

Ортопедія і травматологія

УДК: 616.151.514-056.7:616.72-007.248-018.598

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕДОПЕРАЦІЙНОЇ ПІДГОТОВКИ
ПРИ ЛІКУВАННІ КОЛІННОГО СУГЛОБУ
У ПАЦІЄНТІВ З ГЕМОФІЛІЄЮ**Бансал А.¹, Шкрєбко В.²**¹КНП «Київська міська клінічна лікарня № 9», Київ, Україна²Національний медичний університет ім. О.О. Богомольця, Київ, Україна

Гемофілію вважають гематологічно-ортопедичним захворюванням, що розвивається внаслідок ураження різних анатомічних структур опорно-рухової системи, серед яких майже у всіх хворих домінують синовіальні суглоби (так звані «суглоби-мішені»). Метою дослідження була розробка та впровадження сучасного алгоритму передопераційної підготовки при хірургічному лікуванні патології колінного суглобу у пацієнтів з гемофілією. Було проаналізовано 61 випадок гемофілії у пацієнтів, що знаходились на стаціонарному та амбулаторному лікуванні у КНП «Київська міська клінічна лікарня № 9» у період з 2008 до 2022 роки. Розширений алгоритм передопераційної підготовки включав у себе додаткові інструментальні методи дослідження і розрахунок дефіциту факторів згортання крові, що дало змогу проводити більш ефективну профілактику геморагічних ускладнень у цієї категорії хворих. Після впровадження нашого алгоритму передопераційної підготовки у пацієнтів з патологією колінного суглобу та гемофілією ми досягли співставних з літературними джерелами клінічних результатів.

Ключові слова: ортопедія, гематологічно-ортопедичні захворювання, алгоритми передопераційної підготовки.



Цитуйте українською: Бансал А, Шкрєбко В. Особливості передопераційної підготовки при лікуванні колінного суглобу у пацієнтів з гемофілією. Експериментальна і клінічна медицина. 2023;92(2):6-13. <https://doi.org/10.35339/ekm.2023.92.2.bas>

Cite in English: Bansal A, Shkrebko V. Features of preoperative preparation in the treatment of the knee joint in patients with hemophilia. Experimental and Clinical Medicine. 2023;92(2):6-13. <https://doi.org/10.35339/ekm.2023.92.2.bas> [in Ukrainian].

Вступ

Лікування різних захворювань і травм скелета у гематологічних хворих залишається важким завданням для спеціалістів ортопедів-травматологів. Це по-

в'язано з різноманітністю форм клінічних проявів та тяжкістю перебігу захворювань кровотворної системи. Гемофілія – спадкове захворювання, що характеризується зниженням вмісту в крові

Відповідальний автор: Шкрєбко В.
Адреса: Україна, 01601, м. Київ,
бульвар Тараса Шевченка, 13.
E-mail: shkrebko.vlad@gmail.com

Corresponding author: Shkrebko V.
Address: Ukraine, 01601, Kyiv,
Taras Shevchenko Blvd., 13.
E-mail: shkrebko.vlad@gmail.com

одного з факторів згортання крові: фактора VIII (FVIII) – при гемофілії А, FIX – при гемофілії В, FXI – при гемофілії С. Основним клінічним проявом гемофілії є рецидивуючий геморагічний синдром. Розповсюдженість гемофілії А становить 30–100 на 1 млн. населення [1].

Сьогодні гемофілію вважають гематологічно-ортопедичним захворюванням, що розвивається внаслідок ураження різних анатомічних структур опорно-рухової системи, серед яких домінують синовіальні суглоби (так звані «суглоби-мішені», майже у всіх хворих на гемофілію) [2]. Зміни, які виникають у синовіальній оболонці суглобу описують як спричинене кров'ю захворювання суглоба (blood induced joint disease, BIJD) [3; 4]. Структура крововиливів у суглоби при гемофілії приблизно розподіляється наступним чином: 70–80 % – гемартрози (частіше страждають колінні, ліктьові, гомілко-востопні суглоби); 10–20 % – гематоми м'яких тканин [4]. Своєчасна діагностика змін у суглобах при гемофілії, особливо на ранніх стадіях їх формування, дає можливість призначення адекватної терапії, яка може суттєво вплинути на прогноз еволюції захворювання. На ранніх стадіях артропатії фізіотерапія, медикаментозна терапія та лікування внутрішньосуглобовими ін'єкціями (віскосуплементация та синовіортез рифампіцином) зазвичай є успішними. Надання хірургічної допомоги пацієнтам з гемофілією та патологією колінного суглобу представляє значні труднощі і, як правило, своєчасно не здійснюється, оскільки викликає побоювання більшості лікарів ортопедів-травматологів за кінцевий результат. Завдяки застосуванню замісної терапії при гемофілії розширено показання до хірургічного лікування хворих із хронічними захворюваннями суглобів [5].

В сучасній літературі є небагато чисельні повідомлення про ефективне хірургічне лікування патології колінного суглобу при гемофілії хірургічними методами, однак повідомлень, присвячених особливостям передопераційної підготовки у таких пацієнтів, ми не знайшли.

Мета дослідження – розробити та впровадити у клінічну практику сучасний алгоритм передопераційної підготовки при хірургічному лікуванні патології колінного суглобу у пацієнтів з гемофілією.

Матеріали і методи

Для виконання нашого дослідження нами було проаналізовано 61 випадки гемофілії. Пацієнти знаходились на стаціонарному та амбулаторному лікуванні у КНП «Київська міська клінічна лікарня № 9» у період з 2008 до 2022 роки. Враховуючи особливості гемофілії, всі 100,0 % пацієнтів були чоловічої статі. Середній вік становив (39,4±5,8) років. У 51 (83,6 %) виявлена гемофілія типу А, а у 10 (16,4 %) – гемофілія типу В. У всіх пацієнтів була виявлена гемофілічна артропатія, та було виконано оперативне втручання на крупних суглобах. У 39 (63,9 %) пацієнтів спостерігалось одностороннє ураження колінного суглобу, а у 22 (36,1 %) пацієнтів – двобічне ураження. Клініко-лабораторні дослідження проводились у лабораторії закладу. Рентгенологічне дослідження суглобів проводилось на рентгенапараті "Siemens" (Німеччина), ультразвукове дослідження – на апараті експертного класу "Toshiba" (Японія), комп'ютерна томографія (КТ) – на мультиспіральному 32-зрізовому апараті "Siemens" (Німеччина), магнітно-резонансна томографія (МРТ) – на апараті "Siemens" (Magniton Concerta) (Німеччина) з напругою магнітного поля 0,35 Тл. Враховуючи ретроспективний характер дослідження, пацієнти не підпису-

вали інформаційної згоди на участь у науковому дослідженні. Статистична обробка даних була проведена за поліхоричною методикою Пірсона К. з урахуванням поправки Чупрова А. на програмному забезпеченні Microsoft Excel версії 12.0 (США).

Результати та їх обговорення

Наявність артрологічних ускладнень у пацієнтів з гемофілією є загальновідомим фактом. Ураження колінного суглобу серед хворих на гемофілію складає 75–85 % [6]. Найбільш тяжким проявом гемофілічних кровотеч є гемартроз у колінному суглобі. Гострий гемартроз супроводжується больовим синдромом, обумовленим збільшенням внутрішньосуглобового тиску. Уражений суглоб збільшений у розмірах, шкіра над ним гіперемована, з додатним симптомом флюктуації та обмеженням рухів у ньому. Багатьом пацієнтам з гемофілією та ушкодженням колінних суглобів показані оперативні втручання. Формування гемартрозів колінного суглобу, поява гострих рецидивуючих та хронічно прогресуючих синовітів призводить до незворотних змін у суглобовому хрящі та параартикулярних тканинах, що призводить до розвитку деформуючого остеоартрозу, контрактур та анкілозів колінного суглобу. Саме тому якісна передопераційна підготовка до операцій на колінному суглобі, на нашу думку, є предиктором оптимального результату у післяопераційному періоді. Якщо у пацієнта з патологією колінного суглобу і гемофілією прогнозується виконання будь-якого хірургічного втручання, обов'язковою є консультація гематолога, ортопеда-травматолога, терапевта та анестезіолога. Доцільність такого огляду продиктована не тільки оцінкою стану пацієнта, а і розробкою індивідуальної передопераційної стратегії [6]. Обов'язковою є розробка плану оперативного втручання, який включає в себе перед-

операційну підготовку. Також необхідно ми вважаємо розробку плану спостереження під час операції і в післяопераційному періоді. На нашу думку, у пацієнтів з гемофілією операція на колінному суглобі може бути проведена безпечно, якщо буде проведено сучасне передопераційне планування, відповідна замісна терапія, а підготовку до операції проведе мультидисциплінарна команда спеціалістів у складі ортопеда-травматолога, гематолога та анестезіолога-реаніматолога.

У разі необхідності оперативного втручання на колінному суглобі у пацієнтів з гемофілією ми використовували розроблену нами діагностичну програму, яка передбачає аналіз скарг на порушення функції колінного суглобу. При наявності гемартрозів та синовіту має бути визначена дата їх виникнення, тривалість процесу, обставини виникнення, наявність та інтенсивність больового синдрому. Важливим є гематологічний анамнез: спадковість щодо гемофілії, призначення замісної терапії, її дозування та ефективність. Відповідно до діагностичної програми проводився візуальний огляд ушкодженого суглобу. Особливу увагу звертали на шкірні покриви навколо суглобу, їх колір, напруженість. Наявність гіперемії навколо суглобу розцінювалась як ознака можливих інфекційних ускладнень. Визначали розміри суглобів, їх величину, симетричність, наявність гемартрозу, гематом навколо колінних суглобів. Наявність деформацій та зменшення об'єму рухів мала вплив на процес планування оперативного втручання. При пальпації оцінювали щільність м'яких тканин колінного суглобу, наявність болючості як у спокої, так і при виконанні рухів. Важливим було вимірювання кутоміром об'єму рухів у колінних суглобах, що давало змогу констатувати наявність чи відсутність згинально-розгинальних контрактур.

Всім хворим з артропатіями колінного суглобу в обов'язковому порядку проводили рентгенографію. У інтерпретації рентгенівських знімків ми використовували клініко-рентгенологічну класифікацію Новикової Е.З. стадій захворювання, відповідно до якої:

- при I стадії рентгенологічні зміни або не виявляються, або присутній гіпертрофічний остеопороз епіфізів. У м'яких тканинах можуть визначитися ущільнення як результат відкладення гемосидерину;

- II стадія відповідає ексудативно-геморагічному остеоартрозу та характеризується рівномірним звуженням суглобової щілини, дрібною узурацією субхондрального шару епіфізів кісток, появою невеликих крайових кісткових розростань суглобових поверхонь;

- III стадія відповідає проліферативно-деструктивному остеоартрозу. Визначаються виражене звуження суглобової щілини, груба узурація субхондрального шару, субхондральний склероз із зміною форми та розмірів кісток;

- IV стадія характеризується вираженим остеопорозом кісток, грубою узурацією замикальних пластинок кісток, повною відсутністю суглобової щілини, а також грубими змінами форми та співвідношення кісток.

У 12 (19,7 %) пацієнтів була виявлена артропатія I ступеню (за Новикової Е.З.), у 16 (26,2 %) – артропатія II ступеню, у 27 (44,3 %) – артропатія III ступеню і у 6 (9,8 %) – артропатія IV ступеню.

Пацієнтам з активним процесом у вигляді наявного гемартрозу ми призначали комп'ютерну томографію (КТ) суглобів з метою визначення органічних змін кісткових структур суглобу, наявності або відсутності рідини в суглобі. Серед пацієнтів нашого дослідження КТ обстеження було проведено у 44 пацієнтів, що становило 72,1 % масиву дослідження.

Для уточнення діагнозу, а також для визначення стану м'яких тканин у зоні доступу у 13 (21,3 %) пацієнтів було виконане МРТ суглобів. Варто зауважити, що у всіх пацієнтів була виявлена виражена деструкція суглобових хрящів, дегенеративні зміни у зв'язковому апараті з наявними ознаками проліферативного синовііту. У багатьох пацієнтів спостерігались явища фіброзу та склерозу в ділянці заворотів. Наявність у суглобі залишків крові проявлялось підсиленням МР-сигналу в порожнині суглобу.

Всім хворим, яких готували до оперативного втручання, було проведено ультразвукове дослідження (УЗД) обох колінних суглобів з ціллю оцінки стану сухожилково-зв'язкового апарату колінного суглобу. У всіх хворих були виявлені крововиливи у порожнині суглобу, наявність випоту, потовщення стінок суглобових сумок. У 17 (27,9 %) пацієнтів було проведена ультразвукова денситометрія. Серед них у 15 (88,2 %) було виявлено зниження мінеральної щільності кісткової тканини, що відповідало остеопорозу. Крім того, всім пацієнтам у програмі передопераційної підготовки було проведено УЗД органів черевної порожнини, нирок та серця.

Поряд з інструментальними методами дослідження ми використовували лабораторні методи дослідження. Визначення рівня загального гемоглобіну, кількості еритроцитів, лейкоцитів, тромбоцитів, підрахунок лейкоцитарної формули і швидкості осідання еритроцитів виконували для виключення анемії, тромбоцитопенії – для виключення гнійних ускладнень. Моніторинг системи згортання крові включав визначення активованого часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ), тромбінового часу, протромбінового індексу, рівня фібриногену, активність фактора VIII або IX; наявність інгібітора VIII або IX фактора. Основним тут був показник

АЧТЧ, так як його подовження вказує на дефіцит факторів згортання крові. При дефіциті факторів XII, XI, IX (при рівні фактору 20 % і нижче) або VIII (30 %) і нижче, а також при наявності в крові їх інгібіторів показник АЧТЧ був різко подовжений. Основною метою гемостатичної терапії у хворих на гемофілію було підвищення вмісту дефіцитного фактора до рівня, що забезпечує ефективний гемостаз.

Для розрахунку дози та кратності введення препарату фактора VIII при гемофілії А застосовували формули [7; 8]:

- при тяжкій формі гемофілії:
$$X=M \times L \times 0,5 \quad (1);$$

- при середньотяжкій та легкій формах гемофілії:

$$X=M \times (L-P) \times 0,5 \quad (2).$$

Для розрахунку дози та кратності введення препарату фактора IX при гемофілії В використовувалися такі формули:

- при тяжкій формі гемофілії:
$$X=M \times L \quad (3);$$

- при середньотяжкій та легкій формі:

$$X=M \times (L-P) \quad (4),$$

де X – розрахункова доза фактора згортання для одноразового введення (МЕ);

M – вага пацієнта (кг),

L – бажаний рівень фактора згортання (%),

P – вихідний рівень фактора згортання крові до введення препарату.

Концентрати факторів VIII при гемофілії А ми вводили за 30 хвилин до хірургічної операції. Концентрат фактора IX при гемофілії вводили за 1,5–2 години до операції [9].

У 22 (36,1 %) обстежених пацієнтів нашого дослідження було проведено відкриту або артроскопічну синовектомію колінного суглобу. Показами до синовектомії було наявність гемартрозу 4–5 разів на рік і більше, наявність деформації та больового синдрому.

У 39 (63,9 %) пацієнтів було проведено тотальне ендопротезування колінного суглобу. Показом до цієї операції була наявність деформуючого артрозу колінного суглобу з порушенням функції ходи та стояння.

Проведення операції у пацієнтів зі спадковими порушеннями згортання крові є складним завданням через ризик геморагічних ускладнень, навіть за умови, що враховуються абсолютні всі протипоказання. Однак нещодавно були опубліковані дані про те, що хороші результати при хірургічних втручаннях вдається досягти за умови, коли виконуються ретельне передопераційне планування, належна замісна терапія, робота мультидисциплінарної групи фахівців [10]. Хоча проведення хірургічних втручань у пацієнтів з тяжкими спадковими порушеннями згортання – це процедура, до якої пред'являються дуже високі вимоги, найчастіше від зроблених зусиль залежить, чи вдається врятувати життя пацієнта, зберегти кінцівки, і в цілому подальша якість життя пацієнта. В опитуванні, проведеному в 26 європейських багатопрофільних центрах, що спеціалізуються на лікуванні пацієнтів з гемофілією, при проведенні великих операцій середня частота геморагічних ускладнень склала 10 % [5]. Незважаючи на часті періопераційні кровотечі у пацієнтів зі спадковими порушеннями [3], результати хірургічних втручань були зіставні з такими для підібраних пар пацієнтів без спадкових порушень згортання [8]. В останні десятиліття найчастішим хірургічним втручанням у дорослих пацієнтів з гемофілією є тотальна заміна колінного суглоба. У дослідженні [6] у 74 пацієнтів з гемофілією, яким була проведена первинна тотальна артропластика колінного суглоба, спостерігалися хороші результати середньострокового та довгострокового виживання протезів через 5 і через 10 років після ендопротезування, а також припинення

больового синдрому. Приведені дані співставні з результатами нашого дослідження. У пацієнтів з відкритою та артроскопічною синовектомією геморагічні ускладнення були зафіксовані у 1 пацієнта (4,5 %), а після тотальної артропластики колінного суглобу – у 4 (10,2 %) пацієнтів.

Операції у пацієнтів зі спадковими порушеннями згортання слід проводити під контролем лікарів-гематологів, що спеціалізуються на порушеннях згортання та, бажано, працюють у профільних центрах, які мають всі необхідні ресурси для належної діагностики та лікування гемофілії. З метою мінімізації ризиків геморагічних ускладнень ми наполегливо рекомендуємо лікувати таких пацієнтів за участі мультидисциплінарної групи фахівців, складати перед операцією індивідуальний план терапії та проводити, операцію в центрах, що спеціалізуються на лікуванні пацієнтів з гемофілією.

Висновки

1. Серед пацієнтів з патологією колінного суглобу і гемофілією, яким

заплановане будь-яке хірургічне втручання, обов'язкова спільна консультація гематолога та хірурга. Обов'язковою також є розробка плану оперативного втручання, який включає в себе передопераційну підготовку, додаткове спостереження за згортанням крові, очікування кровотеч під час операції та в післяопераційному періоді.

2. У нашому дослідженні був застосований розширений алгоритм передопераційної підготовки, який включав у себе додаткові інструментальні дослідження і розрахунок дефіциту факторів згортання крові. Це дало змогу збільшити надійність профілактики геморагічних ускладнень у цієї категорії хворих.

3. Після впровадження нашого алгоритму передопераційної підготовки у пацієнтів з патологією колінного суглобу та гемофілією дозволило нам досягти співставних з літературними джерелами клінічних результатів.

Конфлікт інтересів

Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Tardy-Poncet B, Play B, Montmartin A, Damien P, Ollier E, Presles E, Garcin A, Tardy B. PHILEOS (haemoPHILia and ostEoporOSis) Study: protocol of a multicentre prospective case-control study. *BMJ Open*. 2021;11(1):e042283. DOI: 10.1136/bmjopen-2020-042283. PMID: 33441362;
2. Atilla B, Guney-Deniz H. Musculoskeletal treatment in haemophilia. *EFORT Open Rev*. 2019;4(6):230-9. DOI: 10.1302/2058-5241.4.180068. PMID: 31210965;
3. Hart C, Heindl B, Spannagl M, Lison S. A standardized treatment regimen for patients with severe haemophilia A undergoing orthopaedic or trauma surgery: a single centre experience. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2015;26(4):396-402. PMID: 25699605. DOI: 10.1097/MBC.000000000000281.
4. Wang R, Wang Z, Gu Y, Zhang J, Wang P, Tong P, Lv S. Total knee arthroplasty in patients with haemophilic arthropathy is effective and safe according to the outcomes at a mid-term follow-up. *J Orthop Traumatol*. 2022;23(1):31. DOI: 10.1186/s10195-022-00648-5. PMID: 35819639.
5. Moore MF, Tobase P, Allen DD. Meta-analysis: outcomes of total knee arthroplasty in the haemophilia population. *Haemophilia*. 2016;22(4):e275-85. DOI: 10.1111/hae.12885. PMID: 27444973.

6. Pathak N, Munger AM, Charifa A, Laskin WB, Bisson E, Kupfer GM, Rubin LE. Total knee arthroplasty in hemophilia A. *Arthroplast Today*. 2020;6(1):52-58.e1. DOI: 10.1016/j.artd.2019.12.008. PMID: 32211475.
7. Rizzo AR, Zago M, Carulli C, Innocenti M. Orthopaedic procedures in haemophilia. *Clin Cases Miner Bone Metab*. 2017;14(2):197-9. DOI: 10.11138/ccmbm/2017.14.1.197. PMID: 29263733.
8. Tagliaferri A, Franchini M, Rivolta GF, Farace S, Quintavalle G, Coppola A; ad hoc Study Group. Pain assessment and management in haemophilia: A survey among Italian patients and specialist physicians. *Haemophilia*. 2018;24(5):766-73. DOI: 10.1111/hae.13600. PMID: 30112811.
9. Foppen W, van der Schaaf IC, Beek FJA, Mali WPTM, Fischer K. MRI predicts 5-year joint bleeding and development of arthropathy on radiographs in hemophilia. *Blood Adv*. 2020;4(1):113-21. DOI: 10.1182/bloodadvances.2019001238. PMID: 31917842.
10. Di Minno MN, Ambrosino P, Franchini M, Coppola A, Di Minno G. Arthropathy in patients with moderate hemophilia a: a systematic review of the literature. *Semin Thromb Hemost*. 2013;39(7):723-31. DOI: 10.1055/s-0033-1354422. PMID: 24022804.

Bansal A., Shkrebko V.

FEATURES OF PREOPERATIVE PREPARATION IN THE TREATMENT OF THE KNEE JOINT IN PATIENTS WITH HEMOPHILIA

Hemophilia is considered a hematological-orthopedic disease that develops as a result of damage to various anatomical structures of the musculoskeletal system, among which the synovial joints (so-called "target joints") dominate in almost all patients with hemophilia. The purpose of the study was to develop and implement a modern preoperative preparation algorithm for surgical treatment of knee joint pathology in patients with hemophilia. In order to carry out our research, we analyzed 61 cases of hemophilia that were under inpatient and outpatient treatment at the "Kyiv City Clinical Hospital No.9" in the period from 2008 to 2022. Open or arthroscopic knee synovectomy was performed in 22 (36.1%) examined patients of our study. Indications for synovectomy were the presence of hemarthrosis 4–5 times a year or more, presence of deformity and pain syndrome. Total knee arthroplasty was performed in 39 (63.9%) patients. The indication for this operation was the presence of deforming arthrosis of the knee joint with impaired walking and standing function. The expanded algorithm of preoperative preparation included additional instrumental methods of research and calculation of the deficiency of blood coagulation factors, which made it possible to prevent hemorrhagic complications in this category of patients. Operations on patients with hereditary coagulation disorders should be performed under the supervision of hematologists specializing in coagulation disorders and preferably working in specialized centers that have all the necessary resources for the proper diagnosis and treatment of hemophilia. In order to minimize the risks of hemorrhagic complications, we strongly recommend treating such patients with the participation of a multi-disciplinary team of specialists, drawing up an individual therapy plan before the operation, and conducting the operation in centers specializing in the treatment of patients with hemophilia.

Keywords: *orthopedics, hematological and orthopedic diseases, preoperative preparation algorithms.*

Надійшла до редакції 04.05.2023

Відомості про авторів

Бансал Алок – кандидат медичних наук, лікар ортопедо-травматологічного відділення КНП «Київська міська клінічна лікарня № 9», Заслужений лікар України.

Адреса: Україна, 04060 м. Київ, вул. Ризька, 1.

E-mail: bansalalok@gmail.com

ORCID: 0009-0008-8178-7939.

Шкрєбко Владислав – аспірант кафедри травматології та ортопедії Національного медичного університету ім. О.О. Богомольця.

Адреса: Україна, 01601, м. Київ, бульвар Тараса Шевченка, 13.

E-mail: shkrebko.vlad@gmail.com

ORCID: 0009-0000-8302-7628.