

VAIKŲ, SERGANČIŲ HEMOFILIJA, FIZINIS AKTYVUMAS IR GYVENIMO KOKYBĖ

*VESLAVA JANOVIČ^{1,2}, LINA RAGELIENĖ^{1,2}, ALVYDAS JUOCEVIČIUS¹,
JUOZAS RAISTENSKIS^{1,2}, JUDITA DOVEIKIENĖ²*

¹Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Reabilitacijos, fizinės ir sporto medicinos katedra,

²Vaikų ligoninė, Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų filialas

Raktažodžiai: *hemofilija, hemofilinė artropatija, kineziterapija, savarankiškumas, gyvenimo kokybė.*

Santrauka

Darbo tikslas. Nustatyti fizinio aktyvumo įtaką vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybei.

Tyrimo medžiaga ir metodai. Tirti 32 berniukai, sergantys sunkia hemofilijos A ir B forma, iš kurių 16 buvo tiriami Toronto "Sick Kids" ligoninės reabilitacijos skyriuje ir 16 – Vilniaus vaikų ligoninės Fizinės medicinos ir reabilitacijos centre. Tiriamųjų amžius – nuo 4 iki 17 metų. Pacientų sąnarių būklė vertinta hemofilija sergančių asmenų sąnarių būklės vertinimo skale (Hemophilia Joint Health Score (HJHS), savarankiškumas – funkcinio nepriklausomumo skale (Functional Independence Score in Hemophilia (FISH), gyvenimo kokybė – naudojant Kanados hemofilija sergančių vaikų gyvenimo kokybės klausimyną (Canadian Haemophilia Outcomes – Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT). Tyrimo duomenų statistinė analizė atlikta naudojant „SPSS 20“ statistinę programą.

Darbo rezultatai ir išvados. Hemofilija sergantys vaikai, gaunantys profilaktinį gydymą bei reguliariai vykdytą individualiai jiems sudaromą ir nuolat koreguojamą kineziterapijos programą, turi geresnę sąnarių būklę, didesnę funkcinį savarankiškumą bei geriau vertina savo gyvenimo kokybę. Hemofilija sergančių vaikų psichoemocinė būklė, gydymo kokybė ir galimybės dalyvauti sportinėje veikloje turi statistiškai reikšmingos įtakos jų gyvenimo kokybei. Siekiant pagerinti vaikų, sergančių hemofilija, savarankiškumą bei gyvenimo kokybę Lietuvoje, tikslinga derinti profilaktinį gydymą faktoriumi su kineziterapija ir vykdyti tai organizuotai.

IVADAS

Hemofilija A (HA) ir B (HB) yra dažniausiai paplitusios genetiškai paveldimos koagulopatijos. Sergamumas šia liga yra panašus visame pasaulyje – HA siekia 1:5-10

000, HB – 1:100 000 vyriškos lyties naujagimių. Lietuvoje įvairaus sunkumo hemofilija serga 152 asmenys, tarp kurių – 48 vaikai iki 18 metų [1].

Iki 1980 metų hemofilija buvo gydoma pagal poreikį (angl. „on - demand“ treatment) skiriant pakaitinę terapiją trūkstantu krešėjimo faktoriumi, siekiant kuo greičiau sustabdyti atsiradusį kraujavimą ir užkirsti kelią kraujavimo sąlygotų komplikacijų atsiradimui. Tokio gydymo veiksmingumas priklausė nuo to, kada buvo pradėtas gydymas [2]. Tačiau pastaraisiais dešimtmečiais daugelyje išsivysčiusių šalių atsiradus hemofilijos profilaktiniam gydymui, yra galimybė apsaugoti sunkia hemofilijos forma sergančius pacientus nuo pasikartojančių kraujavimų bei padidinti jų fizinį aktyvumą, kas lemtų didesnę organizmo atsparumą jį veikiančiam išoriniam stresui [3].

Hemofilija A ir B sergantiems asmenims būdingi spontaniniai (įvykę dėl nežinomus priežasties) arba trauminiai kraujavimai, tarp kurių pasitaiko gyvybei pavojingi – intrakranijiniai kraujavimai, kraujavimai į krūtines ir pilvo ertmes, sąnarius bei raumenis, po danties ekstrakcijos arba chirurginės intervencijos bei kraujavimai iš gleivinių. Pasikartojantys kraujavimai į sąnarius bei raumenis sukelia ilgalaikius ir dažniausiai negrįžtamus skeleto - raumenų sistemos pokyčius [4].

Pasikartojantys kraujavimai į sąnarį – taikinį (alkūnės, kelio, čiurnos sąnarius) ilgainiai sąlygoja lėtinio sinovito formavimąsi, kremzlės degeneraciją, kaulo eroziją bei deformaciją ir, galiausiai, osteoporozės ir hemofilinės artropatijos išsivystymą. Pastaroji komplikacija lydima pastovaus sąnario patinimo ir sustingimo, ribotų sąnarių judesių bei lėtinio skausmo [5-7].

Kraujavimai į raumenis pasitaiko rečiau negu į sąnarius, tačiau pasikartojantys kraujavimai į tą patį raumenį ar raumenų grupę gali sukelti rimtas komplikacijas, tokias kaip „ankštumo“ sindromą, raumens išemiją, kalcifikaciją, pseudotumoro formavimąsi raumenyje bei raumenų paralyžių [8-10]. Taigi, minėti skeleto - raumenų sistemos pokyčiai tampa pagrindine žmonių, sergančių hemofilija, problema, apribojančia jų kasdieninio gyvenimo veiklą bei ilgainiai tampančia negalios priežastimi [5-10].

Pastebėta, kad tiek hemofilija sergančių vaikų tėvai, tiek patys sergantieji, bijodami susižeisti, veikia bet kokio fizinio aktyvumo, gyvendami pasyvių, neįsivertę gyvenimą. Fizinio aktyvumo stoka ypač neigiamai įtakoja augančio vaiko fizinį išsivystymą, funkcinį pajėgumą bei vaiko gyvenimo kokybę [11-13].

Daugelis įvairiose šalyse atliktų studijų parodė, kad fiziniai pratimai ne tik stiprina raumenis ir palaiko jų elastingas savybes, bet ir stabilizuoja sąnarius, mažinant jų traumatizmo, spontaninių kraujavimų dažnį bei artropatijos išsivystymo riziką ateityje [14,15]. Patebėta, kad reguliari kineziterapija, apimanti aerobinės ištvėmės, raumenų stiprinimo, sąnarių paslankumo didinimo, pusiausvyros ir koordinacijos bei propriocepcijos pratimus, pagerina ne tik hemofilija sergančiojo bendrą sveikatos būklę, padeda išlikti fiziškai aktyviam, bet ir užtikrina geresnę gyvenimo kokybę [16,17]. Negana to, daugelio autorių teigimu, kineziterapija ir kitos reabilitacijos priemonės turi būti pagrindinės gydant hemofiliją tose šalyse, kur profilaktinis gydymas nėra lengvai prieinamas [14-17].

Nuo 2007 metų yra pakeistas hemofilija sergančių vaikų gydymo metodas Lietuvoje, tačiau iki šiol nebuvo tirta vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybė bei ją lemiantys veiksniai.

Darbo tikslas – nustatyti fizinio aktyvumo įtaką vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybei.

TYRIMO MEDŽIAGA IR METODAI

Tyrimas atliktas 2011 metų lapkričio - 2012 metų balandžio mėnesiais Toronto „Sick Kids“ ligoninės reabilitacijos skyriuje ir Vilniaus vaikų ligoninės fizinės medicinos ir reabilitacijos centre. Tiriamąją imtį sudarė 32 berniukai, sergantys sunkia hemofilijos A ir B forma. Tiriamųjų amžius - nuo 4 iki 17 metų, amžiaus vidurkis $10,97 \pm 3,99$ metai. Visi hemofilija sergantys vaikai turėjo sunkią ligos formą (krešėjimo faktoriaus aktyvumas <1 proc.).

Atsitiktinės atrankos metodu tyrime dalyvavę pacientai buvo suskirstyti į dvi grupes: I (tiriamąją) ir II (kontrolinę). Tiriamąją grupę sudarė 16 pacientų, iš kurių 11 (68,75%) sirgo hemofilija A ir 5 (32,25%) – hemofilija B. Tiriamųjų amžiaus vidurkis $10,50 \pm 3,93$ metai. Šios grupės tiriamieji - Toronto „Sick Kids“ ligoninės pacientai, gaunantys profilaktinį gydymą faktoriumi bei reguliariai vykdančius individualiai jiems sudaromą bei pastoviai koreguojamą kineziterapijos programą namų sąlygomis 3 kartus per savaitę. Kontrolinę grupę sudarė taip pat 16 pacientų, iš kurių 12 (75%) sirgo hemofilija A ir 4 (25%) – hemofilija B. Tiriamųjų amžiaus vidurkis $11,44 \pm 4,12$ metai. Šios grupės tiriamieji – Vilniaus vaikų ligoninės pacientai, gaunantys gydymą pagal poreikį ir nevykdančius kineziterapijos programos.

Siekiant įvertinti fizinio aktyvumo įtaką pacientų gyvenimo kokybei, tiriamųjų sąnarių funkcinė būklė buvo vertinama pagal hemofilija sergančių asmenų sąnarių būklės vertinimo skalę (Hemophilia Joint Health Score (HJHS) [18]. Pagal šią metodiką vertinami dažniausiai hemofilijos pažeidžiami sąnariai - taikiniai – aklūnės, kelio ir čiurnos sąnariai. Skalę sudaro dvi dalys – sąnarių būklės ir eisenos vertinimas. Vertinant sąnario būklę yra vertinami 8 rodikliai: 1) sąnario patinimas; 2) patinimo trukmė; 3) sąnario krepitacija; 4) skausmas judesio metu; 5) lenkimo judesio amplitudė; 6) tiesimo judesio amplitudė; 7) raumenų jėga; 8) raumenų atrofija. Vertinant eisena, pacientas atlieka šias funkcines užduotis: ėjimą, lipimą laiptais, bėgimą, šokinėjimą ant vienos kojos. Galima balų suma nuo 0 iki 124, geriausias balas – 0.

Pacientų savarankiškumas buvo vertinamas pagal hemofilijos funkcinio nepriklausomumo skalę (*Functional Independence Score in Hemophilia (FISH)*) [19]. Skalė apima sekančias kasdieninės veiklos sritys: savipriežiūrą ir apsitaravimą (valgymą, prausimąsi, rengimąsi) bei mobilumą (persikėlimą, ėjimą, lipimą laiptais). Kiekviena atlikta užduotis vertinama balais nuo 1 iki 4, priklausomai nuo reikiamos pagalbos užduočiai atlikti (1 balas – negali atlikti, 2 – gali atlikti su pagalba, 3 – gali atlikti, bet ne taip kaip sveikas asmuo, 4 – atlieka kaip sveikas asmuo). Galima balų suma nuo 0 (funkciškai priklausomas) iki 32 (funkciškai nepriklausomas).

Vaikų gyvenimo kokybė vertinta pagal Kanados hemofilija sergančių vaikų gyvenimo kokybės klausimyno duomenis (Canadian Haemophilia Outcomes – Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT version 2.0) [20]. Yra dvi klausimyno versijos, viena iš kurių skirta nuo 4 iki 18 metų hemofilija sergantiems vaikams, kita – jų tėvams. Klausimyną sudaro 35 klausimai, kuriais vertinama sergančio vaiko psichoemocinė būklė, žinios apie ligą, gydymo kokybę, galimybės dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje, santykiai su aplinkiniais žmonėmis (tėvais, artimaisiais, bendraamžiais). Kiekvienas respondento atsakymas buvo įvertintas balais nuo 0 iki 4. Bendra gyvenimo kokybė bei ją sudarančios sritys buvo vertinamos nuo 0 iki 100 balų, laikantis 75 % minimalių duomenų taisyklės, pagal kurią nepažymėtų teiginių skaičius neturi viršyti 25% visų klausimyno atsakymų. Kuo didesnis balų skaičius, tuo geresnė gyvenimo kokybė.

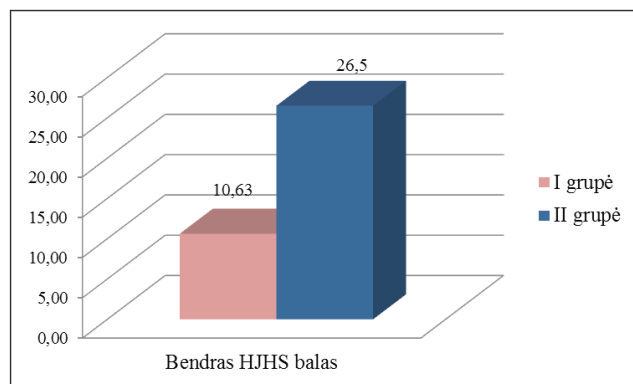
Statistinė duomenų analizė atlikta naudojant „SPSS 20“ versijos statistinę programą. Apskaičiuoti rodiklių aritmetiniai vidurkiai (X), aritmetinių vidurkių reprezentacijos paklaidos (Sx), imties vidutiniai kvadratiniai nuokrypiai (S±). Dviejų grupių vidurkiams palyginti buvo takomas Stjudento testas. Koreliacija tarp tiriamų rodiklių buvo vertinama Spe-

arman'o koreliacijos koeficientu. Duomenys laikomi statistiškai reikšmingais, kai $p < 0,05$. Pateikiant rezultatus, nurodytas vidurkis plus/minus standartinis nuokrypis ($\pm SN$).

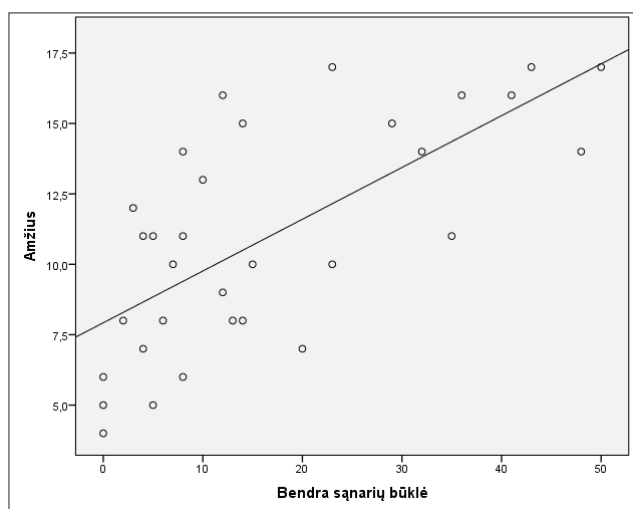
REZULTATAI

Tyrimo duomenimis, I grupės tiriamųjų sąnarių būklė pagal HJHS skalę buvo $10,63 \pm 6,05$ balai, o II grupės tiriamųjų – $26,50 \pm 14,69$ balų. I grupės tiriamiesiems, kuriems šalia profilaktinio gydymo reguliariai buvo taikoma kineziterapija, nustatytas reikšmingai mažesnis sąnarių pažeidimas ($p < 0,005$), lyginant su II grupės tiriamųjų duomenimis, kuriems kineziterapija taikyta nebuvo (1 pav.).

Ivertinus pacientų sąnarių būklės priklausomybę nuo amžiaus nustatytas stiprenis negu vidutinis, statistiškai reikšmingas ryšys ($r = 0,687$). Didėjant tiek I, tiek II grupių tiriamųjų amžiui, didėja sąnarių pažeidimas. Geriausia sąnarių būklė buvo 4 metų amžiaus tiriamųjų – 0 balų, blo-



1 pav. I ir II grupės tiriamųjų sąnarių būklė



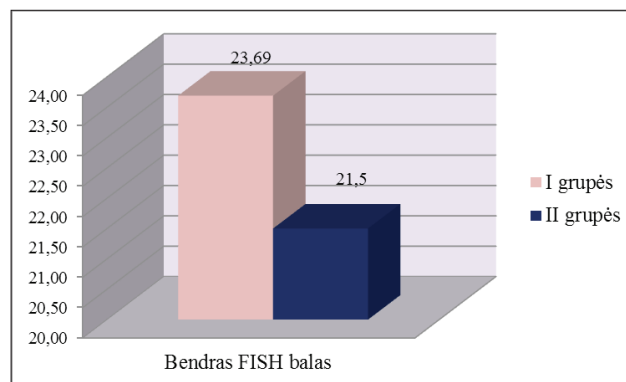
2 pav. Vaikų, sergančių hemofilija, sąnarių funkcinės būklės ir amžiaus santykis

giausia – 17 metų amžiaus – 50 balų (2 pav.)

Vertinant tiriamųjų savarankiškumą pagal FISH skalę, geresni rezultatai stebimi I tiriamųjų grupėje, nors patikimo skirtumo tarp I ir II grupių nenustatyta ($p > 0,05$). I grupės tiriamųjų savarankiškumo vidurkis buvo $23,69 \pm 6,43$ balai, o II grupės – $21,25 \pm 6,18$ balai. Mažiausia I grupės tiriamųjų funkcinio savarankiškumo reikšmė – 14 balų, didžiausia – 32 balai. Mažiausia II grupės tiriamųjų funkcinio savarankiškumo reikšmė – 13 balų, didžiausia – 30 balų (3 pav.).

Vertinant vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybę pagal CHO-KLAT klausimyną, jį sudarantys teiginiai buvo sugrupuoti į 5 gyvenimo kokybės sritis: 1) vaiko psichoemocinę būklę; 2) žinias apie ligą; 3) gydymo kokybę; 4) galimybes dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje; 5) santykius su aplinkiniais žmonėmis. Šias sritis reprezentuojantys teiginiai pateikti 1 lentelėje.

Išanalizavus tiriamųjų duomenis, atsižvelgiant į kiekvieną gyvenimo kokybės sritį, nustatyta, kad jų gyvenimo kokybė skyrėsi. II grupės tiriamieji (40,4%) yra retai patenkinti savo kūnu, tuo tarpu didelė dalis I grupės tiriamųjų (50%) visada patenkinti savo kūnu. II grupės tiriamiesiems (43,8%) dažnai trūksta žinių apie savo ligą, o I grupės tiriamiesiems (43,8%) šių žinių trūksta retai. Taikomu gydymu II grupės tiriamieji (50%) patenkinti retai arba kartais, o I grupės (43,8%) – dažnai. Dauguma II grupės tiriamųjų



3 pav. I ir II grupės tiriamųjų funkcinis savarankiškumas

1 lentelė. Vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybės (CHO-KLAT) duomenys

Teiginiai	Atsakymai		Niekada (%)		Retai (%)		Kartais (%)		Dažnai (%)		Visada (%)	
	I grupė	II grupė	I grupė	II grupė	I grupė	II grupė	I grupė	II grupė	I grupė	II grupė	I grupė	II grupė
1) Aš patenkintas savo kūnu	0	12,5	12,5	40,4	12,5	18,8	25	22	50	0	12,5	6,3
2) Man trūksta žinių apie savo ligą	12,5	0	43,8	6,3	31,3	37,5	12,5	43,8	0	12,5	12,5	12,5
3) Aš patenkintas gydymu, kurį gaunu	0	6,3	0	25,0	18,8	25,0	43,8	31,3	37,5	6,3	12,5	12,5
4) Man liūdina, kad negaliu dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje	25,0	0	37,5	25,0	31,3	25,0	0	37,5	6,3	12,5	12,5	12,5
5) Man nepatinka, kad mano liga gąsdina aplinkinius	0	0	50,0	18,8	31,3	25,0	12,5	37,4	6,3	18,8	18,8	18,8

(37,5%) dažnai turi ribotas galimybes dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje, o I grupės tiriamųjų (37,5%) šios galimybės ribojamos retai. Neigiama aplinkinių žmonių reakcija į vaiko ligą II grupės tiriamiesiems (37,4%) dažnai sukelia nemalonias emocijas, o I grupės (50,0%) – retai.

Įvertinus atskiras vaiko gyvenimo kokybės sritis, nustatyta, kad I grupės tiriamųjų gyvenimo kokybė buvo patikimai ($p < 0,05$) geresnė. Tik vertinant žinias apie ligą ir santykius su aplinkiniais patikimų skirtumų nenustatyta ($p > 0,05$). Patikimi skirtumai nustatyti tarp psichoemocinės būklės ($p = 0,004$), gydymo kokybės ($p = 0,007$) ir galimybių dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje ($p = 0,001$) sričių (4 pav.).

Tyrimo duomenys rodo, kad I grupės tiriamųjų bendra gyvenimo kokybė yra geresnė lyginant su II grupės gyvenimo kokybe ($p < 0,05$). I grupės tiriamųjų gyvenimo kokybės vidurkis buvo 78 ± 17 balų, o II grupės – 41 ± 14 balų (5 pav.).

REZULTATŲ APTARIMAS

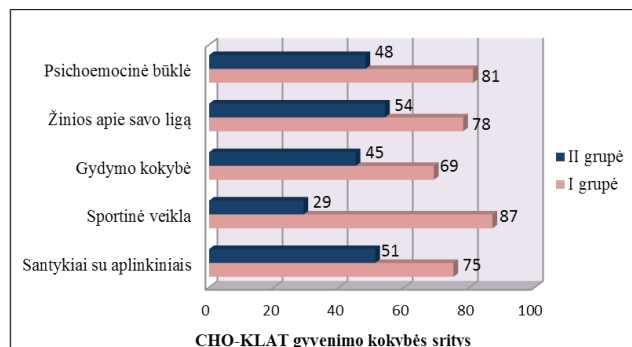
Remiantis kitų autorių duomenimis, pastebėta, kad vaikų, sergančių hemofilija, sąnarių būklė įvairiose šalyse yra prastesnė nei mūsų tiriamosios grupės vaikų [21-23]. Mūsų tyrimo rezultatai rodo, kad Lietuvos tiriamųjų sąnarių būklė buvo bloga – $26,5 \pm 14,69$ balų, kai tuo tarpu panašaus amžiaus Kanados vaikų sąnarių būklė buvo įvertinta $10,63 \pm 6,05$ balų, kas rodo geresnę sąnarių būklę. Atsižvelgiant į tai, kad Lietuvoje beveik visi sunkia hemofilijos forma sergantys vaikai gauna gydymą faktoriumi pagal poreikį, kas neapsaugo nuo spontaninių kraujavimų į sąnarius ir artropatijos išsivystymo rizikos ateityje, Lietuvos vaikų sąnarių būklė yra blogesnė lyginant su vaikų, kurie gauna profilaktinį gydymą ir kineziterapiją [21]. Dėl to, daugelio autorių teigimu, kineziterapija ir kitos reabilitacijos priemonės turi būti pagrindinės gydant hemofiliją tose šalyse, kur profilaktinis gydymas nėra lengvai prieinamas [14-17].

Analizuojant vaikų, sergančių hemofilija, amžiaus įtaką jų sąnarių būklei, įvairių šalių autorių nustatyta, kad sąnarių pažeidimai reikšmingai didesni vyresniame vaikų am-

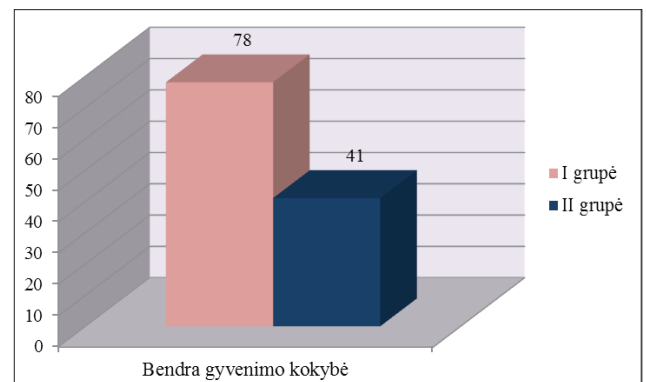
žiuje [18,21-23]. Dauguma šių autorių neišskiria tikslaus vaikų amžiaus, nuo kurio stebimi didesni sąnarių pažeidimai. Tačiau kai kurių studijų duomenys rodo, kad sąnarių būklė patikimai skiriasi tarp vaikų iki 10 metų amžiaus ir vyresnio amžiaus vaikų grupių. Nustatyta, kad pavojingiausias amžiaus periodas, turintis didžiausią artropatijos išsivystymo riziką, prasideda nuo 10 metų amžiaus ir vėliau [21-23]. Mūsų tyrimo metu įvertinus pacientų sąnarių būklės priklausomybę nuo amžiaus taip pat buvo pastebėta, kad didėjant tiriamųjų amžiui, didėja sąnarių pažeidimas.

Tyrimo metu nustatyta tendencija, kad Kanados vaikų, sergančių hemofilija, funkcinis savarankiškumas yra geresnis negu Lietuvos vaikų, tačiau skirtumas nepatikimas ($p > 0,05$). Kanados tiriamųjų savarankiškumo vidurkis yra $23,69 \pm 6,43$ balai, o Lietuvos tiriamųjų – $21,25 \pm 6,18$ balai. Sudėtingiausios savarankiškumo užduotys tiek I, tiek II grupės tiriamiesiems buvo tupėjimas, ėjimas bei lipimas laiptais. Kitų autorių atliktuose tyrimuose tai aiškinama tuo, kad didesnius nepatogumus kasdieninėje veikloje sukelia būtent apatinių galūnių sąnarių pažeidimai [19, 24], nors sergant hemofilija dažniausiai pažeidžiami yra alkūnės, kelio ir čiurnos sąnariai. Taigi, sprendžiant kasdieninės veiklos sunkumus, su kuriais susiduria sergantieji hemofilija, svarbų vaidmenį atlieka kineziterapija bei tinkamas fizinis aktyvumas [25].

Tiriam vaikų, sergančių hemofilija, gyvenimo kokybę, nustatyta, kad Kanados tiriamųjų bendra gyvenimo kokybė yra geresnė negu Lietuvos vaikų (78 ir 41 balų) ($p < 0,05$). Tik vertinant žinias apie ligą ir santykius su aplinkiniais patikimų skirtumų nerasta ($p > 0,05$). Statistiškai patikimi skirtumai nustatyti tarp psichoemocinės būklės ($p = 0,004$), gydymo kokybės ($p = 0,007$) ir galimybių dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje ($p = 0,001$) įvertinimų. Gera vaikų psichoemocinė būklė, gera gydymo kokybė bei galimybės dalyvauti mėgstamoje sportinėje veikloje turi reikšmingos įtakos jų gyvenimo kokybei. Kadangi galimybės dalyvauti



4 pav. I ir II grupės tiriamųjų gyvenimo kokybės sritys



5 pav. I ir II grupės tiriamųjų bendra gyvenimo kokybė

sportinėje veikloje apima net tik fizinius ir funkcinius aspektus, bet turi įtakos ir asmenybės formavimuisi ir socialinei sąveikai, ši sritis, pasak daugelio autorių, vaidina ypatingai svarbų vaidmenį, vertinant hemofilija sergančiųjų gyvenimo kokybę [26-28]. Nustatyta, kad dalyvavimas sportinėje veikloje pagerina ne tik hemofilija sergančių vaikų fizinę būklę, bet ir užtikrina jų emocinę bei socialinę gerovę [26].

IŠVADOS

1. Profilaktinis gydymas bei reguliariai vykdoma individuali kineziterapijos programa pagerina funkcinę sąnarių būklę, funkcinį savarankiškumą bei gyvenimo kokybę.

2. Hemofilija sergančių vaikų psichoemocinė būklė, gydymo kokybė ir galimybės dalyvauti sportinėje veikloje reikšmingai keičia jų gyvenimo kokybę. Siekiant pagerinti vaikų, sergančių hemofilija, savarankiškumą bei gyvenimo kokybę Lietuvoje, tikslinga derinti profilaktinį gydymą su individualios kineziterapija taikymu.

Literatūra

1. Trakymiene S, Rageliene L. Optimal treatment for children with haemophilia: a review. *Acta Med Lituanica* 2009; 16: 3–10.
2. World Federation of Hemophilia. Hemophilia in Pictures Educator's Guide: World Federation of Hemophilia. Quebec, Canada, 2008.
3. Ljung R. Prophylactic therapy in haemophilia, *Blood Rev*, 2009; 23:267–74.
4. Rodriguez – Merchan EC. Musculoskeletal complications of haemophilia. *HSSJ* 2010; 6:37-42.
5. Hoots WK, Rodriguez N, Boggio L, Valentino LA. Pathogenesis of haemophilic synovitis: clinical aspects. *Haemophilia* 2007; 13, 4-9.
6. Jasen WD, Roosendaal G, Floris PJ, Lafeber G. Understanding haemophilic arthropathy: an exploration of current open issues. *British Journal of haemophilia*, 2008; 143, 632-640.
7. Hilberg T, Czepa D, Freialdenhoven D. et al. Joint pain in people with haemophilia depends on joint status. Department of Sports Medicine, University of Wuppertal, Wuppertal, Germany, 2011.
8. Alcalay M, Deplas A. Rheumatological management of patients with haemophilia. Part II: muscle hematomas and pseudotumors. *Joint Bone Spine* 2002; 69:556-9.
9. Saadi AS, Wadan A, Hamarneh S, Emad M. Life – threatening biopsy of an iliopsoas pseudotumour in a patient with haemophilia: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2008; 2:135.
10. Dauty M, Sigaud M, Trossoert M, Fressinaud E, Letenneur J, Dubois C. Iliopsoas hematoma in patients with haemophilia: a single – center study. *Joint Bone Spine* 74 2007; 179-183.
11. Egan B, Eldridge B, Barnes C, Wolfe R. Are boys with severe haemophilia as physically active as the normal population? *Haemophilia* 2006; 12(2): 103–6.
12. Monahan PE, Baker JR, Riske B, Soucie M. Physical functioning in boys with haemophilia in the US. *American Journal of Preventive Medicine* 2011; 41: 360-368.
13. Engelbert RHH, Platingam M, Van Der Net J. et al. Aerobic Capacity in Children with Haemophilia. *The Journal of Pediatrics*, 2008.
14. Manco-Johnson MJ, Petterson H, Petrini P. et al. Physical therapy and imaging outcomes measures in a haemophilia population treated with factor prophylaxis: current status and future directions. *Haemophilia*, 2004.
15. Gomis M., Querol F., Gallach JE. et al. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia* 2009; 15(1): 43-54.
16. Blamey G, Forsyth A, Zourikian N. et al. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective *Haemophilia* 2010; 16 (Suppl. 5): 136- 145.
17. Forsyth AL, Quon DV, Konkle BA. Role of exercise and physical activity on haemophilic arthropathy, fall prevention and osteoporosis. *Haemophilia* 2011; 17:870-876.
18. Feldman BM, Funk S, Lundin B, Doria AS, Ljung R, Blanchette V. Musculoskeletal measurement tools from the International Prophylaxis Study Group (IPSG). *Haemophilia* 2008; 14(3): 162–9.
19. Poonoose PM, Manigandan C, Thomas R. Functional Independence Score in Haemophilia: a new performance-based instrument to measure disability. *Haemophilia* 2005; 11 (6): 598-602.
20. Young NL, Bradley CS, Blanchette V. et al. Development of health-related quality of life measure for boys with haemophilia: the Canadian Haemophilia Outcomes – Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT). *Haemophilia* 2004; 10 (1): 34-43
21. Trakymiene S. Musculoskeletal Pathologies in Children with Haemophilia Evaluated using a Standardised Physical Joint Scoring System to Assess Disability. *European Oncology & Hematology*, 2011; 7(1):76-80.
22. Chen L, Sun J, Wu R et al. Joint health status of Chinese hemophilia children: a pilot study using the Hemophilia Joint Health Assessment Scale (HJHS). *Haemophilia* 2008; 14(2): 79.
23. Hilliard P, Funk S, Zourikian N et al. Haemophilia joint health score reliability study. *Haemophilia* 2006; 12: 518–25.
24. Groen VB, Van Der Net J, Bos K. Joint health and functional ability in children with haemophilia who receive intensive replacement therapy. *Haemophilia* 2011; 17(5):783-790.
25. De Kleijn P, Gilbert M, Roosendaal G. et al. Functional recovery after bleeding episodes in haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10(4): 157-160.
26. Von Mackensen S. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2007; 13(2): 38-43.
27. Mulder K, Cassis F, Seuser DR. et al. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia*, 2004.
28. Ross C, Goldenberg N, Hund D. Athletic participation in severe haemophilia: bleeding and joint outcomes in children on prophylaxis. *Pediatrics*, November, 2009; 5(124).

THE INFLUENCE OF PHYSICAL ACTIVITY TO THE QUALITY OF LIFE IN PEDIATRIC WITH HAEMOPHILIA

Veslava Janovič, Lina Ragelienė, Alydas Juocevičius,

Juozas Raistenski, Judita Doveikienė

Summary

Key words: haemophilia, haemophilic arthropathy, physical therapy, functional independence, quality of life.

The objective of this study was to determine the influence of physical activity to the quality of life in pediatric with haemophilia.

Methods. 32 patients with severe haemophilia A and B were enrolled in the study, including 16 boys from Toronto Sick Kids hospital rehabilitation department and 16 – from Children's Hospital Physical Medicine and Rehabilitation Center. The age range was 4-17 years. Patient's joints state was assessed by Haemophilia Health Joint Score (HJHS), functional independence by Functional Independence Score in Haemophilia (FISH) and quality of life by using the Canadian Children with Haemophilia Quality of Life Questionnaire (CHO-KLAT). Statistical analysis was performed using „SPSS Statistics 20“.

Results and conclusions. Our results showed that children with haemophilia receiving prophylactic treatment and regular physical therapy have significantly better joint state, functional independence and quality of life. Children psychoemotional state, quality of treatment and opportunities to participate in sporting activities have significant impact on their quality of life. The prophylactic treatment and physical therapy should be combine and well organized in order to improve children with haemophilia quality of life in Lithuania.

Correspondence to: veslava.janovic@gmail.com