

WSPÓŁCZESNA REHABILITACJA

pacjentów z chorobą von Willebranda
lub pokrewnymi skazami krwotocznymi



Poradnik
dla fizjoterapeutów
i hematologów

CSL Behring

SPIS TREŚCI

ROZDZIAŁ 1.

Obraz kliniczny choroby von Willebranda i pokrewnych skaz krwotocznych

5

ROZDZIAŁ 2.

Współczesne oblicze fizjoterapii w chorobie von Willebranda. Czym jest terapia manualna?

14

ROZDZIAŁ 3.

Łagodne wrodzone skazy krwotoczne - wskazania do rehabilitacji

28

ROZDZIAŁ 4.

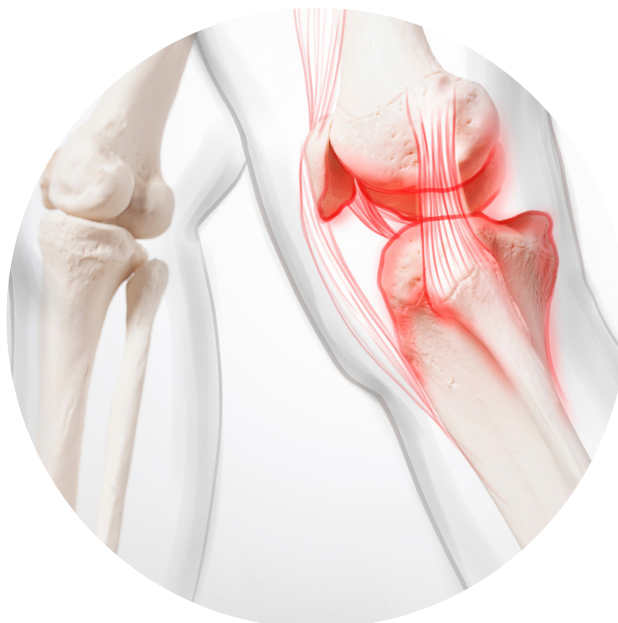
Zabezpieczenie hematologiczne rehabilitacji

29

ROZDZIAŁ 5.

Aktywność fizyczna i sport

30



WSTĘP

Choroba von Willebranda to najczęściej występująca wrodzona skaza krwotoczna. Typy 1 i 2 choroby przebiegają dosyć łagodnie i zazwyczaj nie dotyczą układu ruchu. Samoistne krwawienia w obrębie układu mięśniowo-szkieletowego występują prawie wyłącznie w ciężkim typie choroby von Willebranda (typ 3) i u tej grupy pacjentów wtórnie może rozwijać się artropatia. Znacznie rzadziej dochodzi do krwawień dostawowych (np. po urazach) w przebiegu choroby typu 2, w wyjątkowych przypadkach w przebiegu choroby typu 1.

Zmiany w obrębie narządu ruchu stanowią istotną przyczynę niepełnosprawności osób z artropatią wtórną do skazy krwotocznej.

Kluczową rolę w procesie terapeutycznym odgrywa zatem rehabilitacja układu ruchu. To ona w dużym stopniu determinuje sprawność pacjentów, jakość życia, jak również czynnościowy efekt operacji stawów.

Fizjoterapia, podobnie jak inne dziedziny medycyny, dynamicznie się rozwija. Obecnie dostępnych jest wiele metod i narzędzi diagnostycznych jak i terapeutycznych, które z dużym powodzeniem mogą być stosowane wśród pacjentów z chorobą von Willebranda.

Z drugiej strony różnorodność dostępnych metod oraz duża liczba nieweryfikowanych kursów i szkoleń wpływa na zróżnicowany poziom kompetencji fizjoterapeutów i jakość świadczonych usług.

Wszystko to może stwarzać wiele trudności w odpowiednim pokierowaniu pacjenta z dysfunkcjami w układzie ruchu.

W Polsce chorzy na skazy krwotoczne kierowani są do publicznych Poradni Rehabilitacji lub trafiają do przypadkowych gabinetów fizjoterapeutycznych. Niestety, często nie otrzymują tam odpowiedniego leczenia ze względu na rzadkość występowania i specyfikę zaburzeń krzepnięcia krwi.

Celem poradnika jest przedstawienie obrazu klinicznego pacjentów dotkniętych chorobą von Willebranda ze szczególnym uwzględnieniem zmian, które zachodzą w układzie mięśniowo-szkieletowym w wyniku krwawień. Na podstawie dostępnej literatury naukowej przedstawimy, w jaki sposób ewoluowała fizjoterapia w skazach krwotocznych na przestrzeni lat oraz obalimy szkodliwe mity i stereotypy dotyczące rehabilitacji. Omówimy również metody, które są bezpieczne i skuteczne w poprawie jakości życia pacjentów. Zapraszamy do zapoznania się z materiałem!

Przedstawione informacje można odnieść również do chorych na inne łagodne, wrodzone skazy krwotoczne (np. niedobory innych czynników krzepnięcia, trombocytopatie), w których dochodzi do krwawień w obrębie stawów i mięśni.*

*Specyfikę artropatii hemofilowej oraz metody fizjoterapii stosowane w hemofilii A i B autorki przedstawiły w publikacji „Współczesna rehabilitacja osób chorych na hemofilię” (ISBN: 978-83-7988-339-4), dostępnej w Ośrodkach Leczenia Hemofilii.

ROZDZIAŁ 1.

OBRAZ KLINICZNY CHOROBY VON WILLEBRANDA I POKREWNYCH SKAZ KRWOTOCZNYCH

Łagodne wrodzone skazy krwotoczne zazwyczaj diagnozowane są w wieku dorosłym, niekiedy nawet podeszłym. Dzieje się tak, ponieważ przez wiele lat zaburzenia krzepnięcia mogą nie powodować żadnych wyraźnych dolegliwości, zwłaszcza jeśli pacjent nie był nigdy poddawany operacjom ani innym inwazyjnym procedurom. Objawy skazy krwotocznej mogą być niewielkie i występować rzadko, przez co nie budzą niepokoju chorego ani lekarzy. Zdarza się nawet, że pojedyncze, poważne krwawienie (np. po porodzie lub operacji) jest bagatelizowane lub tłumaczone inną przyczyną. Do rozpoznania skazy krwotocznej dochodzi dopiero, gdy pacjent doświadczy kolejnego, poważnego krwotoku. Podobnie, pierwsze w życiu krwawienie do stawu może pozostać nierozpoznane lub błędnie zaklasyfikowane jako np. zapalenie stawu.

O możliwości występowania łagodnej skazy krwotocznej warto pomyśleć w przypadku:

- krwawień o nieustalonej przyczynie,
- krwawień nieadekwatnych do urazu,
- nawracających krwawień lub występujących w co najmniej dwóch miejscach (np. krwotoczne miesiączki oraz krwawienia z nosa).

U kobiet najczęstszym objawem choroby von Willebranda są **obfite miesiączki**, powodujące przewlekły niedobór żelaza, niekiedy anemię. Mogą również występować krwawienia międzymiesiączkowe oraz torbiele krwotoczne jajnika. W ciąży zazwyczaj nie występują krwawienia, jednak w okresie okołoporodowym zdarzają się powikłania w postaci wczesnych lub późnych krwotoków łożniczych, nierzadko wymagających przetoczeń krwi. Dodatkowo kobiety często zgłaszają tendencję do **siniaczenia**. U pacjentów obu płci występują **krwawienia z nosa**, rzadziej z dziąseł, a czasem uporczywe **krwawienia z ran czy skaleczeń**. Dość typowym i często pierwszym objawem łagodnej skazy krwotocznej jest **nadmierne krwawienie po ekstrakcji zęba**. Jeśli chodzi o dzieci dla identyfikacji choroby duże znaczenie ma wywiad rodzinny.

5 OBJAWÓW CHOROBY VON WILLEBRANDA



**Obfite
miesiączki**



**Trudno gojące
się rany
i siniaki**



**Krwawienia
z nosa**



**Krwawienia
po zabiegach
operacyjnych**



**Krwawienia
po zabiegach
stomatologicznych**

Diagnostyka układu krzepnięcia jest możliwa w Ośrodkach Leczenia Hemofilii. Najczęściej kończy się ona rozpoznaniem choroby von Willebranda. Do rzadziej diagnozowanych schorzeń należą: łagodna hemofilia A lub B, łagodny niedobór jednego z pozostałych czynników krzepnięcia i trombocytopatie (zaburzenia czynności płytek krwi). Prawidłowe ustalenie przyczyny krwawień warunkuje właściwą terapię i profilaktykę powikłań krwotocznych.

Obraz kliniczny choroby von Willebranda różni się w zależności od jej typu. **Typ 1 oraz typ 2 zaliczamy do łagodnych skaz krwotocznych**, przebiegających z dominacją skazy skórno-śluzówkowej. W obu typach choroby mamy do czynienia z częściowym niedoborem czynnika von Willebranda - ilościowym (w typie 1) lub jakościowym (w typie 2). **Typ 3 choroby charakteryzuje się całkowitym brakiem czynnika von Willebranda oraz wtórnym do niego, znacznym niedoborem czynnika VIII. Jest skazą krwotoczną o potencjalnie ciężkim przebiegu klinicznym.** Objawy typu 3 choroby ujawniają się zwykle już we wczesnym dzieciństwie. Pacjenci, u których dochodzi do częstych krwawień lub którzy przeszli krwotok zagrażający życiu, wymagają stałej opieki zdrowotnej. Leczenie profilaktyczne polega na dożylnym podawaniu koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda, zwykle dwa lub trzy razy w tygodniu.

KRWAWIENIA DO UKŁADU RUCHU I ROZWÓJ ARTROPATII

W 1 i 2 typie choroby von Willebranda krwawienia do układu ruchu zazwyczaj mają charakter pourazowy. **Samoistne krwawienia do stawów i mięśni występują głównie w typie 3 choroby**, doprowadzając do postępującego niszczenia wszystkich elementów stawu i rozwoju artropatii.

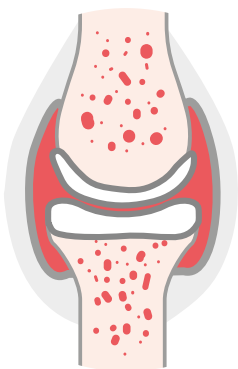
Mianem artropatii określa się postępujące zmiany degeneracyjne wszystkich elementów stawu (chrząstki stawowej, torebki stawowej, tkanki podchrzęstnej, więzadeł), powstałe na skutek powtarzających się krwawień.

Obserwowane zmiany biomechaniczne w układzie ruchu poprzedzone są kaskadą zmian biochemicznych w stawie.

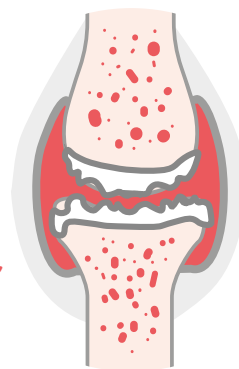
Obecność krwi w jamie stawowej wpływa niekorzystnie głównie na dwie struktury stawu: błonę maziową oraz chrząstkę stawową (grafika 1).

KRWAWIENIE DO STAWU

Przewlekłe zapalenie błony maziowej



Destrukcja chrząstki stawowej



PROCESY TE MOGĄ WYSTĘPOWAĆ RÓWNOLEGLE, KOLEJNO PO SOBIE I MOGĄ WPŁYWAĆ NA SIEBIE

Grafika 1. Zmiany w stawie na skutek krwawienia.

Długotrwałe zaleganie krwi w stawie spowodowane powtarzającymi się krwawieniami powoduje odkładanie żelaza w błonie maziowej (w formie tzw. hemosydersyny). **Prowadzi to do stanu zapalnego i przerostu błony maziowej**, a także do wytworzenia dodatkowych naczyń krwionośnych w obrębie wewnętrznej części torebki stawowej. Przerośnięta i bardzo mocno unaczyniona błona maziowa powoduje szereg konsekwencji klinicznych. Obserwujemy „blokowanie” ruchu w stawach, ograniczenie mobilności oraz ból podczas poruszania się, szczególnie w zakresach ruchu oraz zaburzenie propriocepcji w stawie (ze względu na niszczenie mechano-receptorów w błonie maziowej). Zwiększona częstość mechanicznych uszkodzeń błony maziowej (związana z jej przerostem), a także zwiększenie liczby i średnicy naczyń krwionośnych w jej obrębie **podnosi ryzyko kolejnych krwawień**.

Niszczenie chrząstki stawowej jest związane z produkcją enzymów i cytokin w odpowiedzi na obecność krwi w jamie stawowej. Istotną rolę odgrywa też obrzęk, który prowadzi do **wzrostu ciśnienia wewnątrzstawowego** i w konsekwencji powoduje apoptozę chondrocytów (obumieranie komórek odpowiedzialnych za produkcję składników chrząstki stawowej). **Obumieranie chondrocytów sprawia, że chrząstka stawowa ulega destrukcji oraz, co istotne, traci możliwość regeneracji.** Z tego względu w postępowaniu po krwawieniu kluczowe jest jak najszybsze zredukowanie ciśnienia wewnątrzstawowego.

Zmiany degeneracyjne w stawach nasilają także inne dodatkowe czynniki, np. niewłaściwe postępowanie w przypadku krwawienia: **późne podanie czynnika krzepnięcia**, zbyt długie unieruchomienie stawu (dłuższe niż wymagane ze względu na proces gojenia), utrzymywanie mechanizmów kompensacyjnych (ochronnych) – z obawy przed bólem i kolejnymi krwawieniami (grafika 2).



DODATKOWE CZYNNIKI:

- Schematy ochronne - kompensacyjne
- Zbyt długie unieruchomienie

Grafika 2. Błędne koło artropatii wtórnej do skazy krwotocznej.

NAJCZĘŚCIEJ OBSERWOWANE OBJAWY KLINICZNE WŚRÓD CHORYCH Z ARTROPATIĄ WTÓRNĄ DO SKAZY KRWOTOCZNEJ TO:



ból



**ograniczenie
ruchomości związane
z zaburzeniem
biomechaniki stawu**



**dysbalanse
mięśniowe i zaniki
mięśni**



**zaburzenia
propriocepcji
(czucia głębokiego)**



**niestabilność
stawów**



**szttywność
stawowa**



**zmiany
w postawie ciała
(zaburzenia kontroli
posturalnej)**



**zaburzenia
chodu**

BÓL

Dolegliwości bólowe stawów mogą pochodzić z każdej struktury stawu, która jest unerwiona nocyceptywnie. Wśród pacjentów z artropatią wtórną do skazy krwotocznej **źródłem bólu może być: przerośnięta, przykurczona torebka stawowa, uszkodzone więzadła, łąkotki czy uszkodzona tkanka podchrzęstna**. Jedynym elementem stawu, który ulega znacznemu uszkodzeniu w konsekwencji krwawień, ale nie powoduje dolegliwości bólowych, jest chrząstka stawowa (ze względu na brak nocyceptorów). Przy zaawansowanych zmianach i znacznym uszkodzeniu chrząstki stawowej informacje bólowe będą pochodzić **z tkanki kostnej pod chrząstką stawową**, która zawiera bardzo dużo nocyceptorów.

Należy pamiętać, że źródłem bólu mogą być również nadaktywne, **przeciążone mięśnie** oraz zniszczone przyczepy mięśni do kości.

W zaawansowanej artropatii wtórnej do skazy krwotocznej źródłem bólu mogą być **wszystkie wyżej wymienione struktury**, co wymaga zaplanowania **wielokierunkowej terapii**. Istotne jednak jest, aby przed rozpoczęciem rehabilitacji ustalić dominującą przyczynę aktualnych dolegliwości bólowych na podstawie przeprowadzonego wywiadu i badania.

CZY BÓL MOŻE WYSTĄPIĆ W INNYM MIEJSCU NIŻ KRWAWIENIE?

Tak. Każde krwawienie do stawu czy do mięśnia, któremu towarzyszą dolegliwości bólowe, powoduje uruchomienie mechanizmów kompensacyjnych (wyrównawczych), które mają na celu ochronę uszkodzonych struktur. Mechanizmy te są konieczne w pierwszym etapie gojenia tkanek. Jednak nieprzerwane kompensacje prowadzą do dalszych uszkodzeń i zmian, także w stawach nieobjętych krwawieniem.

Przykład:

Krwawienie do stawu łokciowego spowoduje ochronne ustawienie tego stawu w zgięciu, pronacji i przywiedzeniu w stawie ramiennym. Brak pełnej ruchomości w stawie łokciowym będzie **kompensowany w stawie ramiennym** i może doprowadzić do zmian przeciążeniowych i bólu również w tym stawie, a także **bólu w odcinku piersiowym kręgosłupa** ze względu na autonomiczne unerwienie kończyny górnej z tego rejonu (grafika 3).

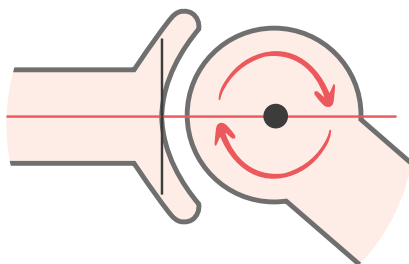


Grafika 3. Możliwe miejsca przeciążenia i bólu w wyniku krwawienia do stawu łokciowego.

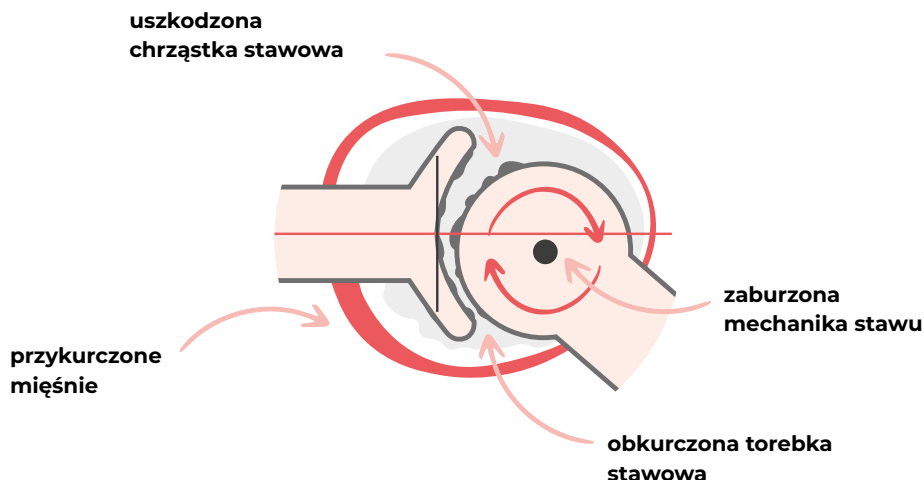
Obserwacje własne wskazują, że mechanizmy kompensacyjne są często utrzymywane **zbyt długo**. Jest to spowodowane m.in.: strachem przed bólem i kolejnym krwawieniem czy brakiem świadomości utrzymywanych kompensacji. Dlatego też **uświadomienie i eliminacja mechanizmów kompensacyjnych** są istotnym elementem postępowania na każdym etapie rehabilitacji.

PRZYKURCZE STAWOWE

Ograniczenie ruchomości w stawie związane jest z zaburzeniem biomechaniki danego stawu i utratą prawidłowej osi ruchu (grafika 4). Może być to spowodowane różnymi czynnikami, m.in.: obkurczeniem torebki stawowej, uszkodzeniem chrząstki stawowej, przykurczonymi mięśniami, zmienionymi schematami ruchowymi – kompensacjami, a także zrostami i zwłóknieniami wewnątrzstawowymi będącymi konsekwencją **długotrwałego unieruchomienia** (grafika 5).



Grafika 4. Prawidłowa biomechanika stawu – zachowana stała oś ruchu.



Grafika 5. Zaburzona biomechanika stawu – utrata prawidłowej osi ruchu – ograniczenie ruchomości.

ZANIKI MIĘŚNI I DYSBALANSE MIĘŚNIOWE

Atrofia mięśni jest spowodowana następującymi czynnikami:

- 1** Długotrwałym unieruchomieniem stawu po krwawieniu.
- 2** Ograniczaniem aktywności fizycznej ze strachu przed kolejnymi krwawieniami oraz ze względu na duże zmiany w układzie mięśniowo-szkieletowym i ból.
- 3** Wyhamowaniem mięśni na poziomie ośrodkowego układu nerwowego ze względu na występujące dolegliwości bólowe (schemat poniżej).

BÓL (KRWAWIENIE, URAZ)



Wyłączenie (brak aktywności) pewnych grup mięśniowych nadrdzeniowo



Zaniki mięśniowe



Ból mięśniowy

PRZYKŁADY:

Ocena na podstawie EMG:

Staw kolanowy:

- Osłabienie/wyhamowanie głowy przyśrodkowej mięśnia czworogłowego uda
 - Nadaktywność zginaczy stawu kolanowego

Staw łokciowy:

- Osłabienie/wyhamowanie mięśnia trójgłowego ramienia
 - Nadaktywność mięśnia dwugłowego ramienia

ZABURZENIA PROPRIOCEPCJI, NIESTABILNOŚĆ STAWÓW

Propriocepcja, czyli czucie głębokie to system odpowiedzialny za odbiór bodźców związanych z uciskiem, rozciągnięciem, ustawieniem i ruchem poszczególnych segmentów ciała względem siebie. Odgrywa istotną rolę w kontroli postawy ciała, koordynacji ruchowej oraz w regulacji napięcia mięśniowego.

Krwawienia do stawów i związane z nimi zmiany w torebce stawowej, chrząstce stawowej, więzadłach i mięśniach powodują, że **cały system propriocepcji jest zaburzony** ze względu na niszczenie mechanoreceptorów w tych strukturach.

Konsekwencje kliniczne tych zmian to m.in.:

- kłopot z rozpoczęciem ruchu w stawie,
- trudność w zmianie kierunku ruchu,
- problemy z odczuciem, w jakiej pozycji ustawiony jest staw,
- trudność z wykonaniem określonego ruchu w stawie bez kontroli wzroku,
- niestabilność stawu.

Zaburzenia propriocepcji

Zmiany degeneracyjne w obrębie więzadeł

Atrofia mięśni stabilizujących



NIESTABILNOŚĆ STAWU



Ból

Sztywność stawu po unieruchomieniu

ROZDZIAŁ 2. WSPÓŁCZESNE OBLCICZE FIZJOTERAPII W CHOROBYE VON WILLEBRANDA. CZYM JEST TERAPIA MANUALNA?



Rehabilitacja medyczna została wyodrębniona jako dziedzina medycyny w połowie XX wieku. Jej rozwój był związany ze wzrostem liczby osób niepełnosprawnych po II wojnie światowej, a później z epidemią choroby Heinego-Medina.

W Polsce rehabilitacja medyczna wywodzi się z ortopedii. Jej podstawy naukowe oraz pierwsze ośrodki naukowo-szkoleniowe zostały stworzone przez Wiktora Degę na początku lat 50. XX wieku. Od tego czasu powstało wiele metod, technik i narzędzi terapeutycznych, a system postępowania ciągle się rozwija. Forma rehabilitacji oraz zakres działalności i kompetencje terapeutów ciągle się zmieniają, jednak cel pozostaje ten sam – utrzymać pacjenta w jak najlepszej formie fizycznej.

Obecnie rehabilitacja w Polsce dostępna jest w ramach Narodowego Funduszu Zdrowia oraz w prywatnych praktykach i klinikach. Mimo ciągłego rozwoju fizjoterapii, nadal istnieją różnice w jakości i skuteczności świadczonych usług, pomiędzy usługami dostępnymi w ramach NFZ, a tymi w sektorze prywatnym. W dużej mierze jest to związane z niedofinansowaniem zabiegów oferowanych przez NFZ oraz słabszą organizacją sesji terapeutycznych (m.in. mała ilość czasu przeznaczona na indywidualną pracę z pacjentem, standardowe zestawy ćwiczeń przygotowane dla wszystkich pacjentów bez względu na rodzaj dysfunkcji, przypadkowy dobór technik, przypadkowa rotacja fizjoterapeutów w jednym cyklu terapeutycznym).

W ramach NFZ można skorzystać ze świadczeń rehabilitacji leczniczej:

- w warunkach ambulatoryjnych,
- w warunkach domowych,
- w ośrodku lub oddziale dziennym,
- w warunkach stacjonarnych.

W pakiecie świadczeń gwarantowanych jednemu pacjentowi przysługuje nie więcej niż 5 zabiegów dziennie w 10-dniowym cyklu terapeutycznym.

W ramach rehabilitacji leczniczej **w warunkach ambulatoryjnych** pacjentowi przysługują różnorodne zabiegi z zakresu:



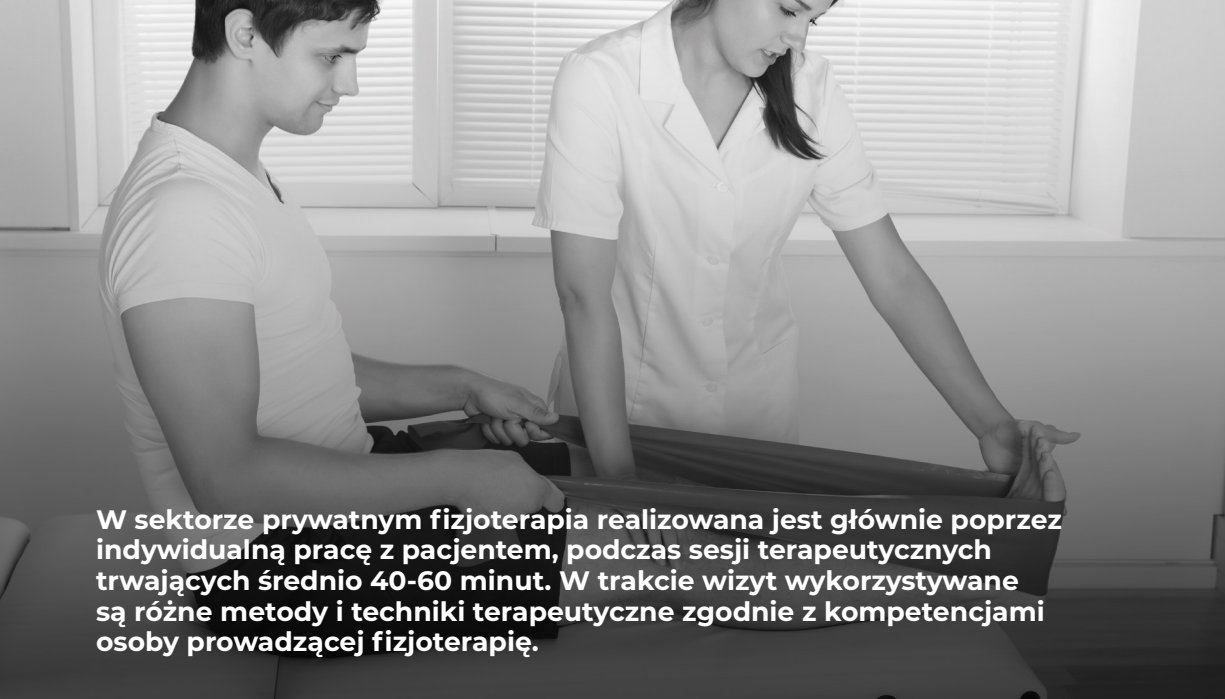
Fizykoterapii - elektroterapia, światłolecznictwo, leczenie zmiennym polem elektromagnetycznym i magnetycznym, ultradźwięki, hydroterapia, krioterapia, balneoterapia.



Kinezyterapii - ćwiczenia bierne, czynno-bierne, wspomagane, pionizacja, ćwiczenia specjalne, mobilizacje i manipulacje, metody reedukacji nerwowo-mięśniowej oraz ćwiczenia różne: czynne w odciążeniu, czynne w odciążeniu z oporem, czynne wolne, czynne z oporem, izometryczne, nauka czynności lokomocyjnych, zabiegi z użyciem wyciągów, ćwiczenia grupowe.



Masażu - rozluźnienie nadmiernie napiętych mięśni.



W sektorze prywatnym fizjoterapia realizowana jest głównie poprzez indywidualną pracę z pacjentem, podczas sesji terapeutycznych trwających średnio 40-60 minut. W trakcie wizyt wykorzystywane są różne metody i techniki terapeutyczne zgodnie z kompetencjami osoby prowadzącej fizjoterapię.

W tym miejscu warto też zwrócić uwagę na **brak jednolitych standardów postępowania**, co powoduje, że rehabilitacja danej dysfunkcji w układzie ruchu może być prowadzona inaczej, w zależności od poziomu wykształcenia fizjoterapeuty oraz koncepcji stosowanej metody terapeutycznej.

Na polskim rynku dostępnych jest wiele szkoleń dla fizjoterapeutów, począwszy od ugruntowanych, **zweryfikowanych naukowo metod** po krótkie autorskie kursy nie podlegające ocenie żadnych uznanych organizacji krajowych ani międzynarodowych.

W metodach ugruntowanych duży nacisk kładzie się na **diagnostykę narządu ruchu**, co jest niezbędne i kluczowe do odpowiedniego zaplanowania i przeprowadzenia terapii.

Często wykorzystywane metody terapeutyczne podlegające weryfikacji przez organizacje krajowe lub zagraniczne to m.in.:

- terapia manualna
- metoda Bobath
- metoda PNF (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation – Proprioceptywne torowanie nerwowo – mięśniowe)
- trening medyczny (tzw. Medyczny Trening Terapeutyczny)

W praktyce fizjoterapeutycznej wielokrotnie stosowane są różne techniki terapeutyczne, m.in.:

- rozluźnianie mięśniowo-powięziowe
- techniki osteopatyczne
- a także wiele innych autorskich metod, technik i narzędzi

CZYM JEST TERAPIA MANUALNA?

Terapia manualna zaczęła rozwijać się na świecie na przełomie XIX i XX wieku, a jej integracja z fizjoterapią nastąpiła w latach 50. XX wieku wraz z wydaniem pierwszych podręczników dotyczących leczenia stawów obwodowych i kręgosłupa.

Kiedyś terapię manualną kojarzono z „kręgarstwem” czy „nastawianiem kręgow” lub masażem. Obecnie pojęcia te nie mają z nią nic wspólnego. Każda technika pracy manualnej z ciałem pacjenta niesłusznie bywa nazywana terapią manualną, przez co termin ten stał się mocno nadużywany.

Terapia manualna to specjalistyczna dziedzina fizjoterapii opierająca się na dokładnym procesie diagnostycznym zawierającym zarówno badanie manualne, testy kliniczne i funkcjonalne, ale również metody i narzędzia standaryzowane zgodnie z ICF (International Classification of Functioning, Disability and Health – Międzynarodowa Klasyfikacja Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia) oraz EBM (Evidence-Based Medicine).



Wbrew stereotypom manualna praca z pacjentem nie polega tylko na mobilizacjach i manipulacjach stawowych. To w pierwszej kolejności dokładny proces diagnostyczny – kliniczna ocena informacji – tzw. **clinical reasoning**, uwzględniający wiele czynników (schemat poniżej).



Po przeprowadzeniu **wywiadu i wykonaniu badania**, terapeuta manualny podejmuje decyzję o rozpoczęciu terapii przy jednoczesnym ustaleniu jej celu i planu lub zostaje podjęta decyzja o konieczności konsultacji z innym specjalistą.

Terapia manualna to metoda obejmująca wielomodułowy cykl szkoleń zakończony egzaminem, pracą z pacjentem pod nadzorem oraz pracą naukową. Standardy nauczania są określone i weryfikowane przez Międzynarodową Federację Terapeutów Manualnych IFOMPT (www.ifompt.org).

CZY TERAPIA MANUALNA MOŻE BYĆ STOSOWANA U CHORYCH NA SKAZY KRWOTOCZNE?

Istnieje wiele badań naukowych wskazujących, że terapia manualna jest metodą bezpieczną i skuteczną w zmniejszaniu bólu i poprawie zakresu ruchu wśród pacjentów z artropatią wtórną do skazy krwotocznej.

Należy podkreślić, że wszystkie techniki i zadania wykonywane są w fizjologicznym zakresie ruchu, czyli bez wykonywania biernego czy wymuszonego zwiększania zakresu ruchu. Prowadzenie terapii „na siłę” mogłoby prowokować krwawienia, pogłębiać istniejące kompensacje i zmiany w układzie ruchu. Wszystkie metody stosowane w pracy z pacjentem oparte są na **anatomii, biomechanice i neurofizjologii**.

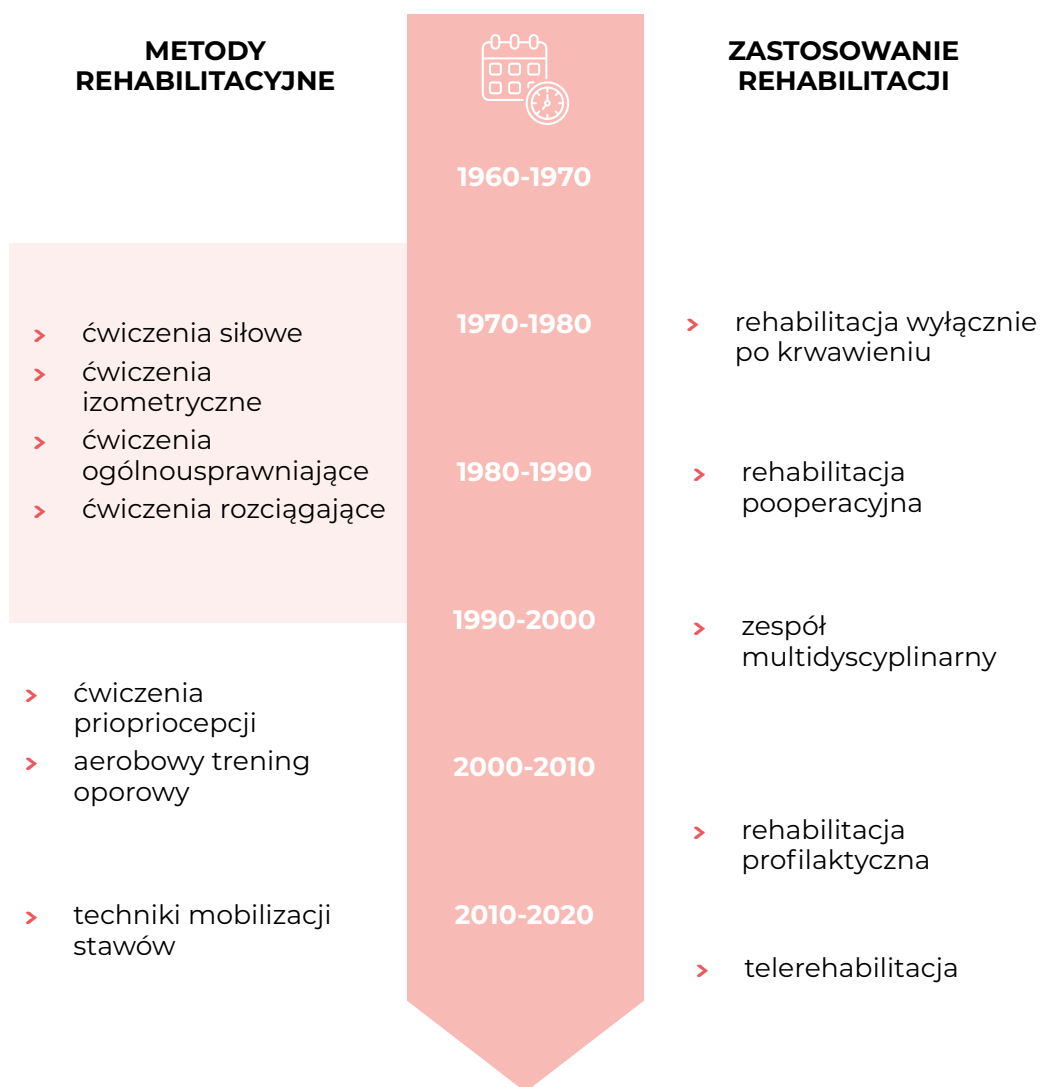
Podczas rehabilitacji uwzględniane są również **wrażenia pacjenta dotyczące odczuwanego bólu**. Analizowana jest przy tym reakcja mięśni oraz tkanki łącznej na stosowane techniki. Ból jest sygnałem alarmowym, pełniącym funkcje ochronne, dlatego też jest istotnym wskaźnikiem przy doborze odpowiednich metod i technik oraz ich intensywności.

Należy też zaznaczyć, że rehabilitacja pacjentów z chorobą von Willebranda prowadzona jest przy **ściślejszej współpracy z Ośrodkiem Leczenia Hemofilii**. Prowadzący lekarz hematolog przekazuje choremu i fizjoterapeucie zalecenia dotyczące zabezpieczenia hematologicznego rehabilitacji (rozdz. 4).



EWOLUCJA FIZJOTERAPII W CHOROBIE VON WILLEBRANDA I INNYCH SKAZACH KRWOTOCZNYCH

Zastosowanie fizjoterapii wśród chorych na skazy krwotoczne stopniowo ewaluowało na przestrzeni lat, co obrazowo przedstawiono na poniższym schemacie.



Współcześnie rehabilitacja osób z chorobą von Willebranda różni się w zależności od typu choroby (1,2,3) i od stanu klinicznego chorego.

W 1 i 2 typie choroby rehabilitacja w większości przypadków ukierunkowana jest na eliminację skutków pojedynczych, zazwyczaj pourazowych krwawień oraz usunięcie czynników ryzyka wystąpienia krwawienia dostawowego lub domięśniowego.

Rehabilitacja pacjentów polega zatem na:

- utrzymaniu równowagi mięśniowej,
- utrzymaniu pełnych zakresów ruchu oraz prawidłowych wzorców ruchowych,
- doborze odpowiedniej aktywności sportowej,
- edukacji w zakresie postępowania po urazie lub w przypadku wystąpienia krwawienia.

Inaczej przebiega rehabilitacja chorych **z artropatią (głównie 3 typ choroby)**. Stosowane kiedyś głównie ćwiczenia izometryczne, oporowe, rozciągające lub ogólnousprawniające uważane są obecnie za **niewystarczające**.

Dlaczego? Bez wcześniejszego **zmniejszenia bólu** (np. poprzez techniki manualne) nie będzie możliwa:

- Odbudowa masy mięśniowej ze względu na nadrdzeniowe wyłączenie mięśni w następstwie bólu.
- Poprawa zakresu ruchu i prawidłowe wykonywanie ćwiczeń biorąc pod uwagę schematy ochronne oraz błędne planowanie ruchu w korze mózgowej w konsekwencji bólu.
- Wykonywanie ćwiczeń bez wcześniejszego przywrócenia optymalnej w danym momencie biomechaniki danego stawu (np. poprzez techniki manualne) może prowadzić do kolejnych krwawień.
- Występujący ból podczas ćwiczeń będzie zniechęcał do podejmowania jakiegokolwiek aktywności fizycznej.

Kompleksowa fizjoterapia w chorobie von Willebranda powinna obejmować kolejno:

- proces diagnostyczny (badanie manualne, testy kliniczne i funkcjonalne oraz narzędzia standaryzowane zgodnie z ICF oraz EBM),
- działania zmniejszające ból,
- stymulację propriocepcji,
- poprawę biomechaniki stawów,
- poprawę zakresu ruchomości stawów,
- korekcję wzorców ruchowych,
- odbudowę masy mięśniowej, poprawę siły i wytrzymałości mięśni, poprawę wydolności fizycznej poprzez trening medyczny, czyli indywidualnie dobrane, celowane ćwiczenia fizyczne.

Poniżej na trzech schematach przedstawiono wybrane techniki terapii manualnej możliwe do zastosowania wśród pacjentów dotkniętych chorobą von Willebranda.

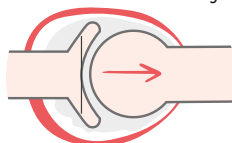
ZASTOSOWANIE TERAPII MANUALNEJ W CELU ZMNIEJSZENIA BÓLU STAWU

USZKODZONA TKANKA PODCHRZĘSTNA

Ból podczas obciążania stawu

TECHNIKA TERAPEUTYCZNA

Trakcja/separacja powierzchni stawowych



EFEKT

Pobudzenie mechanoreceptorów, redukcja ciśnienia wewnątrzstawowego, poprawa czucia stawu, odciążenie powierzchni stawowej, odżywienie chrząstki stawowej - regeneracja

PRZYKURCZONA TOREBKA STAWOWA

Ból po aktywności fizycznej, np. przejście niewielkiego dystansu, ból podczas biernych ruchów w końcowych zakresach ruchu

TECHNIKA TERAPEUTYCZNA

Mobilizacje stawowe (bierne i mięśniowe)



EFEKT

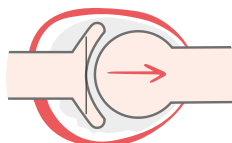
Mobilizacja zablokowanych meniskoidów oraz fałdów błony maziowej, mobilizacja zmian w obrębie struktur więzadeł i torebki stawowej

MIĘŚNIE, PRZYCZEPY MIĘŚNIOWE, POWIĘŻ

Ból podczas ruchu aktywnego, ruchy bierne bez dolegliwości

TECHNIKA TERAPEUTYCZNA

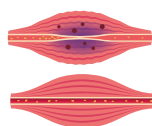
Trakcja/separacja powierzchni stawowych



EFEKT

Aktywacja mięśni lokalnie stabilizujących (pobudzenia mechanoreceptorów i wrzecionek nerwowo-mięśniowych)

Rozluźnianie mięśniowo-powięziowe



Zmniejszenie napięcia (rozluźnienie) i poprawa ukrwienia mięśni przeciążonych

Poprawa ukrwienia zmienionych przyczepów mięśniowych

Przywrócenie śluzu powięzi

ZASTOSOWANIE TERAPII MANUALNEJ W POPRAWIE ZAKRESU RUCHU W STAWACH

PRZYKURCZE STAWOWE



Mięśnie

(przeciążone, skrócone,
bolesne)



Techniki terapeutyczne

- zmniejszenie napięcia (rozluźnienie mięśni przeciążonych)
- aktywacja mięśni wyłączonych nadrdzeniowo
- poprawa długości i elastyczności mięśni - praca ekscentryczna
- poprawa śluzu powięzi



Tkanka łączna

(obkurczona torebka stawowa,
zniszczona chrząstka
stawowa)



Techniki terapeutyczne

Mobilizacje stawowe:

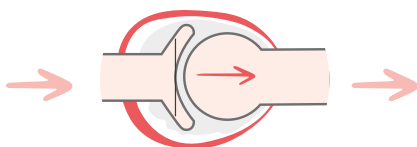
- poprawa osi stawu
- odżywienie chrząstki - regeneracja
- pobudzenie chondrocytów i fibroblastów do produkcji matrix i włókien kolagenowych
- prawidłowe ułożenie włókien kolagenowych
- wpływ na maź stawową

ZASTOSOWANIE TERAPII MANUALNEJ W PRZECIWDZIAŁANIU ZANIKOM MIĘŚNIOWYM I ODBUDOWIE MASY MIĘŚNIOWEJ

ZASTOSOWANA TECHNIKA TERAPEUTYCZNA

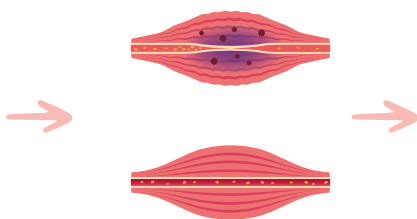
EFEKT

Trakcja/separacja
powierzchni
stawowych



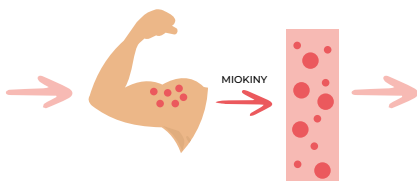
Zmniejszenie bólu
Aktywacja mięśni lokalnie
stabilizujących (pobudze-
nia mechanoreceptorów
i wrzecionek nerwowo-
-mięśniowych)

Przywrócenie
równowagi
mięśniowej



Zmniejszenie napięcia
(rozluźnienie) mięśni
przeciążonych
Aktywacja mięśni wyłą-
czonych nadrdzeniowo

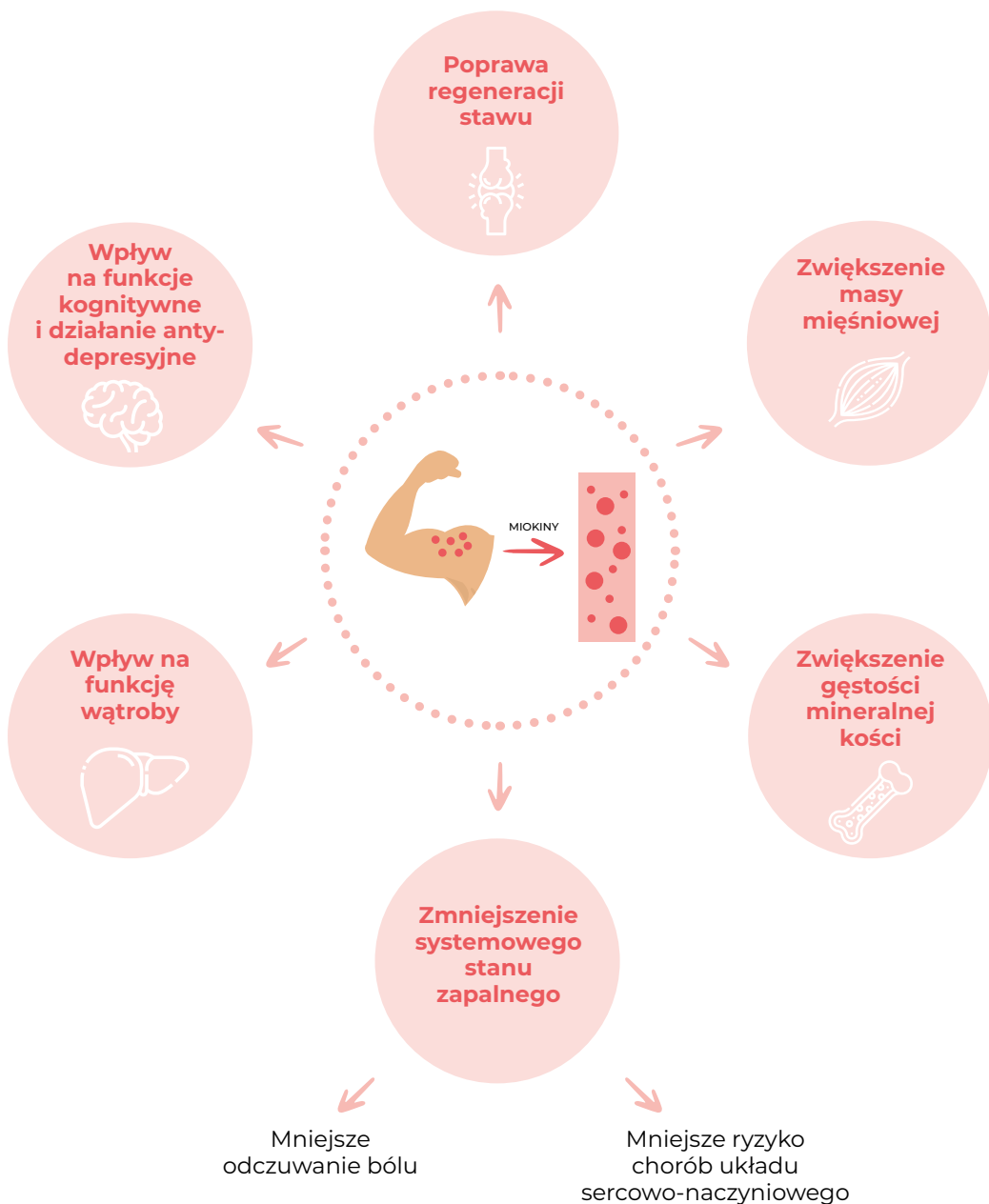
Wprowadzenie
treningu tlenowego
i siłowego



Produkcja miokiny
Odbudowa masy
mięśniowej

PRODUKCJA SUBSTANCJI O DZIAŁANIU PRZECIWZAPALNYM

(ponad 3000 różnych substancji)



TRUDNOŚCI TERAPEUTYCZNE W REHABILITACJI PACJENTÓW Z CHOROBAJĄ VON WILLEBRANDA



1 Leczenie bólu w zaawansowanej artropatii stwarza wiele trudności terapeutycznych.

Po pierwsze występują **duże zmiany w układzie mięśniowo-szkieletowym** - wiele struktur jest uszkodzonych, co staje się źródłem bólu.

Drugim poważnym wyzwaniem jest **duże ryzyko chronizacji bólu** i rozwój tzw. **centralnej sensytyzacji**. Jeśli odczuwane dolegliwości bólowe nie są adekwatne do stopnia uszkodzenia tkanek, a są związane z zaburzeniem ośrodkowych procesów kontroli bólu i są spowodowane strukturalnymi zmianami w OUN, stan ten nazywany jest centralną sensytyzacją. Zjawisko to powoduje, że normalny bodziec mechaniczny może być nieprawidłowo interpretowany jako ból.

CENTRALNA SENSYTYZACJA:

- > „nieadekwatny” ból do stopnia uszkodzenia tkanek
- > nietypowy schemat bólowy
- > większa intensywność bólu pod wpływem stresu
- > nieprzewidywalna odpowiedź na leczenie
- > niewielka skuteczność leczenia farmakologicznego



KLUCZOWE ELEMENTY TERAPII BÓLU PRZEWLEKŁEGO W ZAAWANSOWANEJ ARTROPATII HEMOFILOWEJ:

- > Wczesne i skuteczne leczenie **bólu receptorowego**, aby nie doprowadzić do centralnej sensytyzacji.
- > Praca w rejonie kręgosłupa w segmentach **autonomicznego unerwienia** danego rejonu.
- > Edukacja (na temat istniejących zmian i przyczyn bólu, **rozpoznawania bólu** istotnego klinicznie.)
- > Wypracowanie umiejętności „**radzenia sobie z bólem**” (pain management):
 - zmniejszenie intensywności i częstości bólu,
 - doprowadzenie do okresów bezbólowych,
 - umiejętność zmniejszania bólu – autoterapia,
 - psychoterapia,
 - konsultacja ze specjalistą leczenia bólu przewlekłego.



2

Rehabilitacja utrwalonych przykurczy stawowych oraz zaników mięśniowych.

TRUDNOŚCI TERAPEUTYCZNE:

- > Zniszczone chondrocyty i fibroblasty – brak możliwości regeneracyjnych tkanki łącznej.
- > Przerost tkanki mięśniowej tkanką tłuszczową.



MOŻLIWE EFEKTY:

- > Zmniejszenie bólu.
- > Przywrócenie optymalnej w danej chwili biomechaniki stawów.
- > Korekcja wzorców ruchowych (chodu).
- > Zmniejszenie częstości krwawień.
- > Zaopatrzenie ortopedyczne.
- > Rehabilitacja okołoperacyjna.



ROZDZIAŁ 3.

ŁAGODNE WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE – WSKAZANIA DO REHABILITACJI

Podstawowym wskazaniem do fizjoterapii jest **wtórna do skazy krwotocznej artropatia** o dowolnym stopniu zaawansowania. Wsparcie fizjoterapeuty jest również wskazane po **każdym krwawieniu do mięśnia lub stawu**, aby wspomóc wchłanianie krwiaka i gojenie tkanek. Ponadto współpraca z terapeutą może zapobiec bezpośrednim i odległym powikłaniom krwawienia. U chorych na łagodne skazy krwotoczne krwawienia występują rzadko i bywają zbyt późno lub nieprawidłowo leczone, przez co wydłuża się proces rekonwalescencji.

Chory na skazę krwotoczną może wymagać fizjoterapii z dowolnego powodu, nawet niezwiązanego z chorobą - podobnie jak osoby bez skazy krwotocznej. Rehabilitacja może mieć charakter **przygotowania do operacji** (np. ortopedycznej) lub być stosowana jako kuracja po zabiegu. We wszystkich sytuacjach klinicznych hematolog powinien szczególnie starannie ocenić, jakiego typu przygotowania wymaga pacjent.



ROZDZIAŁ 4.

ZABEZPIECZENIE

HEMATOLOGICZNE REHABILITACJI

Zarówno fizjoterapia, trening medyczny, jak i aktywność sportowa u chorych na wrodzone skazy krwotoczne mogą wymagać zabezpieczenia hematologicznego. Zależy to przede wszystkim od rodzaju i ciężkości skazy krwotocznej, ale również od intensywności fizjoterapii, formy aktywności fizycznej oraz związanego z nimi ryzyka urazów i krwawień.

Zabezpieczenie hematologiczne polega na dożylnym podaniu odpowiedniego koncentratu czynnika krzepnięcia lub (u części pacjentów z chorobą von Willebranda) dożylnym albo podskórnym podaniu desmopresyny. Dawkowanie leków zawsze ustala hematolog, który sprawuje opiekę nad pacjentem.

Chorzy objęci leczeniem domowym posiadają odpowiednie preparaty w domu i w większości przypadków potrafią je samodzielnie podawać drogą dożylną lub podskórną. Niekiedy podanie czynnika krzepnięcia wymaga pomocy osób bliskich lub pielęgniarki. Leczenie profilaktyczne może wymagać modyfikacji schematu dawkowania tak, aby w czasie fizjoterapii czy sportu **aktywność czynnika krzepnięcia we krwi** była możliwie największa. W przypadku rehabilitacji po ostrym krwawieniu do stawu lub mięśnia zabezpieczenie hematologiczne ma szczególnie duże znaczenie, ponieważ umożliwia **usprawnienie kończyny i uniknięcie długotrwałych konsekwencji krwawienia**. Podawanie leków musi być na tyle długie i intensywne, aby doprowadzić do wchłonięcia krwinka i zapobiec nawrotom krwawienia w trakcie rehabilitacji.

Jeżeli w trakcie fizjoterapii lub uprawiania sportu dojdzie do krwawienia w obrębie mięśnia lub stawu, jest to sygnał, że **dawka koncentratu czynnika krzepnięcia lub desmopresyny mogła być niewystarczająca**. Krwawienia należy leczyć intensywnie, aby ograniczać ich następstwa i umożliwić wznowienie rehabilitacji. O bezpiecznym momencie powrotu do fizjoterapii lub sportu decyduje fizjoterapeuta.

Efekty i bezpieczeństwo rehabilitacji zależą od sprawnej **współpracy fizjoterapeuty, lekarza oraz pacjenta**. Optymalnie lekarz i fizjoterapeuta powinni mieć ze sobą kontakt, aby móc na bieżąco uzgadniać postępowanie lub ewentualne modyfikacje leczenia i fizjoterapii.

ROZDZIAŁ 5. AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA I SPORT



OGRANICZANIE AKTYWNOŚCI FIZYCZNEJ PRZEZ PACJENTÓW Z CHOROBA VON WILLEBRANDA

Osoby dotknięte łagodniejszymi typami choroby von Willebranda zazwyczaj podejmują te same aktywności sportowe, co osoby zdrowe. Jednakże pacjenci z 3 typem choroby (z występującymi krwawieniami do stawów) rzadziej uprawiają sport ze względu na **strach przed krwawieniem** i trudności związane ze zmianami w układzie mięśniowo-szkieletowym. Ta grupa pacjentów często zgłasza trudności w poruszaniu się oraz w wykonywaniu czynności dnia codziennego.

DLACZEGO OGRANICZANIE AKTYWNOŚCI FIZYCZNEJ JEST NIEKORZYSTNE I PODTRZYMUJE BŁĘDNE KOŁO ARTROPATII?

Długotrwałe unieruchomienie prowadzi do wielu zmian we wszystkich strukturach stawu: w torebce stawowej, chrząstce stawowej, tkance podchrzęstnej czy więzadłach. Jest to związane z redukcją ilości wody i składników budujących te struktury, a także ich nieprawidłowym ułożeniem. Ponadto w tkance łącznej (tkance budującej wszystkie elementy stawu) tworzą się dodatkowe połączenia, tzw. „sklejenia”.

Wszystkie zmiany zachodzące wskutek unieruchomienia stawu prowadzą do zmniejszenia możliwości przyjmowania obciążeń oraz powodują ograniczenie ruchomości w stawie i uniemożliwiają jego prawidłową regenerację.

Aby chrząstka stawowa i torebka stawowa mogły się regenerować, potrzebne jest ich właściwe odżywianie. Chrząstka stawowa pobiera składniki odżywcze przez dyfuzję, co oznacza, że do jej prawidłowego odżywienia i regeneracji potrzebne jest odciążenie i dociążanie powierzchni stawowych. Długotrwałe utrzymanie tej samej pozycji stawu (np. podczas stania) i jego długie unieruchomienie niekorzystnie wpływa na ten proces. Kluczowe znaczenie ma **równomierne obciążenie powierzchni stawowych**, dlatego zachowanie prawidłowych osi podczas wykonywania ćwiczeń jest konieczne na każdym etapie usprawniania.

W wyniku ograniczania aktywności fizycznej dochodzi także do **redukcji masy mięśniowej**, utraty siły, wytrzymałości i koordynacji mięśniowej oraz do utraty elastyczności mięśni, **co pogłębia występujące przykurcze stawowe**.



Aktywność fizyczna realizowana w różnej formie należy do najważniejszych potrzeb człowieka. Wpływa na poprawę stanu psychicznego, co przejawia się wzrostem samooceny i obniżeniem lęku przed poruszaniem się. Reguluje również wiele funkcji w organizmie człowieka (m.in. poprawia wydolność sercowo-naczyniową oraz odżywienie całego organizmu w substancje niezbędne do prawidłowego funkcjonowania).

CZY UPRAWIANIE SPORTU JEST BEZPIECZNE I MOŻLIWE DLA PACJENTÓW Z CHOROBAŃ VON WILLEBRANDA?



TAK!

Uprawianie sportu jest możliwe i może być bezpieczne mimo zmian w stawach lub ograniczeń związanych z artropatią.

Należy jednak pamiętać o następujących elementach:

- 1** odpowiednim przygotowaniu do podjęcia aktywności fizycznej
- 2** indywidualnym doborze rodzaju i intensywności treningu
- 3** zapewnieniu warunków bezpiecznej aktywności sportowej
- 4** o zabezpieczeniu hematologicznym



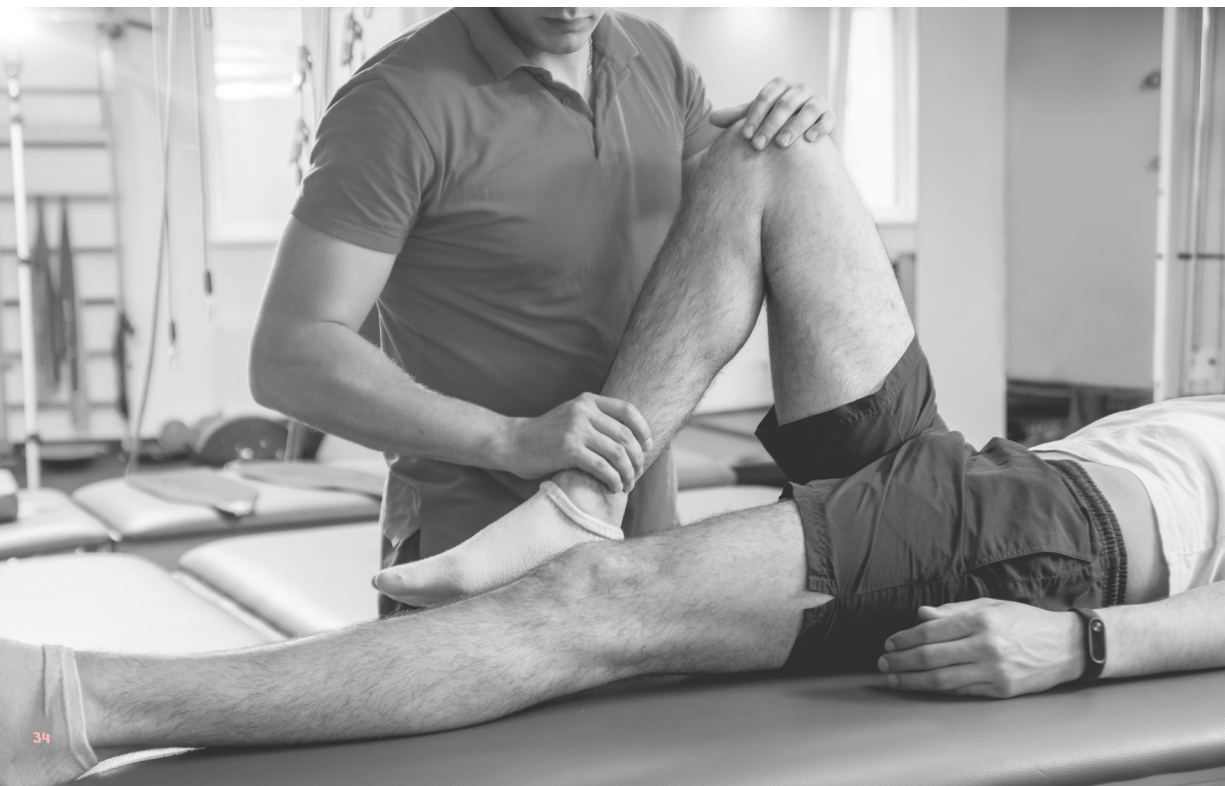
DLACZEGO PLANY TRENINGOWE NALEŻY KONSULTOWAĆ ZE SPECJALISTĄ?

Przygotowanie zestawu ćwiczeń, który będzie uniwersalny i bardzo dobry dla wszystkich osób z chorobą von Willebranda, **jest niemożliwe**. Pacjenta powinno się oceniać **indywidualnie**. Należy pamiętać, że każdy chory ma inne zakresy ruchu w poszczególnych stawach, a także może mieć uruchomione inne mechanizmy kompensacyjne.

Stopień zaawansowania zmian w układzie mięśniowo-szkieletowym jest bardzo zróżnicowany, a postępowanie fizjoterapeutyczne uzależnione jest w dużej mierze od aktualnej fazy gojenia.

Niewłaściwie dobrane ćwiczenia fizyczne mogą przyczynić się do **zahamowania procesu gojenia**, przyspieszyć zmiany degeneracyjne w układzie ruchu, pogłębić istniejące kompensacje i doprowadzić do nasilenia dolegliwości bólowych.

W związku z tym każde ćwiczenie fizyczne powinno być dostosowane do aktualnych możliwości i potrzeb chorego. Fizjoterapeuta powinien ustalić plany treningowe po dokładnym badaniu i po przygotowaniu pacjenta do wykonywania danej aktywności sportowej.



WARUNKI BEZPIECZNEJ AKTYWNOŚCI SPORTOWEJ:

- 1 Brak dolegliwości bólowych w układzie mięśniowo-szkieletowym podczas treningu lub bezpośrednio po jego zakończeniu.
- 2 Przerwanie aktywności fizycznej w momencie pojawienia się krwawienia dostawowego lub domięśniowego i wdrożenie odpowiedniego postępowania, aby zminimalizować negatywne skutki. Powrót do sportu jest możliwy po ustąpieniu krwawienia i eliminacji jego konsekwencji. Warto także zidentyfikować i usunąć potencjalne czynniki, które mogły przyczynić się do wywołania krwawienia, aby w przyszłości nie doprowadzić do jego powtórzenia.
- 3 Wykonywanie ćwiczeń fizycznych w fizjologicznym zakresie ruchu (aktualnie pełnym i bezbólowym). Dotyczy to w szczególności chorych z artropatią, u których występują przykurcze stawowe. Bardzo ważne jest, aby nie przekraczać wypracowanych podczas terapii zakresów ruchu w stawach. Próba zwiększania zakresu ruchu „na siłę” z dużym oporem/obciążeniem może doprowadzić do krwawienia i pogłębić istniejące zmiany w układzie ruchu.
- 4 Zachowanie prawidłowych osi i płaszczyzn ruchu podczas ćwiczeń fizycznych jest istotne dla równomiernego rozkładu obciążenia na powierzchnie stawowe (zapobieganie przeciążeniom i umożliwienie regeneracji). Prawidłowe nawyki ruchowe powinny być wypracowane podczas terapii w procesie przygotowania do podjęcia aktywności sportowej.
- 5 Stopniowanie trudności - stopniowe zwiększanie obciążeń i intensywności treningów.
- 6 Systematyczność/regularność – systematyczna aktywność fizyczna stymuluje tkankę łączną i mięśnie do przebudowy i regeneracji, a także pozwala na zmiany adaptacyjne i zwiększenie tolerancji organizmu w odpowiedzi na wysiłek fizyczny.
- 7 Akceptacja choroby i zmian w układzie mięśniowo-szkieletowym.
- 8 Świadomość ryzyka i zagrożeń związanych z podejmowaniem aktywności sportowych.
- 9 Zabezpieczenie hematologiczne - decyzja o konieczności i formie zabezpieczenia hematologicznego jest podejmowana przez lekarza z Ośrodka Leczenia Hemofilii.

PRZYKŁADOWE AKTYWNOŚCI SPORTOWE WŚRÓD PACJENTÓW Z CHOROBA VON WILLEBRANDA I ZWIĄZANE Z NIMI RYZIKO KRWAWIEŃ

1

Niskie ryzyko krwawień:

pływanie,
spacerowanie, taniec,
tenis stołowy, golf,
aerobik, sporty wodne.

2

Umiarkowane ryzyko krwawień:

jazda na rowerze,
wspinaczka, bieganie,
siatkówka, tenis,
squash, jazda
konna, jazda na
nartach, gimnastyka,
badminton.

3

Wysokie ryzyko krwawień:

zapasy, sztuki walki,
boks, snowboard,
hokej, rugby, sporty
motorowe, kolarstwo
górskie.





WARTO PAMIĘTAĆ!

Choroba von Willebranda nie jest przeciwwskazaniem do podejmowania aktywności sportowych, nawet wśród chorych z zaawansowaną artropatią. Istotna jest świadomość pacjenta na temat choroby, związanych z nią ograniczeń i ewentualnych zagrożeń wynikających z uprawiania sportu.

Aktywność fizyczna w różnej formie może przynieść wiele korzyści tej grupie chorych, jednak jej rozpoczęcie wymaga spełnienia odpowiednich warunków. Bardzo ważny jest **dobór właściwych ćwiczeń**.

Nie ma sportu, który jest w 100% bezpieczny, ponieważ każdy niesie ryzyko kontuzji, nawet u zdrowego człowieka. To ryzyko możemy jednak zminimalizować **odpowiednim przygotowaniem motorycznym i hematologicznym**.

BIBLIOGRAFIA

Rozdział 1 : Obraz kliniczny choroby von Willebranda i pokrewnych skaz krwotocznych

1. Lafeber G, Miossec P, Valentino A. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008; 14 (4): 2-9.
2. Beeton K, Alltree J, Cornwall J. Rehabilitation of muscle dysfunction in hemophilia. *Treatment of Hemophilia* 2001; 24.
3. Bullock Saxton J. Changes in muscle function at hip and low back following chronic ankle sprain, WCPT Proceedings 1991; 1470-1472.
4. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective. *Haemophilia* 2010; 16(5): 136-145.

Rozdział 2: Współczesne oblicze fizjoterapii w chorobie von Willebranda. Czym jest terapia manualna?

5. Lubecki M. Polski model rehabilitacji medycznej zaakceptowany i zalecany przez WHO. *Hygeia Public Health* 2011; 46(4): 506-515.
6. Biegański P, Polewska. Rehabilitacja – od starożytności do współczesności. *Journal of Education, Health and Sport* 2015; 5(9): 363-374.
7. Boccalandro EA, Begnozzi V, Garofalo S, Pasca S, Peyvandi F. The evolution of physiotherapy in the multidisciplinary management of persons with haemophilia (PWH): A scoping review. *Haemophilia* 2023; 29: 11-20.
8. Kocot-Kępska M, Zajączkowska R, Dobrogowski J, Przeklasa-Muszyńska A. Ból przewlekły – koncepcja leczenia w oparciu o mechanizm powstawania. *Ból* 2018; 19 (1): 42-49.
9. Gomis M, Querol F, Gallach JE, Gonzalez LM, Aznar JA. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia* 2009; 15: 43-54.
10. Schafer GS, Valderramas S, Gomes AR, Budib MB, Wolff ALP, Ramos AAT. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia* 2016; 22: 119-129.
11. Donoso-Ubeda E, Merono-Gallut J, Lopez-Pina JA, Cuesta-Barriuso R. Safety of fascial therapy in adult patients with hemophilic arthropathy of ankle. *A cohort study. Musculoskeletal Science and Practice* 2018; 35: 90-94.
12. Manual therapy in the treatment of patients with hemophilia B and inhibitor. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2018; 19:26.
13. Barriuso-Cuesta R, Gomez-Conesa A, Lopez-Pina JA. Manual and educational pilot therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow: a randomized study. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2018; 13: 151.
14. Barriuso-Cuesta R, Gomez-Conesa A, Lopez-Pina JA. Effectiveness of two modalities of physiotherapy in the treatment of haemophilic arthropathy of the ankle: a randomized pilot study. *Haemophilia* 2014; 20: e71–e78.

Rozdział 3 i 4 : Łagodne wrodzone skazy krwotoczne - wskazania do rehabilitacji / Zabezpieczenie hematologiczne rehabilitacji

15. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, Łąguna P, Łętowska M, Mital A, Młynarski W, Młynarski W, Musiał J, Trelński J, Undas A, Urański T, Windyga J, Podolak-Dawidziak. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2022. *Journal of Transfusion Medicine*. 2022,15(2), 100–126.
16. Zawilska K, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Podolak-Dawidziak M, Undas A, Windyga J, Zdziarska J. w imieniu Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Polskie zalecenia postępowania w rzadkich niedoborach osoczowych czynników krzepnięcia. *Hematologia*, 2(4), 2011, 303-310

Rozdział 5: Aktywność fizyczna i sport

17. Atiq F, Mauser-Bunschoten EP, Eikenboom J, Galen KPM, Meijer K, Meris J, et al. Sports participation and physical activity in patients with von Willebrand disease. *Haemophilia* 2019; 25: 101-108.

Przygotowanie merytoryczne:

dr n. o zdr. Anita Wójcik

fizjoterapeuta

dr n. med. Joanna Zdziarska

specjalista hematolog



CSL Behring sp. z o.o.
ul. A. Branickiego 17,
02-972 Warszawa
tel. +48 22 213 22 65
fax +48 22 213 22 69,
CSLBehring.pl
POL-CRP-0158