

<https://doi.org/10.29296/25877305-2019-06-19>

Клинический случай последовательного эндопротезирования крупных суставов с последующим удалением псевдоопухоли локтевого сустава у пациента с тяжелой формой гемофилии А

В. Зоренко¹, доктор медицинских наук, профессор,

Т. Полянская¹, кандидат медицинских наук,

Е. Карпов¹,

Н. Садыкова¹, кандидат медицинских наук,

А. Королева¹,

А. Шустер², кандидат биологических наук,

Д. Кудлай², доктор медицинских наук, профессор,

А. Борозинец², кандидат медицинских наук,

¹Национальный медицинский исследовательский центр гематологии, Москва

²АО «ГЕНЕРИУМ», Москва

E-mail: polyantat@rambler.ru

Специфической особенностью гемофилии, в отличие от многих других геморрагических диатезов, является поражение опорно-двигательного аппарата вследствие повторных кровоизлияний. Впервые описан клинический случай эффективного применения рекомбинантного фактора свертывания крови VIII (Октофактор, мороктоког альфа, АО «ГЕНЕРИУМ») у пациента с гемофилией А при выполнении серии операций последовательного протезирования основных крупных суставов. Применение мороктокога альфа в необходимых дозах обеспечивает адекватный гемостаз в ходе оперативного вмешательства, а также способствует благоприятному течению послеоперационного периода и своевременной выписке пациента.

Ключевые слова: гематология, гемофилия А, мороктоког альфа, деформирующий артроз, псевдоопухоль, эндопротезирование суставов.

Для цитирования: Зоренко В., Полянская Т., Карпов Е. и др. Клинический случай последовательного эндопротезирования крупных суставов с последующим удалением псевдоопухоли локтевого сустава у пациента с тяжелой формой гемофилии А // Врач. – 2019; 30 (6): 80–84. <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-06-19>

Гемофилия – это врожденное нарушение свертывания крови, сцепленное с хромосомой X и проявляющееся недостатком фактора свертывания крови VIII (FVIII) – при гемофилии типа А или фактора IX (FIX) – при гемофилии типа В. Этот недостаток является результатом мутации соответствующих генов фактора свертывания крови. Гемофилия встречается приблизительно у одного из 10 тыс. новорожденных. Согласно оценке, основанной на ежегодном глобальном

опросе, проводимом Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ), число больных гемофилией в мире составляет приблизительно 400 тыс. человек [1]. Гемофилия А встречается чаще, чем гемофилия В, и составляет 80–85% от общего числа людей с гемофилией [2]. В России в 2018 г. зарегистрировано 6342 пациента с гемофилией А и 1109 – с гемофилией В [3].

Специфической особенностью гемофилии, в отличие от многих других геморрагических диатезов, является поражение опорно-двигательного аппарата вследствие повторных кровоизлияний. Симптоматика заболевания может различаться в зависимости от анатомической зоны, в которой развилось кровоизлияние, и проявляться артрозом при поражении сустава, контрактурой ишемического типа и нейропатией при поражении мягких тканей, а также развитием псевдоопухолей при геморрагиях в пара- или интраоссальные области [4–6].

Применение современных концентратов плазматических факторов свертывания крови VIII в ходе оперативного лечения больных гемофилией А позволяет выполнять оперативные вмешательства различной степени сложности [7]. В России широко применяются как плазматические, так и рекомбинантные факторы свертывания крови VIII при различных хирургических вмешательствах у больных гемофилией А [8].

В целях стимулирования разработки и производства отечественных инновационных лекарственных средств постановлением Правительства Российской Федерации от 15 апреля 2014 г. №305 была утверждена государственная программа Российской Федерации «Развитие фармацевтической и медицинской промышленности» на 2013–2020-е годы. Реализация программы в рамках Стратегии «Фарма-2020» направлена на увеличение производства и обеспеченности отечественными жизненно необходимыми и важнейшими лекарственными средствами, в том числе для лечения редких заболеваний, включая гемофилию А и В [9, 10]. ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в качестве исследовательского центра принимал активное участие в клинических исследованиях российского рекомбинантного препарата фактора свертывания крови VIII [11–14]. Клинические исследования российских биопрепаратов для лечения гемофилии проводились и были представлены в соответствии с регламентированными нормативами и общепринятыми правилами [15–17]. С 2016 г. по государственной программе «12 высокотехнологичных направлений» в России доступен новый препарат – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII (международное непатентованное наименование – мороктоког альфа; Октофактор, АО «ГЕНЕРИУМ»). В ходе клинических исследований данного лекарственного препарата оценка его эффективности и безопасности в ходе хирургических вмешательств не проводилась. В опубликованной литературе информации о его применении в операционном и послеоперационном пери-

одах недостаточно. В связи с этим представляет интерес накопленный опыт эффективного применения данного препарата при оперативном ортопедическом лечении различных суставов. В данной публикации представлен клинический случай последовательного протезирования крупных суставов у пациента с тяжелой формой гемофилии А.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациент П., 46 лет. Постоянно проживает в республике Крым. Диагноз тяжелой формы гемофилии А установлен в раннем детском возрасте. Течение заболевания соответствовало его тяжести и проявлялось преимущественным поражением опорно-двигательного аппарата в виде частых кровоизлияний во все крупные суставы, а также развитием гематом мягких тканей. Наиболее часто поражались коленные и локтевые суставы. Профилактическую гемостатическую терапию препаратами фактора VIII не получал. В связи с дефицитом препарата фактора свертывания крови гемостатическую терапию проводили по месту жительства только по факту кровотечения в недостаточном количестве.

Около 7 лет назад резко развились интенсивные боли в левом тазобедренном суставе, отметил прогрессивное укорочение левой ноги. Лечился консервативно концентратом фактора VIII в недостаточных дозах с временным улучшением. Постепенно боли стали прогрессировать и беспокоить при незначительной физической нагрузке, появилось стойкое ограничение функции в левом тазобедренном и правом коленном суставах (ПКС) с сокращением дистанции ходьбы до 100 м.

В ноябре 2014 г. был госпитализирован в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в отделение реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией (ОРВОГ). При поступлении больной передвигался только при помощи костылей. Походка была грубо изменена. Левый коленный сустав (ЛКС) был деформирован, надколенник тугоподвижен. Объем движений в суставе составлял 170–150°, движения сопровождались грубым болезненным хрустом. Варусное отклонение голени в коленном суставе составило 10°. В нижней трети бедра отмечен старый послеоперационный рубец после корригирующей остеотомии левого бедра в 1990 г. ПКС был грубо деформирован, объем движений составил 175–130°, надколенник был тугоподвижен, по передней поверхности сустава отмечен старый послеоперационный рубец.

В области левого тазобедренного сустава видимых изменений не выявлено. Объем движений составил при сгибании 80°, при отведении — 25°, наружная ротация резко ограничена. Боли

при движениях в тазобедренном суставе. Левая нога короче правой за счет бедра, относительное укорочение составило 4 см. На рентгенограммах левого тазобедренного сустава — выраженные деформирующие изменения. Головка левой бедренной кости деформирована, уплощена, структура ее неоднородно уплотнена, контуры неровные, не исключена фрагментация. Суставная щель не дифференцируется, крыша вертлужной впадины частично пролабирует в полость малого таза (рис. 1).

В отделении выполнено оперативное вмешательство — эндопротезирование левого тазобедренного сустава протезом фирмы DePuy на бесцементной фиксации. Оперативное вмешательство длилось 2 ч 30 мин, суммарная кровопотеря во время операции составила 400 мл. Гемостаз во время операции и в послеоперационном периоде осуществлялся препаратом мороктоког альфа (Октофактор) из расчета 50 МЕ/кг массы тела пациента непосредственно перед оперативным вмешательством и далее — каждые 12 ч в течение 7 дней. Поддерживаемый уровень фактора VIII во время операции и в раннем послеоперационном периоде составил 90–110%. Рецидивов кровотечения в послеоперационном периоде не отмечено. Швы были сняты на 14-й день, заживление проходило первичным натяжением.

Пациент начал заниматься лечебной физкультурой (ЛФК). Движения в суставе безболезненные. В удовлетворительном состоянии больной был выписан на амбулаторное лечение (рис. 2).



Рис. 1. Рентгенограмма левого тазобедренного сустава. Выраженные деформирующие изменения. Головка левой бедренной кости деформирована, уплощена, структура ее неоднородно уплотнена, контуры неровные, не исключена фрагментация. Суставная щель не дифференцируется, крыша вертлужной впадины частично пролабирует в полость малого таза



Рис. 2. Состояние после эндопротезирования левого тазобедренного сустава; компоненты эндопротеза расположены правильно

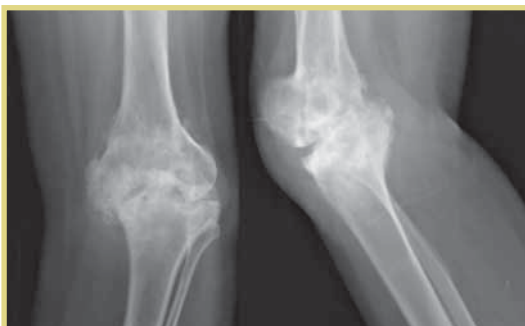


Рис. 3. Рентгенограмма левого коленного сустава; картина гемфилической артропатии IV стадии. Признаки выраженного диффузного остеопороза видимых костей в виде очагов разрежения, чередующихся со склеротическим компонентом. Грубая деформация суставных отделов костей со смещением медиального мыщелка бедренной кости кнутри относительно суставной поверхности большеберцовой кости. Краевое разрушение сочленяющихся поверхностей эпифизов коленного сустава, субхондральные кисты, краевые костные разрастания. Суставная щель не дифференцируется. Артроз пателлофemorального сочленения



Рис. 4. Состояние после эндопротезирования ЛКС; взаиморасположение компонентов эндопротеза правильное



Рис. 5. Рентгенограмма ПКС; картина гемфилической артропатии IV стадии. Грубая деформация суставных отделов костей со смещением медиального мыщелка бедренной кости кнутри относительно суставной поверхности большеберцовой кости. Краевое разрушение сочленяющихся поверхностей эпифизов коленного сустава, субхондральные кисты, краевые костные разрастания. Суставная щель не дифференцируется. Артроз пателлофemorального сочленения. Выраженный диффузный остеопороз видимых костей

В мае 2015 г. пациент вновь обратился в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в связи с болями и ограничением функции ЛКС. Со слов больного, в возрасте 14 лет у него развилась разгибательная контрактура ЛКС. В 17 лет в результате падения развился перелом нижней трети левой бедренной кости, который был поздно диагностирован.

На момент госпитализации движения в ЛКС: разгибание — 180°, сгибание — 125°, сопровождаются болями, грубым хрустом. На рентгенограммах ЛКС — признаки гемфилической артропатии IV стадии (рис. 3). На фоне гемостатической терапии препаратом мороктоког альфа из расчета 50 МЕ/кг массы тела выполнено тотальное эндопротезирование ЛКС. Оперативное вмешательство длилось 3 ч 25 мин, суммарная кровопотеря во время операции составила 1000 мл. В послеоперационном периоде проводилась гемостатическая терапия по общепринятой схеме при оперативных вмешательствах высокой степени риска. Препарат мороктоког альфа вводили из расчета 50 МЕ/кг массы тела каждые 12 ч в течение 7 дней. Далее постепенно снижали дозы вводимого препарата и увеличивали интервалы между введениями до 24 ч. На фоне лечения активность фактора свертывания крови VIII во время операции и в раннем послеоперационном периоде поддерживалась на уровне 100–120%. Рецидивов кровотечения в послеоперационном периоде не отмечалось, швы были сняты на 14-й день, заживление проходило первичным натяжением (рис. 4).

На 2-е сутки после операции начаты занятия ЛФК. К моменту выписки движения в суставе составили соответственно 180 и 100°. Пациент в удовлетворительном состоянии был выписан на дальнейшее амбулаторное лечение.

Через полгода пациент вновь обратился в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России для проведения эндопротезирования ПКС в связи с болями и выраженным ограничением функции ПКС. С детского возраста пациент отмечал частые гемартрозы сустава, которые привели к развитию хронического синовита с последующим развитием деформирующего артроза. В 1993 г. в ОРВОГ проводилась синовэктомия ПКС по поводу хронических гемартрозов с последующей рентгенотерапией. В 1994 г. осуществлен артролиз ПКС. На момент госпитализации на рентгенограммах — признаки гемфилической артропатии ПКС IV стадии (рис. 5).

После планового обследования выполнено тотальное эндопротезирование ПКС протезом RT+ фирмы Smith & Nephew. Оперативное вмешательство сопровождалось техническими трудностями, связанными с выраженными разрушениями площадки большеберцовой кости. Оперативное вмешательство длилось 3 ч 10 мин, суммарная кровопотеря во время операции составила 1050 мл. Контроль гемостаза во время операции и в послеоперационном периоде осуществлялся препаратом мороктоког альфа так же, как и при предыдущих операциях — из расчета 50 МЕ/кг массы тела внутривенно струйно медленно, каждые 12 ч. Рецидивов кровотечения в послеоперационном периоде не отмечалось.

При всех оперативных вмешательствах по эндопротезированию пациенту проводилась профилактика инфекционных осложнений препаратами группы цефалоспоринов I поколения в течение 5 дней.

После эндопротезирования ПКС рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 15-й день после операции. Больной возобновил занятия ЛФК; к моменту выписки, на 27-е сутки после операции, движения в ПКС стали безболезненными в пределах соответственно 175 и 115° (рис. 6).

В сентябре 2016 г. пациент вновь обратился в ОРВОГ ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в связи с выраженной деформацией ПКС, нарушениями двигательной функции мышц правого предплечья и кисти, кожной чувствительности тыльной поверхности правой кисти.

При обследовании — выраженная атрофия мышц кисти и предплечья. Выявлена псевдоопухоль правого локтевого сустава, приводящая к его выраженной деформации с ущемлением локтевого нерва на уровне медиального надмыщелка плечевой кости (рис. 7). Выраженный хронический синовит в области головки лучевой кости со смещением головки кпереди на 3 см привел к возникновению неврита лучевого нерва с нарушением двигательных функций и кожной чувствительности.

После планового обследования 03.10.16 проведено оперативное лечение — удаление псевдоопухоли правого локтевого сустава. Во время операции осуществлен доступ к локтевому нерву в дистальной трети плеча. Произведен невролиз в дистальном направлении к медиальному надмыщелку плечевой кости. При ревизии определялось утолщение округлой формы на уровне медиального надмыщелка плечевой кости. Дистальнее локтевой нерв с признаками дистрофии истончен. Произведено моделирование медиального надмыщелка плечевой кости.

По передней поверхности локтевого отростка прилегает плотная капсула псевдоопухоли, которая острым путем была отсепарирована и удалена. Острым путем произведен доступ к капсуле локтевого сустава латеральнее локтевого отростка, в области предполагаемого нахождения головки лучевой кости определялась гипертрофированная синовиальная оболочка, которая была удалена с помощью электрокоагулятора и острым путем. Головка лучевой кости находилась на 4 см кпереди от латерального надмыщелка плечевой кости. Произведены резекция измененной головки лучевой кости, а также укладка локтевого нерва по внутренней поверхности медиального мыщелка.

Контроль гемостаза во время операции и в послеоперационном периоде осуществлялся препаратом мороктоког альфа из расчета 50 МЕ/кг массы тела каждые 12 ч. На фоне лечения активность фактора свертывания крови VIII составляла 110%. Рецидивов кровотечения в послеоперационном периоде не наблюдалось. Швы были сняты на 16-й день, рана зажила первичным натяжением, признаки воспаления не наблюдались. Пациент был выписан на 29-й день после операции в удовлетворительном состоянии (рис. 8).

Реконструктивно-восстановительные операции, включающие остеосинтез трубчатых костей, проводятся преимущественно в плановом порядке и направлены на восстановление одной или нескольких функций пораженной конечности, профилактику развития повторных гемартрозов, тяжелых артропатий, а в ряде случаев — псевдоопухолей [4]. Терминальные стадии деформирую-



Рис. 6. Состояние после эндопротезирования ПКС, взаиморасположение компонентов эндопротеза правильное



Рис. 7. Компьютерно-томографическая 3D-реконструкция правого локтевого сустава, разрушенного псевдоопухолью, на фоне гемофилической артропатии. Суставные поверхности сочленяющихся костей узурированы, субхондральные отделы костей истончены, деформированы, содержат субхондральные кисты. В проекции суставной щели и циркулярно в мягких тканях вокруг сустава определяется псевдоопухоль (приблизительные суммарные поперечные размеры — до 70×45 мм); в мягких тканях содержится небольшое количество жидкости



Рис. 8. Компьютерно-томографическая 3D-реконструкция правого локтевого сустава; состояние после удаления псевдоопухоли. Выполнены моделирование медиального мыщелка правой плечевой кости и резекция головки лучевой кости

шего артроза у больных с гемофилической артропатией являются прямым показанием для эндопротезирования пораженного сустава. Псевдоопухоли являются редким и одним из самых тяжелых осложнений гемофилии, которые развиваются при отсутствии или недостаточной эффективности гемостатической терапии. При оперативных вмешательствах необходимо радикальное удаление капсулы псевдоопухоли с целью минимизации риска кровотечения в послеоперационном периоде и рецидива развития псевдоопухоли. В настоящее время достаточный уровень обеспечения пациентов с гемофилией А препаратами факторов свертывания крови VIII позволяет проводить весь спектр оперативных вмешательств различной степени сложности у больных гемофилией.

Данное наблюдение показывает возможность безопасного применения рекомбинантного фактора свертывания VIII (мороктоког альфа) у пациента с гемофилией А при выполнении серии операций последовательного протезирования основных крупных суставов. Применение препарата мороктоког альфа в необходимых дозах обеспечивает адекватный гемостаз в ходе оперативного вмешательства, способствуя благоприятному течению послеоперационного периода и своевременной выписке пациента.

Литература/Reference

- Stonebraker J., Bolton-Maggs P., Soucie J. et al. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world // Haemophilia. – 2010; 16 (1): 20–32.
- Руководство по лечению гемофилии. 2-е изд. / Монреаль: Издание ВФГ, 2012; 74 с. [Guidelines for the Management of Hemophilia. 2nd ed. / Montreal WFG, 2012; 74 p.] Режим доступа / Access Mode: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1531.pdf>. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x
- Report on the Annual Global Survey, 2017. World Federation of Hemophilia, Canada; 2018. 80 p.
- Андреев Ю.Н. Многоликая гемофилия / М.: Ньюдиамед., 2006; 232 с. [Andreev Yu. N. The many faces of hemophilia / M.: Newdiamed., 2006; 232 s. (in Russ.).]
- Gilbert M. Reconstructive surgery in the hemophilias // Mt. Sin. J. Med. – 1977; 44 (3): 374–88.
- Кузник Б.И., Стуров В.Г., Левшин Н.Ю. и др. Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы у детей и подростков: Патогенез, клиника, диагностика, терапия и профилактика. 2-е изд., перераб. и доп. / Новосибирск: Наука, 2018; 524 с. [Kuznik B.I., Sturov V.G., Levshin N.Yu. et al. Hemorrhagic and thrombotic diseases and syndromes in children and adolescents: Pathogenesis, clinic, diagnostics, treatment and prevention. 2nd ed., pererab. i dop. / Novosibirsk: Nauka, 2018; 524 p. (in Russ.).]
- Srivastava A., Brewer A., Mauser-Bunschoten E. et al. Guidelines for the management of hemophilia (WFH) // Haemophilia. – 2013; 19: e1–e47.
- Протокол ведения больных. «Гемофилия» // Проблемы стандартизации в здравоохранении. – 2006; 18–74 [Protocol of management of patients with «Hemophilia» // Problems of standardization in health care. – 2006; 18–74 (in Russ.).]
- Государственная программа «Развитие фармацевтической и медицинской промышленности» на 2013–2020 годы [Электронный ресурс]: Основные данные по государственной программе «Развитие фармацевтической и медицинской промышленности» на 2013–2020 годы / М.: Минпромторг России, 2014 [State program «Development of pharmaceutical and medical industry» for 2013–2020 [Electronic resource]: Basic data on the state program «Development of pharmaceutical and medical industry» for 2013–2020 / M.: Ministry Of Industry And Trade, 2014 (in Russ.).] Режим доступа / Access mode: http://minpromtorg.gov.ru/common/upload/files/docs/MinProm_02.06.14.pdf.
- Кудлай Д.А. Разработка и применение отечественных рекомбинантных препаратов факторов свертывания крови VII, VIII, IX у детей с гемофилией А и В // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2019; 98 (1): 9–17 [Kudlay D.A. Development and use of Russian recombinant blood coagulation factor VII, VIII, IX drugs in children with hemophilia A and B // Peditriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo. – 2019; 98 (1): 9–17 (in Russ.).]
- Зоренко В.Ю., Мишин Г.В., Северова Т.В. и др. Фармакокинетические свойства, безопасность и переносимость препарата Октофактор (результаты I фазы клинического исследования у больных гемофилией А) // Вопр. гематол., онкол. и иммунопатол. в педиат. – 2013; 12 (2): 30–7 [Zorenko V.Yu., Mishin G.V., Severova T.V. et al. Pharmacokinetics, safety, and tolerability of Octofactor in patients with hemophilia A: Results of phase I clinical study // Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii. – 2013; 12 (2): 30–7 (in Russ.).]
- Давыдкин И.Л., Андреева Т.А., Зоренко В.Ю. и др. Эффективность и безопасность препарата Октофактор при профилактическом лечении больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А (результаты 1-й части клинического исследования II–III фазы) // Вопр. гематол., онкол. и иммунопатол. в педиат. – 2013; 12 (3): 29–37 [Davydkin I.L., Andreeva T.A., Zorenko V.Yu. et al. Efficiency and safety of Octofactor in prevention of bleeding episodes in patients with severe and moderate hemophilia A: Results of part 1 of phase II–III clinical trial // Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii. – 2013; 12 (3): 29–37 (in Russ.).]
- Андреева Т.А., Зоренко В.Ю., Давыдкин И.Л. и др. Эффективность и безопасность препарата Октофактор в лечении больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А (результаты 2-й части клинического исследования II–III фазы) // Вопр. гематол., онкол. и иммунопатол. в педиат. – 2013; 12 (4): 31–7 [Andreeva T.A., Zorenko V.Yu., Davydkin I.L. et al. Efficiency and safety of Octofactor in the treatment of patients with severe and moderate hemophilia A: Results of part 2 of phase II–III clinical trial // Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii. – 2013; 12 (4): 31–7 (in Russ.).]
- Shiller E., Vdovin V., Petrov V. et al. Safety and efficacy of new moroctocog alfa drug (Octofactor) in prophylactic treatment in adolescent patients with severe and moderate hemophilia A // Blood. – 2015; 126 (23): 4703.
- Правила проведения исследований биологических лекарственных средств Евразийского экономического союза, 2016; 714 с. [Rules of research of biological medicines of the Eurasian economic Union, 2016; 714 s. (in Russ.).] Режим доступа / Access mode: https://docs.eaeunion.org/docs/ru-ru/01411954/cncd_21112016_89
- Иванов Р., Секарева Г., Кравцова О. и др. Правила проведения исследований биоаналоговых лекарственных средств (биоаналогов) // Фармакокинетика и фармакодинамика. – 2014; 1: 21–36 [Ivanov R., Sekareva G., Kravtsova O. et al. Guidelines of research biosimilar drugs // Farmakokinetika i farmakodinamika. – 2014; 1: 21–36 (in Russ.).]
- Мамаев А.Н., Кудлай Д.А. Визуализация данных в презентациях, отчетах и исследованиях / М.: Практическая медицина, 2011; 39 с. [Mamaev A.N., Kudlay D.A. Visualize data in presentations, reports, and studies / M.: Prakticheskaya medicina, 2011; 39 s. (in Russ.).]

CLINICAL CASE OF SEQUENTIAL ENDOPROSTHESIS REPLACEMENT OF LARGE JOINTS WITH SUBSEQUENT REMOVAL OF PSEUDOTUMOR ELBOW IN A PATIENT WITH SEVERE HEMOPHILIA A

Professor V. Zorenko¹, MD; T. Polyanskaya¹, Candidate of Medical Sciences; E. Karpov¹; N. Sadykova¹, Candidate of Medical Sciences; A. Koroleva¹; A. Shuster², Candidate of Biological Sciences; Professor D. Kudlay², MD; A. Borozinets², Candidate of Medical Sciences

¹National Medical Research Center of Hematology, Moscow
²JSC «GENERIUM», Moscow

A specific feature of hemophilia, unlike many other hemorrhagic diathesis, is the defeat of the musculoskeletal system due to repeated bleedings. First described clinical case of the effective application of recombinant coagulation factor VIII (Octofactor, moroctocog alpha, JSC «GENERIUM») in a patient with hemophilia A during performing a series of sequential prosthetics of major joints. The use of moroctocog alpha in the required doses provides adequate hemostasis during surgery, as well as contributes to the favorable course of the postoperative period and timely discharge of the patient.

Key words: hematology, hemophilia A, moroctocog alpha, deforming arthrosis, pseudotumor, endoprosthesis joint replacement.

For citation: Zorenko V., Polyanskaya T., Karpov E. et al. Clinical case of sequential endoprosthesis replacement of large joints with subsequent removal of pseudotumor elbow in a patient with severe hemophilia A // Vrach. – 2019; 30 (6): 80–84. <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-06-19>