

LA PROFILASSI NELLA VITA REALE

Libera versione in italiano, modificata, da :

Prophylaxis in real life scenarios

K. FISCHER, B. KONKLE, BRODERICK and C. M. KESSLER ,WFH Congress, Melbourne 2014

Riassunto: La profilassi antiemorragica è diventata la terapia standard per la cura delle le persone con grave emofilia A e B. La profilassi primaria, quella iniziata ai orimi episodi emorragici, ha lo scopo di prevenire le emorragie articolari e quindi evitare le alterazioni della struttura e della funzione articolare . In genere , due o tre infusioni alla settimana di fattore VIII o IX sono sufficienti a prevenire le emorragie. La profilassi secondaria, quella iniziata dopo che si è creato il circolo vizioso degli emartri e della artropatia, ha come scopo di evitare la progressione dell'artropatia emofilica.

La profilassi in occasione di eventi particolari,prevede la somministrazione del concentrato allo scopo di evitare sanguinamenti traumatici acuti , in associazione con un trauma chirurgico o fisico . Questo regime migliora l'efficacia dei protocolli di profilassi primaria o secondaria o approcci on-demand alla terapia sostitutiva. Oltre a ridurre la frequenza delle emorragie, la profilassi determina una maggiore fiducia in se stessi, anche per affrontare uno stile di vita più attivo e impegnativo dal punto di vista fisico.

Tuttavia, in realtà , la profilassi dovrebbe essere personalizzata in base alle caratteristiche cliniche del soggetto (frequenza delle emorragie), al profilo farmacocinetico individuale del concentrato somministrato, e al grado di intensità previsto per qualsiasi attività fisica . L'introduzione di concentrati a lunga emivita potrà influenzare il modo in cui verranno realizzate tali regimi di profilassi . Nei seguenti scenari si discuterà di come diversi regimi di profilassi possano essere implementati per proteggere l'individuo dallo sviluppo di complicanze emorragiche acute spontanee o causate e mantenere una migliore qualità della vita . I primi esperimenti di profilassi furono condotti in Svezia nel 1958 dalla Prof.sa Inga Maria Nilsson. Successivamente sono stati condotti numerosi studi osservazionali e quattro studi clinici randomizzati e controllati, 2 nei bambini e 2 negli adulti, in cui si confrontavano gli effetti della profilassi nei confronti del trattamento a domanda. Questi studi hanno dimostrato in maniera inequivocabile che la profilassi impedisce le emorragie e lo sviluppo della conseguente artropatia emofilica . La profilassi , iniziata prima dell'inizio della artropatia è il trattamento raccomandato per tutti i bambini con emofilia A o B grave. Nonostante gli alti costi della profilassi , molti paesi hanno seguito il regime di profilassi sul modello svedese. Questo tipo di profilassi era finalizzato al mantenimento di livelli ematici minimi pari al 1-2 % di fattore VIII/IX utilizzando dosi di 25-40 UI/ kg, tre volte a settimana per l'emofilia A . In Olanda invece, la profilassi è stata introdotta nel 1968, utilizzando dosi più basse , con il solo scopo di evitare le emorragie spontanee, indipendentemente dal livello minimo raggiunto. Anche se il trattamento è stato intensificato nel corso degli anni in entrambi i paesi, la differenza di dosaggio è rimasto considerevole : oggi , un emofilico olandese utilizza 3x1000 UI di FVIII a settimana , mentre un emofilico svedese utilizza 1500-2000 UI a giorni alterni . In entrambi i gruppi, seguiti per decenni, sono stati riportati risultati favorevoli a lungo termine. Poiché non è stato stabilito quale sia il regime ottimale e le pressione economica sui bilanci della sanità è considerevole, è stato sollevato l'interrogativo di quale siano i vantaggi della profilassi ad alto dosaggio.

A tale scopo, è stato condotto uno studio osservazionale per confrontare i risultati a lungo termine e i costi del regime di profilassi a dose intermedia olandese e il regime svedese ad alte dosi nell'emofilia grave.

Pazienti e metodi: tutti i pazienti con grave emofilia (FVIII / IX < 1 %) , nati tra il 1 ° gennaio 1970 e il 1 gennaio 1994 , trattati presso i centri olandesi e svedesi, con accesso continuativo alla cura e di cui si

disponeva dei dati della terapia, erano eleggibili per questo studio . Sono stati esclusi i pazienti con una storia di inibitori. La diagnosi e le emorragie articolari sono stati raccolti dalle cartelle cliniche. Inoltre, l'intera storia trasfusionale, compresi tutti i regimi profilattici utilizzati fino al momento della valutazione, sono stati raccolti.

Sono stati documentati anche i seguenti dati degli ultimi 5 anni prima della valutazione: consumo annuale del concentrato, il numero di ematriti, il numero di visite al centro , i ricoveri ospedalieri , e la perdita di giorni di lavoro / scuola.

Il parametro di valutazione primario era lo stato clinico delle articolazioni, valutato dal fisioterapista del centro, con il punteggio secondo il metodo Haemophilia Joint Health Score (HJHS versione 1.0). Il HJHS si basa sulla valutazione dei gomiti , ginocchia e caviglie . Il punteggio totale varia da 0 , che significa perfetta salute delle articolazioni , a 144 . I parametri di valutazione secondari erano il numero annuo di emorragie articolari , le attività fisiche auto-riferite (Haemophilia Attività List- HAL), un questionario internazionale sulla attività fisica - IPAQ e della qualità di vita correlata (Euroqol - EQ5D) . I costi della terapia e dei giorni persi di lavoro sono stati confrontati con i prezzi olandesi per l'anno 2010 e trasformati in USD (1 € = 1.326 USD) .

Risultati: 78 emofilici olandesi trattati con dose intermedia e 50 emofilici svedesi trattati con dose elevata sono stati arruolati nello studio e valutati durante regolari visite cliniche . I pazienti sono stati valutati a un'età media di 24,5 anni (range 14-37) . La maggioranza (90%) dei pazienti aveva emofilia A. Il trattamento e l'esito secondo il regime profilattico sono riportati nella Tabella 1 . Complessivamente, i regimi profilattici di trattamento erano molto diversi : i pazienti olandesi trattati con il regime intermedio avevano iniziato la profilassi più tardi e avevano utilizzato una dose significativamente inferiore per tutta la vita . L'aderenza alla profilassi durante il periodo di studio era pari al 78 % per gli emofilici olandesi e al 96 % per quelli svedesi. Entrambi i gruppi hanno mostrato livelli di attività fisica normali (dati non riportati) . Le differenze alla fine dello studio erano piccole ma statisticamente significative : i pazienti trattati con il regime intermedio mostravano punteggi leggermente più alti HJHS (mediana 7.0 vs 4.0 punti su 144) e riferivano un numero di emorragie leggermente superiore (7-8 ematriti in 5 anni) e maggiori limitazioni nella vita quotidiana (punteggio HAL di 93/100 rispetto a 99/100) . Queste piccole differenze non hanno determinato una differenza nella qualità della vita e al lavoro . Per il periodo di 5 anni , il costo totale per paziente è stato superiore del 73% per la profilassi alte dosi . Il costo dei concentrati ha rappresentato oltre il 97 % dei costi.

Interpretazione: questo studio ha mostrato un piccolo miglioramento ma statisticamente significativo delle condizioni dei pazienti all'età di 24 anni, in seguito a una dose annuale profilattica doppia. Questo piccolo beneficio è stato osservato in tutti i parametri dello studio, tranne la qualità della vita . Questo dato può dipendere dal limitato effetto clinico della riduzione di un ematrito all'anno o la inadeguatezza del questionario Euroqol a raccogliere piccole differenze. Inoltre, si deve rilevare che queste emorragie articolari sono state trattate in una fase molto precoce , generalmente con una singola infusione di FVIII / IX . Da una prospettiva a lungo termine, si prevede che le differenze dei risultati fra questi due gruppi aumenteranno nei prossimi decenni. Tuttavia , non sappiamo quali saranno le conseguenze cliniche e funzionali di tale aumento .

È la differenza attribuibile unicamente ai diversi regimi terapeutici? Uno dei fattori determinanti il risultato leggermente migliore nel gruppo ad alto dosaggio può essere l'inizio precoce della profilassi , come è stato mostrato in entrambi i due gruppi di pazienti svedesi e olandesi [24,25] .Tuttavia una analisi di regressione multivariata di questi dati suggerisce che l'effetto della dose è più importante dell'effetto dell'inizio della profilassi .

Da un punto di vista della pratica clinica , sarà sempre importante prevenire le emorragie , specialmente nelle articolazioni . Nel complesso, i risultati di questo studio sostengono la necessità di un rapido avvio

della profilassi e di continuare questo trattamento negli adulti con grave emofilia . A livello del singolo paziente , i dati suggeriscono che una percentuale di pazienti stanno bene con profilassi a dose intermedia , mentre altri hanno bisogno di un dosaggio più alto per controllare il loro sanguinamento . Informazioni sulla farmacocinetica insieme alla frequenza del sanguinamento e singole abitudini di vita, come la partecipazione allo sport, possono essere utilizzate per aiutare le decisioni relative al dosaggio della profilassi. Una continua osservazione di questi gruppi fornirà alcune delle risposte necessarie . Fino ad allora , la personalizzazione del trattamento profilattico , compresi i regimi a dosaggio inferiore, appare la strategia di trattamento con il migliore rapporto costo/efficienza.

Profilassi nei pazienti con inibitori

Le infusioni a intervalli regolari di concentrati del fattore carente rappresentano la migliore forma di terapia per prevenire le emorragie in molti pazienti con emofilia . Numerosi studi osservazionali e un studio controllato randomizzato hanno documentato che l'efficacia della profilassi iniziata in età precoce riduce il sanguinamento e previene il danno articolare . Anche quando iniziata in periodi più avanzati della vita, dopo che si è verificato il danno articolare , la terapia profilattica può determinare una notevole riduzione del numero di emorragie nelle articolazioni , anche se i risultati a lungo termine sono ancora limitati. Questi risultati hanno sollevato l'interrogativo se la profilassi potrebbe essere efficace in pazienti emofilici con inibitori del FVIII o FIX . Il problema è stato affrontato in case report , serie di casi , e in studi randomizzati .

I pazienti con emofilia ed inibitori persistenti hanno maggiori probabilità di andare incontro alla artropatia invalidante e altre conseguenze dell'emorragie. Anche se l'uso di agenti bypassanti, fattore VIIa ricombinante (rFVIIa) o complesso protrombinico attivato (APCC) ha migliorato il trattamento dei pazienti con inibitori , questi prodotti non sono così efficaci come la terapia sostitutiva con il fattore carente e le emorragie determinano effetti negativi persistenti . Se la terapia profilattica con agenti bypassanti può prevenire il sanguinamento , c'è la possibilità di un maggior effetto di tale regime terapeutico nella popolazione emofilica con inibitore.

Numerose pubblicazioni hanno riferito sul successo nell'uso di rFVIIa o APCC in regime profilattico , anche se con differenti dosaggi e intervalli di trattamento. In generale, queste pubblicazioni documentano una riduzione delle emorragie, un miglioramento della qualità della vita , e spesso la capacità di affrontare un regime di riabilitazione , anche se in un piccolo numero di pazienti .

Tre studi randomizzati controllati hanno valutato la profilassi nei pazienti con inibitori, uno con rFVIIa e due con APCC [34-36] . Nelle casistiche studiate, costituite in genere da pazienti con una storia di frequenti episodi di sanguinamento , c'è stata una diminuzione significativa degli episodi emorragici durante la profilassi. Non ci sono state complicanze trombotiche e due reazioni allergiche al APCC . In tutti gli studi si è verificata una qualche persistenza delle emorragie, probabilmente a causa della mancanza di correzione del difetto emostatico da parte di questi agenti bypassando e per la gravità dell'artropatia nelle popolazioni di pazienti studiate.

Nello studio con il rFVIIa , i pazienti che sanguinavano frequentemente (> 12 volte nel corso degli ultimi 3 mesi) sono stati randomizzati a ricevere rFVIIa 90mcg/kg o 270mcg/kg una volta al giorno per 3 mesi. La frequenza di emorragie durante la fase di profilassi è stata confrontata con quella riportata nei 3 mesi prima e dopo il periodo di 3 mesi in profilassi. Durante i periodi di trattamento non- profilattico , i soggetti hanno usato il loro trattamento standard con rFVIIa o altre terapie . Durante la terapia profilattica , i 22 soggetti hanno sperimentato una diminuzione del 45% e il 59 % di sanguinamento con entrambi i dosaggi di 90 e 270 mcg/kg, rispettivamente , che era principalmente sanguinamento articolare . La frequenza di sanguinamento è risultata ridotta anche durante i tre mesi di follow-up .

Lo studio Pro- FEIBA è stato condotto secondo un disegno crossover , dove sono stati randomizzati pazienti con inibitori ad alto titolo a ricevere terapia profilattica APCC a 85U/kg in tre giorni non consecutivi alla settimana oppure on demand per 6 mesi. Poi dopo un periodo di terapia on - demand per 3 mesi , hanno effettuato il passaggio al braccio di trattamento opposto . Nei 26 pazienti che hanno completato entrambi i trattamenti , c'è stata una riduzione generale di tutti i sanguinamenti pari al 62% e una riduzione del 61 % degli ematriti nel gruppo della profilassi rispetto al braccio on- demand. Così come nello studio con il rFVIIa , c'era un miglioramento di qualità della vita a breve termine, come una diminuzione delle visite in ospedale e dei giorni di assenza dalla scuola e dal lavoro.

Più recentemente , in uno studio aperto randomizzato il trattamento con APCC a 85U/kg a giorni alterni è stato confrontato con la terapia on -demand . I 17 pazienti che hanno ricevuto la profilassi avevano una riduzione della frequenza annuale di emorragie a 7,9/anno rispetto a 28,7/anno nel braccio di trattamento on-demand.

Non c'è un accordo unanime sulla profilassi per i pazienti con inibitori. I regimi sono molto costosi e , per rFVIIa , trattamento è intenso . Le opzioni di trattamento fino ad oggi non eliminano completamente le emorragie ; questo è il motivo per cui la profilassi è stata applicata a gruppi di pazienti con inibitore ben definiti. Una indicazione precisa potrebbero essere i pazienti che hanno sviluppato l'inibitore di recente nei quali la profilassi potrebbero prevenire le emorragie in attesa della risposta alla immunotolleranza (ITI). Questo approccio terapeutico è stato generalmente applicato ai periodi prima di iniziare ITI e nei regimi di ITI che utilizzano la bassa dose. La profilassi con agenti bypassanti faceva parte dei primi regimi di ITI, compreso il protocollo di Bonn. Tuttavia, nello studio internazionale sulla ITI, dove la profilassi è stata lasciata al giudizio del ricercatore , solo il 9 % dei pazienti hanno ricevuto la profilassi con agenti bypassanti . Questo può essere dovuto ,almeno in parte , al fatto che il fattore VIII infuso mantiene un effetto emostatico anche in presenza dell' inibitore . I pazienti con emorragie frequenti sono un altro gruppo in cui l'applicazione della profilassi può tradursi in un miglioramento significativo in termini di funzionalità e qualità della vita . Questi sono i pazienti più frequenti nei case reports e negli studi clinici randomizzati . Il dosaggio può essere dedotto dai risultati degli studi clinici randomizzati . Alcuni dati provenienti da uno studio osservazionale retrospettivo suggeriscono che il rFVIIa infuso meno frequentemente che ogni giorno può essere efficace se usato come profilassi. Lo studio FENOC documentato una variabilità individuale nella risposta alla APCC vs rFVIIa per il trattamento delle emorragie. Una variazione analoga è probabile per la profilassi e quindi finché non avremo migliori metodi di laboratorio per verificare l'emostasi , sono necessari regimi di dosaggio personalizzati. Il APCC contiene anche FIX e quindi il rFVIIa è preferito nella profilassi nei pazienti affetti da emofilia B con inibitori . Poiché il APCC contiene anche tracce di FVIII , non è generalmente raccomandato nella fase di pre-ITI quando si attende un calo dell'inibitore del fattore VIII.

Nuovi prodotti in via di sviluppo possono causare una terapia più efficace per il trattamento di pazienti con inibitori . Questi includono i concentrati a lunga emivita e nuovi agenti bypassanti. Se siamo in grado di raggiungere una migliore emostasi nei pazienti con emofilia ed inibitori con questi agenti , saranno ottimi candidati per gli studi sulla profilassi .

Emofilia e sport: L'ampia disponibilità di concentrati di fattori della coagulazione per la profilassi ha reso molti sport possibili anche per le persone con dell'emofilia che vivono nei paesi sviluppati . Prima di questo, i rischi percepiti connessi con la maggior parte degli sport , in particolare quelli con il rischio di contatto o di collisione , venivano considerati non accettabili.

Fitness e attività fisica: i primi studi negli emofilici, segnalano danni nel fitness aerobico e di forza , compatibili con la raccomandazione di evitare la partecipazione a questi sports. Molti studi hanno anche riportato una tendenza verso il sovrappeso e l'obesità nei bambini con emofilia. Studi più recenti , tuttavia , in paesi dove la profilassi è diffusa , hanno dimostrato condizioni fisiche di fitness e forza nei bambini con emofilia comparabili a quelle dei loro coetanei sani. Allo stesso modo , alti livelli di attività fisica e di

partecipazione sportiva sono stati recentemente riportati in studi condotti in paesi con ampia disponibilità dei concentrati per la profilassi.

I vantaggi dell'attività fisica e dello sport: i benefici dell'attività fisica sono stati ben descritti nei bambini. Oltre ai benefici a breve termine, vi sono prove sostanziali che l'attività fisica aumenta l'aspettativa di vita e riduce il rischio di un certo numero di malattie croniche. È stato anche dimostrato che una attività fisica regolare è in grado di migliorare il benessere dei bambini e dei giovani. Questi benefici possono essere ancora più importanti negli emofilici per affrontare gli inconvenienti riportati nel fitness aerobica, la forza, e la densità minerale ossea. L'attività fisica e lo sport possono anche avere un ruolo nel mantenimento delle buone condizioni delle articolazioni negli emofilici attraverso il potenziamento della forza muscolare e della propriocezione, anche se manca attualmente la prova di questo.

I rischi della pratica sportiva per i bambini con emofilia: i benefici dello sport e dell'attività fisica nei bambini con emofilia devono essere bilanciati con il rischio di episodi emorragici e la possibilità di effetti dannosi sulle condizioni delle articolazioni. In un recente studio di giovani emofilici negli Stati Uniti, il 60% ha riferito che hanno evitato o limitato l'attività fisica come un modo di gestire la loro malattia. Il rischio percepito di emorragia associato con lo sport, tuttavia, può essere stato sopravvalutato.

Ad oggi tre studi hanno esaminato l'associazione tra attività fisica e l'effetto delle emorragie in bambini con emofilia. Due studi non hanno trovato alcuna associazione tra livello di attività fisica e frequenza delle emorragie o condizioni articolari. Un altro studio che ha esaminato la relazione temporale tra attività fisica ed emorragie, corretto per il livello di fattore nel sangue, ha dimostrato un aumento moderato e transitorio del rischio di sanguinamento associato all'attività fisica vigorosa.

Dal momento che la percentuale di tempo trascorso in attività vigorosa di solito è relativamente piccola rispetto al numero totale di ore in una settimana, l'aumento assoluto del rischio associato con l'attività fisica è probabile che sia piccolo. È possibile, tuttavia, che l'attività sportiva determini una alterazione delle condizioni delle articolazioni, in assenza di sanguinamenti clinicamente rilevabili. Ad oggi, questa associazione non è stata determinata. Come previsto, i tassi di emorragia sono inversamente proporzionali ai livelli di attività del fattore di coagulazione preesistente.

Mentre la segnalazione del rischio relativo può aiutare gli emofilici a bilanciare i benefici e i rischi della partecipazione sportiva, la valutazione del rischio emorragico va oltre una semplice valutazione statistica. Tutti i sanguinamenti non sono uguali. Prendiamo l'esempio di un adolescente che vuole giocare a rugby. Mentre il transitorio aumento del rischio di emorragia con questo sport è paragonabile a uno sport come il pattinaggio su ghiaccio, la possibilità di un grave sanguinamento intracerebrale è probabilmente maggiore nel rugby quindi questo rischio potrebbe essere considerato inaccettabile nei confronti del pattinaggio su ghiaccio che ha lo stesso rischio relativo.

Mitigazione del rischio di deterioramento articolare e episodi emorragici con lo sport

Profilassi: l'unica strategia basata sulle evidenze per ridurre gli episodi di sanguinamento nello sport è la somministrazione profilattica di fattore della coagulazione. Per ogni aumento dell'1% del livello fattore di coagulazione, vi è una riduzione del 2% del rischio di emorragia. C'è ancora dibattito per quanto riguarda il regime e il dosaggio della profilassi ottimale. In pratica, molti emofilici programmano la loro profilassi in periodi di alta attività o lo sport. L'efficacia e il rapporto costo- efficacia di questo approccio rispetto a regimi di dosaggio di profilassi standard, deve essere ulteriormente valutato in un trial randomizzato di controllo. Purtroppo, gran parte della popolazione mondiale non ha ancora accesso ai concentrati per la profilassi, e questo si riflette sui bassi tassi di partecipazione sportiva e i bassi livelli di fitness tra gli emofilici di questi paesi. L'impatto dei prodotti a lunga emivita, attualmente in fase di sperimentazione clinica, è motivo di ottimismo per gli emofilici che praticano lo sport. La riduzione del rischio emorragico associato ad un aumento del livello di fattore precedentemente osservato con prodotti ad emivita più breve è probabilmente mantenuto per un periodo più lungo. Questo dovrà essere verificato

empiricamente e sono necessari studi futuri che esaminino il ruolo dei prodotti ad azione prolungata in emofilici che siano fisicamente attivi .

Mantenere il peso corporeo ottimale: Sovrappeso e obesità sono associati ad un più rapido declino delle condizioni delle articolazioni in giovani maschi affetti da emofilia . Uno studio longitudinale durato 10 anni che ha coinvolto più di 6000 maschi affetti da emofilia grave di età inferiore ai 21 anni, ha dimostrato un aumento significativo della limitazione della escursione articolare in coloro che erano in sovrappeso e obesi rispetto a quelli con un Indice di massa corporea (BMI) normale. Mantenere il peso corporeo entro il normale range appare quindi importante per ridurre al minimo il rischio di deterioramento articolare .

Altre strategie di prevenzione degli infortuni: a parte la profilassi , attualmente non esistono strategie di prevenzione degli infortuni sportivi, provate scientificamente, per i bambini affetti da emofilia . Mentre ematriti possono verificarsi anche in assenza di alterazioni articolari acute , la prevenzione delle lesioni sportive è fondamentale. I consigli per i bambini affetti da emofilia sono dunque basati sulle linee guida in bambini sani e ci sono relativamente poche strategie di prevenzione delle lesioni basate sull'evidenza in bambini e adolescenti emofilici.

Fino ad oggi , la ricerca sulla prevenzione degli infortuni sportivi in giovani popolazioni sane è concentrata in gran parte l'uso di dispositivi di protezione e programmi di formazione . C'è stata poca enfasi sui cambiamenti delle regole e cambiamenti comportamentali nella ricerca di prevenire gli infortuni sportivi . L'altra limitazione nella ricerca di prevenzione delle lesioni è che la maggior parte degli interventi sono stati diretti ad una particolare popolazione sportiva o prevenire una particolare lesione , per esempio , programmi di prevenzione della lesione del legamento crociato anteriore. Questo rende difficile l'elaborazione e la diffusione di strategie di prevenzione degli infortuni, basate su dati scientifici. I programmi di addestramento propriocettivi e neuromuscolari hanno dimostrato di ridurre le lesioni dell'arto inferiore nello sport. Studi randomizzati e controllati che coinvolgono l'addestramento bilanciato da solo o in combinazione con allenamento di forza e pliometrico , hanno mostrato una diminuzione significativa dei traumi agli arti inferiori in adolescenti e giovani adulti, con programmi di formazione che vanno da una volta alla settimana a sette volte alla settimana per una durata di 3-12 mesi. Mentre questi programmi di formazione riducono gli infortuni durante il periodo dello studio, l'incidenza degli infortuni spesso torna ai livelli precedenti lo studio, a seguito della sua conclusione degli studi, evidenziando la difficoltà di stabilire strategie efficaci di addestramento nella pratica.

Mezzi di protezione hanno un ruolo importante per gli emofilici che praticano in alcuni sport . Ci sono due grandi categorie di dispositivi di protezione che riducono il rischio di lesioni . Un tipo è la stabilizzazione dell'articolazione , ad esempio ,il bendaggio della caviglia con rinforzo , mentre l'altro tipo è progettato per disperdere le forze di contatto , per esempio, parastinchi e caschi da bicicletta . Mentre non vi sono prove per entrambi i tipi di attrezzature di protezione nella prevenzione degli infortuni sportivi , la difficoltà sta nel modificare il comportamento per garantire l'utilizzo di questa apparecchiatura attraverso l'istruzione e altre strategie . L'uso del casco ha dimostrato di ridurre significativamente il rischio di lesioni alla testa nello sci ma ancora solo una piccola parte degli sciatori usa il casco.

C'è stata poca ricerca nell'esaminare il ruolo del comportamento nella prevenzione degli infortuni sportivi. Nonostante la crescente evidenza di una serie di strategie di prevenzione delle lesioni , il cambiamento comportamentale da parte dello sportivo , l'allenatore e, talvolta, l'arbitro è necessario per evitare le lesioni.

Sommario: la partecipazione sicura allo sport per gli emofilici implica di bilanciare i benefici e i rischi di attività particolari e, ove possibile , di assicurare adeguati livelli dei fattori della coagulazione nel sangue . L'attenzione ora dovrebbe essere rivolta al ruolo delle strategie di prevenzione infortuni , tra cui i programmi di profilassi ottimali , dispositivi di protezione e programmi di esercitazioni pre-partecipazione sul rischio emorragico e assicurare che strategie valide a prevenire i traumi siano adottate a livello comunitario.