

Consigli per il trattamento fisioterapico dei pazienti emofilici

Introduzione e trattamento medicamentoso dell'emofilia

L'emofilia A è caratterizzata dalla carenza del fattore VIII della coagulazione, l'emofilia B dalla carenza del fattore IX della coagulazione. L'emofilia è suddivisa in tre forme di gravità secondo il livello di fattore della coagulazione del sangue: lieve (superiore al 5 %), moderata (1-5 %) e grave (sotto l'1 %). Il livello di fattore, la dominanza clinica della malattia (fenotipo) oltre che le esigenze e la compliance del paziente determinano il tipo di trattamento medicamentoso. Generalmente i soggetti affetti da emofilia grave dispongono di un preparato sostitutivo dei fattori di coagulazione profilattico per autoinfusione che si somministrano regolarmente. I soggetti affetti da emofilia moderata si sottopongono regolarmente a profilassi o eseguono l'autoinfusione «on demand», cioè al bisogno, prima di un maggiore stress fisico prevedibile o dopo una sospetta emorragia. I soggetti affetti da emofilia lieve solitamente non dispongono di fattori di sostituzione a domicilio e si rivolgono a un centro di ematologia quando necessario.

Da qualche tempo sono disponibili diversi medicinali per la sostituzione dei fattori. Essi hanno emivite differenti e vengono iniettati per via endovenosa. Oggi esistono anche i cosiddetti «preparati non fattori» che imitano la funzione del fattore della coagulazione mancante e vengono iniettati per via sottocutanea. Grazie a questi preparati i pazienti affetti da emofilia grave o moderata raggiungono una protezione antiemorragica simile a quella dei pazienti con emofilia di grado lieve.

Dosaggio del trattamento fisioterapico

I pazienti con terapia sostitutiva profilattica devono essere sottoposti a sostituzione del fattore di coagulazione per il trattamento fisioterapico. Il trattamento deve avvenire nel tempo che intercorre tra la sostituzione e il raggiungimento dell'emivita. Il giorno della sostituzione del fattore si può procedere a un normale dosaggio del trattamento fisioterapico. Nei giorni seguenti, fino al raggiungimento dell'emivita, si deve dosare con maggiore cautela.

Nei pazienti affetti da emofilia di grado lieve e moderato senza sostituzione, gli interventi fisioterapici passivi e attivi richiedono cautela nella gestione della capacità di carico tissutale, per prevenire le emorragie. Se risultasse utile ricorrere a misure terapeutiche in misura maggiore, si dovrebbe aumentare lentamente, rimanendo al di sotto della soglia massima.

Movimento e allenamento: le intensità di carico medie sono affidabili: le attività della vita quotidiana sono di norma possibili senza problemi. Per quanto concerne l'allenamento e lo sport è opportuno praticare attività sportive dolci, ritmiche, a basso contatto e con accelerazioni moderate (bicicletta, camminate, nuoto, ecc.). Carichi più elevati (allenamenti della forza o della resistenza ad alto impatto) richiedono sempre un'adeguata protezione medicamentosa.

Qui di seguito sono elencati i singoli sintomi, gli obiettivi del trattamento e i possibili interventi.

1. Versamento di sangue acuto o subacuto all'interno di un'articolazione: emartro

Quadro clinico

Dolore e sensazione di pressione nell'articolazione che si intensificano rapidamente, ev. gonfiore visibile, spesso associato a sensazione di calore e fastidioso formicolio, perdita della mobilità e della destrezza.

Obiettivi del trattamento e interventi

- Riconoscere l'emorragia come tale
- Arrestare l'emorragia il più presto possibile
 - Il paziente deve effettuare la sostituzione del fattore il prima possibile
 - Annotare l'evento sull'agenda (record keeping)
- Immobilizzare l'articolazione colpita
 - POLICE: Protection, Optimal Loading, Ice, Compression, Elevation (immobilizzare, raffreddare, fasciare, sollevare, se si tratta di una gamba: usare bastoni). Durata 24 – 48 ore con l'obiettivo di ridurre il dolore e la sensazione di pressione.
 - In questo lasso di tempo aumentare di 1 o 2 volte la frequenza di somministrazione del fattore della coagulazione (in consultazione con l'equipe medica addetta alla terapia) finché il dolore non diminuisce. Il livello del fattore deve rimanere elevato per 5-7 giorni.
- Al termine dell'immobilizzazione, aumentare lentamente il carico e il movimento fino a raggiungere nuovamente il normale range di movimento. In questa fase (2-6 settimane dal versamento di sangue) può essere indicata la fisioterapia: ripristinare la mobilità articolare, l'estensibilità muscolare, la resistenza, la destrezza e la sicurezza.

2. Sinovite

Quadro clinico

Dopo un'emorragia l'articolazione rimane a lungo in uno stato di infiammazione con versamento serioso e un alto livello del dolore. Il passaggio dall'emorragia in fase subacuta alla sinovite è fluido. Il dosaggio del trattamento fisioterapico deve essere adeguato.

Obiettivo del trattamento

Miglioramento delle condizioni attraverso la riduzione dell'infiammazione e il recupero della funzione, senza rischio di ulteriore infiammazione o emorragia. Come antidolorifico può essere assunto paracetamolo o inibitori della Cox-2 per un'ulteriore azione antinfiammatoria. È fortemente raccomandata la sostituzione del fattore (consultare l'equipe addetta alla terapia).

Possibili interventi:

- mantenimento della forza senza stimolo: isometria o movimento senza carico contro la gravità.
- Mantenimento della coordinazione senza stimolo: sollevamento delle braccia, coordinazione a carico parziale in un range di movimento adattato.
- Eventualmente indossare una stecca durante il lavoro e la locomozione.
- Pompa muscolare, raffreddamento, ev. bendaggio tubolare (leggera compressione) per ridurre il gonfiore.

3. Artropatia

Quadro clinico

La complicità più frequente in seguito a emorragie recidivanti è l'artropatia articolare. Il riassorbimento del sangue avviene attraverso una reazione infiammatoria. Versamenti di sangue ricorrenti modificano la capsula articolare e questo porta a un'inflammatione cronica (ipertrofia sinoviale) e a un aumentato rischio di emorragia. Ne conseguono alterazioni delle articolazioni con aumento della rigidità, del dolore e dei danni alla cartilagine. Se si verificano tre o più versamenti di sangue all'interno della stessa articolazione nell'arco di 6 mesi, si parla di articolazione bersaglio.

Obiettivo del trattamento

Aumentare il controllo / la stabilità muscolare dell'articolazione. Si è visto che questo aiuta a ridurre i versamenti di sangue all'interno dell'articolazione.

Possibili interventi

- Mobilizzazione: tecniche articolari accessorie e fisiologiche, tecniche miofasciali, stretching.
- Migliorare la stabilizzazione: rafforzamento e coordinazione muscolare con assi articolari ottimali o con severa degenerazione adeguati alla forma delle coppie articolari.
- Ausili: ortesi, stecche, ausili per il rotolamento del piede (calzature ortopediche) possono frenare a lungo termine lo sviluppo di posizioni scorrette, ottimizzare la biomeccanica e quindi ridurre i dolori nonché il rischio di nuove emorragie.

4. Emorragia muscolare

Quadro clinico

In un'emorragia muscolare, il gonfiore si sviluppa nel muscolo. Spesso, in un primo momento, non è visibile alcun ematoma. Anche in questo caso i tipici sintomi sono un rapido aumento dell'intensità del dolore, sensazione di pressione, mobilità limitata e calore.

Si raccomandano particolare cautela e monitoraggio nelle aree in cui può svilupparsi una sindrome compartimentale (parte inferiore della gamba, meno comunemente coscia o avambraccio). Muscoli dolorosi e induriti, dolore da stiramento muscolare, dolore a riposo con segni di ischemia o persino disturbi sensoriali sono segni di sindrome compartimentale e devono essere considerati come un'emergenza.

Un caso particolare è l'emorragia dell'ileopsoas, difficile da riconoscere e da arrestare. Per precauzione, in caso di sospetta emorragia è consigliabile il riposo a letto.

Obiettivi del trattamento e interventi

Nella fase acuta di un'emorragia muscolare gli obiettivi e gli interventi necessari sono gli stessi di un'emorragia articolare.

I possibili interventi dopo la fase dell'inflammatione (non si avverte quasi più sensazione di calore, e il dolore regredisce), dopo circa 10 giorni:

- drenaggio linfatico manuale
- lavoro sulla lunghezza muscolare
- lavoro sulla funzione muscolare
- in seguito ripristino della forza muscolare e miglioramento della coordinazione

5. Terapia di follow-up dopo interventi chirurgici, in particolare per la sostituzione di un'articolazione

Quadro clinico

Nella fase di guarigione della lesione (primi 10 giorni), si punta su una sostituzione del fattore della coagulazione molto elevata, in modo da rendere possibile una normale terapia di follow-up. Segue poi la fisioterapia in regime di normale trattamento di profilassi del fattore.

Obiettivi del trattamento e interventi

Valgono le stesse misure terapeutiche di una normale sostituzione articolare. Tuttavia, occorre tenere presente che solitamente l'articolazione non era in buono stato già prima dell'intervento (articolazione distrutta dal punto di vista biomeccanico, atrofia muscolare massiccia e accorciamento), per cui un perfetto risultato finale è spesso irrealistico e la riabilitazione richiede tempi relativamente più lunghi.

6. Forma fisica generale

Le persone affette da emofilia hanno spesso un basso livello di forma fisica. La consulenza su uno stile di vita attivo, in particolare sul controllo del peso, fa parte del trattamento fisioterapico.

Durante i periodi di dolore ridotto, è necessario accumulare le riserve: allenare la forza e aumentare la sicurezza.

Sport e lavoro: le capacità fisiche e le esigenze nello sport e nel lavoro devono essere compatibili, in modo che il rischio di emorragie rimanga basso. **Prima di nuove sollecitazioni non familiari sono importanti sia la consulenza sia l'allenamento.**

Riferimenti bibliografici:

Srivastava, Alok, et al. "WFH guidelines for the management of hemophilia." *Haemophilia* 26 (2020): 1-158.

Seuser, A., et al. "Konservative Hämophiliebehandlung unter Berücksichtigung der Optimierung und Standardisierung." *Hämostaseologie* 30.S 01 (2010): S81-S88.

De la Corte-Rodriguez, Hortensia, and E. Carlos Rodriguez-Merchan. "The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients." *Blood Coagulation & Fibrinolysis* 24.1 (2013): 1-9.

De Kleijn, P., et al. "Evidence for and cost-effectiveness of physiotherapy in haemophilia: a Dutch perspective." *Haemophilia* 22.6 (2016): 943-948.

Schäfer, G. S., et al. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, 2016, 22. Jg., Nr. 3, S. e119-e129.

Stephensen, David, Melanie Bladen, and Paul McLaughlin. "Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia." *Therapeutic advances in hematology* 9.8 (2018): 227-237.

