



Follow up e tempistica dell'approccio chirurgico : l'esperienza di Torino

DIPARTIMENTO DI ORTOPEDIA TRAUMATOLOGIA E RIABILITAZIONE
I CLINICA ORTOPEDICA E TRAUMATOLOGICA
AOU Città della Salute e della Scienza di Torino
Direttore Prof. Alessandro Masse'

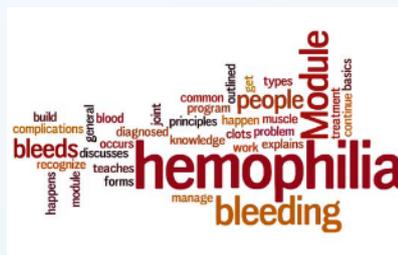
Dott. Pierfranco Triolo
Dott. Andrea Conti

TORINO 25 NOVEMBRE 2017

Background

Emofilia A e B: disordini ematologici X linked recessivi dati dal deficit di
fattore VIII e IX rispettivamente

Nel nostro paese si registrano circa 5000 nuove diagnosi/anno

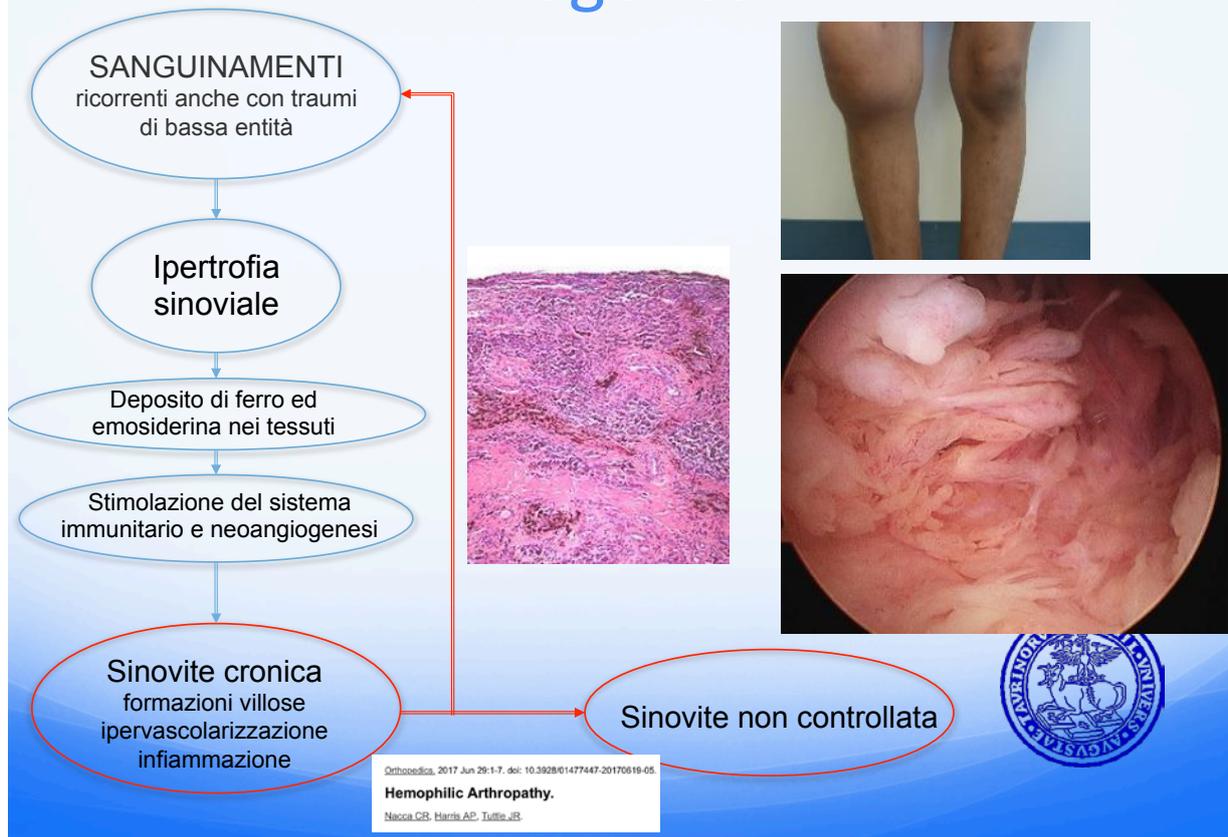


Oltre il **90% dei sanguinamenti** in pz emofilici avviene nell'apparato muscolo-
scheletrico

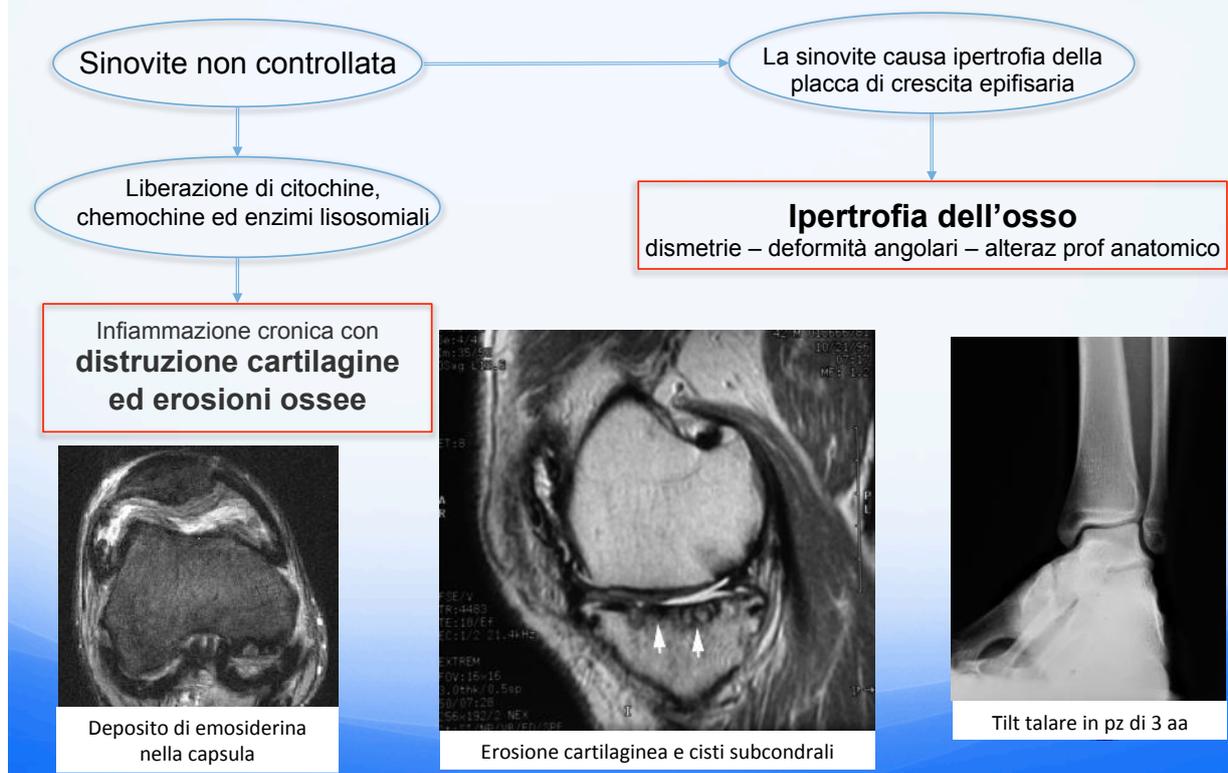
Di questi, l'80% avvengono a livello **articolare**



Patogenesi



Patogenesi



Patogenesi

Inflammatione cronica con
distruzione cartilagine
ed erosioni ossee



Artropatia emofilica con
deposito di emosiderina in pz di
37 aa



Patogenesi

SANGUINAMENTI NELLE PARTI MOLLI

10-23% dei sanguinamenti



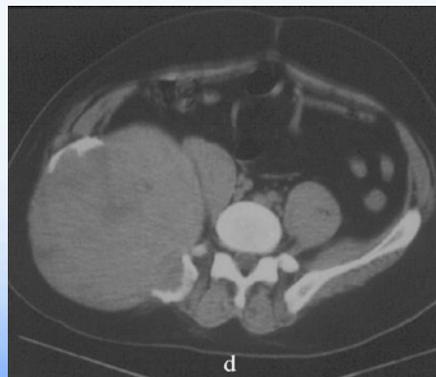
Pseudotumor

Ematomi incapsulati a lenta crescita
in sede muscolare, ossea o sub
periosteale che possono produrre
osteolisi e fratture patologiche



Ematomi muscolari

Ossificazioni



Localizzazioni articolari



CAVIGLIA

+++

1^a localizzazione (sintomi quando i bambini cominciano a camminare).

Artropatia avanzata in giovani adulti.

GINOCCHIO

+++

Sinoviti e fibrosi muscolo-capsulari con diminuzione ROM

Artropatia avanzata in giovani adulti.



GOMITO e SPALLA

++

Sinoviti e fibrosi muscolo-capsulari

Artropatia



ANCA

+/-

(poca sinovia e basso rischio di trauma)

Articolazione ad alta congruenza

Artropatia emofilica frequente se FAI



L'ortopedico



Conoscere la malattia, le sue localizzazioni articolari e l'evoluzione:

- Emartri
- Sinoviti acute e croniche
- Fibrosi capsulare e muscolare ed eventuale rigidità articolare
- Pseudotumor
- Artropatia emofilica

Orthopaedics, 2017 Jun 29;1-7. doi: 10.3928/01477447-20170619-05.

Hemophilic Arthropathy.

Nacca CR, Harris AP, Tuttle JR.



L'ortopedico

L'artropatia emofilica presenta caratteristiche comuni all'artrosi ed alle artriti infiammatorie



Esistono classificazioni radiologiche (Pettersson Score, 1981) che ben correlano con la gravità dell'artropatia emofilica.



A Radiologic Classification of Hemophilic Arthropathy
 HOELGER PETTERSSON, M.D.,* ÅKE AHLBERG, M.D.,** AND INGA MARIE NILSSON, M.D.†

The Pettersson Score	
Radiographic Finding	Score
Osteoporosis	
Absent	0
Present	1
Enlarged epiphysis	
Absent	0
Present	1
Irregular subchondral surface	
Absent	0
Partially involved	1
Totally involved	2
Narrowing of joint space	
Absent	0
>1 mm	1
<1 mm	2
Subchondral cyst formation	
Absent	0
1 cyst	1
>1 cyst	2
Erosion of joint margins	
Absent	0
Present	1
Gross incongruence of articulating bone ends	
Absent	0
Slight	1
Pronounced	2
Joint deformity (angulation, displacement, or both between articulating bones)	
Absent	0
Slight	1
Pronounced	2

Trattamento

L'artropatia emofilica deve essere trattata in maniera conservativa in prima battuta



L'opzione chirurgica è da riservare a casi selezionati



Approccio "su misura" per tipo di sede ed entità del danno



APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE



Riduzione del numero di interventi chirurgici
 Dal 2000 al 2010 del 5,6 %



Tobase P, Lane H, et al: Universal data Collection Joint outcome working Group, Hemophilia Treatment Center Network (HTCN) Study Investigators. Decline Trends in invasive intervention for people with Hemophilia enrolled in the Universal data Collection program (2000-2010). Hemophilia. 2016 Jul;604-614. E Pub 2016 Mar 31.

L'ortopedico



Trattamento artropatia emofilica:

- Prevenzione dell'emartro
- **Trattamento dell'emartro**
- **Trattamento della sinovite**
- **Trattamento delle deformita' e dell'artropatia**
- Fratture



Sinoviti

Se non trattate, le sinoviti portano a ematridi ripetuti, rigidità e dolore articolare e progressiva degenerazione cartilaginea



SINOVIECTOMIA



INDICAZIONI

EMATRI RICORRENTI NONOSTANTE TERAPIA PROFILATTICA CON
FATTORI DELLA COAGULAZIONE BEN CONDOTTA
ALMENO 6 MESI DI TERAPIA



Sinoviti

SINOVIECTOMIA



RADIOSINOVIECTOMIA con Yttrium-90 (GINOCCHIO) e Rhenium-186 (CAVIGLIA-GOMITO):

I linea (85-90% di successo)
Max 3 procedure ogni 6 mesi

CHEMIOSINOVIECTOMIA con Rifampicina, oxiciclina, acido osmico: risultati simili anche se leggermente inferiori, ma iniezioni dolorose



RIDUZIONE SIGNIFICATIVA DEL NUMERO DI EMARTRI

Rodriguez – Merchan EC et al: Radiosynovectomy in haemophilia: long term results
Of 500 procedures performed in 38 year period. Thromb. Res 2014Nov; 134(5): 985-990



Sinoviti

SINOVIECTOMIA CHIRURGICA

SINOVIECTOMIA ARTROSCOPICA: se fallisce I linea

- Lavaggio e debridement delle aderenze
- Diretta visualizzazione della sinovia e della carilagine
- Importanza di una buona emostasi
- Risultati comparabili alla radiosinovietomia

+ **radiosinovietomia:** in sinoviti croniche
70-100% di successo

Radiosynovectomy vs. arthroscopic synovectomy.

Radiosynovectomy	Arthroscopic synovectomy
Simple	Complex
Painless	Painful
Less invasive	Invasive
No anaesthesia	Anaesthesia
Inexpensive	Expensive



Sinovite cronica ginocchio durante sinovietomia artroscopica



Orthopedics, 2017, Jan 29; 1-7. doi: 10.33088/1477447-20170010-05
Hemophilic Arthropathy.
Nacca CB, Hacks AE, Tibbo JB

Sinoviti

SINOVIECTOMIA CHIRURGICA

INTERVENTO EFFICACE IN TERMINI DI RIDUZIONE NUMERO DI SANGUINAMENTI
EFFICACE SIA SUL CONTROLLO DEL DOLORE CHE SULLA FUNZIONE

**NB: RALLENTA IL PROCESSO DI DETERIORAMENTO ARTICOLARE,
NON DIMOSTRATO CHE LO PREVENGA**



SINOVIECTOMIA ARTROSCOPICA:

- RIDUZIONE SIGNIFICATIVA DEI COSTI E DEL NUMERO DI SANGUINAMENTI



The Role of Arthroscopic Synovectomy in the Management of Hemarthrosis in Hemophilia Patients: Financial Perspectives

Robert M. Tamurian, M.D., Edwin E. Spencer, M.D., and Edward M. Wojtyls, M.D.



Fibrosi e anchilosi

Gomito:

- Capitellectomia radiale + lavaggio + sinoviectomia

**RIDUCE IL NUMERO DI EPISODI DI SANGUINAMENTO
RESTITUISCE PRONO SUPINAZIONE, VARIABILE IL RECUPERO SULLA
FLESSO ESTENSIONE**



Ginocchio:

- Lisi aderenziali artroscopiche
- Capsulotomia e release tendini della zampa d'oca (ev utilizzo di FE per recupero estensione)
- Osteotomia correttive femorali e tibiali
- Trasposizione della tuberosità tibiale
 - miglioramento dei flessi strutturati



NB: solo in pazienti con degenerazione articolare lieve-moderata

Orthopedics, 2017, Jan 28 1-7. doi: 10.3928/01427744-20170101-05
Hemophilic Arthropathy.
Naccari CE, Hachir AE, Tublin JB



Fibrosi e anchilosi

Caviglia:

- Allungamento tendine d' Achille (ev utilizzo di FE per recupero estensione)
- Debridement e sinovialectomia artroscopica

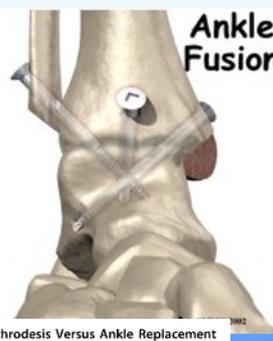


Ankle Arthrodesis Versus Ankle Replacement for Ankle Arthritis
Jahromi S, Farahmandi 100

Fibrosi e anchilosi

Caviglia:

- Artrodesi (gold standard nell'artropatia end stage)
 - dolore ✓
 - ematriti ✓
 - corregge contratture in equino preesistenti,
 - A cielo aperto o artroscopica
 - Ma.....
 - accelera artrosi delle articolazioni adiacenti



Ankle Arthrodesis Versus Ankle Replacement for Ankle Arthritis
Jahromi S, Farahmandi 100

Artropatia emofilica

Emofilia causa danno articolare severo
Spesso il coinvolgimento e' poliarticolare



Dolore
Impotenza funzionale
Rigidita' strutturate
Disabilita'



L'artroplastica è il trattamento gold standard
nell'artropatia end-stage di molte articolazioni

JOINT REPLACEMENT SURGERY IN HEMOPHILIA

Jerome Wiedel, MD
Department of Orthopaedics
University of Colorado Denver
Sally Stalder, MD
Division of Hematology, Department of Medicine
University of Colorado Denver
Sue Geraghty, RN, MBA
Sharon Funk, PT
Hemophilia and Thrombosis Center
University of Colorado Denver



Artropatia emofilica

Il ginocchio è l'articolazione **piu'** di frequente sede di impianto di artroprotesi

Protesi totale di ginocchio

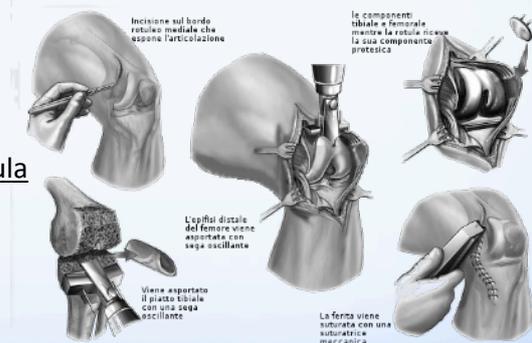
+++ piu' frequente

Migliora dolore, funzione e flessione

Sopravvivenza 85- 90% a 10 aa di follow up

Talvolta utile eseguire osteotomia della TTA nelle ginocchia flesse strutturate

Talvolta indicata la protesizzazione anche della rotula



J Bone Joint Surg Br. 2010 Aug;92(8):1085-6. doi: 10.1302/0301-4202.92.08.1085.
Total knee replacement in patients with end-stage haemophilic arthropathy: 25-year results.
Gouldnerho¹, Merr-Hib, Lee-GS



Artropatia emofilica

Protesi totale di ginocchio

Criticità tecniche intraoperatorie legate a:

- fibrosi
- contratture
- Rigidità strutturate in flessione



Osteotomia TTA



REVIEW ARTICLE

Total joint arthroplasty in haemophilia

R. REEDON,*† E. C. RODRIGUEZ-MERCHANZ and J. ALLUMER
*Department of Plastic Surgery, University of Birmingham, Edgbaston, UK and †Royal Free and University College Medical School, University College London UCL, La Dorset University Hospital, Blandford, Dorset and ‡Department of Plastic Surgery, University of Birmingham, Edgbaston, UK



Artropatia emofilica

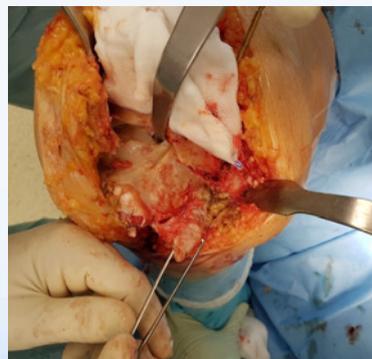
Protesi totale di ginocchio

Criticità tecniche intraoperatorie legate a:

- Erosioni
- Perdita ossea



**Strumentari e protesi dedicate
Innesti ossei**



REVIEW ARTICLE

Total joint arthroplasty in haemophilia

R. REEDON,*† E. C. RODRIGUEZ-MERCHANZ and J. ALLUMER
*Department of Plastic Surgery, University of Birmingham, Edgbaston, UK and †Royal Free and University College Medical School, University College London UCL, La Dorset University Hospital, Blandford, Dorset and ‡Department of Plastic Surgery, University of Birmingham, Edgbaston, UK



Artropatia emofilica

Outcome ✓

L'artrofibrosi è una complicanza comune ed occorre stabilire un follow-up serrato.

Guadagno di articularità nel post op tra i 20°- ed i 30° circa

Migliori risultati con la protesizzazione della rotula

Utile mobilizzazione precoce

Risultato si stabilizza ai 6 mesi



Rischio di infezione

2 volte superiore rispetto al paziente con osteoartrosi

3 volte superiore nei pazienti HIV +



Lavaggio articolare precoce e terapia ATB

In-patient rehabilitation in haemophilic subjects with total knee arthroplasty

T. VILLANI,¹ G. ZAMBELAN,² C. PANDOLFI,³ C. MARTINI,⁴ M. MORFINI,⁵ P. PASQUETTI⁶ and M. INNOCENTI¹
¹Recovery and Rehabilitation Agency, University Hospital of Careggi, Florence Italy; ²III Orthopaedic University Clinic, University Hospital of Careggi, Florence Italy; and ³Agency for Haemophilia and Regional Reference Centre for Inherited Bleeding Disorders, University Hospital Careggi, Florence Italy



Artropatia emofilica

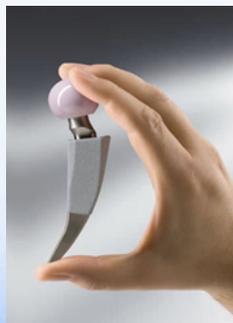
L'artroplastica è il trattamento gold standard nell'artropatia end-stage di molte articolazioni

Protesi totale di anca

++

Migliora dolore, funzione e flessione

Criticità tecniche di fibrosi, contratture, ematoma e maggior tendenza all'infezione



J Clin Med. 2017 Apr 8;6(4): pii: E44. doi: 10.3390/jcm6040044.

Hip Arthropathy in Haemophilia.

Garulli C¹, Rizzo AR², Innocenti M³.

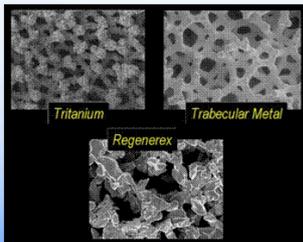


Artropatia emofilica

Protesi totale di anca
Outcome ✓

Meglio steli non cementati: cementazione subottimale per microsanguinamenti che creano interfaccia tra osso e cemento e rischio di *mobilizzazione asettica*

Accoppiamenti ceramica-ceramica o ceramica-PE



J.Clin.Med, 2017 Apr 8;6(4): pii: E44, doi: 10.3390/jcm6040044.

Hip Arthropathy in Haemophilia.

Carulli C¹, Rizzo AR², Innocenti M³.



Caso clinico

54 anni, maschio, fumatore

- HCV+
- emofilia A con inibitore fattore VIII
- PTG sinistra (97'), rPTG (2000) con infezione e amputazione di coscia (2003)
- PTG destra (2014)

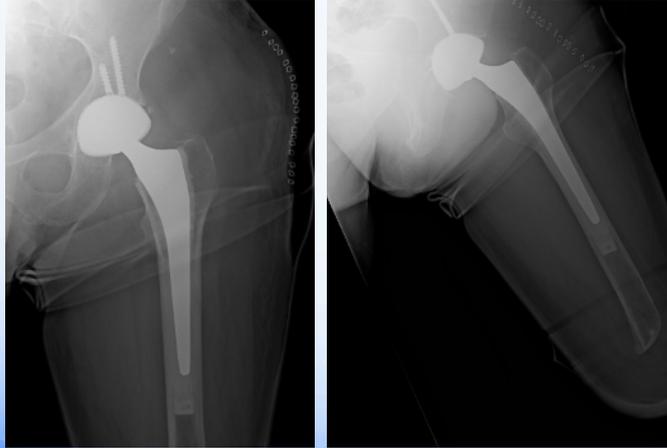


Frattura mediocervicale atraumatica
anca sinistra su moncone, a causa dello scarico delle forze della protesi a invaso



Caso clinico

Frattura mediocervicale atraumatica anca sinistra su moncone, a causa dello scarico delle forze della protesi a vaso



Impianto protesi totale con **stelo cementato** per uniformare scarico forze della protesi ad vaso



Artropatia emofilica

Protesi di spalla non sono frequenti



Endoprotesi (solo parte omerale)

Artroprotesi: se buona qualità dei tessuti della cuffia dei rotatori

Protesi inversa in lesioni massime di cuffia



Coinvolgimento poliarticolare arti inferiori
Utilizzo delle stampelle aumenta rischio di scollamento impianto protesico dell'arto superiore



J Shoulder Elbow Surg. 2011 Jul;20(5):783-7. doi: 10.1016/j.jse.2010.08.025. Epub 2010 Dec 16.
Shoulder arthroplasty in hemophilic arthropathy.
Wendt MC¹, Soerling JW, Coffield RH.

Artropatia emofilica

Protesi di gomito e caviglia sono opzioni da riservarsi a pazienti con scarse richieste funzionali



ATTENTA SELEZIONE ED INFORMAZIONE DEL PAZIENTE



Complicanze

- **Infezione** dell'impianto protesico
- Deiscenze o sofferenza della ferita chirurgica
- Ematomi ed ematriti post-chirurgici
- **Scollamento asettico**
- **Artrofibrosi**
- Rigidità articolare
- **Fenomeni tromboembolici**



Molti pazienti emofilici sono **HIV +** a causa delle trasfusioni degli anni '80

Rischio di infezione aumentato 3 VOLTE

JOINT REPLACEMENT SURGERY IN HEMOPHILIA

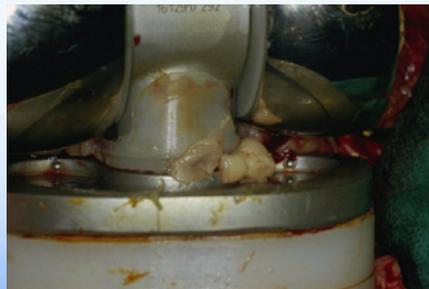
Jerome Windel, MD
Department of Orthopaedics
University of Colorado Denver
Sally Stebbins, MD
Division of Hematology, Department of Medicine
University of Colorado Denver
Sue Geraghty, RN, MBA
Boulder Field, PT
Hemophilia and Thrombosis Center
University of Colorado Denver



Complicanze



- **Infezione dell'impianto protesico anche tardivo**
 - Può venire anche a distanza di anni
 - Un sanguinamento massiccio/emartro a livello protesico non deve essere sottovalutato
 - Una tumefazione a livello di un'articolazione protesizzata deve essere sempre considerato con attenzione come possibile primo segnale di una infezione
 - L'ortopedico deve eseguire **artrocentesi** per invio esami colturale e chimico-fisico
 - Possibile batteriemia da trasfusioni, cistiti o cure dentarie



In Pronto Soccorso

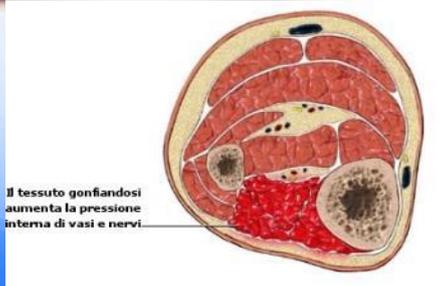
- In caso di **emarti**:
- Artrocentesi
 - Crioterapia
- immobilizzazione in stecca gessata per 48 h
 - supplementazione fattori



In Pronto Soccorso

In caso di **fratture**:

- evitare gesso chiuso per rischio sanguinamento e *S. compartimentale*



Il tessuto gonfiandosi aumenta la pressione interna di vasi e nervi.



Evitare la **Sindrome compartimentale**

Indicazione a fasciotomia con differenza pressoria <30 mmHg tra la pressione intracompartimentale e la diastolica.



In Pronto Soccorso

Evitare la **Sindrome compartimentale**



In Pronto Soccorso

FRATTURE:

- evitare gesso chiuso , confezionare doccia gessata
- Preferire stabilizzare in urgenza **lussazioni** e fratture con fissatori esterni



Pontaggi con FE in urgenza



In Pronto Soccorso

FRATTURE

TRATTAMENTO INCRUENTO



TRATTAMENTO CRUENTO



DOCCIA GESSATA
GESSO CHIUSO NON PRIMA DI 24-48 ORE



Pseudotumor

- **Ematomi incapsulati a lenta crescita** con possibili calcificazioni ed ossificazioni (muscolo, osso, spazio sottoperiosteo)
- Soprattutto arti inferiori
- Silenti fino a quando non raggiungono dimensioni significative

Exeresi non appena diagnosticati!

occorre limitare il sanguinamento (importante l'utilizzo di acido tranexamico ev e colla di fibrina)

Evacuazione percutanea se macroformazione non operabile

Ematomi muscolari

Frequenti, sintomatici ed autolimitanti



Infezione
Ossificazione

Trattamento incruento (autolimitanti)

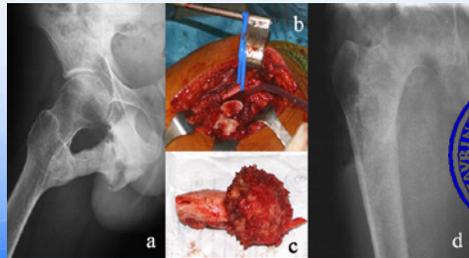
Evacuazione percutanea

Exeresi chirurgica se sintomatici, infetti o in caso di voluminose ossificazioni

Fibrin glue for local haemostasis in haemophilia surgery

E. Carlos Rodriguez-merchan

To cite this article: E. Carlos Rodriguez-merchan (2017), Fibrin glue for local haemostasis in haemophilia surgery, *Journal of Orthopaedics*, DOI: 10.1055/s-0036-1564666



Follow-up

Deve essere specifico per la tipologia di problema ortopedico e deve essere effettuato in concerto con l'ematologo ed il fisiatra



Traumatologia

tipo di frattura e trattamento eseguito

Chirurgia protesica

controllo clinico secondo protocollo standard a 1-3-6 mesi quindi 1 volta all'anno

Controllo Rx a 3-6 mesi quindi 1 volta all'anno

Orthopedics, 2017 Jun 29;1-7. doi: 10.3928/01477447-20170619-05.

Hemophilic Arthropathy.

Nacca CR, Harris AP, Tuttle JR.



Follow-up

Deve essere specifico per la tipologia di problema ortopedico e deve essere effettuato in concerto con l'ematologo ed il fisiatra



Riconoscere precocemente le complicanze



In **chirurgia protesica di ginocchio** è indicato un lungo periodo di riabilitazione e follow up in accordo con il fisiatra:



Cruciali nell'evitare artrofibrosi e rigidità post-protesica

Orthopedics, 2017 Jun 29:1-7. doi: 10.3928/01477447-20170619-05.

Hemophilic Arthropathy.

Nacca CR, Harris AP, Tuttle JR.



Follow-up

Deve essere specifico per la tipologia di problema ortopedico
Per potere individuare problemi o fallimenti dell'impianto

FOLLOW UP ANNUALI



Orthopedics, 2017 Jun 29:1-7. doi: 10.3928/01477447-20170619-05.

Hemophilic Arthropathy.

Nacca CR, Harris AP, Tuttle JR.



CONCLUSIONI



Conclusioni

PREVENZIONE

WFH GUIDELINES

Haemophilia (2013), 19, e1-e47

Guidelines for the management of hemophilia

A. SRIVASTAVA,* A. K. BREWER,† E. P. MAUSER-BUNSCHOTEN,‡ N. S. KEY,§ S. KITCHEN,¶ A. LLINAS,** C. A. LUDLAM,†† J. N. MAHLANGU,‡‡ K. MULDER,§§ M. C. POON¶¶ and A. STREET***; TREATMENT GUIDELINES WORKING GROUP ON BEHALF OF THE WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

Protocol	Definition
Episodic (on-demand treatment)	Treatment given at the time of clinically evident bleeding
Continuous prophylaxis	
Primary prophylaxis	Regular continuous ^a treatment initiated in the absence of documented osteochondral joint disease, determined by physical examination, and/or imaging studies, and started before the second clinically evident large joint bleed and at age 3 years ^b
Secondary prophylaxis	Regular continuous ^a treatment started after two or more bleeds into large joints ^b and before the onset of joint disease documented by physical examination and imaging studies
Tertiary prophylaxis	Regular continuous ^a treatment started after the onset of joint disease documented by physical examination and plain radiographs of the affected joints
Intermittent (periodic) prophylaxis	Treatment given to prevent bleeding for periods not exceeding 45 weeks in a year

Note: Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis.⁴
^aContinuous is defined as the intent of treating for 52 weeks per year and receiving a minimum of an a priori defined frequency of infusions for at least 45 weeks (85%) of the year under consideration.
^bLarge joints, ankles, knees, hips, elbows, and shoulders.



**Collaborazione
interdisciplinare**



Conclusioni

PREVENZIONE

COLLABORAZIONE INTERDISCIPLINARE



— Non mi interessa se lei è medico da quindici anni! Io sono paziente da trenta!

Tobase P, Lane H, et al: Universal data Collection Joint outcome working Group, Hemophilia Treatment Center Network (HTCN) Study Investigators. Decline Trends in invasive intervention for people with Hemophilia enrolled in the Universal data Collection program (2000-2010). Hemophilia. 2016 Jul;604-614. E Pub 2016 Mar 31.



Conclusioni

Prevenzione

Collaborazione interdisciplinare



Corretta indicazione e timing chirurgico



Recupero funzionale

Stretto follow-up

TAILORED SURGERY



