



北京协和医院
PEKING UNION MEDICAL COLLEGE HOSPITAL

血友病性骨关节病 外科治疗

主编 翁习生

主审 邱贵兴

Surgical Treatment of
Haemophilic Osteoarthropathy



人民卫生出版社



北京协和医院
PEKING UNION MEDICAL COLLEGE HOSPITAL

血友病性骨关节病 外科治疗

Surgical Treatment of
Haemophilic Osteoarthropathy



主 编 翁习生

主 审 邱贵兴

编 者 (以姓氏笔画为序)

王升儒 王兴山 仇建国 边焱焱 冯 宾 华宝来 刘 勇
李其一 张保中 林 进 金 今 周 磊 周 熹 钱文伟
翁习生 高 鹏 盛 林 彭慧明 翟吉良

编写秘书 翟吉良

绘 图 肖 克

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

血友病性骨关节病外科治疗 / 翁习生主编. —北京: 人民卫生出版社, 2016

ISBN 978-7-117-23097-1

I. ①血… II. ①翁… III. ①关节疾病-外科学 IV. ①R684

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2016) 第 193160 号

人卫智网 www.ipmph.com 医学教育、学术、考试、健康,
购书智慧智能综合服务平台
人卫官网 www.pmph.com 人卫官方资讯发布平台

版权所有, 侵权必究!

血友病性骨关节病外科治疗

主 编: 翁习生

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京盛通印刷股份有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 15

字 数: 318 千字

版 次: 2016 年 10 月第 1 版 2016 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-23097-1/R · 23098

定 价: 128.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)





主编简介

翁习生

北京协和医院骨科主任,教授,主任医师,博士生导师,享受政府特殊津贴专家。兼任中华医学会骨科分会副主任委员、全国关节外科学组副组长、中国医师学会骨科分会副会长、北京医学会骨科专业委员会副主任委员、北京医学会关节外科学组组长。国家百千万人才工程专家、国家 863 重大专项课题组首席专家。担任《中华骨与关节外科杂志》副主编兼编辑部主任、《中华骨科杂志》副主编、《中华关节外科杂志》电子版副主编、《国际骨科杂志》副主编、*J.Arthroplasty* 中文版副主编、*Chinese Medical Journal* 编委、《中华外科杂志》编委等。

近年来主要从事骨关节疾病的防治及研究,先后治愈多种骨关节疾病患者近万例,在人工关节置换术及关节畸形的矫治方面积累了丰富的经验,在国内较早开展血友病骨关节病的外科治疗,率先成功完成了全国首例血友病性关节炎双髋一期置换,目前诊治血友病病例数为国内之最。主持编写了《中国血友病外科治疗围手术期处理专家共识》。曾获得国家科技进步二等奖、北京市科学技术二等奖和吴杨奖一等奖等重要奖项,并承担国家自然科学基金、北京市科委基金、博士点基金等多项科研项目,目前在研项目基金累计 2000 余万元。发表学术论文 90 余篇,其中 SCI 论文 30 余篇。

血友病是一组遗传性凝血因子缺乏引起的出血性疾病,全球患病率为(5~10)/10万。虽然血友病发病率低,但由于我国人口基数大,据估计患病人数仍高达8万~12万。国内不少医务工作者对于该病的诊断和治疗存在认识不足或不规范的现象,再加上国内经济条件受限,患者往往得不到及时有效的治疗,常常因轻微外伤导致出血或自发性出血,最终导致血友病性骨关节病变、肢体功能障碍,甚至丧失工作或生活能力。

血友病早期一般由血液内科治疗,但部分患者需要骨科进行处理,尤其是终末期血友病性关节炎、关节挛缩畸形、血友病性假瘤等。过去对这类疾病的治疗方法很有限,通常只能靠输血或新鲜血浆进行止血或在其辅助下做些简单的手术,对于一些复杂的关节病变或肢体畸形往往望而却步。近年来,随着凝血因子补充替代治疗的广泛应用,很多血友病出血引起的多种关节疾病或关节畸形可以像普通患者一样接受常规手术。但由于血友病引起的骨关节病变是一种特殊疾病,尽管可在凝血因子替代下进行手术,围术期处理仍然极具挑战性。遗憾的是,国内外至今尚无血友病性骨关节病外科治疗的相关专著可供参考。

北京协和医院骨科自1996年开展血友病性骨关节病的外科治疗,目前已治疗约200例患者,收到了良好的效果,明显改善了患者的生活质量并积累了丰富的临床经验,同时还组织国内有关同行编写了《中国血友病外科治疗围手术期处理专家共识》。在此基础上,将临床病例的特点、诊治经验与教

训总结编写成《血友病性骨关节病外科治疗》一书。该书较为系统地阐述了血友病骨关节病的发病机制、临床及影像学表现、血友病性骨关节病的非手术及手术治疗、围术期准备、围术期并发症的处理等,是一部实用性较强的有关血友病性骨关节病的学术专著。

衷心希望广大从事血友病工作的医务工作者能从本书汲取经验,进一步提高血友病性骨关节病的诊治水平,造福于广大的血友病患者。同时真诚地期望该书的出版能对我国血友病性骨关节病外科治疗的基本理论的普及和临床诊疗技术的规范化产生巨大的推动作用,为骨科的健康发展做出贡献。

中国工程院院士

邱贵兴

2016年2月3日于北京



前言

血友病是一种遗传性凝血因子缺乏导致的全身多处自发性或轻度外伤出血性疾病。血友病性骨关节病是因凝血因子缺乏导致的骨关节腔、肌肉等部位长期反复多次出血引起的骨关节破坏性病变。临床上主要表现为滑膜炎、软组织挛缩、关节软骨及周围骨质破坏等,肌肉或腔隙内的反复出血还会表现为血友病性假瘤。随着病情发展,最终将导致关节畸形及肢体功能障碍,严重影响患者的生活质量。大多数的血友病患者最终都会出现不同程度的骨关节病变,其中相当一部分患者由于关节功能明显受损不得不在中青年时期就需要手术干预。因此血友病性骨关节病已经越来越受到骨科医生的重视。但由于其特殊性,其治疗方式的选择、围术期处理、并发症的预防及处理等问题仍然面临巨大的挑战。

血友病性骨关节病外科治疗的围术期出血问题很长一段时间内没有得到很好的解决,国内这方面治疗病例数相对较少、治疗方法相对有限。因此,至今相关文献少之又少,更不用说专业论著。为此,笔者等根据近 20 年来北京协和医院骨科收治的各种血友病性骨关节病的临床资料和随访结果,并结合国内外相关文献报道,编纂成本书,重点介绍血友病性骨关节病的发病机制、临床特点、放射学表现、围术期处理、治疗方法和时机的选择、并发症的防治等内容。本书以指导临床工作为目的,紧紧围绕血友病性骨关节病的外科处理展开描述,希望本书能为广大骨科医师的临床工作提供参考。

由于对该疾病的认识所限,本书编纂过程必定存在不足和错误之处,且内容有待补充,错漏之处还望不吝指正。

A handwritten signature in black ink, consisting of stylized Chinese characters, likely '何洁' (He Jie).

2016年1月20日

目 录

第一章 概述	1
第二章 血友病性骨关节病的发病机制	5
第一节 血友病的病因和发病机制	5
第二节 血友病性骨关节病的病理生理	5
第三节 血友病性骨关节病的发病机制	7
一、关节内出血和铁的作用	7
二、体内试验	9
三、病理生理	10
第三章 血友病的分型和临床表现	13
第一节 血友病的分型	13
第二节 血友病的临床表现	14
第三节 血友病性骨关节病住院患者病毒感染现况	18
第四章 血友病性骨关节病的放射学表现	20
第一节 血友病性骨关节病的一般改变	20
第二节 血友病性骨关节病的影像学表现	21
一、膝关节	21
二、髋关节	23
三、踝关节	25
四、肘关节	26
五、血友病性假瘤	26

第三节 血友病性关节病变 X 线表现的评分	27
第四节 血友病的影像学鉴别诊断	27
一、关节结核	28
二、类风湿关节炎	28
三、良恶性骨肿瘤	28
第五章 血友病的实验室检查	30
第一节 筛查试验	30
第二节 确诊试验	31
一、FⅧ:C/FⅨ:C 测定	31
二、FⅧ/FⅨ抗原测定	32
第三节 鉴别实验	32
第四节 FⅧ/FⅨ抑制物检测	33
一、Bethesda 法	33
二、改良 Bethesda 法	33
第五节 基因诊断	34
第六节 产前诊断	34
第六章 血管性血友病	36
第一节 血管性血友病因子生物学特性	36
一、vWF 代谢	36
二、血浆 vWF 水平及影响因素	36
三、vWF 生理功能	37
第二节 血管性血友病的分型	37
一、1 型 vWD	37
二、2 型 vWD	38
三、3 型 vWD	39
第三节 临床诊断	39
一、出血诊断	39
二、实验诊断	39
三、鉴别诊断	41
第四节 治疗	41
一、一般处理	41
二、DDAVP	42

三、替代治疗·····	42
四、其他·····	43
第七章 血友病性骨关节病的鉴别诊断·····	45
第一节 血友病性关节病的鉴别诊断·····	45
第二节 血友病性假瘤的鉴别诊断·····	46
第八章 血友病性骨关节病的预防·····	50
第一节 早期诊断·····	50
第二节 一级预防·····	51
第三节 二级预防·····	52
一、一般预防·····	52
二、预防治疗·····	53
第九章 血友病性骨关节病的非手术治疗·····	56
第一节 概述·····	56
第二节 血友病治疗的常用药物选择·····	57
一、常用药物·····	57
二、注意事项·····	60
第三节 急性出血期的替代治疗·····	60
一、血友病 A 的替代治疗 ·····	61
二、血友病 B 的替代治疗 ·····	62
三、急救治疗·····	63
第四节 急性出血期的辅助治疗·····	63
一、急性出血的辅助治疗措施·····	63
二、急性出血的其他止血药物·····	64
三、急性出血的其他辅助用药·····	64
四、急性出血期的护理观察·····	65
第五节 物理康复治疗·····	65
一、早期功能康复锻炼·····	65
二、骨关节系统并发症的物理治疗·····	67
三、注意事项·····	67
第六节 关节畸形的处理·····	68

第十章 滑膜照射术	71
第一节 简介	71
第二节 滑膜照射的适应证	71
第三节 滑膜照射的类型	72
第四节 技术要点	72
第五节 疗效	73
第十一章 血友病性骨关节病围术期替代治疗	75
第一节 替代治疗的依据	75
第二节 替代治疗的方法与模式	76
第三节 替代治疗的并发症	78
一、凝血因子抑制物形成	78
二、静脉血栓栓塞症	79
三、血栓性静脉炎	81
第十二章 血友病性骨关节病的术前准备	83
第一节 患者准备	83
一、心理准备	83
二、生理准备	84
第二节 医生准备	84
一、明确诊断和手术适应证	84
二、完善相关科室会诊	84
三、凝血因子和血液制品	84
四、术前测量	85
五、器械准备	85
六、支具和石膏	85
七、麻醉方式的选择	85
第十三章 关节挛缩畸形的治疗	87
第一节 跟腱延长术治疗踝关节跖屈畸形	87
第二节 牵张器治疗膝关节屈曲挛缩畸形	89
第十四章 截骨术	95
第一节 概述	95

第二节 血友病性膝关节病变的截骨术·····	96
一、胫骨平台高位截骨术和股骨髁上截骨术·····	96
二、股骨髁上 V 形伸直截骨术 ·····	97
三、股骨髁上梯形伸直截骨术·····	97
第三节 血友病性踝关节病变的截骨术·····	98
 第十五章 人工全膝关节置换术·····	100
第一节 手术适应证及禁忌证·····	100
第二节 手术要点·····	101
一、术前计划·····	101
二、技术要点·····	102
三、假体选择·····	103
四、骨缺损处理·····	104
五、注意事项·····	104
第三节 围术期处理及功能康复·····	105
第四节 血友病性膝关节病变 TKA 手术病例 ·····	106
一、后稳定型膝关节假体治疗血友病膝关节病变·····	106
二、血友病膝关节病变合并膝外翻的治疗·····	109
三、合并屈曲畸形的膝关节置换·····	113
四、合并严重膝内翻畸形的膝关节置换·····	114
五、关节置换术治疗血友病多关节病变·····	115
 第十六章 人工全髋关节置换术·····	119
第一节 概述·····	119
第二节 手术要点·····	120
第三节 血友病性髋关节病变 THA 临床病例 ·····	122
一、单侧髋关节置换术·····	122
二、双侧髋关节置换术·····	124
三、多关节置换·····	128
 第十七章 关节融合术·····	135
第一节 踝关节融合术·····	135
第二节 膝关节融合术·····	140

第十八章 上肢血友病性骨关节病的治疗	141
第一节 血友病肩关节病变的治疗	141
第二节 血友病肘关节病变的治疗	142
一、桡骨头切除术	143
二、肘关节置换术	143
第三节 血友病致前臂 Volkmann 缺血性挛缩的治疗	148
第十九章 血友病性假瘤的治疗	150
第一节 血友病性假瘤的形成及特点	150
第二节 血友病性假瘤的发生部位	150
第三节 血友病性假瘤的病理特点及分型	151
第四节 血友病性假瘤的非手术治疗	159
第五节 血友病性假瘤的手术治疗	159
第六节 典型病例	161
第二十章 血友病合并骨折的治疗	166
第一节 血友病合并闭合性骨折的治疗	166
一、诊断与急救处理	166
二、骨筋膜室综合征的处理	166
三、骨折复位与固定	167
四、康复	167
第二节 血友病合并开放性骨折的治疗	172
一、分型	172
二、急救处理	172
三、开放性骨折的手术室处理	173
第二十一章 血友病合并脊柱疾病和自发性脊髓硬膜外血肿的治疗	177
第一节 血友病合并脊柱疾病	177
第二节 血友病合并自发性脊髓硬膜外血肿	182
第二十二章 血友病性骨关节病手术并发症的预防和处理	186
第一节 伤口愈合不良	186
第二节 血肿形成	190
第三节 假瘤复发	191

第四节 神经损伤·····	191
一、坐骨神经损伤·····	191
二、腓总神经损伤·····	192
第五节 人工关节置换术后感染·····	193
第六节 假体松动·····	198
第七节 假体周围骨折·····	200
一、THA 假体周围骨折 ·····	201
二、TKA 假体周围骨折 ·····	202
 第二十三章 凝血因子Ⅷ抑制物——新的挑战及应对·····	206
第一节 概述·····	206
第二节 形成原因·····	207
第三节 治疗·····	207
第四节 典型病例·····	209
 第二十四章 血友病性骨关节病治疗的社会经济问题·····	218
 索引·····	223

血友病是由遗传性凝血因子缺乏引起的出血性疾病,包括甲型、乙型及丙型三种类型,分别为凝血因子Ⅷ、Ⅸ和Ⅺ缺乏所引起。甲型和乙型血友病均为 X 染色体连锁隐性遗传性疾病,女性为携带者,男性发病,而丙型血友病则为常染色体隐性遗传性疾病。丙型血友病极为少见,临床上常见的为甲型和乙型血友病。其中,甲型血友病约占血友病人数的 85%。截止到 2015 年 12 月,北京协和医院骨科共收治血友病患者 167 例患者,A 型血友病 149 例,占 89.2%,B 型血友病 18 例,占 10.8%,目前尚无丙型血友病。根据血友病骨关节病的发病部位,最常见的为膝关节,占 41.4%,其次为踝关节、髋关节等(图 1-1)。

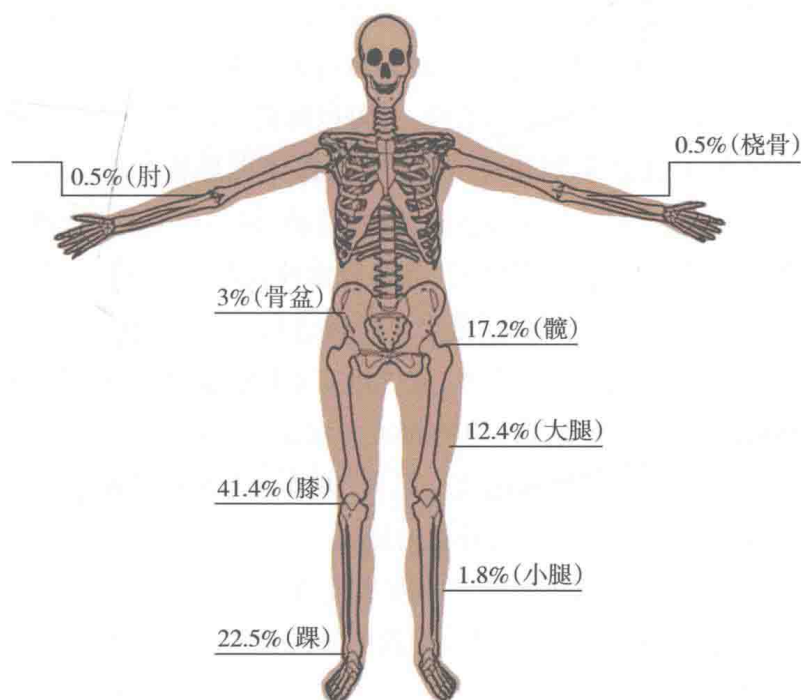


图 1-1 血友病性骨关节病发病部位

血友病的主要临床表现为出血倾向,其特点是延迟、持续而缓慢的渗血,也可出现急性大出血,但甚为少见。关节、肌肉/软组织出血为其主要症状,常为自发性出血,无明确外伤史。关节腔内反复出血可导致慢性滑膜炎和关节软骨破坏,表现为滑膜增生、关节间隙变窄、软骨下骨囊变和不规则骨缺损,最终引起血友病性关节炎而导致关节畸形和功能障碍。骨骼生长发育期的患者因关节长期出血可使骨骺早期闭合,骨骺、干骺端增宽变方、骨干髓腔狭小。此外,患者由于疼痛常常不敢活动,受累关节常处于某种固定位置(多为屈曲位),从而导致关节挛缩畸形。除关节内出血,关节外也常常发生出血,包括肌肉、皮肤黏膜及泌尿系统出血等。肌肉内反复出血可形成进行性增大的瘤样肿物,称为血友病性假瘤,常见部位是大腿、骨盆和髂腰肌,表现为无痛性、进行性增大的肿块,肿块处皮肤变薄、呈紫褐色,严重时可压迫神经、血管和破坏骨组织引起病理性骨折,进一步加重关节畸形和功能障碍等。

一旦确诊为血友病,患者应注意避免外伤和剧烈活动,以防止或减少出血。对于早期急性关节内出血的患者,适当补充凝血因子,并采取相应的急救措施,如冰敷患处、关节制动、局部加压包扎、抬高患肢等,尽量减少关节内出血,延缓甚至终止血友病性关节炎的进展。在非出血期,积极适当的物理治疗与康复训练对改善血友病患者的关节功能,保持身体平衡以及预防再次出血有着极其重要的作用。对于软组织挛缩引起的轻中度关节畸形,则需行石膏或矫形支具等进行治疗。

当软组织挛缩引起的关节畸形加重,且石膏或矫形支具效果较差时,可考虑手术松解或行 Ilizarov 牵张器牵张等治疗。这些方法创伤小、恢复快、使用凝血因子剂量小,可减少输注凝血因子所引起的相关并发症。当患者出现骨结构异常引起下肢内外翻畸形时,还可行内翻或外翻截骨术,从而推迟关节置换术的时间。对终末期血友病性关节炎,关节置换术能有效缓解疼痛、改善关节功能、重建肢体力线,并可以降低再出血的发生率,但同时存在诸多挑战,包括骨结构异常、软组织挛缩和骨质疏松等。围术期患者可能出现两大类并发症,即手术和凝血因子相关并发症,前者包括感染、假体松动、假体周围骨折、神经损伤、出血/血肿形成、伤口愈合不良等,后者包括静脉炎、深静脉血栓及凝血因子抑制物形成等。关节置换术还需重视术后康复,做到循序渐进、分类分阶段进行,而且康复锻炼最好在输入凝血因子后短期内进行。对于血友病性假瘤患者,应尽量完整切除假瘤,如果需要内固定则尽量避免采用金属内固定,以降低感染率及内植物相关并发症,有条件时应用可吸收内固定材料,辅以外固定。对于踝关节血友病终末期改变患者,关节融合术是最理想的治疗方法。此外,关节融合术可作为关节置换术失败后的补救措施。

精湛的手术技术和丰富的操作经验是血友病性骨关节病手术成功的关键,但做好围术期凝血因子替代是其基础,而良好的康复及细致的护理是其保障。因此,血友病性骨关节病的外科治疗,需要骨科、血液科、康复理疗及护理人员等紧密配合参与。

(翁习生 翟吉良)