

***ARTROPATHIA EMOFILICA:
UNA FISIOTERAPIA
POSSIBILE ?***

www.fisiokinesiterapia.biz

Emofilia

- CONDIZIONE EMORRAGICA EREDITARIA
- TRASMESSA ATTRAVERSO IL CROMOSOMA X
- CARENZA DI UNO SPECIFICO FATTORE DELLA COAGULAZIONE

Emofilia A (85% dei casi)

- *Fattore VIII*
- Prevalenza di 1:10.000

Emofilia B (o malattia di Christmas)

- *Fattore IX*
- Prevalenza di 1:30.000

- *Forma GRAVE* – quantità residua del fattore della coagulazione è <1%
- *Forma MODERATA* – quantità residua del fattore della coagulazione è tra 1- 5%
- *Forma LIEVE* – quantità residua del fattore della coagulazione è tra 5-40%

Clinica

Dal punto di vista clinico, l'emofilia si manifesta con *sintomi emorragici* di maggiore o minore frequenza e gravità, a seconda della severità del difetto coagulativo

EMARTRI

EMATOMI

ginocchio

gomito

caviglia

M. ILEO-PSOAS

• Coxalgia con atteggiamento antalgico in *flessione* e

Altre emorragie:

- Emorragie gastro-intestinali (ematemesi, melena, proctorragia)
- Emorragie in cavità (emotorace, emoperitoneo, emopericardio)
- Emorragie dell'orofaringe, emofotoe, epistassi, ematuria, emorragie oculari, ematomi spinali

viziatura in
flessione

ne e della
pronazione

della dorsiflessione
della
caviglia

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

Terapia

L'approccio terapeutico ha subito una profonda e rapida evoluzione dalla seconda metà del XX secolo; la base del trattamento è la *somministrazione del fattore coagulativo carente* all'insorgenza della emorragia. Tanto più precoce è il trattamento, tanto maggiore è l'efficacia e la rapidità della risoluzione dei sintomi.

La somministrazione endovenosa di *FVIII* o *FIX* non solo consente di arrestare le emorragie, ma anche di prevenirle in caso di traumi o interventi chirurgici.

→ Plasma derivati

→ Concentrati ricombinanti

REGIMI TERAPEUTICI

- Terapia "*on demand*" (al bisogno)

- *Profilassi* (chirurgica, primaria, secondaria)

→ Autoinfusione domiciliare

→ COSTI ELEVATI

→ Sviluppo INIBITORE (25 -30% negli emofilici A,
3-5% negli emofilici B)

- L'emofilia rientra tra le malattie *a bassa prevalenza*, ma ad ***elevata intensità di cure***.

Per questo, a livello del Servizio Sanitario Nazionale, si ha la necessità di un'organizzazione articolata e di un uso razionale delle risorse.

- In Italia ci sono 50 Centri Emofilia e in alcune regioni, come in Emilia-Romagna, sono organizzati in una rete secondo il modello Hub-Spoke.

Molte altre regioni, invece, non hanno ancora iniziato un percorso istituzionale né strutturato una rete territoriale capace di garantire cure adeguate nell'intero percorso che va dalla ***diagnosi*** al ***trattamento*** fino alla ***prevenzione delle complicanze***

SCOPO dello STUDIO

È stata da tempo scientificamente dimostrata la validità *preventiva* e di *mantenimento* di un'efficace fisioterapia specificatamente rivolta ai pazienti emofilici o con disordini congeniti della coagulazione, ovvero a una classe di pazienti naturalmente incline a sviluppare problematiche di tipo ortopedico e posturale.

Anche il recupero postoperatorio a seguito di interventi di artroprotesi si è dimostrato positivamente influenzato e velocizzato dall'impiego di un'adeguata attività fisioterapica.

OSTACOLI

RISORSE del SERVIZIO
SANITARIO NAZIONALE

Linea ispiratrice...

Questionario Nazionale del 2008 preparato da Fondazione Paracelso e FedEmo

“Nella scala delle problematiche che il paziente emofilico sentiva maggiormente come necessarie da affrontare al più presto, al primo posto è risultata proprio la "problematica articolare e riabilitava" con una percentuale del 27,6.

Mentre per quanto riguarda i servizi da garantire "alla porta di casa", ovvero raggiungibili entro 1 ora, il primo è risultato essere la distribuzione dei farmaci con il 74,9 e al terzo posto, con un'interessante percentuale del 49,1 sono risultate fisioterapia e riabilitazione.

MATERIALI e METODI

U.O. di Angiologia e
Malattie della
Coagulazione

U.O. di Medicina Fisica
e Riabilitazione

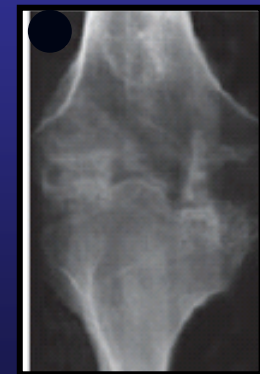
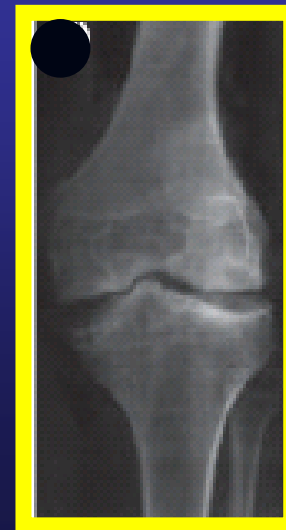
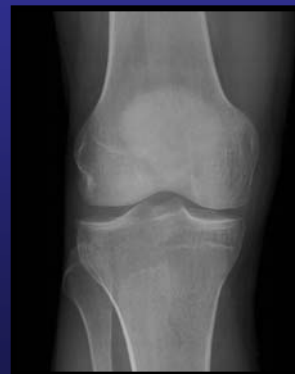
Associazione Emofilici
di Bologna e Provincia

CRITERI DI INCLUSIONE

Maschi e femmine
di età > 18 anni
affetti da
artropatia
emofilica di grado
lieve – moderato

CRITERI DI ESCLUSIONE

Pazienti con
patologie
internistiche acute
in atto



→ Presentazione del progetto ai pazienti con fine educativa

→ Valutazione dei paziente secondo protocollo predefinito



Selezionato gruppo di 31 pazienti



21 pazienti (suddivisi in 3 gruppi di 7)

10 pazienti

10 sedute di trattamento
riabilitativo *di gruppo*

10 sedute di rieducazione
motoria *individuale*

→ Riunione di *team multidisciplinare*

→ I risultati saranno presentati a tutti i pazienti dell'Associazione di Bologna e Provincia con fine educativa

**P
E
R
C
O
R
S
O**



QUALE NOVITA' ??

- **PROTOCOLLO di VALUTAZIONE SPECIFICO**

www.fisiokinesiterapia.biz

SCHEDA DI VALUTAZIONE DEL PAZIENTE EMOFILICO

Dati anagrafici del paziente

Tipo di emofilia

Esame obiettivo fisiatrico

Scale di Valutazione:

- **HJHS**, Haemophilia Joint Health Score (misurazione del danno articolare)
- **HAL**, Haemophilia Activity List (attività funzionali)
- **FISH**, Functional Independence Score for Haemophilia (indipendenza funzionale)

Recent developments in clinimetric instruments

approximately 5 min. It consists of 42 activity items, divided among seven domains: 'Lying down/sitting/kneeling/standing', 'Functions of the legs', 'Functions

5 Godin G, Shephard RJ. A simple method to assess exercise behaviour in the community. *Can J Appl Sport Sci* 1985; 10: 141–6.

- 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 poter confrontare i dati con altri continenti e consentire così il confronto tra diversi regimi e programmi di trattamento da intraprendere.
- Nessun strumento di misurazione è sufficientemente 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 delle attività funzionali che si può valutare pienamente l'impatto della emofilia sul sistema muscolo-scheletrico.

Correspondence: Karen Beeton, University of Hertfordshire, College Lane, Hatfield, Hertfordshire AL10 9AB, UK.
Tel.: +44 1707 284114; fax: +44 1707 284977;
e-mail: k.s.beeton@herts.ac.uk

Review of the literature

A preliminary search of the literature in 2 revealed 34 different clinimetric instruments, sele

matoid arthritis and osteoarthritis. *Haemophilia* 2003; 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.

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 (attività funzionali)

- ✓ E' specifica per persone emofiliche.
- ✓ Viene AUTOSOMMINISTRATA (si chiede al paziente di compilarla con calma a casa propria)

Tempo di compilazione: 5-10 minuti.

- ✓ Indaga:
 - ATTIVITÀ FUNZIONALI INERENTI AI PASSAGGI POSTURALI (sedersi, alzarsi, inginocchiarsi....)
 - FUNZIONALITÀ DEGLI AAIL (il cammino, la corsa, le scale...)
 - FUNZIONALITÀ DEGLI AASS (sollevare oggetti, abbottonarsi la camicia..)
 - L'USO DEI MEZZI DI TRASPORTO (auto, bicicletta, autobus..)
 - LA CURA DI SÉ
 - ATTIVITÀ CASALINGHE
 - TEMPO LIBERO E SPORT
 - L'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 o dall'infermiere o dal fisioterapista
- ✓ Indaga 8 attività: ALIMENTAZIONE
IGIENE
VESTIRSI
SEDERSI
CHINARSI
CAMMINARE
SCALE
CORSA
- ✓ A 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.

- **PROTOCOLLO VALUTAZIONE SPECIFICO**
- **INTERAZIONE *multidisciplinare***



il team

INFERMIERE

ANGIOLOGO

EMATOLOGO

PODOLOGO



TECNICO ORTOPEDICO

FISIATRA

ORTOPEDICO

FISIOTERAPISTA

PSICOLOGO

Il trattamento riabilitativo deve essere



PRECOCE



***GRADUAL
E***



INDIVIDUALIZZATO



GLOBALE



A LUNGO TERMINE

- **PROTOCOLLO VALUTAZIONE SPECIFICO**
- **INTERAZIONE *multidisciplinare***
- **FINE
EDUCAZIONALE**

CONCLUSIONI

- I risultati attesi, come si evince dalla letteratura, sono una riduzione della frequenza di emartri, un miglioramento dell'escursione articolare, impedire l'instaurarsi di deformità, la riduzione della disabilità motoria con miglioramento della qualità della vita.
- L'emofilia è attualmente una malattia con aspettativa di vita sovrapponibile a quella della popolazione sana, per cui è fondamentale proporre oltre al trattamento farmacologico anche quello riabilitativo al fine di facilitare la partecipazione di tali soggetti a tutte le attività di vita quotidiana.