

# Rehabilitacja u chorych z zaawansowaną postacią artropatii hemofilowej z wykorzystaniem metody PNF – opis przypadku

## PNF-based Rehabilitation in Patients with Severe Haemophilic Arthropathy – Case Study

Maciej Luterek<sup>1,2(A,B,D,E,F)</sup>, Marcin Baranowski<sup>2(B,E,F)</sup>, Wojciech Żakiewicz<sup>1(E,F)</sup>,  
Artur Biel<sup>1(F)</sup>, Piotr Pedzisz<sup>1(F)</sup>

<sup>1</sup> Katedra i Klinika Ortopedii i Traumatologii Narządu Ruchu Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

<sup>2</sup> N. Z. O. Z. Przychodnia Rehabilitacyjna ul. Wasilkowskiego 4, Warszawa

<sup>1</sup> Department of Orthopaedics and Musculoskeletal Traumatology, Medical University of Warsaw

<sup>2</sup> Non-Public Health Care Facility, Rehabilitation Clinic, Address: ul. Wasilkowskiego 4, Warsaw

### STRESZCZENIE

Wrodzona skaza krwotoczna jaką jest hemofilia często w swej ciężkiej postaci prowadzi do artropatii wskutek nawracających wylewów dostawowych, co powoduje znaczny deficyt sprawności pacjentów cierpiących na hemofilię.

W ciągu ostatnich lat metody leczenia chorych na hemofilię znacznie się rozwinęły zapobiegając powstawaniu nowych uszkodzeń układu kostno – stawowego u tych chorych, wciąż istnieje jednak stosunkowo liczna grupa młodych dorosłych z zaawansowaną artropatią hemofilową, którą rozwinęli pomimo leczenia lub nim wdrożono odpowiednie leczenie.

Prezentowany przypadek to 44 letni chory z zaawansowaną artropatią hemofilową stawów kolanowych i skokowych, u którego w ciągu ośmiu tygodni terapii oprócz zabiegów fizykoterapeutycznych zastosowano usprawnianie ruchowe z wykorzystaniem technik PNF (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation) uzyskując poprawę sprawności ruchowej pacjenta wg skali SPPB (Short Physical Performance Battery Test) oraz zmniejszenie dolegliwości bólowych ze strony usprawnianych stawów kolanowych i skokowych wg skali VAS.

Zastosowany schemat leczniczy okazał się skuteczną metodą pozwalającą na poprawę funkcji lokomocyjnej rehabilitowanego pacjenta.

**Słowa kluczowe:** rehabilitacja, hemofilia, artropatia hemofilowa

### SUMMARY

Haemophilia is a congenital haemorrhagic diathesis that in its most severe form leads to a seriously disabling arthropathy as a result of recurring intraarticular bleeding.

Within the last couple of years there have been significant advances in the treatment of haemophiliacs that are helping to prevent crippling musculoskeletal deformities, but a relatively large number of young adults still present with advanced arthropathic changes when treatment was started too late or has failed to prevent changes from taking place.

We present the case of a 44-year-old male with advanced haemophilic arthropathy of the knee and ankle joints, who, during 8 weeks of therapy that consisted of physical therapy and rehabilitation using PNF techniques (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation), achieved mobility improvement according to the SPPB scale (Short Physical Performance Battery Test) and a reduction of pain in the knee and ankle joints, according to a VAS scale.

The therapeutic regimen proved to be an effective method improving the locomotor function of the patient.

**Key words:** rehabilitation, haemophilia, haemophilic arthropathy

## WSTĘP

Hemofilia czyli niedobór VIII bądź IX czynnika krzepnięcia krwi występuje w Polsce z częstością 1:16000 mieszkańców [1]. U chorych z ciężką postacią tej choroby często mimo stosowania odpowiedniej profilaktyki dochodzi do nawracających wylewów dostawowych powodując ich zniekształcenia, masywnych krwawień śródmięśniowych i do narządów wewnętrznych. Krwawienia te często występują bez wyraźnej przyczyny.

W przypadku krwawień dostawowych najbardziej narażonymi na wylewy stawami są zgodnie z częstością występowania wśród populacji chorych z ciężką postacią hemofilii; staw kolanowy (50,9%), staw skokowy (42,8%), staw łokciowy (38,5%), barkowy (13,3%) oraz biodrowy (11,3%) (2,3). Prowadzi to w relatywnie krótkim czasie do ciężkich postaci artropatii ze znacznym obniżeniem sprawności chorych [4,5]. Ponadto chorzy w obawie przed spowodowaniem wylewu ograniczają swoją aktywność ruchową do niezbędnego minimum, co dodatkowo negatywnie wpływa na siłę mięśniową kończyn.

W zaawansowanych postaciach artropatii hemofilowej często jedynym sposobem leczenia operacyjnego mogącego przynieść radykalną poprawę mobilności artropatycznego stawu jest protezoplastyka stawowa [6,7].

Konieczność leczenia powikłań krwotocznych preparatami krwio pochodnymi w przeszłości narażała chorych na hemofilię na zakażenie chorobami wirusowymi przenoszonymi drogą krwionośną – między innymi wirusem HIV. U chorych zakażonych tym wirusem częstość występowania powikłań infekcyjnych po zabiegach operacyjnych, a zwłaszcza po wszczepieniu implantów ortopedycznych jest dziesięciokrotnie wyższa niż u populacji bez tego obciążenia i może sięgać nawet 40% [8].

W razie zbyt wysokiego ryzyka wystąpienia powikłań odstępuje się od leczenia operacyjnego. W takich przypadkach szansą na usprawnienie chorego jest odpowiednia rehabilitacja.

W artykule tym opisujemy propozycję schematu usprawniania z wykorzystaniem metody PNF dla chorych z zaawansowaną artropatią hemofilową stawów skokowych i kolanowych na przykładzie rehabilitowanego przez nas pacjenta.

## OPIS PRZYPADKU

44-letni chory z ciężką postacią hemofilii A zgłosił się do Kliniki w maju 2008 z powodu nasilenia się dolegliwości bólowych w zakresie stawu kolanowego i skokowego prawego. U chorego ponadto od 1981 r. stwierdzano zakażenie wirusem HCV oraz od

## BACKGROUND

Haemophilia, a condition in which there is a factor 8 or 9 deficiency, has a prevalence of around 1:16000 inhabitants in Poland [1]. Despite treatment, patients with severe forms suffer recurring destructive haemorrhages to the joints, massive haemorrhages into muscles and internal organs. These often occur without any particular cause.

The joints most at risk from intraarticular bleeding (amongst patients with severe haemophilia) are: the knee (50.9%), ankle (42.8%), elbow (38.5%), shoulder (13.3%) and hip (2.3%). This leads to a serious arthropathy over a short period of time and significant reduction in function. Furthermore, patients reduce their mobility to a minimum fearing that movement may provoke bleeding, which only leads to more reduction in muscle strength.

The only form of operative treatment which effectively improves mobility in patients with advanced haemophilic arthropathy is joint replacement therapy [6,7].

In the past, haemophiliacs treated with plasma concentrates risked blood-borne viral infections such as HIV. For HIV-positive patients, postoperative infections are much more common, and in the presence of orthopaedic implants the risk increases almost tenfold reaching 40% (as compared to the non-infected population).

In cases where operative treatment has a high risk of complications, it is usually not undertaken. In such circumstances rehabilitation remains the only way of improving patients' mobility.

In this article we propose a rehabilitation protocol using the PNF method for patients with advanced haemophilic arthropathy of the ankle and knee joints, using the example of our patient.

## CASE STUDY

A 44-year-old male with advanced haemophilia A presented to the Department in May 2008 with increasingly severe pain in the right ankle and knee joints. The patient had also tested positive for HCV since 1981 and HIV since 1985. Before beginning

1985 r. wirusem HIV. Chory przed wdrożeniem leczenia substytucyjnego „na żądanie” w 2004 roku doznawał średnio 3 wylewów dostawowych miesięcznie najczęściej do stawu kolanowego prawego.

W badaniu przedmiotowym uwagę zwracała znaczna deformacja obu stawów kolanowych i skokowych z przykurczem zgięciowym obu stawów kolanowych 5 stopni oraz ograniczeniem zgięcia grzbietowego obu stawów skokowych i zgięcia stawu kolanowego prawego do 45 stopni i lewego do 110 stopni przy relatywnie dobrej ruchomości obu stawów biodrowych z pełnym wyprostem i zgięciem do 110 stopni. W obu stawach biodrowych możliwy był też przeprost do 15 stopni, zachowane było też przywiedzenie i odwiedzenie w granicach 15 stopni jak również symetryczna ruchomość rotacyjna bioder; rotacja zewnętrzna 15 stopni, rotacja wewnętrzna 10 stopni.

Kolejnym odchyleniem widocznym podczas badania pacjenta był deficyt masy mięśniowej w zakresie obu kończyn dolnych: obwody uda mierzone 15 cm poniżej kolca biodrowego przedniego górnego wynosiły odpowiednio 44 cm dla uda lewego i 41 cm dla uda prawego przy wzroście chorego 179 cm i wadze 82 kg. Zauważalna była też asymetria siły mięśniowej w zakresie prostowników i zginaczy stawów kolanowych; 4 stopień w skali Lovetta dla zginaczy i prostowników kolana prawego i 5 stopień dla kolana lewego.

Chory w chwili badania ortopedycznego skarżył się na silne dolegliwości bólowe w obrębie stawu kolanowego i stawu skokowego prawego, które oceniał na 76 pkt. w skali VAS dla stawu kolanowego prawego oraz 68 pkt. dla stawu skokowego prawego – pacjent był w stanie jednorazowo o jednej lasce pokonać dystans do 300 metrów po płaskiej powierzchni.

"on demand" factor replacement therapy in 2004, he suffered an average of 3 bleedings every month, more frequently to the right knee joint.

An examination revealed significant deformities of both knee and ankle joints with a 5 flexion contracture of both knees. The dorsal flexion of both ankle joints and the right knee joint was limited to 45 and in the left knee joint to 110 with a relatively good range of motion of both hip joints with full extension and 110 flexion. In both hip joints, hyperextension was possible to 15 , with preserved adduction and abduction of around 15, and hip rotation was symmetrical with 15 external rotation and 10 internal rotation.

A significant loss in muscle mass in both lower limbs was also visible, with lower extremity circumferences measured 15 cm below the superior anterior iliac spine of 44 cm in the left and 41 cm in the right limb (patient's height was 179 cm and weight 82 kg). The muscle strength of the knee extensors and flexors was asymmetrical, reaching 4 on the Lovett scale for the flexors and extensors of the right knee and 5 for the left.

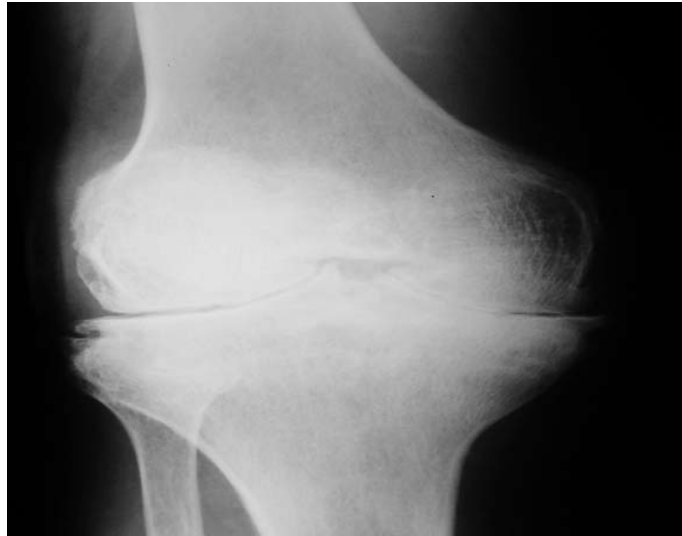
During the examination the patient complained of severe pain in the right ankle and knee joints, which he estimated at 76 pts in the VAS scale for the knee and 68 pts for the ankle joint – with the aid of a crutch the patient could walk around 300 m on a flat surface.

Radiographs showed advanced haemophilic arthropathy of both knee and ankle joints (Figs. 1, 2, 3).

Mobility was estimated at 6 pts using the 12 point SPPB scale (Short Physical Performance Battery Test), which is commonly used in many large epidemiologic trials and which assesses the quality of movement of the lower extremities and classifies patients as those with moderate functional impairment (8-12 pts) or severe disability (0-7 pts) [9].



Ryc. 1. Artropatia w przebiegu hemofilii – radiogram stawu skokowego lewego w projekcji AP i bok  
Fig. 1. Haemophilia-associated arthropathy – AP and lateral radiographs of ankle joint



Ryc. 2. Artropatia hemofilowa kolana – radiogram kolana prawego w projekcji AP

Fig. 2. Haemophilic arthropathy of knee – AP radiograph of right knee



Ryc. 3. Artropatia hemofilowa kolana – radiogram kolana prawego w projekcji bocznej

Fig. 3. Haemophilic arthropathy of knee – lateral radiograph of right knee

Na radiogramach stwierdzono zaawansowaną artropatię hemofilową obu stawów kolanowych i stawów skokowych (Ryc. 1, 2, 3).

Sprawność ruchową chorego oceniono na 6 pkt. używając dwunastostopniowej skali SPPB (Short Physical Performance Battery Test), która jest powszechnie używanym testem w wielu dużych badaniach epidemiologicznych, a która charakteryzuje pacjenta pod względem sprawności ruchowej kończyn dolnych i pozwala na przyporządkowanie go do grupy pacjentów z umiarkowaną dysfunkcją sprawności (wynik testu zawierający się w przedziale 8-12 pkt.)

The joints were also assessed using the Gilbert scale, preferred by the World Federation of Haemophilia for assessing function in haemophilic joints [10]. This twelve-point scale evaluates: swelling, muscle atrophy, axial deformity, crepitation on movement, range of motion, flexion contractures, and joint instability, with a higher score signifying a greater degree of arthropathic change of the joint.

Before the rehabilitation began, the Gilbert scores were 12 pts for the right knee and ankle joints and 11 pts for the left knee and ankle joints.

oraz z ciężkim upośledzeniem sprawności (wynik testu zawierający się w przedziale 0-7 pkt.) [9].

Usprawniane stawy zostały również ocenione wg skali Gilberta, skali preferowanej do oceny czynnościowej hemofilowych stawów przez Światową Federację Hemofilii (The World Federation of Hemophilia) [10]. Ta dwunastostopniowa skala kolejno podaje ocenie: obrzęk, atrofię mięśniową, deformację osiową, „trzeszczenia” podczas ruchu, zakres ruchu, przykurcz zgięciowy oraz niestabilność badanego stawu przy czym im wyższy wynik w zakresie punktacji od 0 do 12 pkt. tym bardziej zmieniony jest chorobowo staw.

W chwili rozpoczęcia rehabilitacji wartość punktowa oceny rehabilitowanych stawów wg skali Gilberta wynosiła odpowiednio 12 pkt. dla stawu kolanowego i stawu skokowego prawego oraz 11 pkt. dla stawu skokowego i stawu kolanowego lewego.

Chory dotychczas nie był rehabilitowany, a swoją codzienną aktywność ruchową ograniczył do minimum z uwagi na dolegliwości bólowe oraz niebezpieczeństwo wylewów dostawowych.

U chorego zlecono sześciotygodniowy cykl usprawniania z wykorzystaniem krioterapii oraz elektrostymulacji mięśni, równolegle wdrożono kinezyterapię wg poniższych założeń.

Nadrzędnym celem rehabilitacji była poprawa wydolności chodu. Biorąc pod uwagę stan wyjściowy pacjenta działania fizjoterapeutyczne ukierunkowano na następujące cele szczegółowe:

1. Poprawa koordynacji ruchowej głównie w obrębie tułowia, miednicy i kończyn dolnych.
2. Wzmocnienie siły mięśniowej tułowia, obręczy biodrowej i kończyn dolnych.
3. Stabilizacja stawów kolanowych i stawu skokowego prawego.
4. Poprawa wzorców ruchowych w chodzie.
5. Wspomagające działania fizykoterapeutyczne.

Podstawową metodą pracy kinezyterapeutycznej była koncepcja PNF (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation), a najczęściej stosowane techniki PNF to: rytmiczne pobudzanie, stabilizacja zwrotna, kombinacja skurczów izotonicznych i odtwarzanie [10]. Wykorzystywano również ćwiczenia sensomotoryczne i stabilizacyjne z wykorzystaniem przyborów typu berety sensomotoryczne i piłki, ćwiczenia izometryczne i czynne wolne i przy barierkach do nauki chodu, a także pewne elementy choreoterapii.

W działaniach fizykoterapeutycznych wykorzystano elektrostymulację mięśni czworogłowych wzmacniających celę siłę mięśniową oraz krioterapię celem poprawy ukrwienia struktur okołostawowych i zmniejszenia dolegliwości bólowych.

Należy zaznaczyć, że rehabilitacja w przypadku opisywanego pacjenta wiązała się z szeregiem trud-

The patient had not been rehabilitated before and had limited his everyday activities to a minimum due to pain and the risk of intraarticular bleeding.

The patient was given a 6-week course of rehabilitation with cryotherapy and electrical muscle stimulation, as well as kinesitherapy according to the following criteria:

The main aim of the rehabilitation programme was to improve his walking ability. Taking into account the patient's condition, the physiotherapy aimed specifically to achieve the following objectives:

- 1) Improve coordination of the abdomen, pelvis and lower extremities
- 2) Strengthen muscles of the abdomen, pelvic ring and lower extremities
- 3) Stabilise both knee joints and the right ankle joint;
- 4) Improve gait patterns; and
- 5) Support physical therapy

The kinesitherapy was based on the PNF concept (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation) and the most frequently used techniques were rhythmic stimulation, reverse stabilization, a combination of isometric contractions, and repetition [10]. Sensorimotor and stabilization exercises with the use of balls, balance boards, isometric exercises, as well as parallel bars to aid walking and some elements of choreotherapy were also employed.

To strengthen muscles, electrical stimulation of the quadriceps was used with cryotherapy to decrease pain of the joints of the lower limbs and to increase blood flow of the periarticular tissues.

The rehabilitation of this patient was associated with a number of difficulties and dangers that had to be addressed in planning the regimen.

The exercises had to be chosen carefully in order to prevent potential intraarticular bleeding.

Secondly the patient's fear of exercising had to be overcome and his trust gained. The therapy was therefore based on close cooperation and the principle of adjusting specific tasks and loads to the patient's subjective assessment of his state of health at a given time.

This was also problematic as it meant that the regimen had to be modified frequently.

Working with a patient who had led a very limited lifestyle and, for many years, used particular incorrect movement patterns, poor motor coordination was a problem, presenting as improper posture and impaired awareness of the body, leading to difficulties in performing exercises. Consequently, the rehabilitation protocol had to begin with simple and basic tasks (Objective 1).

The choice of individual starting positions for specific exercises also proved problematic, due to limitations in joint movement and pain.

ności i zagrożeń, które należało uwzględnić planując odpowiedni schemat usprawniania.

Po pierwsze, było to zagrożenie wylewami dostawowymi i domięśniowymi, co wymuszało bardzo ostrożny dobór ćwiczeń.

Druga istotna kwestia to konieczność przełamania lęku pacjenta przed ćwiczeniami i zdobycia jego zaufania. Terapia była oparta na ścisłej współpracy i dostosowywaniu konkretnych zadań i obciążeń do aktualnego, subiektywnego stanu pacjenta.

Wiązało się to z kolejną trudnością – koniecznością częstej modyfikacji założonego planu usprawniania.

Po czwarte, pracując z pacjentem prowadzącym mało aktywny tryb życia i funkcjonującym przez wiele lat w oparciu o zaburzone, specyficzne wzorce ruchowe terapeuta napotyka na problem nieprawidłowej koordynacji ruchowej. Przejawia się to m.in. w nieprawidłowej sylwetce, zaburzonej percepcji własnego ciała i co za tym idzie, z trudnościami w wykonywaniu ćwiczeń. Powyższe problemy wymusiły rozpoczęcie procesu usprawniania od bardzo prostych i podstawowych zadań (cel nr 1).

Niemalą trudnością był też indywidualny dobór pozycji wyjściowych do konkretnych ćwiczeń, co wynikało z istniejących ograniczeń ruchomości stawów i bólu.

Zrealizowany przez nas 6-tygodniowy plan rehabilitacji wyglądał następująco:

Tydzień pierwszy. Realizowane cele rehabilitacji: 1, 2 i 5. Ćwiczenia głównie w pozycji leżącej i siedzącej. Ćwiczenie wg koncepcji PNF – głównie w obrębie miednicy i łopatek. Praca nad kontrolą ustawienia i ruchów miednicy, klatki piersiowej. Nauka prawidłowego toru oddychania. Ćwiczenie stabilizacji kręgosłupa lędźwiowego. Poprawa sylwetki w siadzie. Ćwiczenia czynne wolne mięśni tułowia i izometryczne mięśni kończyn dolnych.

Tydzień drugi. Realizowane cele: 1, 2 i 5. Ćwiczenia jak wyżej oraz dodatkowo w pozycji „mostka”, a także stopniowe wprowadzanie ćwiczeń koordynacyjnych i sensomotorycznych z piłką w pozycji leżenia tyłem. Pacjent otrzymał także zadania do samodzielnego wykonywania w domu.

Tydzień trzeci. Realizowane cele: 1, 2, 3 i 5. Ćwiczenia jak wyżej. Rozpoczęto także ćwiczenia stabilizacyjne stawów kończyn dolnych w pozycji leżenia tyłem, w pozycji leżenia tyłem ze stopami opartymi o ścianę, a także w pozycji „mostka”. Stosowane przybory to piłki, berety sensomotoryczne, taśmy typu thera-band. Wykorzystano również lustra do samodzielnej korekty sylwetki przez pacjenta.

Tydzień czwarty. Realizowane cele: 1, 2, 3 i 5. Ćwiczenia jak wyżej ze zwiększonymi obciążeniami

The 6-week protocol was as follows

Week One. Rehabilitation objectives addressed: 1, 2 and 5. Predominantly lying and sitting exercises. Exercises in accordance with the PNF concept, mainly for the pelvis and shoulder blades. Work on controlling the position and movement of the pelvis and thorax. Learning correct breathing pattern. Lumbar spine stability exercises. Improvement of sitting posture. Free active exercises for abdominal muscles and isometric exercises for lower extremity muscles.

Week Two. Objectives addressed: 1, 2 and 5. Exercises: same as above, plus in the 'bridge' position and gradual introduction of coordination and sensorimotor exercises with a ball in the supine position. The patient was also given tasks to carry out at home.

Week Three. Objectives addressed: 1, 2, 3 and 5. Exercises: same as above. Stabilisation exercises of the lower limbs in supine position, lying back with feet against wall and also in the 'bridge' position. Extras used included balls, balance boards and Thera-Band bands. Mirrors were also used to aid correction of posture by patient.

Week Four. Objectives addressed: 1, 2, 3 and 5. Similar exercises as above but with greater loads (mainly more repetitions). Gradual shifting towards upstanding positions e.g. semi-sitting – mainly to allow lower limb stabilization exercises.

Week Five. Objectives addressed: 1, 2, 3, 4 and 5. Exercises as above. Introduction of coordination and balancing exercises in the sitting position on a cube and ball. Beginning of parallel bar exercises, mainly static and lower limb joint stabilization and correction of posture. Beginning of work to change gait patterns in specific walking phases.

Week Six. Objectives addressed: 1, 2, 3, and 5. Exercises as above with a gradual increase in exercise load mainly by prolonging exercise time. Coordination and balancing exercises on a ball. Parallel bar exercises to improve stabilization of lower extremity joints and balance. Counter-rotation of the shoulder and pelvic girdle exercises with elements of choreotherapy. Dynamic exercises with parallel bars to alter and correct gait pattern.

During the sixth week of rehabilitation, there was minor bleeding to the left knee joint, which stopped after the administration of 1500 units of factor 8.

– głównie dzięki zwiększeniu liczby powtórzeń. Stopniowe przechodzenie do pozycji wyższych np. półsiadu – głównie w celu prowadzenia ćwiczeń stabilizacyjnych kończyn dolnych.

Tydzień piąty. Realizowane cele: 1, 2, 3, 4 i 5. Ćwiczenia jak wyżej. Wprowadzono także ćwiczenia koordynacyjno-równoważne w pozycji siedzącej na kształtce sześcienną i piłce. Rozpoczęto ćwiczenia przy barierkach – głównie praca statyczna i stabilizacja stawów kończyn dolnych oraz korekta i kontrola sylwetki. Rozpoczęcie pracy nad zmianą wzorców ruchowych w poszczególnych fazach chodu.

Tydzień szósty. Realizowane cele: 1, 2, 3, 4, 5. Ćwiczenia jak poprzednio ze stopniowym zwiększaniem obciążeń głównie przez wydłużanie czasu terapii. Ćwiczenia koordynacyjno-równoważne na piłce. Praca przy barierkach nad poprawą stabilizacji stawów kończyn dolnych oraz równowagą. Ćwiczenia kontrrotacji obręczy barkowej względem obręczy biodrowej – wykorzystanie elementów choreoterapii. Praca dynamiczna przy barierkach nad zmianą i utrwalaniem prawidłowego wzorca ruchowego chodu.

W trakcie 6 tygodnia rehabilitacji odnotowano epizod niewielkiego wylewu do stawu kolanowego lewego, który ustąpił po substytucji dożylniej 1500 jednostek czynnika VIII.

## WYNIKI

- Po zakończeniu cyklu rehabilitacyjnego stwierdzono:
- brak zmian w zakresie ruchomości stawów kolanowych i skokowych,
  - zwiększenie siły mięśniowej w zakresie zginaczy i prostowników stawu kolanowego prawego do 5 stopnia w skali Lovetta,
  - poprawę wydolności chodu; chory był w stanie przejść jednorazowo po płaskiej powierzchni 1000 m bez używania laski,
  - zmniejszenie dolegliwości bólowych w obrębie stawu kolanowego prawego do 35 pkt. w skali VAS i 30 pkt. w zakresie stawu skokowego prawego,
  - zwiększenie masy mięśniowej w zakresie obu ud; mierzone obwody wynosiły odpowiednio 44 cm dla uda prawego i 45 cm dla uda lewego,
  - poprawę wyniku badania pacjenta na 9 pkt. w skali SPPB.
  - poprawę wyniku badania usprawnianych stawów w skali Gilberta; uzyskano odpowiednie wartości punktowe: 11 pkt. dla stawu kolanowego prawego i 10 pkt. dla stawu kolanowego lewego i obu stawów skokowych – wg skali Gilberta powyższy cykl rehabilitacyjny miał pozytywny wpływ na obrzęki stawowe, zaniki mięśniowe oraz stabilność

## RESULTS

After the completion of the rehabilitation programme, the following observations were made:

- no change in range of motion of either knee or ankle joints
- increased muscle strength of the right knee extensors and flexors to 5 in Lovett's scale
- improvement in gait efficiency; the patient was able to walk a distance of 1000 m on a flat surface without the use of a crutch
- decreased pain in the right knee to 35 pts VAS and in the right ankle joint to 30 VAS points,
- increased muscle mass of both hips; with circumferences of 44 cm for the right hip and 45 cm for the left hip
- improvement in the SPPB scale to 9 pts
- improvement of the rehabilitated joints according to Gilbert's scale; after completion of the course of rehabilitation the following values were achieved: 11 pts for the right and 10 pts for left knee and both ankle joints. With regard to Gilbert's scale the rehabilitation regimen had a beneficial effect on swelling of the joints, muscle wasting and joint stability, but had no effect on the range of motion or axial deformity of the joints.

stawów nie miał natomiast wpływu na zakres ruchu czy deformację osiową usprawnianych stawów.

## DYSKUSJA

W piśmiennictwie światowym stosunkowo liczne są publikacje opisujące schematy rehabilitacyjne dla chorych z hemofilią po totalnej alloplastyce stawów bądź w przypadku początkowej artropatii hemofilowej u dzieci, można odnaleźć też dwie publikacje opisujące ogólne zastosowanie elementów metody PNF w rehabilitacji dysfunkcji narządu ruchu powstałymi wskutek hemofilowej skazy krwotocznej, natomiast brak jest doniesień na temat rehabilitacji chorych na hemofilię z zaawansowaną postacią artropatii i zakażonych wirusem HIV [11,12,13,14].

Wielu autorów podkreśla rolę rehabilitacji chorych na hemofilię jako postępowania terapeutycznego pozwalającego na zmniejszenie negatywnych efektów artropatii hemofilowej na funkcję uszkodzonego stawu oraz umożliwiającego szybszy powrót pacjenta do pełnej aktywności po dużych zabiegach ortopedycznych, takich jak alloplastyka stawów [1,5,12,13,14,15].

Niestety wg danych z ortopedycznych kontroli ambulatoryjnych chorych z ciężką postacią artropatii hemofilowej, którzy byli leczeni w latach 2003-2008 w Klinice i Katedrze Ortopedii i Traumatologii Narządu Ruchu WUM tylko 6 spośród 42 chorych była usprawniana poza szpitalem. W przypadku chorych nierehabilitowanych zaniechanie usprawniania po okresie hospitalizacji było spowodowane: brakiem zaufania chorych do tej metody terapeutycznej i obawy przed ewentualnymi powikłaniami wynikającymi z jej stosowania (11 pacjentów) oraz braku dostępu do ośrodka, który podjąłby się prowadzenia usprawniania (25 pacjentów).

W chwili obecnej w Polsce zarejestrowanych jest ok. 3 tysięcy chorych z ciężką postacią hemofilii A lub B, z czego ok. 1/3 z nich rozwinęła w przebiegu choroby mniej lub bardziej nasilone zmiany artropatyczne głównie w zakresie stawów kolanowych, skokowych i łokciowych [1]. Jest to stosunkowo nieliczna grupa chorych w skali kraju stąd też niewątpliwie często medycznemu personelowi rehabilitacyjnemu może brakować doświadczenia w postępowaniu z tymi chorymi.

## PODSUMOWANIE

Metoda PNF to skuteczna technika, którą z powodzeniem można wykorzystać do kinezyterapii chorych z zaawansowaną postacią artropatii hemofilowej.

W trakcie terapii nie należy rezygnować z intensyfikacji ćwiczeń ze względu na ryzyko możliwego

## DISCUSSION

A number of studies have been concerned with different rehabilitation protocols in haemophilic patients after total joint alloplasty or in early haemophilic arthropathy in children. Two papers generally discuss the use of elements of PNF in the rehabilitation of haemophilic patients with associated locomotor dysfunctions but there is a dearth of information regarding the rehabilitation of haemophilic patients with advanced arthropathy and HIV infection [11,12,13,14].

Many authors highlight the importance of rehabilitation of haemophilic patients as a therapeutic modality that reduces the negative effects of haemophilic arthropathy on joint function and allows for a quicker return to normal activity after major orthopaedic procedures such as joint alloplasty [1,5,12,13,14,15].

Unfortunately, according to data regarding outpatient visits of patients with advanced haemophilic arthropathy who were treated at the Department of Orthopaedics and Musculoskeletal Traumatology between 2003 and 2008, only six out of 42 patients were rehabilitated outside the hospital. The reasons for the lack of rehabilitation after discharge from the hospital were as follows: lack of confidence in this form of treatment and fear of potential risks arising from it (11 patients), and no access to a centre which would undertake rehabilitation (25 patients).

In Poland there are currently around 3000 registered patients with severe forms of haemophilia A or B, of whom a third have developed more or less advanced arthropathic changes mainly in the knee, ankle and elbow joints [1]. This is a relatively small group of patients country-wide and rehabilitation specialists may often lack the necessary experience with this type of patient.

## CONCLUSION

The PNF method is an effective technique that can be successfully implemented in the kinesiotherapy of patients with advanced forms of haemophilic arthropathy.



wylewu do usprawnianego stawu – ważna jest ścisła współpraca z pacjentem i w razie potrzeby substytucja dożylna preparatów czynnika krzepnięcia.

W przypadku zaawansowanej artropatii hemofilowej nie jest możliwa skuteczna nieoperacyjna mobilizacja chorego stawu, niemniej jednak można zoptimalizować jego działanie tym samym poprawiając możliwości lokomocyjne chorego.

Chorzy z zaawansowaną artropatią hemofilową świadomie ograniczają swoją aktywność ruchową, aby zminimalizować ryzyko wystąpienia kolejnych wylewów dostawowych, z czym wiąże się też zmniejszone oczekiwania tych chorych w stosunku do własnej mobilności, większość z nich satysfakcjonuje możliwość sprawnego poruszania się bez pomocy ortopedycznych na średnich dystansach.

Z doświadczeń własnych autorów wynika, że większość tych chorych (populacja chorych z ciężką postacią hemofilii w Polsce), pomimo młodego wieku zadawała się możliwością sprawnego chodu nie aspirując do zwiększonej aktywności ruchowej takiej jak sport czy praca fizyczna. Mimo niewygórowanych oczekiwań w stosunku do wyników terapii proces rehabilitacyjny u tych chorych jest niezwykle trudny i wymaga pełnej współpracy lekarza, chorego i terapeuty jak również przełamania przez chorego nie tylko barier fizycznych, ale także mentalnych.

Podsumowując, rehabilitacja chorych z wielostawową artropatią hemofilową, a w szczególności chorych, u których z powodu dodatkowych obciążeń nie jest możliwe leczenie operacyjne jest zagadnieniem trudnym, gdzie każdy pacjent wymaga indywidualnego podejścia, powyższy artykuł przedstawia zaś propozycję skutecznego schematu usprawniania ruchowego kończyn dolnych w przypadku zaawansowanej artropatii hemofilowej w obrębie stawów kolanowych i stawów skokowych.

## PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

1. Łopaciuk S. Stan obecny i perspektywy leczenia hemofilii. *Acta Hematol. Pol.* 1995; 26: 44-55.
2. Lee Ch. High cost, low volume care: the case of haemophilia. *BMJ* 1997; 315: 962 -3.
3. Martinowitz U, Schulma S. Adjusted dose continuous infusion of factor VIII in patient with haemophilia A. *Br. J. Haematol.* 1992; 82: 729-34.
4. Roosendaal G, Van Den Berg HM. Blood induced joint damage: an overview of musculoskeletal research in hemophilia. W: Rodriguez-Merchan EC, Goddard N, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. str. 18.
5. Rodriguez-Merchan EC. Effects of hemophilia on articulations of children and adults. *Clin. Orthop.* 1996; 328: 7 – 13.
6. Beeton K. Total joint arthroplasty in haemophilia. *Haemophilia* 2000; 6: 474 -81.
7. Wisławski S, Meissner A J, Szczepanik A B, Strzelczyk P, Górecki A, Windyga J, Łopaciuk S. Total knee and hip replacement in patients with haemophilia: personal experience. *Materiały z XXV Międzynarodowego Kongresu Światowej Federacji Hemofilii*; 2002.05.19 – 22; Seville, Hiszpania..
8. Rodriguez – Merchan EC. Total knee arthroplasty in patients with haemophilia who are HIV – positive. *J Bone Joint Surg (Br)* 2002; 84-B: 170-2.
9. Guralnik JM, Ferrucci L, Pieper CF. Lower extremity function and subsequent disability; consistency across studies, predictive models, and value of gait speed alone compared with the short physical performance battery. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2000; 55: 221-31.

The intensification of exercises should not be avoided simply due to a fear of potential intraarticular bleeding – close cooperation with the patient is essential together with intravenous administration of coagulation factors when required.

Patients with advanced haemophilic arthropathy consciously reduce their activities in order to minimize the risk of intraarticular bleedings, which leads to lesser expectations regarding their mobility. Most of them are therefore content with just being able to walk short distances without orthopaedic aids.

Our experience shows that, despite being young, most patients with advanced forms of haemophilia in Poland are satisfied with being able to walk efficiently without attempting anything more physically demanding such as sport or physical work. Their rehabilitation, however, remains demanding and requires full cooperation of the doctor, patient and therapist as well as the patient challenging his own mental and physical barriers.

The rehabilitation of patients with multiple joint haemophilic arthropathy, especially those who cannot undergo operative treatment due to additional contraindications, in particular requires a very individual approach. This article proposes an effective rehabilitation protocol for patients with advanced haemophilic arthropathy of the knee and ankle joints.

10. Gilbert MS. Prophylaxis: Musculoskeletal Evaluation. Seminars in Hematology 1993; 30: 3-6.
11. Adler S, Beckers D, Buck M, [eds.]. PNF in Practice. An Illustrated Guide. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003.
12. Gurcay E, Eksioğlu E, Ezer U, Cakir B, Cakli A. A prospective series of musculoskeletal system rehabilitation of arthropathic joint in young male hemophilic patients. Rheumatol Int. 2008; 28: 541-5.
13. Lobet S, Pendeville E, Dalzell R, Defalque A, Lambert C, Pothen S, Hermans C. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patient with haemophilia. Haemophilia 2008; 14: 989-98.
14. Buzzard M B.: Proprioceptive training in haemophilia. Haemophilia 1998; 4: 528.
15. Hilberg T, Herbsleb M, Gabriel WH, Jeschke D, Schramm W. Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. Haemophilia 2001; 7: 582-8.

---

**Liczba słów/Word count:** 4945

**Tabele/Tables:** 0

**Ryciny/Figures:** 3

**Piśmiennictwo/References:** 15

*Adres do korespondencji / Address for correspondence*  
*dr n. med. Maciej Luterek*

*Katedra i Klinika Ortopedii i Traumatologii Narządu Ruchu WUM, e-mail: mluterek@o2.pl*  
*02-005 Warszawa, ul. Lindleya 4, tel. (0-22) 502-15-13, fax: (0-22) 502-21-00*

*Otrzymano / Received 11.02.2009 r.*  
*Zaakceptowano / Accepted 29.04.2009 r.*