



MINISTÉRIO DA SAÚDE

Manual de Reabilitação na **HEMOFILIA**

www.saude.gov.br

DISQUE SAÚDE 0800 61 1997

Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs



Ministério da
Saúde



Brasília – DF
2011

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada

Manual de Reabilitação na HEMOFILIA

Série A. Normas e Manuais Técnicos

Brasília – DF
2011

© 2011 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial. A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens dessa obra é da área técnica. A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <http://www.saude.gov.br/bvs>

Série A. Normas e Manuais Técnicos

Tiragem: 1ª edição – 2011 – 2.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

SAF Sul, Trecho 2, Edifício Premium, Torre 2, sala 202

CEP: 70070-600, Brasília – DF

Tel.: (61) 3315-6149

E-mail: sangue@saude.gov.br

Home page: www.saude.gov.br

Elaboração:

Mônica Hermida Cerqueira

Silvio Marcos de Oliveira

Marília Sande Renní

Sylvia Thomas

Luciano da Rocha Loures Pacheco

Janaina Bosso José da Silva

Ana Maria do Amaral Cerqueira

Mariana Sayago

Lucíola Nunes

Capa, projeto gráfico e diagramação:

Fabiano Bastos

Fotografia da capa:

Fabiano Bastos

Fotos:

Acervo do Hemorio

Normalização:

Márcia Cristina Tomaz de Aquino (Editora MS)

Organização:

Mônica Hermida Cerqueira

Revisão:

Suely Meireles Rezende

Marcelo Thá Accioly Veiga

Sandra Vallin Antunes

Denys Eiti Fujimoto

Impresso no Brasil / *Printed in Brazil*

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada.
Manual de reabilitação na hemofilia / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2011.

68 p. : il. (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

ISBN 978-85-334-1790-8

1. Hemofilia. 2. Ortopedia e traumatologia. 3. Reabilitação física. I. Título. II. Série.

CDU 616.151.5

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2011/0016

Títulos para indexação:

Em inglês: Manual of Rehabilitation in Haemophilia.

Em espanhol: Manual de Rehabilitación en Hemofilia

Sumário

1 Introdução	7
2 O Exame Físico no Paciente com Hemofilia	11
2.1 Ombro	16
2.2 Cotovelo	16
2.3 Quadril	17
2.4 Joelho	17
2.5 Tornozelo e pé	18
2.6 Coluna	18
2.7 Classificação de Gilbert	18
2.8 Exame funcional na hemofilia	19
3 Lesões Musculoesqueléticas na Hemofilia	21
3.1 Introdução	23
3.2 Hemartroses	24
3.2.1 Hemartroses agudas	24
3.2.2 Hemartrose crônica	27
3.3 Sinovite	28
3.4 Artropatia hemofílica	31
3.5 Hematomas musculares	34
4 Reabilitação na Hemofilia	39
4.1 Fisioterapia na primeira infância	41
4.2 Recursos e técnicas de fisioterapia	42
4.2.1 Cinesioterapia	42
4.2.2 Crioterapia	42
4.2.3 Radiação infravermelha	42
4.2.4 Galvanização e iontoforese	42
4.2.5 Ultrassom	43
4.2.6 Ondas curtas	43
4.2.7 TENS (Estimulação Elétrica Nervosa Transcutânea)	43
4.2.8 Correntes interferenciais	44
4.2.9 Correntes diadinâmicas	44
4.2.10 FES (Estimulação Elétrica Funcional) e corrente russa	44
4.2.11 Hidroterapia	44
4.3 Técnicas de cinesioterapia para pacientes com hemofilia sem lesões	44
4.4 Condutas de reabilitação nos problemas articulares	45
5 Abordagem Ortopédica na Hemofilia	49
5.1 Introdução	51
5.2 Punção articular	51
5.3 Sinovectomia	51
5.4 Alongamento de tendão	52
5.5 Artrólise	52
5.6 Osteotomias	53
5.7 Artrodese	53
5.8 Artroplastia total	53
6 Atividades Físicas e Desportivas em Hemofilia	55
Referências	59
Anexo – Avaliação Física para Pacientes com Hemofilia	63

1 Introdução

A hemofilia é uma doença hemorrágica congênita (hereditária) caracterizada pela deficiência de uma proteína plasmática (fator) da coagulação. Na hemofilia A, ocorre deficiência do fator VIII (FVIII), e na hemofilia B, do fator IX (FIX). Consequentemente, ocorre uma redução da formação de trombina, fator essencial para a coagulação do sangue. Em ambos os tipos de hemofilia, as características de hereditariedade, o quadro clínico e a classificação são semelhantes.

A prevalência das hemofilias A e B nos diversos grupos étnicos é de aproximadamente 1:10.000 e 1:40.000 a 50.000 nascimentos masculinos, respectivamente.

A hemofilia é uma doença genética com herança recessiva ligada ao sexo, resultado de mutações nos genes que codificam os fatores VIII ou IX da coagulação, ambos localizados no braço longo do cromossomo X. Em aproximadamente 30% dos casos de hemofilia, não há relato de casos semelhantes na família, sendo estes resultantes de novas mutações que podem ocorrer tanto em mulheres quanto em homens.

O diagnóstico diferencial entre as hemofilias A e B é realizado mediante a dosagem da atividade dos fatores VIII e IX da coagulação, respectivamente. A classificação clínica das hemofilias é baseada nos níveis plasmáticos de antígeno (Ag) ou de atividade coagulante (C) do fator deficiente, sendo o nível normal definido como 1 UI/ml ou 100%, respectivamente. Segundo consenso da *International Society of Thrombosis and Haemostasis*, recomenda-se classificar a hemofilia como grave quando o Ag for $< 0,01$ UI/mL ou C $< 1\%$; moderada quando o Ag estiver entre 0,01-0,05 UI/mL ou C 1-5%; e leve caso o Ag esteja entre 0,05 e 0,40 IU/mL ou C > 5 a $< 40\%$.

A magnitude das manifestações hemorrágicas nas hemofilias varia conforme o grau de deficiência do fator. Assim, em pacientes com as formas graves da doença, as primeiras hemorragias geralmente ocorrem antes do segundo ano de vida. As hemorragias ocorrem principalmente sob forma de hematomas e hemartroses, sendo esta última uma das manifestações mais características da doença. As hemorragias podem, ainda, ocorrer sob forma de hematúria, epistaxe, melena/hematêmese e sangramentos internos para cavidade abdominal, torácica e retroperitoneal, além de hemorragia intracraniana. As hemartroses, que são sangramentos dentro de uma articulação, afetam mais frequentemente o joelho, o cotovelo e o tornozelo. As hemartroses de repetição, quando não tratadas, estão associadas à degeneração articular, chamada de artropatia hemofílica, tendo como consequência dor, deformidades articulares e impotência funcional grave.

A hemofilia não tem cura. A base do seu tratamento é a infusão do concentrado do fator deficiente, que pode ser de origem plasmática ou recombinante. Uma das complicações mais temíveis dos pacientes com hemofilia refere-se ao desenvolvimento de inibidores, que são anticorpos policlonais da classe IgG direcionados contra os fatores VIII ou IX infundidos (aloanticorpos). Neste caso, os pacientes acometidos passam a não responder à infusão do fator deficiente e apresentam episódios hemorrágicos de difícil controle.

A educação do paciente, de seus familiares e cuidadores é essencial para que os mesmos adquiram um conhecimento adequado sobre a doença e possam identificar rapidamente os sinais e sintomas das hemorragias, para que desta forma possam proceder ao tratamento apropriado o mais rapidamente possível.

Existem duas modalidades de tratamento de reposição: o de demanda e o profilático. O tratamento de demanda se refere àquele que ocorre após um episódio de sangramento. A intensidade e a duração do tratamento dependerão da localização e da gravidade da hemorragia. O tratamento profilático se refere àquele que ocorre previamente ao desenvolvimento de um episódio de hemorragia. Ele pode ser primário (profilaxia primária), quando iniciado antes da segunda hemartrose ou antes dos primeiros 2 anos de idade, ou secundário (profilaxia secundária), quando não preenche os critérios para profilaxia primária. O tratamento profilático está indicado nas hemofilias graves e tem como objetivo principal prevenir as hemartroses de repetição, que podem ocasionar articulações-alvo e deformidades funcionais permanentes. Sua meta consiste em manter os níveis plasmáticos do fator deficiente iguais ou maiores do que 1UI/ml (Ag) ou $\geq 1\%$. O tratamento profilático secundário pode ser de longa ou de curta duração.

Este Manual tem como objetivo abordar o tratamento hematológico associado aos procedimentos e às técnicas de reabilitação e fisioterapia nos eventos hemorrágicos musculoesqueléticos em pacientes com hemofilia congênita com ou sem inibidor.

2 O Exame Físico no Paciente com Hemofilia

O exame físico do aparelho locomotor compreende a avaliação dos membros superiores e inferiores, assim como da coluna, além da postura e da marcha (quadro 1). Quando necessário (como, por exemplo, no caso de hematoma com compressão de nervo ou vaso sanguíneo), deverá ser realizada a avaliação de outros sistemas, como o neurológico e o vascular.

Quadro 1. Sistemática da exploração clínica

De membros superiores e inferiores:
<ul style="list-style-type: none"> ▶ avaliação articular (inspeção, arco de movimento, atitudes fixas) ▶ balanço muscular (atrofias e força muscular) ▶ crepitações ▶ deformidades axiais ▶ instabilidades ▶ alterações biomecânicas dos membros
Da coluna vertebral (em ortostatismo):
<ul style="list-style-type: none"> ▶ desvios axiais ▶ comprimento dos membros inferiores
Postura e marcha

Fonte: Ramos J Jr. Propedeutica física do aparelho locomotor. In: Semiotécnica da Observação clínica. 4ed. São Paulo. Savier, 1974. P 903-89.

No exame físico dos pacientes são utilizados materiais simples, tais como: goniômetro (medida dos ângulos articulares – goniometria), fita métrica (medida do trofismo muscular – perimetria), balança, martelo de reflexos, etc.

A avaliação articular consiste na **inspeção** (quando são verificadas alterações de volume, cor da pele, deformidades e mobilidade ativa) e na **palpação** (quando se verifica a temperatura, a presença de crepitações, dor, instabilidade e a mobilidade passiva).

A avaliação dos arcos de movimentos pode ser feita com o auxílio do goniômetro. O paciente pode executar os movimentos ativamente ou o próprio examinador o faz passivamente. É necessário o conhecimento dos arcos de movimentos normais pré-estabelecidos e dos três planos em que esses movimentos são realizados:

A. Plano sagital-vertical e antero-posterior = Divide o corpo em duas metades simétricas. Neste plano se realizam os movimentos de flexão-extensão.

B. Plano frontal-vertical e perpendicular ao plano sagital = Neste plano se realizam os movimentos de abdução (separação) e adução (aproximação).

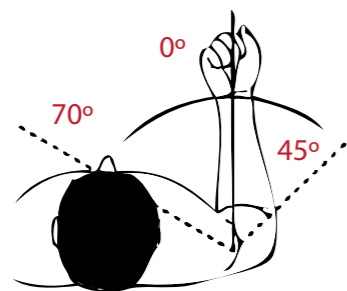
C. Plano horizontal-plano paralelo ao solo e perpendicular aos anteriores = Neste plano se realizam os movimentos de rotação.

Figura 1. Amplitude articular de membros superiores

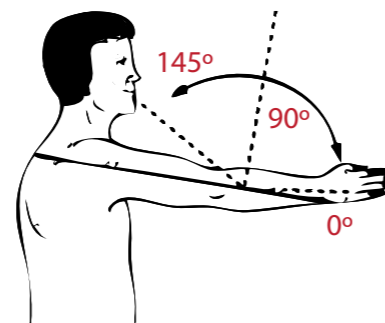


a) Ombro: adução e abdução

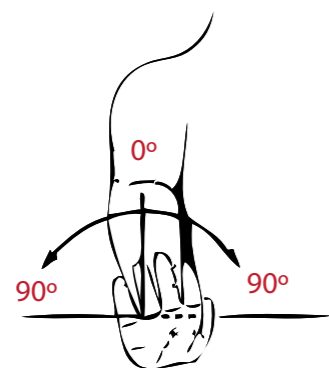
b) Ombro flexão e extensão



c) Ombro: rotação interna e externa



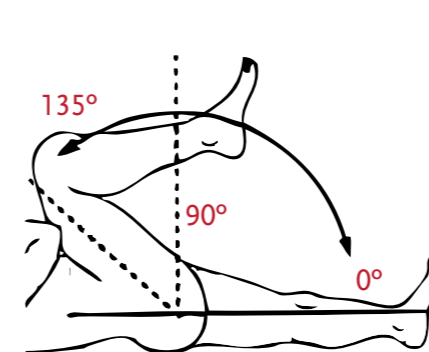
d) Cotovelo: flexão e extensão



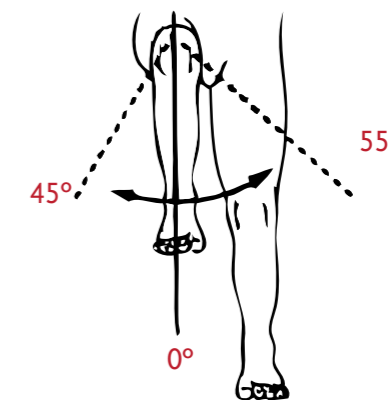
e) Cotovelo: pronação e supinação

Fonte: Adaptado de Querol et al. (2002, com permissão)

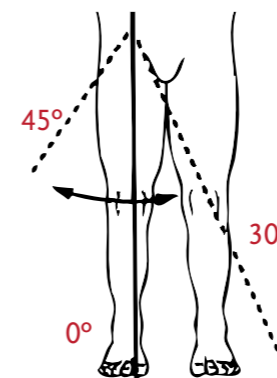
Figura 2. Amplitude articular dos membros inferiores



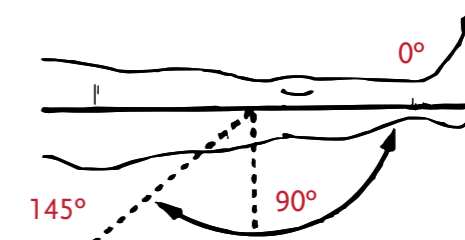
a) Quadril: flexão e extensão



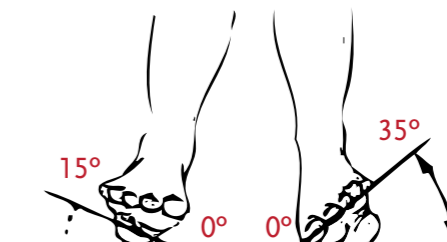
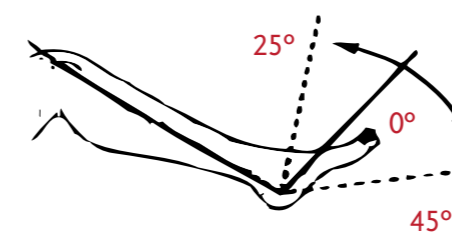
b) Quadril: rotação interna e externa



c) Quadril: abdução e adução



d) Joelho: flexão e extensão



Fonte: Adaptado de Querol et al. (2002, com permissão)

A avaliação muscular também deve ser realizada nestes pacientes. Esta compreende a inspeção e a palpação, sempre comparando-se bilateralmente as massas musculares acessíveis. Na hemofilia, uma das principais alterações ectoscópicas do setor muscular refere-se às hipotrofias e atrofias; e na parte articular, às atitudes em flexão. As medidas de trofismo muscular (perimetria) utilizam sempre o mesmo ponto de referência: nos membros superiores – para braço e antebraço: 10cm a partir da prega do cotovelo, para cima e para baixo, respectivamente; nos membros inferiores – para coxa e perna: 10cm acima e abaixo do bordo superior e inferior da patela, respectivamente.

Deve-se considerar atrofia muscular se a diferença entre os membros for superior a 1cm.

O exame da força muscular deve ser sempre pesquisado usando-se a escala conhecida de 0 – 5 (quadro 2).

Quadro 2. Escala de avaliação muscular

0 = ausência de contratura muscular
1 = sinais de contratura muscular sem provocar movimentos
2 = apenas contração muscular com movimentos sem gravidade
3 = contração muscular contra gravidade
4 = contração contra resistência média
5 = contração contra resistência máxima

Fonte: Sergio Lanza. O fisiatra frente ao paciente deficiente. In: Medicina de Reabilitação. Guanabara Koogan. 1985.P12.

Os estudos por imagem são sempre complementares e devem ser realizados sempre que necessários.

2.1 Ombro

O ombro é formado por três articulações: gleno-umeral, acrômio-clavicular e esterno-clavicular. A articulação gleno-umeral é a que apresenta maior frequência de hemorragias. Possui grande mobilidade e efetua movimentos nos três planos: flexão e extensão, abdução e adução, rotação externa e interna (figura 1 a, b, c).

O exame do ombro é realizado com o paciente em pé, observando-o de frente, por trás e de perfil. Deve-se avaliar a forma (presença de edema), o estado da musculatura peri-articular e os relevos ósseos. Inclui também a palpação das articulações esterno-claviculares e acrômio-claviculares e a avaliação da mobilidade passiva e ativa.

2.2 Cotovelo

O cotovelo é a segunda articulação mais frequentemente afetada por hemartroses. É constituída por três articulações, ulno-umeral, rádio-umeral e rádio-ulnar, envolvidas por uma cápsula. A articulação do cotovelo é capaz de realizar movimentos em dois planos: flexão e extensão, supinação e pronação (figura 1 d, e).

Normalmente, ao se alinhar os membros superiores, observa-se um desvio fisiológico em valgo do cotovelo (0-25°), que pode estar aumentado na artropatia hemofílica.

As proeminências ósseas são os pontos de referência para o exame físico (epicôndilo lateral, epitroclea medial e olécrano posterior). A ausência deles ou sua difícil visualização nos aponta para um aumento do volume articular. A redução prono-supinação pode ser um sinal da hipertrofia da cabeça do rádio, muito comum na artropatia hemofílica do cotovelo. Pode-se ainda observar a presença de dor e a atitude em flexão do cotovelo. Alguns hematomas em antebraço também têm repercussão sobre a articulação do cotovelo. Deve-se, assim, observar também a presença de sangramento no antebraço. Neste caso, o exame neurológico se faz necessário pela possibilidade de compressão de nervos periféricos.

2.3 Quadril

O quadril é uma articulação de grande mobilidade. Pode realizar o movimento em três planos: flexão e extensão, abdução e adução, rotação externa e interna (figura 2 a, b, c). A articulação está protegida por grandes grupos musculares, que lhe conferem estabilidade e permitem a transmissão do peso corporal para o membro inferior.

Os principais problemas que ocorrem com a articulação do quadril no paciente com hemofilia são as hemartroses e os hematomas do músculo íleo-psoas. Como diagnóstico diferencial cita-se a sinovite transitória, a necrose avascular da cabeça femoral e a doença de Legg-Calvé-Perthes.

Ao exame clínico deve-se avaliar a presença de dor em repouso e principalmente na rotação interna, a mobilidade passiva e ativa, a amplitude articular (figura 2 a, b, c), a força e o trofismo muscular.

2.4 Joelho

O joelho é a articulação que apresenta episódios hemorrágicos com maior frequência no paciente com hemofilia. Isto se justifica, anatomicamente, pelos seguintes motivos:

- ▶ é uma grande articulação de carga e com pouca proteção muscular;
- ▶ apresenta superfície de membrana sinovial muito extensa e vascularizada;
- ▶ é solicitada para movimentos não somente de flexão e extensão, mas também, indevidamente, de rotação sobre o eixo axial.

O joelho realiza movimento em apenas um plano: flexão-extensão (figura 2 d).

O exame clínico do joelho deve incluir a avaliação do volume e da amplitude articular, presença de dor, temperatura da pele, alteração da consistência articular (hipertrofia sinovial), trofismo (perimetria) e força muscular, além de deformidades do eixo axial (atitude em flexo, presente na artropatia hemofílica). É necessário, ainda, avaliar a estabilidade estática e dinâmica durante a marcha.

2.5 Tornozelo e pé

O tornozelo é a primeira articulação que suporta o peso do corpo e, por isso, está em constante estresse. É a terceira articulação mais afetada pelas hemartroses. A articulação tibiotársica é composta pela tíbia, pela fíbula e pelo astrágalo, além de constituída por ligamentos e tendões que dão estabilidade a esta articulação. Apresenta movimento de flexão e extensão, inversão e eversão, adução e abdução (figura 2 e, f). A hemartrose é mais frequente na região anterolateral do tornozelo.

O exame clínico consiste em avaliar volume articular, presença de dor, alterações de coloração (hematoma ou eritema por processo inflamatório) e consistência da pele, amplitude articular, força e trofismo muscular e atitudes em flexão (pé equino).

É importante a detecção de alterações posturais dos pés e instabilidades, porque são elas que geralmente ocasionam sangramentos por causas imperceptíveis.

2.6 Coluna

O exame clínico da coluna consiste em observar simetria dos ombros, escápulas e cristas ilíacas; pontos dolorosos e contraturas, desvios laterais (escolioses) e antero-posteriores (hipercifose e hiperlordose).

2.7 Classificação de Gilbert

A exploração sistemática e global do aparelho locomotor possui dois objetivos: quantificar as alterações musculoesqueléticas e prescrever exercícios específicos para reeducação do paciente. Para a primeira, pode-se utilizar a classificação de Gilbert (ver quadro 3). Sugere-se que essa avaliação seja realizada com intervalos pré-determinados, sendo a cada ano na hemofilia leve; na hemofilia moderada, a cada seis meses; e na hemofilia grave, a cada três meses.

Quadro 3. Classificação de Gilbert

Sinal/sintoma	Pontuação
Edema	0 ou 2
Atrofia muscular	0 – 1
Deformidade axial	0 – 2
Crepitações	0 – 1
Arco de movimento	0 – 2
Contratura em flexão	0 ou 2
Instabilidade	0 – 2
Dor	0 – 3
Total	

Fonte: Pettersson H and Gilbert MS. Classification of the haemophilic arthropathy. In: Pettersson H and Gilbert MS. Diagnostic imaging in haemophilia. New York; Springer-Verlag. 1985: 56-58.

Edema:	0 = normal 2 = presente s = sinovite crônica
Atrofia muscular:	0 = ausente ou leve (< 1 cm) 1 = presente
Deformidade axial (para joelho e cotovelo):	
Joelho	0 = normal ou < 7° varo 1 = 8 a 15° valgo ou 0 a 5° varo 2 = > 15° valgo ou > 5° varo
Tornozelo	0 = normal 1 = ≤ 10° valgo, ≤ 5° varo 2 = > 10° valgo, > 5° varo
Crepitações	0 = ausente 1 = presente
Arco de movimento (% de déficit):	0 = < 10% da amplitude normal 1 = perda de 10 – 33% da amplitude normal 2 = perda de > 33% da amplitude normal
Contratura em flexão	0 = < 15° 2 = ≥ 15°
Instabilidade	0 = ausente 1 = verificada ao exame, mas sem interferir com a função ou requerer uso de órteses 2 = déficit funcional ou necessidade de órteses
Dor:	0 = ausente 1 = dor leve; não interfere na sua ocupação nem nas atividades da vida diária; pode requerer uso ocasional de analgésicos não narcóticos 2 = dor moderada; interfere parcialmente nas atividades de trabalho ou da vida diária; uso de analgésicos não narcóticos; ocasionalmente pode requerer analgesia com narcóticos 3 = dor grave; interfere com o trabalho e com as atividades da vida diária; requer uso frequente de analgésicos não narcóticos e analgesia com narcóticos

2.8 Exame funcional na hemofilia

A avaliação é um processo dinâmico para a elaboração do plano de reabilitação do paciente com hemofilia, e a avaliação funcional específica tem importância fundamental. O FISH (*Function Independence Score for patients with Haemophilia*), escore funcional para a hemofilia, é composto por 3 domínios:

- ▶ **Cuidados pessoais**, que incluem alimentar-se, arrumar-se, tomar banho e vestir-se;
- ▶ **Transferências**, que incluem sentar-se, levantar-se e agachar-se; e
- ▶ **Locomoção**, que inclui caminhar, subir e descer escadas e correr.

O escore varia de 0 a 32 pontos. A interpretação desta avaliação permite ao fisioterapeuta detectar e compreender as fontes ou causas das limitações funcionais do paciente (quadro 4).

Quadro 4. Escore de Independência Funcional (*FISH*)

A. Cuidados Pessoais				
1. Alimentar-se e arrumar-se	1	2	3	4
2. Tomar banho	1	2	3	4
3. Vestir-se	1	2	3	4
B. Transferências				
4. Sentar-se e levantar-se	1	2	3	4
5. Agachamento	1	2	3	4
C. Locomoção				
6. Padrão de Marcha	1	2	3	4
7. Subir e descer escadas (12 a 14 degraus)	1	2	3	4
8. Correr	1	2	3	4
Total do escore (máximo de 32 pontos)				

Fonte: Poonnoose PM, Manigandan C, Thomas R et al. Haemophilia 2005; 11: 598-602.

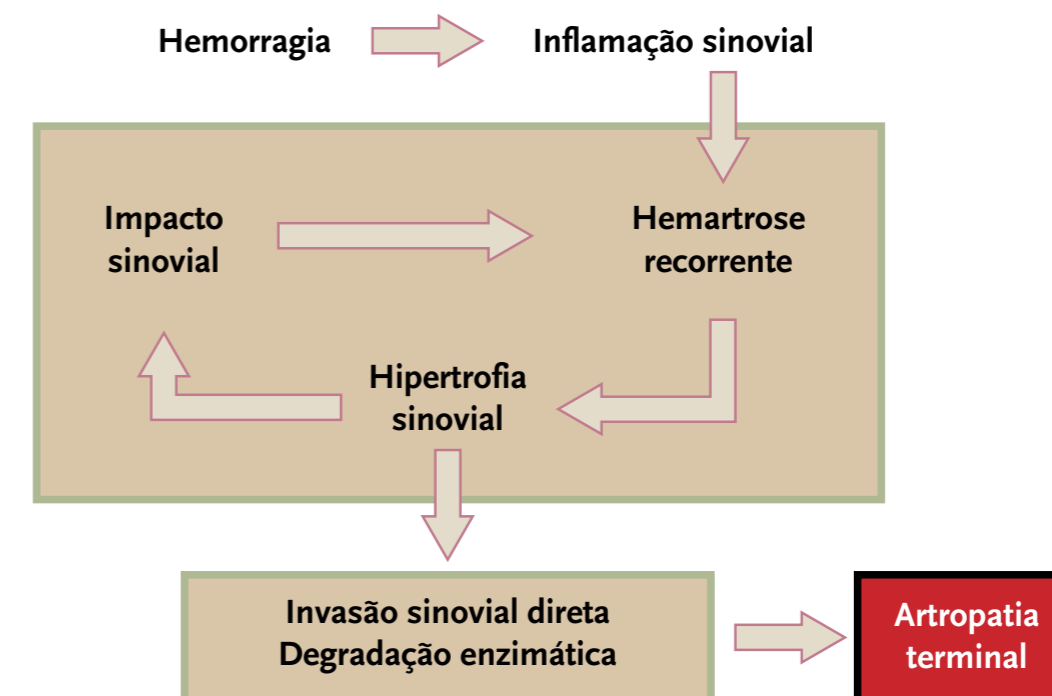
3 Lesões Musculoesqueléticas na Hemofilia

3.1 Introdução

As hemartroses são as complicações musculoesqueléticas mais frequentes nos pacientes com hemofilia, seguidas pelos hematomas musculares. A sinovite, processo inflamatório da membrana sinovial, e a artropatia hemofílica são consequências deste sangramento intra-articular.

As principais medidas do tratamento da hemofilia são o pronto tratamento dos sangramentos, assim como sua prevenção. Uma vez que as hemartroses de repetição são as principais manifestações das formas mais graves de hemofilia e podem ocasionar a perda funcional, seu pronto tratamento e sua prevenção são medidas fundamentais na abordagem do paciente com hemofilia. O sangue, em contato com a cartilagem articular, desencadeia um processo de degeneração da cartilagem, que é normalmente nutrida apenas pelo líquido sinovial. Este contato frequente ocasiona a sinovite crônica e, na sequência, se não tratada, a artropatia hemofílica, que pode gerar disfunções articulares importantes e, até mesmo, invalidez total (figura 3). A prevenção eficaz da invalidez parcial ou total depende de uma estreita e coordenada relação entre a equipe de reabilitação, os ortopedistas e os hematologistas, uma vez que é fundamental prevenir o risco de novos sangramentos durante a realização dos procedimentos de reabilitação e/ou das cirurgias.

Figura 3. Ilustração esquemática do ciclo vicioso hemartrose-sinovite-hemartrose



Fonte: Silva M, Luck Jr JV and Llinás A. Chronic haemophilia synovitis: The role of radiosynovectomy. WFH April 2004 NO.33 Treatment of Haemophilia. p2.

3.2 Hemartroses

As hemartroses podem ocorrer em quaisquer articulações, principalmente naquelas que possuem quantidade maior de tecido sinovial. As articulações mais acometidas em ordem decrescente de frequência são: joelhos, cotovelos, tornozelos, quadris e ombros.

Na hemofilia grave, a primeira hemartrose surge, mais comumente, entre o 1º e o 2º ano de vida. A frequência destes episódios hemorrágicos varia com a idade, sendo mais constantes na infância e na adolescência e também mais graves nestas faixas etárias.

A etiologia da hemartrose na hemofilia nem sempre está relacionada com traumatismo evidente. Pacientes com hemofilia grave podem apresentar um episódio hemorrágico intra-articular simplesmente por alterações na marcha ou por assumirem posições adversas durante o sono, dando lugar às chamadas hemartroses espontâneas (sem causa aparente).

Fisiopatologicamente, esta hemorragia intra-articular cede com o aumento da pressão provocada pelo derrame sobre a membrana sinovial. Entretanto, a reabsorção do sangue diminui esta pressão, provocando novo derrame, salvo se houver uma ação terapêutica eficiente, com infusão do fator de coagulação deficiente e medidas fisioterapêuticas eficazes.

Caracteristicamente, em uma articulação previamente sadia, o acúmulo agudo e isolado de sangue é resolvido em 15 dias com o tratamento adequado. Ou seja, a membrana sinovial necessita de 15 dias para reabsorver os produtos de degradação do sangue.

De acordo com o tempo de evolução, as hemartroses podem ser classificadas em agudas ou crônicas. No entanto, pode haver superposições destes estágios, já que na hemartrose crônica ocorrem hipertrofia sinovial e atrofia muscular, facilitando novos sangramentos.

De acordo com a exuberância das manifestações clínicas, as hemartroses podem ser divididas em leves e graves, embora a presença de qualquer quantidade de sangue na cavidade articular seja sempre prejudicial, pois promove a destruição das estruturas articulares. Os sintomas leves ou graves são parâmetros subjetivos.

3.2.1 Hemartroses agudas

As hemartroses agudas são definidas como sangramentos intra-articulares recentes provocados (com causa aparente) ou espontâneos (sem causa aparente).

Antes do aparecimento dos sintomas clínicos, o paciente pode perceber uma aura, caracterizada por formigamento, dormência, alteração da mobilidade ou “fisgada” no local. Se nesta fase o sangramento intra-articular não for interrompido, a progressão da inflamação resultará nos sinais clínicos característicos: dor, rubor, calor, edema e impotência funcional. O membro afetado adota uma posição antálgica, em flexão, de forma a reduzir a pressão intra-articular e a dor. Observa-se, a seguir, uma contratura muscular secundária, na tentativa de se evitar a mobilização. Se esse quadro não for corretamente tratado, a contratura torna-se fixa e outros fatores são observados. Esta posição anormal acarreta alterações mecânicas, sangramentos recorrentes e progressiva destruição da articulação.

Ombro

Nas hemartroses de ombro, observam-se aumento de volume, posição em adução e resistência à mobilização passiva. Quando acometida, é uma das articulações mais dolorosas. O diagnóstico diferencial deve ser feito com lesões do manguito rotador.

Cotovelo e joelho

Nos cotovelos e joelhos, as hemorragias intra-articulares se manifestam clinicamente com dor, aumento de volume, bloqueio articular e posição antálgica em flexão.

Quadril

A clínica da hemartrose de quadril inclui dor e impotência funcional para todos os movimentos articulares, incluindo rotação interna e externa. O diagnóstico diferencial deve ser feito com o hematoma do músculo íleo-psoas.

Diagnóstico diferencial das hemartroses

As hemartroses podem ser confundidas com sinovite. Alguns critérios devem ser avaliados para fazer a diferenciação: aumento de volume intra-articular, cronologia do aparecimento da dor, características da dor, arco de movimento articular, palpação, força e potência muscular e resposta terapêutica (quadro 5).

Estas duas complicações, hemartrose e sinovite, devem ser diferenciadas de outras entidades patológicas que podem estar presentes na articulação, tais como: bursite, tendinite e artrite séptica.

Tratamento das hemartroses agudas

A conduta mais importante no tratamento da hemartrose aguda é a pronta reposição do concentrado de fator da coagulação deficiente (tratamento de demanda). Esta reposição deve ser realizada o mais precocemente possível e em quantidade adequada para alcançar concentrações plasmáticas que interrompam o sangramento:

20-30 UI/kg de 12/12h de concentrado de fator VIII na hemofilia A;

30-40 UI/kg de 24/24h de concentrado de fator IX na hemofilia B.

Quadro 5. Diagnóstico diferencial entre hemartrose e sinovite

HEMARTROSE	SINOVITE
Tempo de aparecimento da dor	
Instalação rápida, abrupta, após trauma direto ou não	Instalação insidiosa e lenta
Característica da dor	
Dor intensa que se acentua com a mobilização	Dor mais suave que se acentua com a mobilização articular ou às vezes não existe dor
Palpação	
Calor e edema (mole)	Calor e aumento de volume com maior consistência

continua...

continuação

HEMARTROSE	SINOVITE
Mobilidade	
Contratura articular em flexão	Mobilidade articular normal ou ligeiramente diminuída, principalmente na flexão
Força muscular	
Diminuída	Pouca alteração
Resposta terapêutica	
Pouca resposta aos analgésicos e antiinflamatórios.	Boa resposta aos antiinflamatórios e corticosteroides.
Boa resposta à infusão de fator deficiente.	Sem resposta à infusão de fator deficiente.

Fonte: Fuentes FQ, Juárez AA, Cabaros CL, Rodríguez-Mercán EC, Lucea JAA, Roca CA, Camacho AV. Guia de Rehabilitación en Hemofilia.

A reposição deverá ser realizada até que haja desaparecimento dos sintomas. Outras medidas para controlar a hemorragia e aliviar a dor são:

- ▶ Aplicação de gelo local: deve ser feita prontamente na ocorrência dos primeiros sinais e sintomas da hemartrose e continuamente nas primeiras 12 horas com duração de 20 minutos com intervalos de 2 horas. Deve-se tomar cuidado para não ocorrer queimadura da pele com o gelo. Para se evitar esta complicação, deve-se envolver o gelo ou a bolsa em uma toalha;
- ▶ Repouso articular;
- ▶ Imobilização parcial e temporária (para evitar a atrofia por desuso) com talas, tpoias e muletas, de acordo com a articulação envolvida, por aproximadamente 72 horas;
- ▶ Elevação da articulação acometida;
- ▶ Uso de analgésicos: pode-se utilizar inicialmente os analgésicos comuns, tais como dipirona e paracetamol, observando-se suas contraindicações gerais. Medicamentos que contenham ácido acetil-salicílico não devem ser utilizados. Antiinflamatórios não esteroides podem ser utilizados com cautela, devendo-se dar preferência aos inibidores da COX-2 e ao ibuprofeno, uma vez que parecem apresentar menor efeito sobre a agregação plaquetária.
- ▶ Uso de corticosteroides orais: prednisona 0,5 – 1mg/kg, durante 3 a 5 dias, nos casos que não responderam ao uso de antiinflamatórios não esteroides ou que apresentam grande inflamação.

A fisioterapia é uma parte integrante do tratamento destes pacientes. Uma vez que ocorra redução da dor e do edema, o paciente deve substituir a posição antálgica pela posição fisiológica. Isto significa realizar procedimentos para reduzir a flexão e iniciar contrações ativas da musculatura para evitar atrofia muscular e deformidades articulares. A reposição profilática com fator de coagulação pode ser necessária naqueles casos em que ocorre sangramento intra-articular em procedimentos mínimos de fisioterapia, até o paciente recuperar a sua amplitude articular prévia.

Aspiração articular (artrocentese)

Na hemartrose aguda, a aspiração articular pode ser considerada em determinadas circunstâncias com a finalidade de aliviar a dor e reduzir os efeitos danosos do sangue sobre a cartilagem articular.

As **indicações** para a aspiração articular são:

- ▶ presença de articulação dolorosa e tensa que não tenha respondido à reposição de concentrado de fator deficiente em 24 horas;
- ▶ evidência de comprometimento neurovascular;
- ▶ para realizar diagnóstico diferencial com a artrite séptica.

A **contraindicação** da aspiração articular é:

- ▶ presença de ferimento aberto ou infectado na pele subjacente.

A artrocentese deve ser realizada por médico experiente em ambiente hospitalar. É necessária a reposição prévia do concentrado de fator deficiente que eleve em 50% o nível do fator deficiente e o mantenha neste nível até a resolução completa do quadro. Deve ser usada uma agulha calibrosa (16 gauge) para não haver obstruções. Após a aspiração, a articulação deve ser totalmente imobilizada por uma hora.

- ▶ A presença de inibidor requer cuidados redobrados.

3.2.2 Hemartrose crônica

A hemartrose crônica é definida como a recorrência de hemorragias intra-articulares mesmo antes que haja possibilidade de que a articulação se recupere do sangramento anterior, mantendo o espaço intra-articular repleto de sangue (figura 4). A articulação que apresenta 3 hemartroses no período de 6 meses é denominada articulação-alvo.

Figura 4. Hemartrose crônica em joelho direito



Fonte: Acervo do Hemorio.

3.3 Sinovite

As repetidas hemorragias intra-articulares causam depósito de ferro (hemossiderina) na membrana sinovial e sobre a cartilagem articular. A destruição eritrocitária libera hemossiderina, que é fagocitada pelos macrófagos e pelas células sinoviais. O acúmulo de ferro induz a proliferação sinovial (hipertrofia), a neovascularização na camada subsinovial e a infiltração de linfócitos com produção de citocinas inflamatórias (interleucina-6, interleucina-1 e fator de necrose tumoral). Estas alterações predispõem os pacientes às injúrias e aos novos sangramentos intra-articulares, que por sua vez estimulam a proliferação e a neovascularização, desencadeando um ciclo vicioso. Além do seu efeito sobre a membrana sinovial, o depósito de ferro também contribui para a destruição da cartilagem articular, dos ossos e dos ligamentos.

Clinicamente, a sinovite hemofílica se manifesta por aumento de volume da articulação, discreta elevação da temperatura local, consistência mole (devido ao derrame e à hipertrofia sinovial), mas mais endurecida do que no sangramento agudo (figura 5). Pode-se encontrar graus variados de atrofia muscular do músculo adjacente.

O diagnóstico é clínico e pode ser confirmado pela ultrassonografia e pela ressonância magnética.

Fernandez-Palazzi (1998) e Caviglia (2008) classificaram clinicamente a sinovite em 4 estágios ou graus (tabela 1).

Tabela 1. Classificação clínica da sinovite*

Estágios	Caracterização
Estágio I	Sinovite transitória pós-hemorrágica sem sequela
Estágio II	Sinovite permanente com aumento da articulação, espessamento sinovial e amplitude reduzida dos movimentos
Estágio III	Artropatia crônica com deformidade axial e atrofia muscular
Estágio IV	Anquilose

Fonte: Cavigli HA, Fernandez-Palazzi et al. Chemical synoviorthesis for hemophilic synovitis. Clin Orthop Relat Res. 1997 Oct; (343): 30-6.

* Segundo Fernandez-Palazzi (1998) e Caviglia (2008).

Figura 5. Sinovite de cotovelo direito – grau II



Fonte: Acervo do Hemorio.

Tratamento da sinovite

O objetivo do tratamento da sinovite é impedir sua progressão, evitando a lesão da cartilagem e permitindo uma boa função articular. Os procedimentos para atingir este objetivo incluem:

- ▶ Um programa de profilaxia mediante a infusão do concentrado de fator deficiente durante 3 a 6 meses (profilaxia secundária de curta duração). A transfusão profilática inibe os episódios hemorrágicos, interrompe o ciclo vicioso “hemorragia-sinovite-disfunção musculoesquelética-hemorragia” e permite uma resolução da sinovite. Na hemofilia A, a reposição com concentrado de FVIII deve ser realizada 3 vezes por semana. Já na hemofilia B, o concentrado de FIX deve ser administrado 2 vezes por semana.
- ▶ Administração de antiinflamatórios não esteroides, tais como inibidores da COX-2, ibuprofeno ou de corticosteroides na dose de 0,5 – 1mg/kg/dia de prednisona por 5 dias para auxiliar na redução da inflamação intra-articular.
- ▶ Injeção intra-articular de corticosteroide de ação longa.
- ▶ Intervenção fisioterápica para reduzir o edema e a dor, evitar a perda da amplitude de movimentos, restaurar a força muscular e a propriocepção, e proteger a articulação de outras lesões e sangramentos.
- ▶ Sinovectomia (remoção da membrana sinovial).

Sinovectomia

Quando a membrana sinovial atinge grandes volumes ou o paciente continua a apresentar sangramento intra-articular, a despeito do tratamento profilático ideal, pode ser ne-

cessário procedimento mais invasivo com a finalidade de restaurar o volume e a função sinovial. A remoção da membrana sinovial (sinovectomia) pode ser realizada mediante vários procedimentos: sinovectomia química, radioativa ou cirúrgica, esta podendo ser aberta ou artroscópica. A sinovectomia está indicada naqueles pacientes que tenham tido mais de três sangramentos em uma mesma articulação em um período de seis meses.

O procedimento que envolve a injeção de substâncias dentro da articulação é denominado sinoviortese.

Sinovectomia química

A sinovectomia química consiste na injeção de substância na cavidade articular, com capacidade de destruir o tecido sinovial hipertrofiado, permitindo assim o aparecimento de um novo tecido menos volumoso. As substâncias usadas são: ácido ósmico, thiotepa, penicilamina-D, oxitetraciclina e rifampicina, sendo esta a mais utilizada. As vantagens da sinovectomia química são: baixo custo, baixo consumo de concentrado de fator, realização ambulatorial e simplicidade de execução. As desvantagens do procedimento são: necessidade de repetidas aplicações e dor intensa à infusão. Esta modalidade de sinovectomia é raramente utilizada na atualidade.

Sinovectomia radioativa

Este procedimento consiste na introdução de um radioisótopo ligado a uma partícula carreadora na cavidade articular. Estes radioisótopos se concentram no tecido inflamado e emitem energia gama ou beta.

A sinoviortese radioativa é um procedimento eficaz e requer doses baixas de reposição com concentrado de fator. Além disso, pode ser realizada em nível ambulatorial. O principal cuidado se refere ao uso de substâncias radioativas e aos riscos de manuseio e extravasamento do radiofármaco.

Como qualquer procedimento cirúrgico, a realização da sinovectomia radioativa exige medidas de antisepsia rigorosa para evitar complicações infecciosas. É necessário, ainda, imobilização do segmento articular por 24 a 48 horas.

Sinovectomia artroscópica

Grande parte da membrana sinovial pode ser removida na sinovectomia artroscópica por meio de duas ou três incisões de 0,5cm. O tempo de permanência hospitalar e o período de tratamento fisioterápico após o procedimento artroscópico são menores quando comparados com os relativos à sinovectomia aberta; no entanto, a sinovectomia artroscópica requer equipamento especializado, equipe experiente e, quando comparada à sinoviortese, requer grandes quantidades de reposição com concentrado de fator.

Sinovectomia aberta

Atualmente, é um procedimento que vem sendo menos utilizado por várias razões: pela possibilidade da não-ressecção da totalidade da membrana sinovial, devido à difícil remoção das articulações gravemente comprometidas; cicatriz cirúrgica extensa; perda de amplitude dos movimentos articulares; hospitalização prolongada e consumo de grande quantidade de concentrado de fator.

3.4 Artropatia hemofílica

A hemorragia intra-articular provoca distensão capsular e reação inflamatória da membrana sinovial. Como consequência desta inflamação, ocorre uma hipervascularização, ocasionando hemorragias repetidas, que geram um efeito destrutivo, perpetuando-se sobre as estruturas articulares. Secundariamente, a presença de sangue na cavidade articular acarreta alterações, como o hipercrecimento irregular das epífises ósseas, provocando osteoporose, tanto por desuso como pela reabsorção contínua do sangue pela membrana sinovial, além de um fechamento precoce das epífises de crescimento, ocasionando a degeneração cartilaginosa. A cartilagem articular é destruída por processos enzimáticos, químicos e mecânicos e substituída por tecido fibroso, que acarretam a diminuição do espaço articular, irregularidades do osso subcondral e formação de cistos e erosões. Posteriormente, há destruição articular com perda do alinhamento ósseo.

Os primeiros achados clínicos indicativos de evolução da artropatia crônica são a hipotrofia muscular e a perda da mobilidade articular, que se manifestam antes mesmo que apareçam a dor mecânica e a deformidade articular (figura 6). Nos joelhos e cotovelos observa-se uma limitação da extensão completa. Nos joelhos, quando surgem os sinais radiográficos da artropatia, é possível observar contratura em flexão irreduzível. As deformidades axiais são comuns. Nos joelhos, pode aparecer atitude em valgo e rotação externa. A função articular dos tornozelos mantém-se mais preservada, apesar da perda da mobilidade. A dor é um sintoma importante da artropatia hemofílica crônica. Tem origem mecânica e no início responde bem aos antiinflamatórios e analgésicos, ao contrário da hemorragia aguda, que responde à reposição com concentrado de fator deficiente. Como fator estabilizador da articulação, é fundamental a manutenção da força muscular, a fim de que não se estabeleça o ciclo vicioso: hemorragia → repouso → atrofia muscular → instabilidade articular → nova hemorragia.

Figura 6. Artropatia hemofílica dos joelhos



Fonte: Acervo do Hemorio.

Radiologia

As variações dos padrões radiográficos dependem do local da hemorragia, da frequência dos sangramentos e da qualidade e do efeito do tratamento administrado.

Muitas classificações, considerando-se os aspectos radiográficos, foram propostas para a avaliação da artropatia hemofílica. Atualmente, a mais utilizada é a de Pettersson e cols. (quadro 6), que estabelece pontuações. A pontuação final varia entre zero, que define a ausência de artropatia, e 13 pontos, o que define maior comprometimento articular (figura 7).

No quadro 7, verifica-se a correlação clínico-radiológica da artropatia hemofílica, segundo Pettersson. Entretanto, é importante ressaltar que pode ocorrer, em alguns casos, uma dissociação clínico-radiológica no paciente com hemofilia. Ou seja, apesar de um quadro radiológico com alterações graves, o paciente mantém uma amplitude articular razoável dos movimentos.

As articulações mais envolvidas são as do tipo troclear, como os joelhos e os cotovelos, depois os tornozelos, os quadris, os ombros e os punhos. As pequenas articulações das mãos e dos pés raramente estão envolvidas.

Quadro 6. Classificação radiológica da artropatia hemofílica de Pettersson

Tipo de alteração	Característica	Pontuação
Osteoporose	Ausente	0
	Presente	1
Alargamento epifisário	Ausente	0
	Presente	1
Irregularidade da superfície subcondral	Ausente	0
	Alteração parcial	1
	Alteração total	2
Estreitamento do espaço articular	Espaço > 1mm	1
	Espaço < 1mm	2
Formação de cisto subcondral	Ausente	0
	Um cisto	1
	Mais de um cisto	2
Erosões nas margens articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruência articular	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2
Deformidade articular	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2

Tratamento

O objetivo fundamental do tratamento da artropatia hemofílica é evitar novos sangramentos para que não haja uma aceleração do processo destrutivo desta articulação. Esta medida é efetivada mediante a reposição do concentrado de fator deficiente na forma de profilaxia secundária.

Figura 7. Radiografia de joelho direito em paciente com hemofilia



Fonte: Acervo do Hemorio.

a = cisto subcondral; b = alargamento da epífise; c = irregularidade da superfície; d = redução do espaço articular; e = osteoporose.

Quadro 7. Correlação clínico-radiográfica da artropatia*

Pontuação articular	História de hemorragias	Redução da função articular
0	Presente em alguns casos	Nenhuma
2	Presente quase sempre	Ausente ou moderada
3-4	Sempre presente	Sempre presente
> 4	Sempre presente	Correlação entre o aumento da pontuação e a diminuição da função

* Baseado em Pettersson (1993).

Os objetivos da equipe de reabilitação nesta fase avançada da artropatia são:

- ▶ aliviar a dor;
- ▶ manter bom trofismo muscular;
- ▶ manter boa função articular;
- ▶ possibilitar independência do paciente com ou sem ajuda de órteses;
- ▶ integrar o paciente a uma atividade física (sem riscos);
- ▶ identificar a necessidade de intervenção cirúrgica para a correção das deformidades e o restabelecimento de funções.

Para o alívio da dor estão indicados:

- ▶ o uso de antiinflamatórios/analgésicos;
- ▶ a crioterapia;
- ▶ a infiltração de corticosteroide intra-articular, ácido hialurônico ou ambos;
- ▶ TENS (Estimulação Nervosa Elétrica Transcutânea) de alta frequência;
- ▶ ultrassom pulsátil em caso de dor localizada.

A mobilidade articular é obtida por cinesioterapia passiva e ativa, além da hidroterapia.

Para a força muscular são necessários:

- ▶ exercícios isométricos;
- ▶ exercícios ativos livres e assistidos, de forma suave e progressiva;
- ▶ exercícios com resistência muscular moderada naquelas articulações em que a musculatura permita.

Dois recomendações são importantes: o uso de órteses para ajudar na marcha e a prática de atividades físicas (principalmente natação).

3.5 Hematomas musculares

O hematoma muscular é a segunda manifestação mais frequente do aparelho musculoesquelético. Nas extremidades superiores, os hematomas atingem preferencialmente os músculos da porção anterior do antebraço. Já na extremidade inferior, os hematomas afetam principalmente os músculos íleo-psoas, gêmeos e o quadríceps.

Traumas diretos ou estiramentos durante a marcha e as atividades normais, bem como durante o sono, ou muitas vezes não identificados (espontâneos) se associam ao aparecimento destes hematomas. O sangramento continua até que a pressão intramuscular se iguale à pressão intravascular dos vasos sanguíneos lesionados. Devido a isto, o sangramento é mais frequente em tecidos frouxos do que em tecidos submetidos à tensão. Com o tempo, há reabsorção do sangue e substituição das fibras necrosadas por tecido fibroso, ocasionando a perda de elasticidade e o encurtamento muscular. Se a quantidade de sangue extravasado for muito grande, os fagócitos não conseguem reabsorver todo o sangue e ocorre a formação de cápsulas e cistos.

Manifestações clínicas

O hematoma muscular se manifesta de maneira mais insidiosa do que a hemartrose. O primeiro sintoma pode ser apenas uma sensação de incômodo. A dor se instala de 48 a 72 horas após o trauma, em função da distensão das fibras musculares. Quanto menor o espaço para o sangue se expandir, maior a tensão e maior a sintomatologia. A extremidade afetada adota uma posição antálgica, devido à contratura muscular subsequente, que limita a mobilização da articulação subjacente.

Exame físico

A palpação da área afetada pode mostrar uma região endurecida, dolorosa e que pode flutuar posteriormente. Medidas de perimetria são úteis para a avaliação da evolução clínica. A goniometria também tem utilidade nesta avaliação.

O sistema nervoso periférico deve ser explorado para se afastar lesão nervosa por compressão. Deve-se, ainda, avaliar a sensibilidade, a função motora distal à lesão e os reflexos osteotendíneos. Ainda é importante avaliar a presença e a simetria dos pulsos periféricos, do edema ou da coloração anômala da extremidade, que podem indicar a presença de uma síndrome compartimental, que consiste na compressão de estruturas nobres, como vasos e nervos, causando sinais e sintomas decorrentes da lesão dessas estruturas.

Exames complementares

A radiografia simples somente é capaz de mostrar sinais indiretos do hematoma, tais como aumento de partes moles ou deslocamento de estruturas vizinhas. A exploração ultrassonográfica, método de escolha para confirmação diagnóstica e acompanhamento, permite determinar o tamanho, a forma, a localização e a evolução do hematoma. A ultrassonografia permite um diagnóstico diferencial entre hemartrose de quadril e hematoma do músculo íleo-psoas (figura 8). Ocasionalmente, pode ser necessária a tomografia ou a ressonância magnética.

Figura 8. Imagem ultrassonográfica de hematoma muscular



A seta laranja indica a localização do hematoma

Fonte: Acervo do Hemorio.

Tratamento

Os objetivos do tratamento do hematoma são: interromper o sangramento, aliviar a dor, restaurar a função e prevenir as sequelas.

Na fase aguda, o tratamento consiste em:

Reposição com concentrado de fator deficiente.

- ▶ Imobilização – A posição inicial deve ser a mais cômoda possível, mesmo que o paciente assuma posições viciosas (em flexão) de articulações importantes. Nas 24-48 horas após o controle do sangramento, pelo uso de sacos de areia e férulas de estiramento progressivo, deve-se reduzir a posição antálgica, fazendo que o paciente adote uma posição mais funcional, com menor encurtamento muscular. Para evitar recidivas, o tempo de imobilização deve ser mais prolongado do que nas hemartroses, sobretudo no caso dos hematomas de músculo íleo-psoas.
- ▶ Crioterapia local – Atua como analgésico e vasoconstritor. Pode ser realizada de 3 a 4 vezes por dia com duração entre 15 e 20 minutos. Não deve ser realizada a crioterapia nos hematomas com risco de síndrome compartimental. A vasoconstrição provocada pelo gelo pode agravar a compressão vascular. Deve-se tomar cuidado para não ocorrer queimadura da pele com o gelo. Para se evitar esta complicação, deve-se envolver o gelo ou a bolsa em uma toalha.
- ▶ Administração de analgésicos orais, como paracetamol ou dipirona.
- ▶ Nunca tentar a aspiração do hematoma.
- ▶ Caso haja risco de síndrome compartimental, está indicada a fasciotomia como medida emergencial.

Na fase subaguda, com o desaparecimento da dor e a redução da tensão muscular, deve-se corrigir progressivamente a posição antálgica para que não se torne definitiva. Para evitar a atrofia muscular causada pelo repouso, deve-se iniciar exercícios isométricos dos músculos afetados e adjacentes. A eletroestimulação e as técnicas baseadas em *biofeedback* são úteis para fazer retornar a potência muscular perdida. Em caso de comprometimento da extremidade inferior, está indicado tratamento postural intermitente em decúbito ventral para impedir a flexão do quadril e do joelho.

A marcha com carga parcial somente deve ser permitida caso a flexão do quadril ou do joelho seja inferior a 30°. Já a marcha com carga total, caso a flexão esteja entre 15° e 20°. Não se aconselha o uso de muleta única para carga parcial devido à possibilidade de alteração do padrão da marcha. Deve-se indicar o uso de um par de muletas.

Nesta fase subaguda recomenda-se a utilização de ultrassom pulsátil e ondas curtas pulsáteis para acelerar a reabsorção do hematoma, sempre com realização prévia de ultrassonografia para confirmação da fase evolutiva do hematoma

Complicações

Os grandes hematomas encapsulados podem originar uma complicação denominada pseudotumor hemofílico, de difícil tratamento, que tende a crescer e invadir estruturas vizinhas. Há dois tipos de pseudotumores: o verdadeiro, que é aquele que se origina den-

tro do osso, e o falso, que é apenas uma coleção hemática em partes moles. O diagnóstico é realizado por radiografia simples complementada com tomografia computadorizada e ressonância magnética. O tratamento inicia-se com uso prolongado do concentrado de fator deficiente até o tratamento cirúrgico (figura 9).

Figura 9. Pseudotumor hemofílico de mandíbula



Fonte: Acervo do Hemorio.

Outra complicação possível é a infecção do hematoma, que pode evoluir para um abscesso, principalmente nos pacientes imunodeprimidos.

Sequelas por contraturas musculares podem aparecer no antebraço ou na perna, gerando alterações funcionais no punho, na mão e uma posição equina no pé. Para evitá-las, o tratamento fisioterápico deve ser precoce.

Lesões de nervos periféricos podem ocorrer, sobretudo no nervo femoral. Entretanto, outros nervos (tais como o ciático, o mediano, o ulnar e o radial) podem também ser acometidos. As complicações neurológicas aparecem 24 horas após o início do hematoma e, por isso, devem ser exploradas precocemente. Se a lesão for grave, a total recuperação do nervo somente acontecerá num prazo de seis meses. Caso seja uma lesão leve (mais comum), o tempo de recuperação será menor. O tratamento é semelhante ao das lesões periféricas comuns: restaurar a amplitude articular, impedindo a retração de partes moles, e indicar órteses quando necessário.

Hematoma do músculo íleo-psoas

É uma complicação frequente nos pacientes hemofílicos. O diagnóstico deve ser precoce para evitar suas complicações. A incidência é maior na 1ª e 2ª décadas de vida.

Normalmente, se manifesta como dor na região inguinal e na porção inferior do abdome. Algumas vezes, pode-se palpar uma massa dolorosa na região inguinal. O quadril adota uma posição em flexão. O diagnóstico diferencial é feito com a hemartrose de quadril (nestes pacientes há bloqueio de todos os movimentos articulares, inclusive rotações). Se for localizado no músculo íleo-psoas direito, o diagnóstico diferencial deve ser feito com apendicite. A ultrassonografia é útil no diagnóstico diferencial.

A lesão do nervo femoral é frequente e pode causar paresia ou paralisia do músculo quadríceps, hipoestesia da face anterior da coxa e redução do reflexo patelar.

O tratamento consiste em repouso absoluto nas primeiras 24-48 horas e tração para evitar a flexão do quadril. Devido à alta taxa de recidiva, é necessário o uso prolongado do concentrado de fator deficiente por 2 semanas.

Outros hematomas musculares

Quadríceps: É o músculo que mantém a estabilidade do joelho. Deve-se impedir sua atrofia, pois esta causa a instabilidade desta articulação, podendo gerar hemartroses de repetição.

Gêmeos: O tratamento precoce impede a retração do tendão de Aquiles, que provocaria o pé equino.

Músculos do antebraço: A região anterior do antebraço é uma região muito particular. Ela é composta por uma grande quantidade de músculos, que estão situados em um espaço reduzido, delimitado por uma aponeurose resistente. Qualquer sangramento nesta área promoverá um aumento da pressão, gerando compressão de estruturas vaso-nervosas nobres. A compressão de estruturas vasculares ocasiona uma síndrome isquêmica semelhante à síndrome isquêmica de Volkman. A compressão dos nervos periféricos pode acarretar lesões leves passageiras ou lesões mais graves, com contratura fixa de dedos e punho. Por isso, a intervenção deve ser realizada o mais precocemente possível, com reposição do fator deficiente e repouso com o uso de *splints* ou goteira gessada. O repouso deve ser feito inicialmente na posição de maior conforto, não se tentando corrigir a deformidade. A imobilização deve ser retirada várias vezes ao dia para permitir movimento da região.

4 Reabilitação na Hemofilia

A reabilitação em hemofilia deve ter um caráter multidisciplinar. É fundamental a ação conjunta de profissionais (tais como médicos, fisioterapeutas, fisyatras, terapeutas ocupacionais, psicólogos, assistentes sociais, odontólogos e outros) para o estabelecimento das funções físicas e mentais do paciente com hemofilia.

Dentro deste grupo, para o restabelecimento da função motora, ressalta-se a ação do fisioterapeuta e do terapeuta ocupacional. Este último, ainda com menor projeção dentro da equipe multidisciplinar, é o profissional habilitado para fornecer ao paciente com hemofilia as orientações voltadas para a realização das atividades básicas e instrumentais da vida diária.

A fisioterapia é definida como um conjunto de técnicas, métodos e atuações que, mediante aplicação de meios físicos e com o apoio de outras ciências, curam, previnem e adaptam as pessoas afetadas por deficiência somática e orgânica a um nível adequado de saúde.

No tratamento da hemofilia, a fisioterapia tem por objetivo:

- ▶ aliviar a dor;
- ▶ auxiliar na reabsorção da hemorragia;
- ▶ atuar sobre o processo inflamatório;
- ▶ recuperar o trofismo muscular;
- ▶ melhorar a força muscular;
- ▶ melhorar a mobilidade articular;
- ▶ estimular a atividade física, proporcionando condição física adequada;
- ▶ melhorar a qualidade de vida, reduzindo os períodos de imobilização e incentivando a prática de esportes adequados;
- ▶ prevenir e tratar as lesões e sequelas mediante a aplicação de métodos fisioterápicos gerais e específicos e utilização de dispositivos ortopédicos.

4.1 Fisioterapia na primeira infância

Nos primeiros três anos de vida, devido às dificuldades de comunicação e colaboração ativa, a terapêutica consiste em:

- ▶ prevenção passiva, com controle do meio ambiente da criança;
- ▶ observação e inspeção das articulações;
- ▶ controle da mobilidade articular, com observação da postura da criança;
- ▶ prevenção assistida.

As técnicas de cinesioterapia simples e incentivo de hábitos de atividade física adequados devem ser iniciadas quando a criança apresentar uma colaboração ativa.

4.2 Recursos e técnicas de fisioterapia

4.2.1 Cinesioterapia

É a técnica terapêutica que utiliza exercícios físicos a fim de melhorar um sintoma ou restaurar uma função.

Exercícios isométricos: contrações musculares regulares, sem mudança da amplitude do movimento articular. Podem ser realizados já na fase aguda, desde que o paciente não tenha queixa de dor, juntamente com a crioterapia.

Exercícios passivos: executados pelo fisioterapeuta com o objetivo de incrementar a amplitude articular. Deve-se ter cuidado com estiramentos bruscos, devido ao risco de recidiva do sangramento. São exercícios contraindicados na fase aguda da hemorragia (72 horas).

Exercícios resistidos: são realizados com carga mínima, podendo haver um aumento progressivo desta carga. Estão indicados após a fase aguda, podendo ser realizados após o término da dor, com o objetivo de restaurar o trofismo e a força muscular.

Exercícios proprioceptivos: são exercícios realizados para melhorar a estabilidade articular, devendo-se ter cuidado para não provocar novos sangramentos.

4.2.2 Crioterapia

A crioterapia é a aplicação terapêutica de qualquer substância que resulte em perda de calor corporal, diminuindo a temperatura dos tecidos.

A crioterapia reduz a dor, o edema, a resposta inflamatória e a perturbação circulatória.

A utilização da crioterapia na hemofilia demonstra ter efeitos benéficos durante a fase aguda, subaguda e crônica, assim como antes e depois da cinesioterapia.

4.2.3 Radiação infravermelha

Promove o alívio da dor nas artrites e artroses. Deve ser utilizada antes da cinesioterapia e na fase crônica das lesões articulares.

4.2.4 Galvanização e iontoforese

Ambas as técnicas têm ação fibrinolítica, promovendo a analgesia e a reabsorção de sangramentos (hemartroses e hematomas). Estão indicadas para as lesões crônicas articulares e musculares (exemplo: sinovite crônica). Não estão indicadas para a fase aguda. Na fase subaguda, podem ser usadas com cautela. Podem ser utilizadas para a aplicação de drogas antiinflamatórias.

4.2.5 Ultrassom

É uma técnica que possibilita, com sua conversão, aquecer os tecidos profundos numa frequência muito alta, imperceptível ao ouvido humano. Possui propriedades vasomotoras, fibrinolíticas, analgésicas e antiinflamatórias, reduzindo o tempo de recuperação e aumentando a mobilidade funcional.

O ultrassom pode ser transmitido de dois modos:

- Contínuo: com seus benefícios, produz calor profundo na interface muscular, aumenta o fluxo de sangue para fazer os nutrientes circularem, reduz o espasmo muscular, elimina a formação fibrótica.
- Pulsado: com seus benefícios, promove a massagem mecânica, dispersa os fluidos do edema e as toxinas, possibilita a quebra de calcificações.

Na hemofilia, as ondas do ultrassom podem causar microdestruição de depósitos tissulares, como nos hematomas tardios calcificados e em suas proliferações ósseas.

É contraindicado para a fase aguda. Está indicado para a fase subaguda, após 48 horas, numa dose de 0,5-1,0w/cm², em pulsos. Na fase crônica, pode-se usar doses de 1 a 2w/cm², também em pulsos.

4.2.6 Ondas curtas

São caracterizadas por uma corrente de alta frequência e possuem efeito analgésico e antiinflamatório. Estão indicadas para as lesões articulares crônicas (artropatia), mas também têm sido indicadas na literatura como uma modalidade terapêutica para o estágio agudo da lesão (articular e muscular) na forma pulsátil (OCP), por reduzirem o edema e estimularem processos cicatriciais precoces. Na fase aguda (0 – 72hs), podem ser utilizadas com dose ≤ 3W, com pulsos de curta duração (65mS) e alta repetição, com aplicações diárias de 60 minutos. Na fase subaguda (48hs – 5 dias), podem ser utilizadas com dose ≤ 5W, com pulsos de longa duração e alta repetição, com aplicações diárias de 60 minutos.

4.2.7 TENS (Estimulação Elétrica Nervosa Transcutânea)

É um estimulador sensitivo transcutâneo que possibilita impulsos de corrente através da pele com eletrodos de superfície (adesivos). Promove pulsos de tensão regulares com amplitude variável, com aproximadamente 85V e frequência que varia de 2 a 200Hz, além de duração de 20 a 90ms.

O TENS possui propriedade analgésica e é indicado para as lesões articulares e musculares. Se necessário, pode ser utilizado em qualquer fase do tratamento.

4.2.8 Correntes interferenciais

São correntes com efeitos analgésicos, tróficos, estimulantes da circulação venosa, que auxiliam a reabsorção de edemas e hematomas. São indicadas para as fases subaguda e crônica.

4.2.9 Correntes diadinâmicas

Sua aplicação produz efeitos analgésicos, tróficos e neuromotores. Também podem ser utilizadas em déficits de força e trofismo, degeneração muscular, contratatura muscular, rigidez articular e para a reabsorção de edemas.

4.2.10 FES (Estimulação Elétrica Funcional) e corrente russa

Promovem a restauração da força e do trofismo muscular, contribuindo para melhorar a estabilidade articular. São indicadas para as fases subaguda (se não houver dor) e crônica das lesões musculartoarticulares.

4.2.11 Hidroterapia

Esta técnica é indicada para melhorar o *déficit* de força muscular e a mobilidade articular. Permite apoio sobre as articulações dos tornozelos, dos joelhos e do quadril.

O calor da água (33° a 38°) é eficaz para permitir os movimentos sem dores articulares e musculares, além do relaxamento muscular. O movimento dentro da água produz diminuição dos efeitos da força de gravidade, permitindo a realização da atividade muscular assistida, livre ou resistida.

Contraindicações:

- ▶ pacientes com hipertensão ou hipotensão arterial;
- ▶ fase aguda de hemorragia.

4.3 Técnicas de cinesioterapia para pacientes com hemofilia sem lesões

As técnicas de cinesioterapia para pacientes com hemofilia sem lesões são realizadas em três fases. Na primeira fase, os objetivos são desenvolver a disciplina para a prática de exercícios e melhorar a potência e a resistência muscular. São realizados movimentos ativos sem resistência, ritmados, lentos e coordenados das articulações dos membros superiores e inferiores (com exceção às pequenas articulações das mãos e dos pés) diariamente, durante 10 a 15 minutos. Posteriormente, para as articulações dos membros inferiores, são realizados exercícios com resistência gradativa (uso de caneleiras).

Na segunda fase, o objetivo é aumentar progressivamente a potência muscular por intermédio de resistências padronizadas. Utilizam-se exercícios contra resistências (com a utilização de pesos) para as articulações do joelho, quadril e ombro.

Na terceira fase, também chamada de fase de manutenção, são efetuados os mesmos exercícios da fase anterior por 10 vezes, com um terço da resistência máxima alcançada.

O objetivo final das técnicas de cinesioterapia é incorporar práticas saudáveis que mantenham o aparelho musculoesquelético em forma para prevenir e reduzir os episódios hemorrágicos.

Os pacientes com hipotrofias musculares leves podem ser incluídos neste programa, mesmo que a progressão dos exercícios seja mais lenta.

4.4 Condutas de reabilitação nos problemas articulares

Ombro

A reabilitação do ombro inclui:

- 1) Imobilização em postura que reduza a dor (abdução de 10 a 15°; suave flexão de 90°; rotação interna de 70 a 80°). Durante o sono, deve-se manter a imobilização com uso de órtese;
- 2) Iniciar tratamento fisioterápico logo após cessar o sangramento (em torno de 48h);
- 3) Uso de gelo por 72 horas na fase aguda;
- 4) TENS (em qualquer fase, se necessário);
- 5) Ultrassom (após 48hs);
- 6) OCP (fase aguda e subaguda);
- 7) Galvanização e iontoforese (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 8) Correntes interferenciais (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 9) Correntes diadinâmicas (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 10) Exercícios isométricos, assim que cessar a dor;
- 11) Iniciar exercícios com resistência quando houver desaparecimento da dor;
- 12) Hidroterapia na fase crônica da lesão.

Cotovelo

Na reabilitação do cotovelo, os focos são: evitar as retrações capsulares e musculotendíneas e melhorar o posicionamento das mãos, facilitando assim a atividade funcional do paciente.

A reabilitação do cotovelo inclui:

- 1) Repouso com uso de órtese por 48h;
- 2) Uso de gelo por 72 horas;

- 3) TENS (em qualquer fase, se necessário);
- 4) Ultrassom (após 48hs);
- 5) OCP (fase aguda e subaguda);
- 6) Galvanização e iontoforese (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 7) Correntes interferenciais (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 8) Correntes diadinâmicas (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 9) Uso de cotoveleiras de proteção e fêrula de imobilização noturna, para evitar os sangramentos durante o sono;
- 10) Iniciar exercícios isométricos assim que cessar a dor;
- 11) Iniciar exercícios com resistência quando houver desaparecimento da dor;
- 12) Hidroterapia na fase crônica da lesão.

Quadril

Na patologia de quadril, é muito importante o diagnóstico diferencial entre a hemartrose desta articulação e o hematoma do músculo íleo-psoas. Isto pode ser feito por ultrassonografia. A reabilitação do quadril consiste em:

- 1) Repouso absoluto, respeitando-se a posição antálgica por um mínimo de 72 horas;
- 2) Gelo por 72 horas;
- 3) TENS (em qualquer fase, se necessário);
- 4) Ultrassom (após 48hs);
- 5) OCP (fase aguda e subaguda);
- 6) Galvanização e iontoforese (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 7) Correntes interferenciais (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 8) Correntes diadinâmicas (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 9) Posição de prono para facilitar o alongamento da musculatura periarticular;
- 10) Exercícios isométricos assim que cessar a dor;
- 11) Exercícios com resistência, quando cessar a dor após 7 a 10 dias;
- 12) A marcha deve ser feita com o auxílio de muletas ou bengalas após 72 horas;
- 13) Hidroterapia na fase crônica.

Joelho

A reabilitação do joelho tem como objetivo maior restabelecer a estabilidade articular, uma vez que uma articulação instável é fonte de sangramentos recidivantes e consequente artropatia. A inserção do paciente em atividades físicas e desportivas é a meta final. A reabilitação consiste em:

- 1) Repouso com uso de órtese por 48 horas;
- 2) Gelo por 72 horas;

- 3) TENS (em qualquer fase, se necessário);
- 4) Ultrassom (após 48hs);
- 5) OCP (fase aguda e subaguda);
- 6) Galvanização e iontoforese (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 7) Correntes interferenciais (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 8) Correntes diadinâmicas (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 9) Mobilização suave de patela (após 72 horas do sangramento);
- 10) Iniciar exercícios isométricos assim que cessar a dor;
- 11) Iniciar exercícios com resistência, quando não houver dor após 7 a 10 dias;
- 12) Treino da marcha após resolução do evento agudo;
- 13) Hidroterapia na fase crônica.

Tornozelo e pé

Nos problemas articulares do tornozelo, são frequentemente necessários a avaliação com radiografia simples, a ultrassonografia ou a ressonância magnética.

Sua reabilitação inclui:

- 1) Repouso com uso de órteses por 48 horas;
- 2) Gelo por 72 horas;
- 3) TENS (em qualquer fase, se necessário);
- 4) Ultrassom (após 48hs);
- 5) OCP (fase aguda e subaguda);
- 6) Galvanização e iontoforese (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 7) Correntes interferenciais (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 8) Correntes diadinâmicas (fase subaguda, com cautela, e crônica);
- 9) Iniciar exercícios isométricos assim que cessar a dor;
- 10) Iniciar exercícios com resistência, quando não houver dor;
- 11) Treino da marcha após resolução do evento agudo;
- 12) Hidroterapia na fase crônica.

É importante a correção das deformidades (como os pés planos ou cavos) e de alterações durante a marcha, que – por instabilidade da articulação – ocasionam sangramentos e dores articulares. Preconizam-se o uso de palmilhas para a correção dos arcos plantares ou de palmilhas anti-impacto e a utilização adequada dos calçados. O retorno total da carga sobre o tornozelo deve acontecer gradualmente. Além disso, deve-se propiciar que o paciente readquira os padrões de marcha o mais normalmente possível.

5 Abordagem Ortopédica na Hemofilia

5.1 Introdução

O médico ortopedista deve ser um dos integrantes da equipe multidisciplinar que cuidará do paciente com hemofilia. A ação deste especialista deve ser integrada às atividades da equipe de reabilitação e principalmente às práticas do hematologista, que deve garantir hemostasia adequada em todas as fases do tratamento.

Todos os pacientes com hemofilia com indicação de procedimento ortopédico devem realizar exames para se afastar a presença de inibidor e receber tratamento de reposição com concentrado de fator de coagulação deficiente.

Nos pacientes com sorologia positiva para o HIV, é importante se considerar o número absoluto de linfócitos CD4, o tratamento antirretroviral e a contagem de plaquetas. Naqueles com sorologia positiva para o vírus da hepatite C, devem ser considerados o tempo de protrombina e a contagem de plaquetas.

Dentre os procedimentos ortopédicos que podem ser realizados nos pacientes com hemofilia, destacam-se os seguintes: punção articular, sinovectomia, alongamento de tendão, artrólise, osteotomias, artrodese e colocação de prótese articular. Estes procedimentos poderão ser realizados desde que os pacientes sejam adequadamente preparados para o procedimento. Este preparo deve envolver discussão entre as equipes de hematologia, ortopedia e reabilitação.

5.2 Punção articular

É indicada para a fase aguda das grandes hemartroses. Tem por objetivo o alívio rápido da dor, que ocorre com redução da tensão intra-articular. Ainda pode ser realizada com a intenção de se fazer diagnóstico diferencial com artrite séptica. A punção articular pode ainda ser usada para a injeção de medicamentos antiinflamatórios, condroprotetores e isótopos radioativos (sinovectomia radioativa).

5.3 Sinovectomia

A remoção da membrana sinovial hipertrofiada pode ser não cirúrgica ou cirúrgica.

Nos pacientes adultos, a sinovectomia aberta de cotovelo pode ser realizada simultaneamente com a ressecção da cabeça radial hipertrofiada, uma vez que possibilitam a melhora dos movimentos de pronação e supinação.

Após a sinovectomia, recomenda-se o uso de bandagem compressiva que permita uma mobilidade limitada por 3 a 4 dias. Os pontos podem ser retirados com 14 dias. Com a hemostasia e a reabilitação adequadas, o paciente pode recuperar o movimento completo da articulação no período de duas semanas. Nas sinovectomias de joelhos e tornozelos, a marcha se inicia com carga parcial no 4º ou 5º dia. Deve-se usar muletas ou bengalas para descarga. A descarga total deve ser realizada quando houver mobilidade total da articulação.

O programa de fisioterapia pós-sinovectomia de joelho consiste em:

Do 1º ao 3º dia:

- ▶ Crioterapia e exercícios isométricos de quadríceps;
- ▶ TENS (se necessário);
- ▶ Exercícios livres do tornozelo homolateral;
- ▶ Exercícios respiratórios;
- ▶ Exercícios globais de membro inferior contralateral e membros superiores;

A partir do 3º dia:

- ▶ Iniciar a mobilização suave da patela;
- ▶ Exercícios ativos assistidos de flexão-extensão que se intensificam progressivamente.
- ▶ Eletroterapia (se necessário). Utilizar recursos da fase subaguda.

A partir do 8º dia:

- ▶ Deambulação com descarga até que o quadríceps tenha força muscular de 3 a 5;
- ▶ Intensificação dos exercícios isométricos e ganho de extensão;
- ▶ Eletroterapia (se necessário). Utilizar recursos da fase subaguda. Exemplo: aplicação de ultrassom no joelho se houver hematoma peripatelar (para melhorar a reabsorção);
- ▶ Exercícios com resistência e treino da marcha (retirar progressivamente as muletas ou bengalas).

5.4 Alongamento de tendão

Os métodos mais frequentes são as técnicas em “Z” para o tendão de Aquiles, para corrigir o equino do pé; e o alongamento dos tendões do oco poplíteo associado à capsulotomia posterior, para corrigir a flexão do joelho. A reabilitação é mandatória. Estas cirurgias só serão realizadas quando o tratamento conservador (tração e exercícios de reabilitação) não mostrar resultado.

5.5 Artrólise

É o debridamento ou toaleta articular por artroscopia ou cirurgia aberta. A artrólise está indicada para pacientes jovens com artropatia grave para a qual ainda não está indicada a colocação de prótese total. O procedimento tem por objetivos aliviar a dor e melhorar a mobilidade e a hemorragia articular por alguns anos. Faz-se a retirada de osteófitos e da membrana sinovial e realiza-se lavagem articular abundante. O ideal é que se faça por artroscopia. Alguns autores questionam este procedimento e preferem realizar logo a colocação de prótese.

O tratamento de reabilitação pós-operatória tem por objetivo manter a mobilidade articular obtida com a liberação das aderências. Quanto maior a lesão encontrada, maior será o tempo para o retorno da marcha com carga total (cerca de 3 semanas é o tempo suficiente para o aparecimento da cartilagem hialina).

5.6 Osteotomias

As osteotomias são realizadas para restabelecer o alinhamento dos membros. Muitas vezes, nas artropatias graves, há um desalinhamento do eixo articular e a ressecção de parte do osso pode ser necessária. As cirurgias mais comuns são: osteotomia valgizante da tíbia proximal; osteotomia varizante supracondiliana femoral; osteotomia corretora de tornozelo, osteotomia extensora de joelho (para o joelho em flexão) e osteotomia da cabeça do rádio. Pode ser necessária a fixação com algum dispositivo de osteossíntese. A reabilitação pós-operatória deverá ser sempre realizada.

5.7 Artrodese

Atualmente, a artrodese (fixação da articulação) somente é empregada na hemofilia para as articulações do tornozelo e do pé. Está indicada para casos de dor intensa e grande incapacidade funcional. A alternativa é a colocação de prótese total de tornozelo, opção cada vez mais frequente.

A cirurgia consiste na fusão da articulação acometida. Permite-se a descarga parcial (com auxílio de muletas). O paciente poderá ter alta hospitalar quando o risco de sangramento estiver sob controle, em geral após a primeira semana da cirurgia, colocando-se uma bota de gesso. Após seis semanas, permite-se a carga parcial mediante a colocação de um salto na bota gessada. A imobilização somente deve ser retirada após a consolidação óssea, que leva em torno de 12 semanas, quando, então, é autorizado o apoio total. Pode haver dor residual devido à alteração da biomecânica, que também afeta a marcha. É necessário um acompanhamento fisioterapêutico para amenizar alguns sintomas pós-cirúrgicos.

5.8 Artroplastia total

As cirurgias de artroplastia total dos quadris ou joelhos estão indicadas para os pacientes com hemofilia com artropatia hemofílica grave cujos outros tratamentos não foram bem-sucedidos e quando os pacientes apresentam dores incapacitantes com diminuição da amplitude de movimento articular. A indicação das próteses para pacientes com hemofilia não segue os mesmos critérios de indicação para pacientes sem hemofilia com artrose. Nos pacientes com hemofilia, a indicação é muito mais precoce, e não se deve aguardar muito a indicação sob o risco de perder amplitude de movimento no pós-operatório. As próteses de cotovelo e de tornozelo ainda não atingiram os mesmos níveis de resultado das próteses de quadril e joelhos, cujos resultados são ótimos a longo prazo.

6 Atividades Físicas e Desportivas em Hemofilia

As atividades físicas e desportivas para o paciente com hemofilia são de suma importância, pois promovem não só benefícios físicos e musculoesqueléticos, mas também psicossociais.

O desenvolvimento de uma boa musculatura ajuda a proteger as articulações das manifestações hemorrágicas. Deve-se incentivar a prática de atividades físicas e desportivas na infância, considerando-se as aptidões individuais, o desejo e os riscos destas atividades. As informações transmitidas aos pacientes e aos seus cuidadores devem ser precisas e esclarecedoras.

A educação física escolar deve ser incentivada para que a criança se sinta inserida no grupo. Entretanto, deve-se tomar cuidados para que exercícios que possam gerar sangramentos não sejam executados. Assim, deve-se evitar exercícios com corridas e saltos e demais atividades que provocam impactos articulares.

A educação física tem os seguintes objetivos:

- ▶ ajudar a criança a manter uma postura correta;
- ▶ desenvolver o sentido do equilíbrio;
- ▶ melhorar a capacidade de reação;
- ▶ melhorar a flexibilidade e a força muscular;
- ▶ melhorar a capacidade respiratória;
- ▶ aumentar a integração social;
- ▶ melhorar a autoestima.

Antes de se iniciar qualquer atividade física, deve-se propor um período de aquecimento e alongamento suave de articulações e músculos. Este período tem por objetivo promover mudanças metabólicas para preparar o corpo para a atividade física e, com isso, diminuir o risco de lesões musculoesqueléticas.

Para o paciente com hemofilia (leve, moderada ou grave), o esporte de competição está contraindicado, exceto em raríssimas situações, uma vez que o esporte competitivo requer um treinamento rigoroso e constante, exigindo uma sobrecarga física incompatível com a enfermidade deste paciente.

Muitas são as listas publicadas de esportes permitidos aos pacientes com hemofilia, com seus diversos graus de riscos, mas a indicação do esporte adequado depende muito da condição musculoesquelética do paciente e de seu interesse por uma atividade desportiva proposta.

Esportes nos quais os benefícios se sobrepõem aos riscos (segundo recomendação da Federação Mundial de Hemofilia):

- ▶ Natação;
- ▶ Golfe;
- ▶ Tênis de mesa (pingue-pongue);
- ▶ Pesca;

- ▶ Ciclismo;
- ▶ Dança;
- ▶ Frescobol;
- ▶ Musculação;
- ▶ Tênis.

Esportes nos quais os riscos se sobrepõem aos benefícios:

- ▶ Corrida com barreiras;
- ▶ Caratê;
- ▶ Basquete;
- ▶ Judô;
- ▶ Beisebol;
- ▶ Voleibol;
- ▶ Saltos (em altura, em distância ou triplo);
- ▶ Polo aquático;
- ▶ Boxe;
- ▶ Motociclismo;
- ▶ Luta livre;
- ▶ Futebol.

Natação:

É a atividade física mais recomendável para o paciente com hemofilia. Ela exercita todo o conjunto muscular, auxiliada pelo sistema antigravitacional. Tem também ótimo efeito sobre o sistema cardiorrespiratório.

Recomenda-se um aquecimento prévio sem corridas ou saltos. Deve-se entrar e sair da piscina sempre utilizando-se as escadas, a fim de evitar choques com outros companheiros e evitar lesões de cotovelos e punhos, quando estes impulsionam o corpo do nadador para fora da piscina. Deve-se evitar também as viradas olímpicas, prevenindo assim hemartroses de joelhos e tornozelos pelo impacto.

Futebol:

É o esporte mais popular entre os meninos de todo o mundo. EVITÁ-LO é sempre muito difícil. Deve ter sua prática desestimulada pela família. Deve-se usar equipamentos adequados quando não se consegue impedir sua prática, bem como uma preparação muscular prévia.

Musculação:

É altamente recomendada para o paciente com hemofilia, devendo ser iniciada na adolescência, com o objetivo de melhorar a força muscular e estabilizar melhor as articulações. Deve-se iniciar sempre com carga mínima e pouca repetição de exercícios. Cuidados posturais nos aparelhos devem ser tomados. Deve-se prestar esclarecimentos ao professor orientador dos exercícios e NÃO estimular a competição por aumento de cargas com outros praticantes.

Referências

- BEEFON, K.; CORNWELL, J.; ALLTREE, J. Muscle rehabilitation in haemophilia. **Haemophilia**, Canada, v. 4, p. 532-537, 1998.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias**. Brasília,DF, 2005.
- BUZZARD, B. M. Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply. **Haemophilia**, Canada, v. 13, p. 38-43, 2007. Suppl. 2.
- CAVIGLIA, H. A.; SOLIMENO, L. P. (Ed.). **Orthoedic surgery in patients with hemophilia**. Milan: Springer-Verlag, 2008.
- FELDMAN, B. M. et al. Tailored prophylaxis in severe hemophilia A: interim results from the first 5 years of the Canadian Hemophilia Primary Prophylaxis Study. **Journal of Thrombosis and Haemostasis**, Oxford, v. 4, p. 128-136, 2006.
- FERNANDEZ-PALAZZI, F. Treatment of acute and chronic synovitis by non-surgical means. **Haemophilia**, Canada, v. 4, p. 518-523, 1998.
- FUENTES, F. Q. et al. **Guía de rehabilitación en hemofilia**. Barcelona: Baxter, 2001.
- GILBERT, M. S. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. **Seminars in Hematology**, Orlando, v. 30, p. 3-6, 1993. Suppl. 2.
- GILBERT, M. S.; FORSTER, A. A rational approach to the treatment of haemophilic blood cyst (pseudotumour) in patients with inhibitors. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C.; LEE, C. A. **Inhibitors in patients with haemophilia**. Oxford: Blackwell Publishing, 2002. p. 142-145.
- GODDARD, N. J.; MANN, H. Diagnosis of haemophilic synovitis. **Haemophilia**, Canada, v. 13, p. 14-19, 2007. Suppl. 3.
- HEIM, M. et al. Treatment of iliopsoas haematomas and compartment syndromes in patients with haemophilia who have a circulating antibody. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C.; LEE, C. A. **Inhibitors in patients with haemophilia**. Oxford: Blackwell Publishing, 2002. p. 139-141.
- HOOTS, W. K. et al. Patogénesis of hemophilic synovitis: clinical aspects. **Haemophilia**, Canada, v. 13, p. 4-9, 2007. Suppl. 3.
- LANCOURT, J. E.; GILBERT, M. S.; POSNER, M. A. Management of bleeding and associated complications of hemophilia in hand and forearm. **Journal of Bone and Joint Surgery**, Boston, v. 59, p. 451-460, 1977.
- LLNÁS, A. The role of synovectomy in the management of a target joint. **Haemophilia**, Canada, v. 14, p. 177-180, 2008. Suppl. 3.
- LOZIER, J. N.; KESSLER, C. M. Clinical aspects and therapy of hemophilia. In: HOFFMAN, R. et al. **Hematology basic principles and practice**. 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2005. p. 2047-2069.
- MOLHO, P. et al. A retrospective study on chemical and radioactive synovectomy in severe haemophilia patients with recurrent haemarthrosis. **Haemophilia**, Canada, v. 5, p. 115-123, 1999.
- MULDER, K.; LLINÁS, A. The target joint. **Haemophilia**, Canada, v. 10, p. 152-156, 2004. Suppl. 4.
- PACHECO, L. R. L.; ALENCAR, P. G. C.; VEIGA, M. T. A. Cirurgia ortopédica em pacientes hemofílicos. **Revista Brasileira de Ortopedia**, Rio de Janeiro, v. 37, n. 4, p. 108-113, 2002.

PACHECO, L. R. L.; PEREIRA, M. A. M. Artroplastia total de Cadera. In: PALAZZI, F. F. **Manual latinoamericano de atención al paciente con hemofilia**. Caracas: Ateproca, 2008. p. 153-158.

PACHECO, L. R. L.; PEREIRA, M. A. M. Knee Osteotomy. In: CAVIGLIA, H. A.; SOLIMENO, L. P. (Ed.). **Orthopedic surgery in patients with hemophilia**. Milan: Springer-Verlag, 2008. p. 175-181.

PACHECO, L. R. L. **Sinovectomia artroscópica do joelho em pacientes hemofílicos**. 2006. Tese (Doutorado em Ciências da Saúde)–Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2006.

PASTA, G.; FORSYTH, A.; RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C. Orthopedic management of haemophilia arthropathy of the ankle. **Haemophilia**, Canada, v. 14, p. 170-176, 2008. Suppl. 3.

PETTERSSON, H. Radiographic scores and implications. **Seminars in Hematology**, Orlando, v. 30, p. 7-9, 1993.

QUEROL, F. et al. Rehabilitation of patients with haemophilia and inhibitors. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C.; LEE, C. A. **Inhibitors in patients with haemophilia**. Oxford: Blackwell Publishing, 2002. p. 149-159.

RAMOS JUNIOR, J. de P. Propedêutica física do aparelho locomotor. In: _____. **Semiotécnica da observação clínica**. 4. ed. São Paulo: Savier, 1974. p. 903-989.

RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C. Haemophilic synovitis: basic concepts. **Haemophilia**, Canada v. 13, p. 1-3, 2007. Suppl. 3.

_____. Methods to treat chronic haemophilic synovitis. **Haemophilia**, Canada, v. 7, p. 1-5, 2001.

_____. Orthopedic management of haemarthroses. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C.; LEE, C. A. **Inhibitors in patients with haemophilia**. Oxford: Blackwell Publishing, 2002. p. 120-125.

_____. Pathogenesis of musculoskeletal complications of haemophilia. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C.; LEE, C. A. **Inhibitors in patients with haemophilia**. Oxford: Blackwell Publishing, 2002. p. 115-119.

ROOSENDAAL, G. et al. Synovium in haemophilic arthropathy. **Haemophilia**, Canada, v. 4, p. 502-505, 1998.

ROOSENDAAL, G.; LAFEBER, F. P. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. **Haemophilia**, Canada, v. 12, p. 117-121, 2006. Suppl. 3.

SEUSER, A.; BERDEL, P.; OLDENBURG, J. Rehabilitation of synovitis in patients with haemophilia. **Haemophilia**, Canada, v. 13, p. 26-31, 2007. Suppl. 3.

VERNE, N.; VALENTINO, L. A.; CHAMBA, A. Arthroscopic synovectomy in hemophilia: indications, technique and results. **Haemophilia**, Canada, v. 13, p. 38-44, 2007. Suppl. 3.

Websites de interesse

- World Federation of Hemophilia (WFH):
<<http://www.wfh.org>>.
- Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados:
<<http://dtr2001.saude.gov.br/sas/cpnsh/homecpnsh.htm>>.
- International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH):
<<http://www.isth.org>>.
- Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada (AHCDC):
<<http://www.ahcdc.medical.org>>.
- <<http://www.musfih.net>>, utilizando-se o termo *guest* para usuário e senha de acesso.

Anexo – Avaliação Física para Pacientes com Hemofilia

PROPOSTA PELO GRUPO MSK BRASIL*

Registro local: _____
 Nome: _____ Data: ___/___/_____
 Endereço: _____
 Telefone: _____ DN: ___/___/_____
 Profissão: _____

Diagnóstico clínico

HA HB DvW L M G Inibidor

Queixa principal: _____

História atual/pregressa

Episódios hemorrágicos mais frequentes: Articulação Músculo

Local(is): _____

Frequência: _____

Há quanto tempo: _____

Fator desencadeante:

espontâneo trauma esforço
 outros (_____)

Articulação-alvo:

Não Sim

Se sim, relacionar qual(is) e o número de hemartroses nos últimos 3 meses

TD () TE () JD () JE ()

CD () CE () Outras

Procedimentos ortopédicos realizados:

Imobilizações prolongadas (local: _____)

Sinovectomia (local: _____)

radioisotópica artroscópica aberta química

Artroplastia (local: _____)

Artrocentese (local: _____)

Outros (especificar: _____)

Tipos de tratamento

Demanda

Profilaxia primária

Profilaxia secundária 2 X/sem 3 X/sem Dias alternados

De curta duração Início: _____ Término: _____

Dose domiciliar Número de doses: 1 2 3 +3

Tratamento domiciliar Número de doses: 1 2 3 +3

Utiliza 1 dose por sangramento

Utiliza 2 doses por sangramento

Outros: _____

Atividades da vida diária

- Lazer (_____)
 Esporte (_____)
 Trabalho (_____)

Inspeção

Faz uso de:

- Muleta Cadeira de rodas Bengala
 Órtese (_____)

Padrão de marcha Não alterada Alterada

Descrição: _____

Principais alterações posturais – avaliar em ortostase

Pés

- Varo Valgo Plano Cavo Equino
 D E D E D E D E D E

Joelhos

- Varo Valgo Hiperextensão Flexão
 D E D E D E D E

Quadril

- Retroversão Anteversão
 D E D E

Cotovelos

- Flexão
 D E

Ombros

- Protrusão
 D E

Cervical em lordose

- fisiológica acentuada retificada

Dorsal em cifose

- fisiológica acentuada retificada

Lombar em lordose

- fisiológica acentuada retificada

Medida real de MMII (EIAS – maléolo medial)

MID (_____ cm) MIE (_____ cm)

Palpação

	TD	TE	JD	JE	CD	CE	OUTRAS/MUSC.
Temperatura	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Edema	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Crepitação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Mobilidade de patela							
Normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>					
Hipomóvel	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>					
Fixa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>					
Sinovite crônica	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____
Hemartrose aguda	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____

Observações:

PERIMETRIA (paciente em supino e em posição de conforto)

	MID	MIE
Coxa: Borda superior de patela + ____ cm	_____	_____
Joelho: Borda superior de patela	_____	_____
Interlinha articular	_____	_____
Borda inferior da patela	_____	_____
Panturrilha: Borda inferior de patela - ____ cm	_____	_____
Tornozelo: Perimaleolar	_____	_____
Outros: _____	_____	_____
	MSD	MSE
Braço: Fossa antecubital + ____ cm	_____	_____
Cotovelo: Fossa antecubital	_____	_____
Antebraço: Fossa antecubital - ____ cm	_____	_____
Outros: _____	_____	_____

GONIOMETRIA / DOR (Escala Visual Analógica – EVA)

	ARTICULAÇÃO		EVA	
	Tornozelo D	Tornozelo E	TD ____	TE ____
Dorsiflexão (25°)	_____	_____		
Plantiflexão (45°)	_____	_____		
Inversão	<input type="checkbox"/> Presente	<input type="checkbox"/> Ausente	<input type="checkbox"/> Presente	<input type="checkbox"/> Ausente
Eversão	<input type="checkbox"/> Presente	<input type="checkbox"/> Ausente	<input type="checkbox"/> Presente	<input type="checkbox"/> Ausente
	Joelho D	Joelho E	JD ____	JE ____
Extensão (0°)	_____	_____		
Hiperextensão	_____	_____		
Flexão (145°)	_____	_____		
	Cotovelo D	Cotovelo E	CD ____	CE ____
Extensão (0°)	_____	_____		
Hiperextensão	_____	_____		
Flexão (145°)	_____	_____		
Pronação (90°)	_____	_____		
Supinação (90°)	_____	_____		

FORÇA MUSCULAR (Quadro 2. Manual de Reabilitação – MS/2009)

Ombro D	Flex (___)	Ext (___)	RI (___)	RE (___)	ABD (___)	AD horiz. (___)
Ombro E	Flex (___)	Ext (___)	RI (___)	RE (___)	ABD (___)	AD horiz. (___)
Cotovelo D	Flex (___)	Ext (___)	Supin (___)	Pron (___)		
Cotovelo E	Flex (___)	Ext (___)	Supin (___)	Pron (___)		
Quadril D	Flex (___)	Ext (___)	RI (___)	RE (___)	ABD (___)	AD (___)
Quadril E	Flex (___)	Ext (___)	RI (___)	RE (___)	ABD (___)	AD (___)
Joelho D	Flex (___)	Ext (___)				
Joelho E	Flex (___)	Ext (___)				
Torn. D	Flex dorsal (___)			Flex plantar (___)		
Torn. E	Flex dorsal (___)			Flex plantar (___)		

Observações: _____

*Esta ficha foi elaborada pelos participantes do GRUPO MSK BRASIL

Adriana Celia Luz

Fisioterapeuta – Hemocentro do Estado do Rio Grande do Sul (HEMORGS)

Alice Cristina Sampaio do Nascimento

Fisioterapeuta – Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE)

Álvaro Luiz Wolff

Fisioterapeuta – Hospital de Clínicas – Universidade Federal do Paraná

Boanerges Lopes de Oliveira Junior

Fisioterapeuta – Hemocentro de Alagoas (HEMOAL)

Camilla Rodrigues Ribeiro

Fisioterapeuta – Hemocentro do Rio de Janeiro (HEMORIO)

Janice Silveira

Fisioterapeuta – Hemocentro Regional de Uberlândia (HEMOMINAS)

Lucíola Teresinha Nunes

Fisioterapeuta – Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo

Marcia A. Piccoloto Matta

Fisioterapeuta – IHTC Campinas – Hemocentro/UNICAMP

Mariana Sayago

Fisioterapeuta – IHTC Brasília

Sylvia Thomas

Médica Hematologista – Hemocentro do Mato Grosso (HEMOMAT)