

*Congregazione Suore Ancelle della Carità*  
Casa di Cura  
“Domus Salutis”

## **La Riabilitazione della chirurgia protesica di ginocchio in artropatia emofilica**

**A cura di: dr Luciano Bissolotti, dr Walter Passeri, dr.ssa Sonia Chiari**

Emofilia ( $\alpha\mu\alpha$ , □ sangue – φίλος, amico), indica alcune specifiche patologie caratterizzate dalla loro tendenza alle emorragie dovuto a un difetto congenito della coagulazione che si può riscontrare sul bambino già nei primi mesi di vita dopo piccoli traumi accidentali che procurano una lesione sanguinolenta la quale fatica a rimarginarsi [1].

È una malattia molto rara, colpisce solamente una persona su 5000, inoltre è una patologia a trasmissione ereditaria e quindi la trasmissione avviene da una generazione all'altra con modalità precise infatti chi viene colpito, a parte eccezioni, sono solo i soggetti di sesso maschile. I geni responsabili della produzione dei fattori di coagulazione si trovano sul cromosoma X e i maschi, la cui combinazione è XY, hanno un solo gene per la produzione di questi fattori a differenza delle femmine in cui la combinazione è XX, e che, quindi, anche se avessero ereditato un gene dell'emofilia ne avrebbero uno normale diventando così solo “portatrici sane”, capaci però di trasmetterlo ai figli maschi [1].

L'emofilia, dopo la diagnosi, può essere microscopicamente classificata seguendo due criteri che sono: il tipo e la gravità [1].

Per quanto riguarda il tipo la distinzione viene fatta in base al fattore di coagulazione mancante ovvero se manca il fattore VIII parleremo di emofilia A mentre se è assente il fattore IX parleremo di emofilia B, la differenza tra le due è importante solo ai fini terapeutici per le successive infusioni di fattore mancante a cui il soggetto emofilico dovrà sottoporsi.

La gravità, invece, può essere suddivisa in grave, moderata o lieve. Si definisce “grave” intendiamo quando la presenza di fattore coagulante attivo (quindi non la quantità che viene prodotta ma la quantità che effettivamente agisce sul processo di emostasi) è meno dell'1%, moderata quando va dall'1%-5% e infine quella lieve che presenta una quantità che va dal 6% al 50%, naturalmente dopo questo livello abbiamo la normalità [1].

Come abbiamo accennato precedentemente la caratteristica principale del soggetto emofilico è la tendenza ad avere fenomeni emorragici frequenti e recidivanti determinati dalla carenza dei sopracitati fattori della coagulazione, i quali entrano a far parte della via “intrinseca” della coagulazione che porta, insieme a quella estrinseca (fattore tissutale), alla formazione della



*Congregazione Suore Ancelle della Carità*

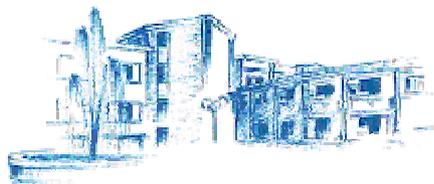
Casa di Cura

“Domus Salutis”

trombina, responsabile della trasformazione della fibrina in fibrinogeno e perciò del coagulo nella sede di lesione dove è avvenuta la fuoriuscita di sangue. Queste emorragie possono verificarsi in seguito a traumi di diversa entità, naturalmente per chi soffre di emofilia di forma lieve la dimensione del trauma dovrà essere abbastanza importante (dopo interventi chirurgici o estrazioni dentarie) mentre per chi soffre della forma grave sono sufficienti microtraumi o addirittura si possono verificare in modo del tutto spontaneo [1].

Le emorragie possono verificarsi sotto diverse forme e soprattutto a livello di diversi organi e apparati. Le più comuni sono sicuramente quelle che colpiscono i muscoli e le articolazioni poiché sono maggiormente sottoposti a stress e sollecitazioni (piegarsi, camminare, correre ecc...). Nel caso di una emorragia a livello muscolare parleremo di ematoma che oltre a seguito di traumi come detto precedentemente possono essere la conseguenza di particolari procedure mediche (iniezioni intramuscolari ecc...). I muscoli interessati sono praticamente tutti anche se c'è una maggior frequenza a livello del gluteo, della coscia, avambraccio e polpaccio. I sintomi principali di un'emorragia muscolare in atto sono gonfiore, dolore, calore e indurimento del muscolo colpito e può portare in alcuni casi ad ulteriori problemi (formazioni di cisti, paralisi temporanee dovute alla compressione del muscolo gonfio, anemia del soggetto per perdite consistenti ecc...) [1].

L'emorragia a livello articolare viene c.d. ematoma ed è l'episodio emorragico più frequente nell'emofilia, anche qui avremo un numero di ematomi maggiore in una situazione di emofilia grave [2]. Le articolazioni più colpite sono quelle degli arti sia superiori che inferiori e più precisamente caviglia, ginocchio, gomito e anca. I sintomi in fase acuta sono: gonfiore, dolore intenso, limitazione di movimento e infine rossore e calore. Il dolore è determinato da una sovradistensione della capsula articolare, inoltre può essere anche secondario all'instaurazione di una sinovite determinata dalla sollecitazione del sangue all'interno dell'articolazione che appunto produce una infiammazione della membrana sinoviale [2]. Il problema maggiore degli ematomi è appunto questa infiammazione sinoviale che producono, infatti ematomi ricorrenti nelle medesime articolazioni portano allo sviluppo di sinoviti croniche le quali hanno come conseguenza l'ispessimento della membrana sinoviale stessa la quale si ipervascolarizza e rende perciò ancora più probabile il verificarsi di ulteriori ematomi, anche spontanei, creando così un circolo vizioso. Questo determina con il tempo una vera e propria ischemia subcondrale sinoviale e una successiva perdita di cartilagine porta a una necrosi ossea dando, così, il via al processo artrosico lento e progressivo e



*Congregazione Suore Ancelle della Carità*

Casa di Cura

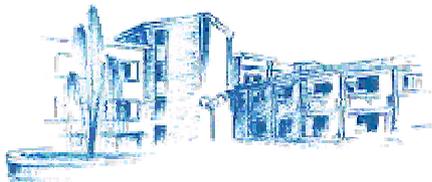
“Domus Salutis”

quindi alla artropatia emofilia [1]. E' importantissimo quindi cercare di interrompere il circolo vizioso emartri – sinoviti - emartri secondari agendo con una profilassi fin da 2 a 18 anni [3].

Purtroppo gli emartri/ematomi non sono l'unica complicanza a cui il paziente emofilico può andare incontro. Infatti, come già accennato, frequenti emartri possono portare all'istaurarsi di sinoviti croniche le quali possono essere trattate con sinoviortesi che sono il primo e non invasivo metodo per diminuire e controllare l'ipertrofia della sinovia. Nel caso questo primo approccio risulti inefficace, lo step successivo è rappresentato da una sinoviectomia, effettuabile anche in artroscopia, ovvero un'operazione chirurgica che tenta di rimuovere la maggior parte di sinovia possibile [4].

Un ulteriore complicanza è data dalle contratture in flessione articolare che possono portare allo sviluppo di deformità (equinismo del piede, flessione di ginocchio o gomito). In questi casi, dove non si è ancora sviluppata l'artropatia e quindi le strutture articolari sono preservate, l'approccio è generalmente di tipo chirurgico e le soluzioni che si presentano variano dalla procedura di allungamento tendineo ( il più frequente è l'allungamento a Z del tendine di Achille) fino a operazioni che richiedono l'utilizzo di fissatori interni, come nelle osteotomie in estensione, o addirittura, a fissatori esterni che però sono, generalmente, molto problematici nella fase post operatoria [4].

L' ultimo stadio a cui può andare incontro l'articolazione , è l'insorgenza della vera e propria artropatia, caratterizzata da una degenerazione delle strutture articolari, da atrofia e conseguente debolezza della muscolatura adiacente, perdita delle ampiezze articolari e dalla presenza di dolore molto intenso, il tutto, quindi, comporta un deficit funzionale e delle capacità del soggetto. Anche nel caso di artropatia conclamata il trattamento elettivo è quello conservativo con l'utilizzo di analgesici, di ortesi o mezzi correttivi e della fisiokinesiterapia. Purtroppo il trattamento conservativo spesso risulta inefficace, soprattutto nei casi gravi, e si deve procedere con l'intervento chirurgico ovvero con l'innesto della protesi. Come già detto l'articolazione più soggetta a questo tipo di intervento è il ginocchio è l'artroplastica totale (TKA) è risultata la tecnica migliore nei casi di artropatia dolorosa e disabilitante[3]. Nonostante questo la TKA può comunque comportare una degenza dolorosa e spesso i risultati ottenuti nel post-operatorio possono non essere mantenuti, infine, questa metodica, può dare origine a diverse complicanze che vanno dalla anemia, allo sviluppo di inibitori, a reazioni anafilattiche, ematomi ed emartri, fino alle infezioni. L'artroplastica ha rivelato aspetti benefici negli emofilici sia per la riduzione generale del dolore sia per il



*Congregazione Suore Ancelle della Carità*  
Casa di Cura  
“Domus Salutis”

miglioramento delle funzioni, resta quindi da verificare prima della sua effettuazione, i benefici che il paziente può trarne realmente considerando lo stato immunologico e la qualità di vita [3].

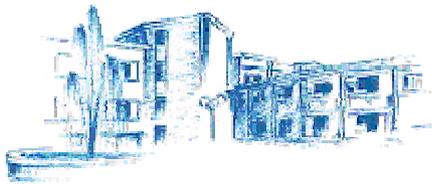
La riabilitazione, naturalmente, ha un ruolo importante in questo tipo di soggetti, sia per quanto riguarda il periodo preoperatorio sia durante il percorso riabilitativo dopo l'operazione [5].

Infatti l'eventuale perdita di ROM articolare dovuto alle contratture in flessione e alla poca mobilizzazione passiva prima dell'intervento pregiudica molto i risultati di questo aspetto anche nel dopo intervento, risulta quindi fondamentale un approccio fisioterapico, soprattutto con mobilizzazioni, al fine di guadagnare in termini di gradi articolari. La terapia riabilitativa nel post intervento varia molto da centro a centro in base alla disponibilità di mezzi, i materiali e gli addetti alla riabilitazione [5].

Nella prime giornate postoperatorie vengono in genere proposte tecniche di mobilizzazione passiva eseguite dal fisioterapista o, ma meno frequentemente, ausili di mobilizzazione passiva continua (Kinetec), dovranno comunque essere effettuate con dolcezza per evitare emorragie ma allo stesso tempo con fermezza per portare al maggior grado di autonomia il paziente. Di pari passo vengono introdotti esercizi di rinforzo muscolare isometrico che possono essere svolti anche autonomamente dal paziente al fine di migliorare il controllo del quadricipite femorale. Già in seconda giornata il paziente emofilico inizia in genere il training del cammino con carico parziale per evitare un sforzo troppo gravoso per il ginocchio appena operato. Tutto questo deve coincidere con lo schema posologico del trattamento antiemorragico impostato dal Centro Emofilia di riferimento.

Una volta effettuata la rimozione dei punti (18-20 giornata) e dopo aver valutato la cute il paziente può essere eventualmente sottoposto a trattamento in piscina riabilitativa. Il trattamento in acqua è molto importante infatti oltre alla sensazione di benessere e la possibilità di eseguire movimenti protetti che rendono il paziente disponibile e positivo al trattamento, l'acqua permette di incrementare l'impegno negli esercizi per il recupero del ROM articolare. Dopo questo periodo il paziente può cominciare, sia in acqua che a secco, una riabilitazione mirata al rinforzo del tono e del trofismo muscolare dell'arto colpito inserito però in un contesto di rinforzo della muscolatura generale. Si procede quindi con esercizi in catena cinetica chiusa affiancati da un allenamento propriocettivo e una rieducazione al cammino anche tramite supporti di compenso [5].

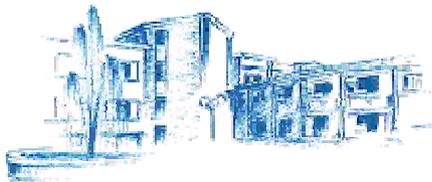
Durante tutta la riabilitazione la crioterapia viene proposta in caso di dolore e gonfiore, curando al meglio la terapia farmacologia del fattore carente per permettere un intervento riabilitativo precoce e adeguato [5].



Congregazione Suore Ancelle della Carità  
Casa di Cura  
"Domus Salutis"

## BIBLIOGRAFIA

1. Brianna, Carafa, Gargallo (2001), Emofilia dalla A alla Z.
2. Gilbert M.S. (2000), Musculoskeletal complications of haemophilia: the joint. *Haemophilia* 2000; 6,(Suppl.1),34-37.
3. Rodriguez- Merchan E.C. (2006), HIV and HCV coinfecting haemophilia patients: what are the best options of orthopaedic treatment?. *Haemophilia* 2006; 12, (Suppl. 3), 90-101.
4. Rodriguez-Merchan E.C.(2002), Orthopedic surgery of haemophilia in the 21<sup>st</sup> century: an overview. *Haemophilia* 2002; 8, 360-368.
5. De Kleijn P., Blamey G., Zourikian N., Dalzell R. and Lobet S.(2006), Physiotherapy following elective orthopaedic procedures. *Haemophilia* 2006;12, (Suppl.3), 108-112.
6. Powell D.L., Whitener C.J., Dye C.E., Ballard J.O., Shaffer M.L. and Eyster M.E. (2005), Knee and Hip arthroplasty infection rates in person with haemophilia. *Haemophilia* 2005; 11, 233-239.
7. Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Villar A, Quintana M, Lopez-Cabarcos C, Hernandez-Navarro F. Yttrium-90 synoviorthesis for chronic haemophilic synovitis: Madrid experience. *Haemophilia* 2001; 7 (Suppl.2): 34-5.
8. Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee arthroplasty in the HIV-positive haemophilia patient. *Haemophilia* 2002; 8: 387-92.
9. Wiedel JD. Arthroscopic synovectomy of the knee in haemophilia: 10- to 15- year follow up. *Clin Orthop* 1996; 328: 46-53.



*Congregazione Suore Ancelle della Carità*

Casa di Cura

“Domus Salutis”

10. Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*  
Oxford: Blackwell Science 2000.
11. Heim M, Horoszowski H, Varon D, Schulman S, Martinowitz U. The Fixed flexed and  
sublexed knee in the haemophilic child: what should be done?. *Haemophilia* 1996; 1: 47-50.
12. Cohen I, Heim M, Martinowitz V, Checkick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement  
in haemophilia A. *Haemophilia* 2000; 6:104-9.