

## 第十章：骨骼肌肉并发症

Adolfo Llinás, Pradeep M. Poonnoose, Nicholas J. Goddard, Greig Blamey, Abdelaziz Al Sharif, Piet de Kleijn, Gaetan Duport, Richa Mohan, Gianluigi Pasta, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

### 建议

#### 10.2 | 滑膜炎

##### 建议 10.2.1

对于血友病患者，WFH 建议在每次出血后定期对滑膜状况进行物理评估，最好使用超声波等合适的成像技术，直到情况得到控制，因为仅靠临床评估不足以发现早期滑膜炎。**CB**

##### 建议 10.2.2

对于患有慢性滑膜炎且无法获得常规预防的血友病患者，WFH 建议非手术治疗，包括 6-8 周的短期预防以控制出血；物理治疗，改善肌力和关节功能；以及选择性 COX-2 抑制剂，以减轻疼痛和炎症。

- **备注：**应该基于患者功能水平的个性化目标和实践慢慢开始物理治疗，并逐渐增加负重活动。
- **备注：**对于急性疼痛和复发性出血的患者，支具可以稳定受影响的关节并限制活动，但建议谨慎使用，因为长期活动受限会导致肌肉无力，所以即使使用支具，也建议进行静力训练。
- **备注：**如果对非手术干预反应迟钝，应将滑膜炎的治疗升级为直接治疗，由当地专家进行治疗干预。**CB**

##### 建议 10.2.3

对于患有慢性滑膜炎的血友病患者（仅以轻微疼痛和失去关节活动度为特征），WFH 建议咨询血友病治疗中心有经验的骨骼肌肉专家。**CB**

##### 建议 10.2.4

对于慢性滑膜炎的血友病患者，WFH 建议使用非手术滑膜切除术，即放射性滑膜切除术与纯  $\beta$  发射体（磷-32、钷-90、铯-186 或铯-188），作为一线治疗方案。每一剂同位素应使用一剂 CFC。

- **备注：**同位素的选择取决于注入关节和同位素的有效性。
- **备注：**应至少固定关节 24 小时，然后采取渐进式康复，以恢复力量和功能。
- **备注：**如果没有放射性同位素，替代方法是使用利福平或盐酸土霉素实施化学放射性滑膜切除术（每周注射一次，持续 5-6 周），每次治疗都需要一剂 CFC、一剂局部麻醉剂和口服止痛剂。**CB**

##### 建议 10.2.5

对于患有慢性滑膜炎且非手术干预无效的血友病患者，WFH 建议仅由血友病治疗中心的经验丰富的团队进行滑膜切除术（最好使用关节镜，不要切开）。**CB**

#### 10.3 | 血友病性关节炎

##### 建议 10.3.1

对于慢性血友病患者的预防和治疗，WFH 建议将定期替代治疗和旨在保持肌力和身体机能的物理治疗相结合，以减少出血的频率。根据可用性和患者对治疗的反应，可以进行物理治疗（无论有没有因子覆盖）。**CB**

##### 建议 10.3.2

对于血友病患者关节病变后遗症的预防和治疗，WFH 建议使用非手术措施，如支具、矫形器、活动辅助器、连续铸型和牵引装置来帮助矫正屈曲挛缩。无论有没有因子覆盖，都可以完成这一疗法。**CB**

## 第十章：骨骼肌肉并发症

### 建议 10.3.3

对于慢性血友病关节病变的血友病患者，如果非手术治疗不能有效缓解疼痛和改善功能，WFH 建议咨询骨科专家采取手术干预方案，其中可能包括：

- 滑膜切除术和关节清创术；
  - 使用关节镜松解关节内粘连，矫正撞击；
  - 关节外软组织松解治疗挛缩；
  - 截骨术矫正成角畸形；
  - 关节固定术（踝关节）；
  - 终末期关节炎的关节置换。
- **备注：**必须提供充足的资源，包括充足的 CFC 或其他适当的止血剂（例如，对有抑制物的患者使用旁路制剂）和术后康复服务，以提高任何外科手术的成功率。CB

## 10.4 | 肌肉出血

### 建议 10.4.1

对于所有伴有肌肉出血的血友病患者，应立即给予凝血因子替代治疗，如有必要，应观察与出血相关的神经血管并发症。CB

### 建议 10.4.2

对于所有肌肉出血的血友病患者，WFH 建议根据 WHO 疼痛量表对疼痛进行详细的临床评估、分级和监测，因为肌肉出血疼痛可能是可逆神经血管和组织损伤的早期指标。

- **备注：**尽管存在许多疼痛评估量表，但 WHO 疼痛量表是首选，因为它是一个简单而通用的工具，可以对血友病患者的疼痛进行统一测量，并生成可比较的人群水平结果数据，这对推进血友病治疗和研究很重要。CB

### 建议 10.4.3

有筋膜室综合征和神经血管损伤证据的血友病患者，在组织坏死造成不可逆损伤之前，需要在症状出现后 12 小时内实施筋膜切开术。CB

## 10.5 | 假性肿瘤

### 建议 10.5.1

对于有软组织出血和可能存在假性肿瘤体征的血友病患者，WFH 建议进行临床评估，并酌情使用 X 光、超声波和磁共振成像进行放射学确认。

- **备注：**超声对于软组织假性肿瘤的一系列评估有效，而 MRI 在手术干预前提供了更详细的信息。
- **备注：**可能需要 CT 扫描或 CT 血管造影，特别是对有大型假性肿瘤和/或术前计划的患者。CB

### 建议 10.5.2

对于出现早期小型假性肿瘤的血友病患者（在患假包膜之前），如果无法获得常规预防治疗，WFH 建议使用短期（6-8 周）的凝血因子替代治疗，如果连续超声评估显示假性肿瘤正在萎缩，则可以继续治疗，4-6 个月后再进行评估。CB

### 建议 10.5.3

对于患有大型假性肿瘤的血友病患者，WFH 建议对有假包膜的假肿瘤进行手术切除，该手术仅由血友病治疗经验丰富的手术团队进行，并且尽可能在血友病治疗中心进行，随后安排密切监测和长期预防，以防止出血复发。CB

- **备注：**术后第一年因子水平的波动可能增加出血复发的可能性。因此，密切监测和最佳校正因子水平是至关重要的。CB

## 第十章：骨骼肌肉并发症

### 10.6 | 骨折

#### 建议 10.6.1

对于发生骨折的血友病患者，WFH 建议立即使用凝血因子或其他止血剂进行治疗，并持续治疗，以保持足够高的凝血因子水平，从而控制出血一周或更长时间，这取决于骨折部位或稳定性导致出血的可能性。随后，可维持较低的因子水平 10-14 天，以防止软组织出血，稳定骨折状况。由于腔室综合征的风险，临床监测至关重要。CB

#### 建议 10.6.2

对于发生骨折的血友病患者，WFH 建议使用夹板而不是全石膏，以避免腔室综合征（特别是在早期），对于开放性或感染性骨折，建议使用外固定架。CB

#### 建议 10.6.3

对于发生骨折的血友病患者，WFH 建议避免长时间的活动受限，并建议在骨折稳定后立即进行有监督的物理治疗和康复，以恢复活动范围、肌力和功能。CB

### 10.7 | 血友病的骨科手术

#### 建议 10.7.1

对于需要骨科手术的血友病患者，特别是在闭合处以及死腔或空腔存在渗液的患者，WFH 建议使用局部凝血增强剂和局部麻醉药（利多卡因/利度卡因和/或布比卡因）与肾上腺素和纤维蛋白密封剂或喷雾剂来控制大手术野内的血液渗出。CB

#### 建议 10.7.2

对于需要骨科手术的血友病患者，WFH 建议采用因子替代疗法和密切的疼痛控制和监测，并在术后立即使用更高剂量的镇痛药。CB

#### 建议 10.7.3

对于骨科手术后的血友病患者，WFH 建议由血友病治疗经验丰富的理疗师实施逐步康复治疗。CB

### 10.8 | 关节替代

#### 建议 10.8.1

对于血友病患者，WFH 建议仅对非手术或其他手术治疗无效且伴有相关疼痛、功能障碍和无法参加日常生活活动的血友病患者进行关节置换。

- **备注：**在围手术期，可以使用氨甲环酸和纤维蛋白粘合剂来减少失血。
- **备注：**理想情况下，应在手术当天开始物理治疗、早期活动和适当的渐进运动，以恢复运动和肌力。CB

### 10.9 | 骨骼肌肉并发症的心理社会影响

#### 建议 10.9.1

对于患有慢性骨骼肌肉疼痛或功能限制的血友病患者，WFH 建议根据每个人的身体、情感、社会、教育和文化环境，制定满足个体特定需求的社会心理干预措施。CB

#### 建议 10.9.2

对于患有慢性骨骼肌肉疼痛或功能限制的血友病患者，WFH 建议进行具体的个体化心理社会评估和干预策略，以实现更好的生活质量，策略包括心理社会咨询、教育和就业咨询以及财务规划。CB

#### 建议 10.9.3

对于患有慢性骨骼肌肉疼痛或功能限制的血友病患者，WFH 建议提供支持网络、同伴指导和团体教育机会，以支持患者处理肌肉骨骼并发症的能力，减少社会孤立，并加强复原力。CB