

LP 7 _ 24-25.03.2020

PEDIATRIE ȘI RECUPERAREA COPILULUI

Asist. Univ. Dr. Cațan Liliana

ARTROPATIA HEMOFILICĂ

EXAMEN CLINIC, PRINCIPII DE EVALUARE



knee bleed

Prezentare de caz

- **Date despre pacient** : pacient de 13 ani, sex masculin, rasă caucaziană, mediul rural, cunoscut cu **hemofilie tip A formă severă** de la vârsta de 1 an și 4 luni. Este luat din acel moment în evidența Clinicii de Hemato- Oncologie Pediatrică, Timișoara. De menționat faptul că fratele mamei este hemofilic.
- Pacientul prezintă **episoade repetate de hemartroză**, inițial la nivelul genunchiului stâng, apoi și la cotul stâng. Aceste episoade sunt provocate de traumatisme minime, dar unele sunt și spontane. Pentru tratamentul hemartrozelor primește F VIII, dar și crioprecipitat și plasmă proaspătă.

Prezentare de caz

- De aproximativ 6 luni prezintă o deformare a genunchiului stâng, cu un flexum de 10° , cu limitarea mobilității articulare și tulburări de mers.
- Pacientul este internat în Clinica II Ortopedie-Traumatologie pentru a fi investigat în vederea unei posibile intervenții chirurgicale la nivelul genunchiului stâng. Prezintă în momentul internării și o deformare a cotului stâng, cu un flexum de aproximativ 5° .

Prezentare de caz



Radiografia genunchi
bilateral, față



Radiografia genunchi
stâng, profil

Prezentare de caz

□ RMN genunchi stâng: ligamente încrucișate normale. Multiple modificări de aspect și contur la nivelul epifizelor articulare, cu osteocondrite disecante atât pe condilii femurali, cât și pe platoul tibial. **Meniscurile sunt practic distruse**, cu resturi meniscale migrate spre periferia articulației și interpușe între elementele osoase și capsula articulară. **Sinovită viloasă**. Edem osos neomogen la nivelul epifizelor articulare.

Concluzie : modificări de gonartropatie hemofilică!

□ Osteodensitometria DXA: scor T coloană lombară= -5, scor T col femural= -6.

Prezentare de caz

- ❑ În urma datelor anamnestice, a examenului clinic general și local, ca și a investigațiilor imagistice, se stabilește diagnosticul de **hemofilie tip A formă severă, artropatie cronică hemofilică genunchi stâng și cot stâng, osteoporoză severă secundară.**
- ❑ Tratamentul de elecție al cazului de față este cel chirurgical și anume *sinovectomia cu meniscectomie parțială.*

Tratament

I.Tratamentul profilactic

Sfatul genetic este o măsură profilactică utilă. Un bărbat hemofilic va avea toți băieții indemni și toate fetele purtătoare. Băieții unei fiice de hemofilic au risc de 50% de a prezenta boala ,iar fetele au risc de 50% de a fi purtătoare.

Se va ține cont și de posibilitatea **diagnosticului intrauterin al bolii**.

II.Tratamentul propriu-zis

1.Regim igienico-dietetic și de viață

- regim normocaloric, bogat în calciu și vitamina D
- menținerea greutății corporale sub greutatea ideală
- evitarea efortului fizic susținut,mersului prelungit,mersului pe teren accidentat
- purtarea de încălțăminte cu talpă elastică, cu rol de amortizare a șocurilor mecanice
- interzicerea băilor (baia obișnuită în cadă) și folosirea în schimb a dușului
- evitarea traumatismelor și a microtraumatismelor
- interzicerea activităților fizice traumatice
- interzicerea practicării de meserii ce presupun activitate fizică
- încurajarea de performanțe academice !!!**

Tratament

2. Terapia ocupațională

- Copilul hemofilic trebuie să practice acele activități ce necesită cât mai puțin efort fizic, activități care să-i facă în schimb plăcere.
-
- Spre exemplu, anumite jocuri pe calculator (calculator care să fie echipat cu pedale și un volan, astfel încât să-și folosească și membrele) pot fi recomandate.
- Acasă, copilul trebuie să fie ferit de orice posibilitate de a se lovi. Astfel familia trebuie sfătuită să rearanjeze, dacă nu în toată casa, cel puțin în camera copilului, elementele de mobilier (de exemplu, capitonarea colțurilor de la mese).

Tratament

3.Tratamentul medicamentos

- Tratamentul HEMOFILIEI
- Tratamentul adjuvant
- Terapia genică
- Tratament antiosteoporotic

Tratament

4.Tratamentul chirurgical

- Sinovectomia, deschisă sau artroscopică, poate fi indicată la pacienții cu proliferare sinovială cronică sau cu hemartroze recurente. Sinoviala hipertrofiată este foarte vascularizată și susceptibilă la sângerări. Ambele tipuri de sinovectomii reduc numărul hemartrozelor și încetinesc progresia radiologică a artropatiei hemofilice. Sinovectomia chirurgicală deschisă este totuși asociată cu o pierdere a gradului de mobilitate.
- Sinovectomia izotopică (cu ytriu 90 silicat sau cu fosfor 31 coloid) poate fi o alternativă utilă când sinovectomia chirurgicală nu se poate aplica.

Tratamentul de recuperare medicală Preoperator

1.Electroterapia

a.Electrostimulare funcțională a grupelor musculare extensoare, respectiv cvadriceps stâng și triceps brahial stâng, folosind:

- curenți dreptunghiulari
- curenți Kotz

Se va acorda o atenție deosebită la aplicarea acestor tipuri de curenți. Intensitatea va fi cea de vibrație ușoară, cu urmărirea foarte atentă, atât înainte cât și după terminarea procedurii a posibilității de apariții a echimozelor. Durata de aplicare se crește treptat de la o ședință la alta (inițial 5minute, apoi 7 minute, în final 10 minute).

b.Electroterapia cu rol decontracturant și antalgic aplicată la nivelul articulațiilor afectate(fixate în flexie) și anume:

- curenți interferențiali (spectru de interferență de 0-100 Hz) aplicați la nivelul articulațiilor cotului și genunchiului stâng.

c.Unde scurte, sub formă de impulsuri, frecvență rară și în doză mică, aplicate la nivelul articulațiilor afectate.

Tratamentul de recuperare medicală Preoperator

2. Kinetoterapia

Programul de kinetoterapie urmărește:

- a. Tonifierea grupelor musculare extensoare a cotului, și în special a tricepsului brahial
-contracții izometrice, alternativ dreapta-stânga, ulterior simultan
- b. Menținerea, dar și încercarea de creștere a mobilității articulare la nivelul articulației cotului stâng
-realizarea triplei flexii-extensii (pumn-cot-umăr), inițial la nivelul membrului superior drept, ulterior la cel stâng; aceasta se realizează inițial pasiv, apoi pasivo-activ și activ. Se poate încerca și opunerea unei rezistențe minime.
- c. Tonifierea grupelor musculare extensoare a genunchiului, în special a cvadricepsului
-contracții izometrice, inițial la nivelul mușchiului cvadriceps drept, apoi la nivelul cvadricepsului stâng, ulterior simultan

Tratamentul de recuperare medicală

Preoperator

3.Hidrokinetoterapia

Există trei modalități de abordare din prisma hidrokinetoterapiei:

- a.Realizarea elementelor din cadrul kinetoterapiei sub îndrumarea și supravegherea permanentă a kinetoterapeutului
- b. Efectuarea de băi în bazin la temperatura de indiferență(de aproximativ 36°C)
- c.Înotul terapeutic,cu mențiunea că se va înota folosindu-se **stilul crawl**, și nu stilul brass (stilul crawl facilitează mișcarea de exensie de la nivel articular). Se va înota pe distanțe scurte, într-un ritm lent.

Cu 24 de ore înaintea intervenției chirurgicale se va începe substituția cu F VIII,
substituție care va continua pe toată perioada de recuperare.

Tratamentul de recuperare medicală Postoperator precoce

❖ *Perioada de imobilizare la pat*

- tonifierea musculaturii membrelor superioare, cu scopul de a susține greutatea corpului atunci când se va trece la reeducarea ortostatismului și a mersului
- contracții izometrice ale mușchiului cvadriceps, inițial drept apoi stâng, pentru evitarea hipotrofiei de imobilizare
- triplă flexie-extensie activă la nivelul membrului inferior drept, cu scopul de a pregăti membrul inferior neoperat pentru mersul inițial cu sprijin doar pe membrul inferior drept
- flexie-extensie a articulației gleznei și șoldului stâng(cu genunchiul extins), pasiv, ulterior pasivo-activ,cu rol de a pregăti piciorul stâng și bazinul pentru ortostatism și mers
- mișcări ușoare de flexie-extensie ale articulației genunchiului stâng, pasiv
- mișcări de pedalaj** ale picioarelor, foarte importante pentru mimarea mersului

De menționat că se lucrează inițial cu membrul inferior neoperat,deci sănătos, și apoi cu cel operat. Ulterior se lucrează cu cele două membre inferioare simultan. Acest lucru este necesar pentru **refacerea și suprapunerea schemelor de mișcare la nivel central.**

Tratamentul de recuperare medicală

Postoperator precoce

❖ *Perioada de reeducare în șezând*

- ridicarea în șezând cu membrele inferioare extinse
- șezând la marginea patului:extensia activă a genunchiului drept (membrul inferior stâng susținut de kinetoterapeut), extensia pasivă a genunchiului stâng,extensia genunchiului stâng ajutată de membrul inferior drept
- tonifierea musculaturii extensoare a cotului stâng ca și creșterea mobilității articulare (flexii-extensii ale articulației cotului pasivo-active,active și active cu rezistență minimală).

Primele două etape au durat trei zile.

În aceste două etape se poate realiza și o **electrostimulare funcțională**, în special a cvadricepsului stâng. În cazul de față acest lucru nu a fost posibil, deoarece nu s-a putut transporta aparatura necesară la patul bolnavului.



Tratamentul de recuperare medicală

Postoperator precoce

❖ *Reeducarea ortostatismului*

-cu ajutorul unui cadru de mers, pacientul este ridicat în ortostatism, susținându-și greutatea corpului cu ajutorul trenului superior, și sprijinindu-se pe membrul inferior drept; din această poziție se execută flexii-extensii genunchiului stâng cu mișcări de pendulare și de mimare a mersului

❖ *Reeducarea echilibrului și a mersului*

-mers cu ajutorul cadrului, cu încărcarea progresivă a membrului inferior stâng; ideal cu vizualizarea permanentă a mișcării în oglindă
-mers cu două cârje, ulterior mers cu o singură cârjă
-exerciții la șpalier: cu susținere de șpalier cu mâinile și sprijin pe membrul inferior drept, se execută flexii-extensii ale genunchiului stâng
-mers fără sprijin, sub supravegherea kinetoterapeutului
-elemente din cadrul **metodei Frenkel**, nu pentru coordonare, ci pentru perfecționarea mersului



Tratamentul de recuperare medicală

Postoperator precoce

- Datorită **fexumului de cot** preexistent se umăresc și în această perioadă:
 - tonifierea musculaturii, în special extensoare, dar și flexoare a cotului stâng
 - menținerea mobilității, asociată chiar cu încercări blânde de creștere a mobilității la nivelul articulației cotului stâng
 - electroterapie
 - hidrokinetoterapie

De menționat că în perioada postoperatorie precoce nu s-a putut lucra la nivelul articulației cotului stâng, pacientul prezentând la acest nivel cateterul venos periferic necesar pentru administrarea F VIII.



Tratamentul de recuperare medicală

Postoperator tardiv

□ Pacientul este externat la două săptămâni postoperator, putând realiza în acel moment o flexie de 90° și o extensie maximă a genunchiului stâng.

Obiective ale perioadei postoperatorii tardive:

- menținerea și chiar îmbunătățirea mobilității articulare a genunchiului stâng
- menținerea mobilității articulației cotului stâng
- tonifierea musculaturii flexoare și extensoare a genunchiului și cotului stâng
- evitarea hipotrofiilor musculare

Se recomandă:

- mobilizarea ușoară, dar permanentă a tuturor articulațiilor, dar mai ales a celor afectate
 - practicarea înotului terapeutic
 - mersul într-un ritm nu prea rapid, pe distanțe nu foarte mari și nu pe teren accidentat.
- Este de preferat ca a doua jumătate a distanței să fie parcursă folosind o cârjă, de partea operată, pentru a nu supraîncărca genunchiul.