



# 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'

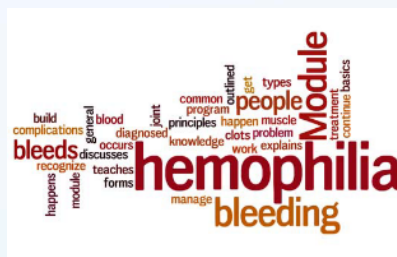
Dott. Pierfranco Triolo  
Dott. Andrea Conti

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

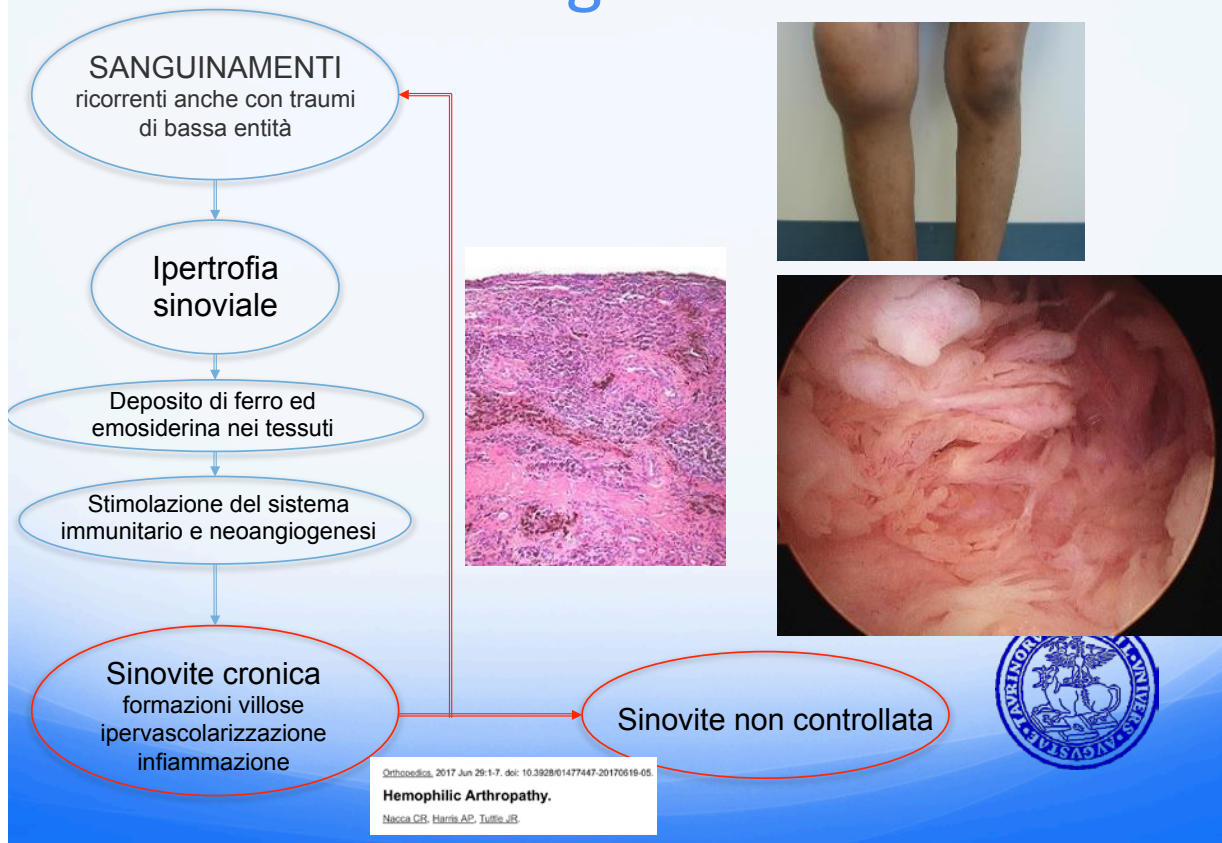


Oltre il **90% dei sanguinamenti** in pz emofilici avviene nell'apparato muscolo-  
scheletrico

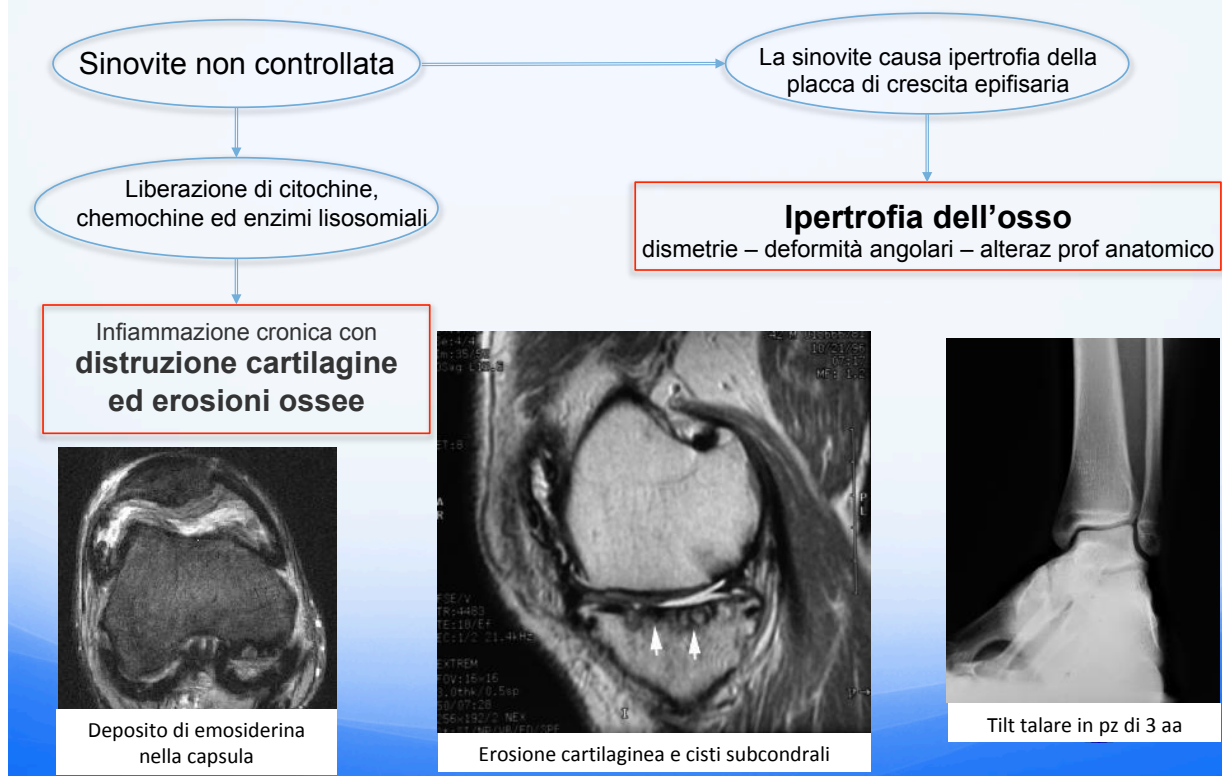
Di questi, l'80% avvengono a livello **articolare**



# 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

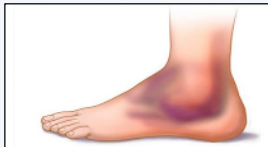


**Ematomi muscolari**

**Ossificazioni**



# Localizzazioni articolari



## CAVIGLIA

+++

1<sup>a</sup> 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

HOLGER 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

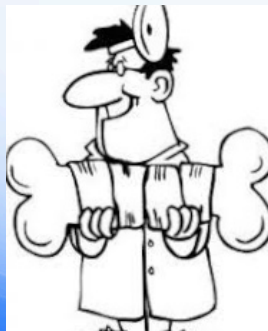
L'artropatia emofilica deve essere trattata in maniera conservativa in prima battuta



L'opzione chirurgica è da riservare a casi selezionati



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



## APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE

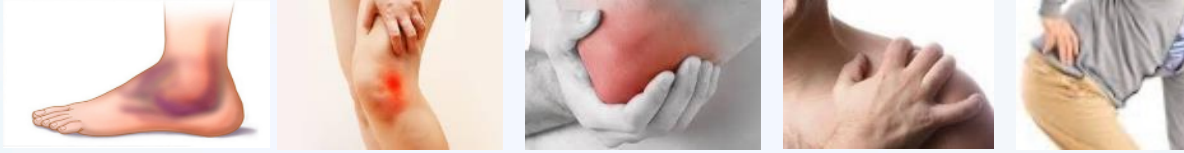


Riduzione del numero di interventi chirurgici  
Dal 2000 al 2010 del 5,6 %



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 deformità 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: 10.36080/14727447-201710019-05  
**Hemophilic Arthropathy.**  
Naccari CE, Hachir AE, Tublin JB

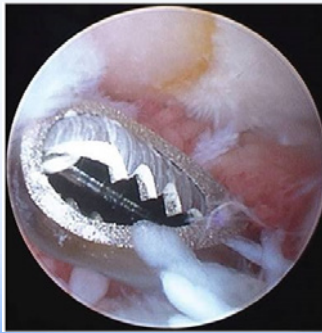




# Fibrosi e anchilosi

## Caviglia:

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

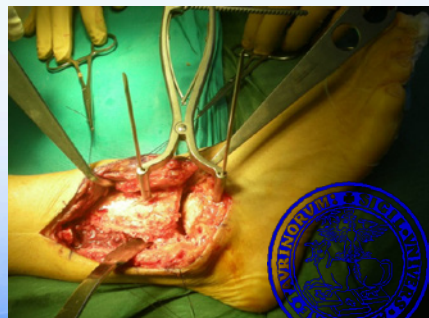
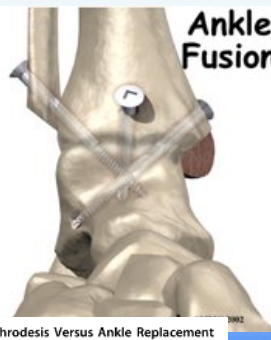


Ankle Arthrodesis Versus Ankle Replacement for Ankle Arthritis  
Jahromi S, Farahmandi 133

# 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



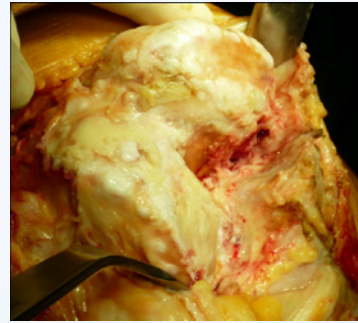
Ankle Arthrodesis Versus Ankle Replacement for Ankle Arthritis  
Jahromi S, Farahmandi 133

# 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

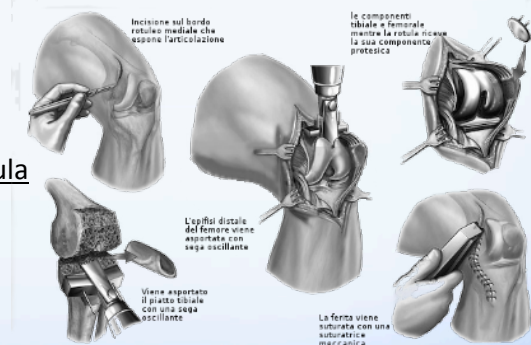
+++ piu' frequente

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.**  
Gouldnerho<sup>1</sup>, Merr-Hib, Lee-GS



# Artropatia emofilica

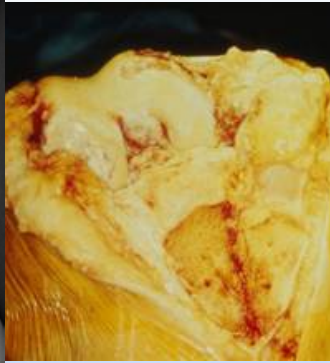
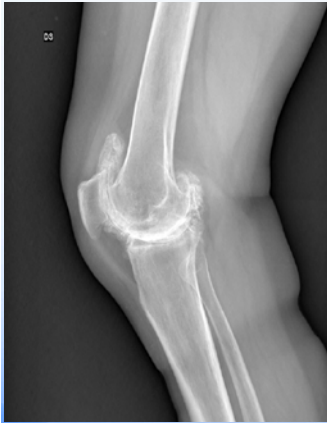
## Protesi totale di ginocchio

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, St. Anns University Hospital, Harlow, Essex 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, St. Anns University Hospital, Harlow, Essex 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,<sup>1</sup> G. ZAMBELAN,<sup>2</sup> C. PANDOLFI,<sup>3</sup> C. MARTINI,<sup>4</sup> M. MORFINI,<sup>5</sup> P. PASQUETTI<sup>6</sup> and M. INNOCENTI<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Recovery and Rehabilitation Agency, University Hospital of Careggi, Florence Italy; <sup>2</sup>III Orthopaedic University Clinic, University Hospital of Careggi, Florence Italy; and <sup>3</sup>Agency for Haemophilia and Regional Reference Centre for Inherited Bleeding Disorders, University Hospital Careggi, Florence Italy



# Artropatia emofilica

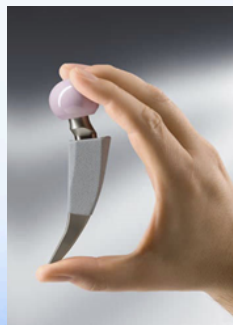
L'artroplastica è il trattamento gold standard nell'artropatia end-stage di molte articolazioni

**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 C<sup>1</sup>, Rizzo AR<sup>2</sup>, Innocenti M<sup>3</sup>.



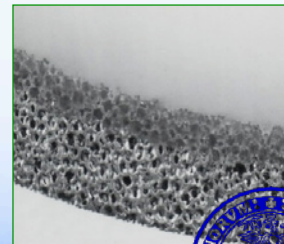
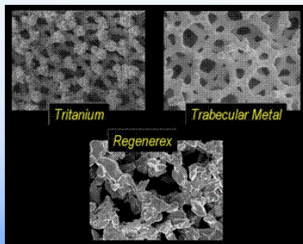


# Artropatia emofilica

**Protesi totale di anca**  
Outcome ✓

Meglio steli non cementati: cementazione subottimale per microsanguinamenti che creano interfaccia tra osso e cemento e rischio di *mobilitazione 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 C<sup>1</sup>, Rizzo AR<sup>2</sup>, Innocenti M<sup>3</sup>.



## 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)

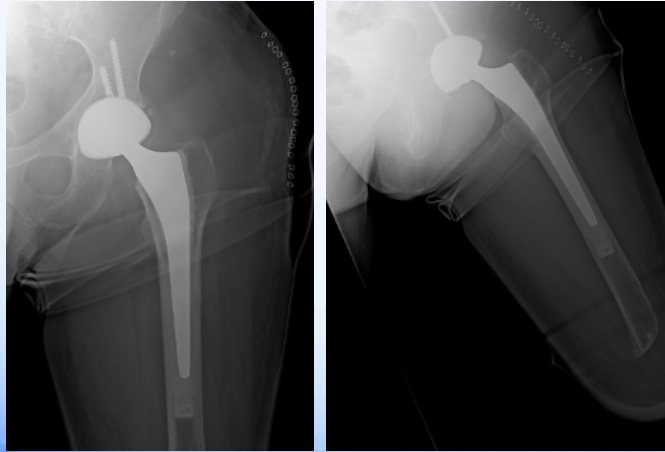


**Frattura mediocervicale atraumatica**  
anca sinistra su moncone, a causa dello scarico delle forze della protesi a invasivo



# 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 MC<sup>1</sup>, 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

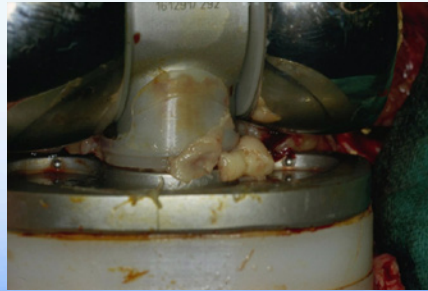
Jerome Windel, MD  
Department of Orthopaedics  
University of Colorado Denver  
Sally Stebbins, MD  
Division of Hematology, Department of Medicine  
University of Colorado Denver  
Sue Geraghty, RN, MBA  
Boulder Field, PT  
Hemophilia and Thrombosis Center  
University of Colorado Denver



# 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

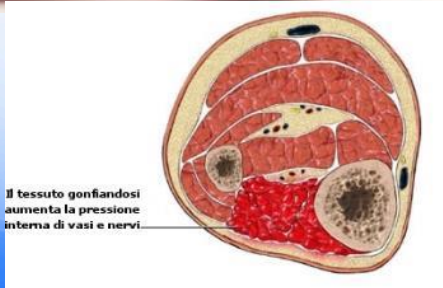




# In Pronto Soccorso

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



DOCCIA GESSATA  
GESSO CHIUSO NON PRIMA DI 24-48 ORE

### TRATTAMENTO CRUENTO



# 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

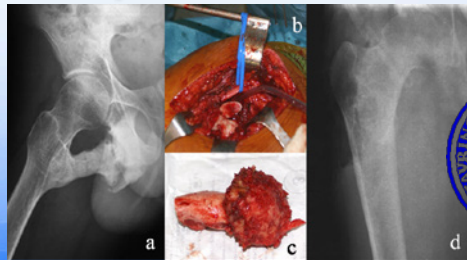
**Trattamento incruento ( autolimitanti)**

**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.**

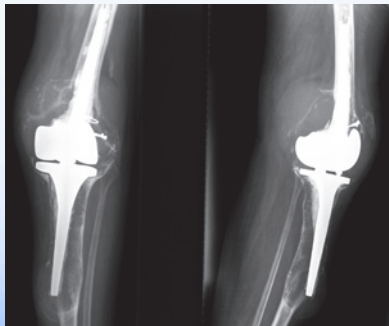
Nacca CR, Harris AP, Tuttle JR.



# 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
<b>Continuous prophylaxis</b>	
Primary prophylaxis	Regular continuous <sup>a</sup> 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 <sup>b</sup>
Secondary prophylaxis	Regular continuous <sup>a</sup> treatment started after two or more bleeds into large joints <sup>b</sup> and before the onset of joint disease documented by physical examination and imaging studies
Tertiary prophylaxis	Regular continuous <sup>a</sup> 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.<sup>4</sup>  
<sup>a</sup>Continuous 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.  
<sup>b</sup>Large joints, ankles, knees, hips, elbows, and shoulders.



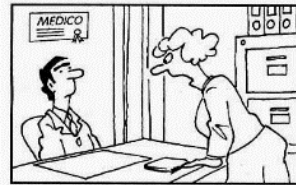
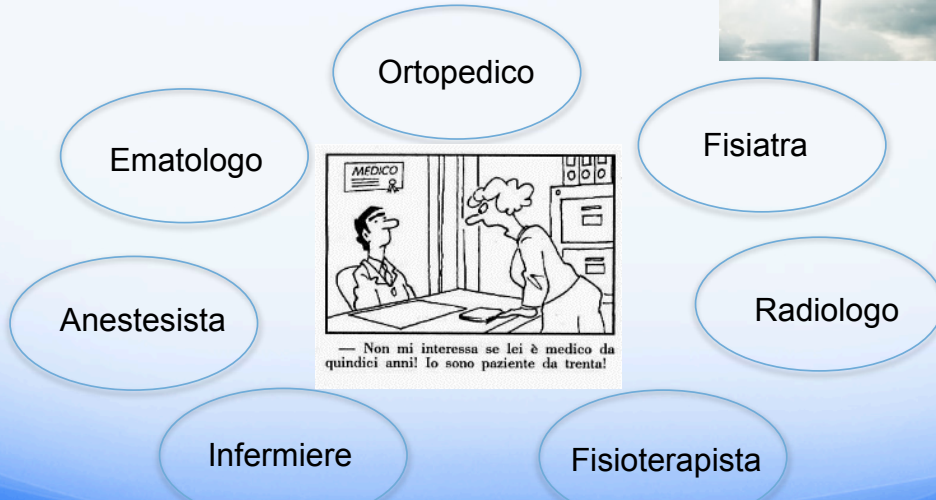
### Collaborazione interdisciplinare



# 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**



