

MEDICINA FISICA E RIABILITATIVA NEL PAZIENTE EMOFILICO

ANTONIO FRIZZIERO

Professore Associato

Medicina Fisica e Riabilitativa

Dipartimento di Medicina e Chirurgia

Università degli Studi di Parma

EZIO ZANON

Dirigente Medico

Responsabile Centro Regionale HUB multidisciplinare

per la prevenzione, profilassi e trattamento

avanzato dell'artropatia emofilica

Azienda Ospedaliera-Universitaria di Padova

PICCIN

Opera coperta dal diritto d'autore – Tutti i diritti sono riservati.
Questo testo contiene materiale, testi ed immagini, coperto da copyright e non può essere copiato, riprodotto, distribuito, trasferito, noleggiato, licenziato o trasmesso in pubblico, venduto, prestato a terzi, in tutto o in parte, o utilizzato in alcun altro modo o altrimenti diffuso, se non previa espressa autorizzazione dell'editore. Qualsiasi distribuzione o fruizione non autorizzata del presente testo, così come l'alterazione delle informazioni elettroniche, costituisce una violazione dei diritti dell'editore e dell'autore e sarà sanzionata civilmente e penalmente secondo quanto previsto dalla L. 633/1941 e ss.mm.

Con la collaborazione dei dottori:
Paolo Finotti, Jacopo Gamberini, Amedeo Paolini,
Giovanni Piran, Elena Vivante

AVVERTENZA

Indicazioni accurate, effetti indesiderati e dosaggi per i farmaci sono indicati nel libro, ma è possibile che cambino. Il lettore deve esaminare le informazioni contenute nel foglietto illustrativo dei produttori dei medicinali menzionati. Gli autori, curatori, editori o distributori non sono responsabili per errori od omissioni o per qualsiasi conseguenza derivante dall'applicazione delle informazioni di quest'opera e non danno nessuna garanzia, esplicita o implicita, rispetto al contenuto della pubblicazione. Gli autori, curatori, editori e distributori non si assumono alcuna responsabilità da qualsiasi ingiuria o danno a persone o cose derivanti dalla pubblicazione.

Immagine di sfondo nel titolo in copertina e nel titolo a pagina 103:
Arek Socha-Pixabay.it

ISBN 978-88-299-3091-3

Stampato in Italia
Copyright © 2020, by Piccin Nuova Libreria S.p.A., Padova

Introduzione

Il trattamento del paziente emofilico ha rappresentato per molti anni una sfida complessa che spesso ha portato comunque il paziente a sviluppare una grave patologia articolare, anche in giovane età, con una conseguente marcata compromissione della sua autonomia. Le più recenti acquisizioni in ambito farmacologico hanno permesso a questi pazienti di poter condurre una vita attiva fin da bambini, senza dover rinunciare, in molti casi, anche alla pratica di attività ludico-ricreativa o addirittura sportiva. Questi straordinari risultati hanno aperto prospettive di tipo funzionale sempre più ambiziose così da costringere i clinici ad una presa in carico multidisciplinare dei pazienti emofilici. Una conoscenza approfondita dei meccanismi d'azione dei nuovi farmaci non può prescindere anche da nozioni specialistiche anche in ambito funzionale e di biologia articolare. È sulla base di questi presupposti che nasce a Padova il primo team multidisciplinare riconosciuto dalla Regione Veneto per la gestione del paziente emofilico. L'esperienza maturata in questo contesto ci ha poi condotti a verificare sul campo i benefici della nostra attività con straordinari risultati sui nostri pazienti e a spingerci a condividerla con i lettori tramite questo manuale pratico in cui lo specialista in ematologia integra perfettamente la sua attività con quella dello specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa.

Gli Autori

Presentazione di Angiola Rocino

Gli ultimi decenni hanno visto compiersi enormi avanzamenti nella gestione e nel trattamento dell'emofilia A e B e delle altre malattie emorragiche congenite (MEC). Tali ottimi risultati sono frutto di un approccio multidisciplinare nella gestione del paziente e del sempre maggiore diffondersi della profilassi come gold standard della terapia in qualsiasi epoca della vita. Non vi è dubbio, infatti, che la profilassi primaria, iniziata nel bambino subito dopo il manifestarsi di un primo episodio di emartro rappresenti, oggi, lo standard of care. Raccomandata dalla WHO, sin dal 1995, dalle linee guida della World Federation of Haemophilia (WFH) e sancita dai Principles of Care nella Comunità Europea nonché dai Principi di terapia delle MEC dell'AICE, essa è largamente attuata in Italia. Tutte le evidenze ad oggi disponibili dimostrano, infatti, l'assoluta superiorità della profilassi primaria e secondaria precoce nel prevenire l'artropatia cronica, in confronto al trattamento a domanda, con l'obiettivo di prevenire l'artropatia cronica o almeno di rallentarne la progressione. Permette, inoltre, il raggiungimento di un curriculum formativo pari a quello dei coetanei non emofilici, senza preclusioni per un normale inserimento nel mondo del lavoro, consente una normale attività fisica e, in alcuni casi, la pratica sportiva. Una terza forma di profilassi va, inoltre, sempre più imponendosi nella comune pratica clinica. Definita profilassi terziaria, persegue l'obiettivo di prevenire ulteriori sanguinamenti intra-articolari che potrebbero contribuire a peggiorare i danni a carico del sistema muscoloscheletrico e/o quelli derivanti dalla presenza di eventuali comorbidità a rischio emorragico. Un ulteriore obiettivo è dato dal consentire l'attività fisica e la fisioterapia (FKT) allo scopo di innalzare il grado di autonomia, minimizzare il dolore, rendere i pazienti autonomi e attivi nel contesto sociale cui appartengono. I benefici clinici di questo regime terapeutico sono testimoniati da evidenze scientifiche di alta qualità che ne supportano la pratica come standard of care anche in pazienti adulti.

La profilassi può, oggi, essere attuata attraverso la somministrazione di concentrati di FVIII o FIX, rispettivamente negli emofilici A e B. Ma anche in questo ambito, gli ultimi anni hanno visto aprirsi nuove possibilità di trattamento. Oltre a prodotti ad emivita standard, sono infatti disponibili concentrati a emivita prolungata che, significativamente, migliorano la possibilità di personalizzare il regime terapeutico, in base a misure di parametri di farmacocinetica determinati nel singolo paziente, tenendo anche in considerazione le esigenze personali in termini di stile di vita, desiderio di praticare uno sport, necessità riabilitative e di programmi di FKT personalizzata. Questi ultimi aspetti rivestono un ruolo di cruciale importanza, poiché è ampiamente dimostrato dalla letteratura scientifica internazionale che la terapia sostitutiva, anche in regime di profilassi, non è da sola sufficiente per prevenire la comparsa di episodi emorragici acuti, in primo luogo gli ematridi, che possono contribuire a peggiorare un quadro di artropatia cronica in maniera incontrovertibile con sequele invalidanti di difficile gestione. A questi si aggiungono episodi clinicamente inapparenti che, proprio in quanto tali, non vengono adeguatamente gestiti e che, pure, contribuiscono allo sviluppo di segni da artropatia cronica.

Negli ultimi anni ha preso sempre più piede, inoltre, l'ipotesi di un approccio di trattamento mediante terapia non sostitutiva. Questa si realizza mediante l'utilizzo di farmaci che permettano di promuovere l'emostasi attraverso meccanismi alternativi alla presenza di FVIII o FIX in circolo. L'emizumab rappresenta il capostipite di tali farmaci ed è già disponibile per il trattamento di profilassi in emofilici A gravi con e senza inibitori. Lo sviluppo di anticorpi neutralizzanti il FVIII o il FIX infuso rappresenta, infatti, ancora attualmente, la più temuta delle complicanze della terapia sostitutiva. Tali anticorpi, definiti inibitori, compaiono generalmente entro i primi 20-50 giorni di esposizione nel 30% circa degli emofilici A gravi e nel 5% degli emofilici B gravi ed enormemente complicano la gestione degli episodi emorragici acuti rendendo, inoltre, impossibile la pratica della profilassi. La loro precoce comparsa implica, inoltre, che i pazienti maggiormente a rischio sono bambini con le facilmente intuibili implicazioni di difficoltà di gestione. La disponibilità di nuovi farmaci per il trattamento di profilassi dei pazienti con inibitori è, perciò, stata salutata con entusiasmo dalla comunità scientifica internazionale, tanto più che essi hanno il vantaggio di poter essere somministrati per via sottocutanea e a intervalli prolungati. Neppure l'emizumab è in grado, tuttavia, di azzerare il rischio di comparsa di ematridi acuti e non se ne conoscono, al momento, gli effetti a lungo termine nella prevenzione dell'artropatia cronica. Ancora una volta, il clinico si trova quindi ad affrontare il problema di come gestire al meglio i pazienti in un'ottica di prevenzione delle alterazioni

muscoloscheletriche.

D'altro canto, è ben noto come uno stile di vita sedentario può favorire la comparsa di eventi emorragici acuti, in quanto diminuisce la forza muscolare, influisce sull'equilibrio posturale e il coordinamento dei movimenti e aumenta il rischio di sovrappeso ed obesità. Ciò può favorire recidive degli ematriti e contribuire all'instaurarsi di un circolo vizioso, a causa del quale da emorragia nasce emorragia determinando, infine, l'instaurarsi dell'artropatia cronica irreversibile. Al contrario, l'attività fisica, sia che essa si esprima in un trattamento fisioterapico, sia che sia costituita da una vera e propria attività sportiva contribuiscono, insieme alla profilassi, all'interruzione di questo processo. È ormai ben noto, inoltre, che il danno muscoloscheletrico è associato ad una riduzione della densità ossea che si manifesta anche nei bambini. I pazienti emofilici possono, pertanto, giovare di programmi di gestione in cui al trattamento di profilassi si abbini l'esercizio fisico, la pratica sportiva quando possibile, la FKT e il trattamento riabilitativo. Ciò costituisce un aiuto significativo nella prevenzione degli episodi emorragici e ai fini del recupero funzionale dopo episodi emorragici acuti, anche in pazienti con inibitore.

Tutti questi aspetti sono magistralmente affrontati in questo libro in cui la complessità della gestione dell'emofilia è chiaramente delineata in tutti i suoi aspetti. Gli autori affrontano ogni problematica in maniera esaustiva e di semplice comprensione anche per il lettore non esperto nella gestione dell'emofilia. Il libro rappresenta, inoltre, il primo manuale teorico-pratico in lingua italiana avente lo scopo di fornire una guida per il team multidisciplinare che ha in cura pazienti emofilici, riportando in dettaglio le più moderne strategie riabilitative. Esso si pone, dunque, come una pietra miliare sul difficile percorso del miglioramento della terapia dell'emofilia. La lettura potrà essere utile al Medico specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa e al Fisioterapista ma anche al clinico specialista in emofilia che potrà comprendere meglio come affrontare le tematiche di educazione all'attività motoria e trasferire al paziente quali enormi vantaggi possono derivargli dalla medicina riabilitativa in ogni epoca della vita.

*Angiola Rocino
Presidente reggente dell'AICE
Responsabile UOC di Ematologia
Centro Emofilia e Trombosi
Ospedale del Mare
ASL NA1 Centro
Napoli*

Presentazione di Pietro Fiore

È per me un motivo di grande soddisfazione presentare questo “Manuale” voluto e curato con appassionato entusiasmo e competenza dal Professor Frizziero e dal Dott. Zanon sul ruolo attuale della Medicina Fisica e Riabilitativa nel paziente con emofilia.

È un testo completo che, partendo dalla descrizione minuziosa della patologia emocoagulativa, dei farmaci sostitutivi che hanno cambiato da pochi anni la storia naturale della malattia e della clinica, si arricchisce di importanti capitoli sui peculiari aspetti riabilitativi che il Fisiatra deve conoscere per una corretta gestione del paziente emofilico.

L’obiettivo della Medicina Fisica e Riabilitativa è aiutare soprattutto chi soffre di limitazioni nelle normali attività quotidiane a causa di questa malattia a recuperare il maggior grado di autonomia e funzionalità. Secondo il Censis, per la maggior parte degli italiani il concetto di “salute” è legato proprio alla capacità di svolgere le normali attività della vita quotidiana.

Partendo da una prospettiva “biopsicosociale”, che tiene conto di vari fattori che influenzano la salute e delle loro interazioni, il fisiatra è lo specialista in grado di valutare e comprendere le problematiche della persona con disabilità e di proporre gli interventi che meglio possono aiutare la persona a recuperare o mantenere la maggiore autonomia possibile, da solo o in collaborazione con altri professionisti.

In altre parole, non si tratta solo di prevedere “come potrà essere l’evoluzione della malattia”, ma “come potrà essere la persona” con emofilia, dei suoi effetti sull’attività, dei fattori contestuali, e come deve essere aiutata a raggiungere una certa condizione.

In questa ottica il “disabile” è considerato come “persona” che ha un sacro diritto al massimo recupero possibile nonostante questa patologia sia stata considerata “off limits” per il fisiatra e che oggi può contare

sull'apporto di farmaci, di dispositivi innovativi e di importanti interventi di prevenzione.

Questo testo testimonia la maturità culturale, scientifica e professionale raggiunta anche nel nostro Paese dalla Fisiatria ed è auspicabile che all'eccellente livello dell'opera, all'importante contributo degli Autori possa far riscontro un impegno analogo della Sanità Italiana sul piano dell'organizzazione dei servizi territoriali e ospedalieri per favorire la prevenzione, il recupero e la rieducazione delle persone con disabilità da emofilia.

*Prof. Pietro Fiore
Presidente della Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitativa
Ordinario e Direttore della Scuola di Specializzazione
di Medicina Fisica e Riabilitativa presso
l'Università degli Studi di Foggia*

Presentazione di Maria Grazia Benedetti

Si sentiva davvero la mancanza di un testo come questo, soprattutto perché scritto dal punto di vista del riabilitatore.

Le possibilità terapeutiche farmacologiche nell'emofilia attraverso il fattore sostitutivo hanno aperto negli ultimi anni una nuova prospettiva di vita per i pazienti, permettendo di ridurre gli episodi emorragici e i danni dovuti all'artropatia e alle localizzazioni muscolari, contenendo la disabilità relativa alla restrizione del movimento, migliorando la loro qualità di vita e la partecipazione alla vita sociale. Questo ha determinato un nuovo modo di affrontare tale patologia dal punto di vista riabilitativo, rendendo possibili interventi sui tessuti muscoloscheletrici un tempo impensabili.

Se, paradossalmente, nel passato l'attività fisica era totalmente controindicata per questa popolazione, oggi l'attività fisica regolare è estremamente rilevante per il benessere generale, e per lo specifico beneficio sul sistema muscoloscheletrico, come l'aumento di forza muscolare e la flessibilità articolare. Analogamente, numerose sono le prove di efficacia di interventi riabilitativi nelle varie fasi della malattia.

Gli Autori e i collaboratori di questo testo che da tempo si occupano di riabilitazione nel paziente emofilico, hanno creato un'opera fluida che porta il lettore dalla eziopatogenesi della malattia alle manifestazioni cliniche e funzionali per affrontare, poi, in modo sistematico, tutte le possibilità terapeutiche della Medicina Riabilitativa.

Non si può, infatti, non partire da una attenta valutazione e conoscenza della malattia e del paziente sotto il profilo clinico e funzionale, per arrivare ad una presa in carico multidimensionale che tenga conto anche degli aspetti psicologici e dell'ambiente in cui il paziente vive. In particolare, la valutazione delle cause del danno muscoloscheletrico è un momento fondamentale nel processo di riabilitazione.

Se, da una parte, l'esercizio terapeutico o le cure fisiche possono avere un effetto positivo sul processo di cura e conservare un buon livello di funzione contenendo la disabilità, un esercizio sbagliato, nel momento o nel dosaggio sbagliato, può ritardare il processo di guarigione o addirittura determinare danni permanenti.

Tutto questo va a fornire gli elementi per un Progetto Riabilitativo Individuale che permetta al riabilitatore di inquadrare il paziente nell'arco della sua vita attraverso follow up regolari, in rapporto alla sua forma specifica di malattia, allo stile di vita condotto, fino alle sue ambizioni lavorative e sportive attraverso azioni di prevenzione, di trattamento degli eventi acuti e di mantenimento nelle fasi di cronicità, sempre in maniera integrata al trattamento farmacologico.

Mai come in questo caso, quindi, il team riabilitativo deve essere coeso in quanto l'intervento dell'ematologo, del fisiatra, del fisioterapista e delle altre figure professionali chiamate ad intervenire deve essere concentrato sul singolo paziente e sulle sue necessità. In particolare, è fondamentale il ruolo educativo del team rispetto alle attività motorie meno dannose e alla prevenzione primaria e secondaria per ridurre il rischio di eventi emorragici. In questo approccio è il concetto di "empowerment" del paziente che presuppone il suo coinvolgimento attivo nel processo di cura ad essere vincente.

Pur essendo una condizione clinica rara, tuttavia, non è eccezionale e prima o poi chiunque si occupi di riabilitazione incontrerà un paziente emofilico. Ecco perché sono indispensabili dei punti di riferimento come questo testo, così come dei percorsi diagnostico-terapeutici che permettano di indirizzare i pazienti a professionisti competenti.

La sintesi offerta da questo testo, che ha il pregio di essere basato sulle evidenze scientifiche ad oggi disponibili, fornirà dunque non soltanto un arricchimento culturale, ma anche una guida pratica di estrema utilità per mettere in campo le competenze riabilitative a supporto del paziente emofilico.

Prof.ssa Maria Grazia Benedetti

Professore Ordinario

MED 34 Medicina Fisica e Riabilitazione

Università degli Studi di Bologna

Direttore SC Medicina Fisica e Riabilitativa

IRCCS- Istituto Ortopedico Rizzoli

Bologna

Presentazione di Stefano Masiero

Sono molto onorato di scrivere la presentazione di questo testo dal titolo “Medicina Fisica e Riabilitativa nel paziente emofilico” che il Prof. Antonio Frizziero e il Dott. Ezio Zanon portano a stampa. Fin dalla lettura delle prime pagine non si fatica a riconoscere la grande competenza e la scrupolosa cura di ogni pagina con cui gli autori hanno redatto questo testo, frutto di numerosi anni di pratica professionale.

Con interessanti ed innovativi capitoli gli autori descrivono le caratteristiche genetiche, le sue manifestazioni cliniche, le modalità di trattamento e di presa in carico riabilitativa del paziente con emofilia.

Un interessante ambito affrontato nel volume è anche il fondamentale ruolo dell’attività fisica e della prevenzione primaria e secondaria nel miglioramento della qualità di vita di questi pazienti.

Merita sottolineare che questo volume rappresenta il risultato di un lungo percorso di collaborazione tra la “UOC di Riabilitazione Ortopedica” ed il “Centro Regionale HUB multidisciplinare di Padova per la prevenzione, profilassi e trattamento avanzato dell’artropatia emofilica” dell’Università – Azienda Ospedaliera di Padova che hanno dato vita nel 2017 all’ambulatorio multidisciplinare per il trattamento della patologia muscolo-scheletrica nei pazienti affetti da emofilia. Grazie ad un approccio integrato, gli autori hanno potuto prendere in carico numerosi pazienti con emofilia con innovative strategie terapeutiche.

Un ringraziamento agli autori per questo libro al quale auguro ogni possibile successo.

Sono sicuro che il carattere innovativo e il linguaggio accessibile che gli autori hanno utilizzato incontrerà sicuramente il favore di molti medici e sarà un prezioso strumento di approfondimento per quanti vorranno conoscere le peculiarità dell'emofilia.

Prof. Stefano Masiero
Ordinario di Medicina Fisica e Riabilitativa,
Università degli Studi di Padova
Direttore della Scuola di Specializzazione in Medicina Fisica e
Riabilitativa, Università degli Studi di Padova

Presentazione di Emilio Valter Passeri

L'emofilia è una malattia della coagulazione ben conosciuta: sin dalla scuola secondaria si parla di questa particolare patologia perché, con i piselli gialli lisci e verdi rugosi, ci permette di meglio comprendere il meccanismo dell'ereditarietà secondo Mendel.

In seguito, durante il corso di studi universitario di Medicina e Chirurgia, si affronta più approfonditamente l'argomento ma poi, dopo la laurea, ci si dimentica di questa malattia rara, emorragica, ereditaria, trasmissibile con gene recessivo, legata al sesso.

Il libro che avete tra le mani è il primo pubblicato in italiano, che affronta l'argomento sia dal punto di vista ematologico che riabilitativo, secondo Frizziero e Zanon.

È un buon primato perché porta all'evidenza le nozioni più aggiornate in ambito ematologico e riabilitativo, sia allo studente che al cultore della materia.

L'emofilia prima di tutto va diagnosticata, quindi chi meglio dell'ematologo può affrontare l'argomento?

La prima parte del libro mostra compiutamente l'inquadramento ematologico, con gli aspetti di laboratorio, clinici e terapeutici. Vengono riportate le ultime acquisizioni scientifiche sull'inibitore, ("mina vagante" e complicità più rilevante dell'emofilia), sono esposti gli ultimi farmaci ora a disposizione per il trattamento dell'emorragia, con schemi e tabelle facilmente consultabili.

È ben descritta, in particolare, la necessità di impostare il trattamento sostitutivo con farmaci non più distribuiti omogeneamente ai vari pazienti, ma assegnati in base alle loro specificità: attraverso le risposte della farmacocinetica, per ottenere una terapia a misura sul paziente stesso, in base alle sue attività, alle sue caratteristiche biometriche e alla

sua condizione osteoarticolare.

La seconda parte tratta un altro importante aspetto dell'emofilia: il trattamento riabilitativo richiesto per la compromissione muscoloscheletrica.

A mio modesto parere ritengo che questo punto di prospettiva abbia molta importanza perché è un aspetto che va ad interessare la maggior parte dei casi: quanti sono gli emofilici che non rischiano di andare incontro a limitazione funzionale, o ipotrofia, o difficoltà di utilizzo degli arti superiori o inferiori?

Quindi, chi meglio del riabilitatore può descrivere quadri clinici, mettere a fuoco le problematiche e proporre trattamenti che favoriscano il recupero di un movimento, di una funzione, di un ritorno ad una vita attiva? A tal proposito ancor prima dell'attività riabilitativa viene rimarcata l'importanza di quella preventiva in una sezione dedicata.

Non mancano i riferimenti alle principali indagini strumentali necessarie per lo studio e la stadiazione della compromissione articolare (Rx, ECOgrafia, RM ecc.); sono prese in esame le principali scale di valutazione internazionali, estremamente necessarie per analizzare oggettivamente l'evoluzione dei diversi quadri clinici e avere, al contempo, l'opportunità di stabilire un "linguaggio comune" tra esperti dei vari continenti.

Sono stati esplorati i vari campi di attività riabilitativa in senso stretto: la fisioterapia effettuata con il fisioterapista (quella manuale e "da palestra", quest'ultima possibile anche in autonomia dopo aver ricevuto le necessarie e particolari indicazioni) e quella strumentale, quali la terapia fisica (ultrasuoni, calore, ghiaccio), l'elettroterapia, la laserterapia. È anche descritta una parte relativa alla terapia farmacologica sia tradizionale che naturale, con nozioni aggiornate e ponderate.

A questo punto mi permetto di sottolineare un'altra sezione, a me particolarmente cara, dedicata all'idrochinesiterapia, in quanto rappresenta una modalità e un approccio al recupero dell'artropatia emofilica decisamente diverso: infatti l'acqua è un ambiente in cui l'emofilico prova emozioni e possibilità di movimento per lui impossibili nell'ambiente arioso; questo gli permette di aderire meglio agli esercizi che il fisioterapista gli chiede di eseguire e migliora sensibilmente l'umore. Questo è uno degli esempi per cui si passa dal concetto di cura a quello di prendersi cura del paziente.

Caratteristica di questa seconda parte sono anche dei riquadri riassun-

tivi chiamati “Take home message”, di immediata lettura e in grado di fornire, in poche righe, la descrizione dei capitoli.

In conclusione ritengo che la buona riuscita del libro sia affidata, sì all’esposizione corretta ed esaustiva degli argomenti, ma anche alla professionalità e alle doti di umana sensibilità che i due Autori hanno sempre dimostrato di possedere nei confronti della malattia ma, soprattutto, dei pazienti emofilici.

Emilio Valter Passeri
FTC “Domus Salutis” - Brescia

Indice generale

Introduzione	III
Presentazioni	V
Definizione	1
L'emofilia A	1
L'emofilia B	2
Similitudini e differenze tra emofilia A e B	2
Ruolo del FVIII /FIX	3
Gene F8	4
Gene F9	5
Genetica dell'emofilia	5
Gravità dell'emofilia	6
Emofilia grave	6
Emofilia moderata	7
Emofilia lieve	7
Tipo di emofilia	7
Manifestazioni cliniche dell'emofilia	8
Emartri	8
Microemartri	9
Ematomi muscolari	9
Emorragie sottocutanee-ecchimosi	11
Emorragie urinarie	11
Emorragia cerebrale	11

Modalità di trattamento	12
Farmaci ad emivita standard	14
Farmaci ad emivita prolungata	15
Farmacocinetica e terapia dell'emofilia	19
La farmacocinetica classica nell'emofilia A	19
La farmacocinetica classica nell'emofilia B	20
Il metodo statistico Bayesiano	22
Il sistema Wapps-Hemo	23
L'approccio personalizzato al trattamento dell'emofilia	24
L'inibitore	25
Caratteristiche cliniche	25
Terapia	26
L'impegno osteo-articolare nel paziente emofilico	26
Meccanismi biologici che sottendono l'infiammazione post-emartro	29
Modifiche delle strutture articolari	30
Storia naturale dell'artropatia emofilica	31
Manifestazioni cliniche nel paziente emofilico	31
Il coinvolgimento delle strutture periarticolari	35
MUSCOLI	35
Manifestazioni cliniche di un sanguinamento muscolare	35
TENDINI	40
Altre sedi interessate da sanguinamento	41
Valutazione clinica del danno muscolo-scheletrico	41
Scale di valutazione	43
Monitoraggio con diagnostica strumentale	46
Radiografia convenzionale	46
Ecografia	48
Risonanza Magnetica	52
Metodiche di medicina nucleare	52
Il percorso riabilitativo	53
Indicazioni alla prescrizione	53
Integrazione tra riabilitazione e trattamento farmacologico	53
Obiettivi	54
Fasi riabilitative	55

Lesioni muscolari.....	56
Semafori rossi	59
L'esercizio terapeutico	60
Tipologie di esercizio	61
Il massaggio terapeutico	62
Tipologie di massaggio	62
L'idrochinesiterapia.....	63
Il training deambulatorio.....	65
Il training propriocettivo	67
Ausili e ortesi.....	68
Terapie fisiche nel paziente emofilico	69
Laserterapia	69
Ultrasuonoterapia	73
Diatermia capacitivo-resistiva.....	74
Vibroterapia	75
Campi elettromagnetici pulsati	76
Tens.....	77
Elettrostimolazione muscolare	79
Crioterapia.....	80
Fans e antidolorifici.....	81
I nutraceutici	83
La terapia infiltrativa	85
L'agopuntura.....	87
Indicazioni all'attività ludico-motoria	88
Indicazioni all'attività sportiva	89
Programmi di prevenzione	90
Riferimenti bibliografici	92
Emofilia: il movimento è salute.....	103