

# Скелетно-мышечные осложнения гемофилии.

## Суставы

**Марвин С. Гильберт**, Больница Гора Синай, Нью-Йорк, США.  
Серия монографий «Лечение гемофилии», №6, 1997 г.

## MUSCULOSKELETAL COMPLICATIONS OF HEMOPHILIA: THE JOINT

**Marvin S. Gilbert** Mount Sinai Medical Hospital New York, U.S.  
Treatment of Hemophilia Monograph Series, No. 6 Published in 1997

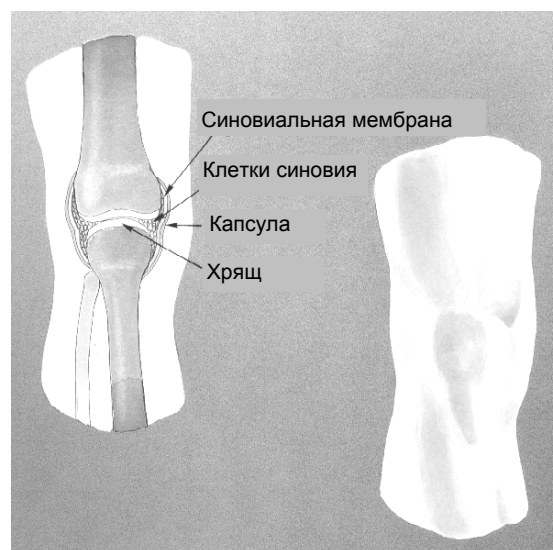
### *Введение*

Ортопедия - раздел медицины, который занимается проблемами опорно-двигательной системы, то есть проблемами костной ткани, суставов, мышц и периферических нервов. Интересно, что слово «ортопедия» не имеет прямого отношения ни к одной из этих структур, но состоит из греческого «орто» (прямо) и «педиа» (ребенка). В буквальном переводе «прямой ребенок». Именно при гемофилии это соответствует действительности, ортопед занимается выпрямлением изогнутых конечностей ребенка. Из-за достижений гематологов последних лет, нашей целью стало предотвратить появления у ребенка какого-либо искривления, сохранить ребенка прямым, чтобы он или она могли жить нормальной жизнью, подобно своим сверстникам.

В начале 18-го века был описан суставной артрит у больных гемофилией, но только в 1868 Фолькман (Volkman) сформулировал, что при гемофилии «кровоизлияние в сустав происходит или спонтанно или в результате минимальной травмы». В 1892 хирург-ортопед Кениг (Konig), предпринял попытку прооперировать несколько пораженных коленных суставов, но был не в состоянии справиться с кровоизлиянием одними лишь хирургическими методами. Гибель пациентов позволяла ему изучить сустав, и он был первым врачом, кто показал, что артрит при гемофилии

прямо связан с кровоизлияниями в сустав. Ортопеды, казалось, отказались от лечения гемофилии, из-за неудач Кенига, вплоть до 1950-го,

когда Генри Джордан пробовал остановить кровоизлияние и исправить контрактуру, с помощью наложения гипсовых повязок и шин. В 60-ых годах XX века, заместительная терапия факторами свертываемости стала действительностью и многие ортопедические вмешательства, включая лечебную физкультуру, хирургическое удлинение сухожилия, замена суставов и артроскопия смогли использоваться для облегчения последствий



**Нормальный коленный сустав**

Рисунок Бернарда Вошака

кровоизлияний. Задача врачей 21 века, предотвратить появление любого из этих осложнений.

### **Острое суставное кровоизлияние (острый гемартроз)**

Наиболее распространенными местами кровоизлияний при гемофилии являются суставы и мышцы рук и ног. Большинство кровотечений происходит в суставы конечностей, хотя кровоизлияние может происходить в любой из суставов. Отмечается, что имеется склонность к крупным суставам, а именно – голеностопные, коленные, тазобедренные и плечевые суставы. Самопроизвольное кровоизлияние в суставы происходит только у лиц с тяжелой формой гемофилии. В последствии травм кровоизлияния могут происходить и у больных со средней и легкой формой гемофилии. Клинические проявления при гемофилии «А» и «В» неразличимы.

Я хотел бы подчеркнуть, почему кровоизлияние происходит в суставную полость и причины, которыми характеризуется артрит, названный «гемофилическая артропатия», которая развивается вследствие повторного кровоизлияния в сустав.

Кениг указал, что имеются три клинических степени развития гемофилической артропатии. Первой он выделил текущее кровоизлияние. Следующую, при которой имеется воспалительная реакция, он назвал ступенью «панартрит». Третьей и последней ступенью он назвал стадию фиброза и контрактуры, обычно известным как артрит. Он подчеркнул, что кровоизлияние - не общее проявление последней степени.

Маргарет Суэнтон, проведшая серию исследований на собаках, больных гемофилией, и в 1959, описала естественную историю кровотечения в сустав. Сначала в синовиальной оболочке развивается диффузная гематома, которая, в конечном счете, проникает в суставную полость. Последующая реабсорбция кровотечения является воспалительной реакцией синовиальной ткани. Это заставляет ткани опухать и наполняться кровеносными сосудами. Когда происходит рецидивирующий гемартроз, синовиальная оболочка начинает вырабатывать ферменты, которые ведут к дальнейшему воспалению сустава. Тогда происходит текущее кровоизлияние, и, которое вызывают дальнейшее воспаление в пределах сустава. В конечном счете, кровоизлияние вызывает разрушение синовиальной оболочки, которая заменяется рубцовой тканью. Это называется фиброзом. Однако, в результате кровоизлияния, железо, оседающее в суставе и ферменты, которые выработаны синовиальной оболочкой, начинают вызывать изменения в гладком хряще, который выстилает окончания костей. Хрящ разрушается и становится шероховатым, огрубевшим. Эти изменения, в конечном счете, приводят к артриту и разрушению сустава.

Клиническая картина кровоизлияния в сустав характеризуется болью, опухолью и ограничением движения. Часто больной заявляет, что он знал, что кровоизлияние происходило до любого из этих проявлений. Этот период был назван «аура». Он может сопровождаться легким распираем и иногда больной описывает чувство напряженности или покалывания. Это объясняется тем временем, когда кровоизлияние ограничено

синовиальной оболочкой. Как только сустав заполняется в результате кровоизлияния, он становится теплым, припухшим. Появляется ограниченность в движении и мышечный спазм. Когда лечение начинается рано, кровоизлияние останавливается быстро, и симптомы вскоре пропадают. Но зачастую, несмотря на адекватное лечение, время от времени кровоизлияние может повторяться.

Сустав, в который часто происходит кровоизлияние, был назван Аронстамом (Aronstam) «суставом-мишенью». Как только сустав-мишень появился, возможно прекращение воспалительных явлений, но обычно начинается медленная реакция развития артрита.

Нет такого кровоизлияния в сустав, для которого лечение может быть отсрочено, отложено, и лечение не может считаться полноценным, если оно не включает в себя заместительную терапию факторами свертывания, достигая уровня необходимого, чтобы остановить кровоизлияние. Этот уровень должен поддерживаться достаточно долго, чтобы остановить кровоизлияние и предотвратить рецидив. В настоящее время, эпизодическая заместительная терапия – оплот лечения гемофилии. Большинство спонтанных гемартрозов купируются одиночным введением фактора VIII или IX, с поднятием уровня фактора в крови до 30%-40%. Если опухоль велика или присутствуют спазмы, обычно требуется повышение уровня до 50%, и вероятно повторные инъекции, в интервалах 12 и 24 часов. Многие больные находятся на программах домашнего лечения. Дополнительные переливания при незначительных кровоизлияниях, купируются однократным введением фактора, может решаться по усмотрению квалифицированного персонала, родителей больного гемофилией, но присутствие врача необходимо, если суставное кровоизлияние не приостановлено в течение 12-24 часов.

Незначительный гемартроз не требует иммобилизации, но некоторым для облегчения боли используют эластичные бинты, шины или поддерживающие повязки. Некоторым больным гемофилией при боли помогает лёд. Острый гемартроз, при котором сустав опухает, происходят спазмы мышц или воспаление сустава, может потребовать наложения шины в комфортной позиции для больного. Можно использовать как шины фабричного производства, так и самодельные. Попытки коррекции деформированной области не должны предприниматься до тех пор, пока кровоизлияние не будет остановлено; это будет обсуждено в следующем разделе. Отдых, постельный режим требуется для облегчения острых симптомов, но, если это долго затягивать, возможно развитие ограничения движения и атрофии мышцы. Поэтому, восстановительные упражнения для сустава должны быть начаты как можно скорее, начиная с изометрических упражнений. Как только острые симптомы спадают, мышцы окрепнут нужно начать упражнения с увеличением амплитуды движений.

Кровоизлияние в сустав вызывает боли. Обезболивающие препараты могут потребоваться для облегчения данных симптомов, но должны быть обязательно одобрены лечащим врачом. Любой препарат, содержащий аспирин, противопоказан из-за риска развития дальнейшего кровоизлияния из-за изменений функции тромбоцитов. Следует также избегать внутримышечных инъекций. Применять наркотические препараты следует, только когда боль становится труднопереносима, нужно избегать их необоснованного использования из-за

хронической природы кровоизлияний и риска привыкания. Гормоны орального применения используются для уменьшения воспалительных процессов, связанных с кровоизлиянием и используются во многих центрах гемофилия. Несмотря известные осложнения, проблемы, связанные с их использованием незначительны при использовании в течение трёх - четырех дней, после острого кровоизлияния. К рекомендуемым препаратам относят Преднизолон, в дозировке 1-2 мг/кг массы тела в течение трёх, четырех дней. Негормональные противовоспалительные препараты (НПВП) не показали себя особенно эффективными для уменьшения острой воспалительной реакции и, вероятно, следует избегать их употребления при острых кровоизлияниях из-за их влияния на замедление функций тромбоцитов и возможность вызвать усиление кровотечения. Их разумное использование, однако, может быть полезно при артрозных болях, что будет обсуждено в следующем разделе.

Аспирация (пункция) или удаление крови из сустава с использованием шприца и иглы могут быть обоснованы. Теоретически, раннее удаление крови из сустава должно привести к более быстрому лечению и должно благоприятно влиять на предотвращение развития артрита. Недостатком является то, что больной должен прибыть в гематологический центр или в стационарное отделение неотложной хирургии. Вторая проблема, то, что некоторые маленькие дети, будет часто скрывать от родителей ранние симптомы кровоизлияния, потому что «не хотят быть с иглой в коленке».

Показаниями для пункции являются:

1. болезненный сустав, который не реагирует на переливание фактора в течение 24 часов;
2. чрезмерная боль, которая не соответствует клиническим результатам;
3. доказательство нервно-сосудистых или кожных нарушений
4. сустав, в котором боль является необычной или повышенная температура сустава.

Последний критерий обычно требует удаление зараженного сустава.

Противопоказаниями к пункции являются присутствие неуправляемого ингибитора и местные особенности, типа открытой раны или заражение кожного покрова. При проведении пункции необходимо, что уровень фактора достигал 50%. Для пункции следует использовать иглу большого диаметра, поскольку сгустки часто забивают иглы малого диаметра. Иммобилизация сустава при помощи лонгеты, уменьшает болевые ощущения и может предотвратить рецидив кровоизлияния. Рекомендуются повторные введения фактора, в течение 12-24 часов после пункции.

Значение лечебной физкультуры и роль физиотерапевта должны быть подчеркнуты особо. Их целью является увеличение подвижности и укрепление мышц во избежание деформации сустава. Профилактическая терапия фактором может потребоваться, если боль и опухоль не исчезли полностью. Если имеется любое беспокойство, переливание фактором должно продолжаться в течение первых нескольких сеансов лечебной физкультуры. После недели или двух, упражнения обычно продолжают больным без профилактических переливаний. Эти упражнения должны выполняться дома достаточно регулярно. Программа терапии

должна быть приспособлена физиотерапевтом к индивидуальным нуждам больного и его образу жизни.

## **Хроническая опухоль сустава**

### **(рецидивирующие кровоизлияния и синовит)**

Если кровоизлияние в сустав не вылечить своевременно, появляется склонность к его повторению. Воспаленная, опухшая синовиальная оболочка подвержена более частым кровотечениям, чем нормальная синовиальная оболочка, вызывая дальнейшее опухание и воспаление. Этот порочный цикл должен быть прерван, чтобы предотвратить железо, содержащееся в крови и ферменты, от разрушения хряща, опередить развитие артрита.

Синовит и рецидивирующее кровоизлияние могут различаться от острого гемартроза, при котором опухоль не реагирует на одиночное введение фактора. Сустав менее болезненен, чем при острой форме гемартроза, и сустав зачастую не ограничен в движении. Нужно помнить, что хрящ имеет ограниченную способность к самовосстановлению. Синовит может быть мало болезненным, но разрушение коварно и кумулятивно и поэтому данное состояние должно подвергаться столь же активному лечению, что и болезненный гемартроз.

Профилактическое лечение концентратами фактор свертывания обязательно в течение трёх - шести месяцев. Периодическое применение гормонов помогает снизить воспаления в суставах. Преднизолон в дозе 1 мг/кг массы тела в день в течение первой недели должен быть увеличен до 5 мг/кг в течение второй недели. Если синовит вернулся в прежнее состояние, курс может быть повторен в течение трёх - шести недель.

Пункция может помочь снять воспаление сустава на начальном этапе чтобы и должна быть предпринята после того, как профилактика была начата, но прежде, чем начато использование гормонов. Имобилизация полезна время от времени, но должна использоваться вкупе с лечебной физкультурой, чтобы предотвратить атрофию мышцы и потерю способности движения.

Отсутствие положительной динамики на лечение синовита после трёх - шести месяцев профилактики и лечения обычно рассматривается как команда для более активного вмешательства. Вероятно, придется прибегнуть к открытой, артроскопической или радионуклидной синовэктомии. Показания к данным видам лечения и их способ будут рассматриваться в последующих монографиях.

## **Сустав, пораженный артритом**

### **(Гемофилическая артропатия)**

Несмотря на раннее и, кажущееся адекватным, лечение интенсивные кровоизлияния и артропатия, ведущие к синовиту не были окончательно устранены. Лишь профилактическая заместительная терапия концентратами факторов, начатая вскоре после первого

кровоизлияния дает надежду на благоприятный исход, но это маловыполнимо с экономической и медицинской точки зрения в большинстве стран. Чтобы минимизировать последствия гемартроза, который не проявил соответствующей положительной динамики или не может адекватно лечиться заместительной терапией концентратами факторов, в качестве выхода может рассматриваться кратковременная иммобилизация. Это может приводить к дальнейшей контрактуре. Изометрические упражнения должны быть начаты немедленно и постепенно следует переходить к более энергичным упражнениям для укрепления мышц и упражнениям с увеличением амплитуды движения.

Для суставов с тяжелым поражением, временное использование лангет и шин может быть весьма благоприятно. Может быть полезна предварительно изготовленная спортивная лангета. Обычно такие приспособления имеют шарнир, который может быть заблокирован, или разблокирован позволяя движение, особенно в колене. С помощью ортопедического аппарата особой конструкции для голеностопного сустава можно ослаблять боль и уменьшать число кровоизлияний в данный сустав. Высокие и специальные ортопедические ботинки недороги и используются для решения проблемы голеностопного сустава и ступни. Временное наложение шины служит для ослабления боли кровотечения в локтевом суставе, но при длительном использовании эта конструкция мешает нормальному функционированию этого сустава. И вновь я должен обратить ваше внимание, на необходимость лечебной физкультуры наряду с вышеперечисленными мероприятиями.

Если сгибательная функция коленного сустава нарушена, рекомендуется наложение гипсовой повязки. Использование гипса, клиньев и использование шарниров desubluxation-типа были успешно использованы по исправлению этих нарушений. Использование гипса может использоваться в амбулаторных условиях. Установка особого ортопедического аппарата требует госпитализации больного. Шарнир desubluxation используется, если имеется любое доказательство заднего подвывиха или если контрактура больше 45 градусов. При последующей коррекции, больной остаётся в растяжке, пока посредством лечебной физкультуры мышцы вокруг колена, особенно квадрицепс, не окрепнут. Это обычно занимает три- шесть месяцев.

## **Будущее**

До сих пор, роль хирурга-ортопеда в уходе за больным гемофилией сводилась к исправлению разрушительного воздействия кровоизлияний в суставы, мышцы и другие части конечностей. Стало очевидным, что единственный способ предотвратить мышечно-скелетные проблемы состоит в исправлении нарушений свертывания крови и их решением должны заняться гематологи и генетики. Но пока мы должны работать в направлении поддержания нормальной функции суставов больных гемофилией и, используя принципы, указанных в этой статье, надеемся, что дети во всем мире будут сохранять «прямую осанку».