

## Глава 10

# ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

Адо́льфо Лли́нас, Пради́п М. Пуннус, Нико́лас Дж. Годда́рд, Гре́йг Блейми, Абде́льазиз Аль Ша́риф, Пит де Клейн, Гаэ́тан Дюю́рт, Рича Моэн,  
Джанлуиджи Паста, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава

### ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКОМ ГЕМОФИЛИИ ЯВЛЯЮТСЯ ОСТРЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ



**>80%** острых кровотечений при гемофилии происходят в определенные суставы

(наиболее часто - в голеностопный, коленный и локтевой)



Стандартом медицинской помощи, направленной на предотвращение кровотечения, является

**ПРОФИЛАКТИКА**

**Полное функциональное восстановление**, как правило, требует

**СОЧЕТАНИЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ С ПОМОЩЬЮ КФС И ЛЕЧЕБНОЙ ФИЗИКУЛЬТУРЫ**

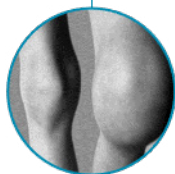
### РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ ПРИВОДЯТ К ПРОГРЕССИРУЮЩЕМУ ПОРАЖЕНИЮ СУСТАВОВ:

#### ГЕМАРТРОЗ

#### Острый СИНОВИТ

Синовиальная оболочка воспаляется, становится гиперемичной и рыхлой.

Неэффективное лечение острого синовита приводит к повторяющимся гемартрозам и бессимптомным кровотечениям, а так же к хроническому синовиту.



#### Хронический СИНОВИТ

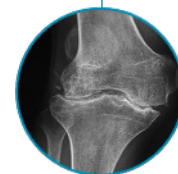
Повторяющиеся кровотечения приводят к хроническому воспалению и гипертрофии синовиальной оболочки.

#### ОБШИРНЫЕ ЭРОЗИИ

суставной поверхности

#### Хроническая ГЕМОФИЛИЧЕСКАЯ АРТРОПАТИЯ

Этот последний этап разрушения сустава часто проявляется в ходе второго десятилетия жизни.



### Рекомендации «Руководства» по лечению

- Для выявления раннего синовита недостаточно лишь одной клинической оценки, поэтому рекомендуется привлекать ультразвуковые исследования (предпочтительнее) или МРТ.
- Необходима повторная оценка состояния синовиальной оболочки после каждого кровотечения и до момента полного восстановления.

#### Варианты консервативного лечения при хроническом синовите:

- КФС или покрытие другими гемостатическими препаратами (например, шунтирующими средствами у пациентов с ингибиторами) в сочетании с лечебной физкультурой.
- При отсутствии доступа к регулярной профилактике пациентам рекомендуется краткосрочная профилактика (в течение 6-8 недель).

- **Консультация** у опытного специалиста по опорно-двигательному аппарату в центре лечения гемофилии.
- **Нехирургическая синовэктомия** (в качестве терапии первой линии) при непроходящем хроническом синовите.

- **Сочетание** регулярной заместительной терапии с лечебной физкультурой.
- **Консультирование у специализированного ортопеда** по вариантам хирургического вмешательства (при безуспешном лечении консервативными методами).

## Глава 10 ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

### ПРОЧИЕ ПОРАЖЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА ПРИ ГЕМОФИЛИИ:

#### Мышечная геморрагия

Кровоизлияние в мышцу, установленное клинически и/или с помощью визуализирующих исследований

- **Незамедлительно начать лечение** с помощью заместительной терапии фактором свертывания.
- **Часто проводить оценку** боли для выявления ранних симптомов обратимого поражения.
- Вести **постоянное наблюдение** на предмет возможного компартмент-синдрома (фасциотомию не позднее 12 часов с момента возникновения симптомов связывают с улучшением результатов лечения пациентов).

Недостаточное лечение может привести к возникновению **компартмент-синдрома** с вторичным повреждением нервно-сосудистого пучка и связок, контрактуре мышц и некрозу.

#### Псевдоопухоли

Редкие осложнения, представляющие собой прогрессирующее кистозное увеличение мышцы и/или кости в объеме.

- **Проводить оценку и последовательно наблюдать** с помощью ультразвука (КТ и МРТ - для более подробной и точной информации).
- **Небольшие псевдоопухоли на ранних этапах:** лечить с помощью заместительной терапии фактором свертывания в течение 6 - 8 недель; повторная оценка через 4 - 6 месяцев.
- **Крупные псевдоопухоли:** удалять путем хирургической экцизии с последующим внимательным мониторингом и долгосрочной профилактикой.

#### Замена сустава

- Рассматривается **только при отсутствии ответа** на консервативные или другие хирургические методы лечения.
- После операции начинать ЛФК как можно раньше.

#### Хирургические аспекты:

- Для успеха операции крайне важно тщательное поддержание гемостаза.
- Обычно не возникает необходимости в профилактике тромбоза глубоких вен за исключением случаев, когда в послеоперационном периоде поддерживаются очень высокие уровни фактора в плазме.
- Во всех случаях применения цементной фиксации следует использовать цемент, насыщенный антибиотиком.

#### Переломы

У пациентов с гемофилической артропатией может существовать риск переломов рядом с суставом, в котором существенно утрачен объем движения, а также в костях с остеопоротическими поражениями.

- **Незамедлительно начать терапию** концентратами фактора свертывания или другими гемостатическими препаратами. (поддерживать **уровни фактора  $\geq 50$  МЕ/дл** не менее одной недели);
- При открытых или инфицированных переломах рассмотреть применение **аппаратов внешней фиксации**; во избежание развития компартмент-синдрома **использовать лонгеты**, а не сплошное гипсование;
- **Избегать** длительной иммобилизации.

#### Ортопедические операции

Плановое хирургическое вмешательство, проводимое сразу в нескольких локализациях одновременно либо поэтапно, может:

- ускорить восстановление походки и общей функции;
- позволить целесообразнее расходовать заместительную терапию фактором или другие гемостатические препараты.

- **Контролировать подтекание крови** с помощью лигнокаина/ лидокаина и/или бупивакаина + адреналин и фибриновый клей/спрей.
- После операции предпочтительнее проводить заместительную терапию фактором путем непрерывной инфузии.
- ЛФК необходима **как до, так и после** операции для достижения наилучших результатов.

#### Психосоциальные последствия

- **Разрабатывать индивидуализированные вмешательства**, помогая людям приравниваться к боли и функциональным ограничениям, а также формировать адаптивные стратегии.
- **Содействовать** формированию сетей поддержки, партнерскому наставничеству (по типу «равный - равному») и возможностям группового обучения.