

ارتباط میزان از کارافتادگی کلینیکی و شدت علایم رادیولوژیکی در بیماران هموفیلی استان اصفهان

دکتر مهری سیروس*^۱؛ دکتر محمد جاودان^۲؛ دکتر حمید نصر اصفهانی^۳؛ دکتر غلامرضا محسنی^۴

چکیده

مقدمه: بیماری هموفیلی یک بیماری ارثی است که شایع‌ترین تظاهر کلینیکی آن خون‌ریزی داخل مفصلی است. با توجه به تخریب مفصلی پیشرونده در بیماران هموفیلی، میزان از کارافتادگی این بیماران، نیاز به درمان‌های طبی و جراحی با هزینه‌های گزاف و همچنین به وجود آمدن مشکلات قانونی ناشی از، از کارافتادگی این بیماران، مطالعه حاضر به منظور بررسی میزان از کارافتادگی کلینیکی بیماران هموفیلی و ارتباط آن با علایم رادیولوژیکی به عمل آمده است.

مواد و روش‌ها: مطالعه حاضر به صورت مقطعی، توصیفی و تحلیلی در بیماران هموفیلی استان اصفهان که در بیمارستان سیدالشهداء دارای پرونده بودند در سال ۱۳۸۰ به عمل آمد. بیماران مورد مطالعه در مجموع ۲۳۶ نفر بوده‌اند. بیماران از نظر بالینی توسط متخصص ارتوپدی و از نظر رادیولوژیک نیز تمام رادیوگرافی‌ها توسط همکار رادیولوژیست مورد مطالعه قرار گرفتند. بیماران از نظر شدت علایم مفصلی، علایم رادیولوژیک، سن و سطح عامل هموفیلی مورد بررسی قرار گرفتند. اطلاعات با آزمون‌های کای دو و *Kruskal-Wallis* آنالیز شدند.

یافته‌ها: ۴۵ درصد بیماران از نظر رادیولوژیکی بدون علامت بودند. گرفتاری مفاصل در مرحله I رادیولوژیک ۶ درصد، در مرحله II رادیولوژیک ۸/۵ درصد و در مرحله III رادیولوژیک ۱۱/۸ درصد، در مرحله IV رادیولوژیک ۲۲ درصد و در مرحله V رادیولوژیک ۶/۷ درصد قرار داشتند. از نظر کاهش عملکرد کلینیکی و فانکشن، اختلال خفیف در ۵۴/۶ درصد، اختلال متوسط در ۳۲/۶ و ۱۲/۸ درصد دارای اختلال عملکرد شدید بودند. همچنین کم‌ترین شدت گرفتاری رادیولوژیک در کودکان کم‌تر از ۳ سال و بیشترین گرفتاری رادیولوژیک در بیماران بالاتر از ۱۶ سال دیده شد. شایع‌ترین مفاصل گرفتار به ترتیب زانو ۳۷، آرنج ۲۵، مچ پا ۲۲، مچ دست ۷/۴، شانه ۶/۲ و هیپ ۲/۴ درصد بوده است. همچنین در این مطالعه هرچه سطح عامل VIII کم‌تر بود شدت گرفتاری مفصلی به طور معناداری بیشتر بود ($P < 0/001$).

نتیجه‌گیری: در مطالعه حاضر مشخص شد ۷۱/۲ درصد از بیماران هموفیلی از نظر رادیولوژیک طبیعی یا تغییرات قابل برگشت دارند. در صورت تزیق به موقع عوامل انعقادی و حفظ سطح عامل VIII به حد طبیعی می‌توان از ایجاد ضایعات مفصلی جلوگیری نمود. هرچه سطح عامل VIII کم‌تر باشد با تکرار خون‌ریزی، شدت گرفتاری مفصلی بیشتر خواهد شد. همچنین مشخص شد با بالا رفتن سن بر میزان شدت گرفتاری مفصلی افزوده می‌شود. ولی در موارد شدید ارتباط آماری بین شدت علایم رادیولوژیک و اختلال عملکرد (کلینیکی) وجود ندارد. یعنی با استفاده از رادیولوژی نمی‌توان اختلال عملکردی بیماران هموفیلی را پیشگویی نمود و رادیولوژی وسیله مناسبی برای اسکرین کردن اختلال عملکردی بیماران نمی‌باشد.

کلیدواژه‌ها: هموفیلی، آرتروپاتی، هماتروز، از کارافتادگی

«دریافت: ۱۳۸۶/۴/۱۶ پذیرش: ۱۳۸۷/۷/۲۴»

۱. متخصص رادیولوژی و استادیار دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

۲. متخصص ارتوپدی و استادیار دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

۳. متخصص ارتوپدی

۴. متخصص بیهوشی

*عهده‌دار مکاتبات: اصفهان، خیابان صفا، بیمارستان الزهرا، بخش رادیولوژی، فاکس: ۰۳۱۱-۶۶۶۲۷۳۵، تلفن: ۰۳۱۱-۶۶۶۲۳۳۴-۸

مقدمه

هموفیلی A (کمبود عامل VIII) شایع‌ترین اختلال ارثی انعقادی شدید است که در ۷۰ درصد موارد یک سابقه مثبت فامیلی حاکی از ابتلای افراد مذکر وجود دارد. ژن مربوطه تغییرات برای خودبه‌خودی بالایی داشته و این مسأله موجب بروز بیماری در ۳۰ درصد باقیمانده بیماران می‌شود (۱).

میزان شیوع هموفیلی A در نوزادان مذکر زنده متولدشده یک در ده هزار می‌باشد (۲). بیماری هموفیلی A با خونریزی به‌درون بافت‌های نرم، عضلات و همچنین مفاصل مشخص می‌گردد. هموستاز طبیعی فقط به ۲۵ درصد فعالیت عامل VIII نیازمند است، ولی بیشتر بیماران علامت‌دار فقط ۵ درصد فعالیت عامل طبیعی را دارا می‌باشند (۳). شدت بالینی بیماری ارتباط تنگاتنگی با سطح پلاسمایی عامل VIII دارد (۱). بیماران دارای کم‌تر از ۱ درصد فعالیت پلاسمایی عامل VIII دچار بیماری شدید می‌باشند.

این بیماران حتی بدون ترومای مشخص نیز خونریزی می‌کنند (۳). بیماران دارای سطح عامل ۵-۱ درصد دچار بیماری نسبتاً شدید می‌باشند و حملات خونریزی کم‌تری دارند (۳). بیماران دارای سطح عامل ۲۵-۵ درصد به‌عنوان بیماری متوسط و بیماران با فعالیت عامل VIII بیش از ۲۵ درصد در گروه بیماری خفیف طبقه‌بندی شده که این بیماران فقط به‌دنبال ضربه دچار خونریزی می‌شوند (۱).

خونریزی در بیماری هموفیلی می‌تواند ساعت‌ها و یا

روزها پس از آسیب بروز کند و هر عضوی را درگیر کرده و در صورت عدم درمان می‌تواند روزها یا هفته‌ها طول بکشد. این تجمع خون نسبتاً لخته‌شده می‌تواند موجب بروز سندروم کمپارتمان، فلیت کاذب و نوروپاتی به‌خصوص نوروپاتی عصب فمورال به‌دلیل هماتوم خلف صفاقی گردد. آسیب مفصلی تقریباً در تمام بیماران هموفیلیک رخ می‌دهد. مفاصل تحمل‌کننده وزن بیشتر گرفتار می‌شوند و ترتیب شایع ابتلاء مفاصل شامل: زانو، آرنج، شانه، مچ پا، مچ دست و هیپ می‌باشد، ولی گرفتاری ستون فقرات نادر است (۴).

آرتروپاتی هموفیلیک با هم‌ارتروز شروع می‌شود، به‌خصوص وقتی که دو یا سه بار خونریزی در مدت کوتاهی درون مفصل رخ دهد (۵)، سپس آرتروپاتی هموفیلیک به‌صورت بالینی و رادیولوژیک آشکار خواهد شد که منجر به اختلال در عملکرد مفاصل گرفتار خواهد گردید (۶).

براساس طبقه‌بندی آرنولد-هیگلارتنر^۱ مراحل ابتلاء رادیولوژیک مفاصل در این بیماری به پنج مرحله تقسیم می‌شود (۴):

مرحله I: تورم نسج نرم، ولی اختلال استخوانی وجود ندارد؛

مرحله II: رشد بیش از حد اپی‌فیزواستئوپروز؛

مرحله III: باریک شدن فضای مفصل به درجات خفیف تا متوسط، تشکیل کیست استخوان زیرغضروفی، در زانو شکاف اینترکوندیلار و در آرنج شکاف تروکله آر وسیع‌تر می‌شود و استخوان کشکک زانو چهار گوش می‌شود.

پروفیلاکسی در کودکی دارد (۷). به همین دلیل در ارزیابی وضعیت عملکرد بیماران هموفیلی از این شاخص‌ها استفاده می‌گردد (۸). روش‌های رادیولوژیک نیز در کنار این شاخص‌ها برای بررسی و تعیین وضعیت عملکرد و درگیری مفصلی در بیماران هموفیلی مورد استفاده قرار می‌گیرد (۹). باتوجه به این که هنوز بررسی جامعی برای تعیین ارزش رادیوگرافی ساده مفاصل در ارزیابی درگیری بالینی مفصلی و عملکرد بیماران هموفیلی به‌طور مستقل انجام نگرفته است، این مطالعه برای غربالگری بیماران، تعیین ارزش رادیوگرافی ساده و ارتباط آن با وضعیت بالینی بیماران هموفیلی انجام شده است.

مواد و روش‌ها

مطالعه حاضر در سال ۱۳۸۰ به‌صورت مقطعی، توصیفی، تحلیلی و نمونه‌گیری آسان از کل بیماران هموفیلی استان اصفهان که ۲۳۶ نفر و دارای پرونده پیگیری در مرکز پزشکی سیدالشهداء(ع) اصفهان بودند به‌عمل‌آمد. جمع‌آوری اطلاعات باتوجه به سن بیماران، علائم رادیولوژیک بر اساس طبقه‌بندی آرنولد-هیگلارتنر، میزان اختلالات عملکرد مفاصل (خفیف، متوسط و شدید) و شدت کمبود عامل VIII به‌عمل‌آمد. طبقه‌بندی رادیولوژیک توسط همکار رادیولوژیست و معاینه فیزیکی و طبقه‌بندی عملکرد بالینی بیماران توسط متخصص ارتوپدی انجام گرفت. اطلاعات به‌دست‌آمده پس از استخراج نتایج خام، با استفاده از آزمون‌های کای‌دو و Kruskal-Wallis مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند و $P < 0/05$ معنادار تلقی شد.

مراحل مذکور با درمان هموفیلی قابل برگشت می‌باشد. مرحله IV: مراحل شبیه مرحله قبلی همراه با باریک شدن شدید فضای مفصلی است.

مرحله V: فضای مفصلی کاملاً از بین‌رفته و دچار فیبروز و آنکیلوز شده است.

مراحل IV و V غیرقابل برگشت می‌باشند.

همچنین براساس میزان اختلال ایجادشده در عملکرد

بالینی بیماران، بیماری به سه گروه تقسیم می‌شود:

۱- خفیف: دامنه حرکتی مفصلی در حد طبیعی، دفورمیتی حداقل، قدرت عضلات حدود $\frac{4-5}{5}$ ، شدت درد خفیف تا متوسط و فواصل حملات خونریزی بیش از ۶ هفته می‌باشد.

۲- متوسط: دامنه حرکتی کاهش یافته، دفورمیتی واضح، قدرت عضلات $\frac{1-3}{5}$ ، فواصل حملات خونریزی کم‌تر از ۶ هفته و بیماران از شدت درد شاکی می‌باشند.

۳- شدید: دامنه حرکتی مفصل به‌شدت کاهش یافته، دفورمیتی شدید، کاهش قدرت عضلات $\frac{1-3}{5}$ و فواصل حملات خونریزی کم‌تر از ۲ هفته و درد شدید می‌باشد.

از نظر درمانی نیز درمان در منزل و تجویز عامل توسط شخص بیمار موجب کاهش شیوع آرتрит دژنراتیو و کاهش میزان نیاز به درمان جراحی می‌شود (۶).

مطالعات گذشته نشان داده است که در افراد هموفیلی محدودیت دامنه حرکت و درگیری بالینی مفاصل ارتباط مستقیم با افزایش سن، نژاد، افزایش BMI، تعداد دفعات خونریزی مفصلی و عدم دریافت درمان

یافته‌ها

در کل ۲۳۶ بیمار مورد مطالعه ۴۰۳ مفصل مبتلا وجود داشت که شایع‌ترین مفاصل گرفتار، به ترتیب زانو (۳۷٪)، آرنج (۲۵٪)، مچ پا (۲۲٪)، مچ دست (۷/۴٪) و شانه (۶/۲٪) و کم‌ترین گرفتاری در هیپ (۲/۴٪) دیده شد.

از مجموع ۲۳۶ بیمار مورد مطالعه، درجه هموفیلی در ۱۲۴ بیمار (۵۲/۵٪) شدید، ۵۸ بیمار (۲۴/۷٪) نسبتاً شدید، ۴۸ بیمار (۲۰/۳٪) متوسط و ۶ نفر (۲/۵٪) خفیف بود.

براساس اختلال عملکرد بالینی بیماران به سه گروه تقسیم شدند که اختلال عملکردی در ۱۲۹ نفر (۵۴/۶٪) خفیف، ۷۷ نفر (۳۲/۶٪) متوسط و ۳۰ نفر (۱۲/۸٪) شدید بود.

همچنین بیماران از نظر شدت گرفتاری مفصلی براساس علایم رادیولوژی به پنج گروه تقسیم شدند که ۴۵ درصد افراد بدون علایم رادیولوژیک، ۶ درصد در مرحله I، ۸/۵ درصد در مرحله II، ۱۱/۸ درصد در مرحله III، ۲۲ درصد در مرحله IV و ۶/۷ درصد در مرحله V قرار داشتند.

به این ترتیب تقریباً در مفصل مبتلای نیمی از بیماران هیچ‌گونه علایم رادیولوژیک مبنی بر آسیب استخوانی یا نسج نرم دیده نشده است.

در گروه بیماران با علایم رادیولوژیک، تمام بیماران در مرحله IV رادیولوژیک بیشترین توزیع فراوانی و در مرحله I رادیولوژیک کم‌ترین توزیع فراوانی را داشتند.

همچنین ارتباط کاهش سطح عامل VIII و علایم رادیولوژیک بررسی شد و نتایج نشان داد در مواردی که

عامل VIII در خون کم‌تر باشد احتمال بروز علایم رادیولوژیک شدیدتر، بیشتر وجود دارد، به طوری که ۳۷ درصد بیمارانی که سطح عامل خونی زیر ۱ درصد داشتند دارای علایم رادیولوژیک مرحله IV بودند، در صورتی که بیماران دارای سطح عامل خونی بالای ۲۵ درصد علایم رادیولوژیک نشان ندادند ($P < 0/001$).

همچنین شدت گرفتاری مفصلی بر اساس سن بررسی شد. این بیماران از نظر سنی به ۴ گروه کم‌تر از ۳ سال، ۴-۱۰ سال، ۱۱-۱۶ سال و بالای ۱۶ سال تقسیم شدند. نتایج نشان داد که در بیماران با سن پایین‌تر درگیری مفصلی نسبت به سنین بالاتر به طور معناداری کم‌تر است، به طوری که از ۲۳۶ بیمار، ۲ بیمار زیر ۳ سال دارای علایم مرحله I رادیولوژیک و ۳۵ بیمار بالای ۱۶ سال دارای علایم مرحله IV رادیولوژیک بودند ($P < 0/001$).

در بیماران دارای اختلال عملکرد بالینی خفیف، علایم رادیولوژیکی به طور معناداری خفیف‌تر و در بیماران دارای اختلال عملکرد بالینی شدید، علایم رادیولوژیکی به طور معناداری شدیدتر بوده است ($P < 0/001$) (جدول ۱).

۶۴/۷ درصد بیماران دارای علایم رادیولوژیک غیرقابل برگشت (مراحل V و IV رادیولوژیک) در گروه متوسط اختلال عملکرد بالینی و ۳۵/۳ درصد علایم رادیولوژیک غیرقابل برگشت (مراحل V و IV رادیولوژیک) در گروه شدید اختلال عملکرد بالینی قرار داشتند که علایم رادیولوژیک غیرقابل برگشت در گروه با اختلال عملکرد بالینی شدید به طور معناداری کم‌تر بود ($P < 0/001$) (جدول ۲).

در فعالیت‌های روزمره این بیماران گردد (۱۰). هدف از انجام مطالعه حاضر بررسی ارتباط علائم بالینی درگیری مفصلی و علائم رادیولوژیکی برای تعیین ارزش یافته‌های رادیولوژیک در تعیین میزان اختلال عملکرد بالینی مفاصل بیماران هموفیلی A بود. مطالعات گذشته نشان داده بودند که سطح عامل خونی در ارتباط مستقیم با شدت درگیری مفصلی ناشی از بیماری هموفیلی می‌باشد (۷). به طوری که درمان پروفیلاکسی به محض مشاهده اولین اپیزود هماتروز و در سنین پایین می‌تواند نقش بسیار مهمی در پیشگیری از ارتروپاتی هموفیلی در سنین بزرگسالی داشته باشد (۱۱).

مطالعه حاضر نیز با توجه به نتایج به دست آمده نشان داد که از ۶۸ بیمار دارای ضایعات برگشت‌ناپذیر مفصلی (مرحله IV و V رادیولوژیک)، ۶۲ بیمار (۹۱/۲٪) دارای سطح عامل خونی زیر ۱ درصد بودند و بیماران با درگیری شدید بالینی مفاصل در سنین بالاتر قرار داشتند که تأییدکننده نتایج مطالعات قبلی بود. در مطالعات گذشته شایع‌ترین مفاصل درگیر به ترتیب زانو، آرنج، مچ پا، مچ دست، هیپ و شانه گزارش شده بود (۱۲) که در مطالعه حاضر نیز به غیر از شانه همین نتیجه به دست آمد، به طوری که شانه با فراوانی بیشتری نسبت به هیپ درگیر بود.

البته این گونه تفاوت‌ها در مطالعات گذشته نیز به چشم می‌خورد و در برخی منابع گرفتاری شانه حتی بیش از گرفتاری مچ پا و دست گزارش شده است (۱۳).

از نظر اختلال عملکردی ۵۴/۷ درصد از بیماران دچار اختلال عملکرد به صورت خفیف بوده‌اند، یعنی عوارض

جدول ۱- توزیع فراوانی بیماران تحت مطالعه برحسب علائم رادیولوژیک مفصلی به تفکیک میزان اختلال عملکرد بالینی

علائم رادیولوژیک	میزان اختلال عملکرد بالینی			جمع
	شدید	متوسط	خفیف	
نرمال	۰	۳	۱۰۳	۱۰۶
I	۰	۲	۱۲	۱۴
II	۳	۳	۱۴	۲۰
III	۳	۲۵	۰	۲۸
IV	۱۰	۴۲	۰	۵۲
V	۱۴	۲	۰	۱۶
جمع	۳۰	۷۷	۱۲۹	۲۳۶

جدول ۲- فراوانی نسبی شدت اختلال عملکرد بالینی برحسب نتایج رادیولوژیک

علائم رادیولوژیک	میزان اختلال عملکرد بالینی			جمع
	شدید	متوسط	خفیف	
قابل برگشت	۶	۳۳	۱۲۹	۱۶۸
(III, II, I, N*)	(۳/۶)	(۱۹/۶)	(۷۶/۸)	(۱۰۰)
غیرقابل برگشت	۲۴	۴۴	۰	۶۸
(V, IV)	(۳۵/۳)	(۶۴/۷)	(۰)	(۱۰۰)
جمع	۳۰	۷۷	۱۲۹	۲۳۶
	(۱۲/۷)	(۳۲/۶)	(۵۴/۷)	(۱۰۰)

N*=Normal

بحث

آرتروپاتی هموفیلی از شایع‌ترین عوارض این بیماری می‌باشد که می‌تواند موجب اختلالات حرکتی و ناتوانی

مفصلی در فعالیت‌های روزمره آنان اختلال ایجاد نکرده است.

این آمار با درصد افرادی که در رادیوگرافی‌های به‌عمل‌آمده هیچ‌گونه تغییرات استخوانی نداشتند (مراحل رادیولوژیک طبیعی یا مرحله I) قابل تطبیق است ولی در افرادی که دچار اختلال عملکردی بالینی متوسط می‌باشند بین اختلال عملکردی بالینی و علایم رادیولوژیکی رابطه معناداری وجود ندارد. همچنین ۶۴/۷ درصد افراد دارای علایم رادیولوژیک غیرقابل برگشت در گروه متوسط اختلال عملکرد بالینی بودند و تنها ۳۵/۳ درصد از بیماران با علایم رادیولوژیکی غیرقابل برگشت در گروه اختلال عملکرد بالینی شدید قرار داشتند، که از این قسمت می‌توان چنین نتیجه‌گیری کرد که صرفاً با توجه به رادیوگرافی‌های بیماران نمی‌توان مراحل اختلال عملکرد بالینی آنان را پیشگویی نمود. به‌عبارت دیگر غربالگری میزان ازکارافتادگی و اختلال عملکرد بالینی بیماران صرفاً با استفاده از رادیولوژی منطقی نیست و معاینات کلینیکی نقش مهم‌تری دارا می‌باشند، ضمناً می‌توان نتیجه‌گیری کرد که محدودیت حرکت مفاصل در

تعداد زیادی از بیماران ناشی از اختلالات بافت نرم، ضعف و آتروفی عضلانی به‌دلیل بی‌حرکتی می‌باشد و ضایعات استخوانی تنها عامل مؤثر در ایجاد محدودیت حرکتی مفاصل نمی‌باشند.

در مطالعاتی که در گذشته انجام شده است ارزش رادیوگرافی ساده به‌تنهایی سنجیده نشده است. با این وجود رادیوگرافی همراه با معاینات بالینی و سایر روش‌های تصویربرداری برای تعیین عملکرد مفاصل بیماران هموفیلی به‌کار رفته است (۱۴).

به‌طورکلی با توجه به نتایج این مطالعه می‌توان نتیجه گرفت که با شناسایی هرچه سریع‌تر بیماران هموفیلی A در سنین پایین‌تر و شروع هرچه سریع‌تر درمان پروفلاکسی با عامل VIII می‌توان از عوارض بعدی آن در سنین بزرگسالی جلوگیری کرد، همچنین با وجود این‌که انجام رادیوگرافی از مفاصل درگیر در بررسی مرحله درگیری مفصلی ارزشمند می‌باشد ولی به‌تنهایی نمی‌تواند در تعیین شدت درگیری بالینی مفاصل مبتلا به آرتروپاتی هموفیلی و میزان ازکارافتادگی بیماران هموفیلی مفید باشد.

Abstract

Assessment of the Relationship between Clinical Dysfunction and Severity of Radiologic Signs in Hemophilic Patients in Isfahan.

Sirous, M.¹; Javdan, M.²; Esfahani, H.N.³; Mohseni, G.⁴

1. Assistant Professor of Radiology, Isfahan University of Medical Sciences

2. Assistant Professor of Orthopedics, Isfahan University of Medical Sciences

3. Orthopedist

4. Anesthetist

Introduction: Hemophilia is a hereditary disease with intraarticular hemorrhage as the most common manifestation of it. Having taken into consideration the progressive articular degeneration, individual dysfunction, need for medical and surgical treatment, great cost to the patients, and also legal problems brought about by hemophilia patients' dysfunction, this study examines the relationship between clinical dysfunction and radiologic signs in hemophilic patients.

Materials and Methods: This cross sectional study included 236 hemophilic patients admitted to Seyed Al Shohada hospital in Isfahan during 2001. They were all examined clinically by an orthopaedic and radiologically by a radiologists. Articular symptoms, radiologic signs, age and level of hemophilic factor were assessed. Data were then analyzed using Kruskal-Wallis and Chi-square tests.

Results: %45 of the patients did not show any radiologic signs. In terms of articular involvement, 6% were in stage I and %8.5 were in stage II. While the figure for stage III was %11.8, stage IV and V had 22% and 6.7% of the patients respectively. Clinical dysfunction was mild in 54.6%, moderate in 32.6% and severe in 8% of the patients. The least severity of radiologic involvement was seen in patients under 3 years of age with the highest in patients more than 16 years old. The most common joints involved were knee 37%, elbow 25%, ankle 22%, wrist 7/4%, shoulder 6/2%, and hip 2/4% respectively. In addition, the lower level of factor VIII, was associated with higher severity of articular involvement ($P < 0.001$)

Conclusion: This study shows that about 72% of hemophilic patients were radiologically normal or had reversible problems. The articular lesions could be prevented by immediate injection of coagulation factors and keeping the level of factor VIII at normal range. The lower level of factor VIII was associated with rebleeding and higher severity of articular involvement. It was demonstrated that articular involvement becomes more severe with aging. However, in severe cases, there was no statistical relationship between severity of radiologic articular involvement and individual dysfunction (rate of articular dysfunction). This means that hemophilic dysfunction cannot be prevented through radiology. Therefore radiology is not a useful method for screening patients with dysfunction.

Key words: Hemophilia, Arthropathy, Hemarthrosis, Clinical dysfunction

منابع

1. Andereoli TE, Carpenter CH, Griggs RC, Loscalzo J. Cecil essential's of medicine. 4th ed. Philadelphia: WD Sanders; 1998, PP. 211-41
2. Duthie RB, Mathews JM, Rizza CR, Kelin NG, Alter HJ, Arnold WD. The management of musculoskeletal problem in hemophilia. Oxford: Blackwall; 1972, PP. 251-255
3. Hondins RI. Disorders of coagulation and thrombosis: In: Brownwald WGDE, Issel Duccher KJ, editors. Harrison's principles of internal medicine. 14th ed. New York: McGraw Hill; 1998, PP.736-44
4. Tachdjian M. Tachdjian's pediatric orthopedics. 2nd ed. New York: WB Saunders; 2002, PP.1879-92
5. Green WB, McMillan CW. Non surgical management of hemophilic Arthropathy. Instrucional Course Lect 1989 ; 38: 367
6. Canal ST. Osteochondrsis or epiphysitis and other miscellaneous affections in Campbells operative orthopedics. USA: Mosby; 2003, PP.1172-78
7. Soucie JM, Cianfrini C, Janco KL, Katz SG, Nelson IW. Joint range of motion among young male with hemophilia prevalence and risk factors. Blood 2004; 103(7):2467-73
8. Dekleijn P, Heijnen L, Van Meeteren NLU. Clinometric instruments to assess functional health status in patients with hemophilia: a literature review. Haemophilia 2002; 8:419-27
9. World Health Organization. International classification of function disability and health (ICF). Geneva: WHO; 2001, available at: <http://www.who.int/classification/ic/en>
10. Abshire T. An approach to target joint bleeding in hemophilia: prophylaxi for all or individualized treatment. J Pcdiatr 2004; 145:581-83
11. Manco JMJ; Abshire TC, Shapiro AD, Limbird TJ, Dennis SC. Prophylaxis versus episodis treatment to Prevent joint disease in boys with hemophilia. N Engl J Med 2007; 357(6):535-44
12. Lan HH, Eustace SJ, Dorfman D. Hemophilic arthropathy. Radiol Din North Am 1996; 34:446
13. Tachdjian M. Tachdjian pediatric orthopedics.2nd ed. New York: WB Saunders; 2002, PP.1879-92
14. Stuchi G, Sigl T. Assessment of the impact of disease of the individual. Best Pract Rcs Clin Rheumatol 2003; 17:451-73