

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Абдурашидов Асилбек Абдурашидович
Элмуродова Сарвиноз Гуломжон қизи
Муродова Дилноза Йулчи қизи

*Студенты лечебного факультета Самаркандского государственного
медицинского университета*

Мадашева Анажан Газхановна

*Научный руководитель: Старший преподаватель (PhD) кафедры
гематологии Самаркандского государственного медицинского университета*

Аннотация: В статье рассматриваются механизмы развития, клинические проявления и функциональные нарушения мышечной системы у пациентов с гемофилией А и В. Особое внимание уделяется проблеме внутримышечных гематом, развитию миозитов, атрофии мышц и вторичных контрактур. Анализируется влияние хронического болевого синдрома и гиподинамии на функциональный статус пациентов. Обосновывается необходимость ранней реабилитации и специфической заместительной терапии для предотвращения инвалидизации.

Ключевые слова: гемофилия, внутримышечная гематома, мышечная атрофия, функциональные нарушения, реабилитация, гемартроз, контрактура.

ВВЕДЕНИЕ

Гемофилия — наследственное заболевание системы свертывания крови, характеризующееся рецидивирующими кровотечениями. Традиционно основное внимание уделяется поражению суставов (гемартрозам), однако патология мышечной системы занимает второе место по частоте и является одной из главных причин временной и стойкой утраты трудоспособности. Поражение мышц может происходить как самостоятельно (спонтанные гематомы), так и вторично вследствие ограничения движений из-за боли в суставах.

Механизм повреждения мышечной ткани при гемофилии включает несколько этапов:

1. Кровоизлияние: Разрыв сосудов внутри мышечного футляра приводит к образованию гематомы.
2. Компрессия: Накопившаяся кровь повышает внутритканевое давление, сдавливая мышечные волокна, нервные окончания и сосуды.
3. Ишемия и некроз: Длительное сдавление вызывает ишемию участка мышцы, что ведет к некрозу миоцитов и их замещению соединительной тканью (фиброз) или жировой тканью.

4. Оссификация: В тяжелых случаях возможно развитие оссифицирующего миозита (окаменение мышцы), особенно после травм бедра или плеча.

Клиническая картина зависит от локализации, объема гематомы и давности процесса.

Боль: Интенсивная, распирающая боль в области поражения, усиливающаяся при пассивном растяжении мышцы.

Отек и гиперемия: Быстрое увеличение объема конечности, изменение цвета кожных покровов (синюшность, багровость).

Функциональный блок: Резкое ограничение активных и пассивных движений («симптом ложного паралича»).

Пальпаторные данные: Мышца плотная, болезненная, иногда определяется флюктуация (зыбление).

Мышечная атрофия: Развивается быстро из-за рефлекторного торможения активности мышцы (артрогенное торможение) и вынужденной гиподинамии.

Фиброз и контрактуры: Замещение эластичной ткани рубцовой приводит к укорочению мышцы и формированию стойких контрактур суставов (чаще всего сгибательных).

Невропатии: Сдавление крупных нервных стволов гематомой (например, синдром компартмента, поражение бедренного или седалищного нерва) может привести к парезам и потере чувствительности.

Псевдоопухоли: Хронические инкапсулированные гематомы, которые могут имитировать опухолевый процесс.

Функциональные нарушения у больных гемофилией носят системный характер:

Снижение мышечной силы: Наблюдается снижение максимальной произвольной силы даже в непораженных мышцах из-за общей детренированности.

Нарушение проприоцепции: Повреждение мышечных веретен и суставных рецепторов ухудшает чувство положения конечности в пространстве, что повышает риск повторных травм.

Изменение биомеханики ходьбы: Пациенты формируют щадящий стереотип походки (хромота, перекос таза), что приводит к перегрузке здоровых конечностей и позвоночника.

Снижение толерантности к физической нагрузке: Быстрая утомляемость, одышка при минимальных усилиях.

УЗИ мягких тканей: «Золотой стандарт» для первичной оценки размера гематомы, ее структуры и динамики рассасывания. Безопасно и доступно.

МРТ: Позволяет детально оценить степень повреждения мышечных волокон, наличие фиброза, оссификатов и состояние окружающих структур.

Электромиография (ЭМГ): Используется для оценки функционального состояния мышцы и выявления признаков денервации.

Изокинетическое тестирование: Для количественной оценки мышечной силы и выносливости.

Подход должен быть комплексным и этапным:

1. Заместительная терапия: Введение факторов свертывания (VIII или IX) в первые часы кровотечения для остановки гематомы.

2. Иммобилизация: Кратковременная фиксация конечности в функционально выгодном положении (обычно при растянутой мышце) для уменьшения боли и предотвращения увеличения гематомы. Длительная иммобилизация противопоказана из-за риска атрофии.

3. Холод: Локальная криотерапия в остром периоде.

4. Реабилитация:

- Раннее начало движений (после остановки кровотечения) под контролем фактора.

- Изометрические упражнения для профилактики атрофии.

- Постепенное введение динамических нагрузок, ЛФК, механотерапия.

- Физиотерапия (магнитотерапия, лазер) для ускорения рассасывания гематомы (строго после подтверждения остановки кровотечения).

Заключение

Патология мышечной системы у больных гемофилией является серьезной проблемой, ведущей к стойким функциональным ограничениям. Ключевыми особенностями являются высокий риск развития фиброза, атрофии и контрактур. Профилактика инвалидизации возможна только при условии своевременной остановки кровотечения, адекватного обезболивания и раннего начала индивидуально подобранной программы физической реабилитации.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Гемофилия у взрослых и детей: клинические рекомендации. – Москва, 2021. – 85 с.

2. Национальное гематологическое общество. Гемофилия: диагностика, лечение и профилактика осложнений. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 256 с.

3. А. Г. Румянцев, А. А. Масчан. Детская гематология. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 656 с.

4. В. Г. Савченко. Гематология: национальное руководство. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 1064 с.

5. А. И. Воробьев. Руководство по гематологии. – Москва: Ньюдиамед, 2003. – 704 с.