

Hemofilie z ortopedického pohledu

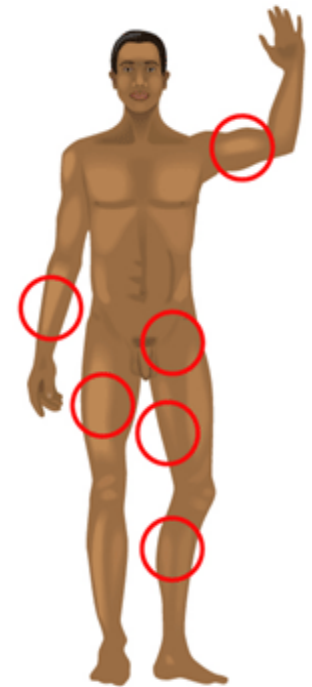
MUDr. Kašpárek R., Ph.D.

Ortopedické odd. FNO

prim. MUDr.Cichý Z.,Ph.D.

Postižení pohybového aparátu

- Krvácení do kloubů
85 % všech krvácivých projevů



Incidence postižení kloubů

- kolenní kloub - 40 %
- loketní kloub - 30 %
- ATC - 20 %
- ostatní klouby - méně než 2,5 % (např. kyčel - 1,3 %)

Postižení pohybového aparátu

- Krvácení do svalů

- M. iliopsoas
- M. soleus





**„Téměř neléčený
pacient“**

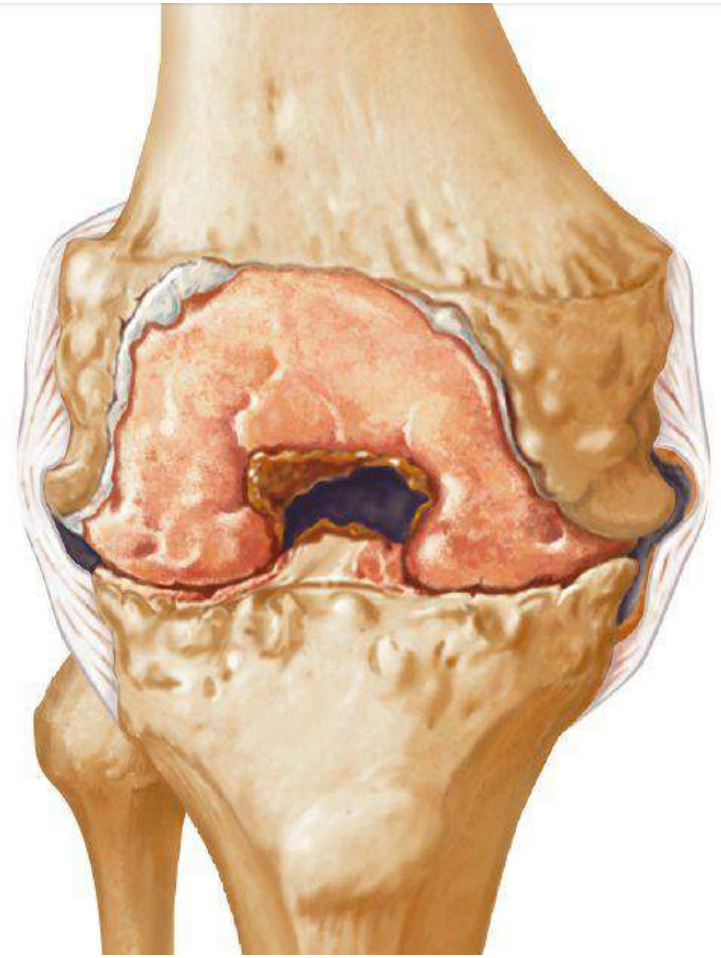
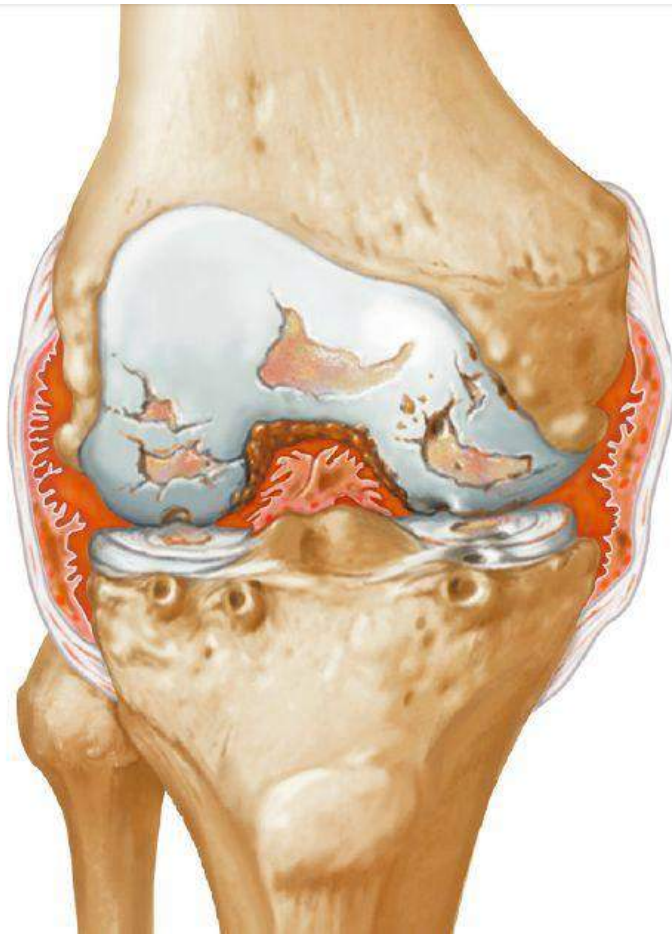


19 let , místo: Armenie

Vývoj hemofilického kloubu



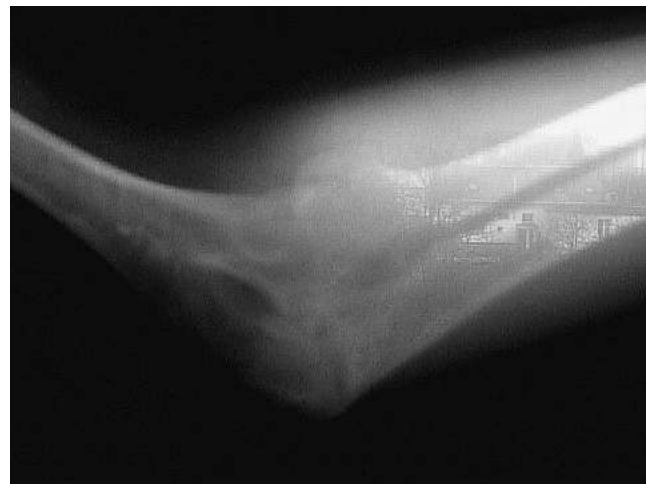
Vývoj hemofilického kloubu



Detekce kloubních změn

- Sonografie
- Rtg
- MRI
- SPECT /CT

RTG





Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound




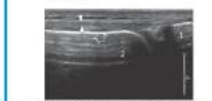






Sonografické vyšetření











ELBOW

<p>E1A Identifies synovitis in the radial and coronoid recesses</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Radial (1) and coronoid (2) recess Radial (2) and coronoid (3) recess Coronoid fossa (4) Radial head (5) 	<p>E1B Reveals osteochondral damage over the anterior aspect of the distal humeral epiphysis</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Coronoid fossa (1) Radial (2) and coronoid (3) recess Radial head (4) Anterior aspect of distal humeral epiphysis (5) 	<p>E2A Detects osteochondral damage affecting the humeral capitulum and synovitis in the radial recess</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Radial neck (1) Radial head (2) Humeral head (3) Anterior (4) and posterior (5) aspect of humeral head 	<p>E2B Detects osteochondral damage affecting the humeral trochlea and synovitis in the coronoid recess</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Anterior (1) and posterior (2) aspect of humeral head Radial neck (3) Radial head (4) Coronoid fossa (5) Coronoid process (6) 	<p>E3 Demonstrates synovitis in the posterior olecranon recess</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Posterior (1) and anterior (2) aspect of humeral head Radial neck (3) Radial head (4) Coronoid fossa (5) Olecranon process (6) 
--	--	---	--	--

KNEE

<p>K1 Detects synovitis in the suprapatellar recess</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Patella (1) Distal femur (2) Suprapatellar recess (3) Distal femoral condyle (4) Patellar tendon (5) and anterior (6) and posterior (7) aspect of patella 	<p>K2A-K2B Complements K1 to complete assessment of joint space with evaluation of the parapatellar recesses</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Anterior (1) and posterior (2) aspect of patella Anterior (3) and posterior (4) parapatellar recess Patella (5) Distal femur (6) 	<p>K3 Identifies osteochondral damage affecting the femoral trochlea</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Anterior (1) and posterior (2) aspect of patella Anterior (3) and posterior (4) parapatellar recess Distal femoral condyle (5) 	<p>K4 Detects osteophyte formation</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Anterior (1) and posterior (2) aspect of patella Anterior (3) and posterior (4) parapatellar recess Distal femoral condyle (5) Patella (6) 
--	---	--	---

ANKLE

<p>A1A Evaluates osteochondral damage affecting the anterior aspect of the talar dome and synovitis in the anterior recess of the tibiotalar joint</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Tibiotalar joint (1) anterior (2) and posterior (3) aspect of talar dome Anterior (4) and posterior (5) aspect of talar dome Anterior (6) and posterior (7) aspect of talar dome 	<p>A1B Complements A1A to complete assessment of the anterior-lateral surface of the talar dome</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Talar dome (1) Anterior (2) and posterior (3) aspect of talar dome 	<p>A2 Reveals a distended anterior recess of the subtalar joint</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Talar dome (1) Anterior (2) and posterior (3) aspect of talar dome Subtalar joint (4) 	<p>A3A Depicts a distended posterior recess of the tibiotalar joint</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Talar dome (1) Anterior (2) and posterior (3) aspect of talar dome Subtalar joint (4) 	<p>A3B Demonstrates a distended posterior recess of the calcular joint</p>  <p>Key features:</p> <ul style="list-style-type: none"> Talar dome (1) Anterior (2) and posterior (3) aspect of talar dome Subtalar joint (4) 
--	--	--	--	---

Adapted from Martindell C, et al. *Thrombosis and Haemostasis* 2013;109:1170-9.



The programme is funded and managed by Pfizer

Strategie léčení hemofilických pacientů

- **Preventivní opatření a selfcare servis**
- **Časná substituce**
- **Konzervativní léčba**
- **Chirurgická léčba**

Prevence

- časná léčba krvácení
- zabránění vzniku cílového kloubu
- dostatek pohybu
- posilování svalstva
- udržování správné tělesné hmotnosti

Kloubní krvácení - konzervativní terapie:

- 1. zastavení krvácení
- 2. léčba bolesti
- 3. obnovení funkce / rehabilitace !!!/
- 4. prevence chronických kloubních změn.

Léčba konzervativní

- protizánětlivé léky
 - nesteroidní antirevmatika /COX 2/
 - kortikosteroidy
- výživa chrupavky – doplňky stravy
 - glukosamin a chondroitin sulfát
 - Condrosulf, Proenzy, Piascledine
- hyaluronová kyselina
- RSO -radioaktivní odstranění kloubní výstelky

Kloubní krvácení - chirurgická léčba:

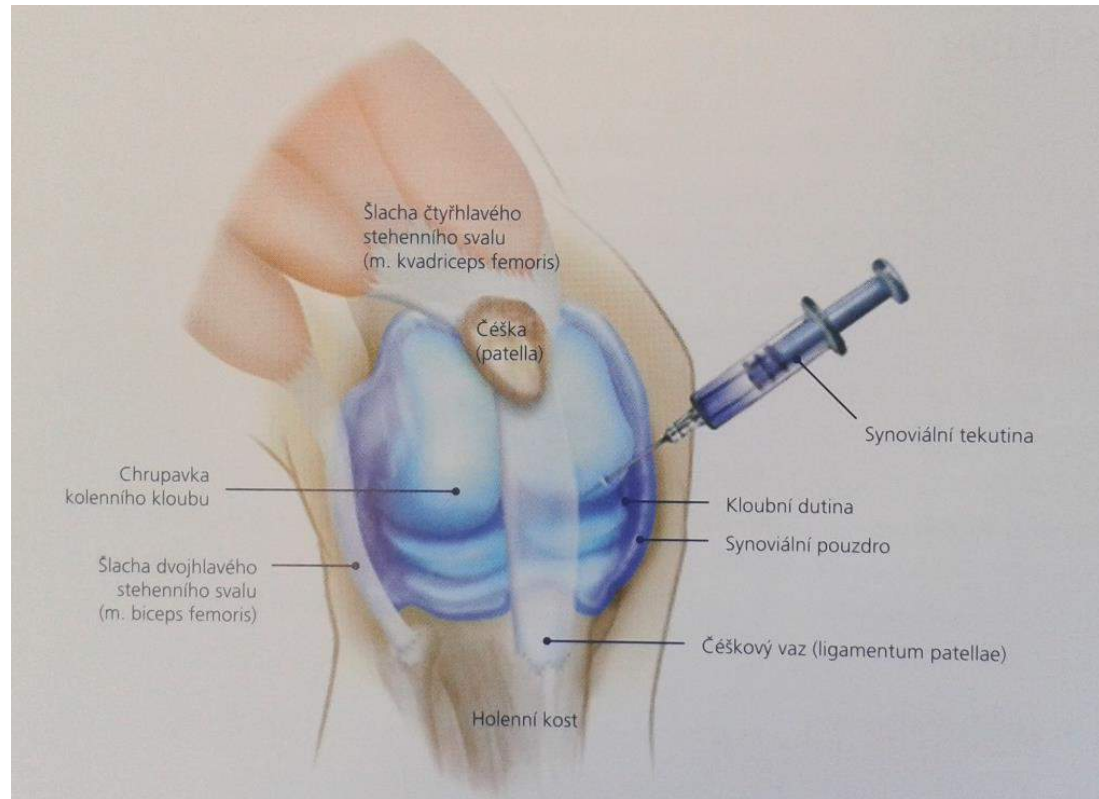
- 1. akutní,
- 2. preventivní,
- 3. rekonstrukční.

Invazivní výkony :

- **Punkce**
- **Radiosynoviortesa**
- **AS - synovectomie a debridement**
- **Otevřená synovectomie**
- **TEP**
- **Ostatní výkony/artrodéza..
Korekční osteotomie/**

Punkce

Indikace
velká kloubní
náplň s tenzí
kloubního
pouzdra
Možnost
snížení objemu
krve a aplikace
antikoagulační
látky



Radiosynoviortéza /RSO/

- Cílem nitrokloubního léčebného zásahu je snížit krvácivou aktivitu kloubní výstelky použitím radiofarmaka

Radiofarmaka

- Nejvhodnější RF/radiofarmaka/ jsou betazářiče působící přímo na změněnou kloubní výstelku.

Radiofarmaka

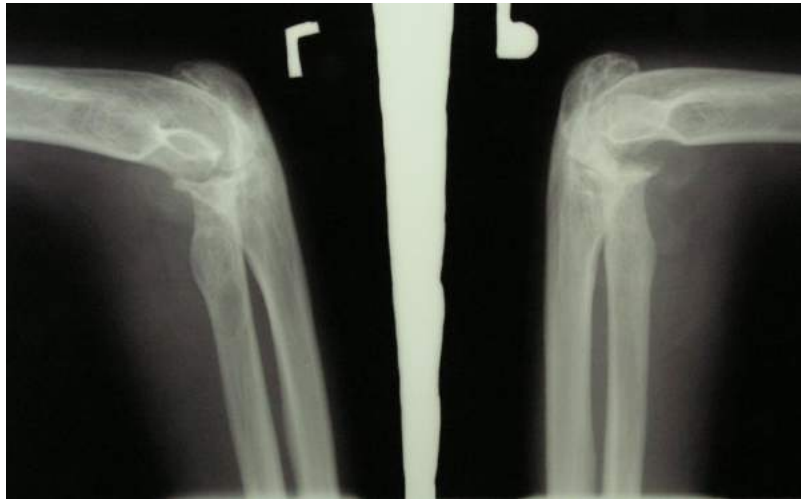
- **Yttrium 90**- poločas rozpadu 2,7 dne, penetrace do 3,6 mm, vhodný pro velké klouby.
- **Rhenium 186** -poločas rozpadu 3,7 dne, 0,98 MeV penetrace do 1,2 mm, vhodné pro střední klouby.
- **Erbium 169** -poločas rozpadu 9,5 dne, 0,34 MeV penetrace do 0,3 mm, vhodné pro malé klouby.

Indikace RSO

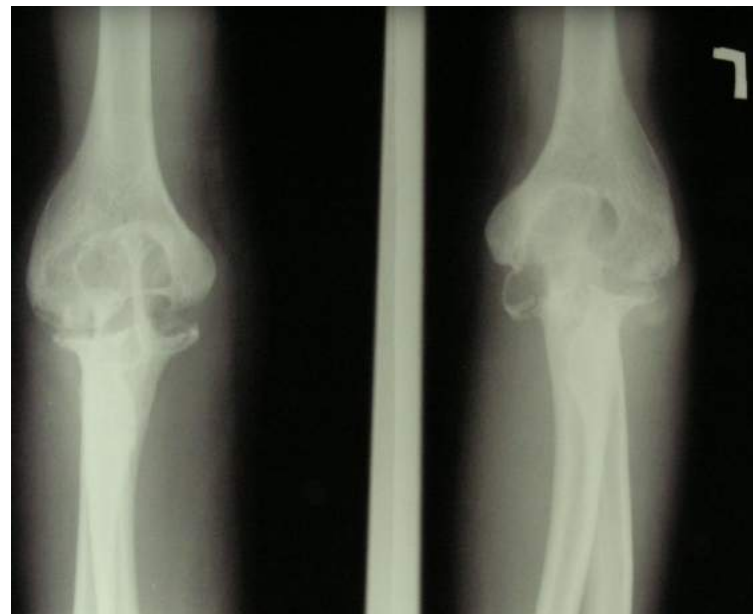
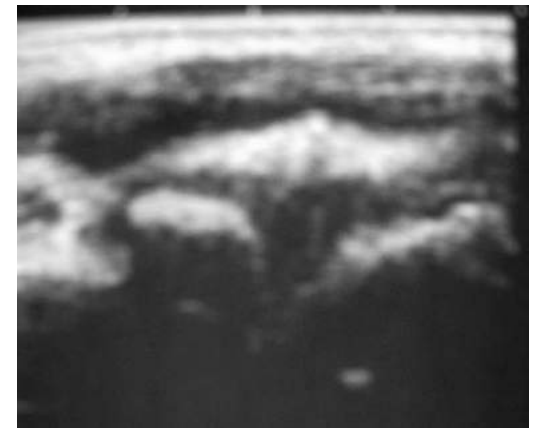
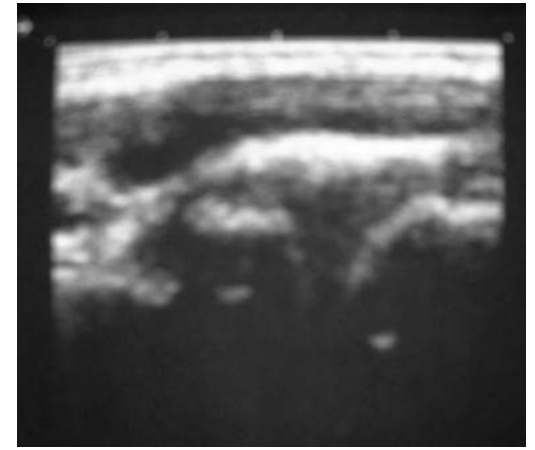
- Aplikace radionuklidu je indikována při trvající aktivitě synoviální tkáně po šestiměsíční konzervativní terapii.
- revmatoidní artritida
- hemofilická artropatie. .

Výhody RSO:

- - minimální invazivita
- - možnost použití u inoperabilních pacientů
- - není nutná návaznost speciální rehabilitace
- - možnost současné léčby více kloubů
- - možnost opakování aplikace, eventuálně návaznost chirurgické léčby
- - nízké ekonomické náklady

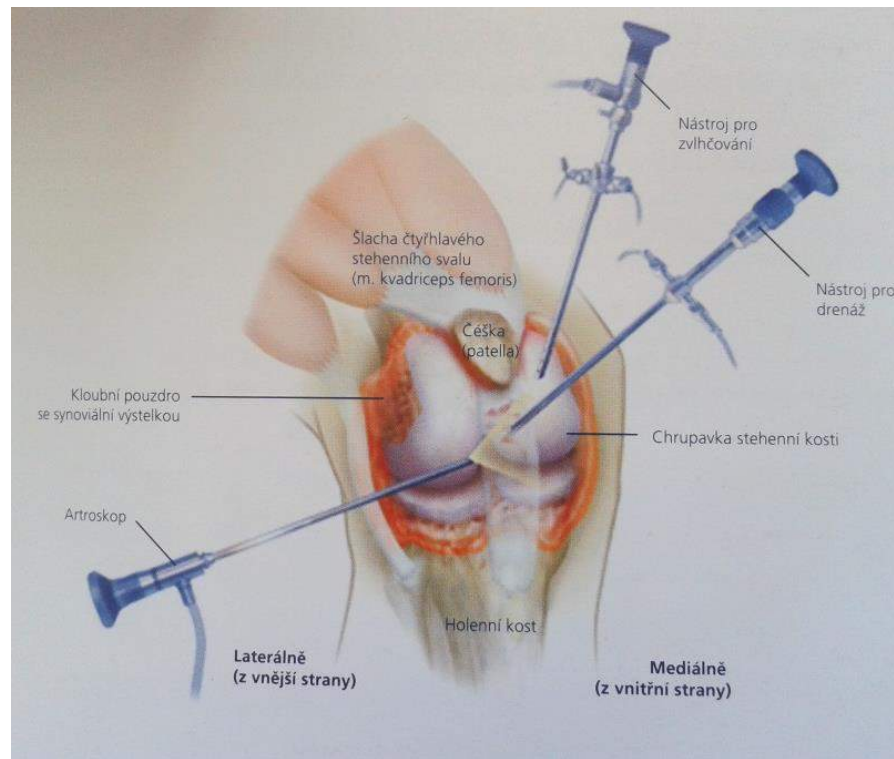


RSO



- muž , 28 let

Chirurgická léčba - Artrioskopie



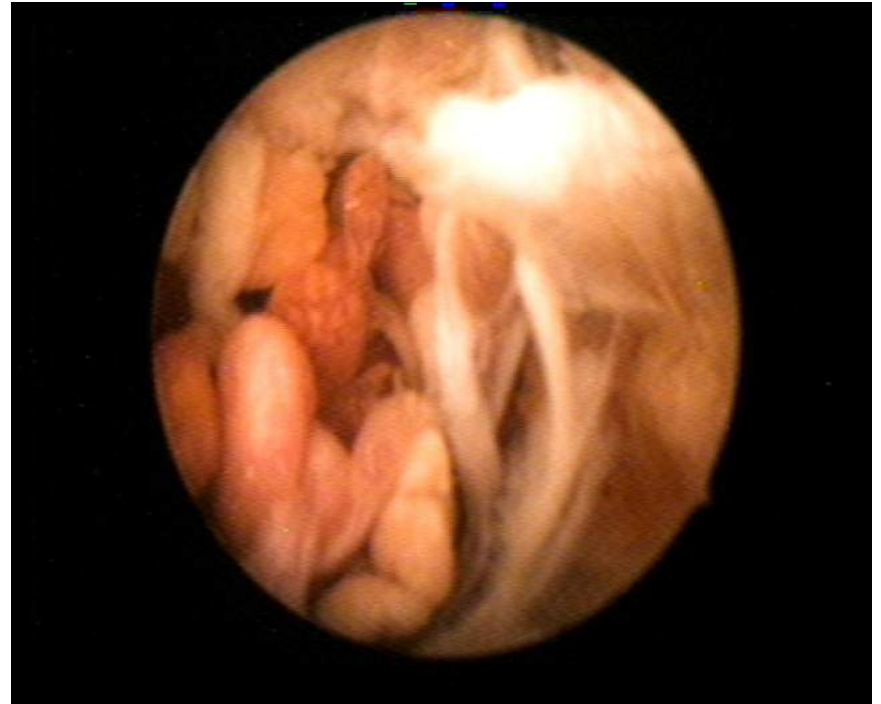
Synovectomie -principy:

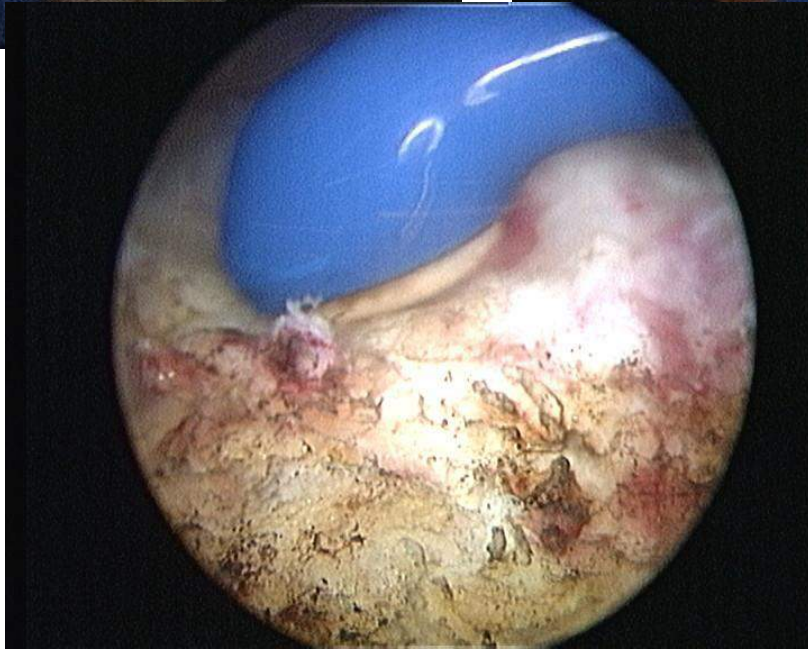
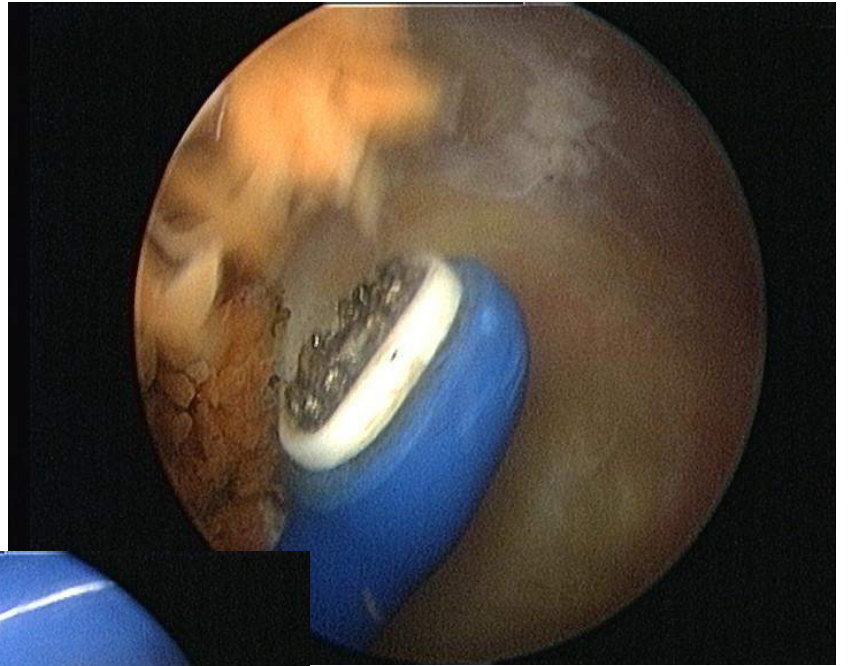
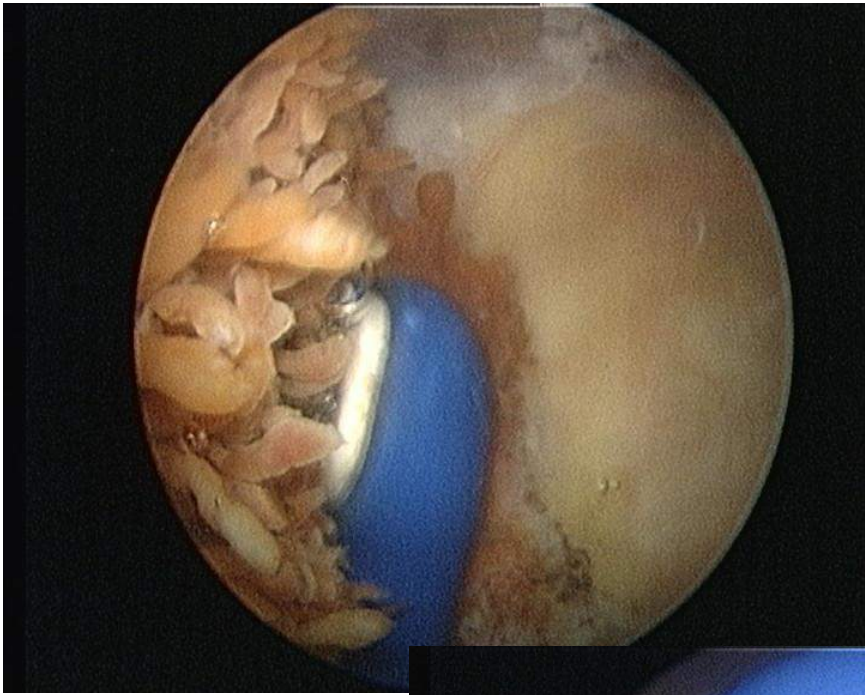
- **Včasná indikace**
- **Dostatečná substituce antihemofilickým faktorem**
- **Radikalita - AS nebo otevřená synovetomie**
- **Hloubka synovectomie?**

Indikace synovectomie :

- **hypertrofická kloubní výstelka**
- **opakované krvácení**
- **degenerativní změny**
- **blokáda - nejčastěji na podkladě volných kloubních tělísek**
- **subjektivní potíže**

Vnitřní výstelka hemofilického kloubu





Hemofilie TEP

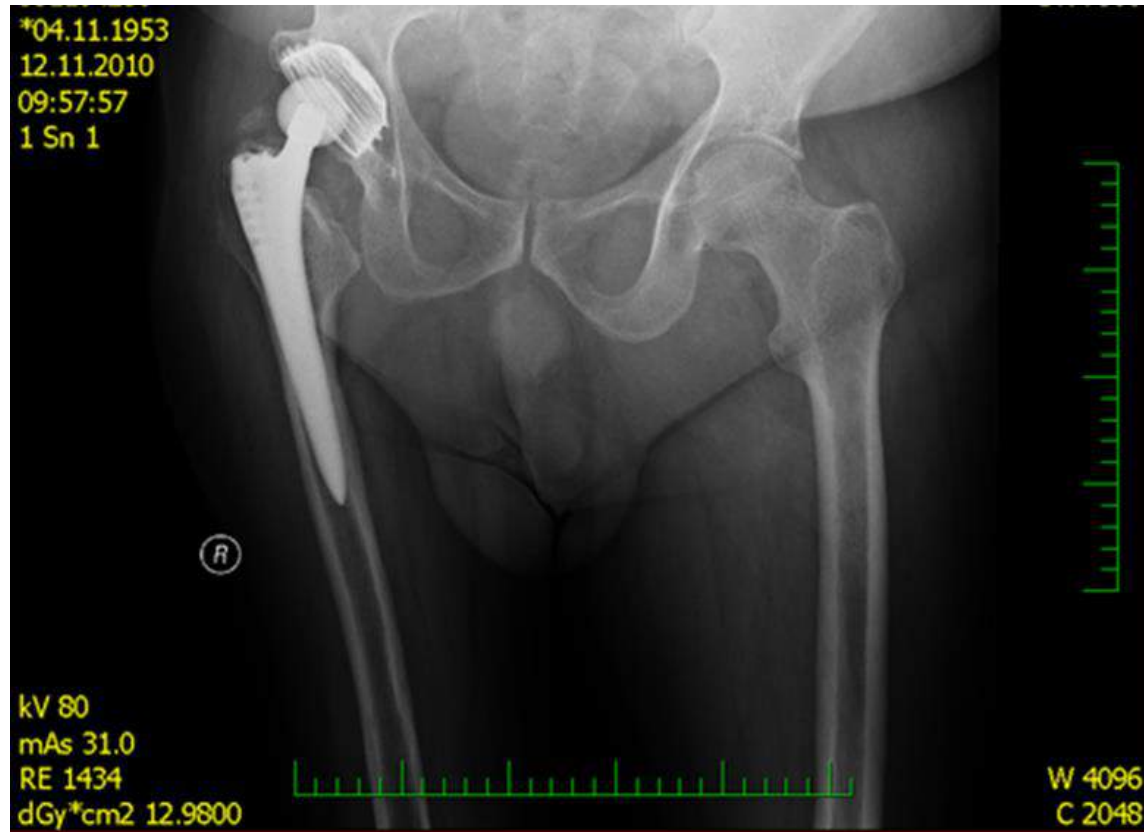
- **Endoprotetika - technický vývoj ,volba implantátu**
- **Věk pacienta** - úspěšně provedený výkon pacienta zbaví obtíží a umožňuje mu návrat do běžných denních aktivit. **ALE endoprotéza má limitovanou životnost** - pravděpodobnost reoperace
- **Životní aktivita pacienta a jeho schopnost spolupráce** v případě dlouhodobé a často velmi náročné pooperační rehabilitace
- **COST BENEFIT pro pacienta a pro společnost**

Kazuistiky





TEP kyčelního kloubu



Korekce osy



Hemofilie artrodéza



Komplikace

- Protrahované krvácení
- Kompartment syndrom
- Vazivová hypertrofie, kalcifikace, kontraktury kloubní
- Infekt
- Časné uvolnění implantátu

Naše zásady

- Návaznost na Krevní centrum
- Spolupráce pacienta
- Selfcare service
- Časný a pokud možno radikální operační zásah



Děkuji za pozornost !



Etiopatogeneze kloubních destrukcí

1. Zdroj krvácení - subsynoviální kapilární pleteně.
2. Opakované krvácení - reaktivní synovitida a destrukce kloubní chrupavky.
3. Depozita hemosiderinu v synoviální tkáni indukují proliferaci synovie a neovaskularizaci subsynoviální vrstvy. Progrese její vulnerability.
4. Synovie produkuje více zánětlivých cytokinů
Vystupňováním fagocytární aktivity a současnou inhibicí syntézy proteoglykanů dochází k porušení integrity kloubní chrupavky.
5. Následuje destrukce kosti se vznikem subchondrálních cyst a osteofytů, postupně dochází k fibrotizaci kloubu až k jeho ankylóze.
6. Současně se prohlubuje svalová atrofie, vznikají kontraktury, deviace kloubní osy.