

Р. И. Рахимжанова, Е. Т. Жунусов, Ж. С. Абдрахманова, И. А. Пивоварова,
А. Б. Султангереев, Е. А. Загурская, М. М. Калдыбаев

ОРГАНИЗАЦИЯ ВЫСОКОСПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ГЕМОФИЛИЧЕСКИМИ АРТРОПАТИЯМИ В КАЗАХСТАНЕ

R. I. Rakhimzhanova, Y. T. Zhunusov, Zh. S. Abdrakhmanova, I. A. Pivovarova,
A. B. Sultangereyev, Ye. A. Zagurskaya, M. M. Kaldybayev

THE ORGANIZATION OF HIGH SPECIALIZED MEDICAL AID TO PATIENTS WITH HEMOPHILIC ARTHROPATYA IN KAZAKHSTAN

АО Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи, г. Астана, Казахстан

АО Медицинский университет Астана, г. Астана, Казахстан

© Рахимжанова Р.И., Жунусов Е. Т., Абдрахманова Ж. С., Пивоварова И.А.,
Султангереев А. Б., Загурская Е. А., Калдыбаев М. М.

Данная научно-исследовательская работа основана на результатах обследования и лечения 45 больных с гемофилическими артропатиями крупных суставов, пролечившихся в отделе «политравма» АО РНЦНМП, г. Астана, Казахстан.

Организация высокоспециализированной медицинской помощи пациентам с гемофилией с активным внедрением ранней хирургической реабилитации пораженного сустава в комплексном лечении больных способствовала повышению количества положительных результатов за счет восстановления качества жизни больных: отличные анатомо-функциональные результаты получены в 26,7 % случаев, хорошие — в 51,1 %, удовлетворительные — в 22,2 %, неудовлетворительных исходов лечения не было.

Ключевые слова: гемофилия, гемофилические артропатии, лучевая диагностика, эндопротезирование крупных суставов, остеопороз, денситометрия.

The given research work is based on results of inspection and treatment of 45 patients with hemophilic arthropathy of large joints treated in «multiple trauma» department.

The organization of highly specialized medical aid to patients with a hemophilia with active introduction of early surgical rehabilitation of traumatized joint in complex treatment of patients promoted increased number of positive results due to restoration of quality of life of patients: excellent anatomic-functional results were received in 26,7 % of cases, good results in 51,1 %, satisfactory ones in 22,2 %; there were no unsatisfactory outcomes of treatment.

Key words: hemophilia, hemophilic arthropathia, radial diagnosis, osteoporosis, endoprosthesis of large joints, densitometry.

УДК 616.151.5-007.248-082(574)

ВВЕДЕНИЕ

Гемофилия — наиболее распространенное наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся снижением в крови уровня антигемофильных факторов: фактора VIII при гемофилии А и фактора IX при гемофилии В. Заболевание вызвано генетическим дефектом. Тип наследования рецессивный, связанный с X-хромосомой. Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости — гематомы

различной локализации, кровоизлияния в суставы, обильные длительные кровотечения при травмах и оперативных вмешательствах [1—3].

Кровоизлияния в крупные суставы — один из ведущих симптомов гемофилии (в структуре геморрагических проявлений заболевания на их долю приходится более 60 %). Первые кровоизлияния в суставы, как правило, связаны с травмой. Острый синовит, развивающийся на фоне гемартроза, клинически проявляется болью в суставе как при физической нагрузке, так и в покое.

Конечность занимает вынужденное положение, возможно развитие болевой контрактуры, сустав увеличен в объеме, в полости сустава выявляется жидкость. При проведении адекватной и своевременной терапии возможно обратное развитие острого синовита без каких-либо серьезных последствий. Однако в силу еще неизученных особенностей гемофилии острый постгеморрагический синовит переходит в хроническую фазу с развитием виллезного гипертрофического синовита, который оказывает значительное влияние на последующее прогрессирование артропатии, итог которой — грубые деформирующие изменения и ранняя инвалидность среди больных гемофилией [4, 5].

Патофизиология гемофилической артропатии в полной мере неясна и остается предметом пристального изучения, что позволит найти пути к их эффективной профилактике и лечению [6—8].

По литературным данным, своевременная диагностика изменений в суставах при гемофилии, особенно на ранних стадиях их формирования, дает возможность назначению адекватной терапии, которая может существенно повлиять на прогноз эволюции заболевания. Также, благодаря развитию лучевой диагностической техники, в настоящее время появились новые возможности выявления изменений в костно-суставном аппарате и мягких тканях у больных гемофилией с помощью УЗИ, МРТ, КТ, сцинтиграфии, цифровых рентгенаппаратов [8—10].

В связи с этим, на сегодняшний момент остаются актуальными вопросы ранней диагностики, своевременной терапии гемофилических артропатий, а также оценки эффективности лечебных мероприятий с помощью лучевых методов исследования. Поэтому необходимо оптимальное использование лучевых методов исследования поражений суставов у больных гемофилией, которые наиболее информативны, безвредны и доступны.

В литературе имеются немногочисленные сообщения по поводу оценки эффективности лечения гемофилических артропатий с помощью лучевых методов исследования [10—12], но практически нет работ, освещающих вопросы использования алгоритмов применения этих методов с целью оценки эффективности лечения гемофилических артропатий методом эндопротезирования, хотя эти операции проводятся в шести странах мира, в том числе и в Казахстане.

В нашей республике комплексная диагностика и лечение пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов впервые организована

в АО «РНЦНМП» г. Астана, где на базе отдела восстановительной ортохирургии и политравмы создано специализированное отделение.

Проводя высокоспециализированную медицинскую помощь пациентам с гемофилическими артропатиями, АО «РНЦНМП» является первой клиникой на территории Центральной и Средней Азии, второй на пространстве СНГ после ГНЦ РАМН РФ, занимающейся данной орфанной патологией.

Целью настоящего исследования явилась оценка комплексной диагностики и оказания высокоспециализированной медицинской помощи в виде эндопротезирования суставов пациентам с гемофилическими артропатиями — жителям Республики Казахстан.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Данная научно-исследовательская работа основана на анализе результатов обследования и лечения 45 пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов, лечившихся специализированном отделе политравмы АО «РНЦНМП».

В соответствии патогенетической особенностями данного заболевания все наши пациенты были мужского пола. Возрастной контингент пациентов представлен в табл. 1.

Таблица 1

Возраст пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов

№	Возраст	Абсолютное число больных	Частота в %
1	от 15 до 25 лет	8	17,7
2	от 26 до 35 лет	21	46,8
3	от 36 до 45 лет	14	31,1
4	от 46 до 55 лет	2	4,4
Всего		45	100

Как видно из табл. 1, почти все пациенты были трудоспособного возраста: 26—35 лет (46,8 %), 36—55 лет (35,5 %), 15—25 лет (17,7 %) и 2 (4,4 %) пациента в возрасте 46—55 лет.

При лабораторном исследовании у наших пациентов в 40 случаях выявлена гемофилия А, в 5 — гемофилия В, только в одном случае выявлена ингибиторная форма гемофилии А. Пациенты с гемофилией В и ингибиторной формой гемофилии А не включены в исследование из-за своей малочисленности.

Во всех случаях показанием для госпитализации в стационар явилось нарушение функции суставов конечностей, из-за длительности заболевания все пациенты с детства имели инвалидность II—III групп по основному заболеванию.

При поступлении в стационар всем пациентам с гемофилией А, кроме гематологических исследований, с целью определения объема ортопедической помощи проведены методы исследования, представленные в табл. 2.

Таблица 2

Методы исследования пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов

I	Методы лучевой диагностики	n=40
1	Рентгенография крупных суставов	40
2	Компьютерная томография суставов	40
3	Магнитно-резонансная томография сустава	40
4	Ультразвуковое исследование суставов	40
5	Ультразвуковая остеометрия пяточных костей	40
6	Рентгеновская денситометрия осевого скелета	12
II <i>Функциональные методы</i>		
1	Ангулометрия	40
2	Электронейромиография	40
III <i>Лабораторные исследования</i>		
1	Иммунология	20
2	Гистоморфология	22

После обследования и гематологической коррекции все пациенты были прооперированы, из 40 пациентов с гемофилией А эндопротезирование коленного сустава проведено 37 пациентам (92,5 %), эндопротезирование тазобедренного сустава 3 пациентам (7,5 %).

Анализ статистических результатов проводился с использованием пакета статистических компьютерных программ (Microsoft Excel 2000, Statistica for Windows-99, Edition Copyright 1984—1999 by Stat Soft Inc., программа «Биостат», 2000 г.).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

I. ЛУЧЕВЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Рентгенологические методы. По результатам рентгенологических методов исследования (рентгенография, компьютерная томография),

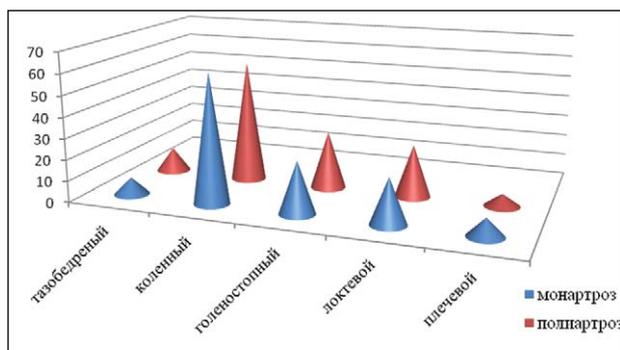


Рис. 1. Частота артрозов по локализации в крупных суставах

у 40 пациентов с гемофилией А во всех случаях (100 %) выявлены артрозы в крупных суставах конечностей. Частота локализаций артрозов в крупных суставах показана на рис. 1.

Как видно из рис. 1, практически у всех пациентов (92,5 %) преобладали артрозы коленного сустава, причем из постоянных гемартрозов выявлены двухсторонние поражения. Впервые, наиболее часто по нашим данным, костно-суставные кровоизлияния возникали в возрасте от 8 до 12 лет. Вследствие раннего поражения коленных суставов происходило нарушение биомеханики походки, что в свою очередь привело к развитию вторичных артрозов в голеностопных и тазобедренных суставах. Из-за длительности постоянного воспалительного процесса в суставах верхних конечностей артрозы чаще локализованы в локтевом суставе. Кроме воспалительного процесса, развитию артрозов в плечевом суставе послужила постоянная нагрузка костылями, так как из-за отсутствия функции суставов нижних конечностей наши пациенты с раннего детства были вынуждены пользоваться средствами дополнительной опоры.

При интерпретации результатов рентгенологических и КТ-исследований, в соответствии с классификацией Новиковой Э.З. [9], у наших пациентов выявлены артрозы II—III степени с грубым нарушением функции суставов (рис. 2).

У исследованных нами больных наблюдалось множественное поражение суставов, причем в каждом из них процесс был на разной стадии развития, что зависело от частоты рецидива гемартроза. Среди исследуемых нами больных I стадия артропатии установлена, по данным рентгенографии и КТ, у 3 (12 %), II стадия — у 6 (28 %), III стадия — у 21 (40 %) и IV стадия — у 10 (20 %) пациентов. Общее количество пораженных суставов у исследуемой группы составило 185.

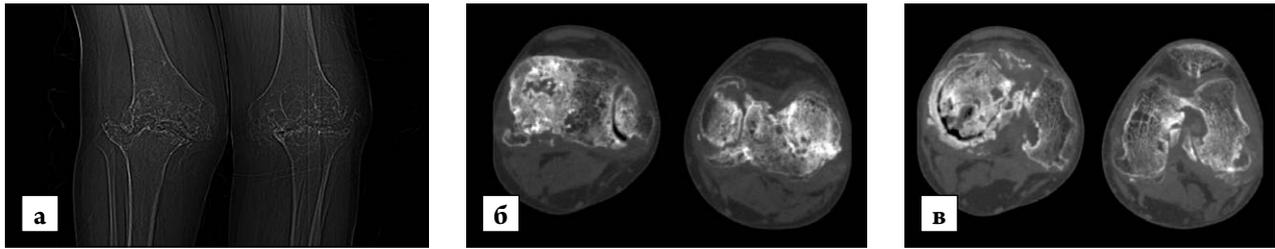


Рис. 2. Цифровая (а) и компьютерная томография, аксиальные срезы (б, в) пациента Ф., 35 лет, с гемофилической артропатией коленных суставов, гемофилия А, тяжелое течение

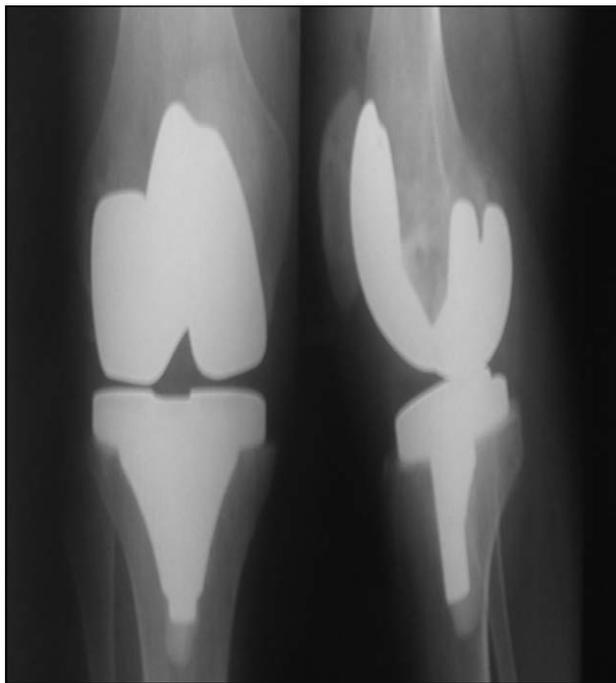


Рис. 3. Рентгенограмма пациента Ф., 35 лет, после операции эндопротезирования правого коленного сустава

После операции всем пациентам проводились контрольные рентгенологические исследования для уточнения стабильности компонентов эндопротеза, оценки устранения деформаций сустава (рис. 3). Компьютерная томография не проводилась — выраженные артефакты от протеза затрудняли интерпретацию.

Ультрасонографические исследования суставов проведены 40 нашим пациентам до начала, в процессе и после лечения в 100 % случаев. Малоинвазивность ультразвуковой сонографии позволила нам провести исследования одновременно во всех пораженных суставах.

При поступлении в стационар, по данным ультразвукового исследования в коленных суставах выявлены следующие признаки: наличие выпота — во всех случаях (100 %), кровоизлияния в

полости сустава — в 34 (85 %), утолщение стенок суставных сумок — в 38 (96 %), наличие хондромных тел (суставные мышцы) суставов — в 15 (37,5 %) случаях, выраженные дистрофические изменения менисков — 25 (55 %), выраженная сгибательная контрактура коленных суставов — в 12 (26,6 %) случаях.

Контрольные исследования позволяли оценить эффективность проведенного лечения. Так, после склерозирующей химиотерапии при спонтанном гемартрозе коленного сустава у 12 пациентов при УЗИ выявлено отсутствие скопления крови в 9 случаях (75 %), постепенное уменьшение отека суставной оболочки и параартикулярных тканей в течение первых двух недель у 10 пациентов (83,3 %). После эндопротезирования коленных суставов на 10-е сут при обследовании мягких тканей у 19 пациентов ультразвуковыми критериями хорошего результата лечения явились отсутствие скопления крови в послеоперационном периоде у 17 пациентов (89,4 %), уменьшение отека параартикулярных тканей у 14 пациентов (73,6 %). Метод УЗИ также применялся для диагностики спонтанной забрюшинной гематомы у 2 пациентов после объемных оперативных вмешательств.

Таким образом, основная ценность ультразвуковой сонографии в комплексном обследовании наших пациентов с гемофилическими артропатиями заключалась в том, что в раннем послеоперационном периоде она являлась единственным малоинвазивным методом контроля за хирургическим гемостазом.

Магнитно-резонансная томография суставов. Всем 40 пациентам, госпитализированным на эндопротезирование, проведено МРТ коленного сустава и в 3 случаях — МРТ тазобедренных суставов.

При проведении МРТ коленных суставов по стандартным программам (с получением T1-, T2- взвешенных изображений, PDF-Sat) выпот в суставе выявлен у всех обследованных пациентов

с тяжелой формой гемофилии А, выраженная деструкция суставного хряща выявлена у 34 (85 %), дегенеративные изменения менисков и связок коленных суставов, а также признаки пролиферативного синовита и локального фиброза в области заворотов и жировых пространств суставов — 26 случаях (65 %), скопление крови и продуктов ее распада в виде усиления МР-сигналов в полости суставов — в 34 (85 %) случаях.

Ультразвуковую остеометрию пяточной кости проводили 40 пациентам с гемофилией А. Исследовали правую и левую пяточные кости, затем в динамике через 3 мес. после операции. Корреляцию колебаний остеоденситометрических данных определяли на основе Т-критерия, по классификации ВОЗ: значения в пределах от $-1,0$ до $-2,5$ стандартной девиации (SD) расценивались как остеопения, $-2,5$ и ниже — как остеопороз.

Полученные результаты исследования выявили остеопению ($n = 14$) и остеопороз ($n = 26$) в пяточных костях у всех пациентов с гемофилией, в соотношении 2 : 1, что явилось обоснованием для назначения препаратов кальция в раннем послеоперационном периоде с целью профилактики нестабильности компонентов эндопротеза. При этом предпочтение отдавалось препаратам, зарекомендовавшим себя как вызывающим остеопороз, таким как остеогенон (по 1 таб. 3 раза в день, в течение 2 мес.) и миокальцик спрей (интраназально 1 раз в каждую ноздрю в течение 30 дней). При динамическом наблюдении отмечена хоть и незначительная, но положительная динамика показателей УЗ-остеометрии уже через 3 мес. на фоне приема антиостеопоротических препаратов: повышение индекса жесткости на 8,7 %, при этом исходные значения BQI до операции составляли $49,2 \pm 2,2$ %, Т-критерий в среднем — $2,9 \pm 0,31$ SD, после эндопротезирования через 3 мес. BQI составил $57,9 \pm 1,8$ %, Т-критерий в среднем — $2,02 \pm 0,12$ SD.

Рентгеновская денситометрия. Данным методом обследованы 12 пациентов до операции. При проведении неинвазивной оценки массы костной ткани (в г/см²) у всех больных отмечалось снижение минеральной плотности костной ткани (МПКТ) в среднем на уровне L1-L4 позвонков до $1,014 \pm 0,056$ г/см², средние значения Т-критерия были равны — $1,4 \pm 0,32$ SD, что соответствовало остеопении, средние значения МПКТ шейки бедренной кости составили $0,658 \pm 0,112$ г/см², Т-критерий был равен — $2,35 \pm 0,908$ SD в среднем, т. е. приближался к остеопорозу.

Диагностическая ценность рентгеновской остеоденситометрии как «золотого стандарта» диагностики остеопороза в том, что метод выявил остеопению и остеопороз, наступающие в разные сроки у больных в зависимости от возраста, стадии артропатии, степени разрушения суставных поверхностей и функционального нагружения конечности.

Знание пороговой величины минеральной плотности костной ткани МПКТ у больных гемофилией позволяет провести своевременную коррекцию при снижении его уровня, представляет возможность предупредить возможные нарушения сращения, расшатывание эндопротеза.

II. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Ангулометрия. До проведения оперативного лечебного пособия проведенные нами ангулометрические исследования показали, что у всех пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов функции конечностей нарушены необратимыми тугоподвижностями. Результаты ангулометрических исследований приведены в табл. 3.

Таблица 3

Ангулометрические результаты исследования функции суставов

№	Локализация сустава	Ограничения от общей амплитуды движения (%)
1	Коленный сустав	78
2	Локтевой сустав	82
3	Тазобедренный сустав	66
4	Плечевой сустав	62

Как видно из табл. 3, во всех суставах выявлены многоплоскостные ограничения функции, при этом потеря функции в суставах колебалась от 62 до 82 % от общей амплитуды движений.

Электронейромиография. О наличии грубого нарушения статико-локомоторной функции конечности при гемофилии свидетельствуют данные, полученные путем электронейромиографического исследования. Изучаемая нервно-мышечная группа и динамика восстановления суммарной биоэлектрической активности (БЭА) поврежденных сегментов представлена в табл. 4.

Таблица 4

Динамика восстановления суммарной биоэлектрической активности мышц пораженного сегмента у пациентов с гемофилическими артропатиями

Сегмент	Мышцы	Сроки исследования суммарной БЭА (mV/s)					
		3—5 сутки		35—45 сутки		160±15,6 сутки	
		левая	правая	левая	правая	левая	правая
Бедро	четырёхглавая	310,9±4,5	654,2±1,4	558,2±5,8	666,1±3,4	659,3±1,0	654,8±1,6
	P	<0,001		<0,005		>0,05	
	двухглавая	216,8±31,8	586,5±4,4	421,3±3,1	578,6±2,8	543,0±1,4	574,5±2,3
	P	<0,001		<0,005		>0,05	
Плечо	трехглавая	212,8±3,2	443,0±2,6	436,1±1,8	457,6±3,8	445,5±2,5	461,4±3,8
	P	<0,001		<0,05		>0,05	
	двухглавая	125,1±1,6	350,3±2,1	296,3±2,1	354,3±2,1	351,0±1,8	354,0±2,1
	P	<0,001		<0,005		>0,05	
Голень	передняя б\б	121,6±4,8	338,5±12,4	311,4±2,3	359,6±4,2	376,1±2,1	367,2±2,6
	P	<0,001		<0,05		>0,05	
	икроножная	371,4±7,6	716,4±2,8	615,3±24,1	732,4±11,3	701,3±8,1	728,7±1,7
	P	<0,001		<0,005		>0,05	
Предплечье	плечелучевая	157,8±4,5	236,2±3,8	204,0±1,8	241,8±4,3	218,4±3,1	254,1±4,1
	P	<0,001		<0,05		<0,05	
	глубокий сгибатель кисти	117,6±4,4	348,1±2,8	289,6±3,4	332,4±2,3	321,6±3,4	337,4±2,5
	P	<0,001		<0,005		>0,05	

Как показано в табл. 4, среди наших больных до начала реабилитационных мероприятий на 3—5-е сут с момента поступления в стационар почти во всех нервно-мышечных комплексах отмечались снижения амплитуды, частоты биоэлектрической активности, которые привели к низкой суммарной БЭА.

На 35—45-й день амбулаторного лечения и проведенного комплекса реабилитационных мероприятий, в динамике на электромиограммах отмечался прирост суммарной биоэлектрической активности, который был больше в четырехглавой мышце бедра почти в 1,5 раза, двухглавой мышце — в 2 раза, в трехглавой мышце плеча — в 2 раза, в двухглавой мышце — в 1,5 раза, в передней большеберцовой мышце голени — в 2,5 раза, в икроножной — в 1,5 раза, в плечелучевой мышце — в 1,5 раза и в глубоких сгибателях кисти — в 2 раза ($P < 0,001$).

Форма электромиограмм у больных визуально хорошо прослеживалась, по анализу можно судить о том, что проведенный комплекс ранней реабилитации и четкие рекомендации в зависимости от типа, характера и вида оперативного вмешательства благотворно влияют на восстановление биоэлектрических показателей мышц пораженного сегмента. Динамический прирост суммарной БЭА в 1,5—2,5 раза свидетельствует о физиологической адекватности и

целесообразности раннего (со второго дня после операции) восстановительного лечения.

Наиболее интенсивный рост электромиографических показателей происходил при переходе пациентов на полную опорную нагрузку без средств дополнительной опоры либо при переходе на активный режим движений в суставах верхней конечности.

К в среднем 160±15,6 дню наблюдения форма электромиограмм у больных имела четкие амплитуды, суммарная БЭА почти во всех мышцах была восстановлена и соответствовала клиническому течению, то есть во всех случаях функция конечности была сохранена ($P > 0,05$).

III. ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ

Иммунологический метод. Длительное заболевание, многократные переливания препаратов крови, наличие у некоторых пациентов в анамнезе воспалительных процессов послужило основанием для проведения иммунологического исследования 20 пациентам с гемофилией А до и после проведения оперативного лечения. Полученные данные представлены на рис. 4.

Как видно из рис. 4, при поступлении в стационар у всех наших пациентов был выявлен вторичный иммунодефицит, о чем говорил высокий

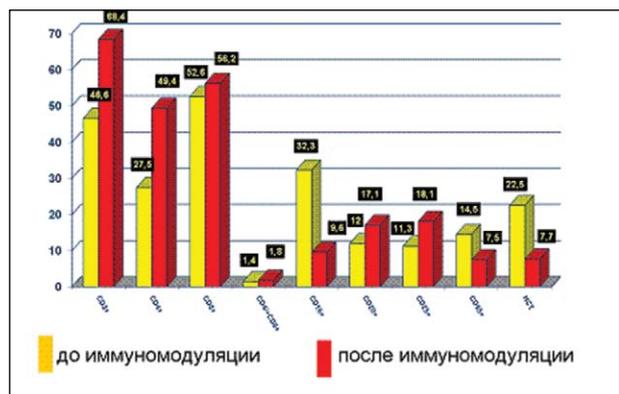


Рис. 4. Иммунологический мониторинг субпопуляций CD клеток

титр субпопуляции CD 4, CD 8 и CD 16 клеток. Своевременное включение в комплекс послеоперационной лечебной мероприятий иммуномодулирующей терапии привело к стабилизации иммунологической системы, тем самым риск развития гнойно-воспалительных процессов сведен к минимуму.

Гистоморфологические исследования были проведены 22 пациентам, при этом изучаемым материалом служили элементы синовиальной оболочки, капсулы, рубцово-измененные ткани и гиалиновый хрящ сустава, изъятые во время операции эндопротезирования коленного сустава. Полученные ткани окрашивали по стандартной методике, результаты представлены на рис. 5.

Как видно из рис. 5, в препаратах выявляется гиалиновый хрящ суставной поверхности с дистрофическими изменениями и очагами отложения солей кальция. В тканях суставной капсулы отчетливо выявляется формирование множественных полостей, в стенке которых отложен гемосидерин, прорастание многочисленных со-

судов, их полнокровие; очаги свежих кровоизлияний; сплошные поля отложения гемосидерина. Наблюдаются также разрастание фиброзной ткани с мелкими тонко- и толстостенными сосудами между костными балками, фиброз ткани суставной капсулы с формированием тонкостенных сосудистых полостей, очаги отложения гемосидерина. Мелкобугристая поверхность сустава — с отложением солей кальция и дистрофическими изменениями: внутренняя поверхность суставной капсулы: чередующиеся очаги свежих и старых кровоизлияний; в просвете капсулы распадающиеся эритроциты.

ОБСУЖДЕНИЕ

На основании результатов диагностики и определения степени нарушения функции суставов нами разработан алгоритм комплексного лечения пациентов с гемофилическими артропатиями.

Комплекс лечебных мероприятий включает:

- эндопротезирование коленного и тазобедренных суставов;
- реконструктивно-восстановительные операции;
- VAC-терапия ;
- рациональная антибиотикотерапия;
- иммуномодулирующая терапия;
- инфузионно-трансфузионная и дезинтоксикационная терапия;
- местное применение антисептиков;
- физиотерапия;
- гипербарическая оксигенация;
- ранняя реабилитация.

Объемы и частота хирургического лечения пациентов с гемофилической артропатией представлены в табл. 5.

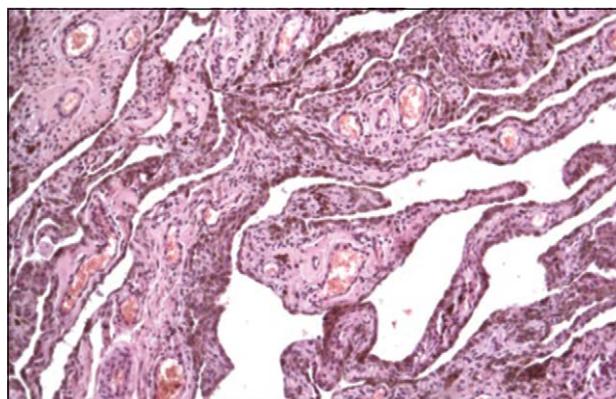
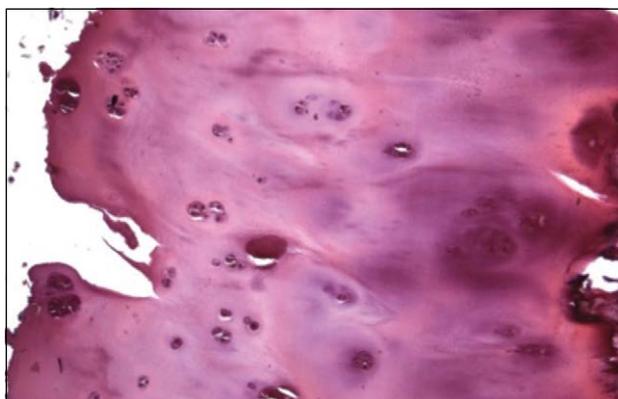


Рис. 5. Гистоморфологические данные, полученные путем окрашивания

Таблица 5

**Структура и частота хирургического лечения пациентов
с гемофилической артропатией крупных суставов**

№	Хирургическое лечение	Абс. число операции	Частота в %	
1	Эндопротезирование коленного сустава	37	92,5	
2	Эндопротезирование тазобедренного сустава	3	7,5	
Всего		40	100	
3	Этим же пациентам: Артроскопия коленного сустава	1	2,5	
4	Экстирпация псевдоопухоли	3	7,5	
5	Ахиллопластика	4	10	
6	Артродез в Шопаровом суставе	1	2,5	
7	Чрескостный остеосинтез	перелома	1	2,5
		фиксационный	3	7,5
8	Накостный остеосинтез	1	2,5	
	Удлинение конечности	1	2,5	
Всего		15	30	

Как показано в сводных данных табл. 5, наиболее часто нашим пациентам проводилась операция эндопротезирования коленного сустава, поскольку именно в коленных суставах часто локализовались грубые артрозы гемофилического характера.

Следует отметить, что 40 пациентам с гемофилией А было проведено 55 оперативных вмешательств. Это в первую очередь связано с тем, что 9 пациентам с учетом нарушений статиколокомоторной функции первым этапом для создания правильной опоры нижней конечности проведены реконструктивно-восстановительные операции, такие как ахиллопластика, удлинение сегмента, артродез в Шопаровом суставе, только вторым этапом проведены операции артропластики с имплантацией эндопротезов.

В 3 случаях пациентам проведена операция «экстирпация гигантской псевдоопухоли», во всех случаях камеры ложной опухоли содержали гематому объемом до 3 литров. Учитывая условно загрязненный характер гематом, операции «артропластика суставов» им отсрочены. В одном случае пациенту подросткового возраста проведена операция «артроскопический дебрижмент коленного сустава», однако во время артроскопической визуализации выявлены разрушения суставных поверхностей III степени, наличие зоны «роста» в эпифизах кости послужило основанием для проведения курса склерозирующей химиотерапии.

Чрескостный остеосинтез как фиксационный вариант стопы и голени после ахиллопластики применен в 3 случаях, а в одном случае пациенту

с тяжелым течением гемофилии А ингибиторной формы данный вид остеосинтеза применен вследствие сочетанной травмы и закрытого перелома бедренной кости типа В2.

Из трех пациентов после тотального эндопротезирования тазобедренного сустава одному пациенту вторым этапом через 4 мес. после первого вмешательства проведена повторная операция «тотальное цементное эндопротезирование правого коленного сустава».

В качестве примера приводим следующее наблюдение.

Больной К., 42 года, история болезни № 105, поступил в плановом порядке с клиническим диагнозом «Гемофилическая артропатия суставов нижних конечностей. Гемофилия А, тяжелое течение».

После проведения комплекса диагностических мероприятий, а также с учетом жалоб пациента 28.10.2010 г. была проведена операция «тотальное эндопротезирование левого тазобедренного сустава бесцементным имплантатом». В комплексном лечении пациенту назначены антибактериальная, иммуномодулирующая, реабилитационная и гипербарическая терапии. На 12-е сут сняты швы, заживление первичным натяжением. Для дальнейшего восстановительного лечения переведен в реабилитационное отделение. Повторно осмотрен на 35-е и 160-е сут амбулаторного наблюдения, при последнем осмотре пациент жалоб не предъявляет, опорно-двигательная функция левого тазобедренного сустава восстановлены полностью, ходит без средств дополнительной опоры (рис. 6).

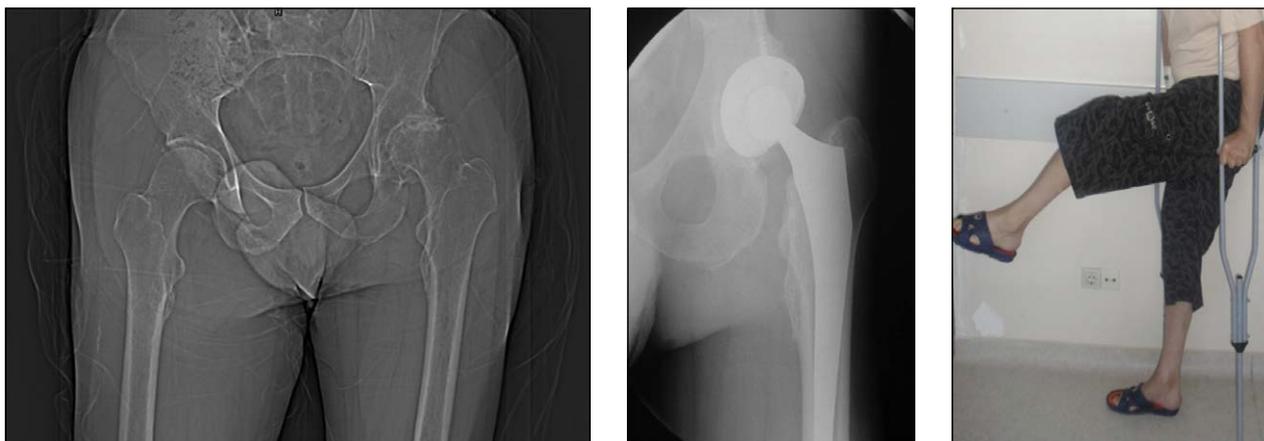


Рис 6. Рентгенограммы левого тазобедренного сустава до и после проведения тотального эндопротезирования бесцементным имплантатом и внешний вид конечности при оценке функции сустава после операции



Рис 7. Рентгенограммы правого коленного сустава и внешний вид конечности до и после оперативного вмешательства — тотального эндопротезирования правого коленного сустава цементным имплантатом

Повторно госпитализирован 12.02.2011 г. после проведения повторного комплекса диагностических мероприятий, 15.02.2011 г. проведена операция «тотальное эндопротезирование правого коленного сустава цементным имплантатом». Послеоперационный период протекал благоприятно, заживление раны первичным натяжением. Срок стационарного лечения 23 дня, амбулаторного — 128, общий — 151. Осмотрен через 7 мес, жалоб нет. Функция конечностей полная (рис. 7).

В целом из 40 пациентов после первого этапа тотального эндопротезирования в отсроченном периоде 4 пациентам вторым этапом проводилась операция эндопротезирования другого сустава. Если учесть, что почти у всех наших пациентов

имеются полиартрозы, то в ближайшем будущем удельный вес оперативных вмешательств по эндопротезированию смежных суставов должно увеличиться.

С точки зрения ортопедии и травматологии необходимо отметить тот факт, что проведение оперативного вмешательства, особенно эндопротезирования крупных суставов пациентам с тяжелым течением гемофилии всегда сопряжено с опасностью развития грозных осложнений, так как, в отличие от операций, проводимых обычным пациентам, оперативные вмешательства, проводимые больным с гемофилией, гораздо сложнее.

Как показывает наш опыт, сложность проведения эндопротезирования крупных суставов

Таблица 6

Длительность оперативного лечения и объем кровопотери

№	Хирургическое лечение	Среднее длительность операции (в мин)	Интраоперационная кровопотеря (в мл)	Послеоперационная кровопотеря (в мл)
1	Эндопротезирование коленного сустава	180±40	500±270	300±215
2	Эндопротезирование тазобедренного сустава	120±20	300±250	250±120
3	Артроскопия коленного сустава	60±10	150±50	100±50
4	Экстирпация псевдоопухоли	240±25	700±340	1200±500
5	Ахиллопластика	40±10	80±20	50±20
6	Артродез в Шопаровом суставе	35±5	Abs	Abs
7	Чрескостный остеосинтез	перелома	125	1250
		фиксационный	100±20	abs
8	Накостный остеосинтез	145	570	350
9	Удлинение конечности	125	abs	Abs
Итого		1025±130	2980±930	2900±905

данной категории пациентов можно расценить как 1/10 при тотальном эндопротезировании тазобедренного сустава и 1/20 при эндопротезировании коленного сустава, то есть одна операция, проведенная пациенту с гемофилией, по сложности равноценна 10 или 20 операциям, проведенным обычным пациентам.

Основные сложности оперативных вмешательств условно можно разделить на несколько причин, а именно:

- высокий риск лабораторной ошибки диагностики ингибиторных форм гемофилии;
- атравматичный хирургический доступ, детальный и тщательный хирургический гемостаз;
- патогенетический противопоказано использование гемостатических жгутов;
- проведение тщательного артрориза и синовэктомии;
- атипичные разрушения суставных поверхностей, внезапные выявления костных полостей и/или псевдоопухолей;
- слабая нервно-мышечная функция, вследствие которой длительное восстановление движений в суставах;
- выраженная остеопения и остеопороз;
- длительность оперативного вмешательства и неизбежная интраоперационная кровопотеря приводят к психо-эмоциональной нагрузке оперирующего ортопеда-травматолога.

В Республиканском научном центре неотложной медицинской помощи г. Астана при проведении хирургического лечения длительность

оперативных вмешательств и объем кровопотери зависели от слаженности работ всей операционной бригады. Анализ времени выполнения оперативного вмешательства и объем кровопотери представлены в табл. 6.

Как видно из табл. 6, среднестатистические результаты убедительно показывают, что объем интра-постоперационной кровопотери напрямую зависит от сложности и длительности оперативного вмешательства.

Конечно, эти моменты при проведении обычных операций не представляли бы особого внимания, кроме тех случаев, когда лабораторными показателями подтверждается кровопотеря, требующая замещения. При гемофилии учет каждого миллилитра кровопотери очень важен для коррекции гемостатической терапии, расчета доз факторов свертываемости. Если учесть, что во время операции с целью адекватного действия факторов свертывания препараты крови переливать нежелательно, то в послеоперационном периоде необходима коррекция объема циркулирующей крови и доз факторов свертывания крови, в противном случае не исключается развитие спонтанных кровотечений, особенно в брюшинное пространство, межмышечные полости.

Для ортопеда-травматолога очень щепетильная ситуация возникает в первые 6—8 ч после операции, так как темп постоперационной кровопотери по дренажам свыше 500 мл, при нормальных расчетах доз факторов свертываемости крови, может быть расценено как погрешность в хирургическом гемостазе. Справедливости

ради надо отметить, что перед нашими хирургами тоже нередко возникал вопрос «адекватен ли хирургический гемостаз», с гордостью можем отметить, что все-таки четкий контроль за кровопотерей, совершенствование техники оперативного вмешательства, а самое главное — слаженная работа всех смежных специалистов — ни в одном случае не вызвала необходимости в проведении повторной операции ревизии послеоперационной раны» и во всех случаях удалось достичь благоприятного результата.

Исходы лечения в сроки от 8—10 мес. изучены у всех 40 больных. Сведения об исходах лечения представлены в табл. 7.

Анатомо-функциональные результаты хирургического лечения были такими: отличные результаты включали (при повторных проведениях ангулометрии и электромиографии в разные сроки) восстановление функции коленного сустава до 90—100 % и суммарной биоэлектрической активности (БЭА) поврежденных сегментов на электромиограммах до 80—100 %, хорошие — улучшение функции сустава до 80—90 % и повышение БЭА до 60—80 %, удовлетворительные — до 70—80 % при ангулометрии и до 40—60 % при электромиографии, неудовлетворительные — ниже 70 % и 40 % соответственно.

Таблица 7

Исходы хирургического лечения пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов

Результаты лечения	Исследуемая группа	
	абс.	%
Отличный	10	25
Хороший	22	55
Удовлетворительный	8	20
Неудовлетворительный	—	—
Всего	45	100

Как показано в табл. 7, отличные анатомо-функциональные результаты получены в 26,7 % случаев, хорошие — в 51,1 %, удовлетворительные — в 22,2 %, неудовлетворительных исходов не было.

Значительное число положительных результатов достигнуто после тотального эндопротезирования коленного и тазобедренного суставов при артрозе II—III стадии у пациентов с гемофилией с тяжелым течением.

Значительные трудности в получении удовлетворительных результатов были связаны с

изначально тяжелым течением ингибиторной формы гемофилии либо с артрозами IV стадии. При изучении достоверности исходов лечения, с целью соблюдения репрезентативности, в качестве положительных исходов были взяты анатомо-функциональные результаты оперированной конечности, так как множественные артрозы других суставов требуют дальнейшего комплексного лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, организация на базе многопрофильного научного центра высокоспециализированной медицинской помощи пациентам с гемофилией целесообразна с точки зрения активного внедрения импортозамещающей инновационной технологии лечения. Научно обоснованные подходы в комплексной диагностике и лечении пациентов с гемофилией показали, что гемофилические артропатии крупных суставов относятся к поливалентным заболеваниям и сопровождаются патофизиологическими, иммунологическими и метаболическими нарушениями не только в суставе, но и в целом в организме. Дальнейшее совершенствование комплексной диагностики и лечения пациентов с гемофилическими артропатиями крупных суставов позволит повысить удельный вес благоприятных исходов.

Использование широкого арсенала методов лучевой диагностики, ультразвукового исследования и магнитно-резонансной томографии позволило детально оценить изменения суставов при гемофилических артропатиях, что играет важную роль в оценке динамики заболевания, в планировании операций по эндопротезированию и своевременной профилактике тяжелых осложнений — гемофилических артропатий.

Проведение остеоденситометрии позволяет контролировать уровень минеральной плотности костной ткани перипротезной области и в послеоперационном периоде предотвратить нестабильность эндопротеза.

Таким образом, наш опыт организации высокоспециализированной медицинской помощи пациентам с гемофилией — жителям республики Казахстан — с активным внедрением ранней хирургической реабилитации пораженного сустава в комплексном лечении способствовал повышению количества положительных результатов именно за счет восстановления качества жизни больных этой категории.

ЛИТЕРАТУРА

1. Arnold W.D., Hilgartner M.W. Hemophilic arthropaty. Current concepts of pathogenesis and management // J. Bone & Joint Surg. (Am). — 1997. — Vol. 59. — P. 287—305.
2. Ayral X. Chemical synoviorthesis with osmic acid in hemophilia // Haemophilia. — 2001. — Vol. 7, suppl. 2. — P. 20—25.
3. Садыкова Н. В. Синовиортез с рифампицином у больных гемофилией : Дисс. канд. мед. наук. — М., 2005. — С. 122.
4. Андреев Ю. Н. Хирургическое лечение гемофилической артропатии коленного сустава // Сб. матер. зимнего Всероссийского Симпозиума «Коленный сустав». — М., 1999. — С. 27.
5. Walker I., Pai M., Akabutu G., Ritchie B., Grower G., Poon M. C., Card R. et al. The Canadian Hemophilia Registry as the basis for national system for monitoring the use of factor concentrates // J. Transfusion. — 1995. — Vol. 35. — P. 548—551.
6. Андреев Ю. Н. Многоликая гемофилия. — М. : Ньюдиамед, 2006. — С. 232.
7. Новикова Э. З. Рентгенологические изменения при заболеваниях системы крови. — М. : Медицина, 1982. — 256 с.
8. Завадовская В. Д., Огородова Л. М., Жогина Т. В. и соавт. Спектр изменений внутрисуставных структур при гемофилической артропатии по данным магнитно-резонансной томографии // Бюл. Сибирской медицины. — 2011. — № 3. — С. 37—43.
9. Брюханов А. В., Васильев А. Ю. Магнитно-резонансная томография в диагностике заболеваний суставов. — Барнаул : Алт. полиграф. комбинат, 2001. — 198 с.
10. Романовсков Ю. Ф., Федоров В., Савенков К. С. Роль рентгенографии, ультразвуковой сонографии и скинтиграфии суставов в определении результатов лечения гемофилических артропатий // Мат-лы Всерос. науч.-практ. конф. «Актуальные вопросы лучевой диагностики заболеваний костно-суставной системы». — Барнаул, 2005. — С. 164—166.
11. Kilcoyne R. F., Nuss R. Radiological assessment of haemophilic arthropathy with emphasis on MRI finding // Haemophilia. — 2003. — № 9 (Suppl. 1). — P. 57—64.
12. Lundin B., Babin P., Doria A. S. et al. Compatible scales for progressive and additive MRI assessment of haemophilic arthropathy // Haemophilia. — 2005. — № 11. — P. 109—115.

Поступила в редакцию 19.07.2013

Утверждена к печати 22.11.2013

Авторы:

Рахимжанова Р. И. — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой радиологии № 1 АО Медицинский университет Астана, г. Астана.

Абдрахманова Ж. С. — канд. мед. наук, доцент кафедры радиологии № 1 АО Медицинский университет Астана, г. Астана.

Жунусов Е. Т. — д-р мед. наук, руководитель отдела политравмы АО Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи, г. Астана.

Пивоварова И. А. — MD, зам. директора АО Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи, г. Астана.

Султангереев А. Б. — канд. мед. наук, зав. отделением политравмы АО Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи, г. Астана.

Загурская Е. — врач-гематолог РНЦНМП.

Калдыбаев М. М. — зав. отделением патоморфологической лаборатории, кандидат медицинских наук, врач-патологоанатом 1 квалификационной категории.

Контакты:

Рахимжанова Раушан Ибжановна

com.: 8-701-228-80-58, 8-777-228-80-58, e-mail: rakhimzhanova01@rambler.ru

Абдрахманова Жанар Сагатбековна

com. 8-701-536-00-31, e-mail: zhanna-ayan@rambler.ru

Жунусов Ерсин Турсинханович

com.: 8-701-881-20-10, 8-777-100-52-34, e-mail: ersin-surgery@mail.ru

Пивоварова Ирина Алексеевна

com. 8-701-277-96-99, e-mail: zhanna-ayan@rambler.ru

Султангереев Аслан Бахитович

com.: 8-701-881-20-10, 8-777-100-52-34, e-mail: ersin-surgery@mail.ru

Загурская Елена

com.: 8-701-881-20-10, 8-777-100-52-34, e-mail: ersin-surgery@mail.ru

Калдыбаев Муслим Музафарович

com.: 8-701-881-20-10, 8-777-100-52-34, e-mail: ersin-surgery@mail.ru