

## Rehabilitacja osób chorych na hemofilię. Część II – leczenie operacyjne oraz wytyczne dotyczące postępowania usprawniającego

Rehabilitation of people with haemophilia.

Part II – Surgical treatment and rehabilitation procedure guidelines

numer DOI 10.2478/physio-2013-0009

Izabela Jaszczur-Janus<sup>1,2</sup>, Andrzej Janus<sup>3</sup>, Zdzisława Wrzosek<sup>1,2</sup>, Małgorzata Kuliszkiewicz-Janus<sup>4</sup>

- <sup>1</sup> Katedra i Klinika Ortopedii i Traumatologii Narządu Ruchu, Zakład Rehabilitacji, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu  
Department and Clinic of Orthopaedic and Traumatologic Surgery, Wrocław Medical University
- <sup>2</sup> Katedra Fizjoterapii i Terapii Zajęciowej w Dysfunkcjach Narządu Ruchu, Akademia Wychowania Fizycznego we Wrocławiu  
Department of Physiotherapy and Occupational Therapy in Locomotor System Dysfunctions, University School of Physical Education in Wrocław
- <sup>3</sup> Zakład Chirurgii Eksperymentalnej i Badania Biomateriałów, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu  
Department of Experimental Surgery and Biomaterials Research, Wrocław Medical University
- <sup>4</sup> Katedra i Klinika Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu  
Department and Clinic of Haematology, Blood Neoplasms, and Bone Marrow Transplantation, Wrocław Medical University

### Streszczenie:

W pierwszym artykule z cyklu publikacji poświęconych rehabilitacji osób chorych na hemofilię omówiono zagadnienia związane z etiologią choroby, obrazem klinicznym, zmianami w układzie ruchu oraz leczeniem substytucyjnym. W niniejszej pracy autorzy przedstawiają metody leczenia ortopedycznego i wytyczne dotyczące postępowania rehabilitacyjnego po wylewach dostawowych i domięśniowych. Opisują również przebieg badania przedmiotowego i podmiotowego pacjenta ze skazą osoczkową. Zwracają uwagę na specyfikę postępowania terapeutycznego, które oprócz uwzględnienia zmian w układzie ruchu musi obejmować zaburzenia hemostazy i sposób leczenia substytucyjnego. Autorzy dzielą proces rehabilitacyjny na trzy fazy, które uzależnione są od stanu klinicznego pacjenta.

**Słowa kluczowe:** hemofilia, rehabilitacja, skaza osoczkowa, zabiegi ortopedyczne

### Abstract:

In the first article of the series about the rehabilitation of haemophilic patients, the issues related to the aetiology of the disease, its clinical picture, changes in locomotor system, and substitution therapy have been discussed. In this paper the authors present the orthopaedic treatment methods and the guidelines for rehabilitation procedures after intraarticular and intramuscular haemorrhages. They also describe the physical examination and medical interview of a patient with plasmatic diathesis. Also, they point out the specificities of therapeutic procedure which has to take into account not only the changes in locomotor system but also haemostatic abnormalities and substitution therapy. The authors have divided the rehabilitation process into three phases, depending on the patient's clinical status.

**Key words:** haemophilia, rehabilitation, plasmatic diathesis, orthopaedic surgery

### Wstęp

Najczęstszymi powikłaniami hemofilii są wylewy dostawowe, i – rzadziej występujące – domięśniowe (stanowiące 10-25% wszystkich wylewów) [1, 2]. Powtarzające się wynaczynienia prowadzą do dużych zmian w układzie ruchu, określanym mianem artropatii hemofilowej. Dotyczą one zazwyczaj stawów kolanowych, łokciowych i skokowo-goleniowych. Zmiany te istotnie wpływają na jakość życia pacjentów i nierzadko doprowadzają do niepełnosprawności

### Introduction

The most frequent complications of haemophilia are intraarticular and, less common, intramuscular haemorrhages (the latter corresponding to 10–25% of all haemorrhages) [1, 2]. Recurrent extravasations lead to serious changes in locomotor system, known as haemophilic joint arthropathy. They usually affect knee, elbow, and talocrural joints. These changes have a significant influence on the patients' quality of life and

[3]. Dzięki polepszeniu leczenia substytucyjnego, polegającego na dożylnym podawaniu brakującego czynnika krzepnięcia, pacjenci chorzy na hemofilię mogą być poddawani operacjom ortopedycznym, które pozwalają na przywrócenie niektórych funkcji układu ruchu i zminimalizowanie obciążenia innych stawów i mięśni [4].

### Zabiegi operacyjne

U pacjentów, u których dochodzi do częstych krwawień dostawowych i (lub) występują zmiany artropatyczne, wykonuje się następujące zabiegi ortopedyczne: synowektomię, chirurgiczne oczyszczenie stawu, artrodezę, endoprotezoplastykę, resekcję w obrębie stawów oraz usunięcie guza rzekomego.

#### Synowektomia

Zabieg ten wykonywany jest u pacjentów, u których pojawiają się częste wylewy dostawowe. Procesy zapalne aktywowane przez wynaczynioną do jamy stawu krew powodują obrzęk, przerost oraz powstawanie dużych kosmków błony maziowej. Często powtarzające się wynaczynienia doprowadzają również do zwiększenia unaczynienia tej struktury. Maziówka staje się wtedy podatna na mikrouszkodzenia, co może wywołać kolejne krwawienia, nawet bez zauważalnej dla pacjenta przyczyny (tzw. wylewy samoistne). Zabieg synowektomii polega na całkowitym lub częściowym usunięciu zmienionej chorobowo błony maziowej stawu. Zwykle wykonuje się go w obrębie stawu kolanowego, skokowo-goleniowego i łokciowego. Synowektomia może być przeprowadzona chirurgicznie, artroskopowo, przy użyciu roztworu radioaktywnego (radiosynowektomia) lub związku chemicznego (synowektomia chemiczna). Obecnie najczęściej w leczeniu pacjentów z hemofilią stosuje się synowektomię z wykorzystaniem izotopu [2, 5].

#### Chirurgiczne oczyszczenie stawu

Polega ono zazwyczaj na usunięciu nieprawidłowych wyrostki kostnych, które powstały w przebiegu artropatii hemofilowej. Mogą one być wynikiem ucisku na tkanki miękkie i powodować ból lub parestezje, jak również wpływać na ograniczenie zakresu ruchu w stawie [2].

#### Artrodeza

To zabieg polegający na połączeniu kości tworzących staw. Usztywniony w ten sposób staw lepiej znosi obciążenia, nie wywołując u pacjenta dolegliwości bólowych. U hemofilików najczęściej wykonuje się usztywnienie stawu skokowo-goleniowego, ponieważ utrata ruchu w tym stawie może być kompensowana przez ruchy w stawach stopy [2].

#### Endoprotezoplastyka

Jest zabiegiem polegającym na „wymianie” stawu. U pacjentów z hemofilią stosuje się zwykle endoprotezy całkowite stawów kolanowych i biodrowych, rzadziej ramiennych, łokciowych i skokowo-goleniowych [2, 4].

#### Zabieg resekcji w obrębie stawów

Zabieg resekcji w obrębie stawów u pacjentów z hemofilią dotyczy najczęściej usunięcia przerośniętej i zdeformowanej głowy kości promieniowej, która ogranicza wykonywanie ruchów rotacyjnych przedramienia [2].

#### Usunięcie guza rzekomego

W wyniku krwawienia do tkanek miękkich u około 1-2% pacjentów może dojść do powstania otorbielonego krwiaka, który z czasem może się powiększać i wywierać ucisk na otaczające tkanki. Zazwyczaj jest on zlokalizowany w obrębie kończyny dolnej lub miednicy. W badaniach obrazowych przypomina proces nowotworowy i dlatego nazywa się go guzem rzekomym. Leczenie uzależnione jest od

often lead to disability [3]. Owing to the improvements in substitution therapy involving intravenous supplementation of the missing coagulation factor, patients suffering from haemophilia may undergo orthopaedic surgery allowing to restore some of the functions of locomotor system and minimize the burden to other joints and muscles [4].

### Surgical procedures

In patients with frequent haemarthroses and (or) arthropathic lesions, the following orthopaedic procedures are performed: synovectomy, joint debridement, arthrodesis, joint replacement, joint resection, and pseudotumour excision.

#### Synovectomy

This procedure is performed in patients with frequent haemarthroses. Inflammatory processes activated by blood extravasated to the joint cavity cause oedema, hyperplasia, and formation of large synovial villi. Frequent recurrence of extravasations also lead to increased vascularization of synovium. It becomes then more susceptible to micro-damage, which may cause subsequent bleedings even without any cause apparent to the patient (so-called spontaneous haemorrhages). Synovectomy involves complete or partial removal of the affected synovial membrane. It is usually performed in knee, talocrural, and elbow joints. Synovectomy may be performed by surgery, arthroscopy, using a radioactive solution (radiation synovectomy), or a chemical compound (synoviorthesis). Currently synovectomy with an isotope is generally used to treat patients with haemophilia [2, 5].

#### Joint debridement

It usually involves surgical removal of abnormal exostoses, which have developed in the course of haemophilic joint arthropathy. They may result from the pressure on soft tissue and cause pain or paraesthesias, as well as contribute to the limitation of the range of motion in the joint [2].

#### Arthrodesis

This procedure involves fusing the bones of the joint. A joint fused this way is better able to withstand burdens without causing pain to the patient. In haemophilic patients arthrodesis of talocrural joint is performed most often, since the loss of mobility in this joint can be compensated with foot joint movements [2].

#### Joint replacement

This procedure consists of surgical replacement of the joint. In haemophilic patients total replacement of knee and hip joints is usually performed, less often of arm, elbow, and talocrural joints [2, 4].

#### Joint resection procedure

Joint resection procedure in haemophilic patients usually involves removal of the enlarged deformed head of the radius, which limits rotation of the forearm [2].

#### Pseudotumour excision

In about 1-2% of patients, bleeding into soft tissues may lead to the development of an encapsulated haematoma, which may become enlarged with time and exert pressure on surrounding tissues. It is usually located within the lower extremity or pelvis. In imaging it resembles a neoplastic process, which is why it is called a pseudotumour. The treatment depends on the location, size, and growth

lokalizacji, wielkości i tempa rozrostu zmiany. Wykonuje się chirurgiczne usunięcie guza, naświetlanie promieniami rentgenowskimi lub aspirację zawartości i wypełnienie powstałej jamy klejem fibrynowym lub przeszczepem kostnym [6].

## Rehabilitacja

Przed przystąpieniem do tworzenia programu rehabilitacji fizjoterapeuta zajmujący się osobą chorą na hemofilię powinien przeprowadzić wywiad, podczas którego oprócz standardowych informacji powinien uzyskać odpowiedzi na następujące pytania:

1. Na jaką postać hemofilii pacjent choruje?
2. Czy jest w trakcie leczenia profilaktycznego, czy „na żądanie”?
3. Czy wytworzył inhibitor?
4. Czy pacjent ostatnio miał wylewy domięśniowe lub dostawowe, a jeśli tak, to kiedy i czy krwawienie już ustało?
5. Jaki jest cel programu fizjoterapeutycznego, np. przywrócenie sprawności po niedawnym wylewie, poprawa ogólnej sprawności, przygotowanie do uprawiania sportu?
6. Czy u pacjenta występuje staw docelowy (*target joint*)?
7. Do jakich mięśni lub stawów i jak często w ciągu roku dochodzi do wylewów?
8. Czy któryś ze stawów objęty jest procesem artropatii hemofilowej?
9. Czy pacjent korzysta z zaopatrzenia ortopedycznego?
10. Jakie czynności życia codziennego sprawiają pacjentowi trudności lub ból?
11. Czy pacjent był poddany zabiegom operacyjnym w obrębie układu ruchu?

W czasie badania przedmiotowego na potrzeby fizjoterapii należy ocenić zakres ruchu w stawach, długość kończyn, siłę mięśniową, obwód kończyny, równowagę, postawę i chód, czynności manualne (w przypadku uszkodzeń kończyny górnej), elastyczność tkanek miękkich oraz czucie.

## Zakres ruchu w stawach

Określając zakres ruchu w stawach, trzeba wziąć pod uwagę to, czy dany staw jest objęty artropatią hemofilową, oraz ustalić, czy dany zakres jest zakresem maksymalnym do osiągnięcia przez pacjenta, czy należy dążyć do jego poprawy. Powinno się wykonać pomiar biernego i czynnego zakresu. Nigdy nie należy sugerować się zakresem ruchu w drugiej kończynie, ponieważ zmiany degeneracyjne mogą obejmować nawet kilka stawów [7].

## Długość kończyn

U pacjentów z hemofilią dochodzi do zaburzeń długości przede wszystkim kończyn dolnych. Jednym z czynników wpływających na zaburzenia wzrostu kończyny jest asymetryczne unaczynienie chrząstki nasadowej [8]. Inny występujący czynnik to nierówność nasad kości oraz osteoporoza rozwijająca się w przebiegu artropatii hemofilowej [7].

## Siła mięśniowa

Zależy ona od liczby i częstości wylewów domięśniowych i dostawowych oraz wcześniejszej rehabilitacji. Często trudno jest określić prawidłową masę i siłę mięśniową ze względu na obustronne występowanie wylewów [7, 8].

## Obwód kończyny

Na obwód kończyny ma wpływ czas, który upłynął od ostatniego wylewu dostawowego lub domięśniowego. Ten parametr jest wykorzystywany do oceny zaniku krwawienia.

rate of the lesion. A surgical removal of the tumour is performed, x-ray irradiation, or aspiration of the content, and the resulting cavity is filled with fibrin glue or bone transplant [6].

## Rehabilitation

Before developing a rehabilitation programme, a physiotherapist working with a person with haemophilia should take the history of the patient to obtain not just the usual information but also the answers to the following questions:

1. Which form of haemophilia does the patient have?
2. Is the patient undergoing prophylactic or on-demand treatment?
3. Did the patient develop an inhibitor?
4. Did the patient have intramuscular or intraarticular haemorrhages recently, and if so, when, and has the bleeding already stopped?
5. What is the goal of the physiotherapeutic programme, e.g. to restore mobility after a recent haemorrhage, to improve the general fitness, to prepare for sports activities?
6. Does the patient have a target joint?
7. Into which muscles or joints do the haemorrhages occur, and how many times per year?
8. Does the haemophilic joint arthropathy process involve any joints?
9. Does the patient take advantage use orthopaedic equipment?
10. Which every-day activities cause difficulties or pain to the patient?
11. Has the patient undergone any surgeries within the locomotor system?

When performing a physical examination for physiotherapy, one should assess the range of motion in the joints, length of limbs, muscular strength, circumference of the limb, balance, posture and gait, manual activities (in the case of damage to the upper limb), elasticity of soft tissues, and senses.

## Range of motion in the joints

In the assessment of the range of movement in the joints, one has to take into account if the joint is affected by haemophilic joint arthropathy, if a given range is the maximum range the patient can achieve, and if it is necessary to improve it. Both the active and passive range should be measured. The therapist should never rely on the range of motion in the other limb, since degenerative changes can involve several joints [7].

## Length of limbs

In patients with haemophilia it is mostly the discrepancy of lower limb length that develops. One of the factors contributing to the impaired limb growth is asymmetrical vascularization of epiphyseal cartilage [8]. Another factor is the unevenness of epiphyses and osteoporosis which develops in the course of haemophilic joint arthropathy [7].

## Muscular strength

It depends on the number and frequency of intramuscular and intraarticular haemorrhages, as well as previous rehabilitation. Sometimes it is difficult to determine the normal muscular mass and strength due to the bilateral occurrence of haemorrhages [7, 8].

## Circumference of the limb

The circumference of the limb is affected by the time elapsed from the last intraarticular or intramuscular haemorrhage. This parameter is used to see if the bleeding has

W przebiegu artropatii hemofilowej obrzęk może utrzymywać się cały czas [7-10].

### Równowaga

Zaburzenia równowagi są wynikiem uszkodzeń aparatu czucia głębokiego znajdującego się w torebce stawowej, więzadłach i ścięgnach [7]. Dlatego warto sprawdzić tę umiejętność, stosując proste testy, np. Tandem Stance Test (TST).

### Postawa i chód

Problemy z postawą i zaburzenia chodu są wynikiem ubytków funkcji mięśni, jak również częstego stosowania kul w celu odciążania kończyny. W tej grupie chorych można zauważyć problemy z chodem naprzemiennym. Jeśli badanie przeprowadzane jest w czasie, gdy nie nastąpiła pełna resorpcja krwiaka, ustawienie części ciała może być spowodowane analgetycznym ułożeniem kończyny. Przykładowo w przypadku wylewu do mięśnia biodrowo-łędźwiowego dochodzi do zgięcia i czasami rotacji zewnętrznej w stawie biodrowym oraz zwiększenia lordozy łędźwiowej. Pacjent w czasie chodu ustawia stopę w zgięciu podszwawym, kompensując długość kończyny. Długie utrzymywanie kończyny w niefizjologicznej pozycji może doprowadzić do powstania przykurczu w stawach i nadmiernego obciążenia innych struktur układu ruchu [11].

### Czynności manualne (w przypadku uszkodzeń kończyny górnej)

W kończynie górnej najczęściej pojawiają się wylewy zlokalizowane w obrębie stawu łokciowego. Powoduje to przykurcz zgięciowy w stawie. Ze względu na zmniejszenie rotacji przedramienia występują trudności związane z wykonywaniem czynności dosiebnych, takich jak na przykład czesanie, jedzenie. W wyniku krwawień domięśniowych, zwykle w obrębie zginaczy stawu nadgarstkowego i palców, dochodzi natomiast do upośledzenia chwytu [11]. Testem pomocnym podczas oceny funkcji ręki może być np. Nine Hole Peg Test lub Box and Block Test.

### Elastyczność tkanek miękkich

W przypadku niedawnego wylewu domięśniowego należy zwrócić uwagę na elastyczność tkanek. Jeśli wyczuwalne jest zgrubienie tkanek w obrębie brzuszka mięśnia, oznacza to, że krwiak jeszcze się nie wchłonął. Jeśli pacjent zgłasza się bez aktualnego incydentu krwawienia, brak elastyczności szczególnie w obrębie mięśnia jest spowodowany powstaniem tkanki łącznej w przebiegu procesu gojenia.

### Czucie

Zaburzenia czucia mogą być wynikiem ucisku obrzękniętych tkanek miękkich na nerwy. Jeśli pacjent zgłasza się na terapię bezpośrednio po wylewie i uskarża się na zaburzenia czucia, należy bezzwłocznie skierować go do lekarza w celu dalszej diagnostyki. Objawy neurologiczne mogą być też spowodowane występowaniem guza rzekomego.

Istotne diagnostycznie mogą być również następujące badania: ultrasonograficzne, RTG, MR oraz densytometryczne.

### Etapy rehabilitacji

Postępowanie fizjoterapeutyczne po wylewie dostawowym lub domięśniowym można podzielić na trzy fazy.

#### Pierwsza faza

Trwa ona od chwili powstania wylewu do momentu zatrzymania krwawienia oraz zmniejszenia dolegliwości bólowych i obrzęku. Na tym etapie stosuje się zmodyfikowany protokół

stopped. In the course of haemophilic joint arthropathy, the swelling may be present all the time [7-10].

### Balance

Balance disorders result from the damage to the proprioception apparatus present in the articular capsule, ligaments, and tendons [7]. This is why it is worth to check this ability with simple tests, e.g. Tandem Stance Test (TST).

### Posture and gait

Postural problems and gait disorders are due to the loss of muscle function, as well as frequent use of crutches to relieve the limb. In this patient group, problems with alternating gait can be observed. If the examination is performed before the full resorption of the haematoma, the positioning of body parts may be caused by an analgetic position of a limb. For instance, in the case of a haemorrhage into the iliopsoas muscle, a bending in the hip occurs, sometimes with external rotation, and the lumbar lordosis is increased as well. While walking, the patient holds the foot in plantar flexion to compensate for the length of the limb. Holding a limb in a non-physiological position for a long time may lead to the development of contractures in the joints and place an excessive burden on other structures of the locomotor system [11].

### Manual activities (in the case of damage to the upper limb)

The haemorrhages occurring in the upper limb are usually located within the elbow joint. This leads to a flexion contracture in the joint. Because of the decrease in forearm rotation, there are difficulties in personal activities, such as combing hair or eating. Whereas due to intramuscular bleedings, usually within the flexors of the carpal joint and fingers, grip impairment may occur [11]. Nine Hole Peg Test and Box and Block Test are tests which can be useful to assess the function of a hand.

### Elasticity of soft tissues

In the case of a recent intramuscular haemorrhage, one should pay attention to the elasticity of the tissues. A detectable thickening of the tissues within the belly of the muscle means that the haematoma has not been absorbed yet. If the patient reports without ongoing bleeding, the lack of elasticity, particularly within a muscle, is due to the formation of connective tissue in the process of healing.

### Senses

Sensory disturbances may result from the pressure exerted by swollen soft tissue on the nerves. If the patient comes for therapy immediately after a haemorrhage and complains of sensory disturbances, he or she should be referred to a physician for further diagnostics without delay. Neurological symptoms may be caused by the presence of a pseudotumour as well.

The following examinations may also have diagnostic significance: ultrasound, x-ray, MRI, and densitometry.

### Phases of rehabilitation

Physiotherapeutic management after an intraarticular or intramuscular haemorrhage may be divided into three phases.

#### Phase one

It lasts from the occurrence of haemorrhage until the bleeding is stopped and the pain and swelling decrease. At this stage, a modified RICE protocol (Rest, Ice, Compression, Elevation) is used [14]. The patient should relieve the limb (Rest). If the haemorrhage has occurred within the lower

RICE (*Rest, Ice, Compression, Elevation*) [14]. Pacjent powinien odciążać kończynę (*Rest*). W przypadku wystąpienia wylewu w obrębie kończyny dolnej chory powinien poruszać się za pomocą kul. Jeżeli wynaczynienie dotyczyło okolicy barku lub stawu łokciowego, kończyna powinna zostać ustabilizowana w temblaku [12]. Jeśli wylew dotyczy mięśnia biodrowo-łędźwiowego, pacjent do czasu zatrzymania krwawienia nie powinien chodzić. W celu zmniejszenia obrzęku kończynę można ochłodzić (*Ice*), stosując np. okłady z lodu, jednak według najnowszych doniesień naukowych może to nastąpić dopiero po zatrzymaniu aktywnego krwawienia, ponieważ obniżenie temperatury ciała zaburza proces krzepnięcia [14]. Zastosowanie zewnętrznego ucisku (*Compression*) przy użyciu bandaża, elastycznej opaski uciskowej lub odzieży kompresyjnej wpływa na zwiększenie ciśnienia śródstawowego lub śródmięśniowego, zmniejszając tym samym możliwość krwawienia. Ostatnim elementem protokołu jest uniesienie kończyny powyżej poziomu serca (*Elevation*), dzięki czemu zmniejsza się ciśnienie krwi w kończynie.

### Druga faza

Druga faza postępowania fizjoterapeutycznego ma na celu powrót do maksymalnej, możliwej dla danego pacjenta siły i masy mięśniowej, a także do osiągnięcia maksymalnego zakresu ruchu i propriocepcji [7]. Należy ją rozpocząć od ćwiczeń izometrycznych, następnie wprowadzić ćwiczenia czynne wolne, stopniowo zwiększając liczbę powtórzeń. Trzeba uwzględnić również ćwiczenia równoważne. Jeśli ćwiczenia nie powodują u pacjenta dolegliwości bólowych, można zastosować obciążenie. U pacjentów z hemofilią nie należy wykonywać redresji. Ćwiczenia zwiększające zakres ruchu powinny być wykonywane bardzo ostrożnie, aby nie doprowadzić do kolejnych wylewów. Pozycje ułożeniowe muszą być tak dobrane, żeby ćwiczenia nie obciążały nadmiernie innych stawów, szczególnie tych, które objęte są procesem artropatii hemofilowej. W przypadku niestabilności stawu należy zastosować u pacjenta zaopatrzenie ortopedyczne w postaci ortozy, która może uchronić go przed mikrourazami powodującymi tzw. wylewy samoistne [12]. Dużą rolę w tej fazie odgrywa wzajemna współpraca między pacjentem i fizjoterapeutą. Chory powinien bezzwłocznie informować terapeutę o dolegliwościach bólowych, które pojawiają się w czasie wykonywania ćwiczeń, a terapeuta powinien słuchać pacjenta, bo tylko on może poczuć pierwsze symptomy wylewu. Są to swoiste odczucia, określane przez chorych jako „aura”. Wykonanie zbyt forsownego zestawu ćwiczeń przez pacjentów z hemofilią może spowodować powtórny wylew, a co za tym idzie – pogłębienie zmian degeneracyjnych w obrębie układu ruchu.

### Trzecia faza

Polega ona na wprowadzaniu do programu rehabilitacyjnego ćwiczeń funkcjonalnych oraz elementów sportu, który pacjent uprawiał lub chce uprawiać [7]. Przed przystąpieniem do realizacji programu należy ustalić, z jakimi czynnościami życia codziennego pacjent ma problemy. Inaczej będzie przygotowany program rehabilitacyjny dla pacjenta, któremu największą trudność sprawia wchodzenie po schodach, a inaczej dla tego, który nie może podbiec do autobusu. Ważne jest też, aby fizjoterapeuta mógł zaproponować pacjentowi uprawianie jakiejś dyscypliny sportowej. Oczywiście trzeba wykluczyć wszystkie sporty walki, np. boks. Nie są wskazane również zespołowe gry kontaktowe, np. koszykówka. Wybór dyscypliny jest jednak uwarunkowany ogólnym stanem zdrowia pacjenta, sposobem leczenia substytucyjnego („na żądanie” lub profilaktyczne), typem hemofilii oraz historią poprzednich wylewów i występujących zmian w układzie ruchu [13].

limb, the patient should move with crutches. If the extravasation involved the shoulder or elbow joint, the limb should be supported in a sling [12]. If the haemorrhage involves the iliopsoas muscle, the patient should not walk until the bleeding is stopped. The limb can be cooled in order to reduce swelling (*Ice*), e.g. using ice packs; however, according to the most recent scientific reports it can be done no sooner than after the active bleeding has been stopped, since lowering the temperature disturbs the coagulation process [14]. Applying external pressure (*Compression*) using bandages, elastic compression bandages, or compression garments increases intraarticular or intramuscular pressure, thus decreasing the likelihood of bleeding. The final component of the protocol involves raising the limb above the heart level (*Elevation*), which decreases blood pressure in the limb.

### Phase two

The aim of the second phase of physiotherapeutic management is to return to the maximum muscular strength and mass possible for a given patient, as well as to attain the maximum range of motion and proprioception [7]. It should begin with isometric exercises, then slow active exercises should be introduced, with a gradually increasing number of repetitions. Balance exercises should also be taken into consideration. If the exercises do not cause pain to the patient, load may be applied. In patients with haemophilia, redression should be avoided. Exercises increasing the range of motion should be performed with great care, so as not to cause further haemorrhages. Postural positions have to be chosen in such a way that the exercises do not overburden other joints, in particular those involved by haemophilic joint arthropathy. In the case of instability of a joint, orthopaedic equipment should be used, such as orthoses, which can protect the patient from micro-damages causing so-called spontaneous haemorrhages [12]. Mutual cooperation between the patient and the therapist plays a crucial role in this phase. The patient should inform the therapist without delay about pain occurring during the exercises, and the therapist should listen to the patient, who is the only person able to feel the initial symptoms of haemorrhage. These are characteristic sensations, called an “aura” by the patients. Performing a set of exercises too demanding for a patient with haemophilia may cause a haemorrhage to recur and, as a consequence, a worsening of degenerative changes in the locomotor system.

### Phase three

It introduces functional exercises and elements of a sport discipline the patient practised or wants to practise to the rehabilitation programme [7]. Before implementing the programme, it should be determined which every-day activities cause problems to the patient. A patient whose greatest difficulty is climbing the stairs will require a different rehabilitation programme than the patient who cannot run to catch a bus. It is also important that the physiotherapist should offer the patient practising some sport discipline. Obviously, all combat sports, such as boxing, must be excluded. Contact team games, e.g. basketball, are not indicated either. However, the choice of discipline is determined by the patient's general state of health, the method of substitution therapy (on-demand or prophylactic), type of haemophilia, and the previous history of haemorrhages and changes in the locomotor system [13].

Proces rehabilitacji powinien obejmować również doradztwo zawodowe, pomoc psychologiczną oraz socjalną. Pacjenci, u których występują duże zmiany degeneracyjne w obrębie układu ruchu, powinni mieć dostosowane stanowisko pracy, samochód i przestrzeń mieszkalną pozwalającą na maksymalne do osiągnięcia uczestniczenie w życiu społecznym i zawodowym.

## Wnioski

Mimo że coraz lepiej rozwija się w Polsce leczenie substytucyjne pacjentów z hemofilią i innymi skazami osoczwymi, osoby te nadal są narażone na występowanie wylewów dostawowych i domięśniowych. Trzeba pamiętać, że omawiana grupa chorych powinna mieć zagwarantowany dostęp do stałej pomocy fizjoterapeutycznej. Osoby te przynajmniej raz w roku powinny być poddawane badaniu narządu ruchu, które pomogłoby szybko zdiagnozować problemy i uchronić przed powstaniem lub pogłębieniem się zmian degeneracyjnych. Ze względu na poprawę leczenia operacyjnego należy podkreślić, że dla pacjenta z hemofilią, u którego wykonano zabieg ortopedyczny, musi być przygotowany indywidualny program rehabilitacyjny, uwzględniający zarówno zmiany w układzie ruchu, jak i zaburzenia hemostazy [4]. Często lepszym rozwiązaniem dla chorego okazuje się zrealizowanie mniej intensywnego programu niż narażenie go na wylew. Dlatego tak ważne jest stopniowanie obciążenia i intensywności ćwiczeń oraz stała współpraca między pacjentem i terapeutą.

Prawidłowo przeprowadzana rehabilitacja chorych na skazy osocze pozwala zmniejszyć liczbę wylewów i niekorzystnych zmian w układzie ruchu, a tym samym ograniczyć wydatki państwa na leczenie tej grupy pacjentów. Jednocześnie umożliwia chorym czynny udział w życiu społecznym i zawodowym, co prowadzi do zmniejszenia liczby osób korzystających ze świadczeń chorobowych i rentowych.

Ze względu na małą liczbę artykułów w języku polskim na temat różnych aspektów hemofilii autorzy polecają w celu pogłębienia wiedzy zapoznanie się z publikacjami oraz stroną internetową Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, a w razie pytań proszą o kontakt na adres podany w pracy.

The rehabilitation process should also include career counselling, and psychological and social care. Patients with severe degenerative changes within the locomotor system should have a specially adapted workplace, car, and living space, in order to allow them the maximum attainable level of participation in social and professional life.

## Conclusions

Even though the substitution therapy of patients with haemophilia and other plasmatic diatheses is developing increasingly well in Poland, such people are still in danger of intra-articular and intramuscular haemorrhages. It should be noted, that the patient group in question should be guaranteed a constant access to physiotherapy assistance. Such people should undergo a locomotor system examination at least once a year, which would help to quickly diagnose problems and prevent the development or worsening of degenerative changes. Considering the improvement in surgical treatment, it should be stressed that a patient with haemophilia who underwent an orthopaedic procedure needs an individual rehabilitation programme, which takes into consideration both the changes in locomotor system and disturbed haemostasis [4]. It is often better for the patient to implement a less intensive programme than to incur the risk of haemorrhage. This is why the choice of adequate load and intensity levels during the exercises and constant cooperation of the patient and the therapist are so important.

Appropriately performed rehabilitation of patients with plasmatic diatheses allows to decrease the number of haemorrhages and negative changes in the locomotor system, limiting state expenditure on this patient group. Simultaneously, it permits the patients to take active part in social and professional life, which decreases the number of people receiving disability and sickness benefits.

Considering the small number of articles about various aspects of haemophilia available in Polish, the authors suggest referring to the Polish Association of Patients with Haemophilia website to improve knowledge, and using the contact address given in this paper should you have any questions.

## Piśmiennictwo

### References

- [1] Sørensen B., Benson G.M., Bladen M., et al., *Management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia in an evidence-poor world*, Haemophilia, 2012, 18, 598-606.
- [2] Cybulska A., Gajewski B., Jaszczur I., *Operacje ortopedyczne u chorych na hemofilię. Szanse, wybory, decyzje*, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Warszawa 2013.
- [3] Rodriguez-Merchan E.C., Jimenez-Yuste V., Aznar J.A., et al., *Joint protection in haemophilia*, Haemophilia, 2011, 17 (supl. 2), 1-23.
- [4] Lobet S., Pendeville E., Dalzell R., et al., *The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia*, Haemophilia, 2008, 14, 989-998.
- [5] Van den Berg H.M., Dunn A., Fischer K., Blanchette V.S., *Prevention and treatment of musculoskeletal disease in the haemophilia population: role of prophylaxis and synovectomy*, Haemophilia, 2006, 12 (Suppl. 3), 159-168.
- [6] Rodriguez-Merchan E.C., *The haemophilic pseudotumour*, Haemophilia, 2002, 8, 12-16.
- [7] Blamey G., Forsyth A., Zourikian N., et al., *Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective*, Haemophilia, 2010, 16 (supl. 5), 136-145.
- [8] Rodriguez-Merchan E.C., *Common orthopaedic problems in haemophilia*, Haemophilia, 1999, 5 (supl. 1), 53-60.
- [9] Beyer R., Ingerslev J., Sørensen B., *Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia*, Haemophilia, 2010, 16, 926-931.
- [10] Beyer R., Ingerslev J., Sørensen B., *Muscle bleeds in professional athletes – diagnosis, classification, treat-*

*ment and potential impact in patients with haemophilia*,  
*Haemophilia*, 2010, 16, 858-865.

- [11] Mulder K. (red)., *Exercises for people with hemophilia*,  
World Federation of Hemophilia, 2006, on-line: <http://www.wfh.org> [dostęp: 15.05.2013].
- [12] Querol F., Aznar J.A., Haya S., Cid A., *Orthoses in haemophilia*,  
*Haemophilia*, 2002, 8, 407-412.
- [13] Gomis M., Querol F., Gallach J.E., et al., *Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review*,  
*Haemophilia*, 2009, 15, 43-54.
- [14] Forsyth A.L., Zourikian N., Valentino L.A., Rivard G.E.,  
*The effect of cooling on coagulation and haemostasis: should "ice" be part of treatment of acute haemarthrosis in haemophilia?*,  
*Haemophilia*, 2012, 18, 843-850.

**Adres do korespondencji:**  
**Address for correspondence:**

Izabela Jaszczur-Janus  
Katedra Fizjoterapii i Terapii Zajęciowej  
w Dysfunkcjach Narządu Ruchu  
Wydział Fizjoterapii AWF  
al. I.J. Paderewskiego 35  
51-612 Wrocław  
e-mail: [izabela.jaszczur@awf.wroc.pl](mailto:izabela.jaszczur@awf.wroc.pl)

**Wpłynęło/Submitted: I 2013**  
**Zatwierdzono/Accepted: VI 2013**