

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



Мадашева Анажан Газхановна, Махмонов Лутфулла Сайдуллаевич, Абдиев Каттабек Махматович Самаркандский государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

ГЕМОФИЛИЯ БИЛАН КАСАЛЛАНГАН БЕМОРЛАРДА МУШАК ТИЗИМИ ПОТОЛОГИЯСИНИНГ КЛИНИК ВА ФУНКЦИОНАЛ ХУСУСИЯТЛАРИ

Мадашева Анажан Газхановна, Махмонов Лутфулла Сайдуллаевич, Абдиев Каттабек Махматович Самарканд Давлат тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд ш.

CLINICAL AND FUNCTIONAL FEATURES OF PATHOLOGY OF THE MUSCOLOS SKLETAL SYSTEM IN PATIENTS WITH HEMOPHILIA

Madasheva Anajan Gazkhanovna, Makhmonov Lutfulla Saydullaevich, Abdiev Kattabek Makhmatovich Samarkand State Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: info@sammi.uz

Резюме. Ушбу мақолада гемофилия билан касалланган беморларда, мушак тўқималарининг, турли хил асоратлари билан касалланиш натижалари келтирилган. Гемофилия турли хил клиник симптомакомплекслари билан намоён бўлади, улар орасида юшиоқ тўқималарда қон кетишининг асоратлари, кеч периферик нейропатия ривожланиши билан муҳим ўрин тутди. Клиник кўринишлари беморнинг умумий аҳволи бузилиши даражаси билан тавсифланади, бу қон йўқотишдан келиб чиқади, гемодинамик бузилишларга, анемия ва интоксикацияга олиб келади, бу қоннинг тўқималарга ва бўйлиқларга қуйилиши ва резорбцияси натижасида юзага келади.

Калит сузлар: Гемофилия, миопатия, юшиоқ тўқима гематомаси.

Abstract. Hemophilia is manifested by a variety of clinical symptom complexes, an important place among which are complications of bleeding in soft tissues, joint with the development of late neurological disorders. The clinical picture is characterized by the degree of disturbance in the general condition of the patient, which is caused by blood loss, leading to hemodynamic disorders and the development of anemia intoxication, which is caused by the breakdown and resorption of blood poured into the tissue or cavity. This article presents the results on the incidence of various complications of muscle tissue in patients with hemophilia.

Key words: Hemophilia, muscle pathologies, myopathy, soft tissue hematomas.

В мире по результатам многих эпидемиологических обследований доказано, что общая распространенность гемофилии составляет 1:10 000 новорожденных. Гемофилия А из этого числа составляет 80%, а на гемофилию В приходится 20%. Тем самым гемофилия, являющаяся на сегодняшний день одним из наиболее распространенных видов коагулопатий, и в настоящее время обуславливает возникновение широкого спектра осложнений, несмотря на усилия превентивного характера, связанные с введением заместительных факторов свёртывания крови VIII и IX, применение криопреципитата и свежезамороженной плазмы. Осложнения, постоянно сопровождающие клиническое течение гемофилии, весьма разнообразны как по своему функционально-

морфологическому субстрату, так и по характеру течения и последствий для пациента.

Среди многообразия клинических проявлений гемофилии значительное место занимают кровоизлияния в мягкие ткани. По данным различных авторов, процент рассматриваемого вида геморрагий колеблется от 15 до 60%, однако не только частота возникновения данной локализации кровоточивости при гемофилии обращает внимание клиницистов. Кровоизлияние в мягкие ткани может возникнуть в любом участке тела, в подкожную клетчатку или мышечную ткань, в межмышечные пространства и мышечно - фасциальные ложа.

Скопление крови в полостях и мягких тканях может быть причиной вторичного некроза

или сдавления нерва. Забрюшинные гематомы могут сдавливать бедренный нерв, а большие скопления слабокоагулированной крови в мягких тканях могут иногда имитировать опухоль (псевдоопухоль синдром). Кроме того, большие гематомы сопровождаются компрессией окружающих тканей. Гематомы, оказывая давление на нервные стволы или мышцы, приводят к поражению периферической нервной системы (периферические нейропатии) и как следствие, к развитию атрофий и контрактур конечностей. Периферические нейропатии у больных гемофилией - одно из поздних осложнений гемофилии, которое является актуальной проблемой в лечении гемофилии и ей уделяется достаточно большое внимание.

Особое значение имеет разработка современных способов исследования поражения мышечной ткани у пациентов гемофилией на основе изучения данных электронейромиографии (ЭНМГ). Безболезненность и безвредность метода электромиографии позволяет широко использовать этот способ для диагностики биоэлектрической активности мышечного аппарата в условиях повреждения и в динамике.

В нашей стране для развития медицинской сферы ставится ряд задач, направленных на адаптацию медицинской системы к мировым стандартам, снижению и предотвращению развития осложнений неизлечимых заболеваний, проведению профилактического лечения среди населения.

Данных статистики по изучению мышечной патологии среди больных гемофилией нет, так как до настоящего времени не уделялось внимания этому вопросу и в этой связи, изучение этой проблемы является весьма актуальной и своевременной задачей.

В течение жизни, больной гемофилией ведёт настоящую борьбу с различными осложнениями своего заболевания. Данные статистики выделяют наиболее частые и характерные осложнения гемофилии: 60-70% из общего числа кровоизлияний составляют гемартрозы; межмышечные (внутримышечные) гематомы, составляющие 40-50% от общего числа кровоизлияний; гематурия составляет 14-30%; желудочно-кишечные кровотечения - 7-10%; кровоизлияния в центральную нервную систему - до 5% [16].

Как показывает практика, интенсивные кровотечения, как самопроизвольные, так и вследствие травм, могут произойти в любой части тела. Тем не менее, некоторые места поражаются чаще, чем другие. По данным литературы, наиболее частым является сочетание (до 29%) гемартроза и кровоизлияний в мягкие ткани [7, 8].

Таким образом, повторяющиеся сочетанные осложнения, которые не лечатся или лечение про-

водится в неполной мере, могут привести к ранней инвалидности, и могут привести к гипотрофии/атрофии/контрактуре мышечных тканей, которые в свою очередь и становятся одной из причин повторных кровотечений [15].

Среди осложнений гемофилии особо стоит выделить проблему патологии мышечной системы, так как она, на фоне других осложнений и проблем, является недостаточно изученной [4].

При гемофилии, особенно тяжёлой степени, даже после незначительных повреждений начинаются обильные и длительные кровотечения и кровоизлияния в ткани и мышцы. Это может произойти после внутримышечной инъекции, ушибов, физического перенапряжения и т.п. [6, ст.441-444]. Ещё в 1962 году Г.А. Алексеев писал, что вызвать большую гематому может даже укус комара. Межмышечные гематомы могут возникнуть на любом участке тела. Однако чаще всего образуются в области туловища, шеи, лица, икроножной, бедренной, паховой мышц и предплечья, то есть на участках тела, наиболее всего подверженных травматизации [14].

Иногда, как показывает практика, кровоизлияния в мягкие ткани могут возникать без видимой причины, то есть спонтанно. Кровоизлияние может быть внутри самой мышцы, под фасцией или между отдельными мышечными группами. Данные гематомы одни авторы называют межмышечными, другие - внутримышечными. И то, и другое название считается в равной мере правильным. При больших гематомах такое разделение почти невозможно [2].

Часто в гематому вовлекаются нервные стволы, сухожилия мышц, что может привести к развитию контрактур. По данным исследований, процент этого вида геморрагий колеблется в пределах от 15 до 60% [3].

Гематомы при кровоизлияниях в мышцы и межмышечные пространства различаются по размерам и, в основном, зависят от величины травмы и тяжести основного заболевания. Нередко межмышечные геморрагии продолжаются от нескольких дней до нескольких недель, то прекращаясь, то возобновляясь. Клиническое течение таких кровоизлияний отличается особенной тяжестью.

Важными признаками кровоизлияния в мышцах являются их напряжённость, боль, изменение температуры прилежащих тканей, появление озноба, покалывание и онемение. При больших кровоизлияниях гематома бывает плотной [13].

Однако не только частота возникновения данной локализации кровоточивости при гемофилии обращает внимание клиницистов. Кровоизлияния в мышцы и мягкие ткани особо опасны, если происходят в закрытые пространства. Это несёт угрозу патологических переломов длинных

трубчатых костей из-за атрофических и кистозных изменений, которые сопровождаются обширными расслаивающими мышечными гематомами

Вышеперечисленные особенности определяют разнообразие клинической картины кровоизлияний в мягкие ткани. Очень часто образуются псевдоопухоли. Они могут представлять собой проросшие соединительную тканью образования или наполненные кровью кисты [6]. Встречаются в 1-2% случаев. Пусковым механизмом развития псевдоопухоли является гематома, которая при отсутствии или недостаточной гемостатической терапии может трансформироваться в псевдоопухоль. Псевдоопухоли постепенно увеличиваются в размерах, вызывая разрушение прилежащих органов и тканей, сдавливая сосудисто-нервные пучки. Часто псевдоопухоли путают со злокачественными новообразованиями, что приводит к ошибкам в методах обследования, диагностики и лечения больных с гемофилией и псевдоопухолями [9].

Клиника гематом различной локализации. Гематомы в мягких тканях развиваются быстро, особенно при повреждении крупных кровеносных сосудов, которые приводят к большой

потере крови и, как следствие, к анемии. Гемоглобин может снижаться до 40 г/л. По литературным данным, примерно, у 25% больных имеет место острая анемия [2].

По нашим наблюдениям, чаще всего кровоизлияния возникали в бедре, голени, в области плеча и предплечья. Кровоизлияния в мышцы бёдер и предплечий могут сопровождаться парестезией. Если немедленно не начать лечение, это может привести к развитию нейропатий и гипотрофии/атрофии мышц. Нами также было определено, что при кровоизлиянии в определённую мышцу имеется своя клиническая особенность (табл. 1.) Из-за острых болей пациент в течение длительного времени принимает вынужденное положение: нами было прослежено, что у каждой мышцы при кровоизлиянии в неё есть особое положение максимального комфорта.

Длительное нахождение конечности с межмышечным кровоизлиянием и в «неестественном» положении может привести к образованию стойких контрактур и/или атрофии мышечного аппарата. Повторные кровоизлияния ведут к рубцеванию и ослаблению мышц. Повреждённые мышцы прекращают защищать суставы, могут кровоточить повреждаться при не больших нагрузках.



Рис. 1. Гемофилическая псевдоопухоль большеберцовой мышцы справа у пациента с гемофилией В

Таблица 1. Изменение положения конечностей при кровоизлияниях в определенную группу мышц

Локация гематомы	Внешний вид
Подколенное сухожилие	колено согнуто и обращено латерально, пятка направлена к телу
Задняя часть голени (икра)	пальцы ног направлены вниз, а колено слегка согнуто
Двуглавая мышца (верхняя часть руки)	Рука согнута в локте, предплечье поднимается вверх, кисть у плеча
Предплечье (со стороны ладони)	пальцы согнуты в кулак, запястье согнуто и обращено к медиальной поверхности предплечья
Предплечье (с обратной стороны руки)	запястье и вся рука вытянуты назад, а пальцы открыты
Поясничная мышца (передняя сторона бедра)	бедро согнуто в тазобедренном суставе, коленный сустав согнут под углом 130°, спина может быть изогнута больше, чем обычно

Кровоизлияния из не «вылеченной» мышцы может привести к необратимому повреждению мышц, нервов и суставов, а также к деформациям, которые могут повлиять на то, как человек сидит, стоит и ходит. Хотя они едва ли опасны для жизни больных, они часто могут создавать важную функциональную потерю трудоспособности.

Кожа при внутримышечных гематомах обычно не изменяется, и лишь иногда, когда происходит проникновение крови в подкожную клетчатку, клинически напоминают опухоли, сопровождаются «цветением» (голубой цвет–синефиолетовый-бурый-золотистый). Такие кровоподтёки порой быстро распространяются, захватывая всю конечность, живот, грудь .

Вследствие неадекватной или несвоевременно начатой терапии, гематомы приводят не только к анемии, но и к различным осложнениям в виде очаговых некротических зон. Это происходит за счёт длительного кровотечения, из-за чего давление в гематоме резко возрастает на отдельных участках и нарушается питание кожи. После отторжения некротических участков гематома опорожняется и возникает длительное кровотечение из образовавшейся раны. Часто гематома инфицируется и в таком случае развивается септическое состояние [10].

При медленном рассасывании гематом происходит пропитывание её солями кальция. Такая обызвествлённая гематома уже не рассасывается даже под влиянием физиотерапевтических процедур, если она локализуется в доступных областях, то подлежит оперативному удалению. Из-за острых болей пациент в течение длительного времени принимает вынужденное положение, что влечёт за собой образование стойких контрактур и атрофию мышечного аппарата .

Наиболее частым осложнением, которое вызывают гематомы, являются невриты. В связи с кровоизлияниями в мышцы у больных гемофилией чаще всего поражаются периферические нервы нижних и гораздо реже верхних конечностей [5]. Это приводит к уменьшению или значительной потере кожной чувствительности. В более тяжёлых случаях при больших гематомах и длительном сдавливании нерва отмечаются парезы мышц, что вызывает их атрофию.

S.Silverstein из 206 больных гемофилией у 28 (13,6%) обнаружил поражение периферических нервов. С учётом повторных кровоизлияний у 28 больных автор зафиксировал 31 случай поражения нервов, из которых 22 случая – нижних конечностей и 9 – верхних. Если происходит быстрое образование гематомы в зоне расположения крупных нервных стволов, то излившаяся кровь производит их сдавление. Вследствие этого возникают стойкие невриты, которые сопровожда-

ются парезами конечностей с образованием сгибательных контрактур или кисти [2,11].

Подвздошная и паховая области являются одними из частых локализаций кровоизлияний при гемофилии, при этом чаще всего сдавленным гематомой оказывается бедренный нерв. При кровоизлияниях в данных частях тела больные жалуются на резкие боли по ходу нерва, который оказывается сдавленным гематомой. Боли бывают различной интенсивности и особенно сильны при повторных кровоизлияниях. Обычно продолжаются 3-5 дней, а затем резко уменьшаются или вовсе проходят. Иногда существенно нарушаются функции соответствующих мышц с последующей их атрофией.

Наибольший клинический интерес представляют гематомы, расположенные на бедре и голени, так как вызывают значительное количество диагностических ошибок, что приводит к неправильной тактике лечения и неоправданным операциям, утяжеляющим состояние больных, и приводящим их к инвалидности. В большинстве своём это обширные гематомы, сопровождающиеся анемией, невритами и контрактурами. Гематомы могут локализоваться на передней и на задней поверхности бедра. Задние гематомы вызывают сдавление седалищного нерва и парез стопы [1].

Как показывает практика, интенсивные кровотечения, как самопроизвольные, так и вследствие травм, могут произойти в любой части тела. Тем не менее, некоторые места поражаются чаще, чем другие. По данным литературы, наиболее частым является сочетание (до 29%) гемартроза и кровоизлияний в мягкие ткани [7].

При гемофилии, особенно тяжёлой степени, даже после незначительных повреждений начинаются обильные и длительные кровотечения и кровоизлияния в ткани и мышцы. Это может произойти после внутримышечной инъекции, ушибов, физического перенапряжения и т.п. Ещё в 1962 году Г.А. Алексеев писал, что вызвать большую гематому может даже укус комара. Межмышечные гематомы могут возникнуть на любом участке тела. Однако чаще всего образуются в области туловища, шеи, лица, икроножной, бедренной, паховой мышц и предплечья, то есть на участках тела, наиболее всего подверженных травматизации [12].

Иногда, как показывает практика, кровоизлияния в мягкие ткани могут возникать без видимой причины, то есть спонтанно. Кровоизлияние может быть внутри самой мышцы, под фасцией или между отдельными мышечными группами. Данные гематомы одни авторы называют межмышечными, другие – внутримышечными. И то, и другое название считается в равной мере пра-

вильным. При больших гематомах такое разделение почти невозможно.

Гематомы при кровоизлияниях в мышцы и межмышечные пространства различаются по размерам и, в основном, зависят от величины травмы и тяжести основного заболевания. Нередко межмышечные геморрагии продолжаются от нескольких дней до нескольких недель, то прекращаясь, то возобновляясь. Клиническое течение таких кровоизлияний отличается особенной тяжестью [17].

Важными признаками кровоизлияния в мышцах являются их напряжённость, боль, изменение температуры прилежащих тканей, появление озноба, покалывание и онемение. При больших кровоизлияниях гематома бывает плотной [13].

В гемограмме отмечаются изменения, сходные с изменениями, наблюдаемыми при острых воспалительных процессах: увеличивается количество лейкоцитов, особенно при обширных гематомах, доходя до $2 \cdot 10^4$ в 1 мкл, появляется сдвиг лейкоформулы влево. СОЭ увеличивается до 30-60 мм/ч. Все эти изменения связаны с кровопотерей и резорбцией излившейся крови.

Однако не только частота возникновения данной локализации кровоточивости при гемофилии обращает внимание клиницистов. Кровоизлияния в мышцы и мягкие ткани особо опасны, если происходят в закрытые пространства. Это несёт угрозу патологических переломов длинных трубчатых костей из-за атрофических и кистозных изменений, которые также сопровождаются обширными расслаивающими мышечными гематомами [3].

Вышеперечисленные особенности определяют разнообразие клинической картины кровоизлияний в мягкие ткани. Очень часто образуются псевдоопухоль. Встречаются в 1-2% случаев.

Пусковым механизмом развития псевдоопухоль является гематома, которая при отсутствии или недостаточной гемостатической терапии может трансформироваться в псевдоопухоль. Псевдоопухоль постепенно увеличивается в размерах, вызывая разрушение прилежащих органов и тканей, сдавливая сосудисто-нервные пучки. Часто псевдоопухоль путают со злокачественными новообразованиями, что приводит к ошибкам в методах обследования, диагностики и лечения больных с гемофилией и псевдоопухолью.

Особенностью клинических проявлений геморрагического синдрома в мышечную ткань явилось вовлечение в процесс различных отделов центральной нервной системы (28%) за счёт сдавливания нервных волокон, что в свою очередь вызывало сильный болевой синдром. Распределение частоты и локализации гематом показало, что у 503 (91,5%) пациентов возникли 728 гематом различной локализации.

Как видно из рисунка 2 в наибольшем проценте встречалось образование таких осложнений, как гематомы мягких тканей - 35% у пациентов с гемофилией А и 43% у пациентов с гемофилией В. Гемартрозы, при обоих типах гемофилии встречаются примерно с одинаковой частотой – 30 и 28% соответственно. А в других частях тела кровоизлияния встречаются в меньшей степени.

Таким образом, подводя итог вышесказанному, можно подчеркнуть, что хроническая суставно-мышечная патология у больных гемофилией при кровоизлияниях остаётся одной из наиболее актуальных проблем. Среди больных гемофилией с данными осложнениями очень высок процент инвалидизации, которая приводит к социальной дезадаптации и снижению трудоспособности. А это в итоге, в дальнейшем приводит к значительному снижению качества жизни этих пациентов.

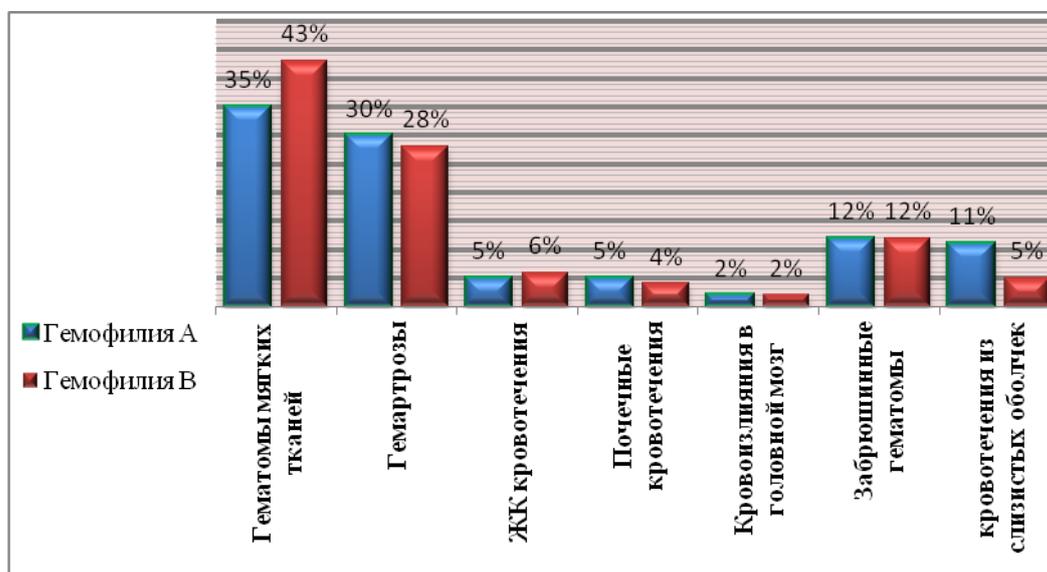


Рис. 2. Частота встречаемости различных осложнений у пациентов с гемофилией

Повторяющиеся сочетанные осложнения, которые не лечатся или лечение проводится в неполной мере, могут привести к ранней инвалидности, и могут привести к гипотрофии/атрофии/контрактуры мышечных тканей, которые в свою очередь и становятся одной из причин повторных кровотечений, который предстоит дальнейшему изучению.

Литература:

1. Абдрахманова Ж.С. Возможности стандартной рентгенографии и компьютерной томографии в оценке тяжести суставного поражения у больных с гемофилическими остеоартрозами при эндопротезировании коленных суставов // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 5. – С.22-9.
2. Ватутин Н.Т., Склянная Е.В., Эль-Хатиб М.А. Приобретенная гемофилия А: обзор литературы и собственное наблюдение // Тромбоз гемостаз и реология. - 2018. - № 4.-С.4-9.
3. Ватутин Н.Т., Склянная Е.В., Эль-Хатиб М.А. Приобретенная гемофилия А: обзор литературы и собственное наблюдение // Тромбоз гемостаз и реология. - 2018. - № 4.-С.4-9.
4. Всемирная Федерация Гемофилии (WFH Canada, Montreal). Руководство по лечению гемофилии. - 2-е изд. - BlackwellPublishingLtd., 2012. — 33 с.
5. Гемофилия. Протокол ведения больных. – М. 2016. – 120 с.
6. Гильмиярова Ф.Н., Гусякова О.А., Косякова Ю.А. и др. Антигенные и морфофункциональные особенности тромбоцитов в норме и при гемофилии при различной АВ0-групповой принадлежности крови //Мед.альманах. – 2012. - № 2. - С. 76-78.
7. Давыдкин И.Л., Косякова Ю.А., Ларцев Ю.В. и др. Оценка воспалительных изменений в суставах у больных гемофилией с рецидивирующими гемартрозами // Травматол. и ортопедия России. - 2012. -№2. - С.29-33.
8. Зоренко В.Ю., Полянская Т.Ю., Карпов Е.Е. и др. Особенности эндопротезирования крупных суставов у больных гемофилией // Гематология и трансфузиология. – 2014. – Т.59, № 1. – С. 44.
9. Зоренко В.Ю., Полянская Т.Ю., Садыкова Н.В., Галстян Г.М., Карпов Е.Е., Сампиев М.С., Мишин Г.В., Голобоков А.В., Костина И.Э., Кудлай Д.А. Случай хирургического лечения гигантских псевдоопухолей множественной локализации у пациента с ингибиторной формой гемофилии А // Гематология и трансфузиология. - 2018.- N 3.- С.258-265.
10. Косякова Ю.А. Характер осложнений при гемофилии и болезни Виллебранда // Аспирант.вестн. Поволжья. - 2009. - №3-4. - С.54-59.

11. Косякова Ю.А., Давыдкин И.Л., Гергель Н.И. и др. Лабораторные критерии для оценки прогноза кровотечений у больных гемофилией // Клинич. лаб. диагностика. - 2012. - №9. - С.70.

12. Люсов В.А., Соболева В.Н., Таратухин Е.О., Машукова Ю.М., Обруч В.С., Манякина Е.В. Гемофилия: клинический пример и современные подходы к лечению // Лечебное дело.- 2008.- №1. – С. 74-79.

13. Мадашева А.Г., Дадажанов У.Д., Абдиев К.М., Маматкулова Ф.Х., Махмудова А.Д. Динамика электронейромиографических показателей и эффективность электрической стимуляции мышц у больных гемофилией с мышечными атрофиями // Достижения науки и образования.- 2019.- №2 (3).- С.26-30.

14. Махмудова А.Д. Ортопедическое лечение гемофилической артропатии коленных суставов у больных гемофилией // Гематология и трансфузиология. – 2008. – № 4. – С. 10–12.

15. Моргунова М.А., Попова Н.А., Лузина И.И. Лекарственное обеспечение детей, больных гемофилией (D66, D67) // Лекарственный вестник. – 2011. – Т. 6, № 3. – С. 29-31.

16. Моргунова М.А., Попова Н.А., Лузина И.И. Лекарственное обеспечение детей, больных гемофилией (D66, D67) // Лекарственный вестник. – 2011. – Т. 6, № 3. – С. 29-31.

17. Brockmann K., Becker P., Schreiber G., Neubert K., Brunner E., Bonnemann C. Sensitivity and specificity of muscle ultrasound in assessment of suspect neuromuscular disease in childhood // Neuromuscul. Disord. – 2007. - №17. –Р.517-23.

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Мадашева А.Г., Махмонов Л.С., Абдиев К.М.

Резюме. Среди многообразия клинических проявлений и осложнений гемофилии занимают кровоизлияния в мягкие ткани. Скопление крови в полостях и мягких тканях может быть причиной вторичного некроза или сдавления нерва. Забрюшинные гематомы могут сдавливать бедренный нерв, а большие скопления слабокоагулированной крови в мягких тканях могут иногда имитировать опухоль. Кроме того, большие гематомы сопровождаются компрессией окружающих тканей. Гематомы, оказывая давление на нервные стволы или мышцы, приводят к поражению периферической нервной системы и как следствие, к развитию атрофий и контрактур конечностей. Периферические нейропатии у больных - одно из поздних осложнений гемофилии, которое является актуальной проблемой и определяют необходимость проведения ее профилактики и лечения.

Ключевые слова: Гемофилия, патологии мышечной ткани, кровоизлияния, гематомы.