

ORTOPEDSKI KIRURŠKI POSEGI PRI BOLNIKI S HEMOFILIJO

Boštjan Baebler

UDK/UDC 616.151.514:616.72-002-089

ORTHOAEDIC SURGICAL INTERVENTIONS IN HAEMOPHILIA PATIENTS

DESKRIPTORJI: hemofilija; ortopedija

DESCRIPTORS: haemophilia; orthopaedics

IZVLEČEK – Avtor opisuje značilnosti krvavitev hemofilikov z motnjami v gibalnem sistemu, načine nadomestnega in profilaktičnega zdravljenja ter možnosti operativnih in rekonstruktivnih posegov. Predstavi tudi možnosti komplikacij krvavitev in zdravljenja. Poudarja princip zgodnjega ustreznega zdravljenja in pa nujnost celostne timske oskrbe hemofilikov, vključno s somatsko in psihosocialno rehabilitacijo.

ABSTRACT – The author describes the characteristics of bleeding in haemophilia patients with dysfunctions in locomotory system, the methods of substitute and prophylactic treatment. The possibilities for surgical and reconstructive measures are described. Presented are also the possibilities of complications due to bleeding and their treatment. Stressed is the principle of early appropriate treatment and the need for comprehensive team care for haemophilia patients, including physical and psychosocial rehabilitation.

Hemofilija je prirojena bolezen z motnjo strjevanja krvi zaradi pomanjkanja enega od strjevalnih faktorjev v krvni plazmi. Je na spol vezana recesivna bolezen in se prenaša s kromosomom X. Deduje se nespremenjena in ostaja enaka vse življenje. Bolezen je družinska, toda zaradi genskih mutacij se v približno 30% primerov pojavi sporadično, na novo. Načeloma obolevajo moški, ženske pa so prenašalke bolezni. Glede na pomanjkanje strjevalnega faktorja VIII oziroma faktorja IX delimo hemofilijo na hemofilijo A oziroma na hemofilijo B (v anglosaški literaturi Christmas disease). Bolezenska slika je odvisna od stopnje preostale aktivnosti faktorja VIII oziroma faktorja IX.

Tabela 1. Stopnje hemofilije.

– težka hemofilija	– faktor VIII/IX	0–1%
– srednje težka hemofilija	– faktor VIII/IX	1–5%
– lahka hemofilija	– faktor VIII/IX	5–25%
		oziroma 30% preostale aktivnosti

V Sloveniji je bilo v začetku leta 1991 približno 200 bolnikov s hemofilijo in drugimi motnjami strjevanja krvi. Vsi ti bolniki so registrirani v Centru za hemofilijo Slovenije. Od teh bolnikov jih ima približno 19% težko obliko bolezni, okrog 40% srednje težko obliko, ostali pa lahko obliko. Hemofilijo A ima 130 bolnikov (65%), hemofilijo B ima 25 bolnikov (12,5%), von Willebrandovo bolezen 20 bolnikov (10%), druge motnje koagulacije pa 25 bolnikov (12,5%).

Nekoč so bolniki, ki so imeli težko obliko te bolezni, umrli že v otroški dobi. V razvitem svetu je bila pričakovana življenjska doba hemofilikov konec 40-tih let

komaj 15 let. Ti bolniki z najtežjimi oblikami bolezni so umirali v glavnem zaradi izkrvavitve. Z napredkom substitucijskega zdravljenja in pripravo in izolacijo koncentrata faktorja VIII se je tudi možnost preprečevanje krvavitve izboljšala. Tako se je tudi življenjska doba teh bolnikov podaljšala in se približala povprečju za moško populacijo v razvitem svetu. Tudi pri naši populaciji opazimo, da so mnogi od teh, tudi najtežjih bolnikov, doživeli zrelo dobo, pa tudi že starost. Z razvojem tehnologije in izoliranjem faktorja VIII, imenovanega krioprecipitat, zlasti pa še bolj koncentriranega, običajno komercialnega pripravka faktorja VIII ali IX, se je hematološko zdravljenje toliko izboljšalo, da je dovoljevalo bolj intenzivno fizikalno terapijo in rehabilitacijo. Med leti 1963–1983 je napredek hematološkega zdravljenja toliko izboljšal možnosti za preprečevanje oziroma za ustavljanje krvavitve, da smo priče napredku bolj agresivne fizikalne terapije in tudi elektivnih kirurških posegov, s katerimi smo korigirali deformacije in izboljševali funkcijo gibal prizadetih bolnikov.

Z razvojem novih oblik zdravljenja na domu, se pravi samodajanja koncentratov faktorja VIII oziroma IX, se je tudi bolnikom razširilo življenjsko obzorje, tako da niso bili več tako ozko navezani na ustanove, kjer so sicer dobivali nadomestno zdravljenje.

Koagulacijska faktorja VIII oziroma IX sta proteinska kompleksa in ju pridobivamo iz krvi. Kljub napredku genetskega inženiringa ju zdaj komercialno še ne moremo pridobiti sintetično. Širjenje, zlasti korektivnih operativnih posegov, pa je zavrla nevarnost prenosa transmissijskih bolezni s pripravki krvi, predvsem razširjanje virusne infekcije aids.

Za hemofilijo in druge motnje strjevanja krvi so značilne krvavitve. Pri težkih oblikah hemofilije prihaja do krvavitve spontano, pri srednje težkih oblikah krvavi bolnik že po manjših poškodbah. Le pri lahki obliki hemofilije nastopajo podaljšane krvavitve le ob večjih poškodbah ali ob operacijah; sem sodi tudi ekstrakcija zob.

Vsi hemofiliki in drugo bolniki z motnjami strjevanja krvi v Republiki Sloveniji imajo takoimenovani obesek SOS, to je medaljon, ki naj ga bi nosili okrog vratu in kjer so napisani vsi pomembni podatki o bolniku, o njegovi bolezni, o centru za hemofilijo, kjer se redno zdravi, o njegovem lečečem zdravniku in prvi pomoči.

Značilnost krvavitve pri hemofiliku je, da običajno krvavitve iz površinskih rezov niso velike, pač pa trdovratna krvavitev običajno nastopi kasneje, nekaj ur po poškodbi (celo po 12 urah). Tudi v primeru, ko je krvavitev notranja, je to urgentno stanje. Zato moramo bolniku že ob subjektivnih prvih znakih krvavitve nadomeščati manjkajoči faktor. S tem zaustavimo krvavitev na samem začetku in preprečimo kasnejše težke posledice krvavitve. Bolniki hemofiliki dobivajo nadomestno – substitucijsko terapijo v najbližji zdravstveni ustanovi: bolnišnici, zdravstvenem domu ali ambulanti. Nekateri bolniki pa si že sami aplicirajo manjkajoči faktor doma (terapija na domu – »home treatment«). S tem je vse manj dolgotrajnih večjih krvavitve in zmanjšale so se tudi posledice krvavitve.

Obremenitev cirkulacije

Z razvojem tehnologije in s pripravki visoko koncentriranih pripravkov koagulacijskih faktorjev je obremenitev cirkulacije zaradi majhnih volumnov koncentrata sedaj zanemarljiva.

Alergične reakcije

Pirogene reakcije so relativno zelo redke. Alergične reakcije so nekoliko bolj pogoste. Alergičnih reakcij pri uporabi komercialnih koncentratov praktično ni, pri manj prečiščenih preparatih (krioprecipitatu) pa so redke. Ob lažjih alergičnih reakcijah svetujemo standardno antialergično terapijo.

Transmisijske bolezni

Tako kot z vsemi pripravki krvi lahko tudi z infuzijami nadomestnih koagulacijskih faktorjev prenašamo razne transmisijske bolezni, bodisi bakteriелne bodisi virusne. Najpogostejša bolezen, ki se prenaša s krvjo pri hemofilikih, je hepatitis B.

Vsi naši bolniki so redno pregledovani glede morebitnega kontakta z virusnimi boleznimi. Ugotovljamo, da je bil velik del naših bolnikov, ki so bili nadomestno zdravljeni, v kontaktu z virusom hepatitisa B in NANB.

V zadnjem desetletju se širi po svetu tudi virus HIV, ki povzroča aids. V nekaterih zahodnih deželah so bolniki s koagulacijskimi boleznimi dobivali kot substitucijsko terapijo predvsem visoko koncentrirane pripravke manjkajočih koagulacijskih faktorjev iz mnogih enot krvi, ki so jih v glavnem uvažali iz Amerike. Ti niso bili pregledani in posebej pripravljeni. Zato se je v visoko razvitih državah razširila infekcija z virusom HIV na več kot 2/3 težjih bolnikov. Vse naše bolnike v Sloveniji redno pregledujemo tudi na protitelesa virusa HIV.

Ugotovili smo, da je od vseh bolnikov, registriranih v Centru za hemofilijo Republike Slovenije, bilo v kontaktu z virusom HIV-a 16 bolnikov, to je okrog 8% bolnikov. Dva od teh bolnikov sta že umrla zaradi aidsa. Od 130 hemofilikov A je inficiranih le 6 bolnikov, to je okrog 4,6% te populacije, oziroma 3% vseh bolnikov. Od hemofilikov B pa je inficiranih 10 bolnikov, to je 40% vseh hemofilikov B, oziroma 5% te populacije. Nesorazmerje si raziagamo s tem, da so bolniki, ki imajo hemofilijo B, dobivali predvsem uvožene koncentrate faktorja IX, medtem ko so bolniki, ki so imeli hemofilijo A, običajno dobivali nadomestni faktor v obliki krioprecipitata, ki je bil pripravljen na Zavodu za transfuzijo krvi Slovenije v Ljubljani.

Možnost prenašanja teh bolezni je sedaj zanemarljivo majhna, ker je vsa kri, iz katere pridobivamo faktorje za substitucijsko terapijo, pregledana in skrbno obdelana. Že več kot dve desetletji je redno pregledana vsa kri na možnost infekcije z virusom hepatitisa. Od 6. januarja 1987 pa se v Sloveniji pregleduje vsa kri krvodajalcev tudi glede okužbe z virusom HIV. Od jeseni 1985 so koncentrirani komercialni preparati faktorjev VIII in IX, izdelani v tujini, tudi ustrezno obdelani, bodisi kemijsko bodisi termično. Sedaj jih lahko imamo za varne, tudi kar se tiče prenosa virusa HIV. Od 1. 2. 1991 se v Sloveniji uporabljajo samo visoko prečiščeni in virusno inaktivni koncentracije faktorja VIII in IX.

Od sredine leta 1990 ni bil v poročilu Communicable Disease Surveillance Centre iz Velike Britanije zabeležen noben primer prenosa profesionalne infekcije v Veliki Britaniji izmed 209 ljudi, ki so se zbadli s HIV virusom inficirano iglo. Dve tretjini teh ljudi so sledili najmanj 1 leto po vbodu.

Druga poročila govore, da je možnost prenosa HIV infekcije po naključnem zbadu z inficirano iglo okrog 0,5%. Neki član Dutch National Committee on AIDS Control meni, da je tudi ta številka previsoka.

Vedeti moramo, da je infektivnost virusa hepatitisa B približno 4–6-krat večja kot infektivnost virusa HIV, da je virus hepatitisa B tudi bolj virulenten in da tudi hepatitis lahko povzroča težka obolenja in tudi smrt.

Zavedati pa se moramo, da so vsi bolniki, ne samo hemofiliki, ki so dobivali večkrat krvne pripravke po tej i. v. poti, lahko prišli v stik z virusom HIV. Pri naših hemofilikih vemo, kateri so nosilci virusa hepatitisa oziroma HIV-a. Tega ne moremo trditi za druge bolnike, oziroma druge ljudi, ki so bili morda tudi izpostavljeni možnostim virusne infekcije, vendar niso bili testirani. Zato moramo pri vseh bolnikih, ne glede na to ali imajo hemofilijo ali katerokoli drugo bolezen, pri jemanju krvi ali drugih manipulacijah ravnati tako, kot da so inficirani. To pomeni, da se moramo ustrezno zaščititi, bodisi z rokavicami ali katerimikoli drugimi ustreznimi zaščitnimi sredstvi. To velja predvsem za tisto zdravstveno osebje, ki ima neposredne stike predvsem z bolnikovo krvjo. Med te spada tudi vse operacijsko osebje.

Inhibitorji na faktor VIII in faktor IX

Ker so koagulacijski faktorji proteinski kompleksi, lahko izzovejo tvorbo protiteles. Tako lahko faktor VIII izzove tvorbo protiteles – inhibitorjev, ki zelo otežijo ali celo onemogočijo ustrezno nadomestno zdravljenje krvavitev pri bolnikih, ki imajo hemofilijo A. Različne študije so pokazale, da razvije približno 3–10% bolnikov inhibitorje na koagulacijski faktor VIII. Pri hemofiliji B se inhibitorji na faktor IX razvijejo le zelo redko.

Pri hemofilikih v Sloveniji smo pri 4 bolnikih hemofilikih A ugotovili inhibitorje na faktor VIII, to je približno pri 3% hemofilikov A oziroma pri 2% vseh bolnikov z motnjami koagulacije v Sloveniji. Pojav protiteles na manjkajoči koagulacijski faktor seveda zelo oteži zdravljenje in preprečevanje krvavitev pri teh bolnikih. Ena od možnosti so faktorji, ki jih pridobimo iz živalske krvi. Pri bolnikih, ki imajo razvita cirkulirajoča protitelesa na faktor VIII oziroma IX je vsak kirurški poseg kontraindiciran, razen ob vitalnih indikacijah.

Analgetiki pri hemofilikih

Krvavitev pri hemofilikih, predvsem notranja, je lahko povezana z močno bolečino. Najboljše zdravilo je zaustavitev krvavitve, to je aplikacija ustreznega manjkajočega koagulacijskega faktorja. Če se je krvavitev že razvila in povzroča močne bolečine, jih moramo lajšati z mirovanjem prizadetega dela telesa in z ustreznim dajanjem analgetikov. Na noben način pa ne *smemo dajati salicilatov*, oziroma preparatov, ki vsebujejo salicilate. Nobenih analgetikov pa *ne smemo aplicirati intramuskularno*. Bolniku, ki ga močno boli, moramo dati ustrezno visok odmerek analgetikov, ki morajo preprečiti bolečine. Občasno moramo dajati zelo močne analgetike (Paracetamol = Panadon, Fortral, Valoron) ali celo morfinske pripravke. Paziti pa moramo, da ne pride do privajanja bolnikov na analgetike. Antirevmatike dajemo lahko le pri posebnih indikacijah za krajši čas.

Krvavitev pri hemofilikih

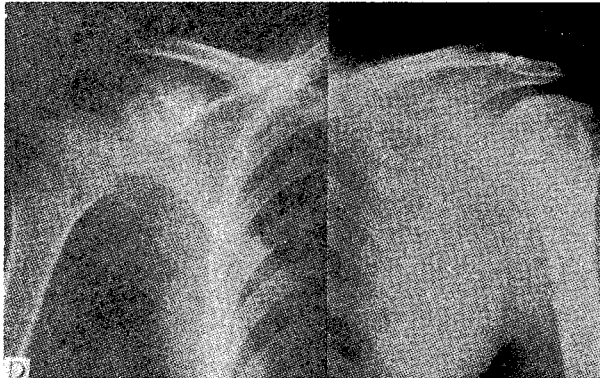
Pri težkih oblikah hemofilije A oziroma B oziroma drugih težkih oblik motenj koagulacije lahko pride do spontanih krvavitev. Te krvavitve so notranje. Zave-

damo se, da so te kot vsaka druga krvavitev urgentno stanje. Najpogostejše krvavitve opazamo pri hemofilikih v ortopediji predvsem v gibalni sistem, in sicer najpogosteje v sklepe, mišičje, kožo. Redkeje opazamo krvavitve v ustni votlini, v prebavilih, v uropoetskem traktu ter v lobanji. Intrakranialne krvavitve so redko spontane; so pa izjemno nevarne.

Diagnoza krvavitve

Vsak bolnik hemofilik čuti krvavitev že ob začetku krvavitve. Takrat je z običajnimi diagnostičnimi pripomočki še ne moremo odkriti. Za preprečevanje nadaljnje krvavitve moramo bolniku takoj aplicirati ustrezen manjkajoči koagulacijski faktor.

Z našimi preiskavnimi metodami lahko opazimo in diagnosticiramo krvavitev v sklep oziroma mišice s standardnimi metodami opazovanja in merjenja. Obseg uda na določenem mestu, ki si ga označimo na koži, lahko izmerimo z merilom, prav tako tudi obseg sklepa. Merimo tudi gibljivost sklepa oziroma opazujemo funkcijo prizadetega dela telesa. Rentgensko slikanje nam lahko pomaga le v manjši meri. V veliko pomoč pa nam je ultrazvočna diagnostična preiskava, s katero lahko dokaj natančno opazujemo in tudi izmerimo velikost krvavitve, bodisi da gre samo za krvavitev v mišice oziroma za pravo tvorbo hematoma. Tega lahko natančno izmerimo in ob ponavljanju teh meritev lahko opazujemo in ocenjujemo uspešnost našega nadomestnega zdravljenja.

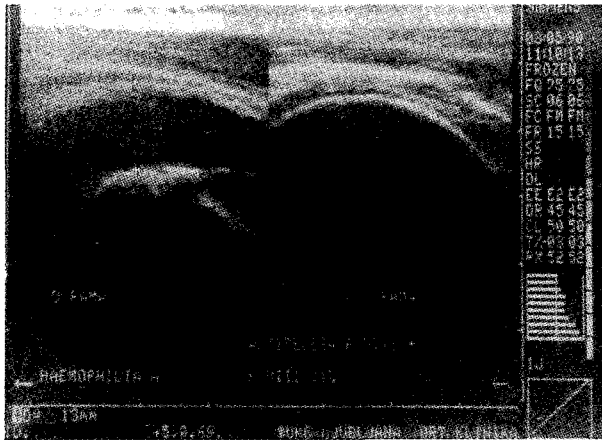


Slika 1 a. Rentgenski prikaz krvavitve v desni ramenski sklep hemofilika.

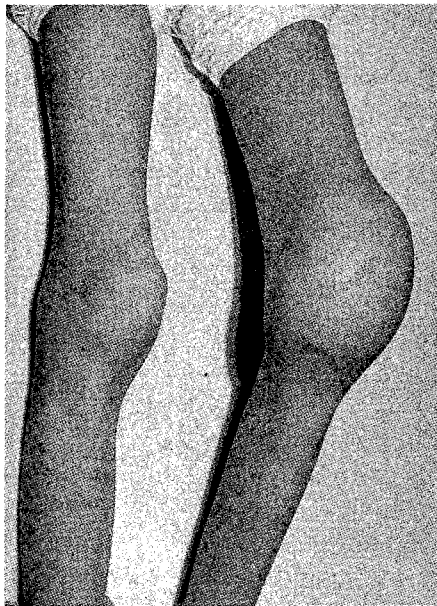
Akutna krvavitev v sklep

Pri težkih hemofilikih nastane krvavitev v sklep spontano. Na obseg krvavitve vplivajo različni faktorji, kot so stopnja bolezni, (to je raven koagulacijskega faktorja VIII oziroma faktorja IX), mesto krvavitve, prejšnje krvavitve, starost, prisotnost protiteles. Najpogostejši sta krvavitvi v kolenski in komolčni sklep. Samo nekoliko bolj redka krvavitev je v gležnju. Ostali sklepi so relativno manj prizadeti. Predvsem pa so prizadeti tisti sklepi, ki so bolj obremenjeni.

Ob začetku krvavitve čuti bolnik sam simptome začetne krvavitve, ki jih zdravnik še ne more odkriti (neprijetni občutki, napetost). Naslednji znak krvavitve



Slika 1 b. Ultrazvočni prikaz krvavitve v desni ramenski sklep hemofilika.

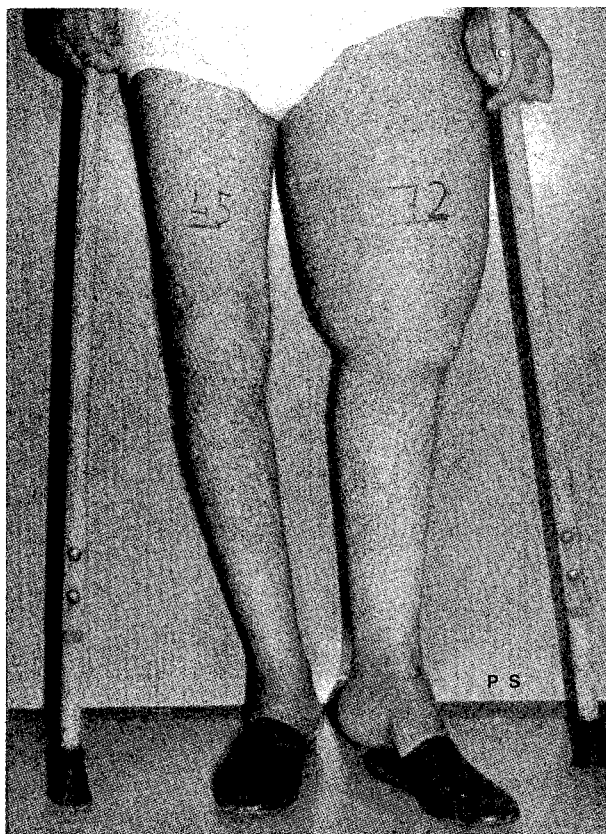


Slika 2. Krvavitev hemofilika v levi kolenski sklep.

v sklep je omejena gibljivost in nato oteklina sklepa in bolečina. Namen našega zdravljenja je predvsem zaustavitev krvavitve, kar dosežemo samo z ustrezno nadomestno terapijo. Bolečino zmanjšamo že s pravočasnim dajanjem manjkajočega koagulacijskega faktorja, z mirovanjem, imobilizacijo in s hlajenjem. Krvavitev v sklepe punktiramo le redko. Sklep punktiramo le, kadar je krvavitev zelo velika in povzroča hude bolečine. Vendar mora bolnik že pred punkcijo dobiti zadosten odmerek manjkajočega koagulacijskega faktorja, kar je treba po posegu še nekajkrat ponoviti. Incizija v sklep je kontraindicirana.

Krvavitev v mišice

Intramuskularna krvavitev je približno 4 do 5 krat manj pogosta kot krvavitev v sklepe. Kljub temu je to drugo najbolj pogosto mesto krvavitve pri hemofilikih. Krvavitev pri težkih oblikah hemofilije je pogosto spontana ali pa nastane že ob majhnih oziroma minimalnih poškodbah. Krvavitev v mišice povzroča bolečino, oteklino prizadetega dela in omejitev funkcije. Če je krvavitev večja, nastane pravi hematoma. Tega lahko tipamo oziroma izmerimo z merilom ali objektivno izmerimo tudi s pomočjo ultrazvočne metode. Najbolj pogoste so krvavitve v mišice goleni ter podlehti. Bolj redke, vendar pa celo življenjsko nevarne krvavitve so krvavitve v m. ileopsoas. Večja krvavitev v mišice povzroča razen bolečine in omejene funkcije tudi pritisk na spremljajoče žile in živce. Dolgotrajni velik pritisk lahko povzroči različne pareze, oziroma fibroze, kot lahko vidimo na primer pri Volkmannovi kontrakturi. Tudi tu je primarno zdravljenje nadomestna terapija, imobilizacija najprej v nebolečem in kasneje v funkcionalnem položaju. Aspiracija hematoma je le redko indicirana. To napravimo le v primeru izrazitega lokaliziranega in zelo bolečega hematoma.



Slika 3. Nezdravljena krvavitev hemofilika v levo stegno.

Kasne posledice krvavitev v mišice, ki povzročajo fibrozo, so deformacije in kontrakture ustreznih delov telesa ter seveda tudi slabša funkcija.

Pritisiki na živce lahko povzročajo nevrološke motnje. Najpogostejša je sama bolečina, pa tudi motnja senzibilitete oziroma kasneje tudi funkcije. Posebej nevarna krvavitev je krvavitev v področje m. ileopsoasa. Ta povzroča kontrakturo v kolčnem sklepu ter nemalokrat tudi parestezije oziroma motnje senzibilitete, pa tudi funkcije v področju stegna, kasneje tudi bolečine v trebuhu. Pri tej krvavitvi je punkcija hematoma kljub morebitnemu kritju z ustreznim faktorjem kontraindicirana.

Druge poškodbe in zlomi pri hemofilikih

Bolniki s hemofilijo so seveda tudi izpostavljeni enakim nevarnostim kot drugi ljudje. Zaradi tega doživljajo tudi zlome kosti in druge poškodbe. Ob zdravljenju teh poškodb se moramo zavedati, da zdravimo bolnika hemofilika, ki ima motnjo koagulacije krvi. Če konservativen način zdravljenja omogoči dobro zdravljenje teh poškodb, jih zdravimo najprej konservativno.

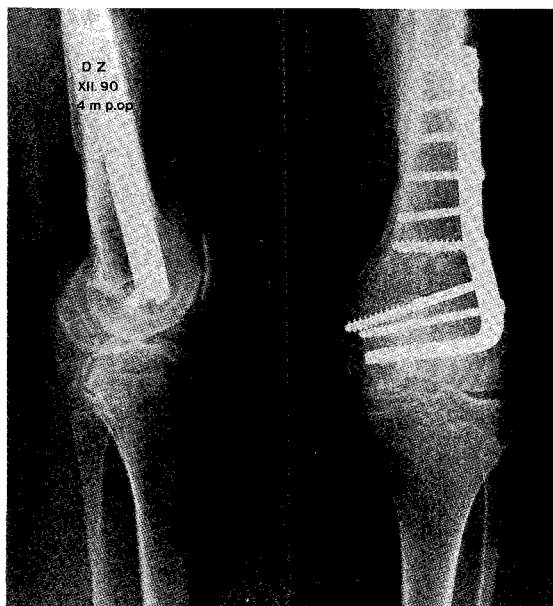
Seveda mora bolnik dobiti ob teh poškodbah tudi ustrezno nadomestno zdravljenje. Če pa gre za odprt zlom oziroma transartikularni oziroma intraartikularni zlom, kjer je indicirana odprta repozicija oziroma osteosinteza, napravimo tako operacijo tudi pri hemofilikih. Pred operacijo mora bolnik dobiti ustrezno količino manjkajočega koagulacijskega faktorja, tako da je potem operacija sama, kar se tiče krvavitve, normalna. Po posegu nadaljujemo nadomestno zdravljenje do zacelitve ran.



Slika 4 a. Suprakondilarni prelom leve stegenice pri 15-letnem hemofiliku.

Kronična hemofilna artropatija

Ob pogostih krvavitvah v sklepe pride do hiperemije, kroničnega sinovitisa in kontraktur. Iz kronično spremenjene sinovije se sproščajo prostaglandini, ki okva-



Slika 4 b. Zaraščen prelom leve stegnenice 4 mesece po osteosintezi pri istem bolniku.

rijo sklepni hrustanec. Tako pride sčasoma do degenerativnih sprememb na samem hrustancu in do artroze kronično spremenjenega hemofilnega sklepa. Dolgotrajna hiperemija lahko v dobi rasti povzroči tudi hitrejšo rast kosti v bližini sklepa. Zaradi okvare sklepnega hrustanca, oslabeledosti večkrat napetih obsklepnih struktur ter oslabeledosti mišičja pride do nestabilnosti sklepa, kar spet vodi do pogostejših ponovnih krvavitev ter hujših degenerativnih sprememb. Diagnostična preiskava, ki nam lahko objektivno pove veliko je rentgensko slikanje sklepov, morebitno CT slikanje ter meritve gibljivosti sklepov oziroma moči mišic ob sklepu. Zdravljenje kronične artropatije je najprej konservativno. Poskušati moramo razgibati sklep, in to aktivno ali pasivno, vendar ne na silo. To delamo ob ustreznem nadomestnem zdravljenju. Kontrakture, ki nastanejo kot posledica večkratnih krvavitev v sklepne in obsklepne strukture ter mišice in tetive, lahko konservativno odpravljamo s fizikalno terapijo različnih vrst (vaje, drsenje v sklepu, različne oblike elektroterapije, ekstenzije, različne opornice). Kadar je konservativno zdravljenje neuspešno, je potrebna kirurška terapija, kot so elongacije skrajšanih tetiv in eventualne sinovektomije oziroma kapsulotomije. Pri kroničnem sinovitisu moramo napraviti sinovektomijo sklepa, bodisi kirurško odprto ali z artroskopom. V zadnjih časih se kot alternativna oblika sinovektomije pri odraslih bolnikih pojavlja sinoviorteza, to je sinovektomija z radioaktivnimi izotopi. Pri nas imamo izkušnje samo z odprto kirurško sinovektomijo. Te izkušnje so dobre.

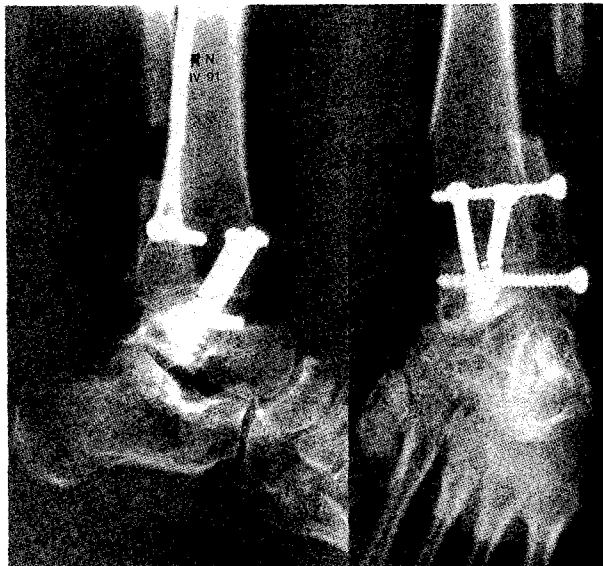
Rekonstruktivna kirurgija pri hemofilikih

Posledica kronične artropatije je tudi nepravilna obremenitev sklepa. Za preprečitev nadaljnjega slabšanja lahko napravimo, predvsem na obremenjenih udih, korektivno osteotomijo, s katero vzpostavimo pravilne osi.

Pri težkih okvarah sklepov pa lahko bolniku napravimo artrodezo ali zatrditev sklepa.

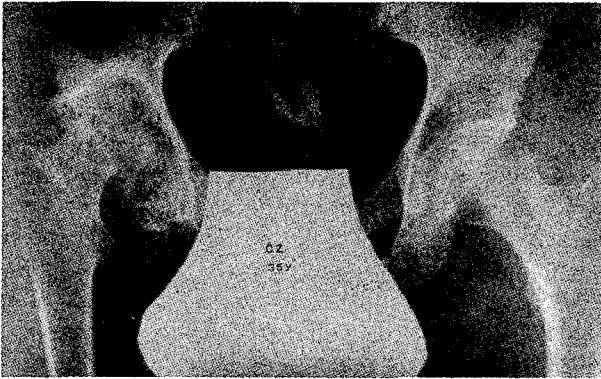


Slika 5 a. Kronična težka deformantna artroza levega zgornjega skočnega sklepa pri 30-letni bolnici s von Willebrandovo boleznijo.

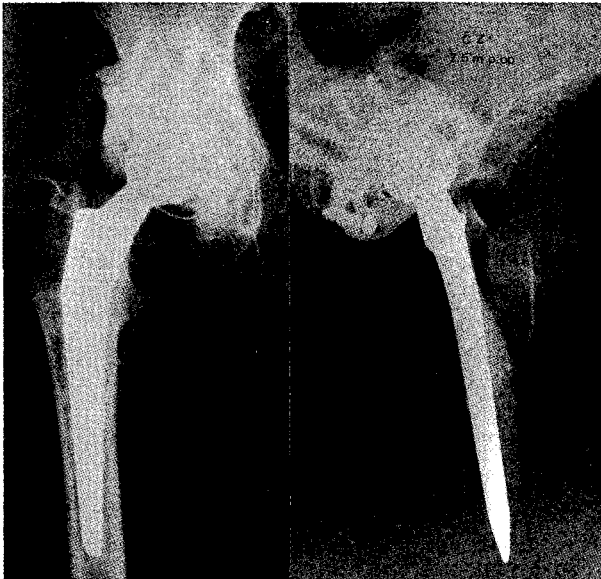


Slika 5 b. Stanje po talokruralni artrodezi pri isti bolnici.

Artroplastika sklepa, to je zamenjava prizadetega sklepa z umetnim, je indicirana le pri tistih sklepih, kjer je tehnika artroplastike že dobro izdelana in preskušena.



Slika 6 a. Težka deformantna artroza desnega kolka 35-letnega hemofilika.



Slika 6 b. Stanje 7 mesecev in pol po totalni artroplastiki desnega kolka istega bolnika.

Nezdravljena ali nepravilno zdravljena krvavitev v kost ali pod periost lahko povzroči nastanek kostnih cističnih pseudotumorjev. Zdravljenje takih tumorjev je izredno zahtevno in tudi nevarno. Indikacija za odstranitev teh tumorjev obstoja, vendar mora tak poseg opraviti le ortoped ali kirurg, ki ima s tem izkušnje.

Indikacije za rekonstruktivno kirurgijo v smislu korektivnih osteotomij ali artroplastik so načeloma enake kot pri vseh drugih bolnikih. Zavedati pa se moramo, da je že vsak operativni poseg rizičen. Hemofilika ne smemo nikoli

operirati, dokler ne dobi zadostnega kritja manjkajočega koagulacijskega faktorja. Raven faktorja mora biti v času operacije vsaj na 80–100% in ga moramo vzdrževati prvih nekaj dni po operaciji na tej ravni, da ne pride do krvavitav. Želimo si, da je raven faktorja vsaj 40% ob začetku intenzivnejše fizikalne terapije. Ob odstranitvi šivov pa moramo ponovno zvišati raven faktorja na 60–70%. Pri bolnikih lahko izračunamo potrebno količino manjkajočega faktorja po posebnih tabelah. Vendar moramo v času operacije in po njej ponovno izmeriti raven faktorja v bolnikovi krvi. Opažamo, da raven faktorja ob operaciji in po njej ni vedno takšna, kot smo jo izračunali. Vzrok temu je lahko neustrezna aktivnost faktorja zaradi različnih vzrokov, bodisi izgubljanje faktorja s porabo ali s krvavitvijo med operacijo. Zaradi eventuelne alergične reakcije, prisotnosti inhibitorjev na koagulacijske faktorje, možnosti prenosa bolezni s koncentratom faktorja ali infekta rane je vsaka operacija pri hemofiliku bolj rizična. Zavedati se moramo, da je vsaka komplikacija po operaciji pri hemofiliku še toliko nevarnejša kot pri drugih bolnikih zaradi njegovega osnovnega obolenja. Zato izbiramo pri hemofilikih take operativne posege, ki so preskušeni, uspešni in imajo le malo komplikacij. Zaradi kompleksnosti zdravljenja ter timskega obravnavanja teh bolnikov morajo biti hemofiliki operirani v tistih ustanovah, kjer imajo tovrstne izkušnje.

V principu so indikacije in nadomestno zdravljenje tudi pri drugih kirurških posegih enake kot pri ortopedskih.

Fizikalna terapija in rehabilitacija

Z redno fizikalno terapijo ohranjamo in izboljšujemo splošno zmogljivost bolnikov in s tem tudi zmanjšujemo možnost krvavitav. S profilaktično fizikalno terapijo, to je terapijo, ki jo izvaja bolnik ob hkratnem nadomestnem zdravljenju, zmanjšamo kontrakturo in izboljšujemo gibljivost sklepov in moč mišic. Taka fizioterapija je bolj intenzivna in traja nekaj tednov ali mesecev. Bolniki naj redno izvajajo vaje tudi doma oziroma na najbližjem oddelku za fizikalno terapijo.

Za čimprejšnjo in čim boljše rehabilitacijo bolnika po krvavitvah in operativnih posegih je zelo pomembna fizikalna terapija. Za bolnika hemofilika pa je zelo pomembna tudi kompleksna psihosocialna rehabilitacija.

Za bolnike hemofilike, ki imajo težave v gibalnem sistemu, je na ortopedski Polikliniki v Ljubljani posebna ambulanta, ki jo vodi specialist ortoped s sodelovanjem fizioterapevta. Tu so vsi težji bolniki hemofiliki redno vsaj enkrat letno pregledani, tu jim nudimo ustrezne nasvete oziroma indiciramo ustrezno fizikalno terapijo ali operativno zdravljenje.

Za te bolnike je organizirana skupinska redna tedenska fizikalna terapija oziroma individualna vsakodnevna fizioterapija – kompleksna fizioterapija na ortopedskem oddelku Poliklinike v Ljubljani.

Sklep

Za zgodnjo zaustavitev krvavitav je zelo pomembno čimprejšnje ustrezno nadomestno – substitucijsko zdravljenje, to je nadomeščanje manjkajočega koagulacijskega faktorja. To zdravljenje mora biti takojšnje. Ob že začetih krvavitvah pa moramo preprečiti posledice teh krvavitav in olajšati bolniku bolečine. Za preprečevanje krvavitav v gibalni sistem, ki so najpogostejše, je poleg nadomestnega

zdravljenja zelo važna ustrezna fizikalna terapija, ob večjih težavah in deformacijah pa ustrezna elektivna kirurška terapija. Ta mora biti enostavna, zanesljiva, s čim manj komplikacijami. Za te bolnike je poleg somatske zelo pomembna psihosocialna rehabilitacija. Namen naše kompleksne timske terapije je zaustavitev krvavitve in preprečevanje njihovih posledic ter omogočanje hemofilikom in drugim bolnikom z motnjami koagulacije čim bolj normalno življenje.

Literatura

1. Baebler B. Hemofilija in ortopedski problemi pri hemofilikih. Zbornik XI: Spominski sestanek Metode Kramarjeve. Radenci, 1989: 114–23.
2. Duthie RB, Mathewa JM, Rizza CR, Steel WM, Woods CG. The management of musculo-skeletal problems in the haemophilias. Oxford: Blackwell, 1972.
3. Duthie RB, Ferguson AB. Mercer's Orthopaedic Surgery. 7th. Ed. London: Edward Arnold, 1973: 744–55.
4. Faganel J, Strajnar J. Živeti s hemofilijo. Zdrav Obzor 1983.
5. Anon. Guidelines for the prevention of cross-infection between patients and staff in operating theatres with special reference to HIV and the blood-borne hepatitis viruses. London: British Orthopaedic Association, 1991.
6. McLardy Smith PD, Ashton IK, Duthie RB. A tissue culture model of cartilage breakdown in haemophilic arthropathy. Scand J Haematol 1984; Suppl 40, Vol 33: 215–20.
7. Kinnas PA, Woodham CH, MacLarnon JC. Ultrasonic measurements of haematomata of joints and soft tissues in the haemophilic. Scand J Haematol 1984; Suppl 40, Vol 33: 225–35.
8. Matsuda J, Duthie RB. Surgical synovectomy for haemophilic arthropathy of the knee joint. Scand J Haematol 1984; Suppl 40, Vol 33: 237–47.
9. Kim HC, Klein K, Hirsch S, Seibold JR, Eisele J, Saidi P. Arthroscopic synovectomy in the treatment of haemophilic synovitis. Scand J Haematol 1984; Suppl 40, Vol 33: 271–9.
10. Fernandez-Palazzi F, de Bosch NB, Vargass AF. Radioactive synovectomy in haemophilic haemarthrosis. Scand J Haematol 1984; Suppl 40, vol 33: 291–300.
11. La ricerca in clinica e in laboratorio. Milano, Vol XVI. January–March 1986, No 1.
12. Pietrogrande V, Tori G. Surgical treatment of the musculoskeletal disorders in haemophilia: Synovectomies, osteotomies, joint debridement and prosthesis, pseudo-tumor treatment. East and West combined Orthopaedic Meeting: Abstracts. Beograd, 1988: 285.
13. Africano A, Rossi F, Traldi A, Sacchetto L, Melanotte PL. Critical review of 140 haemophilic patients who had elective orthopaedic surgical treatment. Ibidem: 296.
14. Africano A, Traldi A, Rossi F, Melanotte PL. Current trend on surgical treatment of haemophilic synovitis by synovectomy. Ibidem: 288.
15. Fernandez-Palazzi F, de Bosch NB. Radioactive synoviortesis in haemophilic haemarthrosis. Ibidem: 289.
16. Pietrogrande V, Torri G. The treatment of haemophilic knee arthropathy and inferior limb-discrepancies by external fixator devices. Ibidem: 290.
17. Africano A, Traldi A, Rossi F, Melanotte PL. Lower limb corrective osteotomy in haemophilic arthropathy. Ibidem: 291.
18. Fernandez-Palazzi F, Rivas S, Rupcich M, Bosch NB. Haematoma of the psoas in haemophilia. Ibidem: 292.
19. Anon. Occupational Infection, Haemophilia world. 1990; 6/2: 1990.
20. Sharrard JW. Paediatric Orthopaedics and fractures. Oxford: Blackwell, 1971: 859–68.
21. Srakar F. Okvare lokomotornega sistema pri hemofilikih v Sloveniji. Zbornik III. kongresa slovenskih zdravnikov. Ljubljana, 1972: 250–7.
22. Srakar F. Oštećenje lokomotornog sistema kod hemofilicara v SRS. VII hematološko-transfuziološki dani: Zbornik sažetaka. Split: 1980, 113–4.