

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИЧЕСКОЙ АРТРОПАТИИ**¹Шпилевский И. Э., ²Волкова Л. И., ¹Малюк Б. В.**¹Республиканский научно-практический центр травматологии и ортопедии,
Минск, Беларусь²Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Беларусь

Введение. Основное клиническое проявление гемофилии – спонтанные гемартрозы и гемофилическая артропатия. В настоящее время в Беларуси применяются две схемы гемостатической терапии – «по требованию» и профилактическая (с 2009 г.).

Цель исследования – уточнить влияние профилактической гемостатической терапии у детей с гемофилией А и В на частоту и тяжесть развития гемофилической артропатии, определить эффективность применения химической синовэктомии рифампицином у детей, уточнить особенности техники и тактики тотального эндопротезирования коленных суставов и его результаты у пациентов с тяжелой формой гемофилической артропатии.

Материал и методы. Проведён ретроспективный анализ особенностей проводимого лечения и его результатов у 87 пациентов с тяжелой формой гемофилии, лечившихся в РНПЦТО и РНПЦДОГ в период с 2009 по 2018 г.

Результаты. Полученные результаты показали, что профилактическая гемостатическая терапия предупреждает развитие гемофилической артропатии, при лечении «по требованию» прогрессирование гемофилической артропатии может быть приостановлено путем выполнения химического синовиртеза, а в случаях ее поздних стадий операцией выбора является тотальное эндопротезирование.

Ключевые слова: гемофилия, гемофилическая артропатия, химический синовиртез, тотальное эндопротезирование

Для цитирования: Шпилевский, И. Э. Профилактика и лечение гемофилической артропатии / И. Э. Шпилевский, Л. И. Волкова, Б. В. Малюк // Журнал Гродненского государственного медицинского университета. 2019. Т. 17, № 5. С. 506-511. <http://dx.doi.org/10.25298/2221-8785-2019-17-5-506-511>

Введение

Гемофилия – генетически обусловленное (связанное с X-хромосомой) заболевание системы свертывания крови, его суть – нарушение синтеза и, соответственно, снижение активности факторов свертывания крови VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В). Степень тяжести гемофилии определяется на основании уровня активности дефицитного фактора: тяжелая – менее 1%, средней тяжести – 1-5%, легкая – свыше 5%. Клиническая картина гемофилии А и В полностью идентична, один из ведущих симптомов – спонтанные гемартрозы [1]. Как правило, впервые они регистрируются в возрасте от 1 года до 2 лет после травмы; рецидивы их приводят к формированию хронического постгеморрагического синовита и гемофилической артропатии, которая вызывает нарушение структуры, истончение и потерю суставного хряща. В результате развивается ранний деформирующий артроз, сопровождающийся выраженным болевым синдромом, контрактурами и нарушением статико-динамических функций [2, 3, 4].

Лечение гемофилии осуществляется по патогенетическому принципу – своевременное адекватное введение недостающего фактора свертывания (VIII или IX) до достижения необходимого уровня его концентрации в плазме крови. Существует два основных метода гемостатической терапии – «по требованию» (по факту возникновения кровотечения) и «профилактическое» (плановое введение фактора для профилакти-

ки кровотечений). Цель лечения «по требованию» – остановка уже развившихся кровотечений [1, 2], однако такая тактика не снижает количество спонтанных гемартрозов. При «профилактическом» лечении цель – поддерживать концентрацию дефицитного фактора на достаточном уровне для предупреждения развития кровотечений (гемартрозов), оно назначается детям раннего возраста (до 2 лет) [3, 4, 5]. В нашей стране проведение «профилактического» лечения начато с 2009 г. у детей с тяжелой формой гемофилии на основе фармакокинетической пробы (индивидуальный подбор дозы фактора и интервала его введения), что регламентируется приказами МЗ РБ № 612 от 20.10.2005 г., № 756 от 30.07.2009 г. и № 799 от 05.08.2011 г.

Единственным действенным методом лечения хронического постгеморрагического синовита (гемофилической артропатии) является синовэктомия [2, 4, 6]. Открытая или артроскопическая синовэктомия по понятным причинам у пациентов с гемофилией малоприменима. Поэтому в мире были разработаны альтернативные методы: радиационная и химическая синовэктомии. В последние десятилетия они получили широкое распространение благодаря своей простоте, дешевизне и достаточной эффективности. Оба этих метода основаны на введении в полость сустава агента, провоцирующего развитие склероза гипертрофированной синовиальной оболочки, что способствует прекращению спонтанных гемартрозов (разумеется, это не приводит к

восстановлению уже поврежденного суставного хряща, но приостанавливает прогрессирование артропатии). Радиационная синовэктомия подразумевает введение в полость сустава короткоживущего радиофармпрепарата (^{198}Au , ^{90}Y или ^{186}Re), который вызывает радиационный «ожог» и инволюцию гипертрофированной синовиальной оболочки. Однако применение этого метода требует наличия разветвленной, сложной и дорогостоящей инфраструктуры, специально рассчитанной на работу с радиофармпрепаратами. В Беларуси применяется технически и организационно более простой метод химической синовэктомии – в качестве действующего агента используется концентрированный раствор рифампицина, обладающий выраженной щелочной реакцией. Химический «ожог» гипертрофированной синовиальной оболочки также приводит к ее инволюции, однако курс лечения для получения ожидаемого эффекта должен включать несколько (5-7) процедур [3, 6, 8].

В случае же необратимых изменений в суставе, вызванных гемофилической артропатией, на сегодняшний день операция выбора – тотальное эндопротезирование, выполняемое по общим правилам под прикрытием гемостатической терапии [2, 4, 6, 9, 10].

Цель работы – уточнить влияние профилактической гемостатической терапии у детей с гемофилией А и В на частоту и тяжесть развития гемофилической артропатии. Определить эффективность применения химической синовэктомии рифампицином у детей, уточнить особенности техники и тактики тотального эндопротезирования коленных суставов и его результаты у пациентов с тяжелой формой гемофилической артропатии.

Материал и методы

Работа выполнена на основании ретроспективного анализа данных медицинской документации пациентов с гемофилией А и В средней и тяжелой степени с гемофилической артропатией крупных суставов. Все пациенты наблюдались и получали соответствующее лечение в профильных отделениях РНПЦДОГ и РНПЦТО в период с 2009 по 2018 г. Изучались жалобы, особенности клинических проявлений, результаты применения методов медицинской визуализации (рентгенография, УЗИ, КТ, МРТ), выполняемых по соответствующим показаниям; оценивалась степень выраженности гемофилической артропатии пораженного сустава.

В условиях РНПЦДОГ наблюдались 64 ребенка с тяжелой формой гемофилии, средний возраст которых на момент начала исследования составлял $12,4 \pm 2,3$ года (от 8 до 18 лет). Группу 1 составили 44 пациента, получавшие индивидуальное вторичное профилактическое лечение (гемофилия А – 34 чел., В – 10 чел.); группу 2 – 20 пациентов, получавших гемостатическую терапию «по требованию» (гемофилия А – 18 чел., В – 2 чел.).

В группе 1 начальные проявления гемофилической артропатии (I стадия) были зарегистри-

рованы у 10 детей (22,7%): гемофилия А – у 7 (20,6%), гемофилия В – у 3 (30%). Опороспособность пораженной конечности, объем и диапазон движений в суставе не были нарушены ни в одном случае, осевых деформаций также не было. В 10 наблюдениях (22,7%) пациенты отмечали незначительные (ноющего характера) боли и дискомфорт в пораженных суставах после повышенных физических нагрузок, однако показаний к проведению какого-либо ортопедического лечения у них не выявлено, рекомендовались лишь профилактические мероприятия (ограничение избыточных нагрузок, «травмобезопасный» режим, ЛФК и др.).

В группе 2 у всех детей имелись клинико-рентгенологические проявления гемофилической артропатии II-III стадии, в т. ч. в трех наблюдениях зарегистрированы изменения двух суставов (всего – 23 сустава): коленные – 16 (69,6%), локтевые – 6 (26,1%), голеностопный – 1 (4,3%). Всем пациентам выполнена химическая синовэктомия, основным показанием к которой стали частые спонтанные гемартрозы (более 5-6 эпизодов в год). Протокол лечения включал 5 внутрисуставных введений рифампицина по общепринятой схеме [3, 5, 7]. Для коленного сустава доза составляла 300 мг на введение, для локтевого и голеностопного – 150 мг; гемостатическое обеспечение манипуляции проводилось индивидуально, с учетом коагуляционного ответа на введение концентратов факторов VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В); дозы составляли 20-50 МЕ/кг.

В группе 3 пациенты (23 чел.) лечились в условиях ортопедического отделения № 2 РНПЦТО; у всех их имелись клинико-рентгенологические проявления гемофилической артропатии III-IV стадии. Гемофилия А зарегистрирована в 17 наблюдениях (73,9%), В – в 6 (26,1%); средний возраст на момент госпитализации составлял $32,9 \pm 5,3$ года (от 24 до 55 лет). Все пациенты этой группы получали гемостатическую терапию «по требованию». Показаниями для тотального эндопротезирования коленных суставов (ТЭКС) у них являлись гемофилическая артропатия III-IV стадии с нестабильностью сустава и осевой деформацией конечности. Семи пациентам (30,4%) ТЭКС выполнена с обеих сторон; таким образом, всего произведено 30 вмешательства: справа – в 16 (53,3%) наблюдениях, слева – в 14 (46,7%). Техника ТЭКС была стандартной, схема гемостатического сопровождения хирургического вмешательства разрабатывалась врачом-гематологом совместно с врачом травматологом-ортопедом согласно фармакокинетике в до- и периоперационном периодах (оценка клиренса факторов VIII или IX на введение) [4, 9, 10].

Ортопедические результаты лечения пациентов всех трех групп оценивались по общепринятым критериям: для пациентов групп 1 и 2 таковыми являлись частота спонтанных гемартрозов и тяжесть гемофилической артропатии; результаты ТЭКС у пациентов группы 3 оценивались

с использованием шкал KSS и Oxford-12 [10, 11, 12].

Результаты и обсуждение

У пациентов группы 1 после начала профилактической гемостатической терапии повторные кровоизлияния в сустав были зарегистрированы только в 7 случаях (15,9%), исключительно после травм. У остальных детей эпизоды гемартрозов не отмечены. Соответственно, у всех пациентов этой группы имелись только начальные проявления гемофилической артропатии (не выше I стадии) без функционально значимых нарушений, т. е. полностью отсутствовали какие-либо показания к ортопедическому лечению (применялись только превентивно-профилактические мероприятия). Таким образом, ортопедические результаты применения профилактической гемостатической терапии у всех пациентов группы 1 расценены нами как хорошие.

У всех детей группы 2, получавших лечение «по требованию», имелись клиничко-рентгенологические проявления гемофилической артропатии II-III стадии, сопровождающейся выраженной гипертрофией синовиальной оболочки, что было верифицировано при МРТ (рис. 1). Кроме того, это исследование позволяло минимизировать вероятность наличия внутрисуставных шварт (эффективность введения препарата в «многокамерный» сустав значительно снижается), что являлось относительным противопоказанием к выполнению химической синовэктомии, требовало увеличения количества пункций до 6-7 и занижало предположительный исход

лечения. Базовые показания к химической синовэктомии рифампицином:

1. Хронический гемофилический гипертрофический синовит с частыми рецидивами гемартрозов (не реже 1 раза в месяц).

2. При отсутствии клиничко-инструментальных признаков гипертрофии синовиальной оболочки пораженного сустава – 5 и более гемартрозов (одного сустава) в течение 6 месяцев.

Техника выполнения химической синовэктомии не отличалась от приведенной в литературе [3, 6, 7, 8]. Известно, что внутрисуставное введение рифампицина может провоцировать обострение хронического гемофилического синовита, что клинически проявляется развитием постинъекционного гемартроза, который проявлялся спустя 6-24 часа после выполнения манипуляции и сопровождался умеренным болевым синдромом [5, 7, 13]. В этих случаях гемостатическая терапия концентратом фактора VIII или IX в дозе 20 МЕ/кг продолжалась еще в течение 3-4 суток. Чаще всего постинъекционные гемартрозы регистрировались после первой или второй пункций, в последующем их вероятность сокращалась (см. диаграмму). Это, по нашему мнению, связано с усиливающимся (после каждой пункции) склерозированием синовиальной оболочки. В большинстве случаев постинъекционные гемартрозы были незначительными и не требовали корректировки лечебной тактики; только в одном наблюдении (4,3%) имело место массивное кровоизлияние в локтевой сустав после третьей пункции, вынудившее нас прекратить лечение. У двух пациентов (10%) спонтанные гемартрозы коленных суставов возобновились через 4-5 месяцев после завершения пункций, что потребовало проведения повторного аналогичного курса, давшего ожидаемый результат.

Эффективность применения химической синовэктомии у пациентов группы 2 оценивалась через 12 месяцев после завершения курса лечения. Установлено, что внутрисуставное введение концентрированного раствора рифампицина не приводит к уменьшению объема движений в суставе. Более того, в 95,6% случаев (22 сустава) он увеличился в среднем на $9 \pm 2,5^\circ$ (от 5° до 15°), что, на наш взгляд, обусловлено комплексом факторов.

Во-первых, были устранены механические препятствия для движений в суставе – толщина суставной капсулы приблизилась к норме, отсутствовал избыток жидкости в его полости. Во-вторых, прекращение спонтанных гемартрозов позволило пациентам более интенсивно заниматься ЛФК (в том числе активной), направленной на восстановление движений в пораженном суставе.

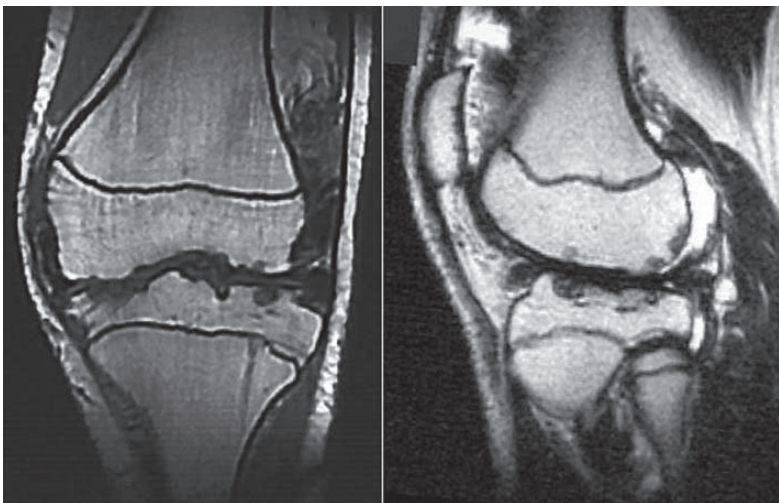


Рисунок 1. – Пациент Р., 16 лет. Диагноз: Гемофилия А, тяжелая степень. Гемофилическая артропатия правого коленного сустава II-III степени. МРТ до начала химической синовэктомии: видна деструкция суставных поверхностей, гипертрофия синовиальной оболочки, избыточное количество свободной жидкости в полости сустава. Явных признаков внутрисуставных шварт нет

Figure 1. – Patient R., 16 y.o. Diagnosis: Haemophilia A, hard form. Hemophilic arthropathy II-III of the right knee joint. MRI before the beginning of the synoviorthesis: destruction of joint surfaces, hypertrophy of synovia, free fluid in the joint cavity; no apparent signs of intra-articular fibrotic folds

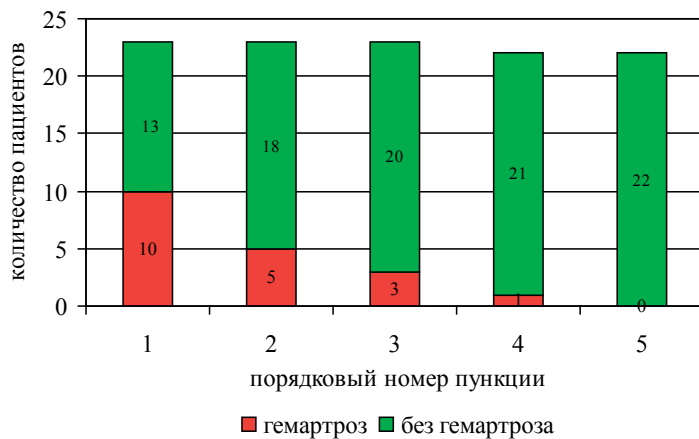


Диаграмма. – Количество постинъекционных гемартрозов в зависимости от порядкового номера пункции

Diagram. – The quantity of post-injection hemarthroses depending on the sequence number of the puncture

Таким образом, хорошие исходы химической синовэктомии (отсутствие спонтанных гемартрозов, увеличение объема движений в суставе) получены в 16 наблюдениях (69,6%); удовлетворительные (спонтанные гемартрозы не чаще 1-2 раз в год, увеличение объема движений в суставе) – в четырех наблюдениях (17,4%). Неудовлетворительные результаты лечения зарегистрированы в трех суставах: в двух (8,7%) ожидаемый эффект не достигнут (возобновление ежемесячных спонтанных гемартрозов спустя 4-5 месяцев после завершения лечения), что потребовало повторения курса, давшего в итоге хорошие результаты, и в одном суставе (4,3%) после третьей пункции развился тяжелый гемартроз, вынудивший нас отказаться от продолжения лечения. В последнем случае частота спонтанных гемартрозов и функция сустава остались на прежнем уровне.

Все пациенты группы 3, как было указано выше, получали гемостатическую терапию «по требованию», имели гемофилическую артропатию III-IV стадии. До вмешательства у них имелись комбинированная нестабильность коленных суставов, осевые деформации конечности – в 27 наблюдениях (90%): варусная – в 8 (29,6%), вальгусная – в 11 (40,7%), рекурвационная – в 2 (7,4%) и «компенсирующая» вальгус-варусная (при двустороннем поражении) – у 3 пациентов (6 суставов, 22,3%). Отклонение от нормальной оси конечности свыше 10° имело место в 19 случаях (63,3%). Кроме того, сгибательная контрактура (ограничение разгибания более 10°) зарегистрирована в 6 суставах (20%), сгибательно-разгибательная (с ограничением движений также свыше 10°) – в 20 (66,7%), фиброзный анкилоз в порочном положении – в 4 (13,3%).

Техника выполнения ТЭКС во всех случаях была стандартной и зависела от дизайна применявшегося эндопротеза: несцеplенные применены в 25 случаях (83,3%), частично сцеplенные – в 4 (13,3%), сцеplенные – в 1 (3,3%). В процессе вмешательства во всех случаях полностью

устранены осевые деформации конечности и восстановлен полный объем движений в суставе (рис. 2). Какие-либо технические сложности или интраоперационные осложнения, связанные с основным заболеванием пациентов, в наших наблюдениях отсутствовали. Гемостатическая терапия в послеоперационном периоде и реабилитационное лечение проводились по общепринятым схемам [4, 9, 10].

Результаты ТЭКС были оценены в среднем через 2,5 года (от 1 года до 9 лет) после вмешательства. По клинико-функциональной шкале KSS отличным считается результат 80-100 баллов, хорошим – 70-79, удовлетворительным – 60-69; по шкале субъективной оценки Oxford-12 – 40-48, 30-39 и 20-29 баллов, соответственно. Таким образом, отличные клини-

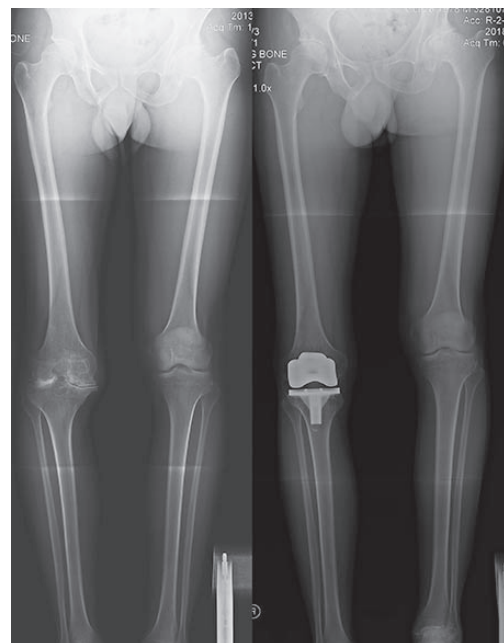


Рисунок 2. – Пациент Я., 34 года. Диагноз: Гемофилия А, тяжелая степень. Гемофилическая артропатия правого коленного сустава III-IV степени. А – топограмма до операции: суставная щель неравномерная, резко сужена; имеется сгибательно-разгибательная контрактура сустава, «штыкообразная» деформация оси конечности; В – топограмма через 5,5 лет после ТЭКС (несцеplенная конструкция): ось конечности восстановлена, объем и диапазон движений в суставе в пределах нормы. Отличный клинико-рентгенологический и функциональный результат

Figure 2. – Patient I., 34 years. Diagnosis: Haemophilia A, hard form. Hemophilic arthropathy III-IV of the right knee joint. A – the topogram before TKR: the joint space was irregular and slim; mixed contracture of the knee, «bayonet» deformation of the limb axis; B – the topogram in 5.5 years after TKR (unhooked design): the axis of a limb was restored, volume and a range of motions in the knee joint is normal. Excellent clinical, radiological and functional result

ко-функциональные результаты ТЭКС были получены в 26 случаях (86,7%), хорошие – в 3 (10%) и удовлетворительные – в 1 (3,3%). Неудовлетворительные результаты лечения в наших наблюдениях не зарегистрированы. Субъективное мнение пациентов практически не отличалось от объективной оценки исходов: как отличный оценили результат 25 чел. (83,3%), как хороший – 4 (13,3%), как удовлетворительный – 1 (3,3%); неудовлетворённым результатом лечения не было.

Выводы

1. Профилактическая гемостатическая терапия у детей с гемофилией средней и тяжелой степени позволяет предотвратить развитие или прогрессирование гемофилической артропатии (при ее наличии), что существенно повышает качество их жизни.

Литература

1. Зозуля, Н. И. Клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофилии [Электронный ресурс] / Н. И. Зозуля, П. В. Свирин. – Москва, 2014. – 41 с. – Режим доступа: <https://mzur.ru/upload/Гемофилия.pdf>. – Дата доступа: 15.01.2019.
2. Андреев Ю. Н. Актуальные проблемы хирургического лечения опорно-двигательной системы у больных гемофилией / Ю. Н. Андреев // Гематология и трансфузиология. – 2001. – Т. 46, № 3. – С. 65-73.
3. Волкова, Л. И. Рифампицин в лечении рецидивирующих гемартрозов при хроническом синовите / Л. И. Волкова, И. Э. Шпилевский // Рецепт. – 2006. – Т. 47, № 3. – С. 115-117.
4. Hemophilic Arthropathy / J. V. Jr. Luck [et al.] // Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. – 2004. – Vol. 12 (4). – P. 234-245.
5. Чемис, А. Г. Экспериментальное изучение безопасности синовиртеза с рифампицином / А. Г. Чемис, Л. С. Рощина, Н. В. Проскурина // Гематология и трансфузиология. – 2010. – Т. 55, № 2. – С. 30-32.
6. Полянская, Т. Ю. Современные аспекты лечения опорно-двигательного аппарата у больных гемофилией / Т. Ю. Полянская, В. Ю. Зоренко // Гематология и трансфузиология. – 2008. – Т. 53, № 5. – С. 24-27.
7. Чемис, А. Г. Синовиртез с рифампицином в лечении хронического синовита у больных гемофилией / А. Г. Чемис // Гематология и трансфузиология. – 2002. – Т. 47, № 3. – С. 18-19.
8. Caviglia, H. Intra-articular rifampicin therapy of chronic haemophilic synovitis / H. Caviglia, G. Galatro, N. Morreti // 3rd Musculoskeletal Congress of the World Federation of Hemophilia : abstract book, Herzliya, Israel, 17-20 June 1995. – Herzliya, 1995. – P. 37-38.
9. ТЭКС при выраженной вальгусной деформации и комбинированной нестабильности [Электронный ресурс] / Б. В. Малюк [и др.] // Московский Международный Конгресс по Остеотомиям : сборник тезисов, Москва, 20-21 апреля 2017 г. – Москва, 2017. – С. 17-18. – Режим доступа: https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user_upload/content/pdf/thesis/thesis_ost2017.pdf. – Дата доступа: 02.03.2019.
10. Silva, M. Long-Term Results of Primary Total Knee Replacement in Patients with Hemophilia / M. Silva, J. V. Jr. Luck // Journal of Bone and Joint Surgery. – 2005. – Vol. 87 (1). – P. 85-91. – doi:10.2106/JBJS.C.01609.

2. Химическая синовэктомия рифампицином позволяет в большинстве случаев предотвратить прогрессирование гемофилической артропатии у детей с гемофилией средней и тяжелой степени, получающих гемостатическую терапию «по требованию», существенно снизив частоту и тяжесть спонтанных гемартрозов, что способствует поддержанию качества их жизни на приемлемом уровне.

3. В случаях тяжелой гемофилической артропатии операцией выбора является тотальное эндопротезирование пораженного сустава. Техника и тактика вмешательства у пациентов с гемофилией практически не отличается от таковой у лиц, не страдающих коагулопатией, при условии адекватной гемостатической терапии. ТЭКС позволяет существенно повысить качество жизни пациентов с III-IV стадиями гемофилической артропатии.

11. Kettelkamp, D. B. Development of knee scoring scale / D. B. Kettelkamp, C. Thompson // Clinical Orthopaedics and Related Research. – 1975. – Vol. 107. – P. 93-99. – doi: 10.1097/00003086-197503000-00011.
12. Questionnaire on the perceptions of patients about total knee replacement / J. Dawson [et al.] // Journal of Bone and Joint Surgery. – 1998. – Vol. 80 (1). – P. 63-69. – doi: 10.1302/0301-620x.80b1.7859.
13. Intra-articular rifampicin injections. Clinical outcomes in patients with grade II haemophilic arthropathy / H. Caviglia [et al.] // Haemophilia. – 2000. – № 4. – P. 396-401.

References

1. Zozulja NI, Svirin PV. Klinicheskie rekomendacii po diagnostike i lecheniju gemofilii [Internet]. Moscow; 2014. 41 p. Available from: <https://mzur.ru/upload/Гемофилия.pdf>. (Russian).
2. Andreev YuN. Aktualnye problemy hirurgicheskogo lechenija oporno-dvigatelnoj sistemy u bolnyh gemofiliej [Topical problems in surgical treatment of the locomotor system in patients with hemophilia]. *Gematologija i transfuziologija* [Hematology and Transfusiology]. 2001;46(3):65-73. (Russian).
3. Volkova LI, Shpilevskij IJe. Rifampicin v lechenii recidivirujushhih gemartrozov pri hronicheskom sinovite. *Recept* [Recipe]. 2006;47(3):115-117. (Russian).
4. Luck JV Jr, Silva M, Rodriguez-Merchan EC, Ghalambor N, Zahiri CA, Finn RS. Hemophilic Arthropathy. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2004;12(4):234-245.
5. Chemis AG, Roshchina LS, Proskurina NV. Jeksperimentalnoe izuchenie bezopasnosti sinoviorteza s rifampicinom [Experimental study of rifampicin synoviorthesis safety]. *Gematologija i transfuziologija* [Hematology and Transfusiology]. 2010;55(2):30-32.
6. Polyanskaya TYu, Zorenko VYu. Sovremennye aspekty lechenija oporno-dvigatelno apparata u bolnyh gemofiliej [Modern aspects of surgical treatment of the locomotor system in patients with hemophilia]. *Gematologija i transfuziologija* [Hematology and Transfusiology]. 2008;53(5):24-27.
7. Chemis AG. Sinoviortez s rifampicinom v lechenii hronicheskogo sinovita u bolnyh gemofiliej [Synoviorthesis with rifampicin in the treatment of chronic synovitis

- in hemophiliacs]. *Gematologija i transfuziologija* [Hematology and Transfusiology]. 2002;47(3):18-19.
8. Caviglia H, Galatro G, Morreti N. Intra-articular rifampicin therapy of chronic haemophilic synovitis. In: 3rd Musculoskeletal Congress of the World Federation of Hemophilia. Abstract book; 1995 June 17-20; Herzliya, Israel. Herzliya; 1995. p. 37-38.
 9. Maljuk BV, Beleckij AV, Jejsmont OL, Demencov AB. TJeKS pri vyrazhennoj valgusnoj deformatsii i kombinirovannoj nestabilnosti. In: Moscow International Osteotomy Congress. Collection of abstracts [Internet]; 2017 April 20-21; Moscow, RUSSIA. *Moscow*; 2017. p. 17-18. Available from: https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user_upload/content/pdf/thesis/thesis_ost2017.pdf.
 10. Silva M, Luck JV Jr. Long-Term Results of Primary Total Knee Replacement in Patients with Hemophilia. *Journal of Bone and Joint Surgery*. 2005;87(1):85-91. doi: 10.2106/JBJS.C.01609.
 11. Kettelkamp DB, Thompson C. Development of knee scoring scale. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1975;107:93-99. doi: 10.1097/00003086-197503000-00011.
 12. Dawson J, Fitzpatrick R, Murray D, Carr A. Questionnaire on the perceptions of patients about total knee replacement. *Journal of Bone and Joint Surgery*. 1998;80(1):63-69. doi: 10.1302/0301-620x.80b1.7859.
 13. Caviglia H, Duhalde C, Galatro G, Bianco RP. Intra-articular rifampicin injections. Clinical outcomes in patients with grade II haemophilic. *Haemophilia*. 2000;4:396-401.

PREVENTION AND TREATMENT OF HAEMOPHILIC ARTHROPATHY

¹Shpileuski I., ²Volkova L., ¹Maluk B.

¹Belarusian Research and Practical Center of Traumatology and Orthopedic Surgery,
Minsk, Belarus

²Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus

Background. The main clinical manifestations of hemophilia are spontaneous hemarthrosis and haemophilic arthropathy. Currently (since 2009) two hemostatic therapy regimens are employed in Belarus – «on demand» and prophylactic ones.

The purpose of this research was to clarify the influence of different types of hemostatic therapy on the development of hemophilic arthropathy and to determine the effectiveness of chemical synoviorthesis and total knee replacement (TKR).

Material and methods. A retrospective analysis of the therapy and its results in 87 patients with severe hemophilia treated at the Belarusian Research and Practical Center of Traumatology and Orthopedic Surgery and Belarusian Research Center for Pediatric Oncology, Hematology and Immunology during 2009-2018 years was performed.

Results. The obtained findings showed that prophylactic hemostatic therapy prevented the development of haemophilic arthropathy. In the patients treated "on demand" the progression of haemophilic arthropathy could be slowed down by chemical synoviorthesis; in the cases of its later stages the operation of choice was TKR.

Keywords: haemophilia, haemophilic arthropathy, chemical synoviorthesis, total knee replacement

For citation: Shpileuski I, Volkova L, Maluk B. The prevention and treatment of haemophilic arthropathy. *Journal of the Grodno State Medical University*. 2019;17(5):506-511. <http://dx.doi.org/10.25298/2221-8785-2019-17-5-506-511>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.
Financing. The study was performed without external funding.

Соответствие принципам этики. Исследование одобрено локальным этическим комитетом.
Conformity with the principles of ethics. The study was approved by the local ethics committee.

Об авторах / About the authors

*Шпилевский Игорь Эдуардович / Shpileuski Ihar, e-mail: ihar760@gmail.com, ORCID ID: 0000-0001-8098-6129

Волкова Людмила Ивановна / Volkova Lyudmila, e-mail: luidmila_volkova@mail.ru

Малюк Богдан Валентинович / Malyuk Bogdan, e-mail: bonyu-mal@yandex.ru

* – автор, ответственный за переписку / corresponding author

Поступила / Received: 11.06.2019

Принята к публикации / Accepted for publication: 19.09.2019