

HEMOFİLİ REHABİLİTASYONU

DR. FZT. FATİH TEKİN

PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON YO



GİRİŞ

- ▶ Hemofili en sık görülen, en ciddi konjenital koagülasyon faktör eksikliğidir.
- ▶ Kanın pıhtılaşma işlemi için gerekli olan faktör 8 veya faktör 9 adlı proteinlerde eksiklik veya kusurlu yapımla karakterize, X'e bağlı olarak taşınan herediter bir hastalıktır.
- ▶ Faktör 8 eksikliği (Hemofili A) olguların yaklaşık % 80'ini oluşturur.
- ▶ Hemofilide koagülasyon intrinsik sisteminin bozulması dışında, sinovyal dokuda ekstrensek sistemde görevli doku faktörünün eksik olması da eklem içi kanamayı kolaylaştıran diğer bir faktördür.

GİRİŞ

- ▶ Günlük pratikte hemofili hastalarında karşılaşılan kas-iskelet problemleri; akut hemartroz, kronik hemofilik artropati, kas içi kanama, hematomlar, psödotümörler ve septik artrit olarak tanımlanabilir.
- ▶ Bu sorunlar, nadir durumlar dışında yaşamı tehdit etmese de kalıcı sakatlıklara yol açabildiklerinden, kanamaların ve yol açabilecekleri sekellerin önlenmesi önemlidir.
- ▶ Uygulanacak rehabilitasyon programlarının amacı; iyi bir kas gücü ve tonusu sağlayıp eklem stabilitesini korumak olmalıdır.



AKUT HEMARTROZ

- ▶ Hemofilinin en yaygın klinik görünümü olup, en önemli morbidite nedenlerindedir.
- ▶ İlk olarak çocuklar 12-24 aylıkken koşmaya, yürümeye başladıklarında karşılaşılr.
- ▶ En sık etkilenen eklemler sırasıyla; diz, ayak bileđi, dirsek ve omuzdur.
- ▶ Akut hemartrozun belirti ve bulguları yerleşmeden önce hastalarda o eklemlerle ilgili “aura” olarak adlandırılan, bazı iyi tanımlanamayan, subjektif öncü duyular (sızı, yanma, gerginlik hissi) olabilmektedir.
- ▶ Bu durumun sinovyumda sınırlı kanama nedeniyle ortaya çıktığı düşünülmektedir.

AKUT HEMARTROZ



AKUT HEMARTROZ

- ▶ Hemartroz; faktör eksikliđinin derecesi, eklemin tipi, daha önceden o ekleme kanama olup olmaması, hastanın yaşı, faktöre karşı inhibitör olup olmaması gibi nedenlere bađlı olarak gelişir.



AKUT HEMARTROZ

Faktör 8-9 düzeyi (U/dl)	Klinik görünüm	insidans hemofili A (%)	insidans hemofili B (%)
<1	Ağır spontan kanama	70	50
1-5	Minimal travma veya cerrahi sonrası orta düzeyde kanama	15	30
6-40	Major travma veya cerrahi sonrası orta düzeyde kanama	15	20

Faktör Düzeylerine Bağlı Kanama ve İnsidans

AKUT HEMARTROZ

- ▶ Eklem boşluğu kanla dolduğunda, eklemde şişlik, ağrı, ısı artışı, eklem hareketinde kısıtlılık ve eklem çevresi kaslarda spazm gelişmektedir.
- ▶ Tedaviye erken dönemde başlanırsa, kanama hızla durur ve semptomlar hızla geri döner. Yineleyen akut hemartrozlar sonrasında bazı eklemlerde erken tedavi ile bile tam düzelme olmamakta aynı eklem kanama olasılığı artmaktadır.
- ▶ Bir eklem sürekli kanama eğilimi göstermesi durumu, “hedef eklem” olarak adlandırılmıştır. Eğer bir eklem, hedef eklem haline gelmişse, tam rezolüsyon olanaklı olmakla beraber, sıklıkla tedaviye yanıt yavaştır ve artrit gelişecektir.
- ▶ Bu eklemlerde daha agresif ve uzun süreli tedaviye gereksinim duyulur.

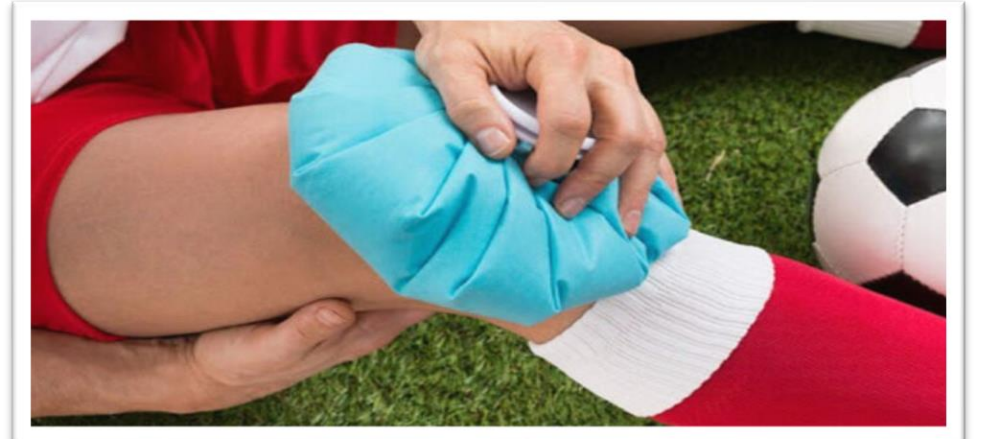
TEDAVİ

- 1. Replasman tedavisi:** Bir hematolog tarafından planlanır.
- 2. İstirahat ve ortez:** Eklem yükten uzak tutulması için istirahat ortezlerinin kullanılması uygundur. İmmobilizasyon en rahat ve fonksiyonel pozisyonda uygulanmalı, kanama durduğunda eklem pozisyonu ayarlanarak fonksiyonel durumun korunması amaçlanmalıdır. Ancak bu istirahat süresinin iyi ayarlanması gerekmektedir. Uzun süre hareketsizliğin, eklem hareketinde bozulma, çevre kaslarda atrofiye yol açabileceği akıldan çıkarılmamalıdır.



TEDAVİ

3. Soğuk uygulama: Ağrıyı azaltıp, kanın geri emilimini hızlandıracaktır. Bu amaçla cold packler, ıslak soğuk havlular, buz küpleri vb. kullanılabilir. Uygulama 2-3 saatte bir 10-15 dakikalık sürelerle, buz direkt cilde temas etmeden yapılmalıdır. Soğuğa bağlı yanıklar, cilt hasarı ortaya çıkabilir. Akut kanamalı bölgeye kesinlikle sıcak uygulama yapılmamalıdır.



TEDAVİ

4. Ağrı tedavisi: Ağrı tedavisinde “parasetamol” (parol) veya “parasetamol+kodein” (aferin) kombinasyonu tercih edilebilir. Nonsteroid antiinflamatuvar ajanlardan (apranax, arveles), trombosit fonksiyonlarını inhibe edip kanamayı artıracakları için akut dönemde kaçınılmalıdır.

Fizyoterapi uygulaması olarak en sık TENS aleti ile elektroterapi uygulanır. Bebeklerden erişkinlere kadar her yaş grubunda güvenle uygulanabilecek bir yöntemdir. 25-30 dakikalık TENS uygulaması 5-6 saat kadar ağrıyı bloke eder.



TEDAVİ

- 5. Egzersiz tedavisi:** Kanamanın olduđu eklemde rehabilitasyona erken başlanmalıdır. Başlangıçta kanamanın olduđu bölgeye izometrik egzersizler verilir. Egzersizlerin ağrı sınırları içinde olmasına dikkat edilmelidir. Diđer bölgelerde aktif eklem hareket açıklığı (EHA) ve dirençli egzersizler sürdürülür. Akut semptomlar yatıştır yatışmaz EHA ve güçlendirme egzersizlerine başlanmalıdır.

EGZERSIZIN YARARLARI

- ▶ Faktör düzeyini artırır
- ▶ Kasların güçlenmesini ve elastikiyetini sağlar
- ▶ Eklem hareket açıklığının korunmasını sağlar
- ▶ Enduransı artırır
- ▶ Kasların ve yumuşak dokuların travmalara karşı direncini artırır
- ▶ Kanamanın şiddetini ve sıklığını azaltır



TEDAVİ

- ▶ Hemartrozlu eklemdaki kanın aspirasyonu tedaviye yanıtın hızlı olmasını sağlayabilir.
- ▶ Aspirasyon yapılacağı zaman, faktör düzeyinin %50 olması sağlanmış olmalıdır.
- ▶ Aspirasyondan 12-24 saat sonra ikinci bir kez faktör infüzyonu genellikle önerilmektedir.

TEDAVİ

Endikasyonları	Kontrendikasyonları
1. 24 saatte faktör replasman tedavisine yanıt vermeyen ağrılı, hassas eklem	1. Kontrol edilemeyen inhibitör varlığı
2. Klinik muayene bulguları ile uyumlu olmayan ağrı	2. Deri üzerinde açık yara bulunması
3. Nörovasküler bulguların varlığı	
4. Alışılmışın dışında ağrı ve ısı artışı	

Aspirasyonun Endikasyonları ve Kontrendikasyonları

KRONİK EKLEM ŞİŞLİĞİ

- ▶ Eklem içi kanamalar yeterince tedavi edilmezlerse, kas gücü ve koordinasyon da yeterli değilse kanamalar yineleyebilir.
- ▶ İnflame ve şiş bir sinoviyum, normal bir sinoviyumdan daha kolay kanar ve bu da şişlik ve inflamasyonun daha da artmasına neden olarak kısır döngüye yol açar.
- ▶ Eğer bu kısır döngü kırılmazsa, kıkırdak harabiyeti ve artrit gelişimine neden olur.



KRONİK EKLEM ŞİŞLİĞİ

- ▶ Immobilizasyon zaman zaman yararlı olabilir ama, mutlaka uygun rehabilitasyon programıyla kombine edilmelidir.
- ▶ Proflaksi ve tedaviye karşın yeterli yanıt alınamazsa, daha agresif girişimler gereklidir.
- ▶ Açık sinovektomi, artroskopik sinovektomi ya da radyoaktif sinovektomi düşünülmelidir.
- ▶ Dunn ve ark. 44. hemofili hastasında uyguladıkları artroskopik sinovektominin 12 yıllık sonuçlarında; kanama sıklığında %84 oranında azalma, hareket açıklığında ise değişiklik olmadığını veya arttığını bildirmişlerdir.

KRONİK EKLEM ŞİŞLİĞİ

- ▶ Kronik dönemde, hasta EHA egzersizlerini ağrısız olarak rahatça yapar durumdadır. Bu dönemde dirençli egzersizlere geçilir.
- ▶ Olabildiğince düşük bir ağırlıktan başlanarak, kullanılan ağırlıklar yavaş yavaş arttırılır.
- ▶ Düşük ağırlıklarla fazla tekrar yapmak, yüksek ağırlıklarla az tekrara önerilmektedir.
- ▶ Bu uygulama ağrı veya kanamanın yinelenme riskini azaltır ve kas güçlendirmenin daha etkili olarak elde edilmesini sağlar.
- ▶ Dirençli egzersizler için elde tutulan, ayak bileğine bağlanan ağırlıklar kullanılabileceği gibi, dirençli egzersiz lastikleriyle (yandaki resim) uygulanan lastik egzersizleri de kullanılabilir.

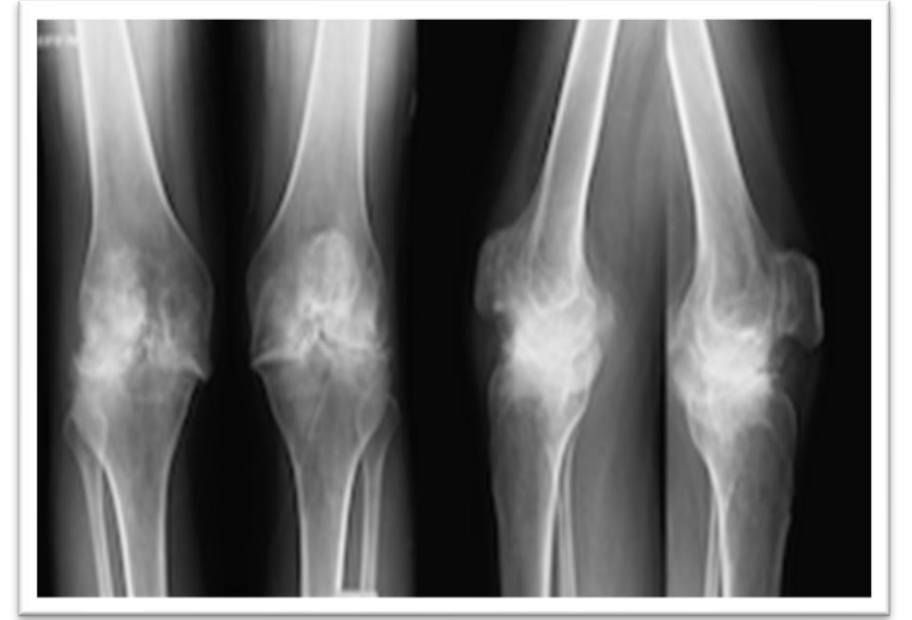


KRONİK EKLEM ŞİŞLİĞİ

- ▶ Hemofilili çocuklarda özel bir sorun olmadıkça koruyucu amaçlı özel bir ayakkabı kullanmaya gerek yoktur.
- ▶ Ayak ve ayak bileği böl gesinin sık yineleyen kanamalarında, deformasyon ve hareket kısıtlılığı sorunlarında taban, topuk ve konç özel olmalıdır.
- ▶ iç tabanı mantar ve deriden yapılmalıdır, ara yüzeyde metal veya plastik materyaller rijit oldukları için kullanılmamalıdır.

HEMOFİLİK ARTROPATİ

- ▶ Bazen erken ve yeterli tedaviye karşın bile kanama ve sinovitin artropatiye ilerleyişi engellenemez.
- ▶ Yalnızca proflaktik replasman tedavisi bu gidişi tama yakın ölçüde engelleyebilir.
- ▶ Ancak, yüksek maliyet nedeniyle bu da her zaman olanaklı olmamaktadır.
- ▶ Kronik eklem değişiklikleri ilerleyen yaşla birlikte artar, ağırlık taşıyan eklemlerde daha sıktır.



HEMOFİLİK ARTROPATİ

- ▶ Son yıllarda proprioseptif rehabilitasyon da hemofili rehabilitasyonunda önem kazanmaya başlamıştır.
- ▶ Hemofilik artropatilerde eklem pozisyon hissi oldukça zayıflamıştır.
- ▶ Kemik uzunluğu ve kartilajın kaybı eklem ligamanları ve kapsülde laksisiteye, laksisite de propriyosepsiyonun kaybına yol açar.
- ▶ Propriyosepsiyonun güçlendirilmesiyle pozisyonel algılama ve koordine hareketlerin daha kolaylaştığı vurgulanmaktadır.

HEMOFİLİK ARTROPATİ

- ▶ Konservatif tedavi yöntemlerinin başarısız olduğu durumlarda, cerrahi yöntemlere başvurmak gerekli olabilir.
- ▶ Cerrahi öncesi MRG ile değerlendirme önemlidir.
- ▶ Cerrahi seçenekler arasında artrodez, protez artroplastisi, sinovektomi ve son yıllarda "ilizarov" yöntemlerini sayabiliriz.



KAS İÇİ KANAMA VE HEMATOMLAR

- ▶ Hemofilide herhangi bir kas içine, travma sonrası veya spontan kanama ortaya çıkabilir.
- ▶ Kanama genellikle iliopsoas, gastrokinemus ve önkol fleksör kasları içine olur.
- ▶ Bu kanamalar sonrası ortaya çıkabilecek en önemli sorunlar; kas fibrozisi, kontraktür, kas gücü ve mobilitede azalmadır.
- ▶ Örneğin baldır kaslarına kanama sonrasında ayakta “ekin”, ön kol fleksörlerine kanama sonrası bilek ve parmaklarda fleksiyon deformitesi ortaya çıkabilir.

KAS İÇİ KANAMA VE HEMATOMLAR

- ▶ iliopsoas içine kanama sık ve yavaştır. Kalçada fleksiyon kontraktürü, kompensatuvar lomber lordoz artışı, kalça ve kasıkta ağrıya yol açabilir.
- ▶ Ağrılı yapıların kompresyonundan önce ağrı tolere edilebilir düzeydedir.
- ▶ Femoral sinir felci iliopsoas kanamalarının %37'sinde rapor edilmiştir.
- ▶ Patella refleksinde kayıp, kuadriseps kasında paralizi, uyluk anteriorunda duyu kaybı gibi klinik bulgular bulunabilir.
- ▶ Tanıda MRG ve BT detaylı bilgi verir.
- ▶ Kanamanın durdurulması etkili profilaktik programa bağlıdır.
- ▶ Kan rezorbe olana kadar replasman tedavisi devam etmelidir.

KAS İÇİ KANAMA VE HEMATOMLAR

- ▶ Kas içi kanama ve hematomlarda fizyoterapinin amacı; ağrının azaltılması, etkilenen eklemlerde tam hareket açıklığı ile maksimal fonksiyonun sağlanması, yineleyen kanamaların önlenmesi, ve kasın normal uzunluğunun ve maksimal gücünün kazanılmasıdır.
- ▶ Faktör replasmanından sonra 1-2 hafta içinde semptomlar ortadan kaybolur.
- ▶ Akut dönemde istirahat ve soğuk uygulama yapılır.
- ▶ En kısa zamanda izometrik egzersizlere geçilir. Hematomun hızlı rezolüsyonu için fizik tedavi ajanları kullanılabilir.
- ▶ Hematom rezorbe olur olmaz, germe ve güçlendirme egzersizlerine geçilmelidir.
- ▶ Kanamaların tekrarının önlenmesi için, yavaş aşama kaydedilmelidir.

PSÖDO-TÜMÖRLER

- ▶ Kemiklerde veya yumuşak dokularda oluşabilir.
- ▶ Psödotümörler subperiostal veya interossöz kanamalar sonrasında ortaya çıkar.
- ▶ Erişkinlerde femur ve pelviste, çocuklarda ise dizin distal kısımları veya kolda görülürler.
- ▶ Aspirasyon kontrendikedir.
- ▶ Tanıda US veya MRG yararlıdır.
- ▶ Tedavinin başlangıcı konservatif olup gerekirse cerrahi girişim düşünülebilir.

SEPTİK ARTRİT

- ▶ Ender bir komplikasyon olarak, “HiV” (+) hemofili hastalarında daha sık görülmektedir.
- ▶ Ayrıca artrosentez, artroplastisi, intravenöz ilaç kullanımı da diğer predispozan faktörlerdir.
- ▶ Ağrılı, sıcak ve şiş bir eklem hemofilili bir hastada ilk olarak akla hemartrozu getirirse de septik artrit de olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır.
- ▶ Akut hemartroz faktör replasmanı ile düzelmeyorsa, hastanın genel durumu iyi değilse, yakınmalar uzun süredir varsa septik artrit kuşulanılmalıdır.

HEMOFİLİ VE SPOR

- ▶ Sportif aktiviteler fiziksel, mental ve duygulanım açısından kişileri rahatlatır, yaşam kalitelerini artırır.
- ▶ Hemofilili hastaların genel sağlık, eklemlerinin korunması ve kaslarının güçlendirilmesi için düzenli egzersiz yapmaları çok önemlidir.
- ▶ Ancak, özellikle küçük yaştaki çocuklara egzersiz yaptırmak oldukça zor olmaktadır.
- ▶ Travma riski nedeniyle birçok hemofilili birey ve ailesi, sportif aktivitelerden kaçınabilmekte ya da hekimler tarafından bu aktiviteler ileri derecede kısıtlanabilmektedir.
- ▶ Bu yöndeki görüşler, son yıllarda tamamen bırakılmıştır.

HEMOFİLİ VE SPOR

- ▶ Hemofilili bireyin kemik ve kaslarının güçlenmesi, günlük yaşam aktiviteleri sırasında eklemler ve kaslar için koruyucu olacaktır.
- ▶ Zayıf kaslarla desteklenmiş, kemik yapısı zayıf bir eklemin veya kasın basit travmalarla bile kolayca zedelenebileceği unutulmamalıdır.
- ▶ Ancak yapılacak sportif aktivitelerin yararları ve riskleri iyi bilinmeli ve hasta uygun sporlara yönlendirilmelidir.



HEMOFİLİ VE SPOR

- ▶ Yüzme, güvenle yapılabilecek bir dayanıklılık egzersizidir. Yararlı olmakla beraber, belirli oranda riskli sporlar ise; basketbol, bisiklet, bowling, jogging, tenis ve voleyboldur.
- ▶ Boks, karate, kayak, judo, futbol, motorsiklet binme, güreş ve atçılık gibi sporlar kesinlikle tavsiye edilmemektedir.
- ▶ Heijnen yaptığı çalışmada 155 hemofili hastasının sıklık sırasıyla; yüzme, bisiklet, tenis, fitness, buz hokeyi, kayak ve masa tenisi, toplamda 44 farklı spor dalıyla uğraştıklarını bildirmiştir.

SONUÇ

- ▶ Faktör replasman tedavileri, profilaktik faktör uygulamaları vb. tedavilerle hemofili artık mortalitesi oldukça düşük ama morbiditesi hala yüksek bir hastalıktır.
- ▶ Yineleyen kanamalar sonrası ortaya çıkan kas iskelet sistemi problemleri hemofilili hastaların yaşam kalitelerini düşürmekte, ileriki dönemlerde kalıcı sakatlıklara yol açmaktadır.
- ▶ Bu kalıcı sakatlıkların önlenmesi düzenli ve iyi planlanmış rehabilitasyon programlarıyla mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Tander, B., & Cantürk, F. (2009). Hemofil Rehabilitasyonu. *Journal of Experimental and Clinical Medicine*, 23(3), 106-112.
2. Dunn AL, Busch MT, Wily JB et al. Arthroscopic synovectomy for hemophilic joint disease in a pediatric population. *J Pediatr Orthop* 2004; 24: 414–26.
3. Heijnen L, Heim M, Maur H. Manufactured shoes and orthopaedic shoes. *Treatment of Haemophilia Monograph Series, Number 2. World of Federation of Haemophilia: 1996.*
4. Berlin HB. Rehabilitation for the Child with Joint Disease. Molnar GE, Alexander MA (ed). *Pediatric Rehabilitation*, Philadelphia, Hanley&Belfus 1999; 386–388.
5. Ashrani AA, Osip J, Christie B, et al. Iliopsoas haemorrhage in patients with bleeding disorders-experience one centre. *Haemophilia*, 2003; 9: 721–726.
6. Rodriguez-Merchan EC. Haemophilic cysts (pseudo-tumours). *Haemophilia* 2002; 8: 393–401.
7. Heijnen L, Mauser-Bunschoten EP, Rosendal G. Participation in sports by Dutch persons with haemophilia. *Haemophilia* 2000; 6: 537–546.
8. Nuss R, Kilcoyne RF, Geraghty S et al. MRI findings in haemophilic joints treated with radiosynoviorthesis with development of an MRI scale of joint damage, *Haemophilia* 2000, 6: 162–169.
9. Montgomery RR, Scott P. Hemorrhagic and Thrombotic Diseases. In: Behrman RE, Kliegman RM (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia, W.B Saunders, 2003; 1657–1660.
10. Dietrich S. Treatment of haemophilia bleeding problems with limited or no use of replacement therapy. *Treatment of Haemophilia Monograph Series, Number 1. World Federation of Haemophilia: 1996.*
11. Santavirta N, Solovieva S, Helkema O et al. Musculoskeletal pain and functional disability in haemophilia A and B. *Physiotherapy and rehabilitation in haemophilia patients. Rheumatol Int.* 2001; 21: 15–19.

TEŞEKKÜRLER...