

Artroplastyka łokcia u chorych ze skazami krwotocznymi w materiale oddziału. Doniesienie wstępne

Elbow Arthroplasty in Patients with Bleeding Disorders. Preliminary Report of a Single-centre Experience

Andrzej Leń^{1(A,B,D,E,F)}, Jerzy Mirosław Jaworski^{1(A,B,D)}, Joanna Zdziarska^{2(A,B,D)},
Aleksander Bartłomiej Skotnicki^{2(A,B,D)}, Bogusław Frańczuk^{3(A,D,E,F,G)}

¹ Oddział Chirurgii Urazowej, Ortopedii i Rehabilitacji Krakowskiego Centrum Rehabilitacji i Ortopedii w Krakowie, Polska

² Oddział Kliniczny Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie, Polska

³ Krakowska Akademia im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego Wydział Zdrowia i Nauk Medycznych, Kraków, Polska

¹ Department of Trauma Surgery, Orthopaedics and Rehabilitation, Cracow Center of Rehabilitation and Orthopaedics, Cracow, Poland

² Clinical Division of Hematology, University Hospital in Cracow, Poland

³ Andrzej Frycz-Modrzewski Kraków University, Department of Health and Medical Sciences, Cracow, Poland

STRESZCZENIE

Samoistne lub urazowe wylewy krwi do stawów, jakie pojawiają się w przebiegu wrodzonych skaz krwotocznych w związku z niedoborem osoczowych czynników krzepnięcia, doprowadzają do wczesnego i rozległego uszkodzenia tych stawów. Artropatia u tych chorych najczęściej dotyczy stawów kolanowych, łokciowych i skokowych. Jedynym skutecznym sposobem leczenia tak zaawansowanych zmian jest endoprotezoplastyka zniszczonego stawu. Chociaż artropatia łokcia jest dość powszechna, to nieczęsto stosuje się interwencję chirurgiczną, stąd też doniesienia z literatury ograniczone są do pojedynczych lub niewielkich grup przypadków. W pracy przedstawiono dwóch chorych z ciężką postacią Hemofilii A operowanych w Krakowskim Centrum Rehabilitacji i Ortopedii, u których wykonano artroplastykę łokcia przy użyciu endoprotez.

Słowa kluczowe: aloplastyka, hemofilia, postępowanie operacyjne

SUMMARY

Spontaneous or traumatic hemorrhages into joints that occur in the course of congenital bleeding disorders due to deficiencies of plasma clotting factors lead to early and extensive damage to joints. Arthropathy in those patients most commonly affects the knee, elbow and ankle. Replacement surgery of the damaged joint is the only effective way to treat such advanced changes. Although arthritis of the elbow is quite common, surgery is rarely undertaken; hence relevant reports in the literature are limited to individual or small groups of cases. The paper presents two patients with severe haemophilia A who underwent elbow arthroplasty at the Cracow Center of Rehabilitation and Orthopaedics.

Key words: joint replacement, haemophilia, operative management

WSTĘP

W hemofiliach A i B, które po chorobie von Willebranda są najczęstszymi wrodzonymi skazami krwotocznymi (w populacji około 1: 10 000 urodzeń, a w Polsce według danych z 2004 roku 1: 12 300, spowodowanymi dziedzicznymi niedoborami osoczowych czynników krzepnięcia krwi VIII i IX, w krótkim czasie dochodzi do zaawansowanych zmian zwyrodnieniowych i destrukcji stawów, tzw. artropatii hemofilowej [1,2].

Jest ona konsekwencją nawracających krwawień do stawów. Artropatia stanowi jeden z najistotniejszych problemów klinicznych, ograniczając mobilność upośledza sprawność i jakość życia prowadząc do kalectwa. Staw łokciowy jest drugim pod względem częstości występowania wylewów stawem. Wymiana zniszczonego stawu łokciowego należy jednak do rzadkości. Dominującą techniką jest oszczędna plastyka stawu polegająca na resekcji głowy kości promieniowej. Procedura ta nie daje istotnej poprawy zakresu ruchu zgięcia stawu, daje poprawę zakresu ruchów rotacyjnych, istotnych dla wielu czynności dnia codziennego [3]. W Polsce w 2010 roku wykonano 49 076 aloplastyk stawów. Z tego 74 stanowiła endoprotezoplastyka stawu łokciowego. U pacjentów ze skazami krwotocznymi są one jeszcze rzadsze [4,5]. Przydatnym w badaniu sprawności stawu łokciowego jest ocena według Mayo Elbow Performance Index (MEPI) od 0 do 100. Wynik bardzo dobry to indeks ponad 90, dobry 75-89, zadowalający 60-74, poniżej 60 wynik uznaje się jako zły.

OPIS PRZYPADKÓW

W niniejszej pracy przedstawiamy przebieg leczenia dwóch pacjentów, mężczyzn z hemofilią A, w wieku 31 i 32 lat, leczonych w latach 2014-2015 w Krakowskim Centrum Rehabilitacji i Ortopedii, u których przeprowadzono zabiegi artroplastyki łokcia przy użyciu endoprotezy. Pacjenci byli przygotowani do zabiegu przez hematologa, który sprawował nad nimi stały nadzór w okresie okołoperacyjnym i rehabilitacji. Operacje wykonywane były w znieczuleniu ogólnym dotchawiczym. Operując pierwszego pacjenta zastosowano standardowy dostęp Kochera, drugi operowany był z dojścia Kochera w modyfikacji Mayo. W obydwu przypadkach stwierdzono znaczny zakres zniszczenia końców stawowych, zarówno w zakresie kości ramiennej, która wykazała całkowitą destrukcję bloczka, jak i główki. Podobny zakres destrukcji dotyczył zniekształconej, przerośniętej głowy kości promieniowej oraz bliższego końca kości łokciowej. U obydwu chorych wykonano rozległą synowektomię.

BACKGROUND

Haemophilia A and B are the most common congenital bleeding disorders caused by congenital deficiencies of plasma clotting factors VIII and IX (approx. 1:10 000 births; according to the data of 2004, the ratio was 1:12 300 in Poland) after von Willebrand disease. They soon lead to advanced degenerative changes and destruction of joints, which is referred to as haemophilic arthropathy [1,2].

Haemophilic arthropathy results from recurrent haemorrhages into joints. Arthropathy is one of the most important clinical problems in haemophilia patients. It limits joint mobility, impairs physical function and decreases the quality of life, leading to disability. The elbow joint is the second most commonly affected by haemorrhages. However, damaged elbow joints are rarely replaced. The most common treatment technique is a sparing arthroplasty by radial head excision. This procedure does not produce significant improvement of the range of joint flexion, but leads to a better range of rotation, which is crucial for many everyday activities [3]. A total of 49,076 arthroplasties were performed in Poland in 2010, including 74 elbow replacement procedures. These procedures are even less common among patients with bleeding disorders [4,5]. Elbow function may be accurately assessed with the Mayo Elbow Performance Index (MEPI), which ranges from 0 to 100 points. A score of 90-100 points is considered an excellent result, a score of 75-89 points is good, 60-74 points indicate a fair outcome and a score of less than 60 points corresponds to a poor result.

CASE PRESENTATION

This paper presents the course of treatment of two male patients aged 31 and 32 years with haemophilia A who were treated at the Cracow Center of Rehabilitation and Orthopaedics in 2014-2015. The patients underwent elbow replacement surgery. They were prepared for the procedures by a haematologist who constantly monitored them during the perioperative period and rehabilitation. The procedures were performed under general endotracheal anaesthesia. The first patient was operated on with a standard Kocher approach while in the second case a Kocher approach modified by Mayo was used. In both patients, there was extensive damage to the articular ends of the humerus (the humeral trochlea and head were completely damaged). The deformed hypertrophic radial head and the proximal end of the ulnar bone were similarly damaged. Both patients underwent extensive synovectomy.

Pacjent I – O. K., lat 32, hemofilia A, postać ciężka bez obecności inhibitora. Zakwalifikowany do leczenia operacyjnego w związku ze znaczną dysfunkcją stawu łokciowego – artropatia hemofilowa stopnia IV w klasyfikacji Fernandez-Palazzi i Caviglia (6). Ocena wg MEPI dała wynik 44 (zły) (7). Artropatii towarzyszyły nawracające wylewy niepoddające się leczeniu zachowawczemu oraz znacznie nasilone dolegliwości bólowe. Zmiany destrukcyjne stawu przedstawione zostały na Ryc. 1 a i b.

Pacjenta zakwalifikowano do założenia protezy NES firmy Implantcast, którą implantowano. Podczas frezowania łoży dla elementu łokciowego protezy, doszło do rozszczepiennego pęknięcia bliższej nasady kości łokciowej przygotowując łożę dla najmniejszego rozmiaru protezy. Mimo to stabilnie osadzono element łokciowy protezy, po zabezpieczeniu pęknięcia dodatkową pętlą drucianą. Obraz implantowanej protezy przedstawiono na Ryc. 2 a i b.

Po implantacji protezy śródoperacyjnie uzyskano pełny wyprost stawu i zgięcie do 100 stopni. W przebiegu pooperacyjnym nie obserwowano wylewów do operowanego stawu. Przez okres trzech dni utrzymywano unieruchomienie w longecie gipsowej dla uniknięcia wytworzenia się przykurczu zgięciowego. W okresie pobytu w szpitalu pacjent otrzymał sumarycznie 196 500 jednostek koncentratu czynnika VIII. Od momentu zabiegu na profilaktyce wtórnej (2000 j co 2 dni). Nie obserwowano krwawień do stawu.

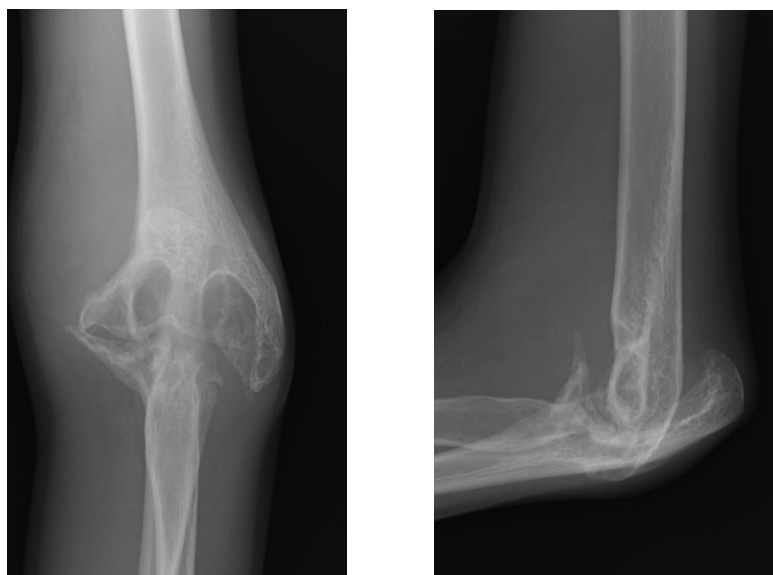
Kolejne kontrole przeprowadzone po trzech-, sześciu i dwunastu miesiącach od wypisu ze szpitala, wykazały utrzymujący się dobry stan funkcjonalny stawu łokciowego (Tab. 1).

Patient 1 (O.K.) was 32 years old and had severe haemophilia A without an inhibitor. He was qualified for surgical treatment due to considerable elbow function impairment, classified as grade IV haemophilic arthropathy according to Fernandez-Palazzi and Caviglia [6]. His MEPI score was 44 points (poor) [7]. Arthropathy was accompanied by recurrent haemorrhages that could not be controlled by conservative treatment and by pain of significant severity. The destructive changes in the joint are presented in Figs 1 a and b.

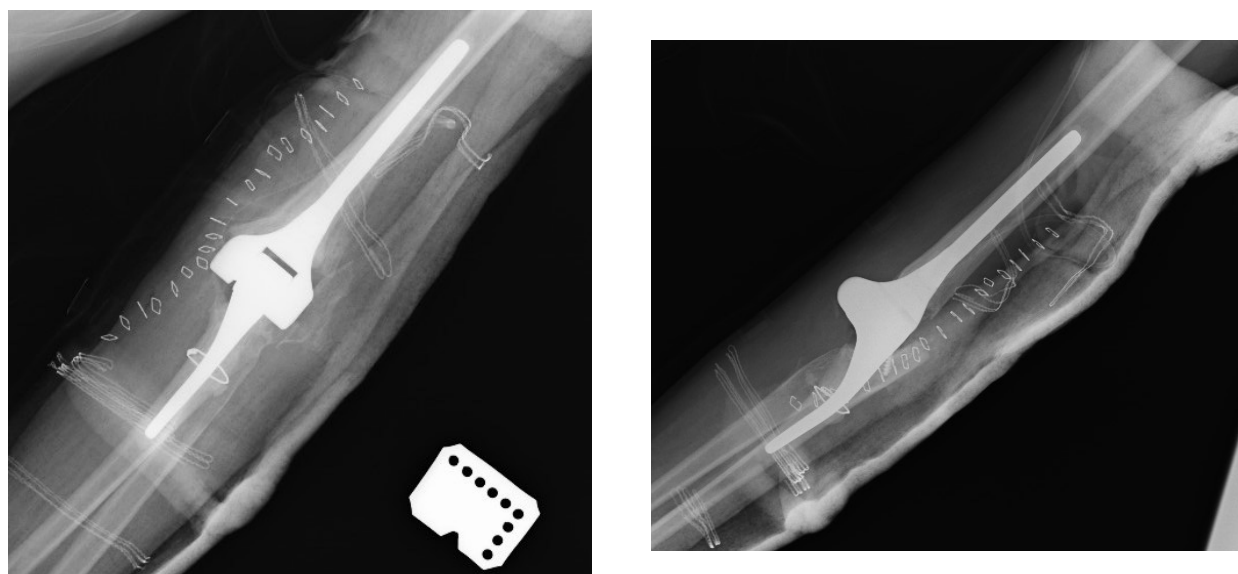
The patient was qualified for a NES system (Implantcast) implantation. During the reaming of a channel for the ulnar component of the implant (for the smallest implant size), there was a split fracture of the proximal epiphysis of the ulna. Nevertheless, the ulnar component was placed in a stable position once the fracture had been secured with an additional wire loop. The implant is shown in Figs 2 a and b.

Intraoperatively, full joint extension and 100 degrees of joint flexion were achieved after the implantation. The post-operative course was not complicated by haemorrhages into the operated joint. The joint was immobilised in a cast splint for three days in order to avoid the development of a flexion contracture. The patient received a total of 196,500 units of factor VIII concentrate during the hospital stay. Secondary prevention was introduced after the procedure (2000 units every 2 days). No intra-articular haemorrhage was observed.

Consecutive follow-up examinations at 3, 6 and 12 months after discharge from hospital consistently showed good elbow function (Tab. 1).



Ryc. 1. Obraz radiograficzny w projekcji AP (a) i bocznej (b) stawu łokciowego pacjenta I przed planowaną operacją
Fig. 1 Preoperative AP (a) and lateral (b) radiographs of elbow joint in patient 1



Ryc. 2. Obraz radiologiczny w projekcji AP (a) i bocznej (b) stawu łokciowego I pacjenta po operacji

Fig. 2. Postoperative AP (a) and lateral (b) radiographs of elbow joint in patient 1

Tab. 1. Zakresy poszczególnych ruchów w stawie łokciowym i przedramieniu z oceną bólu VAS oraz oceną MEPI przed oraz 3, 6 i 12 miesięcy po operacji u I pacjenta

Tab. 1. Ranges of motion, VAS scores for pain intensity and MEPI scores in the elbow joint and forearm in patient 1 before and at 3, 6 and 12 months after operation

	Przed before	po 3 m-ce 3 months post-op	po 6 m-ce 6 months post-op	po 12 m-ce 12 months post-op
zgięcie flexion	160	160	160	160
wyprost extension	- 30	0	0	0
supinacja supination	60	40	40	40
pronacja pronation	30	30	30	30
ocena VAS VAS score	8	2	0	2
ocena MEPI ^o MEPI ^o score	62	85	95	85

^oocena według Mayo Elbow Performance Index

^oMayo Elbow Performance Index

W wywiadzie kilka miesięcy wcześniej upadek na operowaną kończynę. Pacjent zgłaszał jedynie niewielkie pobolewania przedramienia przy ruchach rotacyjnych. Kontrola radiologiczna przeprowadzona 12 miesięcy po operacji wykazała cechy przebytego złamania okołoprotezowego w zakresie kości łokciowej, z radiologicznymi cechami gojenia z wytworzeniem dużej ilości kostniny oraz obłuzowania protezy (obraz ten przedstawia Ryc. 3 a i b).

Pacjent został zakwalifikowany do reoperacji, na którą na razie nie decyduje się.

Pacjent II – MS, lat 31, hemofilia A, postać ciężka bez obecności inhibitora. Zakwalifikowany do le-

The patient reported falling onto the operated limb several months earlier. He reported only mild pain in the forearm during rotational movement. Radiographic follow-up at 12 months after surgery showed evidence of a past periprosthetic fracture of the ulna and radiographic evidence of healing with the production of large amounts of callus as well as implant loosening (see Figs 3 a and b).

The patient was qualified for repeat surgery, but has not yet decided to undergo the procedure.

Patient 2 (M.S.) was 31 years old and had severe haemophilia A without an inhibitor. He was qualified for surgical treatment due to considerable elbow



Ryc. 3. Radiogramy kontrolne w projekcji AP (a) i bocznej (b) wykonane u I pacjenta po 12 miesiącach od operacji
 Fig. 3. AP (a) and lateral (b) radiographs of patient 1 at last follow-up visit (12 months after operation)



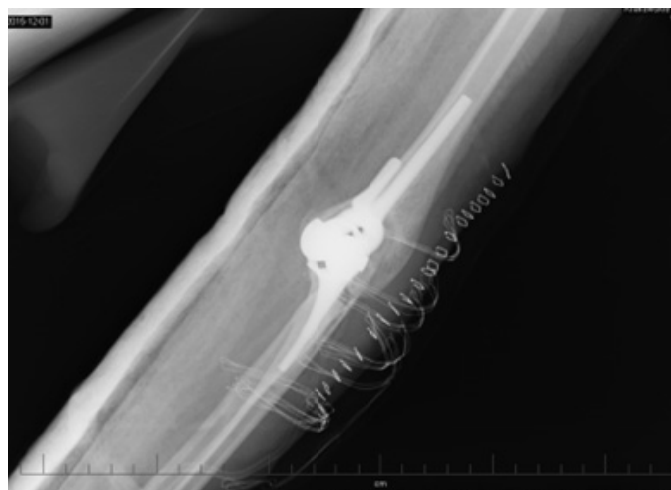
Ryc. 4. Obraz radiograficzny w projekcji AP (a) i bocznej (b) stawu łokciowego II pacjenta przed planowaną operacją
 Fig. 4. Preoperative AP (a) and lateral (b) radiographs of elbow joint in patient 2

czenia operacyjnego w związku ze znaczną dysfunkcją stawu łokciowego – artropatia hemofilowa stopnia IV w klasyfikacji Fernandez-Palazzi i Caviglia [6], co obrazuje Ryc. 4 a i b.

Pacjent w skali MEPI uzyskał wynik 75 (dobry). Pacjenta determinował do operacji znaczny przykurcz zgięciowy stawu rzędu 50 stopni. Podczas próby intubacji anesteziolog napotkał znacznie przerośniętą nasadę języka, co uniemożliwiło znieczulenie. Intubacji udało się dokonać dopiero przy zastosowaniu bronchofiberoskopu. Pacjent został zakwalifikowany do implantacji półzwiązanej protezy Discovery, o najmniejszym rozmiarze, którą założono (obrazuje to Ryc. 5).

function impairment: grade IV haemophilic arthropathy according to Fernandez-Palazzi and Caviglia [6] as shown in Figs 4 a and b.

His MEPI score was 75 (good). He was operated on due to a considerable flexion contracture (reaching 50 degrees). During an intubation attempt, the anaesthesiologist found significant hypertrophy of the base of the tongue, which made the administration of anaesthesia impossible. Intubation was successful only with the use of bronchofiberscopy. The patient was qualified for the implantation of a semi-constrained Discovery prosthesis (the smallest size), which was implanted as shown in Fig. 5.



Ryc. 5. Obraz radiologiczny stawu łokciowego II pacjenta po operacji

Fig. 5. Postoperative radiographs of elbow joint in patient 2

Tab. 2. Zakresy poszczególnych ruchów w stawie łokciowym i przedramieniu z oceną bólu VAS oraz wg MEPI przed i po 3 miesiącach po operacji u II pacjenta

Tab. 2. Ranges of motion, VAS scores for pain intensity and MEPI scores in the elbow joint and forearm in patient 2 before and at 3 months after operation

	Przed oper. Before surgery	po 3 m-ch 3 months post-op
zgięcie flexion	110	140
wyprost extension	- 40	- 15
supinacja supination	40	60
pronacja pronation	10	70
skala VAS VAS score	0	3
skala MEPI ^o MEPI score	75	90

^oocena według Mayo Elbow Performance Index

^oMayo Elbow Performance Index

Kolejne kontrolne zdjęcia radiologiczne nie różniły się od wyjściowego.

Przebieg operacji niepowikłany. Śródoperacyjnie uzyskano pełny wyprost stawu i zgięcie do 120 stopni. Sumarycznie w czasie hospitalizacji otrzymał 157 500 jednostek koncentratu czynnika VIII. Wynik wczesnego usprawniania pooperacyjnego uznać należy za dobry (Tab. 2).

DYSKUSJA

Protezoplastyka stawu łokciowego jest nieczęstym sposobem leczenia artropatii hemofilowej, częściej wykonywaną procedurą terapeutyczną w artropatii hemofilowej łokcia jest resekcja głowy kości promieniowej, dająca jednak wyłącznie poprawę zakresu ruchów rotacyjnych. Rosnące wymagania co do

Consecutive follow-up radiographic images did not differ from the baseline radiograph.

There were no complications during the procedure. Intraoperatively, full joint extension and 120 degrees of joint flexion were achieved. In total, the patient received 157,500 units of factor VIII concentrate during the hospital stay. The outcome of early post-operative rehabilitation should be considered good (Tab. 2).

DISCUSSION

Elbow arthroplasty is an uncommon method of treatment in haemophilic arthropathy, which is more often treated with radial head excision, which, however, improves only the range of elbow rotation. Increasing expectations with respect to the quality of life contribute to the addition of implant arthroplasty

jakości życia wymuszają poszerzenie zakresu możliwych interwencji chirurgicznych w leczeniu artropatii hemofilowej o zabiegi artroplastyki z użyciem endoprotez. Trudność techniczna zabiegu, ryzyko powikłań jakie niesie powodują, że protezoplastyka stawu łokciowego jest rzadko wykonywaną w Polsce procedurą, zwłaszcza u pacjentów ze skazami krwotocznymi. W obydwu prezentowanych przypadkach nie zaobserwowano powikłań neurologicznych ani związanych z gojeniem się rany operacyjnej lub przebiegiem usprawniania. Uzyskane wczesne wyniki rehabilitacji obserwowane w okresie 12-miesięcznej obserwacji u obu pacjentów uznać należy za dobre i zachęcające, co pokrywa się z oceną wg MEPI. Nie bez znaczenia jest też poziom satysfakcji chorych, którzy kategorycznie deklarowali chęć przeprowadzenia zabiegu, gdyby ponownie stanęli przed takim wyborem. Podkreślić również należy, że dopiero dalsza wieloletnia obserwacja pozwoli na formułowanie dalej idących wniosków co do przydatności tego typu postępowania w leczeniu zaawansowanych postaci artropatii hemofilowej stawu łokciowego.

to the range of surgical interventions that can be used in the treatment of haemophilic arthropathy. Due to the technical difficulty of the procedure and the risk of complications associated with it, elbow replacement is rarely performed in Poland, particularly in patients with bleeding disorders. No complications concerning nerve function, surgical wound healing or rehabilitation were observed in the two patients described in this paper. The early outcomes of rehabilitation observed in the 12-month follow-up in both patients should be considered good and encouraging, which coincides with the MEPI scores. The level of patient satisfaction is also important: the patients categorically declared that they would be willing to undergo the procedure if faced with such a choice again. It should also be stressed that firmer conclusions with respect to the usefulness of this type of management in the treatment of advanced haemophilic arthropathy of the elbow may be drawn only after further long-term follow-up.

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Treatment guidelines working group on behalf of the World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013; 19(1): 1-47.
2. Windyga J, Łopaciuk S, Stefańska E, Klukowska A. Hemofilia i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce. *Pol Arch Med Wew* 2004; 112: 1197-202.
3. Silva M, Luck JV. Results of radial head excision and synovectomy in patients with hemophilia. *J Bone Joint Surg Am* 2007; 89: 2156-62.
4. Kosowski A, Teter Z, Paszkiewicz J. Analiza ilościowo-finansowa endoprotezo plastyk dużych stawów przeprowadzonych w Polsce w roku 2010 sporządzona na podstawie danych zgromadzonych w Centralnej Bazie Endoprotezoplastyki Narodowego Funduszu Zdrowia. *Kwart. Ortop.* 2011; 4: 305-13.
5. Kotela I, Żbikowski P, Ambroziak P, et al. Zabiegi ortopedyczne u chorych na wrodzone skazy krwotoczne: doświadczenia własne. *Ortop Traumatol Rehabil* 2013;15: 6(8): 601-16.
6. Fernandez-Palazzi F, Caviglia HA. On the safety synoviorthesis in haemophilia. In: Rofriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford : Blackwell Science; 2008. p. 50-6.
7. Turchin DC, Beaton DE, Richards RR. Validity of observer-based aggregate scoring systems as descriptors of elbow pain, function, and disability. *J Bone Joint Surg Am* 1998; 80: 154-62.

Liczba słów/Word count: 2822

Tabele/Tables: 2

Ryciny/Figures: 5

Piśmiennictwo/References: 7

Adres do korespondencji / Address for correspondence
 prof. dr hab. n. med. Bogusław Frańczuk
 30-074 Kraków, ul. Kazimierza Wielkiego 75/2, Poland
 tel.+48669669266 e-mail: bwf@poczta.fm

Otrzymano / Received 26.01.2016 r.
 Zaakceptowano / Accepted 30.03.2016 r.