

Il bambino con Emofilia



PROFILASSI E FKT

Maria Messina

**Centro Di Riferimento Regionale Per Le Malattie
Emorragiche E Trombotiche Ereditarie In Eta' Pediatrica**

Servizio Immunotrasfusionale

**Ospedale Infantile Regina Margherita
Torino**

Padova 13-14 maggio 2016



EMOFILIA SENZA INIBITORI

Da molti anni è ormai accerata l'efficacia della **profilassi** nel prevenire i sanguinamenti articolari e l'atrofia nei bambini con emofilia grave

Negli ultimi anni è stato ampiamente dimostrato in letteratura il ruolo fondamentale che l'**intervento riabilitativo** assume nella gestione del paziente emofilico, in particolare nell'età pediatrica

Intervento riabilitativo

- ✓ Strumento terapeutico
- ✓ Misura preventiva del danno muscolo scheletrico



MIGLIORE QUALITÀ DI VITA

Paziente con inibitori:

- Alto rischio di emorragie severe
- Maggior grado di artropatia
- Compromissione maggiore della mobilità
- Incremento del dolore articolare
- Evoluzione verso grave disabilità

Morfini, haemophilia 2007

Importante seguire un programma riabilitativo individualizzato ed adattato al paziente



- Prevenire le disabilità
- Limitarle nel caso si siano già instaurate

La programmazione dell'intervento riabilitativo deve necessariamente passare attraverso **la valutazione fisioterapica**, che diventa un momento essenziale nella presa in carico globale, al fine di determinare lo stato muscolo-scheletrico di ogni soggetto e la funzione del sistema nella sua globalità



permettono di:

- ❖ valutare la progressione del danno articolare
- ❖ ricavare delle informazioni circa la struttura anatomica delle articolazioni,

non permettono di valutare:

- ❖ come queste funzionano
- ❖ come il sistema è in grado di adattarsi alle alterazioni causate dalla progressione del danno articolare.

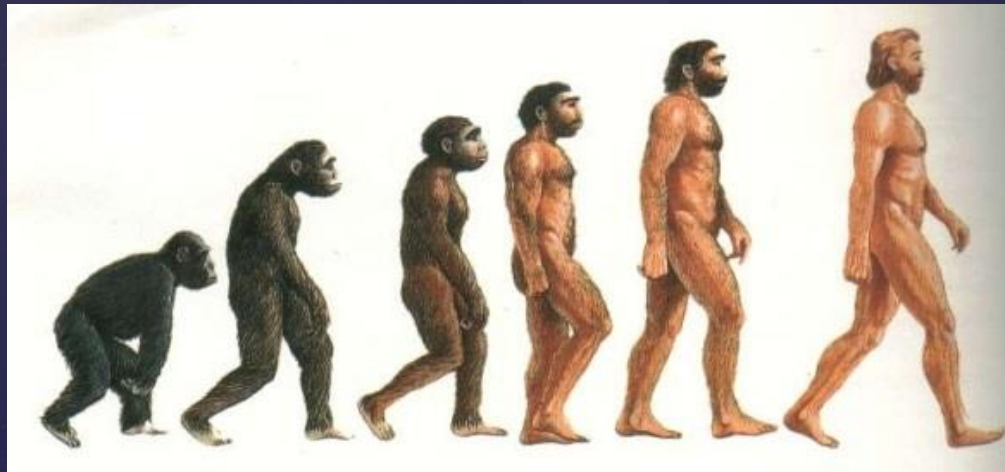
VALUTAZIONE FISIOTERAPICA

- Valutazione posturale



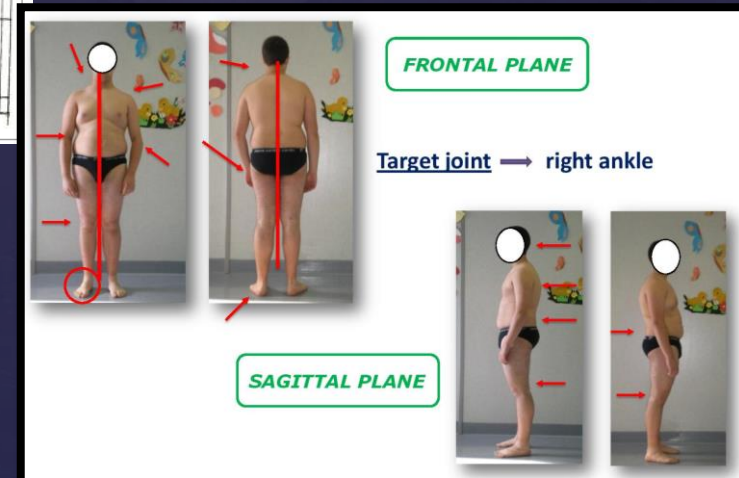
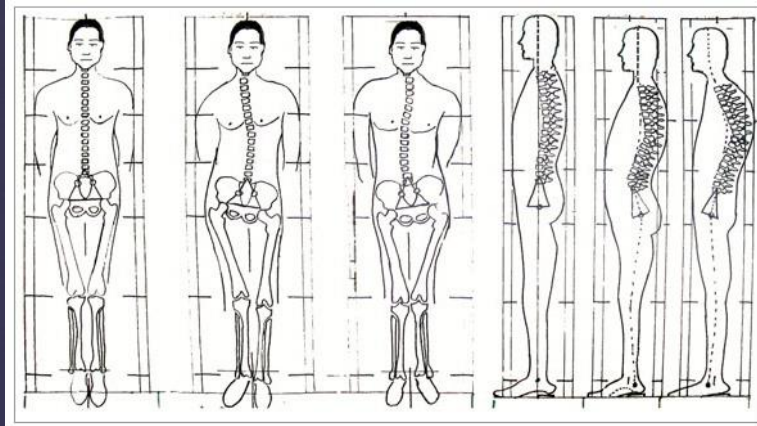
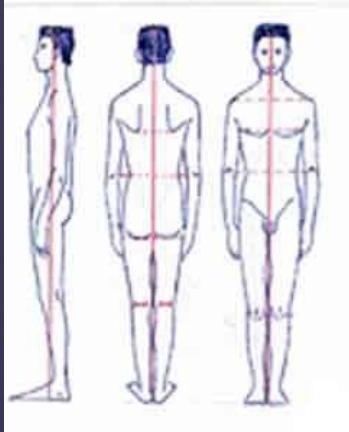
POSTURA

E' una strategia messa in atto dal corpo umano per mantenere l'equilibrio in risposta alla forza di gravità, all'ambiente ed al movimento al fine di ridurre al minimo lo stress esercitato sul sistema muscolo-scheletrico.



VALUTAZIONE POSTURALE

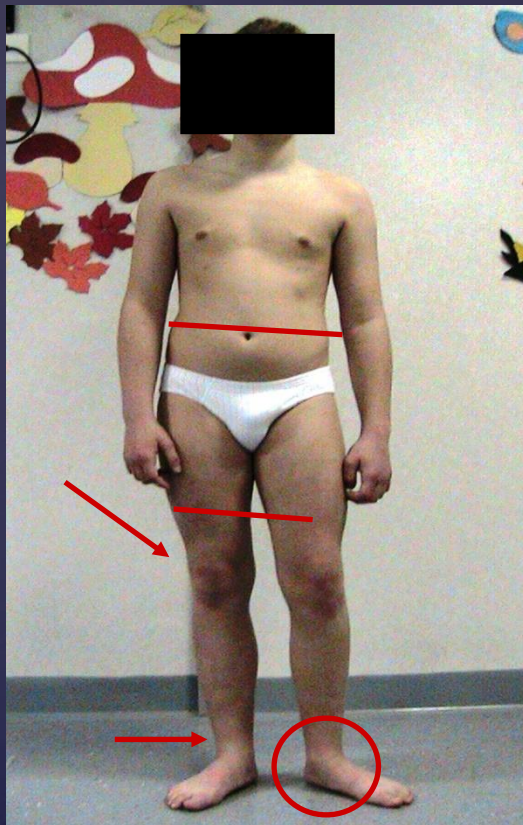
Analisi dettagliata dei principali compensi sul piano frontale e sagittale comparati con una situazione di normalità



Strumento prezioso per :

- verificare la presenza di alterazioni posturali che potrebbero essere conseguenza sia dell'insorgenza, che del progressivo danno articolare
- ottimizzare la scelta del trattamento più idoneo
- valutare l'efficacia dei percorsi terapeutici seguiti

Perchè si possono riscontrare alterazioni posturali?



Le posture viziate conseguenti ad emartri possono comportare ripercussioni negative a livello del rachide e delle altre articolazioni, sia omo che controlateralmente

Strategie miofasciali di adattamento non riescono a compensare e mantenere un assetto posturale equilibrato

Possibile conseguente sanguinamento nelle articolazioni «tampone» che possono diventare a lungo termine «articolazioni bersaglio»

VALUTAZIONE FISIOTERAPICA

- Rimanere in equilibrio su una gamba
- Saltare su una gamba



Subject ID # : _____

Name of Physiotherapist: _____

Assessment # : _____

Date: _____
yyyy / mm / dd

Time: _____

Hemophilia Joint Health Score 2.0

	LE	RE	LK	RK	LA	RA
Duration (swelling)						
Swelling						
Muscle Atrophy						
Crepitus on motion						
Flexion Loss						
Extension Loss						
Joint Pain						
Strength						
Joint Total						

Global Gait Score

Total Score (Sum of joint totals + global gait score)

- Alzarsi e sedersi da una sedia

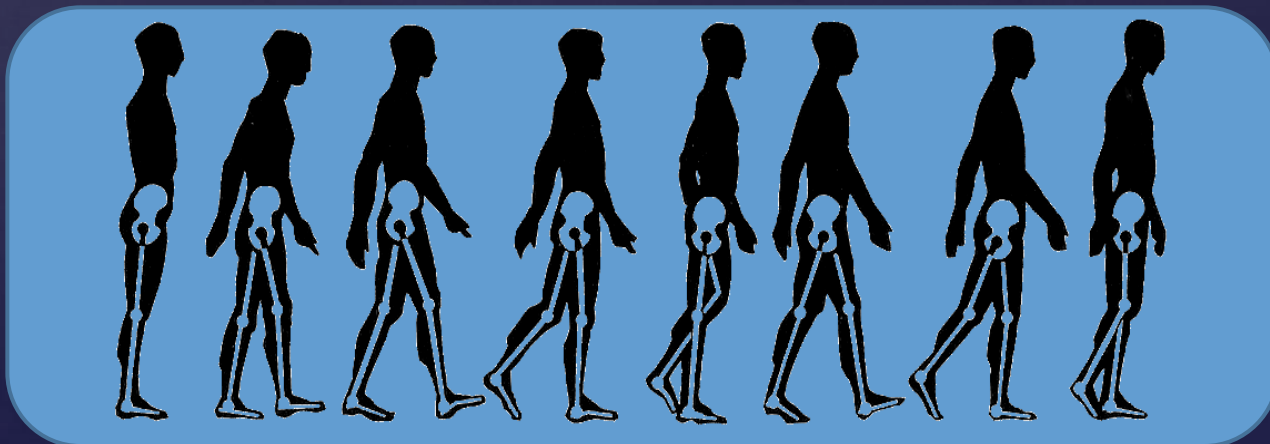
GAIT ANALYSIS

La presenza di artropatia fa sì che la velocità e la lunghezza del passo diminuiscano.

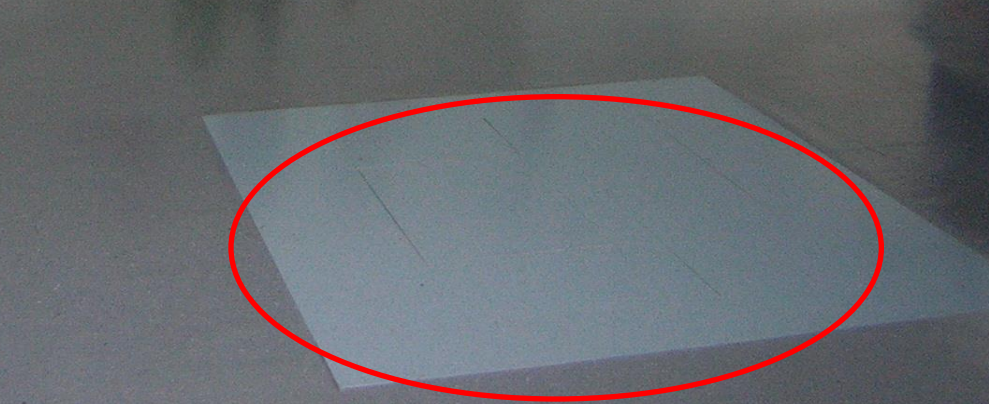
I pazienti con artropatia emofilica camminano più lentamente e con passi più corti dei loro coetanei.

Permette di

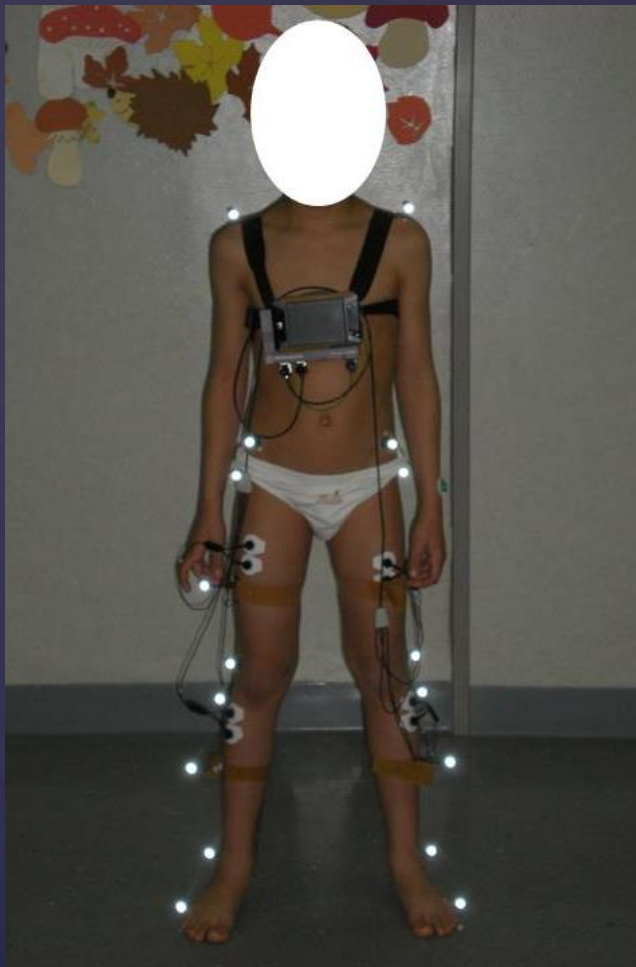
- ❑ identificare e quantificare precocemente i più sottili cambiamenti nei parametri del passo
- ❑ monitorare l'andamento clinico
- ❑ Verificare eventuali progressi dopo ciclo riabilitativo



Laboratorio Analisi Computerizzata del Passo Ospedale Infantile Regina Margherita



Software fornito da BTS Bioengineering, Milano



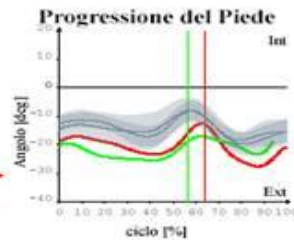
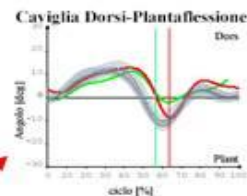
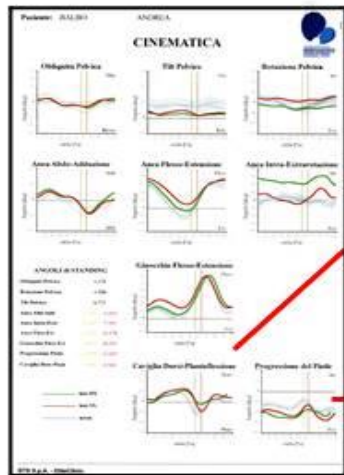
La modalità di esecuzione delle prove gait analysis può essere sintetizzata nelle seguenti fasi:

1. Apposizione dei marker
2. Esecuzione della camminata
3. Acquisizione dei dati
4. Elaborazione e rappresentazione dei risultati.

Valuta come il paziente:

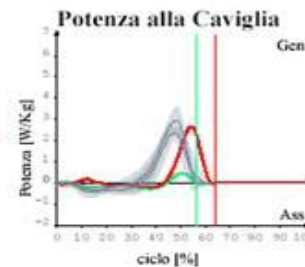
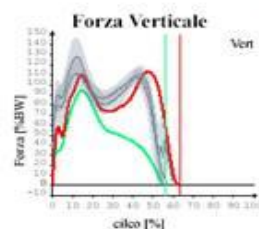
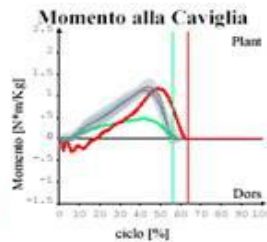
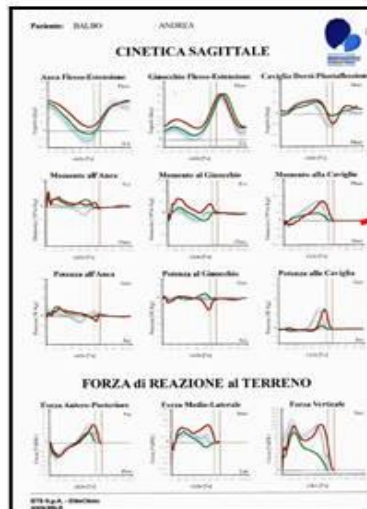
- Muove le articolazioni nello spazio
- Scambia le forze con il terreno
- Attiva i muscoli

Il report clinico



Parametri di cinematica

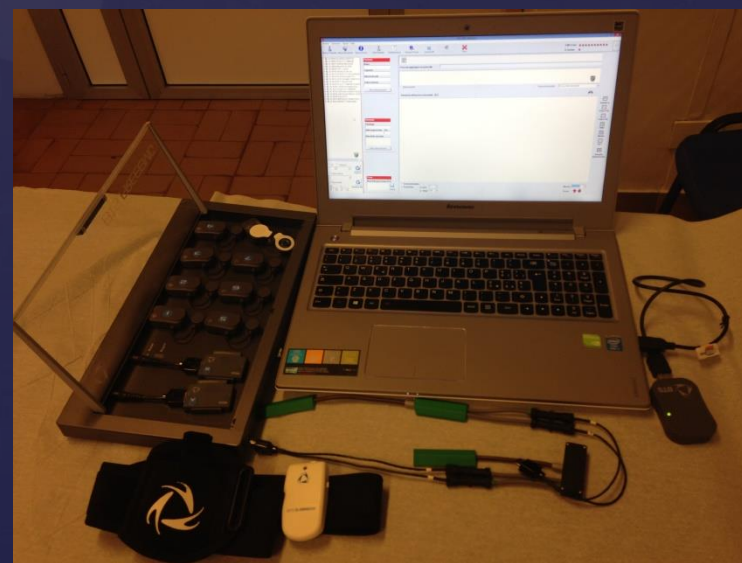
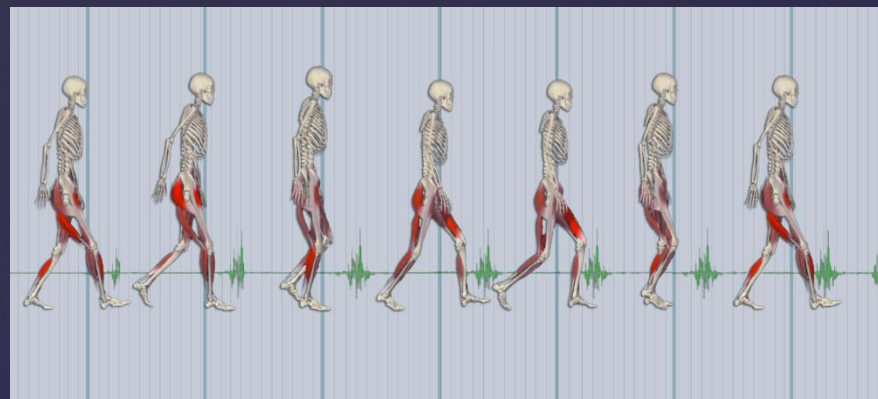
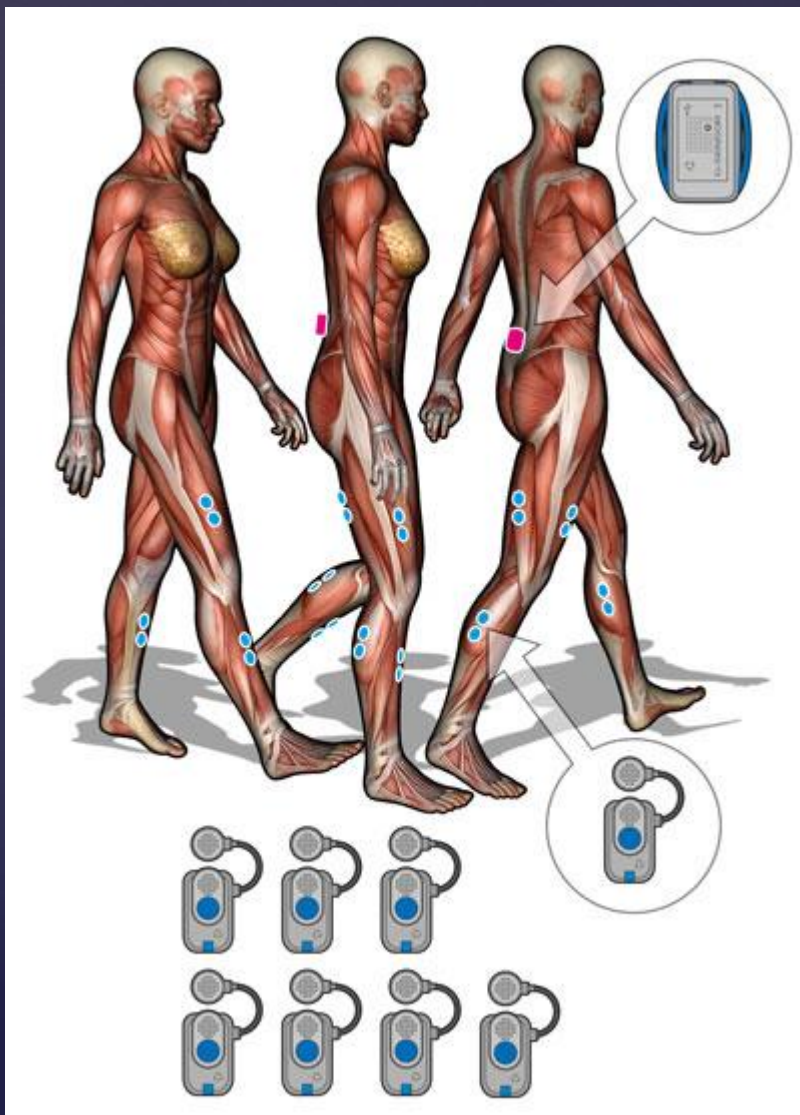
- ⚡ Lieve aumento della flessione dell'anca a sx
- ⚡ Aumento dell'intrarotazione dell'anca dx durante tutto il ciclo del passo
- ⚡ Lieve aumento del ginocchio sx durante la fase di stance
- ⚡ Quasi assente la plantarflessione dx durante la fase di TS e IS
- ⚡ Lieve aumento dell'extrarotazione del piede bilat. durante tutto il ciclo del passo



Parametri di cinetica

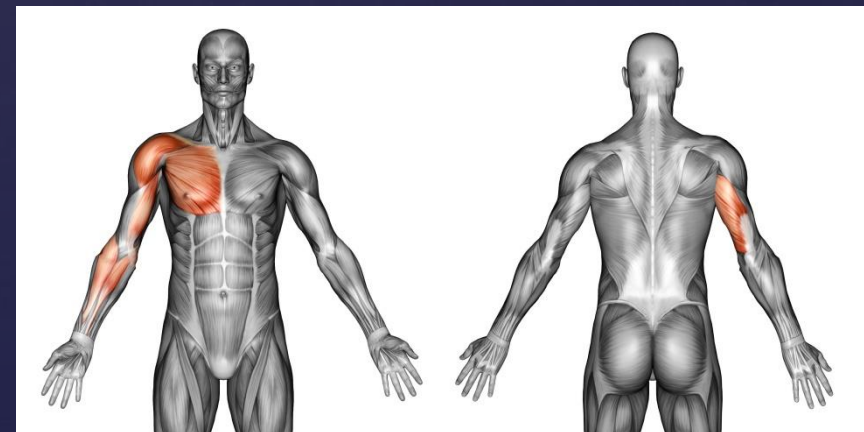
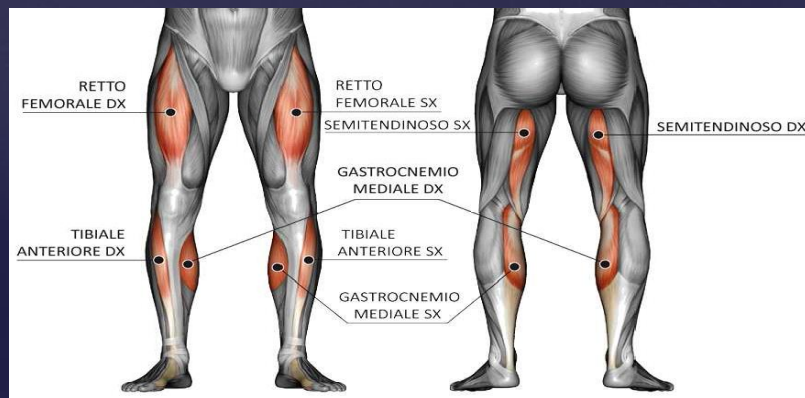
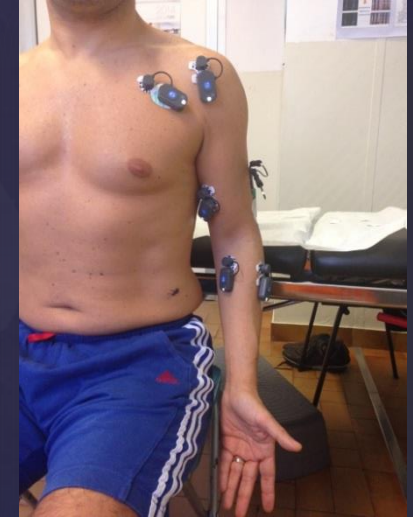
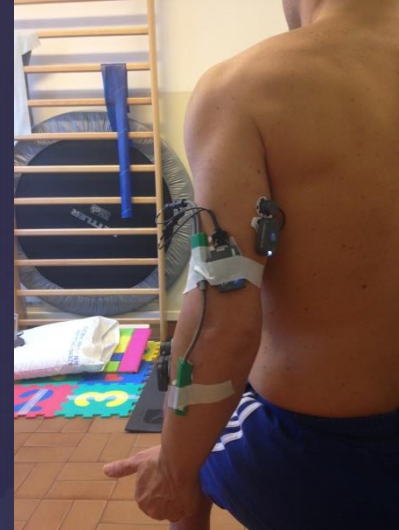
- ⚡ Scarsa potenza generata a livello distale nettamente > a dx
- ⚡ Quasi assente forza verticale di reazione al terreno durante la fase di stance a dx

SISTEMA FREEWALK



FREEWALK (EMG ANALYZER + G-SENSOR + ELETTROGONIOMETRI)

ANALISI FUNZIONALE ARTO SUPERIORE: EMG ANALYZER + ELETTROGONIOMETRI



MANAGEMENT FISIOTERAPICO (fase acuta)



recupero della
funzione

- Primo periodo di riposo
- Ghiaccio locale
- Mobilizzazione precoce passiva o attiva assistita dell'arto interessato
- Bendaggio ossido di zinco/
bendaggio funzionale
- No carico



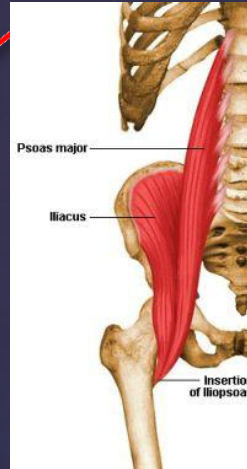
Obiettivi del trattamento FKT



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

EMATOMI MUSCOLARI

Ileo-psoas



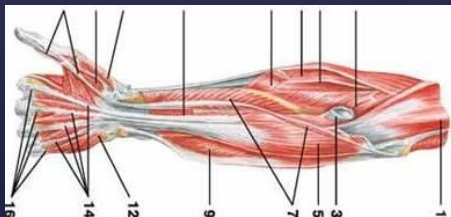
- Rischio di recidiva
- Compressione nervo crurale
- Sovrainfezione
- Atteggiamento in flessione dell'anca

Gastrocnemio



- Rischio di equinismo del piede (soleo)
- Rischio di flessione residua del ginocchio (gemelli)

Flessori dell'avambraccio



- Atteggiamento in flessione di polso e dita della mano
- Rischio di compressione del nervo mediano e ulnare
- Rischio sindrome di Volkmann

MANAGEMENT FISIOTERAPICO (fase acuta)



recupero della
funzione

- Primo periodo di riposo
- Ghiaccio locale
- No carico
- Bendaggio funzionale/drenante/tape
- *Mobilizzazione precoce passiva o attiva assistita dell'arto interessato*
- *Stretching*
- *Esercizi di contrazione muscolare isometrica*





Obiettivi del trattamento FKT

- Risoluzione della sintomatologia dolorosa
- Evitare l'atrofia e la retrazione dei muscoli interessati
- Mantenere il normale ROM delle articolazioni adiacenti
- Correggere lo squilibrio muscolare

MANAGEMENT FASE CRONICA

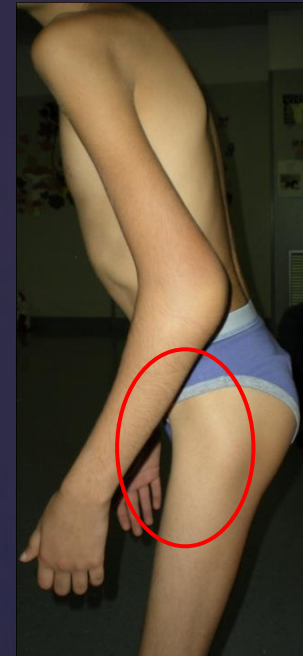


OUTCOMES

- ✓ FORZA, TONO E TROFISMO MUSCOLARE
- ✓ DISTENSIBILITA' MUSCOLO-TENDINEA
- ✓ ROM
- ✓ PROPRIOCEZIONE
- ✓ EQUILIBRIO



Sinovite cronica



Artropatia



OBIETTIVO: contenimento danno articolare e perdita della funzione

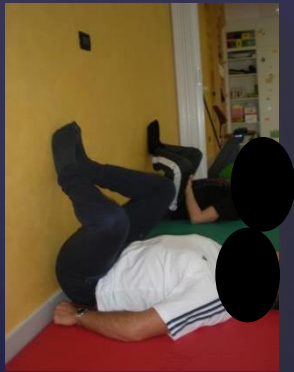
OBIETTIVO: incrementare la distensibilità muscolo-tendinea

Stretching

Proprioceptive Neuromuscular Facilitation Technique (PNF)

Dynamic stretching

Static stretching



OBIETTIVO: aumento del range articolare



Recupero della
funzione

- Dolore
- incremento progressivo delle forze applicate
- personalizzare la metodologia di lavoro giorno dopo giorno*



OBIETTIVO: incremento forza muscolare

Potenza

Resistenza



TRAINING PROPRIOCETTIVO



- equilibrio monopodalico (occhi aperti/chiusi)
- trasferimenti di carico
- esercizi in carico bipodalico su superfici fisse e/o oscillanti
- esercizi in fase statica e dinamica



INIBITORI



Alto rischio di
sanguinamenti spontanei



È necessario somministrare
gli agenti bypassanti prima
dell'inizio di ogni sessione
fisioterapica



Non esiste in letteratura un protocollo validato che possa fungere da guida nella progettazione del trattamento riabilitativo



Durata del progetto riabilitativo e frequenza del trattamento fisioterapico dipendono da:

- tempo necessario al recupero funzionale
- complessità del quadro clinico

Nuovi episodi emorragici durante questo periodo sono possibili, pertanto è necessario *riprogrammare* e definire costantemente il progetto terapeutico-riabilitativo



Fisioterapista con formazione specifica nella gestione del paziente emofilico

TRATTAMENTO DI 4 PAZIENTI CON INIBITORE

Somministrazione della terapia medica subito prima dell'inizio della fisioterapia: **infusione rFVIIa** con dosaggio personalizzato
Da 166 a 270 $\mu\text{g}/\text{Kg}$

FKT: mantenere adeguata forza muscolare e preservare range articolare

- Mobilizzazione passiva da parte del terapeuta
- Esercizi attivi con coinvolgimento del pz

Frequenza del trattamento:

- 2-3 volte/settimana
- 5 giorni/settimana

Durata del trattamento:
da 4 mesi a tre anni (cicli)



	Paz. 1	Paz. 2	Paz. 3	Paz. 4
AGE	12	6	3	10
DIAGNOSIS	<i>A severe</i>	<i>A severe</i>	<i>A severe</i>	<i>A severe</i>
GENETICS	Inv.intr. 22	Inv.intr.22	Inv.intr. 22	Inv.intr.22
Onset inhibitor (age)	15 months	6 months	31 months	3 years
historical peak	38.4	33.2	22	52
Target joint	Rigth and left knee	Rigth and left ankle Rigth and left elbow	Rigth knee	left and rigth knee
HJHS	53	28	11	25
FKT session	35	149	20	102
FKT period	March 2011- April 2011	Nov 2009- Nov 2012	Feb 2011- May 2011	Nov 2010- Nov 2012
bleeding episode after FKT (until 72 h)	no	no	no	no
thrombotic episodes	no	no	no	no
Dose rFVIIa	270µg/Kg	166 µg/Kg	200 µg/Kg	200 µg/Kg

RISULTATI

- ↳ in seguito a trattamento riabilitativo è aumentato notevolmente il **ROM** delle articolazioni esaminate e migliorate la forza e il trofismo muscolare. Inoltre, è da segnalare un *miglioramento del quadro clinico generale rispetto la valutazione fisioterapica iniziale*, con potenziamento delle competenze motorie di base e delle funzioni adattive.
- ↳ **Prove di GA:** evidenti miglioramenti sia nei parametri temporo-spaziali, che nei parametri di cinematica e cinetica delle maggiori articolazioni esaminate (anca, ginocchio, caviglia), documentabili dai rispettivi grafici di ogni report clinico.
- ↳ Durante il periodo di trattamento riabilitativo i pazienti esaminati **non hanno mai riportato ulteriori episodi emorragici**; un solo paziente ha riferito un episodio emorragico (di probabile natura traumatica) a distanza di più di 72 ore dal trattamento fisioterapico

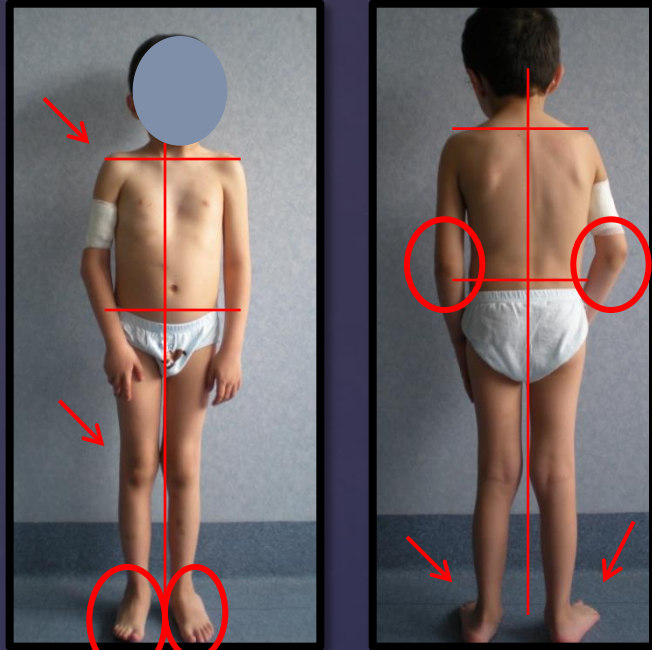
PAZIENTE 2 - 0-8 ANNI

- **29.11.2003:** emorragia cerebrale intraparenchimale parietale sx a 5 mesi in occasione della quale è stata posta diagnosi di EMOFILIA A GRAVE. Intervento neurochirurgico per svuotamento ematoma e inserzione derivazione peritoneale (tutt'ora presente).
- **16.12.2003:** nuova emorragia cerebrale (ematoma frontale dx), con intervento per svuotamento ematoma e inserzione CVC (Broviac). In 5° giornata comparsa di ematoma sottocutaneo parietale sx in corrispondenza di sutura chirurgica.: comparsa inibitore anti-F.VIII ad alto titolo
- **Giugno 2004** inizia Immunotolleranza con F.VIII
- **Novembre 2004:** sospesa immunotolleranza per grave reazione all'infusione del farmaco con arresto respiratorio
- **Maggio 2005:** inizio nuova immunotolleranza con dosi test del fattore e poi, vista l'assenza di reazioni, a dose piena
- **2006:** Inizio emartri, con articolazioni bersaglio caviglia dx e gomito sx. Diagnosticato ritardo psicomotorio

- **Aprile 2007:** sospende immunotolleranza, considerata fallita per persistenza dell'inibitore ad alto titolo. Nel frattempo ha presentato *molti emartri ed emorragie muscolari, con sviluppo di grave artropatia alla caviglia dx.*
- **18.06.2009:** inizia nuova immunotolleranza con fattore VIII plasmaderivato *Da dic 2009 sottoposto a sedute di FKT 3 v/settimana*
- **Maggio 2010:** confermata con RM *grave artropatia di caviglia dx e sx e di gomito dx e sx.*
- **14.03.2011:** sospesa immunotolleranza per persistenza inibitore ad alto titolo
- **23.06.2011:** riscontrata **immagine alla RM in sede frontale sx riferibile a pregresso sanguinamento**, di cui non vi era stato alcun segno clinico

VALUTAZIONE POSTURALE

PAZ: 2



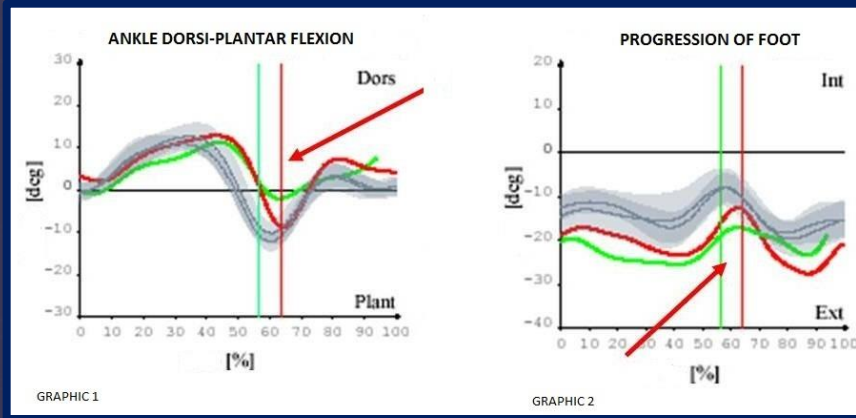
Target Joint: caviglia dx+sx / gomito dx+sx
(artropatia emofilica)

- modalità di carico risulta asimmetrica (sx>dx), con conseguente trasferimento di carico inadeguato
- anteposizione del capo
- flessione del gomito dx e con maggiore depressione dell'emicingolo scapolare
- accentuazione della lordosi lombare e antiversione del bacino
- deviazioni della colonna vertebrale a livello della colonna dorsale
- depressione del cingolo scapolare
- lieve valgismo delle ginocchia bilaterale
- iperestensione del ginocchio (> a dx)
- valgo-pronazione del retropiede
- piede piatto di III° grado

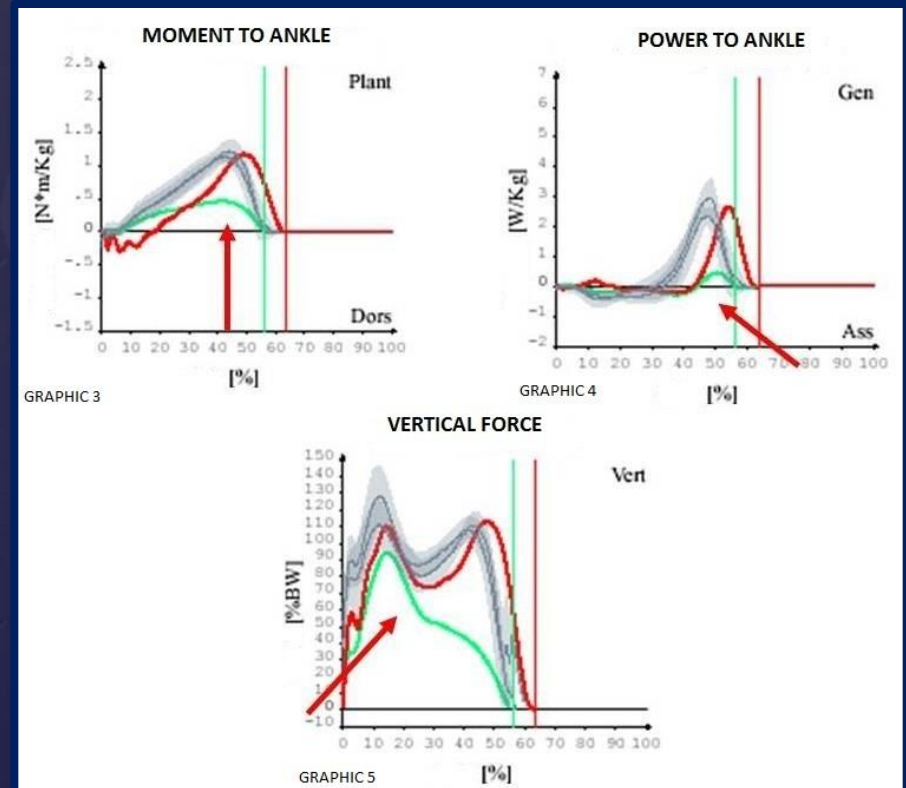


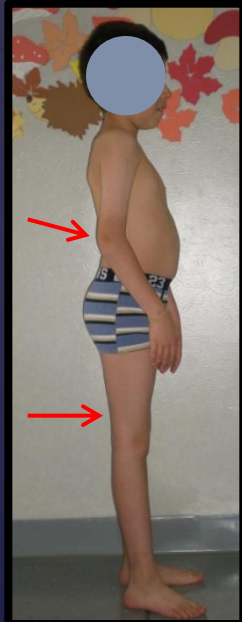
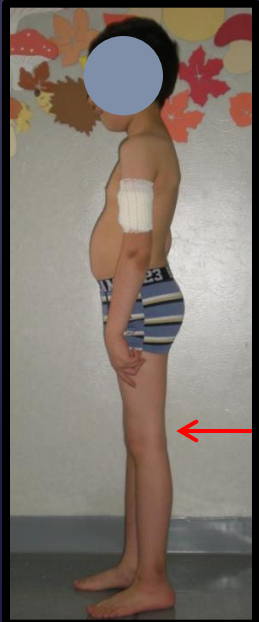
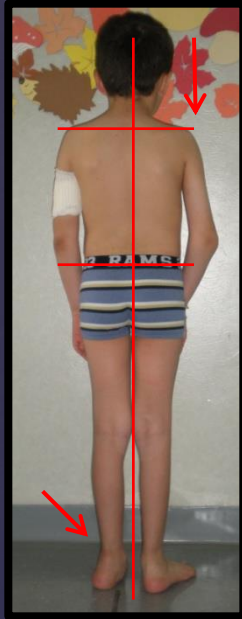
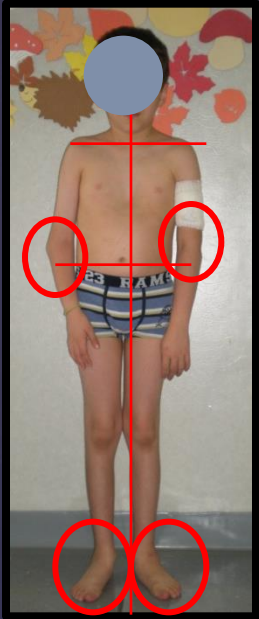
GAIT ANALYSIS

CINEMATICA



CINETICA





METODO

- 149 sessioni di fisioterapia con una frequenza media di 2 volte a settimana in un periodo compreso da novembre 2009 a novembre 2012
- somministrazione di rFVIIa 166 $\mu\text{g}/\text{Kg}$ prima di ogni sessione

RISULTATI

- netto miglioramento del quadro clinico generale caratterizzato da aumento del range articolare e forza muscolare
- miglioramento dello score ortopedico

T0 HJHS Total Score= 28 punti

T1 HJHS Total Score= 19 punti

Paziente 2 9-11 anni

Dal 2012 al 2014:

- Terza ITI : fallita
- Numerosi emartri
- Un grave trauma al ginocchio in seguito a caduta dal passeggino

Ha continuato con cicli di FKT 1-2volte/settimana.

Durante il mese successivo al trauma: FKT 3v/settimana

Ogni seduta di FKT è stata preceduta dall'infusione di Novoseven 166 $\mu\text{g}/\text{Kg}$

INTERVENTO DI CORREZIONE BILATERALE SIMULTANEA PIEDE PIATTO III GRADO + VALGO-PRONAZIONE (Giugno 2014)

- ↳ Riposo funzionale post intervento per una settimana
- ↳ Emartro caviglia sx a distanza di circa 1 settimana dall'intervento
- ↳ Inizio fisioterapia in seconda settimana, frequenza 3 volte/settimana, durata 1h30min a seduta
- ↳ Dopo l'intervento ha continuato con **Novoseven 166 - 147 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{die}$**

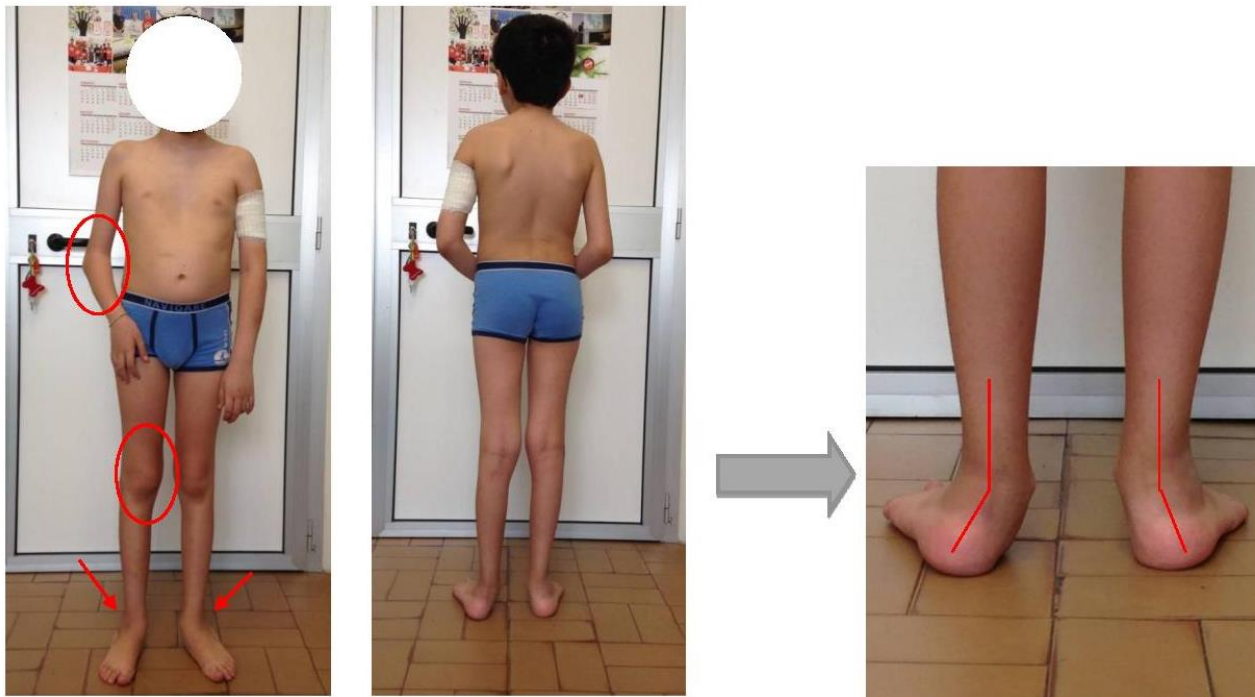
VALUTAZIONE CLINICO- FUNZIONALE

T0= pre intervento

T1= 3 mesi post-intervento

T2= 6 mesi post-intervento

VALUTAZIONE POSTURALE PRE-INTERVENTO



Si evidenzia **piede piatto di III grado** associato a **valgo-pronazione del retro piede**

Trasferimento di carico inadeguato dx>sx

Lieve flessione del ginocchio dx

Iperestensione ginocchio sx

Asimmetria del bacino

Depressione del cingolo scapolare

SINTOMATOLOGIA POST-INTERVENTO

- & Importante dolore > a sx
- & Gonfiore
- & Netta diminuzione del range articolare e della forza muscolare
- & Riduzione trofismo muscolare
- & Impotenza funzionale
- & Impossibilità al carico

OBIETTIVI FKT

& Breve termine:

- ❏ Gestione del dolore, cicatrici, eventuali sanguinamenti

& Medio termine:

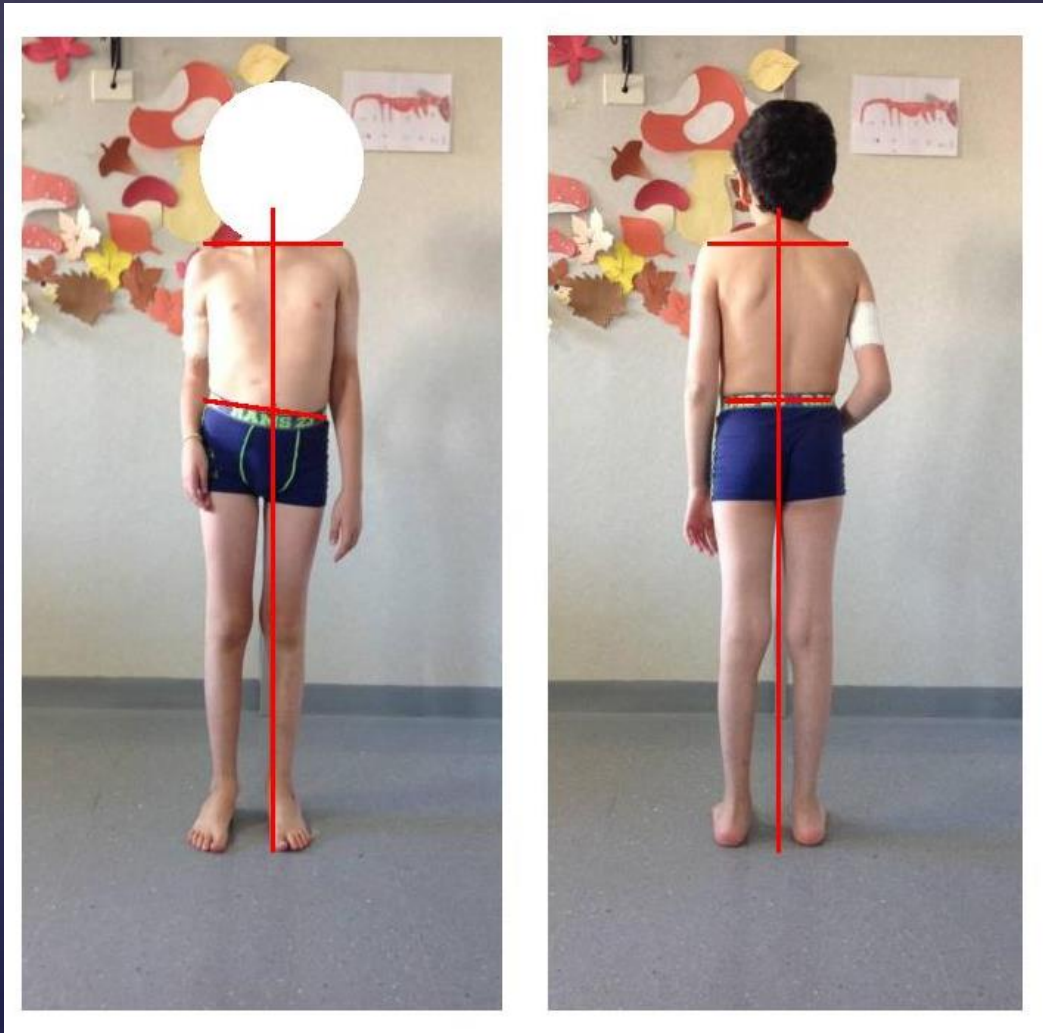
- ❏ Recupero range articolare in flessione plantare e dorsale
- ❏ Rinforzo muscolare (tibiale anteriore, tricipite della sura, quadricipite)
- ❏ Progressivo carico bipodalico, tramite utilizzo di standing
- ❏ Miglioramento stabilità e propriocezione

& Lungo termine:

- ❏ Rieducazione del cammino, tramite utilizzo di uno *speciale girello con supporto anteriore toracico* (per impossibilità di utilizzo deambulatore/canadesi a causa di grave artropatia gomito dx + PICC)
- ❏ Rieducazione posturale
- ❏ Ripresa attività quotidiane



VALUTAZIONE POSTURALE POST-INTERVENTO (6 MESI)



CONFRONTO PRE-POST INTERVENTO



Pre-surgery (T0)



Post-surgery
(T2, after 6 months)

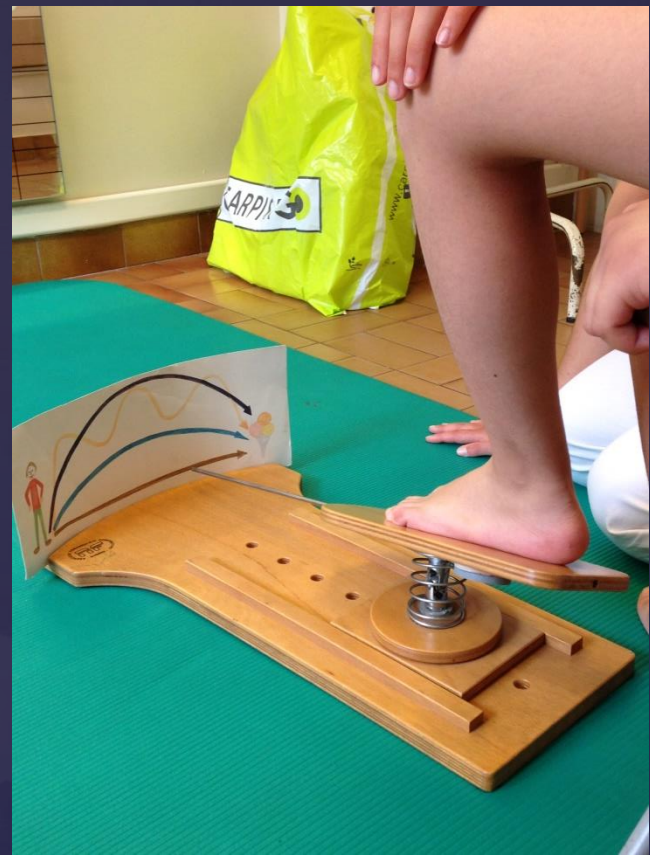
RISULTATI

- ⌘ No episodi emorragici post fisioterapia
- ⌘ No episodi emorragici nei sei mesi successivi all'intervento
- ⌘ Carico funzionale parziale dopo 3 settimane
- ⌘ Ripresa del cammino per brevi distanze con utilizzo di girello con appoggio toracico dopo 6 settimane
- ⌘ Progressivo incremento di forza muscolare e range articolare, in particolare tra i 3 e i 6 mesi
- ⌘ Ripresa cammino autonomo senza ausili dopo 2 mesi
- ⌘ Incremento stabilità in carico bipodalico e monopodalico (> dx)









Esercizi di controllo selettivo attivo per migliorare ROM caviglia, forza muscolare, propriocettiva e stabilità articolare



Esercizi di carico funzionale progressivo in appoggio bipodalico



Esercizi di equilibrio monopodalico e bipodalico con utilizzo di tavole propriocettive



Esercizi di mobilità articolare + rinforzo muscolare del tricipite surale

Esercizi di stretching muscolo tricipite surale



Esercizi di rinforzo muscolare m. Tibiale anteriore



Rinforzo muscoli arti inferiori

Rinforzo muscoli arti inferiori





Rinforzo muscolare m. Tricipite surale + m. Tibiale anteriore con utilizzo elastici a resistenza graduata



Esercizi di mobilizzazione articolare passiva



Esercizi di rinforzo muscolare in isometria

SITUAZIONE ATTUALE

- ✓ Agosto 2015: RM di controllo rileva presenza di microemorragie diffuse
- ✓ Grave ematoma ginocchio sinistro

- ✓ Si passa a profilassi con Feiba 85 U/kg a giorni alterni

- ✓ Continua FKT 2v/settimana senza complicanze emorragiche

CONCLUSIONI

- ↳ L'intervento fisioterapico in concomitanza con terapia farmacologica si è rivelato una buona risorsa sia per prevenire che per curare gli episodi acuti conseguenza di emartri/ematomi localizzati a livello delle articolazioni bersaglio
- ↳ *Inoltre gioca un ruolo fondamentale nel miglioramento generale dello stato muscolo scheletrico del sistema, documentabile sia a livello macroscopico attraverso l'effettuazione di una nuova analisi posturale, sia tramite una più precisa descrizione quantitativa e qualitativa dei parametri del passo attraverso l'analisi computerizzata del cammino*

Se questa chiacchierata vi ha interessato, lo dovete soprattutto alla dr.ssa **Eleonora Forneris**, la nostra fisioterapista davvero «speciale» che col suo lavoro ha migliorato sicuramente la qualità di vita di molti nostri pazienti



GRAZIE PER L'ATTENZIONE