



Rehabilitace u pacientů s vrozeným krvácivým onemocněním - zkušenosti CCC FN Ostrava



R. Hrdličková
D. Polcarová
Š. Blahutová
Z. Čermáková

Vrozené poruchy koagulace – které jsou nejčastější v našem regionu?

- Hemofilie A - deficit F VIII
- Hemofilie B - deficit F IX
- von Willebrandova choroba (3 typy)
- Deficit FVII
- Deficit FXI
- Kombinované deficity koagulačních faktorů
- Vrozené trombocytopatie

O kolik pacientů s hemofilií se staráme?

Diagnóza	Počet pacientů
Hemofilie A	80
Hemofilie B	16
Celkem	96

Jiné vrozené krvácivé stavy

CCC FN Ostrava

Jiné dg.	Počet pacientů
von Willebrandova choroba	82
Deficit F XI	20
Deficit F VII	32
Deficit FI	2



Péče o pacienty s vrozenou poruchou koagulace je centralizovaná a velice nákladná.

**Pouze 3 centra statut CCC = Centra komplexní péče -
Praha, Brno, Ostrava**

Klinický obraz u hemofiliků

- 90% krvácivých epizod je do kloubů a svalů
- nejčastěji postiženy loketní a kolenní klouby, kotníky
- klinickou známkou krvácení je bolest, otok, fixace kloubu ve flekčním postavení
- krvácení po poranění a chirurgických výkonech, zubních extrakcích
- nejzávažnější je krvácení do CNS, GIT (jícnové varixy)
- **pacientům je nutno věřit !!!**
I když na nich „zatím není nic vidět“ - vnitřní krvácení

Léčba

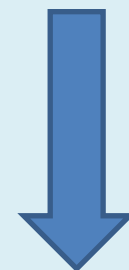
- **substituční** (doplnit chybějící FF)
- **intravenózní**
- **drahá** (1 IU = 10 Kč)
- **obvykle spěchá**
(aplikace nejpozději do 2 h od vzniku krvácení)
- **většina našich pacientů je zacvičená**
v samostatné i.v. aplikaci a rádi radí 😊



Prevence krvácení – současný trend

- optimální moderní léčba hemofilie směřuje od léčby krvácení již vzniklého ke snaze krvácení pokud možno předcházet
- **těžký hemofilik**-průměrně 20-30 kloubních krvácení/rok
- při léčbě on demand
- **naším ideálem** - žádné kloubní či jiné závažné krvácení
- při profylaktické léčbě

Vyrůstá nová generace hemofiliků – bez většího poškození pohybového aparátu



Denní režim hemofilika podle aktuální aktivity FVIII/IX – na základě stanovení farmakokinetiky

- **hladina faktoru nad 12 %** - může provádět většinu aktivit **ve stejném rozsahu jako zdravý člověk**, vč. sportovních aktivit. Nízké riziko traumat. krvácení.
- **hladina faktoru v rozmezí mezi 12 až 3%** - brání většině spontánních krvácení, ale nedostatečná ochrana před traumat. krvácením. Ne rizikové sporty!
- **při poklesu hladiny faktoru pod 1%** - už není chráněn a riziko krvácení včetně spontánního je vysoké!

Rehabilitace

Od května 2014 má CCC centrum FN Ostrava svého **rehabilitačního lékaře a 2 fyzioterapeutky**

Možnosti:

- **ambulantní**
- **za hospitalizace** (KLRFNO, Ortopedie FNO, jiná odd.)

Minimálně 1 x ročně, lépe 2x ročně

Ideálně + doplňující **domácí rehabilitace** dle zácvičku

Cíle rehabilitace

- zamezit zhoršení stavu celého pohybového aparátu
- zabránit zkrácení svalů, udržet svalovou sílu
- udržet/zvětšit rozsah pohybu v kloubech
- koordinace
- rovnováha
- kondice
- zmenšit počet krvácení
- udržet maximum soběstačnosti pacienta a jeho maximální začlenění do života

Rehabilitace

- již od dětství (instrukce rodiče, děti)
- cílená lokálně (cílový kloub) x komplexní rehabilitace
- péče o posthemoragické stavy akutní, chronické
- předoperační příprava
- péče o pooperační stavy (RSO, TEP, CNS krvácení,...)
- kompenzační pomůcky

Rehabilitace pacientů CCC FN Ostrava od května 2014

Ambulantně:

- 12 dětí
- 19 dospělých

Za hospitalizace na Klinice léčebné rehabilitace FNO:

- 4 dospělí

Procedury:

ILTV, ergoterapie, teplo/kryo, rotoped, motodlaha, bazén, perličková koupel, vířivá koupel končetin, posturograf,...

HJHS – Hemophila Joint Health Score

- **Authors/developers:** Feldman BM, Funk S, Hilliard P, Van Der Net J, Zourikian N, Berstrom B-M, Engelbert RHH, Abad A, Petrini P, Manco-Johnson M, and the International Prophylaxis Study Group.
- **HJHS** - součástí vyšetření hemofilického pacienta fyzioterapeuty, lékařem: dostatečně **senzitivní nástroj k sledování pacienta** (kloubní a svalové postižení, stabilita, chůze)
- **vhodné k monitoraci změn v průběhu času** - body (1x ročně, při RHC za hospitalizace před a po)
- **vhodné k vyhodnocení efektu léčby hemofilika** - nastavení medikace, rehabilitace, ortopedické intervence, kontrola cvičení pac. doma,..)

Hodnocení HJHS: těžký hemofilik, 37 let

polyarthropatie: TEP obou kolenních kloubů (2005, 2010),
déza kotníku (2004), RSO obou loketních kloubů (2002)

Hemophilia Joint Health Score 2.1 - Summary Score Sheet

	Left Elbow		Right Elbow		Left Knee		Right Knee		Left Ankle		Right Ankle	
Swelling	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Duration (swelling)	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Muscle Atrophy	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE
Crepitus on motion	1	☐ NE	1	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Flexion Loss	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	3	☐ NE	1	☐ NE		☒ NE
Extension Loss	3	☐ NE	3	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	3	☐ NE		☒ NE
Joint Pain	2	☐ NE	2	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Strength	2	☐ NE	2	☐ NE	2	☐ NE	2	☐ NE	2	☐ NE	2	☒ NE
Joint Total	10		10		5		7		7		1	

Sum of Joint Totals

+

40



NE = Non-Evaluable

3

Global Gait Score

2

(☐ NE included in Gait items)

HJHS Total Score

=

42

Po 14-ti denní RHC: zlepšen - oba lokty, kolena,
I. kotník: Global skóre: 42  28. Chůze zůstala 2.

Hemophilia Joint Health Score 2.1 - Summary Score Sheet

	Left Elbow		Right Elbow		Left Knee		Right Knee		Left Ankle		Right Ankle	
Swelling	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Duration (swelling)	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Muscle Atrophy	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE
Crepitus on motion	1	☐ NE	1	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Flexion Loss	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	2	☐ NE	0	☐ NE		☒ NE
Extension Loss	2	☐ NE	2	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	2	☐ NE		☒ NE
Joint Pain	1	☐ NE	1	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE	0	☐ NE
Strength	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE	1	☐ NE		☒ NE
Joint Total	7		7		3		4		4		1	

Sum of Joint Totals

+

26

Global Gait Score

2

(☐ NE included in Gait items)

HJHS Total Score

=

28

NE = Non-Evaluable 3

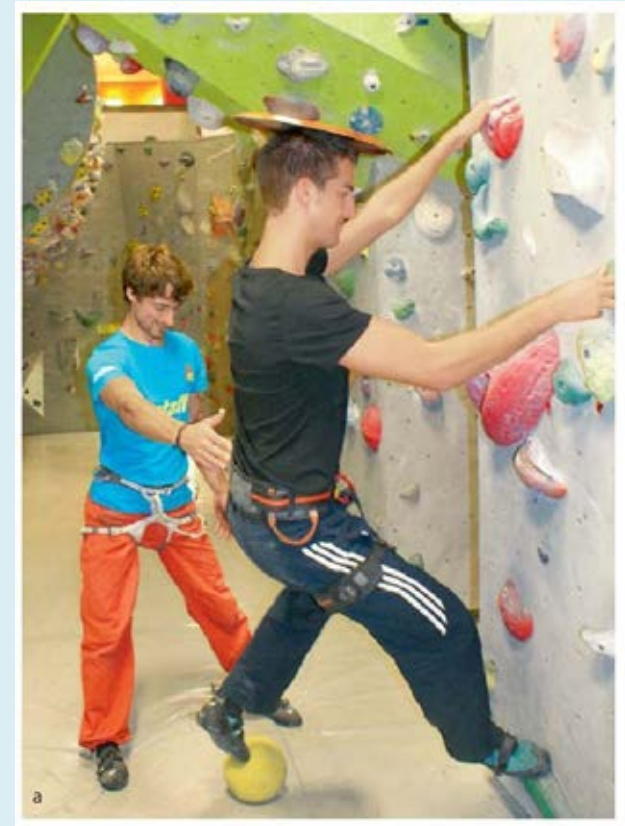


Jak rehabilitují v Německu

Pac. s těžkou hemofilií A, 25 let, 67 kg

- aplikoval až při krvácení, pravidelnou profylaxi odmítal... (9 kloubních a 5 sval. krvácení/rok)
- pravidelná profylaxe až od 24 let
- farmakokinetika
 - biolog. poločas FVIII 16,3 hod
- dop: úterý a pátek 2000 IU Advate

úterý - lezecký trénink
pátek - squash



Co čeká našeho hemofilika za 30 let ???



2015



Děkujeme za spolupráci

- Klinice léčebné rehabilitace FNO
- Ortopedickému oddělení FNO

