

Il bambino con emofilia

corso di formazione ad alta
specializzazione sulla gestione
del bambino con emofilia

Padova 13-14 maggio 2016

Caso clinico: Ematoma del muscolo ileo-psoas

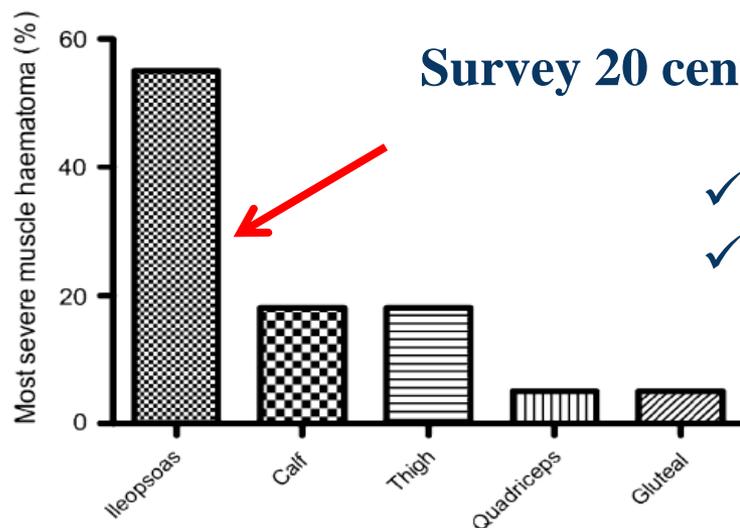
Dr. ssa Marta Milan

*Centro Regionale multidisciplinare per la prevenzione, profilassi e
trattamento avanzato dell'artropatia emofilica-Centro Emofilia
Azienda Universitaria Ospedaliera di Padova*

EMOFILIA ED EMATOMI MUSCOLARI

- Emorragie muscolari rappresentano il 10-25% dei sanguinamenti nei pazienti con emofilia
- Usualmente sono secondarie a traumi (90%)
- Le informazioni disponibili in letteratura sono poche e le raccomandazioni sono dotate di poor-evidence

Survey 20 centri emofilia (UK, Ireland, Denmark, Australia):

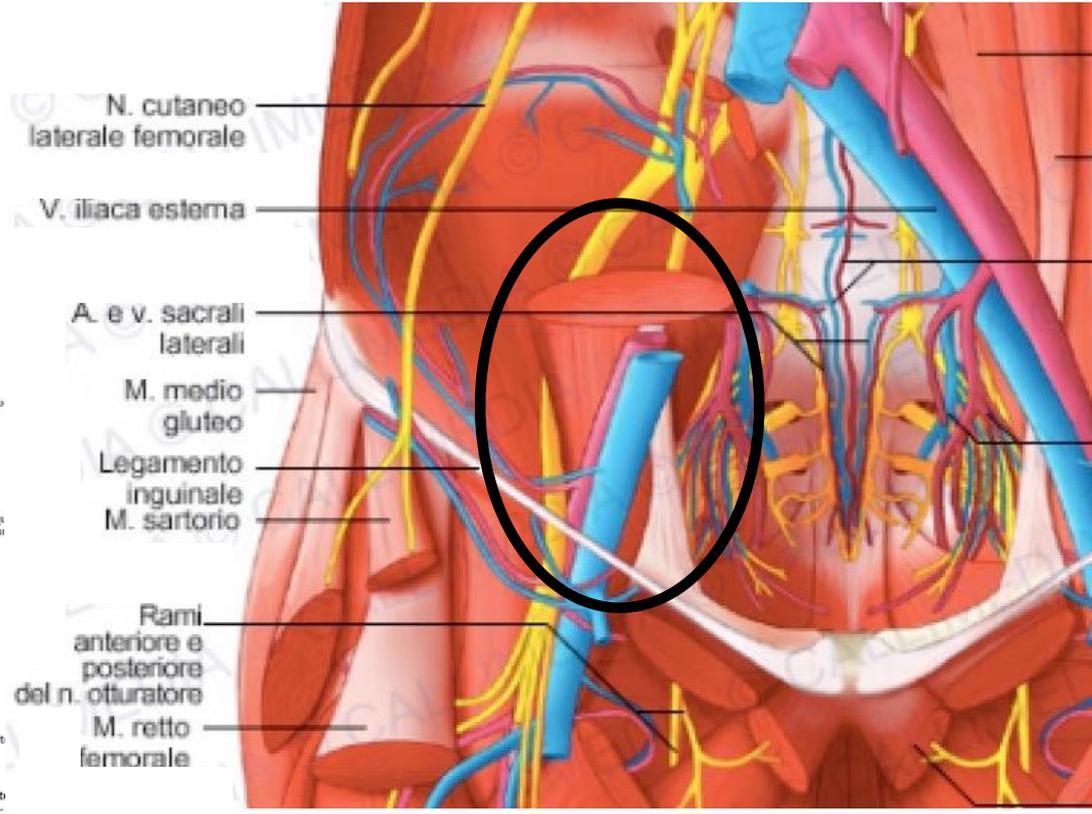
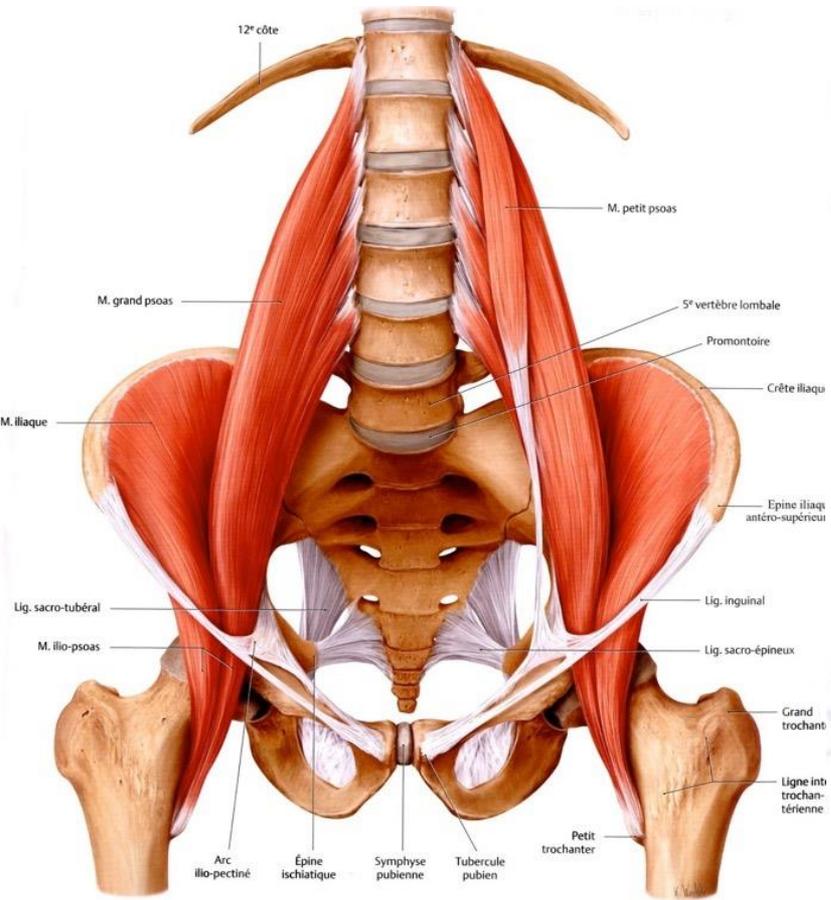


- ✓ 492 ematomi muscolari/anno
- ✓ 25 episodi/anno a centro

Fig. 1. Anatomical localization of most severe muscle haematoma.

Beyer et al, Haemophilia 2010

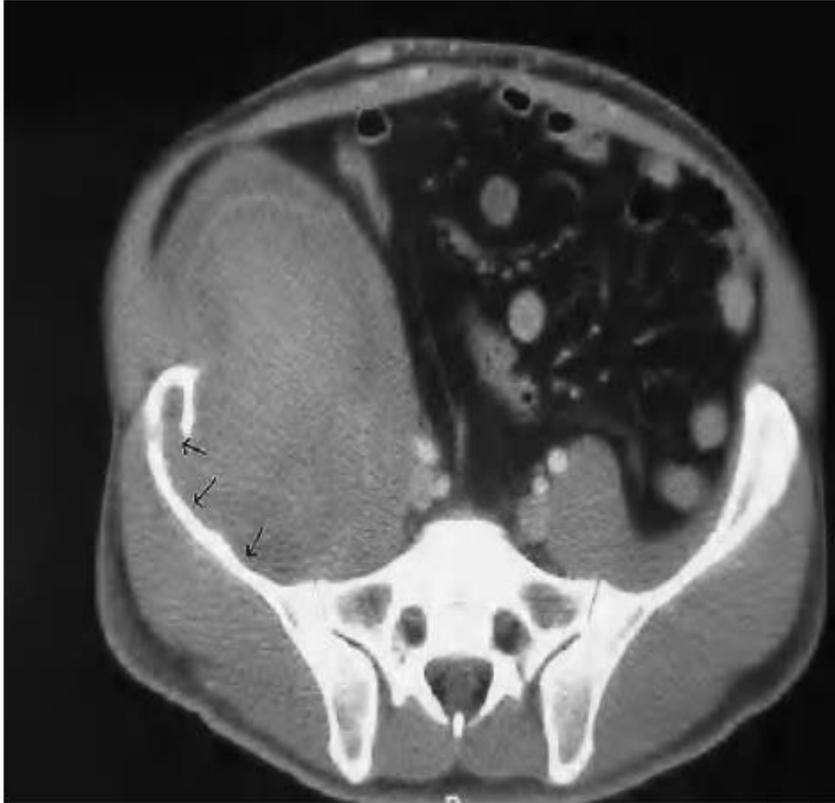
EMATOMA DEL MUSCOLO ILEO-PSOAS



EMATOMA DEL MUSCOLO ILEO-PSOAS

- Emorragia severa in soggetti con emofilia
 - Probabilmente sottostimata (solo 4 case-series in letteratura)
 - Può condurre a gravi complicanze:
 - ✓ Shock emorragico
 - ✓ Lesione permanente nervo crurale o femorale (compressione)
 - ✓ Miosite ossificante
 - ✓ Pseudo-tumor
- Rare nei paesi sviluppati

PSEUDOTUMOR DEL MUSCOLO ILEO-PSOAS



- complicanza rara (1%)
- fascia muscolare “lasca” ileo-psoas
↓
dimensioni ematoma estese
- chirurgia è mandatoria

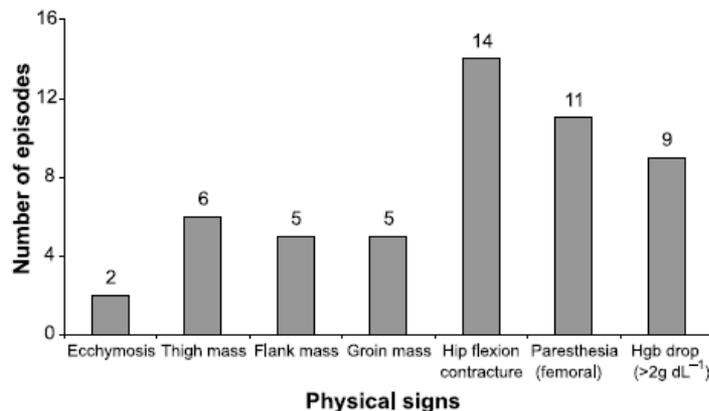
EMATOMA ILEOPSOAS: I DATI DELLA LETTERATURA

ESPERIENZA LATINO-AMERICANA

- 63/300 pazienti (21%) tra il 1983-96 hanno presentato 127 ematomi del muscolo psoas
- Recidive descritte nel 45% dei soggetti
- Frequenti complicanze a lungo termine: scoliosi, paralisi del quadricipite, pseudotumor

ESPERIENZA AMERICANA (MINNESOTA)

- 31/297 (10%) tra il 1972-2000 hanno presentato 46 episodi
- Età media all'evento 21.9 ± 11 anni



Ashrani et al, Haemophilia 2003

Fernandez-Palazzi F, Clin Orthop Relat Res 1996

EMATOMA ILEOPSOAS: I DATI DELLA LETTERATURA

Age group (y)	Hemophilia A			Iliopsoas hematoma		
	Severe <1%	Moderate <5%	Mild	Number	Recurrence	Femoral nerve involvement
0–10	22 (3)	3	31	0	0	0
10–20	11 (2)	12	42	4	3	1
20–30	18 (2)	10 (1)	50	1	0	1
30–40	14 (1)	5	41 (1)	1	1	0
40–50	17 (2)	5	38	0	0	0
50–60	8 (4)	6	33	0	0	0
>60	2 (2)	6	36 (1)	0	0	0

Un unico studio sui pazienti pediatrici:

69 bambini, 12 ematomi dello psoas (range età 9-15 anni)

Segno clinico: massa/corda palpabile in regione inguinale

Recidiva nel 41.5% spesso associata a danneggiamento nervo femorale

Domula et al, Folia Haematol Int Mag 1985

Dauty et al, Joint Bone Spine. 2007

EMATOMA DEL MUSCOLO ILEO-PSOAS: SINTOMI

- Dolore ai quadranti addominali inferiori, all'inguine o lombare
- Dolore all'estensione della coscia ma non alla rotazione
- Parestesie lato mediale della coscia
- Perdita riflesso patellare, debolezza del quadricipite

S.C. ♂ 4 anni

- Emofilia A grave familiare (FVIII:C < 1%, del.A esone 14)
- Diagnosi a tre giorni di vita (2001)
- Ematoma da prelievo alla nascita e poi a partire dai nove mesi di vita in media un ematoma muscolare al mese trattati con rFVIII on demand
- A 15 mesi primo emartro ginocchio dx → i genitori rifiutano profilassi
- Continua con in media un ematoma muscolare o cutaneo al mese e presenta emartro caviglia sin a 30, 40, 44 mesi ed emartro ginocchio sin a 38 mesi, → i genitori continuano a rifiutare profilassi

S.C. ♂ 4 anni

- Accede in urgenza in PS pediatrico per dolore addominale, nausea, vomito, flessione antalgica del tronco e progressivo scadimento delle condizioni generali
- EO: peso 17 kg, sofferente, pallido, apiretico, FC 111 bpm, addome globoso, dolente alla palpazione, non peritonismo
- ESAMI: GB 17000/mm³ (v.n. 11690/mm³),
Hb 12.3→11.0 g/dl, AST/ALT, creatinina ndp



EMATOMA DEL MUSCOLO ILEO-PSOAS/ALTRO?

S.C. ♂ 4 anni



TAC: presenza di un ematoma del muscolo ileopsoas di destra

S.C. ♂ 4 anni

- **Esami Coagulazione:**

PT 84%,

aPTT 96 sec,

FVIII <1%,

ac anti-FVIII negativi (controlli ripetuti)

- **Trattamento:**

Ricovero ospedaliero,

Riposo a letto,

Supporto volemico e/o ematico quando necessario,

Antidolorifici al bisogno (preferire paracetamolo/tradamololo),

Terapia sostitutiva allo scopo di mantenere adeguati livelli di copertura (80-100%) nei primi giorni

S.C. ♂ 4 anni

Mantenere livelli di FVIII 80-100% per 7-8 giorni

→ rFVIII 1000 UI (60 UI/kg) x due volte al giorno per 8 giorni

Mantenere livelli di FVIII 30-60% per 3-5 giorni

→ rFVIII 500 UI (30 UI/kg) x 2/die per 4 giorni

S.C. ♂ 4 anni

TC di controllo (10^a giorno):
progressiva riduzione
dell'ematoma

**Successivi Follow-up
ecografici:** completo
riassorbimento

**Recovery completo dei
sintomi**

**Tempo di ospedalizzazione: 8
giorni**

**Dose totale di FVIII: 1200
UI/kg**

Durata trattamento: 12 giorni



S.C. ♂ 4 anni

- Dopo la fase acuta: mantenimento di una profilassi antiemorragica con FVIII 500 UI (30 UI/kg) die per 30 giorni
- Avvio del regime di profilassi a lungo termine con FVIII 1000 UI x 2/settimana (60 UI/kg)

TRATTAMENTO EMATOMA ILEOPSOAS: I DATI DELLA LETTERATURA

- **Durata media di trattamento:** 18.8 ± 11.9 giorni
- **Ospedalizzazione media:** 7.6 ± 7.8 giorni
- **Dose cumulativa media:** 1617 UI/kg (mediana 1130, range 403-3900 UI/Kg)

Suggerimenti dalle raccomandazioni:

- livelli di picco di 80-100% (40-50 UI/kg ogni 12 ore) per i primi giorni di terapia
- terapia adeguata per almeno 10-14 giorni seguita da profilassi potenziata
- in caso di bimbi prima delle 20-50 esposizioni attento monitoraggio per sviluppo inibitore

S.C. ♂ 15 anni

FOLLOW-UP:

Aprile 2016: In corso profilassi con rFVIII 2000 U
due volte a settimana (30 UI/kg)

- ABR spontanea media: 0.5 ± 0.3
- ABR post-traumatica media: 4.2 ± 2.1
- ABR articolare media: 0.3 ± 0.2