

Hemofili tedavisinde hasta ile ailesinin eğitimi ve rehabilitasyonda ortotik yaklaşımlar

Serap İnal⁽¹⁾, Ünal Kuzgun⁽²⁾

Hemofilik çocuklarda travma sonucu oluşan hemorajinin kronik devrede neden olduğu artrit bulguların azaltılmasında, eklem bir süre için ortez ile dinlendirilmesi gerekmektedir. Aktif hayatına devam ederken, ayak bileğinin medyolateral yönde desteklenebilmesi ve eklem binen yükün azaltılabilmesi için, sekiz yaşındaki E. A.'ya (Hemofili A) Termoplastik PTB ayak bileği ayak ortezi-PTB ABAO (PTB Ankle Foot Orthosis-PTB AFO). Hasta altı aydır bu ortezi kullanmaktadır. Şikayetlerinde belirgin bir azalma olmuştur. Hasta halen kontrol altındadır. Ortezi kullanma süresi, klinik ve radyolojik bulgulardaki olumlu değişikliklere göre saptanacaktır.

Anahtar kelimeler: Hemofili, ortez

Orthotic approaches for the education of the patient and the family in the treatment of hemophilia

The supportive treatment of the joints after hemorrhage which is usually occurred spontaneously or due to a trauma is one of the major treatment technique of the hemophilic children. The goal of this treatment is to decrease the symptoms of the osteoarthritic changes occurred in the chronic stage of the arthropathy. In this case study, a Thermoplastic PTB Ankle Foot Orthosis-AFO is manufactured and applied to the right ankle of the patient (8) with hemophly. A, to support the joint mediolaterally and minimize the weight falling over the joint while the patient is continuing his active daily life. The patient is using this partial weight-bearing orthosis since six months. The symptoms, especially the pain are decreased. He is under control in every three months. The duration of the usage of orthosis is going to be considered according to the clinical and radiological findings.

Key words: Hemophilia, orthosis

Hemofilik hasta ve ailesinin, kanamalara bağlı olarak görülen ankiroz ve nöromusküler bozukluklardan, dolayısıyla sakatlıklardan korunma yöntemleri konusunda eğitilmeleri, tedavi süreci içinde oldukça önemli yer kaplamaktadır. Bununla beraber sakatlığın meydana geldiği durumlarda, bunu en aza indirmek amacıyla yapılan uygulamalar, hasta ve ailesinin gösterdikleri özen ile daha da etkili bir duruma ulaştırılabilmektedir.

Hemofilik hastalarda kendiliğinden veya bir travma sonucu ortaya çıkan, eklem içi kanamaların, klinik olarak genellikle bir ile beş yaşlar arasında görüldüğü ve ilk on yıldan sonra da seyrekleştiği düşünülürse, travma olasılığını azaltma konusunda alınacak olan önlemlerde ailenin rolünün büyük olduğu görülmektedir (3, 12).

Hemofilik bir çocuğu travmalardan korumak amacıyla, ailenin göstermesi gereken olağan özenin yanı sıra, özellikle ayak bileği burkulmaları sonucu ortaya çıkan ayak bileği kanamalarının engellenmesinde, kullanılan ayakkabı da önem taşımaktadır. Yürüme yaşına gelen bebeklerin ayak bileklerinin korunmasında, malleoller seviyesini içine alan medial duvarı ve arkı destekli, Thomas topuklu, çok sert olmayan bir çift ayakkabı, korunma açısından oldukça etkili olacaktır. Daha sonraki yıllarda oyun ve koşma sırasında giyilebilecek spor ayakkabılarda da, aynı özelliklerin yanı sıra, darbenin etkisini azaltıcı tabanı kalın

ve esnek maddelerden yapılmış (Schok absorben) ayakkabıların seçilmesi tavsiye edilmelidir (1, 4). Koşma anında ayakkabının burnunun takılmaması ve koşmanın kolaylaşması için burnu yukarıya doğru hafifçe yükselen (Rocker-Shoes) ayakkabıların kullanılması da yararlıdır (Şekil 1). Bunların yanı sıra, kullanılan ayakkabıların anteroposterior ve medyolateral dengelerinin tam olması, burkulmaları önleme açısından önemlidir. Eğer pes planus, pes planovalgus, calcaneal valgus veya varus gibi ayak sorunları gelişmiş ise, ayakkabı altına medyal longitudinal ark support, UCBL-University of California Biomechanics Laboratory kamalar gibi gerekli desteklerin yapılması, ayak bileğinin burkulmalarını önlemekte oldukça önemli rol oynamaktadır (1, 4, 7, 13, 16).



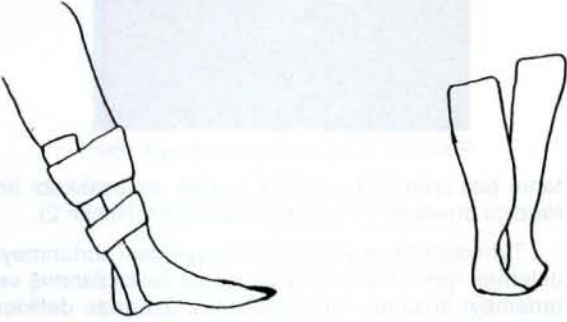
Şekil 1: Rocker ayakkabılar

Özenli korumaya rağmen eklem içi kanamalar oluşursa, ailenin ve hastanın, kanamaların ilk belirtileri konusunda aydınlatılmaları tedavinin seyri açısından

(1) Fizyoterapist Dr.

(2) Sağlık Bakanlığı Şişli Etfal Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Şefi, Doç. Dr.

dan önem kazanmaktadır. Örneğin bu durumun, özellikle diz, ayak bileği ve dirseklerde, bazen de diğer eklemlerde sıcaklık ve çimdikleme hissi duyması ve bunun, daha sonra şiddetli ağrı ile devam etmesinin, artropatinin ilk belirtilerinden olduğu açıklanmalıdır. Bu akut dönemde eklem dinlendirilmesi ve aşırı zorlamalardan kaçınılması gerekmektedir. Koruyucu önlemlerin başında uygun ayakkabının seçilmesi gelmektedir. Bununla beraber sportif faaliyetler veya oyun sırasında kanamaların yinelenmesini engellemek amacıyla ayak bileğini medyolateral yönde destekleyen medyal lateral ayak bileği desteği (Medial Lateral Ankle Support-Ankle Stirrup, Rolyan) kullanılması yarar vardır (Şekil 2) (3, 5, 9, 14).



Şekil 2: Medyal lateral ayak bileği desteği- (Ankle stirrup)-Rolyan

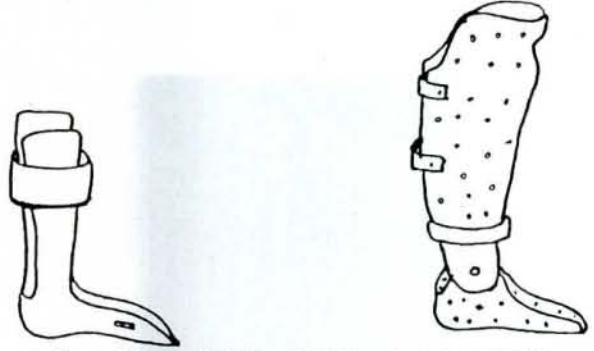
Kronik devrenin, eklem çevresinde hassasiyet, hareket ile ortaya çıkan ağrı, sıcaklık, ödem ve eklem tutukluğu ile görüldüğü anlatılmalıdır. Aynı eklemden sıklıkla yinelenen kanamaların, sinovial kalınlaşmalara ve osteoartrite benzer kırıkda dejenerasyonuna neden olduğu belirtilmelidir (2, 5).

İleri durumlarda, kemik kenarlarının düzensizleşmesi ve ağrı nedeniyle kullanıma atrofisi ortaya çıkmaktadır. Bunu belirli bölgelerde kırıklar ve eklem yüzeylerinin birbirlerine yapışması sonucu oluşan fleksiyon kontraktürleri takip etmektedir. Bu arada ortaya çıkan kas ve bağlar arasındaki dengesizlik de, eklem stabilitesini ve biomekaniğini tamamen olumsuz yönde etkilemektedir (3, 5).

Bu dönemde fizyoterapinin yanı sıra, artritlik değişikliklerin artmasını engelleyici özellikte olması nedeniyle, eklemi desteklemekle birlikte hareket kabiliyetini azaltmayan termoplastik ortezler, günümüzde önem kazanmaktadır (2, 4, 6). Bunlar subtalar, talocalcaneonavicular eklem ve diğerlerini medyolateral yönden destekleyen, fakat talocrural eklem anterior-posterior hareketine izin veren, termoplastik T Splint ile stance fazda vücut ağırlığını kısmen patellar tendon ve yumuşak dokuda taşıyarak ayak ve ayak bileği eklemlerine binen yükü azaltan termoplastik PTB Ayak Bileği Ayak Ortezi (PTB Ankle Foot Orthosis-PTB AFO) kullanılabilir (Şekil 3) (3, 6, 8, 11, 14).

Vaka raporu

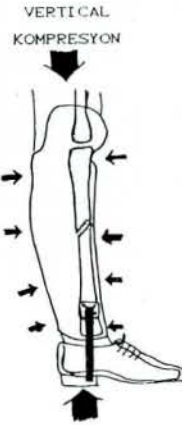
Bu konu ile ilgili olarak, Faktör 8 eksikliğine bağlı Hemofili A'sı olan E. A. (8) vaka raporu olarak sunulmaktadır. Yaklaşık bir sene önce E. A.'nın sol ayak bileğinde burkulma sonucu ağrı ve şişlik oluşmuş,



Şekil 3: (a) T Splint, (b) PTB ayak bileği ayak ortezi (PTB AFO)

ancak bunun pek üstünde durulmamıştır. Burkulma ile ortaya çıkan eklem çevresindeki şişkinlik ve içeriden gelen çimdikleme ve sıcaklık hisleri, zaman zaman tekrar etmiştir. Ağrı ve şişkinliğin sekiz ay gibi uzun bir süre içinde geçmemesi üzerine, aile endişelenerek doktora başvurmuştur.

Klinik olarak eklem çevresinde, özellikle medial malleolde görülen şişkinlik ve deformasyon, radyolojik bulgularda da, artritlik değişiklikler olarak kendini göstermektedir.



Şekil 4: Patellan tendon yük taşıyıcı kırık sonrası cihazlamada vücut ağırlığının dağılımı- Mc Collough, 1976

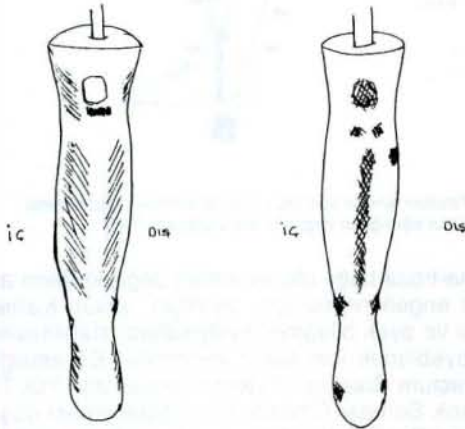
Hemartroza bağlı olarak artritlik değişikliklerin artmasının engellenmesi için, ayaktan, yükün kısmen alınması ve ayak bileğinin medyolateral stabilitesinin destekleyebilmek için karar verilmiştir. Bu amaçla, "PTB Fracture Bracing" (Patellar Tendon'dan Yük Taşıyıcı Kırık Sonrası Cihazlama) uygulanması düşünülmüştür (Şekil 4),(6). Tibia, ayak bileği ve ayak kırıklarında, kısmi ağırlık sağlamak üzere kullanılan Termoplastik PTB Ayak Bileği Ayak Ortezi'nin (PTB Ankle Foot Orthosis-PTB AFO) yapımı için gerekli işlemlere başlanılmıştır (Resim 1) (3, 6, 8, 11).

Cihazın yapımında en önemle üzerinde durulan unsur, cihazın bacağına tam bir uyum içinde olmasını sağlamaktır. Hastanın hemofili olması nedeniyle yumuşak doku ile termoplastik yüzey arasındaki baskı alanlarını sağlayabilmek ve bu arada kemikli kısımları baskıdan koruyabilmek için özellikle özen gösterilmiştir (1) (Şekil 5).



Resim 1: PTB ayak bileği ayak ortezi (PTB AFO)

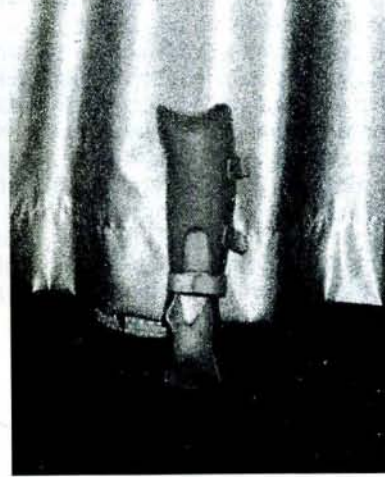
Alınan alçı model üzerinde çalışırken, PTB diz altı soketlerinin yapımında olduğu gibi, baskı yüzeylerinden (yumuşak doku bölgeler) alçı boşaltılması ve hassas yüzeylerden (kemikli bölgeler) alçı ilavesi yapılmıştır. Yük kısmen patellar tendona, fakat çoğunlukla çevre yumuşak dokulara yani, m. gastrocnemius, m. tibialis anterior ve peroneal grup kaslar üzerine aktarılmıştır. Bu şekilde vücut ağırlığı, ayak bileğine ve ayağa ulaşmadan önce, patellar tendon, gastro-soleus grup kaslar ve çevre yumuşak dokuları tarafından termoplastik orteze aktarılacak ve yere ulaştırılacaktır. İç kanama olasılığını en aza indirmek için, termoplastik ortez ve doku arasındaki kuvvet iliş-



Şekil 5: Alçı model üzerinde (a) baskı yüzeyleri, (b) hassas yüzeyler (Barclay 1970'den uyarlanmıştır)

kisinin eşit bir şekilde yayılması, verilen baskılar ile sağlanmaya çalışılmıştır (6).

Cihazın ayak bileği ekleminin, anatomik ayak bileği üzerinde özenle durulmuştur. Bu şekilde plantar ve dorsi fleksiyon hareketleri serbestçe yapılabilmekte, bu arada eklemler, medyolateral yönde desteklenebilmektedir. Sol ayağı içine alan sandal tip üzengi, has-



Resim 2: E. A. (8), PTB ayak bileği ayak ortezi

tanın pes planusunu destekleyecek ve ayakkabı ile rahatça giyilebilecek şekilde yapılmıştır (Resim 2).

Termoplastik ortez ile doku arasındaki sürtünmeyi önlemek için, cihazın içi yumuşatıcı ile kaplanmış ve terlemeyi önlemek amacıyla ortez üzerinde delikler açılmıştır.

Sandal tip üzenginin rahatlıkla yerleştirilebilmesi ve diğer ayağa da yumuşak bir ortam sağlaması için, hastaya spor ayakkabı önerilmiştir. Bu ayakkabının tabanı esnek olmakla birlikte, ayağı yeterince destekleyen, iç dikişleri mümkün olduğunca gizlenmiş, ayak bileğini içine alan, normal ayakkabı ölçüsünden bir numara büyük olması istenmiştir. Sağ ayakkabı içine tabanı boyunca verilen 0.5 cm yükseklik, hem ayakkabının büyüklüğünü, hem de sandal tip üzengi nedeniyle iki bacak arasında oluşan boy farkını ortadan kaldırmıştır.

Cihazın yapımı ve uyumu çalışmaları üç hafta sürmüş, hasta iki hafta ara ile iki kez kontrole çağırılmıştır. Kontrollerde subtalar eklemler ve malleoller üzerine gelen baskılar düzeltilmiştir. Son kontrolde, E. A. cihazı, gün boyu, okul süresince, ev içinde ve dışarıda oynarken rahatlıkla kullandığını, bisiklete bindiğini söylemiştir. Ortezi kullanmaya başlamadan önce, ara ara ortaya çıkan ağrının da tamamen yok olduğunu ifade etmiştir.

Hastanın açık havada bisiklete binme işlevini kolay bir şekilde yerine getirebilmesi, ayak bileğinin, transvers eksen ve sagittal düzlem üzerindeki plantar fleksiyon ve dorsi fleksiyon hareketlerinin yapılabilmesindedir. Düzgün olmayan yüzeylerde yürürken veya bisiklete binerken, acıtan hiçbir yerinin olmaması, ayak bileğinin medyolateral stabilitesinin iyi sağlandığını göstermektedir.

E. A. yaklaşık altı aydır bu termoplastik ortezi kullanmakta ve üçer aylık kontrollere alınmaktadır. Cihazı kullanma süresi, klinik bulgulardaki rahatlama ve röntgende görülecek değişikliklere göre kararlaştırılacaktır.

Kaynaklar

1. Barclay, W.: Below-knee amputation prostheses. Prosthetics and Orthotics Practice. Ed. Murdoch G. ss. 69-78, Edward Arnold Publisher Ltd. London, 1970.
2. Bordelen, L. R.: Orthotics, Shoes and Braces. Orthopedic Clinics of North America. 20 (4): 751-757, Oct. 1989.
3. Katz, W. A.: Rheumatic Diseases Diagnosis and Management. J. B. Lippincott Company. Philadelphia, Toronto, 1977.
4. Kite, J. H.: Shoes for Children. Orthotics Etcetera. Ed. Licht, S.Chp. 19, ss. 453-461, Elizabeth Licht, Publisher, 1966.
5. Lower-Limp Orthotics. Prosthetics and Orthotics New York University, Post-Graduate Medical School. 1979.
6. Mc Collough, C. N. III.: Fracture Bracing. Advances in Orthotics. Ed. Murdoch, G. ss. 363-371, Edward Arnold Publishers Ltd. London, 1976.
7. Merreday, C., Clyde, M. E. D., Lusskin, R.: Evaluation of the University of California Biomechanics Laboratory Shoe Insert in "Flexible" Pes Planus, Clinical Orthopedics and Related Research. 82: 46-58, Jan. Feb. 1972.
8. Orthoplast Tibial Bracing. Johnson and Johnson
9. Otman, S.: Hemofiliide fizik tedavi. Fizyoterapi-Rehabilitasyon, 2 (5): 41-47, (çev.) (Cole, S., Johnes, P., Physiotherapy, July. 1976) Haz. 1979.
10. Parish, J. G.: Bracing in Rheumatoid Arthritis Advances in Orthotics. Ed. Murdoch, G. ss. 501-504. Edward Arnold Publisher Ltd. London, 1976.
11. Ris, H. B., Klaiber, C.: Hemarthrosis of Ankle Secondary to False Aneurysm Caused by Impingement from an Osteophyte. The Journal of Bone and Joint Surgery. 71-A (6): 935-937, July. 1989.
12. Rodnan, G. P.: Arthritis Associated with Disorders of Hemopoiesis and Blood Coagulation. Arthritis and Allied Conditions. Ed. Hollender, J. L. Chp. 67, ss. 1093-1108, Lea Febiger, 1966.
13. Rolyan, Medical Products. Ankle Stirrup Instruction Sheet. Number 491, Wisconsin.
14. Rusk, H.: Rehabilitation Medicine. 3 Ed. The C. V. Mosby Company.
15. Wenger, D. R., Mauldin, D., Speck, G., Morgan, D., Lieber, L. L.: Corrective Shoes and Inserts as treatment for flexible flat foot in infants and children. The Journal of bone and Joint Surgery, 71-A (6): 800-810, July. 1989.
16. Zamosky, I., Licht, S.: Shoes and their modifications. Ed. Licht. S. Chp., 18, ss. 388-452, Elizabeth Licht. Publisher, 1966.

Yazışma adresi

Fzt. Dr. Serap İnal

Poyracık Sokak Yasemin Apt. No. 1/6
Nişantaşı, İstanbul, Türkiye