



UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA



Klinika rehabilitačního lékařství

Hana Vacková

**Hemofilie a její komplikace při postižení
pohybového aparátu, možnosti fyzioterapie**

**Haemophilia and its complications in the musculoskeletal
disability, the possibility of Physiotherapy**

bakalářská práce

Praha, červen 2010

Autor práce: **Hana Vacková**

Studijní program: **Fyzioterapie**

Bakalářský studijní obor: **Specializace ve zdravotnictví**

Vedoucí práce: **MUDr. Tereza Knoppová**

Pracoviště vedoucího práce: **Klinika rehabilitačního lékařství, 3. LF
UK a FNKV v Praze**

Datum a rok obhajoby: **červen 2010**

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci zpracovala samostatně a použila jen uvedené prameny a literaturu. Současně dávám svolení k tomu, aby tato bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

V Praze dne 3. května 2010

.....

Hana Vacková

Abstrakt

Název práce: Hemofilie a její komplikace při postižení pohybového aparátu, možnosti fyzioterapie

Cíl práce: Shrnout poznatky o hemofilii, jejích klinických příznacích, projevech na pohybovém aparátu a podat přehled o možnostech terapie.

Vyhledat v literatuře informace o fyzioterapii vhodné pro pacienty s hemofilií a zpracovat je do uceleného přehledu.

Metoda: Formou literární rešerše shrnout poznatky o hemofilii a podat přehled možností fyzioterapeutické léčby.

Závěr: Ze získaných informací vyplývá pozitivní přínos fyzioterapie pro pacienty s hemofilií jako terapie preventivní i léčící již vzniklá poškození.

Klíčové slovo: Hemofilie

Abstract

Title: Haemophilia and its complications in the musculoskeletal disability, the possibility of Physiotherapy.

Target: To summarize the knowledge about haemophilia, its clinical symptoms, manifestations of the locomotive apparatus and an overview of treatment possibilities.

To search in the literature about appropriate physiotherapy for patients with haemophilia and to process them into a coherent overview.

Method: To summarized information about haemophilia and an overview of physiotherapeutic treatment options via literature review.

Conclusion: The obtained information shows the positive benefits of physiotherapy for patients with haemophilia as a preventive and curative therapy.

Keyword: Haemophilia

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala MUDr. Knoppové za odborné vedení práce. Také bych chtěla poděkovat panu Michalu Skořepovi z Českého svazu hemofiliků za ochotné poskytování informací ohledně rehabilitace hemofiliků v České republice.

Obsah

ÚVOD	8
1. HEMOFILIE	9
1. 1. TYPY HEMOFILIE.....	9
1. 2. STUPNÉ HEMOFILIE.....	10
1. 3. DĚDIČNOST.....	10
1. 4. RIZIKOVÉ FAKTORY.....	11
1. 5. DIAGNOSTIKA.....	11
2. FYZIOLOGIE KREVŇÍ SRÁŽLIVOSTI.....	12
3. KLINICKÉ PROJEVY A PŘÍZNAKY.....	14
3. 1. DROBNÁ PORANĚNÍ KŮŽE A SLIZNIC.....	15
3. 2. HLUBŠÍ PORANĚNÍ KŮŽE A SLIZNIC.....	15
3. 3. KRVÁCENÍ Z GASTROINTESTINÁLNÍHO TRAKTU.....	15
3. 4. KRVÁCENÍ DO UROGENITÁLNÍHO TRAKTU.....	16
3. 5. MOZKOVÉ KRVÁCENÍ	16
3. 6. POSTIŽENÍ POHYBOVÉHO APARÁTU.....	16
3. 6. 1. <i>Klouby</i>	16
3. 6. 2. <i>Svaly</i>	18
3. 6. 3. <i>Kosti</i>	20
4. TERAPIE	21
4. 1. SUBSTITUČNÍ TERAPIE	21
4. 2. DOMÁCÍ LÉČBA.....	24
4. 3. PROFYLAXE.....	24
4. 4. OPERATIVNÍ LÉČBA.....	25
4. 5. DOPLNĚNÍ K TERAPII.....	28
5. FYZIOTERAPIE	29
5. 1. ZÁSADY FYZIOTERAPIE U HEMOFILICKÝCH PACIENTŮ.....	29
5. 2. KINEZILOGICKÝ ROZBOR.....	31
5. 3. VYUŽÍVANÉ TECHNIKY A METODY	32
5. 3. 1. <i>Přehled fyzioterapeutických metodik</i>	32
5. 3. 2. <i>Další možnosti fyzioterapie</i>	36
5. 4. FYZIKÁLNÍ TERAPIE	42
5. 4. 1. <i>Kryoterapie</i>	44
5. 4. 2. <i>Fototerapie</i>	46
5. 4. 3. <i>Elektroterapie</i>	48
5. 5. BEZPROSTŘEDNÍ OŠETŘENÍ PO AKUTNÍM KRVÁCENÍ DO KLOUBŮ ČI SVALŮ.....	51
6. ORTÉZY	52
7. LÁZEŇSKÁ LÉČBA.....	54
8. HEMOFILIE A SPORT.....	55
9. ŽIVOT S HEMOFILÍÍ.....	56
10. HEMOFILICKÁ CENTRA V ČR.....	57
ZÁVĚR	58
SOUHRN	59
SUMMARY.....	60
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	61
SEZNAM PŘÍLOH	64

PŘÍLOHA č. 1 - Cvičení	65
PŘÍLOHA č. 2 - PŘÍKLADY DOPORUČENÝCH KLOUBNÍCH CVIČENÍ.....	66
PŘÍLOHA č. 3 - PŘÍKLADY DOPORUČENÝCH SVALOVÝCH CVIČENÍ.....	69

Úvod

Hemofilie je vzácné dědičné onemocnění vázané na X chromozom. Postihuje přibližně 1 : 89 000 živě narozených chlapců. V České republice je v současné době hemofilie diagnostikována u necelých osmi set mužů, z nichž zhruba třetina je ve věku do osmnácti let. Velmi důležitá a pro další život hemofilika stěžejní je včasná diagnostika onemocnění, určení jeho závažnosti a nasazení vhodné terapie, mezi níž bez pochyby patří i fyzioterapie. Hemofilie je chronické onemocnění, zasahuje do života svého nositele a ovlivňuje ho. Moderní medicína dokáže projevy nemoci účinně redukovat a zkvalitnit tak život hemofilika.

Z hlediska fyzioterapie je důležité si uvědomit, že hemofilie se podstatnou měrou podepisuje na pohybovém aparátu. Právě klinické projevy postihující pohybový aparát hemofiliky často trápí a obtěžují nejvíce. Postižení kloubů je nejdůležitější a hlavní příčinou invalidity u hemofiliků. Účast fyzioterapeuta na léčbě je proto nezbytná.

Během studia a praxe jsem se s pacientem s hemofilií nesešla. Poznala jsem pacienty s řadou rozličných diagnóz, ale hemofilik mezi nimi nebyl skutečně žádný. Ani v běžně dostupné literatuře a doporučených studijních materiálech nebylo téma hemofilie a fyzioterapie u hemofilických pacientů nijak podrobně a důsledně probíráno. České literatury zabývající se tímto tématem není mnoho. Práce s hemofiliky má svá specifika, která je nutné dodržovat, proto si myslím, že tato práce má smysl a může pomoci orientovat se v dané problematice.

Cílem mé práce je formou literární rešerše shrnout poznatky a informace o hemofilii, jejích klinických příznacích a možnostech léčby. Tato práce by měla přinést ucelený pohled na onemocnění a terapii s důrazem na fyzioterapii. Mou snahou je komplexně zpracovat a v přehledu uvést specifika fyzioterapeutické práce s hemofilickými pacienty, podat informace o metodikách, které lze s úspěchem využít, a vysvětlit jejich přínos pro hemofiliky.

1. Hemofilie

Hemofilie je vrozené dědičné onemocnění se zvýšenou krvácivostí na základě porušené krevní srážlivosti při nedostatečné tvorbě jednoho z koagulačních faktorů VIII, IX nebo XI ¹.

Odhaduje se, že hemofilie postihuje asi 40 milionů osob na celém světě. V České republice se vyskytuje necelých 800 nemocných, z nichž zhruba třetina je v dětském věku.

Chorobou se zabývá hematologie.

1. 1. Typy hemofilie

Hemofilie A - deficit faktoru VIII

Je nejčastějším vrozeným krvácivým stavem. Tvoří přibližně 80 % všech hemofilií.

Hladina faktoru je po celý život více méně stejná.

Hemofilie B - deficit faktoru IX

Tvoří asi 13 až 15 % hemofilií.

Hladina faktoru stoupá s přibývajícím věkem.

Hemofilie C - deficit faktoru XI

Tvoří zhruba 2 až 3 % všech hemofilií.

Hemofilie důsledkem mutace

Výjimečně dochází k výskytu hemofilie v rodině, která nemá pro onemocnění genetické předpoklady. K mutaci dochází v oplodněném vajíčku a u žádného dalšího dítěte tedy není zvýšená pravděpodobnost postižení hemofilií.

Získané hemofilie

Vzácně může hemofilie vzniknout i bez genetického podkladu na základě autoimunitní reakce. Tělo začne vytvářet protilátky proti srážecím faktorům,

jejichž postižení a deficit vyvolají stejné klinické příznaky jako u dědičné formy hemofilie.

1. 2. Stupně hemofilie

Tíže hemofilie a s ní spojené klinické příznaky závisí na hladině postiženého faktoru. Pokud je faktor zcela nefunkční, jedná se o těžkou hemofilii. Pokud je faktor alespoň částečně funkční, jde o hemofilii střední nebo lehkou.

Procentuální vyjádření funkčnosti faktoru ve vztahu ke stupni hemofilie:

50 - 100 %	zdravé dítě
25 - 50 %	subhemofilie
5 - 25 %	lehká forma
1 - 5 %	středně těžká forma
0 - 1 %	těžká forma

Tabulka 1: Stupně hemofilie

Znát stupeň hemofilie je důležité, neboť množství faktoru obvykle naznačuje, jaké problémy fyzického charakteru lze u konkrétního hemofilika očekávat. Od množství faktoru se také odvíjí léčba hemofilie. V neposlední řadě tato znalost napomáhá plánovanému rodičovství, protože v rodinách hemofilii postižených se setkáváme se stejným stupněm onemocnění.

1. 3. Dědičnost

Onemocnění je hereditární s recesivní dědičností vázanou na X chromozom. To znamená, že postihuje muže, zatímco ženy jsou zdravými přenašečkami. I u přenašeček se však výjimečně mohou objevit mírné příznaky onemocnění.

Jen velmi vzácně může dojít k onemocnění u ženy. Stane se tomu v případě, kdy jsou rodiči hemofilik a přenašečka, kteří oba dceři předají postižený X chromozom.

Ze zásad dědičnosti vyplývá následující shrnutí ²

- U každé dcery, jejíž matka je přenašečkou, je pravděpodobnost 50 : 50, že bude rovněž přenašečkou.
- U každého syna, jehož matka je přenašečka, je pravděpodobnost 50 : 50, že zdědí hemofilii.
- Každá dcera otce - hemofilika bude přenašečkou.
- Každý syn hemofilického otce bude zdravý a nemůže předat hemofilii svým dětem.

1. 4. Rizikové faktory

Hlavním rizikovými faktory jsou předchozí výskyt hemofilie v rodině a mužské pohlaví.

Nově vzniklým mutacím zabránit nejde a nelze je ani předpovídat.

Získaná hemofilie může vzniknout u osob s již propuknutým autoimunitním onemocněním.

1. 5. Diagnostika

Diagnóza se opírá o nález koagulačního vyšetření. Koagulačním rozbořem se zjišťuje prodloužení času v aPTT a snížená konzumpce protrombinu.

U žen přenašeček lze diagnostikovat hemofilii plodu analýzou choriových klků v 10. až 12. týdnu těhotenství. Provádí se genetická analýza DNA. Pokud získané výsledky ukazují na hemofilii, odebírá se kolem 18. týdne pupečnická krev a stanovuje se koncentrace a aktivita srážecích faktorů. V případě těžké formy onemocnění je na rodičích zvážení umělého přerušování těhotenství.

2. Fyziologie krevní srážlivosti

Faktory krevní srážlivosti

Koagulační faktory jsou bílkoviny přirozeně přítomné v krevní plazmě. Jsou to glykoproteiny řadící se mezi globuliny. Syntéza faktorů II, VII, IX a X je závislá na přítomnosti vitamínu K.

Koagulačních faktorů je známo dvanáct. Popisují se římskými číslicemi podle pořadí, v němž byly objeveny. U aktivovaných faktorů se za číslici připsuje malé a.

Faktor I	fibrinogen
Faktor II	protrombin
Faktor III	tkáňový tromboplastin
Faktor IV	Ca ²⁺
Faktor V	proakcelerin, tzv. labilní faktor
Faktor VII	prokonvertin, tzv. stabilní faktor
Faktor VIII	antihemofilický faktor A, makromolekula se 2 složkami - antihemofilický faktor = protokoagulační faktor C - F VIII R:Ag (related antigen) = von Willebrandův faktor
Faktor IX	Christmasův faktor, antihemofilický faktor B
Faktor X	Stuart - Powerové faktor
Faktor XI	PTA (plasma tromboplastin antecedent)
Faktor XII	Hagemanův faktor, kontaktní faktor
Faktor XIII	Fibrin stabilizující faktor

Tabulka 2: Koagulační faktory

Faktory IX, X a XII se jmenují podle pacientů, u jichž byly rozpoznány poprvé.

Hemostáza

Na zástavě krvácení (hemostáze) se podílejí tři systémy: reakce cév, destiček a hemokoagulace. Děj probíhá rychle a všechny jmenované systémy účinně spolupracují.

Při poranění dochází k vazokonstrikci cévy. To je vyvoláno nejprve reflexně a později podpořeno uvolněním serotoninu z trombocytů. Aktivují se destičky, které uvolňují obsah svých granul do okolí a mění tvar, stávají se amorfními. Přilnou k místu defektu a vytvoří primární zátku - bílý trombus. Hemokoagulací vytvořená fibrinová vlákna nakupené destičky fixují. Do fibrinové sítě zachytávají i erytrocyty a tak vzniká definitivní zátka - červený trombus.

Hemokoagulace

Podstatou hemokoagulace je přeměna rozpustné bílkoviny fibrinogenu na nerozpustný fibrin. S tímto dějem je spojena změna tekutosti krve.

Hemokoagulace může být aktivována dvěma cestami - vnějším a vnitřním systémem.

Vnější systém je kratší, vně cév a začíná aktivací tkáňového tromboplastinu, většinou kolagenem.

Vnitřní systém začíná aktivací Hagemanova faktoru uvnitř cév, bez vylití krve do tkáně.

Vnější i vnitřní systém posléze aktivují společný systém (od faktoru X), který umožní přeměnu protrombinu na trombin. Trombin je nejdůležitější enzym celé hemokoagulace, je velmi aktivní a úzce specifický. Odštěpí z fibrinogenu jeho koncové části a vzniklý fibrinový monomer spontánně polymerizuje a vytváří tak fibrinová vlákna.

Celá reakce je stabilizována XIII. koagulačním faktorem.

Fyziologická hemokoagulace je ohraničena místem i časem. Uplatňuje se při ní mnoho zpětných vazeb a inhibitorů. Společně s aktivací hemokoagulace se mění plazminogen na plazmin, který napomáhá fibrinolýze. Další přirozenou protisrážlivou látkou je heparin produkovaný žírnými buňkami.

3. Klinické projevy a příznaky

Hlavním klinickým příznakem je typicky prodloužené krvácení. Neplatí v laické veřejnosti všeobecně rozšířený názor, že krvácení u hemofiliků je mnohem prudší a nemocný může vykrváctet po pouhém říznutí do prstu.

Pro hemofiliky platí stejné zásady poskytování první pomoci jako pro kohokoliv jiného. Správně poskytnutá léčba samozřejmě zmírňuje následky krvácení.

Veškeré klinické příznaky se odvíjí od stupně onemocnění.

Lehká forma - Během života může zůstat bez povšimnutí a nemusí být nikdy diagnostikována. Projeví se pouze při závažnějších úrazech a operačních výkonech s výrazným zásahem do krevního řečiště.

Středně těžká forma - Tolerance ke zranění a chirurgickým výkonům je značně snížena. Mohou se objevit i spontánní krvácení.

Těžká forma - Postiženého trápí častá spontánní krvácení do měkkých tkání, tělních dutin i ze sliznic. Krevní výrony vznikají jako reakce na zcela banální poranění, např. vpich injekční jehly.

První příznaky se objevují většinou již v dětském věku. U těžké formy často hned po narození, kdy je velmi obtížné zastavit krvácení z přestřiženého pupečníku. Dalšími obvyklými situacemi, kdy se vyskytnou příznaky hemofilie jsou očkování, prořezávání zubů a pády spojené s pokusy o první krůčky.

U středně těžké a těžké formy hemofilie dochází ke krvácení do zažívacího traktu, nervového systému, urogenitálního traktu, dýchacích cest, slizničnímu krvácení a v neposlední řadě k postižení kloubů, svalů a osteoporóze.

3. 1. Drobná poranění kůže a sliznic

Tato poranění se většinou rychle a bez komplikací zacelí. Výjimkou mohou být oděrky v oblasti jazyka, sliznice úst, dásní, kůže na hlavě a v obličeji. Je tomu tak proto, že tyto tkáně jsou bohatě prokrvené a neustále jsou namáhány při mluvení, jídle a pití.

3. 2. Hlubší poranění kůže a sliznic

Hlubší poranění na těle krvácejí delší dobu než u člověka bez poruchy hemokoagulace.

Poměrně časté je krvácení z nosu při rýmě, kdy v důsledku opakovaného smrkání dochází k přetrhání nasálních žil.

3. 3. Krvácení z gastrointestinálního traktu

Krvácení do gastrointestinálního traktu se může projevit zvracením krve (hematemezou) nebo příměsí krve ve stolici (melénou).

Hematemeza v dětském věku bývá nejčastěji následkem spolýkání krve z vnitřní části nosu. Spolykaná krev podráždí žaludek a vyvolá zvracení. U dospělých je za hematemezu velmi často zodpovědná konzumace alkoholu nebo aspirinu. Obě jmenované látky dráždí žaludeční sliznici, vyvolávají akutní gastritidu. Hematemeza je také příznakem vředu v trávicím ústrojí.

Jakékoliv žaludeční či střevní krvácení se projeví nálezem krve ve stolici. Pokud krev pochází z horní části trávicí soustavy, zcela se smíchá se stolicí, která tím získá černý dehtovitý vzhled. Hovoří se o meléně. Krev z dolních pasáží se se stolicí nemísí a zůstává červená.

Krev ve stolici je příznakem mnoha chorobných stavů. Ať už se jedná o hemeroidy, zácpu, Crohnovu chorobu nebo karcinom tlustého střeva. Proto je důležité tento příznak nepodceňovat a řešit. U hemofiliků může ke krvácení dojít i bez zjevné příčiny a nemusí znamenat žádné jiné onemocnění.

3. 4. Krvácení do urogenitálního traktu

Krev v moči (hematurie) se u některých hemofiliků vyskytuje pravidelně bez zjištěné příčiny. Neukazuje na žádné další onemocnění. Může být způsobena také drobnými trhlinkami v močové trubici.

Podání antifibrinolytické léčby je na velmi pečlivém zvážení lékaře. Je snahou se této terapii vyhnout, neboť může způsobit tvorbu drobných trombů, které vedou k silným bolestem.

3. 5. Mozkové krvácení

Je jedním z nejtěžších a nejobávanějších krvácení vůbec.

Může být způsobeno zraněním. Vnitřní lebeční krvácení je u hemofilika stejně jako každé jiné prodlouženo. Dochází proto k útlaku mozku a vzniku edému. Nejčastěji se vyskytuje subdurální krvácení.

Dalším typem mozkového krvácení je krvácení subarachnoidální. Nemá souvislost s úrazem a je proto zákeřnější a obtížněji diagnostikovatelné.

Míra uzdravení mozkové tkáně závisí na včasnosti a odbornosti lékařského zákroku, stejně jako na rozsahu a vážnosti krvácení. Někteří pacienti se uzdraví ad integrum, u jiných dojde k rozvoji epilepsie, k poruchám hybnosti nebo například fatických či kognitivních funkcí.

3. 6. Postižení pohybového aparátu

3. 6. 1. Klouby

K prvnímu krvácení do kloubů (hemartros) dochází většinou již v předškolním věku. Závažnost i následky kloubních krvácení jsou závislé na množství hladiny koagulačního faktoru i věku hemofilika.

Postižený může být jakýkoliv kloub se synoviální membránou, ale zdaleka nejčastěji jsou postižena kolena, kotníky a lokty. Tento fakt bývá připisován několika důvodům.

Za prvé, jde o tak zvané kladkové klouby, ve kterých je pohyb možný jen ve směru flexe - extenze. Za druhé, kladkové klouby nejsou dostatečně chráněny okolními svaly. Vlastní kloub zpevňují šlachy. Za třetí, kolena a kotníky musejí nést váhu těla a působí na ně síly při pohybech jako je sed, klek, chůze nebo běh. Lokty jsou vystaveny tlaku při práci.

Těmto kloubům se říká „target joint”, tedy cílové klouby.

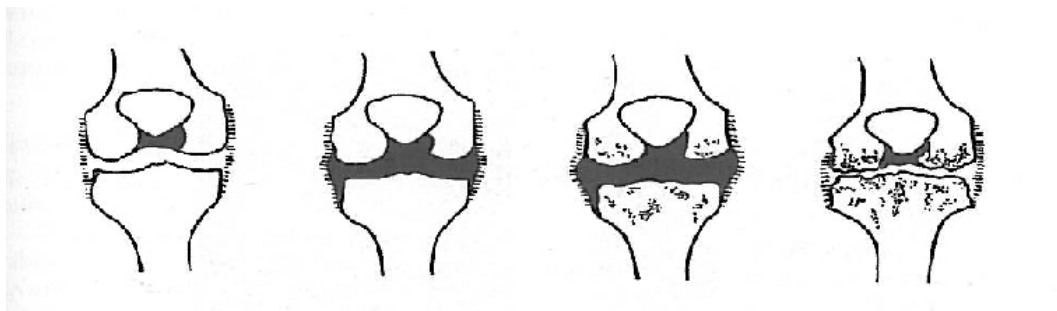
Starší hemofilik pozná, že u něj dochází ke krvácení do kloubů dříve, než se objeví vnější příznaky. Doba od pocitu krvácení k rozvoji viditelných známek může být v řádu minut, ale také několika hodin. Každopádně, čím dříve se podá lék, tím jsou následky krvácení menší.

Průběh kloubního krvácení:

Krev z poraněné cévy v kloubní výstelce se vlije do kloubní dutiny. Bez léčby se dutina plní krví, rozpíná se, a to způsobuje bolest. Krvácení se v tomto případě zastaví, až když je tlak okolních tkání tak velký, že zastaví proud krve.

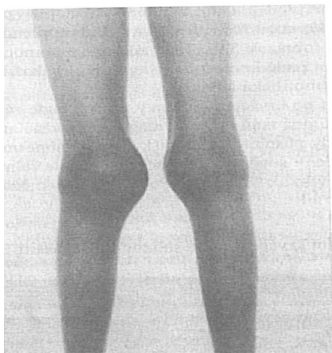
V důsledku tohoto krvácení vzniká hematom. Při jeho následném vstřebávání se rozkládají erythrocyty. Kloubní výstelka se naplní železem a dalším “krevním odpadem”, který se chová agresivně vůči povrchu chrupavek. Chrupavka již není chráněná kloubním mazem, dochází k jejímu drsnění a vrásnění.

Po opakovaných krváceních do stejného kloubu se stav chrupavky zhoršuje. Tření v kloubu se zvětšuje, v některých částech chrupavka i kloubní prostor mizí. Dochází k hemofilické artropatii.



Obr. 1 Poškození kloubu opakovanými krváceními, Zdroj: Peter Jones, Život s hemofilií, str 77

Akutně postižené klouby jsou oteklé a teplé, na pohmat bolestivé. Nemocný vyhledává úlevové polohy - koleno a loket nejméně bolí v semiflexi, kotník částečně natažený.



Obr. 2 Hemofilická artritida s ochabnutým svalstvem

Zdroj: Peter Jones, Život s hemofilií, str 79

Postižení kloubů je nejdůležitější a hlavní příčinou invalidity u hemofiliků.

3. 6. 2. Svaly

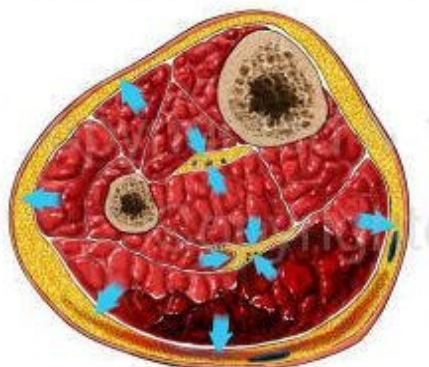
Krvácení do svalů postihuje až 75 % pacientů s těžkou formou hemofilie.

Svaly i k nim přidružené nervy a cévy mohou být poškozeny krvácením sebe samých nebo krváceními, která na ně vyvíjejí tlak z okolních tkání. Ke krvácením do svalů dojde v důsledku úderu, vymknutí a výronů nebo intramuskulárních injekcí. Častěji postihují celou svalovou skupinu než izolovaně jeden sval. Ke krvácení může dojít i spontánně.

Hlavními příznaky tohoto projevu hemofilie jsou bolest, omezení pohybu a zduření v postižené oblasti. Míra poškození závisí na lokalizaci, funkci svalu a ohraničení fasciemi.

Závažnou komplikací svalových krvácení je compartment syndrom. Tak se označuje soubor příznaků vznikajících při zvýšeném tlaku v uzavřeném anatomickém prostoru. To vede k vaskulárním okluzím způsobujícím lokální

ischemii svalu. Neřešený compartment syndrom má ireverzibilní následky, mezi které patří poruchy cití a motoriky, až ve svalové kontraktury.



Obr. 3 Kompartment syndrom, bérce

Zdroj: <http://catalog.nucleusinc.com>

Léčba spočívá v časném odstranění vyvolávající příčiny, případně provedení fasciotomie a podpůrnému nasazení farmakoterapie.

Různé svalové skupiny reagují na postižení odlišně. Posturální svaly se oslabují, zatímco fázické svaly reagují ztuhnutím. Pokud dojde k poškození posturálního svalu, částečně přebírají jeho funkci okolní svaly fázické. Nedokáží však funkci nahradit plně a rychle se unaví. Dochází k jejich bolestivosti a přetížení.

Nejčastěji postižené svaly:

Antebrachiální flexory

M. biceps brachii

M. quadriceps femoris - je schopen pojmout více než litr krve.

M. iliopsoas

Extenzory kyčelního kloubu

M. gastrocnemius - výsledkem neléčeného krvácení je kontraktura, která táhne Achillovu šlachu. Patní kost se zvedá vzhůru a nutí postiženého našlapovat na prsty nohou. Nemocný chodí po špičkách.

3. 6. 3. Kostí

V průběhu života dochází k neustálé remodelaci kostí. Příčinou tohoto přetváření je tlak a napětí uplatňované svaly. Pokud se svaly dlouhodobě nepoužívají, kosti se přestavují méně a stávají se křehčími. Dochází k rozvoji osteoporózy.

Křehčí kosti mají větší tendenci ke zlomeninám. Obecně lze říci, že uzavřené zlomeniny zřídka způsobují u hemofilika větší problémy než u člověka bez poruchy hemokoagulace. Kostí obvykle srostou v běžné době a terapie vyžaduje jen minimální hemofilickou léčbu.

Poškození kostí pro hemofilii typická jsou pseudotumory. Příčiny jejich vzniku nejsou dodnes zcela objasněny. Podle zřejmě nejrozšířenější teorie malé krvácení pod pevnou výstelkou kostí odloupne část od celku. Odloupený kousek kosti odumře a další krvácení ve stejném místě vede k vytvoření cysty v přilehlých tkáních. Vzniklé pseudotumory se řeší chirurgickým odstraněním.



Obr. 4 Rozsáhlý pseudotumor patní kostí

Zdroj: http://www.pojivo.cz/pu/PU_12_2008.pdf (str.120)

4. Terapie

Příčinu hemofilie ani moderní medicína odstranit neumí. Toto onemocnění provází postiženého po celý jeho život. Pomocí správné terapie je však možné účinně zmírňovat její následky a zkvalitnit život hemofilika.

4. 1. *Substituční terapie*

Tato léčba spočívá v náhradě či doplnění příslušného koagulačního faktoru získaného z krevní plazmy od zdravých dárců. Dárcovská krev po odběru prochází řadou testů na vyloučení infekcí a hepatitid. Také se ověří správnost označení krevní skupiny na štítku. Zkontrolovaná krev je shromažďovaná transfuzními stanicemi. V dnešní době by již vůbec nemělo docházet k přenosu jakýchkoliv nemocí přes krevní transfuzi.

Plná krev obsahuje erytrocyty, leukocyty, trombocyty a plazmu. Pro léčbu hemofilie je podstatná pouze poslední jmenovaná složka a její bílkoviny. Je tedy nutné separovat plnou krev na jednotlivé části. Tato separace je velmi jednoduchá. Vak s plnou krví je centrifugován. Vzhledem ke skutečnosti, že erytrocyty jsou těžší nežli plazma, usadí se na dně vaku, zatímco plazma zůstává na povrchu a je možné ji odsát.

Ne všichni dárce darují plnou krev, nýbrž pouze plazmu. To umožňují odběrové přístroje, které ihned vracejí erytrocyty do krevního oběhu dárce. Takto získaná plazma je podrobena stejným testům na vyloučení možnosti přenosu nemoci jako plná krev.

Vak s plazmou může být zmrazen na dobu několika měsíců. Zmražená plazma je vysušena. Koagulační faktory si zachovávají svou aktivitu a po opětovném rozpuštění jsou využitelné pro léčbu. Takto upravená plazma je skladována v ledničce v originálním balení při teplotě 2 – 8° C.

Čerstvě zmražená plazma (ČZP)

Čerstvě zmražená plazma byla před zavedením používání koncentrovanějších krevních produktů základem léčby hemofilie. Pomocí ČZP je ovšem velmi obtížné dosáhnout dostatečné koncentrace u faktoru VIII a téměř nemožné u faktoru IX natolik, aby se zastavilo rozsáhlejší krvácení. Pokud se plazmy podá větší množství, dochází k přesycení oběhu a reálně hrozí srdeční selhání. V současné době se tedy upřednostňuje použití koncentrovanějších produktů.

Kryoprecipitát

Tato bílkovina se vysráží z plazmy chladem. Je bohatý na faktor VIII a fibrinogen. Kryoprecipitát lze sušit za zmrazeného stavu (lyofylizovat). Před použitím je nutné uchovávat ho v mrazničce, aby byla uchována aktivita faktoru.

Plazmatické koncentráty

Výchozím materiálem pro přípravu koncentrátu je směsná plazma odebíraná obvykle od několika tisíc dárců. Směs prochází frakční destilací. Konečný produkt je lyofylizován. Tímto způsobem lze získat koncentráty faktorů I, II, VII, VIII, IX, X, XI a XIII.

Bezprostředně před podáním léku se musí smíchat se sterilní vodou, aby vznikl roztok použitelný k injekčnímu podání.

K výrobě koncentrátů je zapotřebí obrovské množství dárců krve i finančních prostředků.

Čistota podávaného faktoru

Kromě požadovaného koagulačního faktoru dostává hemofilik léčený substituční terapií i další proteiny přítomné v plazmě. Většina takto přijatých látek se bez komplikací vyloučí, neexistuje žádný důkaz o jejich škodlivosti. Přesto je však snahou moderní medicíny množství nepotřebných proteinů eliminovat a

podávat pouze chybějící faktor. Hemofilici jsou vystaveni zdaleka největšímu množství podávaných proteinů mezi všemi nemocnými

Rozdíly mezi užívanými produkty spočívají v jejich různé čistotě. Jejich podstatou je množství proteinů kromě koagulačního faktoru. Znamená to, že kryoprecipitát obsahující jen faktor VIII má nejvyšší dosažitelnou čistotu, zatímco plazma tu nejnižší. Mezi nimi se nacházejí produkty s čistotou střední.

Rekombinantní faktory

S rozvojem genetického inženýrství se daří úspěšně vyrábět tzv. rekombinantní faktory VIIa, VIII a IX. Ty se chovají stejně jako faktory získané z lidské plazmy. Faktor VIIa se osvědčuje při léčbě pacientů s inhibítorem.

Podání

Hemofilici s lehkou a středně těžkou formou onemocnění dávku koagulačních faktorů potřebují jen při krvácivé příhodě. Většinou ji neužívají preventivně. Faktor si aplikují sami intravenózně. Je samozřejmě možné nechat si dávku potřebného faktoru podat lékařem, ale upřednostňována je domácí péče, jelikož tak nedochází k časové prodlevě.

Nemocní s těžkou formou hemofilie mají na míru vytvořený režim s pravidelným dávkováním faktoru.

Při nesprávném dávkování může dojít k podání příliš velkého množství koagulačního faktoru. V takovém případě je nutné podat léky zastavující fibrinolýzu.

Dávkování faktoru

Množství potřebného faktoru závisí na několika kritériích. Mezi ně se řadí věk, váha, povaha a místo krvácení, doba uplynulá od začátku krvácení a v neposlední řadě důvod podání – on demand nebo profylaxe.

Množství dodávaného faktoru a frekvence podání se stanovují na základě laboratorních testů a jsou přísně individuální.

Indikace pro léčbu

Lék by měl být podán co nejdříve po²:

- krvácení do kloubu
- krvácení do svalů, zejména paže nebo nohy
- zranění krku, úst, jazyka, obličeje nebo oka
- silném úderu do hlavy nebo neobvyklé bolesti hlavy
- silném nebo dlouhotrvajícím krvácení z jakéhokoliv místa
- silné bolesti nebo velkém otoku na jakémkoliv místě
- všech otevřených ranách, které vyžadují stehy
- jakémkoli úrazu, který může vyústit v krvácení

4. 2. Domácí léčba

Hematolog stanovuje nemocnému program domácí léčby. Intravenózní aplikace koncentráту faktoru se dá velmi snadno naučit a s nácvikem se začíná již u dětí útlého věku.

Pravidelné podávání faktoru je pokusem o prevenci krvácení. Požadovaným efektem je profylaxe krvácení především do kloubů a svalů.

Domácí léčba je také vhodná především pro ošetření nekomplikovaných krvácení do kloubů, svalů a z drobných řezných ran nevyžadujících šití. Osvědčila se zvláště u nemocných s těžkou formou onemocnění. Z programu domácí léčby jsou vyloučeny velmi malé děti s obtížným přístupem k žilám a hemofilici s vysokým titrem inhibitoru.

4. 3. Profylaxe

Existují důkazy, že pokud je hemofilik na profylaxi celé dětství a dospívání, mnohem méně často trpí v dospělosti hemofilickou artropatií. Profylaxe zajišťuje konstantní hladinu koagulačních faktorů v krevním oběhu.

Ideální je začít s profylaxí ve věku dvou let a využívat ji zhruba do osmnácti. Má-li význam pokračovat i v dospělosti není vědecky podloženo a o smyslu takové terapie se odborníci stále přou.

Inhibitor

Pod pojmem inhibitor se skrývá látka, která při hemokoagulaci zpomaluje či tlumí činnost koagulačních faktorů. Inhibitor tedy funguje podobně jako systém antigen-protilátka u autoimunitních onemocnění. Tělo nepovažuje inhibitorem napadáný faktor za vlastní a snaží se ho potlačit. U některých pacientů se inhibitor vyvine na podkladě poruchy v imunitním systému.

Inhibitor faktoru VIII se občas objeví i u osob bez hemofilie. Bývá součástí jiného autoimunitního onemocnění, může souviset s maligním procesem v těle, porodem nebo je výsledkem vedlejšího účinku některých léků. Lidé s touto poruchou vyžadují stejnou léčbu jako hemofilici, včetně aplikace faktoru VIII.

Inhibitor není vrozený, přesto k němu někteří hemofilici mají předpoklady. O jeho přítomnosti svědčí snížený efekt léčby a laboratorní testy.

Inhibitor je v některých případech možné potlačit podáním immunosupresivních léků. Ty s sebou však přináší velké množství nežádoucích účinků.

Osoby s vytvořeným inhibitorem se rozdělují do dvou skupin: Low responder (mírnější forma, inhibitor se nemusí projevovat klinickými příznaky) a High responder. U pacientů patřících do druhé skupiny se zkouší léčba podáváním vysokých dávek faktoru VIII, léčba zvířecím faktorem VIII získaným z krve prasat či krav nebo bypassingem faktoru VIII, kdy je cílem léčby obejít tento faktor a k zástavě krvácení využít jinou dráhu systému srážlivosti.

4. 4. Operativní léčba

Z možností ortopedické terapie komplikací hemofilie při postižení pohybového aparátu zmiňují následující:

Atrocentéza – jinak také laváž - zákrok provádějící se pomocí dvou jehel zavedených do kloubu. Pod mírným tlakem se jednou z jehel aplikuje irigační roztok (užívá se Ringerův roztok), druhou jehlou tento roztok spolu s intraartikulární tekutinou vytéká. Dochází tak k evakuaci krve z kloubu.

Zákrok se provádí v lokální anestezii.

Synoviortéza – odstranění poškozené synovie pomocí aplikace účinné látky, v současnosti jsou používány především radioizotopy v koloidním roztoku.

Šlachové prolongace – především Z – prolongace Achillovy šlachy při korekci pes equinovarus.

Synovektomie – je zákrokem, jehož podstata spočívá v odstranění abnormálně zvětšené synoviální membrány, v níž se hromadí velké množství odpadních krevních produktů.

Odstranění podstatné části membrány je poměrně jednoduché a poskytne cílovému kloubu a okolním svalům čas ke zotavení do doby, než dojde k opětovnému růstu. V hemofilickém centru v Newcastlu se dosahuje částečných úspěchů zejména u synovektomie lokte, jiná centra zase obhajují její význam u kolene².

Rozlišujeme klasickou synovektomii z artrotomie, která zahrnuje snesení stratum synoviale i stratum fibrosum kloubního pouzdra, a synovektomii artroskopickou znamenající odstranění pouze stratum synoviale provedené miniincizí.

Artrodéza – neboli chirurgické znehybnění kloubu. Operativně dochází k odstranění kloubních chrupavek a k sešroubování konců kostí, následkem čehož dojde ke srůstu artikulujících kostí a tedy ke ztrátě možnosti pohybu v kloubu. Takto upravená končetina bývá kratší nežli končetina bez artrodézy.

Artrodéza je metodou první volby u subtalárního a hlezenního kloubu. Po zhojení je možné končetinu plně zatěžovat.

Osteotomie – operace, při níž se seříznou artikulující kosti nad i pod skloubením a daný kloub se umístí do lepší pozice vzhledem k zátěžové linii končetiny. Tímto zákrokem se odstraní fixní svalové kontraktury. Nejčastěji je využívána u kloubu kolenního.

Artroplastika – patří mezi interpoziční plastiky. Chirurgicky se provede resekce kloubní plochy a ta je nahrazena interpozitem. Moderní kloubní plastika je prakticky vždy aloplastikou, s použitím relativně inertních materiálů – kovů (speciální ocel, slitina kobalt-chrom nebo titan), keramiky (Al₂O₃, Zr₂O₃) a umělých hmot (vysokomolekulární polyetylen, silikon). Implantáty jsou do dřevěného kanálu jen volně vložené (náhrady prstů) nebo v něm upevněny pomocí tzv. kostního cementu (polymetylmetakrylátu). Nejmodernější implantáty mají povrchy pokryty porézním nástřikem kovu, případně hydroxyapatitu, umožňujícím přímou vazbu kosti s implantátem jejím vrůstáním³.

Artroplastika je preferována u poškození kolene a kyčle. Náhrady ramenních kloubů jsou také možné, ale jejich použití zatím není tak rozšířené. Složitá situace je s endoprotézami u kloubů loketních. Jednoznačná indikace pro aplikaci náhrady je při oboustranném postižení. Operační technika je náročná a následná rehabilitace dlouhá.

Typ použité protézy vždy závisí na úrovni poškození kloubu a na úsudku operátora.

Uvolnění nervů – Komprese periferních nervů mohou vznikat kdekoliv. Topické komprese se objevují na specificky anatomicky předurčených místech (na HK je to útlak n. medianus např. při syndromu karpálního tunelu nebo pronátorového syndromu, n. ulnaris při syndromu kubitálního tunelu. Na DK je to útlak n. ischiadicus, n. tibialis a nerví peroneí).

Léčba spočívá ve farmakologickém podávání depotních kortikoidů perineurálně, krátkodobé imobilizaci k omezení doprovodného otoku a možnému zánětu. Chirurgická léčba přichází na scénu tam, kde nedojde k úlevě po podání kortikoidů a u paretických stavů dle EMG nálezu.

Terapie kompartment syndromu – efektivní dekomprese se provádí fasciotomií otevřeným či zavřeným způsobem za účelem širokého otevření subfasciálních prostorů.

Osteosyntézy fraktur – tedy chirurgické spojování úlomků kostí.

Rozlišujeme osteosyntézu nitrodřeňovou, jejímž principem je znehybnění zlomeniny pomocí implantátu uloženého do dřeňové dutiny, a osteosyntézu dlahovou, kdy se implantát aplikuje pod měkké tkáně na povrch kosti a připevňuje se šrouby.

4. 5. Doplnění k terapii

Nikdy hemofilikům nepodávat preparáty s kyselinou acetylsalicilovou (aspirin). Kontraindikována je intramuskulární aplikace injekcí.

5. FYZIOTERAPIE

Fyzioterapie je nedílnou součástí života hemofiliků. Uplatňuje se v prevenci i v terapii již vzniklých poškození. Mezi cíle fyzioterapie patří především zachovávání kloubních rozsahů, zlepšování a udržování svalové síly, předcházení svalovým kontrakturám, terapie bolesti a zlepšení propriocepce a koordinace. Dále je fyzioterapeutická péče nutná po ortopedických operacích vyjmenovaných v předchozí části.

5. 1. Zásady fyzioterapie u hemofilických pacientů

Následující zásady vychází především z publikace Kathy Mulder Cvičení pro pacienty s hemofilií.

Postupovat od nejjednodušších cvičení k obtížnějším a vždy dbát na současný zdravotní stav – Žádný hemofilik se nemusí cvičení a rehabilitace bát, pokud dodržuje zásadu pozvolnosti. I přes velmi nízké hladiny koagulačních faktorů nemusí dojít během cvičení ke krvácení, jestliže hemofilik cvičí správně a dodržuje doporučenou úroveň obtížnosti cviků.

Pomalou a vytrvale – Je důležité přidávat zátěž postupně a nepřeceňovat vlastní schopnosti a možnosti. Zvláště u mladších pacientů se v tomto bodě může vyskytnout problém. Stává se, že ignorují varovné signály svého těla a ve snaze něco si dokázat nebo se předvést cvičení přeženou.

Místo zátěže používat nejprve gravitaci a váhu vlastního těla – Zvláště ze začátku cvičení není vhodné ani žádoucí používat velkou zátěž. Hemofilikům neprospívá, spíše naopak. Ideální je začít jednoduchými cviky s využitím pouze gravitace a váhy těla.

Bolest není přínosem – Bolestí dává tělo najevo, že něco není úplně v pořádku. Pacienti s hemofilií se musí naučit důsledně rozlišit bolest způsobenou samotným cvičením (namožené svaly...) od bolesti při nově vzniklém krvácení do svalů či kloubů. Objeví-li se během cvičení nová bolest, je třeba ji zanalyzovat a v případě krvácení okamžitě řešit.

Fyzioterapeut musí ohledně bolesti důvěřovat pacientovi. Jen samotný hemofilik ví, kde a jak ho něco bolí. Informaci o bolesti nesmí terapeut nikdy podceňovat a brát na lehkou váhu.

Přínos izometrického cvičení – Při tomto druhu cvičení dochází ke kontrakci svalu bez současného pohybu v kloubu. Tím jsou tato cvičení nepostradatelná pro začátečníky nebo u pacientů se svaly velmi slabými a ochablými a silnou bolestivostí kloubů při jejich pohybu.

Individuální přístup – Počet cviků, jejich druh a opakování se vždy musí přizpůsobit na míru konkrétnímu hemofilikovi v konkrétní situaci. Jiné je cvičení brzy po krvácení, jiné při snaze obnovit ztracený rozsah pohybu a úplně odlišné například po totální endoprotéze jakéhokoliv kloubu.

Přizpůsobit dané situaci a cíli cvičení se samozřejmě musí i opakování a počet sérií. Vše závisí jednak na již vyjmenovaných faktorech a také na typu svalstva, pro které je cvičení určeno. Antigravitační svaly musí být schopny zvládnout pracovat déle než svaly fázické. Proto je u nich přínosné a vhodné použít menší odpor, ale větší počet opakování.

Při cvičení myslet a pamatovat na tělo jako celek – Cviky, které jsou prospěšné pro jeden kloub nebo svalovou skupinu, mohou na jiné působit nepřiměřeně a dokonce je až poškodit. Vždy je proto nutné dívat se na tělo jako na celek a nevyjímat z něj jednotlivé části.

Přizpůsobovat cvičení potřebám a požadavkům pacienta – V první řadě je důležité zjistit, co přesně pacienta trápí a jaké funkce by si přál zlepšit. Podle individuálních potřeb konkrétního hemofilika se vypracuje cvičební plán. Ten

bude samozřejmě jiný u někoho, kdo má problém vyjít schody kvůli bolesti kloubů, a u jiného, kterého trápí zkrácené svaly.

Nezapomínat na propriocepci – Jen pokud je propriocepce v pořádku, dokáže se kloub rychle adaptovat na novou zátěž a zabránit tak poškození.

Udržovat rozsahy pohybů, svalovou délku a sílu – U hemofiliků je třeba cvičením předcházet ztrátě funkce a snažit se kompenzovat a zlepšovat poškození vzniklá krvácením. Bohužel, někteří pacienti přichází k fyzioterapeutovi s již chronickými a ireverzibilními změnami v kloubech i svalech. Potom je úkolem fyzioterapie udržet alespoň jejich současný stav a zabránit dalšímu zhoršování.

Důležité jsou i aktivity každodenního života - Mnoho cviků je možné přizpůsobit každodenním aktivitám pacienta. Přínosný efekt má například chůze, stoupání do schodů nebo jízda na kole. Pokud hemofilik nepotřebuje cvičit cíleně na určitý kloub nebo sval, je mnohdy postačující, věnuje-li se pravidelně těmto běžným denním činnostem.

5. 2. Kineziologický rozbor

Kineziologickým rozbohem a odebráním anamnézy by měla být zahájena spolupráce pacienta hemofilika s fyzioterapeutem. V rámci kineziologického rozboru je třeba zjistit a zajistit následující:

- zhodnocení stoje a chůze aspektů
- goniometrické a funkční kloubní vyšetření všech kloubů s důrazem na klouby cílové nebo již poškozené
- vyšetření svalové síly dle svalového testu
- vyšetření svalových dysbalancí
- vyšetření pohybových stereotypů
- antropometrická vyšetření – změření délky a obvodů končetin
- vyšetření dynamiky páteře
- zjištění úlevových poloh

5. 3. Využívané techniky a metody

Léčebná rehabilitace se orientuje na symptomatologii onemocnění. Podkladem pro léčebné postupy nejsou diagnózy, ale funkční projevy onemocnění – změny hybnosti, svalového tonu, poruchy rovnováhy, svalová oslabení, poruchy koordinace, poruchy stereognózie, mimovolní pohyby atd. Cílem je podpora maximálního možného uzdravení pacienta, předcházení raným a pozdním komplikacím⁴

5. 3. 1. Přehled fyzioterapeutických metodik

PNF – Tedy proprioceptivní neuromuskulární facilitace nebo také Kabatova metoda

PNF patří mezi nejkompexnější metodiky. Jejím základem je usnadnění (= facilitace) pohybu pomocí signalizace z vlastního těla. Dochází k cílenému ovlivňování aktivity motorických neuronů předních rohů míšních prostřednictvím aferentních impulzů z kloubních, šlachových a svalových proprioceptorů. PNF pro facilitaci motorických funkcí využívá také eferentních impulzů z mozkových center, která reagují na aferentní impulzy přicházející ze zrakových a sluchových exteroceptorů.

Metodika využívá přirozených prostorových pohybů, při nichž pracují velké svalové skupiny a jenž byly převzaty z motoriky zdravého člověka. Pohyby horních i dolních končetin a trupu jsou uspořádány do přesně daných pohybových vzorců, které mají diagonální a spirální průběh.

Pro úspěch této metodiky je nezbytná plynulost, přesnost a koordinovanost pohybů. Metoda vyžaduje aktivní spoluúčast pacienta a přesné pochopení slovních výzev. Provádí se pasivně, pasivně s dopomocí, aktivně a aktivně proti odporu.

U hemofiliků se využívá k posílení či relaxaci jednotlivých svalů i svalových skupin. PNF pomáhá při reedukaci pohybových stereotypů. Technika je

šetrná a napomáhá také udržování a zlepšování kloubní pohyblivosti i kloubní stability.

Hlavní kontraindikací této terapie u hemofiliků je působení odporů distálně od místa zlomeniny. V takovém případě je třeba odporům se vyvarovat.

Bobath koncept

Metodika původně vyvinutá pro terapii pacientů s dětskou mozkovou obrnou, později aplikovaná také u dospělých pacientů s hemiplegií. V současné době nachází Bobath koncept široké uplatnění u rozličného spektra diagnóz.

Rozvinutý a modernizovaný koncept nese název neurodevelopmental treatment (NDT).

Bobath koncept se zakládá na 24 hodinové péči.

Cíle konceptu:

- podpora motorického vývoje
- odbourávání patologických vzorů
- regulace tonu při jeho poruše
- facilitace fyziologického pohybu vedoucí k funkčním činnostem

Složky metodiky⁵:

- polohování
- handling
- facilitace
- inhibice

U hemofiliků se Bobath koncept uplatňuje při odbourávání patologických vzorů pohybů, které vznikly následkem krvácení do kloubů a svalů. Slouží jako prostředek prevence kontraktur a deformit. Neopominutelnou roli hraje také ve facilitaci fyziologických pohybů.

Senzomotorická stimulace (SMS)

V současné době u nás nejvyžívanější metodikou je senzomotorická stimulace dle Jandy a Vávrové, která vychází z Freemanova konceptu.

Cílem metodiky je dosažení reflexní automatické aktivace požadovaných svalů, a to na takové úrovni, aby tato aktivita nevyžadovala výraznou kortikální, tedy volní a energeticky náročnou kontrolu. Snahou tedy je dosažení subkortikální kontroly, která zajišťuje ideální a co nejméně vyčerpávající provedení pohybu.

Při správné aplikaci SMS dochází ke zlepšení svalové koordinace a k začlenění nových pohybových programů do každodenního života pacienta. Tato metodika je také účinně využívána k ovlivnění stoje a chůze.

Senzomotorická stimulace využívá facilitace proprioceptorů několika základních oblastí, ovlivňujících řízení stoje a aktivaci spino-cerebello-vestibulárních drah. Pracuje s facilitací kožních receptorů, receptorů plosky nohy a šijových svalů⁶.

SMS vychází z koncepce dvou stupňů motorického učení:

1. Obsahuje snahu zvládnout nový pohyb a vytvořit základní funkční spojení. To se děje pod kortikální kontrolou, konkrétně se aktivuje kůra parietálního a frontálního laloku. Na této úrovni je možné pohyb upravovat a vylepšovat jeho stereotyp.
2. Zahrnuje zautomatizované pohyby řízené subkortikálními regulačními centry. Pohyb je rychlejší a méně energeticky náročný. Na této úrovni se však už zafixovaný stereotyp nedá modulovat a opravovat.

Při aplikaci této metody se úspěšně využívá řady pomůcek, mezi které se řadí balanční sandále, kruhové a válcové úseče, točny, minitrampolíny, balanční míče a různé nestabilní plochy.

U hemofiliků je SMS hojně a často indikována. Pomáhá při terapii nestabilních pourazových kotníků, nestabilních kolen a obecně při vadném držení těla, které může být u pacientů s hemofilií následkem krvácení do kloubů a svalů a na tato krvácení nesedajícími úlevovými polohami.

SMS se nepoužívá při akutní bolesti.

Reflexní terapie

Základy metodiky položil v padesátých letech 20. století Dr. Václav Vojta. Na podkladě vlastních pozorování a empirických zkušeností vybudoval diagnostický a terapeutický systém. Reflexní terapie je často chápána pouze jako léčebná metodika dětí s centrální koordinační poruchou nebo dětskou mozkovou obrnou. Tento terapeutický směr má ale mnohem širší uplatnění a je indikován u rozličných diagnóz.

Podkladem pro metodiku je vývojová kineziologie. Technikou podle Vojty lze vstoupit do geneticky kódovaného pohybového programu člověka, do jeho řízení. Přesným zásahem z periferie (aferentace) je vyvolána přesná motorická odpověď (eferentace)⁴.

Tato metodika pracuje s reflexními vzory – reflexním plazením a reflexním otáčením. Přestože tyto pohybové vzory se v přírodě ani vývoji přirozeně nevyskytuje, jsou geneticky zabudované v centrální nervové soustavě každého jedince. Pro správnou aktivaci reflexní lokomoce je nutné dodržovat tato pravidla: přesné nastavení výchozí polohy těla, aktivace spoušťových zón, tlak a odpor zacílit správným směrem a centrace kloubů, především ramenního a kyčelního.

Pro terapii hemofiliků jsou podstatné následující dílčí cíle:

- fyziologická aktivace svalů, které pracovaly v patologických pohybových vzorech
- globální změna v držení těla

U hemofiliků více než u kohokoliv jiného je nutná velmi šetrná stimulace spoušťových bodů. Terapeut nesmí vyvolávat příliš velký tlak a způsobovat bolest. Při necitlivě prováděné reflexní terapii by zvláště u střední a těžké formy onemocnění mohl tlak vyvolat krvácení v místě dotyku.

5. 3. 2. Další možnosti fyzioterapie

Polohování

Polohování znamená uložení nemocného nebo části jeho těla do optimální polohy za účelem prevence, úlevy od bolesti a terapie. U terapeutického polohování se na rozdíl od preventivního a úlevového jedná o ovlivnění již vzniklých kontraktur nebo deformit.

Pro pacienty s hemofilií má polohování význam pro prevenci kontraktur, prevenci vzniku kloubních deformit, regulaci svalového tonu a omezení nebezpečí poškození periferních nervů.

U hemofiliků je nejčastěji indikováno především u kloubů, které mají omezený rozsah pohybu po absolvovaném výronu, ale v době polohování jsou již v pořádku. Zátěž se připevní ke končetině tak, aby kloub nutila do požadovaného směru a rozsahu pohybu. Polohování trvá kratší dobu a s menší zátěží se aplikuje vícekrát. Je třeba, aby se terapeut řídil informacemi od pacienta. Tah by měl totiž působit jen tak dlouho, dokud nezpůsobuje nepříjemné pocity nebo dokonce bolest. Po sundání závaží a skončení tahu končetinu terapeut protáhne do opačného pohybu a chvíli nechá volně. Celá procedura se může opakovat 2–3 krát.

Pasivní pohyby

Pasivní pohyby v kloubech jsou indikované u pacientů po operačním výkonu a u pacientů s vazivovou kontrakturou, která zabraňuje aktivnímu volnému pohybu v kloubu v požadovaném rozsahu. U hemofiliků je to tedy terapie zcela nezbytná.

Pasivní pohyby vykonává terapeut bez vlastní aktivity pacienta. V současnosti jsou stále populárnější motomedy a motodlahy, při jejich použití se stanoví maximální rozsah pohybu v kloubu a dále aktivní účast terapeuta u procedury není zcela nutná. U hemofiliků je přítomnost terapeuta a jeho neustálá

kontrola při jakémkoliv kloubním cvičení absolutně vyžadovaná a nezbytná. Použití motodlah je velmi individuální a záleží na uvážení ošetřujícího lékaře.

Postizometrická svalová relaxace – PIR

Rehabilitační metoda slouží ke zvětšování rozsahu pohybu v kloubech a protažení zkrácených svalů, což hemofilici potřebují. PIR je prvotně zaměřena především na svalové spasmy, zejména na tzv. trigr pointy.

Při aplikaci metody se postupuje následovně: Terapeut dosáhne předpětí svalu, tedy jeho maximální délky, kdy ještě není protahován. V tomto momentě je pacient vyzván ke kladení minimálního odporu (izometrie) a pomalému nádechu. Takto se setrvá pár vteřin a následně je pacient vyzván k uvolnění a výdechu. Terapeut musí vyčkat uvolnění, protože během relaxace dochází ke spontánnímu prodloužení svalu dekontrakcí. Pasivní protažení není žádoucí. Následuje opět předpětí a proces se opakuje dokud terapeut cítí prodlužování svalu při relaxaci.

Kondiční cvičení

Cílem kondičního cvičení je zlepšení nebo udržení celkové fyzické kondice se zaměřením především na motorické dovednosti. Za dílčí cíle může být pokládáno zvětšení kloubní pohyblivosti, zvýšení svalové síly nebo například zlepšení rovnováhy a koordinace, ale také udržení nebo snížení tělesné váhy, zlepšení prokrvení svalů či pozitivní ovlivnění srdeční činnosti.

V současné době nabízí kondiční cvičení i řada fitness center, možné je cvičit i samostatně doma. Pro člověka s hemofilií je ale vhodné nechat si plán kondičního cvičení sestavit fyzioterapeutem s ohledem na prodělaná kloubní a svalová krvácení, pohyblivost, aktuální fyzické možnosti s přihlédnutím k celkovému zdravotnímu stavu a alespoň zpočátku cvičit pod odborným dohledem, aby nedocházelo ke špatnému provádění cviků a tím k možnému zhoršení stavu.

Kondiční cvičení bývá rozděleno do cvičebních jednotek, které se postupně střídají a obměňují. Ideální je cvičební jednotku, tedy sérii rozmanitých cviků, absolvovat alespoň třikrát týdně. Jednotlivé cviky na sebe navazují a

obtížnější cvik vyžaduje perfektní a bezbolestné zvládnutí předcházejícího cviku jednoduššího. Každý blok začíná rozcvičkou, následuje hlavní část a nakonec závěr.

Doporučovaná kloubní a svalová cvičení s příklady konkrétních cviků jsou uvedena v přílohách.

Míčkování

Jedná se o pomocnou fyzioterapeutickou metodu, kterou lze použít na každý kloub i sval. Je to jedna z úplně nejpoužívanějších metod u hemofilických pacientů. Primárně je míčkování reflexoterapií. Při aplikaci dochází k uvolnění a relaxaci. Používají se molitanové míčky různých velikostí.

Při míčkování je třeba zvolit správnou a přiměřenou intenzitu tlaku tak, aby terapie nelechtala a na druhou stranu nezpůsobovala bolest. Míčkování kloub nebo sval by měl být uvolněný. Terapeut může použít jeden i více míčků, záleží především na velikosti míčkované plochy. Tahy jsou používány rovné, krouživé nebo spirálové.

Pokud je míčkován sval, pohyb míčku směřuje k srdci. Poloha se zvolí taková, aby míčkováná část byla dobře přístupná. Polohu je možné během terapie měnit. Pokud je míčkován kloub, měl by být vypodložený (například koleno se podkládá do mírné flexe). Jako podložka stačí stočený ručník, polštářek nebo upuštěný overball. Při míčkování kolen se míčkem nepřejíždí přes česku.

Zvláštní formou míčkování je tzv. uvolňování přes míček. To se využívá především u loktů a kolen.

- Loket: Pacient leží na zádech. Terapeut k míčkování indikovanou horní končetinu podloží pod loktem. Podložka nesmí pacienta tlačit. Terapeut jednou rukou uchopí zápěstí pacienta a druhou přidržuje míček v loketní jamce, současně provádí mírný tah za zápěstí, ohýbá končetinu v lokti a druhou rukou přes míček fixuje loket k podložce. Tlak do míčku nesmí vyvolávat bolest, stejně jako ohýbání a vytahování.



Obr. 5: Uvolňování přes míček, loketní kloub

- Koleny: Pacient leží na břiše. Dolní končetina, která na níž bude probíhat terapie, je podložena pod česku. Terapeut jednou rukou drží pacientův kotník (dlaň je přiložena spíše k nártu a prsty objímají kotník a směřují k Achillově šlaše), druhou přidržuje míček v kolenní jamce. Končetinu pomalu ohýbá a vytahuje.



Obr. 6: Uvolňování přes míček, kolenní kloub

Prostředky manuální medicíny

Manuální medicína je terapeutickým směrem, který k léčbě poruch pohybového aparátu využívá terapeutovu ruku.

Mezi prostředky manuální medicíny patří:

- **Manipulace** – Je indikována u prokázaných blokády, které způsobují obtíže. Očekávaným účinkem je obnovení pohyblivosti včetně kloubní vůle a intenzivní reflexní odezva ve tkáních, kde byly před terapií nalezeny reflexní změny.
- **Mobilizace** – Kloubní mobilizace je založena na postupném zvětšování kloubního rozsahu. Provádí se nenásilnými repetitivními pohyby ve směru omezené kloubní vůle. Společně s mobilizací se často využívá také trakce, tedy oddálení styčných ploch kloubu. Cílem mobilizace i trakce je obnovení kloubní pohyblivosti a dosažení fyziologické normy rozsahu pohybu. Dochází také k pozitivnímu ovlivnění kloubních receptorů, které informují centrální nervovou soustavu o postavení a pohybu kloubu. Jedná se o vyšetření a terapii pohybů v kloubech. Tyto pohyby však člověk není schopen vykonávat sám vlastní vůlí, musí je provádět druhá osoba.
- **Protahení svalů** – Je indikováno u svalů zkrácených.
- **Měkké techniky** – Při správném provádění měkkých technik dochází k reflexním změnám ve svalech a podkoží. Podle Rychlíkové je technika měkkých tkání ve své podstatě specifickým druhem masáže. Měkké techniky také mohou sloužit jako předterapie předcházející mobilizaci nebo manipulaci.

Manuální masáž

Manuální masáží se rozumí masáž prováděná terapeutovou rukou. Obsahuje v sobě několik podskupin: masáž reflexní, klasickou, sportovní a kosmetickou.

U hemofiliků nachází uplatnění především masáž klasická. Tato masáž zlepšuje odtok lymfy, zkvalitňuje prokrvení, ovlivňuje svalový tonus a snižuje bolestivost.

Strečink

Stretch – v angličtině znamená natažení, roztažení nebo napínání.

Strečinkové cviky mohou být prováděny několika způsoby, které závisí na schopnostech, stavu a trénovanosti pacienta. Pro hemofiliky se nehodí dynamický strečink obsahující skoky, odrazy a nekoordinované pohyby. Vhodný a využívaný je strečink statický, při němž se sval protahuje do krajní polohy, ve které po určitou dobu setrvává. Cílem je dosažení fyziologické maximální možné délky. U hemofiliků se strečink používá po zvážení všech možných kontraindikací. Pacient musí být důkladně a pečlivě zainstruován ke správnému provádění.

Relaxační techniky

Relaxační techniky nalézají uplatnění při snižování napětí v příčně pruhovaných svalech. Jejich podstatou je uvědomění si zvýšeného napětí a následná relaxace.

Mezi nejvyužívanější patří autogenní trénink, kdy se pod slovním vedením terapeuta navozuje pocit tíže, chladu, tepla a uvolnění. Tím dochází ke snížení svalového napětí. Při pravidelné terapii se pacient naučí sebeovládání, tělesné a psychické kontrole a dojde k jeho celkovému zklidnění.

U hemofiliků má význam zejména u pacientů, kteří se obávají krvácení při cvičení a svalové napětí je u nich výsledkem stresu a strachu sama o sebe.

Hydrokinezioterapie

Jako hydrokinezioterapie se označuje cvičení ve vodě. Pro tuto terapii se většinou využívá izotermální teplota vody, tedy cca 36° C, která nezatěžuje termoregulační systém pacienta.

Toto cvičení je pro hemofiliky velmi výhodné. Má pozitivní vliv na zdravotní stav, udržuje a zlepšuje celkovou kondici a není vyčerpávající.

Z mechanických vlivů se využívá především účinků hydrostatického tlaku, hydrostatického vztlaku a odporu prostředí. Účinek hydrostatického tlaku na neuro-muskulární systém se projevuje zlepšením hybnosti, snížením pracovní výkonnosti, snížením svalového tonusu a také snížením potřeby kyslíku. Dokázalo se, že hydrostatický tlak působí až na periost, tedy i na všechny krevní a lymfatické cévy a nejvíce na povrchové žíly. Hydrostatický tlak působí příznivě také na otoky. Zdánlivý pokles tělesné hmotnosti se projevuje na kostech a kosterních svalech, stejně jako na nervovém zásobení. Snížení aferentních impulzů ze svalstva vede ke snížení svalového napětí. Během jednohodinového pobytu v termoindiferentní vodě se páteř prodlužuje až o 2 cm. Všechny pohyby v koupeli musí překonávat značný odpor tření, který je závislý na viskozitě prostředí a na rychlosti prováděného pohybu. Při cvičení ve vodě může být využito těchto fyzikálních vlastností ve smyslu cvičení proti odporu k posílení svalstva při sníženém vnímání bolesti, aniž by to omezilo rozsah pohybu v kloubech⁷.

Tlak vody působí jako elastická bandáž, čímž dává kloubům a vazům více jistoty v pohybu. Jak již bylo řečeno, voda organismus nadnáší. Tento zdánlivý pokles tělesné hmotnosti způsobuje, že váha těla při cvičení nepřetěžuje nosné klouby.

Tím vším je toto cvičení pro hemofiliky ideální.

5. 4. Fyzikální terapie

Fyzikální terapie představuje převážně empiricky podložené terapeutické použití působení různých druhů zevní energie na živý organismus⁸.

Cílem fyzikální terapie je mechanickými, termickými a elektrickými impulzy dosáhnout zlepšení narušených tělesných funkcí⁹.

Fyzikální léčbou rozumíme využívání některých druhů fyzikálních energií k léčebným účelům. V rehabilitačním programu se velmi často používá k

odstranění bolesti, zlepšení trofiky tkání a v poslední době zvláště k různým druhům reflexního dráždění za účelem vyvolání reflexní odpovědi na úrovni spinální, centrální nebo jiné cílené nenociceptivní facilitace řídicích systémů (akupunktura a některé jiné, tzv. alternativní jevy). Aby měla fyzikální terapie smysl, musí lékař znát její účinek na organismus a správně ji indikovat¹⁰.

Fyzikální terapie v sobě zahrnuje rozličné fyzikální metody terapie. Jejich spektrum je široké a mají rozličné účinky na organismus. Společným znakem všech je ovlivnění aferentního nervového systému.

Rozdělení fyzikální terapie

Každé, zvláště pak u nás léta používané dělení podle druhu energie, je pouze orientační, protože u většiny druhů fyzikální terapie jde o aplikaci více druhů energie současně nebo během aplikace dochází k přeměně jednoho druhu energie na jiný⁸.

Rozdělení dle Poděbradského

Fyzikální terapie:

- mechanoterapie
- termoterapie a hydroterapie
- fototerapie
 - nepolarizované záření
 - polarizované záření
- elektroterapie
 - kontaktní
 - bezkontaktní
- kombinovaná terapie

Fyzikální léčebné přípravky dle Capka

1. Uměle připravené – sem řadíme zdroje různých energií, např.: elektromagnetické záření, termické, mechanické energie
2. Přírodní zdroje energií – např.: sluneční záření, klimatické vlivy

3. Některé manuální výkony – jako třeba masáž klasická či reflexní, polohování, mobilizace
4. Aktivní pohybová cvičení – léčebný tělocvik

Účinky fyzikální terapie

- účinky přímé: přímé ovlivnění tkání a fyzikálních a biochemických pochodů v nich
- účinky reflexní: zprostředkované především nervovým, případně endokrinním systémem

Účinky a obecné indikace fyzikální terapie

- analgetický účinek (např.: IR – A záření, ...)
- myorelaxační a spazmolytický účinek (např.: ultrazvuk, IR – A záření,...)
- trofotropní účinek (např.: vakuově přetlaková terapie, ultrazvuk, laser,...)
- antiedematózní účinek (např.: kompresní terapie,...)
- odkladný účinek
- placebo efekt

V rámci terapie u hemofiliků jsou doporučované a vhodné následující procedury:

5. 4. 1. Kryoterapie

Kryoterapií se nazývají procedury negativní termoterapie. Říká se jí též chladová terapie a je v poslední době využívána stále častěji ve formě celkové, ale především lokální.

Účinky kryoterapie na organismus jsou závislé na několika faktorech, mezi které se řadí: a) doba působení chladu

b) rozsah plochy, na kterou chlad působí

c) do jaké hloubky chlad působí

Dávkování i postup při aplikaci procedur kryoterapie je velmi individuální a je nutné dbát a řídit se aktuální stavem pacienta a při proceduře bedlivě sledovat jeho reakce.

U hemofiliků se prostředků kryoterapie využívá při akutním úrazu a krvácení do svalů či kloubů – negativní termoterapie působí antiedematózně, omezuje vznik hematomu a krvácení, protože způsobuje relativní vazodilataci, a snižuje bolestivost. Nejlepších výsledků je dosaženo při terapii chladem během prvních 48 hodin od úrazu nebo krvácení.

I u hemofiliků je třeba kalkulovat i s jejich celkovým zdravotním stavem a znát jejich osobní anamnézu, protože i kryoterapie má své kontraindikace – organické poruchy periferního prokrvení, poruchy citlivosti, kryoglobulinemie, hyperthyreóza, chladová alergie, angina pectoris, poruchy srdečního rytmu a těžké selhávání srdce (kontraindikace zvláště při aplikaci kryoterapie na horní končetiny) a celkové výrazné oslabení organismu.

Při terapii hemofilie a jejích klinických projevů je využívána především lokální kryoterapie.

Prostředky používané pro lokální kryoterapii:

Led v několika formách - *ledová tříšť*: tříšť o teplotě kolem 0° C je vložena do froté ručníku a přikládána k cílovému místu na těle.

- *ledové kompresy*: froté ručník se ponoří do solného roztoku (1 kg soli na 5 l vody), poté se vyždímá a následně zmrazí na -5 až -15° C. Díky obsahu soli se dobře modeluje i ve zmrazeném stavu. Využívá se především v pooperačním stádiu po synovektomii nebo aloplastice.

U hemofiliků se ledování provádí bezprostředně po krvácení. Ideální je použít kryosáčky obsahující kryoperlózu, která i po zmrazení na -18° udržuje volně tvarovatelnou konzistenci. Kryosáčky se přikládají přes silnou vrstvu balvněné látky na dobu zhruba pěti minut. Při opakované aplikaci musí následovat pauza alespoň dvakrát delší než samotná aplikace. Při kryoterapii se končetina ukládá do úlevové polohy.

5. 4. 2. Fototerapie

Fototerapie je léčba elektromagnetickým zářením v rozsahu viditelné části spektra, ultrafialové a infračervené oblasti, využívající účinky energie fotonů⁸.

Účinnost a biologické projevy závisí na několika parametrech:

- Energie fotonu
- Intenzita záření
- Trvání ozáření
- Velikost exponované plochy

Ultrafialové záření – patří mezi nepolarizovaná záření. Rozmezí jeho vlnové délky se nachází pod 400 nm. Spodní hranice není přesně stanovena, bývá udávána mezi 180 a 290 nm.

Z jeho biologických účinků se u hemofiliků využívá především jeho podpory tvorby vitamínu D při terapii osteoporózy jakožto následku hemofilie. Mezi další indikace této terapie se řadí hojení ran a artralgie.

Opět se však musí při aplikaci UV záření dbát i na kontraindikace. Z těch nesmí být opomenuty následující: fotoalergie, kaseózní ostitida, akutní infekční onemocnění, porfyrie, akutní ataka lupus erythematoses, ataka polysrtritidy, ulcus ventriculi et duodeni, autoimunitní systémové poruchy a karcinom kůže.

Pro dávkování je rozhodující prahová erytémová dávka. První ozáření může trvat až trojnásobek této dávky a postupně se s dalšími sezeními doba zvyšuje.

Infračervené záření – je zářením o vlnové délce nad 760 nm. Patří mezi nepolarizovaná záření.

Indikacemi u hemofiliků pro použití IR záření jsou především artrózy, chronické bolestivé syndromy pohybového aparátu, myalgie, burzitidy a tendovaginitidy.

Využívá se zejména jeho analgetického účinku.

Kontraindikací je především fotoalergie, dále pokročilá ateroskleróza, febrilie a srdeční selhávání.

Dávkování lze ovlivnit nastavením intenzity dopadajícího záření a dobou expozice.

Laser – Light Amplification by Stimulated Emission or Radiation, tedy světlo zesilované pomocí stimulované emise záření. Patří mezi polarizovaná záření, řadí se k dlouhovlnným zářením v oblasti viditelného, popřípadě neviditelného infrazáření.

Účinky využívané u hemofiliků:

- biostimulační – Dochází k stimulaci kolagenu a urychlení regenerace
- analgetický - Je popisována stimulace tvorby beta – endorfinů, dochází k analgesii na podkladě působení na tzv. gate control systém
- protizánětlivý – Laser působí na aktivaci monocytů a makrofágů
- antiedematózní

Lépe na tuto terapii reagují stavy akutní než chronické.

Kontraindikace:

- Ozáření očí a štítné žlázy
- Epilepsie a jiná záchvatovitá neurologická onemocnění
- Ozařování abdominální oblasti v těhotenství a při menses
- Maligní procesy
- Febrilie
- Období 6 měsíců po ukončení radioterapeutické léčby

Použití laseru se musí řídit platnými bezpečnostními předpisy. Tyto předpisy jsou odstupňované podle bezpečnostních tříd, do kterých jsou lasery řazeny (třídy I, II, IIIa a IIIb – vyjmenované vzestupně podle intenzity). Provozovatelé laseru jsou povinni dodržovat 258/2000 Sb. O ochraně veřejného zdraví, vyhlášku Ministerstva zdravotnictví č. 89/2001 a Nařízení vlády č. 480/2000 Sb. O ochraně veřejného zdraví před neionizujícím zářením.

5. 4. 3. Elektroterapie

Elektroterapie je oblast fyzikální terapie, která využívá aplikace elektrických proudů a/nebo impulzů na organismus pro účely terapie, případně diagnostiky⁸.

U hemofiliků nachází uplatnění především nízkofrekvenční proudy. Nízkofrekvenční proudy jsou pulzní nebo střídavé proudy s frekvencí do 1000 Hz.

Leducův proud – je monofázický, pravoúhlý a pulzní. Nadprahově senzitivní intenzita vyvolává požadovaný analgetický účinek. Ideální je pro terapii chronických bolestí pohybového aparátu.

Träbertův proud – je opět monofázický, pravoúhlý a pulzní. Úleva od bolesti přichází již během aplikace → „časný účinek“.

Diadynamické proudy – principem této terapie je aplikace galvanické složky, jíž následují nízkofrekvenční sinusové monofázické proudy. Jedná se tedy o kombinaci galvanické a pulzní terapie.

U hemofiliků má smysl aplikace LP (courant modulé en longues périodes), jelikož mají v nadprahově senzitivní intenzitě účinky analgetické. Jsou dobře tolerované a nachází své uplatnění při terapii funkčních i organických poruch hybného systému.

TENS – tedy Transkutánní elektroneurostimulace

Tato terapie je využívána pro její analgetický účinek, který je vysvětlován nejčastěji vrátkovou teorií tlumení bolesti.

Z výčtu používaných způsobů elektroterapie a jejich účinků vyplývá, že hlavním důvodem jejich aplikace je terapie bolesti pohybového aparátu.

5. 4. 4. Mechanoterapie

Znamená použití statických a dynamických sil k léčebným účelům. Jedná se o aplikaci mechanických sil na organismus pacienta zprostředkovanou přístroji nebo přímo terapeutem.

Mezi procedury mechanoterapie je možné zařadit velmi nesourodé skupiny terapií. Teoreticky ve své podstatě všechny techniky manuální medicíny a všechny druhy masáží patří do mechanoterapie, neboť při jejich aplikaci dochází k přenášení mechanické energie z terapeuta na pacienta. Do fyzikální terapie se však nepočítají.

Pod mechanoterapii patří přístrojové zdroje podtlaku, přetlaku, trakce a vibrací, terapie rázovou vlnou a ultrazvukovou terapii.

Ultrasonografie

Ultrazvukem se označuje podélné mechanické vlnění s frekvencí nad 20 000 Hz. Pro účely fyzikální terapie jsou využívány frekvence 0,8 až 3 MHz.

Existuje několik způsobů aplikace UZ:

Podle ozvučované plochy a pohybu hlavičky

- Statická – Hlavice se připevní k požadovanému místu na těle a víc se během aplikace nepohybuje
- Semistatická – Hlavice je zhruba stejně velká jako cílová plocha na těle a pohybuje se s ní nepřetržitě spirálovitě
- Dynamická – Hlavice je mnohem menší než ozvučovaná plocha. Pohyb je opět veden spirálovitě nad celou plochou vyžadující terapii

Podle místa ozvučení

- Lokální – Aplikace UZ přímo v místě potíží.
- Segmentová – Aplikace UZ nad výstupy nervových kořenů pro danou oblast.
- Neurální – Jen velmi výjimečně využíván u fantomových bolestí. U hemofiliků nenachází uplatnění.
- Radikulární – Aplikace nad míšním kořenem a následně nad Headovu zónu.

U hemofiliků se ultrazvuk využívá pro svůj analgetický účinek a zlepšení regeneračních schopností tkání.

Ultrazvuk se nepoužívá prvních dvacet čtyři hodin po krvácení. Následně je možné ho aplikovat pro rychlejší vstřebávání hematomů. Doba terapie se pohybuje mezi třemi až pěti minutami, frekvence terapie je 3 krát týdně, celkový počet sezení 5 až 6. Využívá se malá (1 cm²), pohyblivá hlavice. Aplikace je dynamická. Intenzita se pohybuje mezi 0,3 W/cm² a 0,5 W/cm². Vzhledem ke kontraindikaci tvorby tepla je nutné zvolit pulzní ultrazvuk s poměrem impulz : perioda (PIP) pod 1 : 9, jehož účinek je atermický.

Kontraindikacemi jsou především čerstvé krvácení, aplikace na epifyzy rostoucích kostí, na oči a gonády.

Závěrem k fyzikální terapii

Většina laiků a bohužel i řada zdravotníků se domnívá, že fyzikální terapie je hlavní náplní léčebné rehabilitace. Řada zahraničních autorů se prakticky shodla na tom, že v tzv. rehabilitačním plánu by měla fyzikální terapie časově zaujímat 4 – 5 %, jinak je podle momentálního stavu pacienta nutné preferovat aktivní prvky, tedy LTV (léčebnou tělesnou výchovu), případně reflexní techniky a ergoterapii. Fyzikální terapie (obdobně jako např. farmakoterapie) je pomocnou terapeutickou metodou, kterou by v rámci své odbornosti měli využívat lékaři všech klinických oborů.

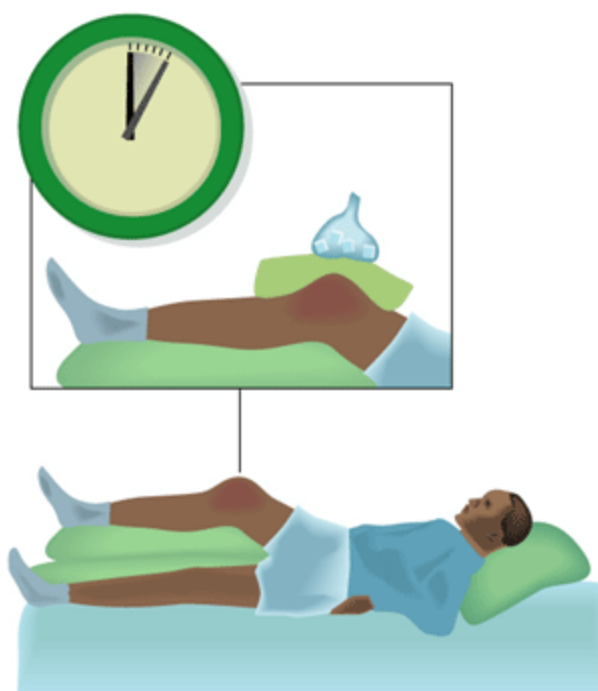
Pokud je fyzikální terapie správně ordinována a prováděna při současném snížení nebo vysazení farmakoterapie, je její použití vždy pro pacienta přínosem⁸.

Většina metod fyzikální terapie je pro pacienta příjemná, a tím pádem vyhledávaná. Její obrovskou nevýhodou u většiny pacientů je pasivita, která nenutí k vlastní aktivitě a iniciativě. U hemofiliků je pasivita naopak žádoucí a vyhledávaná. Zvláště po akutních krváceních je nutné hemofiliky udržovat v klidu a aplikovat pasivní způsoby terapie, mezi které fyzikální terapie patří.

5. 5. Bezprostřední ošetření po akutním krvácení do kloubů či svalů

Fyzioterapie se uplatňuje i po akutním krvácení do kloubů nebo svalů. Bezprostředně po takovém krvácení by mělo být zajištěno následující:

- Podání faktoru
- Polohování – úlevová pozice
- Kryoterapie
- Kompresce a elevace postižené končetiny
- Intenzivní šetrná rehabilitace (po konzultaci s lékařem)



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
"Prevention is better than cure"

© Copyright World Federation of Hemophilia

obr. 7: Ošetření po akutním krvácení. Zdroj: Haemophilia in Pictures, dostupné na:
<http://www.wfh.org/en/index.html>

6. Ortézy

Ortotika spadá pod ortopedickou protetiku a zabývá se indikací, konstrukcí a aplikací ortéz. Ortéza je externě aplikovaná zdravotní pomůcka. Zajišťuje stabilitu té části těla, na kterou je aplikována. Danou část těla buď úplně znehybní, nebo ji může jen fixovat bez omezení pohybu. Ortéz existuje mnoho druhů a jejich použití ve velmi široké.

U hemofiliků s již poškozeným pohybovým aparátem jsou vhodné spíše individuálně vyráběné ortézy, tedy pomůcky vyrobené na míru, pro prevenci postačují sériově vyráběné ortézy, které je v dnešní době možné sehnat i v běžných obchodech se sportovním vybavením.

Správně vybraná ortéza by měla splňovat funkční požadavky, být komfortní při aplikaci a nezpůsobovat sekundární problémy, jako poškození kožního krytu nebo bolestivost. U pacientů užívajících ortézu dlouhodobě se hledí i na vzhled této pomůcky.

Kontraindikacemi pro aplikaci ortéz u hemofilického pacienta jsou především nestabilní obvody končetin – například měnící se edém, porušení kožního krytu v místě aplikace a intolerance déletrvajícího tlaku.

Nejčastěji využívané pomůcky na ochranu kloubů - prevence

- Ke zranění jsou nejnáchylnější lokty, kolena a kotníky.

Lokty – K jejich zranění a následnému krvácení dochází nejčasněji při dlouhodobé opoře o lokty při činnostech především v sedě u stolu, např. při psaní. Pro takové činnosti je vhodné zejména u těžké formy hemofilie použití pružného návleku s měkkým vyztužením lokte.

Kolena – K jejich podvrtnutí či výronům dochází především při sportu. Opět se i zde uplatňuje pružný návlak s měkkou výztuží přes kloub. Kloub je jím fixován, ale není omezen v pohybu.

Někteří hemofilici krvácejí do kolenních kloubů v noci během spánku. U nich se osvědčilo použití lehké plastové dlahy, která se aplikuje pouze na noc a udrží koleno napjaté.

Kotníky – K zabránění jejich zranění mnohdy stačí kvalitní obuv po stranách dostatečně vysoká, která kotník chrání. Samozřejmě i pro tento kloub existují pružné návleky s měkkou výztuží.

Pro hemofiliky jsou velmi vhodné boty vyvinuté primárně pro jogging. Tato obuv absorbuje nárazy a snižuje tak zatížení kloubů.

7. Lázeňská léčba

Balneologie je naukou pojednávající o lázeňství. Zabývá se přírodními léčivými zdroji, jejich účinky na lidský organismus a lázeňskými léčebnými metodami. Balneoterapie je lékařským oborem, který využívá přírodní léčivé zdroje, tedy vody, peloidy a plyny, a speciální léčebné metody. Uplatnění nachází v oblasti primární i sekundární prevence a také v terapii akutních i chronických onemocnění a vrozených vad.

V České republice se v lázeňské medicíně uplatňuje přímá účast lékaře, kolektivu fyzioterapeutů a dalších zdravotníků na léčebném procesu.

Lázeňská léčba je předepisována lékařem, stejně jako procedury, které má při ní pacient podstoupit.

Lázeňská léčba u hemofiliků

Hemofilikům jsou lázně nejčastěji předepisovány v indikační skupině VII, tedy nemoci pohybového aparátu. Délka pobytu bývá 21 dní. Kontraindikací lázeňské léčby je čerstvé krvácení.

Osvědčené lokality:

- Teplice v Čechách – Jako jediné lázně na světě disponují termální vodou hydrogenouhličitano–síranu–sodného typu bohatou na minerály a s příměsí radonu. Teplota pramene se udává 41° C. Lázně jsou zaměřené na léčbu pohybového aparátu.
- Jáchymov – Zde se aplikují radonové koupele, které mají příznivé účinky na nemoci pohybového aparátu a postižení periferních nervů.
- Klimkovice – Základem tamní léčby je přírodní léčivý zdroj, kterým je třetihorní, vysoce koncentrovaná jodobromová solanka. Lázně se osvědčily při léčbě pohybového aparátu.
- Velké Losiny – Lázně proslulé sirnými prameny. Tamní vody lze obecně charakterizovat jako sirné prosté teplice a sirné studené prameny. Teplota termálních vod u vývěru se pohybuje kolem 36° C. I zde probíhá terapie onemocnění pohybového aparátu a také pooperační rehabilitace.

8. Hemofilie a sport

Hemofilie není důvodem pro vyhýbání se sportu. Samozřejmě pro hemofiliky možná více než pro kohokoliv jiného platí nezbytnost používání ochranných pomůcek a důsledné vnímání vlastních možností.

Nedílnou součástí jakékoliv sportovní aktivity musí být rozcvička před začátkem cvičení a uvolnění po skončení sportovní aktivity. Pokud hemofilik se sportem začíná, je vhodné poradit se s fyzioterapeutem nebo trenérem a vypracovat společně sportovní plán obsahující rozcvičkové a uvolňovací programy vhodné pro konkrétní sport.

Pod záštitou Světové hemofilické organizace byla provedena studie vhodnosti 69 populárních sportů z hlediska lékařů i samotných hemofiliků a jejich zkušeností z danými sporty. Z této studie vzešel seznam doporučovaných a nedoporučovaných sportů.

Vhodné sportovní aktivity	Nevhodné sportovní aktivity
Plavání	Box
Chůze	Rugby
Stolní tenis	Americký fotbal
Jóga	Motorismus
Cyklistika	Karate
Turistika	Judo
Tanec	Hokej

Tabulka 3: Vhodné a nevhodné sporty

Na první pohled se může zdát, že sportující hemofilik jen zvyšuje riziko vzniku krvácení. Při použití ochranných pomůcek a možnosti podání faktoru při případném zranění, se hemofilik neohrožuje o nic více než zdravý člověk.

Pravidelný sport zlepšuje koordinaci a vytrvalost, procvičuje a posiluje svaly a přispívá k psychické pohodě člověka, hemofilika nevyjímaje.

9. Život s hemofilií

Každý hemofilik by měl znát svou přesnou diagnózu, mít přehled o možnostech terapie, pravidelně chodit na prohlídky k lékaři a dodržovat jeho doporučení ohledně životního stylu. V dnešní době je léčba velmi dobře dostupná.

Pokud se hemofilik řídí doporučeními, pravidelně cvičí a stará se o sebe, není jeho život onemocněním nijak zvláště omezován. Samozřejmě záleží na včasnosti diagnózy a závažnosti onemocnění. Hemofilie je chronickým onemocněním a svými projevy ovlivňuje život nemocného a zasahuje do něj. Každý hemofilik se s nemocí vyrovnává jinak. Kvalita života člověka s hemofilií nemusí být výrazně snížena a snad každý hemofilik může prožít bohatý a plnohodnotný život.

10. Hemofilická centra v ČR

V České republice v současné době fungují hemofilická centra v následujících městech: Praha, Brno, Olomouc, Ostrava, Plzeň, Hradec Králové, České Budějovice a Ústí nad Labem. Všechna tato centra jsou k dispozici pro dětské i dospělé pacienty.

Cíleně se rehabilitací zabývá jen brněnské centrum pro dětské pacienty a Ústav hematologie a krevní transfúze v Praze. Český svaz hemofiliků pořádá dva týdenní rekondiční pobyty ročně, na jaře pro dospělé a během letních prázdnin pro děti. V současné době se připravuje Národní hemofilický program, který mimo jiné řeší i rehabilitaci u hemofiliků. Cílem je, aby alespoň hemofilická centra nabízela a provozovala fyzioterapii a měla fyzioterapeuty specializované na hemofiliky.

Závěr

Hemofilie patří mezi vzácná onemocnění. To však neznamená, že se s ní fyzioterapeut nemůže během své praxe setkat. Naopak. Fyzioterapeut je jedním z odborníků, které hemofilik během svého života v rámci prevence i terapie nezbytně potřebuje. Mělo by proto mezi fyzioterapeuty existovat obecné povědomí o specifikách práce s pacienty s hemofilií a možnostech fyzioterapie.

Kvalitní fyzioterapie a odborné vedení a instruktáž cvičení se nemalou měrou podílejí na zvyšování kvality života hemofilika a minimalizaci projevů onemocnění na pohybovém aparátu. Fyzioterapie je neopomíjitelnou součástí komplexní terapie hemofiliků.

Souhrn

Hemofilie je hereditární onemocnění vázané na X chromozom, což znamená, že postihuje muže. Ženy jsou postiženy jen velmi vzácně. V České republice je v současné době hemofilie diagnostikována u necelých osmi set mužů, z nichž zhruba třetina je mladší osmnácti let.

Rozlišuje se hemofilie A, B, C, hemofilie vzniklé na podkladě genové mutace a hemofilie provázející autoimunitní onemocnění. Klinické příznaky jsou v všech typech hemofilie si velmi podobné. Rozdílné projevy závisí na stupni tíže onemocnění. Zatímco lehká forma nemusí být během života ani rozpoznána, při těžké formě může hemofilik krvácet i zcela spontánně.

Velmi časté a nepříjemné je krvácení do kloubů a svalů. A zde nastupuje na scénu fyzioterapie, která slouží jako prevence těchto krvácení i jako terapie následků kloubních a svalových krvácení. Při práci s hemofilickým pacientem musí fyzioterapeut dodržovat určitá pravidla a normy. Pokud se jich drží, nehrozí hemofilikovi krvácení během terapie.

Z fyzioterapeutických metodik se uplatňuje například senzomotorická stimulace, reflexní terapie, PNF nebo Bobath koncept. Nepopiratelný význam má také polohování, strečink a relaxace. Stejně tak některé složky fyzioterapie mohou hemofilikovi prospět a zlepšit jeho stav.

Z práce vyplývá přínos fyzioterapie pro hemofiliky a pozitivní vliv fyzioterapie na jejich zdravotní stav a zmírnění klinických projevů nemoci spojených s poškozením pohybového aparátu.

Summary

Haemophilia is hereditary disease linked to the X chromosome, which means it affects men. Women are affected rarely. Currently there are diagnosed less than eight hundred men with haemophilia in the Czech Republic, about one third of them are younger than eighteen years of age.

The haemophilia is differentiated to A, B, C type, haemophilia incurred on the basis of haemophilia gene mutation and accompanying autoimmune diseases. Clinical symptoms in all types of haemophilia are very similar. Different symptoms depend on the degree of severity of disease. While the easy form may not be identified in all life, by contrast a haemophiliac can also bleed spontaneously in severe form of disease.

Very common and annoying symptom is a bleeding into the joints and muscles. The physiotherapy comes the scene at this point, it serves as the prevention of bleeding as well as treatment of the joint and muscle bleeding effects. Working with haemophiliac patient Physiotherapist must observe certain rules and standards. If they hold them there is no bleeding during the treatment of haemophiliacs.

The physiotherapy is applied methodologies such a psychomotoric stimulation, reflex therapy, PNF or Bobath concept. The importance of the positioning, stretching and relaxation is above exception. Similarly, some components of physiotherapy may benefit haemophiliacs and improve their condition.

The work shows the benefits of physiotherapy for haemophiliacs, and the positive effect of physiotherapy on their health status and reducing of clinical disease symptoms associated with musculoskeletal injury.

Seznam použité literatury

Seznam použité literatury - citace

1. MARTIN VOKURKA, JAN HUGO a kolektiv, Praktický slovník medicíny, 9. aktualizované vydání, Vydal Maxdorf, 2008, 518 stran, ISBN 978-80-7345-159-2
2. PETER JONES, Život s hemofilií, 1. české vydání, Vydal Český svaz hemofiliků, 2007, 224 stran, ISBN 978-80-239-9850-4
3. ANTONÍN SOSNA et al, Základy ortopedie, 1. vydání, Vydal Triton, 2001, 175 stran, ISBN 80-7254-202-8
4. PAVEL KOLÁŘ et al., Rehabilitace v klinické praxi, 1. vydání, Vydalo nakladatelství Galen, 2009, 713 stran, ISBN 978-80-7262-657-1
5. JANA HROMÁDKOVÁ a kolektiv, Fyzioterapie, 1. vydání, Vydalo nakladatelství H a H Vyšehradská, s.r.o., 2002, 428 stran, ISBN 80-86022-45-5
6. DAGMAR PAVLŮ, Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody, koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi, 2. opravené vydání, Vydalo Akademické nakladatelství CERM, s.r.o, 2003, 239 stran, ISBN 80-7204-312-9
7. Oficiální stránky DJK fyziio, s.r.o., dostupné na: djk.cz
8. JIŘÍ PODĚBRADSKÝ, IVAN VAŘEKA, Fyzikální terapie, 1. vydání, vydala Grada Publishing, a.s., 1998, 264 stran, ISBN 80-7169-661-7
9. NeuroRehabilitace, dostupné na: neurorehabilitace.cz
10. JÁN CAPKO, Základy fyziatrické léčby, 1. vydání, Vydalo Grada Publishing, a.s, 1998, 349 stran, ISBN 80-7169-341-3

Seznam použité literatury – další zdroje

KATHY MULDER, Cvičení pro pacienty s hemofilií, 1. české vydání, Vydal Český svaz hemofiliků, 2009

KAREL LEWIT, Manipulační léčba, 5. zcela přepracované vydání, vydalo nakladatelství Sdělovací technika, spol. s.r.o. ve spolupráci s Českou lékařskou společností, 1996, 411 stran, ISBN 80-86645-04-5

DOBROSLAVA JANDOVÁ, Balneologie, 1. vydání, Vydala Grada, 2009, 404 stran, ISBN 978-80-247-2820-9

PAVEL KELNER et al., Vnitřní lékařství, svazek VIII, Hematologie, 1. vydání, Vydalo Karolínium, 2003, 115 stran, ISBN 80-246-0672-0

STANISLAV TROJAN a kolektiv, Lékařská fyziologie, 4. přepracované a doplněné vydání, Vydala Grada, 2003, 771 stran, ISBN 80-247-0512-5

EMANUEL NEČAS, Obecná patologická fyziologie, 3. vydání, Vydalo Karolínium 2009, 377 stran, ISBN 978-80-246-1688-9

MGR. EVA GREPLOVÁ, Fyzioterapie – nezbytná součást léčby hemofilie, Diplomová práce, Univerzita Palackého Olomouc

JANA DVOŘÁČKOVÁ, Kvalita života u osob s hemofilií, Článek publikovaný v Hemofilickém zpravodaji č. 14, Publikaci vydává Český svaz hemofiliků, vydáno roku 2009, Číslo registrace: MK6244/92

DEBBIE HUM et al., Challenges, Choices, Decisions A Guide on Orthopedic Surgery for People with haemophilia and Inhibitors, Canadian haemophilia Society, 100 stran, ISBN 978-1-897489-08-6, dostupné na:
<http://www.haemophilia.ca/files/CCD%20NOV%2026%20FINAL.pdf>

All About haemophilia: A Guide for Families, Canadian haemophilia Society, 2001, ISBN 0-920967-37-X, dostupné na:
<http://www.haemophilia.ca/files/GFFchap8.pdf>

Odborný časopis - Pohybové ústrojí, Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii, Vydává Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně, Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, Katedra antropologie a genetiky člověka PřF UK v Praze, Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J. E. Purkyně, Ročník 15/2008 číslo 1-2, dostupné na:
http://www.pojivo.cz/pu/PU_12_2008.pdf

Seznam použité literatury – internetové zdroje

Oficiální stránky Českého svazu hemofiliků: www.hemofilici.cz

Oficiální stránky HemoJunior - občanského sdružení na pomoc dětem s hemofilií:
www.hemojunior.cz

Oficiální stránky Kanadské hemofilické společnosti: www.haemophilia.ca

Oficiální stránky Světové hemofilické organizace: www.whf.org

Oficiální stránky Slovenského hemofilického sdružení: www.shz.sk

Online encyklopedie Wikipedia: <http://cs.wikipedia.org/wiki/Hemofilie>

Oficiální stránky Vitalion: <http://nemoci.vitalion.cz/hemofilie/>

Oficiální stránky Termálních lázní Velké Losiny: www.lazne-losiny.cz

Oficiální stránky lázní Sanatoria Klimkovice: www.sanatoria-klimkovice.cz

Oficiální stránky Lázní Jáchymov: www.laznejachymov.cz

Oficiální stránky Lázní Teplice: <http://www.lazneteplice.cz/>

Seznam příloh

Příloha č. 1: Cvičení

Příloha č. 2: Doporučovaná kloubní cvičení

Příloha č. 3: Doporučovaná svalová cvičení

V přílohách uvádím doporučené cviky. Čerpala jsem především z publikace Kathy Mulder Cvičení pro pacienty s hemofilií, kapitoly Fyzioterapie z knihy Život s hemofilií od Petera Jonese a stránek sdružení Hemojunior v oddělení Rehabilitační cvičení pro hemofiliky.

Příloha č. 1 - Cvičení

Cvičení musí být přizpůsobeno věku, fyzické zdatnosti a aktuálnímu zdravotnímu stavu hemofilika. Je vhodné sestavu cviků sestavit individuálně na rehabilitačním pracovišti nebo pod dohledem edukovaného sportovního trenéra. V sestavě se zohledňuje náročnost cviků, bezpečnost při jejich provádění a doporučí se vhodné cvičení pomůcky, jako míče, labilní plochy, overbally a terabandy.

Každé cvičení začíná rozcvíčkou, následuje samotné cvičení a nakonec relaxace. Doba jednoho cvičebního setu se pohybuje kolem 30 minut.

Na začátku nového cvičení se každý cvik opakuje zhruba šestkrát a postupně se počet opakování plynule zvyšuje. Stejně tak výdrž je přibližně šest vteřin a postupně se tato doba plynule zvyšuje. Nikdy nesmí docházet k současnému přidávání počtu opakování a zároveň ke zvyšování doby výdrže.

Jednotlivé cviky jsou proloženy relaxací.

Příloha č. 2 - Příklady doporučených kloubních cvičení

Při opakovaných krváceních si nemocný najde úlevovou polohu. Pokud ji zaujme, bolest se sníží. Jako řešení je úlevová poloha vhodná jen krátkodobě. Při jejím dlouhodobém zaujímaná dochází k jen těžko a obtížně návratných změnám ve tkáních. Hemofilik si vytvoří tzv. získanou polohu, která s sebou nese určité komplikace.

Loketní kloub

Loketní kloub se skládá z kloubu radioumerálního, v rámci kterého probíhá pohyb do flexe a extenze, a radioulnárního, který provádí pronaci a supinaci. Poškození loketního kloubu a především omezení schopnosti pronace a supinace způsobuje takto postiženému hemofilikovi komplikace a problémy v každodenním životě.

Úlevovou polohou pro loketní kloub je semiflexe až flexe se spíše pronačním postavením předloktí.

Cviky pro udržení a zlepšení rozsahu pohybu

Flexe – extenze

Pokud vážne pouze pohyb ve směru flexe – extenze je možný následující cvik:

1. Pacient se posadí bokem ke stolu s rovnou deskou. Sedí tak, aby bylo předloktí volně položené na desce stolu s dlaní obrácenou dolů (pronační postavení). Bez pohybu v ramenním kloubu pomalu a plynule posunuje předloktí po desce stolu, čímž se loket propíná a ohýbá. Nevýhodou tohoto cviku je pronační poloha předloktí.
2. Pacient se posadí a postižený loket si podepře druhou rukou. Pomalu a plynule loket natahuje a po maximálním možném propnutí, které neprovází bolest, opět pokrčuje. Při každém ohnutí se snaží paži propnout o něco více, ale nikdy tento postup nevynucuje přes bolest. Tento cvik je velmi vhodný, neboť je možné provádět ho v supinaci i pronaci předloktí.

Pronace – supinace

1. Pacient se posadí ke stolu s rovnou deskou tak, aby jeho předloktí volně leželo na desce. Z počátku cvičení stačí bude – li dlaň pomalu a plynule otáčet směrem k desce a směrem od desky. Cílem je dotknout se celou plochou dlaně desky stolu při pronaci a dotknout se celou plochou hřbetu ruky desky stolu při supinaci. Opět není vhodné pohyb dokončovat násilím.

2. Ztížením předchozího cviku je uchopení menšího závaží do dlaně postižené horní končetiny. Tentokrát není předloktí opřeno o desku stolu. Pacient sedí s pokrčeným loktem přitisknutým k tělu a předloktí má volně v prostoru před sebou. Dlaň se závažím otáčí pomalu a plynule směrem k podleze a směrem ke stropu.

Kolenní kloub

Koleno je úplně nejčastěji postiženým kloubem hemofiliků. Jedná se o kloub kladkový, na který je vyvíjen velký tlak. Je tedy vystaven zátěži.

Úlevovou polohou pro kolenní kloub je flexe. U hemofiliků s častým krvácením do tohoto kloubu dochází i k reflexnímu oslabení kvadricepsu a přetěžování hamstringů. Po čase se tímto mechanismem oslabí extenze. Takto postižený chodí se stále pokrčeným kolenem, což kompenzuje plantární flexí v kloubu hlezenním.

Cvičení pro udržení a zlepšení rozsahu pohybu

Flexe - extenze

1. Pacient sedí na zemi se zdravou končetinou propnutou a postiženou pokrčenou v kyčelním i kolenním kloubu. Patu sune po podložce směrem od těla a snaží se co nejvíce přiblížit zadní stranu stehna k podložce.

2. Pacient sedí na židli a obě nohy má pokrčené v kolenou zhruba na devadesát stupňů. Postiženou končetinu se snaží pomalým a plynulým pohybem co nejvíce propnout v koleni. Může si pomoci zdravou končetinou.

3. Pacient leží na břiše a postiženou dolní končetinu má pokrčenou. Pomalu a plynule ji spouští směrem k podložce. Cílem cviku je dosáhnout co největšího možného propnutí.

Hlezenní kloub

Největším problémem při krvácení do hlezenního kloubu je otok na přední straně kotníku a opakovanými krváceními ztlustělá synoviální membrána. Obojí omezuje dorzální flexi nohy.

Úlevou pozicí je plantární flexe. Takto postižený chodí po špičkách.

Cvičení pro udržení a zlepšení rozsahu pohybu

Dorzální flexe

1. Pacient leží na zádech na posteli nebo lehátku s pokrčenou zdravou končetinou a postiženou končetinu má propnutou v koleni. Pata přesahuje do volného prostoru. Pacient přitahuje špičku směrem k tělu a uvolňuje. Cílem cviku je schopnost dorzální flexe.
2. Pacient sedí na kraji židle s oběma dolními končetinami pokrčenými v kolenou a plosky nohou má celou plochou položené na zemi. Výchozí polohou je takové postavení, kdy pacient nepociťuje žádný tah a omezení. Pomalu a plynule posouvá postiženou končetinu po zemi dozadu. Pata musí zůstat v kontaktu se zemí.

Příloha č. 3 - Příklady doporučených svalových cvičení

Krvácení do svalů způsobuje jejich oslabení a ztrátu flexibility. Postižený se většinou snaží po krvácení vzhledem k bolesti sval nepožívat a šetří ho. Pokud ke krvácení do konkrétního svalu dochází často, sval se zkrátí a ztratí odolnost.

Cvičení by mělo být zaměřené na obnovu svalové síly i délky svalu. Aby nedocházelo ke zkracování svalu, je možné v intervalech mezi cvičeními fixovat končetinu v dlaze. Dlaha musí být sestavena tak, aby bylo možné ji průběžně přizpůsobovat aktuální délce svalu.

Při protahování svalů je pro hemofilika nutné naslouchat vlastnímu tělu a nepostupovat přes pocit napnutí svalu. V krajní poloze končetina setrvá pár vteřin a poté je uvolněna.

Musculus iliopsoas

Tento flexor kyčelního kloubu se nachází v těsné blízkosti femorálního nervu i tepny, proto může mít krvácení do tohoto svalu závažné následky.

Vstřebávání hematomu v m. iliopsoas může trvat několik měsíců.

Stává se, že když už je sval téměř úplně uzdraven, dojde k novému krvácení a je nutné pacientovi naordinovat klid na lůžku.

Než krvácení ustane musí být pacient v absolutním klidu.

Rehabilitace musí být pečlivě vedena a kontrolována fyzioterapeutem, který musí plně respektovat pacientovy pocity ohledně bolesti a napínání svalu.

Po krvácení bývá hemofilik polohován v leže na zádech a pokrčenou dolní končetinou, která je vypořádána polštářem nebo válcem. Kyčel je ve flexi.

Cviky pro zlepšení flexibility

1. Pacient leží na zádech s pokrčenými kyčlemi i koleny, chodidla se celou plochou dotýkají podložky. Postiženou dolní končetinu pacient pomalu a opatrně natahuje, dokud neucítí první známky tahu v oblasti třísla. V této poloze pár vteřin vytrvá a pak končetinu opět pokrčí. Cílem cviku je plné propnutí a natažení dolní končetiny. Dokud k tomu nedojde, nemůže se postoupit k dalším cvikům.

2. Pacient leží na břicho s rukama složenýma pod čelem. Boky se dotýká podložky. Plně uvolní kyčle i záda. Cítí – li pnutí v třísle, zádech nebo stehně, cvik okamžitě přeruší. Pokud cvičení zvládá bez problémů, může začít pomalu a opatrně chodit s berlemi.

3. Pacient leží na zádech, horní končetina má položené podél těla dlaněmi dolů a dolní končetiny pokrčené v kyčlích i kolenou, chodila leží na podložce. Vtáhne břicho, podsadí pánev, zpevní zadek a pomalu se pánví odlepjuje od podložky a zvedá ji, dokud v tříslech neucítí mírný tah. Pár vteřin vytrvá a poté povolí a pomalu se vrátí pánví na podložku.

Musculus triceps surae

Tento sval se skládá z povrchově uloženého dvoukloubového musculus gastrocnemius a hluboko uloženého jednokloubového musculus soleus. Krvácení do obou složek svalu jsou častá.

Při postižení m. gastrocnemius je nutné rehabilitovat tak, aby pacient byl schopen plné dorzální flexe nohy se zároveň kompletně propnutým kolenem.

Cvičení pro zlepšení flexibility

1. Pacient sedí na židli s pokrčenými dolními končetinami a chodidly položenými na podložce. Paty zůstávají po celou dobu cvičení v kontaktu s podložkou, zvedají se jen přední části chodidel. Pacient je zvedá jen po pocit tahu v lýtku. Pak pár sekund vydrží a následně pomalu položí zpět na podložku.

2. Pacient sedí na židli s pokrčenými dolními končetinami a chodidly položenými plnou plochou na podložce. Pomalu a plynule sune postiženou nohu dozadu, tak aby pata zůstávala na zemi. Opět postupuje jen po pocit tahu, pár sekund vydrží a pomalu se vrátí do výchozího postavení.

3. Pacient stojí čelem ke zdi, postiženou končetinu má mírně předsunutou a pokrčenou. Rukama se zapře o zeď, patu tlačí k zemi a koleno směrem ke zdi. Při pocitu tahu v lýtku pár vteřin setrvá a pak pomalu povolí.

Hamstringy – m. semimembranosus, m. semitendinosus a m. biceps femoris

Tyto svaly jsou často zraněné i u lidí bez poruchy krevní srážlivosti při sportu. U hemofiliků bývá obzvláště náročné je plně zrehabilitovat.

Cvičení pro zlepšení flexibility

1. Pacient leží na zádech s pokrčenou zdravou končetinou, postižená je podložena v kolenní jamce. Podstata cviku spočívá v pomalém zvedání paty od podložky a tak propínání kolene. Při první známce bolesti ve stehnu, pacient pár vteřin vytrží a pak pomalu končetinu vrátí do výchozí pozice.
2. Pacient sedí na židli s rovnými zády a dolními končetinami pokrčenými. Pomalu a plynule propíná postižené koleno, dokud neucítí tah. Je – li to nutné, pomáhá si zdravou končetinou. Cílem je plná extenze kolene.

Musculus quadriceps femoris

Tento sval se skládá z m. vastus lateralis, m. vastus intermedius, m. vastus mediális a m. rectus femoris. Poslední jmenovaný je dvoukloubový. Je nutné rehabilitovat tak, aby bylo možné při plné extenzi kyčle flektovat koleno v plném rozsahu.

Cvičení na zlepšení flexibility

1. Pacient leží na břiše s nataženými dolními končetinami a hlavu má položenou a sepnutých rukách. Kyčlemi nalehne na podložku a postiženou dolní končetinu ohýbá v koleni (patu přibližuje k pozadí).
2. Pacient leží na zádech na posteli nebo lehátku. Dolní končetiny od kolen distálně přesahují do volného prostoru a jsou obě pokrčené v kolenou. Pacient si přitáhne zdravou končetinu k trupu a postiženou nechá volně. Přitahuje tak dlouho, dokud neucítí tlak v postiženém stehnu. Pár sekund vytrvá a pak pomalu zdravou končetinu povolí.