

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

血友病的特点是急性出血



血友病中 **>80%** 的急性出血发生在特定的关节。

（最常见的是脚踝、膝盖和肘部）



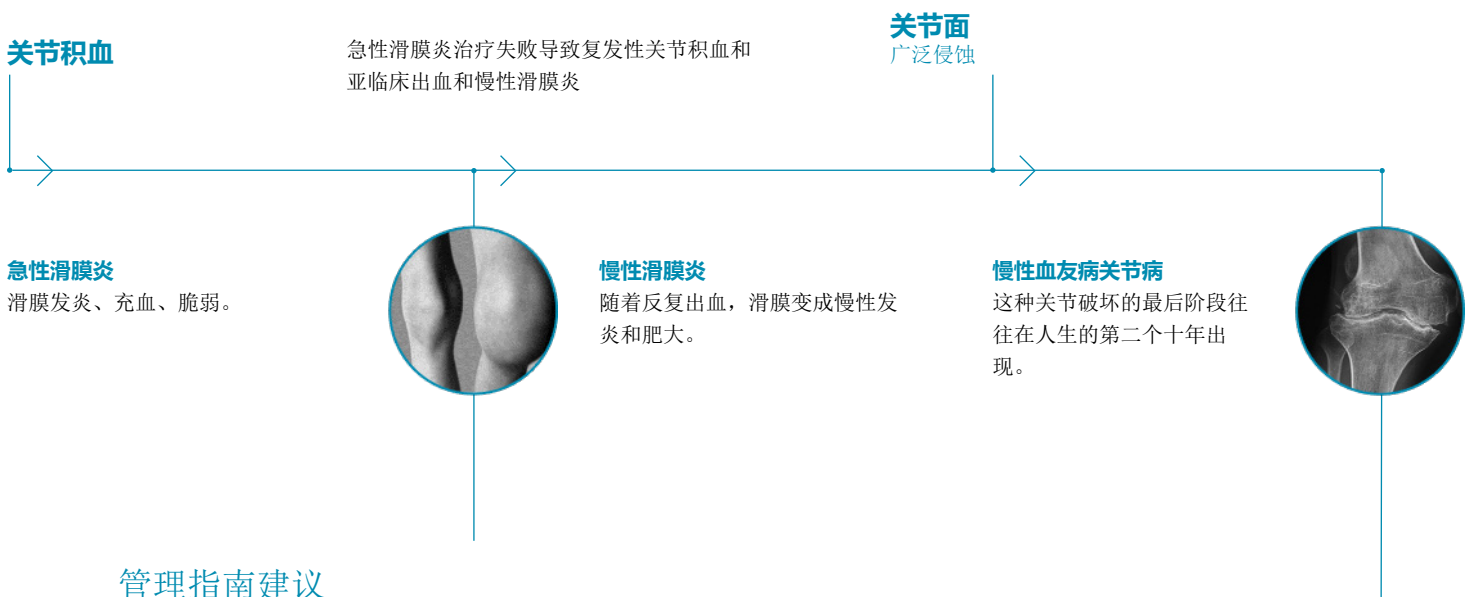
防止出血的标准护理

预防治疗

一般需要完全的功能恢复

CFC 替代疗法和物理疗法

复发性关节出血导致进行性关节损伤：



管理指南建议

- 单独的临床评估不足以发现早期滑膜炎，因此建议使用超声（首选）或 MRI。
- 每次出血后，应重新评估滑膜状况，直到完全康复。

慢性滑膜炎的非手术治疗：

- CFC 或其他止血治疗（例如，对有抑制物的患者使用旁路制剂）和物理治疗。
- 对于无法获得常规预防治疗的患者，建议进行短期预防治疗（6-8 周）
- 向血友病治疗中心有经验的骨骼肌肉专家**咨询**。
- **非手术滑膜切除术**是未消退慢性滑

膜炎的一线治疗方案。

- **联用**常规替代疗法和物理疗法。
- 如果非手术措施失败，**咨询骨科专家**实施手术干预方案。

第十章 骨骼肌肉并发症

血友病其他骨骼肌肉并发症包括：

肌肉出血

肌肉出血，由临床和/或影像学检查确定

- **立即**用凝血因子替代疗法治疗。
- **经常评估疼痛**是否有可逆性损伤的早期迹象。
- **持续监测**可能的筋膜室综合征（12 小时内筋膜切开术与患者预后改善相关）。

治疗不当可导致**筋膜室综合征**，继发性神经血管和肌腱损伤，肌肉挛缩和坏死。

假性肿瘤

由肌肉和/或骨骼进行性囊性肿胀组成的软组织出血治疗不当的罕见并发症

- 使用超声波（CT 和 MRI 以获得更多细节和准确性）**评估和连续跟踪**。
- **小型早期假性肿瘤**：治疗时采用 6-8 周的凝血因子替代疗法；4 到 6 个月后再进行评估。
- **大型假性肿瘤**：手术切除治疗，然后密切监测和长期预防治疗。

关节置换

- 只考虑对非手术或其他手术治疗**无反应的情况**。
- 术后尽快开始物理治疗。

手术注意事项：

- 彻底止血是手术成功的关键。
- 通常，不需要深静脉血栓预防治疗，除非术后期间血浆水平持续很高。
- 所有进行骨水泥固定的病例都应使用抗生素骨水泥。

骨折

血友病性关节炎患者可能有关节周围骨折伴明显的运动丧失和骨质疏松的风险。

- **立即**用凝血因子浓缩物或其他止血剂治疗。（维持**因子水平** ≥ 50 IU/dL 至少一周。）
- 开放性或感染性骨折时考虑使用**外固定器**；在完整的石膏上**使用夹板**，以防止腔室综合征。
- 避免长时间固定。

整形外科

同时或交错多部位选择性手术可以：

- 加速步态和整体功能的恢复
- 允许判断性地使用因子替代疗法或其他止血剂

- 用利多卡因/利度卡因和/或布比卡因+肾上腺素和纤维蛋白密封胶/喷雾剂**控制血液渗出**。
- 术后首选持续输注因子替代治疗。
- **术前和术后**都需要物理治疗才能获得最佳结局。

社会心理的影响

- 制定有针对性的干预措施，帮助个体适应疼痛和功能障碍，并**制定应对策略**。
- **推广**支持网络、同伴指导和团体教育机会。