



JAY LUCKEY
USA
Hemofilia B con inhibidores

Hay que actuar
**en la salud
articular**

**Actúa con
fisioterapia**

NUEVO  **YO**®


novo nordisk®

KOUYA SAKUMA
Japon
Hémophilie A



Índice

Introducción

Resumen breve de la hemofilia

- Herencia de la hemofilia
- Síntomas de la hemofilia
- Tratamiento de la hemofilia
- Inhibidores
- Tratamiento integral de la hemofilia

Fisiopatología de la hemartrosis y la artropatía

Importancia de la fisioterapia en la hemofilia

Evaluación de las articulaciones en las personas con hemofilia

Tratamiento de la artropatía en las personas con hemofilia

- Tratamiento de los episodios hemorrágicos
- Fisioterapia
- Control del dolor artropático: analgésicos
- Cirugía ortopédica programada (fisioterapia antes y después de la intervención)

Deportes

Glosario de términos

Recursos útiles, incluidos recursos en Internet y lecturas recomendadas

Bibliografía

**Hay que actuar
en la salud
articular**

Introducción

La hemofilia es un trastorno hereditario infrecuente pero grave que altera la coagulación de la sangre

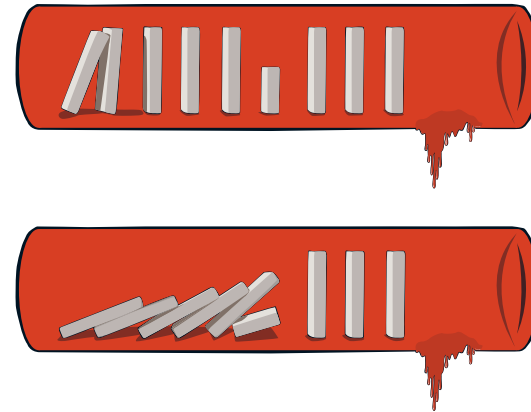
Los varones y los niños con hemofilia tienen riesgo de hemorragias en las articulaciones, especialmente en las rodillas, los tobillos y los codos. Las hemorragias articulares son dolorosas y disminuyen la movilidad y, con el tiempo, los múltiples episodios de hemorragia pueden causar un daño articular progresivo y permanente.

La fisioterapia es importante para ayudar a las personas con hemofilia a recuperarse de las hemorragias articulares. Un programa de ejercicio bien diseñado ayuda a los pacientes a mantener las articulaciones sanas, aliviar el dolor y reducir el riesgo de episodios futuros de hemorragia. Lo ideal es que el fisioterapeuta especializado evalúe el estado físico del paciente y elabore un programa para satisfacer sus necesidades.

Este folleto aporta una introducción al tratamiento actual de la hemofilia y las aplicaciones de la fisioterapia. Está dirigido a profesionales de la salud.

Figura 1: Efecto de la carencia de un factor de la coagulación en la hemofilia.

El proceso normal de la coagulación es en realidad una secuencia de acontecimientos, en la que cada uno desencadena el siguiente y finalmente se forma un coágulo donde es necesario. Por desgracia, si falta un paso, o factor, de esta secuencia (denominada a veces cascada), puede que la propia coagulación no ocurra adecuadamente. Piense en una fila de fichas de dominó: si una no puede golpear la siguiente, la secuencia se detiene.



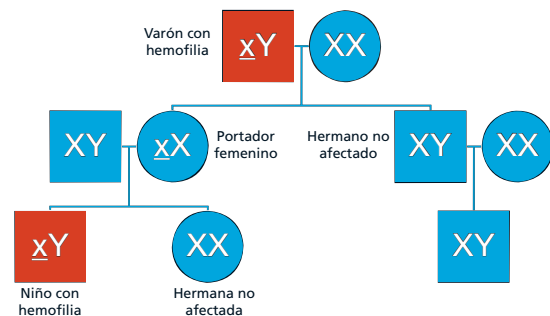
Resumen breve de la hemofilia

La hemofilia es un trastorno hereditario en el que se altera la coagulación de la sangre.¹ En la coagulación normal de la sangre, 13 proteínas diferentes —los factores de la coagulación— trabajan juntos para formar un coágulo. Esta serie de acontecimientos se conoce como cascada de la coagulación. En las personas con hemofilia hay un factor de la coagulación que falta o está disminuido, por lo que los coágulos de sangre no se forman correctamente (Figura 1). Esto motiva que las hemorragias sean más duraderas y más difíciles de controlar de lo normal.

Herencia de la hemofilia

Aproximadamente 400.000 personas padecen hemofilia en todo el mundo.¹ La hemofilia A es la forma más frecuente, ya que afecta al 80% de todos los pacientes, y se debe a la carencia de factor VIII (FVIII). La hemofilia B está causada por la falta de factor IX (FIX) y afecta al 20% de las personas hemofílicas. Los genes de los factores VIII y IX están localizados en el cromosoma X, motivo por el cual la inmensa mayoría de las personas con hemofilia son varones. Un varón con hemofilia puede pasar el gen afectado a su hija no afectada, que se conoce como portadora y, a través de ella, a su nieto (Figura 2).

Figura 2: Tipo de herencia característico de la hemofilia que muestra cómo se pasa un gen de la hemofilia (x) del abuelo al nieto a través de una hija portadora.



*El tratamiento de inducción de inmunotolerancia es la forma más habitual de eliminar inhibidores del factor de la coagulación. Consiste en administrar dosis múltiples del factor VIII o IX durante un tiempo (unos meses hasta tres años). Si da resultado, el proceso reduce la reacción inmunitaria al factor de coagulación administrado y elimina el inhibidor.

Síntomas de la hemofilia

Las personas con hemofilia no sangran más de lo normal, pero las hemorragias son más prolongadas y tardan más tiempo en parar. La intensidad de los síntomas depende de las concentraciones del factor de coagulación del paciente: concentraciones inferiores al 1% de las normales de FVIII o FIX se asocian a una enfermedad grave, mientras que concentraciones mayores se asocian a síntomas moderados (1%- 5%) o leves (> 5%).¹ Las personas con hemofilia grave tienen tendencia a la equimosis, las hemorragias espontáneas o las hemorragias excesivas después de una intervención quirúrgica o lesión.¹ También son propensas a las hemorragias articulares; la mayoría de las hemorragias que se producen en articulaciones se conocen como hemartrosis.² Con el tiempo, la hemorragia acumulada en las articulaciones puede dañar a largo plazo la estructura y la función articulares, lo que se denomina artropatía hemofílica (véase más adelante).

Tratamiento médico de la hemofilia

Las opciones de tratamiento son la reposición del factor de coagulación que falta, FVIII o FIX, que puede administrarse cuando se produce un episodio hemorrágico (tratamiento a demanda) o con intervalos regulares para prevenir activamente las hemorragias (tratamiento profiláctico).¹ Se considera que la profilaxis es el tratamiento de referencia, pero no siempre está disponible o es adecuado para el paciente individual. El factor de coagulación que se repone puede ser recombinante (elaborado mediante ingeniería genética) o procedente de hemoderivados (derivado del plasma).

Muchos pacientes con hemofilia aprenden a administrarse el factor de coagulación en casa, el trabajo o el colegio.

Inhibidores

El desarrollo de inhibidores (anticuerpos) del tratamiento con factores de la coagulación es una complicación infrecuente pero grave que reduce la eficacia del tratamiento de la hemofilia. Los factores de riesgo de inhibidores son la intensidad y el tipo de hemofilia, los antecedentes familiares, factores genéticos, ambientales y la exposición al tratamiento con factores de la coagulación.³ Los episodios hemorrágicos son más difíciles de tratar en los pacientes con inhibidores. Las opciones de tratamiento son dosis más altas de los factores de coagulación VIII o IX, inducción de inmunotolerancia y los denominados fármacos de derivación (agentes de *by-pass*).

Tratamiento integral de la hemofilia

Lo ideal es tratar a las personas con hemofilia en centros especializados de asistencia integral.¹ Los centros deben estar dotados de hematólogos, personal de enfermería y fisioterapeutas especializados y asistentes sociales. Estos centros tienen acceso a servicios de laboratorio y tratamiento con factores de la coagulación, y pueden consultar a especialistas cuando es necesario (p. ej., cirujanos ortopédicos, dentistas, terapeutas ocupacionales y especialistas en enfermedades infecciosas).

LAS HEMORRAGIAS GRAVES DEBEN TRATARSE SIEMPRE EN EL HOSPITAL



ANIL ÖZCAN
Turquia
Hemofilia A

Fisiopatología de la hemartrosis y la artropatía

La hemorragia en las articulaciones (hemartrosis) y la lesión articular posterior (artropatía) son los episodios hemorrágicos más frecuentes observados en la hemofilia. En la edad adulta, cerca del 23% de los pacientes con hemofilia A grave presenta una o más “articulaciones diana” que entrañan un mayor riesgo de hemorragias recurrentes.⁴ Una articulación diana es aquella que se caracteriza por hemorragias repetidas, disminución de la función y aumento del daño articular.⁵ Esta artropatía se origina cuando se producen varias hemorragias en la misma articulación durante unas semanas y no se recupera la función original de la articulación entre los episodios hemorrágicos.⁵ “Artropatía” es un término general para la degeneración o destrucción de una o más articulaciones del cuerpo. Muchos factores y procesos pueden provocar artropatía, como hemorragias, infección e inflamación articulares.

Las articulaciones afectadas por la artropatía son las articulaciones sinoviales, unas articulaciones que hacen posible el movimiento en el punto de contacto de los huesos que se articulan. Las rodillas, los codos y los tobillos alojan el 80%-90% de las hemorragias articulares^{6,7} (Figura 3). Aunque la rodilla suele ser la articulación más afectada, la investigación en el Reino Unido ha revelado que las hemorragias en el tobillo y el codo son cada vez más frecuentes.⁸ Algunas observaciones recientes indican que los pacientes con hemofilia que no sufren ninguna hemorragia articular o solo unas cuantas pueden padecer artropatía, lo que da a entender que los episodios hemorrágicos subclínicos pueden dañar las articulaciones.²

Figura 3: Localización de las hemorragias en diferentes articulaciones^{6,7}

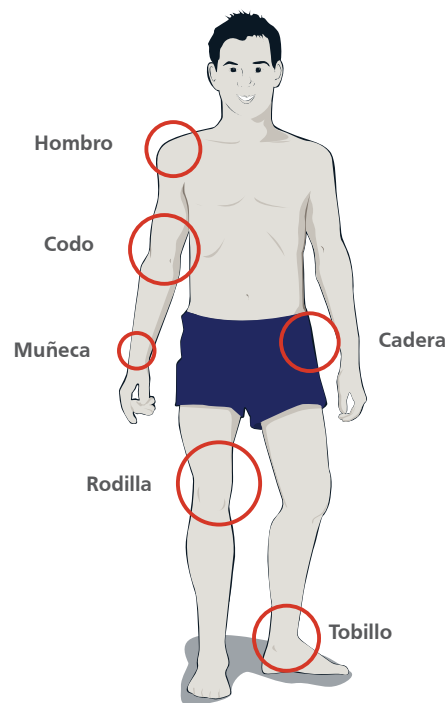


Figura 4: Desarrollo de la artropatía hemofílica



El desarrollo de la artropatía hemofílica (Figura 4) parece incluir degeneración del cartílago y el hueso y una inflamación de la membrana sinovial denominada sinovitis.⁹ Sin el tratamiento adecuado, se crea un círculo vicioso de hemorragia, inflamación, daño y más hemorragias. La proliferación de la membrana sinovial (revestimiento de la articulación) en respuesta a la sangre en el interior de la articulación origina un tejido inflamado y frágil que tienen más riesgo de hemorragias posteriores. La destrucción del cartílago produce articulaciones artríticas y fibróticas que son dolorosas y tienen menor amplitud del movimiento. A más largo plazo, el daño articular afecta

negativamente a la movilidad, las actividades cotidianas y la calidad de vida de la persona y puede requerir cirugía ortopédica programada.¹

A pesar de los avances en el tratamiento y la asistencia, la hemorragia articular y la artropatía siguen siendo una de las complicaciones más frecuentes de la hemofilia y constituyen un motivo de preocupación importante para los profesionales de la salud y los pacientes.⁹

**Hay que actuar
en la salud
articular**

Importancia de la fisioterapia en la hemofilia

La fisioterapia es un componente esencial del tratamiento de los pacientes con hemofilia^{10,11}

Los programas de ejercicio ayudan a recuperarse de una hemorragia muscular o articular y a prevenir episodios hemorrágicos en el futuro.¹²

El objetivo general de la fisioterapia en la hemofilia es restablecer la función motora normal. Los objetivos concretos son:

- Mantener sanas las articulaciones y evitar la deformidad^{5,13}
- Aliviar el dolor⁵
- Aumentar la función manteniendo la amplitud del movimiento (ADM)⁵
- Aumentar la fuerza muscular para reducir al mínimo la posibilidad de hemorragia⁵
- Mejorar el equilibrio y la cinestesia, lo que ayuda a evitar lesiones^{5,12}
- Ayudar a la persona a mantenerse en buena forma, activa y a tener un peso saludable.^{1,5}

Los fisioterapeutas deben estar especializados para tratar a los pacientes con hemofilia.¹² Hay que tener mucho cuidado para no causar una hemorragia o agravar los síntomas durante la exploración o el ejercicio. Por ejemplo, el fisioterapeuta debe manipular con cuidado al paciente y confirmar que se ha administrado el tratamiento de reposición del factor antes de la sesión, si es necesario.¹⁴

La fisioterapia también se utiliza para facilitar la recuperación de procedimientos quirúrgicos, en especial la cirugía ortopédica programada (COP) también denominada cirugía ortopédica electiva.¹¹ La fisioterapia pre y postoperatoria es esencial para optimizar los resultados de la COP.^{11,15,16}

Evaluación de las articulaciones en los pacientes con hemofilia

Los pacientes con hemofilia deben someterse a una evaluación regular (anual) de las articulaciones. La evaluación continua permite al fisioterapeuta.¹⁵

- Detectar el deterioro de la enfermedad articular
- Detectar el fracaso del tratamiento actual
- Determinar si se precisan opciones de tratamiento alternativas.

Es importante evaluar la progresión de la enfermedad determinando marcadores como la frecuencia de las hemorragias, el dolor, el grado de inflamación/sinovitis, la amplitud del movimiento, la crepitación, la potencia muscular, el equilibrio y la marcha.¹⁵ La Puntuación de la salud de las articulaciones en la hemofilia (HJHS) –uno de los instrumentos principales utilizados para evaluar el estado articular en los niños– está concebido para ser utilizado por fisioterapeutas especializados.^{17,18} Se ha demostrado recientemente que la HJHS es un 74% más eficaz que la escala de exploración física de la World Federation of Haemophilia para diferenciar a los niños que reciben tratamiento profiláctico de los tratados a demanda.¹⁸ Como previene las hemorragias, los niños que reciben profilaxis suelen tener un estado articular generalmente mejor que los que reciben tratamiento a demanda para las hemorragias.

Tabla 1: Instrumentos de evaluación funcional y física especiales para la hemofilia

Sistema	Descripción
Puntuación de la salud de las articulaciones en la hemofilia (HJHS)	La HJHS es un instrumento de evaluación diseñado para medir la estructura y la función de las articulaciones. Es sensible a las alteraciones articulares incipientes, explica el desarrollo normal en niños y es fiable y fácil de complementar. ¹⁹ El instrumento se diseñó para sustituir a la escala ortopédica de la World Federation of Haemophilia ²⁰ e incorpora el uso generalizado de profilaxis con reposición de factores, que requiere una medición más sensible de la salud articular. ¹⁸ Se ha concebido primordialmente para niños y adolescentes de 4-18 años con hemofilia y alteración articular leve (p. ej., tratados con profilaxis). Aún no se ha estudiado adecuadamente para uso en adultos, en una enfermedad articular más grave o en niños muy pequeños.
Escala de exploración física (PE)	La escala PE evalúa la exploración física y la capacidad funcional valorando la amplitud del movimiento (ADM), la deformidad articular, la inflamación, la crepitación, la atrofia y la inestabilidad en los tobillos, las rodillas y los codos. La marcha, la fuerza y dolor se pueden evaluar también mediante otros sistemas de puntuación. ²¹ La escala de PE fue creada por la WFH. Se ha diseñado fundamentalmente para adultos y niños con artropatía establecida. Quizá no sea adecuada para personas con artropatía leve, como las tratadas con profilaxis prolongada, ya que es insensible a las anomalías articulares leves.
Puntuación de la independencia funcional en la hemofilia (FISH)	La FISH es un instrumento de evaluación basado en el rendimiento que mide objetivamente la capacidad funcional de una persona. ²² Pretende determinar lo que hace realmente la persona discapacitada; se puede usar para evaluar los cambios en la independencia funcional a lo largo del tiempo, o después de una intervención terapéutica. Se ha desarrollado y validado en un grupo de pacientes con artropatía significativa. Por consiguiente, sería útil en los adolescentes y los adultos que no han tenido acceso a la profilaxis.
Lista de actividades en la hemofilia (HAL)	La HAL mide la repercusión de la hemofilia en las capacidades funcionales autopercebidas en adultos. ²³ Incluye preguntas de elección múltiple en siete dominios, a saber, funciones de las piernas y los brazos, tareas domésticas y actividades de ocio y deportes.
Lista pediátrica de actividades en la hemofilia (PedHAL)	La PedHAL es similar a la HAL y mide la repercusión de la hemofilia en las capacidades funcionales autopercebidas en niños. ²⁴

Los sistemas disponibles de puntuación funcional y física que pueden emplearse para evaluar el estado de las articulaciones en la hemofilia se resumen en la Tabla 1. Estas escalas especializadas deben ser utilizadas por fisioterapeutas y otros profesionales de la salud que atienden habitualmente a pacientes con hemofilia y tienen experiencia en el uso de estas evaluaciones.

Lista de comprobación sencilla para evaluar el estado de las articulaciones

Se ha creado una lista de comprobación para que fisioterapeutas y otros profesionales de la salud no especializados vigilen el estado de las articulaciones de sus pacientes. Esta lista formula una serie de preguntas sobre la articulación y combina la puntuación del estado de las articulaciones y una evaluación simple de los cambios a lo largo del tiempo. La lista de comprobación es una evaluación subjetiva que tiene por objeto ayudar a identificar con rapidez cualquier cambio en la función basándose en las observaciones de fisioterapeutas y otros profesionales sanitarios no especializados (Figura 5).**

Figura 5: Lista de comprobación del estado de las articulaciones

Comprobación del estado de las articulaciones

Comprobación en pacientes con hemofilia

Utilice esta lista para evaluar periódicamente el estado de las articulaciones de sus pacientes y comprobar si ha habido algún cambio. Se ideal es hacerlo cada vez que vea al paciente. El objetivo es ayudarle a saber con prontitud si es necesario enviar al paciente a un fisioterapeuta especializado para que haga una evaluación. Vea el dibujo una descripción de este instrumento y lo que puede, y no puede hacer. Antes de empezar la revisión, compruebe que hay signos de una hemorragia activa en la circulación. Si los hay, suspenda la exploración y asegúrese de que el paciente reciba un tratamiento adecuado.

Datos de los pacientes

Nombre:	
Nombre de ID del hospital:	Fecha de nacimiento: / /
Fecha de la evaluación anterior (si se conectó):	Fecha de hoy: / /

1. Identifique las articulaciones

Marque o numere las articulaciones que está explorando en el diagrama siguiente

- Utilice los números si explora más de una articulación
- Use otra hoja si explora más de 3 articulaciones

3. ¿Remisión del paciente?

Debe considerar el estado del paciente a un fisioterapeuta especializado para una evaluación si:

- Cualquier articulación se puntúa como "1" o más en cualquier categoría (inflamación, dolor, extensión y flexión o facilidad de movimiento)
- Dato representa un empeoramiento de la enfermedad articular desde la última evaluación

Compare las puntuaciones actuales con las puntuaciones de las articulaciones individuales de la evaluación anterior para comprobar si ha habido algún cambio en el estado de las articulaciones.

2. Evalúe al paciente

Preguntas de la lista para:	Asent 1	Asent 2	Asent 3
¿Está inflamada la articulación?	Si / No	Si / No	Si / No
En caso afirmativo, ¿cuánto tiempo lleva inflamada?			
¿Cuál es la intensidad de la inflamación?	0 / 1 / 2	0 / 1 / 2	0 / 1 / 2
Puntuación: (0) sin inflamación; (1) está moderadamente inflamada; (2) está muy inflamada y tensa			
¿Duele la articulación?	Yes / No	Yes / No	Yes / No
En caso afirmativo, ¿cuánto tiempo lleva doliendo?			
¿Debto tomar analgésicos para combatir el dolor?	Yes / No	Yes / No	Yes / No
En caso afirmativo, ¿cuál analgésico?			
¿Cuál es la intensidad del dolor?	0 / 1 / 2	0 / 1 / 2	0 / 1 / 2
Puntuación: (0) sin dolor; (1) dolor leve con la palpación o una molestia leve de la articulación; (2) dolor intenso que provoca reticencia o resistencia de la extremidad			
¿Cuánto es mayor el dolor durante el día?			
Indique en la gráfica (siguiente) cómo varía el dolor durante el día			
Para la rodilla y el codo ¿Puede extender completamente la articulación?	Si / No	Si / No	Si / No
En comparación con la articulación contralateral ¿sana, ¿es la extensión?	0 / 1	0 / 1	0 / 1
Puntuación: (0) idéntica a otra articulación; (1) peor que en la otra articulación			
Para la rodilla o el codo ¿Puede flexionar completamente la articulación?	Si / No	Si / No	Si / No
En comparación con la articulación contralateral ¿sana, ¿es la flexión?	0 / 1	0 / 1	0 / 1
Puntuación: (0) idéntica que en la otra articulación; (1) peor que en la otra articulación			
Para el hombro, la muñeca, la cadera o el tobillo ¿Se mueve la articulación con facilidad?	Si / No	Si / No	Si / No
En comparación con la articulación contralateral ¿sana, ¿se mueve la articulación?	0 / 1	0 / 1	0 / 1
Puntuación: (0) con la misma facilidad que la sana; (1) con menos facilidad que la sana			

changing possibilities
in haemophilia®

Tratamiento de la artropatía en los pacientes con hemofilia

Tratamiento de los episodios hemorrágicos

Es importante un tratamiento eficaz y oportuno de las hemorragias articulares para prevenir o limitar la artropatía.⁶

Las opciones de tratamiento para las hemorragias articulares son:²

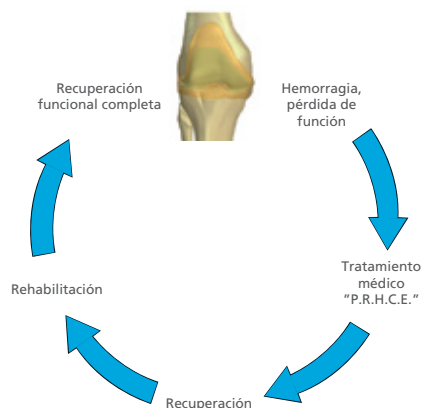
- Administración de factor de coagulación o fármacos de *by-pass*, preferiblemente en las 2 horas siguientes al iniciarse la hemartrosis, e infusiones frecuentes en las horas siguientes hasta que la hemorragia se resuelva
- Reposo a corto plazo de la articulación y aplicación de bolsas de hielo (**P.R.H.C.E.**) (véase el recuadro)
- Aspiración de la sangre de la articulación (artrocentesis), después de la administración del factor de coagulación, en caso de hemorragias profusas.

- **PROTECCIÓN** – tome precauciones para proteger la lesión de una sobrecarga excesiva quizá utilizando un cabestrillo o muletas.
- **REPOSO** – deje reposar la articulación durante al menos 24 horas o más tiempo.
- **HIELO** – la aplicación de hielo ayuda a aliviar el dolor. Envuelva hielo picado en una toalla húmeda y aplíquelo durante 10-15 minutos cada dos horas. No aplique NUNCA el hielo directamente en la piel.
- **COMPRESIÓN** – envuelva la articulación lesionada con un vendaje o media de compresión durante las primeras 24 horas. Compruebe cada 2 horas que el vendaje no esté demasiado apretado. La compresión ayuda a controlar el grado de inflamación y puede conseguir una recuperación más rápida.
- **ELEVACIÓN** – debe elevar la zona lesionada para reducir la presión en los vasos sanguíneos locales y disminuir la hemorragia en la zona. La elevación de la zona también ayuda a aumentar el drenaje de los líquidos de la lesión, lo que reduce la inflamación.

**Hay que actuar
en la salud
articular**

La prevención de las hemorragias es la mejor forma de reducir al mínimo el riesgo de artropatía. Se ha comunicado que la reposición profiláctica continua de factores de la coagulación retrasa la evolución natural del daño articular.^{2,25} Los programas de ejercicio para las personas con hemofilia también ayudan a prevenir los episodios hemorrágicos.¹² Los estudios han demostrado que los niños con un aparato locomotor fuerte tienen menos episodios hemorrágicos espontáneos.²⁶ La mejor prevención es restablecer la actividad funcional completa después de los episodios hemorrágicos (Figura 6).

Figura 6: Ciclo de recuperación de un episodio hemorrágico



Fisioterapia de la hemofilia

Los programas de ejercicios de fisioterapia son un componente esencial del tratamiento de las personas con hemofilia.¹⁰ El ejercicio fortalece el músculo, y un músculo potente protege las articulaciones.²⁷ El ejercicio cinestésico (equilibrio) favorece la estabilidad y la función de las articulaciones.¹² El ejercicio de apoyo en carga, mejora la salud ósea en los niños con hemofilia grave, los cuales tienen menor densidad mineral ósea.²⁸ Los programas de ejercicio para las personas con hemofilia se conciben y aplican por una serie de motivos, como:¹¹

- Tratamiento de recuperación reactivo tras una hemorragia muscular, una hemorragia articular (hemartrosis) o una intervención quirúrgica
- Prevención proactiva de los futuros episodios de hemorragia.

Se puede emplear tratamiento conservador, como yeso en serie, aparatos ortopédicos y ortesis (p. ej., plantillas, muletas), para corregir deformidades y apoyar articulaciones dolorosas e inestables.¹ Los pacientes pueden requerir la administración de factores de la coagulación antes de realizar la fisioterapia. Es importante que el fisioterapeuta hable de ello con el Centro de Tratamiento de la Hemofilia, no solo con el paciente. En la Tabla 2 se indica lo que se debe hacer y lo que no se debe hacer en los programas de ejercicio.



ÖMER GÜVERCİN
Turquía
Hemofilia B

Tabla 2: Qué se debe hacer y qué no se debe hacer en los programas de ejercicio para la hemofilia^{7,12}

QUÉ SE DEBE HACER	QUÉ NO SE DEBE HACER
Tratar cualquier hemorragia inmediatamente con factor de coagulación, de ser posible en un plazo de 2 horas, y hasta que la hemorragia se resuelva. ¹	Ejercitar una articulación durante una hemorragia activa.
Dejar un periodo de reposo adecuado para posibilitar la resolución y curación de la hemorragia, y la prevención de una nueva hemorragia precoz.	Evitar la actividad física, ya que ayuda a prevenir las hemorragias articulares.
Establecer un programa de ejercicio para ayudar a los pacientes a recuperar la movilidad después de una hemorragia articular y a prevenir futuras hemorragias.	Reanudar un deporte o actividad tras una hemorragia sin hablar con el CTH (Centro de Tratamiento de Hemofilia).
Incorporar una serie de ejercicios a los programas de rehabilitación.	Practicar deportes de gran impacto o levantar pesos que puedan desencadenar una hemorragia.
Asegurar una cobertura adecuada con factores de coagulación durante el ejercicio.	Olvidarse de ejercitar otras partes del cuerpo en la medida de lo posible mientras mantiene en reposo la articulación que se está curando.
Establecer objetivos funcionales que valoren los progresos adaptados al paciente.	

**Hay que actuar
en la salud
articular**

Tabla 3: Consideraciones para un programa de ejercicio

Consideraciones importantes para elaborar un programa de ejercicio personalizado

- Con supervisión, la mayoría de las personas con hemofilia pueden aprender a hacer ejercicio con seguridad, hayan recibido o no factor de la coagulación
- Es muy importante empezar lentamente y progresar de forma gradual
- Los ejercicios isométricos son útiles para empezar si los músculos están muy débiles o si las articulaciones duelen mucho con el movimiento
- Recomiende al paciente que comunique el dolor y deje de hacer ejercicio si este produce dolor
- El programa de ejercicio debe adaptarse al paciente y sus objetivos funcionales, lo que incluye las actividades cotidianas. El ejercicio debe favorecer la función global y la participación en actividades, no solo la función de una articulación en concreto
- El uso de la gravedad y el peso corporal como resistencia puede ser tan útil como equipos complicados
- Sea consciente del efecto del ejercicio en otras articulaciones, que también pueden tener limitaciones funcionales
- La cinestesia no debe ignorarse
- Sea realista sobre el grado de recuperación de la amplitud del movimiento normal; un objetivo realista del ejercicio puede ser la prevención de un mayor deterioro de la función.

En la Tabla 3 se enumeran las consideraciones importantes para establecer un programa de ejercicio adaptado a las necesidades de las personas con hemofilia.⁷ Siempre se debe consultar a un fisioterapeuta especializado al establecer un nuevo programa para un paciente con hemofilia.

Es importante que el programa de ejercicio para una persona con hemofilia se diseñe teniendo en cuenta sus objetivos funcionales.²⁹ Los objetivos funcionales pueden referirse a reincorporarse al trabajo o el colegio, participar plenamente en las actividades sociales o emprender una nueva actividad deportiva. Hay que recomendar ejercicios y actividades físicas específicos para ayudar a los pacientes a alcanzar sus objetivos, valorando los progresos al determinar el número de objetivos conseguidos.²⁹

Control del dolor artropático: analgésicos

Las personas con hemofilia deben ser capaces de distinguir entre el dolor de la artropatía y el dolor que podría indicar una hemorragia activa¹¹ (véase el recuadro). Es importante que los fisioterapeutas escuchen al paciente cuando refiera dolor durante el ejercicio y no le animen a hacer un ejercicio excesivo.⁷ El paciente es el que mejor conoce su estado. Para controlar el dolor artropático se suelen usar analgésicos. A veces se prescriben opioides cuando el control del dolor es insuficiente con otros fármacos, pero deben evitarse siempre que sea posible.¹

La combinación de analgésicos (con sus diferentes mecanismos de acción) podría ser la forma más eficaz de aliviar el dolor.² Hay que evitar los medicamentos que contienen ácido acetilsalicílico porque pueden empeorar la hemorragia.¹

Como ya hemos señalado, la protección, el reposo, el hielo y la compresión también ayudan a aliviar el dolor de un episodio hemorrágico.

Características del dolor asociado a una hemorragia ³⁰

- Empeora durante un período breve (unas horas)
- No disminuye cuando la articulación se mantienen en reposo
- Se reduce manteniendo la extremidad en una posición flexionada
- Se acompaña de uno o más de los siguientes síntomas:
 - Inflamación palpable de la articulación
 - Calor de la piel sobre la articulación
 - Cambio de color (piel rosa o roja)
 - Sensación de hormigueo
- Disminuye con el tratamiento adecuado con factores de la coagulación.

Cirugía ortopédica programada (fisioterapia antes y después de la intervención)

Cuando se lleva a cabo por un equipo multidisciplinario experimentado y bien equipado, con apoyo adecuado de fisioterapia, la cirugía ortopédica programada (COP) puede practicarse con seguridad en los pacientes con hemofilia, incluso en aquellos que tengan inhibidores.³¹

Los procedimientos de COP ofrecen una serie de efectos beneficiosos a los pacientes con hemofilia.^{32,33}

- Mejoran significativamente la función articular
- Alivian el dolor secundario a artropatía crónica
- Mejoran la disminución de la movilidad debida a alteraciones óseas causadas por osteoporosis, erosión ósea y destrucción del cartílago
- Reducen la frecuencia de episodios hemorrágicos
- Mejoran la calidad de vida

Hay una tendencia a un enfoque más radical de la cirugía en pacientes más jóvenes basándose en la justificación que estos pacientes pueden beneficiarse de una salud física óptima. Además, la musculatura de estos pacientes más jóvenes se encuentra todavía en buen estado y, por tanto, es más fácil de rehabilitar después de una

**Hay que actuar
en la salud
articular**

intervención quirúrgica ortopédica que la de pacientes de más edad.³⁴ En comparación con otros pacientes sometidos a COP, los pacientes con hemofilia suelen ser más jóvenes, presentan un daño articular y de partes blandas mayor y más generalizado, pueden padecer enfermedades médicas concomitantes, por ejemplo, hepatitis C; requieren una rehabilitación postoperatoria más intensiva y están afectados por el dolor de las hemorragias articulares y del daño articular.¹¹

El fisioterapeuta desempeña varias funciones importantes en la preparación para la cirugía (prehabilitación) y en la recuperación postoperatoria (rehabilitación), que se resumen en la Tabla 4.

Los objetivos de la fisioterapia postoperatoria son la recuperación de la fuerza y la amplitud del movimiento, la reeducación de la marcha y la cinestesia, y el mantenimiento de las articulaciones y los músculos afectados.⁷ Hay que considerar la motivación del paciente¹⁶ y la presencia o ausencia de inhibidores³² al decidir el momento de la movilización. La movilización precoz ofrece una mayor amplitud de movimiento después de la intervención, pero puede provocar una hemorragia, sobre todo en los pacientes con inhibidores.^{16,34} La movilización tardía reduce el riesgo de hemorragia, pero puede dificultar la movilidad posterior.³⁶ Para reducir al mínimo el riesgo de hemorragia durante la rehabilitación, la fisioterapia debe programarse para coincidir con la administración del factor de reposición¹¹ o quedar cubierta por la administración del factor antes de la sesión de ejercicio.³¹

Algunos expertos recomiendan el uso de movimiento pasivo continuo (movimiento isométrico) para facilitar la movilización precoz y reducir el riesgo de hemorragia.³⁵

Table 4: Funciones del fisioterapeuta relacionadas con la COP en la hemofilia

Rehabilitación preoperatoria:	Rehabilitación postoperatoria:
<p>Evaluar el cumplimiento de los tratamientos prescritos por el paciente después de la intervención¹⁶</p> <p>Determinar un programa de rehabilitación preoperatoria en preparación para la intervención quirúrgica:¹⁵</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ejercicios preoperatorios para fortalecer los músculos y aumentar la movilidad después de la intervención^{15,35} • Utilización de dispositivos para facilitar la movilidad, como muletas.¹⁵ <p>Predecir la función postoperatoria.¹¹</p> <p>Determinar el plan de rehabilitación postoperatoria.³⁵</p> <p>Asegurar el compromiso de la persona con un programa de ejercicios de rehabilitación postoperatoria.³¹</p>	<p>Apoyar a la persona para llevar a cabo una pauta de ejercicio individualizado para fortalecer los músculos y aumentar la amplitud del movimiento.¹⁵</p> <ul style="list-style-type: none"> • Adaptada a necesidades y la capacidad de la persona⁷ • Con cobertura hemostática adecuada y tratamiento del dolor.¹¹ <p>Iniciar la rehabilitación postoperatoria en el momento oportuno después de la intervención.¹¹</p>

WALID KOBISI
Egipto
Hemofilia A con inhibidores



Deportes

El ejercicio mejora no solo el bienestar físico, sino también el bienestar emocional y social de los niños y adolescentes con hemofilia³⁷

La actividad física ayuda a los niños a desarrollarse social y emocionalmente. En los deportes de competición, aprenden a trabajar en equipo.³⁸ Cuando las personas deciden participar en un deporte que les gusta, ello tiene una serie de efectos beneficiosos, reflejando una mejoría en su salud física y mental, así como en la función de los huesos y las articulaciones.³⁸


Son varios los componentes que constituyen un programa de ejercicio completo y bien equilibrado, como actividades de resistencia o cardiovasculares, fortalecimiento muscular y ejercicios de flexibilidad. El comienzo del ejercicio a una edad temprana crea un hábito arraigado que es beneficioso a lo largo de la vida.³⁸

Al seleccionar actividades deportivas para las personas con hemofilia, la seguridad es una consideración importante: las actividades deben ser apropiadas para la edad y estar supervisadas debidamente.³⁸ Lo ideal es que la actividad se realice

poco después de la administración del factor de la coagulación, aunque el ejercicio resulta seguro incluso sin este tratamiento.⁷ Otras consideraciones de seguridad son el uso de equipos de protección y la elección de programas deportivos organizados y supervisados en lugar de actividades no estructuradas.¹

El libro de la National Hemophilia Foundation “Playing it Safe” cita una serie de actividades deportivas graduadas en función de que puedan recomendarse o no a las personas con hemofilia cuando se realizan con una intensidad adecuada a la forma física y la experiencia del paciente.³⁸ Los deportes de menos riesgo son el tiro con arco, la bicicleta estática, la pesca, el golf, el senderismo, el tai chi y la natación.

Todas las actividades tienen riesgos y beneficios, usted como profesional de la salud debe evaluar al paciente antes de recomendar una actividad nueva o de cambiar de actividad.



VICTOR DA SILVA MELCUNAS
Brasil
Hemofilia A

Indique a su paciente cuándo se debe consultar al especialista

Se debe consultar al especialista siempre que haya dudas sobre el tratamiento o el pronóstico del paciente. Las circunstancias específicas son las siguientes:

- Inicio de un programa de fisioterapia
- Evaluación de la función basal del paciente
- Mala recuperación en respuesta a un programa de fisioterapia
- Mal cumplimiento de una pauta de tratamiento
- Tratamiento insuficiente del dolor
- Al empezar o elegir un deporte o un programa de ejercicio

**Hay que actuar
en la salud
articular**

Glosario y recursos

Glosario de términos	
Fármacos de <i>by-pass</i>	Fármacos o productos procoagulantes diseñados para tratar a pacientes que han desarrollado inhibidores al factor que tienen en déficit.
Factor de coagulación	Una de las trece proteínas implicadas en la cascada de coagulación de la sangre. Los factores que faltan o deficitarios en la hemofilia son el factor VIII (hemofilia A) y el factor IX (hemofilia B).
Cirugía ortopédica programada (COP)	Término que abarca una serie de procedimientos quirúrgicos como la sinovectomía y la artroplastia.
Tratamiento de reposición de factores	En la hemofilia, infusión de factores de la coagulación para reponer el factor que falta o deficitario en el organismo. En la hemofilia A se infunde factor VIII como tratamiento de reposición. En la hemofilia B se utiliza factor IX.
Hemartrosis	Hemorragia en una articulación, sobre todo en una articulación en bisagra (rodilla, tobillo o codo).
Artropatía hemofílica	Daño articular asociado a hemorragias en repetidas en la articulación en las personas con hemofilia. En las fases avanzadas puede erosionar el hueso que rodea la articulación, causando dolor y limitación de la movilidad.
HJHS	Puntuación de la salud de las articulaciones en la hemofilia, un instrumento de evaluación validado de las articulaciones para fisioterapeutas especializados.
Tratamiento de inducción de inmunotolerancia (IIT o TIT)	La forma más habitual de eliminar los inhibidores del factor de coagulación. Consiste en administrar dosis múltiples de los factores VIII o IX durante un tiempo (unos meses a dos años) para eliminar el inhibidor.
Inhibidores	Anticuerpos de la sangre que reaccionan al factor infundido y dificultan la coagulación.
Cinestesia	Percepción de la postura, el movimiento y los cambios en el equilibrio del cuerpo.
Sinovectomía	Extirpación quirúrgica del revestimiento de la membrana sinovial.
Sinovitis	Daño o inflamación de la membrana sinovial, el tejido que reviste el interior de las articulaciones y proporciona lubricación.

Recursos útiles

Directrices para el tratamiento de la hemofilia (2005) - World Federation of Hemophilia. Disponible en www.wfh.org [bajo publicaciones/vídeos]

Tratamiento de las lesiones agudas de partes blandas empleando protección, reposo, y hielo, compresión y elevación. Recomendaciones de la Association of Chartered Physiotherapist in Sports and Exercise Medicine (ACPSM). Disponible en www.acpsm.org

G Blamey y cols. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia - a global perspective. *Haemophilia*, 2010; 16 Suppl 5: p. 136-45

World Federation of Hemophilia. Disponible en www.wfh.org [bajo publicaciones/vídeos > Instrumentos de evaluación]

Mulder K. (2006) World Federation of Hemophilia: Exercises for people with haemophilia. Disponible en www.wfh.org [bajo publicaciones/vídeos]

Publicaciones y otra información del World Federation of Hemophilia Musculoskeletal Committee Disponible en www.wfh.org [bajo recursos > Medical Advisory Board > Musculoskeletal Committee]

National Hemophilia Foundation Playing it Safe: Bleeding Disorders, Sports and Exercise, 2005, New York: National Hemophilia Foundation. Disponible en www.hemophilia.org

Referencias

1. WFH, Guidelines for the Management of Hemophilia 2005.
2. Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Aznar JA, *et al.*, Haemophilia, 2011; 17 Suppl 2: p. 1-23.
3. Oldenburg J, Brackmann HH, and Schwaab R, Haematologica, 2000; 85(10 Suppl): p. 7-13; discussion 13-4.
4. UDC Summary Report of UDC Activity: Treatment/Clinical Characteristics (Hemophilia) [Accessed 03/04/12]. 2012.
5. Mulder K and Llinas A, Haemophilia, 2004; 10 Suppl 4: p. 152-6.
6. Rodriguez-Merchan EC, Haemophilia, 2012; 18(1): p. 8-16.
7. Mulder K, Exercises for people with haemophilia 2006, Montreal, Quebec, Canada: World Federation of Hemophilia.
8. Stephensen D, Tait RC, Brodie N, *et al.*, Haemophilia, 2009; 15(6): p. 1210-4.
9. Valentino LA, J Thromb Haemost, 2010; 8(9): p. 1895-902.
10. Buzzard B and Beeton K, Physiotherapy Management of Haemophilia. 2000, Oxford, UK: Blackwell Science.
11. De Kleijn P, Blamey G, Zourikian N, *et al.*, Haemophilia, 2006; 12 Suppl 3: p. 108-12.
12. Blamey G, Forsyth A, Zourikian N, *et al.*, Haemophilia, 2010; 16 Suppl 5: p. 136-45.
13. Gilbert MS, Musculoskeletal complications of haemophilia: the Joint, 1997; World Federation of Hemophilia: Quebec, Canada.
14. Beeton K and Ryder D, Principles of assessment in haemophilia, in Physiotherapy Management of Haemophilia, B. Buzzard and K. Beeton, Editors. 2000, Blackwell Science: Oxford.
15. Stephensen D, Haemophilia, 2005; 11 Suppl 1: p. 26-9.
16. Jimenez-Yuste V, Rodriguez-Merchan EC, Alvarez MT, *et al.*, Semin Hematol, 2008; 45(2 Suppl 1): p. S64-7.
17. Feldman BM, Funk S, Lundin B, *et al.*, Haemophilia, 2008; 14 Suppl 3: p. 162-9.
18. Feldman BM, Funk SM, Bergstrom BM, *et al.*, Arthritis Care Res (Hoboken), 2011; 63(2): p. 223-30.
19. Hilliard P, Funk S, Zourikian N, *et al.*, Haemophilia, 2006; 12(5): p. 518-25.
20. Gilbert MS, Semin Hematol, 1993; 30(3 Suppl 2): p. 3-6.
21. Manco-Johnson MJ, Nuss R, Funk S, *et al.*, Haemophilia, 2000; 6(6): p. 649-57.
22. Poonnoose PM, Manigandan C, Thomas R, *et al.*, Haemophilia, 2005; 11(6): p. 598-602.
23. van Genderen FR, van Meeteren NL, van der Bom JG, *et al.*, Haemophilia, 2004; 10(5): p. 565-71.
24. Groen WG, van der Net J, Helders PJ, *et al.*, Haemophilia, 2010; 16(2): p. 281-9.
25. Manco-Johnson M, Abshir T, Shapiro A, *et al.*, N Engl J Med, 2007; 357: p. 535-44.
26. Tiktinsky R, Falk B, Heim M, *et al.*, Haemophilia, 2002; 8(1): p. 22-7.
27. Nazzaro AM, Owens S, Hoots WK, *et al.*, Am J Public Health, 2006; 96(9): p. 1618-22.
28. Barnes C, Wong P, Egan B, *et al.*, Pediatrics, 2004; 114(2): p. e177-81.
29. De Kleijn P, Gilbert M, Roosendaal G, *et al.*, Haemophilia, 2004; 10 Suppl 4: p. 157-60.
30. ISTH. Consensus definitions related to the prevention of arthropathy in persons with hemophilia with and without inhibitors: a report from the ISTH Factor VIII/IX Scientific Subcommittee (SSC) Working Party on Definitions in Hemophilia. 2011 23 February 2012; Available from: <http://www.isth.org/default/assets/File/SSC/consensus definitions in hemophilia.pdf>.
31. Caviglia H, Candela M, Galatro G, *et al.*, 2011; 17(6): p. 910-9.
32. Ludlam C, Haemophilia, 2005; 11 Suppl 1: p. 7-10.
33. Luck JV, Jr., Silva M, Rodriguez-Merchan EC, *et al.*, J Am Acad Orthop Surg, 2004; 12(4): p. 234-45.
34. Ingerslev J and Hvid I, Semin Hematol, 2006; 43(1 Suppl 1): p. S23-6.
35. Teitel JM, Carcao M, Lillicrap D, *et al.*, Haemophilia, 2009; 15(1): p. 227-39.
36. Thompson LV, J Orthop Sports Phys Ther, 2002; 32(2): p. 44-57.
37. von Mackensen S, Haemophilia, 2007; 13 Suppl 2: p. 38-43.
38. National Hemophilia Foundation. Playing It Safe: Bleeding Disorders, Sports and Exercise 2005, New York.

**Hay que actuar
en la salud
articular**

“Actúa con fisioterapia” ayuda a conocer mejor cómo la rehabilitación a corto plazo puede ayudar a recuperar la función de las articulaciones después de una hemorragia articular, en sus pacientes con hemofilia.

“ Hay que actuar en la salud articular de las personas que viven con hemofilia ”

Material del programa de apoyo Nuevo Yo®.
Código Interno: MX24PAT00042
No. De Aviso: 2415142002C00779

