Глава 10. ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

Адольфо Ллинас, Прадип М. Пуннус, Николас Дж. Годдард, Грейг Блейми, Абдельазиз Аль Шариф, Пит де Клейн, Гаэтан Дюпорт, Рича Моэн, Джанлуиджи Паста, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава

РЕКОМЕНДАЦИИ

10.2 | Синовит

Рекомендация 10.2.1

У лиц с гемофилией ВФГ рекомендует проведение регулярной физической оценки состояния синовиальной оболочки после каждого кровоизлияния, предпочтительнее с привлечением подходящих методов визуализации, таких как ультразвук, до тех пор, пока ситуация не будет взята под контроль, поскольку для выявления раннего синовита недостаточно лишь одной клинической оценки. КР

Рекомендация 10.2.2

Пациентам с гемофилией и хроническим синовитом при отсутствии доступа к регулярной профилактике ВФГ рекомендует консервативное лечение, включая краткосрочную профилактику в течение 6-8 недель для контроля кровотечений, ЛФК для укрепления мышц и улучшения функции суставов, а также селективные ингибиторы ЦОГ-2 для уменьшения боли и воспаления

- Примечание: ЛФК с индивидуально поставленными целями и упражнениями, подобранными на основании функционального уровня пациента, следует начинать медленно, постепенно повышая задания с весовой нагрузкой.
- Примечание: У пациентов с острой болью и рецидивирующими кровотечениями применение фиксирующих устройств может стабилизировать пораженный сустав и ограничить движение. Однако здесь требуется осторожность, поскольку длительная иммобилизация ослабляет мышцы. По этой причине изометрические упражнения рекомендуется выполнять даже при ношении фиксирующего устройства.
- Примечание: При отсутствии ответа на консервативные вмешательства уровень лечения повышается и направляется непосредственно на синовит; при этом медицинское вмешательство проводит местный специалист по опорно-двигательной системе. КР

Рекомендация 10.2.3

Пациентов с гемофилией при хроническом синовите (проявляющемся лишь минимумом боли и потерей в объеме движения) ВФГ рекомендует направлять на консультацию к опытному специалисту по опорно-двигательному аппарату в центре лечения гемофилии. КР

Рекомендация 10.2.4

Пациентам с гемофилией и непроходящим хроническим синовитом ВФГ рекомендует проведение нехирургической синовэктомии (в качестве терапии первой линии) методом радиоизотопной синовэктомии с использованием чистого бета-излучателя (фосфор-32, иттрий-90, рений-186 или рений-188). На одну дозу изотопов следует применять одну дозу КФС.

- Примечание: Выбор радиоизотопа и его доза зависят от сустава, в который выполняется инъекция, и от имеющихся в наличии радиоизотопов.
- Примечание: Необходима иммобилизация сустава как минимум на 24 часа, после чего начинают постепенную реабилитацию для восстановления силы и функции.
  Примечание: При отсутствии радиоизотопов альтернативным методом лечения является химический синовиортез, в котором используется рифампицин или окситетрациклина гидрохлорид (инъекции выполняются один раз в неделю в течение 5-6 недель) в сопровождении одной дозы КФС при каждой лечебной процедуре, с местной анестезией и пероральным приемом анальгетиков. КР

Рекомендация 10.2.5

Пациентам с гемофилией и хроническим синовитом, который перестал поддаваться консервативному лечению, ВФГ рекомендует хирургическую синовэктомию (предпочтительнее артроскопическую, а не открытую), которую может выполнять только опытная команда специалистов в центре лечения гемофилии. КР

10.3 | Гемофилическая артропатия

Рекомендация 10.3.1

•В целях предупреждения и лечения хронической гемофилической артропатии у лиц с гемофилией ВФГ рекомендует сочетание регулярной заместительной терапии, направленной на снижение частоты кровоизлияний, с ЛФК, призванной сохранить силу мышц и функциональные возможности. ЛФК можно проводить как с прикрытием фактором, так и без такового, в зависимости от его доступности и от ответа пациента на лечение. КР

Рекомендация 10.3.2

Для профилактики и лечения осложнений при артропатии суставов у лиц с гемофилией ВФГ рекомендует применение нехирургических мер, таких как фиксирующие устройства, ортопедические приспособления, устройства

Глава 10. ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

индивидуального перемещения, а также этапное гипсование и тракционные вытягивающие устройства для помощи в коррекции сгибательных контрактур. Такая работа может проводиться как под прикрытием фактора, так и без него [КР]

Рекомендация 10.3.3

Пациентам с гемофилией и хронической гемофилической артропатией, у которых консервативными методами лечения не удалось добиться удовлетворительного купирования боли и улучшения функции, ВФГ рекомендует консультирование у специализированного ортопеда по вариантам хирургического вмешательства, куда могут входить:

- синовэктомия и дебридмент сустава;
- артроскопия для высвобождения от внутрисуставных спаек и коррекции ущемления;
- высвобождение внесуставных мягких тканей для лечения контрактур;
- остеотомия для исправления угловой деформации;
- артродез (голеностопного сустава);
- замена сустава при терминальной стадии артрита.

• Примечание: Для повышения шансов успешного проведения любой хирургической операции необходимо располагать адекватными ресурсами, включая достаточный объем КФС или других гемостатических препаратов (например, препаратов шунтирующего действия для пациентов с ингибиторами), а также возможность послеоперационных услуг по реабилитации. [КР]

10.4 | Кровоизлияния в мышцы

Рекомендация 10.4.1

Всем пациентам с гемофилией при кровоизлияниях в мышцы должна незамедлительно проводиться заместительная терапия фактором свертывания, и при наличии показаний такие пациенты должны оставаться под наблюдением на предмет возникновения нервно-сосудистых осложнений, связанных с кровотечением. [КР]

Рекомендация 10.4.2

При кровоизлиянии в мышцу у любого пациента с гемофилией ВФГ рекомендует проведение углубленной клинической оценки, градацию и мониторинг болевого синдрома согласно шкале оценки боли ВОЗ, поскольку боль при мышечном кровоизлиянии может быть ранним указанием на обратимое повреждение нервно-сосудистого пучка и тканей.

• Примечание: Существует много различных шкал для оценки боли, однако предпочтительнее использовать простую и универсальную шкалу оценки боли, разработанную ВОЗ. Эта шкала позволяет единообразно выполнять оценку боли у лиц с гемофилией и генерировать итоговые данные, сопоставимые с общепопуляционными. Последнее представляется важным для продвижения в вопросах лечения и исследования гемофилии. [КР]

Рекомендация 10.4.3

У пациентов с гемофилией мышечные кровоизлияния с картиной компартмент-синдрома и нервно-сосудистых нарушений требуют проведения фасциотомии не позднее 12 часов с момента возникновения симптомов, до наступления необратимых поражений, вызванных некрозом тканей. [КР]

10.5 | Псевдоопухоли

Рекомендация 10.5.1

У пациентов с гемофилией, имеющих кровоизлияния в мягкие ткани и признаки возможной псевдоопухоли, ВФГ рекомендует проводить клиническую оценку и радиологическое подтверждение с помощью рентгенологического, ультразвукового или магнитно-резонансного исследования, сообразуясь с ситуацией.

• Примечание: Ультразвуковое исследование целесообразно проводить для последовательной оценки развития псевдоопухоли в мягких тканях, а МРТ дает более подробную информацию перед хирургическим вмешательством.

• Примечание: Могут быть показаны КТ-сканирование или КТ-ангиография, особенно для больших псевдоопухолей и/или в ходе предоперационного планирования. [КР]

Рекомендация 10.5.2

При возникновении небольших псевдоопухолей у пациентов с гемофилией на ранних этапах (до формирования псевдокапсулы) в отсутствие доступа к регулярной профилактике ВФГ рекомендует проведение короткого курса (6-8 недель) заместительной терапии фактором свертывания с возможным продолжением терапии, если последовательно выполняемые во времени ультразвуковые исследования покажут уменьшение опухоли. Повторную оценку необходимо будет провести через 4-6 месяцев. [КР]

Рекомендация 10.5.3

При наличии крупных псевдоопухолей у пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует удалять такие псевдоопухоли с псевдокапсулой путем хирургической эксцизии, которую может выполнять лишь хирургическая бригада с опытом лечения пациентов с гемофилией по возможности в центре лечения гемофилии, с последующим внимательным мониторингом и долгосрочной профилактикой во избежание рецидива кровотечения. [КР]

• Примечание: Колебания уровня фактора в первый год после операции могут повысить вероятность рецидива кровотечения. По этой причине внимательный мониторинг и оптимальная коррекция уровней фактора имеют первостепенное значение. [КР]

Глава 10. ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

10.6 | Переломы

Рекомендация 10.6.1

При переломе у лиц с гемофилией ВФГ рекомендует незамедлительно начинать терапию концентратами фактора свертывания или другими гемостатическими препаратами и продолжать ее, удерживая достаточно высокие уровни фактора с целью контроля кровоизлияний в ходе одной недели или дольше, в зависимости от вероятности кровоизлияний, которая определяется локализацией и стабилизацией перелома. На протяжении следующих 10-14 дней можно снизить уровни фактора, поддерживающиеся для предотвращения кровоизлияний в мягкие ткани в ходе стабилизации перелома. В связи с угрозой развития компартмент-синдрома особенно важно проводить клинический мониторинг. КР

Рекомендация 10.6.2

При переломах у лиц с гемофилией ВФГ высказывается за предпочтительное применение лонгет, а не сплошного гипсования во избежание развития компартмент-синдрома (особенно на ранних стадиях), а при открытых или инфицированных переломах предпочтительнее применять аппараты внешней фиксации. КР

Рекомендация 10.6.3

При переломах у лиц с гемофилией ВФГ рекомендует избегать длительной иммобилизации и считает целесообразным начинать ЛФК и реабилитацию под контролем специалиста сразу же после стабилизации перелома с целью восстановления объема движения, силы мышц и функции. КР

10.7 | Ортопедическая хирургия при гемофилии

Рекомендация 10.7.1

При ортопедических хирургических вмешательствах у пациентов с гемофилией (особенно в случаях подтекания крови при ушивании раны, а также при наличии мертвого пространства или полостей) ВФГ предлагает использовать средства для усиления местной коагуляции и инфильтрацию раны местными анестетиками (лигнокаин/лидокаин и/или бупивакаин) с адреналином и фибриновым клеем или спреем с целью контроля подтекания крови во время хирургических вмешательств с обширным операционным полем. КР

Рекомендация 10.7.2

При ортопедических хирургических операциях у пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует проводить заместительную терапию фактором, а также активное купирование и мониторинг болевого синдрома с применением повышенных доз анальгетических препаратов в ближайшем послеоперационном периоде. КР

Рекомендация 10.7.3

У пациентов с гемофилией в послеоперационном периоде, следующим за ортопедической операцией, ВФГ рекомендует проводить постепенную реабилитацию под руководством специалиста ЛФК, имеющего опыт ведения пациентов с гемофилией. КР

10.8 | Замена сустава

Рекомендация 10.8.1

У пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует замену суставов только в случае выраженной гемофилической артропатии, которая не отвечает на консервативное или иное хирургическое лечение и при этом вызывает боль, функциональные нарушения и утрату участия в повседневной деятельности.

- Примечание: В периоперационном периоде для снижения кровопотери можно использовать транексамовую кислоту и фибриновые герметики.
- Примечание: К занятиям лечебной физкультурой в идеале следует приступать в день проведения операции, начиная с ранней мобилизации сустава и с соответствующим наращиванием упражнений для восстановления движения и силы мышц. КР

10.9 | Психосоциальные последствия при поражениях опорно-двигательного аппарата

Рекомендация 10.9.1

Для пациентов с гемофилией, имеющих хронические скелетно-мышечные боли или функциональные ограничения, ВФГ рекомендует проводить индивидуально организованные психосоциальные вмешательства для работы с конкретными потребностями каждого человека с учетом существующих физических, эмоциональных, социальных, образовательных и культурных обстоятельств КР

Рекомендация 10.9.2

Для пациентов с гемофилией, имеющих хронические скелетно-мышечные боли или функциональные ограничения, ВФГ рекомендует применение стратегий конкретизированных и индивидуализированных психосоциальных оценок и вмешательств, нацеленных на улучшение качества жизни. Сюда включается психосоциальное консультирование, консультации по образованию и трудоустройству, а также финансовое планирование. КР

Рекомендация 10.9.3

В работе с пациентами с гемофилией, имеющими хронические скелетно-мышечные боли или функциональные ограничения, ВФГ рекомендует содействовать формированию сетей поддержки, партнерскому наставничеству (по типу «равный - равному») и возможностям группового обучения с целью помочь пациентам справляться с поражениями опорно-двигательного аппарата, снизить социальную изоляцию и повысить их жизнестойкость. КР

КР: рекомендация на основе консенсуса; КФС - концентрат фактора свертывания; МРТ - магнитно-резонансная томография; КТ - компьютерная томография.

Образовательные материалы были составлены благодаря поддержке организации "Гемофилия - Альянс“
С дополнительной информацией о "Руководстве ВФГ по лечению гемофилии" можно ознакомиться на сайте: www.WFH.org/TGResourceHub