

ПРАКТИКУЮЩЕМУ ВРАЧУ

УДК [616-089-053.2 (042.4)] 616-053.2 (075)

Краткое сообщение

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ПЕРТЕСА У РЕБЕНКА С ГЕМОФИЛИЕЙ

В.А. Герасимов – ФГУ Саратовский НИИТО Минздравоохранения России, отделение ортопедии детского возраста, врач травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук; **Т.В. Евзерова** – клиника гематологии и профпатологии Саратовского ГМУ им. В.И. Разумовского Минздравоохранения России, доцент кафедры гематологии и профпатологии, кандидат медицинских наук; **В.А. Винокуров** – ФГУ Саратовский НИИТО Минздравоохранения России, отделение ортопедии детского возраста, врач травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук; **Е.Е. Царева** – ФГУ Саратовский НИИТО Минздравоохранения России, отделение ортопедии детского возраста, врач травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук; **А.В. Сертакова** – ФГУ Саратовский НИИТО Минздравоохранения России, отделение ортопедии детского возраста, врач травматолог-ортопед, аспирант кафедры патофизиологии; **Д.И. Анисимов** – ГОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздравоохранения России, кафедра травматологии и ортопедии, врач-ординатор.

SURGICAL TREATMENT OF PERTHES DISEASE IN CHILD WITH HEMOPHILIA

V.A. Gerasimov – Saratov Scientific Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Department of Children Orthopedics, Traumatologist-orthopedist, Candidate of Medical Science; **T.V. Evzerova** – Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky, Department of Hematology and Professional Pathology, Associate Professor, Candidate of Medical Science; **V.A. Vinokurov** – Saratov Scientific Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Department of Children Orthopedics, Traumatologist-orthopedist, Candidate of Medical Science; **E.E. Tsaryova** – Saratov Scientific Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Department of Children Orthopedics, Traumatologist-orthopedist, Candidate of Medical Science; **A.V. Sertakova** – Saratov Scientific Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Department of Children Orthopedics, Traumatologist-orthopedist, Post-graduate; **D.I. Anisimov** – Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky, Department of Traumatology and Orthopedics, Attending Physician.

Дата поступления – 10.12.2010 г.

Дата принятия в печать – 24.02.2011 г.

Герасимов В.А., Евзерова Т.В., Винокуров В.А., Царева Е.Е., Сертакова А.В., Анисимов Д.И. Хирургическое лечение болезни Пертеса у ребенка с гемофилией // Саратовский научно-медицинский журнал. 2011. Т. 7, № 1. С. 160-161.

Гемофилия является генетически обусловленным заболеванием, связанным с рецессивной передачей гена. Этиологическое направление в лечении данной патологии в настоящее время только начинает развиваться. Заместительная терапия концентратом факторов крови является основным методом лечения. В связи с большими успехами в медицине качество жизни детей, страдающих гемофилией, значительно улучшилось. Однако данная категория больных по-прежнему относится к высокой группе риска оказания оперативной помощи. В сообщении приводится пример оперативного вмешательства – межвертельной остеотомии бедра у ребенка, страдающего гемофилией.

Ключевые слова: гемофилия, болезнь Пертеса, межвертельная остеотомия.

Gerasimov V.A., Evzerova T.V., Vinokurov V.A., Tsaryova E.E., Sertakova A.V., Anisimov D.I. Surgical treatment of Perthes disease in child with hemophilia // Saratov Journal of Medical Scientific Research. 2011. Vol. 7, № 1. P. 160-161.

Hemophilia is a genetically mediated disease caused by recessive transmission of the gene. At present etiological orientation in treatment of the given pathology has just begun to develop. Replacement therapy by the concentrate of blood factors is the principal method of treatment. With great success in the sphere of medicine life quality of children suffering from hemophilia has improved significantly. However, the given category of patients refers to the high risk group to render surgical care as before. The example of the surgical intervention is an intertrochanteric osteotomy of the femur in a child with hemophilia.

Key words: hemophilia, Perthes disease, intertrochanteric osteotomy.

Гемофилия является генетически обусловленным заболеванием, связанным с рецессивной передачей гена. Этиологическое направление в лечении данной патологии в настоящее время только начинает развиваться. Заместительная терапия концентратом факторов крови является основным методом лечения. В связи с большими успехами в медицине качество жизни детей, страдающих гемофилией, значительно выросло. Однако данная категория больных по-прежнему относится к высокой группе риска оказания оперативной помощи. Плановое хирургическое лечение детей, больных гемофилией, зачастую не проводится, даже при имеющихся к нему прямых показаниях. Чаще всего это связано с нежеланием хирургов проводить оперативные вмешательства в связи с отсутствием их подготовки как хирургов по тактике пред- и послеоперационного ведения больных.

На наш взгляд, представляется важным привести пример результата оперативного вмешательства –

межвертельной остеотомии бедра у ребенка, страдающего гемофилией. Гемофилия – врожденное нарушение процесса гемокоагуляции, обусловленное дефицитом или молекулярными аномалиями VIII или IX факторов свертывания крови (FVIII или FIX). Заболевание вызвано наличием рецессивных генов X-хромосомы, ответственных за синтез указанных факторов. По общепринятой классификации выделяются две основные формы гемофилии: классическая гемофилия А, обусловленная недостатком FVIII, и гемофилия В, связанная с недостатком FIX. По данным ВОЗ и Российского научно-исследовательского института гематологии и трансфузиологии [1], распространенность гемофилии А составляет 1:10 000 мужского населения, а гемофилии В – 1:50 000. Болезнь диагностируется у детей в возрасте 7-12 мес. при тяжелой форме и в более старшем возрасте при средней и легкой формах коагулопатии. К сожалению, лечение заболевания заключается в постоянном замещении недостатка фактора свертывания крови, поэтому все больные относятся к группе повышенного риска при оказании любого врачебного вмешательства.

Ответственный автор – Сертакова Анастасия Владимировна.

Адрес: 410010, г. Саратов, ул. Артиллерийская, 12, кв. 68.

Тел.: 89272240280.

E-mail: anastasiya-sertakova@yandex.ru

Особенное отношение врачей к оперативному лечению детей с ортопедической патологией, страдающих гемофилией, побудило нас представить свое клиническое наблюдение. Больной Г., 1998 г.р., поступил в отделение ортопедии детского возраста Саратовского научно-исследовательского института травматологии и ортопедии с жалобами на боли в левом тазобедренном суставе и хромоту. При обследовании выставлен основной диагноз: «Болезнь Пертеса 2-й стадии». Сопутствующий диагноз: «Гемофилия В, тяжелая форма». Рентгенологически определялось снижение высоты головки и ее деформация, нарушение биомеханических взаимоотношений в суставе. Восстановление структуры и формы головки бедра при консервативном лечении этого заболевания занимает от трех до пяти лет, причем тяжелым осложнением болезни является ювенильный коксартроз, сопровождающийся хромотой, контрактурой, болью, что существенно отражается на качестве жизни больного. По данным ряда авторов [2], оперативное лечение позволяет сократить сроки реабилитации в 2 раза, а также предотвратить развитие раннего коксартроза. Согласие родителей на оперативное вмешательство было получено. При поступлении уровень ФІХ у больного составлял менее 1%, что соответствовало тяжелой форме гемофилии В по общепринятой классификации. Тяжесть заболевания соответствует степени дефицита антигемофилических факторов: при тяжелых формах – 1-2%, средней тяжести – 3-5%, легкой – больше 5%.

В соответствии со стандартами оказания специализированной медицинской помощи детям и подросткам с гематологическими заболеваниями [3, 4] начата коррекция показателя ФІХ с целью достижения его уровня в крови до 60-70%, что соответствовало возможности проведения хирургического вмешательства. Вводили препарат иммунин, дозу которого рассчитывали по формуле:

$$X = M \times (\delta - P) \times 1,2;$$

где X – доза ФІХ для однократного введения, в МЕ; M – масса тела больного, в кг; δ – процент желаемого уровня ФІХ в плазме больного; P – исходный (базовый) уровень ФІХ в крови больного.

По нашим расчетам доза иммунина составила:

$$X = 20 \text{ кг} \times (60 \text{ МЕ} - 10 \text{ МЕ}) \times 1,2 = 1200 \text{ МЕ}.$$

Дозу 1200МЕ вводили через каждые 18 ч в течение 7 дней до достижения уровня ФІХ в крови до 65%, что позволило провести расширенную операцию – межвертельную переднефлекссионную остеотомию левой бедренной кости с дополнительной пластикой дефекта аллотрансплантатом. Во время операции гемостаз выполняли тщательнее, чем при обычных оперативных вмешательствах. Инцизию мягких тканей осуществляли электрокоагулятором ЭХВЧ-01, коагуляции подвергали даже диапедезные кровотечения. Костную рану полностью пломбировали хирургическим воском. Временную интраоперационную тампонаду производили салфетками, смоченными раствором адреналина. В результате проводимых мероприятий интраоперационная кровопотеря составила 50 мл, тогда как при аналогичных оперативных вмешательствах кровопотеря составляет 150-200 мл.

В послеоперационном периоде в течение 5 суток производили перевязки с раствором адреналина в области послеоперационного шва. Несмотря на проведенные мероприятия, на 13-е сутки после операции УЗИ-исследование (в области послеоперацион-

ного рубца по задней поверхности в верхней трети на глубине 21 мм определяется анэхогенное неоднородное образование 35×15 мм (гематома), по ходу всего рубца визуализируется гипозоногенный однородный инфильтрат около 25 мм; в полости сустава жидкости нет) показало наличие подкожной гематомы. Эвакуированная гематома отличалась от обычной розовым окрашиванием и жидкой консистенцией. После эвакуации гематомы полость промывали НовосэВэном. Контрольное УЗИ-исследование на 17-е сутки после операции показало отсутствие гематомы. В послеоперационном периоде проводили контроль и коррекцию содержания показателя ФІХ и его ингибитора в соответствии со стандартными протоколами ведения больных гемофилией [5]. На 15-е сутки после операции уровень ФІХ в крови составил 22,5%, тест на ингибитор – отрицательный. Больной выписан на амбулаторное долечивание. Через 6 мес. при контрольном рентгенологическом исследовании выявлено полное восстановление структуры головки бедренной кости (рисунок).

Ребенку рекомендовано: опора на конечность в аппарате Томаса, полная нагрузка на оперированную конечность разрешена через 10 мес. после



Рентгенограмма больного Г. после операционного лечения

операции. Полученный благоприятный результат позволяет расширить показания к оперативному лечению больных гемофилией при ортопедической патологии, используя адекватную тактику ведения этой категории больных; вернуть их к нормальной жизни; достигнуть международного уровня лечения данной категории больных.

Библиографический список

1. Абдулкадыров К.М. Клиническая гематология. СПб., 2004. 85 с.
2. Заболевания тазобедренного сустава у детей / И.Ф. Ахтямов, А.А. Абакаров, А.В. Белецкий [и др.] // Диагностика и хирургическое лечение. Казань, 2008. С. 117-243.
3. Стандарты оказания специализированной медицинской помощи детям и подросткам с гематологическими и онкологическими заболеваниями / А.Г. Румянцев, В.Г. Поляков, Е.В. Самочатова [и др.]. М.: Медпрактика, 2009. С. 137-153.
4. Чернов В.М. Современные проблемы лечения гемофилии // Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2009. № 8 (2). С. 41-45.
5. Гемофилия: протоколы ведения больных / Ю.Н. Андреев, З.С. Баркаган, А.И. Воробьев [и др.]. М.: Ньюдиамед. 2009. С. 87-191.