

### III. Ege Hemofili Günleri, Hemofili 2000, 5 Haziran 2000

## HEMOFİLİ VE REHABİLİTASYON

Dr. Kazım ÇAPACI

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı – İZMİR

#### Giriş

Hemofili tedavisinde, 1970'lerden beri takım çalışması anlayışı ağırlık kazanmıştır. Bu takım hematolog, ortopedist, fizyatrist, fizyoterapist, hemşire, diş hekimi, sosyal hizmet uzmanı, psikologdan oluşmaktadır. Bu takımın liderliğini hematolog yapar. Ancak, hemofili bir kanama hastalığı olmasına karşın, tekrarlayan kanamalarla ilerleyen eklem harabiyetiyle kendini gösteren bir hastalıktır. Hemofilik hastalar spontan ya da minor travmayı izleyen kanamaya sekonder çeşitli kas-iskelet sistemi sorunlarıyla karşımıza gelmektedir. Bu nedenle, hemofilik hastalardaki kas-iskelet sorunlarının değerlendirilmesi, önlenmesi ve tedavisinde rehabilitasyonun önemi büyüktür. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde de benzer bir takım çalışması sürdürülmekte ve hastalar multidisipliner olarak izlenmektedir. Bu kapsamda, hastalar kas-iskelet sistemi sorunları açısından, eklem hareket açıklıkları, deformiteler, kas gücü ve atrofinin temel alındığı bir skorlama sistemi (Ege skoru) ile değerlendirilmektedir. Hemofilide uygun medikal tedavi ve egzersiz programı ile kas-iskelet sistemi sorunlarının ortaya çıkmasını önlemek ya da kabul edilebilir düzeyde kalmasını sağlamak olasıdır. Güçlendirme, germe ve endurans egzersizlerinin ev programı tarzında verilmesinin yararlı olduğu gösterilmiştir. Biz de tüm hastalarımıza koruyucu egzersiz programlarını öğretmekte, gereken olgularda agresif rehabilitasyon programı uygulamaktayız.

#### Hemofilide karşılaşılan kas – iskelet sistemi sorunları ve rehabilitasyon yaklaşımları

- Akut hemartroz

Hemofilinin en yaygın klinik görünümüdür. En sık kanama yerleri kol ve bacak eklemleri ve kaslarıdır. En sık etkilenen eklemler ayak bileği, diz, kalça, dirsek ve omuz eklemleridir. Vertebral kolon, kostalar, kafatası kemikleri ve pelvisde eklem kanamaları ise nadirdir. Hafif-orta hemofiliklerde travmayı izleyen kanamalar yanısıra, ağır hemofiliklerde eklem içine spontan kanamalar da görülebilmektedir. Faktör VIII ve IX eksikliklerinin klinik açıdan ayırt edilmesi mümkün değildir.

Eklem kanamalarının kontrol edilmesi, eklem destruksiyonunun oluşmasını önlemek için çok önemlidir. Eklemde tekrarlayan kanamalar sonrasında sinovit ve sinoviyal proliferasyon gelişir. Damardan zengin bu proliferatif doku daha kolaylıkla kanar ve böylece bir kısır döngü açığa çıkar.

Eklem içine tekrarlayan kanamalar sonrasında “hemofilik artropati” olarak adlandırılan karakteristik artrit tablosu ortaya çıkar. Hemofilik artropati gelişiminde 3 dönem tanımlanmaktadır. Birinci dönem tekrarlayan kanamalar dönemidir. Bu dönemi, enflamatuvar yanıt izler ve panartrit dönemi olarak dalandırılır. Üçüncü ve son dönem, fibrozis ve kontraktür dönemidir.

Eklem içine kanamanın şu dönemleri izlediği, hemofilik köpeklerde yapılan deneylerde gösterilmiştir : ilk önce sinoviyumda diffuz hematoma ortaya çıkar ve sonra eklem boşluğu içine yayılır. Kanın reabsorbsiyonunu izleyerek sinoviyal dokuda enflamatuvar yanıt açığa çıkar. Bu doku, şişliğe neden olur ve yeni damarlarla dolar. Tekrarlayan kanamalar, eklemdaki enflamasyonun daha da ilerlemesine neden olan sinoviyal enzimlerin ortaya çıkmasına neden olur. Kanamalar sonrasında sinoviyal destruksiyon oluşur ve sinoviyum skar dokusuyla yer değiştirir. Bu, fibrozis olarak karşımıza çıkar. Bununla beraber, kanamaları izleyerek, eklem içinde demir depozitleri ortaya çıkar ve sinoviyum tarafından üretilen yıkıcı enzimler kırık ve kemik destruksiyonuna neden olur. Bu değişiklikler, artrit bir eklemle sonlanır.

Eklem kanaması klinik olarak ağrı, şişlik ve hareket kısıtlılığı ile karakterizedir. Hastalar, sıklıkla eklem kanaması olacağını önceden farkedebilirler. Bu dönem, “aura” olarak adlandırılır. Hastalar sıklıkla sertlik, bazen de gerginlik ve uyuşukluk hissi tanımlarlar. Bunun sinoviyumda sınırlı kanama nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Eklem boşluğu kanla dolduğunda, sıcaklık, şişlik ve duyarlılık açığa çıkar. hareket kısıtlılığı, kanamayı izleyen kas spazmına sekonderdir. Tedaviye erken dönemde başlanırsa, kanama hızla durur ve semptomlar hızla geri

döner. Bununla beraber, semptomların geri dönüşünün yavaş olması ve uygun tedaviye karşın bile kanamanın tekrarlaması sık olarak görülebilir.

Bir eklem sürekli kanama eğilimi göstermesi durumu, Aronstam tarafından “hedef eklem” olarak adlandırılmıştır. Eğer bir eklem, hedef eklem haline gelmişse, tam rezolüsyon mümkün olmakla beraber, sıklıkla tedaviye yanıt yavaştır ve artrit gelişecektir. Diz, dirsek, ayak bileği, kalça ve omuz eklemleri hedef eklem halini alabilirler. Bu eklemlerde daha agresif ve uzun süreli tedaviye gereksinim duyulur.

- Akut dönem tedavisi istirahat, ortez, soğuk uygulama ve egzersizlerden oluşur.

İstirahat - Ortez : Minor hemartrozlarda immobilizasyon gerekli olmayabilir; ama, elastik bandaj ya da basit ortezler rahatlatıcı olabilir. Immobilizasyon en rahat ve olabildiğince fonksiyonel pozisyonda yapılmalı, kanamanın yatışmasına paralel olarak eklem pozisyonu ayarlanarak fonksiyonel durumun korunması amaçlanmalıdır. Şiddetli hemartrozlarda, istirahat ortezlerinin kullanılması yerinde olur. Deformitenin düzeltilmesi, kanamanın durmasından sonraya ertelenmeli, bu sırada varolan durum korunmalıdır.

Soğuk uygulama : Akut dönemde kanama bölgesine soğuk uygulama yapılması çok önemlidir. Bu uygulama, fabrikasyon soğuk paketlerle yapılabileceği gibi, basitçe küçük buz parçalarının bir miktar suyla birlikte naylon torbaya koyulup, biz havluya sarılmasıyla da uygulanabilir. Ya da ıslak şekilde buzluğa konup bekletilen havlular da bu amaçla kullanılabilir. Soğuk uygulama 10-15 dakikalık periyodlarla gün boyunca 2-3 saatte bir uygulanmalıdır. Akut kanama döneminde, sıcak uygulama kesinlikle kontrendikedir.

Egzersiz : Akut semptomların düzelmesi için istirahat gereklidir; ama istirahati hareket kısıtlılığı, kas gücü kaybı ve atrofinin izlemesi kaçınılmazdır. Bu nedenle eklem rehabilitasyonuna olabildiğince çabuk başlanmalıdır. Başlangıçta kanamanın olduğu bölgeye izometrik egzersizler verilir. Egzersizlerin ağrı sınırları içinde olmasına dikkat edilmelidir. Diğer bölgelerde aktif ROM ve dirençli egzersizler sürdürülür. Kanamalı bölgede akut semptomlar yatıştır yatışmaz eklem hareket açıklığı ve güçlendirme egzersizlerine başlanmalıdır.

Egzersiz yararları :

- 1) Faktör düzeyini artırır.
  - ii) Kasların güçlenmesini ve elastikiyetini sağlar.
  - iii) Eklem hareket açıklığının korunmasını sağlar.
  - iv) Enduransı artırır.
  - v) Travmalara karşı direnci artırır.
- Sonuç olarak kanama sıklığını ve şiddetinin azaltır.

Analjezikler : Eklem içine kanama ağrıyla sonuçlanır. Bunu gidermek için uygun ağrı kesiciler kullanılabilir. Trombosit fonksiyonlarını inhibe ederek kanamayı arttıracığından aspirinden ve intramuskuler enjeksiyonlardan kaçınılmalıdır. Oral steroidler, kanamaya eşlik eden enflamatuvar süreçleri azaltmak için kullanılabilir. 3-4 gün, 1-2 mg/kg/gün dozunda prednizon önerilmektedir. NSAİİ’lerin akut enflamasyonu azaltmada etkili olduğu kanıtlanmamıştır ve trombosit inhibisyonu yoluyla kanamayı arttırmabileceğinden akut kanama epizodlarında kullanılmamalıdır. Bununla beraber, artrit ağrısının kontrolünde kullanılabilir.

Aspirasyon : Hemartrozlu eklemdaki kanın aspirasyonu tedaviye yanıtın hızlı olmasını sağlayabilir. Ancak, bunun dezavantajları hastaneye gelmesinin zorunlu olması ve hastaların genellikle bu işlemde hoşlanmamalarıdır. Bununla beraber, şu durumlarda aspirasyon kesin endikedir : (1) faktör replasmanına 24 saat içinde yanıt vermeyen ağrılı ve duyarlı eklem, (2) fizik bakıyla uyumsuz derecede şiddetli ağrı, (3) nörovasküler bulguların varlığı, (4) alışılmamış paternde ağrı ya da ısı artışı (septik artrit olasılığı !!).

Aspirasyonun kontrendikasyonları, kontrol edilemeyen inhibitör varlığı ve deri üzerinde açık yara bulunması gibi lokal faktörlerdir. Aspirasyon yapılacağı zaman, faktör düzeyinin %50 olması sağlanmış olmalıdır. En az 16 numaralı bir iğne kullanılmalıdır. Daha küçük bir iğne ucu, pıhtı tarafından kolayca tıkanabilir. Basit bir ortez ya da kompresif sargı ile immobilizasyon, semptomların yatışmasına yardımcı olabilir ve kanamanın tekrarlamasını önleyebilir. Aspirasyondan 12-24 saat sonra ikinci bir kez faktör infüzyonu genellikle önerilmektedir.

Subakut dönemde hastanın ağrısı azalmıştır. Bu dönemde, aktif yardımcı ya da aktif ROM egzersizlerine geçilir. İzometrik egzersizler bu dönemde de devam eder.

- **Kronik eklem şişliği (tekrarlayan kanama ve sinovit)**

Eklem kanamalar yeterli olarak tedavi edilmezlerse, tekrarlama eğilimi alırlar. Kas gücü ve dengesinin yeterli hale getirilmemesi de kanamaların tekrarlamasına zemin hazırlar. Güçsüz ve dengesiz kas desteği olan bir eklemde kanama olasılığı artar. Enflame ve şiş bir sinoviyum, normal bir sinoviyumdan daha kolay kanar ve bu da şişlik ve enflamasyonun daha da artmasına neden olarak kısır döngüye yol açar. Eğer bu kısır döngü kırılmazsa, kıkırdak harabiyeti ve artrit gelişimine neden olur. Eklemde tekrarlayan kanamalar sinoviyal hiperplazi, hemosiderin depolanması ve fibröz ankilozla sonuçlanabilir. Kas güçsüzlüğü ve atrofi gelişir. Eklem aralığında bozulma, kistler, osteofitler görülür.

Sinovit ya da rekurren kanamalar, faktör replasmanına yanıt vermemesiyle akut hemartrozdan ayrılabilir. Eklemdeki ağrı, akut hemartrozdakinden daha azdır ve eklem hareket açıklığı genellikle normaldir. Sinovit ağrılı olmayabilir, ama destrüksiyon sinsi ve ilerleyicidir. Bu nedenle ciddi hemartrozlar gibi tedavi edilmesi zorunludur. 3-6 ay profilaksi ya da koruyucu faktör replasmanı yapılması endikedir. Eklemdeki enflamasyonun azaltılmasında intermitan steroid kullanımı yararlıdır.

İmmobilizasyon zaman zaman yararlı olabilir. Ama, eklem hareket açıklığında kayıp ve atrofiyi arttırabileceği akıldan çıkarılmamalı ve uygun rehabilitasyon programıyla kombine edilmelidir. 3-6 ay profilaksi ve tedaviye karşın yeterli yanıt alınmazsa, daha agresif girişimler gereklidir. Açık sinovektomi, artroskopik sinovektomi ya da radyoaktif sinovektomi düşünülmelidir.

Kronik dönemde, hasta ROM egzersizlerini ağrısız olarak rahatça yapar durumdadır. Bu dönemde dirençli egzersizlere geçilir. Olabildiğince düşük bir ağırlıktan başlanarak, kullanılan ağırlıklar yavaş yavaş arttırılır. Bu egzersizler sırasında, daha düşük ağırlıkla fazla tekrar yapmak, yüksek ağırlıklarla az tekrara yeğlenmelidir. Bu, ağrı ya da kanamanın tekrarlama riskini azaltır ve kas güçlendirmenin daha etkili olarak elde edilmesini sağlar. Dirençli egzersizler için elde tutulan, ayak bileğine bağlanan ağırlıklar kullanılabilir gibi, dirençli egzersiz lastikleriyle uygulanan lastik egzersizleri de kullanılabilir.

- **Artritik eklem (Hemofilik artropati)**

Bazen erken ve yeterli tedaviye karşın bile kanama ve sinovitin artropatiye progresyonu engellenemez. Yalnızca profilaktik replasman tedavisi bu gidişi tama yakın ölçüde engelleyebilir. Ancak, yüksek maliyet nedeniyle bu da her zaman mümkün olmamaktadır. Tedaviye yanıt vermeyen ya da yeterince tedavi edilemeyen hemartrozlarda kısa süreli immobilizasyon düşünülebilir. Ancak, immobilizasyon defirmitelerin artmasına ve fonksiyonel özürülüğün ilerlemesine neden olabilir. Bu nedenle, erken dönemde izometrik egzersizlere başlanmalı ve olabildiğince kısa sürede eklem hareket açıklığı ve güçlendirme egzersizlerine geçilmelidir.

Tedaviye dirençli durumlarda, geçici ortezlerin kullanılması yararlıdır. Özellikle diz eklemi için, menteşeli ve açılıp egzersize izin veren ortezler yeğlenmelidir. Ayak bileğinde, ağrı ve kanamanın kontrol edilmesinde termoplast ayak-ayak bileği ortezleri kullanılabilir. Bu tür ortezler çok pahalı değildir ve ayak ve ayak bileği sorunlarının azaltılmasında yararlıdır. Dirsekte ağrı ve kanamanın kontrolünde geçici ortezler kullanılabilir. Ancak, fonksiyonel bozukluğu arttırabileceklerinden uzun süreli kullanımlarından kaçınılmalıdır. Yine, tüm ortez uygulamaları sırasında da egzersiz programları ihmal edilmemelidir.

Eklem hareket açıklığının korunması, kas gücünün arttırılması ve eklem deformitelerinden kaçınma fonksiyonel durumun korunması ve arttırılması için esastır. Bunun için, uygun egzersizlerin ev programı şeklinde düzenli olarak yapılması alışkanlık haline getirilmelidir. Hafif-orta dereceli hemofilik hastalarda egzersizler evde yapılabilir. Hatta evde küvette ılık su içinde yapılacak egzersizler daha yararlı olabilir. Ancak, şiddetli kanamalar, ortopedik girişimler sonrası egzersizler ya da deformitelerin düzeltilmesi amacıyla yapılacak rehabilitasyon çalışmaları hastane koşullarında yapılmalıdır. Deformiteler için agresif rehabilitasyon programı uygulanacaksa, tedavi öncesinde profilaktik faktör replasmanı uygulanmalıdır. Deformitelerin düzeltilmesinde (özellikle dirsek ve diz kontraktürlerinde) düzeltici ortezler yararlıdır. Bu amaçla, seri alçılama da uygulanabilir. Bunların başarısız olduğu durumlarda, cerrahi yöntemlere başvurmak gerekli olabilir.

- **Kas içi kanamaları**

Hemofilide herhangi bir kas içine kanama ortaya çıkabilir. Bu kanamalar sonrası ortaya çıkabilecek en önemli sorunlar, kas fibrozisi ve kontraktür, kas gücü ve mobilitede azalmadır. Örneğin baldır kaslarına kanama sonrasında ayakta ekin deformitesi, ön kol fleksörlerine kanama sonrası bilek ve parmaklarda fleksiyon deformitesi ortaya çıkabilir ve sonrasında aşıl tendonuna cerrahi uzatma gerekebilir. İliopsoas kası içine kanama, kalça ve kasık bölgesinde ağrı ve hareket kısıtlılığına yol açabilir. Kas içi kanamalarda faktör replasmanından sonra 1-2 hafta içinde semptomlar ortadan kaybolur. Kas içi kanamalarda akut dönemde istirahat ve soğuk uygulama yapılır. En kısa zamanda izometrik egzersizlere geçilir. Hematom rezorbe olur olmaz, germe ve güçlendirme egzersizlerine geçilmelidir.

- **Periferik sinir lezyonları**

Genellikle kas içi kanamalara sekonder olarak karşımıza çıkar. Sıklıkla iliakus hematoma bağlı olarak femoral sinir tutuluğu görülür. Prognoz çoğu olguda tam düzelme olmakla beraber, bazı olgularda motor zayıflık kalabilir.

- **HEMOFİLİ VE SPOR**

Fiziksel aktivite, sağlıklı bir yaşam için çok önemlidir. Sportif aktiviteler, oyunlar ve egzersizlere katılım fiziksel, mental ve emosyonel olarak kaliteli bir yaşamın doğal araçlarıdır. Bu gerçekler, hemofilililer için de gözardı edilmemelidir.

Hemofilik hastaların düzenli egzersiz yapmaları çok önemlidir. Ancak, özellikle küçük yaştaki çocuklarda kolaylıkla sıkıldıkları ve takrardan kaçındıkları için, bunun sürdürmek kolay olmamaktadır. Bu nedenle çocukların hoşlanacakları, oyun ve spor aktiviteleri tarzında egzersiz programlarının düzenlenmesi gereklidir. Çocukların, egzersizleri görev olarak değil, oyun olarak görmeleri sağlanmalıdır.

Orta derecede hemofilili bireylerin günlük yaşam stilleri bu hastalıktan pek fazla etkilenmez. Yaşam süreleri genellikle normaldir. Bu hastalar bazı spor aktiviteleri için yönlendirilmelidir. Egzersizler genel sağlık, eklemlerin korunması ve kasların güçlendirilmesi için çok önemlidir.

Travma riski nedeniyle birçok hemofilik birey ve ailesi sportif aktivitelerden kaçınabilmekte ya da hekimler tarafından bu aktiviteler ileri derecede kısıtlanabilmektedir. Bu yöndeki görüşler, son yıllarda önemli derecede değişikliğe uğramıştır. Hemofilili bireyin kemik ve kaslarının güçlenmesi, günlük yaşam sırasındaki aktiviteler sırasında eklemler ve kaslar için koruyucu olacaktır. Zayıf kaslarla desteklenmiş, kemik yapısı zayıf bir eklem/kasın basit travmalarla bile kolayca zedelenebileceği unutulmamalıdır. Spesifik izokinetik kas güçlendirme egzersizlerinin kanama sayısını arttırmaksızın kas gücünde anlamlı derecede artış sağladığı gösterilmiştir. Egzersizlerin Faktör VIII düzeyinde artış sağlayabileceği de belirtilmektedir. Yanısıra, fiziksel aktivitenin mental ve emosyonel durum üzerine olumlu etkilerinin olduğu da unutulmamalıdır.

Hemofilik bireylerde yapılacak sportif aktivitelerin yararları ve riskleri iyi bilinmeli ve hasta uygun sporlara yönlendirilmelidir. Hemofilililere önerilen sporlar yüzme, yürüyüş, masa tenisi, golf ve okçuluktur. Yüzme, güvenle önerilen bir endürans egzersizidir. Kanama riski taşımadığı gibi, genel kondüsyonun artırılmasında da çok yararlıdır. Kurbağalama ve kelebek yüzme, özellikle dirsekler ve dizlere fazla yük bindireceğinden önerilmemektedir. Yararlı olmakla beraber, belirli oranda risk taşıyan sporlar ise, basketbol, bisiklet, bowling, jogging, tenis, voleyboldur. Kesinlikle önerilmeyen sporlar ise, boks, kayak, futbol, motorsiklet, güreş ve atçılıktır.

1. Buzzard BM : Sports and hemophilia : antagonist or protagonist. Clin Orthop 1996; 328 : 25-30.
2. Gilbert MG : Muskuloskeletal complications of hemophilia : the joint. The treatment of hemophilia. World Federation of Hemophilia, March 1997, no 006.
3. Lusher JM, Toni JG : Mild hemophilia. A publication of the National Hemophilia Foundation, New York, 1995.
4. Nilsson IM : Hemophilia. "Pettersson C : Orthopedic treatment".p 76-81. Pharmacia Products, 1994. Sweden
5. Orto C : Joint bleeding in Hemophilia. In Hemophilia Nursing Handbook. Ed Riske B., 1995, New York. P 31-36.
6. Sports and Exercise. Guidelines for people with hemophilia. Baxter.