

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav fyzioterapie

Monika Lančová

Kinezioterapie jako součást léčby hemofilie

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Kateřina Teplá

Olomouc 2013

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Název práce: Kinezioterapie jako součást léčby hemofilie.

Název práce v AJ: Kinesiotherapy as part of the treatment of haemophilia.

Datum zadání: 2013-01-31

Datum odevzdání: 2013-05-03

Vysoká škola, fakulta, ústav:

Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav fyzioterapie

Autor práce: Lančová Monika

Vedoucí práce: Mgr. Kateřina Teplá

Oponent práce: Mgr. Jana Tomsová

Abstrakt v ČJ:

Tato práce hodnotí postavení kinezioterapie v léčbě hemofilie. Cílem je popsat vliv hemofilie na pohybový aparát pacienta. Následuje popis konkrétních kinezioterapeutických metod využívaných u pacientů trpících hemofilií. Závěrečná část práce shrnuje praktické zkušenosti odborníků. Nejpoužívanějším zdrojem byl časopis Haemophilia.

Abstrakt v AJ:

This work evaluates the status of kinesiotherapy in treatment of haemophilia. The aim is to describe the impact of haemophilia on the patient's musculoskeletal system. The following is a description of the specific methods used in physiotherapy by patients with haemophilia. The final section summarizes the practical experience of experts. The most common source was the journal Haemophilia.

Klíčová slova v ČJ:

hemofilie, kinezioterapie, síla svalová, kontraktura, propiocepce, sport

Klíčová slova v AJ:

haemophilia, kinesiotherapy, muscular strength, contracture, proprioception, sport

Rozsah práce: 65 s., 3 příl.

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod odborným vedením Mgr. Kateřiny Teplé. Uvedla jsem všechny použité bibliografické a elektronické zdroje a řídila jsem se zásadami vědecké etiky.

V Olomouci 3. května 2013

podpis

Děkuji Mgr. Kateřině Teplé za odborné vedení a cenné rady, které mi poskytla při zpracování této bakalářské práce. Dále děkuji své rodině a všem, kteří mě při psaní této práce podporovali.

OBSAH

Úvod.....	7
1 Hemofilie	8
1.1 Fyziologie hemostázy	8
1.1.1 Cévy	8
1.1.2 Činnost krevních destiček	8
1.1.3 Srážení krve (hemokoagulace).....	9
1.2 Etiopatogeneze.....	10
1.2.1 Typy hemofilie.....	10
2 Projevy hemofilie.....	12
2.1 Krvácení do kloubu - hemartros	12
2.1.1 Hemofilická artropatie	12
2.1.2 Kloubní kontraktury.....	13
2.2 Krvácení do svalu - hematom	13
2.2.1 Kompartment syndrom	14
2.2.2 Pseudotumor	14
2.2.3 Kontraktury svalové a pojivové tkáně	14
2.2.4 Svalové dysbalance.....	15
3 Vyšetření.....	16
3.1 Vyšetření fyzioterapeutem	16
3.1.1 Testování propriocepce.....	16
3.1.2 Hodnocení aktivit a funkční nezávislosti pacienta	17
3.1.3 Hodnocení kvality života pacientů trpících hemofilii	17
3.2 Radiologické vyšetření	18
3.2.1 Rentgenové vyšetření (skiografie)	18
3.2.2 Vyšetření magnetickou rezonancí (MR).....	18
3.2.3 Ultrasonografie (USG).....	18
4 Terapie	19
5 Prevence.....	20
5.1 Dlouhodobá profylaxe	20
5.2 Podpora v pohybových aktivitách.....	21
5.2.1 Výběr sportu	22
6. Konzervativní terapie.....	23
6.1 Ovlivnění krvácivé ataky do 48 hodin	23
6.1.1 Substituční léčba.....	23
6.1.2 Klidový režim	24
6.1.3 Kryoterapie (ledování).....	24
6.2 Následná fyzioterapie	25
6.2.1 Terapie svalové síly	25
6.2.2 Progresivní program rehabilitace svalů	26
6.2.3 Postizometrická relaxace (PIR)	27
6.2.4 Stretching	27
6.2.5 Obnova propriocepce.....	27
6.2.6 Technika manuální trakce.....	28

6.2.7 Funkční trénink	29
6.3 Fyzikální terapie	29
6.3.1 Možnosti elektoterapie.....	29
6.3.2 Hydroterapie	30
6.4 Léčba bolesti	31
6.5 Rehabilitace pacientů s inhibitory.....	31
7 Operační léčba	32
7.1 Totální endoprotéza (TEP).....	32
7.2 Synovektomie	33
7.3 Débridement.....	33
7.4 Rehabilitace jako součást ortopedického výkonu.....	33
8. Diskuse.....	35
8.1 Účast ve sportu.....	35
8.2 Kinezioterapie	37
8.2.1 Terapie svalové síly	37
8.2.2 Terapie stability	40
8.2.3 Terapie kloubních kontraktur.....	42
Závěr	45
Referenční seznam	47
Seznam zkratk	57
Přílohy.....	58

ÚVOD

Hemofilie patří mezi vrozené koagulopatie postihující muže. Většina krvácivých atak poškozuje muskuloskeletální aparát pacienta. V minulosti byla léčba nemoci spojena s inaktivitou pacientů, aby se minimalizovalo riziko krvácení. Postupem času však došlo k rozvoji farmakologické léčby hemofilie. S tímto rozvojem souvisí zásadní změna názoru na pohybovou léčbu u hemofiliků. Nabízí se tedy základní otázka. Patří dnes kinezioterapie mezi součásti léčby hemofilie?

Odpověď poskytují odborníci z celého světa ve svých článcích. První část této práce popisuje vliv hemofilie na pohybový aparát pacienta. Po ní následuje výčet konkrétních terapeutických metod, které se využívají k minimalizaci následků hemofilie. Celou práci zakončuje porovnání názorů odborníků, kteří v praxi testovali efektivitu vybrané metody.

Pro úvodní seznámení s problematikou hemofilie jsem využila 2 publikace v českém jazyce (PENKA M., BULIKOVÁ A. et al., Neonkologická hematologie, 2009; PENKA M. et al., Hematologie a transfuzní lékařství I., 2011). V knihách jsem vyhledala obecné informace o vzniku a klinických projevech hemofilie.

Informace týkající se léčby hemofilie a konkrétních terapeutických postupů jsem vyhledávala v cizojazyčných databázích Google scholar a Pubmed. Použila jsem následující klíčová slova: haemophilia, kineziotherapy, muscular strength, contracture, proprioception, sport.

Klíčovému slovu „haemophilia“ v databázi Google scholar odpovídá 63 500 odkazů. V databázi Pubmed tomuto klíčovému slovu odpovídá 22 337 odkazů, z nichž 5972 je k dispozici v plnotextové verzi. Klíčové slovo „haemophilia“ jsem kombinovala s dalšími klíčovými slovy (kineziotherapy, muscular strength, contracture, proprioception, sport). Články jsem vyhledávala v průběhu 10 měsíců. Z nalezených zdrojů jsem použila celkem 47 zahraničních článků, které se týkaly léčby hemofilie. Vybrané články se týkaly konkrétních metod léčby a jejich přínosu pro pacienta. Mnohé obsahovaly výsledky praktických výzkumů, ve kterých byla hodnocena efektivita zvolené terapeutické metody.

1 HEMOFILIE

Hemofilie patří mezi vrozené krvácivé stavy. Považujeme ji za nejčastější vrozenou koagulopatii. V populaci se vyskytuje přibližně 1 případ hemofilie A na 5 000 - 10 000 narozených chlapců. Hemofilie B není tak častá. Objeví se 1 případ na 30 000 - 50 000 narozených chlapců. Oba typy hemofilie souvisí s nedostatkem koagulačních faktorů a následným selháním sekundární hemostázy (Penka et al., 2011, ss. 244-245).

1.1 Fyziologie hemostázy

Hemostáza je děj pro život nezbytný. Chrání organismus před přílišnou ztrátou krve při poranění. Hlavním úkolem homeostázy je zástava krvácení pouze v místě poranění a udržování tekutosti krve v neporušeném cévním řečišti. Na těchto procesech se podílí především cévy, krevní destičky a plazmatické faktory. Hemostázu také ovlivňují všechny látky obsažené v krvi a na vnitřní straně cév (Penka et al., 2011, s. 31; Trojan et al., 2003, s. 140).

1.1.1 Cévy

Cévní stěna, kromě stěny kapilár, se skládá ze 3 základních vrstev. Intima vystylá vnitřní povrch stěny cévy, na ni naléhá medie a poslední vrstvu tvoří adventicie. Důležitou vrstvou ovlivňující hemostázu je endotel cévy. Tvoří styčnou plochu mezi krví a stěnou cévy. U člověka endotel pokrývá plochu 700 – 1000 m². Samotný neporušený, nesmáčivý povrch endotelu působí antitrombicky. V případě potřeby produkuje řadu jak prokoagulačních, tak antikoagulačních působků. Při porušení integrity endotelu poraněním dochází k rychlé přechodné vazokonstrikci, která vede k relativní ischemii postižené oblasti. Tyto podmínky umožňují vznik primární hemostatické zátky tvořené převážně aktivovanými trombocyty (Penka et al., 2011, ss. 31-32; Trojan et al., 2003, s. 140).

1.1.2 Činnost krevních destiček

Krevní destičky se podílí na primární hemostáze. Je to proces výstavby primární cévní zátky (destičkový bílý trombus) při poškození cévní stěny. Obsah krevních destiček v periferní krvi člověka se pohybuje mezi 150 – 350 x 10⁹/l krve.

Tvorba primární zátky spočívá v adhezi destiček, změně jejich tvaru, agregaci a uvolňovací reakci. Destičky adherují ke kolagenním vláknům bazální membrány porušeného endotelu. Tuto reakci zprostředkovává von Willebrandův faktor, který se mimo jiné nachází v subendotelovém pojivu. Poté proběhne soubor reakcí, které podporují růst shluků destiček. Výše uvedený děje považujeme za reverzibilní. Následná sekundární agregace spojená s uvolňovací reakcí destiček je již dějem ireverzibilním (Penka et al., 2011, s. 33; Trojan et al., 2003, ss. 141-143).

1.1.3 Srážení krve (hemokoagulace)

Hemokoagulace se popisuje jako soubor enzymatických dějů, jehož cílem je zástava krvácení. Při správném průběhu hemokoagulace vzniká trombin, který je důležitý pro tvorbu pevných fibrinových vláken. Průběh celého děje ovlivňují koagulační faktory přítomné v krevní plazmě. Tyto faktory jsou běžně v inaktivní podobě (proenzymy), až při hemokoagulaci musí dojít k jejich štěpení na aktivní formu. Pro většinu interakcí mezi faktory jsou nezbytné vápenaté ionty (Ca^{2+}) označované také jako faktor IV (Penka et al., 2011, s. 43; Trojan et al., 2003, s. 145).

Koagulační děje dělíme podle způsobu aktivace na zevní a vnitřní systém. Výstupem obou systémů je aktivace koagulačního faktoru X (FX) na aktivovaný faktor X (FXa).

Zevní systém je považován za primární. Je schopen rychleji konvertovat FX na FXa. Ke spuštění reakce je nutný tkáňový faktor (TF), který se uvolňuje při poranění.

Vnitřní systém se aktivuje kontaktem koagulačního faktoru XII (FXII) a koagulačního faktoru XI (FXI) s aktivním povrchem, např. obnažený kolagen. Následuje řada reakcí mezi jednotlivými koagulačními faktory. Tento sled reakcí probíhá nejen na povrchu trombocytů, ale i na povrchu buněk cévního endotelu.

V aktivaci FX na FXa se oba systémy scházejí v jeden a následující reakce jsou jednotné. FXa štěpí protrombin na aktivní trombin (FIIa). Ten je klíčovým enzymem pro štěpení fibrinogenu na fibrin a jeho stabilizaci. Stabilizovaný fibrin lépe odolává účinkům fibrinolytických činidel a tvoří „definitivní“ hemostatickou zátku. Vlastní proces hemokoagulace je vznikem zátky dokončen (Penka et al., 2011, ss. 43-45; Trojan et al., 2003, ss. 145-149). Celý výše popsany průběh hemokoagulace znázorňuje příloha č. 1.

1.2 Etiopatogeneze

Hemofilii řadíme mezi vrozené koagulopatie. Tato vzácná recesivně dědičná choroba je vázaná na pohlavní chromozom X (X^H). Změny genetické informace se projevují poklesem hladiny jednoho z koagulačních faktorů (FVIII, FIX). Hemofilie postihuje především muže, zatímco ženy nemoc přenášejí (Penka, Buliková et al., 2009, s. 145).

Z výše uvedených informací vyplývá, že nemocný muž ($X^H Y$) a zdravá žena (XX) budou mít zdravé všechny syny (XY) a všechny jejich dcery budou přenašečkami ($X^H X$). V opačném případě, pokud je muž zdravý (XY) a žena přenašečka ($X^H X$), bude 50% synů zdravých (XY) a 50% synů nemocných ($X^H Y$). I dcery budou v 50% zdravé (XX) a 50% bude hemofilii přenášet ($X^H X$).

Vzácně se vyskytují ženy, které trpí hemofilií. V jejich genomu chybí zdravá alela X. Žena může být dvojitý heterozygot ($X^H X^H$) nebo homozygot chromozomu X. Žena homozygot trpí např. Turnerovým syndromem (XO) (Penka et al., 2011, s. 244).

Ačkoli hemofilie patří mezi dědičná onemocnění, nenajdeme ji v rodinné anamnéze u 1/3 až 1/4 pacientů. Existují 2 možnosti vysvětlení. Hemofilie mohla být po generace pouze přenášena ženami, tudíž se u mužů neobjevily klinické příznaky nebo se jedná o nově vzniklou mutaci (Penka et al., 2011, s. 244).

Patologicky změněný chromozom X (X^H) způsobí nedostatek koagulačních faktorů (FVIII, FIX) a následné selhání sekundární hemostázy. V případě potřeby se sice vytvoří primární trombocytární zátka a vzniká i menší množství protrombinu, ale selhává cesta amplifikace a následné koagulace. Množství trombinu není dostatečné pro vytvoření kvalitní fibrinové zátky, proto u pacientů nedochází k fyziologické zástavě krvácení. U pacientů s těžkou formou hemofilie se krvácení pouze zmírní, ale není schopno se spontánně zastavit (Penka et al., 2011, s. 244).

1.2.1 Typy hemofilie

Rozlišujeme 2 typy hemofilie. Hemofilie typu A je nejčastější dědičný krvácivý stav, způsobený poklesem hladiny antihemofilického faktoru (FVIII). Hemofilie typu B je způsobena poklesem hladiny koagulačního faktoru IX. Vyskytuje se 5 – 10x méně než hemofilie A. Podle hladiny faktoru v krvi rozlišujeme jednotlivé formy hemofilie.

Lehká – v krvi pacienta se nachází 5 – 40% normální hladiny faktoru. Krvácení se u těchto pacientů projevuje až při chirurgickém či stomatologickém zákroku.

Středně těžká – hladina faktoru se pohybuje mezi 5 a 1% normální hladiny. Středně těžký hemofilik netrpí „spontánním krvácením“. Především po drobných úrazech u něj však může dojít ke kloubně svalovému krvácení.

Těžká – v krvi pacienta je méně než 1% normální hladiny faktoru. Průběh nemoci doprovázejí typické „spontánní“ krvácivé stavy bez jasné příčiny, které jsou lokalizovány v kloubně svalovém aparátu (Penka, Buliková et al., 2009, ss. 145-146).

2 PROJEVY HEMOFILIE

Projevy obou typů hemofilie jsou obdobné. Jejich tíže závisí na množství daného faktoru v krevní plazmě. Lehčí formy hemofilie se projevují pozdním krvácením, tedy až v době, kdy pacient podstoupí chirurgický zákrok nebo je zraněn. U těžké formy nemoci se příznaky objeví v mladším věku. Většinou, kolem druhého roku života, se tito pacienti setkávají s krvácením do kloubu (hemartros) a do svalu (hematom). Kloubní krvácení pacienty postihuje průměrně 1 - 2x ročně. Frekvence svalových krvácení je velmi individuální. Těžkou formu často doprovází i krvácení do zažívacího traktu, retroperitonea a vzácně i krvácení mozkové tkáně (Penka et al., 2011, s. 244). Krvácení do vnitřních orgánů je méně časté, ale představuje pro pacienta mnohem větší rizika. Vyžaduje okamžitý lékařský zásah (Mulvany et al., 2010, pp. 510-511).

2.1 Krvácení do kloubu - hemartros

Hemartros doprovází až 80% krvácení souvisejících s hemofilií. Obvykle se objevuje kolem 12. - 24. měsíce věku a přetrvává po celý život. Hemartros nejčastěji postihuje kloub kolenní, hlezenní a loketní, ale objevuje se i u ostatních kloubů (Mulvany et al., 2010, p. 510). Tento častější výskyt souvisí s typem postiženého kloubu. Nejčastěji postižené kladkové klouby mají nejnižší stupeň volnosti a pohybují se pouze v jednom směru (flexe-extenze). Druhým důvodem je nepřítomnost ochranných svalů, které by zpevňovaly kladkový kloub. Kolem kloubu většinou probíhají pouze šlachy svalů, které jej nemohou dobře ochránit ze všech stran (Mulder, 2009, s. 3). Hemartros se projevuje otokem, zvýšenou teplotou kůže, bolestí, svalovou atrofií a snížením rozsahu pohybu v kloubu (Pelletier, Findley, Gemma, 1987, p. 1359).

Opakované hemartros nakonec vedou ke kloubní nestabilitě, muskuloskeletální bolesti, patologickým změnám v měkkých tkáních a k funkčnímu omezení (Battistella, 1998, p. 28). Kloub je citlivější k artrotickým změnám pokud prodělá 3 a více krvácení v období 3 - 6 měsíců (Mulvany et al., 2010, p. 510).

2.1.1 Hemofilická artropatie

Patologický mechanismus hemofilické artropatie se spouští vstupem krve do kloubní dutiny. Intraartikulární krev má přímý destruktivní účinek na kloubní chrupavku a následně ovlivňuje také synoviální vrstvu kloubu. Synoviální vrstva

je schopna reabsorbovat pouze malé množství krve z postiženého kloubu. Pokud je v kloubu nadměrné množství krve, dochází k hypertrofii synoviální vrstvy kloubu. Hypertrofovaná synoviální vrstva je bohatě vaskularizovaná. Příště stačí jen malé zranění kloubu a dochází k opětovnému krvácení. Pacient se tedy dostává do začarovaného kruhu hemartros – synovitida – hemartros (Galli et al., 2011, pp. 1-2; Rodriguez-Merchan, Wiedel, 2001, pp. 6-7). Hemofilická artropatie se projevuje bolestí, kloubní nestabilitou, svalovou atrofií, sníženým rozsahem pohybu a zhoršenou funkcí kloubu (Mulvany et al., 2010, p. 510-511).

2.1.2 Kloubní kontraktury

Kontrakturu charakterizuje omezený pasivní rozsah pohybu. Příčina omezeného pohybu může vycházet z kloubu, svalů nebo měkkých tkání (viz kap. 2.2.3) (Buzzard, 1999, p. 10).

Kloubní kontraktury postihují přibližně 50% pacientů s těžkou formou hemofilie (Rodriguez-Merchan, 1999, p. 5). Obvykle vznikají v důsledku degenerativních kloubních změn, které se rozvíjejí při opakovaném krvácení do kloubu (Buzzard, 1999, p. 11). Při častějším krvácení, se může vyvinout charakteristické postavení postiženého kloubu. Vývoj jednotlivých patologických postavení kloubů popisuje příloha č. 2. Nejčastěji vznikají flekční deformity loketních, kolenních a kyčelních kloubů, zvýraznění lumbální lordózy a plantární flexe v hlezenním kloubu. Změny v kloubech mohou způsobit zkrat či prodloužení končetiny. Různá délka dolních končetin vede k asymetrii pánve a ke vzniku svalové atrofie (Mulder, 2009, s. 5).

2.2 Krvácení do svalu - hematom

Krvácení do svalu nejčastěji vzniká na základě lokálního poranění. Mohou jej také vyvolat intramuskulární injekce, které jsou z tohoto důvodu u pacientů s hemofilií kontraindikovány (Battistella, 1998, p. 27). Na postižení hematomem svaly reagují odlišně. Jejich reakce závisí na funkci svalu. Mulder (2009, s. 4) rozlišuje svaly antigravitační a svaly s dynamickou funkcí.

Antigravitační svaly, tzv. stabilizátory, udržují tělo i končetiny ve vzpřímené poloze a zajišťují jejich stabilitu. Obsahují převážně červená, pomalá svalová vlákna, která jim umožňují delší výdrž v kontrakci. Patří mezi ně např. m. quadriceps femoris, extenzory kyčelního kloubu, m. triceps brachii a další. Na poranění tyto svaly reagují oslabením a jejich funkci přebírají mobilizátory (Mulder, 2009, s. 4).

Svaly s dynamickou funkcí, tzv. mobilizátory, zajišťují specifické pohyby. Vykonávají krátkou a rychlou kontrakci. Skládají se převážně z bílých, rychlých svalových vláken, která rychle podléhají únavě. Řadíme mezi ně např. m. gastrocnemius, hamstringy, m. iliopsoas, flexory zápěstí a prstů a další (Mulder, 2009, s. 4).

Při oslabení stabilizačních svalů musí mobilizátory nahradit jejich funkci. Nejsou schopny dlouhodobé stabilizace segmentu, protože se při zátěži rychle unaví. V této situaci se stávají bolestivé, stažené a také náchylnější k poranění (Mulder, 2009, s. 4). Pokud dojde ke krvácení do svalu, mohou se vyvinout vážné komplikace, např. kompartment syndrom, fibrosy, srůsty, kontraktury nebo pseudotumory (Mulvany et al., 2010, p. 511).

2.2.1 Kompartment syndrom

Kompartment syndrom je charakterizován déletrvajícím zvýšením tlaku v osteofasciálním loži (kompartmentu). Tento prostor je ohraničen skeletem, fascií a vazivovou membránou. Tlak v kompartmentu mohou zvyšovat zevní faktory (těsná sádrová fixace) nebo zvýšení objemu tkáně uvnitř lože. Zvýšený tlak zde narušuje mikrocirkulaci. Následně dochází k ischemické nekróze svalů a nervů uvnitř kompartmentu. Nejcitlivější na nedostatek kyslíku jsou svaly. Již po 6 hodinách dochází k jejich nekróze (Gallo et al., 2011, ss. 190-191).

2.2.2 Pseudotumor

Pseudotumor je vzácná, ale velmi vážná komplikace hematomu. Jedná se o postupující otok svalu, který vzniká na základě opakovaného krvácení do daného svalu. Postihuje většinou dospělé pacienty. Vyskytuje se převážně v okolí proximálních částí velkých kostí. U mladších pacientů napadá i oblasti distálně od zápěstí a kotníků. Neléčený pseudotumor ničí měkké tkáně, narušuje kost a způsobuje vaskulární a neurologické léze (Rodriguez-Merchan, 2012, p. 3).

2.2.3 Kontraktury svalové a pojivové tkáně

Svalové kontraktury vznikají spontánně nebo následkem úrazu. Častěji se s nimi setkávají pacienti, kteří se aktivně věnují sportu. Ten vede k poranění svalů zejména dolních končetin. Po nitrosvalovém krvácení dochází k fibróze svalových fibril

a tím ke vzniku flekčních kontraktur. Fibróza může také vznikat na základě ischemie svalu (Volkmanova ischemická kontraktura) (Buzzard, 1999, p. 11).

Snížení pasivního rozsahu pohybu v kloubu mohou způsobovat i změny na měkkých tkáních v okolí postiženého kloubu. Dlouhodobá imobilizace kloubu zvyšuje pevnost kloubního pouzdra. Kolagenní fibrily pouzdra se zkracují a pevná kapsula omezuje pohyb. Tato patologie se často objevuje v ramenním kloubu a na posteriorní straně kapsuly kolenního kloubu (Buzzard, 1999, p. 11).

2.2.4 Svalové dysbalance

Svalové dysbalance se mohou rozvinout na základě akutního muskuloskeletálního krváčení, kloubního otoku, bolesti, snížené propriocepce, synovitidy nebo při hemofilické artropatii. Rozvinutá dysbalance ovlivňuje svalovou funkci. Zdravé svaly udržují stabilní posturu, zajišťují dynamický pohyb, mechanicky chrání kloub a poskytují centrálnímu nervovému systému proprioceptivní informace. V případě svalové dysbalance nedochází k dostatečné kontrole pohybu a svalové koordinaci. Ke změnám ve svalech nedochází náhodně. Janda popsal typické svalové vzorce, podle kterých dochází k oslabení nebo naopak zkrácení svalů kolem postiženého kloubu (Padkin in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 51-52).

3 VYŠETŘENÍ

3.1 Vyšetření fyzioterapeutem

Důkladné a podrobné vyšetření je klíčem k úspěšné terapii. Na základě informací získaných při vyšetření fyzioterapeut sestavuje individuální rehabilitační plán. Během terapie by se mělo vyšetření pacienta opakovat. Umožňuje to hodnocení účinnosti léčby (Beeton, Ryder in Buzzard, Beeton, 2000, p. 12).

V úvodu vyšetření fyzioterapeut odebírá anamnézu. Zajímá jej typ krvácivého onemocnění, současný způsob léčby a přítomnost inhibitorů. Od pacienta, který prodělal krvácivou ataku, vyžaduje informace týkající se jejího začátku a průběhu. Důležitá je také informace o dosud poskytnuté léčbě ataky. Poté se ptá na výskyt dalších symptomů a dysfunkcí, které pacienta trápí (např. muskuloskeletální potíže přímo související s hemofilií nebo i běžné bolesti krku a zad a další). Tyto potíže mohou souviset s nevyhovující pracovní pozicí či sportovní technikou. Proto je důležité zajímat se o pacientovo zaměstnání a koníčky. Na základě získaných informací si terapeut určí tzv. „pracovní diagnózu“ (Beeton, Ryder in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 1-6).

Na odběr anamnézy navazuje série vyšetření, jejímž cílem je testování jednotlivých struktur. Výsledky testů potvrdí nebo vyvrátí diagnózu, která byla určena na základě anamnézy. Lze využít běžné vyšetření aspektů, palpací a měření délky končetin. Testuje se aktivní a pasivní rozsah pohybu v kloubu, joint play, svalová síla a také se provádí specifické testování propriocepce (Beeton, Ryder in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 6-11).

3.1.1 Testování propriocepce

One leg stand test (zkouška stoje na jedné dolní končetině) slouží k hodnocení globální statické propriocepce. Základní vyšetřovací pozice pacienta je stoj na jedné dolní končetině, kontralaterální končetina je flektovaná v kyčelním kloubu do 45°, horní končetiny visí volně podél těla. Pacient je testován ve 4 různých podmínkách. Nejprve stojí v základní pozici s otevřenýma očima na tvrdém povrchu. Ve stejné pozici se postaví i na měkký povrch. Poslední 2 měření probíhají se zavřenýma očima. Každé měření trvá 1 minutu a sleduje se frekvence doteku země kontralaterální končetinou, otevření očí nebo využití opory (bradla) (Hilberg et al., 2003, p. 87).

Tuning fork (vyšetření ladičkou) (Hilberg et al., 2003, p 88) testuje schopnost vnímání rytmické vibrační stimulace. Rozvibrovaná ladička se lehce přikládá na povrchově přístupný kostní výstupek (interfalangeální kloub prstů, kotník atd.) a zjišťuje se, jak dlouho pacient tyto vibrace vnímá (Kobesová in Kolář et al., 2009, s. 69).

3.1.2 Hodnocení aktivit a funkční nezávislosti pacienta

Do celkového vyšetření kloubu nepatří pouze hodnocení strukturálních a funkčních změn, ale je třeba také hodnotit jejich dopad na vykonávání běžných a společenských aktivit. Hodnocení pacientovy nezávislosti probíhá formou dotazníku. V roce 2004 byl vyvinut dotazník „Haemophilia activities list“ (HAL). Obsahuje 42 různých činností rozdělených do 7 oblastí. Sleduje aktivity pacienta v různých pozicích (vleže, vsedě, v kleku a ve stoji), funkce dolních končetin, funkce horních končetin, schopnost přesunů, sebeobsluhu, domácí práce a volnočasové aktivity. Maximálně může pacient získat 100 bodů. Pro děti byla vyvinuta dětská verze dotazníku HAL (PaedHAL) (viz. příloha č. 3).

Kromě HAL, existuje i hodnotící škála „Functional independence score in haemophilia“ (FISH). Ta objektivně hodnotí funkční schopnosti pacienta v 8 oblastech života. Posuzuje stravování, sebeobsluhu, oblékání, přesun na židli, dřep, stoj, chůzi, chůzi po schodech a běh (Poonnoose et al., 2012, pp. 125-126).

3.1.3 Hodnocení kvality života pacientů trpících hemofilií

Přestože je míra kvality života v medicíně považována za důležitý ukazatel, jedná se o relativně novou oblast testování. První údaje z této oblasti byly zveřejněny v roce 1990. Určení kvality života probíhá formou dotazníku. Zpočátku pacienti vyplňovali obecné dotazníky (SF-36 a EQ-5D). Později byly vyvinuty specifické dotazníky zaměřené na pacienty trpící hemofilií. Dnes existují specifické dotazníky ve variantě pro děti a pro dospělé. Kvalitu života pacienta neovlivňuje pouze onemocnění a jeho léčba, ale také jeho životní podmínky a socioekonomický stav. Nezanedbatelný vliv mají také psychosociální faktory. U hemofiliků považujeme za nejvýznamnější vlivy věk, životní spokojenost, sociální podporu, úzkost a deprese (Mackensen, 2007, pp. 38-39).

3.2 Radiologické vyšetření

Radiologické vyšetření patří mezi nejstarší metody používané k posouzení kloubních artropatií. Moderní vyšetřovací metody umožňují odhalení kloubních změn dříve, než se klinicky projeví. Využíváme je proto při hodnocení úspěšnosti profylaktické léčby. Ultrasonografie (USG), počítačová tomografie (CT) a magnetická rezonance (MR) se využívají při hodnocení komplikací např. pseudotumoru (Poonnoose et al., 2012, p. 126).

3.2.1 Rentgenové vyšetření (skiografie)

Skiografie je základní zobrazovací metoda pro vyšetření hemofilické artropatie. V průběhu let vzniklo mnoho klasifikací. (Poonnoose et al., 2012, p. 126). Nejčastěji se závažnost hemofilické artropatie posuzuje podle jedné z následujících stupnic. Arnold-Hilbergerova stupnice se častěji používá v USA. Petterssonova stupnice podrobně popisuje klinické i radiologické změny v postiženém kloubu. Radiologické hodnocení kloubu není tak přesné jako vyšetření pomocí magnetické rezonance (Ng et al., 2005, p. 1619).

3.2.2 Vyšetření magnetickou rezonancí (MR)

MR umožňuje přesné neinvazivní zobrazení všech kloubních i mimokloubních struktur včetně měkkých tkání. Také preklinické změny v kloubu zobrazuje podrobněji než radiografie. Přestože dokáže velmi podrobně zobrazit změny v hemofilickém kloubu není považovaná za standardní vyšetření. Standardně se provádí vyšetření pomocí ultrazvuku. Hlavním důvodem je vysoká cena MR. Vyšetření také vyžaduje nehybnou pozici pacienta při snímání, což představuje problém při vyšetření menších dětí (Ng aj., 2005, pp. 1619-1620).

3.2.3 Ultrasonografie (USG)

Ultrasonografie je považovaná za alternativu k vyšetření MR. Výhodou je nižší cena vyšetření, lepší dostupnost a snadnější vyšetřování malých dětí (Rodriguez-Merchan et al., 2011a, pp. 2-3).

4 TERAPIE

V současné době nelze hemofilii zcela vyléčit, proto lékaři věnují svou pozornost prevenci (Rodrigues-Merchan, 2012, p. 3). Prevence v širším slova smyslu zahrnuje všechna opatření, která pomáhají zmírnit projevy nemoci v kterékoli fázi jejího průběhu. Obecně se rozlišuje primární, sekundární a terciární prevenci.

Primární prevence zahrnuje obecnou podporu zdraví a brání vzniku onemocnění (Buzzard, 1999, p. 10). V případě hemofilie nelze úplně předejít vzniku choroby. Primární prevence není možná u pacientů s nefamiliární formou hemofilie, která vzniká sekundárně, na základě genetické mutace (Battistella, 1998, p. 26).

Sekundární prevence zahrnuje včasnou diagnostiku a léčbu. Včasné určení diagnózy umožňuje zastavení patologického procesu. S tím souvisí i zkrácení doby trvání a snížení závažnosti nemoci. Umožňuje návrat do stavu zdraví (Buzzard, 1999, p. 10). Za nejlepší způsob prevence dnes považujeme dlouhodobou profylaktickou léčbu. Ta spočívá v podávání koncentrátů náhradního faktoru (Rodrigues-Merchan et al., 2011b, p. 1). Bohužel v současnosti více než 80% pacientů trpících hemofilií nemá možnost tuto léčbu absolvovat. Ti jsou pak závislí na jiných postupech. Fyzioterapie představuje hlavní součást léčby u těchto pacientů (Buzzard, 1999, p. 10). K sekundární prevenci také patří edukace pacienta a jeho rodiny. Pacienti se učí jak zvládat krvácení a také jsou poučeni o možnostech sportování (Battistella, 1998, p. 26).

Ve fázi terciární prevence odborníci ovlivňují již vzniklé vážné patologické změny, usilují o zastavení patologického procesu a předchází vážnému postižení pacienta (Buzzard, 1999, p. 10). Nejčastěji pacienty postihuje hemartros a hematoma. Velkou část následků krvácení lze ovlivnit konzervativně. Pacientům je poskytována substituční terapie v kombinaci s cílenou rehabilitací. Závažná poškození kloubu pak řeší ortopedi operační léčbou (Battistella, 1998, pp. 27-30).

Zvýše uvedeného přehledu léčby hemofilie vyplývá, že pacient vyžaduje komplexní péči. Do týmu, který tuto péči zajišťuje, patří nejen hematolog, fyzioterapeut, ortoped a řada dalších odborníků, ale také sám pacient, jeho rodina a přátelé (Buzzard, 1999, p. 13). Fyzioterapeut pomáhá jak při prevenci, tak i při léčbě následků, které s hemofilií souvisí (Raffini and Manno, 2007, p. 780).

5 PREVENCE

Mezi hlavní cíle prevence patří včasná diagnostika muskuloskeletálního krvácení a předcházení jejich následkům (artropatie). Nejlepší způsob, který máme k dispozici, je dlouhodobá profylaxe. Spočívá v preventivním podávání koncentrátů FVIII nebo FIX. Lékaři doporučují začít s prevencí co nejdříve (Battistella, 1998, p. 26; Rodriguez-Merchan et al., 2011b, p. 1).

Zároveň je důležité vzdělávání pacientů a jejich rodin. Součástí vzdělání je seznámení s nemocí i se základy prevence. Pacient a jeho rodina by také měli umět včas odhalit krvácení a správně na něj reagovat. Úkolem rodičů starších dětí je podporování dítěte ve fyzické aktivitě. Dítě tak získává kladný vztah ke sportu, který pomáhá zlepšovat jeho zdravotní stav (Battistella, 1998, p. 26).

5.1 Dlouhodobá profylaxe

Dlouhodobá kontinuální profylaxe se začala používat během 50. a 60. let ve Švédsku a v Nizozemí. Protože byla tato léčba ekonomicky náročná, používala se pouze v malém měřítku. Postupně se natolik osvědčila, že je i přes svou vysokou cenu dodnes považována za nejlepší způsob léčby (Berntorp, Fischer, Miners, 2012, p. 136).

Pacientům trpícím hemofilií typu A je podáván koncentrát FVIII, pacientům s hemofilií typu B je aplikován koncentrát FIX., popř. koncentrát protrombinového komplexu. Hematolog navrhuje individuální dávkování léčby tak, aby se hladina chybějícího faktoru udržovala nad 1% normální hladiny. Faktor VIII se podává 3x týdně, faktor IX stačí aplikovat 2x týdně (Penka, Buliková et al., 2009, s. 148).

Pro větší pohodlí pacienta je možné koncentráty podávat formou tzv. domácí léčby. Předpokladem tohoto způsobu je dobrá spolupráce s pacientem nebo s jeho rodinou a nekomplikovaný průběh nemoci. Pacient si sám aplikuje lékařem stanovenou dávku koncentrátu chybějícího faktoru v pravidelných intervalech (Penka, Buliková et al., 2009, s. 148).

Profylaktická léčba se dělí na primární a sekundární. Jako primární profylaxe je označováno pravidelné podávání koncentrátu faktoru, které je zahájeno do 2 let věku pacienta nebo po první krvácivé příhodě. Profylaxe je indikována především dětem trpícím těžkou formou hemofilie, aby se předešlo život ohrožujícím krvácivým

epizodám a nevratnému poškození kloubů. Dětské klouby jsou více ohroženy krvácením než klouby dospělého. Profylaxe zahájena v pozdějším věku pacienta se označuje jako sekundární (Penka et al., 2011, s. 146). Odborné studie ukazují, že profylaxe chrání pacienta nejen před vznikem artropatií, ale také zlepšuje kvalitu jeho života (Berntorp, Fischer, Miners, 2012, p. 136).

Profylaktická léčba s sebou nese i nevýhody. Průběh léčby vyžaduje časté používání venózních katétrů, které představuje riziko infekce. Překážkou může být i vysoká cena léčby (Morado et al., 2005, p. 79). Podávání koncentrátů FVIII/FIX může vést ke vzniku inhibitorů. Inhibitory vznikají na základě imunitní reakce proti cizorodému faktoru, váží se na něj a znemožňují tak jeho funkci. Tato nežádoucí reakce organismu postihuje 10 – 40% pacientů trpících hemofilii A. U pacientů s hemofilii B se vyskytuje méně často, incidence nepřesahuje 5% (Penka et al., 2011, ss. 146-147).

5.2 Podpora v pohybových aktivitách

Obecně je známo, že by lidé měli být fyzicky aktivní. Pohyb s sebou přináší řadu výhod. Pomáhá udržovat a zlepšovat fyzickou kondici, snižuje riziko diabetu, kardiovaskulárních onemocnění, osteoporózy a některých druhů nádorového onemocnění. Zlepšuje i psychický stav člověka, protože vyvolává pocity pohody, zvyšuje sebedůvěru a zmírňuje stres a pocity úzkosti. Člověk by měl být fyzicky aktivní každý den 30 - 60 minut. Ani pacienti trpící hemofilii nejsou výjimkou. Naopak, pohyb je jim doporučován, protože pomáhá rozvíjet koordinaci a svalovou sílu. Ty slouží jako prevence hemartros. (Heijnen, 2008, pp. 47-48).

V raném věku dítěte lze sledovat, jak dítě začíná objevovat své okolí prostřednictvím pohybu. Prodlání všech fází pohybového vývoje je důležité pro fyzický i emocionální vývoj dítěte. Mělo by jim tedy projít i dítě trpící hemofilii. U něj je však fyzická aktivita provázena rizikem zranění a bolesti. Zranění nebo krvácení může také narušit normální vývojový proces. Je třeba najít tu pravou rovnováhu mezi podporou v pohybových aktivitách a prevencí krvácení (Mulder et al., 2004, pp. 161- 162).

U chlapců trpících hemofilii by měly být podporovány činnosti přiměřené jejich věku. Mělo by se jim umožnit hraní her v bezpečném prostředí, např. hry s měkkým míčem na travnaté ploše, plavání v klidném bazénu nebo jízda na kole. Tato účast

v běžných aktivitách je velmi důležitá. Chlapci se učí dělat věci správným způsobem a hodnotit rizika dané činnosti (Heijnen, 2008, p. 48).

5.2.1 Výběr sportu

Volba konkrétního druhu sportu je velmi individuální záležitost. Výběr mohou ovlivnit různé faktory, např. zájem o činnost, schopnosti jedince, předchozí zkušenosti, ale i postoj okolí. Podle schopností, dispozic a tělesné stavby můžeme také definovat riziko vzniku krvácení při určitém sportu. Nejlepší sport pro pacienty trpící hemofilií je plavání. Další bezpečné sporty jsou např. badminton, jízda na kole, tanec, rybaření, frisbee, golf, turistika, plachtění, stolní tenis a jóga (Heijnen, 2008, p. 48).

6. KONZERVATIVNÍ TERAPIE

Konzervativní terapie ovlivňuje následky krvácení pomocí substituční léčby a rehabilitace. Substituční léčba pomáhá především v akutní fázi krvácení. Rehabilitace provází pacienta po celou dobu léčby (Hermans et al., 2011, pp. 383-384). Následující text bude zaměřen především na rehabilitaci.

WHO (1981) rehabilitaci definovala takto: „Rehabilitace obsahuje všechny prostředky směřující ke zmenšení tlaku, který působí dysabilita, následný handicap a usiluje o společenské začlenění postiženého“ (Calta, Kolář, 2009, s. 2).

Rehabilitace probíhá vždy komplexně a podle individuálních potřeb pacienta. Pouze z didaktických důvodů ji lze dělit podle zaměření. Dvořák rozlišuje rehabilitaci léčebnou, sociální, pedagogickou, pracovní a technickou (Dvořák, 2007, s. 7). Dále bude pozornost věnována léčebné rehabilitaci (kinezioterapii).

Kinezioterapie patří mezi nejčastěji používané formy rehabilitace (Dvořák, 2007, s. 22). Jejím cílem je dosažení maximální funkční zdatnosti pacienta (Calta, Kolář, 2009, s. 2). K obnově nebo udržení funkce využívá různých pohybových aktivit, jejichž efektivitu lze vědecky či empiricky dokázat (Dvořák, 2007, s. 22).

6.1 Ovlivnění krvácivé ataky do 48 hodin

Léčba akutního hemartros i hematomu probíhá obdobně. Obvykle se jedná o kombinaci substituční léčby s klidem a s lokálním ledováním postižené oblasti (Hermans et al., 2011, p. 384; Battistella, 1998, p. 27). Klidový režim trvá několik dní, než dojde k úplné zástavě krvácení. Té je dosaženo podáním přiměřené dávky náhradního faktoru (Beeton, Alltree, Cornwall, 2001, p. 1). Někteří pacienti podstupují ještě kloubní aspiraci. (Hermans et al., 2011, p. 384). Pokud se léčba přeruší příliš rychle, hrozí opětovné krvácení a vznik dalších komplikací (Beeton, Alltree, Cornwall, 2001, p. 1).

6.1.1 Substituční léčba

Podání chybějícího faktoru FVIII/FIX až v době krvácivé ataky se nazývá režim „on demand“ (Aznar et al., 2012, pp. 738-739). Ten spočívá v rychlém podání koagulačních faktorů formou infuzí. Množství podaného faktoru je individuální. Lékař aplikuje takové množství faktoru, aby se jeho hladina pohybovala mezi 40 – 60% (Hermans et al., 2011, p. 385). Po aplikaci faktoru se zastavuje krvácení, mizí bolest

v kloubu a obnovuje se jeho pohyblivost. Léčba „on demand“ může probíhat formu domácí léčby (Aznar et al., 2012, p. 739). Výhodné je, že pacient neztrácí čas přesunem do zdravotnického zařízení a může tak lépe zabránit rozvoji krvácení. Domácí způsob léčby vyžaduje zodpovědnost ze strany pacienta. Zahájení léčby vždy předchází podrobná edukace a praktický nácvik v hemofilickém centru. Pacient si během domácí léčby vede přesné záznamy o aplikované substituci. Zapisuje si datum a čas krvácení, druh, množství a číslo šarže aplikovaného preparátu a také efekt léčby. Pacient dochází jednou za 3 měsíce na pravidelné kontroly. Pokud jej postihne těžší krvácení, představuje substituce pouze „první pomoc“. V případě, že krvácení neustane po dvou dávkách substituce, by měl pacient vyhledat odborníky (Komrska, 2007).

On demand“ léčba je však nevýhodná, protože nemůže zabránit vzniku hemofilických artropatií s chronickými klinickými příznaky (Aznar et al., 2012, p. 739).

6.1.2 Klidový režim

Po prodělání krvácivé ataky lokalizované na dolních končetinách je pacientům doporučen jednodenní klid na lůžku. I během následujících 3 - 4 dnů by neměla být postižená končetina zatěžována. Pro chůzi se doporučuje použití berlí, a pokud pacient sedí, měl by mít končetinu v elevaci. Je třeba se také vyhýbat zvedání a přenášení těžkých předmětů (Hermans et al., 2011, p. 387).

V době klidového režimu se používá i dlahování. To poskytuje postiženému kloubu odlehčení, oporu a také jej chrání, např. při postižení kolenního kloubu je adekvátní použití tlakového obinadla. U bolestivých pacientů se využívají dlouhé sádrové dlahy (long - leg posterior plaster splint). Na hlezenní kloub se přikládá krátká sádrová dlaha (short - leg posterior plaster splint). Pro ramenní kloub obvykle postačí závěs. Loketní kloub se fixuje pomocí sádrové dlahy (long - arm posterior plaster splint) (Hermans et al., 2011, p. 387).

6.1.3 Kryoterapie (ledování)

Lokální ochlazování postižené oblasti by mělo začít již od počátku projevu krvácivé ataky. Pomáhá snižovat bolest a svalový spasmus. Led se přikládá na 10 - 15 minut v 1 - 2 hodinových intervalech. Tato terapie se provádí, dokud bolest nevymizí (Battistella, 1998, p. 27).

6.2 Následná fyzioterapie

Hned po ukončení imobilizace by měla následovat fyzioterapie. Ta v kombinaci se substituční léčbou snižuje spotřebu koagulačních faktorů a zároveň zkracuje dobu léčení (Hermans et al., 2011, p. 387). Součástí léčby tvoří kinezioterapie, elektroléčebné metody a hydroterapie (Rodriguez-Merchan et al., 2011b, p. 6).

Pro pacienty trpící hematomy a hemartros představuje kinezioterapie hlavní součást rehabilitace. Cvičení je určitý druh biomechanického stresu. Tento mírný stres pomáhá pacientovi k fyziologické adaptaci a obnovení ztracené funkce (Mulvany et al., 2010, p. 512).

Neexistuje jen jedna správná varianta rehabilitace. Kombinace různých terapeutických metod se sestavuje individuálně podle potřeb pacienta (Mulder, 2009, pp. 1-2). Níže jsou popsány nejčastější terapeutické přístupy.

6.2.1 Terapie svalové síly

Dostatečná svalová síla je nezbytná nejen pro rozsah pohybu, ale i pro kontrolu pohybu v kloubu a pro absorpci energie (Hilberg et al., 2003, pp. 86-87). Běžné posilovací programy doporučují provádět série svalových kontrakcí maximální silou. Pacientům trpícím hemofilií hrozí riziko poranění při tomto způsobu cvičení. Proto je důležité, aby se pacient nejdříve seznámil s možnostmi a správnou technikou posilování svalů (Blamey et al, 2010, pp. 138 - 139). Svalovou sílu lze zvyšovat izometrickým i izotonickým cvičením.

Izometrická cvičení

Izometrické cvičení může být zahájeno hned po ukončení akutního krvácení. Pacient provádí krátké, opakované kontrakce svalu v různých pozicích kloubu (Blamey et al., 2010, pp. 138-139), které nesmí působit bolest (Rodriguez-Merchan et al., 2011b, p. 6). Izometrické cvičení se používá v úvodu aktivní terapie, protože umožňuje kontrolu napětí a síly svalové kontrakce. Takto posílené svaly snižují riziko opětovného poranění kloubu, bolesti a zároveň zvyšují rozsah pohybu v kloubu (Kargarfard, Dehghadani, Ghias, 2013, pp. 50-56).

Izotonické cvičení

Izotonické cvičení navíc podporuje aktivní rozsah pohybu, výživu kloubu a kontrolu pohybu (Mulvany et al., 2010, p. 515). Nehodí se však pro zahájení terapie, protože představuje riziko opětovného krvácení (Kargarfard, 2013, pp. 50-56).

Posilování musí být prováděno při submaximálním zatížení, nižší rychlostí a v omezeném rozsahu pohybu. Tento způsob posilování neslouží k získání maximální svalové síly, ale pouze k ochraně kloubu. Vytvoří rovnováhu mezi svalovou silou a rizikem poranění kloubu (Blamey et al., 2010, pp. 138-139).

6.2.2 Progresivní program rehabilitace svalů

Progresivní program se využívá k ovlivnění svalových dysbalancí. Postupně působí na stabilizační i mobilizační svaly. Terapie zahrnuje 5 následujících bodů (Beeton, Alltree, Cornwall, 2001, p. 5):

- kontrola stability svalu v neutrální pozici,
- znovuzískání dynamické kontroly ve směru patologického pohybu,
- rehabilitace antigravitačních svalů,
- protažení fázických svalů,
- integrace svalů do normální funkce.

Pro zlepšení výsledků terapie lze tento program kombinovat s přímým ovlivněním reflexních změn ve svalu (trigger point) (Padkin in Buzzard, Beeton, 2000, p. 56).

Počáteční fázi terapie začínáme nízkým zatížením, nízkou intenzitou a izolovanou aktivací postiženého svalu. Při léčbě antigravitačních svalů je nutné, aby se postižený sval aktivoval izolovaně bez zapojení fázických svalů. Jako facilitační techniku pro aktivaci určitého svalu lze použít taktilní facilitaci nebo koaktivaci s jinými antigravitačními svaly. Je důležité, aby se sval aktivoval bezbolestně, jinak zůstane inhibován. Po aktivaci svalu zvyšujeme jeho vytrvalost prodloužením výdrže, vyhýbáme se substitucím a unavení postiženého svalu. U hemofiliků není vhodné postupovat k vysokému zatížení svalů, protože únava daný sval inhibuje. Rychlé balistické pohyby jsou kontraindikovány, protože snižují stabilitu svalu. Pokud jsou fázické svaly v hypertonu, ovlivňujeme je pomocí reciproční inhibice. Jakmile dosáhneme správné aktivace svalu, začleňujeme jej do funkčních aktivit. Hrudník, krční páteř, lopatka a pánev by měly poskytovat stabilní základnu pro funkční pohyb. Neadekvátní stabilita trupu je často spojována se zkrácením periferních svalů (hamstringy, m. gastrocnemius a další) (Beeton, Alltree, Cornwall, 2001, p. 5).

6.2.3 *Postizometrická relaxace (PIR)*

PIR se používá k ovlivnění svalového napětí. Umožňuje nejen relaxaci lokálních svalových spasmů (trigger point), ale také působí na body bolestivosti, které se nacházejí ve šlachách a vazech. Sval je ošetřován v předpětí, kterého je dosaženo protažením svalu. V této pozici pacient provede lehkou izometrickou kontrakci ošetřovaného svalu proti odporu terapeuta. Kontrakce je doprovázena nádechem a trvá 10 sekund. Poté se pacient s výdechem uvolní a následuje spontánní protažení svalu, bez působení vnější síly. V nově získané pozici se celá terapie opakuje 3 – 5 krát. Po terapii mizí svalové spasy a přichází analgetický efekt (Lewit, 2003, ss. 230-232).

6.2.4 *Stretching*

Stretching je indikován u pacientů, kteří mají omezenou pružnost měkkých tkání a rozsah pohybu (Mulvany et al., 2010, p. 516). Obecně se doporučuje stretching zařadit na začátek cvičební jednotky. Snižuje se tím riziko poranění, bolestivost svalů a zvětšuje se rozsah pohybu (Blamey et al., 2010, p. 137). Mulvany et al. provádí stretching až po aktivním cvičení a protahuje tak již předem zahřáté tkáně (Mulvany et al, 2010, p. 516).

Pro pacienty trpící hemofilií je vhodný statický stretching nebo relaxační techniky proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF). Při statickém stretchingu se pasivně protahuje ošetřovaná oblast po dobu 15 - 30 sekund. Tato metoda se opakuje 3 - 4krát. Rozsah pohybu v kloubu se zvětšuje při pravidelném cvičení nejméně 2 - 3krát týdně. K protažení měkkých tkání pomocí PNF se používá technika kontrakce-relaxace. Technika se zahajuje izometrickou kontrakcí ošetřované svalové skupiny, následuje povolení kontrakce a v závěru pacient vědomě aktivuje antagonistickou svalovou skupinu. Využívá se tak reciproční inhibice agonistické svalové skupiny. Prospěšné je provedení 1 - 2krát týdně.

Za nevhodný je považován stretching balistický (dynamický), který k protažení tkání využívá švihových pohybů. Tyto rychlé, nekontrolované pohyby mohou facilitovat napínavé reflexy a pacienti také riskují poranění svalových vláken (Blamey et al., 2010, p. 137).

6.2.5 *Obnova propriocepce*

Porušení propriocepce často souvisí s poškozením proprioceptorů v muskuloskeletálním systému (Blamey et al., 2010, p. 141). Poškodit je může

krvácení v muskuloskeletálním systému nebo léčba krvácivé ataky. Doporučovaná imobilizace postiženého kloubu vede nejen ke ztrátě propriocepce, ale i ke svalové atrofii. Zkreslená proprioceptivní informace pak způsobuje problémy při řízení, načasování a organizaci koordinovaných tělesných pohybů. Nedostatek proprioceptivních informací není vždy pouze výsledkem krvácivé ataky, ale zároveň může být i její příčinou (Hilberg et al., 2001, p. 582-587).

Jedním z hlavních způsobů terapie snížené propriocepce je balanční cvičení. Pro trénink rovnováhy se využívá nejrůznějších cviků a pomůcek, které jsou voleny individuálně podle stavu pacienta. Dodržuje se pouze jedno obecné pravidlo. Terapie se zahajuje jednoduchými cviky a postupně následují náročnější. Návčik začíná výdrží ve zvolené pozici, např. leh na tvrdé podložce, sed na pevné židli, pozicí v kleku nebo ve stoji. Pacient pokračuje přenosem těžiště, rotací trupu nebo dosahy končetin do různých směrů. V další fázi návčiku již využíváme balanční plochy, např. rehabilitační míče, balanční úseče nebo stepery (Blamey et al., 2010, p. 141).

6.2.6 Technika manuální trakce

Manuální trakce se využívá u pacientů, u nichž se rozvinula fixovaná kloubní kontraktura následkem častého krvácení do kloubu. Pomáhá snížit bolestivost postiženého kloubu. Bolest vzniká na základě zvýšeného tření a zvýšeného tlaku, který působí na kloubní plochy. Kloub tuhne a synoviální tekutina zde není ideálně distribuovaná (Heijnen, De Kleijn, 1999, p. 16-17).

Během manuální trakce terapeut oddaluje kloubní plochy a protahuje i kloubní pouzdro. Dochází k rozšiřování kloubní chrupavky a k reabsorpci synoviální tekutiny. To zlepšuje tlumení nárazů. Měkké tkáně reagují relaxací fibrózní tkáně, která snižuje tuhost kloubu. Trakce se provádí v různých polohách kloubu, aby ovlivnila všechny části kloubního pouzdra. Lze ji také zkombinovat s lehkým pohybem, který zlepšuje distribuci synoviální tekutiny uvnitř kloubu. Synoviální tekutina snižuje tření při pohybu. Trakce by neměla být nikdy bolestivá. Po 10 - 15 minutové trakci má pacient pocit snadnějšího pohybu a většího pohodlí. Pokud se trakce pravidelně opakují, efekt se načítá. Snížením bolesti se však automaticky nezlepší kontrola kloubu nebo jeho mobilita. Proto by měla po zmírnění bolesti okamžitě následovat komplexní rehabilitace. (Heijnen, De Kleijn, 1999, p. 17).

6.2.7 Funkční trénink

Během funkčního tréninku dochází k integraci nově získaných pohybových vzorů do aktivit běžného života. Zlepšené muskuloskeletální funkce pacient využívá při chůzi, vstávání ze židle, jízdě na kole, při provádění domácích prací atd. (Heijnen, De Kleijn, 1999, p. 18).

Funkční trénink vedený po akutní atace pomáhá pacientovi, aby dosáhl původní funkční úrovně. Pacient postupně zvládá určené dílčí cíle, které jsou nutné k provedení komplexního pohybu. U pacientů s chronickou synovitidou nebo atropatií se také provádí funkční trénink. Jeho úspěch omezuje ztráta pružnosti, svalové síly, propriocepce a rovnováhy. Není však cílem optimalizovat všechny tyto změny, ale dosáhnout co nejlepší funkční úrovně daného pacienta (Blamey et al., 2010, pp. 141-142).

6.3 Fyzikální terapie

6.3.1 Možnosti elektoterapie

Pulzní krátkovlnná diatermie

Pulzní krátkovlnná diatermie spočívá v aplikaci vysokofrekvenčního elektromagnetického proudu do tkáně. Zvyšuje zde vstřebávání otoku a hematomů, snižuje zánětlivé procesy, urychluje organizaci vláken fibrinu a ukládání kolagenu. V raném stádiu, zlepšuje hojení nervového systému a zvyšuje počet bílých krvinek ve tkáni. Při terapii nesmí docházet k ohřívání krvácející tkáně, proto hodnota středního výkonu nesmí přesáhnout 3 W. Terapie trvá méně než 60 minut a aplikuje se 3x denně.

Pulzní krátkovlnná diatermie je kontraindikována u pacientů, kteří mají v těle kovové implantáty a kardiostimulátory. Také nesmí být aplikována pacientům s poškozeným čítím, těhotným ženám a pacientům s nádorovým onemocněním (Higginbottom, Leckie in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 39 - 46).

Ultrazvuk

Ultrazvuk je forma mechanické energie s frekvencí vyšší než 20 000 Hz. Ve fyzioterapii se využívá energie s frekvencí v rozsahu od 0,75 do 3 MHz.

Terapeutický ultrazvuk je metodou volby v subakutním stádiu. V tomto období trvajícím od 2. do 5. dne po krvácení jsou stále přítomny příznaky ataky, ale projevují se v menší míře. Ultrazvuk je preferován pro svůj protizánětlivý účinek, také urychluje

hojení a zvyšuje kvalitu zhojené tkáně. K terapii se používá nízká intenzita a pulzní aplikace ultrazvuku. Tato kombinace chrání pacienta před nadměrným ohřevem tkáně. Pulzní ultrazvuk se aplikuje v poměru 1:4, o frekvenci 3 MHz a jeho intenzita dosahuje $0,25\text{W}\cdot\text{cm}^2$. Terapie trvá 5 minut.

Ultrazvuk je kontraindikována u pacientů s oběhovými problémy, akutní infekcí, těžkým ischemickým nebo nádorovým onemocněním a také pro pacienty, kteří nedávno prodělali radioterapii. Nesmí se aplikovat v oblasti kostních prominencí a v okolí očí (Higginbottom, Leckie in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 42-48).

6.3.2 Hydroterapie

Voda se používá již řadu století k léčení různých onemocnění. Při léčbě se využívá nejen fyzikálních vlastností vody (hustota, vztlak, hydrostatický tlak, povrchové napětí a další), ale i různé teploty (Tiktinski, Barmatz in Buzzard, Beeton, 2000, p. 27). Vztlak umožňuje asistované, aktivní i odporované cvičení a poskytuje pacientovi pocit bezpečí. Navíc turbulence vznikající pohybem ve vodě stimulují hmatové receptory. Pomáhají tak zlepšit propriocepci a rovnováhu (Lobet et al., 2008, p. 992).

Hydroterapie se zaměřuje na léčbu bolestivých a ztuhlých kloubů. Bolestivost a ztuhlost mohou být následky hemartros nebo dlouhodobé imobilizace. Hydroterapie ulevuje i pacientům s chronickou artritickou bolestí (Tiktinski, Barmatz in Buzzard, Beeton, 2000, p. 32). Zároveň ji lze využít při postupném zatěžování kloubu po operačních výkonech (Lobet et al., 2008, p. 992).

Mezi hlavní cíle hydroterapie patří (Tiktinski, Barmatz in Buzzard, Beeton, 2000, p. 32):

- úleva od bolesti a svalových spasmů,
- obnova a zlepšení síly svalů v okolí postiženého kloubu,
- zmírnění kloubních kontraktur (protažení zkrácených svalů vede ke zvětšení rozsahu pohybu),
- návrat schopnosti pohybu.

Ve vodním prostředí lze využít různých léčebných metod. Provádí se relaxace, mobilizace, posilování a nácvik chůze. Úvodní relaxace pomůže pacientovi, aby se cítil dobře v neznámém prostředí. Později ji kombinujeme s dechovým cvičením a pomalým asistovaným pohybem. Tato kombinace pomáhá snižovat svalový spasmus. Následuje nácvik aktivního asistovaného pohybu. Zvyšuje se tak rozsah

pohybu v postiženém kloubu. Další možností je posilování svalu. Ve vodě posilujeme svaly izometrickou kontrakcí nebo pomocí techniky kontrakce-relaxace, použité v diagonálách PNF. Ve vodním prostředí lze trénovat i chůzi. Návčik chůze začíná v sedu a je soustředěn na nepostižené klouby. Později se na chůzi připravuje i postižený kloub. Po přípravě následuje chůze za terapeutem. Touto pozicí je snižován odpor, který je vodou kladen. Postupně se pacient učí chodit ve vodě sám (Tiktinski, Barmatz in Buzzard, Beeton, 2000, pp. 32-34).

6.4 Léčba bolesti

Pacienty trpící hemofilií často sužují akutní i chronické bolesti. Lékaři pacientům ulevují od bolesti pomocí farmakologické léčby. Ke snížení akutní bolesti používají opiáty i neopioidní analgetika (např. paracetamol). Chronickou bolest snižují kortikosteroidové injekce aplikované přímo do kloubu (Hermans et al., 2011, pp. 386-387).

Kromě lékaře má také fyzioterapeut řadu možností k ovlivnění bolesti. Aktivní cvičení ulevuje od bolesti zlepšením krevního oběhu. Jelikož pod vlivem bolesti tuhne hlavně flexory, doporučuje se aktivní pohyb do extenze. Z oblasti fyzikální terapie lze využít např. transkutánní elektroneurostimulaci (TENS), aplikaci tepla nebo chladu, hydroterapii, masáže a další. Pokud pacientovi neuleví fyzikální terapie, může podstoupit kognitivně behaviorální trénink. Ten je součástí komplementární (alternativní) léčby (Buzzard, 1999, p. 13).

6.5 Rehabilitace pacientů s inhibitory

Inhibitory vznikají jako obranná reakce organismu na profylaktickou léčbu a ruší její účinek. Rozvíjí se obvykle v raném dětství (Leissinger, 2006, p. 67). K léčbě pacientů s inhibitory používáme stejné postupy jako při léčbě ostatních pacientů trpících hemofilií. Přesto tato skupina pacientů vyžaduje speciální přístup. Děti s inhibitory vyžadují častější a podrobnější vyšetření. Na základě vyšetření terapeut sestaví individuální rehabilitační plán. Náročnost terapie by měla být zvyšována jen pozvolna (Heijnen, 2008, p. 46).

7 OPERAČNÍ LÉČBA

Až možnost podání koncentrátů náhradních faktorů umožnila pacientům s hemofilií podstoupit operační léčbu. Bez podání faktoru bylo riziko krvácení příliš velké (De Kleijn et al., 2006, p. 108).

Dnes pacienti podstupují ortopedický zákrok v případě, že selhaly konzervativní metody léčby (Stephensen, 2005, pp. 26). Až 90% pacientů trpících těžkou formou hemofilie mají zkušenosti s degenerativními změnami v kloubu (hemofilické artropatie). Ty vznikají na základě opakujících se spontánních intraartikulárních krvácení. Postihují jeden nebo i více velkých kloubů kolem 20. až 30. roku života (Rodriguez-Merchan et al., 2011a, p. 1). Operace je indikovaná na základě chronických bolestí, zvyšující se frekvence krvácení a zhoršující se funkce postiženého kloubu. Nezbytnou součástí operace představuje rehabilitace, jejímž cílem je rychlé a optimální zotavení pacienta (Stephensen, 2005, pp. 26-27). Ortopedická léčba nabízí 3 základní možnosti řešení těžkých kloubních artropatií. Patří mezi ně totální endoprotéza kloubu, synovektomie a débridement kloubu (Rodriguez-Merchan et al., 2011a, pp. 3-4).

7.1 Totální endoprotéza (TEP)

TEP je jednou z možností léčby hemofilických artropatií (Powell et al., 2005, p. 233). Náhrada kloubu je indikována u pacientů s krutou bolestí, rozsáhlou poruchou funkce a výrazně omezeným rozsahem pohybu v kloubu (Lobet et al., 2008, p. 990). Mezi nejčastější kloubní náhrady u pacientů s hemofilií patří totální endoprotézy kolenních a kyčelních kloubů. Samotný zákrok je technicky náročný, protože v kloubu se již nacházejí patologické změny, např. fibrózy měkkých tkání, flekční kontraktury a snížená kvalita kostí. Tyto obtíže se navíc kombinují se zvýšeným rizikem intraartikulárního a periartikulárního krvácení. Všechny výše uvedené faktory zvyšují riziko pooperačních komplikací. Pacientům především hrozí infekce a uvolnění náhrady (Powell et al., 2005, p. 233).

7.2 Synovektomie

Provedením synovektomie lékař odstraní zbytnělou kloubní výstelku (synovie). Je nutné, aby po zákroku následovala včasná rehabilitace, která zabraňuje ztuhnutí kloubu (Gallo et al., 2011, s. 38).

Synovektomie jsou děleny na lékařské a chirurgické. Při lékařské synovektomii (synoviortéza) jsou do postiženého kloubu vpraveny radioizotopy nebo chemické látky. Radiační synovektomie je dnes metodou volby. Mezi používané radioizotopy patří ⁹⁰Y (yttrium) a ³²P (fosfor). Pro méně častou chemickou synovektomii používáme kyselinu osmičelou a rifampicin. Mezi hlavní indikace lékařské synovektomie patří hypertrofická synovitida a opakující se krvácení. Chirurgická synovektomie se provádí pouze tehdy, pokud se nepodaří snížit frekvenci krvácení pomocí chemické synovektomie (Rodriguez-Merchan and Wiedel, 2001, pp. 6-7).

7.3 Débridement

Pojem débridement označuje artroskopický výkon, při kterém lékař „vyčistí“ postižený kloub. Provádí zarovnání kloubního povrchu, odstraňuje volné částice a osteofyty a také zahlazuje poškozené části kloubní chrupavky (Gallo et al., 2011, s. 38). Tato metoda se často provádí v kombinaci se synovektomií. Débridement je jednou z možností léčby zejména u mladších pacientů, protože kloub musí mít relativně zachovanou kloubní stavbu a kongruenci. Operace může dát pacientovi roky života bez bolesti. Současně také oddaluje nutnost úplné náhrady kloubu (Rodriguez-Mechan et al., 2011a, p. 4).

7.4 Rehabilitace jako součást ortopedického výkonu

Ortopedický výkon je nabízen pacientům, u nichž progredují kloubní krvácení související s hemofilií. Hemartros je příčinou vzniku chronické arropatie, která snižuje rozsah pohybu v kloubu, způsobuje krepitace, bolest a otok. Omezená funkce postiženého kloubu negativně ovlivňuje i okolní klouby, které jeho nedostatečnost kompenzují. V souvislosti s hemofilií je nutná pooperační imobilizace kloubu, aby se minimalizovalo riziko krvácení. Tato vynucená pasivita vede ke svalovým atrofiím (Stephensen, 2005, p. 26). Thomson udává, že již po 4 dnech imobilizace svaly ztrácí 37% svalové hmoty (Thomson in Stephensen, 2005, p. 26). Pro bezproblémové zotavení pacienta je nutné začít s rehabilitací již před plánovaným výkonem (Stephensen, 2005, p. 26).

Předoperační rehabilitace se zahajuje přibližně 6 týdnů před plánovanou operací. Je považována za velmi důležité období. Jejím cílem je optimalizace funkční kapacity pacienta, což pomáhá zlepšit celkový výsledek operace. Před operací se pacient učí správně posilovat svaly a také správnému používání pomůcek, např. berlí. Předoperační příprava pomáhá snížit i předoperační úzkost pacienta. Pokud pacient nepodstoupí tuto předoperační přípravu, měl by být zákrok odložen. (Stephensen, 2005, p. 26).

Pooperační rehabilitace záleží nejen na typu chirurgického zákroku, ale i na věku a motivaci pacienta. Pro zlepšení krevního a lymfatického oběhu lze využít masáž a lymfatickou drenáž. Součástí pooperační terapie je také individuálně sestavený rehabilitační plán. Ten zahrnuje posilování svalů a zvětšení rozsahu pohybu v kloubu. Rozsah může být omezen adhezí a zkrácením měkkých tkání v okolí postiženého kloubu. Další rehabilitace se zaměřuje na zlepšení propriocepce, koordinace a rovnováhy. Terapeut věnuje svou pozornost i reedukaci chůze a upravuje provádění běžných denních aktivit, tak aby se prodloužila funkčnost postiženého kloubu (Stephensen, 2005, pp. 26-27).

8. DISKUSE

Donedávna panoval strach z nekontrolovatelného krvácení, proto se pacienti neúčastnili žádných pohybových aktivit, které nebyly nutné pro jejich každodenní život (Hilberg et al., 2003, p. 86). V souvislosti s obavami z krvácení se vědci zaměřili na vývoj a zlepšování farmakologické léčby. Od 70. let minulého století se na trhu objevily nové možnosti prevence i léčby akutní ataky pomocí náhradních faktorů, které snížily výskyt krvácení a zlepšily celkovou kvalitu života pacientů (Van Creveld in Gomis et al., 2009, pp. 43-44; Hilberg et al., 2003, p. 86). Tento zásadní pokrok v léčbě hemofilie vedl k rozvoji dalších terapeutických možností. Od té doby se ve vědecké literatuře objevují názory na význam pohybových aktivit pro pacienty trpící hemofilii (Hilberg et al., 2003, p. 86). Vědecké studie doporučují nejen odborníkem vedenou kinezioterapii, ale také běžné sportovní aktivity (Heijnen, Mauser-Bunschoten and Roosendaal, 2000, p. 537).

8.1 Účast ve sportu

Odborníci hledali odpověď na otázku, zda pacienti dodržují doporučení lékařů. Fromme et al. potvrdili, že moderní léčba hemofilie pacienty motivuje k provozování sportu. Z výsledků studie vyplynulo, že mladší pacienti sportují častěji než pacienti z generace jejich rodičů. Tento názor vyšel ze zpracování 71 dotazníků. Studie se zúčastnilo 44 dospívajících a 27 dospělých pacientů. Dotazník hodnotil běžné denní aktivity, účast v tělesné výchově a sportování ve volném čase. Až 79% dospívajících a 81,5% dospělých pacientů uvedlo, že považuje pohyb za důležitou součást každého dne. Obě skupiny se shodly v názoru, že nejdůležitější aktivitou je jízda na kole, která pro ně představuje především způsob dopravy. Protože při jízdě na kole působí na klouby jen mírný tlak, jeví se jako ideální aktivita pro pacienty trpící hemofilii. Až 79,6% mladistvých hemofiliků se pravidelně účastnilo tělesné výchovy. Dospělí ve svých školních letech mnohem méně sportovali, pouhých 37%. Vyšší aktivita mladistvých pravděpodobně souvisela se zlepšením profylaktické léčby. Pravidelným sportovním aktivitám se ve volném čase věnovalo 88,6% dospívajících pacientů. Jen 66,7% dospělých uvedlo, že provozují alespoň 1 sport. Nejčastěji se pacienti věnují plavání, tenisu a fotbalu (Fromme et al., 2007, pp. 323-326).

Podobně zaměřená studie zmapovala zájem o sport u nizozemských hemofiliků. Bylo do ní zapojeno 293 pacientů různého věku. Tato skupina představuje asi 40% nizozemské populace hemofiliků. Autoři také získávali informace prostřednictvím dotazníků. Z výsledků vyplynulo, že 74% pacientů s hemofilií se pravidelně věnovalo alespoň jednomu druhu sportu. Pacienti se nejčastěji věnovali plavání, jízdě na kole a tenisu. V závěru studie autoři porovnali zájem o sport u pacientů s hemofilií a ve zdravé populaci. Své výsledky srovnávali s výsledky studie, která proběhla v roce 1990/1991 (Heijnen, Mauser-Bunschoten, Roosendaal, 2000, pp. 539-542). Zájem nizozemských mužů o sport byl posuzován na základě rozhovoru v kombinaci s písemným dotazníkem. Autoři tvrdili, že pouze 23% nizozemských dospělých mužů žilo aktivně. Občas sportovalo 45% dotázaných a zbylých 32% mužů uvedlo, že se nevěnují žádné sportovní aktivitě (Backx, Swinkels, Bol in Heijnen, Mauser-Bunschoten, Roosendaal, 2000, pp. 541-542). Z výše uvedených informací vyplynulo, že se holandská hemofilická populace věnuje aktivnímu sportu. Při srovnání s ostatními obyvateli byl jejich zájem o sport nepatrně vyšší (Heijnen, Mauser-Bunschoten, Roosendaal, 2000, pp. 539-542).

Vztah ke sportu nebyl všude ve světě tak pozitivní, jak prokázali autoři výše uvedených studií. Národní hemofilická nadace ve spolupráci s Centry pro kontrolu a prevenci nemoci provedla průzkum týkající se znalostí mladých hemofiliků. Na otázky v průzkumu odpovědělo 110 mladých mužů trpících hemofilií ve věku 13-21 let. Z výsledků mimojiné vyplynula účast hemofiliků ve sportovních aktivitách. 27% respondentů odpovědělo, že se neúčastní žádné pravidelné fyzické aktivity. Až 60% dotázaných však pokládalo omezení fyzické aktivity za účinný způsob léčby hemofilie (Nazzaro et al., 2006, pp. 1618-1622).

Z dostupných zdrojů vyplynulo, že vztah hemofiliků ke sportu se postupem času zlepšuje. Studie dokázaly, že 73 – 88,6% pacientů se pravidelně věnují nějaké pohybové aktivitě. Mladší pacienti se zajímají o různé druhy sportu. Mezi oblíbené sporty patří např. plavání, tenis, fotbal a další. Starší generace hemofiliků preferovala jízdu na kole (Fromme et al., 2007, pp. 323-326). Zlepšující se vztah hemofiliků ke sportu a pohybové aktivitě je důležitý z hlediska prevence krvácivých atak. Sport příznivě ovlivňuje fyzický i psychický stav pacienta. Navíc rozvíjí jeho svalovou sílu a koordinaci pohybu, které zabraňují vzniku krvácení (Heijnen, 2008, pp. 47-48).

8.2 Kinezioterapie

Valná většina odborníků se přiklonila k názoru, že je fyzioterapie prospěšná pro vývoj hemofilie. Rehabilitace se snaží minimalizovat následky muskuloskeletálního krváčení (Gomis et al., 2009, p. 43).

8.2.1 Terapie svalové síly

Obecně je známo, že pacienti trpící hemofilií mají sníženou svalovou sílu. Odborníci hodnotili izometrickou svalovou sílu m. quadriceps femoris. Dokázali, že svalová síla pacientů s hemofilií byla průměrně menší o 38% v porovnání se zdravými osobami (Hilberg et al., 2001, pp. 583-587). Snížení svalové síly se často vyskytuje jako následek dlouhodobé imobilizace kloubu (Hilberg et al., 2003, p. 90) nebo při nedostatku fyzické aktivity v běžném životě (Falk et al., 2000, p. 52). Snížení svalové síly se snažíme předejít posilováním, protože vyšší svalová síla v okolí postiženého kloubu pomáhá chránit kloub před hemartros. Silnější svaly zajišťují lepší stabilitu kloubu, snižují riziko jeho poranění, udržují rozsah pohybu a absorbují energii působící na kloub. Z výše uvedených informací lze soudit, že udržení svalové síly je v terapii hemofilie stěžejní (Hilberg et al., 2003, pp. 86-87).

Následující autoři se ve svých studiích zabývali otázkou, jak konkrétně lze zvýšit svalovou sílu.

Řada odborníků doporučila izometrické cvičení pro zvýšení svalové síly brzy po krvácivé atace. Později by na něj mělo navázat dynamické (izotonické) posilování svalů (Rodriguez-Merchan et al., 2011, p. 6; Battistella 1998, p. 27; Kargarfard et al., 2013, pp. 50-56). Rodriguez-Merchan et al. uvedli, že izometrické cvičení může být zahájeno již 24 hodin po krvácivé atace. Po 4-7 dnech mohou být zařazeny i náročnější terapeutické postupy. Během terapeutické jednotky může být izotonické posilování svalů kombinováno s rozvojem stability nebo s nácvikem chůze s odlehčením postižené dolní končetiny (Rodriguez-Merchan et al., 2011, p. 6). Názory výše uvedených autorů nejsou podloženy žádným objektivním měřením.

Pelletier et al. aplikovali své zkušenosti s izometrickým cvičením v případové studii. Jejich pacientem byl 12ti letý chlapec trpící těžkou formou hemofilie A. Studie trvala 9 týdnů. První 3 týdny probíhalo základní měření, následovaly 3 týdny izometrického tréninku a poslední 3 týdny probíhalo opět měření. Autoři posuzovali zvýšení izometrické svalové síly flexorů a extenzorů pravého kolenního kloubu

v různých pozicích (45°, 60° a 90° flexe v kolenním kloubu). Trénink zahrnoval sérii 10 kontrakcí o intenzitě 2/3 maximální volní kontrakce. Po každé kontrakci následovala 10ti sekundová pauza. Svalová síla se zvýšila o 40 - 70% oproti základnímu měření. Síla kolenních flexorů dosáhla nejvyšších hodnot v 45° a 60° flexe v kolenním kloubu. Síla kolenních extenzorů se zvýšila ve všech měřených úhlech. Během prvních sezení došlo k počáteční ztrátě svalové síly. Popsané izometrické cvičení nevyvolalo nežádoucí krvácení. Autoři doporučují zařazení izometrického cvičení do rehabilitačního plánu (Pelletier, Findley, Gemma, 1987, pp. 1359-1364).

Mulvany et al. sledovali vliv 6ti týdenního individuálního cvičebního programu. U 17 z 20 pacientů hodnotili vliv cvičení na svalovou sílu. K posílení svalů autoři doporučili izotonické svalové kontrakce v submaximální intenzitě. Tento způsob cvičení neovlivňuje pouze svalovou sílu jako izometrické cvičení. Podporuje také aktivní rozsah pohybu v kloubu, svalovou vytrvalost, výživu kloubu, propiocepci a motorickou kontrolu pohybu. Na základě vyšetření byla pacientovi doporučena 1 ze 3 úrovní posilování. V každé úrovni pacient prováděl izotonické kontrakce svalu, ale lišily se intenzitou kontrakce a počtem opakování. Výsledky studie dokázaly výrazné zvýšení svalové síly u všech sledovaných svalových skupin. K nejvýraznějším změnám došlo u extenzorů kyčelního kloubu. Průměrná síla svalové kontrakce se zvýšila o 46,8% (z 15,6 N na 22,9 N). Naopak nejmenší změny byly zaznamenány u síly extenzorů loketního kloubu. Svalová síla se zvýšila o 21,4% (z 11,7 N na 14,2 N) (Mulvany et al, 2010, pp. 514-517).

Další studie byla zaměřena na posílení svalů pomocí progresivního odporového cvičení. Autoři zkoumali vliv nízkoodporového cvičení s vyšším počtem opakování. Studie se účastnilo 5 pacientů, z toho 2 pacienti se účastnili tréninku 3x týdně po dobu 1 a 2 let. Ostatní 3 pacienti byli hodnoceni retrospektivně. Účastnili se tréninku v období 11 - 21 let. Každý účastník si během programu vedl deník, do něhož zaznamenával krvácení, jeho příčiny, stupeň bolesti, omezení rozsahu pohybu a typ substituční terapie. Výsledky ukazují výrazné zlepšení svalové síly ve všech sledovaných kloubech. Nejvyšší zlepšení bylo zaznamenáno u flexorů kyčelního kloubu. Na počátku účastníci zvládli průměrně 30 kontrakcí svalové skupiny s nulovou zátěží. Po ukončení programu již provedli 100 kontrakcí se zátěží 5,5 kg. Nejmenší rozdíly byly zaznamenány u flexorů a extenzorů loketního kloubu. Zde se počet kontrakcí zvedl z 30 na 40 opakování s nulovou zátěží. Ze záznamů v deníku

vyplývalo, že v průběhu silového tréninku klesl počet krvácivých atak. U pacientů s delší účastí v programu dokonce ataky plně vymizely. Všichni účastníci uvedli, že přerušeni tréninku na víc než 2 týdny, vedlo ke zvýšení frekvence i závažnosti krvácení (Tiktinsky et al., 2002, pp. 22-27).

Greene a Strickler také hodnotili svalovou sílu u pacientů trpících hemofilii. Ve své studii použili upravený izokinetický posilovací program zaměřený na flexory a extenzory kolenního kloubu. Hodnotili 32 pacientů s těžkou formou hemofilie po dobu 6ti měsíců. Svalová síla pacientů se během tréninku zvýšila. Dokázali také, že trénink svalové síly měl pozitivní vliv na frekvenci výskytu krvácení. Počáteční průměr počtu krvácení se během 6ti měsíců snížil z 3,4 na 2,1 (Greene and Strickler in Tiktinsky et al., 2009, pp. 699-700).

Hilberg et al. také zaznamenali zvýšení svalové síly. Hodnotili zvýšení svalové síly v souvislosti s výcvikem porušené propiocepce. Celý program trval 6 měsíců. Studie se zúčastnilo celkem 28 dobrovolníků. Do tréninkového programu se zapojilo 9 pacientů s těžkou formou hemofilie (skupina H) a 8 zdravých osob, které představovaly aktivní kontrolní skupinu (skupina AC). Třetí skupina, pasivní kontrolní skupina (skupina PC) zahrnovala 11 zdravých osob. Osoby ze skupiny PC se neúčastnili cvičebního programu a ani jinak nerozvíjeli svou fyzickou kondici. Autoři potvrdili, že speciální program trvale zaměřený na propioceptivní funkce, byl schopen zvyšovat i svalovou sílu bez nadbytečného přetěžování kloubu. Podrobněji je program popsán níže (viz kap. 8.2.2). Výsledky vyšetření ukázaly, že maximální svalová síla dolních končetin se u skupiny H zvýšila o 34%, u skupiny AC o 20% a u skupiny PC zůstala svalová síla stejná (Hilberg et al., 2003, pp. 87-92).

Protože výše uvedené zvyšování a hodnocení svalové síly probíhalo různorodě, nelze jednoznačně určit nejúčinnější způsob posílení svalů. Z výsledků vyplulo, že jednou z účinnějších metod je izometrické cvičení. Tímto cvičením se podle názoru řady autorů pouze zahajuje posilování svalů. Později na izometrické cvičení navazují další kinezioterapeutické postupy pro posílení svalů (Rodriguez-Merchan et al., 2011, p. 6; Battistella 1998, p. 27; Kargarfard et al., 2013, pp. 50-56). Mulvany et al. a Tiktinsky et al. doporučují izotonický způsob posilování (Mulvany et al., 2010, pp. 514-517; Tiktinsky et al., 2002, pp. 22-27). Hilberg et al. tvrdí, že zvýšení svalové síly nemusí být vždy výsledkem svalového tréninku. Program zaměřený na zvýšení

propriocepce zdatelně zvyšuje svalovou sílu a intermuskulární koordinaci (Hilberg et al, 2003, pp. 87-93).

I přes rozdílné způsoby terapeutických postupů mají výše uvedení autoři jeden názor společný. Všichni uvedli, že jejich způsob posilování je pro pacienty s hemofilií bezpečný a doporučili jeho zařazení do rehabilitačního plánu.

Výše uvedené studie, které porovnávaly vliv svalové síly na počet krvácivých atak, vycházely z terapeuticky vedených programů. Tyto programy zajišťovaly postupné zvyšování zátěže a odborné vedení. Tiktinsky et al. svou studií dokázali, že svalová síla posilovaná volnočasovou fyzickou aktivitou již neměla tak pozitivní výsledky. Do studie bylo zapojeno 44 chlapců trpících těžkou formou hemofilie ve věku 12 – 25 let. Pomocí Godin-Shepardova dotazníku zjistili, že 25 chlapců se věnovalo náročným aktivitám alespoň jednou týdně a 19 chlapců bylo méně aktivních. Vyšetření svalové síly neprokázalo výrazný rozdíl mezi fyzicky aktivními a méně aktivními chlapci. Frekvenci krvácení autoři stanovili na základě deníku, který každý účastník vedl po dobu jednoho měsíce. Průměrný počet krvácení byl 6,4 (pohyboval se od 2 do 13 krvácení). Výsledky neprokázaly výrazný rozdíl v počtu krvácivých atak mezi skupinami. Krvácení se lišila pouze příčinou vzniku. Aktivní chlapci častěji krváčeli následkem úrazu (Tiktinsky et al., 2009, pp. 695-700).

8.2.2 *Terapie stability*

Správné držení těla a udržení rovnováhy jsou zajišťovány na základě různých smyslových informací, které jsou zpracovány v CNS (Hilberg et al., 2001, p. 583). Tyto informace přicházejí ze zrakového, vestibulárního a proprioceptivního systému. Hemofilici často trpí sníženým vnímáním propriocepce (Souza et al., 2013, p. 1). V narušení přenosu proprioceptivní informace může hrát roli synovitida. Ta zánětlivě poškozují měkké tkáně kloubu, ve kterých jsou uloženy proprioceptory (Hilberg et al., 2001, p. 586). Míru propriocepce může ovlivnit také artropatie nebo imobilizace postiženého kloubu po krvácivé atace. Nedostatek proprioceptivních informací vede ke snížení posturální kontroly (Souza et al., 2013).

Pozorovací průřezová studie sledovala vliv častého krvácení na posturální stabilitu dětí trpících hemofilií. Autoři do své studie zařadili 20 dětí s hemofilií (skupina HG) a 20 zdravých dětí tvořících kontrolní skupinu (skupina CG). Testování bylo zaměřeno na všechny základní druhy smyslové aferentace pro udržení rovnováhy (zrakové, proprioceptivní a vestibulární aferentace). Výsledky prokázaly poškození

propriocepce u hemofilických pacientů. Vnímání vestibulárních i zrakových vjemů bylo u obou skupin srovnatelné (Souza et al., 2013, pp. 1-6).

Gallach et al. popsali vliv hemofilické artropatie na posturální stabilitu. Autoři hodnotili stabilitu účastníků v bipedálním stoji a ve stoji na jedné dolní končetině. Studie se zúčastnilo 50 pacientů trpících hemofilií. U 25 z nich byla prokázána přítomnost hemofilické artropatie (skupina HA). Dalších 25 hemofiliků artropatií netrpí (skupina NHA). Kontrolní skupinu tvořilo 25 zdravých dobrovolníků se sedavým životním stylem (skupina CTL). Bipedální zkouška potvrdila lepší stabilitu skupiny CTL ve srovnání se skupinami HA a NHA. Rozdíly ve stabilitě skupin HA a NHA autoři neprokázali. (Gallach et al., 2008, pp. 329-335).

Stoj na jedné dolní končetině již přinesl horší výsledky skupiny HA ve srovnání s NHA skupinou. Kromě jednoho parametru (MFREQ) dosáhla skupina NHA vždy lepších výsledků než skupina HA. Autoři potvrdili, že skupina HA má výrazně horší posturální kontrolu při stoji na jedné dolní končetině než pacienti skupiny NHA nebo skupiny CTL. Pacienti skupiny NHA však měli horší stabilitu než skupina CTL, což naznačilo výskyt biomechanických změn i přesto, že se u pacientů artropatie zatím nerozvinula (Gallach et al., 2008, pp. 329-335).

Obdobně zaměřenou studii provedli také Hilberg et al. Autoři do své studie zapojili 12 pacientů s těžkou formou hemofilie a 12 zdravých osob, které tvořily kontrolní skupinu. Ve studii bylo zahrnuto hodnocení stability stoje na posturomedu. Zkouška však neprokázala výraznější rozdíly mezi skupinami. Stoj na jedné dolní končetině vyšetřili ve 4 různých situacích. Výsledky dokázaly, že stabilita pacientů s hemofilií je nižší o 41 - 363% ve srovnání se zdravými osobami. U účastníků bylo posouzeno také kvantitativní vnímání propriocepce pomocí ladičky. Výsledky hemofiliků byly o 9 - 10% horší ve srovnání s kontrolní skupinou (Hilberg et al., 2001, pp. 583-587).

Autoři se shodli v názoru, že pacienti trpící hemofilií měli postiženou kvalitu propriocepce. Stabilita v bipedálním stoji byla kvalitnější než stabilita ve stoji na jedné dolní končetině. Domnívali se, že svalovou nedostatečnost postižené dolní končetiny kompenzovala zdravá dolní končetina. Na základě výsledků doporučili účast pacientů na terapeutických programech a rehabilitaci posilující posturální kontrolu (Gallach et al., 2008, pp. 329-335; Hilberg et al., 2001, pp. 583-587).

Hilberg et al. posuzovali efektivitu svého cvičebního programu na rozvoj propriocepce a svalové síly. Do své studie zařadili celkem 28 dobrovolníků, kteří byli rozdělení do 3 skupin (viz kap. 8.2.1). Program zahrnoval stabilizaci segmentů páteře. Pozornost byla zaměřena také na svaly dolních končetin. Zejména mobilizační svaly dolních končetin byly ošetřeny pomocí PIR. Poté následoval proprioceptivní trénink zaměřen na stabilitu trupu. Cvičení doplňovalo lehké posilování pomocí therabandů. Testování stoje na jedné dolní končetině dokázalo výrazné zlepšení u skupin H a AC. Test napodobení úhlu (angle-reproduction test) naznačil mírné zlepšení v oblasti 20° a 40° flexe kolenního kloubu. U skupin H a AC došlo ke znatelnému nárůstu kvantitativní propriocepce. U H skupiny došlo k největšímu nárůstu kvantitativní propriocepce u dolních končetin, která stoupla o 12,5 %. Skupina PC dosáhla jen nepatrných změn. (Hilberg et al., 2003, pp. 87-92).

Následující autoři hodnotili efektivitu domácího individuálně sestaveného programu pro zlepšení stability. Program zahrnoval cvičení rovnováhy, posilování svalů a zlepšení chůze. Studii úspěšně dokončilo 12 mužů s hemofilií nebo jinou krvácivou chorobou. Program trval 4 měsíce. V průběhu programu pacienti docházeli na prohlídky a případně jim byla provedena změna ve cvičební sestavě. Z výsledků závěrečného vyšetření vyplynulo, že stabilita účastníků se zlepšila o 5 - 22% v 10 z 16 vyšetřovaných oblastí. Žádná zlepšení nebyla statisticky příliš významná. Sestavená cvičební jednotka byla bezpečná a pacienti trénink dobře snášeli (Hill et al., 2010, pp. 162-168).

Vzhledem k malému množství studií, které se zaměřují na trénink stability, nelze určit nejlepší způsob ani efektivitu terapie. Hill et al. doporučili zařazení výcviku do komplexního rehabilitačního plánu. Hlavním cílem tréninku stability bylo snížení rizika pádu (Hill et al., 2010, pp. 162-163) a zvýšení svalové síly (Hilberg et al., 2003, pp. 86-87).

8.2.3 Terapie kloubních kontraktur

Kloubní kontraktury patří mezi následky hemofilické artropatie (Heijnen, De Kleijn, 1999, p. 16). Jsou charakterizovány omezením pohybu, síly a ohrožují také funkci postiženého kloubu (Gilbert, Radomisli, 1999, p. 39). Soucie et al. posuzovali závažnost kontraktury pomocí hodnoty rozsahu pohybu v kloubu. Autoři uvedli, že omezení rozsahu pohybu v kloubu souviselo s věkem, rasou, zvýšeným BMI, a také s počtem krvácivých atak (Soucie et al., 2003, pp. 2467-2470).

Gilbert a Radomisli popsali své dlouholeté zkušenosti z praxe. Retrospektivně zpracovali výsledky léčby pacientů trpících fixovanou flekční kontrakturou loketního kloubu. Udržení pohybu v loketním kloubu je důležité především pro vykonávání běžných denních činností (oblékání, sebeobsluha). Autoři během let aplikovali různé způsoby léčby. Zjistili, že samotná fyzikální terapie nemohla zvýšit rozsah pohybu, ale doplňovala komplexní terapii (Gilbert, Radomisli, 1999, p. 40). Zaměřila se především na snížení bolesti a zmírnění handicapu. Základ terapie tvořilo odstranění bolesti trakčními technikami (Heijnen, Kleijn, 2008, p. 17).

Další možnost léčby představovalo dlahování postižené končetiny. Dlahu „Dynansplint“ přikládali každou noc po dobu šesti týdnů. Dva pacienti předčasně ukončili léčbu. Jeden kvůli bolestivosti a druhý uvedl, že jej dlaho obtěžovala. Terapii dokončil jeden pacient, který trpěl 30° flekční kontrakturou loketního kloubu. Během terapie došlo k mírnému zlepšení (Gilbert, Radomisli, 1999, p. 41).

Obdobný způsob léčby aplikovali také Kele et al. Hodnotili vliv dlahování na flekční deformitu kolenního kloubu. Do studie zapojili 9 pacientů s těžkou formou hemofilie a jednoho s von Willebrandovou chorobou. K ovlivnění deformity použili systém dvojí síly. Systém zahrnoval polohování postiženého kloubu v korekční dlaze a působení trakce, které bylo doplněno aktivním pohybem. Vždy po 4 hodinách pasivního ovlivnění kloubu následovala hodina aktivního cvičení m. quadriceps femoris a hamstringů. Když se deformace kloubu snížila pod 15°, zmínil se také léčebný režim pacienta. Po celý den a v noci byla přiložena pouze dlaho bez trakce a cvičení m. quadriceps trvalo pouze 15 minut denně. Celý léčebný program trval 6 - 8 týdnů. Výsledky potvrdily, že tato léčba je účinná. Výrazně se zlepšil nejen rozsah pohybu v postiženém kloubu, ale také stoupla míra funkčních schopností pacienta (soběstačnosti). Jediný pacient, kterému významně tato metoda nepomohla, trpěl fibrózní ankylozou a dezorganizací kloubu (Kale et al., 2000, pp. 177-179).

Yates et al. hodnotili efektivitu systému přerušované komprese „Flowtron“ při domácím ošetření fixovaných flekčních kontraktur. Do studie zapojili 11 pacientů a ošetřili u nich 16 loketních a 10 kolenních kloubů. Během léčby došlo ke zlepšení loketní kontraktury o 32%. Kolenní kontraktura se zlepšila o 35%. Během terapie nebyl pacientům aplikován náhradní faktor, a přesto u nikoho nedošlo ke krvácivé atace (Yates et al., 1992, p. 384-387).

Gilbert a Radomisli se ve své praxi setkali i s chirurgickým řešením fixovaných kontraktur. V případě loketního kloubu se jedná o chirurgickou synovektomii nebo resekci hlavičky radia. Operační léčbu podstoupilo 23 sledovaných pacientů. U 15 pacientů došlo k výraznému zlepšení v rozsahu pohybu supinace-pronace. Za výrazný nárůst rozsahu pohybu byl považován nárůst vyšší než 10°. Rozsah pohybu ve směru flexe-extenze se zlepšil u 5 pacientů, 9 pacientů nezaznamenalo žádné změny a u 4 pacientů došlo ke zhoršení. Posledních 5 pacientů nebylo možné zhodnotit pro nedostatek záznamů (Gilbert, Radomisli, 1999, p. 41).

Léčba fixované kloubní kontraktury je náročná, protože na kloub již dlouhodobě působily patologické procesy. Nové situaci se postupně přizpůsobily také měkké tkáně a zejména kloubní pouzdro. Proto nelze očekávat, že konzervativní terapie výrazně zlepší pacientův stav. Použití mechanických zařízení je jednou z účinných možností léčby. I mezi nimi jsou však rozdíly (Heijnen, De Kleijn, 2008, pp. 16-17). Kale et al. dokázali, že systém dvojí síly může výrazně ovlivnit rozsah pohybu v postiženém kloubu (Kale et al., 2000, p. 178). Mechanické zařízení využili také méně úspěšní Gilbert a Radomisli. Autoři uvedli, že s tímto způsobem léčby mají jen omezené zkušenosti, proto jejich výsledky nemusí být přesné. Chirurgická léčba zaznamenala částečný úspěch (Gilbert, Radomisli, 1999, p. 41). Chirurgickou léčbu doplňuje fyzioterapie. Každá operace hemofilických pacientů vyžaduje předoperační a pooperační rehabilitaci, aby došlo k brzkému zotavení pacienta (Stephensen, 2005, pp. 26-27).

ZÁVĚR

Do počátku 70. let minulého století panoval názor, že by se pacienti trpící hemofilii měli vyhýbat sportovním aktivitám. Tento názor se postupně měnil s rozvojem substituční léčby. Ta pomalu snižovala obavy lékařů i pacientů z nekontrolovatelného krvácení. Dnes jsou pacienti podporováni ve sportovních aktivitách. Také kinezioterapie se stala jednou z hlavních složek komplexní péče o pacienty trpící hemofilii (Hilberg et al., 2003, p. 86). Provází je celým léčebným procesem. V počátečním stádiu nemoci, kdy pacient ještě netrpí změnami na pohybovém aparátu, má kinezioterapie především preventivní úlohu. Pokud prevence nedokáže pacienta ochránit před krvácením, kinezioterapie pomáhá minimalizovat následky krvácení. Časté ataky mohou vést k artritickým změnám či poškození svalů (Buzzard, 1999, p. 10). U pacientů s rozvinutou fixovanou kontrakturou následkem opakovaného krvácení již kinezioterapie ztrácí význam. Sama nedokáže účinně ovlivnit vzniklé změny (Heijnen, De Kleijn, 2008, p. 17). V tomto případě fyzioterapeut úzce spolupracuje s ortopedy. Poskytuje pacientovi předoperační i pooperační péči, která je stěžejní pro brzké zotavení pacienta (Stephensen, 2006, pp. 26-27).

Řada odborníků dokázala, že hemofilie mimojiné závažně poškozuje pohybový aparát pacienta (klouby nebo svaly). V souvislosti s častými krvácivými atakami dochází ke snížení svalové síly (Hilberg et al., 2001, p. 587; Falk et al., 2000, pp. 54-55), kloubní stability (Hilberg et al., 2001, p. 587; Souza, 2013, p. 3; Gallach et al., 2007, p. 332) a k omezení rozsahu pohybu (Soucie et al., 2003, p. 2469).

Fyzioterapeut věnuje svou pozornost především výcviku svalové síly (Hilberg et al., 2003, p. 86), protože pouze zdravý a silný sval může poskytnout kvalitní ochranu kloubu proti mechanickému poškození. Proto jsou nejvíce ohroženy klouby, v jejichž okolí probíhají pouze šlachy svalů (kolenní, hlezenní a loketní klouby) (Mulder, 2009, p. 3). Odborné studie prokazují, že svalovou sílu lze zvýšit různými způsoby. Z jejich výsledků nelze objektivně určit nejúčinnější způsob posílení svalů. Studie však dokazuje, že kterýkoli odborně vedený trénink svalové síly je efektivnější než volnočasové aktivity (Tiktinsky et al., 2009, p. 698). Jako velmi efektivní se ukázalo izometrické cvičení dané svalové skupiny (Pelletier et al., 1987, pp. 1361-1362). Odporové posilování svalů také vedlo k výraznému zvýšení svalové

síly (Mulvany et al., 2010, pp. 517-518; Tiktinsky et al, 2002, p. 24; Greene, Strickler in Tiktinsky et al., 2009, pp. 699-700). Jiná studie popisuje zvýšení svalové síly související s výcvikem propriocepce. Přestože nedošlo k tak výraznému zvýšení svalové síly jako u předchozích studií, jeví se tato kombinace jako výhodná, protože schopnost proprioceptivního vnímání je důležitá pro koordinaci pohybu. Koordinovaný pohyb představuje menší riziko uskřínutí kloubního pouzdra (Hilberg et al., 2003, pp. 88-92).

Samotnému tréninku stability hemofiliků se kromě Hilberga et al. mnoho studií nevěnuje, proto nelze objektivně porovnat efektivitu jeho programu (Hilberg et al. 2003, pp. 88-90). Při absolvování domácího programu pro zlepšení stability nedošlo u pacientů k výrazným změnám. Přesto autoři doporučují jeho zařazení do rehabilitačního plánu (Hill et al., 2010, pp. 165-168).

Následky těžké hemofilické artropatie nejlépe ovlivňují korekční dlahy v kombinaci s trakcí a aktivním cvičením.(Kale et al., 2000, p. 178). Artropatie lze léčit také chirurgickým zásahem, ale výsledky operace jsou sporné. Ke zlepšení stavu a k brzkému zotavení pacienta přispívá nejen ortopedický výkon, ale i kvalitní péče fyzioterapeuta (Gilbert, Radomisli, 1999, pp. 40-41; Stephensen 2005, pp. 26-27).

REFERENČNÍ SEZNAM

- AZNAR J. A., MARCO A., JIMÉNEZ-YUSTE V., FERNÁNDEZ-FONTECHA E., PEREZ R., SOTO I., PARRA R., MORENO M., MINGOT M. E., MORET A. 2012. Is on-demand treatment effective in patients with severe haemophilia? *Haemophilia* [online]. 2012, vol. 18, no. 5, pp. 738-742. [cit. 4. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2012.02806.x/full>.
- BATTISTELLA L. R. 1998. Maintenance of musculoskeletal function in people with haemophilia. *Haemophilia* [online]. 1998, vol. 4, no. s2, pp. 26-32. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.1998.0040s2026.x/full>
- BEETON K., ALLTREE J., CORNWALL J. 2001. *Rehabilitation of muscle dysfunction in haemophilia* [online]. Montréal: World federation of haemophilia. [cit. 16. 1. 2013]. ISBN nevedeno. Dostupné z: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1158.pdf>.
- BEETON K., RYDER D. 2000. Principles of assessment in haemophilia. In BUZZARD B., BEETON K. *Physiotherapy management of haemophilia* [online]. Oxford: Blackwell science, pp. 1-13. [cit. 25. 6. 2012]. ISBN 0-632-05764-5. Dostupné z: <http://www.findphysio.com/E-books/Physiotherapy%20Management%20of%20Haemophilia.pdf#page=69>.
- BERNTORP E., FISCHER K., MINERS A. 2012. Models of prophylaxis. *Haemophilia* [online]. 2012, vol. 18, no. s4, pp. 136-140. [cit. 17. 10. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2012.02839.x/full>.
- BLAMEY G., FORSYTH A., ZOURIKIAN N., SHORT L., JANKOVIC N., DE KLEIJN P., FLANNERY T. 2010. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective. *Haemophilia*

[online]. 2010, vol. 16, no. s5, pp. 136-145. [cit. 1. 3. 2013]. ISSN 1365-2516.

Dostupné z:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2010.02312.x/full>.

BUZZARD B. M. 1999. Physiotherapy for the prevention of articular contraction in haemophilia. *Haemophilia* [online]. 1999, vol. 5, no. s1, pp. 10-15. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.1999.0050s1010.x/full>.

CALTA J., KOLÁŘ P. 2009. *Pojetí a definice rehabilitace*. In KOLÁŘ et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. 1. vyd. Praha: Galen, 2009. ss. 1-2. ISBN 978-80-7262-657-1.

DE KLEIJN P., BLAMEY G., ZOURIKIAN N., DALZELL R., LOBET S. 2006. Physiotherapy following elective orthopaedic procedures. *Haemophilia* [online]. 2006, vol. 12, no. s3, pp. 108-112. [cit. 20. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2006.01266.x/full>.

DVOŘÁK R. 2007. *Základy kinezioterapie*. 3. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007. ISBN 978-80-244-1656-4.

FALK, B., PORTAL S., TIKTINSKY R., WEINSTEIN Y., CONSTANTINI N., MARTINOWITZ U. 2000. Anaerobic power and muscle strength in young hemophilia patients. *Medicine and science in sports and exercise* [online]. 2000, vol. 32, no. 1, pp. 52-57. [cit. 1. 3. 2013]. ISSN 1530-0315. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Anaerobic+power+and+muscle+strength+in+young+hemophilia+patients>.

FROMME A., DREESKAMP K., POLLMANN H., THORWESTEN L., MOOREN F. C., VÖLKER K. 2007. Participation in sports and physical activity of haemophilia patients. In *Haemophilia*, [online]. 2007, vol. 13, no. 3, pp. 323-327. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2007.01456.x/full>.

GALLACH J. E., QUEROL F., GONZÁLEZ L. M., PARDO A., AZNAR J. A. 2008. Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic

- arthropathy. *Haemophilia*, [online]. 2008, vol. 14, no. 2, pp. 329-335. [cit. 1. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2007.01613.x/full>.
- GALLI E., BAQUES A., MORETTI N. CANDELA M., CAVIGLIA H. 2012. Hemophilic chronic synovitis: therapy of hemarthrosis using endovascular embolization of knee and elbow arteries. *Cardiovascular and interventional radiology* [online]. 2012, vol., no. neuvedeny, pp. 1-6. [cit. 1. 3. 2013] ISSN 0174-1551. Dostupné z: <http://link.springer.com/article/10.1007/s00270-012-0480-3>.
- GALLO J. et al. 2011. *Ortopedie pro studenty lékařských a zdravotnických fakult.* 1. vyd. Univerzita Palackého v Olomouci, 2011. ISBN 978-80-244-2486-6.
- GILBERT M. S., RADOMISLI T. E. 1999. Management of fixed flexion contracture of the elbow in haemophilia. *Haemophilia* [online]. 1999, vol. 5, no. s1, pp. 30-42. [cit. 1. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.1999.0050s1039.x/abstract>.
- GOMIS M., QUEROL F., GALLACH J. E., GONZÁLEZ L. M., AZNAR J. A. 2009. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia* [online]. 2009, vol. 15, no. 1, pp. 43-54. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2008.01867.x/full>.
- GROEN W., VAN DER NET J., HELDERS P., FISCHER K. 2011. Paediatric Haemophilia Activities List (PedHAL) v0.11. *World federation of heamophilia* [online]. 2011. [cit. 3. 3. 2013]. Dostupné z: <http://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=886>.
- HEIJNEN L. 2008. The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* [online]. 2008, vol. 14, no. s6, pp. 45-51. [cit. 26. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2008.01889.x/full>.

- HEIJNEN L., DE KLEIJN P. 1999. Physiotherapy for the treatment of articular contractures in haemophilia. *Haemophilia* [online]. 1999, vol. 5, no. s1, pp. 16-19. [cit. 20. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.1999.0050s1016.x/full>.
- HEIJNEN L., MAUSER-BUNSCHOTEN E. P., ROOSENDAAL G. 2000. Participation in sports by Dutch persons with haemophilia. *Haemophilia*, [online]. 2000, vol. 6, no. 5, pp. 537-546. [cit. 18. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2000.00422.x/full>.
- HERMANS C., DE MOERLOOSE P., FISCHER K., HOLSTEIN K., KLAMROTH R. LAMBERT T., LAVIGNE-LISSALDE G., PEREZ R., RICHARDS M., DOLAN G. 2011. Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. *Haemophilia* [online]. 2011, vol. 17, no. 3, pp. 383-392. [cit. 2. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2010.02449.x/full>.
- HIGGINBOTTOM M., LECKIE V. 2000. Elektrotherapy and its use in haemophilia. In BUZZARD B., BEETON K. *Physiotherapy management of haemophilia* [online]. Oxford: Blackwell science, pp. 39-50. [cit. 25. 6. 2012]. ISBN 0-632-05764-5. Dostupné z: <http://www.findphysio.com/E-books/Physiotherapy%20Management%20of%20Haemophilia.pdf#page=69>.
- HILBERG T., HERBSLEB M., GABRIEL H. H. W., JESCHKE D. SCHRAMM W. 2001. Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. *Haemophilia* [online]. 2001, vol. 7, no. 6, pp. 582-588. [cit. 21. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2001.00563.x/full>.
- HILBERG T., HERBSLEB M., PUTA C., GABRIEL H. H. W., SCHRAMM W. 2003. Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive

- performance in haemophilic subjects. *Haemophilia* [online]. 2003, vol. 9, no. s1, pp. 86-93. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2003.00679.x/full>.
- HILL K., FEARN M., WILLIAMS S., MUDGE L., WALSH C., McCARTHY P., WALSH M., STREET A. 2010. Effectiveness of a balance training home exercise programme for adults with haemophilia: a pilot study. *Haemophilia* [online]. 2010, vol. 16, no. 1, pp. 162-169 [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2009.02110.x/full>.
- KALE J. S., GHOSH K., MOHANTY D., PATHARE A. V., JIJINA F. 2000. Use of the dual force system to correct chronic knee deformities due to severe haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2000, vol. 6, no. 3, pp. 177-180. [cit. 1. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2000.00396.x/abstract?deniedAccessCustomisedMessage=&userIsAuthenticated=false>.
- KARGARFARD M., DEGHADANI M., GHIAS R. 2013. The effect of aquatic exercise therapy on muscle strength and joint's range of motion in hemophilia patients. *International journal of preventive medicine* [online]. 2013, vol. 4, no. 1, pp. 50-56. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 2008-7802. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3570911/>.
- KOBESOVÁ A. 2009. *Výšetření senzitivních funkcí*. In KOLÁŘ et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galen, 2009. s. 69. ISBN 978-80-7262-657-1.
- KOMRSKA V. 2007. Současné možnosti léčby dětských pacientů s hemofilií. *Remedia* [online]. 2007, vol. neuveden, no 6, pp. neuvedeny. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 0862-8947. Dostupné z: <http://www.remédia.cz/Clanky/Farmakoterapie/Soucasne-moznosti-lecby-detskych-pacientu-s-hemofilií/6-L-iP.magarticle.aspx>.
- LEISSINGER C. A. 2006. Prophylaxis in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* [online]. 2006, vol. 12, no. s6, pp. 67-73. [cit. 25. 6. 2012].

ISSN 1365-2516. Dostupné z:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2006.01369.x/full>.

LEWIT K. 2003. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. vyd. Praha: Sdělovací technika, 2003. ISBN 80-86645-04-5.

LOBET S., PENDEVILLE E., DALZELL R., DEFALQUE A., LAMBERT C., POTHEN D., HERMANS C. 2008. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2008, vol. 14, no. 5, pp. 989-998. [cit. 22. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2008.01748.x/full>.

MACKENSEN VON S. 2007. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2007, vol. 13, no. s2, pp. 38-43. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2007.01505.x/full>

MORADO M., VILLAR A., JIMÉNEZ YUSTE V., QUINTANA M., HERMANDEZ NAVARRO F. 2005. Prophylactic treatment effects on inhibitor risk: experience in one centre. *Haemophilia* [online]. 2005, vol. 11, no. 2, pp. 79-83. [cit. 15. 11. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2005.00921.x/full>.

MULDER K. 2009. *Cvičení pro pacienty s hemofilií*. 1. české vyd. Praha: Český svaz hemofiliků, 2009. ISBN neuvedeno.

MULDER K., CASSIS F., SEUSER D. R. A., NARAYAN P, DALZELL R. POULSEN W. 2004. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2004, vol. 10, no. s4, pp. 161-163. [cit. 14. 10. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2004.01000.x/full>.

MULVANY R., ZUCKER-LEVIN A. R., JENG M., JOYCE C., TULLER J., ROSE J. M., DUGDALE M. 2010. Effects of a 6-week, individualized, supervised exercise program for people with bleeding disorders and hemophilic arthritis.

- Physical Therapy* [online]. 2010, vol. 90, no. 4, pp. 509-526. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1538-6724. Dostupné z:
<http://physther.org/content/90/4/509.full>.
- NAZZARO A-M., OWENS S., HOOTS W. K., LARSON K. L. 2006. Knowledge, attitudes, and behaviors of youths in the US hemophilia population: results of a national survey. *American journal of public health* [online]. 2006, vol. 96, no. 9, pp. 1618-1622. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1541-0048. Dostupné z:
<http://ajph.aphapublications.org/doi/abs/10.2105/AJPH.2005.075234>.
- NG W. H., CHU W. C. W., SHING M. K., LAM W. W. M., CHIK K. W., LI C. K., LI C. K., LING S.C. 2005. Role of imaging in management of hemophilic patiens. *Haemophilia* [online]. 2005, vol. 184, no. 5, pp. 1619-1623 [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 0361-803X. Dostupné z:
<http://www.ajronline.org/doi/full/10.2214/ajr.184.5.01841619>.
- NORIAN J. M., REIS M. D., KARP S., HAMBLETON J. 2002. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy. *The journal of bone and joint surgery* [online]. 2002, vol. 84, no. 7, pp. 1138-1141. [cit. 25. 10. 2012]. ISSN: 1535-1386. Dostupné z:
<http://jbjs.org/article.aspx?articleID=25492>.
- PADKIN J. 2000. Muscle imbalance in haemophilia. In BUZZARD B., BEETON K. *Physiotherapy management of haemophilia* [online]. Oxford: Blackwell science, pp. 51-63. [cit. 25. 6. 2012]. ISBN 0-632-05764-5. Dostupné z:
<http://www.findphysio.com/E-books/Physiotherapy%20Management%20of%20Haemoplilia.pdf#page=69>.
- PELLETIER J. R., FINDLEY T. W., GEMMA S. A. 1987. Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy. *Physical Therapy* [online]. 1987, vol. 67, no. 9, pp. 1359-1364. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1538-6724. Dostupné z:
<http://physther.net/content/67/9/1359.full.pdf+html> ISSN 1359-1364.
- PENKA M., BULIKOVÁ A. et al. 2009. *Neonkologická hematologie*. 2. vyd. Praha: Grada Publishing a.s., 2009. ISBN 978-80-247-2299-3.

- PENKA M., et al. 2011. *Hematologie a transfuzní lékařství I*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing a.s., 2011. ISBN 978-80-247-3459-0.
- POONNOOSE P, KESHAVA S., GIBIKOTE S., FELDMAN B. M. 2012. Outcome assessment and limitations. *Haemophilia* [online]. 2012, vol. 18, no. s4, pp. 125-130. [cit. 20. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2012.02837.x/full>
- POWELL D. L., WHITENER C. J., DYE C. E., BALLARD J. O., SHAFFER M. L., EYSTER M. E. 2005. Knee and hip arthroplasty infection rates in persons with haemophilia: a 27 year single center experience during the HIV epidemic. *Haemophilia* [online]. 2005, vol. 11, no. 3, pp. 233-239. [cit. 18. 11. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2005.01081.x/full>.
- RAFFINI L., MANNO C. 2007. Modern management of haemophilic arthropathy. *British journal of hematology* [online]. 2007, vol. 136, no. 6, pp. 777-787. [cit. 8. 3. 2013]. ISSN 1365-2141. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2141.2007.06490.x/full>.
- RODRIGUEZ-MERCHAN E. C. 1999. Therapeutic options in the management of articular contractures in haemophiliacs. *Haemophilia* [online]. 1999, vol. 5, no. s1, pp. 5-9. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10365293>.
- RODRIGUEZ-MERCHAN E. C. 2011a. The hemophilic joints. *Journal of blood disorders and transfusion* [online]. 2011, vol. 2, no. 3, pp. 1-6. [cit. 4. 10. 2012]. ISSN 2155-9864. Dostupné z: <http://www.omicsonline.org/2155-9864/2155-9864-2-111.php>.
- RODRIGUEZ-MERCHAN E. C. 2012. Prevention of the musculoskeletal complications of hemophilia. *Advances in Preventive Medicine* [online]. 2012, vol., no., pp. neuvedeny. [cit. 18. 11. 2012]. ISSN neuvedeno. Dostupné z: <http://www.hindawi.com/journals/apm/2012/201271/>.

- RODRIGUEZ-MERCHAN E. C., WIEDEL J. D. 2001. General principles and indications of synoviorthesis (medical synovectomy) in haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2001, vol. 7, no. s2, pp. 6-10. [cit. 18. 11. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2001.00102.x/full>.
- RODRIGUEZ-MERCHAN E.C., JIMENEZ-YUSTE V., AZNAR J.A., HEDNER U., KNOBE K., LEE C. A., LJUNG R., QUEROL F., SANTAGOSTINO E., VELENTINO L.A., CAFFARINI A. 2011b. Joint protection in haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2011, vol. 17, no. s2, pp. 1-23. [cit. 19. 3. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2011.02615.x/abstract>.
- SOUKIE J. M., CIANFRINI CH., JANCO R. L., KULKARNI R., HAMBLETON J., EVATT B., FORSYTH A., GERAGHTY S., HOOTS K., ABSHIRE T., CURTIS R., FORSBERG A., HUSZTI H., WAGNER M., WHITE G. C. 2004. Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood* [online]. 2004, vol. 103, no. 7, pp. 2467-2473. [cit. 22. 3. 2013]. ISSN 0006-497. Dostupné z:
<http://bloodjournal.hematologylibrary.org/content/103/7/2467.full>.
- SOUZA F. M. B., McLAUGHLIN P., PEREIRA R. P., MINUQUE N. P., MELLO M. H. M., SIQUEIRA C., VILLACA P., TANAKA C. 2013. The effects of repetitive haemarthrosis on postural balance in children with haemophilia. *Haemophilia*, [online]. 2013, vol, no, neuedeno, pp. 1-6. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.12106/full>.
- STEPHENSEN D. 2005. Rehabilitation of patients with haemophilia after orthopaedic surgery: a case study. *Haemophilia* [online]. 2005, vol. 11, no. s1, pp. 26-29. [cit. 19. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2005.01151.x/full>.
- TIKTINSKY R., BARMATZ C. 2000. Hydrotherapy and its use in haemophilia. In BUZZARD B., BEETON K. *Physiotherapy management of haemophilia*

[online]. Oxford: Blackwell science, pp. 27-38. [cit. 25. 6. 2012]. ISBN 0-632-05764-5. Dostupné z:
<http://www.findphysio.com/E-books/Physiotherapy%20Management%20of%20Haemophilia.pdf#page=69>.

TIKTINSKY R., FALK B., HEIM M., MARTINOVITZ U. 2002. The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study. *Haemophilia*, [online]. 2002, vol. 8, no. 1, pp. 22-27. [cit. 21. 2. 2013]. ISSN 1365-2516. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1365-2516.2002.00575.x/full>.

TIKTINSKY R., KENET G., DVIR Z., FALK B., HEIM M., MARTINOWITZ U., KATZ-LEURER M. 2009. Physical activity participation and bleeding characteristics in young patients with severe haemophilia. *Haemophilia* [online]. 2009, vol. 15, no. 3, pp. 695-700. [cit. 25. 6. 2012]. ISSN 1365-2516. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2009.01990.x/full>.

TROJAN S., LANGMEIER M. et al. 2003. *Lékařská fyziologie*. 4. vyd. Praha: Grada Publishing a.s., 2003. ISBN 80-247-0512-5.

YATES P., CORNWELL J., SCOTT G. L., ATKINS R. M. 1992. Treatment of haemophilia flexion deformities using the Flowtron intermittent compression systém. *British journal of hematology* [online]. 1992, vol. 82, no. 2, pp. 384-387. [cit. 16. 1. 2013]. ISSN 1365-2141. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2141.1992.tb06433.x/abstract>.

SEZNAM ZKRATEK

BMI – body mass index

CNS – centrální nervový systém

Hz – hertz

m. – musculus

MFREQ – střední frekvence

MHz – megahertz

N – newton

např. – například

PNF – proprioceptivní neuromuskulární facilitace

W – watt

W. cm² – watt na centimetr čtvereční

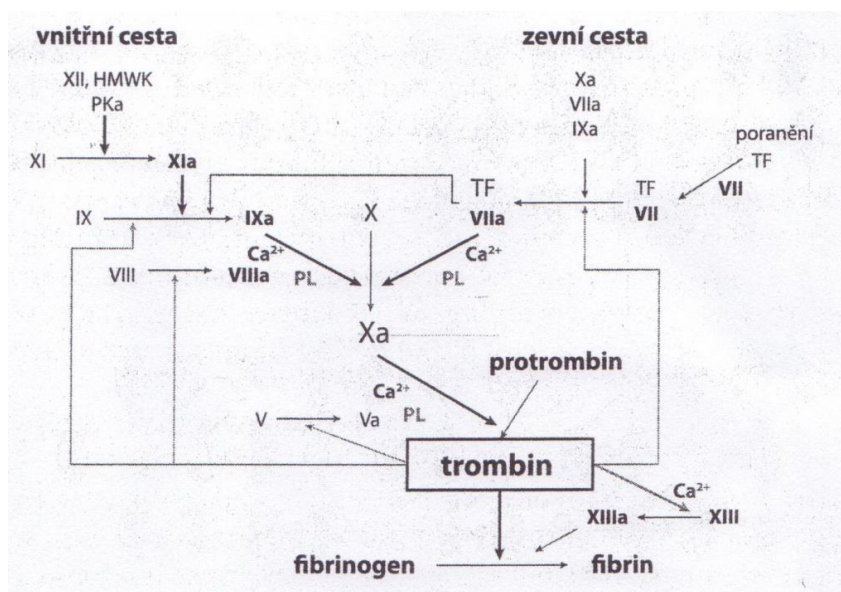
PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Koagulační kaskáda

Příloha č. 2: Vývoj abnormálního postavení kloubu po krvácení.

Příloha č. 3: Pediatric haemophilia activities list (PaedHAL) (dětská verze 0.11, dotazníku pro pacienty ve věku od 8 do 17 let).

Příloha č. 1: Koagulační kaskáda (Penka et al., 2011, s. 43).



Legenda: HMWK – vysokomolekulární kininogen, PKa – prekalikrein, PL – fosfolipidy, TF – tkáňový faktor, Ca²⁺ - vápníkové ionty

Příloha č. 2: Vývoj abnormálního postavení kloubu po krvácení (upraveno dle Mulder, 2009, p. 6).

Krvácení do kloubů	Úlevová poloha	Získaná poloha	Potenciální problémy
Kolenní kloub	Flexe	Chůze s flektovaným kolenem a plantární flexí v hlezenním kloubu jako kompenzace	Bolest v patelofemorálním kloubu; zátěž hlezenního kloubu, přetížení hamstringů, slabý kvadriceps
Loketní kloub	Flexe	Ztráta schopnosti extenze lokte	Případné potíže s elevací paže
Hlezenní kloub	Plantární flexe	Chůze po prstech kompenzovaná flexí kolena a/nebo kyčle	Hlezenní kloub v nestabilní pozici, s malým rozsahem pohybu; přetížení lýtkových svalů, tlak na kolenní kloub
Kyčelní kloub	Flexe, zevní rotace	Flexe v kyčelním kloubu, výraznější lumbální lordóza kompenzovaná flexí v kolenním kloubu	Omezená extenze kyčle při chůzi, kompenzace zvýšenou rotací páneve nebo páteře
Ramenní kloub	Addukce, vnitřní rotace	Paže držena blízko u těla	Potíže s každodenními aktivitami a sebeobsluhou
Zápěstí a prsty	Flexe	Zápěstí flektované, ruka sevřená v pěst	Potíže s napnutím zápěstí a prstů, neúčinný úchop
Prsty u nohou	Extenze (Dorzální flexe)	Extenze (Dorzální flexe)	Problémy s nošením bot

Příloha č. 3: Pediatric haemophilia activities list (PaedHAL) (dětská verze 0.11, dotazníku pro pacienty ve věku od 8 do 17 let) (upraveno dle Groen W. et al., 2011).

Pediatric haemophilia activities list (PaedHAL)

Datum:

Datum narození:

Tento dotazník zahrnuje řadu činností, které mohou působit problémy dětem trpícím hemofilií. Uveďte, zda jste měl/a problémy s provedením dané činnosti během posledního měsíce. U každé činnosti vyberte 1 ze 7 možných odpovědí. Vaši odpověď označte křížkem. Možnost „N/A“ označte, pokud jste nikdy neprováděl/a danou činnost. Je důležité abyste odpověděl/a na všechny otázky.

Příklad: Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Jízda na kole							

Sed, klek, stoj

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Sedání na židli, pohovku							
Sedání na podlahu							
Vstávání ze židle s loketními opěrkami							
Vstávání ze židle bez loketních opěrek							
Klek/ podřep							
Dlouhodobý dřep							
Předklon							
Krátkodobý stoj (10 min)							

Delší stoj (mezi 10 min a 1 hod)							
Dlouhodobý stoj (delší než 1 hod)							

Funkce dolních končetin

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Krátkodobá chůze (méně než 10 min)							
Delší chůze (mezi 10 min a 1 hod)							
Dlouhodobá chůze (déle než 1 hod)							
Chůze po nerovném povrchu (hrbolatá silnice, prahy)							
Chůze po měkkém povrchu (pláž)							
Procházky (1 den v ZOO)							
Běh							
Skoky							
Chůze do schodů							
Chůze ze schodů							
Chůze nebo jízda do mírného kopce							

Funkce horních končetin

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Přenášení velkých a těžkých předmětů (krabice, knihy)							
Dosažení na něco vysoko nad hlavou (police)							

Jemné pohyby rukou (stavění lega, práce na počítači)							
Psaní							
Opora o horní končetiny							
Podání ruky							

Způsob dopravy

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Jízda na kole							
Nastupování a vystupování z auta							
Užívání veřejné dopravy (autobus, tramvaj)							

Sebeobsluha

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Osušení celého těla							
Oblékání trička, mikiny, svetru							
Oblékání kalhot							
Oblékání ponožek a obouvání bot							
Použití WC							
Zapínání horního knoflíku saka							
Namazání chleba, příprava sendviče							
Odšroubování víčka na láhvi							
Čištění zubů							

Domácí práce

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Práce v domě (stlaní postele, úklid, prostírání)							
Práce venku (vynesení odpadků, mytí auta)							
Ostatní povinnosti (venčení psa)							

Volnočasové aktivity a sport

Omezovala Vás hemofilie během minulého měsíce v:

	N/A	Nemožné	Vždy	Obvykle	Někdy	Téměř nikdy	Nikdy
Kultura a tanec (divadlo, muzeum, diskotéka)							
Hraní her venku							
Sport ve škole (cvičení, gymnastika)							
Sport ve škole (atletika)							
Sport ve škole (míčové hry)							
Nekontaktní míčové sporty (volejbal, basketbal)							
Kontaktní sporty (fotbal, vodní pólo)							
Individuální nekontaktní sporty (jízda na kole, tenis)							
Individuální kontaktní sporty (box, judo)							
Sportování po několik dní (sportovní turnaj)							
Chystáte se na letní tábor?							

Úpravy a užívání opory

Následující otázky se týkají případné úpravy sportovních pomůcek, které využíváte při provádění různých aktivit. Jedná se o pomůcky, které využíváte v době, kdy netrpíte krvácením.

Máte jízdní kolo, které bylo upraveno?

Ne, nemám jízdní kolo.

Ne, moje jízdní kolo nebylo upraveno.

Ano, mám upraveno jízdní kolo (upřesněte jak):

- jízdní kolo má 3 kola
- mám moped nebo motorizované jízdní kolo
- jiná úprava (upřesněte):
- jiná úprava (upřesněte):
- jiná úprava (upřesněte):

Používáte nějaké pomůcky během pohybových aktivit:

Ne, nepoužívám žádné pomůcky.

Ano, používám (upřesněte):

- 1 berle nebo vycházková hůl
- 2 berle
- invalidní vozík
- chodítko
- jiná pomůcka (upřesněte)
- jiná pomůcka (upřesněte)

Pokud jsou nějaké činnosti, které byste chtěl/a zařadit do dotazníku, prosím dopište je níže:

.....

Děkuji za Vaši spolupráci