

SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Bologna

Policlinico S. Orsola-Malpighi



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

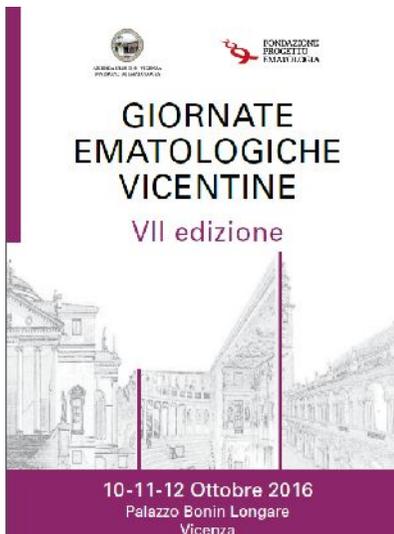


ASSOCIAZIONE EMOFILICI

di Bologna e Provincia

ADERENTE ALLA FEDERAZIONE
DELL'E ASSOCIAZIONI EMOFILICI - ONIUS

LA FISIATRIA NEL RECUPERO FUNZIONALE DEL PAZIENTE EMOFILICO



E. Andreoli
U.O. Medicina Fisica e Riabilitazione

Azienda Ospedaliera - Universitaria
S.Orsola - Malpighi Bologna



Emofilia

- Malattia a **bassa prevalenza** ma ad **elevata intensità di cura**
- Pazienti emofilici con aspettativa di vita sovrapponibile a quella della popolazione sana
- Quadro clinico caratterizzato da **fenomeni emorragici**:
 - * spontanei (solo nelle forme più gravi di malattia)
 - * secondari a interventi chirurgici anche di lieve entità.

I distretti più frequentemente interessati dagli episodi emorragici sono: *mucose* (epistassi, emorragie GI), ***muscoli, articolazioni*** ed *apparato urinario*.



**Interessamento
osteo – artro - muscolare**



Gravità del quadro clinico

Lieve

Moderata

Grave

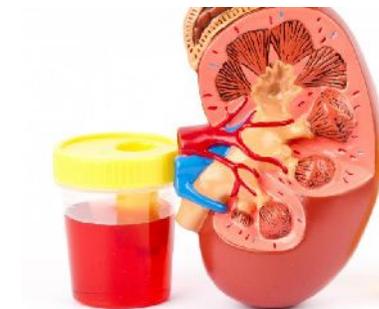
	Lieve	Moderata	Grave
Fatt. VIII/IX	5 – 40 %	1 – 5 %	< 1%
Episodi emorragici	Rari	4 – 6/anno	24 – 48/anno
Cause di emorragia	Trauma o chirurgia	Trauma lieve	Spontanea

Complicanze

Le complicanze di malattia sono correlate a:

- **Gravità del quadro**
- **Localizzazione anatomica dei fenomeni emorragici**
- **Frequenza degli episodi emorragici**

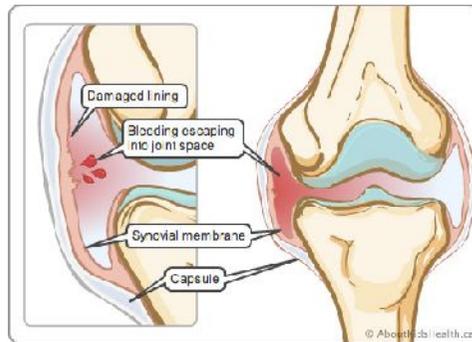
- * **EMARTRI**
- * **EMATOMI**
- * **PSEUDOCISTI CALCIFICATE**
- * **PSEUDOTUMORI**
- * **COMPLICANZE NEUROLOGICHE**
- * **EMATURIA**



Emartro

Rappresenta la **manifestazione più frequente dell'emofilia**; in genere la prima soffiusione emorragica intrarticolare è determinata da un traumatismo per lo più diretto.

L'articolazione interessata appare:



Gonfia
Calda
Arrossata
Dolente
Impossibilitata a muoversi

Il sangue raccolto nella cavità articolare rimane allo stato liquido per l'assenza di fattori della coagulazione e tende generalmente a riassorbirsi spontaneamente nell'arco di una o due settimane, riportando così nella norma la funzionalità articolare perché gradualmente regrediscono sia la tumefazione che il dolore.

Emofilia

Le articolazioni più colpite:

Ginocchio



Vizio in flessione

Gomito



Limitazione dell'estensione e della pronazione

Caviglia



Limitazione della dorsiflessione

Ematoma

Le emorragie muscolari sono la **seconda sede per frequenza** degli episodi di sanguinamento.



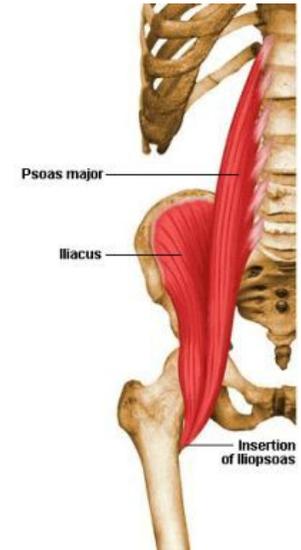
La **pericolosità** degli ematomi muscolari è connessa ai potenziali **rischi compressivi** a carico delle strutture vascolari e nervose attigue alla sede di emorragia ed alle **retrazioni muscolari**.

La sintomatologia della fase acuta è dominata dal dolore che è molto intenso se gli ematomi hanno sede in prossimità di struttura legamentose o fasciali o di un piano osseo.

Ematoma

M. ILEO-PSOAS

- **Coxalgia** con atteggiamento antalgico in flessione e compensatorio in iperlordosi lombare
- L'estensione dell'ematoma può provocare una neuropatia da compressione del **nervo femorale**



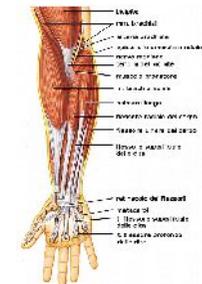
M. GASTROCNEMIO

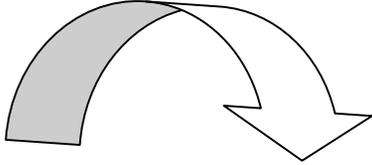
- Retrazione del tricipite surale con conseguente **equinismo del piede** e difficoltà nella deambulazione



MM. ANTERIORI DELL'AVAMBRACCIO

- **Deformità in flessione** di polso e dita della mano e disturbi sensitivi e motori





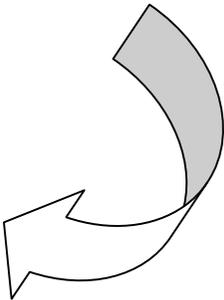
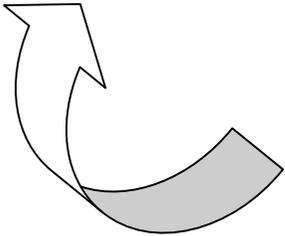
DOLORE

- sovradistensione della capsula articolare
- spasmo muscolare
- sinovite

- Limitazione antalgica articolare
- Ipotrofia muscolare precoce

INSTABILITA'

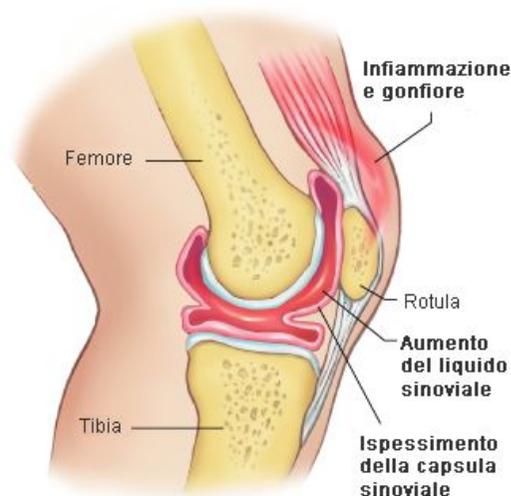
- Perdita di forza muscolare
- Perdita di propriocettività
- Perdita di equilibrio
- Perdita di flessibilità



EMARTRO

Sinovite come principale evento

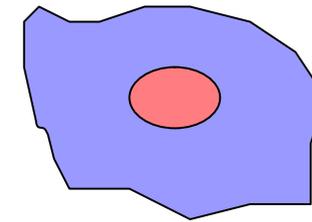
Il concetto corrente della patogenesi del danno articolare indotto dal sangue è focalizzato sulle alterazioni del tessuto sinoviale (***sinovite cronica***) che portano alla distruzione della cartilagine articolare.



Arnold et al 1977, Madhok et al 1991

EMARTRO

Emosiderina



Cellula
Sinoviale

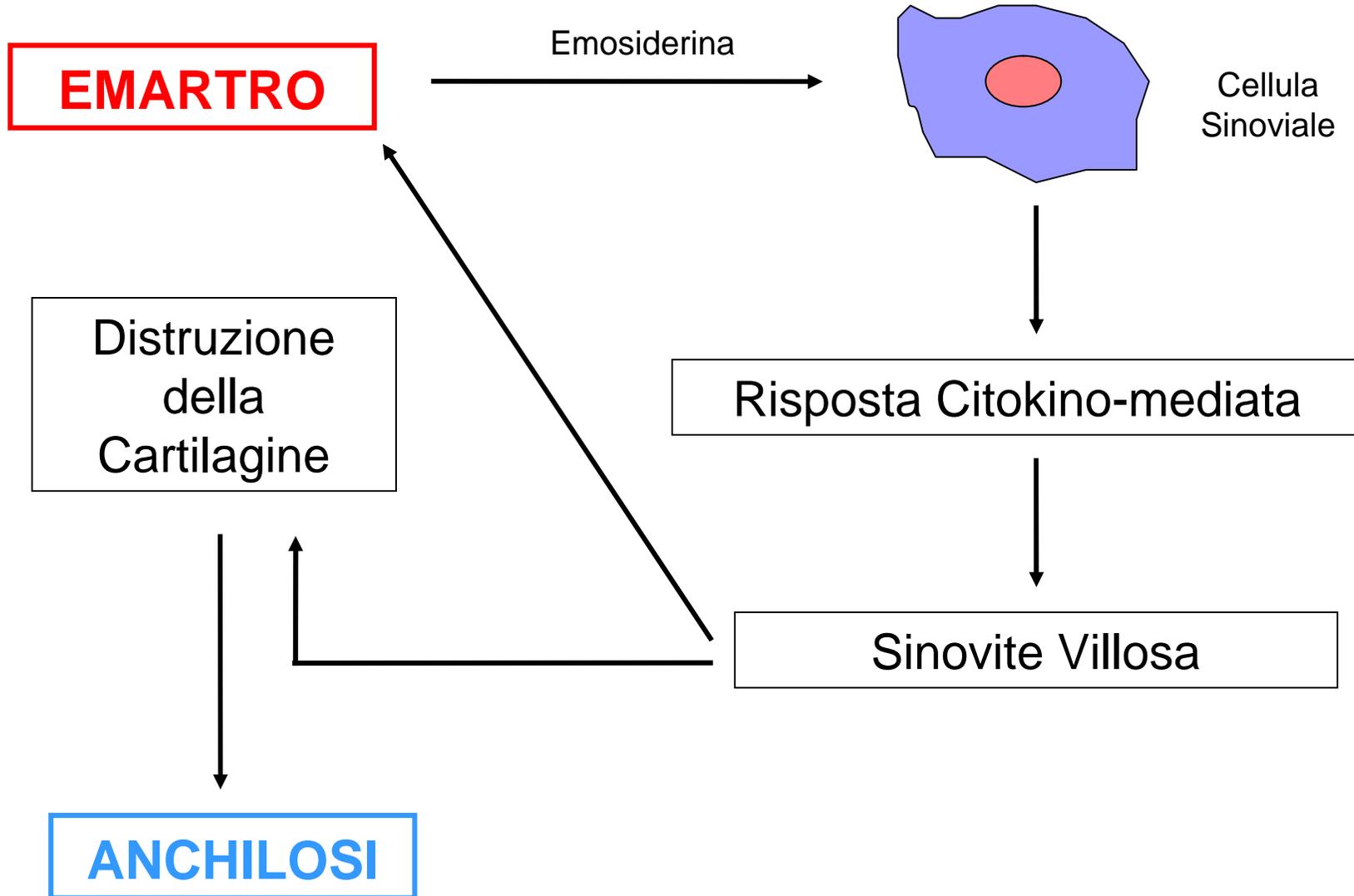
Distruzione
della
Cartilagine

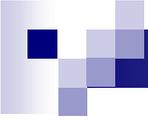
Risposta Citokino-mediata

Sinovite Villosa

ANCHILOSI

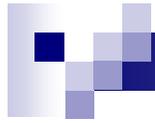
Dunn et al. 2004





TRATTAMENTO IN FASE ACUTA (EMARTRO ED EMATOMA)

- Somministrazione del **fattore della coagulazione** (VIII o IX)
- **Immobilizzazione** per 24 ore (tempo variabile in funzione dell'intensità del dolore ed evoluzione della tumefazione)
- **Fasciatura compressiva**
- **Ghiaccio locale**
- Dopo il periodo di immobilizzazione:
- **Mobilizzazione precoce** passiva o attiva assistita dell'arto interessato
- Esercizi in **contrazione muscolare isometrica**



FISIOTERAPIA POSSIBILE ?

Sì

ma quando ?



Valutazione Clinica

- **ANAMNESI**
- **VALUTAZIONE CLINICA GLOBALE**
- **SCALE DI VALUTAZIONE**

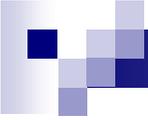
La FKT ha un diverso significato a seconda della fase di malattia





Quando?

- 1. Prevenzione**
- 2. In Fase Acuta**
- 3. Nel Pre e Post-operatorio**
- 4. Nella Fase Cronica della Artropatia**



Prevenzione

- **L'attività fisica regolare** è un'importante componente della gestione clinica dell'emofilia
- Pazienti che svolgono attività fisica regolare mostrano meno emorragie e maggiori abilità funzionali

*Schoenmakers MA et al Haemophilia 2001
Tiktinsky R et al Haemophilia 2002*

- L'esercizio come approccio terapeutico per **migliorare la propriocezione e la forza**

*Ohmine et al Haemophilia 2006, Querol et al Haemophilia 2006
Hilberg et al Haemophilia 2001, Querol et al Haemophilia 2001
Buzzard Haemophilia 1998, Beeton et al Haemophilia 1998*

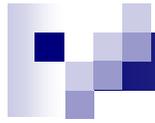
- 
- La **FKT precocemente instaurata** in seguito ad episodi emorragici prolungati ed effettuata tra gli episodi emorragici, è per il paziente emofilico la migliore garanzia della conservazione della funzione di movimento.

Schoenmakers MA et al Haemophilia 2001

Tiktinsky R et al Haemophilia 2002

- Nel trattamento dei postumi la FKT serve soprattutto a **impedire l'aggravamento delle deformità muscolo-scheletriche** per mantenere la piena funzionalità delle articolazioni e dei muscoli lesi.

**Non bisogna limitarsi a rafforzare i muscoli lesi
ma il trattamento deve essere globale**



**Il trattamento precoce del
sanguinamento articolare in pazienti
emofilici può proteggere
dall'artropatia negli anni successivi.**

Hooiveld et al 2004



Il Trattamento Riabilitativo deve essere:



PRECOCE



GRADUALE



INDIVIDUALIZZATO



GLOBALE



A LUNGO TERMINE



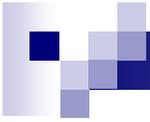
Obiettivi del trattamento riabilitativo

- 1. PREVENIRE GLI EMARTRI /EMATOMI**
- 2. ASSICURARE UNA BUONA FUNZIONALITÀ ARTICOLARE**
- 3. MANTENERE UNA BUONA FORZA MUSCOLARE**
- 4. IMPEDIRE L'INSTAURARSI DI DEFORMITÀ**

Programma Riabilitativo

1. **FLESSIBILITA'**: **stretching** → riscaldamento muscoli e articolazioni, aumento del ROM, riduzione del dolore, prevenzione traumi
2. **FORZA**: **rinforzo muscolare** → benessere cardiovascolare, aumento massa magra, aumento della densità minerale ossea
3. **PROPRIOCEZIONE**: **esercizi propriocettivi settoriali** → miglioramento della stabilità
4. **EQUILIBRIO**: **esercizi di coordinazione** → riduzione del rischio di caduta
5. **GLOBALITA'**: **trattamento riabilitativo globale** su articolazioni target + articolazioni limitrofe → recupero competenze funzionali





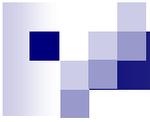
**RISPARMIO
ARTICOLARE**



ECONOMIA ARTICOLARE

- E' una tecnica che permette di **ridurre il rischio di deterioramento articolare**
- Si basa sull'educazione gestuale, attraverso la quale il paziente apprende quali siano i movimenti scorretti da evitare e quali invece quelli più appropriati

□ **OBIETTIVO**: **Ridurre** il più possibile **gli sforzi e le sollecitazioni** che si esercitano **sulle strutture articolari interessate dalla malattia**, in modo da facilitare i movimenti e renderli più confortevoli quando dolorosi o faticosi





Fisioterapia nel post-operatorio

Il trattamento fisioterapico sia pre che post-operatorio, come parte integrante della gestione globale del paziente emofilico, è necessario per garantire risultati funzionali ottimali e quindi migliorare la qualità di vita dei pazienti emofilici.

De Kleijn et al, Haemophilia 2006



Mobilizzazione passiva e attiva
Rinforzo muscolare isometrico
Training del cammino
Esercizi propriocettivi e di coordinazione
Trattamento riabilitativo globale anche sulle articolazioni limitrofe

IL TEAM



PEDIATRA

ANGIOLOGO

EMATOLOGO

INFERMIERE



TECNICO ORTOPEDICO

FISIATRA

ORTOPEDICO

FISIOTERAPISTA

PSICOLOGO



PROTOCOLLO DI VALUTAZIONE SPECIFICO

- Dati anagrafici del paziente/anamnesi emorragica
- Tipo di emofilia/terapia sostitutiva
- Esame obiettivo fisiatrico
- **Scale di Valutazione:**
 - HJHS Haemophilia Joint Health Score:** stato delle articolazioni più colpite dal sanguinamento
 - HAL Haemophilia Activity List:** attività funzionali
 - FISH Functional Independence Score for Haemophilia:** indipendenza funzionale
 - MRC Medical Research Council:** forza muscolare
 - VAS Visual Analog Scale:** dolore
 - IPPA Individual Prioritized Problem Assessment:** definizione delle attività prioritarie

approximately 5 min. It consists of 42 activity items, divided among seven domains: 'Lying down/sitting/kneeling/standing', 'Functions of the legs', 'Functions of the arms', 'Use of transportation', 'Self Care', 'Household tasks' and 'Leisure activities and sports'. Scores can be obtained for each domain separately, but an overall sum score for the complete questionnaire can also be calculated. Additionally, three component scores are also available in order to quantify functional abilities relating to upper extremity functioning, lower extremity functioning, and daily activity functioning. Both self-report and clinician-rated instruments show good reliability in patients with haemophilia. Findings from the literature suggest that self-report instruments assess different aspects of functional ability [44,45]. A performance-based instrument such as FISH [28] should be used in addition to self-report instruments.

Conclusion

The recent development of specific measurement instruments for clinicians to assess functional impairments and quality of life in patients with haemophilia. These tools will be used in clinical practice and research in different countries and treatment regimens and treatment modalities. No tool has been developed in isolation but rather as a result of a process, both clinical and research, to fully assess the impact of musculoskeletal

References

- 1 De Kleijn P, IJzerman H, van't Hof-Grootenboer AE *et al.* Instruments to assess functional health status in patients with haemophilia: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 419–27.
- 2 World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)*. Geneva: World Health Organization, 2001.
- 3 De Kleijn P, Van Genderen FR, Van Meeteren NIJ. Assessing functional health status in adults with haemophilia: towards a preliminary core set of clinimetric instruments based on a literature search in rheumatoid arthritis and osteoarthritis. *Haemophilia* 2005; **11**: 308–18.
- 4 Stucki G, Sigl T. Assessment of the impact of disease of the individual. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2003; **17**: 451–73.

- 5 Godin G, Shephard RJ. A simple method to assess exercise behaviour in the community. *Can J Appl Sport Sci* 1985; **10**: 141–6.
- 6 Perenboom RJM, Chorus AMJ. Measuring participation according to the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). *Disabil Rehabil* 2003; **25**: 577–87.
- 7 Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal examination. *Semin Hematol* 1993; **30**(Suppl. 2): 3–6.
- 8 Manco-Johnson MJ, Nuss R, Funk S, Murphy J. Joint evaluation instruments for children and adults with haemophilia.

• Il recente sviluppo di specifici strumenti di misurazione offre interessanti opportunità ai clinici di comprendere ancora meglio la natura delle menomazioni e delle limitazioni funzionali di cui possono essere affetti i pazienti con emofilia.

• Incrementare l'uso di questi strumenti consentirà di paragonare i dati e permettere così il confronto tra diversi regimi e programmi di trattamento da intraprendere.

• Nessuno strumento di misurazione è adeguato se usato da solo; è infatti dalla combinazione di misure del danno, sia di tipo clinico che di ricerca, di tipo self-report e della performance nelle attività funzionali che si può valutare pienamente l'impatto dell'emofilia sul sistema muscolo-scheletrico.

- 9 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 10 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 11 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 12 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 13 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 14 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 15 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 16 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 17 van't Hof-Grootenboer AE, IJzerman H, De Kleijn P *et al.* The impact of haemophilia on quality of life: a literature review. *Haemophilia* 2002; **8**: 98–104.
- 18 Lundin B, Babyn P, Doria AS *et al.* Compatible scales for progressive and additive MRI assessments of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2005; **11**: 1–8.
- 19 Doria AS, Lundin B, Kilcoyne RF *et al.* Reliability of progressive and additive MRI scoring systems for evaluation of haemophilic arthropathy in children: expert MRI Working Group of the International Prophylaxis Study Group. *Haemophilia* 2005; **11**: 245–53.
- 20 Kirshner B, Guyatt G. A methodological framework for assessing health indices. *J Chronic Dis* 1985; **38**: 27–36.
- 21 Nunnally JC. *Psychometric Theory*. New York: McGraw Hill, 1978.

Appendix 1

Hemophilia Joint Health Score

	LA	RA	LE	RE	LK	RK	Other
Swelling							
Duration (swelling)							
Muscle atrophy							
Axial alignment							
Crepitus on motion							
Flexion loss							
Extension loss							
Instability							
Joint pain							
Strength							
Gait							
Joint total							
Global gait score							

Total score (sum of joint totals + global gait score).

LA, left ankle; RA, right ankle; LE, left elbow; RE, right elbow; LK, left knee; RK, right knee.

HJHS, Haemophilia Joint Health Score

Misurazione del danno articolare

Swelling

- 0 = no swelling
- 1 = mild
- 2 = moderate
- 3 = severe

Duration

- 0 = no swelling or <6 months
- 1 = >6 months

Muscle atrophy

- 0 = none
- 1 = mild
- 2 = severe

Axial alignment

Measured only at knee and ankle

- 0 = within normal limits
- 2 = outside normal limits (see guidelines in explanation document)

Flexion loss

- 0 = <5
- 1 = 5-10
- 2 = 11-20
- 3 = >20

Extension loss

- 0 = <5
- 1 = 5-10
- 2 = 11-20
- 3 = >20

HEMOPHILIA JOINT HEALTH SCORE RELIABILITY STUDY 525

Instability

- 0 = none
- 1 = significant pathologic joint laxity

Joint pain

- 0 = no pain either through range or at end range of motion
- 1 = present (observed grimace, withdrawal or resistance)

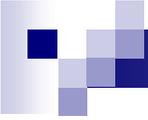
Strength (using Daniels and Worthingham's scale)

Within available ROM

- 0 = holds test position against gravity with maximum resistance (gr. 5)
- 1 = holds test position against gravity with moderate resistance (but breaks with maximal resistance) (gr. 4)
- 2 = holds test position with minimal resistance (gr. 3+), or holds test position against gravity (gr. 3)
- 3 = able to partially complete ROM against gravity (gr. 3-/2+), or able to move through ROM gravity eliminated (gr. 2), or through partial ROM gravity eliminated
- 4 = trace (gr. 1) or no muscle contraction (gr.0)

Gait

- 0 = all skills are within normal limits
- 1 = one skill is not within normal limits
- 2 = two skills are not within normal limits
- 3 = three skills are not within normal limits
- 4 = no skills are within normal limits (walking, stairs, running, skipping)



HAL Haemophilia Activity List

Valutazione attività funzionali

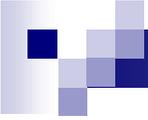
Specifica per persone emofiliche, **autosomministrata** (si chiede al paziente di compilarla con calma a casa propria), tempo di compilazione di **5-10 minuti**

Indaga:

- **ATTIVITÀ FUNZIONALI INERENTI I PASSAGGI POSTURALI** (sedersi, alzarsi, inginocchiarsi..)
- **FUNZIONALITÀ DEGLI AAIL** (il cammino, la corsa, le scale...)
- **FUNZIONALITÀ DEGLI AASS** (sollevare oggetti, abbottonarsi la camicia..)
- **USO DEI MEZZI DI TRASPORTO** (auto, bicicletta, autobus..)
- **CURA DI SÉ**
- **ATTIVITÀ CASALINGHE**
- **TEMPO LIBERO E SPORT**
- **UTILIZZO DI AUSILI E/O ADATTAMENTI**

In totale sono 8 domini e 42 domande.

Il punteggio viene normalizzato e va da 0 (stato di funzionalità ottimale) a 100 (peggior stato di funzionalità possibile)



FISH Functional Independence Score for Haemophilia

Indipendenza
funzionale

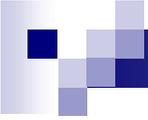
La scala viene compilata dal medico, dall'infermiere o dal fisioterapista

Indaga 8 attività: **ALIMENTAZIONE**
IGIENE
VESTIRSI
SEDERSI
CHINARSI
CAMMINARE
SCALE
CORSA

Ad ogni attività viene assegnato un punteggio da 1 (non capace di)
a 4 (capace senza alcuna difficoltà) con punteggio finale che va da
8 (situazione peggiore) a 32 (situazione migliore)

E' una **scala semplice** e di **veloce compilazione**

E' **poco sensibile per le disabilità lievi**



ALTRE SCALE

VAS Visual Analog Scale Linea di 10 cm orizzontale o verticale con due punti di inizio e fine, contrassegnati con “assenza di dolore” e “il peggior dolore immaginabile”. Il paziente deve mettere un punto al livello di intensità di dolore che prova. E' semplice, rapida da somministrare e facile nella assegnazione del punteggio

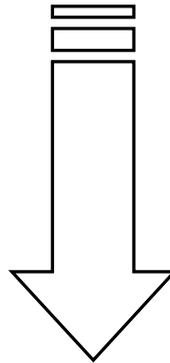
MRC Medical Research Council Valuta la forza muscolare (da 1/5 assenza di movimento a 5/5 movimento possibile contro la massima resistenza offerta dall'esaminatore)

IPPA Individual Prioritised Problem Assessment Misura l'efficacia percepita nel risolvere determinati problemi che rappresentano per la persona esigenze prioritarie

CONCLUSIONI

Adeguate e precoce valutazione clinica del paziente
con artropatia emofilica

Corretto trattamento riabilitativo



- **Miglioramento clinico e funzionale** del paziente
- **Costi minori** a carico della collettività



**“Fai ciò che puoi, con ciò
che hai, dove sei”**

Franklin Delano Roosevelt

**GRAZIE
PER L'ATTENZIONE**