



AGGIORNAMENTI NELL'AMBITO DELLE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE E ACQUISITE Catania, 20-21 Maggio 2017

"IL PROGETTO RIABILITATIVO NEL PAZIENTE
EMOFILICO"

Dr. A. Panuccio
Dr.ssa Fabiola Branca

La riabilitazione del paziente emofilico Introduzione

Il paziente emofilico del nuovo millennio si trova ad affrontare delle condizioni e delle prospettive di vita totalmente differenti rispetto ai decenni precedenti; questo è dovuto, come è noto, ai considerevoli vantaggi ottenuti grazie alla terapia medica profilattica che ha consentito all'emofilico di ridurre gli episodi emorragici e i danni arrecati dall'artropatia. In tal senso l'emofilico ha potuto allargare i suoi orizzonti alla ricerca di una migliore qualità e aspettativa di vita, ed è in questo contesto che si è sviluppata la necessità di introdurre il trattamento fisioterapico

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

L'associazione della terapia medica (fattore sostitutivo) e del trattamento fisioterapico, inteso anche come prevenzione del danno muscoloscheletrico, è indubbiamente l'arma vincente.

In tal senso il ruolo del paziente emofilico ed il suo approccio psicologico non deve essere soltanto un ruolo passivo di chi riceve un programma terapeutico da eseguire, ma al contrario deve essere parte attiva, l'attore principale che opera in sinergia con il team riabilitativo.

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

Queste condizioni sono indispensabili per raggiungere un buon recupero fisico, psicologico e sociale; l'emofilico attraverso la fisiochinesiterapia deve acquisire una buona conoscenza del proprio corpo attraverso l'esecuzione di esercizi specifici e la giusta consapevolezza dei propri limiti.

Altro punto fondamentale è il ruolo dell'equipe riabilitativa. Il fisiatra ed il fisioterapista lavorano in sinergia con il paziente ed hanno il compito di spiegare il ruolo ed il significato del trattamento, gli obiettivi che ci si propone di raggiungere, le modalità di applicazione dello stesso trattamento, indicando i tempi ed il numero delle sedute.

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

L'emofilia è una malattia ereditaria caratterizzata dall'assenza totale o parziale di uno dei fattori della coagulazione del sangue dovuta a una mutazione di un singolo gene, localizzato a livello del cromosoma X, preposto alla sintesi di questi fattori.

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

Si conoscono differenti forme di questa patologia e quelle che determinano possibile danno articolare sono:

- **l'emofilia A:** la forma più comune, interessa un soggetto ogni 10000 maschi ed è causata da un difetto di sintesi del fattore VIII;
- **l'emofilia B o malattia di Christmas:** legata alla carenza di fattore IX, ha una frequenza pari a 1:30000 maschi.

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

Tre varietà cliniche

forma lieve: in questa variante la quantità residua di fattore deficitario oscilla tra il 5 ed il 25% rispetto ai parametri standard, ragion per cui la diagnosi è spesso tardiva; interessa il 25% della popolazione emofilica di tipo A;

forma moderata: in cui la percentuale residua di fattore è compresa tra il 2 e il 5% rispetto al normale. In questo caso il rischio di sviluppo di emorragie non è molto alto così come non sono di frequente osservazione importanti problemi di motilità articolare;

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

forma severa o grave: l'attività coagulativa è inferiore all'1%. Le persone affette da questa forma hanno un'alta probabilità di sviluppare emorragie a livello di numerosi apparati incluso quello muscolo-scheletrico con conseguente compromissione della normale attività motoria.

La riabilitazione del paziente emofilico

Introduzione

In ambito clinico si osservano le seguenti complicanze:

emartri: emorragie intraarticolari;

formazione di ematomi: emorragie all'interno del tessuto sottocutaneo o muscolare;

pseudocisti calcificate (esito di emorragie a livello intramuscolare) e **pseudotumori** (esito di emorragie a livello del periostio) causati dal mancato riassorbimento dell'ematoma e dalla conseguente compressione di questo sui tessuti circostanti;

complicanze neurologiche soprattutto a carico del nervo femorale;

ematuria conseguente a lesioni di entità variabile determinate dalla presenza di calcoli a livello dell'apparato escretore.

Progetto riabilitativo individuale

LA RIABILITAZIONE E'.....

Un processo che, soprattutto per le disabilità gravi, deve coinvolgere anche la famiglia del disabile, quanti sono a lui vicini, e più in generale, il suo ambiente di vita.

Progetto riabilitativo individuale

E' un piano generale descrittivo
che indirizza verso un
OUTCOME
e verso le aspettative desiderate
dalle persone servite
basato sui loro punti di forza,
sulle loro abilità, necessità e preferenze,
così come sugli outcome attesi dal team riabilitativo

Progetto riabilitativo individuale

IL CAMPO DI INTERVENTO PASSA...
Dalla terapia dei segni alla terapia della persona
ATTRAVERSO.....
La presa in carico mediante la realizzazione del
progetto di riabilitazione
I singoli interventi vengono poi realizzati
nell'ambito di specifici
programmi riabilitativi

Progetto riabilitativo individuale

IL CAMPO DI INTERVENTO

Non è sulla malattia,

ma sulle conseguenze

Non sulla persona disabile,

ma con la persona disabile

Progetto riabilitativo individuale

E' un piano generale descrittivo

indirizzato verso un

OUTCOME

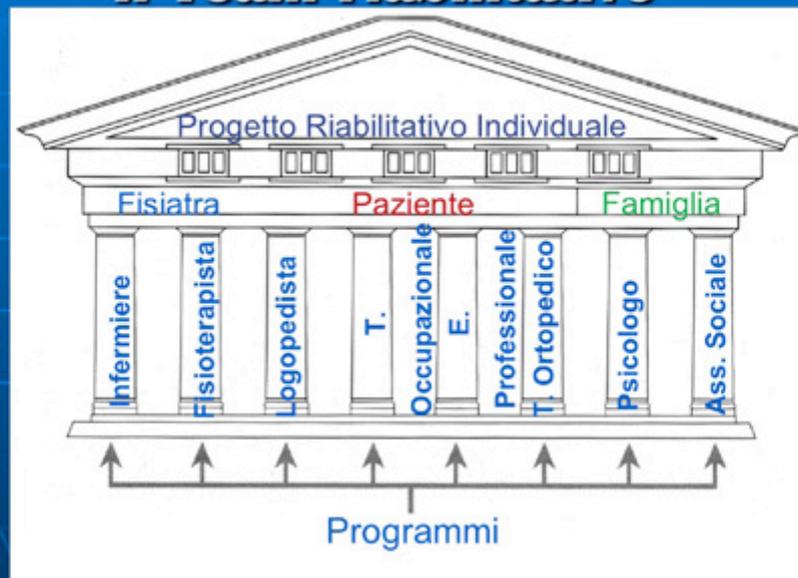
e verso le aspettative desiderate dalle

persone servite

Progetto riabilitativo individuale

I singoli interventi vengono poi realizzati
nell'ambito di specifici
programmi riabilitativi

Il Team riabilitativo



Artropatia emofilica

In ordine di frequenza, le articolazioni ed i muscoli più comunemente interessati sono:

Articolazioni

ginocchio
caviglia
gomito
anca
polso

Muscoli

ileo-psoas
gastrocnemio (polpaccio)
flessori avambraccio

Manifestazioni cliniche dell'artropatia emofilica emartro di ginocchio

L'articolazione interessata
appare:

- Gonfia
- Calda
- Arrossata
- Dolente
- Impossibilità a muoverla



Artropatia emofilica

INFILTRAZIONI ENDOARTICOLARI

- Ac. IALURONICO a basso p.m. 0,5-1,2 mdalton
- Cortisone

Trattamento fisioterapico

Fisiochinesiterapia volta a:

- Evitare il blocco articolare
- Prevenire l'atrofia e le retrazioni muscolari
- Prevenire le recidive

GINOCCHIO

Esercizi isometrici per il muscolo quadricipite In fase iniziale:



Arto inferiore in estensione, porre un rotolo sotto il ginocchio.



*Contrarre il quadricipite, premendo il ginocchio contro il suolo.
Mantenere la contrazione per 10 sec., rilasciare per almeno 20 sec. e poi ripetere.
Ripetere l'esercizio 10 volte.*

Trattamento fisioterapico

Successivamente



Sollevarla gamba estesa fino a 45°. Mantenere la contrazione per 10 sec.,



rilasciare per almeno 20 sec. e poi ripetere. Ripetere l'esercizio 10 volte.

Esercizi isotonici per muscolo quadricipite: movimento di flessione-estensione di ginocchio per evitare la contrattura in flessione e la conseguente limitazione in estensione.



Sedersi sul bordo del tavolo e sollevare la gamba con piede a martello fino ad estenderla completamente.

Trattamento fisioterapico

In fase post-acuta, lo stesso esercizio si può fare con l'ausilio di pesi (cavigliere) progressivi posti a livello della caviglia (si inizia con 250-500 gr. se si tratta di bambini e aumentare regolarmente: 750 gr, 1 Kg, 1,5 Kg,.... ricordando che il quadricipite normale di un adulto deve poter sollevare senza sforzo dai 4 ai 5 kg).



Aumentare il peso solo quando si è in grado di ripetere il movimento per almeno 20 volte consecutive senza fatica.

Correzione rigidità articolare

Recupero articolare della flessione:



Sedersi sul bordo di un tavolo e muovere a pendolo la gamba per 15 minuti più volte al giorno.

È possibile, se indicato, posizionare un peso da 1-2 kg alla caviglia.



Dalla posizione prona, posizionare una fascia attorno alla caviglia e tirarla con le due mani per flettere il ginocchio.

Correzione rigidità articolare

Recupero articolare dell'estensione (in presenza di ginocchio flesso, il paziente tende a camminare sulla punta dei piedi con il busto inclinato in avanti).



Da seduti posare il piede su di uno sgabello, appendere un sacchetto di sabbia al di sopra dell'articolazione per 30 min., due o più volte al giorno.

Per prevenire gli ematomi di ginocchio si consiglia la cyclette e di assumere quando possibile la posizione accovacciata (squatting).

Trattamento fisioterapico della caviglia

Flesso-estensione in posizione supina:



Arto inferiore disteso con ginocchio esteso. Eseguire il movimento portando la punta del piede quanto più possibile in alto (flessione) e in basso (estensione). Ripetere più volte il movimento.

Trattamento fisioterapico della caviglia

Deambulazione sulle punte:



Spostare il peso sull'avampiede, sollevarsi sulle punte e camminare.

Deambulazione sul lato esterno del



Spostare il peso sul bordo esterno dei piedi e cercare di mantenere questa posizione.

Esercizi propriocettivi

Gli esercizi propriocettivi con la tavoletta di Freeman si sono rivelati molto utili ed efficaci per la mobilizzazione attiva della caviglia, per l'incremento della stabilità a livello del ginocchio e come sollecitazione ad una corretta distribuzione del carico del tronco



Tavola propriocettiva



Pedana propriocettiva

Trattamento fisioterapico del gomito

In questa articolazione gli ematriti risultano essere molto frequenti. Spesso sono responsabili di una parziale rigidità dell'articolazione in semiflessione con diminuzione della pronosupinazione.

Sono molto dolorosi e difficilmente contenibili con fasciatura. Presentano un elevato rischio di blocco articolare in flessione.

Flessione gomito



Posizione di partenza con arto superiore flesso a 90° e gomito flesso a 45°. Flettere il gomito fino a toccare con la mano la spalla omolaterale.



Trattamento fisioterapico del gomito

Estensione gomito



Posizione di partenza con arto superiore flessa a 90°. Portare la mano in avanti sino a raggiungere la massima estensione.

Trattamento fisioterapico del gomito

In caso di limitazione del movimento di estensione (dovuto ad una retrazione del tendine bicipitale distale): Paziente disteso in posizione supina, estendere il braccio con l'aiuto di una seconda persona. Metodo delle posture: attaccare al polso un peso (500 g - 1 kg), lasciar pendere il braccio lungo il corpo aumentando progressivamente il tempo di azione del peso.

Pronazione - supinazione



Posizione di partenza con arti superiori aderenti ai fianchi e gomiti flessi a 90° eseguire il movimento di rotazione verso l'esterno e verso l'interno.

Trattamento fisioterapico del gomito

In caso di limitazione del movimento di prono-supinazione favorire i movimenti funzionali: avvitare, svitare, girare le maniglie della finestra, aprire e chiudere i rubinetti.



Trattamento fisioterapico della spalla

Gli emartri risultano essere poco frequenti. Non lasciano reliquati. È consigliabile eseguire esercizi a scopo preventivo e di mantenimento

Movimenti di adduzione-abduzione



Posizione di partenza con arti superiori lungo i fianchi



Sollevare gli arti superiori lungo i fianchi, portare le mani in avanti ed in alto.

Trattamento fisioterapico della spalla

Movimento di flessione-estensione:



Dalla posizione di partenza con arti superiori lungo i fianchi, portare le mani in avanti ed in alto.



Trattamento fisioterapico della spalla

Gli esercizi possono essere eseguiti anche con l'utilizzo di pesi



Trattamento fisioterapico della spalla

Movimenti di intra ed extra rotazione



Posizione di partenza con arto superiore lungo il fianco. Portare l'arto superiore dietro la schiena ed in alto piegando il gomito sino a toccare con la mano la scapola opposta.



Posizione di partenza con arti superiori lungo i fianchi. Portare le mani dietro il collo mantenendo i gomiti in flessione e ben divaricati in dietro.

Progetto riabilitativo individuale

- VALUTAZIONE FISIATRICA
- Anamnesi patologica e clinica (indagini strumentali)
- Osservazione della postura e dell'attività spontanea
- Valutazione dei canali sensoriali e sensitivi
- Valutazione articolare
- Valutazione del tono muscolare
- Valutazione posturale
- Locomozione
- ADL e valutazione ambientale

CARTELLA CLINICA INTEGRATA

Nasce dall'esigenza di definire la storia clinica del pz emofilico tenendo conto delle diverse disabilità fisiche e psichiche che possono presentarsi nel corso del tempo.

CARTELLA CLINICA INTEGRATA

- Dati anagrafici
- Anamnesi remota, prossima, chirurgica
- Terapia farmacologica
- Terapia sostitutiva praticata
- Indagini strumentali (RX, RMN, TC, Ecografia)
- Esami Ematochimici
- E.O.F.
- Scale di valutazione
- Score Ecografico
- Valutazione psicologica

CARTELLA CLINICA INTEGRATA

- La Cartella Clinica Integrata diventa, quindi, uno strumento di straordinaria efficacia, potendo fornire una approfondita conoscenza del pz emofilico che, in questo modo, può sentirsi ancora più seguito e attenzionato da un'equipe professionale a sua completa disposizione.

SCALE DI VALUTAZIONE

- ROM (articolari del movimento)
- TINETTI (equilibrio; postura)
- MRC (forza muscolare)
- VAS (scala valutazione del dolore)
- HJHS (Haemophilia Joint Health Score)
- HAL (Haemophilia Activity List)

HAEMOPHILIA JOINT HEALTH SCORE

Haemophilia Joint Health Score 2.1 - Summary Score Sheet

	Left Elbow	Right Elbow	Left Knee	Right Knee	Left Ankle	Right Ankle
Swelling	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Duration (swelling)	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Muscle Atrophy	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Creepiness on motion	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Flexion Loss	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Extension Loss	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Joint Pain	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2
Strength	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Joint Total						

Sum of Joint Totals + NE = Non-Evaluable

Global Gait Score + NE (included in Gait items)

HJHS Total Score

Swelling
 0 = No swelling
 1 = Mild
 2 = Moderate
 3 = Severe

Duration
 0 = No swelling
 1 = 0' - 10'
 or < 4 months
 1 = 11' - 20'
 2 = > 20'

Muscle Atrophy
 0 = None
 1 = Mild
 2 = Severe

Creepiness on Motion
 0 = None
 1 = Mild
 2 = Severe

Flexion Loss
 0 = < 5°
 1 = 6° - 10°
 or < 10°
 2 = 11° - 20°
 3 = > 20°

Extension loss
 (Distal hyperextension)
 0 = < 5°
 1 = 6° - 10°
 2 = 11° - 20°
 3 = > 20°

Joint Pain
 0 = No pain through active range of motion
 1 = No pain through active range only seen on gentle manipulation or palpation
 2 = Pain through active range

Strength (Using The Daniels & Worthingham's scale)
 Within available ROM
 0 = Holds test position against gravity with maximum resistance (p. 3)
 1 = Holds test position against gravity with moderate resistance (but breaks with maximal resistance) (p. 4)
 2 = Holds test position with minimal resistance (p. 3)
 or holds test position against gravity (p. 3)
 3 = Able to partially complete ROM against gravity (p. 3-10)
 or able to move through ROM against gravity (p. 10)
 or through partial ROM against gravity (p. 10)
 4 = Thrust (p. 1) or no muscle contraction (p. 1)
 NE = Non-evaluable

Global Gait (Walking, stairs, running, hopping on 1 leg)
 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
 NE = Non-evaluable

HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST

- Si tratta di un questionario nel quale sono elencate numerose attività che potrebbero risultare difficili per le persone affette da Emofilia.
- Il presente questionario viene svolto per capire il grado di facilità con cui il pz svolge tali attività

CASO CLINICO

- MD, 78aa
- Emofilia A Grave
- HCV positivo
- 1991: frattura traumatica testa femore sx
—> Intervento ch. di Endoprotesi anca
- 1992: Ematoma Ileopsoas con Emoperitoneo
—> Intervento ch. Laparotomia e Toilette Chirurgica

- 2007: Protesi ginocchio sx
—> Profilassi con concentrati FVII
- 2012: Visita Ortopedica: segni di mobilizzazione asettica artroprotesi anca sx
- 2012: Ernia inguinale dx

- 2015: Ricovero per anemizzazione: EGDS e Colonscopia: negative per lesioni emorragiche
- 2016: Revisione artroprotesi anca e Sintesi periprotetica
- Profilassi postchirurgica
- Riabilitazione

PROGETTO RIABILITATIVO INDIVIDUALE

- **GESTIONE PERSONALIZZATA DEL PZ TENENDO CONTO:**
 - delle condizioni generali
 - delle condizioni mentali
 - delle condizioni precedenti il trauma
 - della stabilità dell'osteosintesi interna

OBIETTIVI A BREVE TERMINE

- Prevenire i pericoli derivanti dall'immobilizzazione a letto
- Recuperare un'articolari  indolore, entro i limiti possibili
- Recupero della funzione muscolare
- Recupero di una corretta postura
- Addestramento ai cambi posturali, ai trasferimenti, alla stazione eretta, allo schema del passo

OBIETTIVI A LUNGO TERMINE

- Recupero di un corretto schema deambulatorio
- Autonomia nella deambulazione
- Salita e discesa delle scale
- Autonomia nello svolgimento delle proprie ADL
- Prevenzione delle cadute

Conclusioni

La presa in carico del paziente affetto da emofilia, con le tipiche complicanze artropatiche, da un punto di vista riabilitativo necessita di un approccio interdisciplinare.

Il trattamento riabilitativo deve avvenire nell'ambito del progetto riabilitativo individuale, dopo un'attenta e precisa valutazione fisiatrica, tenendo presente che l'obiettivo finale è sempre quello del raggiungimento di un miglioramento e successivo mantenimento della massima autonomia possibile, mirata alla partecipazione della persona nella vita quotidiana nel suo contesto con l'espletamento delle ADL.