

Contents lists available at [ScienceDirect](http://www.sciencedirect.com)

## Acta Haematologica Polonica

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/achaem](http://www.elsevier.com/locate/achaem)

### Praca oryginalna/Original research article

## Wyniki stosowania nowych metod rehabilitacji u pacjentów z artropatią hemofilową



### The effects of new methods of physiotherapy in patients with haemophilic arthropathy

Janusz Zawilski<sup>1</sup>, Adrian Dudek<sup>1,2,\*</sup>, Przemysław Lisiński<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centrum Diagnostyczno-Lecznicze INTERLAB, Kierownik: prof. dr hab. med. Krystyna Zawilska, Poznań, Polska

<sup>2</sup>Zakład Spondyloortopedii i Biomechaniki Kręgosłupa, Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Kierownik: dr hab. n. med. Łukasz Kubaszewski, Poznań, Polska

<sup>3</sup>Klinika Rehabilitacji, Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Kierownik: dr hab. n. med. Przemysław Lisiński, Poznań, Polska

#### INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 05.10.2016

Zaakceptowano: 23.11.2016

Dostępne online: 19.01.2017

Słowa kluczowe:

- hemofilia
- artropatia
- krwawienie dostawowe
- fizjoterapia

Keywords:

- Haemophilia
- Arthropathy
- Joint bleed
- Physiotherapy

#### ABSTRACT

Advanced arthropathy mainly of the knee, hip or ankle joint occurs even in young adults with haemophilia. It has been proved that physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilia patients. The aim of this study was to present the new methods of physiotherapy process and their effect in patients with haemophilic arthropathy. Five subjects, aged from 32 to 42 years, with severe haemophilia A or B attended physiotherapy in a outpatient ambulatory setting over a 3-month period. The following treatment modalities were performed: walking on AlterG anti-gravity treadmill, deep penetrating electromagnetic stimulation (Salus Talent), manual physical therapy, mobilization and manipulation techniques, active muscle-strengthening exercises, post isometric relaxation (PIR) muscle energy techniques, as well as exercises for improvement of coordination, postural equilibrium and proprioception exercises using sensorimotor discs. The HJHS (Haemophilia Joint Health Score) has been used to assess the effectiveness of the treatment, VAS scale (Visual Analog Scale) to assess level of pain, TUG test (Timed Up and Go) to assess mobility as well as dynamic and static balance. Strength of the muscles acting on the joints improved, swelling of joints diminished and the level of pain decreased. An improvement of the dynamic and static balance was found as well. The range of motion did not change. Physiotherapy process did not provoke bleeding episodes in patients with haemophilic arthropathy included to the study.

© 2017 Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

\* Adres do korespondencji: Centrum Diagnostyczno-Lecznicze INTERLAB, 28 Czerwca 1956 r. 161, 60-505 Poznań, Polska. Tel.: +48 61 833 39 49.

Adres email: [adriandudek@yahoo.com](mailto:adriandudek@yahoo.com) (A. Dudek).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.achaem.2016.11.005>

0001-5814/© 2017 Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

## Wstęp

Hemofilia jest rzadko występującą wrodzoną skazą krwotoczną wywołaną zmniejszeniem aktywności czynnika krzepnięcia VIII (hemofilia A) albo czynnika krzepnięcia IX (hemofilia B). W ogólnopolskim rejestrze wrodzonych skaz krwotocznych zapisano 2269 chorych, przy czym średni wiek chorych na hemofilię A wynosił 30,9 roku, a na hemofilię B 29,2 roku [1]. Choroba ta objawia się wylewami krwi do stawów, mięśni, krwawieniami podskórnymi, krwimoczem, krwawieniami z przewodu pokarmowego. Objawy ciężkiej postaci hemofilii pojawiają się najczęściej już w ostatnich miesiącach pierwszego roku życia dziecka w postaci wylewów podskórnych powstających nawet podczas prawidłowej opieki nad małym dzieckiem. Krwawienia do stawów są w tym wieku rzadkie i pojawiają się raczej między drugim a trzecim rokiem życia. Najczęściej wylewy występują w stawach kolanowych, łokciowych i skokowo-goleniowych, w ciężkiej hemofilii pojawiają się z częstotnością 30–40 epizodów rocznie. Krew pojawiająca się w stawie powoduje przewlekłe zapalenie i przerost błony maziowej, uszkodzenie chrząstki pokrywającej powierzchnie kości stawu oraz zmiany zwyrodnieniowe w kościach tworzących staw [2–4]. Zmiany w stawach w następstwie kolejnych krwawień są coraz większe i z wiekiem prowadzą do postępujących zaburzeń czynności stawu utrudniających choremu wykonywanie codziennych czynności. Równocześnie z procesem destrukcji stawu dochodzi do zaniku otaczających go mięśni, będącego konsekwencją ograniczenia ruchomości stawu [5]. Powtarzające się wylewy do jednego stawu, który nazywamy „stawem docelowym” (*target joint*) powodują jego największe uszkodzenia. Wg definicji Światowej Organizacji Hemofilii określenie to dotyczy stawu, do którego nastąpiło  $\geq 4$  wylewów w ciągu ostatnich 6 miesięcy albo  $\geq 20$  wylewów w ciągu całego życia. „Stawami docelowymi” są najczęściej stawy kolanowe, łokciowe oraz stawy stopy. Utrzymujące się przewlekłe zapalenie błony maziowej oraz powtarzające się wylewy krwi do stawu prowadzą do nieodwracalnego zniszczenia chrzęstnych i kostnych struktur stawu. Postępują procesy włóknienia, z czasem dochodzi do znacznego ograniczenia ruchomości zaatakowanego stawu, jego deformacji, a w konsekwencji zaników sąsiadujących grup mięśniowych – zjawisk określanych mianem artropatii hemofilowej [6]. Z czasem może dojść do całkowitej utraty ruchomości stawów i trwałego kalectwa. Do roku 1960 średni czas życia chorego na hemofilię nie przekraczał 11 lat. Od czasu wprowadzenia do leczenia koncentratów czynników krzepnięcia oczekiwany czas życia chorych na hemofilię wydłużył się z 40 lat w latach 60. XX w. na 60–70 lat obecnie [7]. Starsi chorzy na hemofilię cierpią z powodu artropatii hemofilowej, na którą nakładają się zmiany związane z procesem starzenia się – osteoporoza, zapalenie stawów oraz inne choroby zwyrodnieniowe kości powszechnie pojawiające się w procesie starzenia [8–10]. W Polsce artropatię hemofilową rozpoznaje się u >90% dorosłych pacjentów z ciężką postacią hemofilii [11].

Celem pracy było przedstawienie wpływu postępowania fizjoterapeutycznego z zastosowaniem nowoczesnych metod rehabilitacji na możliwości funkcjonalne pacjentów

z artropatią hemofilową. Oceny skuteczności fizjoterapii dokonano poprzez określenie zmian:

- 1) zakresu ruchomości w stawach dotkniętych artropatią
- 2) mobilności ogólnej chorego
- 3) odczuwania bólu w stawach.

## Materiał i metody

Badania przeprowadzono w grupie 5 chorych na hemofilię z artropatią hemofilową. Było to 3 chorych na ciężką postać hemofilii A (aktywność czynnika VIII 0–1%) w wieku 38, 39 i 42 lat oraz u 2 chorych na ciężką postać hemofilii B (aktywność czynnika IX 0–1%) w wieku 32 i 39 lat. Obecność inhibitora czynnika VIII stwierdzono tylko u chorego lat 39 (PŚ), który przeżył w 1986 r. operację ortopedyczną lewego stawu kolanowego (wydłużenie ścięgien zginaczy i kapsulotomia tylna). Pacjenci doznawali w ciągu całego życia licznych krwawień do dużych stawów, które doprowadziły do artropatii stawów skokowych, kolanowych, biodrowych oraz łokciowych, nie byli dotąd systematycznie rehabilitowani.

Od chorych uzyskano zgodę na udział w badaniu.

Zakres ruchomości w stawach oceniano, zgodnie z aktualnymi wytycznymi [12, 13], na podstawie zmodyfikowanej skali (HJHS; *Hemophilia Joint Health Assessment Scale*) [12, 14, 15]. Wynik przedstawiano jako ilość punktów (HJHS; *Haemophilia Joint Health Score*) (Tab. I).

Do oceny mobilności ogólnej zastosowano test TUG (*Time Up and Go*), który jest testem stosowanym do oceny zarówno równowagi statycznej, jak i dynamicznej. Określa czas, w którym pacjent wstaje z pozycji siedzącej, przemierza odległość 3 metrów, zawraca i idzie w kierunku krzesła, na którym ponownie siada (Ryc. 1)



Ryc. 1 – Trening na bieżni antygravitacyjnej Alter-G  
Fig. 1 – Walking on AlterG anti-gravity treadmill

**Tabela I – Zmodyfikowana Haemophilia Joint Health Assessment Scale wg Światowej Organizacji Hemofilii (WHF) [www.wfh.com, 14,15]**

**Table I – Haemophilia Joint Health Assessment Scale of the World Federation of Haemophilia [www.wfh.com, 14,15]**

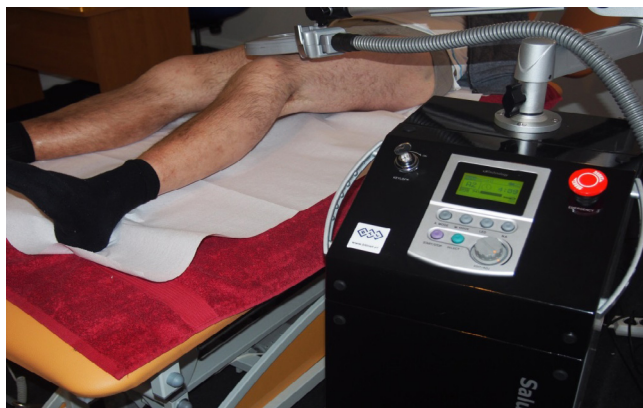
Pacjent	Data:					
	Lewy łokieć	Prawy łokieć	Lewe kolano	Prawe kolano	Lewa kostka	Prawa kostka
Obrzęk	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Czas trwania obrzęku	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Zanik mięśni	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Trzeszczenia podczas ruchów	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ograniczenie zgięcia	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ograniczenie wyprostu	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ból stawu	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Siła	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Suma	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.	b.d.
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

b.d. – brak danych.  
HJHS = Suma (stawy) + Chód.

Wynik TUG  $\leq 12$  sekund wskazuje na normalną mobilność, 13–20 sekund są w granicach normy dla słabych pacjentów starszych i niepełnosprawnych, a większy niż 20 sekund oznacza, że osoba potrzebuje pomocy przy poruszaniu się. Wynik 30 sekund lub więcej sugeruje, że dana osoba może mieć skłonność do upadków [16].

Intensywność bólu oceniono za pomocą wzrokowo-analogowej skali VAS (Visual Analogue Scale) [17]. Skala ma postać linijki, zawiera 11 stopni nasilenia bólu – od 0 do 10, gdzie 0 oznacza całkowity brak bólu, natomiast 10 najgorszy wyobraźalny ból (Ryc. 2).

Pacjent określa numer na skali albo wskazuje palcem nasilenie bólu od 0 – zupełny brak bólu do 10 – najsilniejszy wyobraźalny ból. Aby uzyskać prawidłowe wyniki, należy



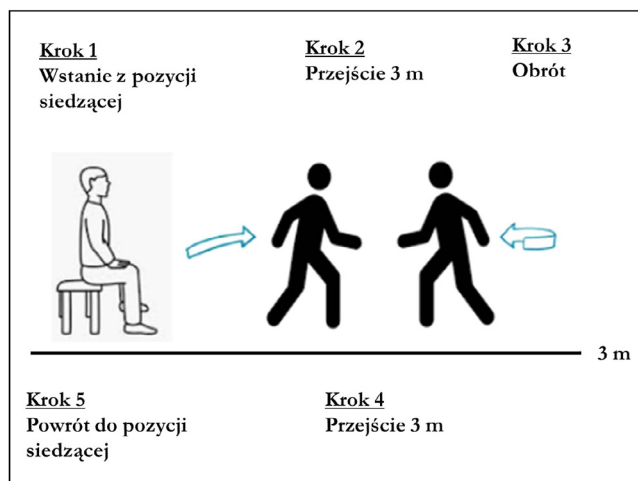
**Ryc. 2 – Terapia z zastosowaniem aparatu do głębokiej elektrostymulacji magnetycznej Salus Talent**

**Fig. 2 – Deep penetrating electromagnetic stimulation (Salus Talent) therapy**

upewnić się, że chory rozumie, co oznaczają wartości skrajne.

Rozpoczęcie procesu bezpiecznej rehabilitacji poprzedzono konsultacją hematologa, który zakwalifikował pacjenta do ćwiczeń i ustalił odpowiednie dawkowanie koncentratu czynnika krzepnięcia podawanego przed rehabilitacją (czynnika VIII w hemofilii A, czynnika IX w hemofilii B, rekombinowanego czynnika VIIa w przypadku chorego na hemofilię A powikłaną inhibitorem). Zakres i rodzaj ćwiczeń dobierany był indywidualnie, zależnie od wieku, ogólnej sprawności, od tego, czy dana osoba po raz pierwszy podejmowała ćwiczenia, czy też wcześniej była rehabilitowana, od daty ostatniego wylewu i od zaawansowania procesu artropatii. Na pierwszym spotkaniu oceniono układ ruchu, dokonano pomiarów zakresu ruchu w stawach, oceniono napięcie mięśni, mobilność ogólną chorego oraz nasilenie dolegliwości bólowych. Tworząc program ćwiczeń, przestrzegano zasady gradacji intensywności ćwiczeń oraz indywidualizacji tej gradacji. Po przeprowadzeniu szczegółowego badania ortopedycznego oraz ustaleniu wspólnego dla pacjentów i terapeuty celu rehabilitacji, którym było przywrócenie prawidłowego wzorca chodu oraz redukcja bólu, rozpoczęto proces usprawniania. Charakterystykę tego procesu przedstawiono w tabeli I. Pacjenci uczestniczyli w rehabilitacji 3 razy w tygodniu przez 1 miesiąc, następnie 2 razy w tygodniu przez następne 2 miesiące, przy czym czas trwania jednej sesji wynosił od 1 do 1,5 godziny. Wykonywano następujące zabiegi fizjoterapeutyczne:

1. Trening na bieżni antygravitacyjnej Alter-G (Ryc. 3). Dzięki zastosowaniu unikatowej technologii różnicy ciśnień powietrza trening ten umożliwia precyzyjną, bezpieczną i nieuciążliwą rehabilitację z wykorzystaniem częściowego obciążenia, przy jednoczesnym treningu, co sprzyja zwiększeniu czasu treningu bez obciążania układu ruchu



**Ryc. 3 – Test mobilności ogólnej TUG (Time Up and Go), oceniający mobilność oraz równowagę dynamiczną i statyczną [16]**

**Fig. 3 – TUG test (Timed Up and Go) to assess mobility as well as dynamic and static balance [16]**

(kostno-stawowego) w celu przywrócenia prawidłowego wzorca chodu oraz zakresu ruchu.

2. Terapia z zastosowaniem aparatu do głębokiej stymulacji elektromagnetycznej magnetycznej aparatem Salus Talent (Ryc. 4) pobudza komórki nerwowe, mięśnie oraz naczynia krwionośne zwiększając przepływ krwi w danej okolicy. W przeciwieństwie do stymulacji elektrycznej działającej jedynie na powierzchni, stymulacja wywołana silnym polem magnetycznym przenika głęboko do

- wnętrza organizmu, głębokość penetracji sięga nawet 10 cm, pobudzając procesy autonaprawcze organizmu.
3. Terapia przy użyciu technik manualnych w celu rozluźnienia mięśniowo-powięziowego.
4. Relaksacja poizometryczna w celu zwiększenia zakresu ruchów i zmniejszenia przykurczu zgięciowego w stawie biodrowym i kolanowym.
5. Ćwiczenia równowagi, koordynacji i propriocepcji z wykorzystaniem dysków sensomotorycznych.
6. Ćwiczenia wzmacniające mięśnie kończyn dolnych i ćwiczenia czynne wolne.

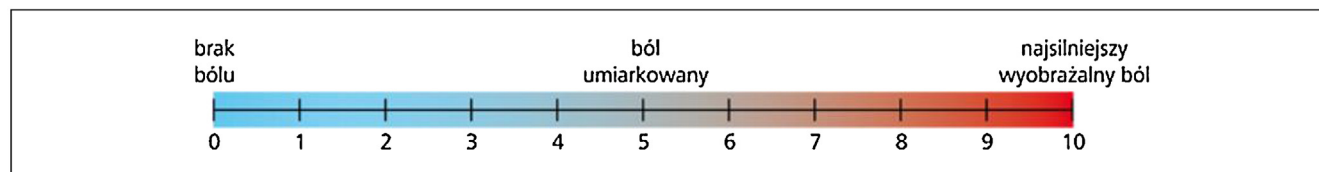
Po 3 miesiącach, po zakończeniu serii zabiegów ponownie przeprowadzono badania oceniające zakres ruchomości w stawach dotkniętych artropatią na podstawie zmodyfikowanej skali HJHS (Haemophilia Joint Health Assessment Scale), mobilność ogólną chorego wg skali TUG (Time Up and Go) oraz odczuwanie bólu w stawach na podstawie wzrokowo-analogowej skali VAS (Visual Analogue Scale).

## Wyniki badań

Wskaźnik globalnej oceny stawów u chorych na hemofilię – HJHS, określony po rehabilitacji, nie zmienił się znacząco (-10%) w porównaniu z badaniem przed rehabilitacją. Zmniejszyła się natomiast punktacja związana z obecnością obrzęku stawów i obniżeniem siły mięśniowej.

Zakres ruchów oceniany wg Haemophilia Joint Health Assessment Scale nie wykazał jednakże po rehabilitacji istotnej różnicy, w porównaniu z badaniem przed rehabilitacją (Tab. II).

Poprawie uległa natomiast mobilność ogólna pacjentów i zmniejszyła się intensywność bólu stawów odczuwanego przez pacjentów (Tab. III).



**Ryc. 4 – Wzrokowo-analogowa skala VAS (Visual Analogue Scale) oceny nasilenia bólu, [17]**

**Fig. 4 – VAS scale (Visual Analog Scale) of pain assessment [17]**

**Tabela II – Wyniki badania wg Haemophilia Joint Health Scale przed i po zakończeniu 3. miesięcznej rehabilitacji**  
**Table II – Haemophilia Joint Health Scale results before and after termination of 3- month period of physiotherapy**

Pacjent	HJHS		Obrzęk stawów		Siła	
	Przed rehabilitacją	Po rehabilitacji	Przed rehabilitacją	Po rehabilitacji	Przed rehabilitacją	Po rehabilitacji
P.Ś.	51	35	7	1	2	2
R.S.	55	45	6	4	4	1
K.J.	40	30	7	3	4	2
S.A.	32	19	6	3	5	2
S.M.	51	32	6	2	5	0
Średnia	35,6	32,2	5	2,6	4	1,4
Różnica		-10%		-48%		- 65%

HJHS – Haemophilia Joint Health Score



**Tabela III – Wyniki oceny zakresu ruchów, mobilności ogólnej testem TUG (Time Up and Go) oraz intensywności bólu badanej za pomocą wzrokowo-analogowej skali VAS (Visual Analogue Scale) przed i po zakończeniu procesu rehabilitacji**  
**Table III – General mobility measured with Time Up and Go test, and the pain intensity measured with Visual Analogue Scale before and after termination of 3-month period of physiotherapy**

Pacjent	Ograniczenie zgięcia		Ograniczenie wyprostu		TUG (sek)		VAS	
	Przed rehab.	Po rehab.	Przed rehab.	Po rehab.	Przed rehab.	Po rehab.	Przed rehab.	Po rehab.
P.Ś.	12	11	7	7	25	19	5	3
R.S.	10	10	8	8	27	19	7	4
K.J.	10	6	2	2	23	15	2	2
S.A.	4	3	2	2	21	14	4	3
S.M.	9	8	7	7	30	20	7	4
Średnia	9	7,6	5,2	5,2	25,2	17,4	4,6	3,2
Różnica		- 16%		0		- 31%		-31%

TUG – test TimeUp and Go; VAS – skala intensywności bólu (Visual Analogue Scale)

Podczas 3-miesięcznej rehabilitacji wystąpiło tylko 1 krwawienie do stawu łokciowego, które można było wiązać z wykonywaniem ćwiczeń siłowych.

## Omówienie

Brak pierwotnej profilaktyki krwawień i odpowiedniej rehabilitacji po wylewach przyczynił się do rozwoju inwalidztwa u większości starszych chorych na hemofilię. W badaniach własnych wykazano, że zastosowanie przez 3 miesiące nowoczesnych metod rehabilitacji (m.in. z wykorzystaniem treningu na bieżni antygravitacyjnej i terapii z użyciem aparatu do głębokiej stymulacji elektromagnetycznej Salus Talent), umożliwia uzyskanie poprawy w zakresie funkcji stawów, ustąpienie obrzęku, poprawy ogólnej mobilności oraz zmniejszenia poziomu odczuwanego bólu, jednak bez znaczącej poprawy zakresu ruchomości w stawach. Do podobnego wniosku doszli również Gleb i wsp. [18], którzy po 10-tygodniowej rehabilitacji uzyskali tylko nieznaczną poprawę w zakresie ruchomości w stawie skokowym u 42-letniego chorego na umiarkowaną postać hemofilii B po zabiegu alloplastyki stawu skokowego. Gomis i wsp. [19] po 8-tygodniowej elektrostymulacji mięśni u 15 chorych z artropatią hemofilową stwierdzili jedynie 4,6% wzrost siły izometrycznej. Natomiast Mulvany i wsp. [20] uzyskali poprawę ogólnej sprawności, zakresu ruchów, siły i wydolności tlenowej po 6-tygodniowych zindywidualizowanych ćwiczeniach rehabilitacyjnych, przeprowadzonych w grupie 33 chorych na hemofilię lub na chorobę von Willebranda z artropatią. Badanie przeprowadzone przez Vallejo i wsp. [21] może świadczyć o tym, że dobre wyniki można uzyskać, stosując rehabilitację w wodzie. Autorzy opracowali program obejmujący 27 sesji (3 sesje trwające 1 godz./tydzień), w którym 13 chorych z artropatią hemofilową wykonywało ćwiczenia fitness i ćwiczenia bazujące na różnych stylach pływania. Po zakończeniu programu ćwiczeń stwierdzono na podstawie testu Coopera znamienne wzrost  $VO_2$  (51,5%), względnego  $VO_2$  (37,7%) i wzrost pokonanego dystansu (14,7%). Dane te świadczą o korzystnym wpływie rehabilitacji w wodzie na wydolność tlenową i sprawność ruchową chorych z artropatią hemofilową. Pływanie może być jak najbardziej wskazane dla osób z hemofilią, ponieważ wzmacnia mięśnie, nie uszkadzając stawów [22].

W miarę powtarzających się wylewów dostawowych i domięśniowych ruchomość stawów u chorych na hemofilię ulega ograniczeniu, zmniejsza się elastyczność mięśni, co powoduje przykurcze mięśni oraz wady postawy i nieprawidłową motorykę ciała. Wyniki rehabilitacji można prawdopodobnie poprawić poprzez odpowiednio dobrane ćwiczenia, mające na celu zwiększenie zakresu ruchomości w stawach oraz poprawę elastyczności i zniesienie przykurczów mięśni [23]. Ważną sprawą jest też dbałość o prawidłową masę ciała i ogólną sprawność fizyczną. Każdy nadmierny kilogram jest dodatkowym obciążeniem dla stawów, które są wtedy bardziej podatne na urazy i krwawienia [24]. Pomocne w osiągnięciu powyższego celu mogą być także jazda na rowerze stacjonarnym i spacer „nordic walking” [25].

Wylewy wpływają destrukcyjnie na stawy i mięśnie, zakłócając ich pracę, co skutkuje zaburzeniem prawidłowej postawy i równowagi mięśniowej. Zaburzenie równowagi mięśniowej współistnieje ze skróceniem i hipertonicznym napięciem jednych mięśni oraz osłabieniem innych. Zaburzenie pracy jednych mięśni wymusza, w celu odbudowy balansu, kompensacyjne reakcje ciała w innych regionach, w związku z tym ból często pojawia się w miejscach odległych od głównego źródła [26, 27]. Dlatego ważne jest w pracy z pacjentem skupienie się na ćwiczeniach tej okolicy ciała, w której doszło do pierwotnego zaburzenia stanowiącego przyczynę bólu, jak i holistyczne spojrzenie na pacjenta w celu eliminacji wszystkich powstałych kompensacji. Przykładowo wylew do mięśnia biodrowo-łędźwiowego wymusza komfortową pozycję zgięcia biodra, co powoduje przykurcz mięśni zginaczy biodra, kompensacyjne przodopochylenie miednicy, zwiększenie lordozy łędźwiowej ze zwiększeniem nacisku na tylną część dysków międzykręgowych w tej części kręgosłupa. W rezultacie dochodzi najczęściej do przeciążenia segmentów L4-L5 oraz L5-S1 i bólu w łędźwiowym odcinku kręgosłupa. Długotrwałe utrzymywanie się nieprawidłowej postawy powoduje zmiany pamięci korowej normalnego ruchu, co prowadzi do wytwarzania nieprawidłowych wzorców ruchowych. Efektem tego jest nieprawidłowe obciążanie stawów, przeciążenie układu mięśniowego i stawowego, co powoduje bóle stawów, mięśni oraz przyczynia się do nasilenia artropatii. Dlatego praca nad przywróceniem równowagi mięśniowej jest bardzo istotna, gdyż może ograniczyć rozwój dysfunkcji stawowych i mięśniowych.

Cele rehabilitacji są bardzo indywidualne. Wykazano, że regularna i prawidłowo zaplanowana rehabilitacja może spowodować już rozpoczęty proces niszczenia stawu [20]. To, ile można osiągnąć, zależy od wytrwałości i pracy samego pacjenta oraz od tego, jak bardzo uszkodzone są już jego stawy [28].

Ograniczeniem pracy jest mała liczba pacjentów włączonych do badania. Wynika to z faktu, że istnieje tylko niewielka grupa chorych z tą rzadką chorobą, pokutującą od wieków przesvědzenie, że w hemofilii należy unikać wysiłków fizycznych grożących krwawieniami oraz trudności w naklonieniu pacjentów do poddania się regularnym sesjom fizjoterapii, wynikające z ich specyficznej mentalności.

## Wnioski

1. Zastosowanie przez 3 miesiące rehabilitacji z użyciem nowoczesnych metod u chorych z artropatią hemofilową umożliwiło uzyskanie znaczącego zmniejszenia obrzęku stawów, poprawę ogólnej mobilności oraz redukcję poziomu odczuwanego bólu stawów.
2. Uzyskana poprawa zakresu ruchomości stawów była nieznaczna, co jednak jest zgodne z doniesieniami w piśmiennictwie.
3. Stosowane metody rehabilitacji nie spowodowały powikłań krwotocznych u badanych pacjentów z artropatią hemofilową.

## Wkład autorów/Authors' contributions

Według kolejności.

## Konflikt interesu/Conflict of interest

Nie występuje.

## Finansowanie/Financial support

Nie występuje.

## Etyka/Ethics

Treści przedstawione w artykule są zgodne z zasadami Deklaracji Helsińskiej, dyrektywami EU oraz ujednoliconymi wymaganiami dla czasopism biomedycznych.

## PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

- [1] Windyga J, Łopaciuk S, Stefańska E, Klukowska A. Hemofilia i inne wrodzone skazy krwotoczne w Polsce. *Pol Arch Med Wewn* 2004;112:1197-1202.
- [2] Forsyth AL, Rivard GE, Valentino LA, et al. Consequences of intraarticular bleeding in haemophilia: science to clinical practice and beyond. *Haemophilia* 2012;18(Suppl. 4): 112-119.
- [3] Jansen NW, Roosendaal G, Lafeber FP. Understanding haemophilic arthropathy: an exploration of current open issues. *Br J Haematol* 2008;143:632-640.
- [4] van Vulpen LFD, Schutgens REG, Coeleveld K, et al. IL-1 $\beta$ , in contrast to TNF $\alpha$ , is pivotal in blood-induced cartilage damage and is a potential target for therapy. *Blood* 2015;126:2239-2246.
- [5] Mulder K. Exercises for people with hemophilia. *World Federation of Hemophilia* 2006. [www.wfh.com](http://www.wfh.com).
- [6] Lafeber FPJG, Miossec P, Valentino LA. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008;14(supl 1): 3-9.
- [7] Darby S, Kan SW, Spooner RJ, et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with haemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood* 2007;110:815-825.
- [8] Khawaji M, Astermark J, Akesson K, Berntorp E. Physical activity for prevention of osteoporosis in patients with severe haemophilia on long-term prophylaxis. *Haemophilia* 2010;16:495-501.
- [9] Wallny TA, Scholz DT, Oldenburg J, et al. Osteoporosis in haemophilia- an underestimated comorbidity? *Haemophilia* 2006;13:79-84.
- [10] Zawilska K, Podolak-Dawidziak M. Therapeutic problems in elderly patients with haemophilia. *Pol Arch Med Wewn* 2012;122:567-576.
- [11] Windyga J, Stefańska E, Łopaciuk S, Juszyński A, Woźniak D, Strzelecki D. Stan narządu ruchu w wybranej grupie chorych na ciężką hemofilię. *Pol Arch Med Wewn* 2005;113:562-569.
- [12] 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: e1-e47.
- [13] Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, i wsp. K. Część I. Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). *Acta Haematol. Pol.* 2016; 47: 86-114.
- [14] Feldman BM, Funk SM, Bergstrom BM, et al. Validation of a new pediatric joint scoring system from the international haemophilia prophylaxis study group: validity of the haemophilia joint health score (HJHS). *Arthritis Care Res* 2011;68:223-230.
- [15] Soucie JM, et al. Range of motion measurements: reference values and a database for comparison studies. *Haemophilia* 2011;17:500-507.
- [16] Podsiadlo D, Richardson S. The Timed Up & Go: a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc* 1991;39:142-148.
- [17] Carlsson AM. Assessment of chronic pain. I. Aspects of the reliability and validity of the visual analogue scale. *Pain* 1983;16:87-101.
- [18] Gleb K, Zawojski A, Zdziarska J, Szwarczyk W. Fizjoterapia po zabiegu endoprotezoplastyki stawu skokowego u pacjenta chorego na hemofilię – opis przypadku. *Acta Haematol Pol* 2015;46:318-325.
- [19] Gomis M, González LM, Querol F, et al. Effects of electrical stimulation on muscle trophism in patients with hemophilic arthropathy. *Arch Phys Med Rehabil* 2009;90:1924-1930.
- [20] Mulvany R, Zucker-Levin AR, Jeng M, et al. Effects of a 6-week, individualized, supervised exercise program for people with bleeding disorders and hemophilic arthritis. *Physical Therapy* 2010;90:509-526.
- [21] Vallejo L, Pardo A, Gomis M, et al. Influence of aquatic training on the motor performance of patients with

- haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2010;16: 155-161.
- [22] Boadas M, Osorio A, Gibraltar MM, et al. Favourable impact of regular swimming in young people with haemophilia: experience derived from 'Desafío del Caribe' project. *Haemophilia* 2015;21:1.
- [23] Negrier C, Seuser A, Forsyth A, et al. The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. *Haemophilia* 2013;19:487-498.
- [24] Douma-Van Riet D, Englebort R, van Genderen F, Ter Horst-De RM, de Goede-Bolder A, Hartman A. Physical fitness in children with haemophilia and the effect of overweight. *Haemophilia* 2009;15:519-527.
- [25] Lobet S, Stephenson D. Physiotherapy in the management of haemophilia. W: Lee K, Berntorp EE, Hoots K, eds. W: *Textbook of Haemophilia*. 3<sup>rd</sup> edition, Oxford: Wiley Blackwell; 2014. p. 247-252.
- [26] Harris S, Boggio LN. Exercise may decrease further destruction in the adult haemophilic joint. *Haemophilia* 2006;12:237-240.
- [27] Beeton K, De Klein P, Hilliard P, et al. Recent developments in clinimetric instruments. *Haemophilia* 2006;12(Suppl. 3): 102-107.
- [28] Beeton K, Rodriguez-Merchan EC, Alltree J, Cornwall J. Rehabilitation of muscle dysfunction in hemophilia. *Treatment of Hemophilia* 2012;24:1-8. World Federation of Hemophilia, Montreal, Canada.