

***La riabilitazione post-chirurgia
protesica nell'emofilia:
un'esperienza di approccio
multidisciplinare***



.....
con il patrocinio di



ASSOCIAZIONE
ITALIANA
CENTRI EMOFILIA

***La riabilitazione post-chirurgia
protesica nell'emofilia:
un'esperienza di approccio
multidisciplinare***

con il patrocinio di



ASSOCIAZIONE
ITALIANA
CENTRI EMOFILIA





A cura di:

Emilio Valter Passeri, Consulente Fisiatra UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Hanno collaborato:

Per gli aspetti generali:

Erminia Baldacci Ematologia, Centro Hub MEC - Policlinico Universitario Umberto I, Roma

Luisa Cigolini, Coordinatrice Infermieristica UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Vincenzo Gatteri, Responsabile UOS di Diagnostica e Riabilitazione Vascolare, UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Marco Martinelli, Responsabile UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Stefania Pivetti, Responsabile UOS Terapia del dolore, UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Irene Ricca Centro Malattie Trombotiche ed Emorragiche in età pediatrica e della donna in gravidanza,
S.S.D. Medicina Trasfusionale Materno-Infantile e Traumatologica - Presidio OIRM/S.Anna
A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino

Rossella Tosini, Responsabile Gruppo Nutrizionale
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, UOC di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale, Brescia

Per il percorso fisioterapico:

Stefano Bernardi, Fisioterapista Specializzato, Servizio di Recupero e Riabilitazione Funzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia

Elena Anna Boccalandro, Osteopata e Fisioterapista Specializzata,
Centro Emofilia "IRCCS Osp. Maggiore", Milano

Clarissa Bruno, OMT, Fisioterapista Specializzata, libera professionista,
Centro Emofilia Policlinico - Bari

Ilaria Poli, Fisioterapista Specializzata, Servizio di Recupero e Riabilitazione Funzionale,
"Fondazione Teresa Camplani", Domus Salutis, Brescia





Indice

pagina

Le Malattie Emorragiche Congenite: generalità	7
Emofilia	9
Il percorso riabilitativo post-chirurgia protesica: generalità	15
IL PERCORSO RIABILITATIVO - TIPO:	
Il trattamento del dolore post-operatorio	17
Le trombosi venose distali	19
La nutrizione	21
Il ruolo dell'infermiere esperto nella gestione del paziente emofilico	23
FASE 1 - Gli esercizi in regime di ricovero e per l'autotrattamento domiciliare	27
● ANCA	31
● GINOCCHIO	37
● CAVIGLIA	43
FASE 2 - Rientro a domicilio	49
● ANCA	53
● GINOCCHIO	65
● CAVIGLIA	71
Per approfondire	77





Le Malattie Emorragiche Congenite: generalità

Le malattie emorragiche congenite (MEC) rappresentano un gruppo di disordini della coagulazione caratterizzati da difetti quantitativi o qualitativi di uno dei fattori (F) che interviene nel processo dell'emostasi.

Si tratta di malattie ereditarie rare causate da varianti del gene responsabile della sintesi di un singolo fattore (malattie monogeniche)¹.

La tabella 1 ne riporta prevalenza e modalità di trasmissione ereditaria.

Tabella 1 Prevalenza ed ereditarietà delle MEC

Fattore Carente	Prevalenza casi nella popolazione generale	Ereditarietà
Fattore I (fibrinogeno) Afibrinogenemia Ipofibrinogenemia Disfibrinogenemia	5/10 milioni non nota 1/1 milione	Autosomica recessiva Recessiva o dominante Recessiva o dominante
Fattore II (protrombina)	1/2 milioni	Autosomica recessiva
Fattore V	1/1 milione	Autosomica recessiva
Fattore VII	1/500.000	Autosomica recessiva
Fattore di von Willebrand (vWF) Malattia di von Willebrand tipo 1 Malattia di von Willebrand tipo 2 Malattia di von Willebrand tipo 3	5,4/100.000*	Autosomica dominante Autosomica dominante Autosomica recessiva
Fattore VIII - Emofilia A	13,8/100.000 maschi*	X-linked
Fattore IX - Emofilia B	2,9/100.000 maschi*	X-linked
Fattore X	1/1 milione	Autosomica recessiva
Fattore XI	1/1 milione	Autosomica recessiva
Fattore XIII	1/3 milioni	Autosomica recessiva

*Rapporto ISTISAN 20/14 (Registro Nazionale Coagulopatie Congenite. Rapporto 2018)

In generale, tutte le MEC conferiscono una predisposizione al sanguinamento. Tuttavia, a seconda della gravità del difetto e del fattore della coagulazione coinvolto, le manifestazioni emorragiche possono essere differenti.

Gli ematridi, ad esempio, sono manifestazioni tipiche dell'emofilia, nelle cui forme gravi possono essere anche spontanei, ma sono frequenti anche in alcune MEC rare a trasmissione autosomica. In queste ultime, le manifestazioni emorragiche sono eterogenee, spesso anche a carico delle mucose. Il sanguinamento cutaneo-mucoso è frequente nella Malattia di von Willebrand (Von Willebrand Disease, VWD), in cui coesiste una alterazione dell'emostasi primaria, per il ruolo che il Fattore von Willebrand (VWF) riveste in questa fase del processo coagulativo. Se però nella VWD tipo 1, causata da un difetto parziale della sintesi di VWF, o tipo 2, dovuta ad un difetto funzionale del VWF, queste manifestazioni sono prevalenti (epistassi, gengivorragie, metrorragie, sanguinamenti a carico dell'apparato gastro-enterico) e sono per lo più di lieve entità, nella VWD di tipo 3, in cui la sintesi di VWF è pressoché assente, tanto da causare un difetto grave anche del FVIII, i sanguinamenti possono essere spontanei, di maggiore gravità e possono interessare muscoli (ematomi) e articolazioni (ematridi).

¹ Esistono, inoltre, rare forme di deficit combinati di fattori, in cui la variante genica è a carico di una proteina di regolazione della sintesi/maturazione dei fattori interessati (es. deficit combinato di FV e FVIII; deficit combinato dei fattori vitamina K-dipendenti).

Le emorragie del sistema nervoso centrale sono particolarmente frequenti nel deficit grave di FXIII e nella afibrinogenemia. In linea di massima, la correlazione tra gravità della tendenza emorragica e quella della carenza del fattore carente è piuttosto netta nell'emofilia, mentre è meno prevedibile nelle altre MEC.

Nella tabella 2 sono riassunte le manifestazioni emorragiche nelle diverse MEC e la loro frequenza.

Tabella 2 Sintomatologia emorragica delle principali MEC

Sintomi	Deficit FVII	VWD tipo 1 e 2	VWD tipo 3	Emofilia A e B	Deficit FX	Deficit FXI	Deficit FXIII
Epistassi	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	OCCASIONALE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE
Sanguinamenti mucosi	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	OCCASIONALE	FREQUENTE	OCCASIONALE	FREQUENTE
Ematomi	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	OCCASIONALE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE
Metrorragia	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	non applicabile	OCCASIONALE	FREQUENTE	OCCASIONALE
Sanguinamento GI	OCCASIONALE	OCCASIONALE	OCCASIONALE	OCCASIONALE	FREQUENTE	OCCASIONALE	OCCASIONALE
Emartri	OCCASIONALE	ASSENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	OCCASIONALE	FREQUENTE
Ematomi muscolari	OCCASIONALE	RARA	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	RARA	OCCASIONALE
Emorragie SNC	OCCASIONALE	ASSENTE	OCCASIONALE	OCCASIONALE	OCCASIONALE	ASSENTE	FREQUENTE
Chirurgia maggiore*	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE
Chirurgia minore*	OCCASIONALE	OCCASIONALE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	FREQUENTE	OCCASIONALE

RARA <10% dei casi; **OCCASIONALE** 10-30% dei casi; **FREQUENTE** >30% dei casi *le percentuali sono calcolate sulla base del numero delle procedure

Conoscere il fenotipo emorragico può aiutare il clinico nell'orientamento diagnostico, nella prevenzione e nel trattamento delle emorragie acute. La diagnosi di MEC si basa sulla misura del livello di fattore carente presente in circolo o sulla dimostrazione di una sua ridotta funzionalità.

Il trattamento e la profilassi delle manifestazioni emorragiche richiedono la somministrazione del fattore carente (terapia sostitutiva) mediante infusione di concentrati purificati di fattore di origine plasmatica o ottenuti mediante tecnologia del DNA ricombinante. Per il deficit di FV non è disponibile un concentrato purificato, per cui è necessario ricorrere al plasma fresco congelato, così come nel caso del deficit di FXI qualora non sia rapidamente disponibile il concentrato purificato non commercializzato in Italia, ma importabile per uso nominativo e somministrabile sotto la diretta responsabilità del prescrittore. Per il deficit di FII e di FX, in assenza di concentrati specifici, sono disponibili per la terapia sostitutiva, concentrati contenenti i fattori del complesso protrombinico (II, IX e X).

L'uso di farmaci antifibrinolitici, come l'acido tranexamico, trova, inoltre, ampio impiego nella gestione dei pazienti con MEC, poichè l'inibizione della fibrinolisi permette un maggior consolidamento del coagulo. Sanguinamenti minori come epistassi e gengivorragia posso essere efficacemente controllati con la sola somministrazione di questi farmaci, mentre la loro associazione con i concentrati di fattore carente permette di ottimizzare il controllo emostatico in caso di chirurgia maggiore o di traumi maggiori.

Trattandosi di malattie croniche, il succedersi degli eventi emorragici può causare sequele che, se non adeguatamente trattate, possono dar luogo a esiti invalidanti. E' questo il caso dell'artropatia emofilica, grave problematica che affligge i pazienti affetti da emofilia a seguito del succedersi degli ematriti all'interno di una stessa articolazione.

Emofilia

Con il termine di emofilia si indicano le MEC a trasmissione X-linked, vale a dire i deficit di FVIII (emofilia A) o FIX (emofilia B), causati da varianti del gene F8 o F9, entrambi localizzati sul cromosoma X. Per tale motivo, la malattia colpisce generalmente i maschi, mentre le donne possono esserne "portatrici", trasmettere cioè il difetto genetico alla loro progenie, ma i loro livelli di fattore raramente si riducono a valori simili a quelli riscontrabili nei pazienti emofilici e solo eccezionalmente si verifica che una donna *portatrice* presenti livelli di FVIII o FIX circolante tali da configurare un'emofilia grave. Solo eccezionalmente può verificarsi che una donna abbia un'emofilia grave, presentando livelli di FVIII o FIX circolanti molto ridotti.

A seconda della quantità residua di FVIII o FIX, si distinguono tre livelli di gravità della patologia: grave, per concentrazioni di FVIII/IX <1%; moderata, per livelli compresi tra 1 e <5%; lieve, per livelli da 5 a 40%.

Il sintomo che caratterizza l'emofilia è il sanguinamento a livello muscolo-scheletrico e, ancor più tipicamente, il sanguinamento articolare (emartro). In genere, le prime avvisaglie si manifestano già in tenera età, in relazione ai primi tentativi di movimento autonomo, quando il bambino comincia a gattonare. Questi eventi, in assenza di familiarità per la patologia, porteranno ad approfondimenti diagnostici e quindi alla diagnosi, dando luogo all'incipit di una terapia sostitutiva.

La terapia consiste nella somministrazione per via endovenosa di concentrati di FVIII o FIX, generalmente, oggi, di origine ricombinante. Il trattamento può essere attuato "al bisogno", cioè in occasione di una emorragia, come generalmente avviene in soggetti con forme lievi o comunque con rari eventi emorragici. Nei soggetti con emofilia grave e fenotipo emorragico caratterizzato da frequenti episodi di sanguinamento, invece, a prescindere dal livello di fattore circolante, la terapia sostitutiva viene attuata con regimi di "profilassi", allo scopo di prevenire gli eventi emorragici e soprattutto gli ematriti. E' ben noto, infatti, come il reiterarsi di ematriti in una stessa articolazione (articolazione bersaglio, target joint) innesca fenomeni degenerativi, progressivamente più gravi e irreversibili che, inizialmente, coinvolgono la membrana sinoviale, quindi la cartilagine e, infine, l'osso. Per questo, oggi, la profilassi rappresenta il *gold standard* del trattamento in questa tipologia di pazienti e viene attuata in qualsiasi epoca della vita.

Obiettivo principale della profilassi è evitare l'insorgenza di sanguinamenti articolari e il successivo manifestarsi dell'artropatia emofilica che, una volta instauratasi, è incontrovertibile, produce importanti limitazioni funzionali dell'articolazione colpita e ha importanti ripercussioni sulla vita del paziente, dal dolore a difficoltà nello svolgimento delle normali azioni della vita quotidiana, inficiando enormemente il suo senso di benessere generale e la sua qualità di vita.

I regimi di profilassi vengono oggi personalizzati in relazione alle esigenze cliniche di protezione del paziente, che differiscono in relazione al fenotipo emorragico, allo stato articolare, al suo stile di vita, nonché alla risposta farmacocinetica individuale allo specifico concentrato di fattore in uso, nonché ad aspetti che possano migliorare l'aderenza alle prescrizioni e la soddisfazione del paziente per il trattamento. La notevole varietà di prodotti oggi disponibili consente ampie possibilità di scelta e di personalizzazione del trattamento. Ai concentrati di origine plasmatica, si sono aggiunti, nel tempo, diverse generazioni di prodotti da tecnologia ricombinante, con molecole modificate a emivita standard o prolungata (Extended Half Life, EHL) grazie a una riduzione della loro clearance plasmatica.

E' stata, inoltre, recentemente introdotta nella comune pratica clinica una diversa modalità terapeutica, detta "non sostitutiva", in quanto basata sull'uso di farmaci in grado di promuovere l'emostasi indipendentemente dall'apporto del fattore carente. E' oggi disponibile un prodotto che simula l'effetto pro-coagulante del FVIII (emicizumab), mentre sono in fase di sperimentazione altri farmaci che aumentano la generazione di trombina, riducendo la sintesi di antitrombina (fitusiran) o inibendo l'azione del tissue factor pathway inhibitor (concizumab, marstacimab). Si tratta di prodotti che hanno il grande vantaggio di una modalità di somministrazione sottocutanea, ma che possono essere utilizzati esclusivamente per la profilassi.

In assenza di un **trattamento di profilassi individualizzato**, appropriato e condotto con regolarità, la vita della persona con emofilia è scandita dal susseguirsi di episodi emorragici e dalla paura che questi possano verificarsi in qualsiasi momento.

Gli eventi emorragici sono frequentemente dovuti a traumatismi, cui sono maggiormente esposti bambini e adolescenti. Le articolazioni maggiormente colpite sono quelle degli arti inferiori, soprattutto ginocchia e caviglie, ma i sanguinamenti possono verificarsi in tutte le articolazioni e non sono rari gli emofilici che presentano ematridi ricorrenti nelle articolazioni dell'arto superiore (spalla e gomito). La tendenza emorragica di un emofilico non è prevedibile, differisce in relazione a molti fattori (genetici, stato articolare, patologie concomitanti) e gli episodi emorragici non sempre riconoscono un'origine traumatica; numerosi sono anche gli episodi spontanei, senza causa apparente, o quelli la cui entità può non corrispondere a quella dell'evento traumatico. Infatti, traumatismi apparentemente lievi possono dar luogo a emorragie rilevanti (un esempio è rappresentato dall'ematoma del muscolo ileo-psoas le cui sequele sono spesso gravi e estremamente invalidanti), così come a eventi traumatici rilevanti può non far seguito alcun episodio emorragico.

Per questi motivi, gli episodi emorragici, soprattutto gli ematridi, devono essere trattati nel più breve tempo possibile, con infusione del prodotto per la terapia sostitutiva precoce e tempestiva, oltre che a dosaggio adeguato. Maggiore è, infatti, il tempo intercorso tra l'inizio dell'episodio emorragico e la terapia sostitutiva, maggiore sarà il tempo necessario per il recupero della *functio laesa*. Inoltre, maggiore è la quantità di sangue "versata" e la sua persistenza nell'articolazione, tanto più intenso è l'innescarsi dei fenomeni flogistico-degenerativi che, nel tempo, determina la distruzione della cartilagine articolare.

E' proprio dalla mancata tempestività o inadeguatezza del trattamento sostitutivo che origina la comparsa dell'artropatia emofilica!

Le principali e più frequenti articolazioni interessate, possibili *target joints* sono: caviglie, ginocchia, gomiti; *target muscles* possono essere: l'ileo-psoas, il gastrocnemio, i muscoli flessori dell'avambraccio ma anche il quadricipite, i muscoli addominali, altri.

La frequenza degli episodi emorragici articolari e la loro precoce comparsa, soprattutto in età infantile, favoriscono l'instaurarsi di un quadro di sinovite cronica e la distruzione della cartilagine articolare. Per questo, anche in giovane età (intorno ai 20 - 30 anni) si possono riscontrare deformità articolari e anchilosi che altrimenti si evidenzerebbero ben più avanti nel corso della vita e, particolarmente, in persone ultrasessantenni. Oggi, questi quadri avanzati e altamente invalidanti si osservano quasi esclusivamente nei paesi in cui le condizioni economiche non consentono di disporre di quantità adeguate di prodotti per il trattamento degli emofilici, non solo per instaurare regimi di profilassi, ma anche una ottimale terapia *on demand*.

Perché quindi, in Italia nel 2021, malgrado questa varietà di possibili approcci terapeutici e con un'esperienza clinica consolidata in oltre vent'anni di diffusione della profilassi attuata con regimi sempre più personalizzati e in ogni epoca della vita, ci troviamo a dover affrontare, ancora, problematiche di gestione di forme di artropatia grave, che necessitano di interventi di protesizzazione articolare e di riabilitazione post-protetica in pazienti emofilici?

I benefici della profilassi sullo stato articolare sono tanto maggiori quanto più precoce è l'inizio di questo regime di trattamento. Le generazioni di pazienti che negli ultimi decenni hanno intrapreso la profilassi nei primi anni di vita (profilassi primaria o secondaria) hanno avuto la possibilità di uno sviluppo muscolo-scheletrico adeguato, in assenza o con pochi segni di danno articolare. Purtroppo, lo stato articolare dei pazienti adulti, invece, risente di decenni di trattamento *on demand*, di scetticismo verso le prime proposte di terapia di profilassi, di scarsa aderenza alle prescrizioni cliniche, di difficoltà logistiche nel riuscire ad effettuare la terapia in maniera adeguata, di sistemi di valutazione dello stato articolare che solo di recente si avvalgono di tecniche in grado di identificare segni precoci di artropatia. Un regime di profilassi personalizzata, anche intrapreso in età adulta in soggetti con artropatia già evidente (profilassi terziaria), può dare significativi benefici in termini di riduzione della frequenza delle emorragie e del dolore articolare, nonché di miglioramento del senso di benessere e della qualità di vita, ma può solo rallentare l'evoluzione dell'artropatia. Un impatto particolare dell'artropatia si osserva poi nei pazienti con inibitore, circa il 30% dei pazienti con emofilia A grave e 10% di quelli con emofilia B grave, che hanno sviluppato anticorpi anti-fattore VIII o IX, in genere in concomitanza delle prime infusioni. In questi pazienti l'impossibilità, in molti casi, di attuare regimi di profilassi e la minore efficacia delle terapie emostatiche alternative hanno determinato una maggiore rilevanza del danno articolare, più precoce e più grave rispetto ai pazienti senza inibitore.

Molti pazienti arrivano, quindi, anche oggi, all'intervento protesico con un apparato osteo-muscolare provato da anni di ridotta funzionalità e, per molti, tali procedure rappresentano una vera svolta, eliminando dolori cronici e restituendo capacità motorie.

La terapia chirurgica è in genere riservata ai casi d'urgenza e/o a quelli strettamente necessari. Tra questi sono compresi: il blocco articolare, una forte limitazione delle capacità motorie da cui deriva l'impossibilità a mantenere una normale vita di relazione, il dolore cronico difficile da controllare.

Il trattamento riabilitativo rappresenta il naturale prosieguo del trattamento chirurgico, specie se di tipo protesico. Non è possibile, infatti, pensare a un intervento di artroprotesi totale di ginocchio, anca, caviglia che, per anni, hanno rappresentato una *target-joint* e che, ormai, sono solo fonte di dolore altamente invalidante, senza che a esso faccia seguito un adeguato periodo di riabilitazione motoria.

Compito del riabilitatore è indirizzare i suoi sforzi dapprima sul complesso osteo-artro-muscolare sottoposto a intervento chirurgico, quindi sulle strutture mio-articolari viciniori, infine agendo sul movimento corporeo nella sua globalità.

Gli obiettivi della riabilitazione sono sempre rappresentati dal ritorno a un'autonomia di movimento il più possibile ottimale, in modo da garantire la gestione della cura della propria persona, il reinserimento sociale e lavorativo, il riappropriarsi della propria normalità in tutti gli aspetti della vita quotidiana.

Il trattamento fisioterapico rappresenta, comunque, un cardine fondamentale nella gestione del paziente emofilico e va attuato costantemente, in tutte le fasi della vita.

Un'educazione motoria corretta e, anche questa, personalizzata in relazione alla struttura muscolo-scheletrica e alle esigenze di attività fisica individuali, deve far parte del percorso clinico di ogni persona con emofilia, sin dalla prima infanzia. Inoltre, anche dopo un episodio emorragico, in particolare se rilevante (un ematoma dell'ileo-psoas,

ad esempio, o un emartro del ginocchio), è necessario procedere a un adeguato trattamento riabilitativo, che permetta una ripresa della *functio laesa*, la migliore possibile e nel minor tempo possibile. Ciò è ovviamente determinante dopo un intervento chirurgico a carico del sistema muscolo scheletrico, in particolare quelli con impianto di artroprotesi.

Ne deriva che nella gestione dell'artropatia emofilica, dalla sua prevenzione fino al trattamento chirurgico, è essenziale un approccio multidisciplinare, che integri la prescrizione e il monitoraggio del regime di profilassi da parte dello specialista del Centro Emofilia con le costanti valutazioni e interventi dei professionisti del sistema muscolo-scheletrico (ortopedico, fisiatra, fisioterapista).

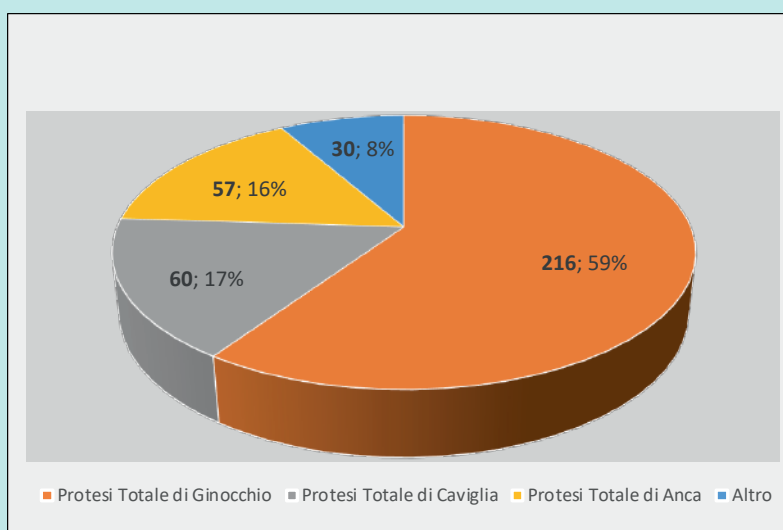
In particolare, per l'ottimale riuscita del processo di recupero della funzione articolare legata a un intervento protesico è essenziale un'elevata competenza dei singoli specialisti coinvolti ed il loro perfetto coordinamento. Sono, infatti, fondamentali, un'adeguata preparazione clinica e fisioterapica, la perizia del chirurgo ortopedico che effettua l'intervento, la successiva competenza specifica di fisiatrici e fisioterapisti che prendono in carico il paziente nella fase riabilitativa e la collaborazione di questi professionisti con lo specialista del Centro Emofilia, che deve modulare il trattamento emostatico in base al variabile rischio emorragico nelle diverse fasi.

Tutto ciò richiede anni di esperienza e di impegno organizzativo delle interazioni multidisciplinari, e non è facilmente realizzabile in tutte le realtà assistenziali.

L'Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE), nell'ambito della promozione dell'implementazione della *comprehensive care* per il paziente con emofilia e con MEC, da sempre supporta, con iniziative educazionali e di sensibilizzazione dei professionisti coinvolti, la creazione di percorsi multidisciplinari, anche con la collaborazione di diversi Centri, a livello regionale ed inter-regionale.

In Italia, appare significativa l'esperienza acquisita in ambito riabilitativo post-chirurgico protesico delle 3 principali articolazioni dell'arto inferiore (anca, ginocchio, caviglia) in quasi vent'anni di attività della Casa di Cura Domus Salutis di Brescia (Figura 1).

Figura 1 L'esperienza della Casa di Cura "Domus Salutis" nel trattamento riabilitativo post-chirurgico ortopedico in pazienti emofilici (maggio 2003-luglio 2021): 365 interventi riabilitativi in 348 pazienti



Nei suoi obiettivi educazionali e di promozione di percorsi assistenziali multidisciplinari, l'AICE ha perciò incoraggiato e patrocinato la realizzazione di questo manuale, che si propone di condividere tali esperienze con fisiatristi e fisioterapisti che già operano nel settore e collaborano con i Centri Emofila Italiani. L'obiettivo è quello di fornire elementi utili per una maggiore, più puntuale ed uniforme, implementazione di approcci e percorsi di trattamento fisioterapico post-chirurgico su tutto il territorio nazionale, in collaborazione con AICE e i Centri che a tale Società Scientifica aderiscono.

Una sezione del manuale è specificamente dedicata alla descrizione di come attuare un programma riabilitativo nel corso di un periodo di **ricovero presso una U.O. di Riabilitazione**, generalmente della durata di 3 settimane. Particolare attenzione viene posta alle diverse necessità che possono presentarsi: problematiche di interesse internistico, di assistenza infermieristica, di partecipazione alla vita comunitaria della struttura di ricovero, in cui si evidenzia imprescindibile l'importanza dell'**approccio multidisciplinare**.

Una seconda sezione è dedicata al **"ritorno a casa"** e alla ripresa dell'attività quotidiana in ambito familiare e lavorativo, proseguendo il trattamento riabilitativo presso una Struttura più vicina al domicilio del paziente, nonché nello stesso ambito domiciliare, mediante l'adozione di **programmi di autotrattamento** che dovranno essere precisamente indicati e dettagliatamente spiegati all'atto della dimissione.

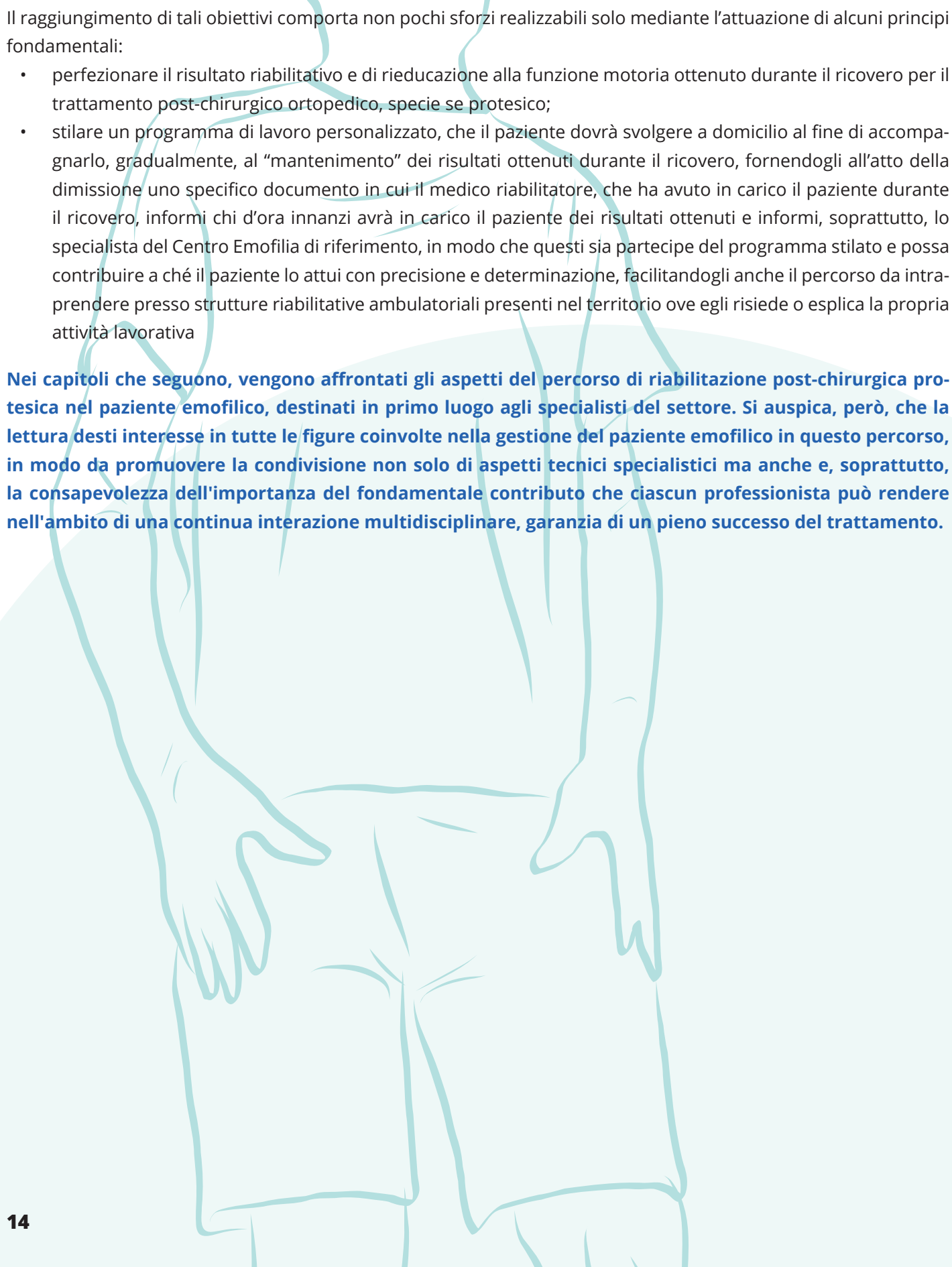
In ogni caso, è importante tener conto che qualsiasi manovra del fisioterapista, preferibilmente esperto nella gestione di pazienti emofilici, deve essere sempre eseguita con delicatezza, onde evitare la comparsa di manifestazioni emorragiche di tipo traumatico. Non di meno, esse devono essere praticate con fermezza, in modo da condurre il paziente a raggiungere il maggior grado di autonomia possibile e ridurre, attraverso un adeguato rinforzo del tono e del trofismo muscolare, il rischio di comparsa di nuovi episodi emorragici.

Ciò richiede il ricorso all'adozione di un programma, step by step, in cui progressivamente vengano utilizzate:

- tecniche "a secco", dapprima con manovre passive, poi sempre più attive benché assistite
- tecniche "in acqua", onde rendere più consapevole il soggetto della propria capacità di movimento
- tecniche di rinforzo muscolare gradualmente sempre più impegnative
- autotrattamento riabilitativo post-chirurgico ortopedico in collaborazione con Centri specializzati territoriali, reperibili nelle vicinanze del domicilio del paziente o della sede in cui esplica la propria attività lavorativa, a seconda di quanto risulta, per il paziente, più conveniente, in base alle sue esigenze di organizzazione personale e di partecipazione alla vita familiare e sociale più allargata.

In particolare l'autotrattamento riabilitativo, il convincimento dell'importanza di praticare una costante attività fisica, la comprensione di come la stessa pratica sportiva, ove possibile, a seconda dell'equilibrio del sistema muscolo-scheletrico e in rapporto all'età e ai desideri del singolo paziente, costituiscono altrettanti principi basilari della prevenzione secondaria dell'artropatia emofilica in associazione al trattamento medico, farmacologico di profilassi personalizzata.

Essi rappresentano un tipo di intervento in grado di non influire pesantemente sul normale e usuale stile di vita del paziente, inclusa la sua attività lavorativa, e rispondono, inoltre, alle sue esigenze di realizzare desideri di normalità, con pari opportunità rispetto a coetanei non emofilici.



Il raggiungimento di tali obiettivi comporta non pochi sforzi realizzabili solo mediante l'attuazione di alcuni principi fondamentali:

- perfezionare il risultato riabilitativo e di rieducazione alla funzione motoria ottenuto durante il ricovero per il trattamento post-chirurgico ortopedico, specie se protesico;
- stilare un programma di lavoro personalizzato, che il paziente dovrà svolgere a domicilio al fine di accompagnarlo, gradualmente, al "mantenimento" dei risultati ottenuti durante il ricovero, fornendogli all'atto della dimissione uno specifico documento in cui il medico riabilitatore, che ha avuto in carico il paziente durante il ricovero, informi chi d'ora innanzi avrà in carico il paziente dei risultati ottenuti e informi, soprattutto, lo specialista del Centro Emofilia di riferimento, in modo che questi sia partecipe del programma stilato e possa contribuire a che il paziente lo attui con precisione e determinazione, facilitandogli anche il percorso da intraprendere presso strutture riabilitative ambulatoriali presenti nel territorio ove egli risiede o esplica la propria attività lavorativa

Nei capitoli che seguono, vengono affrontati gli aspetti del percorso di riabilitazione post-chirurgica protesica nel paziente emofilico, destinati in primo luogo agli specialisti del settore. Si auspica, però, che la lettura desti interesse in tutte le figure coinvolte nella gestione del paziente emofilico in questo percorso, in modo da promuovere la condivisione non solo di aspetti tecnici specialistici ma anche e, soprattutto, la consapevolezza dell'importanza del fondamentale contributo che ciascun professionista può rendere nell'ambito di una continua interazione multidisciplinare, garanzia di un pieno successo del trattamento.

Il percorso riabilitativo post-chirurgia protesica: generalità

La necessità di interventi di protesizzazione si verifica, mediamente, intorno ai 40 anni quando, in molti casi, l'approccio chirurgico diviene indispensabile, se si vuole conferire al paziente maggiore autonomia, liberarlo dal peso del dolore cronico, assicurargli una migliore qualità di vita e una vita sociale più consona alle sue personali aspettative e desideri.

Ma, una volta operati, qual è l'approccio riabilitativo migliore al fine di raggiungere gli obiettivi di ripresa funzionale cui l'intervento chirurgico puntava?

Graficamente sintetizzato nella figura 2, il percorso ha inizio con la programmazione del trasferimento del paziente dal Centro ortopedico, presso cui la procedura chirurgica è stata effettuata, a un Centro esperto in Riabilitazione post-protesica, sufficientemente attrezzato e, idealmente, esperto anche nel trattamento riabilitativo di pazienti emofilici. Ciò richiede accordi preliminari ben strutturati e pre-definiti fra i vari attori coinvolti.

Figura 2 Il percorso post-chirurgia protesica in sintesi

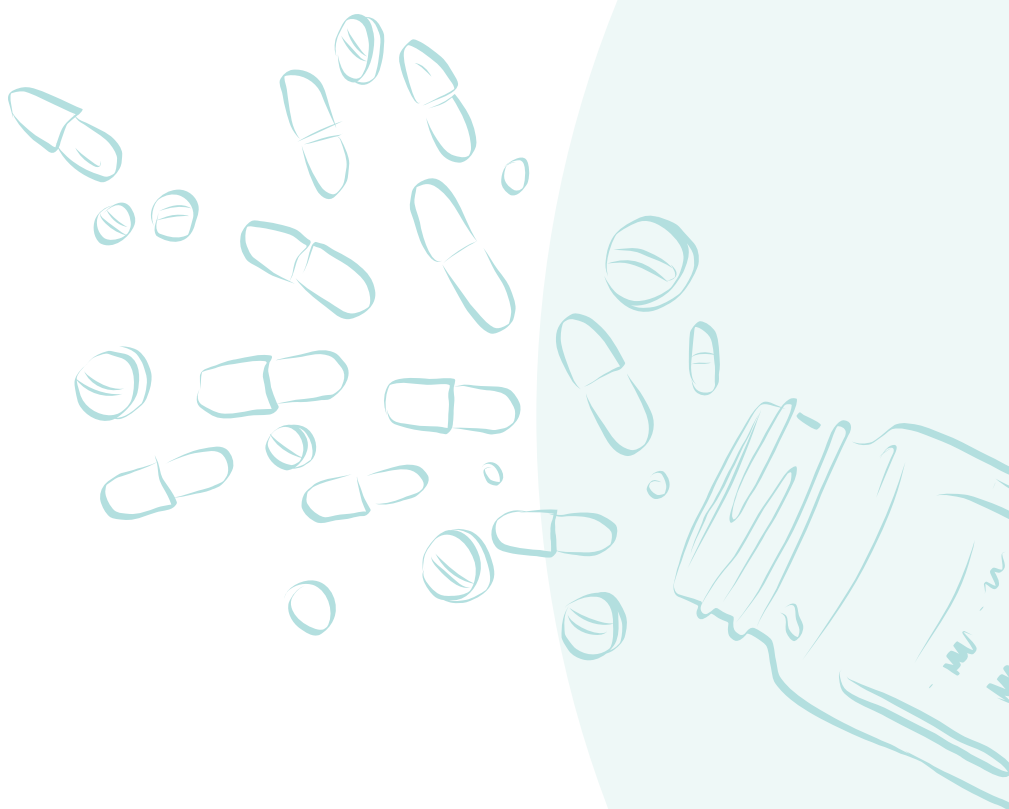


Elementi essenziali del percorso sono:

- comunicare il tipo e la gravità dell'emofilia o altra MEC da cui il paziente è affetto e la presenza di eventuali infezioni (HIV, HBV, HCV) e comorbidità (diabete, ipertensione, altre patologie cardiovascolari, epatopatia cronica, insufficienza renale, altro) precisando la terapia farmacologica normalmente assunta per il loro controllo;
- segnalare il principio attivo e nome commerciale del prodotto correntemente utilizzato per la terapia sostitutiva, chiarendo se esso è eventualmente sostituibile con altro prodotto;
- comunicare il tipo di protesi impiantata, la data dell'intervento e quella, almeno presunta, di trasferimento²; questa fase è gestita prevalentemente dai/le rispettivi/e coordinatori/trici infermieristici;
- lo specialista del Centro Emofilia di riferimento del paziente conferma il tipo di prodotto utilizzato e ne ipotizza il quantitativo necessario per la gestione del paziente durante il ricovero;
- il farmacista della struttura riabilitativa si occupa dell'approvvigionamento ed effettua l'ordine di acquisto del farmaco, indicando la data precisa entro cui deve essere consegnato (almeno il giorno precedente l'ingresso del paziente);

² In questo particolare periodo storico di emergenza sanitaria da COVID-19, è necessario che venga eseguito un tampone molecolare per la ricerca del Sars-Cov2 non oltre le 72h precedenti il trasferimento.

- una volta trasferito, il paziente viene valutato dal medico di reparto, dal fisiatra di riferimento, dall'infermiere, dal fisioterapista; il paziente deve fornire all'ingresso la relazione di dimissione ortopedica (con un eventuale trattamento antibiotico quando necessario) e una relazione ematologica con indicazione al trattamento farmacologico sostitutivo durante il percorso riabilitativo;
- vengono, inoltre, programmati eventuali controlli del livello di fattore carente pre- e post-infusione da eseguirsi con cadenza precisamente indicata dallo specialista del Centro Emofilia che ha seguito il paziente nel periodo peri- e post-operatorio o del Centro Emofilia di riferimento del paziente;
- il paziente inizia il trattamento riabilitativo già lo stesso giorno in cui viene trasferito;
- questo viene eseguito, specie nei primi giorni, a breve distanza temporale dall'infusione del farmaco per la terapia sostitutiva;
- viene sempre considerata la possibilità che possa essere necessario eseguire infusioni "al bisogno" in caso di complicanze emorragiche (non solo nel sito di intervento chirurgico ma anche in altre sedi articolari o muscolari); generalmente, è il paziente stesso a riferire la comparsa di un'emorragia già precocemente e ancor prima che si manifestino segni clinici obiettivi e si sottolinea l'importanza che sia egli stesso a decidere, in autonomia, la necessità di procedere alla somministrazione di una dose aggiuntiva di farmaco per la terapia sostitutiva; si tratta di un evento raro ma, in caso si verifichi, la precocità della somministrazione permette la prosecuzione del trattamento riabilitativo e rappresenta, certamente, un risparmio del consumo di farmaco nell'eventualità che un ritardo terapeutico comporti l'insorgenza di un ematoma acuto;
- durante la degenza il paziente si avvale inoltre della possibilità di intervento, se necessario, del terapeuta del dolore, della valutazione ecodoppler vascolare per le possibili (seppure rare) problematiche venose trombotiche distali e del consulto con il medico nutrizionista.

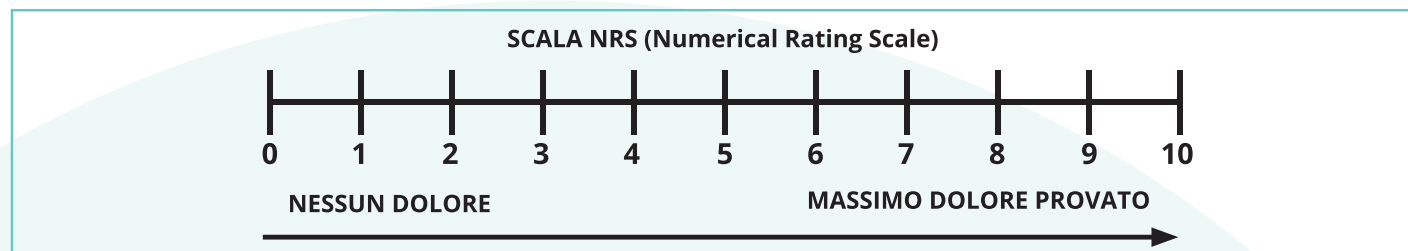


IL PERCORSO RIABILITATIVO - TIPO: il trattamento del dolore post-operatorio

Nelle prime giornate postoperatorie (III-IV giornata dall'intervento) la terapia analgesica ha un ruolo fondamentale nel permettere un trattamento fisioterapico adeguato.

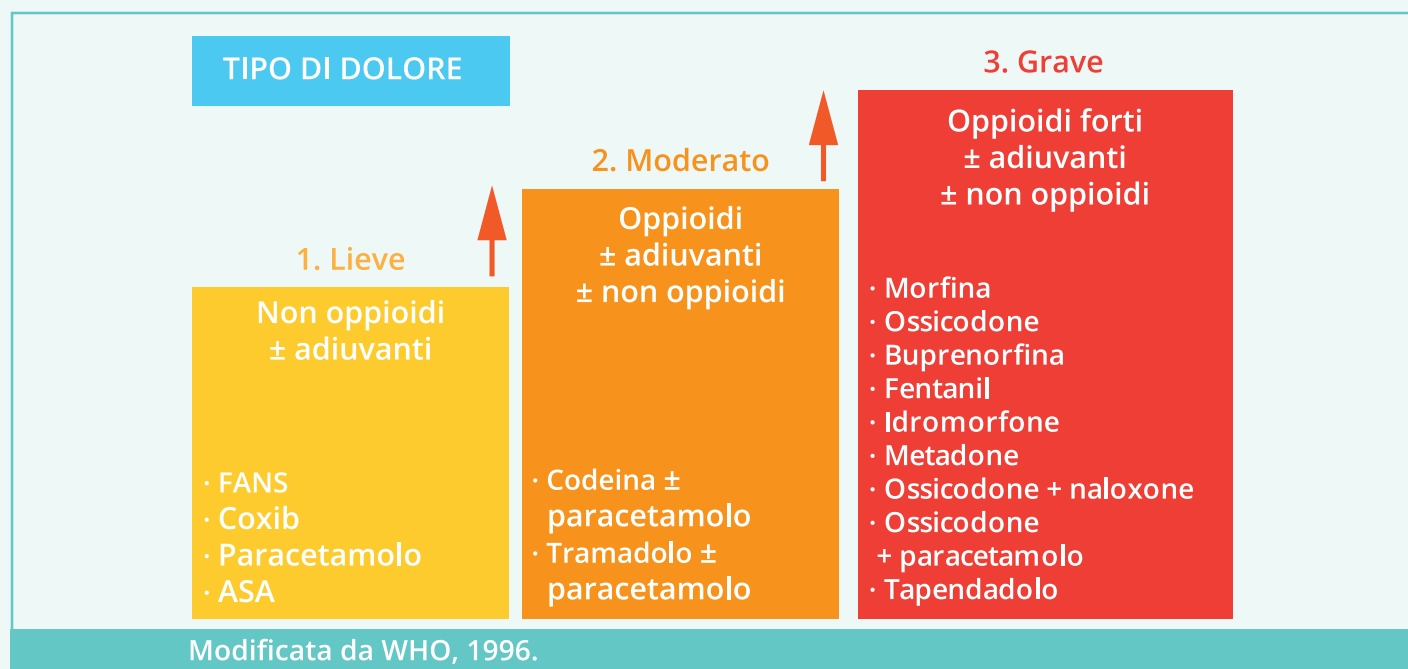
Questa deve essere modulata, valutando la presenza di comorbidità, il tipo di dolore riferito dal paziente e la misurazione della sua entità mediante l'uso di scale di valutazione, come per esempio, tra le più utilizzate, la scala numerica NRS (Figura 3).

Figura 3 *Scala per la valutazione del dolore NRS (Numeric Rating Scale)*



I farmaci utilizzati per la terapia del dolore sono conformi alle indicazioni fornite dalla **Scala del Dolore dell'OMS**, adottata anche dalla World Federation of Haemophilia (WFH), caratterizzata da un approccio graduale, dove il passaggio al gradino successivo avviene solo in caso i farmaci in uso risultino inefficaci e non producano sollievo dal dolore.

Figura 4 *La scala OMS a tre gradini per la classificazione del dolore e l'introduzione di un trattamento farmacologico*



Abbreviazioni: ASA: acido acetilsalilico; Coxib: inibitori della ciclossigenasi tipo 2; FANS: farmaci antinfiammatori non steroidei.

Il paracetamolo rappresenta l'analgesico di scelta da utilizzarsi in prima linea. Il passaggio successivo è rappresentato dall'uso di COXIB oppure dall'associazione paracetamolo + oppioidi (es: codeina, tramadolo). Il terzo gradino prevede l'uso di oppioidi (es: morfina, ossicodone).

La scala dell'OMS prevede, tra i farmaci non oppioidi, anche il ricorso ad acido acetil-salilico (ASA), che non viene utilizzato nei pazienti coagulopatici, e a farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS), che sono in genere impiegati nella fase in cui il paziente riceve terapia sostitutiva a dosi tali da coprire l'incremento del rischio emorragico associato a questi farmaci.

Bisogna anche tener presente che man mano che aumenta l'impegno con gli esercizi di rinforzo muscolare, la terapia analgesica necessita di una continua rivalutazione e aggiustamento dei farmaci utilizzati in termini di tipo, dosi, frequenza di somministrazione. Inoltre, l'uso di farmaci antinfiammatori, come FANS o COXIB, può essere utile al fine di ridurre l'edema e l'infiammazione talora presente nella sede dell'intervento, procurando un proficuo giovamento.

Nella tabella 3 sono riportati i diversi farmaci per il trattamento del dolore, con riferimenti all'uso in pazienti con insufficienza epatica o renale.

Tabella 3 L'uso dei farmaci analgesici in caso di insufficienza epatica e/o renale

FARMACO	GRAVE INSUFFICIENZA EPATICA	INSUFFICIENZA RENALE (FILTRATO GLOMERULARE < 30 ML/MIN)
FANS-COXIB	Controindicato	Controindicato
PARACETAMOLO	Controindicato	Intervallo di almeno 8-12 ore
METAMIZOLO	Nessuna modifica della dose	Riduzione della dose
TRAMADOLO	Dosi a intervallo di almeno 12 ore. Dose massima giornaliera: 200 mg.	Dosi a intervallo di almeno 12 ore. Dose massima giornaliera: 200 mg.
OSSICODONE	Riduzione del 50% della dose usuale	Riduzione del 50% della dose usuale
FENTANIL	Nessun aggiustamento della dose	Dose ridotta del 25%
MORFINA	Dosi a intervallo maggiore	Dose ridotta del 25-50%
BUPRENORFINA	Dose ridotta	Nessun aggiustamento della dose

IL PERCORSO RIABILITATIVO - TIPO: le trombosi venose distali

Tra le possibili complicanze legate ad interventi di chirurgia ortopedica maggiore è noto esservi il tromboembolismo venoso (TEV). In assenza di tromboprolifassi, l'incidenza di trombosi venosa profonda (TVP) dopo interventi di protesi d'anca coinvolge circa la metà dei pazienti, con incidenza di embolia polmonare (EP) compresa tra 0.9 e 28.0%; dopo protesizzazione di ginocchio il rischio di TVP può raggiungere l'85%, mentre l'EP può presentarsi nel 1.5 – 10.0% dei casi.

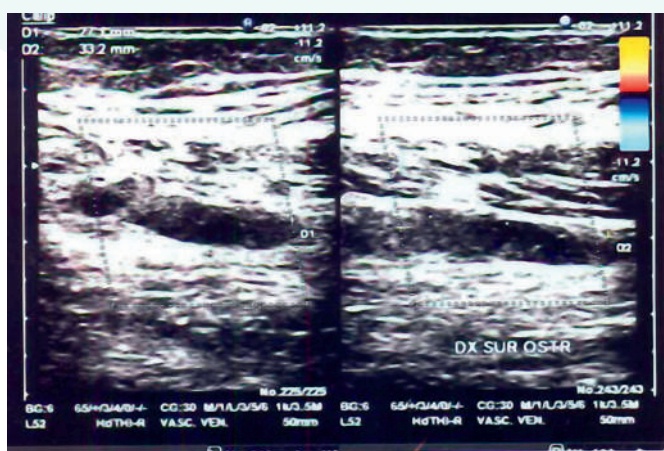
Anche se apparentemente paradossale, anche per i pazienti emofilici vi sono segnalazioni in letteratura di riscontro flebografico ed ecografico di TVP degli arti inferiori dopo chirurgia protesica. I casi sintomatici sono, invece, molto rari. E' verosimile che la più giovane età degli emofilici che si sottopongono ad artroprotesi, rispetto alla popolazione generale, e il controllo dei livelli di FVIII raggiunti dopo l'intervento, in sostanziale assenza di risposta reattiva per gli emofilici A, rappresentino fattori 'protettivi' rispetto all'insorgenza di TEV post-operatorio.

La tromboprolifassi farmacologica nei pazienti emofilici rimane, comunque, argomento controverso e non vi è uniformità di approccio tra i vari Centri.

In uno studio multicentrico internazionale viene riportata un'incidenza di TVP rilevata all'indagine ultrasonografica dopo chirurgia ortopedica maggiore, in assenza di tromboprolifassi farmacologica, del 4,7%, sebbene si tratti di casi, esclusivamente, di TVP distale³. Questi dati sono stati recentemente confermati da uno dei centri partecipanti a tale studio, che ha pubblicato i risultati della registrazione prospettica dei pazienti dal 2002 al 2020⁴.

Presso la "Domus Salutis" è standardizzata l'esecuzione di ecocolordoppler nei primi giorni di degenza, periodo gravato da maggior rischio di sviluppo di complicanze tromboemboliche in considerazione dell'ipomobilità e della necessità di trattamento sostitutivo a dosi elevate onde garantire un'adeguata attività riabilitativa.

La nostra esperienza conferma i dati della letteratura in merito alla infrequente complicanza tromboembolica dopo intervento di protesizzazione per artropatia emofilica. I casi riscontrati coinvolgono esclusivamente il distretto distale, sono asintomatici e hanno evoluzione favorevole. Rimane comunque necessaria una rivalutazione successiva, mediante almeno un ecocolordoppler vascolare di controllo a distanza di tempo.



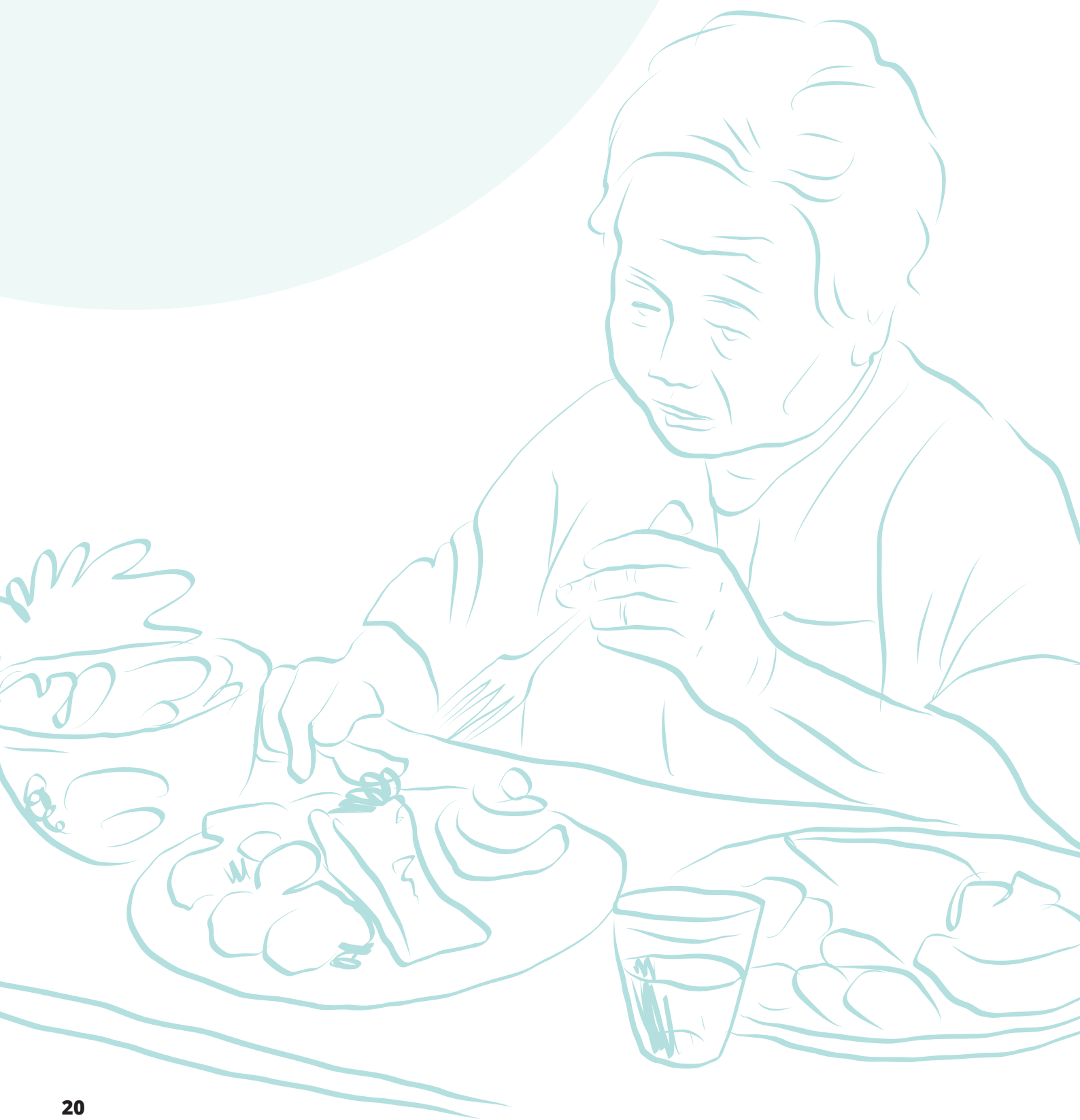
Trombosi surale gamba DX



Trombosi gemellare gamba SX

³ Hermans C et al. Multicentric and international study evaluating clinical and subclinical venous thrombosis in patients with haemophilia undergoing major orthopedic surgery. WFH 2016 World Congress - Orlando (Florida). Haemophilia 2016; 22 (Suppl. 4): 84.

⁴ Verstraete G et al. Low rate of subclinical venous thrombosis in patients with haemophilia undergoing major orthopaedic surgery in the absence of pharmacological thromboprophylaxis. Haemophilia 2020; 26: 1064-1071.



IL PERCORSO RIABILITATIVO - TIPO: la nutrizione

L'intervento dietetico-nutrizionale nel paziente emofilico sottoposto a intervento chirurgico ortopedico è importante nel suo percorso di recupero organico e funzionale, al fine di fornire un adeguato apporto calorico-proteico e di sopperire a eventuali carenze minerali o vitaminiche.

Le indicazioni dietetiche generali per il vitto quotidiano durante il ricovero prevedono l'adesione al modello alimentare mediterraneo. Numerosi studi scientifici condotti negli ultimi decenni dimostrano, infatti, in maniera inequivocabile, che la dieta mediterranea può prevenire lo sviluppo di malattie croniche degenerative come le patologie cardio-cerebrovascolari, l'obesità, il diabete mellito e le neoplasie, migliorando la qualità e l'aspettativa di vita.

L'apporto energetico giornaliero medio previsto è di circa 30-40 Kcal/kg, con eventuale incremento della quota calorica in caso di malattia acuta in atto (per es. stato infettivo importante) e con una quantità di proteine pari a 1-1.2 g/kg, personalizzata in base alla coesistenza di insufficienza renale o epatica e in presenza di sarcopenia (condizione caratterizzata da riduzione della massa muscolare in associazione a riduzione della forza o della performance muscolare).

Il soggetto con artropatia emofilica e conseguente compromissione della capacità motoria, è predisposto a sviluppare sarcopenia e, a maggior ragione, dopo un intervento chirurgico ortopedico. Il deficit muscolare associato alla sarcopenia, in virtù dello stretto rapporto tra muscolo e osso, si ripercuote a sua volta sulla salute dell'osso, che presenta un maggior rischio di sviluppare osteopenia e osteoporosi (condizione caratterizzata da bassa densità minerale e dal deterioramento della micro-architettura del tessuto osseo), con conseguente aumento della fragilità ossea.

Un contributo significativo nel peggioramento dello stato di sarcopenia e osteopenia/osteoporosi può essere dato dalla carenza di vitamina D, che nei pazienti emofilici, anche giovani, è di frequente riscontro. Infatti, la vitamina D facilita l'assorbimento intestinale di calcio, favorisce i processi di mineralizzazione ossea e stimola la crescita delle fibre muscolari, migliorandone il funzionamento.

Nel periodo post-operatorio, per ottenere un miglior trattamento della sarcopenia e per agire al meglio sulla salute dell'osso, pertanto, si raccomanda:

- supplementazione con **sieroproteine del latte e aminoacidi essenziali e ramificati**, in particolare la leucina, subito prima o entro due ore dallo svolgimento dell'attività riabilitativa, onde sostenere la sintesi proteica e quindi l'incremento della massa e della prestazione muscolare;
- supplementazione con **vitamina D** (colecalfiferolo) per favorire la rigenerazione delle fibre muscolari e del tessuto osseo. Il quantitativo da somministrare va personalizzato in base ai livelli di vitamina D riscontrati nel sangue: se risultano nella norma, è indicata una supplementazione con dose di mantenimento (per es. colecalciferolo 1000UI/die); se invece risultassero insufficienti, è raccomandata una supplementazione con dose di carico (per es. 25000-50000 UI a settimana per 1 -2 mesi).

Infine, qualora si evidenziasse una condizione di anemia sideropenica, vi è indicazione a integrazione con ferro in associazione ad acido folico.



IL PERCORSO RIABILITATIVO - TIPO: il ruolo dell'infermiere esperto nella gestione del paziente emofilico

L'emofilia non è per tutti gli infermieri e gli infermieri non sono tutti esperti nel gestire l'emofilia...

Ci troviamo di fronte a un paziente "speciale" e "speciale" deve essere l'infermiere che lo prende in cura.

A Brescia, presso la Casa di Cura "Domus Salutis" della Fondazione Teresa Camplani, nell'Unità Operativa di Riabilitazione Polifunzionale Specialistica, dal 2003, accogliamo pazienti affetti da emofilia che hanno necessità di un percorso riabilitativo post-chirurgico.

Il percorso di specializzazione degli infermieri che collaborano con fisiatristi e fisioterapisti è iniziato ed è progredito con lo studio, l'apprendimento, l'approfondimento della particolare tematica della gestione del paziente emofilico, ma si è sviluppato soprattutto sul campo, dove l'attività assistenziale diretta con questa tipologia di pazienti ha permesso loro di divenire infermieri esperti e acquisire una sempre maggiore autonomia assistenziale, nonché di sviluppare una particolare attenzione ai dettagli, come garanzia di sicurezza, efficacia, efficienza e completezza di cure d'eccellenza assicurate da un lavoro d'equipe.

L'obiettivo principale è quello di considerare le caratteristiche psicologiche di ciascun paziente, per mettere in atto capacità relazionali e comunicative appropriate, facilitare l'interazione con l'equipe ospedaliera, umanizzare l'assistenza, migliorare la qualità di vita, conoscere, controllare e sapere affrontare le principali complicanze cliniche che possono presentarsi a seguito di un intervento chirurgico ortopedico, approfondire e migliorare l'attenzione alla gestione dei devices impiegati nel trattamento, garantire una cura la più corretta possibile, tenendo conto delle caratteristiche e delle necessità di ogni singolo paziente.

L'attenzione minuziosa dell'infermiere non si limita a porre in atto attività prettamente infermieristico-assistenziali. Si cerca, infatti, di provvedere anche ad aspetti alberghieri, come il lavaggio della biancheria o il rientro al domicilio che, nella maggior parte dei casi, non sono presi in considerazione ma che, per pazienti provenienti da diverse regioni d'Italia, e in assenza di un supporto familiare, possono rappresentare veri e propri disagi che intralciano il percorso di cura dal punto di vista qualitativo. Il supporto alla gestione dell'igiene degli indumenti e il supporto al paziente nell'organizzare il trasporto o la modalità di rientro al proprio domicilio rappresentano, in particolare, un momento d'interazione tra l'operatore sanitario e il paziente che supera il confine rigido dell'assistenza infermieristica.

Ciò si traduce in una forma di assistenza integrata in cui il paziente non viene solo considerato tale ma a lui si riserva una particolare attenzione in quanto persona.

Anche l'attenzione al farmaco da utilizzare per la terapia sostitutiva è di rilevante importanza e richiede l'intervento di un infermiere esperto.

La gestione dei farmaci, in particolare, è di specifica competenza infermieristica e richiede conoscenze, abilità tecniche e di giudizio.

L'iter di approvvigionamento, dalla richiesta alla farmacia all'arrivo in reparto, alla conservazione e controllo della temperatura, alla registrazione nella cartella infermieristica della terapia effettuata deve essere tracciato in maniera dettagliata. A tale scopo, è opportuno che al paziente venga assegnato un singolo lotto di farmaco per la terapia sostitutiva, in quanto ciò consente, tra l'altro, il puntuale rispetto delle normative che regolano il rimborso dei costi di ricovero e i relativi controlli imposti dalle autorità regionali. Facilita, inoltre la rintracciabilità delle prescrizioni e permette di associare l'eventuale comparsa di reazioni avverse alla somministrazione di un determinato farmaco e/o di un suo specifico lotto.

L'osservazione e la valutazione della risposta alla terapia sostitutiva, il riconoscimento di eventuali segni di inefficacia (esacerbazione del dolore, peggioramento della funzionalità, comparsa di nuove manifestazioni emorragiche, ecc), il controllo degli effetti collaterali, pure, richiedono competenze specifiche e imprescindibili per una sicura gestione del paziente.

Indispensabile è il rispetto delle norme di corretta conservazione, dei principi di asepsi all'atto della somministrazione, dei metodi di ricostituzione, garantendo il rispetto dei tempi e degli orari di somministrazione e la tracciabilità delle azioni eseguite.

Particolare attenzione deve essere posta alle modalità di accesso venoso. La tipologia da preferire per la somministrazione della terapia sostitutiva dipende da vari elementi che devono, tutti, essere presi in attenta considerazione per garantire la maggiore facilità di somministrazione evitando che si verifichino complicanze che potrebbero compromettere l'efficacia stessa del trattamento o inficiarne il risultato.

In caso di scelta di un accesso venoso centrale, l'obiettivo principale da perseguire è dato dalla selezione di un device che sia il meno invasivo possibile, il più atto a consentire al paziente un'agevole possibilità di movimento e che presenti il minor rischio di complicanze per tutta la durata della terapia. Inoltre, anche la corretta gestione dei devices richiede una serie di attenzioni particolari di cui l'infermiere esperto deve farsi carico.

L'infermiere deve, perciò, considerare diversi fattori: il materiale da cui sono costituiti, i tempi di permanenza e la sede, la tollerabilità da parte del paziente, la valutazione del rischio che possano intervenire effetti collaterali nel sito di inserzione, il tipo di medicazione di cui necessita e la periodicità delle stesse anche in rapporto alla frequenza della terapia sostitutiva di profilassi che il paziente esegue.

L'infermiere esperto ha anche un ruolo essenziale nella gestione del dolore, in quanto rappresenta la figura, nel team assistenziale, più vicina al paziente. Ne rileva i sintomi e l'intensità, informa il paziente della opportunità di riferire sempre il sintomo e lo addestra a non tollerarlo eccessivamente e inutilmente, creandosi solo una condizione di ulteriore disagio.

L'infermiere deve, inoltre, tener conto dell'attendibilità di un'**autovalutazione del dolore** da parte del paziente e non solo perché il dolore è sempre un sintomo soggettivo, ma anche perché il suo parere rappresenta l'indicatore più attendibile di una condizione di sofferenza e di sconforto che non può essere sostituita dall'osservazione dei comportamenti e/o dalla rilevazione di segni vitali.

Può e deve, inoltre, saper attuare, in assoluta autonomia, manovre semplici, ma quasi sempre efficaci, per evitare che il dolore si accentui. Ne sono esempi:

- la crioterapia che trova specifica indicazione nella fase acuta del dolore e che può essere di ausilio al fine di prevenire e ridurre l'edema e l'infiammazione;
- l'aiuto fornito al paziente ad assumere posizioni antalgiche, senza che intervengano modifiche posturali potenzialmente traumatizzanti per altri distretti corporei.

L'infermiere esperto deve anche essere in grado di riconoscere un ematoma o un ematoma muscolare, come principali complicanze nel periodo post-operatorio, e deve poter agire precocemente e autonomamente, procedendo a immobilizzare l'arto per un tempo variabile in funzione dell'intensità del dolore ed evoluzione della tumefazione; giornalmente, dovrà osservare lo stato della ferita chirurgica, misurare la circonferenza dell'articolazione oggetto

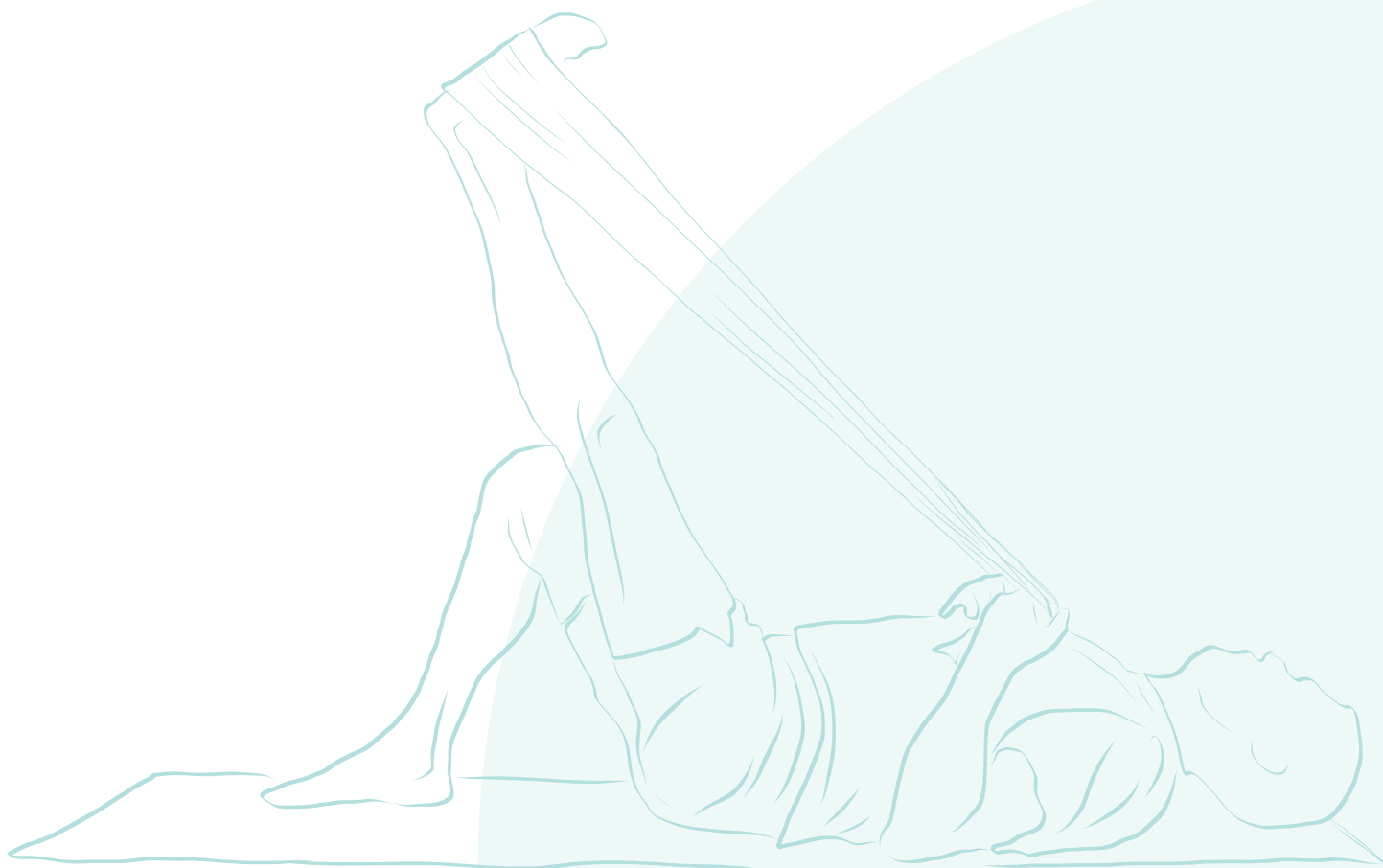
dell'intervento chirurgico e dell'arto interessato e, quando possibile, anche mediante una precisa documentazione fotografica, dovrà occuparsi del monitoraggio e dell'evoluzione delle alterazioni rilevate.

Dopo un primo periodo di immobilizzazione, l'infermiere ha, infine, il compito di stimolare il paziente a riprendere il movimento attivo per prevenire complicanze da blocco articolare, atrofie e retrazioni muscolari, recidive di condizioni di disabilità motoria. .

È molto importante che l'infermiere si occupi, ove necessario, anche dell'addestramento del paziente all'autosomministrazione della terapia sostitutiva.

Se egli, infatti, non è in grado di eseguire autonomamente l'infusione giornaliera o plurigiornaliera del prodotto per la terapia sostitutiva, questa può divenire una criticità di notevole importanza, soprattutto al rientro a domicilio, comportando la necessità di una costante assistenza infermieristica con conseguente riduzione dell'autonomia e considerevole impatto sulla ripresa di una normale vita sociale e familiare.

È quindi necessario che l'infermiere esperto nella gestione del paziente emofilico si occupi anche di renderlo il più autonomo possibile, attraverso una preparazione psicologica e pratica per il reperimento di un adeguato accesso venoso, il più semplice possibile, tenendo conto delle norme di asepsi e di corretta gestione dei devices. Ciò favorirà una maggiore autostima del paziente stesso e lo aiuterà a raggiungere una maggiore libertà nel compiere i normali atti della vita quotidiana, favorendo il suo reinserimento nel contesto sociale e familiare, in maniera più cosciente e partecipativa.







Gli esercizi in regime di ricovero e per l'autotrattamento domiciliare

Questi esercizi vengono forniti al paziente al momento della dimissione nell'ottica di una prosecuzione a domicilio di quanto appreso durante il periodo di degenza, per consolidare e migliorare i risultati ottenuti. *a corda* Tutti gli esercizi sono stati realizzati anche durante il periodo di degenza, rispettando i tempi di recupero di ogni paziente e vengono sperimentati con il proprio fisioterapista, al fine di adattarli alle reali capacità motorie e alle caratteristiche del paziente (tipo di intervento, articolazioni già colpite da artropatia emofilica, capacità di sopportazione del dolore, compliance al trattamento riabilitativo e alla profilassi ecc.).

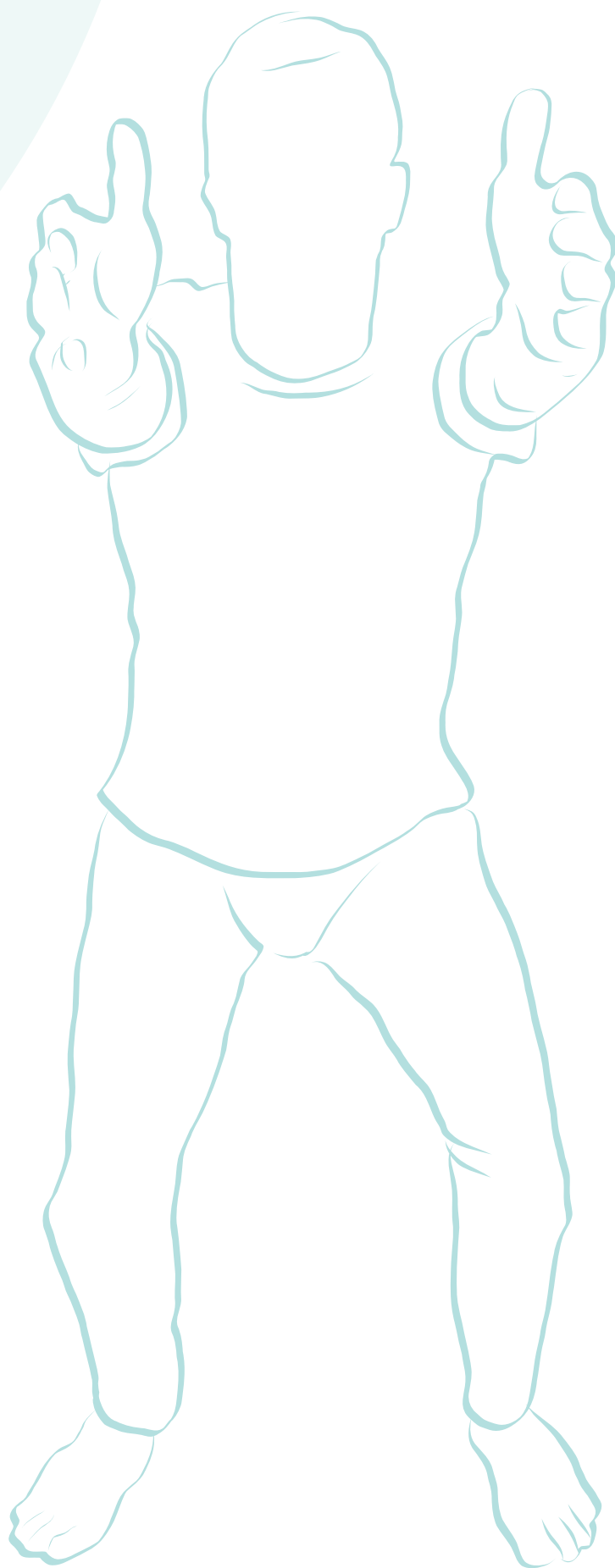
Gli esercizi vanno svolti quotidianamente; devono essere eseguiti lentamente e devono comportare una certa fatica. Il dolore può essere presente all'inizio, anche abbastanza intenso, ma non deve residuare dopo l'esercizio o deve sparire rapidamente.

Le proposte di movimento possono essere svolte in totale autonomia ma è auspicabile che, almeno nelle prime settimane dopo il rientro a domicilio, l'emofilico venga seguito da un fisioterapista esperto nelle problematiche dell'emofilia. Tale esperienza è estremamente importante in quanto il riabilitatore deve essere in grado di dosare gli esercizi, controllare che siano eseguiti correttamente, osservare che non intervengano segni che suggeriscano di modificare il piano di trattamento o, al contrario, segni che indicano l'opportunità di proseguire e intensificare il trattamento.

Nello stesso tempo è opportuno che il fisioterapista abbia un costante rapporto con il Centro Emofilia di riferimento, per aggiornare sul decorso del trattamento riabilitativo e per qualsiasi evenienza.

Tante volte, infatti, capita che il paziente emofilico, una volta rientrato al proprio domicilio venga seguito da fisioterapisti che non hanno conoscenze adeguate, tanto da non essere trattato (per timore di provocare emorragie) o viene trattato eccessivamente, determinando sanguinamenti che possono compromettere l'esito dell'intervento chirurgico e vanificare il trattamento riabilitativo svolto precedentemente durante il ricovero in una struttura riabilitativa.







ANCA



GINOCCHIO

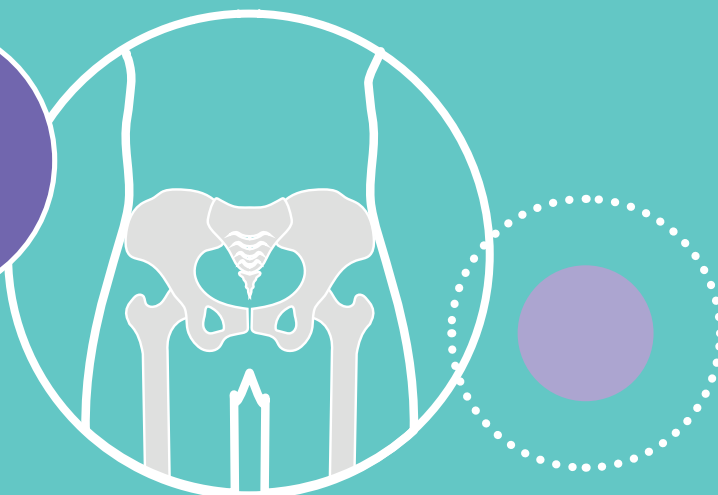


CAVIGLIA





ANCA



ARTICOLARITÀ E STRETCHING

(01-02) Da supino portare il ginocchio della gamba operata al petto aiutandosi con le mani o con una corda.



01



02

(03-04) Da supino con una corda che passa sotto il piede portare la gamba operata, tesa, verso l'alto e mantenere per 20-30 secondi.



03



04

(05-06) Da supino con le ginocchia piegate ed i piedi appoggiati sul letto e vicini, lasciar cadere le ginocchia verso l'esterno e mantenere la posizione per 20-30 secondi.



05



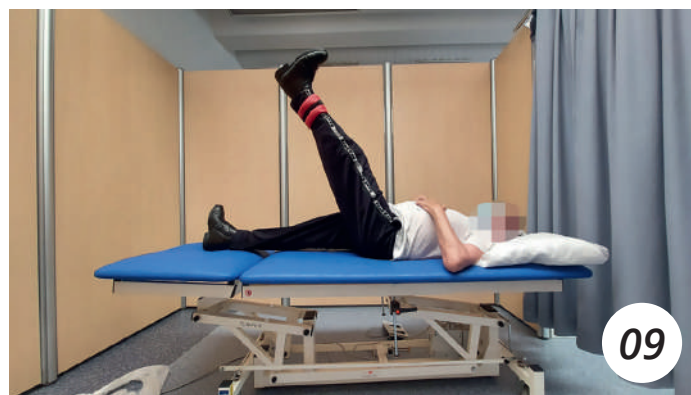
06



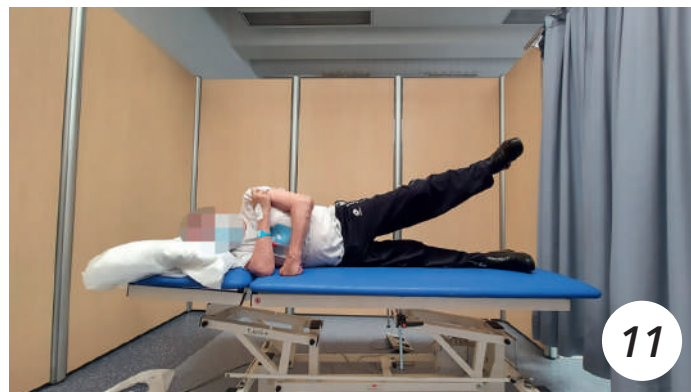
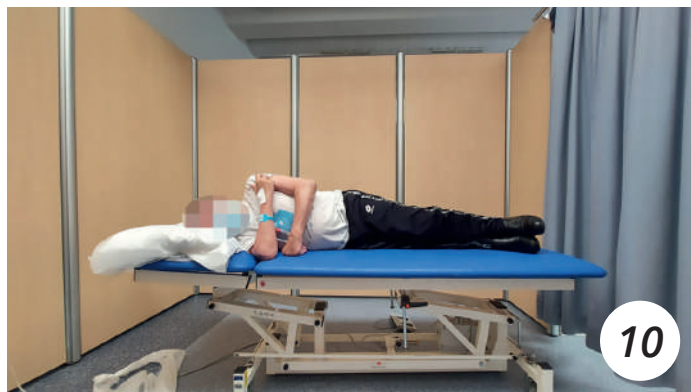
(07) Supino, con la gamba operata che esce lateralmente dal letto con il ginocchio flessa, l'altra gamba sul letto è tenuta flessa, possibilmente al petto. Mantenere la posizione per 20/30 secondi, poi ripetere con l'altra gamba.

FORZA

(08-09) Da supino sollevare la gamba operata tesa con piede a martello (con peso da definire secondo le caratteristiche di ogni paziente). Ripetere 30 volte per entrambe le gambe.



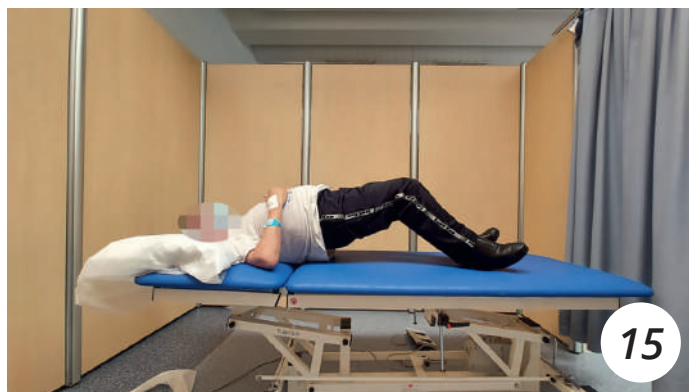
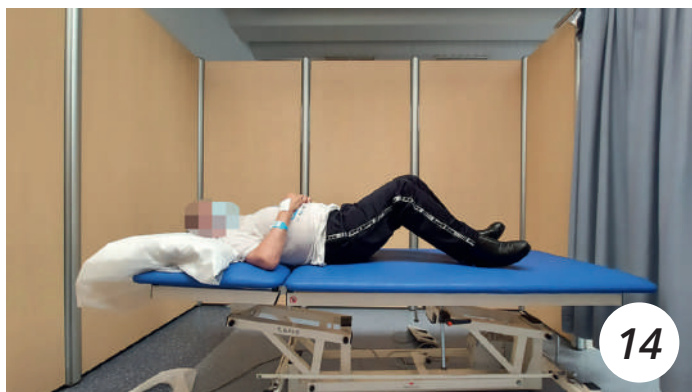
(10-11) Sul fianco, sollevare la gamba operata tesa verso l'alto mantenendo la punta del piede in avanti 30 volte; poi ripetere con l'altra.



(12-13) Da seduto raddrizzare il ginocchio della gamba operata per 30 volte con un peso alla caviglia variabile per ogni paziente; ripetere con l'altra gamba.



(14-15) Supino a gambe flesse e piedi appoggiati sul letto , solleva il sedere contraendo i glutei e scendi lentamente (30 volte).



(16-17) In piedi con appoggio anteriore; ripetere a entrambe le gambe: portare una gamba tesa in avanti (30 volte).



(18-19) Portare una gamba tesa in fuori (30 volte).



(20-21) Portare una gamba tesa indietro (30 volte).



(22-23) Portare il ginocchio verso il petto (30 volte).



(24-25) Sit to stand o squat facendo attenzione a distribuire il peso equamente sulle gambe (30 volte).



(26-27) Andare sulle punte e scendere (30 volte).



*Se possibile eseguire gli esercizi davanti ad uno specchio per controllare eventuali compensi.
In seguito si possono eseguire gli esercizi senza appoggio e/o in maniera alternata.*

RITORNO ALLA NORMALITÀ

Esercizi per lo schema del passo con progressivo aumento della velocità. Controllo dei compensi. Questi esercizi possono essere eseguiti anche in piscina.

(28-29) Semipasso anteriore alternando le gambe con carico sulla gamba che avanza (30 volte).



(30-31-32-33) Passo laterale e richiudere alternando le gambe (30 volte).



(34-35) In piedi di fronte ad un gradino, salire e scendere con un piede dal gradino alternando le gambe (30 volte).

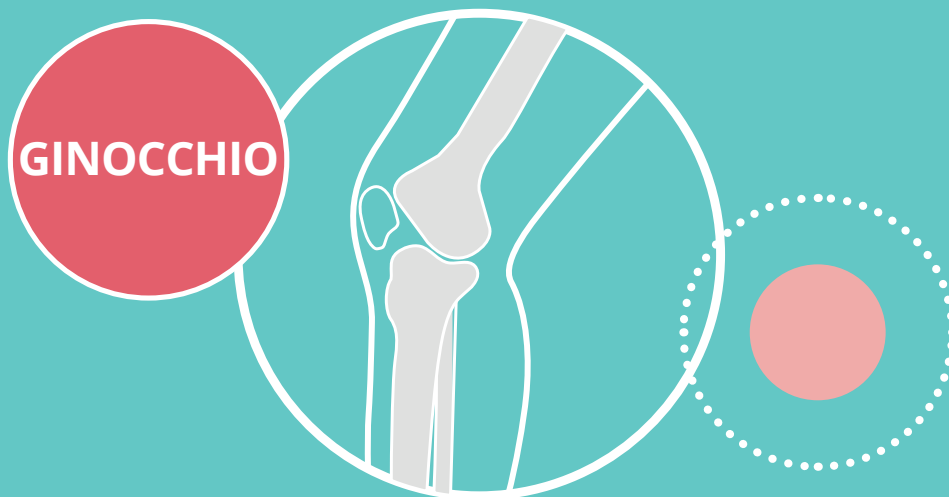


ANDATURE

Passi lenti e lunghi / passi corti e veloci / passi in laterale / passi lunghi all'indietro / passi uno davanti all'altro / passi sulle punte / portando le ginocchia al petto / portando i talloni al sedere.

- Camminare quotidianamente incrementando progressivamente il tempo. Sperimentare terreni diversi.
- Salire e scendere le scale.
- Cyclette e bicicletta.





ARTICOLARITÀ E STRETCHING

(36) Da supino portare il ginocchio operato al petto aiutandosi con le mani o con una corda.

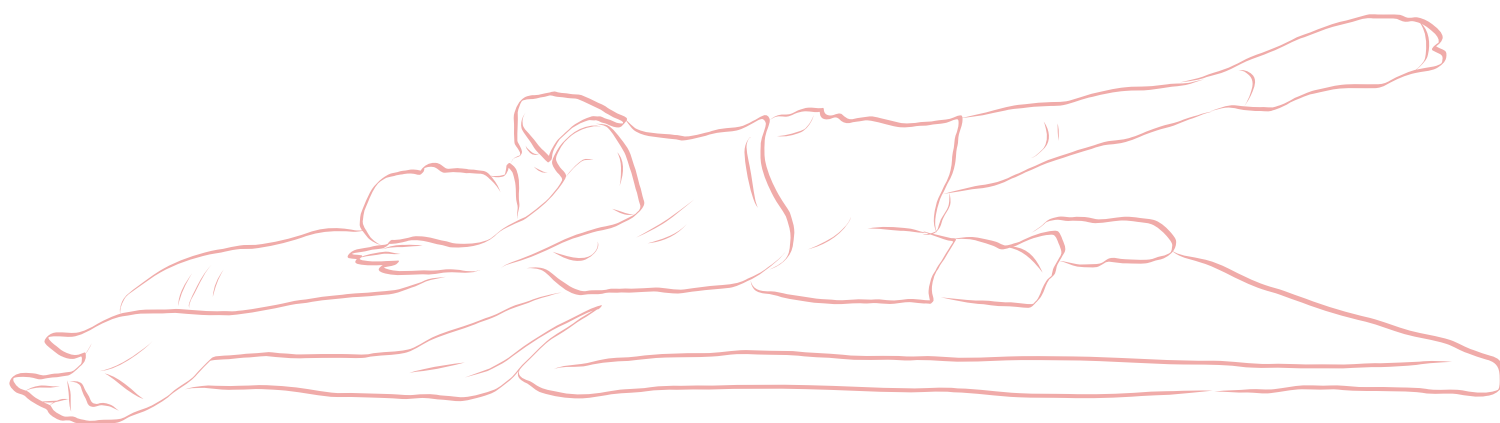
(37) Da seduto piegare il ginocchio aiutandosi con l'altra gamba. Eventualmente farsi aiutare da qualcuno disponibile per queste manovre.



(38) Prono con la gamba operata fuori dal letto da metà coscia. Mantenere la posizione, anche con un piccolo peso alla caviglia, per circa 5 minuti.

(39) Supino, con la gamba operata che esce lateralmente dal letto con il ginocchio flesso, l'altra gamba sul letto è tenuta flessa, possibilmente al petto. Mantenere la posizione per 20/30 secondi, poi ripetere con l'altra gamba.



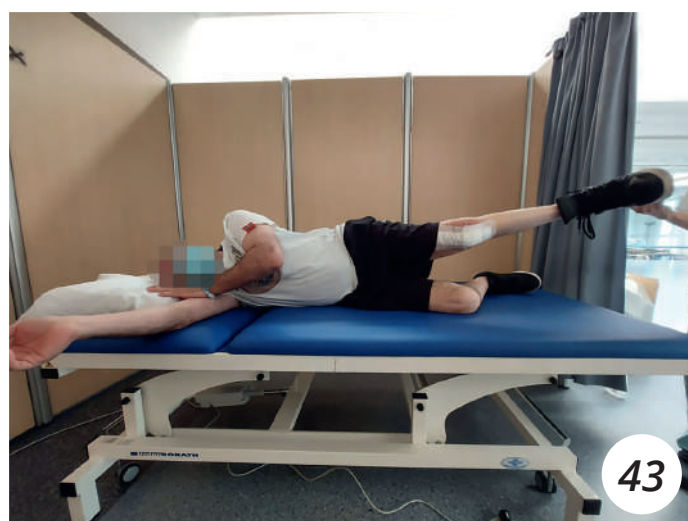
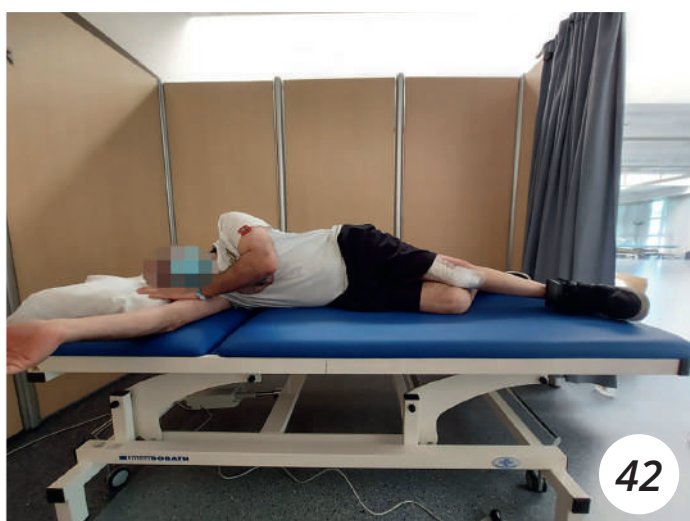


FORZA

(40-41) Da supino sollevare una gamba operata tesa con piede a martello (con peso da definire secondo le caratteristiche di ogni paziente) Ripetere 30 volte, poi eseguire con l'altra gamba.



(42-43) Sul fianco, sollevare la gamba operata tesa verso l'alto mantenendo la punta del piede in avanti 30 volte; poi ripetere con l'altra.



(44-45) Da seduto raddrizzare il ginocchio operato per 30 volte (anche con pesi variabili alla caviglia); poi ripetere con l'altra gamba.



(46-47) In piedi con un appoggio anteriore; ripetere per entrambe le gambe: portare una gamba tesa in avanti (30 volte).



(48-49) Portare una gamba tesa in fuori (30 volte).



(50-51) Portare una gamba tesa indietro (30 volte).



(52-53) Portare il ginocchio verso il petto (30 volte).



(54-55) Portare il tallone verso il sedere (30 volte).



(56-57) Sit to stand o squat facendo attenzione a distribuire il peso equamente sulle gambe (30 volte).



(58-59) Andare sulle punte e scendere (30 volte).

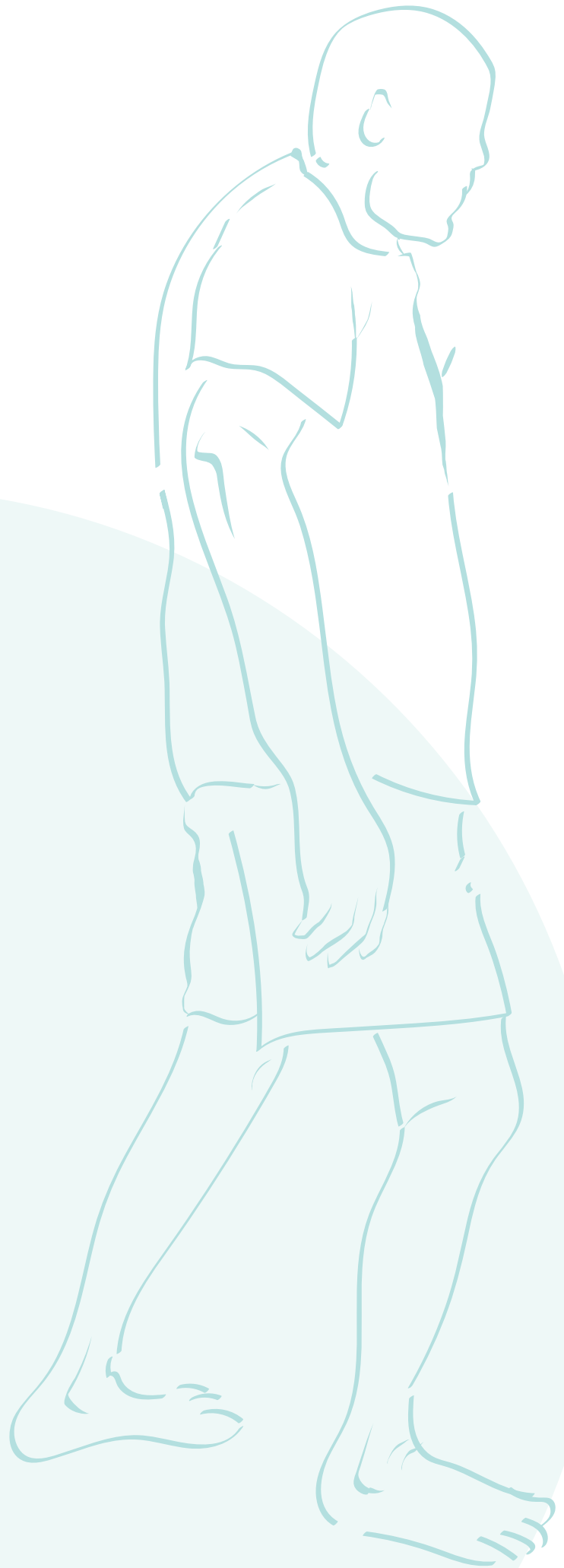


Se possibile esegui gli esercizi davanti ad uno specchio per controllare eventuali compensi. In seguito puoi eseguire gli esercizi senza appoggio e/o in maniera alternata.

RITORNO ALLA NORMALITÀ

Esercizi per lo schema del passo con progressivo aumento della velocità. Controllo dei compensi. Questi esercizi possono essere eseguiti anche in piscina.

- Semipasso anteriore alternando le gambe con carico sulla gamba che avanza (30 volte).
- Passo laterale e richiudere alternando le gambe (30 volte).
- In piedi di fronte ad un gradino, salire e scendere con un piede dal gradino alternando le gambe (30 volte).
- Andature:
 - Passi lenti e lunghi / passi corti e veloci / passi in laterale / passi lunghi all'indietro / passi uno davanti all'altro / passi sulle punte / portando le ginocchia al petto / portando i talloni al sedere.
- Camminare quotidianamente incrementando progressivamente il tempo. Sperimentare terreni diversi.
- Salire e scendere le scale.
- Cyclette e bicicletta (vedi le immagini da 28 a 35).



CAVIGLIA



ARTICOLARITÀ E STRETCHING



60

(60) Supino, aiutandosi con una corda, portare verso di sé la punta del piede operato e mantenere la posizione per 20-30 secondi.

(61-62) Supino muovere il piede operato portando la punta in alto ed in basso e compiere delle rotazioni nei 2 sensi.



61



62

(63-64) Seduto con il piede operato appoggiato a terra, strisciarlo in avanti ed indietro mantenendo tutto il piede a contatto col pavimento.



63



64

(65-66) In piedi con un piede più avanti rispetto all'altro, portare il peso sulla gamba avanti piegando il ginocchio mentre il piede dietro mantiene l'appoggio completo al suolo. Mantenere per 20/30 secondi, poi invertire le gambe.



FORZA

(67-68) Da supino portare tutto il piede operato verso l'alto e verso il basso contro la resistenza di un elastico.



(69-70) Seduto con il piede operato appoggiato a terra, sollevare prima la punta poi il tallone.



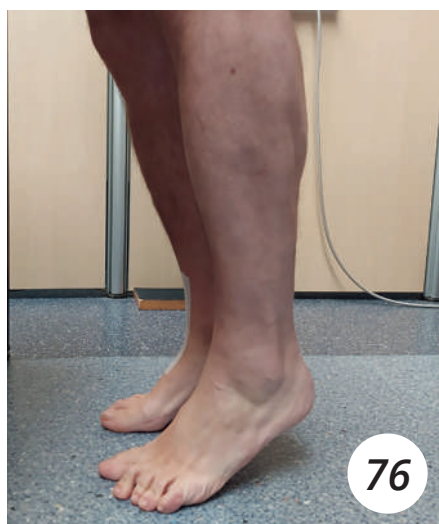
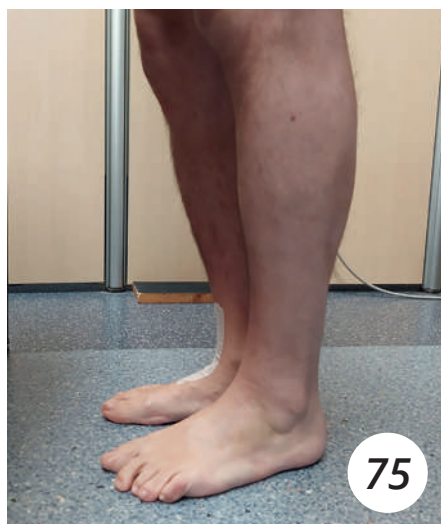
(71-72) Da seduto/in piedi con il piede operato appoggiato su una tavoletta oscillante far oscillare la tavola in avanti e indietro cercando di raggiungere col bordo il pavimento senza staccare il piede da questa.



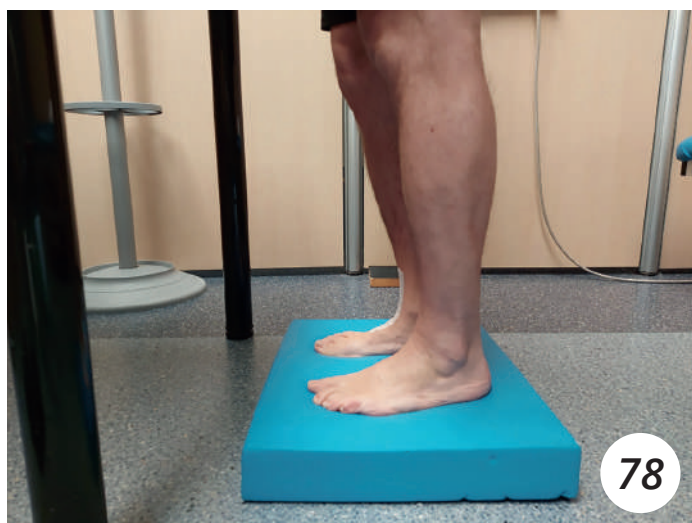
(73-74) In piedi eseguire affondi anteriori alternando gamba destra e sinistra.



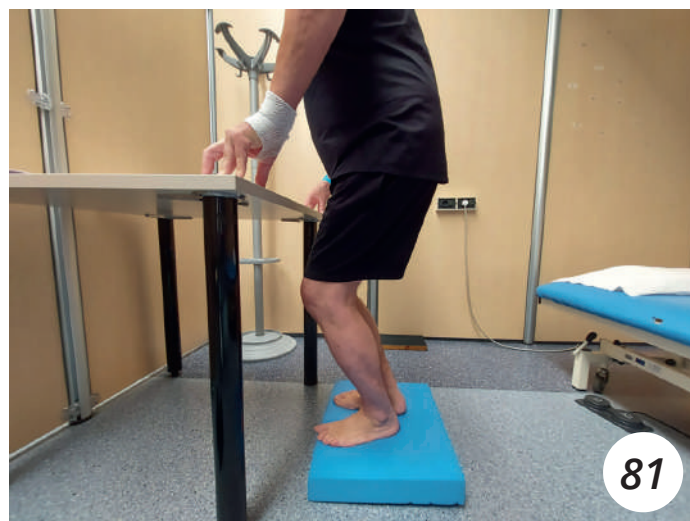
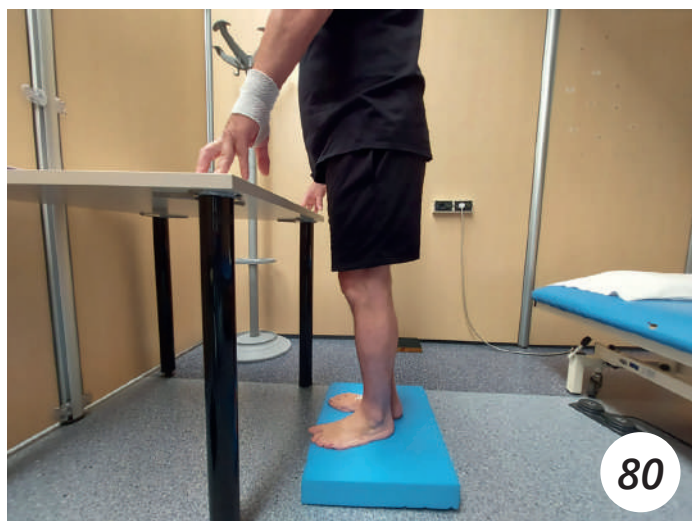
(75-76-77) In piedi iniziando con un doppio appoggio salgo sulle punte e scendo, spostare il peso sui talloni sollevando le punte e scendere.



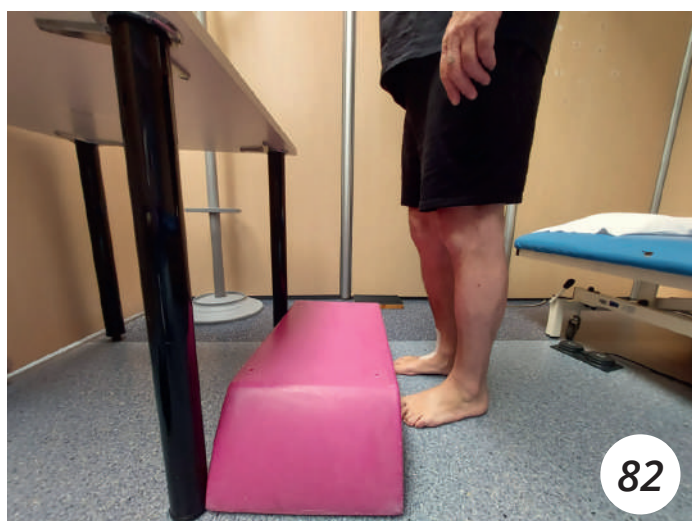
*(78-79) In piedi su un cuscino per propriocettiva: equilibrio in bipodolica-monopodolica.
Marcia sul posto.*



(80 -81) Squat.

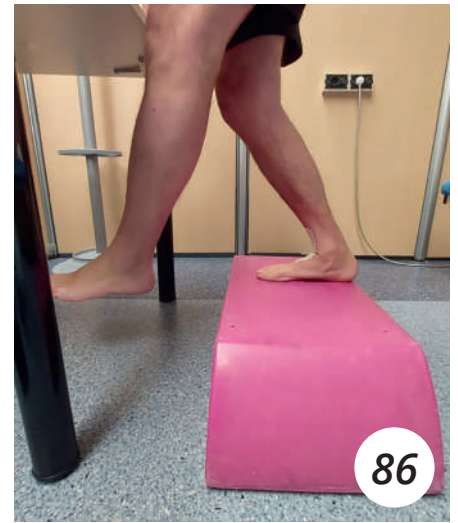
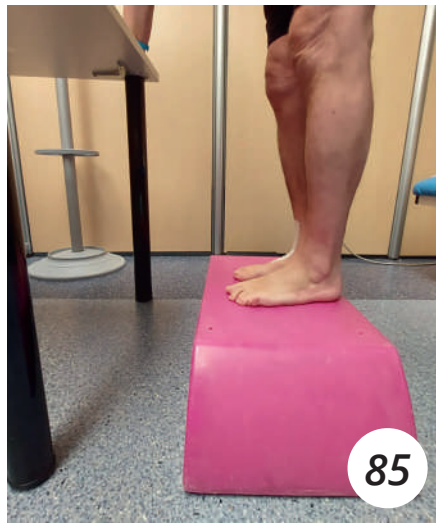


(82-83) Esercizi allo step: salita e discesa posteriore e anteriore dal gradino con la gamba operata in carico.



RITORNO ALLA NORMALITÀ

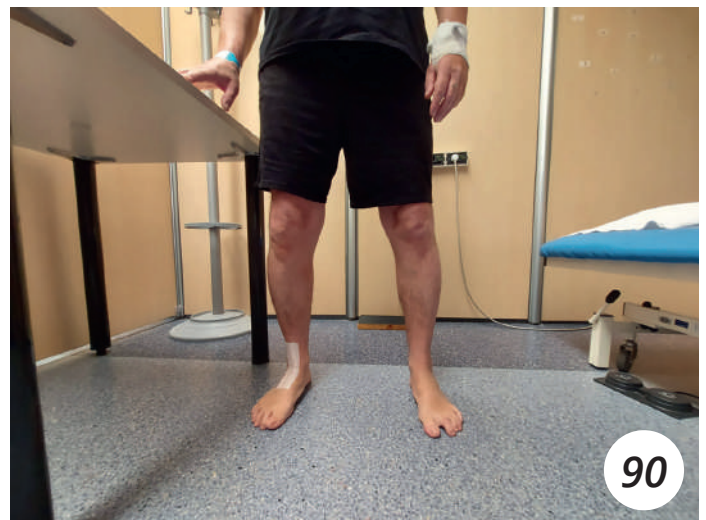
(84-85-86) Esercizi per lo schema del passo con progressivo aumento della velocità. Controllo dei compensi. Questi esercizi possono essere eseguiti anche in piscina.



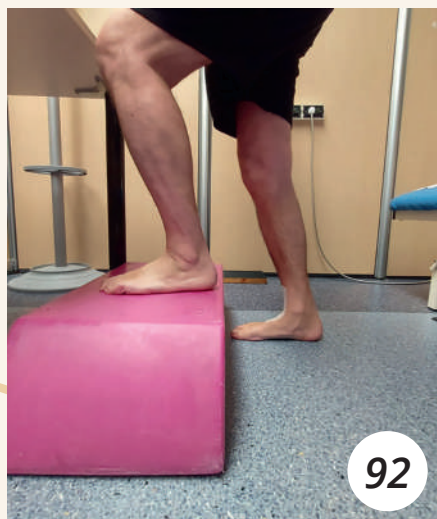
(87-88) Semipasso anteriore alternando le gambe con carico sulla gamba che avanza (30 volte).



(89-90) Passo laterale e richiudere alternando le gambe (30 volte).



(91-92-93) In piedi di fronte ad un gradino, salire e scendere con un piede dal gradino alternando le gambe (30 volte).



ANDATURE

Passi lenti e lunghi / passi corti e veloci / passi in laterale / passi lunghi all'indietro / passi uno davanti all'altro / passi sulle punte / portando le ginocchia al petto / portando i talloni al sedere.

- Camminare quotidianamente incrementando progressivamente il tempo. Sperimentare terreni diversi.
- Salire e scendere le scale.
- Cyclette e bicicletta.

FASE 2



Rientro a domicilio

Il rientro al domicilio prevede la prosecuzione del percorso riabilitativo e un training domiciliare costante. Gli obiettivi di trattamento si modificano rispetto al primo periodo post-operatorio, dove maggiormente ci si occupa della gestione del dolore, articularità e flessibilità. Nel rientro a casa, Il training comincia con gli esercizi della fase 1 e proseguono con un recupero sempre più intenso della forza, propriocettività e miglioramento della funzione.







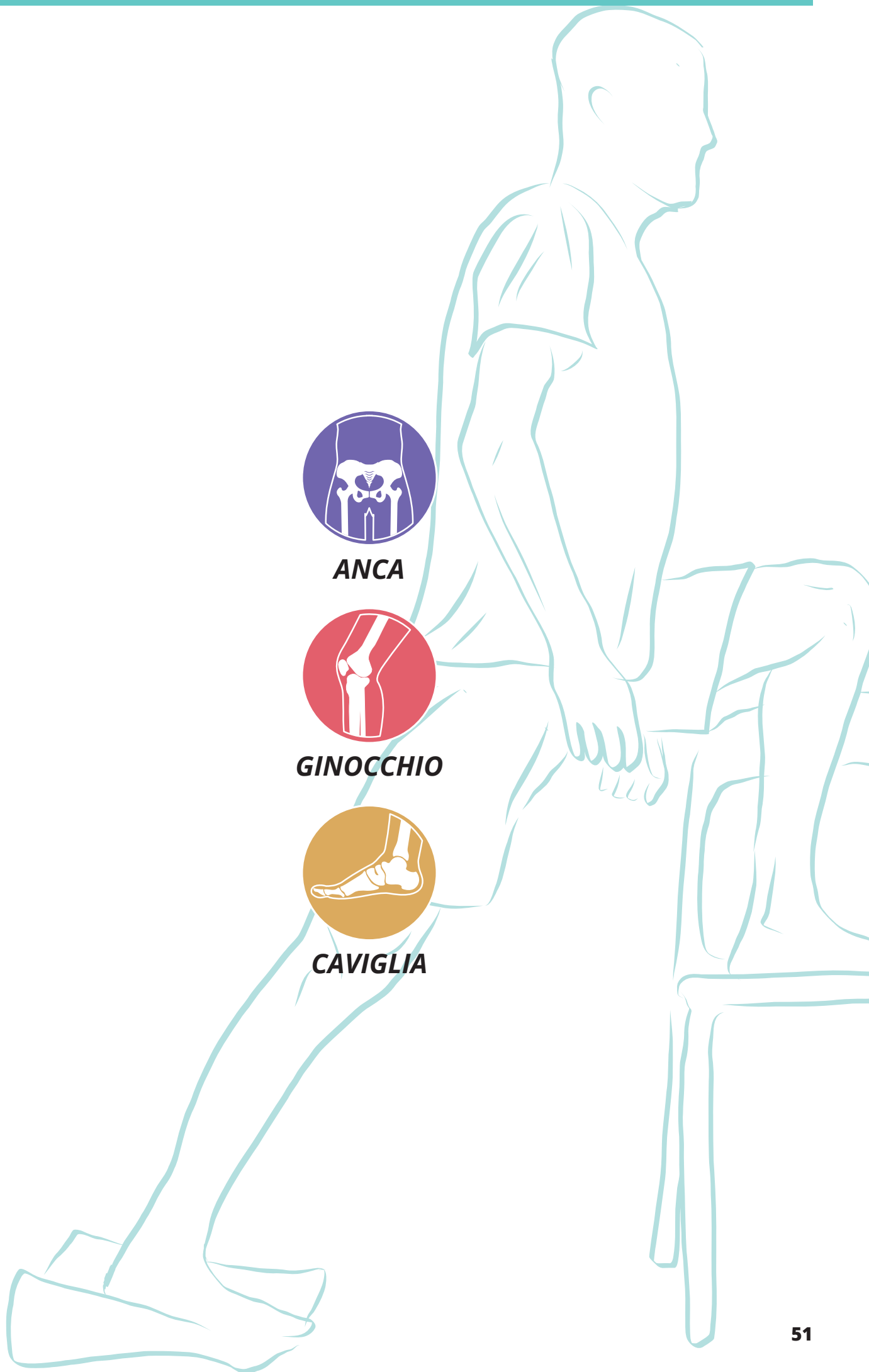
ANCA



GINOCCHIO

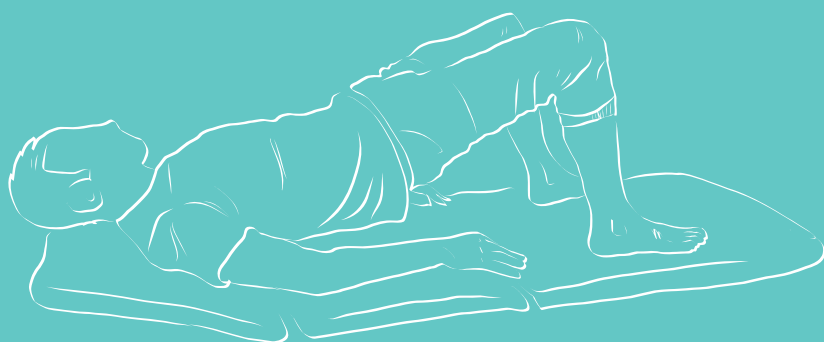
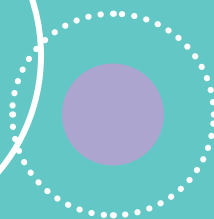
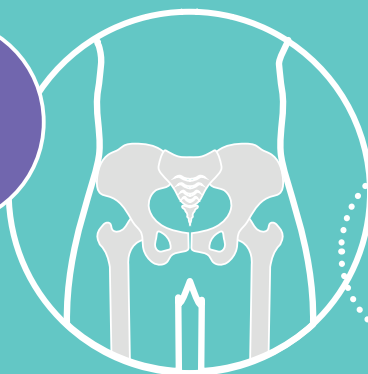


CAVIGLIA





ANCA



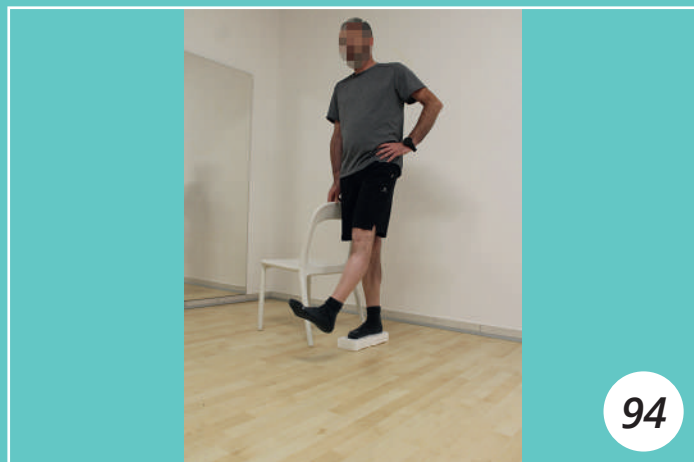
ARTICOLARITÀ E STRETCHING

Esercizio 1

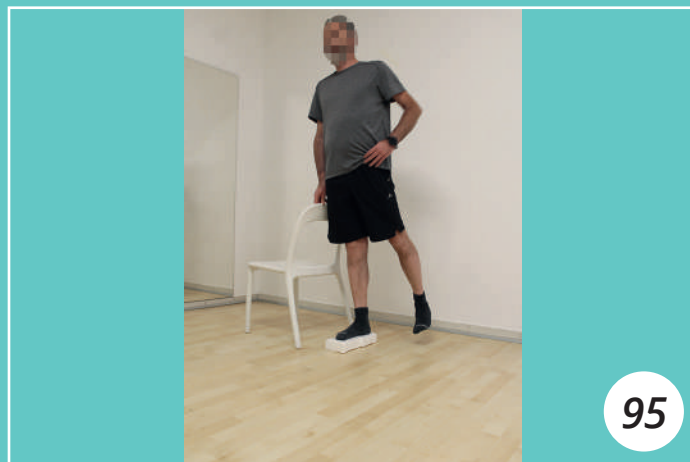
Materiale: sedia, mattoncino o un libro sul quale poter salire con un piede

Posizionarsi in piedi di lato ad una sedia e con il piede più interno su di un mattoncino. La gamba esterna è fuori dal mattoncino e penzola nel vuoto.

OSCILLARE CON L'INTERO ARTO AVANTI E INDIETRO



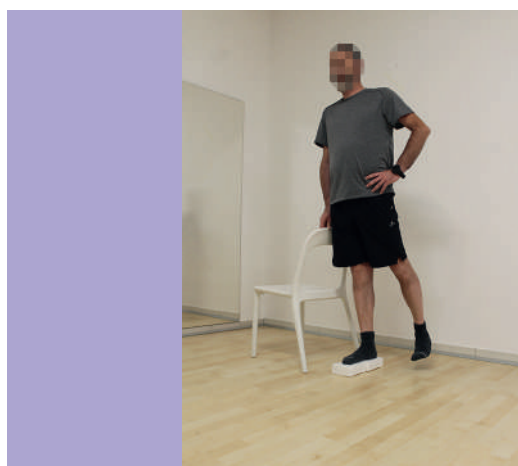
94



95

In stazione eretta, con un appoggio controlaterale all'anca operata eseguire un movimento di flessione dell'anca con flessione del ginocchio, estendere poi il ginocchio e abbassare l'arto fino a sfiorare il pavimento. Ripetere l'esercizio 10 volte.

OSCILLARE CON IL GINOCCHIO IN FLESSIONE AVANTI, E RIPORTARLO INDIETRO IN ESTENSIONE

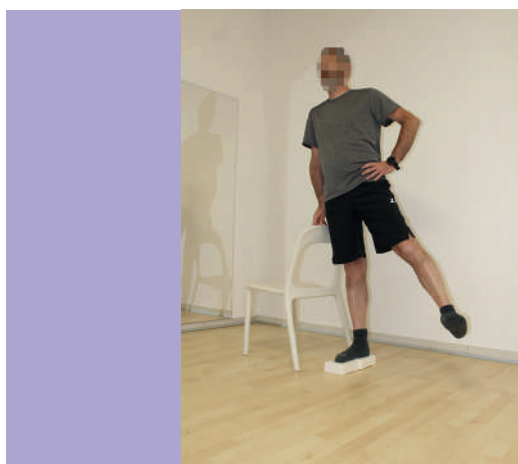


96

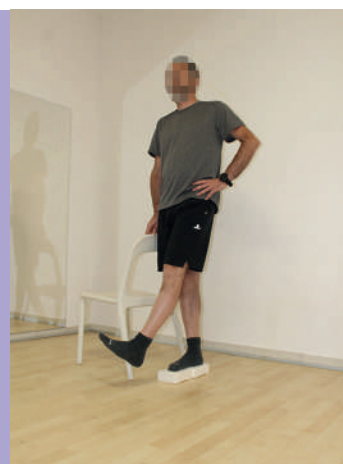


97

OSCILLARE CON L'INTERO ARTO IN ABDUZIONE E ADDUZIONE



98



99

ARTICOLARITÀ DEL BACINO

Esercizio 2

Materiale: tappetino

Posizionarsi supino su un lettino, flettere le ginocchia e poggiare i piedi ad una distanza di 30 cm tra loro.

Provare a basculare il bacino in retroversione (come mettere la coda tra le gambe) e antiversione, cercando di ricreare un sollevamento delle vertebre lombari ma avendo cura di non sollevare il coccige dal tappetino.



STRETCHING DELLA CATENA ANTERO-INTERNA DELL'ANCA (ileopsoas)

Esercizio 3

Materiale: sedia, cuscino, letto alto/o tavolo stabile

Variante 1:

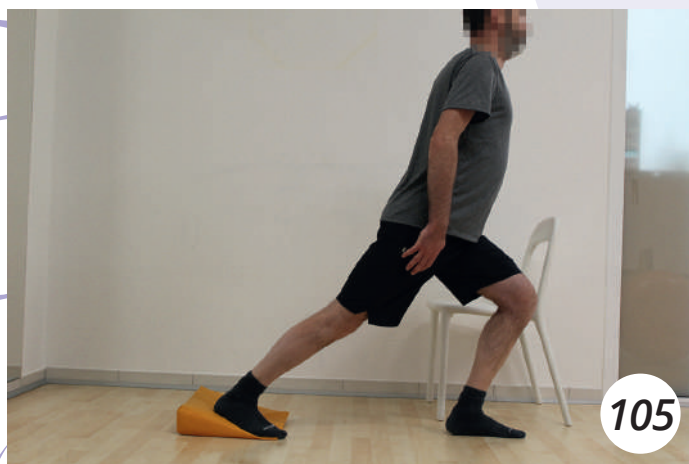
Poggiare un piede su di una sedia e fletti il ginocchio. L'altro arto sarà steso e distante con il tallone in appoggio sul cuscino (utilizzare il cuscino se è presente una ridotta flessione dorsale della caviglia). Spostare il peso corporeo sulla gamba avanti, avendo cura di mantenere una retroversione del bacino. Mantenere la posizione 20 secondi.



Esercizio 3

Variante 2:

Poggiare un piede sul pavimento e flettere il ginocchio; l'altro arto steso con il tallone in appoggio sul cuscino (se c'è una ridotta flessione dorsale della caviglia). Spostare il carico sulla gamba avanti, avendo cura di mantenere una retroversione del bacino.



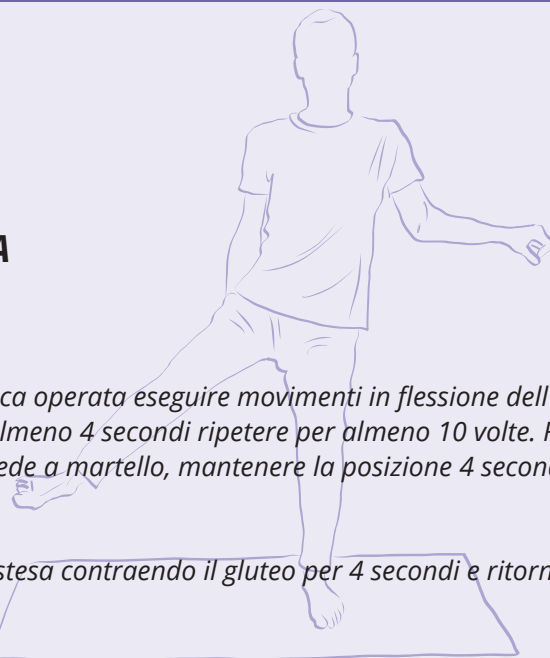
Esercizio 3

Variante 3:

Posizionarsi stesi vicino ad un bordo del letto. L'arto più interno deve essere portato al petto ed afferrato con una mano e l'arto vicino al bordo del letto viene lasciato penzolare nel vuoto. Respirare cercando di rilassare il muscolo ileo-psoas dell'arto che penzola nel vuoto.



FORZA



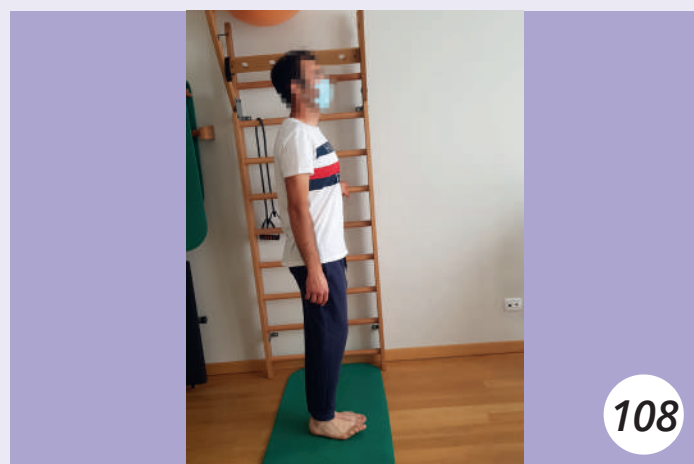
Esercizio 4

In stazione eretta con un appoggio laterale controlaterale all'anca operata eseguire movimenti in flessione dell'anca con ginocchio teso anteriormente. Mantenere la posizione per almeno 4 secondi ripetere per almeno 10 volte. Riposo. Ripetere l'esercizio in abduzione tenendo il ginocchio teso e il piede a martello, mantenere la posizione 4 secondi ripetere l'esercizio almeno 10 volte.

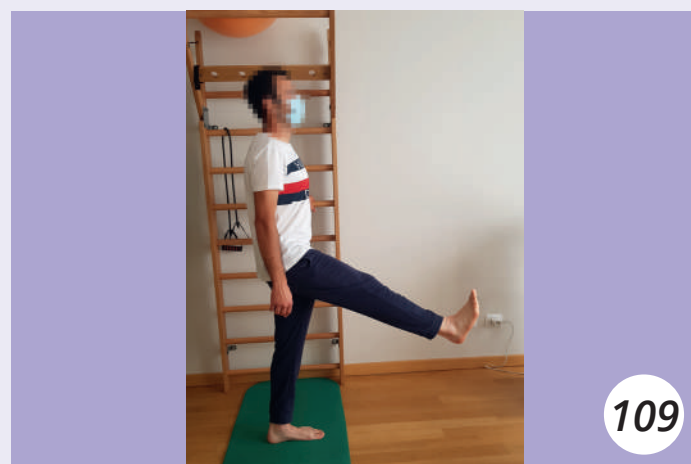
Riposo.

Infine, ripetere l'esercizio estendendo l'anca. Tenere la gamba estesa contraendo il gluteo per 4 secondi e ritornare alla posizione iniziale ripetere l'esercizio almeno 10 volte.

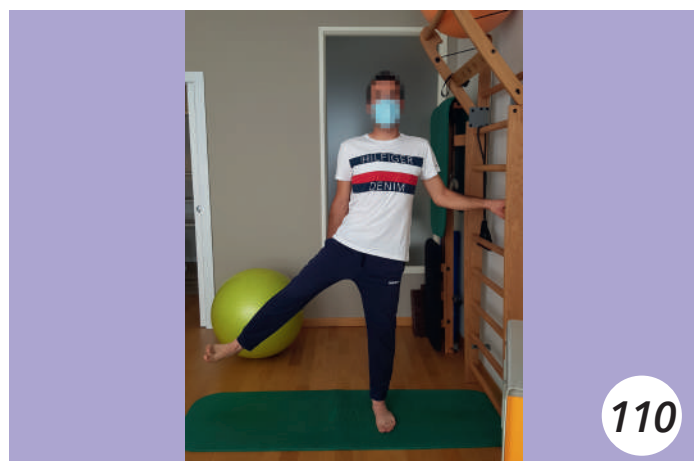
POSIZIONE DI PARTENZA



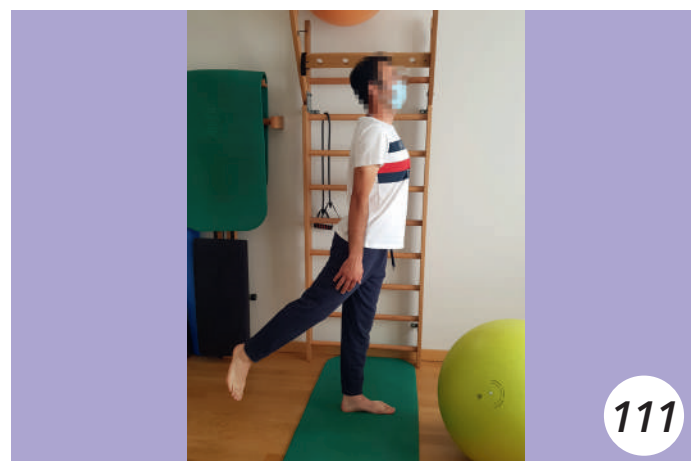
FLESSIONE DI ANCA



ABDUZIONE DI ANCA



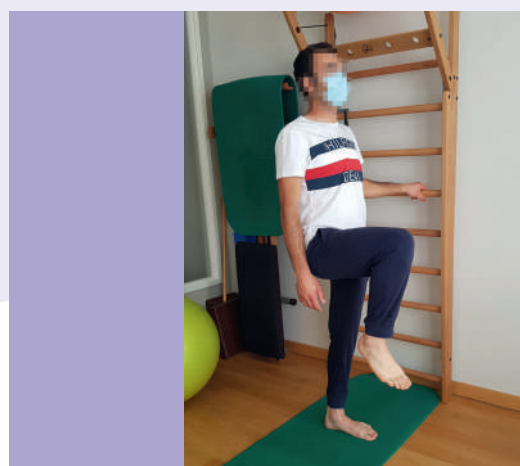
ESTENSIONE DI ANCA



Esercizio 5

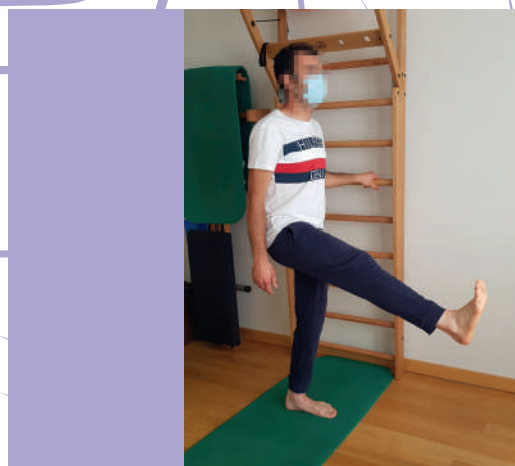
In stazione eretta, con un appoggio controlaterale all'anca operata eseguire un movimento di flessione dell'anca con flessione del ginocchio, estendere poi il ginocchio e abbassare l'arto fino a toccare il pavimento. Ripetere l'esercizio 10 volte.

FLESSIONE DI ANCA E GINOCCHIO



112

ESTENSIONE DI GINOCCHIO

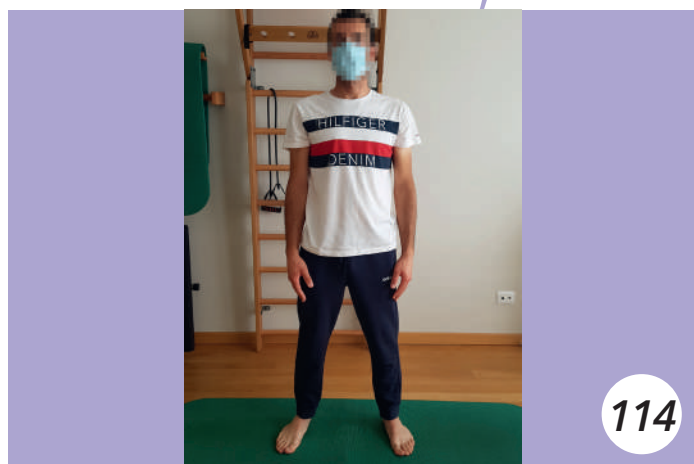


113

Esercizio 6

Eseguire l'esercizio in stazione eretta con le gambe leggermente divaricate. Flettere entrambe le ginocchia e stenderle (tipo squat) e, in modo alternato, abduire la gamba destra e ritornare alla posizione iniziale. Ripetere allo stesso modo dal lato opposto. Ripetere almeno 10 volte.

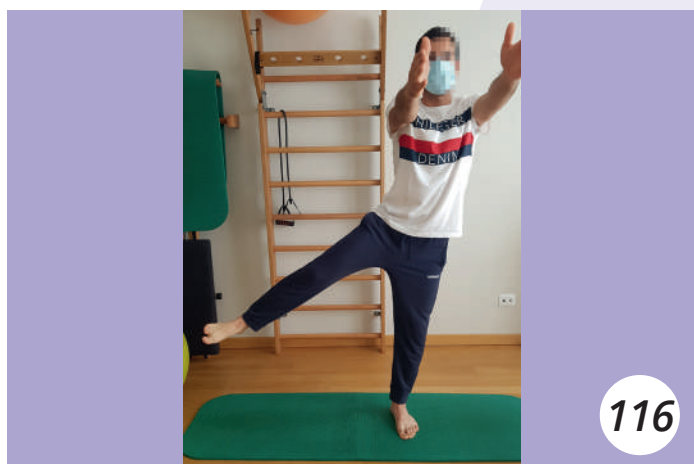
POSIZIONE DI PARTENZA



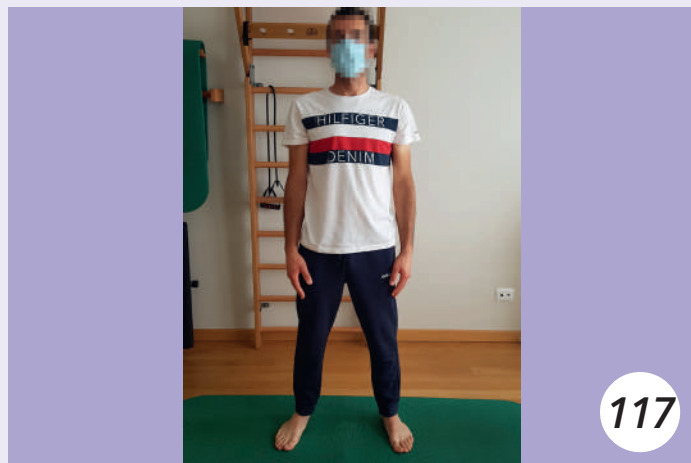
FLESSIONE DI ANCHE E GINOCCHIA



ESTENSIONE DI ANCHE E GINOCCHIA



ABDUZIONE DI ANCA



RINFORZO DEL MEDIO GLUTEO

Esercizio 7

Materiale: elastico e tappetino

Posizionarsi in decubito laterale su di un tappetino con le ginocchia flesse, in modo che la pianta dei piedi sia in linea con la colonna vertebrale. Sollevare il ginocchio posto in alto avendo cura di mantenere il bordo dei piedi a contatto, mantenere la posizione 5 secondi e poi ridiscendere con il ginocchio.

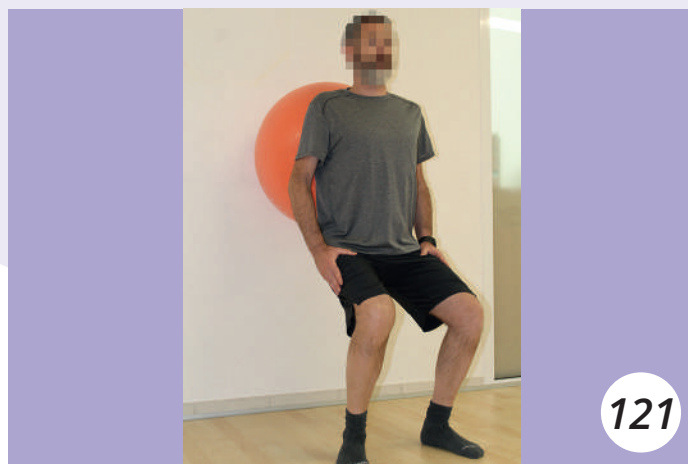


RITORNO ALLA NORMALITÀ

Esercizio 8

Materiale: muro, tappetino e pallone Bobath

Posizionarsi vicino ad un muro, mettendo tra il muro e la colonna una palla Bobath; tenere i piedi circa 20 cm più avanti. Scivolare con la colonna verso il basso facendo uno squat sulle ginocchia, flettendole fino a $100^{\circ}/90^{\circ}$ ed esercitando una pressione sulla palla; mantenere per 10 secondi la posizione.



Esercizio 9

Materiale: spalliera, elastico e/o cuscino

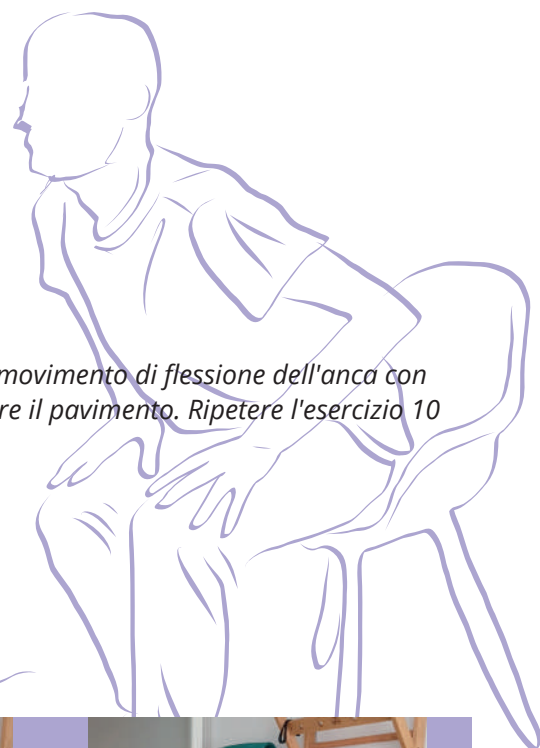
Posizionarsi in piedi accanto ad una spalliera. Legare un elastico ad un piolo della spalliera ad altezza del ginocchio. Infilare un piede all'interno dell'elastico e posizionare l'elastico all'altezza del ginocchio. Scivolare con l'altro piede indietro sino a formare una V con gli arti inferiori. Se il tallone non si appoggia al pavimento posizionare sotto al tallone un cuscino.

Effettua un trasferimento di carico sul ginocchio che è legato all'elastico avendo cura di mantenere una simmetria tra ginocchio e caviglia, cercando di non farsi trascinare dalla resistenza offerta dall'elastico.



Esercizio 10

In stazione eretta, con un appoggio controlaterale all'anca operata eseguire un movimento di flessione dell'anca con flessione del ginocchio, estendere poi il ginocchio e abbassare l'arto fino a toccare il pavimento. Ripetere l'esercizio 10 volte.



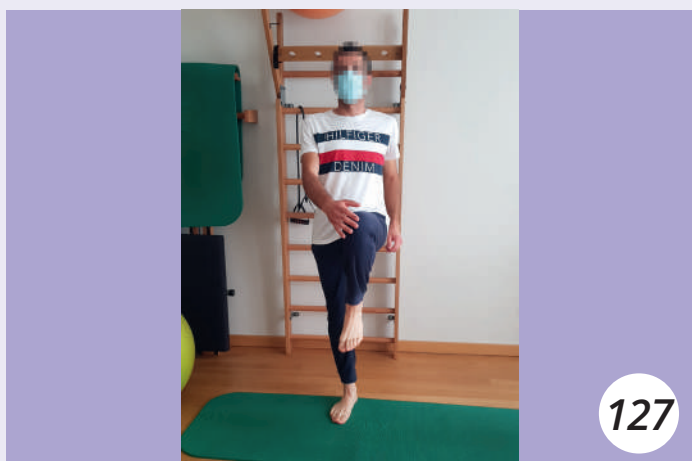
ALZARSI E SEDERSI



Esercizio 11

Eseguire la marcia sul posto cercando di sollevare le ginocchia all'altezza del bacino e coordinare il movimento delle gambe con quello delle braccia. Eseguire l'esercizio per almeno un minuto di seguito.

MARCIA SUL POSTO



MARCIA SUL POSTO



Esercizio 12

Effettuare una rampa di scale in salita portando prima la gamba sana sullo scalino.

Segue la gamba operata sempre sullo stesso gradino.

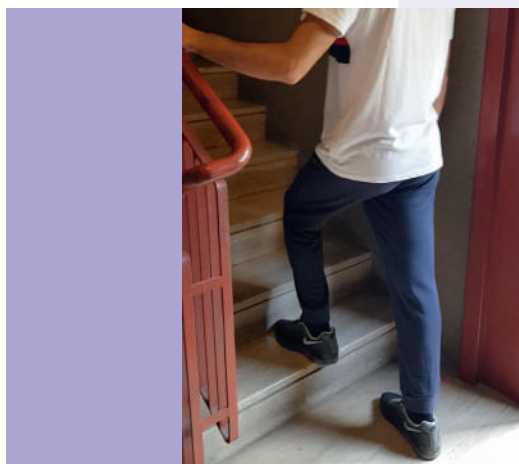
Effettuare una rampa di scale in discesa, portando prima la gamba operata sullo scalino.

Segue la gamba sana sempre sullo stesso gradino.

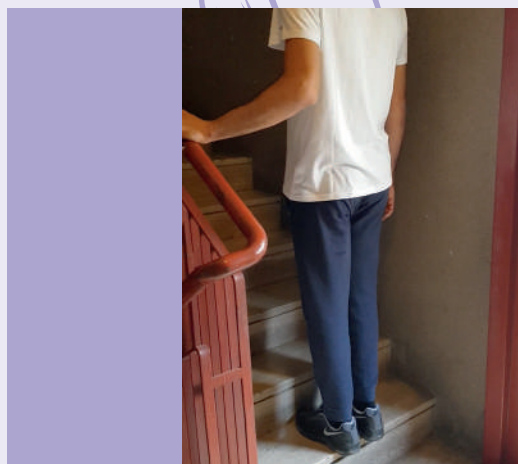
Successivamente, se ci sono le condizioni di forza e stabilità, provare, sempre sostenendosi ad un corrimano, a fare le scale in salita e in discesa alternando le gambe.

SALITA

DISCESA



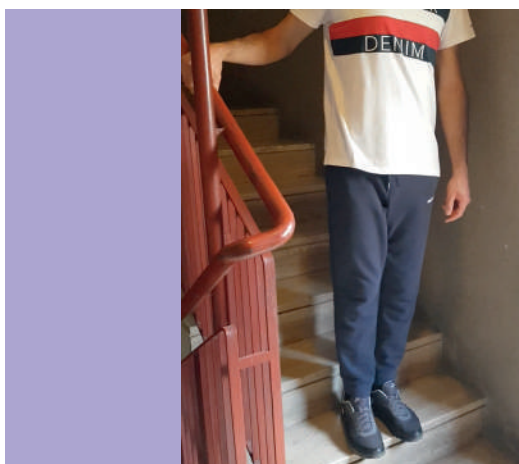
129



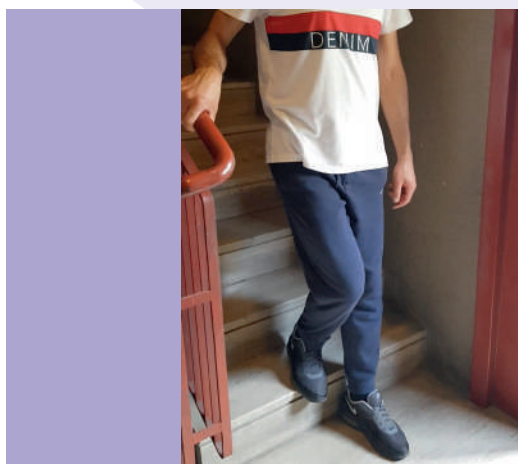
130

ABDUZIONE DI ANCA

POSIZIONE DI PARTENZA

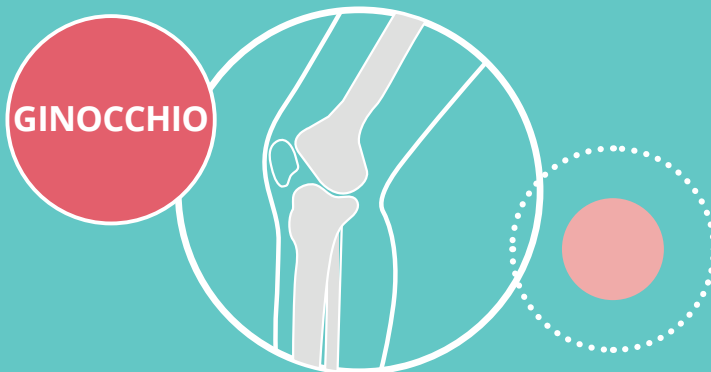


131



132





ARTICOLARITÀ E STRETCHING

STRETCHING DEI MUSCOLI DELLA CATENA POSTERIORE

Esercizio 1

Materiale: tappeto e muro

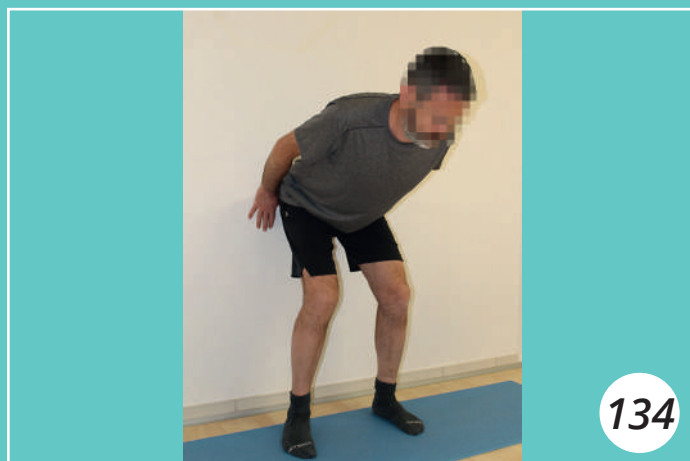
Posizionarsi con la colonna vicino ad un muro e i piedi distanti circa 15/20 cm e paralleli, ad una distanza di 20 cm tra loro. Scivolare con la colonna verso il basso flettendo un po' le ginocchia.

Effettuare un auto-allungamento del capo e posizionare le braccia lungo i fianchi.

Durante la fase espiratoria staccare tutta la colonna dal muro, senza perdere il contatto del sedere e mantenendo la flessione iniziale delle ginocchia, flettere il tronco mantenendo l'allungamento. Ricordarsi di respirare lentamente durante l'esercizio e fermarsi quando la tensione dietro alle ginocchia non è più sopportabile, mantenere 5 secondi la posizione tollerata respirando e poi lentamente risalire arrotondando la colonna.



133

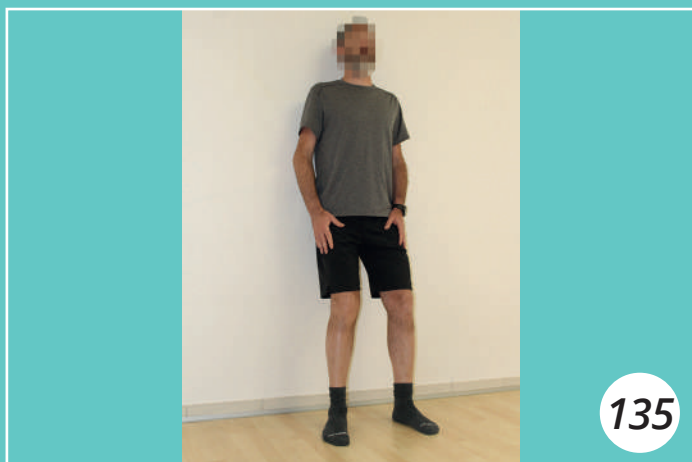


134

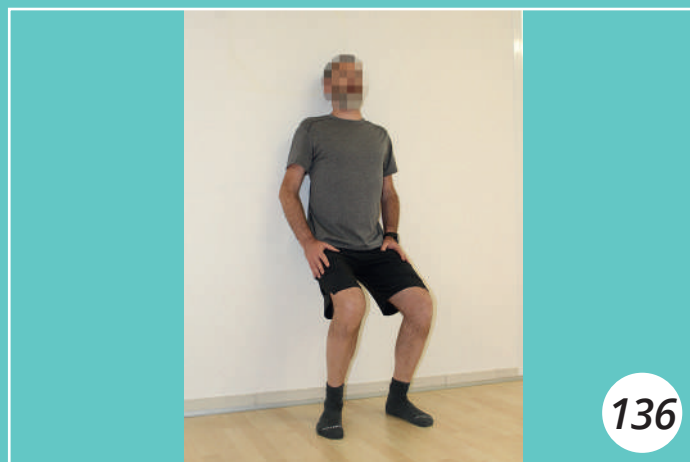
Esercizio 2

Materiale: tappetino e pedana basculante

Posizionarsi da supino su un tappetino con le ginocchia flesse e distanti, con piedi in appoggio su una pedana basculante. Effettuare l'esercizio del ponte, cercando di staccare il sedere dal tappeto. Mantenere la posizione 5 secondi e poi riappoggiare il sedere sul tappetino.



135



136

FORZA

Esercizio 3

Materiale: tappetino ed elastico

Posizionarsi supino su di un tappetino con un ginocchio flesso al petto e l'altro piede poggiato.

Posizionare l'elastico sotto la pianta del piede.

I due capi dell'elastico saranno tratti dalle mani;

i gomiti vanno poggiati vicino ai fianchi per evitare che si muovano.

Effettuare una spinta del piede contro l'elastico partendo dalla posizione di ginocchio flesso verso l'estensione, cercando di non far andare il ginocchio verso l'interno.



Esercizio 4

Materiale: tappetino

Posizionarsi da supino su un tappetino con le ginocchia flesse e distanti, con piedi in appoggio sul tappetino.

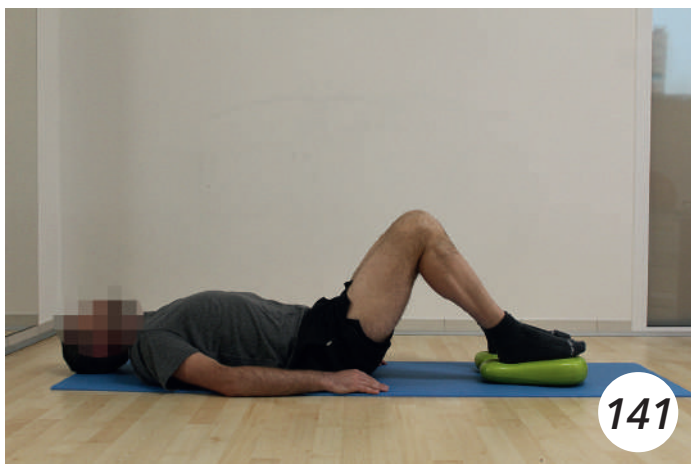
Effettuare l'esercizio del ponte, cercando di staccare il sedere dal tappeto. Mantenere la posizione 5 secondi e poi riappoggiare il sedere sul tappetino.



Esercizio 5

Materiale: tappetino e pedana basculante

Posizionarsi da supino su un tappetino con le ginocchia flesse e distanti, con piedi in appoggio su una pedana basculante. Effettuare l'esercizio del ponte, cercando di staccare il sedere dal tappeto. Mantenere la posizione 5 secondi e poi riappoggiare il sedere sul tappetino.

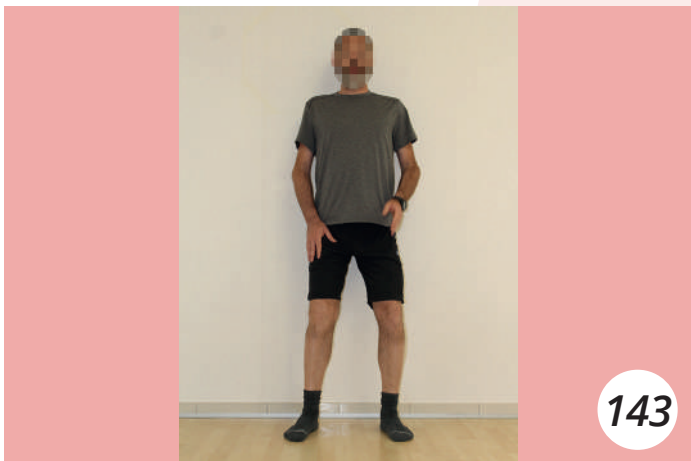


RINFORZO DEL QUADRICIPITE

Esercizio 6

Materiale: muro e tappetino

Posizionarsi vicino ad un muro, facendo aderire tutta la colonna e la testa, mettere i piedi distanti dal muro circa 20 cm. Scivolare con la colonna verso il basso facendo uno squat sulle ginocchia flettendole fino a 100° e mantenere per 10 secondi la posizione. Effettuare una flessione del capo (per un maggior reclutamento della fascia addominale) e mantieni 5 secondi. Al termine ritorna nella posizione di partenza.



RINFORZO DEL MEDIO GLUTEO

Esercizio 7

Materiale: elastico e tappetino

Posizionarsi in decubito laterale su di un tappetino con le ginocchia flesse, in modo che la pianta dei piedi sia in linea con la colonna vertebrale. Sollevare il ginocchio posto in alto avendo cura di mantenere il bordo dei piedi a contatto, mantenere la posizione 5 secondi e poi ridiscendere con il ginocchio.

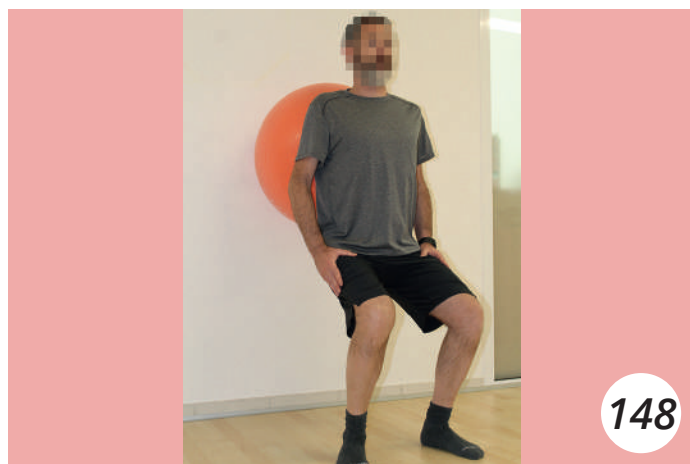


RITORNO ALLA NORMALITÀ

Esercizio 8

Materiale: muro, tappetino e pallone Bobath

Posizionarsi vicino ad un muro, mettendo tra il muro e la colonna una palla Bobath; tenere i piedi circa 20 cm più avanti. Scivolare con la colonna verso il basso facendo uno squat sulle ginocchia, flettendole fino a $100^{\circ}/90^{\circ}$ ed esercitando una pressione sulla palla; mantenere per 10 secondi la posizione.



Esercizio 9

Materiale: spalliera, elastico e/o cuscino

Posizionarsi in piedi accanto ad una spalliera. Legare un elastico ad un piolo della spalliera ad altezza del ginocchio. Infilare un piede all'interno dell'elastico e posizionare l'elastico all'altezza del ginocchio. Scivolare con l'altro piede indietro sino a formare una V con gli arti inferiori. Se il tallone non si appoggia al pavimento posizionare sotto al tallone un cuscino.

Effettuare un trasferimento di carico sul ginocchio che è legato all'elastico avendo cura di mantenere una simmetria tra ginocchio e caviglia, cercando di non farsi trascinare dalla resistenza offerta dall'elastico.







ARTICOLARITÀ E STRETCHING

Esercizio 1

Mobilizzazione passiva della pianta del piede e della caviglia in tutte le direzioni (flessione-estensione intrarotazione extrarotazione). Ripetere i movimenti fino a quando si sente la caviglia più mobile. Questa mobilizzazione è preparatoria all'esecuzione degli esercizi successivi.

MOBILIZZAZIONE DELLA PIANTA DEL PIEDE



151

MOBILIZZAZIONE PASSIVA DELLA CAVIGLIA IN FLESSO ESTENSIONE



152



153

MOBILIZZAZIONE PASSIVA DELLA CAVIGLIA IN EVERSIONE ...E INVERSIONE



154



155

Esercizio 2

Esercizio di allungamento del polpaccio.

Posizionare una gamba davanti all'altra, flettere il ginocchio della gamba posta anteriormente favorendo l'allungamento del comparto posteriore della gamba opposta. Mantenere la tensione per massimo 20 secondi rilasciare e ripetere altre 5 volte. Ripetere con la gamba opposta.



**ESERCIZIO DI ALLUNGAMENTO DEL POLPACCIO
O GASTROCNEMIO**



FORZA

Esercizio 3

Con un sostegno laterale eseguire con entrambe le caviglie un movimento di flessione - estensione andando prima in punta di piedi e successivamente sui talloni. Ripetere l'esercizio per 10 volte. Lo stesso esercizio può essere fatto senza sostegno laterale.

ESERCIZIO DI FLESSO ESTENSIONE DELLE CAVIGLIE IN CARICO PARZIALE (CON APPOGGIO ALLA SEDIA) O IN CARICO



RITORNO ALLA NORMALITÀ

Esercizio 4

Eseguire un percorso lungo una linea retta mettendo un piede davanti all'altro.
Procedere appoggiando prima il tallone e successivamente il V dito e l'alluce. L'esercizio deve essere effettuato lentamente cercando di recuperare tutte le fasi della rullata del piede. Ripetere il percorso almeno 5 volte.

CAMMINO IN LINEA RETTA AVANTI



Esercizio 5

Eseguire un percorso lungo una linea retta mettendo un piede dietro all'altro.
Procedere appoggiando prima l'alluce, il V dito e infine il tallone. L'esercizio deve essere effettuato lentamente, utilizzare le braccia per non perdere l'equilibrio. Ripetere il percorso almeno 5 volte.

CAMMINO IN LINEA RETTA INDIETRO



Esercizio 6

Eseguire un percorso in linea retta stando in punta di piedi.
Procedere mettendo un piede davanti all'altro.
Ripetere il tragitto almeno 5 volte.

CAMMINATA IN LINEA RETTA AVANTI IN PUNTA DI PIEDI



Esercizio 7

Camminare lateralmente incrociando un piede davanti all'altro. Ritornare indietro questa volta incrociando un piede dietro all'altro. Ripetere il tragitto laterale andando in entrambi i sensi 5 volte.

CAMMINATA INCROCIATA LATERALE



Esercizio 8

Esercizi di propiocezione.

Eseguire l'esercizio caricando su un piede solo. Rimanere in equilibrio per 5 secondi.

Ripetere l'esercizio poggiando il piede su un cuscino. Rimanere in equilibrio per almeno 5 secondi.

ESERCIZIO PROPRIOCETTIVO CON CARICO MONOPODALICO

ESERCIZIO PROPRIOCETTIVO CON CARICO SU CUSCINO



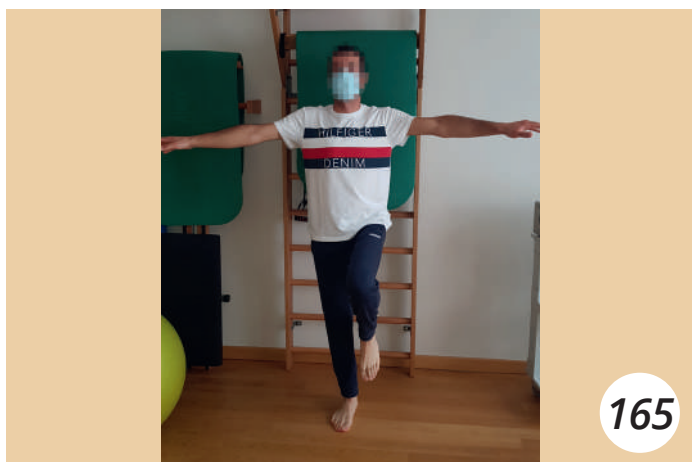
Esercizio 9

Eseguire l'esercizio in carico monopodalico alternato, prima a terra, poi su cuscino, a occhi chiusi.

Mantenere la posizione almeno per 5 secondi.

ESERCIZIO PROPRIOCETTIVO AD OCCHI CHIUSI

ESERCIZIO PROPRIOCETTIVO AD OCCHI CHIUSI SU UN CUSCINO



Esercizio 10

Simulare la marcia sul posto incrociando la mano destra con il ginocchio sinistro e viceversa. Mantenere il ritmo per almeno 40 secondi.

SIMULAZIONE MARCIA SUL POSTO



167



168



Per approfondire

Gestione del dolore post-operatorio e del dolore cronico

Hinz B, Brune K. Paracetamol and cyclooxygenase inhibition: Is there a cause for concern? *Ann Rheum Dis* 2012;71:20-5.

Jóźwiak-Bebenista M, Nowak JZ. Paracetamol: mechanism of action, applications and safety concern. *Acta Pol Pharm* 2014;71:11-23.

Auerswald G, Dolan G, Duffy A, et al. Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016; 27:845-54.

Stromer W, Pabinger I, Ay C, et al. Pain management in hemophilia: expert recommendations. *Wien Klin Wochenschr* 2021;133:1042-56.

Holstein K, Klamroth R, Richards M, Carvalho M, Pérez-Garrido R, Gringeri A; European Haemophilia Therapy Standardization Board. Pain management in patients with haemophilia: a European survey. *Haemophilia* 2012;18:743-52.

Di Minno MND, Santoro C, Corcione A, et al. ; HAEMODOL Study Group (Appendix 1).

Pain assessment and management in Italian Haemophilia Centres. *Blood Transfus.* 2021;19:335-42.

Santoro C, Di Minno MND, Corcione A, et al. ; HAEMODOL Study Group. Improving assessment and management of pain in hemophilia: an Italian Delphi consensus statement. *Blood Rev* 2022;51:100885.

Prevenzione delle complicanze da tromboembolismo venoso

Geerts WH, Bergqvist D, Pineo GF, et al. Prevention of venous thromboembolism:

American College of Chest Physicians evidence based clinical practice guidelines (8th edition). *Chest* 2008;133 (Suppl 6):381S-453S.

Hermans C, Hammer F, Lobet S, Lambert C. Subclinical deep venous thrombosis observed in 10% of hemophilic patients undergoing major orthopedic surgery. *J Thromb Haemost* 2010;8:1138-40.

Silva M, Luck JV Jr. Long-term results of primary total knee replacement in patients with hemophilia. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87:85-91.

Rodriguez-Merchan EC. Total knee replacement in haemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Br* 2007;89:186-8.

Miles J, Rodriguez-Merchan EC, Goddard N J. The impact of haemophilia on the success of total hip arthroplasty. *Haemophilia* 2008;14:81-4.

Takedani H, Ohnuma K, Hirose J. Deep venous thrombosis was not detected after total knee arthroplasty in Japanese patients with haemophilia. *Haemophilia* 2015;21:585-8.

Nutrizione

CREA (Centro Ricerca Alimenti e Nutrizione) Linee Guida per una sana alimentazione 2018.

<https://www.crea.gov.it/web/alimenti-e-nutrizione/-/linee-guida-per-una-sana-alimentazione-2018>

Kempton CL, Antonucci DM, Rodriguez-Merchan EC. Bone health in persons with haemophilia. *Haemophilia* 2015;21:568-77.

Dent E, Morley JE, Cruz-Jentoft AJ, et al. International Clinical Practice Guidelines for Sarcopenia (ICFSR): Screening, Diagnosis and Management. *J Nutr Health Aging* 2018;22:1148-61.

Uchitomi R, Oyabu M, Kamei Y. Vitamin D and Sarcopenia: Potential of Vitamin D Supplementation in Sarcopenia Prevention and Treatment. *Nutrients* 2020;12:3189.

Riabilitazione

Blamey G, Forsyth A, Zourikian N, Short L, Jankovic N, De Kleijn P, Flannery T. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia—a global perspective. *Haemophilia* 2010;16 (Suppl 5):136-45.

Gomis M, Querol F, Gallach JE, Gonzalez LM, Aznar JA. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia* 2009;15:43-54.

Schäfer GS, Valderramas S, Gomes AR, Budib MB, Wolff ÁL, Ramos AA- Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia* 2016;22:e119-29.

Passeri EV, Martinelli M, Gatteri V, Pivetti S, Passeri C, et al. Standard and water rehabilitation: An analysis of over 14 years' experience in patients with haemophilia or other clotting factor disorders after orthopaedic surgery. *Haemophilia* 2019;25:699-707.

Lobet S, Pendeville E, Dalzell R, Defalque A, Lambert C, Pothen D, Hermans C. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2008;14:989-98.

Boccalandro EA, Begnozzi V, Mannucci PM. Intelligent game engines for home exercises (exergames) in boys with haemophilia. *Haemophilia* 2021;27:e151-4.

Boccalandro EA, Dallari G, Mannucci PM. Telemedicine and telerehabilitation: current and forthcoming applications in haemophilia. *Blood transfus* 2019;17:385-90.

con il patrocinio di

