DATE: 9 FEBRUARY 2024

Linee Guida di pratica clinica per la fisioterapia nell'emofilia

Raccomandazioni pratiche per i fisioterapisti nel trattamento delle persone con emofilia

EAHAD
European Association for Haemophilia and Allied Disorders

Vi presentiamo la linea guida di pratica clinica per la fisioterapia nell'emofilia

Questa guida è destinata ai fisioterapisti che lavorano al di fuori del centro di riferimento per la cura dell'emofilia e che trattano persone con disturbi della coagulazione. La guida è rivolta sia ai fisioterapisti che si occupano di adulti che di bambini. Le raccomandazioni servono come linea guida per impostare il trattamento delle condizioni muscolo-scheletriche nelle persone affette da questi disturbi.

Lo sviluppo di questa linea guida è stato avviato dalla Van Creveldkliniek (UMC Utrecht) e redatto in collaborazione con fisioterapisti europei esperti nel campo dei disturbi della coagulazione, l'Associazione olandese dei pazienti emofiliaci (NVHP), l'Associazione olandese degli operatori sanitari dell'emofilia (NVHB), il Comitato dei fisioterapisti dell'Associazione europea per l'emofilia e i disturbi correlati (EAHAD) e la Reale Società olandese di fisioterapia (KNGF).

Quando possibile, le raccomandazioni si basano sulla letteratura scientifica. Inoltre, al tavolo di lavoro hanno partecipato importanti esperti. Questo gruppo era composto da fisioterapisti provenienti da vari centri europei di riferimento per la cura dell'emofilia, pazienti e persone che si occupano di loro, fisioterapisti che lavorano nel territorio, rappresentanti della NVHP, NVHB e KNGF. Le raccomandazioni contenute in questa linea guida

forniscono strumenti pratici per il trattamento fisioterapico delle persone con emofilia. I fisioterapisti che utilizzano questo documento devono adattare il trattamento alla situazione del singolo paziente, basandosi sul ragionamento clinico e processo decisionale condiviso con il paziente.

La linea guida si limita alle raccomandazioni per gli interventi fisioterapici; pertanto il trattamento farmacologico con, ad esempio, fattori della coagulazione, antidolorifici o farmaci antinfiammatori esula dallo scopo di questo documento.

Le raccomandazioni sono state formulate sulla base della letteratura e delle competenze delle persone con emofilia, ma possono essere utilizzate anche come base per il trattamento di persone con altri disturbi della coagulazione, come il morbo di Von Willebrand o altre carenze di fattori. Ulteriori informazioni sui diversi disturbi della coagulazione sono disponibili sul sito web della Federazione Mondiale dell'Emofilia (WFH): https://wfh.org/

Contenuti

1. Introduzione

2. Descrizione del quadro clinico

2.1 Informazioni generali
2.2 Emorragie articolari, artropatia e sinovite
2.3 Sintomi clinici delle emorragie articolari e muscolari

3. Organizzazione dell'assistenza

3.1 Centri di riferimento per la cura dell'emofilia
3.2 Collaborazione tra centro e territorio

4. Indicazioni per la fisioterapia nel territorio

4.1 Emorragia articolare
4.2 Sinovite cronica
4.3 Artropatia emofilica
4.4 Emorragia muscolare
4.5 Chirurgia ortopedica

5. Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia

5.1 Tutte le condizioni
5.2 Per condizioni specifiche

6. Raccomandazioni terapeutiche

6.1 Fisioterapia dopo emorragia articolare
6.2 Fisioterapia per sinovite cronica
6.3 Fisioterapia per artropatia emofilica
6.4 Fisioterapia dopo un'emorragia muscolare
6.5 Suggerimenti per la fisioterapia nei bambini
6.6 Suggerimenti per la fisioterapia relativi a interventi chirurgici ortopedici
6.7 Fisioterapia per problemi non correlati all'emofilia

7. Appendice 1 - Fattori FITT

8. Collaboratori

Descrizione del quadro clinico

2.1 Informazioni generali

L'emofilia è un raro disturbo ereditario della coagulazione del sangue che colpisce circa 1 persona su 10.000.

Le persone con emofilia hanno ridotti livelli del fattore di coagulazione VIII o IX, che portano a una coagulazione insufficiente e conseguentemente a una maggiore tendenza al sanguinamento. Si tratta di un disturbo recessivo legato al cromosoma X, pertanto si manifesta principalmente nei maschi. Tuttavia, anche le donne portatrici della malattia possono presentare livelli ridotti di fattori di coagulazione.

La gravità dell'emofilia varia a seconda della percentuale di presenza dei fattori di coagulazione, tra lieve (5-40%), moderata (1-5%) e grave (<1%)1. Nelle persone con emofilia lieve, il sanguinamento si verifica principalmente dopo interventi chirurgici o traumi. Le persone con livelli di fattori più bassi possono anche sanguinare senza una causa apparente. Il trattamento delle emorragie prevede la somministrazione endovenosa di fattori di coagulazione2. Le persone ad alto rischio di sanguinamento possono essere trattate in maniera preventiva. Il trattamento profilattico è diventato disponibile negli anni '70 in molti paesi sviluppati, migliorando significativamente la qualità di vita dei pazienti 2,3. L'emofilia non è ancora del tutto curabile.

Oltre all'emofilia, esistono altri disturbi della coagulazione che possono, in misura maggiore o minore, portare a disturbi muscolo-scheletrici. La malattia di von Willebrand è un disturbo ereditario della coagulazione del sangue caratterizzato da una produzione o funzione alterata del fattore di von Willebrand (vWF).

Ciò provoca problemi nell'adesione delle piastrine e nel supporto del fattore di coagulazione VIII. Si verifica sia negli uomini che nelle donne e presenta diverse gravità. Oltre all'emofilia e alla malattia di von Willebrand, esistono altri disturbi della coagulazione, come le carenze del fattore VII o la carenza del fattore XIII, che possono aumentare il rischio di sanguinamento muscolare o articolare.

I centri di riferimento per la cura dell'emofilia forniscono assistenza diagnostica e multidisciplinare alle persone con disturbi della coagulazione, compresa la fisioterapia (vedi: Organizzazione dell'assistenza).

[1] Knobe K, Berntorp E. Haemophilia and Joint Disease: Pathophysiology, Evaluation, and Management. Vol 1.; 2011. www.swissmedicalpress.com [2] Marchesini E, Morfini M, Valentino L. Recent advances in the treatment of hemophilia: A review. Biologics. 2021;15:221-235. doi:10.2147/BTT.S252580 [3] Hassan S, van Balen EC, Smit C, et al. Health and treatment outcomes of patients with hemophilia in the Netherlands, 1972–2019. Journal of Thrombosis and Haemostasis. 2021;19(10):2394-2406. doi:10.1111/jth.15424

2.2 Emorragie articolari, artropatia e sinovite

Nell'emofilia, l'emorragia articolare è il tipo di sanguinamento più comune (circa il 70-80% di tutte le emorragie). Le emorragie articolari si verificano principalmente nelle grandi articolazioni sinoviali a cerniera come caviglie, gomiti e ginocchia. Il numero di emorragie articolari è diminuito negli ultimi decenni grazie agli sviluppi nel trattamento farmacologico, ma si verificano ancora2,3. Dopo un'emorragia articolare, il tessuto sinoviale diventa ipertrofico e ipervascolarizzato (proliferazione sinoviale). Questa è una normale reazione all'emorragia articolare e spesso si risolve entro poche settimane.

Il sanguinamento nell'articolazione può portare a danni della cartilagine e dell'osso sottostante. Il danno della cartilagine è causato da un processo infiammatorio e da enzimi rilasciati durante la eliminazione dei globuli rossi dallo spazio sinoviale[4]. Questo processo infiammatorio, insieme al ferro rilasciato dai globuli rossi, provoca la morte delle cellule della cartilagine (condrociti). Questo processo altera l'equilibrio tra produzione e degenerazione delle cellule della cartilagine. La cartilagine immatura è particolarmente sensibile a questo squilibrio tra produzione e degenerazione[5].

Se la proliferazione sinoviale persiste per più di 3 mesi dopo un'emorragia, viene definita sinovite cronica. La sinovite cronica è considerata una complicazione dopo un'emorragia articolare causata da un circolo vizioso di successive emorragie articolari e proliferazione sinoviale. La sinovite è caratterizzata da un edema relativamente asintomatico. Questo processo "attivo" di sanguinamento (subclinico) e infiammazione è considerato reversibile, ma può portare a cambiamenti osteocondrali irreversibili. Alla fine, ripetute emorragie possono anche portare a una proliferazione sinoviale fibrosa "inattiva" fino alla irreversibilità. Nel capitolo sulla sinovite cronica utilizzeremo il termine sinovite per riferirci al processo di sinovite "attiva".

Il danno permanente dell'articolazione dovuto al sanguinamento è descritto come artropatia emofilica e presenta molte somiglianze con l'osteoartrosi e l'artrite reumatoide. Il danno articolare include perdita di cartilagine, anomalie ossee, depositi di emosiderina nella sinovia e fibrosi del tessuto sinoviale. Ciò si traduce in articolazioni dolorose, perdita di ampiezza di movimento e atrofia dei muscoli circostanti. Queste limitazioni spesso hanno un impatto sulla capacità di svolgere le attività quotidiane e sulla funzionalità. L'artropatia avanzata porta a una posizione equina delle caviglie e a una posizione flessa di ginocchia, gomiti e anche. Ciò può indirettamente portare a iperlordosi della colonna lombare e a un bacino inclinato.

[2] Marchesini E, Morfini M, Valentino L. Recent advances in the treatment of hemophilia: A review. Biologics. 2021;15:221-235. doi:10.2147/BTT.S252580 [3] Hassan S, van Balen EC, Smit C, et al. Health and treatment outcomes of patients with hemophilia in the Netherlands, 1972–2019. Journal of Thrombosis and Haemostasis. 2021;19(10):2394-2406. doi:10.1111/jth.15424 [4] Pulles AE, Mastbergen SC, Schutgens REG, Lafeber FPJG, van Vulpen LFD. Pathophysiology of hemophilic arthropathy and potential targets for therapy Pharmacol Res. 2017;115:192-199. doi:10.1016/j.phrs.2016.11.032 [5] Hooiveld MJJ, Roosendaal G, Vianen ME, Van den Berg HM, Bijlsma JWJ, Lafeber FPJG. Immature articular cartilage is more susceptible to blood-induced damage than mature articular cartilage: An in vivo animal study. Arthritis Rheum. 2003;48(2):396-403. doi:10.1002/art.10769

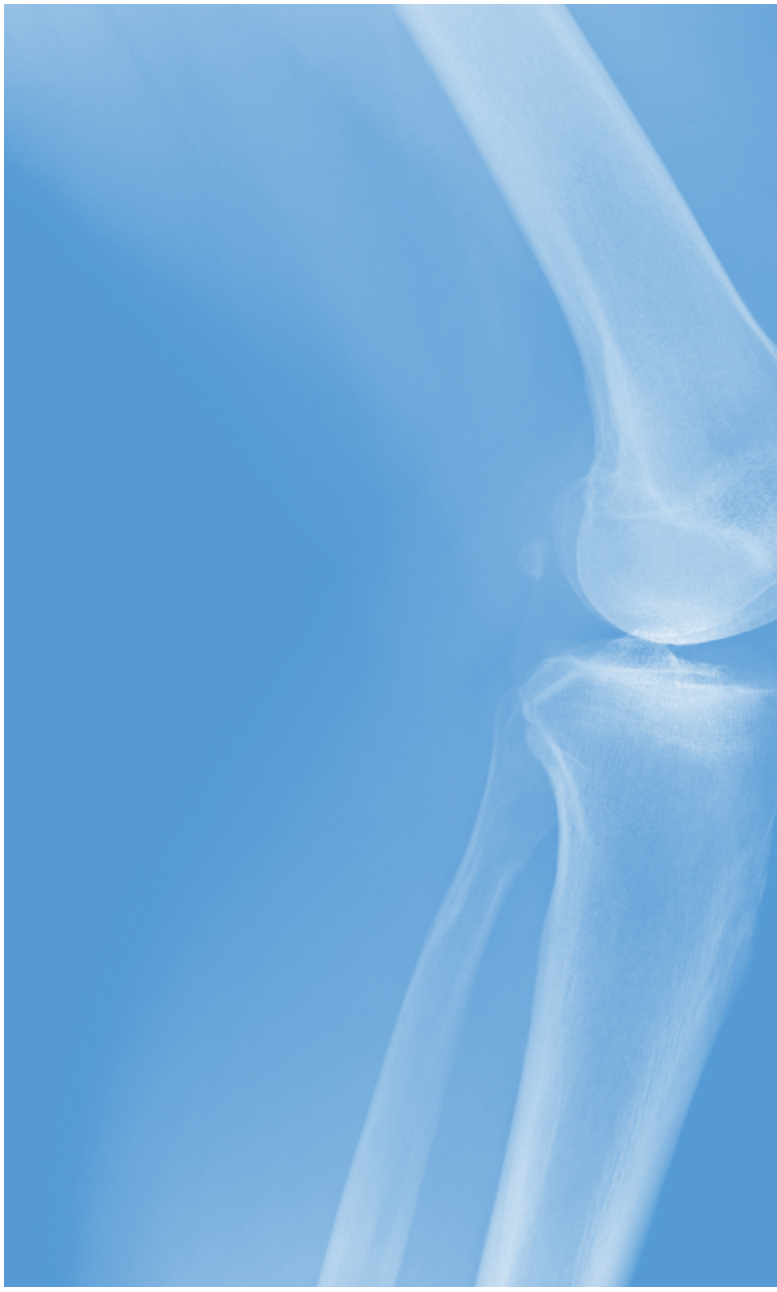
2.3 Sintomi clinici delle emorragie articolari e muscolari

L'emorragia articolare nell'emofilia è inizialmente caratterizzata da una sensazione di gonfiore, rigidità o formicolio, nota anche come "aura". Se non trattati, questi sintomi portano a un aumento del dolore, edema, calore, limitazione dell'ampiezza di movimento e compromissione funzionale. L'emorragia articolare di per sé generalmente non causerà un ematoma visibile e l'edema potrebbe essere minimo. Nella fase acuta, l'obiettivo principale è arrestare l'emorragia somministrando fattori di coagulazione.

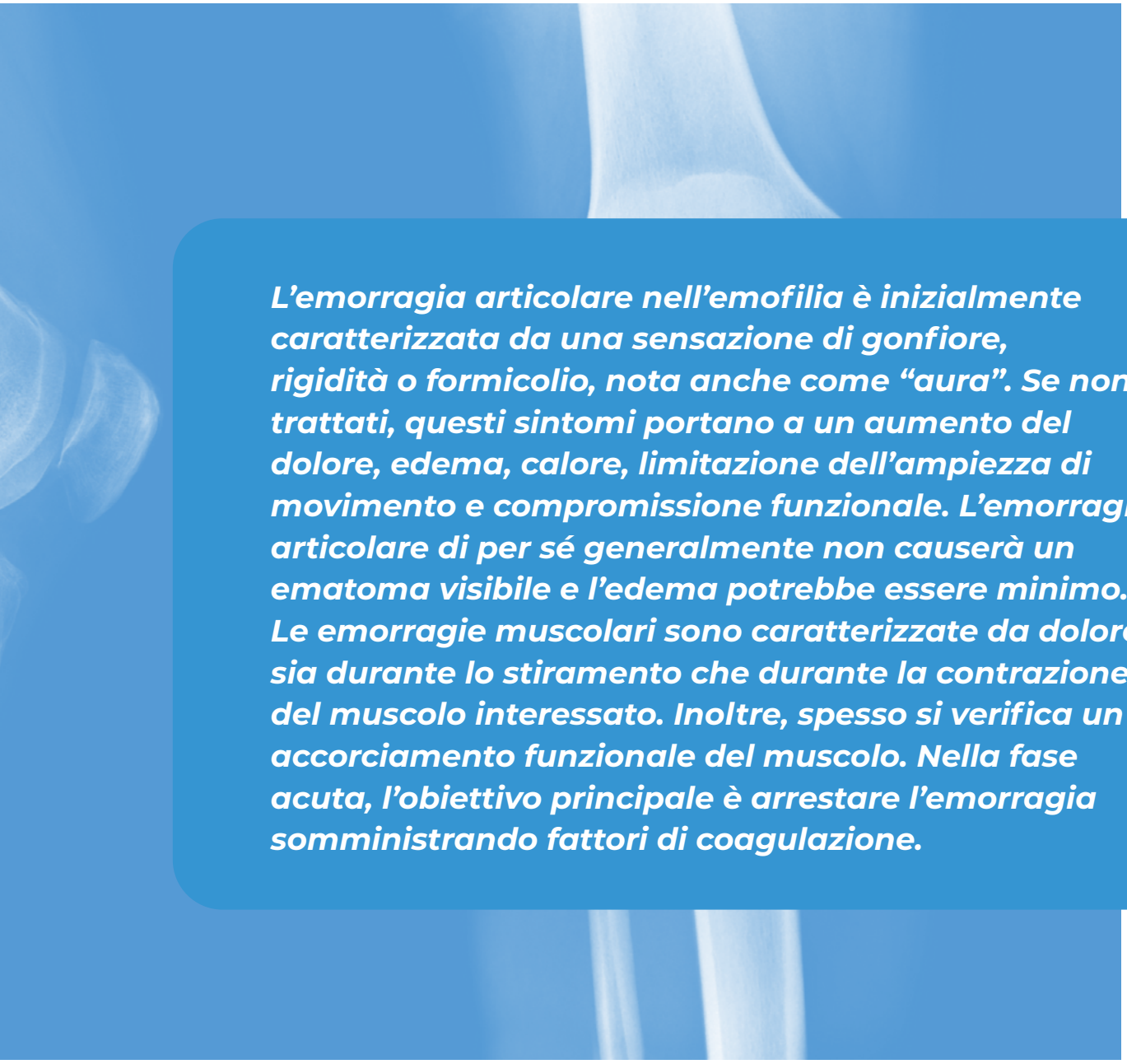
Molti sintomi associati all'emorragia articolare si sovrappongono a quelli associati a una riacutizzazione dell'artropatia emofilica, ostacolando la differenziazione tra emorragia e artropatia[6]. A causa di questa difficoltà di differenziazione, la diagnosi avverrà generalmente all'interno del centro di riferimento per la cura dell'emofilia.

L'emorragia muscolare è, dopo l'emorragia articolare, uno dei tipi di sanguinamento più comuni nell'emofilia. Circa il 10-15% delle emorragie coinvolge i muscoli. Le emorragie muscolari sono caratterizzate da dolore sia durante lo stiramento che durante la contrazione del muscolo interessato. Inoltre, spesso si verifica un accorciamento funzionale del muscolo. L'emorragia muscolare superficiale può mostrare un edema visibile e un indurimento palpabile, mentre ciò è meno evidente nelle emorragie più profonde.

Possibili complicazioni delle emorragie muscolarisonol'intrappolamentovascolare e nervoso, la contrattura muscolare o la formazione di pseudotumor/cisti. Un tipo specifico di emorragia muscolare è l'emorragia nel muscolo ileopsoas.



[6] Timmer MA, Pisters MF, de Kleijn P, de Bie RA, Fischer K, Schutgens RE. Differentiating between signs of intra-articular joint bleeding and chronic arthropathy in haemophilia: A narrative review of the literature. Haemophilia. 2015;21(3):289-296. doi:10.1111/hae.12667



L'emorragia articolare nell'emofilia è inizialmente caratterizzata da una sensazione di gonfiore, rigidità o formicolio, nota anche come "aura". Se non trattati, questi sintomi portano a un aumento del dolore, edema, calore, limitazione dell'ampiezza di movimento e compromissione funzionale. L'emorragia articolare di per sé generalmente non causerà un ematoma visibile e l'edema potrebbe essere minimo. Le emorragie muscolari sono caratterizzate da dolore sia durante lo stiramento che durante la contrazione del muscolo interessato. Inoltre, spesso si verifica un accorciamento funzionale del muscolo. Nella fase acuta, l'obiettivo principale è arrestare l'emorragia somministrando fattori di coagulazione.

Organizzazione dell'assistenza

Centri di riferimento per la cura dell'emofilia

L'emofilia è un disturbo genetico, congenito, il che significa che è una malattia che dura tutta la vita. Ogni fase della vita presenta sfide diverse. A causa della rarità della condizione, le cure mediche per le persone con emofilia e altri disturbi della coagulazione sono spesso centralizzate in centri specializzati (centri di riferimento per la cura dell'emofilia).

Sebbene ogni centro sia organizzato in modo diverso, l'assistenza ambulatoriale all'interno dei centri di riferimento per la cura dell'emofilia ha generalmente una caratteristica multidisciplinare. Il medico si occupa del trattamento medico e coordina le cure centrate sul paziente. L'infermiere somministra i fattori di coagulazione e insegna ai pazienti (o ai loro caregiver) a somministrarseli autonomamente. Inoltre, l'infermiere svolge un ruolo importante nell'educazione dei pazienti e nell'identificazione dei problemi.

Il fisioterapista nel centro di riferimento per la cura dell'emofilia è, insieme al medico, coinvolto nella diagnosi di disturbi acuti e nel dare informazioni iniziali. Inoltre, vengono effettuati controlli regolari per identificare i problemi al fine di iniziare o adeguare il trattamento in tempo. Se i disturbi non possono essere risolti con un'adeguata terapia del dolore e fisioterapia, verrà richiesta una consulenza fisiatrica e/o ortopedica.

Oltre ai problemi fisici, i disturbi della coagulazione hanno un impatto sulla sfera psicosociale dell'intera famiglia. L'assistente sociale o lo psicologo guidano i pazienti e i familiari nell'accettazione e nella gestione dell'emofilia. Inoltre, viene offerto un aiuto pratico, ad esempio con informazioni a scuola e domande sulla scelta della carriera.

L'assistenza medica per le persone con emofilia e altri disturbi della coagulazione è spesso centralizzata in centri specializzati. Sebbene ogni centro sia organizzato in modo diverso, l'assistenza ambulatoriale all'interno dei centri di riferimento per la cura dell'emofilia ha generalmente una caratteristica multidisciplinare e comprende

3.2 Collaborazione tra centro e territorio

La diagnosi dei disturbi muscolo-scheletrici avverrà generalmente all'interno del centro di riferimento per la cura dell'emofilia. La combinazione della rarità della malattia e del fatto che i sintomi di sanguinamento possono essere ambigui rende la diagnosi delle emorragie impegnativa. Nel centro di riferimento per la cura dell'emofilia l'esame fisico può essere combinato con l'ecografia per identificare la causa dei disturbi. Successivamente, se

Il trattamento fisioterapico dei pazienti con emofilia può avvenire al di fuori del centro di riferimento per la cura dell'emofilia. Dopo che il paziente è stato visitato nel centro di riferimento, il fisioterapista del centro contatterà il fisioterapista territoriale per un passaggio di consegne se è indicata la fisioterapia. Nel caso in cui il fisioterapista non abbia familiarità con l'emofilia, verranno condivise con lui informazioni generali sulla condizione, sul trattamento e sulle controindicazioni. Il fisioterapista del centro rimane coinvolto durante il periodo di trattamento. Le situazioni in cui è auspicabile il contatto tra il fisioterapista territoriale e il centro di riferimento per la cura dell'emofilia sono descritte nella sezione "Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia".

Indicazioni per la fisioterapia nel territorio

Di seguito sono presentate le indicazioni per la fisioterapia territoriale per pazienti con artropatia emofilica, dopo emorragie articolari o muscolari, in caso di sinovite cronica e riguardo alla chirurgia ortopedica. Le sezioni relative alle emorragie articolari e muscolari si riferiscono alle fasi acuta, subacuta e post-acuta; maggiori informazioni sulle diverse fasi possono essere trovate rispettivamente nelle sezioni relative all'emorragia articolare o all'emorragia muscolare.

4.1 Emorragia articolare

- Si consideri di non iniziare il trattamento fisioterapico durante la fase acuta dopo un'emorragia articolare. Tuttavia, può essere effettuato un primo accesso con un fisioterapista territoriale
- Si consideri l'inizio della fisioterapia nella fase subacuta e post-acuta nelle seguenti circostanze:
  - ISe è stata diagnosticata una lesione muscolo-scheletrica aggiuntiva (ad esempio una lesione legamentosa) con l'insorgenza del sanguinamento.
  - Se si verificano emorragie ricorrenti nella stessa articolazione ed è stata esclusa una chiara causa ematologica dal centro di riferimento per la cura dell'emofilia.
  - Se il recupero non corrisponde al decorso previsto o in caso di recupero ritardato.
  - Se è presente un problema motorio sottostante che ostacola il recupero dall'emorragia.
  - Se la persona desidera tornare ad attività sportive intense o a lavori fisici pesanti.
  - Se si prevede che la persona in questione avrà bisogno di un trattamento intensivo per tornare al livello desiderato, ad esempio in caso di determinanti psicosociali che influenzano il recupero e/o significative limitazioni fisiche.
- Continuare il trattamento fisioterapico fino al ripristino della funzionalità fisica allo stato pre-emorragia e al raggiungimento degli obiettivi funzionali prefissati.

4.2 Sinovite cronica

L'obiettivo dell'intervento fisioterapico nel trattamento della sinovite è prevenire il deterioramento della condizione fisica, senza aggravare l'infiammazione del tessuto sinoviale. Il trattamento non mira a ridurre l'infiammazione sinoviale di per sé. Nei seguenti casi è indicata la fisioterapia:

- Se vengono identificati chiari deficit funzionali dell'articolazione interessata o dei muscoli circostanti o se è presente un generale deterioramento fisico.
- Se il paziente necessita di una guida per aumentare gradualmente il carico articolare nel tempo.
- Se il paziente desidera tornare ad attività sportive di alta intensità/agonistiche e/o ad altre attività fisicamente impegnative.

4.3. Artropatia emofilica

- Iniziare il trattamento fisioterapico per l'artropatia emofilica quando:
  - Il paziente necessita di supporto per i disturbi articolari che portano o potrebbero portare a limitazioni nelle attività quotidiane e/o nella partecipazione.
  - Il paziente non è in grado di raggiungere o mantenere un livello desiderato di funzionalità fisica senza il supporto di un fisioterapista.

4.4 Emorragia muscolare

- Si consideri di non iniziare il trattamento fisioterapico durante la fase acuta dopo un'emorragia muscolare. Tuttavia, può essere effettuato un primo accesso da un fisioterapista.
- Si consideri l'inizio della fisioterapia durante le fasi subacuta e post-acuta nelle seguenti circostanze:
  - Se il recupero non corrisponde al decorso previsto o in caso di recupero ritardato.
  - Se il funzionamento (muscolare) pre-emorragia è considerato insufficiente ed è quindi necessario migliorare rispetto a questo livello.
  - Se la persona desidera tornare ad attività sportive intense o a lavori fisici pesanti.
  - Se si prevede che la persona in questione avrà bisogno di una consulenza più intensiva per tornare al livello desiderato, ad esempio in caso di determinanti

psicosociali che influenzano il recupero e/o significative limitazioni fisiche.

- Continuare il trattamento fisioterapico fino al ripristino della funzionalità allo stato pre-emorragia e al raggiungimento degli obiettivi funzionali prefissati.

4.5. Chirurgia ortopedica

- Considerare l'inizio della fisioterapia nella fase preoperatoria per essere preparati al meglio sia fisicamente che mentalmente, per familiarizzare con gli esercizi postoperatori e/o per esercitarsi nell'uso degli ausili per la deambulazione.
- Iniziare la fisioterapia in tutte le persone con emofilia dopo un intervento chirurgico ortopedico con le stesse indicazioni degli individui senza disturbi della coagulazione. Tenere conto dei punti salienti descritti sia nella fase preoperatoria che postoperatoria.

Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia

Di seguito sono descritte le situazioni in cui è auspicabile il contatto tra il fisioterapista del territorio e il centro di riferimento per la cura dell'emofilia. Nella maggior parte dei casi, questo contatto avverrà con il fisioterapista che lavora all'interno del centro.

Di seguito sono descritte le situazioni in cui è auspicabile il contatto tra il fisioterapista del territorio e il centro di riferimento per la cura dell'emofilia. Nella maggior parte dei casi, questo contatto avverrà con il fisioterapista che lavora all'interno del centro.

5.1 Tutte le condizioni

- Prima dell'inizio del trattamento, se i pazienti con disturbi muscolo-scheletrici si rivolgono al fisioterapista senza una prescrizione medica.
- Se il paziente è stato indirizzato al fisioterapista del territorio per il trattamento e non segue il trattamento senza fornire alcuna motivazione.
- Se si verifica un inspiegabile aumento dei disturbi o se si sviluppano disturbi in altre sedi.
- Se non si verifica alcun miglioramento dei disturbi entro il periodo previsto e non sono stati raggiunti gli obiettivi desiderati.

5.2 Per condizioni specifiche

5.2.1 Emorragia articolare:

- Se si verifica un aumento del dolore o dell'edema e/o una riduzione dell'ampiezza di movimento.
- Se l'emorragia non si risolve come previsto e/o la capacità funzionale non si ripristina al livello desiderato.
- Se sono presenti fattori che ostacolano il recupero (ad esempio, paura del movimento, catastrofizzazione, strategie di coping inadeguate) che non possono essere adeguatamente trattati nel territorio.

5.2.2 Emorragia muscolare:

- Se durante il trattamento si sviluppano sintomi neurologici o se si sospetta una sindrome compartimentale, è necessario un intervento medico urgente. Contat-

tare immediatamente il centro di riferimento per la cura dell'emofilia e mandarvi il paziente.

- Se si verifica un aumento dell'edema o del dolore e/o una riduzione dell'ampiezza di movimento.
- Se la funzione muscolare non si ripristina come previsto e/o la capacità funzionale non si ripristina al livello desiderato.
- Se sono presenti fattori che ostacolano il recupero (ad esempio, paura del movimento, catastrofizzazione, strategie di coping inadeguate) che non possono essere adeguatamente trattati nel territorio.

5.2.3 Sinovite:

- Se si sospetta un'emorragia, ovvero se si verifica un aumento dell'edema, del dolore e/o una riduzione dell'ampiezza di movimento nell'articolazione interessata.

Raccomandazioni terapeutiche

6.1. Fisioterapia dopo emorragia articolare

6.1.1 Fasi del recupero

Dopo un'emorragia articolare, si possono distinguere 3 fasi successive di recupero. Come complicazione, può svilupparsi anche la sinovite cronica. Va notato che ogni fase può avere una durata maggiore o minore a causa delle differenze tra gli individui.

6.1.1.1 Fase acuta (durata stimata 0-72 ore):

La fase acuta è il periodo in cui dovrebbe stabilirsi la coagulazione. Durante questa fase, il coagulo formato è ancora vulnerabile. L'obiettivo del trattamento in questa fase è supportare la coagulazione e formare un coagulo resistente alle forze. La fase acuta è caratterizzata da un'articolazione dolorosa, presenza di edema e limitazione dell'ampiezza di movimento. I cambiamenti possono essere poco evidenti e non sempre si presentano nella stessa misura.

6.1.1.2 Fase subacuta (durata stimata 4-21 giorni):

Nella fase subacuta potrebbe essere ancora presente del sangue all'interno dell'articolazione e il tessuto sinoviale essere ipertrofico e vascolarizzato. L'obiettivo del trattamento in questa fase è iniziare la mobilizzazione e prevenire complicazioni dovute all'immobilizzazione e il rischio di una nuova emorragia. Questa fase è caratterizzata da una riduzione del dolore e da un aumento dell'ampiezza di movimento dell'articolazione interessata. L'articolazione potrebbe presentarsi ancora gonfia e calda durante questa fase.

6.1.1.3 Fase post-acuta (durata stimata >21 giorni):

Durante la fase post-acuta il sangue viene eliminato dalla cavità articolare e l'articolazione è in grado di sopportare il carico completo. Durante questa fase, la sinovia articolare ritorna allo stato pre-emorragia (Nota: per alcune persone ciò può significare un ritorno a uno strato sinoviale già patologico che è cronicamente ipertrofico). L'obiettivo del trattamento in questa fase è tornare alle attività e alla partecipazione pre-emorragia. La fase post-acuta è caratterizzata dal completo recupero della situazione precedente all'emorragia per quanto riguarda l'ampiezza di movimento articolare, l'edema, il calore e la stabilità articolare.

6.1.1.4 Sinovite cronica (recupero >3 mesi)

Nel caso in cui la proliferazione sinoviale (ipertrofia e vascolarizzazione del tessuto sinoviale) si prolunghi oltre i 3 mesi, questa viene classificata come sinovite cronica. La

sinovite cronica è considerata una complicazione dopo un'emorragia articolare causata da un circolo vizioso di emorragie articolari e proliferazione sinoviale. Nella sinovite cronica, l'articolazione appare edematosa, ma di solito non tesa, spesso indolore e leggermente calda.

6.1.2 Raccomandazioni generali per l'emorragia articolare

- Assicurarsi che l'informazione sulla patofisiologia e i consigli sul carico articolare siano in linea con le raccomandazioni del centro di riferimento per la cura dell'emofilia.
  - Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia per verificare quali informazioni sono state precedentemente fornite al paziente in merito al recupero da un'emorragia articolare.
  - Chiedere se il paziente ha avuto contatti con il centro di riferimento per la cura dell'emofilia dopo l'insorgenza dell'emorragia.
- Considerare i fattori personali nella proposta di trattamento e assicurarsi che il trattamento sia appropriato all'individuo. Tenere conto, tra l'altro, di: età, funzionalità attuale e precedente, comorbilità (inclusa l'artropatia multipla), capacità cognitive e preferenze individuali.
- Monitorare l'articolazione interessata durante e dopo il trattamento e dopo un aumento del carico e/o delle attività.
  - Gli interventi e il carico ponderale devono essere relativamente indolori (cioè non causare più dolore di prima dell'emorragia, ad esempio nelle articolazioni artropatiche) e non causare un aumento dell'edema e/o del dolore in seguito.
- Monitorare segni di chinesiofobia o altri fattori psicosociali che possano inibire il recupero dopo l'emorragia.

6.1.3 Terapia nella fase acuta (durata stimata 0-72 ore):

- Consigliare di limitare il carico sull'articolazione il più possibile, ad esempio utilizzando bastoni antibrachiali o una carrozzina (nel caso di un arto inferiore) o indossando un tutore a tracolla (nel caso di un arto superiore).
  - La limitazione del carico diminuisce il rischio di nuove emorragie e di danni alla cartilagine correlati all'emorragia.
  - Prestare sufficiente attenzione all'impatto dell'emorragia sulle attività quotidiane e sulla partecipazione.
- Valutare se il dolore è sopportabile per la persona con emorragia.
  - Verificare che la persona sia in grado di controllare il dolore con un'adeguata terapia del dolore in accordo con il centro di riferimento.

  - Può essere considerata la crioterapia (ad esempio mediante applicazione di ghiaccio) e l'uso della stimolazione elettrica nervosa transcutanea (TENS) durante la fase acuta.
- Non applicare altre forme di trattamento (come tecniche manuali o esercizio terapeutico) in questa fase.

6.1.4 Terapia nella fase subacuta (durata approssimativa 4-21 giorni):

- Aumentare gradualmente il carico sull'articolazione man mano che l'edema e il dolore iniziano a diminuire, l'ampiezza di movimento aumenta e il paziente si sente a proprio agio nell'iniziare a mettere carico sul'articolazione.
  - L'aumento graduale del carico articolare è essenziale per prevenire le complicanze causate dall'immobilizzazione, minimizzando al contempo il rischio di una nuova emorragia.
- Iniziare cauti esercizi attivi volti a migliorare l'ampiezza di movimento dell'articolazione interessata.
  - Considerare l'inserimento degli esercizi attivi applicando tecniche di mobilizzazione a basso impatto (mobilizzazione attiva assistita).
  - Evitare l'ampiezza di movimento ai gradi estremi in quanto sussiste il rischio di impingement del tessuto sinoviale.
- Proporre esercizi e attività funzionali con l'obiettivo di prevenire la perdita di forza muscolare e propriocezione.
  - Iniziare cautamente con, ad esempio, esercizi isometrici e aumentare gradualmente il carico includendo esercizi più dinamici.
  - In questa fase, non iniziare con esercizi in contrazione esplosiva o eccentrica ed evitare un carico eccessivo.
  - Assicurarsi che la funzione di altre articolazioni e muscoli venga mantenuta in modo da minimizzare o prevenire il deterioramento dovuto a un prolungato periodo di immobilizzazione.
- Se necessario, considerare l'uso di taping o bendaggi per sostenere l'articolazione interessata.
- La crioterapia (ad esempio mediante applicazione di ghiaccio) e la TENS possono essere tenute in considerazione in questa fase per il sollievo dal dolore nei pazienti con tale sintomatologia.
- Non applicare altre tecniche di trattamento (come massaggio, agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser) dopo un'emorragia articolare.
  - Queste terapie non sono supportate da prove scientifiche né da pareri di esperti.

6.1.5 Terapia nella fase post-acuta (durata stimata >21 giorni):

- Offrire esercizi funzionali con l'obiettivo di tornare ai livelli pre-emorragia, sia in termini di stato articolare che in termini di attività e partecipazione.
  - Adattare l'esercizio terapeutico agli obiettivi e alle capacità individuali (attuali e pre-emorragia). Adattare il trattamento e i consigli alla situazione individuale con l'obiettivo di tornare al livello di funzionamento precedente all'emorragia.
  - Aumentare gradualmente il carico in base all'edema, al dolore e alla funzione articolare.
  - Proporre esercizi per migliorare la propriocezione/equilibrio quando vengono identificati problemi in quest'area.
- Non applicare altri trattamenti (come agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser) dopo un'emorragia articolare.
  - Queste terapie non sono supportate da prove scientifiche né da pareri di esperti.

6.2 Fisioterapia per la sinovite cronica

6.2.1 Raccomandazioni generali per la sinovite cronica

- Assicurarsi che l'educazione sulla patofisiologia e le attività siano coerenti con le raccomandazioni del centro di riferimento per la cura dell'emofilia.
  - Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia per scoprire quali informazioni sono state precedentemente fornite al paziente in merito alla sinovite.
  - Chiedere se il paziente è stato in contatto con il centro di riferimento per la cura dell'emofilia riguardo alla sinovite.
- Considerare i fattori personali nel prescrivere gli interventi e assicurarsi che gli interventi siano appropriati per l'individuo, tenendo conto, tra l'altro, dell'età, del livello funzionale attuale e precedente, delle comorbilità (inclusa l'artropatia multipla) e preferenze.
  - Monitorare attentamente l'articolazione interessata durante e dopo gli interventi e dopo un aumento del carico articolare e/o un aumento del livello di attività.
- Controllare edema, dolore e ROM. Poiché dolore e limitazione del ROM sono generalmente minimi, l'edema fornisce solitamente l'indicazione clinica migliore del livello di sinovite.

6.2.2 Terapia per la sinovite cronica

- Nelle fasi iniziali, ridurre il carico articolare e il livello di attività in base all'edema dell'articolazione. Man mano che l'edema diminuisce, si può aumentare gradualmente il carico e il livello di attività.
- Aumentare gradualmente il carico e il livello di attività in base al grado di edema dell'articolazione.
  - Essere consapevoli che possono essere necessari diversi mesi per la risoluzione della sinovite. Qualsiasi incremento dell'attività deve essere proposto gradualmente e monitorato attentamente.
- Proporre esercizi terapeutici ai pazienti con sinovite con l'obiettivo di mantenere la funzione articolare e muscolare dell'articolazione e dei muscoli coinvolti (ad esempio, forza e propriocezione), nonché la forma fisica generale.
- Considerare caso per caso l'uso della crioterapia (ad esempio mediante applicazione di ghiaccio) per ridurre il dolore.
- Considerare l'uso di taping, tutore o calzature rinforzate per sostenere l'articolazione interessata e prevenire emorragie ricorrenti e impingement sinoviale.
- Non applicare altri trattamenti (come massaggio, agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser).

6.3 Fisioterapia per l'artropatia emofilica

6.3.1 Raccomandazioni generali

- Considerare che la capacità di carico del paziente potrebbe essere inferiore al previsto a causa di danni articolari più profondi, più articolazioni interessate o dolore (cronico) più intenso rispetto agli individui della stessa età senza emofilia.
  - Adattare il trattamento alla capacità di carico individuale iniziando da un livello più semplice.
  - Considerare l'utilizzo di immagini (radiografiche ed ecografiche) quando disponibili per comprendere l'entità della patologia a livello articolare, ma tenere presente che le immagini e l'intensità dei sintomi sperimentati da una persona sono correlati solo in misura limitata.
  - Valutare di aumentare gradualmente l'intensità dell'allenamento man mano che la capacità di carico del paziente migliora nel tempo.
- Assicurarsi che il trattamento (esercizio) sia allineata agli obiettivi del paziente e prestare la giusta attenzione alla motivazione del paziente.

6.3.2 Terapia per l'artropatia emofilica

- Proporre esercizi terapeutici a tutti i pazienti con artropatia emofilica (vedere Appendice 1 per le raccomandazioni su frequenza, intensità, tempistica e tipo di esercizio).
- Selezionare esercizi funzionali che includano (parti di) attività con cui i pazienti incontrano difficoltà nella vita quotidiana, come camminare, salire le scale o alzarsi da una sedia. Mirare a migliorare la capacità di svolgere attività e aumentare la partecipazione collegando il trattamento ad uno scopo specifico stabilito in accordo con il paziente e assicurandosi che gli esercizi siano specifici per raggiungere l'obiettivo.
- Adattare il trattamento al singolo paziente (ad esempio stato articolare, coinvolgimento poliarticolare, forma fisica generale e preferenze) in modo che possa integrare le attività nella vita quotidiana e sostenere l'aumento dell'attività fisica a lungo termine.
- Mirare a migliorare l'autoefficacia con l'esercizio terapeutico e concentrarsi sui modi per incoraggiare l'attività fisica svolta in autonomia nel momento in cui la supervisione del fisioterapista diminuisce nel tempo.
- Considerare l'idroterapia come alternativa agli esercizi a terra, ad esempio, per pazienti con molto dolore o molte limitazioni funzionali.
- Quando si segue il trattamento con fattori di coagulazione prescritti dagli ematologi, non ci sono evidenze che l'esercizio terapeutico causi sanguinamento.
- Considerare le tecniche manuali nei pazienti con artropatia emofilica solo in aggiunta all'esercizio terapeutico o per creare le condizioni necessarie per iniziare il trattamento.
- Non utilizzare tecniche manuali ad alta velocità nei pazienti con artropatia emofilica.
- Quando si segue il trattamento con fattori di coagulazione prescritti dagli ematologi, non ci sono evidenze che l'uso di tecniche manuali a bassa intensità e bassa forza (ad esempio terapia fasciale, trazione, mobilizzazione articolare delicata) causi sanguinamento. Tuttavia, tenere presente che queste tecniche non incoraggiano l'autogestione e non migliorano l'autoefficacia.
- Considerare di contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia se ci sono dubbi sull'applicazione di determinate tecniche di terapia manuale.
- Le informazioni fornite al paziente sull'emofilia devono essere fornite da professionisti sanitari che lavorano presso il centro di riferimento per la cura dell'emofilia.

- Contattare il fisioterapista del centro di riferimento per la cura dell'emofilia per discutere quali informazioni sono state fornite al paziente in merito alle informazioni specifiche sulla malattia.
  - Non applicare alcun trattamento diverso dall'esercizio terapeutico precedentemente descritto, tecniche manuali aggiuntive o educazione. Esempi di terapie che non sono raccomandate sono TENS, taping, agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser e principi RICE.
- Esistono prove di evidenza limitate di un effetto benefico di queste altre terapie nell'artropatia emofilica.

6.4.Fisioterapia dopo un'emorragia muscolare

6.4.1 Fasi di recupero

Dopo un'emorragia muscolare, si possono distinguere 3 fasi successive di recupero. Va notato che ogni fase può durare più o meno a lungo a causa delle differenze tra individui, del meccanismo del trauma e del (tempo di) trattamento. In generale, le emorragie intermuscolari richiedono meno tempo per guarire rispetto alle emorragie intramuscolari.

6.4.1.1 Fase acuta (durata stimata 0-72 ore):

La fase acuta è il periodo in cui deve avvenire la coagulazione. Durante questa fase, il coagulo formato è ancora vulnerabile. L'obiettivo del trattamento in questa fase è supportare la coagulazione. Ciò dovrebbe alla fine formare un coagulo che possa resistere al carico. La fase acuta è caratterizzata da dolore, edema e retrazione muscolare. In alcuni casi, vi è una limitazione minima del movimento, un edema poco evidente e/o poco dolore, anche in presenza di emorragia intramuscolare. L'entità dell'emorragia non sempre corrisponde ai sintomi riferiti e può quindi essere sottostimata. In alcuni casi, può essere visibile anche un ematoma, anche se non è sempre così.

6.4.1.2 Fase subacuta (durata stimata 4-21 giorni):

Nella fase subacuta, il sanguinamento si è arrestato e si è formato un primo coagulo. Tuttavia, all'inizio di questa fase, il coagulo è ancora fragile e pertanto si deve prestare cautela per quanto riguarda lo stiramento e la contrazione del muscolo interessato. L'obiettivo del trattamento in questa fase è iniziare la mobilizzazione e valutare il rischio di complicanze dovute all'immobilizzazione rispetto al rischio di una nuova emorragia. Questa fase è caratterizzata da un aumento della lunghezza muscolare e da una riduzione del dolore del muscolo interessato. La riduzione dell'edema avverrà entro la fase subacuta, ma i miglioramenti in quest'area possono essere più lenti rispetto alla riduzione del dolore e all'incremento della lunghezza muscolare.

6.4.1.3 Fase post-acuta (durata stimata >21 giorni):

Durante la fase post-acuta, il sangue nel muscolo interessato viene riassorbito. Successivamente, la lunghezza e la forza muscolare dovrebbero tornare alla funzione pre-emorragia. Nella fase post-acuta, il rischio di sanguinamento si riduce allo stato pre-emorragia. L'obiettivo del trattamento in questa fase è tornare alle attività e alla partecipazione pre-emorragia. Se la capacità di carico del muscolo interessato era limitata prima dell'emorragia e vi è quindi un rischio aumentato di sanguinamento, potrebbe essere necessario aumentare la capacità di carico del muscolo interessato oltre la condizione precedente all'emorragia.

6.4.2 Raccomandazioni generali per l'emorragia muscolare

- Assicurarsi che l'educazione sulla patofisiologia e sulla mobilizzazione sia in linea con le raccomandazioni del centro di riferimento per la cura dell'emofilia.
  - Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia per scoprire quali informazioni sono state precedentemente fornite al paziente in merito al recupero dall'emorragia muscolare.
  - Chiedere se il paziente ha avuto contatti con il centro di riferimento a seguito dell'insorgenza dell'emorragia.
- Considerare i fattori personali nel proporre il trattamento. Assicurarsi che gli interventi siano appropriati per l'individuo, tenendo conto, tra le altre informazioni, dell'età, autonomia attuale e precedente, comorbilità (inclusa l'artropatia multipla) e richieste del paziente. Valutare possibili strategie di compensazione nel caso di muscoli biarticolari.
- Controllare attentamente il muscolo interessato durante e dopo gli interventi e dopo un aumento del carico e/o delle attività.
  - Gli interventi e il carico devono essere relativamente indolori. Non devono portare a una riduzione dell'ampiezza di movimento e/o causare un aumento del dolore.
- Essere consapevoli delle possibili complicanze neurovascolari che possono accompagnare l'emorragia muscolare.
  - Le emorragie muscolari possono essere accompagnate da lesioni ai nervi periferici, con conseguente alterazione della sensibilità e/o della funzione motoria (ad esempio, compressione del nervo femorale in un'emorragia dell'ileopsoas).
  - Le emorragie muscolari possono portare alla sindrome compartimentale. La pressione nel muscolo interessato può essere pericolosamente elevata, richiedendo un intervento urgente. I muscoli del polpaccio e dell'avambraccio sono i più frequentemente colpiti.

- Cercare segni di chinesiofobia o altri fattori psicosociali che possono inibire il recupero dopo l'emorragia.

6.4.3 Terapia nella fase acuta (durata stimata 0-72 ore):

- Evitare di stirare il muscolo e limitare la contrazione (cioè evitare il movimento funzionale contro resistenza) per ridurre il rischio di nuove emorragie. A seconda del muscolo interessato, ciò può essere fatto utilizzando le stampelle o una carrozzina per i muscoli degli arti inferiori o un tutore a tracolla per i muscoli degli arti superiori.
- Può essere considerata la crioterapia (ad esempio mediante applicazione di ghiaccio) o l'uso della stimolazione elettrica nervosa transcutanea (TENS) per ridurre il dolore durante la fase acuta.
  - Questi interventi dovrebbero essere utilizzati solo come complemento alle altre raccomandazioni.
  - Non applicare altre forme di terapia (come tecniche manuali o esercizio terapeutico) in questa fase.

6.4.4 Terapia nella fase subacuta (durata stimata 4-21 giorni):

- Aumentare gradualmente gli esercizi attivi del muscolo interessato entro la soglia del dolore, nel momento in cui la lunghezza muscolare aumenta, il dolore inizia a diminuire e il paziente può iniziare a utilizzare il muscolo interessato in modo confortevole.
  - L'aumento graduale degli esercizi è essenziale per prevenire il verificarsi di complicanze dovute all'immobilizzazione e migliorare il riassorbimento, minimizzando il rischio di una nuova emorragia.
  - Considerare la contrazione antagonista entro limiti relativamente indolori per rilassare il muscolo interessato, utilizzando l'inibizione reciproca.
- Fornire esercizi e attività funzionali per prevenire la perdita indesiderata di forza muscolare e propriocezione.
  - Mirare a iniziare gli esercizi funzionali con una resistenza minima.
  - Evitare esercizi o attività che richiedono un'elevata forza o un'elevata velocità di contrazione del muscolo interessato.
- La crioterapia (ad esempio mediante applicazione di ghiaccio) o la TENS possono essere considerati caso per caso per il sollievo dal dolore nei pazienti con molto dolore in questa fase.
- Non applicare il massaggio dopo un'emorragia muscolare.
- Non applicare uno stretching passivo al muscolo interessato durante questa fase

per evitare una potenziale nuova emorragia.

- Non applicare altri trattamenti (come agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser) dopo un'emorragia muscolare.
  - Queste terapie non sono supportate da prove scientifiche né da pareri di esperti.

6.4.5 Terapia nella fase post-acuta (durata stimata >21 giorni):

- Proporre l'esercizio terapeutico funzionale per tornare ai livelli pre-emorragia o a un livello desiderato più elevato di funzione, attività e partecipazione.
  - Adattare il trattamento fisioterapico agli obiettivi e alle capacità individuali. Adattare la terapia e i consigli in base al dolore, all'ampiezza di movimento e alla forza.
  - Proporre l'allenamento della forza se viene identificato un problema di forza muscolare. Aumentare gradualmente l'intensità.
  - Applicare stretching che non induca dolore durante la fase post-acuta se viene osservata una limitazione persistente della lunghezza muscolare dopo 6 settimane.
  - Condurre esercizi di coordinazione quando viene identificato un problema in quest'area.
- Non applicare altri trattamenti (come agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser) dopo un'emorragia muscolare.
  - Queste terapie non sono supportate da prove scientifiche né da pareri di esperti.

6.5 Suggerimenti per la fisioterapia nei bambini

Le proposte terapeutiche per gli adulti si applicano in larga misura anche ai bambini con disturbi della coagulazione. Naturalmente, deve essere considerata l'età del bambino e in molti casi i genitori/tutori devono essere coinvolti nel trattamento. A seconda dell'età, verrà determinato in consultazione con il centro di riferimento se il trattamento deve essere effettuato da un fisioterapista pediatrico specializzato o da un fisioterapista generico.

6.5.1 Emorragia muscolare e articolare

- Considerare di adeguare i consigli sulla crioterapia (ad esempio applicazione di ghiaccio) e sul carico articolare in base all'età del bambino per migliorarne la fattibilità.

  - Un passeggino, un carrello o una carrozzina possono essere utilizzati su bambini che non possono utilizzare i bastoni antibrachiali a causa della loro età o delle loro capacità motorie.
- A seconda dell'età del bambino, proporre l'esercizio terapeutico nel modo più funzionale e ludico.
- Fornire informazioni appropriate all'età del bambino e fornire anche consigli ai genitori/tutori.

6.5.2 Sinovite cronica

- Le raccomandazioni per le attività e il carico articolare devono essere adattate all'età del bambino.
- Adattare l'esercizio terapeutico in modo più funzionale e ludico per i bambini, a seconda dell'età del bambino.
- Considerare di contattare la scuola e/o il club sportivo per adattare le attività/la partecipazione all'educazione fisica e/o allo sport.

6.5.3 Artropatia

- Personalizzare il trattamento fisioterapico per i bambini con artropatia emofilica aggiungendo esercizi funzionali ed elementi di gioco. Questi adattamenti devono essere appropriati all'età del bambino. Ciò significa sfidare i bambini, ad esempio, lanciando una palla, accovacciandosi per raccogliere i giocattoli o nuotando.
- Non utilizzare tecniche manuali nei bambini con artropatia emofilica.

6.6. Suggerimenti per la fisioterapia intorno agli interventi chirurgici ortopedici

In generale, il trattamento fisioterapico nella fase pre- e postoperatoria delle procedure ortopediche nelle persone con emofilia è molto simile a quello nelle persone senza disturbi della coagulazione. Tuttavia, ci sono una serie di punti da considerare quando si trattano individui con emofilia.

6.6.1 Suggerimenti nella fase preoperatoria

- Essere consapevoli che la condizione di base di una persona con emofilia può essere inferiore a quella di una persona senza emofilia a causa dell'artropatia in più articolazioni e/o dell'artropatia avanzata.
  - A causa di questa condizione di base meno efficiente, il risultato della riabilitazione preoperatoria potrebbe non essere lo stesso rispetto alle persone senza emofilia.
  - Se una persona non è in grado di migliorare la funzione dell'articolazione

da operare, concentrare il trattamento sul miglioramento della forma fisica generale e del funzionamento del paziente, facendolo familiarizzare con gli esercizi postoperatori, utilizzando ausili per la deambulazione e/o supporto psicologico.

- Essere consapevoli di una possibile artropatia in altre articolazioni ed evitare di sovraccaricare gli arti inferiori, compresi ginocchia e caviglie. Adattare di conseguenza anche la scelta degli ausili per la deambulazione.

6.6.2 Suggerimenti nella fase postoperatoria

- Essere consapevoli dei problemi legati alla cicatrizzazione delle ferite. Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia se si sospetta un ritardo nella cicatrizzazione della ferita.
  - Oltre ai problemi che si verificano anche nella popolazione generale, come le infezioni, l'emofilia può anche causare un ritardo nella cicatrizzazione delle ferite.
- Le persone con emofilia possono sperimentare più dolore e edema nel periodo postoperatorio rispetto alle persone senza emofilia. Questo dolore può essere associato al verificarsi di sanguinamento. Contattare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia se ci sono preoccupazioni per il livello di dolore, se il dolore non è ben tollerato o se interferisce con la terapia.
- Tenere conto del potenziale sovraccarico di altre articolazioni durante la riabilitazione. Adattare il carico/esercizio terapeutico e la scelta degli ausili per la deambulazione se necessario.

6.6.3 Sinovitectomia

Poiché la radiosinoviectomia (trattamento dell'infiammazione articolare con materiale radioattivo) è una procedura meno comune nella popolazione generale, forniamo raccomandazioni specifiche per la fase postoperatoria dopo radiosinovitectomia.

- Dare consigli sul ritorno alle attività della vita quotidiana nelle prime 2 settimane dopo la radiosinoviectomia. Essere cauti con la fisioterapia attiva (ad esempio, esercizi di resistenza o esercizi dinamici) durante questo periodo.
- Dopo queste due settimane, proporre esercizi volti a migliorare la funzione articolare e la forma fisica generale se sono stati identificati problemi in quest'area.
- Tenere conto delle raccomandazioni per la terapia nella sinovite cronica, come:
  - Aumento graduale del carico articolare e esercizi terapeutici in cui viene monitorato l'edema.
  - Proporre un trattamento fisioterapico per migliorare o mantenere la funzione articolare e muscolare.

- Non somministrare altri trattamenti (come massaggio, agopuntura/agopuntura a secco, onde d'urto, laser).

6.7 Fisioterapia per problemi non correlati all'emofilia

In generale, il trattamento dei problemi non correlati all'emofilia (ad esempio disturbi muscolo-scheletrici della colonna vertebrale o malattia di Osgood-Schlatter) negli individui con emofilia è simile al trattamento delle persone senza disturbi della coagulazione. Tuttavia, ci sono una serie di punti che devono essere presi in considerazione quando si tratta una persona con emofilia.

- Assicurarsi che non vi siano sintomi attivi correlati all'emofilia (cioè sanguinamento o infiammazione articolare) quando una persona con emofilia si rivolge al fisioterapista del territorio con un problema muscolo-scheletrico.
  - Se si sospetta un problema attivo correlato all'emofilia, contattare prima il centro di riferimento.
- Non applicare tecniche con molta forza (ad esempio tecniche di mobilizzazione ad alta velocità) e/o tecniche che possono causare contusioni ai tessuti molli (ad esempio agopuntura a secco, onde d'urto, coppettazione) senza consultare il centro di riferimento per la cura dell'emofilia.
- Essere consapevoli di eventuali artropatie poliarticolari negli individui con emofilia e adattare il trattamento di conseguenza.

Appendice 1: FATTORI FITT

I fattori (frequenza, intensità, tempistica e tipo) che guidano la composizione dell'esercizio terapeutico nelle persone con artropatia emofilica sono elencati di seguito. Questi corrispondono ampiamente ai fattori descritti nell'osteoartrosi dell'anca/ginocchio. Spetta a ciascun fisioterapista decidere in che misura queste linee guida si applicano al singolo paziente.

7.1.1 Frequenza

Incoraggiare la persona con artropatia emofilica nell'essere regolarmente attiva nella vita quotidiana con l'obiettivo di soddisfare le raccomandazioni sull'attività fisica proposte dall'OMS*.

- Stimolare il paziente ad aumentare leggermente i livelli di attività fisica nel caso in cui non sia possibile rispettare pienamente queste raccomandazioni.
- Utilizzare l'esercizio terapeutico supervisionato in combinazione con gli esercizi domiciliari. Ridurre gradualmente la quantità di accessi nel corso del periodo di trattamento e stimolare il paziente nel continuare gli esercizi in modo indipendente, ad esempio discutendo i modi per continuare a praticare l'attività dopo il ciclo di trattamento.

: Raccomandazioni OMS sull'attività fisica:

Bambini e adolescenti di età compresa tra 5 e 17 anni

- dovrebbero svolgere almeno una media di 60 minuti al giorno di attività fisica di intensità moderata-vigorosa, per lo più aerobica, durante la settimana.
- dovrebbero incorporare attività aerobiche di intensità vigorosa, nonché quelle che rafforzano i muscoli e le ossa, almeno 3 giorni alla settimana.
- dovrebbero limitare il tempo trascorso in posizione seduta, in particolare la quantità di tempo trascorso davanti allo schermo per motivi di svago.

Adulti di età compresa tra 18 e 64 anni

- dovrebbero svolgere almeno 150-300 minuti di attività fisica aerobica di intensità moderata; o almeno 75-150 minuti di attività fisica aerobica di intensità vigorosa; o una combinazione equivalente di attività di intensità moderata e vigorosa durante la settimana.
- dovrebbero inoltre svolgere attività di rafforzamento muscolare di intensità moderata o maggiore che coinvolgano tutti i principali gruppi muscolari 2 o più giorni alla settimana, poiché forniscono ulteriori benefici per la salute.
- possono aumentare l'attività fisica aerobica di intensità moderata a più di 300 minuti; o fare più di 150 minuti di attività fisica aerobica di intensità vigorosa; o una combinazione equivalente di attività di intensità moderata e vigorosa durante la settimana per ulteriori benefici per la salute.
- dovrebbero limitare il tempo trascorso in posizione seduta. Sostituire il tempo sedentario con l'attività fisica di qualsiasi intensità (inclusa l'intensità leggera) fornisce benefici per la salute, e
- per contribuire a ridurre gli effetti dannosi del comportamento sedentario sulla salute, tutti gli adulti e gli anziani dovrebbero puntare a fare un po' di più dei livelli raccomandati di attività fisica

7.1.2 Intensità

Mirare alla seguente intensità quando si eseguono esercizi di forza o aerobici.

Principi generali di allenamento

Assicurarsi di applicare principi generali di allenamento come: iniziare con un riscaldamento, aumentare gradualmente il carico di allenamento, diminuire l'intensità dell'allenamento in caso di dolore o altri sintomi. Inoltre, è importante adattare gli esercizi in base alla forma fisica del paziente e alla sua precedente esperienza di allenamento. Valutare di iniziare il trattamento con brevi sessioni di allenamento, che possono essere gradualmente estese all'aumentare della forma fisica.

Forza

Arrivare al punto che un paziente possa eseguire 20-30 ripetizioni (equivalente al 50-60% del 1RM) o, nei pazienti con maggiore esperienza di esercizio, arrivare a 8-20 ripetizioni (equivalente al 60-80% del 1RM). Far eseguire al paziente 2-4 serie con una pausa di 30-60 secondi tra le serie.

Allenamento aerobico

40-60% della frequenza cardiaca massima (o 13-14 sulla scala di Borg della percezione dello sforzo) o >60% della frequenza cardiaca massima (14-17 sulla scala di Borg della percezione dello sforzo) per individui esperti nell'esercizio aerobico.

7.1.3 Tipo

Combinare l'allenamento funzionale con esercizi di forza e aerobici.

Esercizi funzionali

Scegliere le attività in cui una persona con emofilia possa incontrare difficoltà nella vita quotidiana, ad esempio camminare, salire le scale o alzarsi da una sedia negli adulti o saltare e saltellare nei bambini.

Forza

Scegliere esercizi che coinvolgano i grandi muscoli degli arti superiori e/o inferiori. Far eseguire a tutti i pazienti con disturbi articolari unilaterali e bilaterali esercizi per entrambi i lati. Evitare esercizi con grande forza meccanica (ad esempio leg extension nei pazienti con artropatia del ginocchio).

Esercizio aerobico

Scegliere attività con un impatto relativamente bassa sulle articolazioni, ad esempio camminare, andare in bicicletta, utilizzare la cyclette o l'ellittica.

Altro

- Valutare l'equilibrio e la coordinazione di tutti i pazienti con artropatia e proporre esercizi di equilibrio e/o coordinazione a coloro per cui viene identificato un problema in quest'ambito.
- Proporre esercizi di stretching o di mobilizzazione attiva in aggiunta all'esercizio terapeutico quando viene identificata una limitazione del movimento reversibile.

7.1.4 Tempistica

Considerare una durata di 8-12 settimane e fare un follow-up dopo alcuni mesi con alcune sessioni che mirano a monitorare i progressi e apportare modifiche in caso di problemi. L'obiettivo di queste sessioni aggiuntive è motivare il paziente a mantenere gli effetti del trattamento e integrare l'attività fisica e/o l'esercizio nella vita quotidiana.

La frequenza del trattamento per settimana dipende dalla situazione del paziente (ad esempio il grado di supervisione richiesta, il tempo disponibile, gli aspetti finanziari) e dagli obiettivi che sono stati fissati.

COLLABORATORI

Le seguenti persone sono state coinvolte nello sviluppo della linea guida per la pratica clinica.

Team di sviluppo

Johan Blokzijl	Centre for Benign Haematology, Thrombosis and Haemostasis, Van Creveldkliniek, University Medical Centre Utrecht, Physical Therapy Research, Department of Rehabilitation, Physiotherapy Science and Sport, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center Utrecht
Dott.ssa Merel A. Timmer	Centre for Benign Haematology, Thrombosis and Haemostasis, Van Creveldkliniek, University Medical Centre Utrecht
Dott. Martijn F. Pisters	Physical Therapy Research, Department of Rehabilitation, Physiotherapy Science and Sport, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center Utrecht, Research Group Empowering Healthy Behaviour, Department of Health Innovations and Technology, Fontys University of Applied Sciences, Eindhoven, Netherlands

Fisioterapisti esperti

Magnus Aspdahl	Women´s Health and Allied Health Professionals Theme. Pediatric occupational therapy and physiotherapy. Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden
Wypke de Boer	Department of Rehabilitation, Amsterdam UMC, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands
Dott.ssa Ruth Elise Dybvik Matlary	Department of Clinical Service, Section for physiotherapy, Oslo University Hospital Rikshospitalet, Norway

Danielle Douma - van Riet	Centre for rehabilitation, University Medical Centre Groningen, Groningen, Netherlands
Piet de Kleijn	Centre for Benign Haematology, Thrombosis and Haemostasis, Van Creveldkliniek, University Medical Centre Utrecht
Dr. Sébastien Lobet	Hemostasis and Thrombosis Unit, Division of Hematology, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Brussels, Belgium, Neuromusculoskeletal Lab (NMSK), Secteur des Sciences de la Santé, Institut de Recherche Expérimentale et Clinique, Université catholique de Louvain (UCLouvain), Ottignies-Louvain-la-Neuve, Belgium
MSc Paula Loughnane	Children's Health Ireland, Dublin, Ireland
Dr. Paul McLaughlin	Research Dept of Haematology, University College London, UK, Katharine Dormandy Haemophilia and Thrombosis Centre, Royal Free Hospital, London, UK
Melanie Bladen	Haemophilia Center, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, UK, Great Ormond St, Institute of Child Health, University College London, London, UK
Sheila Roche	National Coagulation Centre, St. James's Hospital, Dublin, Ireland
Prof. David Stephensen	Faculty of Medicine, Health and Social Care, Canterbury Christ Church University, UK
Dr. Leo van Vlimmeren	Department of Rehabilitation, Paediatric Physical Therapy, Radboud university medical center, Nijmegen, The Netherlands

Soggetti coinvolti

Ruben Slingerland	Rappresentante del paziente
Ben Beemsterboer	Rappresentante del paziente
Danielle Denissen	Rappresentante del paziente
Onno Jagers	Fisioterapista
Bart Verwoerd	Fisioterapista
Melanie Reimert	Fisioterapista pediatrico
Kristel Eisden	Fisioterapista pediatrico
Kees Gravendeel	Rappresentante della Dutch Haemophilia Patient Society (NVHP)
Dr. Suze Toonders	Rappresentante della Royal Dutch Society for Physiotherapy
Dr. Lize van Vulpen	Rappresentante della Dutch Society of Haemophilia Treating Physicians

Associazioni

European Reference Network | Hematological Diseases (ERN EuroBloodNet)

Amsterdam UMC

Canterbury Christ Church University

KAROLINSKA UNIVERSITY HOSPITAL

Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie
De fysiotherapeuten van Nederland

NHS Royal Free London NHS Foundation Trust

NVHP voor iedereen met een erfelijke stollingsstoornis

Sláinte Leanaí Éireann CHI Children's Health Ireland

UMC Utrecht

Pubblicato dalla European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD) Copyright © European Association for Haemophilia and Allied Disorders. Tutti i diritti riservati. Qualsiasi condivisione, riproduzione o distribuzione di questo report deve includere un'adeguata attribuzione a tutte le parti coinvolte.

Inoltre, è importante riconoscere che la stesura di questo rapporto è stata effettuata dall' European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD).

Per qualsiasi domanda relativa al contenuto, alla riproduzione o all'utilizzo di questo rapporto, si prega di contattare EAHAD all'indirizzo giuliana.giardina@eahad.org

Vi ringraziamo sinceramente per il vostro aiuto nel diffondere efficacemente questo report. La vostra collaborazione è preziosa per garantire una maggiore diffusione e un maggiore impatto dei nostri sforzi.

Data del report: 9 febbraio 2024

EAHAD
European Association for Haemophilia and Allied Disorders