严重影响患者生活质量及社会功能[2]。早期发现关节病变、精准评估损

DOI：10.3760/cma.j.cn112149-20250903-00517

收稿日期　2025-09-03　　**本文编辑**　胡凌

引用本文：中华医学会放射学分会骨关节学组，中国血友病协作组. 血友病性关节病多模态影像学检查与诊断专家共识[J]. 中华放射学杂志，2026，60(4)：396-403. DOI：10.3760/cma.j.cn112149-20250903-00517.

伤程度并规范随访监测，是优化临床干预、延缓HA进展的关键环节[3-4]。

影像学评估在HA的全周期管理中具有不可替代的作用。X线及CT检查适用于中-晚期关节骨性结构异常的评估；MRI凭借其高软组织分辨率及多参数成像优势，可早期识别滑膜增生、关节积血及软骨下微出血，为亚临床期病变提供诊断依据；超声检查则以其便捷性、动态评估能力，成为血友病儿童关节筛查及治疗监测的重要工具。此外，国际血友病预防治疗协作组（International Prophylaxis Study Group，IPSG）提出的量化影像评分体系，为关节病变的分级和随访提供了标准化工具[5-6]。然而，目前国内HA影像学检查仍存在技术方案差异大、诊断标准不统一、多模态影像协同应用不足等问题，亟需结合我国诊疗现状及循证医学证据形成规范化指导。为推动HA影像学检查的规范化实施，提高影像诊断对临床决策的支撑价值，中华医学会放射学分会骨关节学组和中国血友病协作组有关专家，基于国内外最新研究进展及指南共识，围绕HA的影像学检查技术优化、诊断标准、随访评估及报告规范等核心问题展开深入研讨，最终形成本专家共识。本文旨在为影像科医师及相关临床工作者提供科学、实用的技术指导，助力HA的精准诊疗和全程管理。

一、共识制订方法

共识工作组基于PICO（Population，Intervention，Comparison，Outcome）原则拟定核心临床问题，由执笔组与专家组联合制订《共识制订流程规范》，明确框架设计、文献筛选标准、证据等级划分、意见征集与共识形成机制等关键环节的实施细则。

文献检索由独立方法学团队完成，覆盖PubMed、Embase、Cochrane Library及中国生物医学文献数据库（CBM）、中国知网、万方数据库。英文检索策略采用主题词与自由词结合模式，包括“haemophilic arthropathy”“hemophilic arthritis”“MRI”“CT”“ultrasound”“radiography”等组合检索式；中文检索以“血友病性关节病”“影像诊断”“X线”“CT”“MRI”“超声”等为核心检索词。文献收录时间范围为建库至2025年12月，筛选标准：（1）研究类型为临床指南、系统评价、随机对照试验及前瞻性队列研究；（2）研究对象为经实验室确诊的HA患者；（3）排除病例数<30的观察性研究、动物实验、非结构化摘要及非中英文文献。证据质量评价采用基于牛津循证医学中心分级标准的改良版本（表1），推荐强度依据证据质量、风险获益比及临床可行性划分为A、B、C（表2）。

共识初稿由执笔组基于循证证据、我国基层医疗机构影像设备配置现状及多学科诊疗需求完成编制，重点整合影像技术规范、诊断标准量化、随访评估体系等争议性问题。专家组涵盖放射科、超声科、血液科、康复医学科及方法学领域权威学者，采用德尔菲法进行3轮匿名化意见征询，对存在分歧的条款（如超声与MRI的适应证界定）组织专项研讨会，采用改良名义群体法完善共识并形成修改稿。共识修改稿通过共识会议进行审议，专家组对共识修改稿内容逐条充分讨论、交流后达成共识，并对推荐意见进行投票（90%以上赞成的推荐意见被认为达成共识），经执笔人整理、完善后形成共识终稿。

二、HA多模态成像检查适应证

临床常用由放射科医师进行量化X线评分和MRI评分，由超声科医师进行病情评估[7]，并统一

表1　共识证据等级的定义

证据等级	定义	研究类型
1级	高质量证据	系统综述/Meta分析，高质量随机对照试验
2级	中等质量证据	队列研究，病例对照研究
3级	低质量证据	病例系列研究（≥30例）
4级	专家共识/基础研究	专家委员会声明，动物实验/机制研究（仅在无人体研究证据时参考，不单独作为临床推荐依据）

表2　共识推荐强度定义

推荐强度分级	描述
A	强推荐，证据极有效（证据等级为1级）
B	可推荐，证据有效（证据等级为2级），共识每3~5年更新1次，纳入近5年发表的1~2级证据；若出现突破性研究，可启动临时更新流程
C	证据在一定条件下有效（证据等级为3~4级），应谨慎应用研究结果

记录在血友病登记中心。核医学检查如单光子发射计算机断层成像术(single photon emission computed tomography,SPECT)可以进行功能显像,在鉴别关节感染与出血时,SPECT-CT可辅助评估炎症活性,但不作为常规应用。临床医师需要基于病变阶段、临床需求及影像技术特点,明确各类检查的适应证。

X线平片适用于:(1)初次筛查,疑似HA患者的骨质情况初步评估,如骨质疏松、骨骺过度生长等;(2)中重度病变随访,包括X线平片Pettersson评分≥4分患者的定期骨质进展监测(间隔6~12个月),动态观察骨关节X线阳性征象进展情况等;(3)资源有限场景,基层医疗机构无法开展MRI或CT检查时的基线评估和年度随访。

CT检查适用于:(1)复杂解剖部位的骨关节评估,如髋、膝关节,分析关节面侵蚀范围、骨囊肿空间分布及关节稳定性;(2)MRI禁忌证替代检查,如体内金属植入物或幽闭恐惧症患者的骨质细节、关节囊积液和滑膜增生评估;(3)三维手术规划,关节融合术或截骨矫形术前的骨性结构重建;(4)诊断和评估血友病性假瘤。

MRI适用于:(1)早期诊断,X线阴性但临床怀疑滑膜炎或亚临床出血,如关节肿胀、疼痛等;(2)活动性评估,IPSG评分量化滑膜炎、含铁血黄素沉积及软骨损伤分期;(3)术前规划,滑膜切除、关节置换术前评估软组织粘连及骨髓病变范围;(4)新型治疗监测,基因治疗或艾美赛珠单抗预防治疗后的疗效评价。

超声检查适用于:(1)初诊筛查,全面评估血友病患者多关节健康状况,拟定下一步诊疗方案;(2)持续动态监测,浅表关节(肘、踝)关节滲出、滑膜(增生程度及血流信号)及早期骨软骨改变的随访;(3)疗效评估,治疗过程中关节疾病活动性变化及骨软骨损伤进展;(4)急性关节出血的快速诊断与评估,可在床旁/门诊快速实施,用于鉴别关节积液性质并初步评估出血量。

三、影像学检查方案及评估

(一)X线检查

1.X线检查技术:X线检查是评估HA最基本的影像学工具,根据临床实际受累关节情况,针对不同靶关节(膝关节、踝关节、肘关节、髋关节、肩关节或者腕关节等)行正、侧位检查。HA的特征性X线表现为骨质疏松、关节边缘骨质破坏、软骨下囊变、骨骺或骨端肥大、关节窝加深、不对称关节间隙变窄和关节畸形(图1~4)。

2.X线评分标准:目前,临床最常用的X线评分系统是Pettersson等[8]制订的基于关节骨质破坏程度的评分系统(表3),其基于骨质疏松等征象分别进行半定量累计评分,范围为0~13分。评分越高,代表关节病变程度越重,0~4分为轻度病变,5~8分为中度病变,9~13分为重度病变[9]。由于X线平片软组织密度分辨率有限,只能显示严重的骨质病变,因此X线检查仅适用于中重度HA关节的评估和随访,对早期和亚临床病变的检出不敏感,可靠性较差。

表3　血友病性关节病Pettersson评分系统

影像所见	程度	分数
骨质疏松	无	0
	有	1
骨骺或骨端肥大	无	0
	有	1
软骨下表面不规则	无	0
	部分	1
	全部	2
关节间隙变窄	无	0
	<50%	1
	≥50%	2
软骨下囊肿	无	0
	1个	1
	>1个	2
关节边缘破坏	无	0
	有	1
关节面对合差	无	0
	轻	1
	重	2
关节畸形(成角或移位)	无	0
	轻	1
	重	2

3.X线报告书写要求:(1)重点描述骨质疏松情况、是否合并骨骺或骨端肥大、关节间隙狭窄情况、软骨下是否合并囊变,以及关节边缘侵蚀情况。(2)建议纳入Pettersson评分系统作为结构化报告模板,逐项描述骨质疏松、骨骺或骨端肥大、软骨下囊肿等8项影像征象,并计算总分(0~13分)。(3)进行分层诊断,明确标注病变程度(轻度0~4分、中度4~8分、重度9~13分)。(4)局限性声明,需注明“X线对早期滑膜增生及软骨损伤不敏感,若临床怀疑亚临床病变,建议联合MRI或超声进一步评估”。

推荐意见1:X线检查应作为HA中重度病变

的首选筛查工具，所有X线报告建议采用Pettersson评分系统对关节破坏进行量化评估（证据等级：2，推荐强度：A）。

（二）CT检查

1.CT检查技术：CT检查可以很好地补充X线平片显示的骨质和关节周围软组织细节不足的问题，还可以避免结构重叠遮盖病变，尤其是能清晰显示关节面下轻微的骨质异常改变，但不能直接显示关节软骨病变。CT在检测关节积液、骨质破坏以及骨性关节面下囊肿等方面比X线检查更有优势[10]。CT上也可以区分关节囊增厚、关节内及周围软组织积血（图5~8）。能谱CT更容易显示骨髓水肿和含铁血黄素沉积的分布情况[11]。增强CT还可以显示滑膜增生、合并软组织血肿时观察大血管的情况以及复杂病变的术前检查。在不注射对比剂的情况下，平扫CT不能很好地区分肿胀关节囊内的滑膜增生情况。另外，CT检查费用较低、检查时间短，扫描范围不受限制，对于难以配合检查的儿童和急性期疼痛明显难以长时间制动的患者非常有优势。检查时要采用低剂量扫描技术，同时注意保护非靶区肢体暴露部位，尤其是对X线敏感的部位，如眼睛、甲状腺和盆部。

2.CT报告书写要求：（1）重点描述骨质破坏范围，如软骨下囊肿数目、关节面侵蚀面积百分比；关节囊异常，如积液、含铁血黄素沉积的CT值范围；增强CT需标注滑膜增厚程度，厚度≥3 mm提示活动性滑膜炎。（2）联合应用建议，注明“平扫CT无法区分活动性滑膜增生与纤维化，若需鉴别建议增强扫描或MRI检查”。（3）辐射警示，需要提示“儿童及育龄患者慎用，优先选择低剂量扫描协议”，注意保护非靶区肢体暴露部位。

推荐意见2：对于无法配合MRI检查的儿童或急性期疼痛无法长时间制动患者，建议采用低剂量CT检查（薄层标准重建和骨重建，层厚≤1 mm）和三维重建后处理技术评估复杂关节破坏；推荐采用能谱CT显示骨髓水肿和含铁血黄素沉积的分布；若需鉴别滑膜增生与纤维化或病情复杂如关节手术前等情况，推荐增强CT或MRI检查（证据等级：3，推荐强度：B）。

（三）MRI检查

1.MRI检查技术推荐：MRI软组织分辨率高，是HA关节结构改变评估的影像学参考标准，与X线和CT比较，在显示不同时期的关节积血、滑膜增生与含铁血黄素沉积、软骨损伤程度分级等方面具有明显的优势（图9~12）。MRI检查的核心扫描序列包括T_1WI、脂肪抑制T_2WI/脂肪抑制质子密度加权像，评估滑膜炎症活动需补充脂肪抑制T_1WI及增强序列扫描（图13~15）。根据受累关节不同，选择相应的扫描平面及范围。MRI能够更早检测出关节的异常改变，尤其T_2 mapping、磁敏感加权成像，能够识别早期软骨损伤和检测少量的血液降解产物含铁血黄素颗粒[12]。滑膜炎是HA的早期特征，早期识别并干预可以阻断其向严重关节损害发展的级联反应。

2.MRI评分标准：MRI评分系统很多，主要包括欧洲血友病治疗标准委员会评分、Denver评分和IPSG评分。其中IPSG评分综合了之前的MRI评分系统，可更加简便、全面地评价关节损伤情况，是目前临床上应用最广泛的HA MRI评分系统[13-14]。IPSG评分为累计量化评分，共6项17分，分别反映关节软组织、骨和软骨病变的严重程度，尤其有助于对HA早期和进展期阶段的评价（表4）。增强MRI有助于区分活动性滑膜炎与滑膜纤维化，为IPSG评分提供更准确的评估依据[15-16]，但由于增加

表4　血友病性关节病IPSG评分系统

影像所见	程度	分数
关节腔积液/积血	少量	1
	中量	2
	大量	3
滑膜增生	少量	1
	中量	2
	大量	3
含铁血黄素沉积	少量	1
	中量	2
	大量	3
软骨下骨面或关节边缘侵蚀	任何表面侵蚀	1
	至少单骨≥50%骨侵蚀	1
软骨下囊肿	至少1个囊肿	1
	2个骨以上或单骨1/3以上的覆盖面	1
软骨缺失	任何软骨破坏	1
	单骨50%以上软骨体积丢失	1
	单骨局灶性全层软骨丢失	1
	单骨50%以上覆盖面的全层软骨丢失	1

注：IPSG为国际血友病预防治疗协作组；关节腔积液/积血主要位于关节囊褶皱处为少量，充满关节囊内为大量，介于二者之间为中量；滑膜增生/含铁血黄素沉积如仅看到关节囊皱襞处少许增生滑膜，无或伴斑片状含铁血黄素沉积为少量，滑膜增生超过5 mm，伴关节囊皱襞弥漫含铁血黄素沉积为大量，介于二者之间为中量[25]；后3项中单项评分1分者可以累计



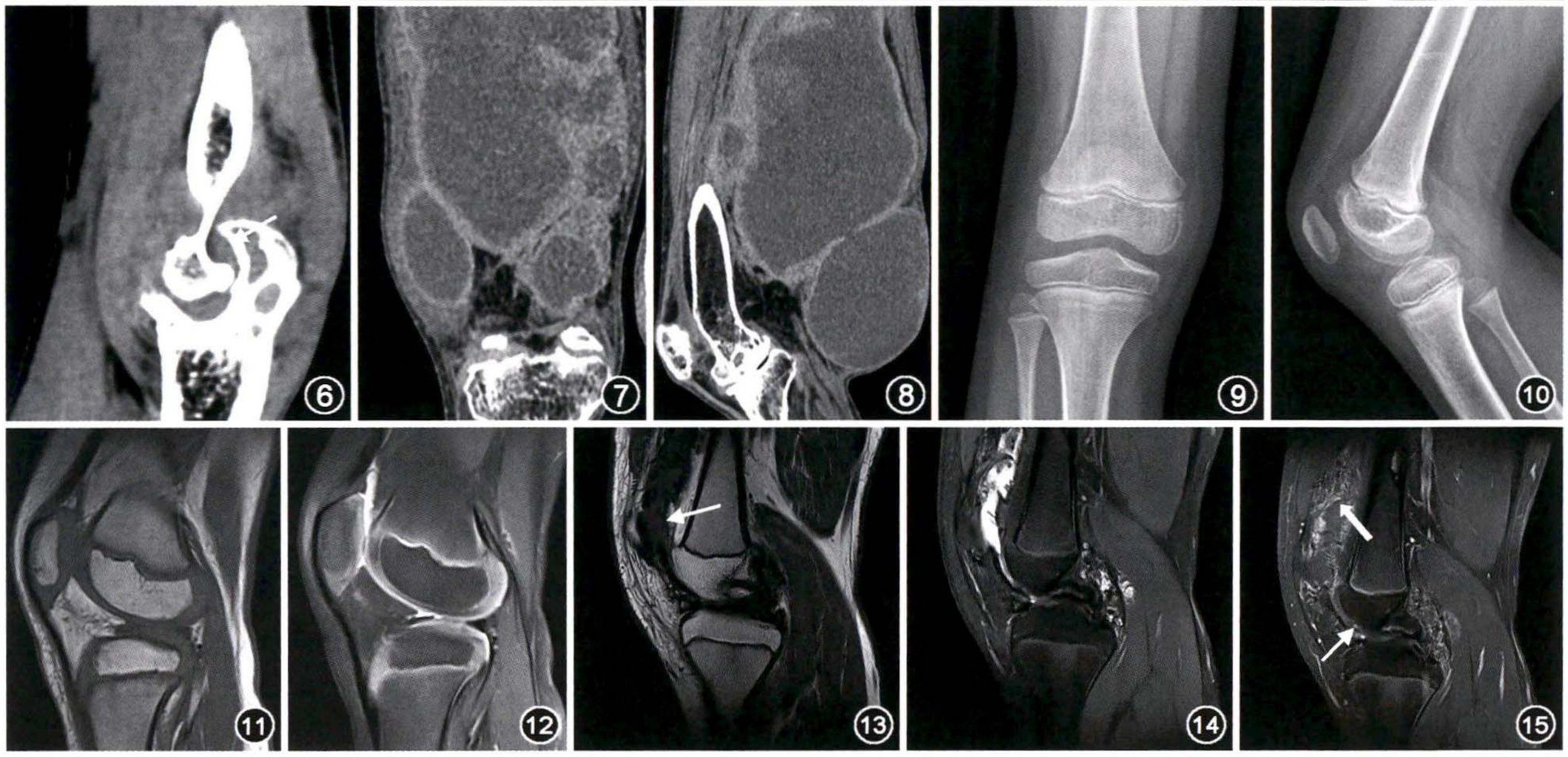


图 1~4　重型血友病性关节病(HA)的X线片。图1,2为左侧膝关节正侧位片,显示HA晚期骨端增大(图1黑↑)、髌骨增厚呈"方髌"(图2↑)、骨质疏松、髁间窝增宽(图1白细↑)、关节间隙狭窄和严重关节面糜烂(图1白粗↑),Petterson评分为8分。图3,4为左侧肘关节正侧位片,显示骨质疏松、关节面下多发囊变(图3↑)和严重的关节间隙狭窄(图4↑),Petterson评分为9分　**图 5~8**　HA的CT图像。图5,6为男性患者,17岁,自幼确诊血友病,左肘关节CT矢状面重建图像显示晚期肘关节骨质疏松、关节面边缘侵蚀(图5黑↑)、鹰嘴多发囊变形成(图5白↑)、肱骨冠突窝和尺骨鹰嘴窝加深(图6↑)和关节间隙不规则狭窄。图7,8为男性患者,46岁,20岁确诊血友病,大腿中下段增强CT冠状面(图7)及矢状面(图8)重建图像显示右侧大腿肌间血肿形成,呈多囊分隔性低密度巨大肿块影,囊壁均匀强化,囊内不强化,肌肉严重萎缩,膝关节为HA晚期表现　**图 9~12**　右膝关节HA影像图。患者男性,12岁,确诊血友病A型4年,右膝关节反复活动后出血。右膝关节X线平片正侧位(图9, 10)示未见明显异常,Petterson评分为0分。右膝关节MRI矢状面T_1WI(图11)和脂肪抑制质子密度加权像(FS-PDWI,图12)示关节内少量积液、少量滑膜增生,国际血友病预防治疗协作组(IPSG)评分为2分　**图 13~15**　左膝关节HA晚期MRI图像。矢状面T_1WI(图13)、FS-PDWI(图14)、增强T_1WI(图15)示关节腔内中等量积液和低信号的含铁血黄素沉积(图13↑),滑膜大量增生并强化(图15粗↑),关节软骨局部缺损(图15细↑),考虑伴活动性滑膜炎,IPSG评分为10分

了侵袭性操作、对比剂过敏风险和费用成本,不常规推荐。

3. MRI拓展性技术与应用:在血友病患者的临床管理中,采用更敏感的MRI技术帮助临床发现HA早期病变或血友病亚临床状态意义重大。亚临床出血状态是基于在过去没有临床明显关节出血的情况下观察到的(可能是血液诱导的)关节变化[17]。随着预防性凝血因子替代治疗的普及和新型治疗(基因治疗、艾美赛珠单抗)的引入,临床上明显的关节出血的患者数量逐渐减少[18-19]。HA早期阶段临床表现较轻(亚临床表现),容易被患者及其家属忽视,但常规MRI显示的软骨损伤征象已经是不可逆的改变[20]。近几年功能MRI技术用于骨关节逐渐成熟,使关节损伤早期诊断成为可能。例如,T_2 mapping、T_2^* mapping、高清晰扩散加权成像、延迟Gd-DTPA增强软骨成像、磁敏感加权成像等新的软骨MRI技术,正逐渐被应用于评估HA[21-24]。

MRI检查的缺点包括禁忌证多、费用高、设备不普及、检查时间长、图像伪影干扰多、疾病本身的

因素如含铁血黄素沉积过多时MRI信号有缺失以及儿童检查需要使用镇静(建议3岁以下儿童采用镇静下快速扫描协议)等。另外MRI对钙化和骨质成分成像有限度,需要与X线或CT检查结合才能使病变信息显示更全面。

4.MRI报告书写要求:(1)重点描述滑膜增厚程度以及分布范围,记录关节积液/积血的量和信号特征,软骨缺损的范围和深度,骨质是否合并骨髓水肿/囊变/骨赘形成,关节间隙狭窄情况。(2)建议采用IPSG评分系统作为结构化报告模板,逐项量化关节积液/积血、滑膜增厚、含铁血黄素沉积、软骨下骨性关节面及关节边缘侵蚀、软骨下囊变和软骨缺失共6类病变,总分0~17分。

推荐意见3:MRI应作为HA早期病变、亚临床状态以及关节整体情况评估的首选方法(证据等级:1,推荐强度:A)。推荐所有的MRI报告采用IPSG评分系统,对关节积液、滑膜增厚、软骨缺失等6类病变进行量化分析(证据等级:2,推荐强度:A)。功能MRI序列和增强检查可作为补充工具,用于早期软骨基质降解、微量含铁血黄素沉积的检出及滑膜病变的评估(证据等级:3,推荐强度:C)。

(四)超声检查

1.超声检查技术推荐:超声检查是动态监测HA关节的有效影像学工具,能够检测关节渗出、滑膜增生、滑膜血流分布以及部分软骨和骨表面的损伤。

2.超声评分标准:目前,国内临床常用的中国血友病早期关节病(H-C)超声评分系统(haemophilia early arthropathy detection with ultrasound in China, HEAD-US-C)[26]是在HEAD-US评分[27]系统的基础上,进一步增加了关节渗出和滑膜血流的评估(表5)。该系统涵盖疾病活动性和骨软骨损伤两个部分,共5项13分,是针对血友病关节(膝、肘及踝关节)的半定量累计评分。超声软组织分辨率高,特别适合早期和亚临床病变的检出。但超声无法穿透骨组织,深部骨组织改变需结合其他影像学检查。此外,超声检查具有操作者依赖性,未经标准化培训的操作者间评估分值的一致性差异较大。因此,规范化的超声检查操作及评分对于客观评价关节状况至关重要。

表5　中国血友病早期关节病(H-C)超声评分系统

影像所见	程度	分数
关节渗出	无/极少量(<3 mm)	0
	少量(3~9 mm)	1
	中量(10~19 mm)	2
	大量(≥20 mm)	3
滑膜增生	无/轻微	0
	轻中度	1
	重度	2
滑膜血流信号	无	0
	感兴趣区<3处血流信号	1
	感兴趣区≥3处血流信号或树枝状血流信号	2
软骨损伤	正常	0
	靶表面[a]<25%的关节软骨破坏	1
	靶表面[a]≤50%的关节软骨破坏	2
	靶表面[a]>50%的关节软骨破坏	3
	靶表面[a]的关节软骨完全破坏	4
骨损伤	正常	0
	软骨下骨轻度不规则伴/不伴关节周围小骨赘	1
	软骨下骨明显不规则和/或显著的关节周围骨赘形成	2

注:[a]指肘关节的肱骨骺端、膝关节的股骨滑车或踝关节的距骨顶前面观

3.超声检查报告书写要求:(1)重点描述关节渗出(测量深度,怀疑急性出血时应予提示),滑膜增生程度以及血流分布情况,软骨回声变化及破坏范围,软骨下骨表面规则程度及整个关节骨赘形成情况。(2)建议使用H-C超声评分系统,逐项评分并计算总分(0~13分)。(3)局限性声明,体位不能配合影响图像质量以及骨软骨评估受限时应给予声明,建议联合MRI进一步评估。

推荐意见4:超声检查推荐作为HA的动态监测工具,尤其适用于早期及亚临床病变的评估,在急性出血的诊断和关节疼痛的鉴别方面具有显著优势(证据等级:2,推荐强度:A)。

四、不同临床路径的影像学推荐意见

综合既往文献及临床诊治实际需求,建议影像检查间隔时间为儿童每6个月1次,成人每年1次。其中儿童急性关节炎期可缩短超声检查时间至3个月,成人可延长X线平片或CT检查间隔时间为2~3年,MRI检查间隔时间为1~2年,以上检查间隔时间视具体临床诊治需求而定(**证据等级:2,推荐强度:B**)。

1.初次诊断推荐:根据临床病史,首先行超声进行多关节筛查,疑似HA关节予以X线平片或MRI进一步评估(图16)。X线平片用于快速了解关节病变的总体情况,评估骨质破坏及关节畸形。若X线平片无明显改变,但怀疑滑膜炎或早期病变,可补充MRI检查。超声用于急性出血期的关节

积血/积液评估及滑膜增生情况评估，可随时进行检查。

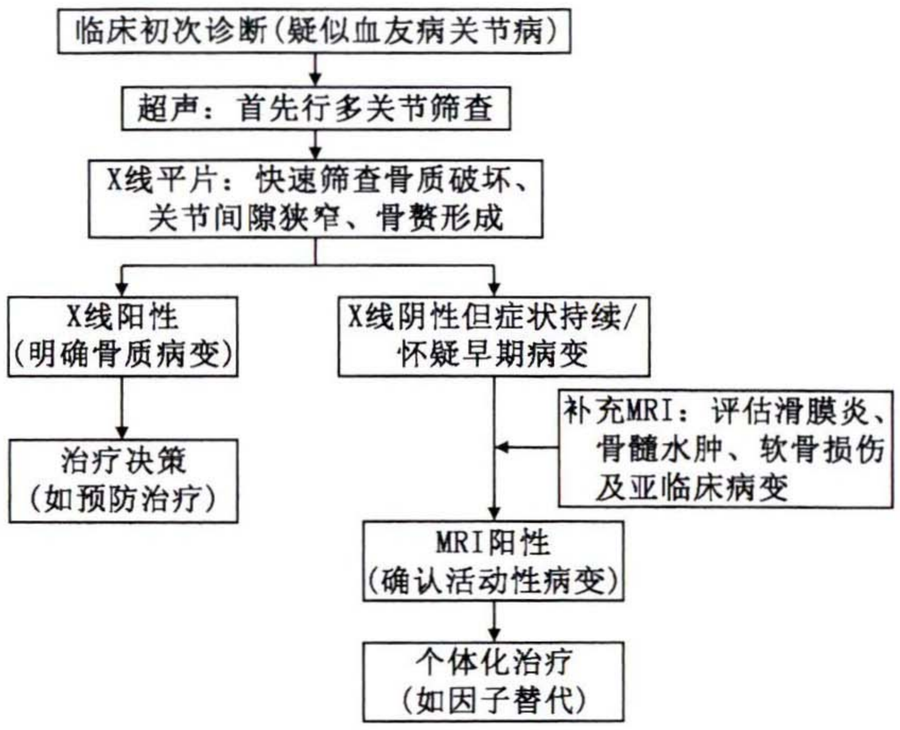


图 16　初次诊断血友病性关节病影像学检查流程图

2. 疾病进展监测推荐：建议定期行 MRI，可评价病变的活动性(如滑膜炎、骨髓病变)和病变评分。X 线平片定期监测骨质改变和关节间隙，复杂骨质病变可补充 CT 检查，超声动态观察滑膜增厚和积液变化(图 17)。如果发现出血持续增加，或者滑膜持续增生，应当进行及时临床处理，如检测是否有抑制物产生所致，或者进行预防治疗。

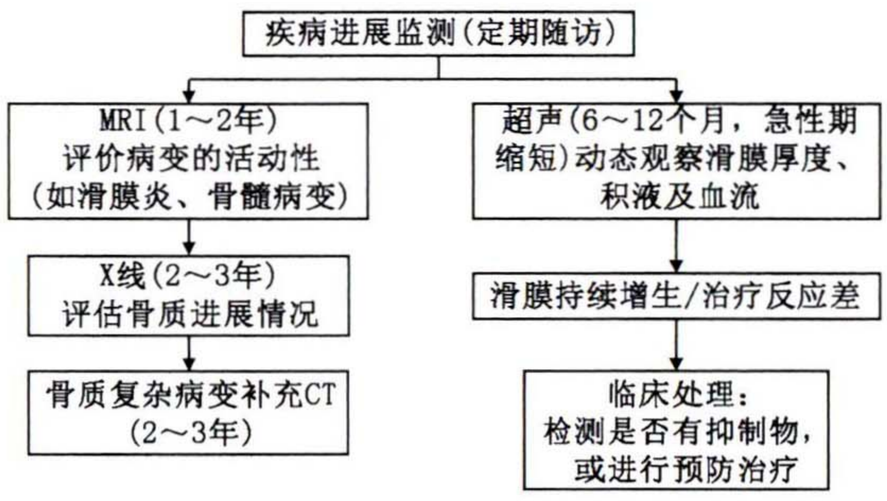


图 17　血友病性关节病进展监测过程影像学检查流程图

3. 手术患者评估推荐：MRI 能提供滑膜和软组织病变信息，CT 能提供骨性结构定位及指导手术规划(图 18)。术前评估需联合 MRI(明确滑膜增生及软组织粘连)与 CT(三维重建骨性结构)，以优化手术入路及假体设计。

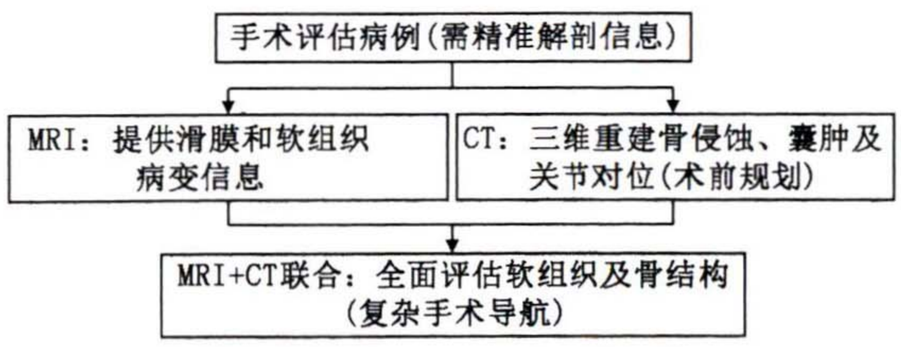


图 18　血友病性关节病疑难病例或手术评估影像学检查流程图

五、总结

综上所述，本专家共识论述了血友病患者肌肉骨骼系统成像方法的选择以及各自影像学表现。X 线平片对评估中晚期病变以及监测疾病的进展有意义，但不利于早期诊断和活动性评估；CT 更适合中-晚期关节骨性结构异常的评估；超声检查对于患者早期筛查及动态随访具有重要作用；MRI 是评估 HA 早期病变和活动性征象的影像学参考标准。影像科医师应该熟悉掌握血友病患者的肌肉骨骼系统的影像学表现，包括早期，甚至是亚临床阶段患者的影像学表现，从而在疾病的萌芽阶段就积极采取措施，防止病变的进展。在疾病的发展过程中，对患者的关节状况有个充分和准确的认识，帮助临床医师实施个性化治疗方案，从而最大限度保护患者的关节，发挥影像科在血友病多中心诊疗中的作用。

执笔者：张璐(河南省人民医院医学影像科)、葛英辉(阜外华中心血管病医院暨河南省人民医院放射科)

共识专家组成员(按姓名拼音排序)：艾松涛(上海交通大学医学院附属第九人民医院放射科)、蔡香然(暨南大学附属第一医院影像中心)、常晓丹(大连大学附属中山医院放射科)、陈爽(复旦大学附属华山医院放射科)、陈伟(陆军军医大学第一附属医院放射科)、崔建岭(河北医科大学第三医院 CT/MRI 中心)、戴畅(新疆生产建设兵团第一师阿拉尔医院放射科)、高振华(中山大学附属第一医院放射科)、葛英辉(阜外华中心血管病医院放射科暨河南省人民医院)、龚沈初(南通大学第二附属医院 南通市第一人民医院影像科)、郭新娟(中国医学科学院血液病医院超声科)、郭智萍(国家心血管病中心华中分中心 阜外华中心血管病医院)、郝大鹏(青岛大学附属医院放射科)、何波(昆明医科大学第一附属医院放射科)、何涌(桂林医学院第二附属医院放射科)、洪国斌(南方医科大学珠江医院放射科)、黄振国(中日友好医院放射诊断科)、李军(中国医学科学院血液病医院超声科)、李英(中国医学科学院血液病医院放射科)、李颖嘉(南方医科大学南方医院超声科)、雷平冲(河南省人民医院血液科)、雷新玮(天津市第一中心医院放射科)、林祥涛(山东第一医科大学附属省立医院医学影像科)、刘卫勇(中国科学技术大学附属第一医院超声科)、刘霞(北京大学人民医院放射科)、柳林(吉林大学中日联谊医院放射科)、陆勇(上海交通大学医学院附属瑞金医院卢湾分院放射科)、欧阳林(厦门大学附属东南医院医学影像科)、潘诗农(中国医科大学附属盛京医院放射科)、强永乾(西安交通大学第一附属医院医学影像科)、宋玲玲(贵州医科大学附属医院影像科)、汤光宇(复旦大学附属口腔医院放射科)、涂占海(福建医科大学附属第一医院影像科)、王绍武(大连医科大学附属第二医院放射科)、吴刚(河南省人民医院超声科)、许霖(首都医科大学附属北京朝阳医院放射科)、杨炼(华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科)、杨仁池(中国医学科学院血液病医院血栓与止血诊疗中心)、杨阳(河南省人民医院康复科)、姚伟武(上海交通大学医学院附属同仁医院放射科)、于静红(内蒙古医科大学第二附属医院放射科)、袁慧书(北京大学第三医

院放射科）、曾献军（南昌大学第一附属医院影像科）、曾自三（广西医科大学第一附属医院放射科）、查云飞（武汉大学人民医院放射科）、张翠明（深圳市坪山区人民医院超声影像科）、张劲松（空军军医大学第一附属医院放射科）、张璐（河南省人民医院医学影像科）、张宁宁（首都医科大学附属北京儿童医院放射科）、张燕（北京协和医院影像科）、赵衡（南华大学附属第一医院放射科）、周晟（甘肃省人民医院影像中心）、邹月芬（南京医科大学第一附属医院放射科）、左后东（川北医学院附属医院放射科）

利益冲突　所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

[1] Bakeer N, Saied W, Gavrilovski A, et al. Haemophilic arthropathy: diagnosis, management, and aging patient considerations[J]. Haemophilia, 2024, 30 Suppl 3: 120-127. DOI: 10.1111/hae.15004.

[2] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组, 中国血友病协作组. 血友病患者出血急诊管理中国指南(2024 年版)[J]. 中华血液学杂志, 2024, 45(10):889-896. DOI: 10.3760/cma.j.cn121090-20240809-00296.

[3] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组, 中国血友病协作组. 血友病合并抑制物诊断与治疗中国指南(2023 年版)[J]. 中华血液学杂志, 2023, 44(11): 881-889. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2023.11.001.

[4] Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition [J]. Haemophilia, 2020, 26 Suppl 6 : 1-158. DOI: 10.1111/hae.14046.

[5] 中国血友病协作组, 杨仁池. 血友病中心建设标准(2024 年版)[J]. 血栓与止血学, 2024, 30(1): 1-4. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6213.2024.01.001.

[6] Pechetty P, Shanmukhaiah C, Mohanty SS, et al. Retrospective study of intraarticular synovectomy in chronic synovitis in person with hemophilia[J]. Blood, 2024, 144 (Supplement 1):1209. DOI: 10.1182/blood-2024-212116.

[7] 中国血友病协作组. 血友病性关节病超声评估专家共识(2022 年版)[J/OL]. 中华医学超声杂志(电子版), 2022, 19(9): 877-881. DOI: 10.3877/cma. j. issn. 1672-6448.2022.09.002.

[8] Pettersson H, Ahlberg A, Nilsson IM. A radiologic classification of hemophilic arthropathy[J]. Clin Orthop Relat Res, 1980, (149):153-159.

[9] 李美霞, 葛英辉, 王玲, 等. 血友病性关节病的多种影像对照研究[J]. 中华放射学杂志, 2012, 46(10):912-916. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2012.10.009.

[10] 裴天龙, 汪永康, 吴文杰, 等. 血友病关节炎患者三维 CT 与 X 射线片中膝关节的解剖形态学特点[J]. 中国组织工程研究, 2021, 25(12):1886-1890.

[11] 卫淑芳, 孙明华, 高菲菲, 等. CT 能谱成像评估血友病性关节病患者膝关节滑膜含铁血黄素沉积[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(6): 924-928. DOI: 10.13929/j. 1003-3289.201801157.

[12] Zhang S, Liu Y, Ma L, et al. Quantitative susceptibility mapping of iron deposition in sporadic cerebral cavernous malformation-related epilepsy[J]. Epilepsia, 2025, 66(4):1304-1314. DOI: 10.1111/epi.18263.

[13] 张宁宁, 彭芸, 吴润晖, 等. IPSG 评分系统在评价儿童血友病性骨关节病的应用[J]. 首都医科大学学报, 2013, 34(3): 342-347. DOI: 10.3969/j.issn.1006-7795.2013.03.004.

[14] Brunel T, Lobet S, Deschamps K, et al. Reliability and clinical features associated with the IPSG MRI tibiotalar and subtalar joint scores in children, adolescents and young adults with haemophilia[J]. Haemophilia, 2018, 24(1):141-148. DOI: 10.1111/hae.13368.

[15] 张玉霞, 卫淑芳, 张飞飞, 等. 增强磁共振对血友病性关节病患者滑膜国际血友病预防治疗研究小组评分价值研究[J]. 中华内科杂志, 2024, 63(12): 1246-1251. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20240512-00299.

[16] Lundin B, Berntorp E, Pettersson H, et al. Gadolinium contrast agent is of limited value for magnetic resonance imaging assessment of synovial hypertrophy in hemophiliacs[J]. Acta Radiol, 2007, 48(5): 520-530. DOI: 10.1080/02841850701280775.

[17] Zwagemaker AF, Kloosterman FR, Hemke R, et al. Joint status of patients with nonsevere hemophilia A[J]. J Thromb Haemost, 2022, 20(5):1126-1137. DOI: 10.1111/jth.15676.

[18] Mahlangu J, Oldenburg J, Paz-Priel I, et al. Emicizumab prophylaxis in patients who have hemophilia A without inhibitors[J]. N Engl J Med, 2018, 379(9): 811-822. DOI: 10.1056/NEJMoa1803550.

[19] George LA, Monahan PE, Eyster ME, et al. Multiyear factor Ⅷ expression after AAV gene transfer for hemophilia A[J]. N Engl J Med, 2021, 385(21): 1961-1973. DOI: 10.1056/NEJMoa2104205.

[20] van Leeuwen F, van Bergen E, Timmer MA, et al. Magnetic resonance imaging evidence for subclinical joint bleeding in a Dutch population of people with severe hemophilia on prophylaxis[J]. J Thromb Haemost, 2023, 21(5): 1156-1163. DOI: 10.1016/j.jtha.2023.01.035.

[21] Brakel BA, Sussman MS, Majeed H, et al. T_2 mapping magnetic resonance imaging of cartilage in hemophilia[J]. Res Pract Thromb Haemost, 2023, 7(6): 102182. DOI: 10.1016/j.rpth.2023.102182.

[22] Wang N, Mirando AJ, Cofer G, et al. Diffusion tractography of the rat knee at microscopic resolution[J]. Magn Reson Med, 2019, 81(6):3775-3786. DOI: 10.1002/mrm.27652.

[23] Wang L, Nissi MJ, Toth F, et al. Quantitative susceptibility mapping detects abnormalities in cartilage canals in a goat model of preclinical osteochondritis dissecans[J]. Magn Reson Med, 2017, 77(3):1276-1283. DOI: 10.1002/mrm.26214.

[24] Jang H, Lu X, Carl M, et al. True phase quantitative susceptibility mapping using continuous single-point imaging: a feasibility study[J]. Magn Reson Med, 2019, 81(3):1907-1914. DOI: 10.1002/mrm.27515.

[25] 李美霞, 葛英辉, 张玉霞, 等. 血友病性关节病的 MRI 表现及其与出血和病程的相关性[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(11):819-822.

[26] 郭新娟, 丁小玲, 李东爽, 等. 血友病性关节病超声评估操作指引[J]. 罕见病研究, 2022, 1(4): 449-455. DOI: 10.12376/j.issn.2097-0501.2022.04.00015.

[27] 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. DOI: 10.1160/TH12-11-0874.