

# 血友病骨关节病行肿瘤假体置换一例报告

## Hemophilic arthropathy treated by tumor prosthesis replacement: a case report

赵 鑫, 吴岳嵩, 张海龙, 侯铁胜

(第二军医大学长海医院骨科, 上海 200433)

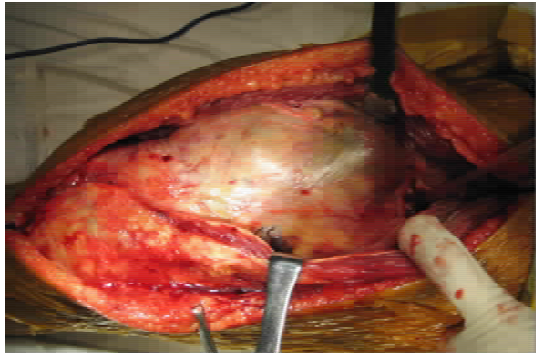
[关键词] 血友病; 骨关节病; 人工关节

[中图分类号] R 687.4 [文献标识码] B [文章编号] 0258-879X(2007)02-0230-02

**1 临床资料** 患者男性, 32岁。自幼患血友病(A型), 入院前1年无明显诱因出现左膝肿胀伴疼痛, 未拍片。2个月活动后发生断裂, 当地医院拍片示“左股骨下段肿瘤、病理性骨折”, 保守治疗。于2005年6月来我院就诊收住。查体: 左大腿下段肿胀、压痛, 表面无静脉曲张、局部皮温不高, 左膝关节无明显肿胀, 左膝关节强直, 屈曲10°。入院诊断: (1)左股骨下段假性肿瘤伴病理性骨折; (2)左膝血友病性骨关节病; (3)血友病A型。

**辅助检查:** X线检查示左侧股骨下段皮质破坏, 骨皮质不连续, 骨质缺损, 股骨周围软组织肿胀。股骨髁多房膨胀囊性变, 皮质菲薄, 关节间隙变窄, 关节面破坏。骨旁软组织肿胀阴影(图1)。入院时监测Ⅷ因子活性为2.10%(正常50%~100%), 部分凝血活酶时间(APTT)65.4s(对照值30s)。

**治疗经过:** 入院后行活检术, 止血带下进行, 术后加压包扎。术后渗血不止, 第2日开始予Ⅷ因子治疗, 每8h 800U静脉滴注, 持续治疗3d后渗血减少, Ⅷ因子减量, 术后8d无渗血。病理报告未见肿瘤组织, 1个月后进行肿瘤人工膝关节置换术。手术全麻, 上止血带, 切口约20cm, 术中见左股骨下段被巨大囊肿包裹(图2), 约20cm×10cm×10cm, 出血约100ml。围手术期Ⅷ因子支持, 术前、术后3d内每日晨监测APTT、Ⅷ因子活性。术晨监测Ⅷ因子活性为185%, APTT 19.9s。术后首日Ⅷ因子活性为136%, APTT 27.4s。



术后3d内引流血性液70ml, 左膝未见肿胀, 拔除引流管, 嘱患者进行功能锻炼。术后9d发现左大腿下段肿胀, 复查Ⅷ因子活性33.6%, APTT 20.9s, 未检出Ⅷ因子抗体, 加大Ⅷ因子用量, 局部加压包扎。经继续治疗20d, 病情恢复顺利, 拍片示假体位置满意(图3)。



图3 术后X线检查示肿瘤假体位置良好



图1 术前X线检查示股骨下段破坏

图2 术中见巨大囊肿包裹股骨下端

**2 讨论** 血友病是一组遗传性凝血功能障碍性疾病, 自从有了凝血因子的替代疗法, 血友病患者的外科手术不再为禁忌。

血友病骨关节病多见膝关节, 病理基础是关节内反复出血, 刺激滑膜增生, 破坏关节软骨。早期预防性补充凝血因子可以减少出血频率, 但很难阻断进展。滑膜切除术可以阻断病变的进展<sup>[1]</sup>, 有手术切除、关节镜下清除、核素药物<sup>[2]</sup>注射等方法。该病发展到中后期, 关节破坏, 手术融合或关节置换成为治疗的选择<sup>[3]</sup>。

[作者简介] 赵鑫, 博士生, 主治医师。

E-mail: zhaoxin2067@163.com

血友病假性肿瘤的发病机制是骨内、骨膜下及骨附近软组织反复出血,压迫骨质坏死,皮质变薄,软组织肿块形成。较小的假肿瘤可采用凝血因子替代治疗或放疗破坏肿瘤血管<sup>[4]</sup>等保守治疗;较大的、发展快的、有疼痛症状的可采取外科手术。

对于血友病骨关节病后期和有保肢条件的症状重的血友病假性肿瘤患者,关节置换可以明显改善患者关节功能<sup>[5]</sup>。血友病患者的膝关节表面置换国外已多见报道。本患者不是单纯的膝关节破坏,而且股骨下端骨性结构吸收缺如,若想保肢恢复下肢结构和功能,只有选择肿瘤型假体。目前,肿瘤型假体置换还少见报道。国外有报道首例巨大股骨血友病假瘤的全股骨假体置换<sup>[6]</sup>。肿瘤型假体的置换,需要手术暴露范围广、创伤大。这些无疑增加了血友病患者的手术风险,预防出血成为治疗关键。其中,最重要的是围手术期的替代治疗和凝血因子的监测。

本病例替代治疗所采用的公式:Ⅷ因子所需量=(需要达到的水平—目前水平)×体质量×0.5。大手术前一般认为Ⅷ因子活性应达到50%~80%,术前10 h以及4 h两次给药,术前监测Ⅷ因子活性>50%即可以手术;术后1~3 d每8 h给药,保持Ⅷ因子活性>50%;术后4~7 d每12 h给药,保持Ⅷ因子活性40%~50%;术后8~15 d保持Ⅷ因子活性10%~20%。围手术期监测APTT、Ⅷ因子活性及Ⅷ因子抗体。

手术在全麻下进行,避免椎管内麻醉血肿形成造成神经压迫。术中应尽可能减少创伤,上止血带,注意止血操作,骨蜡封闭暴露松质骨创面,可使用明胶海绵、止血带及一些含Ⅷ因子的生物蛋白胶减少术中、术后出血。有报道采取选择性血管栓塞术控制血友病关节置换术后关节周围出血<sup>[7]</sup>。

本患者行肿瘤假体置换后,下肢结构得到重建,获得了

满意的关节功能,避免了截肢,术后1年随访恢复了日常生活。我们认为在替代疗法的支持下,血友病的关节置换可以取得满意疗效。

#### [参考文献]

- [1] Dunn A L. Management and prevention of recurrent hemarthrosis in patients with hemophilia[J]. *Curr Opin Hematol*, 2005, 12: 390-394.
- [2] Soroa V E, Giannone C, Caviglia C, et al. Effects of radiosynovectomy with P-32 colloid therapy in hemophilia and rheumatoid arthritis[J]. *Cancer Biother Radiopharm*, 2005, 20: 344-348.
- [3] Legroux-Gérot I, Strouk G, Parquet A, et al. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy[J]. *Joint Bone Spine*, 2003, 70: 22-32.
- [4] Issaivanan M, Shrikande M P, Mahapatra M. Management of hemophilic pseudotumor of thumb in a child[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2004, 26: 128-132.
- [5] Silva M, Luck J V Jr. Long-term results of primary total knee replacement in patients with hemophilia[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2005, 87: 85-91.
- [6] Buchowski J M, Cascio B M, Streiff M B, et al. Resection and reconstruction of a massive femoral hemophilic pseudotumor[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 2005(430): 237-242.
- [7] Saris D B, van Rinsum A C, Dhert W J, et al. Periarticular aneurysm formation in haemophilia[J]. *Lancet*, 1997, 349: 766-768.

[收稿日期] 2006-11-30

[修回日期] 2007-01-18

[本文编辑] 曹静