

Ортопедическое лечение осложнений гемофилии

Отделение реконструктивно-восстановительной
ортопедии для больных гемофилией.

ГНЦ РАМН

Москва

Основные направления в лечение больных гемофилией

- * Профилактическая гемостатическая терапия**
- * Гемостатическая терапия по факту кровотечения**
- * Лечение осложнений гемофилии**
 - * - Консервативное**
 - * - Хирургическое**

Осложнения при гемофилии

Суставные

- ❖ Острый гемартроз (первичный, рецидив)
- ❖ Постгеморрагический синовит:
 - ❖ - Острый
 - ❖ - Подострый
 - ❖ - Хронический (экссудативный и адгезивный)
- ❖ Деформирующий артроз
- ❖ Анкилоз (фиброзный, костный)

Внесуставные

- ❖ Псевдоопухоли
- ❖ Гематомы
- ❖ Травмы опорно-двигательной системы

Патогенетические механизмы развития гемофилической артропатии

- * Гемартроз и постгеморрагическое воспаление тканей
- * Нарушение микроциркуляции и гипоксия тканей
- * Аутосенсibilизация
- * Изменение статики и биомеханики тканей
- * Выделение из тканей факторов роста

Фазы развития синовита

Острая

Подострая

Хроническая

Изменения носят
обратимый
характер

Необратимые
изменения
синовиальной
оболочки

Хронический синовит



Общий вид



Полипозная форма



Виллезная форма



По типу опухоли



Лечение хронического синовита

Малоинвазивные методы лечения

- * Консервативное лечение
- * Синовиортез (химическая синовэктомия с рифампицином)
- * Артроскопическая синовэктомия



Консервативное лечение

- 1. Профилактическое введение антигемофильных препаратов**
- 2. Противовоспалительная терапия:**
 - Общая – применение нестероидных противовоспалительных средств**
 - Местная – применение глюкокортикостероидов**

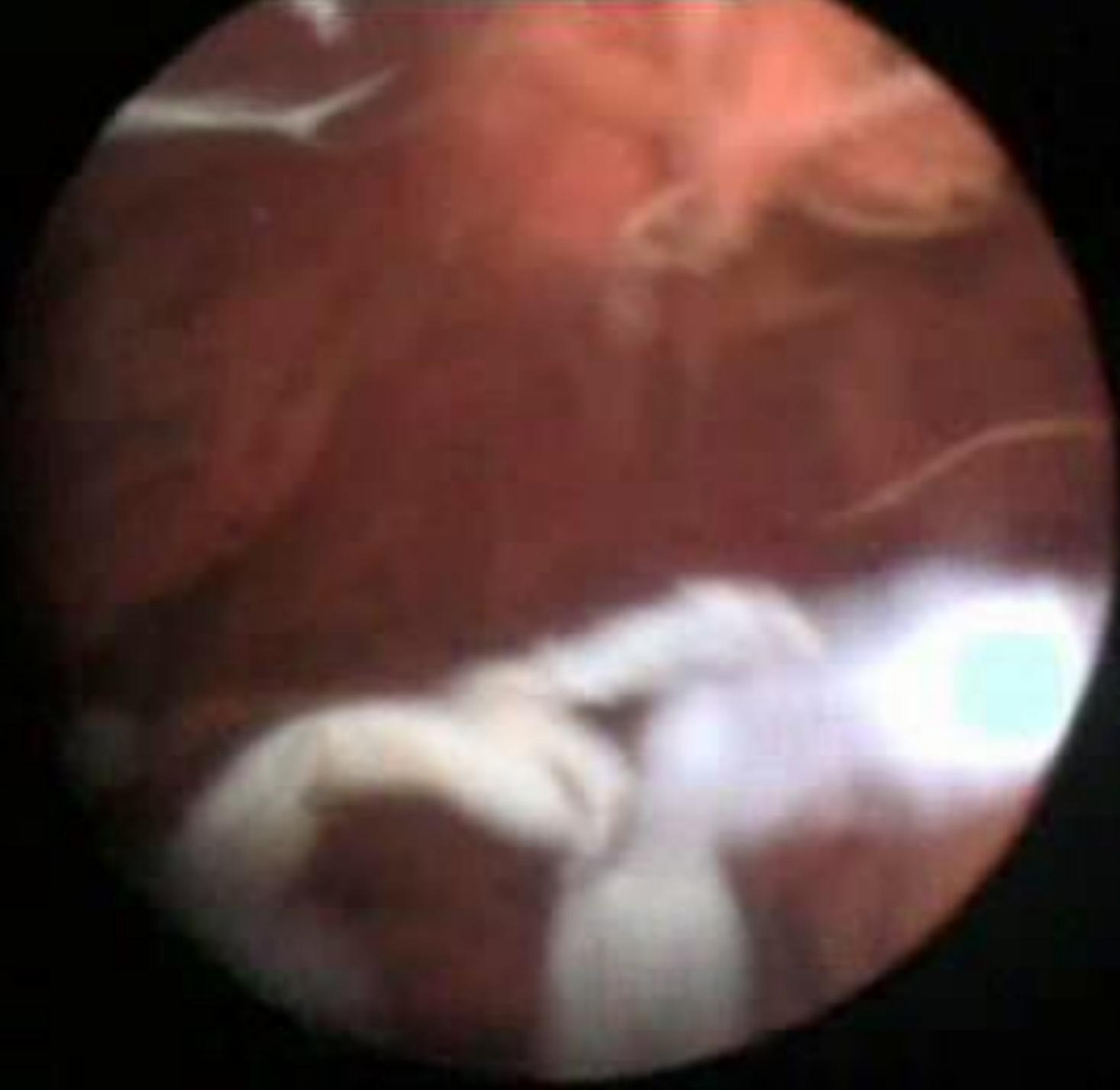
Химическая синовэктомия

Рифампицин 150-300 мг
Курс из 5-7 пункций

Гемостатическая терапия концентратом фактора VIII или IX (30-40 ед/кг веса тела) непосредственно перед пункцией и на следующий день

Показания к артроскопии

- Рецидивирующие контрактуры коленного сустава
- Облитерация суставной щели, Рецидивирующие внутрисуставные кровоизлияния до 4 раз в месяц
- требующая хирургического лечения
- Подозрение на наличие в суставной полости свободных тел
- Болевой синдром в покое и при нагрузке
- Рецидив контрактуры, гемартрозов, болевого синдрома после открытого артролиза
- Неэффективность предшествовавшего консервативного лечения и реабилитационных мероприятий





Консервативное лечение гемофилической артропатии (I-II ст)



1% раствор гиалуроната натрия с высоким молекулярным весом, фактически являющийся аналогом синовиальной жидкости человека. Восстанавливает вязко-эластичные и защитные свойства суставной жидкости, снижает воспалительные реакции в суставе, устраняет болевой синдром, увеличивает подвижность сустава, восстанавливает гомеостаз в суставном хряще, стимулирует синтез гиалуроновой кислоты.

Хондропротекторы

Препараты глюкозамин + Хондроитин сульфат - стимуляторы регенерации хрящевой ткани.

Глюкозамин и хондроитин сульфат натрия принимают участие в биосинтезе соединительной ткани, способствуя предотвращению процессов разрушения хряща, стимулируя регенерацию ткани. Введение экзогенного глюкозамина усиливает выработку хрящевого матрикса и обеспечивает неспецифическую защиту от химического повреждения хряща. Хондроитин сульфат натрия, служит дополнительным субстратом для образования здорового хрящевого матрикса.

Корректирующая остеотомия

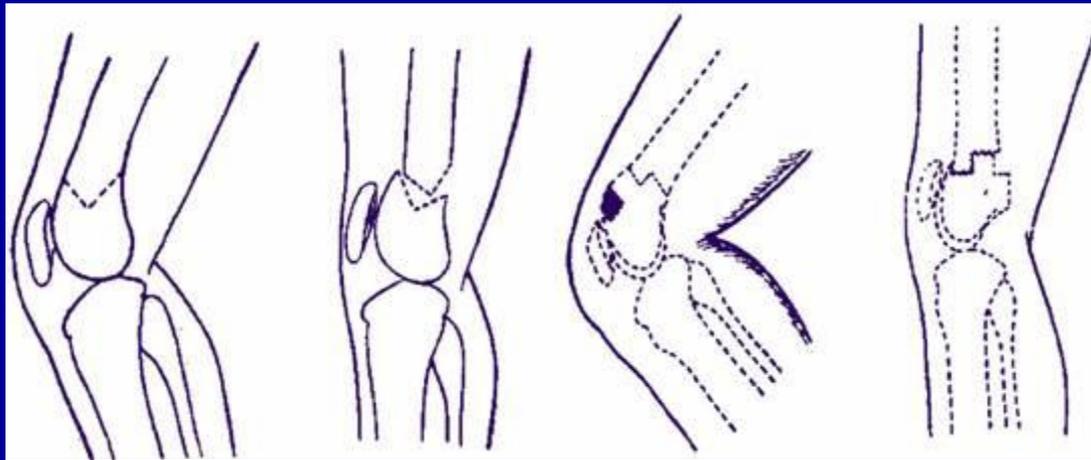
Показания:

Коленный сустав (надмыщелковая остеотомия):

- III-IV стадия артропатии + сгибательная контрактура
- Осевая деформация (вальгусная, варусная)

Голеностопный сустав:

- Запущенные формы эквинусной деформации стопы



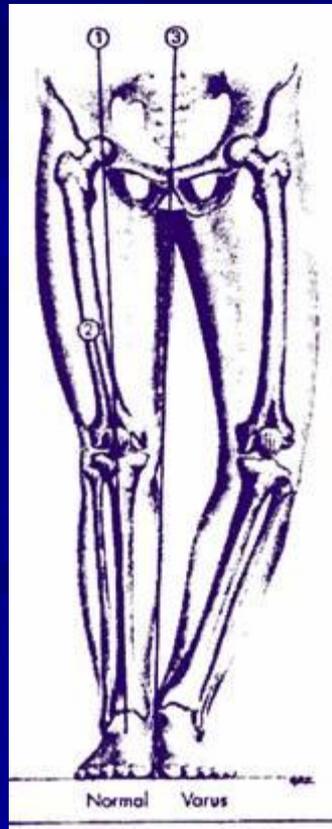
Типы
остеотомии

По Ренке

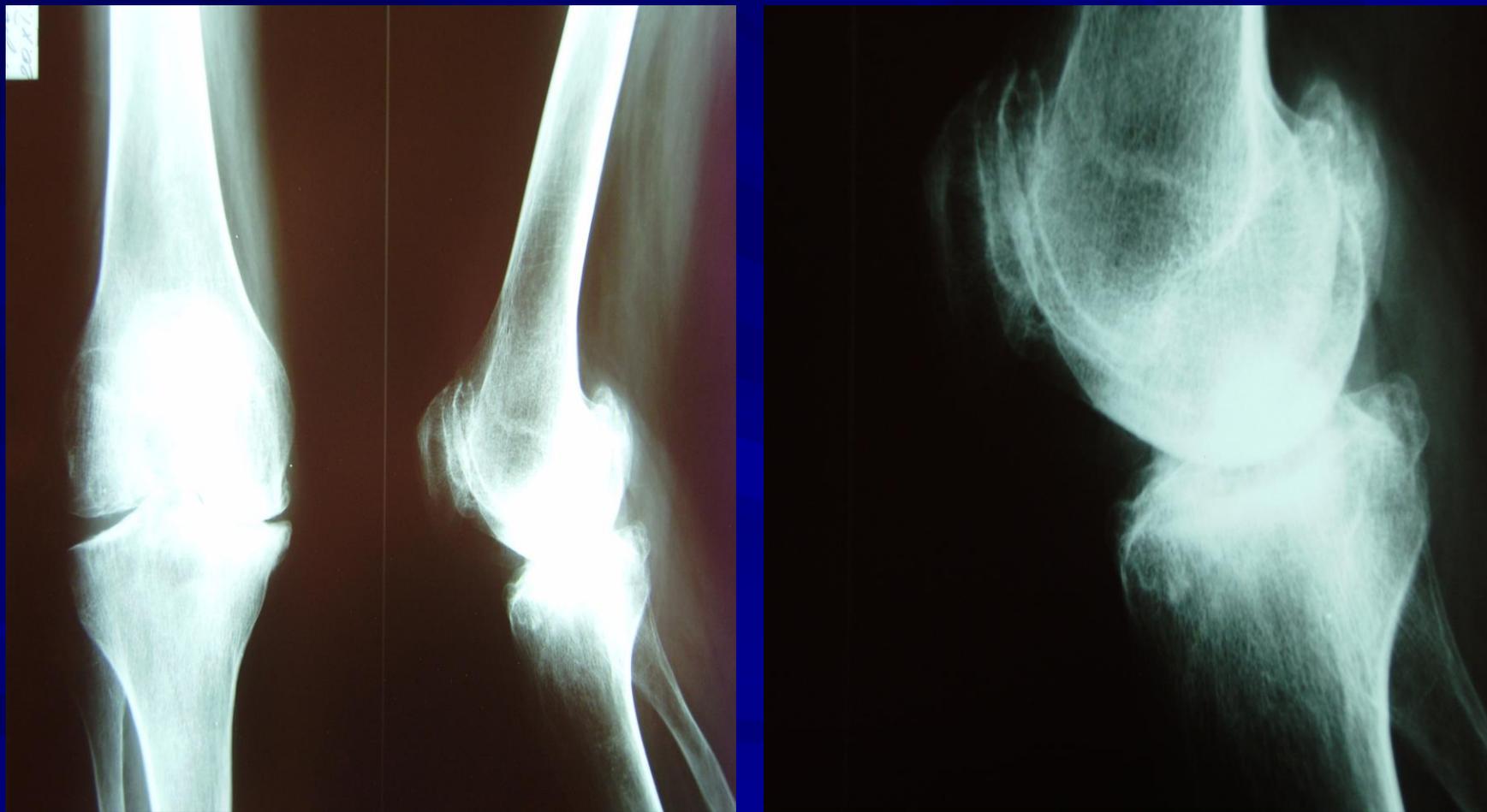
По Вредену

Эндопротезирование коленного сустава

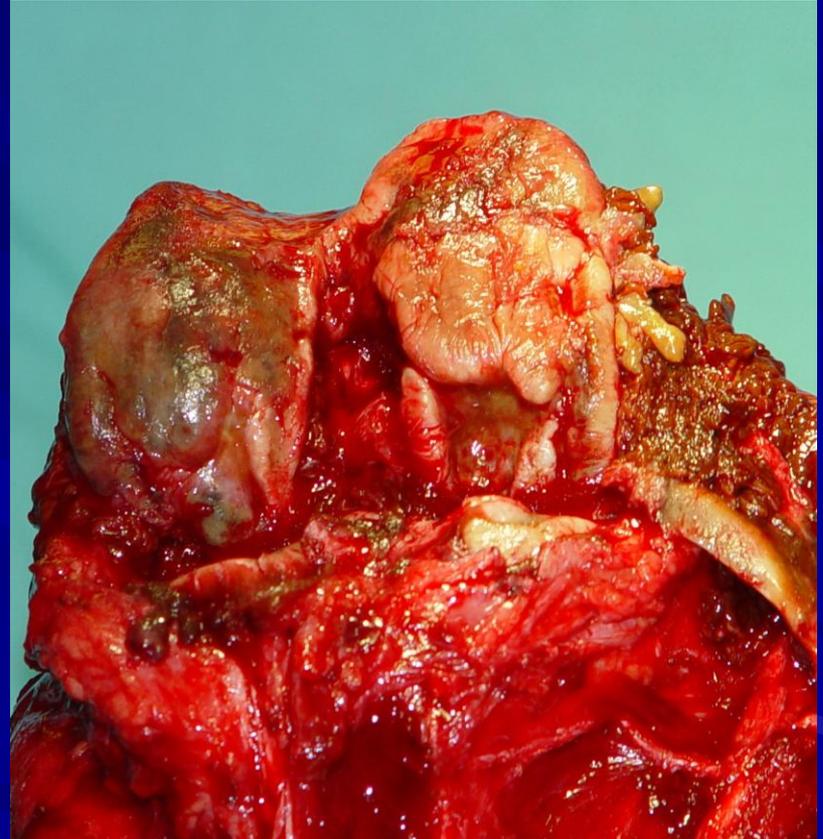
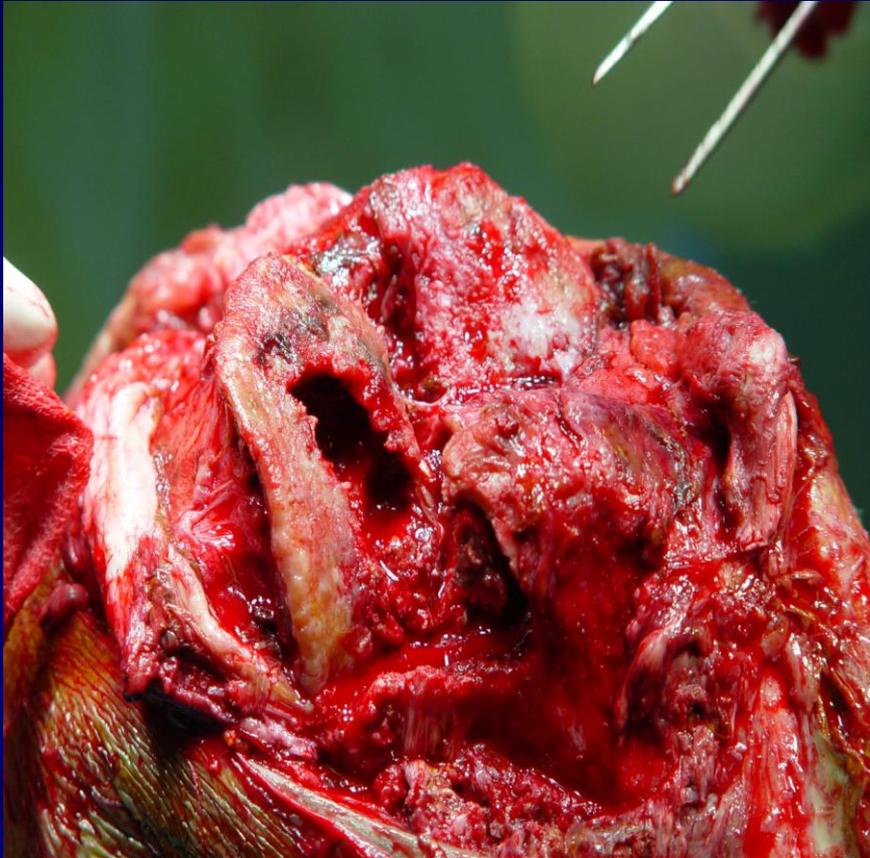
*Показания:
необратимые простые и
сложные деформации сустава*

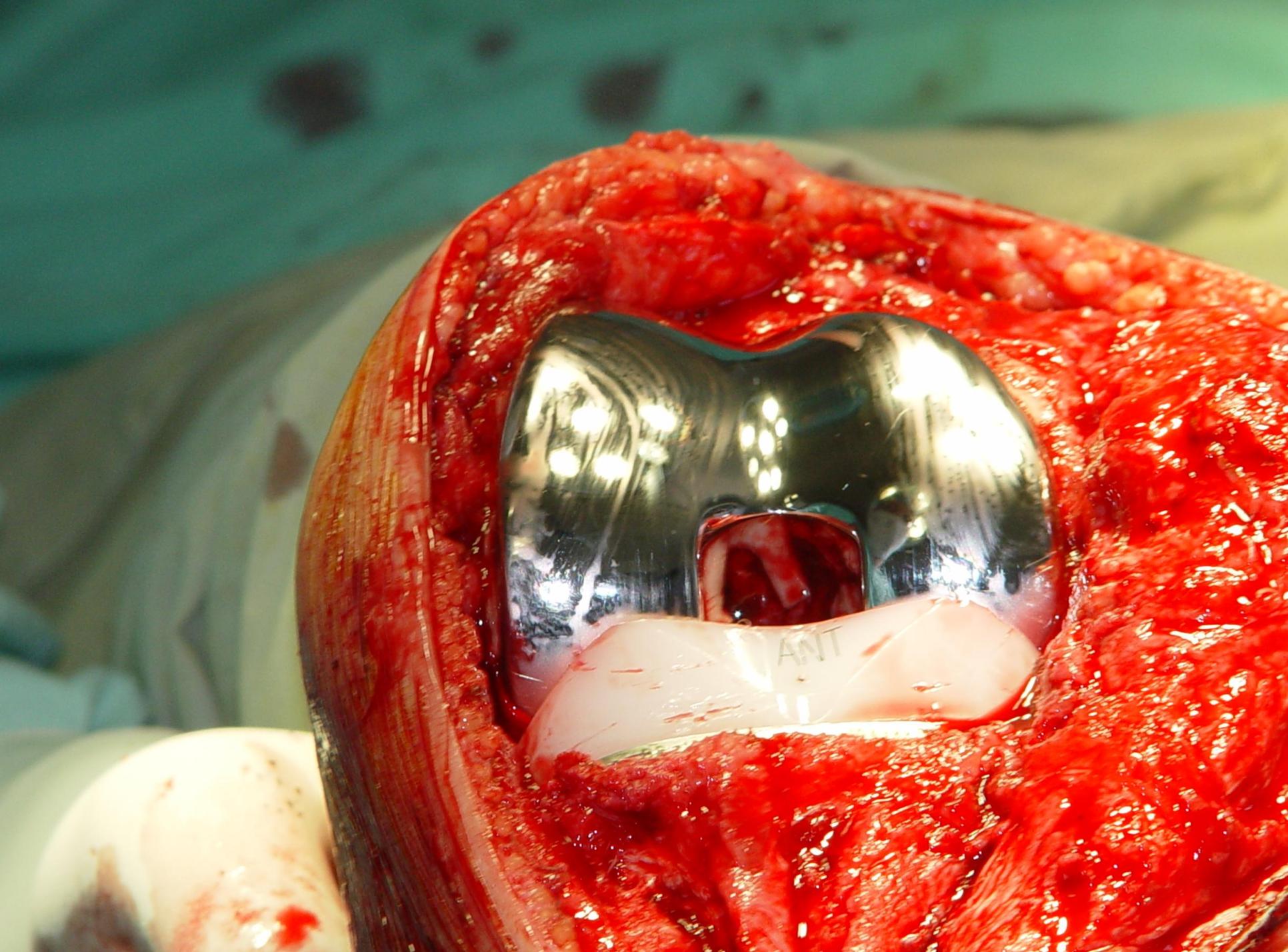


Деформирующий артроз IV стадия

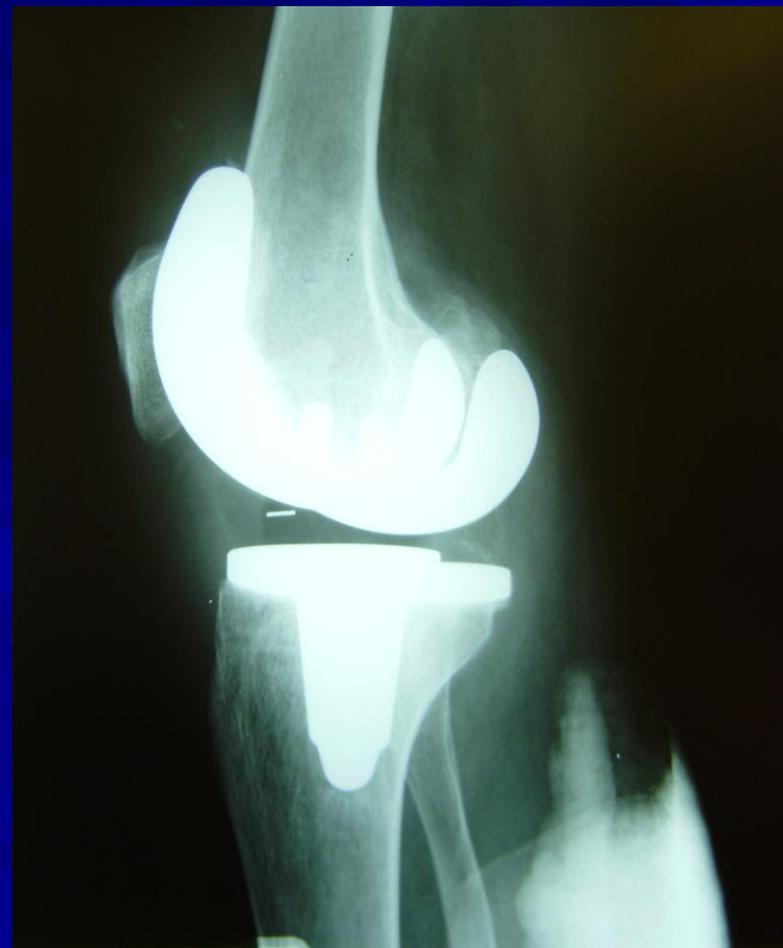
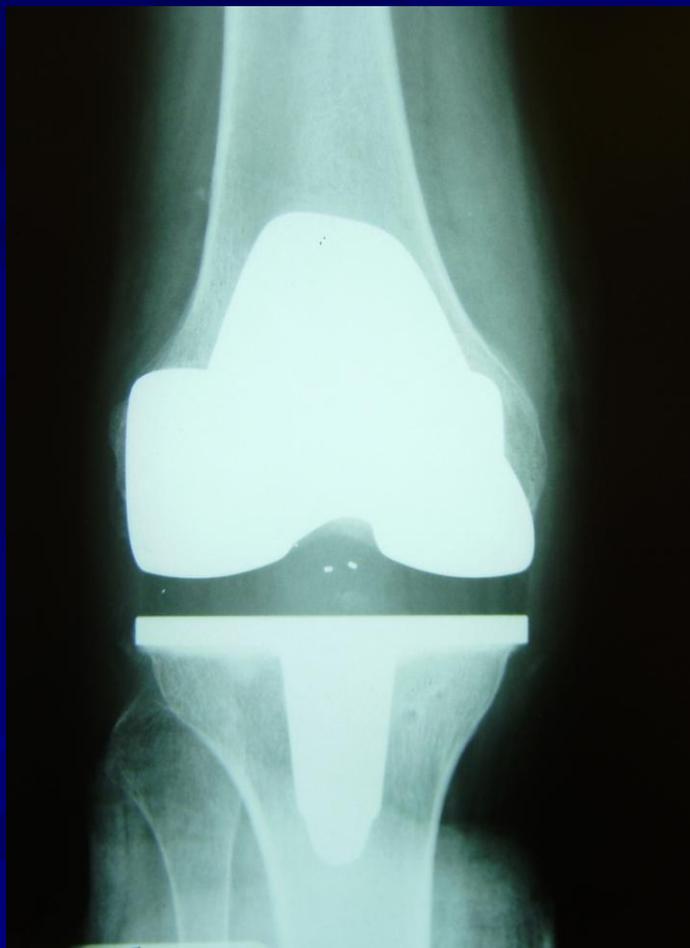


Деформирующий артроз IV стадия





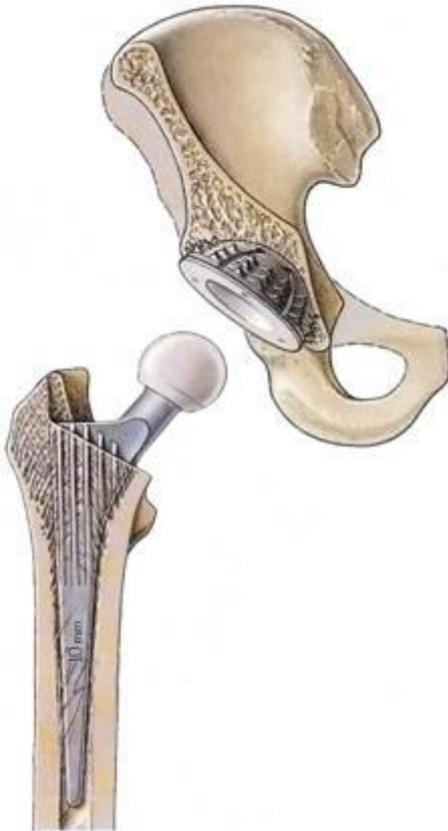
Тотальный эндопротез DePuy модель LCS



Эндопротезирование тазобедренного сустава

Показания:

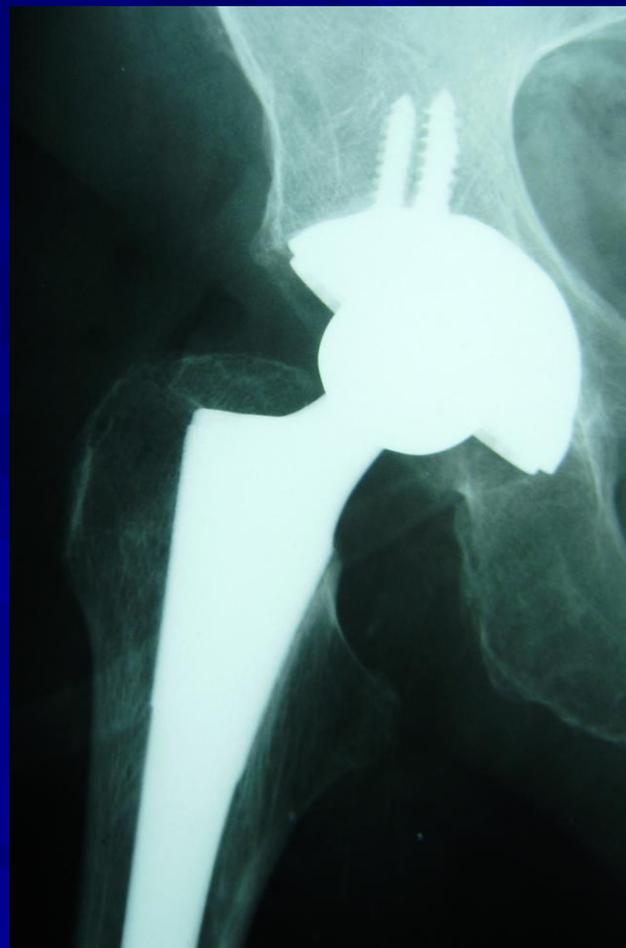
- 1. Коксартроз*
- 2. Перелом*
- 3. Дислокация*



**Тотальное эндопротезирование
при гемофилической артропатии III
стадии**



Тотальное эндопротезирование при переломе шейки бедра



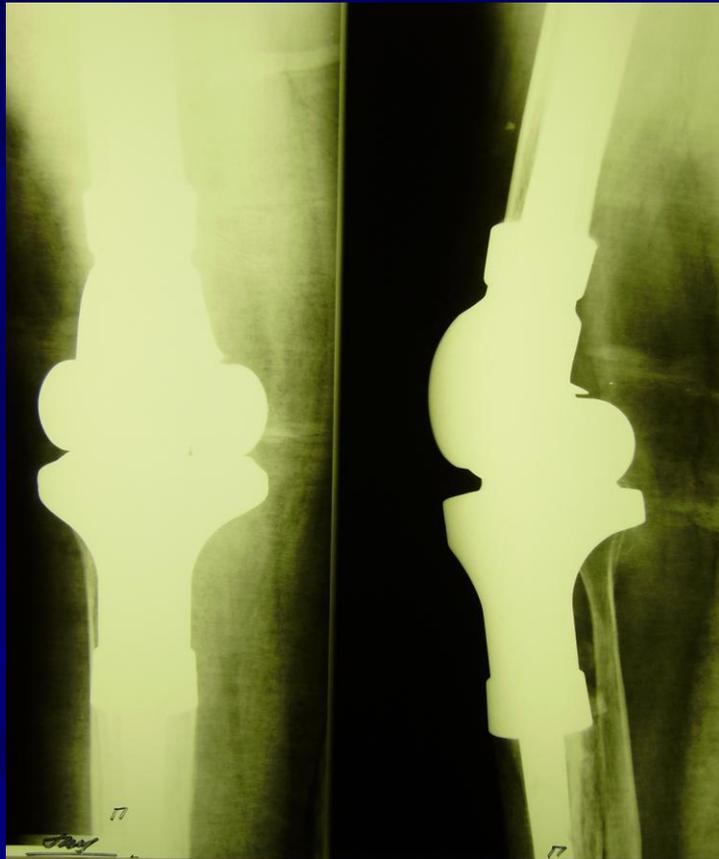
Перипротезный перелом



Лечение перипротезного перелома (аппарат Волкова - Оганесяна)



Резэндопротезирование. Модульный онкопротез МАТИ-ЦИТО



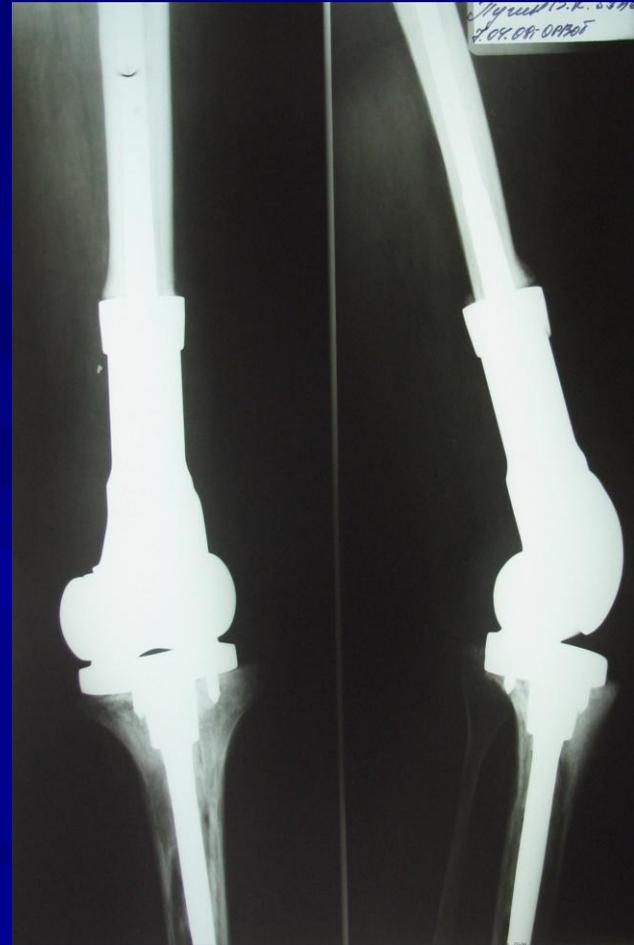
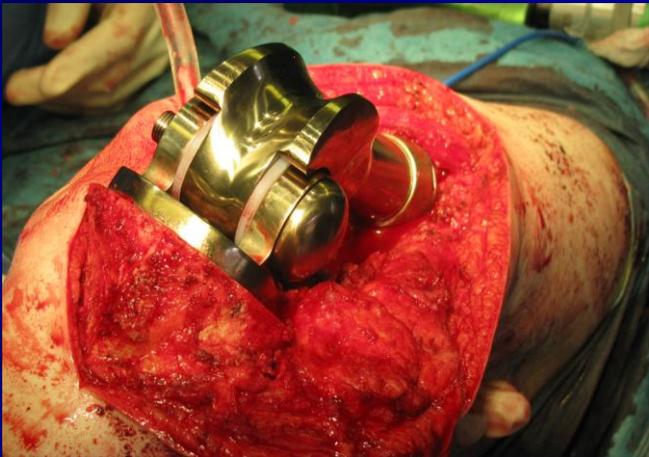
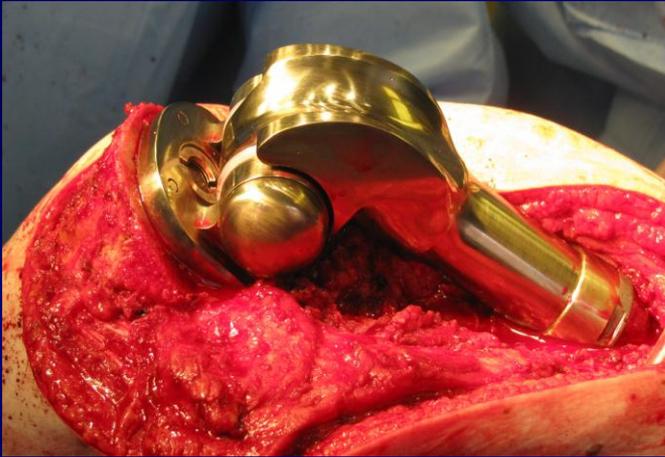
- Восстановление длины конечности и функции сустава
- Быстрая функциональная реабилитация

Показания к первичному эндопротезированию модульным протезом МАТИ-ЦИТО



- ❖ Тотальное разрушение эпифизов и метаэпифизарных зон бедренной и/или большой берцовой костей
- ❖ Укорочение конечности

Установка модульного эндопротеза

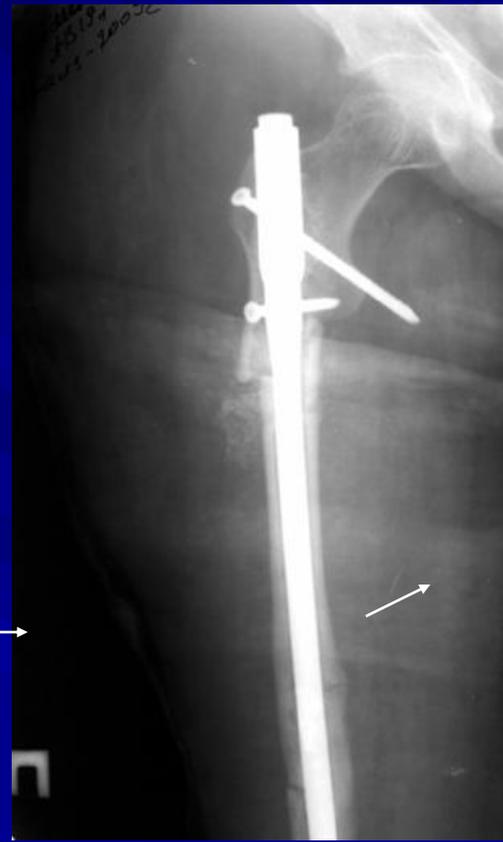


Механотерапия (аппарат Flex-Mate)



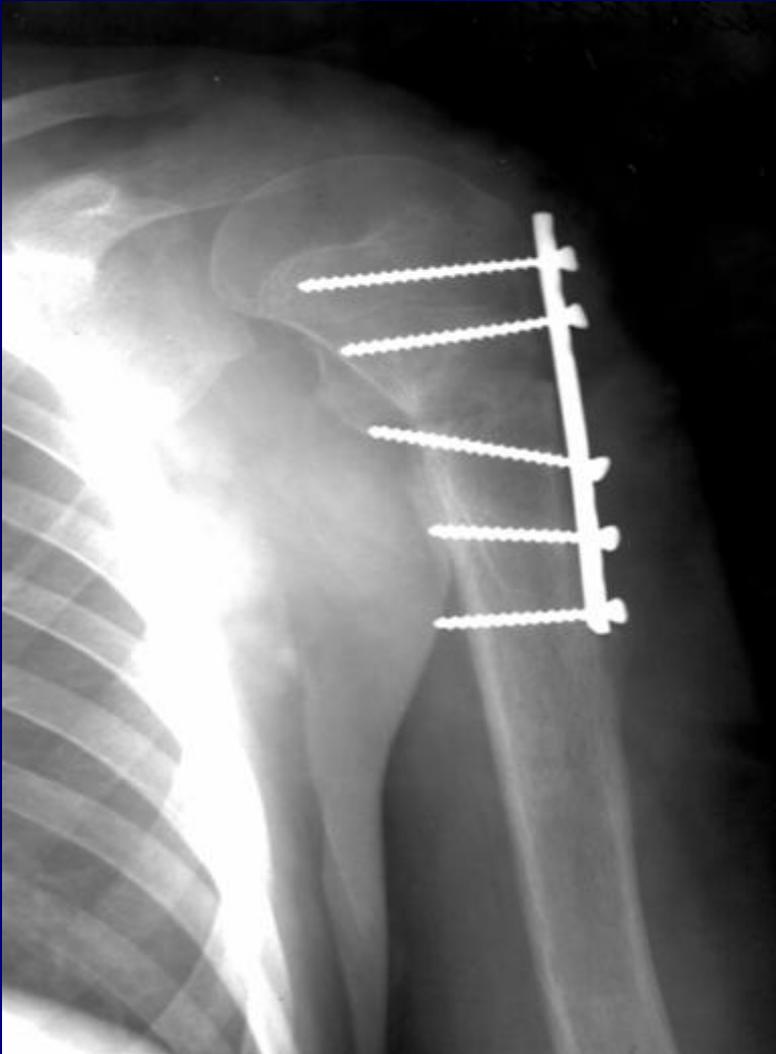
Раннее начало
реабилитационных
мероприятий (2-3
сутки п/о периода)

Интрамедуллярный остеосинтез штифтом UFN с блокировкой



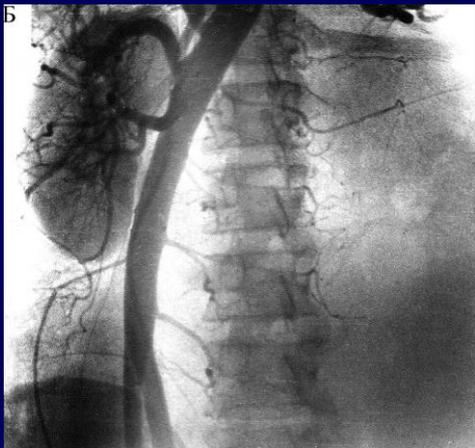
Восстановление опорной функции конечности
в ближайший послеоперационный период

Накостный остеосинтез диафизарных переломов костей у больных гемофилией



Внесуставные поражения

- **Внутрикостные**
- **Субпериостальные**
- **Параостальные**
- **Межмышечные гематомы**
- **Гематомы вследствие переломов
или патологические переломы
вследствие гематом**



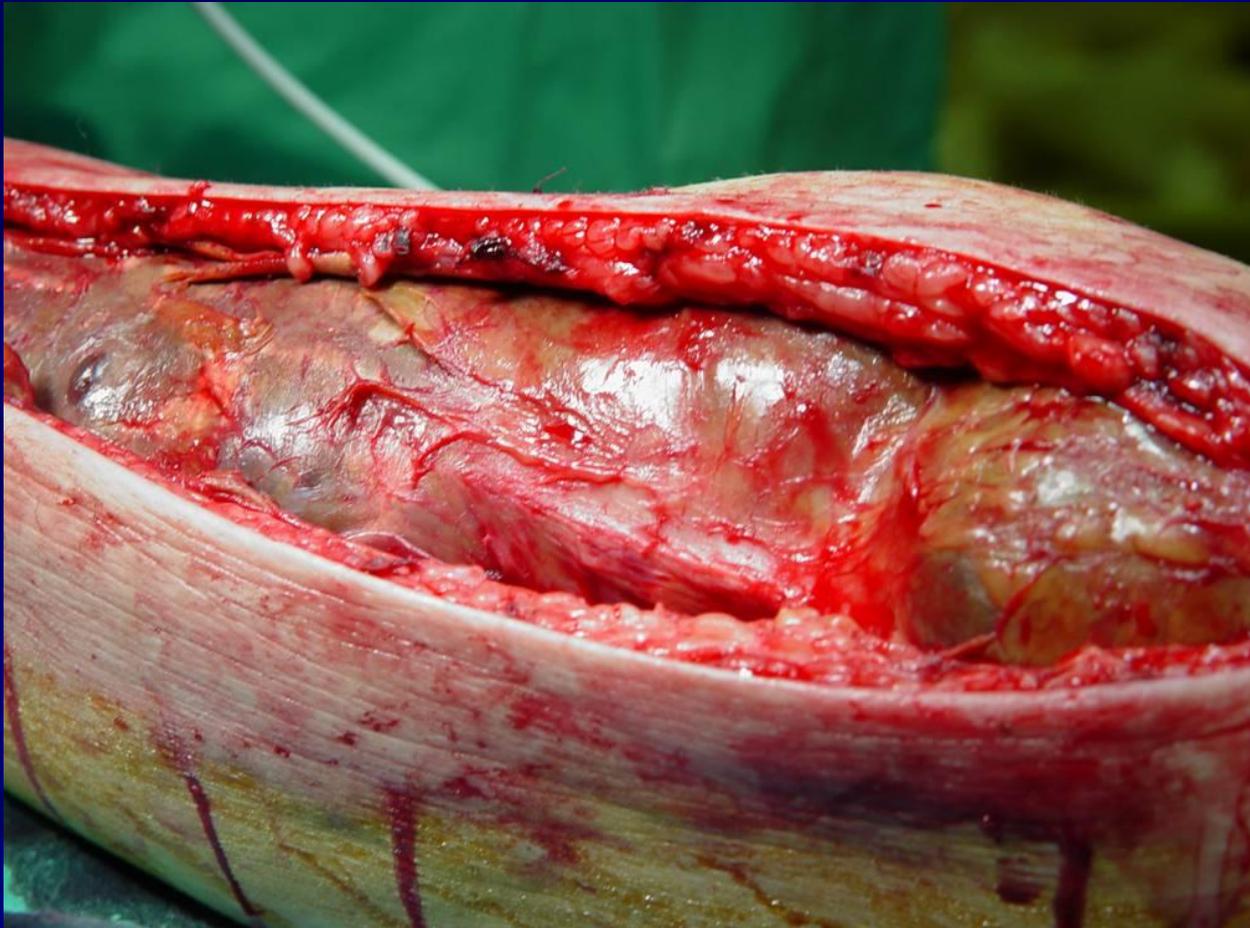
Гигантская
многокамерная
псевдоопухоль левой
половины таза, бедра,
ягодичной области

Гигантская
псевдоопухоль бедра
с полным
расплавлением всех
тканей

Псевдоопухоль голени



Псевдоопухоль голени



Подготовка к операции

- ❖ **Подтвердить тип гемофилии**
- ❖ **Скрининг на наличие ингибитора и определение его титра**
- ❖ **Больным, не получавших в течение последних 2-х недель заместительную гемостатическую терапию, проводить провокационную пробу (в небольших дозах вводится FVIII, через 4 дня повторное исследование на наличие ингибитора)**
- ❖ **Если позволяет состояние больного, провести заготовку аутокомпонентов крови (эр.масса, СЗП)**

Операция

- ❖ Гемостатическая терапия концентратами факторов VIII или IX в зависимости от типа гемофилии. Дефицитный фактор в крови должен поддерживаться на уровне 90-100% (56-64 ед/кг веса тела). В 50% случаев в ходе операции требуется повторное введение антигемофильных препаратов в количестве в 2,-2,5 раза меньше предыдущей дозы.
- ❖ Восполнение ОЦК
- ❖ Местный гемостаз
- ❖ Антибактериальная терапия

Катаболическая фаза

(3-5 дней после операции)

*Нестабильность процессов гомеостаза,
воспаление тканей в области операции,
быстрое потребление факторов
свертывания*

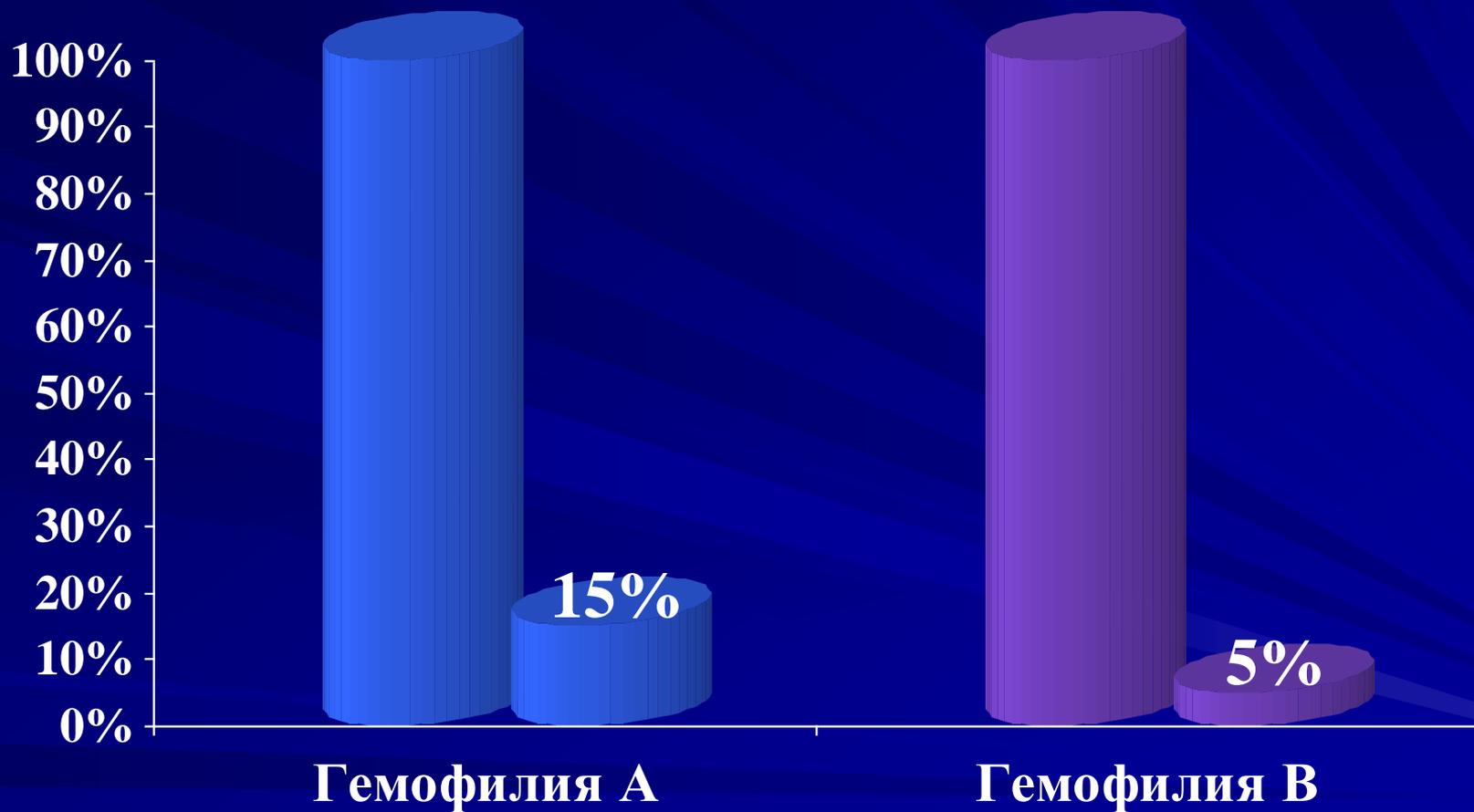
- ❖ Гемостатическая терапия концентратами факторов VIII или IX в зависимости от типа гемофилии. Дефицитный фактор в крови должен поддерживаться на уровне 90-100%
- ❖ Антибактериальная терапия
- ❖ Симптоматическая терапия

Анаболическая фаза

Включает время с момента окончания катаболической фазы и продолжается до завершения основных репаративных процессов в поврежденных тканях

- ❖ Гемостатическая терапия концентратами факторов VIII или IX в зависимости от типа гемофилии. Дефицитный фактор в крови должен поддерживаться на уровне 50%
- ❖ Симптоматическая терапия

Частота развития ингибитора при гемофилии А и гемофилии В



Особенности клинического течения



Поражение:

2-х суставов – **35 %**

от 3 до 5 суставов - **43%**

Более 5 суставов – **22%**



В возрасте 6-15 лет в **15** раз чаще отмечено поражение пяточной кости и мышечков бедра по типу псевдоопухоли



13% больных госпитализированы с гнойно-септическими осложнениями



???

Профилактическое лечение у больных с ингибиторной формой гемофилии

Профилактическая терапия

Препараты с шунтирующими механизмами действия

- * **аППК (FEIBA)** - Антиингибиторный Коагулянтный Комплекс (содержит факторы II, IX, X преимущественно в неактивной форме, активированный фактор aVII) 40-60 ед/кг веса 2-3 раз в неделю
- * **Эптаког альфа (активированный)**
[Рекомбинантный активированный фактор VII (rVIIa)]

Эптаког альфа (активированный)

[Рекомбинантный активированный фактор VII
(rVIIa)]

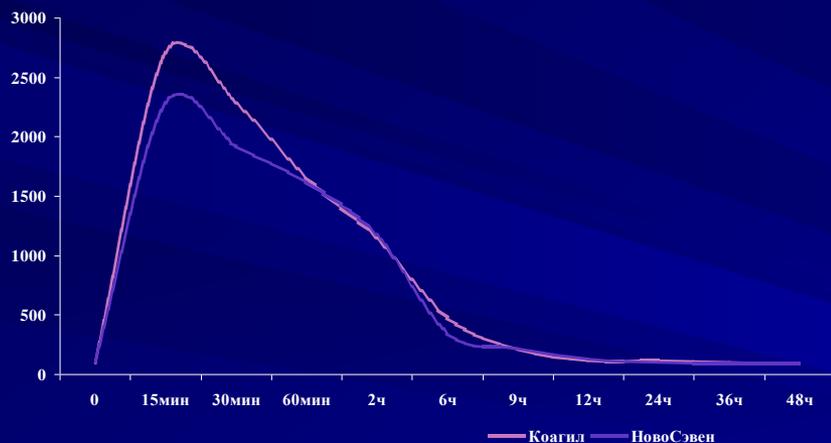
❖ НовоСэвен®

(Ново Нордиск, Дания)

❖ Коагил-VII

(ЗАО «Фармацевтическая
фирма «ЛЕККО»,
Россия)

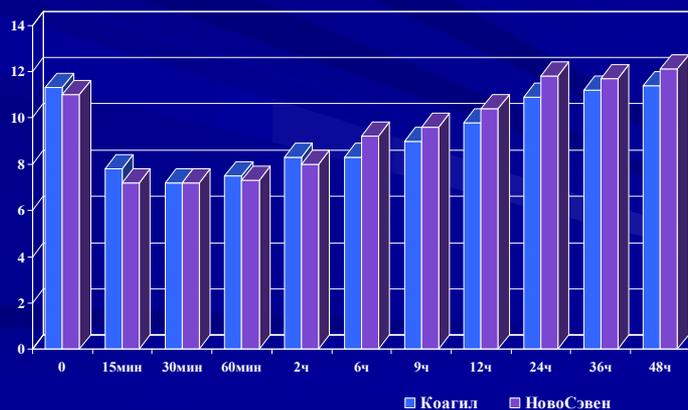
Сравнительная фармакокинетика (доза вводимых препаратов 90 мкг/кг)



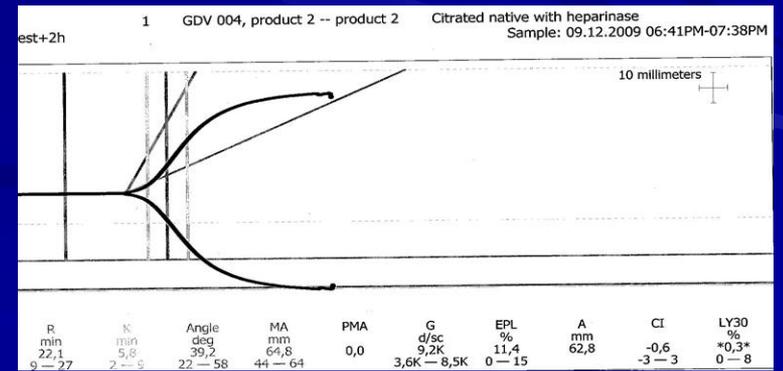
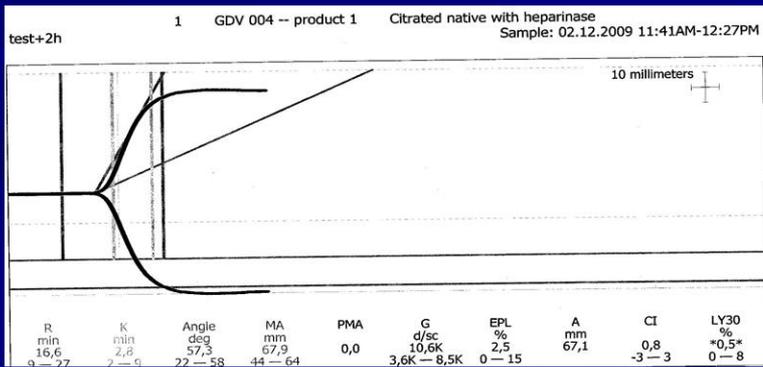
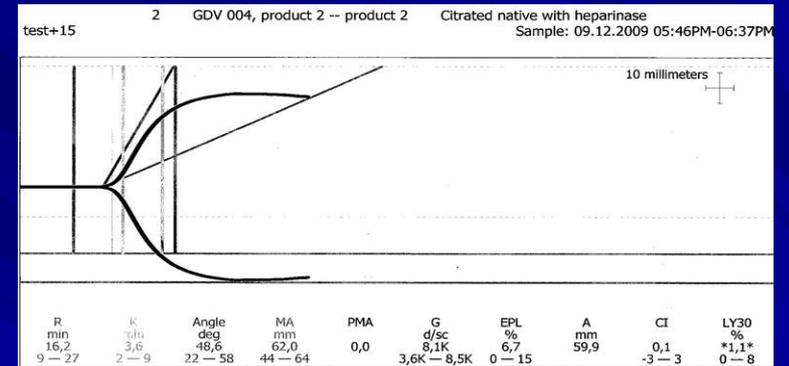
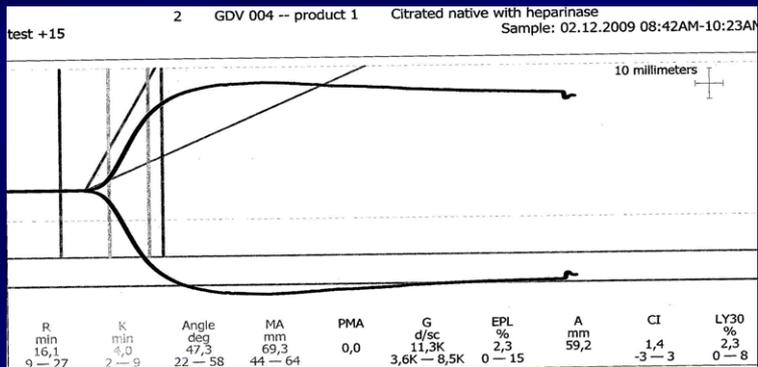
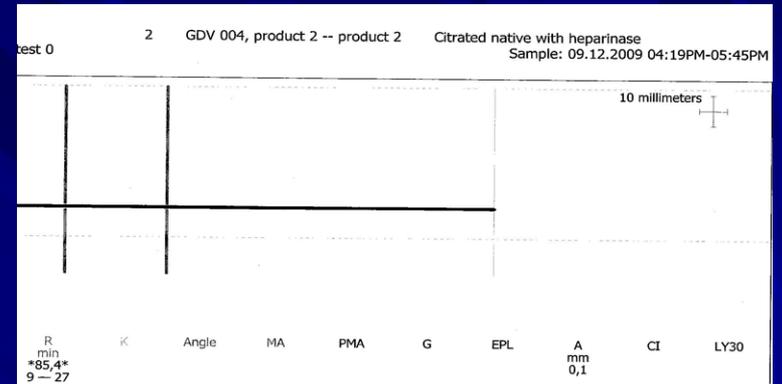
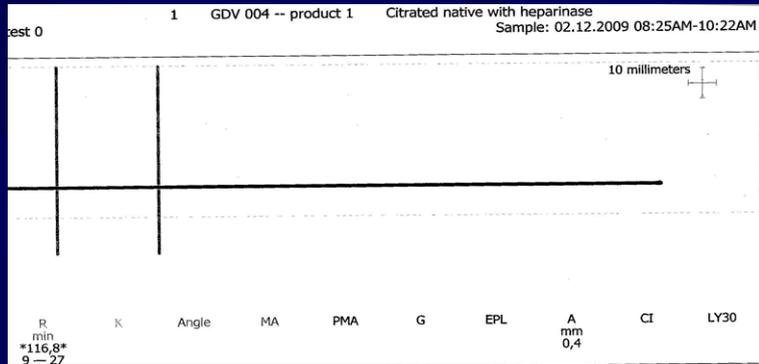
Уровень фактора свёртывания VIIa



АЧТВ



Протромбиновое время





???

Лечение
осложнений у
больных с
ингибиторной
формой
гемофилии
гемофилии

Химическая синовэктомия

Рифампицин 150-300 мг
Курс из 5-7 инъекций

- ❖ **Эптаког альфа (активированный) [Рекомбинантный активированный фактор VII (rVIIa)]**
 - 120 мкг/кг перед инъекцией
 - 120-90 мкг/кг через 4 часа после инъекции
 - 120-90 мкг/кг на следующий день (при необходимости)

- ❖ **аППК (FEIBA)**
 - 50-60 ед/кг веса тела больного перед инъекцией
 - 50-60 ед/кг веса тела больного на следующий день

Осложнения при синовииортезе

В 10% случаев:

- Напряженный гемартроз
- Гематома

Терапия при артроскопических операциях

На операцию

**Эптаког альфа
(активированный) не
менее 120 мкг/кг**

- ❖ Второе введение через 2 часа 120 мкг/кг
- ❖ Далее 120-90 мкг/кг через 4-6 часов

аППК (FEIBA)

- 50-60 ед/кг веса тела больного
- Далее по 50-60 ед/кг веса тела каждые 6-12 часов с последующим введением 1 раз в сутки

- Местные противовоспалительные средства (глюкокортикоиды)
- Системное применение антибиотиков 3-4 дня
- Фиксация конечности в гипсовой лонгете в течение 1-х суток после операции

Эндопротезирование

Коленный сустав

- ❖ 10 больных
- ❖ 2-м больным произведено эндопротезирование 2-х коленных суставов
- ❖ 1-ому больному - эндопротезирование модульным протезом

Всего:

12 эндопротезирований

Тазобедренный сустав

- ❖ 2-ое больных

Факторы, определяющие выбор метода гемостатической терапии при гемофилии Аи



Терапия, проводимая во время операции у больных с ингибиторной гемофилией

- ❖ **Эптаког альфа (активированный) (rFVIIa) 120 мкг/кг каждые 2 часа или**
- ❖ **FEIBA (аППК) 50-100 ед/кг веса тела**
- ❖ **Местный гемостаз**
- ❖ **Антибактериальная терапия**
- ❖ **Восполнение ОЦК (криосупернатант)**

Катаболическая фаза

- ❖ **Эптаког альфа (активированный) (rFVIIa) 120 - 90мкг/кг каждые 2 часа с последующим увеличением интервалов между введениями до 3-х, затем до 4-х часов или препаратами активированного протромбинового комплекса типа FEIBA 40-60 ед/кг веса тела**
- ❖ **Антибактериальная терапия**
- ❖ **Симптоматическая терапия**

Анаболическая фаза

- ❖ **Эптаког альфа (активированный) (rFVIIa)
90 мкг/кг увеличивая интервалы между
введениями до 6-8 часов**
- ❖ **Симптоматическая терапия**

Благодарю за внимание!