



**Шановні читачі!** При підготовці цього числа журналу сталося непоправне лихо. 19 жовтня трагічно загинув один з авторів нижченаведеної статті, відомий в Україні та за її межами травматолог Леон Едуардович Фрайфельд, завідувач ортопедо-травматологічного відділення Львівської міської лікарні № 8 та просто лікар від Бога, як називали його пацієнти. Редакційна колегія, редакційна рада та колектив редакції журналу «Біль. Суглоби. Хребет» висловлюють співчуття родині та друзям загиблого.

КАЛИСЬ А.С., КЕЧ Н.Р., ФРАЙФЕЛЬД Л.Е.  
ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України», м. Львів  
ДУ «Інститут спадкової патології НАМН України», м. Львів

## ОСТЕОПОРОЗ І ГЕМОФІЛІЯ

**Резюме.** Гемофілія — це спадкова коагулопатія, при якій процес гіпокоагуляції обумовлений генетичним дефіцитом та зниженням прокоагулянтної активності факторів зсідання крові VIII (IX). Найбільш важким проявом гемофілії є розвиток хронічної гемофілічної артропатії, тяжкість якої напряму залежить від рівня дефіцитного фактора та адекватності замісної терапії. Клінічний перебіг гемофілічної артропатії розпочинається з гострого гемартрозу, проходить стадію хронічного вільозного синовіту і в кінцевому результаті призводить до деформуючого остеоартрозу, фіброзного анкілозу та розвитку вторинного навколосуглобового остеопорозу. Метою нашого дослідження було визначити фактори ризику розвитку остеопенії та остеопорозу в метаепіфізах кісток, утворюючих суглоб, а також прослідкувати залежність зниження мінеральної щільності кісткових тканин від рівня дефіцитного фактора зсідання крові VIII (IX) у хворих на гемофілію.

**Ключові слова:** гемофілія, денситометрія, гемофілічна артропатія, вторинний остеопороз.

### Вступ

Поєднання гемофілічного деструктивного остеоартрозу з вторинним остеопорозом є найбільш тяжким ускладненням для хворих на гемофілію, що насамперед обумовлює високу вірогідність виникнення переломів трубчастих кісток, найчастіше в метаепіфізарних зонах. За даними різних дослідників, відсоток переломів кісток у хворих на гемофілію значно вищий, ніж серед здорового населення, і частота його виникнення серед даної категорії хворих сягає 11 %. Згідно з досвідом нашої клініки, найчастіше виникають переломи трубчастих кісток, серед яких навколо 70 % припадає на стегнову кістку. Виникнення переломів у хворих на гемофілію в молодому віці пов'язане з агресивним перебігом гемофілічної артропатії та відставанням у фізичному розвитку. У зв'язку з цим актуальною є проблема своєчасної діагностики локального зменшення мінеральної щільності кісткової тканини (МЩКТ) та проведення адекватної консервативної терапії або відновно-реконструктивного операційного втручання.

Хворі на гемофілію знаходились у групі ризику виникнення вторинного остеопорозу через прогресуючу гемофілічну артропатію, зміну біомеханіки рухів та зниження фізичної активності.

Адекватне накопичення кісткової маси та досягнення її піку в пубертатному періоді у хворих на гемофілію напряму залежить від динамічних навантажень на суглоби та активності життя. У дорослих людей кісткова тканина постійно ремодулюється: після резорбції кістки настає кісткоутворення. На клітинному рівні втрата кісткової маси відбувається внаслідок порушень балансу між активністю остеобластів та остеокластів. Провідна роль у процесі ремодуляції кісток належить біомеханічному навантаженню. Фізіологічний метаболізм кісткової тканини можливий тільки за наявності постійного фізичного навантаження та активних рухів у суглобах. Низька фізична активність та відсутність повноцінного навантаження приводить до зміни щільності кісткової тканини, в першу чергу за рахунок порушення макроархітекτονіки (форма та ге-

ометрія) та мікроархітектоніки кістки (співвідношення трабекулярного та кортикальних шарів).

Деструктивні зміни кісток у хворих на гемофілію мають переважно навколосуглобовий характер та обумовлені хронічно-рецидивуючими гемартрозами, субхондральними крововиливами з утворенням кіст, руйнуванням суглобових поверхонь, звуженням суглобової щілини та розвитком фіброзно-кісткових контрактур. У кінцевому результаті це призводить до зниження амплітуди рухів у суглобі, виникнення осьової деформації нижньої кінцівки та порушення конгруентності суглобових поверхонь, руйнування хрящової тканини, атрофії м'язів та виникнення вторинного остеопорозу в метаепіфізах кісток, що утворюють суглоб.

### Об'єкт і методи дослідження

З метою непрямої оцінки мінеральної щільності кісткової тканини найбільш доступними методами є рентгенологічне обстеження та ультразвукова п'яткова денситометрія. При вираженому остеопорозі виявляються характерні зміни в кістковій тканині: зниження рентгенологічної щільності, витончення кортикального шару, виражений субхондральний склероз із наявністю субхондральних кіст, зміна трабекулярної структури (посилення вертикальної структури кісткових банок при послабленні горизонтальної).

Найбільш часто для якісної та кількісної оцінки рентгенограми при визначенні МЩКТ використовується індекс Сінгха, при якому враховується трабекулярна структура кісткової тканини з поступовим зникненням п'яти груп трабекул у ділянці проксимальних ділянок стегнових кісток. Другим рентгенологічним методом оцінки МЩКТ є визначення морфокортикального індексу за Л. Споторно і С. Романьйоли, при якому оцінюється зміна ширини кістково-мозкового каналу в напрямку діафізарної частини стегнової кістки.

З урахуванням особливостей ураження суглобів при гемофілії та на підставі клініко-рентгенологічних даних на сучасному рівні геморагічно-деструктивні остеопорози розподіляють на V стадій (табл. 1).

Незважаючи на те, що рентгенологічний метод є найкращим для визначення стану кортикального ша-

ру кістки, він є малоефективним на перших стадіях зниження МЩКТ. Враховуючи те, що остеопороз у першу чергу пошкоджує трабекулярну зону кістки, рентгенографія може не виявити остеопоротичні зміни до того часу, поки в патологічний процес не буде задіяний кортикальний шар. За даними світової літератури, це відбувається при зниженні МЩКТ більш ніж на 30 %, тобто тоді, коли процес ураження кісток остеопорозом вже виражений. На сьогодні більш чутливим та точним методом діагностики, який дозволяє виявити початкові прояви зниження МЩКТ (остеопенію) або визначити ступінь тяжкості остеопорозу, є кісткова денситометрія. Методика ультразвукової денситометрії базується на закладених у кістковий денситометр стандартних відхиленнях (SD) щодо вікових особливостей зміни насиченості кісткових тканин та мінеральної щільності. Згідно з рекомендаціями ВООЗ, оцінка МЩКТ базується на використанні стандартизованих T- та Z-критеріїв.

T-критерії — це показник кількості стандартних відхилень (SD) вище або нижче середнього показника для піку МЩКТ у молодих жінок.

Показники зниження МЩКТ:

1. Норма — щільність кісткової тканини менше одного (SD); T-критерії від 0 до 1,0; МЩКТ —  $100 \pm 20$  %.

2. Остеопенія (доклінічна форма остеопорозу) — щільність кісткової тканини знаходиться між 1,0 та 2,5 (SD); T-критерії від 1,0 до 2,5 (SD); МЩКТ — 68–80 %.

3. Остеопороз — щільність кісткової тканини понад 2,5 (SD); T-критерії — 2,5 та менше; МЩКТ менше 68 %.

Z-критерій — це показник стандартних відхилень (SD) від вікової норми, що використовується при визначенні ступеня ризику виникнення переломів або оцінки ефективності лікувальних заходів.

Середній Z-критерій для будь-якої вікової групи дорівнює 0.

Зниження Z-критерію до 1,0 або менше при обстеженні хворих при порівнянні з середнім показником для здорових людей аналогічного віку може свідчити про розвиток остеопорозних процесів у кістках. При втраті кісткової маси близько 30 % стандарт відхилення показника МЩКТ від вікової норми (Z-критерій) знаходиться в межах 2,5–3,0 (SD).

Таблиця 1. Стадії геморагічно-деструктивного остеопорозу

| Стадія | Характеристика клініко-рентгенологічних симптомів                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I      | Рання стадія характеризується збільшенням об'єму суглоба, розширенням суглобової щілини за рахунок гемартрозу. Рентгенологічно можуть визначитися потовщення та ущільнення суглобової капсули, помірний остеопороз. Функція суглоба за відсутності крововиливу в «холодний період» не порушена                                                                                                                                                                           |
| II     | Характеризується помірним звуженням суглобової щілини без порушення конгруентності суглобових поверхонь. Наростають ознаки навколосуглобового остеопорозу. З'являється субхондральний склероз. Відбувається подальше ущільнення періартікулярної тканини                                                                                                                                                                                                                 |
| III    | Характеризується появою крайових узур, деструкцією хрящової тканини з утворенням кіст. Більш виражений остеопороз у метаепіфізах кісток, що утворюють суглоб. Суглобова щілина звужена, місцями порушена конгруентність суглобових поверхонь. У колінному суглобі відбувається характерна зміна надколінка — квадратна форма його нижнього полюса та збільшення передньозаднього розміру, функція суглоба помірно знижена, рухи незначно обмежені, наявна атрофія м'язів |
| IV     | Стадія, на якій суглоби різко деформовані, суглобові поверхні сплюснені, епіфізи кісток розширені за рахунок гіперостозів, діафізи зменшені, суглобова щілина різко звужена. Внутрішньосуглобові хрящі зруйновані, виражена атрофія м'язів, обсяг рухів у суглобі значно обмежений. Відзначається внутрішньосуглобова крепітація при рухах. Функція суглоба значно порушена                                                                                              |
| V      | Характеризується цілковитою втратою функції суглоба. Суглобова щілина погано контурується на рентгенограмі, найчастіше зарощена сполучною тканиною. Виражений склероз субхондральних відділів кістки в поєднанні зі значною узурацією та кістозом епіфізів. Відбувається формування кісткового анкілозу                                                                                                                                                                  |

## Результати та їх обговорення

Зниження МЩКТ та гемофілія — це дві патології, що поєднані між собою, і їх взаємозв'язок суттєво відображається на якості життя хворого зі спадковою коагулопатією. Геморагічні прояви гемофілії з боку опорно-рухового апарату індукують розвиток навколосуглобового остеопорозу. Пікове накопичення кісткової маси в пубертатному періоді важливе для запобігання розвитку вторинного остеопорозу та має найбільший захист проти поступового зниження МЩКТ, пов'язаних із процесами старіння (Мора та Gilsans, 2003). Повноцінне фізичне навантаження на кістки та суглоби для формування адекватної кісткової маси в дитинстві, можливо, є більш важливим фактором, ніж достатнє надходження кальцію з їжею (Bradney, 1998).

Хворі на гемофілію знаходяться в групі підвищеного ризику розвитку вторинного остеопорозу в дитинстві через періодичні гемартрози, знерухомлювання суглобів та відсутність повноцінного навантаження на кістку.

Зниження МЩКТ у хворих на гемофілію з тяжкою формою захворювання (рівень дефіцитного фактора < 1 %) вже в молодому віці (Barnes et al., 2004) підтверджує гіпотезу, що молодий хворий на гемофілію, можливо, ніколи не зможе досягти пікової маси кісткової тканини порівняно зі здоровим контингентом (Wallny et al., 2007).

Метою нашого дослідження було виявити особливості зниження МЩКТ залежно від ступеня тяжкості та клінічного перебігу спадкової коагулопатії. Обов'язковим критерієм включення в групу дослідження була наявність хоча б одного колінного суглоба, ураженого гемофілічною артропатією. На підставі клініко-рентгенологічних даних хворі в обох групах мали II–IV стадію геморагічно-деструктивного остеопорозу.

В обстеженні взяли участь 30 осіб, хворих на гемофілію, з 10 різних регіонів України. Всім хворим у клініці ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України» (м. Львів) був встановлений тип гемофілії та підтверджено ступінь тяжкості захворювання.

Серед обстежених хворих були 23 хворі на гемофілію А, 6 хворих із діагнозом «гемофілія В» та 1 хворий із тяжкою інгібіторною формою гемофілії А.

Хворі чоловічої статі віком від 7 до 52 років (середній вік 29,2 року) були розподілені на дві групи. Перша група (15 осіб) — це хворі з тяжкою формою гемофілії (рівень дефіцитного фактора VIII/IX < 1 %), друга група (15 осіб) — хворі із захворюваннями середньої тяжкості (рівень дефіцитно-

го фактора VIII/IX від 1 до 5 %). За віком до першої групи були відібрані хворі від 7 до 49 років, середній вік — 29,6 року; а до другої групи — хворі на гемофілію від 11 до 52 років, середній вік становив 28,8 року.

Проведено збір анамнезу, виконано об'єктивний огляд, антропометричні заміри, загальноклінічні та біохімічні обстеження. В обох досліджених групах усім хворим виконане рентгенологічне обстеження ураженого колінного суглоба у двох проекціях. Навколосуглобовий остеопороз виявлений у метаепіфізарних зонах у 23 хворих (76,6 %), що відповідає даним про локальну втрату МЩКТ у ділянках, близьких до суглобів, ушкоджених гемофілічною артропатією (Vpелchurch et al., 1989).

Денситометричні обстеження хворих на гемофілію проводились на базі ДУ «Інститут спадкової патології НАМН України» (м. Львів) за допомогою приладу Achilles EXPRESS (LUNAR). П'яткова денситометрія всім хворим проводилась на кінцівці з ураженням гемофілічною артропатією колінним суглобом.

У своїх дослідженнях прояви остеопорозу у хворих на гемофілію ми розподілили на три ступені тяжкості:

- I (помірна) — МЩКТ 58–68 %;
- II (виражена) — МЩКТ 48–58 %;
- III (тяжка) — МЩКТ менше 48 % або менше половини пікової маси.

За результатами проведеної денситометрії (табл. 2) отримано значне зменшення МЩКТ в обох групах. Для першої групи медіана зменшення кісткової маси у хворих на гемофілію становила 61,7 % (Т-критерій становив 3,0 SD), а у другій групі — 62,3 % (Т-критерій становив 2,8 SD). Це свідчить про суттєвий прояв остеопоротичних процесів у кістках хворих на гемофілію порівняно з віковою масою кісткової тканини здорової популяції. Практично однаковий відсоток зниження МЩКТ в обох групах та збіг значення Т-критеріїв може свідчити про несуттєву значимість ступеня тяжкості спадкової коагулопатії та незалежність від типу гемофілії.

На перший план у розвитку остеопорозу у хворих на гемофілію виходять прояви захворювання, пов'язані насамперед із гемофілічною артропатією. Важливими факторами у формуванні навколосуглобового остеопорозу є хронічні гемартрози та пов'язані з ним розвиток згинально-розгинальних контрактур (больових, фіброзних та кісткових), зменшення активності рухів, тривала іммобілізація та недостатнє фізичне навантаження на суглоби. Все це призводить до стійких змін у процесі ремоделювання кісток та порушення остеогенезу у хворих на гемофілію.

**Таблиця 2. Ступінь зниження мінеральної щільності кісткової тканини в обстежених хворих на гемофілію (30 хворих)**

| Групи    | Фізіологічна норма<br>(100 ± 20 %) | Остеопенія<br>(68–80 %) | Остеопороз         |                     |                 |
|----------|------------------------------------|-------------------------|--------------------|---------------------|-----------------|
|          |                                    |                         | Помірний (58–68 %) | Виражений (48–58 %) | Тяжкий (< 48 %) |
| I група  | 1                                  | 3                       | 6                  | 5                   | –               |
| II група | –                                  | 5                       | 6                  | 2                   | 2               |

Отримані результати стандартних відхилень (SD) показника щільності кісткової маси від вікової норми (Z-критерії) у хворих на гемофілію потребували обов'язкової клінічної інтерпретації. Так, в обох групах середні показники Z-критерію становив 2,3 SD, що скоріше може свідчити про клінічні прояви вторинного «імобілізаційного» остеопорозу, ніж про вікову витрату МЩКТ.

Поєднання використання показнику Z-критерію з оцінкою клінічного перебігу гемофілічної артропатії може бути діагностичним показником виникнення «патологічних» переломів трубчастих кісток у хворих на гемофілію. Серед обстежених хворих в анамнезі навколосуглобові переломи стегнової кістки були відмічені у 6 осіб, у першій групі — 2 хворі, у другій групі — 4 хворі. Клінічний розвиток стійких згинально-розгинальних контрактур колінного суглоба діагностовано у 24 хворих (80 %), і всі вони знаходяться в групі підвищеного ризику виникнення переломів трубчастих кісток. Наявність хитальних рухів у колінному суглобі призводить до зміни біомеханіки рухів у ньому, через що виникає перерозподіл місця навантаження та збільшується сила травмуючого зовнішнього фактора за принципом «важеля». Тугорухомість у суглобах у поєднанні з навколосуглобовим остеопорозом у хворих на гемофілію призводить до так званих патологічних пере-

ломів, коли сила зовнішнього травмуючого фактора не відповідає спричиненому ушкодженню та патологічним змінам у кістках.

## Висновки

1. Отримані показники зниження МЩКТ у хворих на гемофілію з геморагічно-деструктивними остеоартрозами в дорослому віці характеризують виражене порушення процесів остеогенезу у навколосуглобовій зоні.
2. Раннє виявлення остеопенії у дітей, хворих на гемофілію з гемофілічною артропатією, може попередити розвиток вторинного остеопорозу в дорослому віці.
3. Явища остеопенії та остеопорозу у хворих на гемофілію більше пов'язані з клінічними ускладненнями прогресуючої гемофілічної артропатії ніж із рівнем дефіцитного фактора (тяжкістю спадкової коагулопатії).
4. Показники денситометричного обстеження можуть бути визнані діагностичним критерієм можливості виникнення «патологічних» переломів трубчастих кісток у хворих на гемофілію з ураженням опорно-рухового апарату.
5. Питання вибору лікувальної тактики та медикamentозної терапії у хворих на гемофілію з порушенням процесів остеогенезу та розвитком вторинного остеопорозу потребують подальшого поглибленого вивчення.

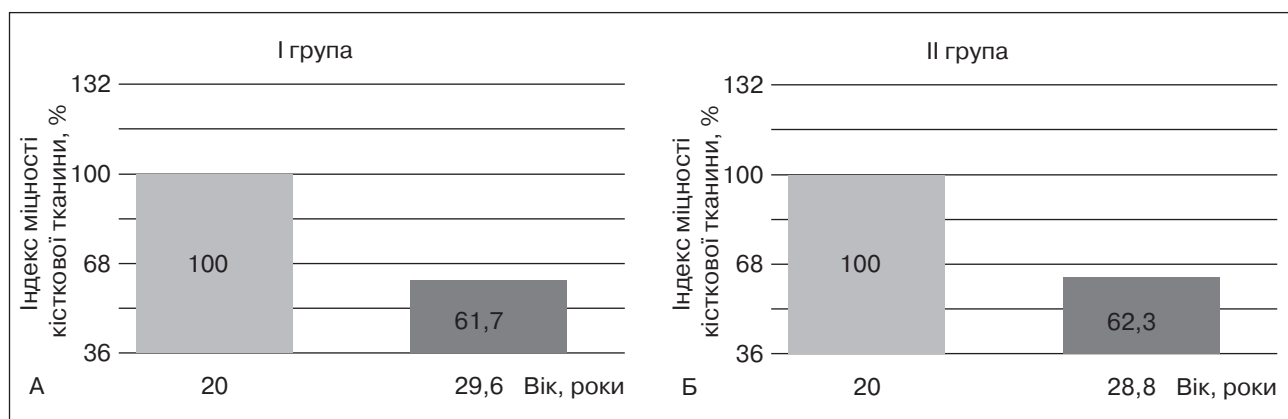


Рисунок 1. Індекс міцності кісткової тканини у пацієнтів I (А) та II (Б) груп

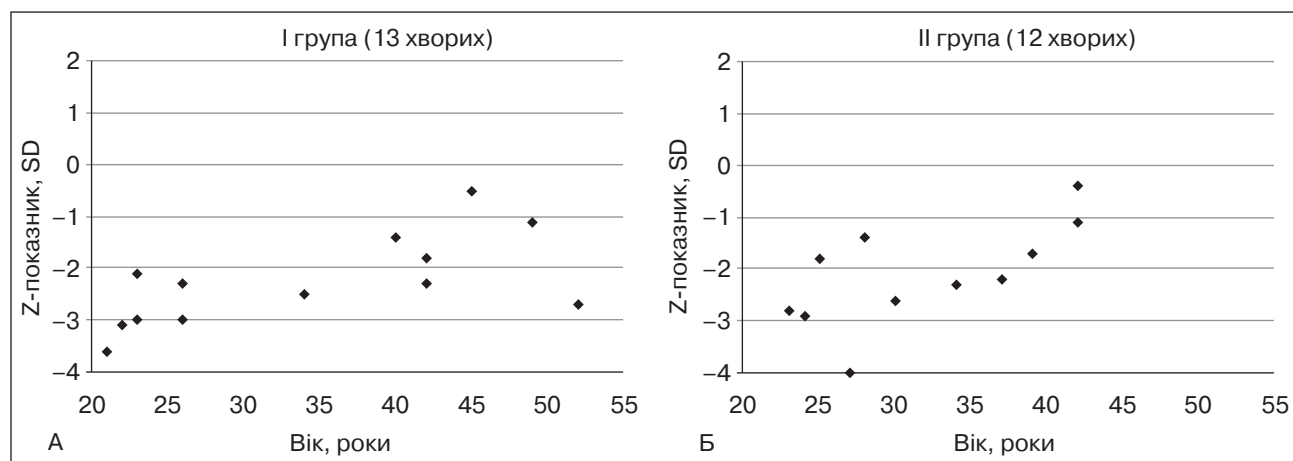


Рисунок 2. Z-показник у пацієнтів I (А) та II (Б) груп

## Список літератури

1. Андреев Ю.Н. Многоликая гемофилия. — М.: Ньюдиамед, 2006.
2. Форран Е. Рентгенология гемофилической артропатии. — Будапешт: Издательство академии наук Венгрии, 1981.
3. Корж Н.А., Поврозюк В.В., Дедух Н.В., Зупанец И.А. Остеопороз: эпидемиология, клиника, диагностика, профилактика и лечение: Монография АМН Украины. — Харьков, 2002.
4. Поворознюк В.В., Віленський А.Б., Григор'єва Н.В. Остеопенічний синдром у дітей та підлітків: фактори ризику, діагностика, профілактика. Методичний посібник. — Київ, 2001.
5. Крысь-Пугач А.П., Кинчая-Полищук Т.А. Остеопенический синдром и остеопороз у детей и подростков // Ортопедия, травматология и протезирование. — 2000. — № 2. — С. 35-38.
6. Лоскутов О.Є., Макаров В.М., Синегубов Д.А. Методи оцінки щільності кісткової тканини при плануванні типу фіксації тотального ендопротезу кульшового суглоба. Методичні рекомендації. — Дніпропетровськ, 2006.
7. Корж М.О., Дедух Н.В., Горидова Л.Д. Діагностика та лікування остеопорозу та остеопорозних переломів. Методичні рекомендації. — Харків, 2005.
8. Поворознюк В.В. Остеопороз та біохімічні маркери метаболізму кісткової тканини // Лабораторна діагностика. — 2002. — № 1. — С. 53-61.
9. Рожинская Л.Я. Системный остеопороз. Монография. — М.: Издатель Мокеев, 2000.
10. Вертегел А.А., Овчаренко Л.С. Особенности денситометрического исследования минеральной плотности костной ткани у детей // Сучасні методичні технології. — 2009. — № 3. — С. 70-73.
11. Deltas P.D., Eastell R., Garner P. Вивчення біохімічних маркерів кісткової тканини при остеопорозі // Osteoporosis Int. — 2000. — № 11. — P. s2-s12.
12. Abdelrazik N. Оцінка мінеральної щільності кісткової тканини у дітей, хворих на гемофілію. — Mansoura Hospital, 2009.
13. Barnes C., Wong P., Egan B., Cameron F., Jones H., Eker H., Monagle P. Визначення щільності кісткової тканини у дітей з тяжкою формою гемофілії // Педіатрія. — 2004. — 114(4). — P. 77-81.
14. Dunn A.L., Bush M.P., Wyly J.B., Sullivan K.M., Abshir T.C. Артроскопічна синовектомія у дітей хворих на гемофілію // Pediatric Orthopaedics. — 2004. — № 24(4). — P. 414-426.
15. Gallachek S.J., Deighan C.A., Wolles E.T., Cowan P.A., Frazek W.D., Fenner J.A., Lowe G.D. Асоціація тяжкої форми гемофілії з остеопорозом: денситометричне та біохімічне вивчення // Медицина. — 1994. — 87(3). — P. 181-186.
16. Gilbekt M., Schook J., Holbrook. Гемофілія та спорт. — Національний Фонд Гемофілії та Американський Червоний Хрест, 1984.
17. Klibanski A., Campbell L., Bassford T. Остеопороз: профілактика, діагноз, терапія // Протокол № 14 Consensus, 2000, P. 1-45.
18. Manco-Johnson M.J., Nuss R. et al Методи об'єднаної оцінки стану кісткової тканини для дітей та дорослих, хворих на гемофілію // Гемофілія. — 2000. — 6(6). — P. 649-657.
19. Kelly W.N., Harris E.D., Levine P.H. Гемофілічна артропатія. Підручник ревматології. — Філадельфія: Saunders, 1989. — 1630-1(S).
20. Wallny T.A., Nicolay C., Ezziddins, Pennekamp P.H., Stoffel-Wagner B. Остеопороз в гемофілії — недооцінена загроза? // Гемофілія. — 2007. — 13. — P. 79-84.

Отримано 03.09.12 ■

**Калис А.С., Кеч Н.Р., Фрайфельд Л.Є.**  
 ГУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України», г. Львів  
 ГУ «Інститут наследственной патологии НАМН Украины», г. Львов

## Остеопороз и гемофилия

**Резюме.** Гемофилия — это наследственная коагулопатия, при которой процесс гипокоагуляции обусловлен генетическим дефицитом и снижением прокоагулянтной активности факторов свертывания крови VIII (IX). Наиболее тяжелым проявлением гемофилии является развитие хронической гемофилической артропатии, тяжесть которой прямо зависит от уровня дефицитного фактора и адекватности заместительной терапии. Клиническое течение гемофилической артропатии начинается с острого гемартроза, проходит стадию хронического вилеозного синовита и в конечном счете приводит к деформирующему остеоартрозу, фиброному анкилозу и развитию вторичного околоуставного остеопороза. Целью нашего исследования было определить факторы риска развития остеопении и остеопороза в метаэпифизах костей, образующих сустав, а также проследить зависимость снижения минеральной плотности костных тканей от уровня дефицитного фактора свертывания крови VIII (IX) у больных гемофилией.

**Ключевые слова:** гемофилия, денситометрия, гемофилическая артропатия, вторичный остеопороз.

**Kalis A.S., Kech N.R., Freifeld L.Ye.**  
 State Institution «Institute of Blood Pathology and Transfusion Medicine of National Academy of Medical Sciences of Ukraine»  
 State Institution «Institute of Hereditary Disease of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Lviv, Ukraine

## Osteoporosis and Hemophilia

**Summary.** Hemophilia — an hereditary coagulopathy, in which the process of anticoagulation is due to genetic deficiency and decreased procoagulant activity of FVIII (IX). The most difficult manifestation of hemophilia is the development of chronic hemophilic arthropathy, the severity of which is directly dependent on the level of the scarce factor and the adequacy of replacement therapy. The clinical course of hemophilic arthropathy begins with acute hemarthrosis, is at the stage of chronic villous synovitis and ultimately leads to osteoarthritis deformans, fibrous ankylosis, and the development of secondary periarticular osteoporosis. The aim of our study was to identify risk factors for osteopenia and osteoporosis in metaepiphysis bones forming the joint, as well as trace the dependence of reduction in bone mineral density from the level of deficient FVIII (IX) in patients with hemophilia.

**Key words:** hemophilia, densitometry, hemophilic arthropathy, secondary osteoporosis.