



COAGULOPATIE CONGENITE:

bisogni espressi, organizzazione
del Centro Multidisciplinare di Città della Salute

Torino, 25 novembre 2017
Starhotels Majestic

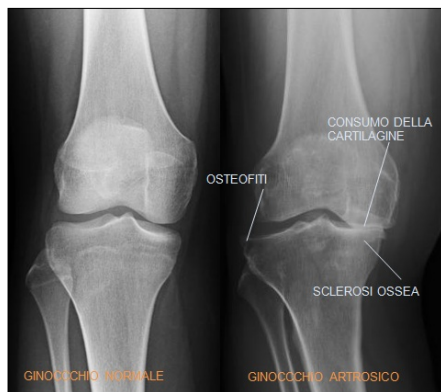
Il monitoraggio ecografico: come e quando

Dott.ssa Federica Valeri

*CRR malattie Emorragiche e Trombotiche dell'adulto, Ematologia U
A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino*

Diagnosi di artropatia

RX



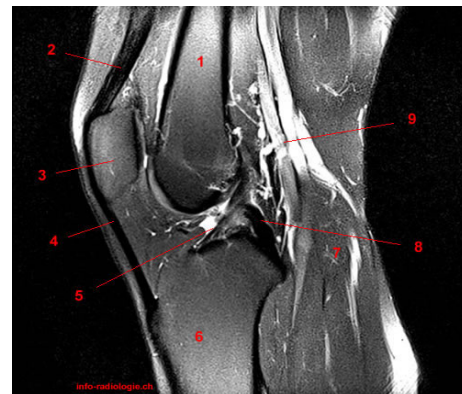
PRO:

- Accurata valutazione dell'osso
- Esame diffuso, facilmente ripetibile

CONTRO:

- Poco informativo su cartilagine, versamento e sinovite
- Rileva danni tardivi (danno articolare avanzato/ permanente)
- Utilizzo di radiazioni ionizzanti

RMN



PRO:

- Accurata valutazione dei tessuti molli e osteoarticolari
- Molto informativo

CONTRO:

- Esame complesso, lungo tempo di esecuzione
- Valutazione di una sola articolazione per volta
- Scarsamente ripetibile

Ecografia



PRO:

- Valutazione di superficie ossea, cartilagine, recessi articolari e sinovia (**fondamentali nell'artropatia emofilica**)
- Evidenza **danni precoci** (subclinici)
- **Indagine dinamica**, integrata con l'esame clinico
- Facilmente ripetibile (consente lo **studio dell'evoluzione nel tempo**)
- Valutazioni di **più articolazioni nella stessa seduta**
- **Nessun impatto per il paziente**
- **Basso costo**

CONTRO:

- **Operatore dipendente**

Haemophilia



Haemophilia (2010), 16 (Suppl. 5), 107–114

State-of-the-art imaging techniques for the evaluation of haemophilic arthropathy: present and future

A. S. DORIA

The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, ON, Canada

ORIGINAL ARTICLE *Musculoskeletal*

Haemophilia 2011

Ultrasound detects joint damage and bleeding in haemophilic arthropathy: a proposal of a score

D. MELCHIORRE,* S. LINARI,† M. INNOCENTI,‡ I. BISCOGLIO,§ M. TOIGO,* M. M. CERINIC* and M. MORFINI†

*Department of Bio Medicine, University of Florence, Florence; †Regional Reference Centre for Inherited Coagulopathies, Azienda Ospedaliero Universitaria Careggi, Florence; ‡Department of traumatology and orthopaedics, University of Florence, Florence; §Institute of Information Science and Technologies (ISTI), National Research Council (CNR), Pisa; and *SIMURG, Institute of Research, Livorno, Italy

Haemophilia



Haemophilia (2012), 18, 364–368

DOI: 10.1111/j.1365-2516.2011.02672.x

Ultrasonography of haemophilic arthropathy

M. MUÇA-PERJA, S. RIVA, B. GROCHOWSKA, L. MANGIAFICO, D. MAGO and A. GRINGERI

Department of Medicine and Medical Specialities, IRCCS Fondazione Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico and Università degli Studi di Milano, Milan, Italy

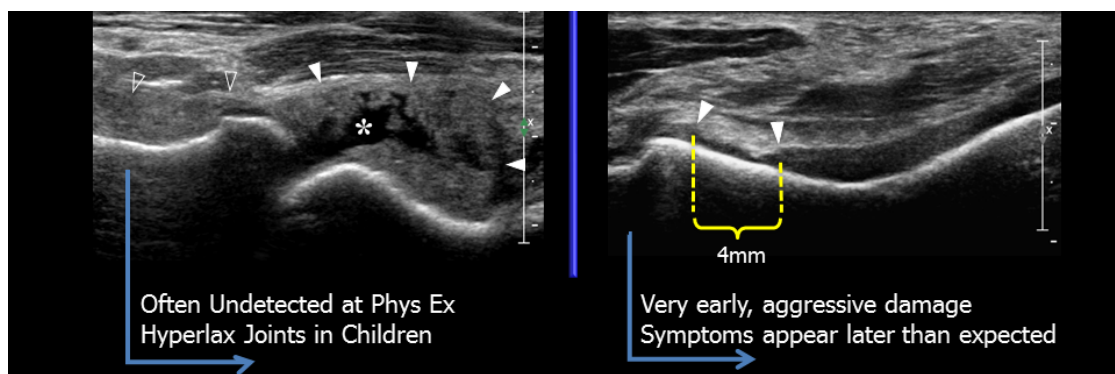
Perché l'ecografia in emofilia?

Attività di malattia

Versamento articolare
Proliferazione sinoviale cronica

Danno osteocondrale

Anomalie della cartilagine
Danno osseo subcondrale



Ecografia articolare
complementare all'esame
clinico per rilevare biomarker
di danno articolare



Stato di attività della malattia a livello
di più articolazioni (sintomatiche e
asintomatiche)
azione immediata sull'approccio
terapeutico

Ecografia nelle mani di un clinico



Head Us - Haemophilia Early Arthropathy Detection with UltraSound



Protocollo di scansione ad hoc per le tre articolazioni bersaglio

- 1) **Facile da imparare** per non radiologi
- 2) **Facilmente applicabile e ripetibile**
- 3) **Sufficientemente informativo** per la valutazione dell'artropatia
- 4) **Non troppo oneroso** in termini di tempo da consentire l'esecuzione in corso di visita

Protocollo di scansione



Gomito

Epifisi distale dell'omero

Ginocchio

Troclea femorale

Caviglia

Versante anteriore del
domo astragalico

Il sistema HEAD US **non** equivale ad una ecografia muscoloscheletrica, è una valutazione complementare all'esame clinico (ecografia = stetoscopio)

Score per la valutazione dell'artropatia

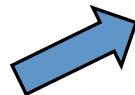
DISEASE ACTIVITY	
SYNOVITIS	SCALE
HYPERTROPHIC SYNOVIUM	
0. Absent/Minimal	0
1. Mild/Moderate	1
2. Severe	2
DISEASE DAMAGE	
ARTICULAR SURFACES	
CARTILAGE	
0. Normal	0
1. Echotexture abnormalities, Focal partial/full-thickness loss of the articular cartilage involving <25% of the target surfaces*	1
2. Partial/full-thickness loss of the articular cartilage involving at least ≤50% of the target surface*	2
3. Partial/full-thickness loss of the articular cartilage involving > 50% of the target surface*	3
4. Complete cartilage destruction or absent visualization of the articular cartilage on the target bony surface*	4
BONE	
0. Normal	0
1. Mild irregularities of the subchondral bone with/without initial osteophytes around the joint	1
2. Deranged subchondral bone with/without erosions and presence of prominent osteophytes around the joint	2

Notes:

- * ELBOW: anterior aspect of the distal humeral epiphysis
- * KNEE: femoral trochlea
- * ANKLE: anterior aspect of the talar dome

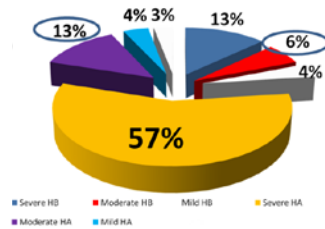
Martinoli C et al, Thromb Haemost 2013

*Corso Teorico-Pratico
su "Ecografia Articolare
e Artropatia Emofilica"*
Padova, 21 settembre 2015



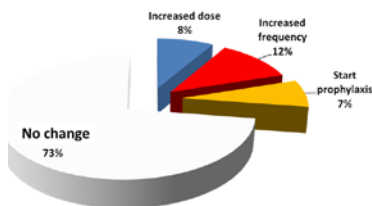
ITALIAN US TRAINING

124 pazienti con emofilia



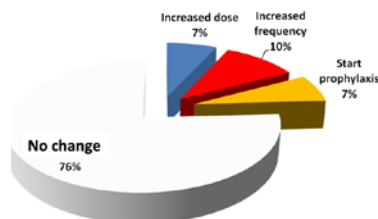
ITALIAN US TRAINING

95 Emofilia A



ITALIAN US TRAINING

29 Emofilia B



In circa il 25% dei pazienti esaminati ecograficamente è stato cambiato il regime terapeutico (potenziato) sulla base del dato ecografico

Conclusioni

- L'ecografia articolare attraverso l'applicazione del protocollo HEAD US permette di avere un'analisi della situazione articolare più completa di quanto si possa avere con il solo esame clinico
- E' estremamente informativa sul danno precoce, reversibile, con notevole ripercussioni sulle decisioni terapeutiche
- La valutazione può e deve essere effettuata longitudinalmente nel tempo (follow up)
- *Resta da validare il timing migliore di esecuzione per il follow up*

The European standards of Haemophilia Centres

Paul Giangrande^{1,2}, Gabriele Calizzani^{2,3}, Ivana Menichini^{2,4}, Fabio Candura^{2,3}, Pier Mannuccio Mannucci⁵, Michael Makris⁶

¹Oxford University Hospitals NHS Trust, Oxford, United Kingdom; ²European Haemophilia Consortium, Bruxelles, Belgium; ³National Blood Centre, National Institute of Health, Rome, Italy; ⁴Necstep Studio Associato, Modena, Italy; ⁵Scientific Direction, IRCCS Ca' Granda Maggiore Policlinico Hospital Foundation, Milan, Italy; ⁶Department of Cardiovascular Science, University of Sheffield, Sheffield, United Kingdom



L'obiettivo è

Iniziare così.....



...e proseguire altrettanto in forma!