



UGR Universidad
del Gran Rosario

TESINA

**presentada para acceder al título de grado de la carrera de
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

Título:

**“Efectos de la rehabilitación kinésica sobre aspectos
musculoesqueléticos en pacientes adultos con hemofilia”**

Autores:

Farioli, María Eugenia - 2933

Rueda, Uriel Alejandro – 3359

Directora:

Lic. Dezotti, Lara

Lugar y Fecha de Presentación:

Rosario, 24 de mayo del 2023

Firma de Autores

RESUMEN

Introducción: La hemofilia es un trastorno hemorrágico que se caracteriza por disminución o ausencia de la actividad procoagulante del factor VIII, en la Hemofilia A (HA), y del factor IX, en la Hemofilia B (HB).

Se trata de una enfermedad en la que el sistema de coagulación no funciona adecuadamente, lo que lleva a que la sangre coagule más lentamente. Es hereditaria y está ligada al sexo (cromosoma X), por lo que la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres.

Las manifestaciones hemorrágicas resultantes de este trastorno, pueden ser espontáneas o bien por un sangrado debido a algún tipo de traumatismo. Es por esto que sería importante analizar los efectos de las distintas intervenciones kinésicas para el tratamiento de dichas afecciones musculoesqueléticas.

Objetivo general: Realizar una revisión bibliográfica acerca de los efectos de las distintas intervenciones kinésicas publicadas para el tratamiento de las afecciones musculoesqueléticas en pacientes con hemofilia.

Métodos: La estrategia de búsqueda fue realizada en las bases de datos de PubMed, Biblioteca Virtual en Salud (BVS) y el sistema SciELO. Se incluyeron aquellos artículos a texto completo que estén publicados desde el año 2010 al 2022, en idiomas inglés y español. Se seleccionaron finalmente 9 artículos para el análisis.

Resultados: De acuerdo con lo analizado, se encontró que en siete de los artículos hubo mejora del dolor articular; en cinco, mejoras del ROM, y la frecuencia del sangrado articular (hemartrosis) se vio favorecida en cuatro artículos.

Conclusión: A partir de lo analizado a lo largo de este trabajo, se podría concluir que la terapia manual en pacientes adultos con hemofilia es una opción eficaz, ya que quedó demostrado que produce mejoras en el dolor, el ROM, la salud articular, así como también disminuye la frecuencia de los episodios de sangrado articular.

INDICE

I. INTRODUCCIÓN.....	1
II. OBJETIVOS.....	3
II.a Objetivo general.....	3
II.b Objetivos específicos	3
III. MARCO TEÓRICO	4
III.a Perfil histórico	4
III.b Definición.....	5
III.c Epidemiología	6
III.d Factores de Riesgo.....	7
III.e Genética	7
III.f Fisiopatología	9
III.g Manifestaciones Clínicas	16
III.h Clasificación.....	19
III.i Diagnóstico	19
III.j Tratamiento.....	21
III.j.1 Tratamiento médico de los sangrados.....	23
III.j. 2 Tratamiento kinésico	24
III.k Complicaciones musculoesqueléticas	31
III.l Artropatía hemofílica	33
III l.a Exploración física	34
III l.b Diagnóstico.....	35
III l.c Factores de Riesgo	38
IV.JUSTIFICACIÓN	39
V. MÉTODOS	40

V.a Combinación de palabras claves	40
V.b Proceso de búsqueda de artículos	41
VI. RESULTADOS	43
VI.a Resultados expresados en gráficos.....	79
VII. DISCUSIÓN	82
VIII.CONCLUSIÓN	84
IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	85
X. ANEXOS	90

I. INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un trastorno hemorrágico que se caracteriza por disminución o ausencia de la actividad procoagulante del factor VIII, en la Hemofilia A (HA), y del factor IX, en la Hemofilia B (HB). (1)

Haciendo alusión a la historia, probablemente la hemofilia, se remonta a las primeras generaciones del hombre ocasionada por una mutación de novo (mutación que aparece por primera vez en una familia, resultado de una mutación nueva en una célula germinal de los padres) que progresivamente se fue difundiendo en la población. (2)

Se trata de una enfermedad en el que el sistema de coagulación no funciona adecuadamente, lo que lleva a que la sangre coagule más lentamente. Es hereditaria y está ligada al sexo (cromosoma X), por lo que la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres. Esto se debe a la dotación de dos cromosomas X (XX) de la mujer y una dotación XY en el hombre. La transmisión es recesiva y no dominante, ya que puede que no aparezca en una generación siguiente y sí en otra generación posterior. (3) (4)

La causa de que un factor no funcione se debe a que el organismo no lo sintetiza o es defectuoso, y como se trata de una enfermedad hereditaria, esto significa que el defecto se encuentra en una región del ADN (gen) que produce el factor. (4) (5)

Las manifestaciones hemorrágicas resultantes de este trastorno, pueden ser espontáneas o bien por un sangrado debido a algún tipo de traumatismo. Por lo tanto, es conveniente distinguir las hemorragias articulares, las musculares y las del Sistema Nervioso Central que, en ocasiones, pueden ser graves. (4) (5)

La hemorragia recidivante sobre una misma articulación, si no se recibe el tratamiento hematológico adecuado, puede dar lugar a secuelas altamente invalidantes como es la artropatía hemofílica. (4) (5)

Las hemorragias musculares ocurren cuando los capilares de los músculos se lesionan. Algunas veces la causa es traumática o iatrogénica, pero en otras ocasiones, se dan espontáneamente. Los grupos musculares afectados reaccionan con una contracción que altera la funcionalidad de las articulaciones en este tipo de pacientes. (4) (5)

La idea fundamental en el tratamiento de la Hemofilia es reemplazar o suplementar, con un factor de la coagulación exógeno, la deficiencia en el paciente, con el fin de prevenir un episodio de sangrado agudo. Los actuales tratamientos para la Hemofilia, si bien son muy eficaces y seguros, presentan una importante complicación como es la aparición de los llamados inhibidores de los factores de la coagulación. Esto significa que un porcentaje de los pacientes que son tratados con concentrados de factores antihemofílicos, ya sean plasmáticos o recombinantes, desarrolla inhibidores, que no son otra cosa que anticuerpos que neutralizan o “inhiben” la función de los factores en la cascada de la coagulación. (4) (5)

En relación a lo antes expuesto, surge el planteo del siguiente interrogante:

¿Cuáles son los efectos de la rehabilitación kinésica aplicada en pacientes adultos con hemofilia que presentan artropatía hemofílica crónica y disfunción muscular?

II. OBJETIVOS

II.a Objetivo general:

- Realizar una revisión bibliográfica acerca de los efectos de las distintas intervenciones kinésicas publicadas para el tratamiento de las afecciones musculoesqueléticas en pacientes con hemofilia.

II.b Objetivos específicos:

- Identificar cuáles son los factores de riesgo que influyen en el desarrollo de la artropatía hemofílica crónica.
- Describir las distintas intervenciones kinésicas publicadas, aplicadas a pacientes con hemofilia para tratar la artropatía hemofílica crónica y la disfunción muscular.
- Determinar cuáles son las intervenciones kinésicas más indicadas según el grado de severidad, grado de evolución y tipo de articulación afectada.

III. MARCO TEÓRICO

III.a Perfil histórico

La primera referencia que se conoce sobre la hemofilia se atribuye a unos escritos en el Talmud judío del siglo II a.C. Se trata de una reglamentación del patriarca Rabí Judah que eximía de ser circuncidado al tercer hijo de una mujer si dos de sus hermanos mayores habían muerto o sufrido grandes hemorragias tras la circuncisión. Ya a finales del siglo XVIII se documenta la muerte de seis hermanos por fuertes hemorragias tras sufrir pequeñas heridas. A partir de este momento comienza a documentarse una amplia literatura sobre la enfermedad. (6)

Es pertinente recordar que dicha enfermedad también fue un problema común en las monarquías europeas, hecho que involucra a la Reina Victoria I de Inglaterra, quien dio a luz a 9 hijos. La reina, quien era portadora del gen de la hemofilia, legó la enfermedad a 3 de sus hijos (dos mujeres y un varón). De esta manera, los hijos, nietos y bisnietos de la soberana portaron dicha enfermedad, siendo víctimas de dolores intensos y de muerte repentina, las cuales desestabilizarían la línea sucesora de las diferentes casas reales, debilitando así a la aristocracia europea. (4)

Así fue como durante el siglo XIX y XX, la enfermedad se esparció por todo Europa por el casamiento entre herederos de la Corona Inglesa, Española y Rusa. (4)

En 1803 se publicó Informe sobre una predisposición hemorrágica existente en ciertas familias. Más tarde, en 1830, se describe “una nueva enfermedad hemorrágica que afectaba a los varones y la transmitían las hembras”. Se le adjudican nombres como “Hemorrea”, “Idiosincrasia hemorrágica”, “Hematofilia”, “Diástesis hemorrágica”, hasta que, en 1828, Friedrich Hopff, acuña el término hemofilia que etimológicamente deriva del griego hemo <<sangre>> y philia <<afición>>. (6)

Durante principios del siglo XIX se entendió que las hemorragias eran producidas por algún tipo de problema vascular, pero en 1830 se detectó cierto defecto en la coagulación ligado al sexo y a la historia familiar. Las primeras hipótesis apuntaban a una “rigidez”

excesiva de las plaquetas que dificultaba su ruptura. Tras diversas investigaciones y casi cien años más tarde, se descubre la existencia de una pequeña fracción de una molécula a la que llamaron “globulina” que corregía el tiempo de coagulación. Sería la “globulina antihemofílica” que conocemos actualmente. La hemofilia fue definida como un desorden recesivo de la coagulación ligado al sexo, en el cual la actividad biológica del factor VIII está reducida porque la molécula del factor VIII, si bien está presente, está funcionalmente dañada. (6)

En 1944, Pavlovsky descubre la mutua corrección a partir de la mezcla de sangre de dos individuos con hemofilia. No obstante, existían casos en las que ambas muestras no se corregían entre sí. Se descubre entonces una nueva enfermedad similar a la hemofilia tipo “A”, pero con un defecto en el factor IX. En un primer momento se la denominó Enfermedad de Christmas y que conocemos hoy en día como hemofilia tipo “B”. (6)

El primer tratamiento se inicia en 1938 con la transfusión de sangre. Más tarde, en los años 50 comienza la preparación de factor VIII humano. La provisión de concentrados liofilizados permitió a los pacientes el autotratamiento precoz con la inyección intravenosa de factores VIII y IX. En estos últimos 20 años, la aparición de la infección del HIV y la enfermedad hepática por el virus C de la hepatitis ha llevado a la búsqueda de un tratamiento eficaz y completamente seguro. Para un futuro próximo, parece que la solución definitiva a esta enfermedad se enfoca al trasplante hepático y la terapia génica. (6)

III.b Definición

La Hemofilia es una enfermedad crónica, hereditaria, poco común y difícil de diagnosticar y tratar, caracterizada por un trastorno hemorrágico congénito. La misma, es originada por mutaciones en el cromosoma X, que se produce como consecuencia de un defecto en el gen encargado de la síntesis de los factores de coagulación. Existen dos tipos: Hemofilia A, también llamada clásica, y Hemofilia B o enfermedad de Christmas, caracterizadas por la ausencia o disminución en sangre de los factores de coagulación VIII y IX (FVIII, FIX) respectivamente. Ambas se pueden deber a una menor producción

del factor deficiente, a la producción de un factor con menor actividad funcional, o a una combinación de estas dos anomalías. (3) (7) (8) (9)

En ambos tipos de hemofilia, los hombres son los principales afectados y las mujeres son quienes portan y transmiten dicha enfermedad, sin embargo, rara vez se pueden presentar mujeres hemofílicas. (2)

Clínicamente, se manifiestan por la presencia de hemorragias, principalmente en músculos y articulaciones, de intensidad variable, dependiendo del nivel circulante del factor deficiente. (2)

Por otro lado, es importante destacar que alrededor del 25% al 30% de las muertes en pacientes con hemofilia fueron consecuencia de un sangrado intracraneal, de los cuales sólo la mitad de ellos registraron un traumatismo con anterioridad, convirtiéndose ésta en la principal causa de muerte (70% de los casos). (2) (10) (11)

III.c Epidemiología

Tanto la hemofilia A como la B no tienen predilección racial y se presentan similares en cuanto al modo de transmisión y sus manifestaciones clínicas, pero se encuentran diferencias en su incidencia, afectando a 1 de cada 5.000 a 10.000 varones nacidos en la HA, siendo la más frecuente, en comparación a la HB, que afecta a 1 de cada 30.000 a 50.000. (7) (8) (9)

A su vez, aproximadamente el 70% de los pacientes con hemofilia cuentan con una historia familiar positiva para la enfermedad, mientras que el 30% restante corresponde a mutaciones de novo. (2)

III.d Factores de Riesgo

Al tratarse de una mutación genética, los principales factores de riesgo que pueden producirla son: (6)

- Herencia: Antecedentes familiares de sangrado y sexo masculino. (6)
- Embarazo: Mediante la transmisión de la madre o padre al bebé. (6)
- Tras recibir tratamiento para el cáncer o esclerosis múltiple, ya que ataca a los genes y pueden presentarse mutaciones. (10)
- Enfermedades autoinmunes que atacan al cuerpo del paciente. (10)

III.e Genética

Los genes de los factores de coagulación VIII y IX se localizan en el brazo largo del cromosoma X, por lo tanto, al ser una enfermedad con un patrón de herencia ligado a dicho cromosoma, sólo los varones padecerán la enfermedad, mientras que las mujeres serán, en su mayoría, sólo portadoras. Los varones con un alelo defectuoso en su único cromosoma X no transmiten el gen a sus hijos varones, pero todas las hijas serán portadoras obligadas (Figura 1). (12)

Debido a que la descendencia de las mujeres portadoras hereda un cromosoma X afectado, tienen un 50% de probabilidades de transmitir el gen de la hemofilia a cada uno de sus hijos. Sin embargo, las mujeres portadoras pueden presentar síntomas hemorrágicos debido a una inactivación desigual de los alelos del cromosoma durante el proceso de lionización. (8) (12) (13)

Este es un proceso totalmente aleatorio que ocurre en una fase temprana del desarrollo embrionario. En cada célula del cuerpo de una mujer, uno de los dos cromosomas X está apagado o "suprimido"; si el cromosoma que es suprimido es el que tiene el gen alterado, la célula producirá factor de coagulación, por el contrario, si el cromosoma con el gen normal es suprimido, la célula no producirá factor de coagulación, o el que produzca, no funcionará adecuadamente. (12)

Por otro lado, la mujer padecería la enfermedad, como única excepción, en el caso que sea hija de un padre hemofílico y de una madre portadora, donde heredaría dos cromosomas X con genes alterados, situación muy infrecuente. (12)

HERENCIA DE LA HEMOFILIA

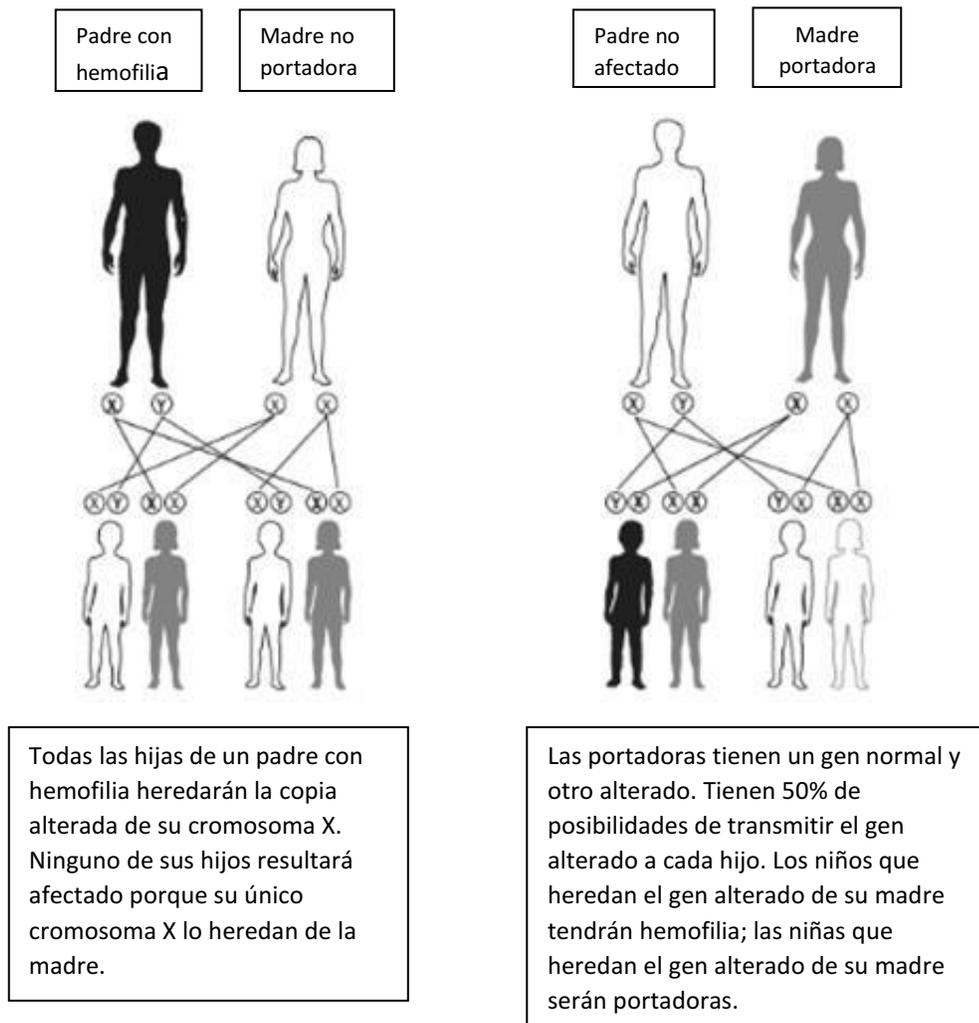


Fig 1. Patrón de herencia en la hemofilia. (12)

III.f Fisiopatología

Fisiología de la hemostasia y coagulación sanguínea

Debido a que la presión intravascular de los diferentes sectores del sistema circulatorio supera a la presión atmosférica (con excepción de los senos venosos de la duramadre), la ruptura o sección de un vaso sanguíneo genera la pérdida de sangre, el cual se lo conoce con el nombre de hemorragia. La gravedad depende del diámetro del vaso lesionado y de la duración de la pérdida sanguínea. (14) (15)

La sangre cumple funciones vitales en el organismo, éste desarrolla mecanismos de defensa para tratar de evitar o detener la pérdida del flujo de sangre. Los mismos en su conjunto reciben la denominación de hemostasia o hemostasis. Si hay un déficit en dicho mecanismo, el individuo puede sufrir una hemorragia fatal ante una lesión menor. Por el contrario, si este mecanismo funciona en exceso, pueden originarse trombos dentro del sistema vascular. Afortunadamente, el mismo dispone de un balance entre ambas acciones que permite, por un lado, la fluidez necesaria de la sangre, y por otro, la detención de una hemorragia. (14)

Hemostasia

Término que hace referencia a una serie compleja de mecanismos biológicos que se producen inmediatamente a la lesión de un vaso sanguíneo, en el sitio del daño, cuyo objetivo es detener y controlar la pérdida de sangre; son 4 estadios, y se describen a continuación: (Figura 2) (14) (15)

1) Vaso lesionado (espasmo vascular): Inmediatamente después de que se haya roto o cortado un vaso sanguíneo, se genera una contracción del músculo liso de la pared vascular como respuesta al trauma; esto reduce instantáneamente el flujo de sangre del vaso roto. Esta vasoconstricción se debe a la liberación de espasmos miogénicos locales, reflejos nerviosos, y factores humorales locales liberados por el tejido dañado y las plaquetas sanguíneas, como la sustancia vasoconstrictora tromboxano A2. Cuanto más grave sea el traumatismo de un vaso, mayor es el grado de espasmo vascular. El

espasmo puede durar muchos minutos o incluso horas, y durante este tiempo se pueden iniciar los procesos del taponamiento plaquetario y de la coagulación sanguínea. (14) (15)

2) y 3) Aglutinación de las plaquetas y aparición de la fibrina: La reparación con plaquetas de las brechas vasculares se basa en varias funciones importantes de las propias plaquetas. Estas, también llamadas trombocitos, son pequeñas células con forma discoidea y anucleadas que contienen gránulos y se forman en la médula ósea. (10). En condiciones fisiológicas circulan en la periferia de los vasos sin interactuar entre ellas ni con la superficie endotelial (16). Sin embargo, cuando entran en contacto con la superficie vascular dañada, cambian sus características drásticamente: se hinchan y adoptan formas irregulares, sus proteínas contráctiles se contraen fuertemente y liberan factores activos de sus gránulos, se vuelven pegajosas y se adhieren al colágeno. Además, segregan ADP (difosfato de adenosina) y producen tromboxano A₂. Estos, actúan sobre las plaquetas cercanas para provocar su activación y lograr que se adhieran a las plaquetas originalmente activadas (agregación plaquetaria), lo que da lugar a la formación de un tapón plaquetario. Al principio es un tapón bastante laxo que bloquea la pérdida de sangre si la ruptura vascular es pequeña. Después, durante el proceso de coagulación sanguínea se forman hebras de fibrina que se unen firmemente a las plaquetas convirtiéndolo en un tapón inflexible. (15) (10) (16)

4) Formación de un coágulo de sangre: En términos cronológicos, el coágulo sanguíneo empieza a formarse a los 15-20 segundos posteriores a la lesión si el traumatismo de la pared vascular ha sido grave, y en 1 a 2 minutos si el traumatismo ha sido leve. Las sustancias activadoras de la pared vascular traumatizada, de las plaquetas y de las proteínas sanguíneas que se adhieren a dicha pared, inician el proceso de coagulación. (15)

En los siguientes 3-6 minutos a la ruptura del vaso, si la misma no es muy grande, se rellena con un coágulo. Entre los 20 minutos y 1 hora después, el coágulo se retrae, lo que cierra el vaso todavía más. (15)

5) Retracción del coágulo: Minutos después de que se haya formado el coágulo, empieza a contraerse y exprimir la mayor parte del líquido en 20 a 60 minutos. Las

plaquetas son necesarias para este proceso ya que continúan liberando sustancias procoagulantes, y además contribuyen a la contracción del coágulo activando las moléculas de miosina, actina y tromboastenina que contraen fuertemente las espículas plaquetarias unidas a la fibrina. Esto ayuda a comprimir la red de fibrina en una masa más pequeña. A medida que el coágulo se retrae, los bordes de los vasos sanguíneos rotos se juntan, contribuyendo a la hemostasia. (15)

Una vez formado el coágulo sanguíneo:

- Puede ser invadido por fibroblastos que formarán tejido conjuntivo por todo el coágulo, hasta la organización completa en tejido fibroso en 1 a 2 semanas, o
- Puede disolverse, generalmente cuando la sangre pasó a los tejidos y se generaron coágulos donde no eran necesarios, se activan sustancias especiales que funcionan como enzimas y terminan disolviéndolo. (15)

Los fenómenos físicos de este proceso se muestran en la imagen siguiente:

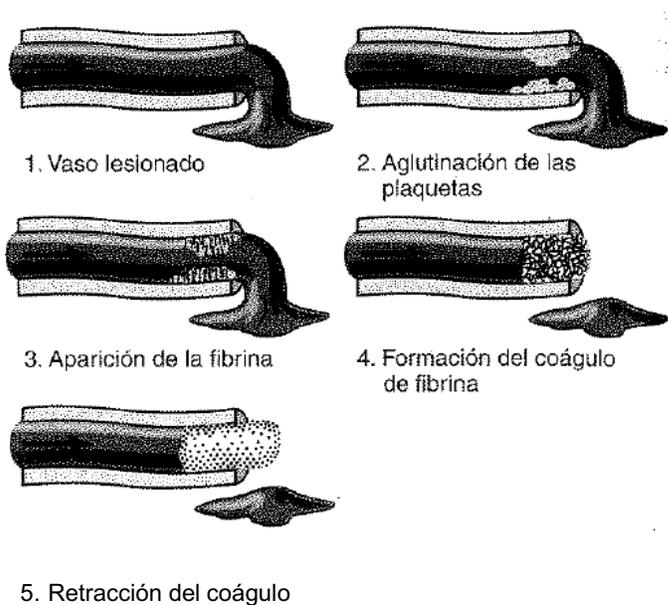


Fig. 2. Proceso de coagulación en un vaso sanguíneo traumatizado. (15)

Mecanismo de la coagulación sanguínea

En la sangre y en los tejidos se han encontrado una gran cantidad de sustancias importantes que causan o afectan a la coagulación sanguínea. Están las que la estimulan, llamadas *procoagulantes*, y otras que la inhiben, llamadas *anticoagulantes*. (15)

Para que la sangre se coagule deberá haber un equilibrio entre estos dos grupos de sustancias. Generalmente, en el torrente sanguíneo hay un predominio de los anticoagulantes, lo que permite que la sangre no se coagule mientras está en circulación, pero cuando se rompe algún vaso se activan los procoagulantes, se anulan los anticoagulantes y de esta manera aparece el coágulo. (15)

El taponamiento se produce en tres etapas:

1. Como respuesta a la rotura de un vaso o a una lesión de la propia sangre, se produce una compleja cascada de reacciones químicas en la sangre que afecta a gran parte de los factores de la coagulación sanguínea. El resultado de esto es la formación de un complejo de sustancias que, en grupo, se denominan **activador de la protrombina**. Este complejo se produce de dos maneras, aunque estas interactúan constantemente entre sí. Ellas se conocen como **vía extrínseca e intrínseca**. En ambas, una serie de proteínas plasmáticas llamadas factores de la coagulación sanguínea desempeñan la función principal, en su mayoría son formas inactivas de enzimas proteolíticas. Cuando se convierten en formas activas, sus acciones enzimáticas son las causantes de las reacciones en cascada del proceso de coagulación. (15)

Vía extrínseca de inicio de la coagulación. Para iniciar la formación del activador de la protrombina, empieza con un traumatismo de la pared vascular o de los tejidos extravasculares que entran en contacto con la sangre y consiste en los siguientes pasos: (Figura 3) (15)

1. Liberación del factor tisular o tromboplastina tisular: Este se compone de fosfolípidos más un complejo lipoproteínas que funcionan como una enzima proteolítica. (15)

2. Activación del factor X: El complejo lipoproteico del factor tisular forma complejos con el factor VII, y en presencia de los iones de calcio, ejerce acción enzimática sobre el factor X, para formar el factor X activado (Xa). (15)

3. Efecto de Xa sobre la formación del activador de la protrombina: El factor X activado, se combina rápidamente con los fosfolípidos tisulares y también con el factor V, para formar el complejo denominado activador de la protrombina. En pocos segundos, ante la presencia de iones de calcio, esto divide la protrombina para formar la trombina dando lugar al proceso de coagulación, como se apuntó anteriormente. (15)

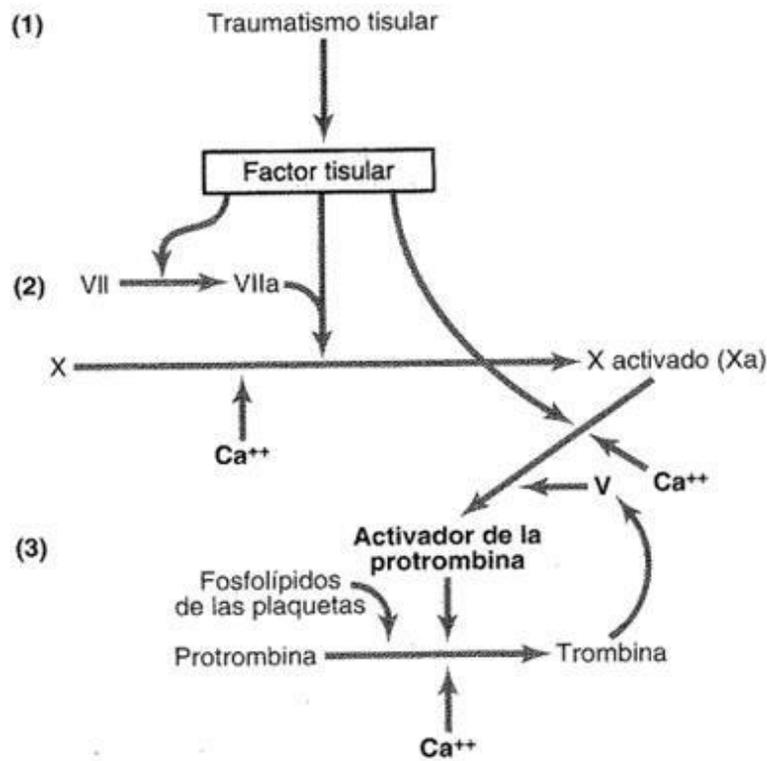


Fig. 3. Vía extrínseca para la iniciación de la coagulación sanguínea. (15)

Vía intrínseca de inicio de la coagulación. Este mecanismo comienza con el traumatismo de la sangre o la exposición de la sangre al colágeno a partir de una pared vascular sanguínea traumatizada. Luego el proceso continúa con una serie de reacciones en cascada: (Figura 4) (15)

1. El traumatismo sanguíneo produce la activación del factor XII y la liberación de los fosfolípidos plaquetarios. (15)

2. El factor XII actúa sobre el factor XI, activándolo. Esta reacción requiere también cininógeno de APM (alto peso molecular) y se acelera con precalicreína. (15)

3. El factor XI activado luego actúa sobre el factor IX y provoca su activación. (15)

4. El factor IX activado, actuando junto al factor VIII, los fosfolípidos plaquetarios y el factor III de las plaquetas traumatizadas activa al factor X. Cuando el factor VIII o las plaquetas son escasas, este paso es defectuoso. Es importante señalar que el factor VIII, conocido como factor antihemofílico, es el que falta en una persona que presenta hemofilia clásica. (14)

5. Este paso es igual al que ocurre en el último paso de la vía extrínseca, donde el factor X activado se combina con el factor V y las plaquetas o los fosfolípidos del tejido para formar el complejo activador de la protrombina. Este, a su vez, inicia en algunos segundos la división de la protrombina para formar la trombina, conduciendo al proceso final de la coagulación. (15)

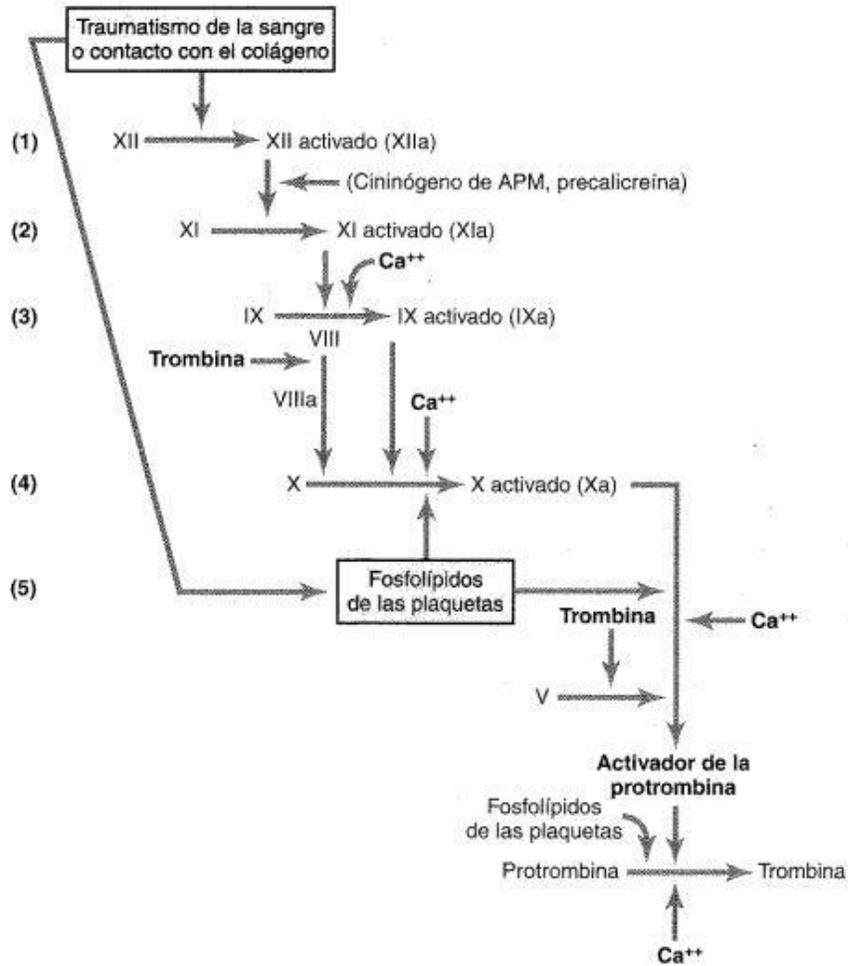


Fig 4. Vía intrínseca para la iniciación de la coagulación sanguínea. (15)

Por otro lado, las plaquetas colaboran en dicha conversión, porque gran parte de la protrombina se une a los receptores de la protrombina en las plaquetas que ya se han unido al tejido dañado. (15)

1. El activador de la protrombina cataliza la **conversión de protrombina en trombina**. (15)

2. La trombina actúa como una enzima y convierte el **fibrinógeno en fibras de fibrina** que luego atrapan en su red plaquetas, células sanguíneas y plasma para formar el coágulo. (15). El mismo, se compone de una red de fibras de fibrina que va atrapando

células sanguíneas, plaquetas y plasma. Este coágulo, se adhiere a las superficies dañadas de los vasos impidiendo grandes pérdidas de sangre. (15)

Retroalimentación positiva de la formación del coágulo. Una vez que se ha empezado a formar el coágulo sanguíneo, en pocos minutos se extiende a la sangre circulante, es decir, que inicia una retroalimentación positiva para promover aún más la coagulación. Una de las causas más importantes de esto es el hecho de que la acción proteolítica de la trombina le permite actuar sobre otros factores de coagulación sanguínea, además del fibrinógeno. Cuando se forma una cantidad tal de trombina se crea una retroalimentación positiva que provoca aún más coagulación. De esta forma, continúa creciendo el coágulo hasta que deja de perderse sangre. (15)

III.g Manifestaciones Clínicas

Los cuadros clínicos de la hemofilia A y B se consideran indistinguibles entre sí, y al ser un trastorno de la coagulación, sus manifestaciones son de tipo hemorrágico. La edad de inicio de las hemorragias generalmente es a los pocos meses del nacimiento en los casos más graves, cuando el niño comienza a deambular, por el trauma sobre rodillas/tobillos, o también la aparición de hematomas por la presión de los pañales. En los casos moderados o leves lo habitual es que se manifiesten por traumatismos o cirugías. (8) (17)

Además, el sangrado puede ser postraumático o, en los casos más severos, desarrollarse de manera espontánea. Estas hemorragias se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo, siendo más características en: (8)

- Articulaciones (hemartrosis): Se originan en el plexo (venoso) subsinovial, subyacente a la cápsula articular y son las manifestaciones más típicas de la hemofilia, representando el 75 a 85% de todos los episodios hemorrágicos. (16) (18)

Por orden de frecuencia, la rodilla, el codo y el tobillo son las articulaciones más afectadas, dado que en estas localizaciones se producen el 80% de las hemartrosis en pacientes con hemofilia grave. En menor medida de afección se encuentran la cadera, el

hombro y la muñeca, siendo inusual el sangrado de las pequeñas articulaciones de manos o pies. Las articulaciones con tendencia al sangrado recurrente han sido definidas como “articulaciones diana” y en ellas se observa un mayor daño articular. (16)

Las hemorragias articulares, al inicio suelen ir acompañadas con sensación de hormigueo, dolor intenso y edema, luego provocan lesiones de cartílago que llevan a la formación de quistes óseos subcondrales, erosiones óseas, rigidez y contracturas llevando a mantener una postura antiálgica en flexión, con dolor y movilidad restringida. (16) (18) (11)

En la exploración física, la articulación se pone tensa, caliente, se observa dolor a la palpación, eritema e inflamación. La reposición inmediata del factor de coagulación que falta hasta llegar a concentraciones hemostáticas normales elimina con rapidez el dolor. (8)

Las hemartrosis espontáneas, secundarias a microtraumatismos sobre la sinovial son más comunes en las articulaciones complejas, ya que la sinovial es el tejido originario del sangrado. Las amplias superficies sinoviales presentes en codo, rodilla y tobillo, y las fuerzas de rotación contribuyen a la aparición de la hemorragia. (16)

Cuando estos episodios hemorrágicos se mantienen a pesar de un tratamiento hematológico adecuado, la membrana sinovial no es capaz de reabsorber toda la sangre y para compensar esta deficiencia, se hipertrofia generando una sinovitis hemofílica crónica, que, si persiste durante meses o años, donde ya hay una degeneración del cartílago instaurada, se generará una consecuencia característica de la enfermedad denominada artropatía hemofílica crónica. (16) (11)

- Músculos: Las hemorragias intramusculares, en cuanto a frecuencia, representan el segundo episodio, ya que suceden entre el 10-25% de todas las hemorragias musculoesqueléticas. Estos hematomas, que aparecen normalmente en los primeros meses de vida en prácticamente el 100% de los hemofílicos graves sin tratamiento profiláctico, requieren en ocasiones medidas terapéuticas complejas. (16) (19)

La localización más frecuente de los hematomas musculares es en psoas ilíaco, muslo y antebrazo. En menor medida se incluyen los músculos bíceps braquial, isquiotibiales, cuádriceps y glúteos. Los hematomas en los gemelos son también frecuentes debido a la participación de este grupo muscular en todas las actividades de la marcha. (8) (16)

A la hora de la exploración física, las manifestaciones clínicas pueden ser determinadas por la ubicación e intensidad del hematoma muscular, aunque de forma general podremos encontrar tumefacción, calor local, opresión, cambio de coloración de la piel, parestesias, pérdida de fuerza muscular, atrofia y contractura muscular con impotencia funcional y limitación de la movilidad. Son característicos una postura antiálgica y el dolor intenso cuando se contrae activamente el músculo lesionado. En los hematomas profundos algunos de estos signos pueden estar ausentes, dificultando el diagnóstico. (16)

En relación a la etiología, por lo general, se ocasionan ante un traumatismo físico o iatrógeno (ej.: inyección intramuscular), y en casos más graves, ante episodios espontáneos, gestos o sobrecargas que pasan inadvertidas en el contexto de las actividades de la vida diaria (AVD), pudiendo afectar tanto a la función motora como sensitiva y también a la circulación arterial si atrapan y comprimen estructuras vitales en compartimientos fasciales cerrados. Este último cuadro denominado “síndrome compartimental”, se presenta con una aparición rápida de tumefacción y dolor intenso en una extremidad que no se alivia con la infusión de factor y analgésicos habituales. (8)

Las localizaciones que se pueden asociar a un compromiso neurovascular como el grupo de músculos flexores de las extremidades requieren tratamiento inmediato para prevenir un daño y pérdida de función irreversibles. (16)

Estas hemorragias pueden quedar enquistadas y crecer, originando pseudotumores que deben ser extirpados quirúrgicamente, ya que su crecimiento conlleva a la destrucción de los huesos vecinos, dando como resultado la necesidad de amputación. Un riesgo común es que las hemorragias del psoas suelen confundirse con una apendicitis, lo que deriva en una cirugía donde no existe un previo conocimiento sobre la condición hemofílica del paciente, detonando en un problema hemorrágico grave. Sumado a esto, pueden presentar síntomas menos comunes como epistaxis (sangrado nasal), sangrado

gastrointestinal y hematurias (sangrado en la orina), que en el 90% de los casos es un proceso benigno y rara vez puede poner en riesgo la vida del paciente. (8) (10) (11) (20)

III.h Clasificación

Existen diferentes grados de severidad del cuadro hemofílico, que van a depender de los valores existentes de concentración plasmática de los FVIII, para la HA, y FIX, para la HB, donde los valores normales oscilan entre 50 y 150%. (10)

- Hemofilia leve: Valores entre 5 a 30%. No presentan hemorragias espontáneas; pueden presentar sangrado significativo luego de un traumatismo grave, una extracción dentaria o una cirugía, estos se detectan ante el hallazgo de un aPTT (tiempo de tromboplastina parcial activado) prolongado en un estudio prequirúrgico de rutina. (10)

- Hemofilia moderada: Valores entre 1 a 5%. No presentan sangrado espontáneo, pero sí ante cirugías o traumatismos mínimos. Hemartrosis menos frecuentes. (10)

- Hemofilia severa: Valores menores a 1%. Presentan hemorragias espontáneas, recurrentes y ante traumatismos leves que comienzan en la infancia. Muy frecuentes las hemartrosis repetidas, hematomas musculares y hematurias. (10)

III.i Diagnóstico

Un diagnóstico preciso es esencial para tomar la dirección apropiada. El mismo se sospecha en pacientes que presentan una historia de hematomas durante la primera infancia, sangrados espontáneos o sin ninguna causa aparente, en articulaciones, músculos y tejidos blandos, o ante la existencia de un sangrado excesivo luego de un traumatismo o cirugía. (3)

La información al paciente y a su familia sobre el conocimiento de su enfermedad es primordial para poder detectar rápidamente los signos y síntomas de la hemorragia, y de

esta forma poder aplicar el tratamiento adecuado de manera precoz, lo que va a disminuir la gravedad del episodio. (4)

La hemofilia se sospecha por la prolongación del TTPa, que corrige con el agregado de plasma normal y es necesaria la determinación del nivel del FVIII y FIX. (4)

En las siguientes situaciones clínicas se debe considerar el diagnóstico de hemofilia: (21)

– Neonatos: con presencia de hematomas musculares en los sitios de administración de vitamina K o vacunas, hemorragia intracraneal, cefalohematoma, hematomas en sitios de venopunción, etc. (21)

– Niños: cuando comienza a deambular, pueden producirse hematomas glúteos, subcutáneos en piernas, hemartrosis en tobillos o rodillas en presencia de hemofilia severa. (21)

Diagnóstico prenatal. El mismo puede llevarse a cabo a través de una biopsia de vellosidades coriónicas entre las semanas 9 y 11 de gestación, o por medio de amniocentesis entre las 15 y 20 semanas, extrayendo el ADN de las células fetales para un diagnóstico genético. (21)

Diagnóstico postparto. En la hemofilia A, se basa en el dosaje del nivel plasmático del factor VIII, mediante una muestra de sangre venosa periférica de un recién nacido. En cambio, en la hemofilia B o deficiencia del factor IX se dificulta más el diagnóstico porque el neonato normal tiene niveles bajos de dicho factor, los cuales tienden a normalizarse hacia el sexto mes de vida. (21)

Pruebas diagnósticas. Asociada a la sospecha diagnóstica se deben adjuntar pruebas de laboratorio, tales como: Hemograma completo (conteo de plaquetas), Tiempo de protrombina (TP), Tiempo de sangrado (TS), Tiempo de trombina (TT), Tiempo de trombolastina parcial activada (TTPa) y biometría hemática completa. (8) (11) (20)

El TTPa evalúa el tiempo que tarda la sangre en coagularse, siendo positivo si es Prolongado (alargamiento mayor a 10 segundos al valor del testigo), mientras que el TP, el TS y el TT se encuentran normales. (8)

Recordar que el TTpa corrige con el agregado de plasma normal. Por el contrario, ante la presencia de inhibidores, el mismo no se modifica. (8)

Finalmente se confirma al observar una reducción importante de los niveles de concentración plasmática de los FVIII y FIX. (8) (11) (20) (21)

Se debe considerar para la anamnesis cualquier sangrado desproporcionado a la causa que lo originó, lo que amerita una investigación rápida. También observar si hay presencia de hemartrosis, hematomas, epistaxis, hematuria o sangrado excesivo ante una extracción dentaria. (8) (11) (20)

Diagnóstico diferencial. El diagnostico diferencial de la hemofilia abarca todas las patologías que cursan con sangrado inexplicable, en las cuales están la deficiencia de diferentes factores de la coagulación, desordenes de plaquetas, deficiencia de fibrinógeno y la enfermedad de Von Willebrand. Esta última es hereditaria, autosómica y presenta un TTPa prolongado y un patrón similar a la hemofilia. (22)

III.j Tratamiento

Si bien se sabe que la hemofilia es una enfermedad congénita y hereditaria que no se puede prevenir, parte del tratamiento está destinado a la profilaxis, es decir, a mantener las condiciones físicas del paciente aun cuando no hay hemorragias visibles o una patología articular instalada, siendo de esta manera, uno de los puntos en los que interviene el profesional kinesiólogo, teniendo como objetivo mejorar la calidad de vida del paciente, retrasando, en lo posible, deformidades articulares, atrofas musculares, trastornos sensitivos y futuras cirugías. (9)

Principios del cuidado. El cuidado debe orientarse principalmente a prevenir y tratar las hemorragias con el factor de coagulación deficiente. (3)

Las hemorragias agudas deben tratarse de manera precoz, dentro de las dos horas de haberse producido. Las mismas pueden reconocerse por el paciente incluso antes de que se manifiesten los signos físicos, mediante una sensación de cosquilleo. También se debe realizar una evaluación a fin de determinar el lugar del sangrado y, de no resultar evidente, debe administrarse el factor de coagulación correspondiente. Esto debe ser inmediato en aquellos sangrados que ponen en peligro la vida, tales como los situados en cabeza, cuello, tórax y tracto gastrointestinal. (23)

El mejor tratamiento para abordar a un paciente hemofílico se debe llevar a cabo a través de una atención integral, coordinado a cargo de un grupo multidisciplinario, debido a que fomenta la salud física, psicosocial, y la calidad de vida, a la vez que disminuye la morbimortalidad. (23)

Las prioridades a tener en cuenta para mejorar la salud de estos pacientes incluyen: (3)

- Prevención de complicaciones como hemorragias y daño articular, fomentando el ejercicio físico diario, con el fin de fortalecer los músculos, proteger las articulaciones y mejorar la condición física; (3)
- Utilizar equipo protector (cascos, rodilleras, coderas) adecuado para la actividad o deporte practicado; (3)
- Someterse a revisiones médicas periódicas que incluyan exámenes de articulaciones y músculos; (23)
- Atención psicosocial; (23)
- Mantener un peso corporal saludable a fin de evitar una carga adicional para las articulaciones; (3)
- Evitar deportes de contacto, pero fomentar la natación y el ciclismo con el equipo adecuado. (23)

III.j.1 Tratamiento médico de los sangrados

La idea fundamental en el tratamiento de la hemofilia es reemplazar o suplementar, con un factor de la coagulación exógeno, la deficiencia en el paciente, es decir, la administración de concentrados de FVIII para la hemofilia A y del FIX para la hemofilia B, con el fin de prevenir o solventar un episodio de sangrado agudo. (4)

Se ha comprobado que la aplicación de concentrados de dichos factores entre 2 a 3 veces por semana desde la infancia temprana, reduce la incidencia de artropatía y otros síntomas hemofílicos severos, logrando de esta manera mejorar la calidad de vida de los pacientes. (4)

Independientemente del tipo de factor utilizado, la patología se puede abordar de dos formas. Una es el tratamiento *a demanda o por episodios*, es decir, aquel en el que se administra factor cuando se produce un determinado episodio hemorrágico hasta que se resuelve con las dosis adecuadas. (4)

El otro tipo de tratamiento es el de *profilaxis continua o intermitente*. El mismo consiste en la administración de factor por vía intravenosa con anticipación, para prevenir el episodio hemorrágico. (4)

Hay diferentes protocolos para aplicar el tratamiento profiláctico: (3)

- Profilaxis Continua

1. Profilaxis Primaria: Consiste en el tratamiento regular y continuo cuya aplicación se inicia ante la ausencia de una enfermedad articular osteocartilaginosa documentada, determinada mediante un examen físico y/o estudio de imágenes, y antes de que exista evidencia clínica de una segunda hemorragia en alguna articulación grande, a partir de los 3 años de edad. (3)

2. Profilaxis Secundaria: Es el tratamiento regular continuo que comienza luego de que se ha producido dos o más sangrados en alguna articulación grande y antes del comienzo de una enfermedad articular documentada mediante un examen físico y estudios por

imágenes. (3)

3. Profilaxis Terciaria: Tratamiento regular continuo cuya aplicación se da después del inicio de la enfermedad articular documentada mediante examen físico y radiografías simples de las articulaciones afectadas. (3)

- Profilaxis Intermitente (“periódica”): Es el tratamiento que se aplica para la prevención de hemorragias durante periodos que no excedan las 45 semanas por año. (3)

Cabe aclarar, que se considera un tratamiento continuo a aquel que se aplica durante 52 semanas al año, o como mínimo, a aquel que supera las 45 semanas, es decir, el 85% del año. (3)

Es importante destacar que para dar comienzo con el tratamiento profiláctico se deberá demostrar: ausencia de inhibidor, existencia de familia continente, acceso a un equipo de enfermería capacitado en aplicación de medicación endovenosa a niños de temprana edad, entrenamiento del paciente y/o de su entorno en las técnicas de venopunción y administración de concentrados de factores de la coagulación, certificado de inmunización para hepatitis A y B previa al inicio del tratamiento. (3)

Para detener la hemorragia, es importante realizar reposo y aplicar el tratamiento farmacológico en cuanto el paciente note el “aura” (período en el cual el paciente sabe que está sangrando antes de que se presenten los síntomas). (3)

III.j. 2 Tratamiento kinésico

Además del tratamiento hematológico, la rehabilitación tiene un papel muy importante en pacientes hemofílicos, ya que la misma, tiene por objetivo la recuperación física, psíquica, social y laboral del paciente. Se trata de una recuperación global, mediante un

trabajo multidisciplinario en el que una parte del proceso es la rehabilitación fisiokinésica, que se ocupa de la recuperación física. (4) (6)

Es por ello, que la rehabilitación en sus distintas facetas, preventiva, terapéutica y de mantenimiento en todos los procesos musculoesqueléticos ya sean agudos o estén en fase de secuelas, requiere una coordinación multidisciplinar entre médicos (hematólogos y rehabilitadores), fisioterapeutas, enfermeras, asistentes sociales, etc., siendo esto imprescindible para mejorar la calidad de vida de los pacientes. (4)

El objetivo del tratamiento fisioterapéutico en las hemartrosis conduce a reducir la hemorragia, el dolor, restaurando la función a la articulación. Se debe comenzar con medidas ortopédicas de prevención y protección, sin forzar la movilidad de la articulación afectada por el posible compromiso de re sangrado. (4) (6)

En hemartrosis leve, se debe enfatizar las contracciones isométricas y crioterapia, tras los ejercicios, durante los primeros días, inmovilizando con férulas la articulación afectada. Si el paciente evoluciona favorablemente, se progresa con ejercicios activos contra resistencia progresiva hasta lograr la carga de peso total iniciando las actividades diarias y físicas normales. (6)

En hemartrosis grave, se lleva a cabo la artrocentesis, en consenso con el hematólogo y el cirujano ortopédico. Se trata de un procedimiento terapéutico que consiste en aspirar la sangre intra articular con el fin de reducir el dolor mecánico articular. (4)

El rol del kinesiólogo comienza realizando un vendaje compresivo e inmovilización parcial luego de la artrocentesis. La modalidad de ejercicios, como se mencionó anteriormente, en principio serán isométricos, combinándose con crioterapia, progresando hacia la carga de peso total, y de esta manera permitir la mayor independencia del paciente. (6)

Con respecto a los hematomas musculares, la kinesiología se basa en disminuir la inflamación, acelerar la reabsorción del hematoma e impedir la atrofia muscular y la fibrosis, manteniendo las propiedades contráctiles del musculo y su función normal. (4) (6)

Durante la fase aguda, el tratamiento consiste en mantener reposo absoluto, respetando durante los primeros días la postura antiálgica en flexión, trabajando contracciones

suaves y diferentes decúbitos para situar las estructuras musculoesqueléticas en la posición más funcional con menor acortamiento muscular. (4) (6)

En la fase subaguda, una vez estabilizado el proceso hemostático, se debe comenzar con ejercicios contra resistencia máximas, tracciones y movilidad pasiva, hasta rangos de movimientos máximos. También, se puede utilizar electroestimulación selectiva para la activación de diferentes fibras musculares, y la masoterapia, siendo efectiva para impedir las adherencias, utilizando técnicas de fricción superficial, maniobras de deslizamiento y amasamiento, induciendo una hiperemia que favorece la reabsorción del hematoma y la tonificación de las fibras musculares. (4) (6)

III.j.2.1 Otras técnicas fisioterapéuticas

Dentro de las opciones para el tratamiento de un paciente hemofílico, también debemos tener en cuenta otros agentes físicos, que, aunque no se ha encontrado bibliografía concreta de su eficacia en pacientes con hemofilia, producen óptimos resultados en otras patologías musculoesqueléticas, lo que parece indicar su posible aplicación. Dentro de ellas se encuentran: (6)

- **Hidroterapia:** dicha técnica genera grandes beneficios para el paciente hemofílico, ya que las propiedades de flotación y de presión hidrostática le permiten al paciente con déficit de fuerza y movilidad, la realización de ejercicios tanto asistidos como resistidos en el agua. La temperatura de la misma y los efectos físicos de las extremidades sumergidas no solo generan un efecto analgésico, sino que también, favorecen el retorno venoso y la reabsorción del edema, mejora el rango de movimiento y la circunferencia muscular, lo cual lleva a reducir la frecuencia de sangrados y la inestabilidad articular; (6) (24)
- **Electroterapia:** técnica específica para reducir el dolor y potenciar la musculatura; (6)
- **Corrientes galvánicas,** en las que se destacan los efectos polares y su utilización en la electroforesis (corriente eléctrica para facilitar el paso de los iones de una sustancia medicamentosa a través de la piel del paciente), provocando hiperemia con estímulo trófico, dando lugar a la acción antiinflamatoria y a la sedación; (6)

- **Corrientes interferenciales:** se trata de una onda sinusoidal de media frecuencia cuyo objetivo es la reabsorción de los edemas y hematomas, dando efecto analgésico de acción profunda; (6)
- **TENS (Estimulación Nerviosa Transcutánea):** se utiliza con fin analgésico, principalmente en hemartrosis agudas y artropatías; (6)
- **Ultrasonido (US):** es un agente ampliamente utilizado en el campo de la rehabilitación, y se utiliza en el tratamiento de muchas alteraciones musculoesqueléticas. Los efectos se producen mediante una variedad de mecanismos biológicos y físicos que incluyen disminución del edema, relajación muscular y alivio del dolor. La combinación de los efectos térmicos y no térmicos estimula a los fibroblastos, aumenta la síntesis de proteínas, aumenta el flujo sanguíneo y la regeneración de los tejidos. Sin embargo, la eficacia del US sigue siendo cuestionable; (25)
- **Crioterapia:** la misma está recomendada durante todas las fases del tratamiento por su efecto vasoconstrictor, antiinflamatorio y analgésico. Se recomienda su utilización luego de movilizaciones o cualquier técnica que implique un esfuerzo físico de la región con el hematoma muscular. El tiempo de aplicación varía entre 5 y 15 minutos. (6)

Dentro de los componentes básicos a tener en cuenta son la flexibilidad, fuerza, propiocepción, equilibrio y función global. Los objetivos de tratamiento a alcanzar ante una hemorragia articular son, principalmente, mejorar el rango de movimiento (ROM), respetando siempre el final del mismo, mediante estiramientos suaves. Son recomendados también los ejercicios isométricos que deben realizarse de manera progresiva, y evitar los balísticos que son peligrosos para personas con trastornos en la coagulación. (16) (26)

a) Elementos integrales de un programa de ejercicios para pacientes con hemofilia: (27)

- **Flexibilidad:** Existe una gran variedad de técnicas de estiramiento que se practican, dentro de las cuales encontramos el estiramiento estático, el estiramiento balístico o dinámico y las técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP). (27)

El estiramiento estático se conoce comúnmente como estiramiento lento o estiramiento

pasivo, el mismo provoca estimulación del órgano tendinoso de Golgi, lo que lleva a la relajación muscular. Se recomienda mantenerlo durante 15 a 30 segundos. (27)

El estiramiento dinámico o balístico implica movimientos de rebote o balanceo de una extremidad con impulso para estirar un grupo de músculos, esto provoca la facilitación del reflejo de estiramiento, generando lesión de las fibras musculares, por lo tanto, como se mencionó anteriormente, no se recomienda realizarlo en el paciente hemofílico. (27)

El estiramiento FNP, como la técnica de contracción-relajación, utiliza una combinación de contracciones isométricas y estiramientos estáticos del músculo agonista y/o antagonista. Se recomienda 1 a 2 sesiones por semana y una contracción del musculo blanco de baja intensidad (20% de la contracción máxima). Generalmente, la combinación de FNP junto con estiramiento estático resultan las más óptimas para aumentar el ROM. (27)

Los ejercicios de estiramiento provocan la elongación de los tejidos blandos y los músculos, la viscoelasticidad del mismo se ve afectada y la relajación del estrés se produce como una reducción gradual de la tensión a medida que el estiramiento se mantiene constante a lo largo del tiempo. (27)

Se ha demostrado un incremento sostenido en el ROM cuando los programas se realizan diariamente, o al menos 2 a 3 veces por semana. (27)

- Fuerza: A pesar de que existe cierta controversia en la literatura sobre el mejor enfoque para obtener ganancias significativas en la fuerza absoluta de un individuo, parece haber un consenso general que consiste en 6 a 8 semanas de entrenamiento (2 a 4 sesiones por semana), realizando 6 -10 repeticiones por grupo muscular máximas realizadas durante 3 a 4 series, con 2 a 4 minutos de descanso entre series. Antes de comenzar, se debe realizar una entrada en calor, y al finalizar la sesión se deben elongar los grupos musculares trabajados. (27)

Para disminuir el riesgo de lesiones, se debe indicar la carga adecuada para cada ejercicio, utilizando cargas submáximas, realizando los ejercicios a baja velocidad, y evitar llegar a los extremos del movimiento. Este enfoque no estará destinado a lograr una

máxima ganancia de fuerza, sino que, lo que se busca encontrar es un equilibrio entre la mejoría de la fuerza y el riesgo de lesión de las articulaciones. De acuerdo al principio de individualidad de cada paciente, será la decisión del kinesiólogo de como avanzar con el programa. (27)

- Equilibrio: Es definido como la capacidad del cuerpo humano para contrarrestar la gravedad y mantener posiciones tanto estáticas como dinámicas en una variedad de condiciones. Es un sistema complejo de cooperación entre los sistemas vestibular, visual y sensorio motor. (27)

Toda la información de ingreso se procesa a nivel central proporcionando respuestas motoras precisas a una situación determinada. La entrada sensorio motora, en particular, depende de la información proveniente de articulaciones, ligamentos, músculos y piel sanos y no lesionados. El sangrado, tanto en articulaciones como músculos, con secuelas posteriores, contribuye a la relación entre las lesiones o la enfermedad articular degenerativa y la disminución del equilibrio. (27)

Cabe destacar, que se debe adoptar un enfoque individualizado para cada paciente con hemofilia, porque pueden ocurrir alteraciones del equilibrio que no solo están relacionadas con su trastorno hemorrágico, sino también, en función del envejecimiento normal con disminución de la visión, la propiocepción, la función vestibular y el uso de medicamentos como antidepresivos. (27)

La evaluación minuciosa es fundamental para lograr un programa exitoso de mejora del equilibrio. Se han desarrollado varias pruebas clínicas, que se usan comúnmente en la práctica. Ellas son: Prueba de Timed Get Up And Go (TUG), prueba de Equilibrio de Berg y la prueba de alcance funcional. En países desarrollados, ya se utilizan sistemas de prueba de equilibrio computarizados. (27)

Se puede utilizar una variedad de ejercicios para tratar el deterioro del equilibrio, teniendo como regla básica el progreso de ejercicios simples hacia los más complejos, es decir, comenzar en superficies estables, como tumbarse en el suelo duro, sentarse en silla rígida, arrodillarse y ponerse de pie, e ir progresando con ejercicios que involucren el

cambio de peso de una pierna a la otra, rotaciones de tronco, movimientos de brazos/piernas, y, por último, con venda en los ojos. En la última fase, se incluyen superficies móviles como steppers, bosu, tablas de equilibrio y pelotas de rehabilitación. Importante tener en cuenta la educación del paciente para que realice los ejercicios en el hogar, alentando a aquellos con problemas significativos a utilizar dispositivos de asistencia, como andadores, muletas o bastones. (27)

Es importante resaltar, que dentro del apartado se encuentra la rehabilitación propioceptiva. La misma, cumple un rol importante en la promoción de la estabilidad y función articular en pacientes con hemofilia, ya que se ha demostrado que los episodios de sangrado repetitivos por periodos de disminución de la actividad física llevaron a un deterioro de la fuerza, el equilibrio y la propiocepción. (27) (28)

La disminución gradual de la fuerza y el tamaño de los músculos en la hemofilia se ha atribuido a una alteración del sistema nervioso central, la inhibición muscular artrógena o la atrofia refleja. El resultado es una alteración en la estabilidad articular y un control neuromuscular deficiente. La teoría subyacente plantea que hay una retroalimentación aferente nociceptiva anormal que libera neuromoduladores en la medula espinal, lo que a su vez provoca cambios en la excitabilidad de la moto neurona. (27)

La rehabilitación propioceptiva debe realizarse en cuatro etapas: 1) proporcionar un entorno óptimo para la curación, 2) restaurar el equilibrio muscular, 3) mejorar la función motora a nivel del tronco encefálico, y 4) restaurar y aumentar la resistencia y la coordinación muscular. (27)

- **Funcionalidad:** La condición física de una persona va a determinar sus logros físicos y esto afecta fuertemente la forma en que funcionará en la sociedad. Los objetivos a alcanzar durante las sesiones de fisioterapia se centran principalmente en el nivel corporal, es decir, disminuir el dolor, la inflamación y el calor, entre otros. Pero, en segundo lugar, se busca lograr el nivel funcional que tenía esa persona previo al último sangrado. (27)

Medir la progresión de manera objetiva es de gran importancia. En situaciones agudas,

las mediciones que se realizan son: ROM, circunferencia de una articulación y fuerza de la extremidad. En cuanto a la función, generalmente el fisioterapeuta se pregunta sobre el nivel de actividad física del paciente antes del último sangrado. La función puede ser medida en base a lo relatado por el paciente, o basarse en pruebas que evalúan su funcionamiento en ciertas actividades. La escala de independencia funcional de hemofilia (FISH) es el único instrumento basado en el desempeño que evalúa tareas completas. El objetivo es medir lo que la persona con discapacidad realmente hace, no lo que debería ser capaz de hacer. También se puede utilizar para evaluar el cambio en la independencia funcional a lo largo del tiempo o posterior a una intervención terapéutica. La FISH es seguro de realizar y está destinado a complementar otros puntajes que miden la estructura y la función del cuerpo, como los de evaluación clínica y los puntajes radiológicos. La versión actual incluye la evaluación de 8 actividades divididas en 3 categorías: de autocuidado (comer y asearse, bañarse y vestirse), transferencias (sentarse, ponerse en cuclillas) y movilidad (caminar, subir escaleras y correr). El puntaje para cada actividad es del 1 al 4, dependiendo del grado de independencia. El valor 1 indica que el paciente no es capaz de realizar la actividad; el 2 indica que el individuo necesita una asistencia o adaptación para realizarla; el 3 indica que puede realizar la actividad sin ayuda, pero con cierta dificultad; y el 4 que puede realizar la actividad sin ayuda y sin dificultad. (3) (27) (28)

III.k Complicaciones musculoesqueléticas

Tal como se mencionó anteriormente, en la actualidad, las alteraciones más frecuentes e invalidantes que se presentan en la Hemofilia tipo A y B son: las hemartrosis, los hematomas musculares y la sinovitis, generando por consiguiente artropatía hemofílica, afectando el normal funcionamiento del aparato locomotor. Cabe recordar que la rehabilitación y prevención son fundamentales para la óptima recuperación del paciente. Estas lesiones se describen más detalladamente a continuación. (6)

- Hematomas musculares: Se define como una tumefacción o hinchazón que consiste en una acumulación de sangre en el espesor de un tejido y expresa la contención mecánica de la sangre que fluye desde los vasos sanguíneos lesionados. Una vez estabilizadas las

presiones intravascular e intramuscular, la sangre se reabsorbe y el tejido necrótico es sustituido por tejido fibrótico de menor longitud y elasticidad, o bien se encapsula formando un quiste. (6)

Estos pueden ser **espontáneos**, producidos por una contusión inadvertida o por posturas inadecuadas durante el sueño; o bien **traumáticos**, cuando son atribuidos a una causa concreta. (6)

La clasificación de los hematomas depende de su extensión, volumen, profundidad del plano (superficiales y profundos), localización regional, estructura que afecta y evoluciona en el tiempo. (6) (29)

En cuanto a la incidencia, los músculos más afectados son los del antebrazo, y en miembro inferior, el psoas y los gemelos. (6)

La ecografía es la prueba diagnóstica más útil, ya que permite observar la localización del hematoma, delimita su tamaño y determina la fase evolutiva en la que se encuentra. Esta prueba también permite establecer el diagnóstico diferencial, por ejemplo, entre un hematoma de psoas y una hemartrosis de cadera y/o del recto anterior. (4)

- Hemartrosis: Hace referencia a la presencia de sangre intraarticular que se da como consecuencia de un traumatismo, aunque este sea mínimo. El 80% de las mismas se localizan predominantemente en codos, tobillos y rodillas, ya que son articulaciones con abundante tejido sinovial. (6) (29)

La inflamación es el síntoma característico en la articulación para establecer el diagnóstico clínico, el cual se confirma mediante artrocentesis. (6)

La sangre intraarticular puede provocar un aumento de los depósitos de hierro que supera la capacidad de ser eliminados por los macrófagos sinoviales. Estos acúmulos de hierro desencadenan la muerte de los condrocitos y procesos inflamatorios que pueden conllevar a una importante degeneración articular, y en casos más severos, a una anquilosis total. Estos cambios fisicoquímicos que sufre la articulación conducen a un círculo vicioso de hemorragia- hipertrofia sinovial- nueva sinovial, dando como fin, la artropatía hemofílica. (6)

Con respecto a la clínica, las hemartrosis pueden ser **menor (leve)**, cursando con dolor e inflamación leve y escasa pérdida de la función, la cual generalmente resuelve entre las

24 - 48hs; o **mayor (grave)**, en la cual el dolor es intenso, el derrame es evidente, hay limitación funcional con postura antiálgica en flexión, y no hay resolución en las 24hs. (Figura 5) (4)

- Sinovitis: Consiste en la inflamación de la membrana sinovial que recubre la articulación y aparece tras repetidas hemartrosis. (29)

La sinovial se trata de una membrana muy vascularizada, cuyo objetivo es la nutrición del cartílago y la lubricación de la articulación. (29)

Tras una lesión traumática sobre una región articular, la rotura del complejo vascular provoca un derrame que, en resumen, se acompaña de elementos celulares mediadores de la inflamación. La cavidad articular se rellena de líquido y, al mismo tiempo que se pone en marcha el proceso de la coagulación (proceso alterado en la hemofilia), la ocupación del espacio y la subsiguiente presión sobre los vasos lesionados, es el componente mecánico hemostático que paraliza el derrame, dando inicio a la artropatía hemofílica, provocando síntomas y signos inflamatorios, que a su vez influyen en el proceso degenerativo articular. (Figura 5) (4)

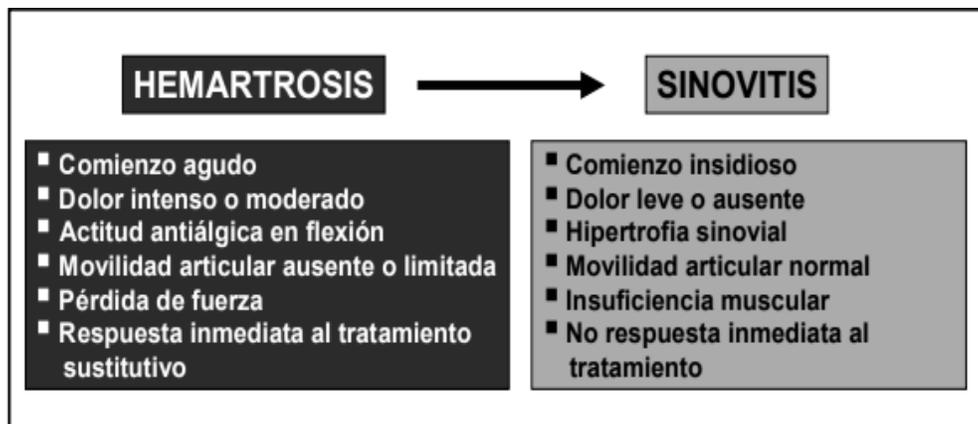


Fig. 5. Diagnóstico diferencial entre hemartrosis y sinovitis. (4)

III.I Artropatía hemofílica

Es un trastorno degenerativo común que afecta la o las articulaciones, provocando deterioro de los tejidos blandos periarticulares, cursando con dolor, pérdida de fuerza y

rango articular, dando como resultado pérdida de la funcionalidad y calidad de vida del paciente. (30)

Dicho trastorno se caracteriza por sinovitis proliferativa crónica y destrucción del cartílago. Ambos eventos se dan como consecuencia de hemorragias recurrentes intraarticulares. Sin embargo, la patogenia exacta aun es desconocida. (30)

La patogenia de la afectación articular en la hemofilia se inicia con una o más hemartrosis cuando los niños comienzan a caminar. Si la sangre dentro de la articulación no se evacua de manera precoz, afectará a la síntesis de proteoglicanos por parte de los condrocitos, lo que, más adelante lleva a la apoptosis de los mismos. (30)

La sinovial intenta eliminar el exceso de sangre, lo que da como resultado un revestimiento sinovial hipertrófico y frágil que vuelve a sangrar fácilmente, conduciendo a un círculo vicioso de hemartrosis- sinovitis- hemartrosis. Por último, el sangrado intraarticular produce dolor intenso y agudo y contracturas en flexión de las articulaciones implicadas. Por lo tanto, si no se tratan, se convertirán en contracturas fijas. A menos que estas hemartrosis recurrentes puedan prevenirse, estos pacientes desarrollaran sinovitis crónica con destrucción de la articulación (artropatía hemofílica). (30)

Comúnmente, se caracteriza por ser multiarticular, afectando las rodillas, tobillos, codos, caderas y hombros. Las hemartrosis agudas deben ser evacuadas tras la administración del factor para evitar las consecuencias a largo plazo de la sangre intra articular. (26)

III I.a Exploración física

Para realizar la evaluación de una articulación, se deben considerar los siguientes parámetros: *marcada* atrofia muscular alrededor de la articulación, por ende, es importante hacer las medidas con referencias anatómicas claras y reproducibles; crepitaciones, la cual puede ser *palpada*, y para ser *significativa* debe persistir tras movilizar la articulación en repetidas ocasiones; dolor, que debe ser evaluado durante la movilización pasiva de la articulación al ser palpada y presionada sobre la interlínea articular; contractura articular; y pérdida de fuerza muscular. Además, se debe evaluar la

alineación axial en rodillas y tobillos, en posición de carga; y la marcha, evaluando su corrección en 4 modalidades (caminar, subir escaleras, correr y saltar). (4) (31)

Cabe recordar que, ante una inadecuada anamnesis y abordaje de tratamiento, se generaría un círculo vicioso de dolor, inmovilidad, atrofia, inestabilidad articular y re sangrados que pueden conducir a la invalidez total. (29)

En adición a lo anterior, los sangrados requieren inmovilización del miembro afectado, minimizando de esta manera la condición física, la capacidad propioceptiva y la fuerza muscular del individuo, lo que aumenta el riesgo de sufrir otras lesiones. (29)

III I.b Diagnóstico

Haciendo alusión a los estudios complementarios, los hallazgos radiológicos de la artropatía hemofílica crónica dependen de la etapa en la que se encuentre. Sin embargo, actualmente, debe complementar con la clínica y las imágenes ultrasonográficas que pueden determinar daño musculoesquelético: (3) (31)

- Las radiografías solo muestran cambios osteocondrales finales;
- La ecografía o la RMI pueden mostrar cambios tempranos osteocondrales y de tejidos blandos;
- El estrechamiento del espacio articular varía desde una pérdida mínima hasta la pérdida completa;
- Pueden desarrollarse erosiones y quistes óseos subcondrales, causando deterioro de las superficies articulares generando deformaciones angulares;
- También puede conllevar a la anquilosis fibrosa / ósea. (3) (31)

Existen escalas específicas para la evaluación de la artropatía hemofílica, como es la escala de Arnold y Hilgartner, que es progresiva y se basa en criterios tanto clínicos como radiológicos, y estratifica la evolución en 5 etapas (Tabla 1):

Estadio I	Inflamación de tejidos blandos, secundaria a hemartrosis. Sin anomalías radiológicas
Estadio II	Clínicamente es una hemartropatía subaguda, también llamada hemartros de repetición. Se suele apreciar, radiológicamente, osteoporosis e hipercrecimiento de las epífisis (particularmente en codos y rodillas). No se aprecian quistes ni estrechamiento del espacio articular
Estadio III	Conceptos exclusivamente radiológicos: Desorganización evidente. Cartilago articular intacto. Posible evidencia de hemosiderina en el líquido sinovial. Quistes subcondrales. Sin estrechamiento del espacio articular
Estadio IV	Destrucción de cartílago. Estrechamiento espacio articular
Estadio V	Clínicamente: restricción de la movilidad articular y posiblemente con menos sangrados articulares. Radiológicamente: pérdida de espacio articular y desorganización de la estructura

Tabla 1. Etapas radiográficas y presentación clínica según la evolución de la artropatía hemofílica. (4)

La escala de Pettersson (Tabla 2), es aditiva y se basa en criterios únicamente radiológicos. Esta escala es más sensible a los pequeños cambios que se producen en la articulación, por lo que es la más adecuada para detectar las primeras y mínimas alteraciones, así como para cuantificar la magnitud del deterioro y el ritmo de la progresión. (4)

Alteración	Valoración	Puntuación
Osteoporosis	Ausente	0
	Presente	1
Ensanchamiento epifisario	Ausente	0
	Presente	1
Irregularidad de la superficie condral	Ausente	0
	Parcial	1
	Total	2
Estrechamiento del espacio articular	Ausente	0
	>1mm	1
	<1mm	2
Formación de quistes subcondrales	Ausente	0
	1 quiste	1
	>1 quiste	2
Erosiones en los márgenes articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruencia articular	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2
Deformidad articular (angulación y/o desplazamiento)	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2
Puntuación máxima: 13 puntos		

Tabla 2. Escala de Petterson. (4)

La escala de Independencia Funcional (FISH) (Tabla 3), es una herramienta de evaluación basada en el desempeño para medir objetivamente la capacidad funcional de un individuo con hemofilia. El objetivo es medir lo que la persona con discapacidad realmente hace, y no lo que debería ser capaz de hacer. Es relativamente segura de realizar y se debe complementar con otros puntajes que miden estructura y la función del cuerpo, como la evaluación clínica y los puntajes radiológicos. (3)

Dicha escala incluye la evaluación de 8 actividades de la vida diaria, y la puntuación va del 1 al 4, donde a mayor puntaje total obtenido, equivale a un mayor nivel de independencia funcional. (3)

PUNTAJE DE INDEPENDENCIA FUNCIONAL EN HEMOFILIA (FISH)

Instrumento basado en el rendimiento

Nombre del paciente:	Código del paciente:
	Hoy (dd/mm/aaaa): / / .
A. Autocuidado	
1. Comer y arreglarse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
2. Bañarse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
3. vestirse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
B. Transferencias	
4. silla	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
5. En cucullas	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
C. Locomoción	
6. Caminar	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
7. Escaleras (12 - 14 escalones)	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
8. Correr	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
Puntaje total	

Tabla 3. Escala FISH. (3)

III I.c Factores de Riesgo

- Edad: Debe considerarse un factor de riesgo, ya que la hemartrosis y el pronóstico de una futura artropatía hemofílica es más grave cuanto menor sea la edad del paciente. (26)
- Sobrepeso / Obesidad. (26)
- Tabaquismo. (26)
- Tratamiento inadecuado de los sangrados articulares. (26)

IV. JUSTIFICACIÓN

La hemofilia es una enfermedad que presenta, dentro de sus manifestaciones clínicas y de sus complicaciones, diversas afecciones musculoesqueléticas que necesitan de una atención kinésica especializada. Es por eso que el profesional kinesiólogo cumpliría un papel fundamental dentro del equipo multidisciplinario de atención de estos pacientes.

En la actualidad, gran parte de la población con hemofilia no accede, ya sea por desconocimiento y/o problemas económicos, a la profilaxis preventiva, y mucho menos a un tratamiento multidisciplinario.

Si bien el tratamiento interdisciplinar es fundamental en estos pacientes, este trabajo se enfoca en las intervenciones kinésicas más utilizadas en la actualidad, según el grado de severidad, grado de evolución, y tipo de articulación afectada. De aquí la importancia profesional y ética de que el kinesiólogo siga formándose e investigando esta patología, conociendo los principios y efectos básicos de las diferentes modalidades terapéuticas para que ningún paciente reciba una atención limitada e insuficiente.

Es por eso que, a partir del desconocimiento acerca de esta patología y sus efectos sobre el sistema musculoesquelético, se propone realizar una revisión bibliográfica que nos pueda brindar la información y herramientas necesarias acerca de la prevención y tratamiento de las consecuencias musculares y articulares en pacientes con hemofilia, y así llegar a un abordaje global efectivo.

V. MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica acerca de las intervenciones kinésicas aplicadas a sujetos adultos con hemofilia con distintos grados de evolución. Se incluyeron aquellos artículos a texto completo que estén publicados desde el año 2010 al 2022, en idiomas inglés y español.

La estrategia de búsqueda fue realizada en las siguientes bases de datos: PubMed, Biblioteca Virtual en Salud (BVS) y el sistema SciELO.

A continuación, se exponen las palabras claves que se utilizarán al momento de realizar la búsqueda en las diferentes bases de datos:

Palabras Claves	DeCs	MeSH	Término Libre
Hemofilia	Hemofilia	Hemophilia	
Artropatía Hemofílica Crónica			Artropatía Hemofílica Crónica
Disfunción Muscular	Atrofia Muscular	Muscular Atrophy	
Hidroterapia	Hidroterapia	Hydrotherapy	
Fisioterapia	Modalidades de Fisioterapia	PhysicalTherapy Modalities	
Rehabilitación	Rehabilitación	Rehabilitation	
Adultos	Adultos	Adults	
Terapia Manual		Manual Therapy	

V.a Combinación de palabras claves:

Considerando los términos expuestos anteriormente, se aplicaron las siguientes combinaciones:

“Hemofilia” [DeCs] AND “Atrofia Muscular” [DeCs] AND “Modalidades de fisioterapia” [DeCs]

“Hemofilia” [DeCs] AND (“Atrofia Muscular” [DeCs] OR “Artropatía Hemofílica Crónica” [Término Libre]) AND “Rehabilitación” [DeCs].

“Hemofilia” [DeCs] AND “Modalidades de fisioterapia” [DeCs] AND “Adultos” [DeCs]

“Hemophilia” [MeSH] AND “Hydrotherapy” [MeSH]

“Hemophilia” [MeSH] AND “Rehabilitation” [MeSH]

“Hemophilia” [MeSH] AND (“Rehabilitation” [MeSH] OR Manual Therapy” [MeSH])

"Hemophilia" [MeSH] AND "Muscular Atrophy" [MeSH] AND ("Manual Therapy" [MeSH] OR "Physical therapymodalities" [MeSH])

V.b Proceso de búsqueda de artículos

Dentro de la búsqueda de los artículos, por medio de las fuentes primarias: PubMed, Bireme y SCIELO, a través de la combinación de las palabras claves, se encontraron un total de 665 artículos. A partir de la utilización de filtros, junto con los criterios de inclusión y exclusión, se seleccionaron 9 artículos para el análisis. Esto se puede observar en el siguiente diagrama de flujo (Tabla 4):

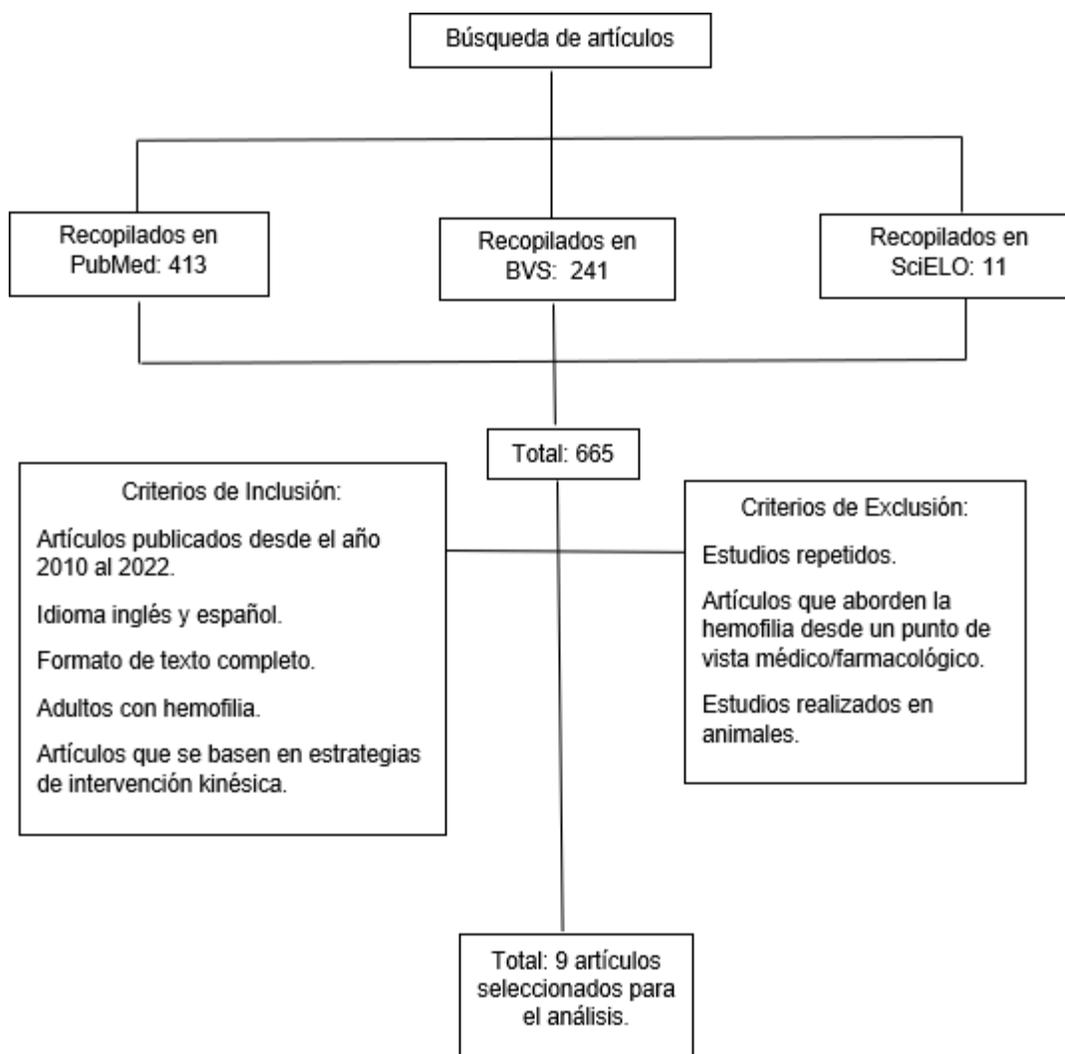


Tabla 4. Diagrama de selección de artículos.

VI. RESULTADOS

2013 “Effectiveness of two modalities of physiotherapy in the treatment of haemophilic arthropathy of the ankle: a randomized pilot study” (32)

“Eficacia de dos modalidades de fisioterapia en el tratamiento de la artropatía hemofílica del tobillo: un estudio piloto aleatorizado”

Autores: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Cone A, López-Pina A.

El objetivo de este estudio fue evaluar la efectividad de la terapia manual o fisioterapia educativa en el tratamiento de la artropatía hemofílica (AH) de tobillo.

Se realizó un estudio clínico aleatorizado con dos grupos de tratamiento: un Grupo de Terapia Manual (TM) que recibió tracción articular, estiramiento pasivo de los músculos gastrocnemios y ejercicios de fuerza y propiocepción. El mismo consistió en dos sesiones de una hora por semana; otro Grupo Educativo (Grupo E), quien recibió sesiones educativas y ejercicios domiciliarios diarios y consistió en seis sesiones de 90 minutos, durante 15 días; y un Grupo Control (Grupo C) en el que no se le administró ningún tratamiento.

El tratamiento se llevó a cabo durante 12 semanas; se realizaron valoraciones pre y post tratamiento, y a los 6 meses de finalizado el mismo.

Dos expertos en trastornos hemorrágicos congénitos (un fisioterapeuta y un médico rehabilitador), ciegos en cuanto a las condiciones del estudio y la asignación de los sujetos a cada grupo, evaluaron las siguientes variables dependientes:

1. Rango de movimiento (ROM): la flexión dorsal y plantar del tobillo se midió con un goniómetro universal.
2. Circunferencia del músculo gastrocnemio: se utilizó una cinta métrica para medir el punto medio del vientre del músculo.
3. Fuerza muscular de los músculos gastrocnemios: medida por el test de ruptura para PwH (utilizando una escala de 0 a 5 puntos, donde 0 indica fuerza normal y 5 ausencia de cualquier contracción muscular).

4. Percepción del dolor: mediante la escala analógica visual (VAS).

5. Valoración radiológica del deterioro articular: se utilizó la escala de Pettersson; consta de 13 niveles, donde 0 indica una junta normal y 13 el nivel máximo de deterioro de la junta.

Se utilizó un registro diario llenado por los pacientes para evaluar cómo los pacientes del grupo E completaron los ejercicios en casa. Este registro se recogía cada 2 semanas, cuando el paciente recibía la sesión de tratamiento educativo.

Los pacientes debían cumplir con los siguientes criterios de inclusión: ser mayor de 18 años, con diagnóstico de hemofilia A o B y tener HA en uno o ambos tobillos; mientras que los criterios de exclusión fueron: diagnóstico médico distintos a los especificados y la presencia de anticuerpos (inhibidores) contra el factor VIII o XI. Cualquier paciente que sufriera hemartrosis de tobillo sería excluido del estudio.

De los 31 pacientes incluidos en el estudio, seis presentaban artropatía en uno de los dos tobillos, mientras que, en 25 pacientes, las lesiones de tobillo se presentaban de forma bilateral.

En cuanto a los resultados, se pudo observar que al final del tratamiento, para el grupo TM, se encontró mejoría ($P < 0,05$) en la circunferencia del músculo gastrocnemio y en la percepción del dolor de tobillo, con una mejoría significativa en la fuerza de dichos músculos ($P = 0,083$). En el grupo E, hubo una mejora en la circunferencia del músculo gastrocnemio, mientras que en el grupo Control, no se observaron diferencias después del período de tratamiento.

Seis meses después de finalizar el tratamiento, los pacientes del grupo TM habían mantenido la mejoría en el dolor de tobillo y la fuerza y circunferencia del músculo gastrocnemio. También se observó un aumento significativo en la flexión dorsal del tobillo ($P = 0,083$). El grupo E mantuvo la mejora en la circunferencia del músculo gastrocnemio. Al igual que en la evaluación postratamiento, no se encontraron diferencias en las mediciones realizadas a los sujetos del grupo C.

Como conclusión, este estudio demostró que la terapia manual mediante tracción articular de tobillo, estiramientos pasivos y ejercicios isométricos, propioceptivos y de contra resistencia activa, mejora la circunferencia del musculo gastrocnemio y la

percepción del dolor de tobillo. Además, el tratamiento con sesiones educativas y ejercicios domiciliarios ha demostrado mejorar el dolor y el rango de movimiento en pacientes con AH de tobillo.

2013 “Effects of Therapeutic Exercise and Hydrotherapy on Pain Severity and Knee, Range of Motion in Patients with Hemophilia: A Randomized Controlled Trial” (33)

“Efectos del ejercicio terapéutico y la hidroterapia sobre la gravedad del dolor y la rodilla, amplitud de movimiento en pacientes con hemofilia: un ensayo controlado aleatorizado”

Autores: Mazloun V, Rahnama N, Khayambashi K.

Este fue un estudio de diseño prospectivo y cuasi experimental supervisado con un grupo de control no aleatorizado antes y después de la prueba, que se realizó en Teherán, Irán, entre mayo y junio de 2012. El objetivo del mismo fue detectar las influencias de la terapia de ejercicio convencional y la hidroterapia en las complicaciones de la articulación de la rodilla en pacientes con hemofilia.

Los pacientes fueron seleccionados de hospitales, clínicas y centros hemofílicos en tres niveles: leve, moderada y severa, en donde los criterios de inclusión fueron: (1) diagnóstico de hemofilia, (2) tendencia del paciente a participar en el programa de tratamiento durante al menos 4 semanas, 3 veces por semana, (3) deterioro del ROM de la articulación de la rodilla y (4) edad inferior a 50 y mayor a 18 años. Siendo de exclusión los siguientes criterios: (1) cirugía 6 semanas antes de iniciar el protocolo de tratamiento, (2) participación en algún deporte u otros ejercicios terapéuticos, (3) hemorragia severa a pesar de usar factores de coagulación, (4) heridas abiertas, (5) sensibilidad del paciente a la terapia acuática. De esta manera se reclutaron 43 personas donde solo 3 no completaron el programa por problemas personales, quedando un número final de 40 pacientes con hemofilia A para tal intervención.

En dicha intervención los pacientes fueron aleatorizados en tres grupos: de ejercicio terapéutico (N = 13), hidroterapia (N = 14) y grupo control (N =13). En los dos primeros grupos se les pidió que continúen con su programa específico durante 4 semanas donde

realizaron ejercicios simples de fortalecimiento isométrico e isotónico de cuádriceps e isquiotibiales como de estiramientos tanto en tierra y agua de acuerdo al subgrupo, mientras que a los sujetos del grupo control se les indicó que mantuvieran su estilo de vida rutinario durante este período.

Para evaluar el nivel de dolor y el ROM de la rodilla se utilizaron la escala analógica visual y el goniómetro estándar, respectivamente. Los terapeutas evaluaron al inicio del estudio y después de completar los protocolos prescritos.

Los resultados de este estudio de acuerdo a las intervenciones mostraron que ambos grupos experimentales (ejercicios terapéutico e hidroterapia) tuvieron una disminución más significativa en el nivel de dolor ($P < 0,001$) y el ROM de flexión y extensión de la rodilla ($P < 0,001$) en comparación con el grupo de control. Aunque el dolor se alivió significativamente ($P < 0,01$) más en los participantes tratados con hidroterapia en comparación con la terapia con ejercicios, pudo verse que la diferencia en la mejoría del ROM no fue estadísticamente significativa ($P > 0,05$).

En conclusión, se puede afirmar que el uso de hidroterapia además del entrenamiento de rehabilitación habitual puede tener un efecto beneficioso en términos de dolor y ROM de la articulación de la rodilla en pacientes con hemofilia. Sin embargo, parece que la hidroterapia es más efectiva para reducir el dolor.

2016 “A preliminary case series evaluating the safety and immediate to short-term clinical benefits of joint mobilization in hemophilic arthritis of the lower limb” (34)

“Una serie de casos preliminares que evalúan la seguridad y los beneficios clínicos inmediatos a corto plazo de la movilización articular en la artritis hemofílica del miembro inferior”

Autores: Scaddanab E, Rowellc J, O'Learyad S.

El objetivo de esta serie de casos fue investigar los efectos inmediatos y a corto plazo de una sola sesión de movilización articular suave de la articulación de la rodilla y el tobillo en pacientes con artropatía hemofílica desde la perspectiva de la seguridad y el beneficio clínico.

Con respecto a la población blanco de tal estudio, dieciséis personas (edad promedio de 45 años) participaron e incluyeron 14 voluntarios con hemofilia severa y 2 con hemofilia moderada. Los participantes potenciales fueron reclutados del Centro australiano de Hemofilia de Queensland en el Royal Brisbane and Women 's Hospital. Los criterios de inclusión fueron: personas de edad entre 18 a 70 años, con hemofilia de severidad moderada a grave y un diagnóstico de artropatía hemofílica de rodilla y/o tobillo. Otro de los criterios fue que las articulaciones afectadas de los participantes también debían considerarse aptas para intervención terapéutica basada en la presencia de al menos uno de los siguientes hallazgos durante el examen físico: (1) movimiento doloroso de la articulación; (2) rango de unión limitado; (3) resistencia anormal al movimiento de la articulación. Por su lado los criterios de exclusión fueron si presentaban una hemartrosis actual o una exacerbación aguda de los síntomas de una hemorragia articular reciente, y si estaban presentes inhibidores (una respuesta inmunitaria al factor de coagulación) o si habían sufrido algún cambio en el tratamiento en los últimos dos meses, incluida la alteración del régimen del factor de coagulación, analgésicos, intervención de fisioterapia o nueva prescripción ortopédica. También se excluyó aquellos que tenían patología reumatoidea de base, déficit cognitivo y que habían sufrido cirugía de reemplazo anterior u otra cirugía dentro del último año en la articulación afectada.

Las medidas de resultado se realizaron inmediatamente antes y a los 7 días de la intervención de movilización conjunta. Todas las mediciones fueron supervisadas por el mismo investigador.

La intervención consistió en una única aplicación de movilización articular, donde se aplicaron técnicas grado 2 de maitland durante tres períodos de un minuto, separados por períodos de descanso de 10 segundos en las rodillas y/o tobillos afectados de las 16 personas con hemofilia severa o moderada en un hospital público. Se evaluó el rango de movimiento del tobillo y la rodilla (ROM) mediante goniometría sin carga de peso y en un rango sin dolor para evitar posibles traumatismos o hemorragias, y la Prueba Timed Up and GO midiendo el tiempo para completar una tarea y valorando el dolor durante el test, que es de gran importancia en la población artrítica.

Con respecto a los resultados de dicho estudio los pacientes no mostraron eventos adversos a la semana de la intervención y se pudo observar un aumento significativo inmediato en el rango de movimiento pasivo de la articulación del tobillo sin dolor

(dorsiflexión y flexión plantar) ($p < 0,05$) después de la técnica de movilización articular. Por el contrario, no hubo interacciones significativas de tiempo en respuesta a las intervenciones de terapia manual para el rango de movimiento de flexión o extensión de la rodilla.

En conclusión, este estudio preliminar de casos, muestra que los hallazgos sugieren que las técnicas suaves de movilización articular pueden considerarse de manera segura como parte de un enfoque de manejo multimodal para la artropatía hemofílica.

2017 “Acute hemophilic hemarthrosis: ¿is local cryotherapy recommended?” (35)

“Hemartrosis hemofílica aguda: ¿se recomienda la crioterapia local?”

Autores: Rodríguez-Merchán C, De la Corte-Rodríguez H.

El objetivo de este artículo es revisar el papel potencial de la crioterapia local (CL) en hemartrosis hemofílica aguda (AAH) en personas con hemofilia.

Las búsquedas se realizaron a partir de la fecha de establecimiento de motores de búsqueda (PubMed y Cochrane Library) hasta el 22 de julio de 2017.

De los 10 estudios publicados en PubMed sobre CL en hemartrosis aguda en pacientes sin hemofilia, solo 2 fueron revisiones sistemáticas. Por lo tanto, el grado de evidencia en los dos estudios mencionados fue alto. En pacientes con hemofilia, sin embargo, solo se han reportado seis estudios en PubMed sobre el papel de la CL en la HHA, todos ellos con un grado de evidencia bajo (serie de casos).

CL en pacientes sin hemofilia: En la literatura hemos encontrado algunos estudios a favor de LC y otros en contra, debido a que es un tema muy controvertido.

El metanálisis informado por Welch et al. en 2001 demostró que, para el tratamiento de la artritis reumatoide, LC tenía ningún efecto sobre la hinchazón y el dolor. No se informaron efectos nocivos de LC. Teniendo en cuenta que los pacientes preferían la CL a la ausencia de tratamiento, Welch et al. concluyó que LC se puede utilizar como una terapia paliativa que se puede implementar según sea necesario para aliviar el dolor.

La revisión sistemática reportada por Brosseau et al. en 2003 en pacientes con osteoartritis reveló que LC tenía un efecto favorable sobre el rango de movimiento de la articulación, la función y la fuerza. LC disminuyó la hinchazón pero no influyó en el dolor en comparación con los controles.

CL en pacientes con hemofilia: En 2007, Seuser et al. informó que la crioterapia local debe utilizarse en hemartrosis hemofílica aguda. Para Ribbans et al. el tratamiento ideal consiste en la combinación de reposición de factor, reposo, crioterapia y rehabilitación, de manera supervisadas.

En 2008, d'Young usó un dispositivo CryoCuff para CL en AAH. Todos los pacientes informaron que el dispositivo tuvo un impacto significativo en el alivio del dolor y el retorno al estado anterior a la hemartrosis. Además, el 78% de los pacientes percibieron que el CryoCuff condujo a una reducción significativa de la inflamación alrededor de la articulación.

En 2012, Forsyth et al. informaron que el enfriamiento de sangre y/o tejido, tanto in vitro como in vivo en humanos y en animales, puede afectar la coagulación y prolongar el sangrado.

En 2017, Ravanbod et al. informó que la CL podría disminuir la hinchazón y la temperatura en AAH. La ecografía mostró un efecto positivo de CL sobre la inflamación articular.

Algunos autores han reportado que la CL atenúa la inflamación articular y tiene una influencia positiva en el control del edema y la temperatura articular. Sin embargo, otros autores han señalado que la CL se asocia a un deterioro en la actividad enzimática de la coagulación y de la función plaquetaria.

En conclusión, podemos decir que, aunque algunos reportes han mencionado los beneficios de la crioterapia local en hemartrosis hemofílica aguda y otros reportes han mencionado sus efectos adversos clínicos, los datos sobre el tema aún son escasos y preliminares. Por lo tanto, el papel de la CL en AAH sigue en controversia.

2018 “Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow” (36)

“Terapia manual y educativa en el tratamiento de la artropatía hemofílica del codo: un estudio piloto aleatorizado”

Autores: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA

Se trata de un estudio aleatorizado simple ciego en el que participaron 27 pacientes con artropatía hemofílica de codo. Los mismos fueron divididos en 3 grupos: Un grupo de terapia manual, un grupo educativo y un grupo control.

El objetivo es evaluar la seguridad de dos programas de fisioterapia que combinan terapia manual y ejercicios domiciliarios con sesiones educativas, en pacientes con artropatía hemofílica de codo.

Los criterios de inclusión fueron: pacientes mayores de 18 años, con diagnóstico de hemofilia A o B, y diagnosticado con artropatía hemofílica del codo en uno o ambos codos (con al menos 3 puntos en la escala de rayos X de Pettersson); mientras que los criterios de exclusión fueron: pacientes diagnosticados con otras coagulopatías congénitas (p. ej., enfermedad de Von Willebrand), que habían desarrollado anticuerpos contra FVIII o FIX (inhibidores) y que no firmaron el documento de consentimiento informado.

De los 29 pacientes que cumplían los criterios de inclusión, 2 declinaron participar en el estudio por residir a más de 100 km del lugar donde se iba a realizar el trabajo experimental.

El programa de fisioterapia del Grupo Terapia Manual (MT) tuvo una duración de 12 semanas y una periodicidad de dos sesiones semanales de 60 minutos de duración en el que incluía técnicas de termoterapia y crioterapia (para relajar los músculos y evitar la hinchazón local al principio y al final de cada sesión, respectivamente). Además, se aplicaron técnicas de tracción articular siguiendo los criterios de terapia manual descritos por Kaltenborn, así como estiramientos musculares específicos (utilizando la técnica de compresión- estiramiento-relajación en terapia manual ortopédica) y técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (con el fin de estirar y fortalecer los músculos de los miembros superiores).

El tratamiento realizado en el Grupo Educativo (GE) consistió en una sesión de 90 minutos cada dos semanas, en los cuales se incluyeron módulos teóricos y prácticos desde una perspectiva educativa, junto con ejercicios diarios en casa de 20-30 minutos. Las sesiones teóricas incluyeron material pedagógico sobre aspectos clínicos relevantes de la hemofilia (anatomía, aspectos clínicos de las lesiones agudas y crónicas de la hemofilia y su tratamiento, y actividad física y deporte).

Al final de la parte teórica, se enseñaba a los pacientes ejercicios de fisioterapia destinados a mejorar previamente aspectos tratados, para realizar en casa.

Finalmente, en el Grupo Control (GC) no se realizó ninguna intervención de fisioterapia y los pacientes continuaron con su rutina habitual.

Resultados: En cuanto a las características clínicas de los codos evaluados con artropatía hemofílica, la mediana de hemartrosis durante el año previo al inicio del estudio fue de 1,00 hemartrosis (RIC = 1,25), presentando una mediana de deterioro radiológico en codo de 9,00 puntos (RIC = 4,25). Al analizar la igualdad entre los tres grupos al inicio del estudio, observamos que no había diferencias en la mayoría de las variables dependientes. Solo se observaron diferencias significativas en la variable dolor de codo ($p = 0,003$).

En conclusión, podemos decir que los dos programas de fisioterapia basados en terapia manual y ejercicios domiciliarios para mejorar el rango de movimiento, el dolor, la fuerza muscular, la propiocepción y la circunferencia del brazo, pueden considerarse seguros en pacientes con artropatía hemofílica del codo, ya que no provocan hemartrosis de codo. Asimismo, se requieren ensayos clínicos aleatorizados con una muestra mayor de pacientes para confirmar los resultados obtenidos en este estudio.

2019 “Effect of manual therapy in patients with hemophilia and ankle arthropathy; and randomized clinical trial” (37)

“Efecto de la terapia manual en pacientes con hemofilia y artropatía de tobillo: un ensayo clínico aleatorizado”

Autores: Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, López-Pina JA, Cuesta-Barriuso R.

Para realizar este estudio clínico aleatorizado, controlado y multicéntrico, con un período de seguimiento de cinco meses para evaluar la seguridad y eficacia de la terapia manual con terapia fascial en pacientes con artropatía hemofílica de tobillo, los evaluadores no estaban cegados a la asignación de grupos.

Los criterios de inclusión para participar en el estudio fueron los siguientes: pacientes mayores de 18 años, diagnosticados de hemofilia A o B y artropatía hemofílica de tobillo diagnosticada por un hematólogo, y con una puntuación superior a dos puntos en el Hemophilia Joint Health Score (HJHS). Se excluyeron los pacientes que habían sufrido hemartrosis de tobillo en el mes anterior al inicio del estudio, los que estaban recibiendo otro tratamiento de fisioterapia y los que no firmaron el consentimiento informado, dejando un total de 65 pacientes con artropatía hemofílica de tobillo para tal intervención, de los cuales solo 62 completaron el programa de fisioterapia mediante terapia fascial.

El objetivo de dicho estudio fue evaluar los efectos de la terapia manual con terapia fascial sobre el sangrado articular, el dolor articular y la función articular en pacientes con artropatía hemofílica del tobillo.

Después de la inclusión en el estudio, los pacientes fueron asignados al azar por una persona no involucrada en el estudio mediante sistema de sobres en dos grupos. Los pacientes incluidos en el grupo experimental (n=33) recibieron una intervención de terapia fascial en el tobillo, y los incluidos en el grupo de control (n=32) no recibieron una intervención alternativa específica, pero continuaron con la práctica y la atención habituales.

El resultado primario fue la frecuencia de hemorragia articular medida mediante el autoinforme. Los resultados secundarios fueron el dolor articular (en condiciones de carga y sin carga) medido mediante la Escala Analógica Visual (VAS) y el estado de las articulaciones se midió mediante el Hemophilia Joint Health Score (HJHS).

Los resultados se midieron al inicio (T0), después del tratamiento (T1) y después de cinco meses de seguimiento (T2), demostrando que las mejoras en la frecuencia de sangrado articular en T0, T1 y T2 fueron significativamente mayores en el grupo experimental (T0: media (DE)=1,56 (1,30); T1: media (DE)=0,00 (0,00); T2: media (DE)=0,27 (0,57)) en comparación con el grupo control (T0: media (DE)=1,70 (1,78); T1: media (DE)=0,05 (0,21); T2: media (DE)=0,58 (0,85)). La mejora del estado articular tras

el periodo de estudio fue de 1,74 puntos ($\pm 1,66$) para los pacientes del grupo experimental, mientras que el grupo control presentó un deterioro articular de 0,43 puntos ($\pm 0,85$). El dolor en la articulación del tobillo en condiciones de carga y sin carga mejoró en el grupo experimental con $-1,72$ ($\pm 1,86$) y $-0,50$ ($\pm 1,39$) puntos, respectivamente.

En conclusión, los resultados de este estudio respaldan que una intervención de terapia fascial (manual) tiene un efecto positivo sobre la frecuencia del sangrado articular, la salud articular y la percepción del dolor articular del tobillo en pacientes con hemofilia.

2020 “The effectiveness of manual therapy in addition to passive stretching exercises in the treatment of patients with haemophilic knee arthropathy: A randomized, single-blind clinical trial” (38)

“La efectividad de la terapia manual además de los ejercicios de estiramiento pasivos en el tratamiento de pacientes con artropatía hemofílica de rodilla: un ensayo clínico aleatorizado, simple ciego”

Autores: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA.

El objetivo de este estudio fue evaluar la seguridad y eficacia de la terapia manual usando técnica de tracción y deslizamiento articular, además del estiramiento muscular pasivo, para reducir la frecuencia de hemartrosis, dolor y la mejora de la salud articular en pacientes con artropatía hemofílica de rodilla.

En dicho ensayo clínico aleatorizado a simple ciego, los criterios de inclusión fueron los siguientes: pacientes con hemofilia A o B, mayores de 18 años, y con diagnóstico de artropatía hemofílica de rodilla en general con una puntuación de más de 3 puntos en la Hemophilia Joint Health Score (HJHS). Los criterios de exclusión del estudio fueron pacientes diagnosticados con otras coagulopatías congénitas; pacientes que habían desarrollado anticuerpos contra FVIII o FIX (inhibidores); incapacidad para caminar sin ayudas técnicas; trastornos cognitivos que complicaron la evaluación e intervención del estudio; y los que no firmaron el documento de consentimiento informado. Dicha población fue reclutada entre febrero y mayo de 2015 en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia (España) y la Federación Española de Hemofilia.

Luego de la inclusión en el estudio se reclutaron 28 pacientes los cuales fueron aleatorizados por un fisioterapeuta cegado a un grupo experimental (n=14) y a un grupo control (n=14). Los pacientes del grupo experimental recibieron terapia manual (tracción y deslizamiento articular) y fueron sometidos a realizar ejercicios de estiramiento pasivo. Por otro lado, el grupo control no recibió intervención y continuó con el tratamiento de rutina previo al estudio.

Cada sesión tuvo una duración de 60 minutos con dos sesiones semanales, evaluando la frecuencia de hemartrosis de rodilla (autoinforme), salud articular (Hemophilia Joint Health Score), rango de movimiento de la rodilla (goniometría) y el dolor articular percibido (escala analógica visual). Se realizaron tres evaluaciones: al inicio (T0), después del tratamiento (T1) y al final del período de seguimiento de 12 semanas (T2).

Los resultados de dicha intervención mostraron que la hemartrosis disminuyó significativamente en el grupo experimental en comparación con el grupo control (F = 11,43; P < 0,001), y que tuvo consistentemente mejores resultados en las variables de salud articular (F = 13,80; P < 0,001), rango de movimiento en flexión de rodilla (F = 24,29; P < 0,001) y pérdida de extensión (F = 8,90; p < 0,001), como en el dolor articular percibido (F = 49,73; p < 0,001).

En conclusión, los resultados de tal estudio argumentan que la terapia manual mediante maniobras de tracción y deslizamiento articular, en conjunto con el estiramiento muscular pasivo, reduce la frecuencia de hemartrosis en pacientes con hemofilia, favoreciendo también la salud articular, la amplitud de movimiento y el dolor articular percibido.

2020 “The effects of manual therapy on musculoskeletal system, functional level, joint health and kinesiophobia in young adults with severe hemophilia: A randomized pilot study” (39)

“Los efectos de la terapia manual sobre el sistema musculoesquelético, el nivel funcional, la salud articular y la kinesiofobia en adultos jóvenes con hemofilia grave: un estudio piloto aleatorizado”

Autores: Muhammad Tat N, Can F, Ligen Sasmaz H, Merve Tat A, Antment AB.

El objetivo del presente estudio piloto aleatorizado fue investigar los efectos de la terapia manual combinada con ejercicios domiciliarios en la artropatía hemofílica de las articulaciones ubicadas en las extremidades inferiores, sobre el sistema musculoesquelético, el nivel funcional, la puntuación de independencia funcional en hemofilia (FISH), la puntuación de salud articular de hemofilia (HJHS) y la kinesiofobia.

Dicho estudio se realizó en el Departamento de Hematología Pediátrica de la Universidad de Cukurova, de julio a octubre de 2018, e incluyó a 17 pacientes con hemofilia grave de entre 18 y 30 años. Los criterios de inclusión fueron los siguientes: pacientes que tuvieran artropatía hemofílica en alguna de las articulaciones de los miembros inferiores por hemofilia severa, que fuera confirmada por el radiólogo mediante Resonancia Magnética (RM), y que puntuaran por pérdida de flexión o extensión en el HJHS; pacientes que estén recibiendo profilaxis; y pacientes que no realizaban actividad física y deportes regulares. Se excluyeron los pacientes que presentaban alguna enfermedad relacionada con el tejido conectivo; aquellos sometidos a cualquier cirugía que afecte la función de las extremidades inferiores; que tuvieran alguna enfermedad neurológica o deterioro cognitivo que pueda afectar el nivel funcional; con pérdida sensorial por lesión del nervio periférico; y aquellos que no asistían regularmente a las sesiones y evaluaciones.

Las evaluaciones fueron realizadas por dos fisioterapeutas no ciegos con experiencia en la patología al inicio y luego del tratamiento. La salud articular se evaluó con HJHS, la independencia funcional con FISH y la kinesiofobia con Escala de Tampa. Para evaluar el nivel funcional se utilizaron las pruebas de Alcance Funcional (FR), Timed Up and Go (TUG) y 5-Times Sit-to Stand (5*STS). Se dieron ejercicios en casa a ambos grupos.

Las intervenciones se aplicaron 3 días por semana durante 5 semanas en 18 articulaciones de rodilla y 23 de tobillo. Los pacientes fueron divididos de manera aleatoria en dos grupos: Grupo 1 de control (GC=9) los cuales realizaron ejercicios de ROM activo, estiramiento pasivo, resistencia progresiva, carga de peso y postura durante 30 minutos en el hogar; y Grupo 2 de terapia manual (GMT=8) los cuales recibieron terapia de contra resistencia manual superficial (MRT) la cual favorece al estímulo de liberación de la fascia aumentando el ROM y movilización grado I-II con tracción, durante 1 hora.

Los resultados de tal intervención mostraron que: ROM, fuerza, dolor de actividad, HJHS y FISH mejoraron en GMT ($p < 0.05$). En cuanto al número de hemartrosis de tobillo, 5*STS y FR se vieron favorecidos en ambos grupos ($p < 0.05$). Mientras que la kinesiofobia, TUG y el número de hemartrosis de rodilla no fueron significativos. Sí se observaron mejoras a favor del GMT en HJHS, FR, dolor de actividad y fuerza de tobillo/ROM ($p < 0.05$), y no se encontraron diferencias significativas en FISH, kinesiofobia, TUG, 5*STS, dolor en reposo y fuerza de la rodilla.

En conclusión, la reducción del número de hemartrosis del tobillo indicó que ambas intervenciones fueron seguras y que el uso de terapia manual en artropatía hemofílica de las articulaciones de las extremidades inferiores fue un enfoque de fisioterapia eficaz para mejorar nivel funcional, salud articular e independencia funcional.

2021 “Manual therapy reduces the frequency of clinical hemarthrosis and improves range of motion and perceived disability in patients with hemophilic elbow arthropathy” (40)

“La terapia manual reduce la frecuencia de la hemartrosis clínica y mejora el rango de movimiento y la discapacidad percibida en pacientes con artropatía hemofílica del codo”

Autores: Cuesta-Barriuso R, Pérez-Llanes R, López-Pina JA, Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J.

Este estudio es un ensayo clínico aleatorizado, simple ciego, con un periodo de seguimiento.

El objetivo fue evaluar la efectividad de la terapia manual para reducir la frecuencia de hemartrosis clínica, aumentar el rango de movimiento y mejorar la percepción de discapacidad en los miembros superiores en pacientes adultos con artropatía hemofílica de codo.

Para realizar dicho estudio se evaluaron 69 pacientes de los cuales 35 fueron asignados en un grupo experimental y 34 en un grupo control.

Los criterios de inclusión fueron: pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B severa o moderada, mayores de 18 años y con diagnóstico médico de artropatía hemofílica del codo con una calificación superior a 3 puntos en el Hemophilia Joint Health Score (HJHS); mientras que los criterios de exclusión fueron pacientes sin capacidad de deambulación, personas con trastornos neurológicos o cognitivos que impidieran la comprensión de los cuestionarios y falta de firma del informe informado del consentimiento físico.

Los pacientes del grupo experimental recibieron una intervención de terapia manual basada en terapia fascial. Se realizó una sesión semanal, durante 3 semanas consecutivas, con una duración de 50 minutos aproximadamente por sesión. La intervención incluyó 11 maniobras administradas de forma bilateral, de las cuales 7 fueron técnicas manuales superficiales (en la superficie ventral y dorsal del miembro superior), y 4 técnicas profundas (planos transversales e inducción miofascial en miembro superior).

Los pacientes del grupo control no recibieron intervención y se les pidió que continuaran con sus rutinas habituales. Las edades de los participantes oscilaron entre 21 y 64 años (media, $41,35 \pm 10,12$).

Después de la intervención, se encontraron cambios significativos ($p < 0,001$) en la frecuencia de hemartrosis en los pacientes del grupo experimental (diferencia de medias-DM = 0,67) y control (DM = 0,11) tratamiento a demanda), sin modificar la dosis ni cambiar los días de administración de los concentrados de FVIII/FIX. Al comparar las evaluaciones de referencia y de seguimiento (T0-T2), observamos diferencias significativas en el grupo experimental (DM 14 0,62, $p < 0,001$). El análisis de medidas repetidas reveló diferencias significativas ($p < 0,01$) según el momento de evaluación (F1,39, 94,81) 14 20,64), al igual que cuando esta variable se evaluó en términos de interacción grupal (F 14 21,57, $p < 0,001$).

Los pacientes se distribuyeron uniformemente en ambos grupos. Todos asistieron a las sesiones de tratamiento (100% de adherencia) y solo 3 pacientes abandonaron el estudio (T1: n 14 3, T2: n 14 0) por incompatibilidades de horario. Sesenta y seis pacientes completaron el estudio.

Como conclusión, podemos decir que la terapia manual basada en la terapia fascial puede reducir la frecuencia de hemartrosis clínica del codo en pacientes con hemofilia.

La discapacidad funcional se asocia con una mayor intensidad del dolor en pacientes con artropatía hemofílica. Aunque el dolor no se evaluó como variable dependiente, la terapia manual ha demostrado eficacia para mejorar el dolor percibido en pacientes con artropatía hemofílica del codo.

Este protocolo de terapia manual mejora el rango de movimiento y la discapacidad percibida de las extremidades superiores en pacientes con artropatía hemofílica del codo. Los cambios observados en la frecuencia de hemartrosis clínica, rango de movimiento y percepción del dolor se mantuvieron después de un período de seguimiento de 3 meses.

Título	Año y autores	Tipo de estudio	Objetivo	Muestra	Intervención	Resultados
“Effectiveness of two modalities of physiotherapy in the treatment of haemophilic arthropathy of the ankle: a randomized pilot study”	2013 Cuesta-Barriuso R, Gómez-Cone A, López-Pina A.	Estudio clínico aleatorizado	Evaluar la efectividad de la terapia manual o fisioterapia educativa en el tratamiento de la artropatía hemofílica (AH) de tobillo.	Participaron 31 pacientes (6 con AH en un tobillo y 25 con AH bilateral)	Se los dividió en dos grupos: Grupo Terapia Manual (TM) y Grupo de Terapia Educativa (Grupo E), y un Grupo Control (Grupo C). El Grupo TM recibió tracción articular, estiramientos pasivos de los gastrocnemios y ejercicios de fuerza y propiocepción, mediante 2 sesiones de 1 hora por semana. El Grupo E recibió ejercicios domiciliarios diarios	Al final del tratamiento, se observó que el Grupo TM tuvo mejoría ($P < 0,05$) en la circunferencia del músculo gastrocnemio y en la percepción del dolor de tobillo, con una mejora significativa en la fuerza de dicho músculo ($P=0,083$). El Grupo E mejoró la circunferencia del músculo gastrocnemio, mientras que el Grupo C no se observaron diferencias después

				<p>consistiendo en 6 sesiones de 90 minutos, durante 15 días.</p> <p>Por último, al Grupo C no se le administró tratamiento.</p> <p>El tratamiento duró 12 semanas y las evaluaciones se realizaron pre y post tratamiento, y a los 6 meses de finalizado el mismo.</p> <p>Se evaluaron las siguientes variables dependientes: Rango de Movimiento (ROM): flexión plantar y dorsal de tobillo mediante goniómetro</p>	<p>del periodo de intervención.</p> <p>6 meses post tratamiento, el Grupo TM mantuvo la mejoría en el dolor de tobillo, la fuerza y circunferencia del musculo gastrocnemio, con aumento significativo en la flexión dorsal. El grupo E también mantuvo la mejoría en la circunferencia del musculo gastrocnemio, no encontrándose diferencias en las mediciones de los sujetos Controles.</p>
--	--	--	--	---	--

					<p>universal, Circunferencia del musculo gastrocnemio utilizando cinta métrica, Fuerza muscular de los músculos gastrocnemios medida por el Test de Ruptura para pacientes con hemofilia (Pwh), Percepción del dolor mediante la Escala Analógica Visual (VAS) y la Valoración radiológica del deterioro articular a través de la Escala de Pettersson.</p>	
<p>“Effects of Therapeutic Exercise and</p>	<p>2013 Mazloum V,</p>	<p>Ensayo clínico prospectivo</p>	<p>Detectar las influencias de la terapia de ejercicio</p>	<p>Se reclutaron 40 pacientes con hemofilia A.</p>	<p>En los grupos experimentales de ejercicio e</p>	<p>Ambos grupos experimentales tuvieron una</p>

<p>Hydrotherapy on Pain Severity and Knee, Range of Motion in Patients with Hemophilia: A Randomized Controlled Trial”</p>	<p>Rahnama N, Khayambashi K.</p>	<p>cuasi experimental aleatorizado.</p>	<p>convencional y la hidroterapia en las complicaciones de la articulación de la rodilla en pacientes con hemofilia.</p>	<p>En dicha intervención los pacientes fueron aleatorizados en tres grupos: de ejercicio terapéutico (N = 13), hidroterapia (N = 14) y grupo control (N =13). Se llevó a cabo en Teherán (Irán) entre mayo y junio del 2012.</p>	<p>hidroterapia continuaron con su programa específico durante 4 semanas donde realizaron ejercicios simples de fortalecimiento isométrico e isotónico de cuádriceps e isquiotibiales como de estiramientos tanto en tierra y agua de acuerdo al subgrupo, mientras que a los sujetos del grupo control se les indicó que mantuvieran su estilo de vida rutinario durante este período. Para evaluar nivel de dolor y ROM utilizaron escala</p>	<p>disminución más significativa en el nivel de dolor ($P < 0,001$) y el ROM de flexión y extensión de la rodilla ($P < 0,001$) en comparación con el grupo de control. Aunque el dolor se alivió significativamente ($P < 0,01$) más en los participantes tratados con hidroterapia en comparación con la terapia con ejercicios, y pudo verse que la diferencia en la mejoría del ROM no fue estadísticamente significativa ($P >$</p>
---	----------------------------------	---	--	--	---	--

					analógica visual (VAS) Y goniómetro estándar. Se evaluó al inicio del estudio y después de completar los protocolos prescritos.	0,05).
“A preliminary case series evaluating the safety and immediate to short-term clinical benefits of joint mobilization in hemophilic arthritis of the lower limb”	2016 Scaddanab E, Rowellc J, O'Learyad S.	Estudio preliminar de casos.	Investigar los efectos inmediatos y a corto plazo de una sola sesión de movilización articular suave de la articulación de la rodilla y el tobillo en pacientes con artropatía hemofílica desde la perspectiva de la seguridad y el beneficio clínico.	Se reclutaron 16 pacientes (edad promedio de 45 años) para tal estudio que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. Se incluyeron 14 voluntarios con hemofilia severa y 2 con hemofilia moderada. Fueron	La intervención consistió en una única aplicación de movilización articular, donde se aplicaron técnicas grado 2 de maitland durante tres períodos de un minuto, separados por períodos de descanso de 10 segundos en las rodillas y/o tobillos afectados de las 16 personas con	Los pacientes no mostraron eventos adversos a la semana de la intervención y se pudo observar un aumento significativo inmediato en el rango de movimiento pasivo de la articulación del tobillo sin dolor (dorsiflexión y flexión plantar) (p < 0,05) después de la

				<p>reclutados del Centro australiano de Hemofilia de Queensland en el Royal Brisbane and Women 's Hospital.</p>	<p>hemofilia severa o moderada en un hospital público.</p> <p>Se evaluó el rango de movimiento del tobillo y la rodilla (ROM) mediante goniometría sin carga de peso y en un rango sin dolor para evitar posibles traumatismos o hemorragias, y la Prueba Timed Up and GO midiendo el tiempo para completar una tarea y valorando el dolor durante el test.</p> <p>Las medidas se realizaron antes y a los 7 días de la intervención de movilización conjunta. Todas las</p>	<p>técnica de movilización articular. Por el contrario, no hubo diferencias significativas de tiempo en respuesta a las intervenciones de terapia manual para el rango de movimiento de flexión o extensión de la rodilla evaluado mediante el TUG TEST.</p>
--	--	--	--	---	--	--

					mediciones fueron supervisadas por el mismo investigador.	
<p>“Acute hemophilic hemarthrosis: ¿is local cryotherapy recommended?”</p>	<p>2017</p> <p>Rodríguez-Merchán C, De la Corte-Rodríguez H.</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Revisar el papel potencial de la crioterapia local (CL) en hemartrosis hemofílica aguda (AAH) en personas con hemofilia.</p>	<p>Las búsquedas se realizaron a partir de la fecha de establecimiento de los motores de búsqueda (PubMed y Cochrane Library) hasta el 22 de julio de 2017.</p> <p>De los 10 estudios publicados en PubMed sobre CL en hemartrosis aguda en pacientes sin</p>	<p>En 2007, Seuser et al. informó que la crioterapia local debe utilizarse en hemartrosis hemofílica aguda.</p> <p>Para Ribbans et al. el tratamiento ideal consiste en la combinación de reposición de factor, reposo, crioterapia y rehabilitación, de manera supervisadas.</p> <p>En 2008, d’Young usó un dispositivo CryoCuff para CL en AAH. Todos los pacientes</p>	<p>Aunque algunos reportes han mencionado los beneficios de la crioterapia local en hemartrosis hemofílica aguda y otros reportes han mencionado sus efectos adversos clínicos, los datos sobre el tema aún son escasos y preliminares. Por lo tanto, el papel de la CL en AAH sigue en controversia.</p>

				<p>hemofilia, solo 2 fueron revisiones sistemáticas. Por lo tanto, el grado de evidencia en los dos estudios mencionados fue alto.</p> <p>En pacientes con hemofilia, sin embargo, solo se han reportado seis estudios en PubMed sobre el papel de la CL en la HHA, todos ellos con un grado de evidencia bajo (serie de casos)</p>	<p>informaron que el dispositivo tuvo un impacto significativo en el alivio del dolor y el retorno al estado anterior a la hemartrosis. Además, el 78% de los pacientes percibieron que el CryoCuff condujo a una reducción significativa de la inflamación alrededor de la articulación.</p> <p>En 2012, Forsyth et al. informaron que el enfriamiento de sangre y/o tejido, tanto in vitro como in vivo en humanos y en animales, puede afectar la coagulación y</p>	
--	--	--	--	---	--	--

					<p>prolongar el sangrado.</p> <p>En 2017, Ravanbod et al. informó que la CL podría disminuir la hinchazón y la temperatura en AAH. La ecografía mostró un efecto positivo de CL sobre la inflamación articular.</p>	
<p>“Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow”</p>	<p>2018</p> <p>Cuesta-Barruso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA</p>	<p>Estudio aleatorizado, simple ciego.</p>	<p>Evaluar la seguridad de dos programas de fisioterapia que combinan terapia manual y ejercicios domiciliarios con sesiones educativas en pacientes con artropatía hemofílica de codo.</p>	<p>27 pacientes con artropatía hemofílica de codo.</p>	<p>Se los dividió a los pacientes en 3 grupos: Un grupo Terapia Manual (TM), un Grupo Educativo (GE), y un Grupo Control (GC).</p> <p>El Grupo TM tuvo una duración de 12 semanas y una</p>	<p>En cuanto a las características clínicas de los codos evaluados con artropatía hemofílica, la mediana de hemartrosis durante el año previo al inicio del estudio fue de 1,00 hemartrosis</p>

					<p>periodicidad de dos sesiones semanales de 60 minutos de duración en el que incluía técnicas de termoterapia y crioterapia. Además, se aplicaron técnicas de tracción articular siguiendo los criterios de terapia manual descritos por Kaltenborn, así como estiramientos musculares específicos (utilizando la técnica de compresión-estiramiento-relajación en terapia manual ortopédica) y técnicas de facilitación</p>	<p>(RIC = 1,25), presentando una mediana de deterioro radiológico en codo de 9,00 puntos (RIC = 4,25). Al analizar la igualdad entre los tres grupos al inicio del estudio, observamos que no había diferencias en la mayoría de las variables dependientes. Solo se observaron diferencias significativas en la variable dolor de codo ($p = 0,003$).</p>
--	--	--	--	--	---	---

					<p>neuromuscular propioceptiva (con el fin de estirar y fortalecer los músculos de los miembros superiores).</p> <p>El tratamiento realizado en el GE consistió en una sesión de 90 minutos cada dos semanas, en las cuales se incluyeron módulos teóricos y prácticos desde una perspectiva educativa, junto con ejercicios diarios en casa de 20-30 minutos. Las sesiones teóricas incluyeron material pedagógico sobre</p>	
--	--	--	--	--	---	--

					<p>aspectos clínicos relevantes de la hemofilia (anatomía, aspectos clínicos de las lesiones agudas y crónicas de la hemofilia y su tratamiento, y actividad física y deporte).</p> <p>En el GC no se realizó ninguna intervención de fisioterapia y los pacientes continuaron con su rutina habitual.</p>	
<p>“Effect of manual therapy in patients with hemophilia and ankle</p>	<p>2019</p> <p>Donoso-</p>	<p>Estudio clínico aleatorizado, controlado y multicéntrico.</p>	<p>Evaluar los efectos de la terapia manual con terapia fascial sobre el sangrado articular, el dolor</p>	<p>65 pacientes con artropatía hemofílica de tobillo. Los mismos fueron</p>	<p>Los pacientes incluidos en el grupo experimental (n=33) recibieron una intervención de</p>	<p>Los resultados se midieron al inicio (T0), después del tratamiento (T1) y después de cinco</p>

arthropathy; and randomized clinical trial”	Úbeda E, Meroño-Gallut J, López-Pina JA, Cuesta-Barriuso R.		articular y la función articular en pacientes con artropatía hemofílica del tobillo.	asignados al azar y se los dividió en dos grupos: un Grupo Experimental y un Grupo Control.	terapia fascial en el tobillo, y los incluidos en el grupo de control (n=32) no recibieron una intervención específica, pero continuaron con la práctica y la atención habituales.	meses de seguimiento (T2), demostrando que las mejoras en la frecuencia de sangrado articular en T0, T1 y T2 fueron significativamente mayores en el grupo experimental (T0: media (DE)=1,56 (1,30); T1: media (DE)=0,00 (0,00); T2: media (DE)=0,27 (0,57)) en comparación con el grupo control (T0: media (DE)=1,70 (1,78); T1: media (DE)=0,05 (0,21); T2: media (DE)=0,58 (0,85)) .La mejora del estado articular tras el periodo de
--	--	--	--	---	--	--

						estudio fue de 1,74 puntos ($\pm 1,66$) para los pacientes del grupo experimental, mientras que el grupo control presentó un deterioro articular de 0,43 puntos ($\pm 0,85$). El dolor en la articulación del tobillo en condiciones de carga y sin carga mejoró en el grupo experimental con $-1,72$ ($\pm 1,86$) y $-0,50$ ($\pm 1,39$) puntos, respectivamente.
“The effectiveness of manual therapy	2020 Cuesta-	Ensayo clínico aleatorizado a simple	Evaluar la seguridad y eficacia de la terapia manual usando técnica de	Se reclutaron 28 pacientes los cuales fueron aleatorizados	Los pacientes del grupo experimental recibieron terapia manual (tracción y	La hemartrosis disminuyó significativamente en el grupo

<p>in addition to passive stretching exercises in the treatment of patients with haemophilic knee arthropathy: A randomized, single-blind clinical trial”</p>	<p>Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA.</p>	<p>ciego.</p>	<p>tracción y deslizamiento articular, además del estiramiento muscular pasivo, para reducir la frecuencia de hemartrosis, dolor y la mejora de la salud articular en pacientes con artropatía hemofílica de rodilla.</p>	<p>por un fisioterapeuta cegado a un grupo experimental (n=14) y a un grupo control (n=14).</p>	<p>deslizamiento articular) y fueron sometidos a realizar ejercicios de estiramiento pasivo. Por otro lado, el grupo control no recibió intervención y continuó con el tratamiento de rutina previo al estudio.</p> <p>Cada sesión tuvo una duración de 60 minutos con dos sesiones semanales, evaluando la frecuencia de hemartrosis de rodilla (autoinforme), salud articular (Hemophilia Joint Health Score),</p>	<p>experimental en comparación con el grupo control (F = 11,43; P < 0,001), y que tuvo consistentemente mejores resultados en las variables de salud articular (F = 13,80; P < 0,001), rango de movimiento en flexión de rodilla (F = 24,29; P < 0,001) y pérdida de extensión (F = 8,90; p < 0,001), como en el dolor articular percibido (F = 49,73; p < 0,001).</p>
--	---	---------------	---	---	--	---

					<p>rango de movimiento de la rodilla (goniometría) y el dolor articular percibido (escala analógica visual). Se realizaron tres evaluaciones: al inicio (T0), después del tratamiento (T1) y al final del período de seguimiento de 12 semanas (T2).</p>	
<p>“The effects of manual therapy on musculoskeletal system, functional level, joint health and kinesiophobia in young adults with severe</p>	<p>2020</p> <p>Muhammad Tat N,</p> <p>Can F,</p> <p>Ligen Sasmaz H,</p> <p>Merve Tat A,</p>	<p>Estudio piloto aleatorizado.</p>	<p>Investigar los efectos de la terapia manual combinada con ejercicios domiciliarios en la artropatía hemofílica de las articulaciones ubicadas en las extremidades inferiores, sobre el</p>	<p>17 pacientes con hemofilia grave de entre 18 y 30 años.</p>	<p>Los pacientes fueron divididos de manera aleatoria en dos grupos: Grupo 1 de control (GC=9) los cuales realizaron ejercicios de ROM activo, estiramiento pasivo, resistencia progresiva, carga</p>	<p>Se encontró que tanto el ROM, fuerza, dolor de actividad, HJHS y FISH mejoraron en GMT (p 0.05).</p> <p>En cuanto al número de hemartrosis de tobillo, 5*STS y FR</p>

<p>hemophilia: A randomized pilot study”</p>	<p>Antment AB.</p>		<p>sistema musculoesquelético, el nivel funcional, la puntuación de independencia funcional en hemofilia (FISH), la puntuación de salud articular de hemofilia (HJHS) y la kinesiofobia.</p>		<p>de peso y postura durante 30 minutos en el hogar; y Grupo 2 de terapia manual (GMT=8) los cuales recibieron terapia de contra resistencia manual superficial (MRT) la cual favorece al estímulo de liberación de la fascia aumentando el ROM y movilización grado I-II con tracción, durante 1 hora.</p> <p>Las evaluaciones fueron: salud articular con HJHS, la independencia funcional con FISH y la kinesiofobia con Escala de Tampa.</p>	<p>se vieron favorecidos en ambos grupos (p 0.05), mientras que la kinesiofobia, TUG y el número de hemartrosis de rodilla no fueron significativos. Sí se observaron mejoras a favor del GMT en HJHS, FR, dolor de actividad y fuerza de tobillo/ROM (p 0,05), y no se encontraron diferencias significativas en FISH, kinesiofobia, TUG, 5*STS, dolor en reposo y fuerza de la rodilla.</p>
---	--------------------	--	--	--	--	---

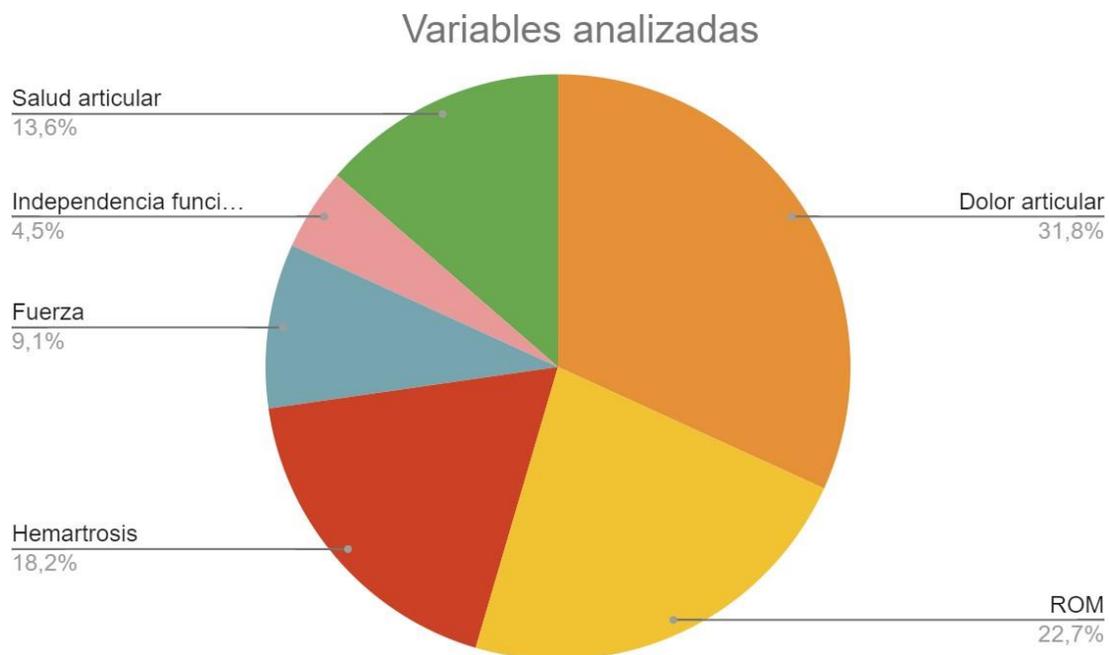
					<p>Para evaluar el nivel funcional se utilizaron las pruebas de Alcance Funcional (FR), Timed Up-Go Temporizado (TUG) y 5-Times Sit-to Stand (5*STS), se dieron ejercicios en casa a ambos grupos.</p> <p>Las intervenciones se aplicaron 3 días por semana durante 5 semanas en 18 articulaciones de rodilla y 23 de tobillo.</p>	
<p>“Manual therapy reduces the frequency of clinical</p>	<p>2021</p> <p>Cuesta-</p>	<p>Ensayo clínico aleatorizado, simple ciego.</p>	<p>Evaluar la efectividad de la terapia manual para reducir la frecuencia</p>	<p>69 pacientes de los cuales 35 fueron asignados en</p>	<p>Los pacientes del grupo experimental recibieron una intervención de</p>	<p>Después de la intervención, se encontraron cambios</p>

<p>hemarthrosis and improves range of motion and perceived disability in patients with hemophilic elbow arthropathy”</p>	<p>Barriuso R, Pérez-Llanes R, López-Pina JA, Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J.</p>		<p>de hemartrosis clínica, aumentar el rango de movimiento y mejorar la percepción de discapacidad en los miembros superiores en pacientes adultos con artropatía hemofílica de codo.</p>	<p>un grupo experimental y 34 en un grupo control, designados de manera uniforme.</p>	<p>terapia manual basada en terapia fascial. Se realizó una sesión semanal, durante 3 semanas consecutivas, con una duración de 50 minutos aproximadamente por sesión. La intervención incluyó 11 maniobras administradas de forma bilateral, de las cuales 7 fueron técnicas manuales superficiales (en la superficie ventral y dorsal del miembro superior), y 4 técnicas profundas (planos transversales e inducción miofascial en miembro</p>	<p>significativos ($p < 0,001$) en la frecuencia de hemartrosis en los pacientes del grupo experimental (diferencia de medias-DM = 0,67) y control (DM = 0,11) tratamiento a demanda), sin modificar la dosis ni cambiar los días de administración de los concentrados de FVIII/FIX. Al comparar las evaluaciones de referencia y de seguimiento (T0-T2), observamos diferencias significativas en el grupo experimental (DM 14 0,62, $p < 0,001$). El análisis</p>
---	--	--	---	---	---	--

					<p>superior).</p> <p>Los pacientes del grupo control no recibieron intervención y se les pidió que continuaran con sus rutinas habituales. Las edades de los participantes oscilaron entre 21 y 64 años (media, 41,35 ± 10,12).</p>	<p>de medidas repetidas reveló diferencias significativas ($p < 0,01$) según el momento de evaluación (F (1,39, 94,81) 14 20,64), al igual que cuando esta variable se evaluó en términos de interacción grupal (F 14 21,57, $p < 0,001$).</p>
--	--	--	--	--	---	--

VI.a Resultados expresados en gráficos

Gráfico 1. Variables analizadas.



De acuerdo con lo analizado, se encontró que luego de los tratamientos kinésicos aplicados, en siete de los artículos (32)(33)(35)(36)(37)(38)(39) hubo mejora del dolor articular; en cinco (32)(33)(34)(38)(39) mejoras del ROM, mientras que la frecuencia del sangrado articular (hemartrosis) se vio favorecida en cuatro (37)(38)(39)(40), la fuerza muscular en dos (34)(39), la independencia funcional en uno (39) y la salud articular en tres (37)(38)(39).

Gráfico 2. Evaluaciones más utilizadas.



Las evaluaciones más utilizadas fueron: Goniómetro Universal en cuatro artículos (32)(33)(34)(38); Escala Visual Análoga (EVA) en cuatro artículos (32)(33)(37)(38); en tres artículos (37)(38)(39) Hemophilia Joint Health Score (HJHS); en dos artículos (34)(35) Timed Up and Go (TUG test).

Gráfico 3. Intervenciones kinésicas más utilizadas.



De acuerdo a lo analizado, la intervención más utilizada para tratar la Artropatía Hemofílica fue la Terapia Manual en los textos (32)(34)(36)(37)(38)(39)(40) que incluían: tracción y deslizamiento articular, estiramientos pasivos de los gastrocnemios, técnicas manuales superficiales y profundas miofasciales y movilización articular, donde se emplearon técnica grado 2 de Maitland. Por otro lado, la Terapia Educativa Domiciliaria fue utilizada en 3 artículos (32)(36)(39), donde se aplicaron módulos teóricos y prácticos desde una perspectiva educativa, junto con ejercicios diarios en casa, dentro de los que incluían ejercicios de ROM activo, estiramiento pasivo, resistencia progresiva, carga de peso y postura. Las demás intervenciones que pudimos observar en nuestro análisis fueron: el Ejercicio Convencional y la Hidroterapia en el texto (33) y la Crioterapia local en el artículo (35).

VII. DISCUSIÓN

El objetivo principal de esta revisión bibliográfica es analizar los efectos que producen las distintas intervenciones kinésicas para el tratamiento de las afecciones musculoesqueléticas en pacientes adultos con hemofilia. Lo cierto es que no se encontraron en la literatura científica estudios específicos que destaquen intervenciones kinésicas en cuanto al grado de evolución y severidad en pacientes con hemofilia, para dar respuesta a uno de nuestros objetivos específicos. Todo lo que se ha publicado hasta el momento está relacionado con experiencias clínicas desarrolladas en centros de hemofilia y en centros privados, con recomendaciones formuladas por consensos de médicos especialistas en el tema.

Durante el período de la búsqueda, se seleccionaron 9 artículos disponibles sobre las distintas intervenciones kinésicas aplicadas al paciente con hemofilia, de los cuales, autores como Cuesta-Barriuso R et al; Scaddana D, et al; Donoso-Úbeda E, et al y Muhammed Tat M et al hablaron de la terapia manual (32) (34) (36) (37) (38) (39) (40); Cuesta-Barriuso R et al y Muhammed Tat M et al, de la terapia educativa domiciliaria (32) (36) (39); sólo Mazloun V et al analizó el ejercicio convencional y la hidroterapia (33), mientras que la crioterapia fue analizada por Rodríguez Merchán E et al (35). Los resultados arrojaron que hubo una notable mejora en cuanto al dolor, rango óptimo de movimiento (ROM) y sangrado articular (hemartrosis) en pacientes con hemofilia, pero, fueron escasos los resultados en cuanto a fuerza muscular, independencia funcional y salud articular.

Continuando con esta discusión, cabe aclarar, que uno de los objetivos específicos planteados fue identificar los factores de riesgo que influyen en el desarrollo de la artropatía hemofílica crónica, en el cual ningún artículo reportó información actualizada dentro del rango de búsqueda.

Dentro de las limitaciones de los estudios revisados se encontraron el pequeño número de participantes y las herramientas de evaluación y medición fueron muy diversas. Esto se debe a que los estudios elegidos tenían como objetivo la evaluación de una gran cantidad de variables como, por ejemplo: salud articular, independencia funcional, ROM, dolor, sangrado articular y fuerza muscular. De todos modos, autores como Cuesta-Barriuso R et al, Mazloun V et al, y Donoso-Úbeda E et al, coinciden en la elección de

la escala del VAS para el dolor; Cuesta-Barriuso R et al, Mazloun V et al y Scaddana E et al en la goniometría universal para el ROM; y Donoso-Úbeda E et al, Cuesta-Barriuso R et al y Muhammed Tat M et al en la escala HJHS para la salud articular. A modo de conclusión, se dificulta entonces realizar un análisis fiable y estandarizado entre los estudios seleccionados.

Finalizando con la investigación de estos artículos, podemos decir, que a pesar de las limitaciones mencionadas anteriormente y de no utilizar tratamientos protocolizados, en todos los artículos donde se aplicó como intervención kinésica la terapia manual se encontraron mejoras en las variables estudiadas.

VIII. CONCLUSIÓN

La terapia manual en pacientes adultos con hemofilia es eficaz para mejorar el dolor, el ROM, la salud articular, así como también para disminuir la frecuencia de los episodios de sangrado articular.

Es posible afirmar que cuando el tratamiento comienza en edades tempranas en personas con hemofilia y se mantienen a lo largo del tiempo, las mejoras que esto produce podrían prevenir el desarrollo de la AH. Esto no solo conduciría a una mejora en la calidad de vida para el paciente y su entorno familiar, sino también, a menores gastos en salud.

Sin embargo, es conveniente destacar, que se requiere mayor cantidad de información y evidencia en donde se incluyan muestras más amplias y se comparen diferentes intervenciones entre sí, con protocolos de tratamiento más específicos que tengan en cuenta los diferentes grados de evolución y severidad de la hemofilia, ya que solo quedó demostrado que la intervención kinésica más estudiada fue la terapia manual, obteniendo escasos resultados en las demás modalidades.

Por último, es importante destacar el rol del kinesiólogo en el abordaje y tratamiento de estos pacientes, ya que juega un papel fundamental dentro del equipo interdisciplinario.

Una correcta anamnesis y accionar del mismo pueden tratar los problemas musculoesqueléticos que ocasionan los derrames a repetición, aliviar el dolor y los trastornos sensitivos, ayudando así a la reabsorción hemorrágica y al proceso inflamatorio, con el fin de brindar una mayor independencia, capacidad funcional y calidad de vida.

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo González D. La hemofilia: situación actual en Cuba y perspectivas. Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter [Internet]. 2013 [citado 26 de diciembre de 2022];29(2):112-3. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-02892013000200001&lng=es&nrm=iso&tlng=es
2. Berges García A, González Ávila A, Martínez- Murillo C, García Chávez J, Vélez Ruelas M. Diagnóstico y Tratamiento de Hemofilia Pediátrica. 2012;1:7-13. Disponible en: http://www.hemofilia.org.mx/files/Diagn%F3stico%20y%20tratamiento%20de%20hemofilia%20pedi%20E1trica%20EVIDENCIA%20Y%20RECOMENDACIONES_act2012.pdf
3. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia [Internet]. enero de 2013 [citado 28 de diciembre de 2022];19(1):e1-47. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x>
4. López-Cabarcos C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R, Alonso C. Recomendaciones sobre Rehabilitación en Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas. Com Científ Real Fund Vic Eugenia. 2013;4:1-23.
5. Mingot-Castellano ME, Núñez R, Rodríguez-Martorell FJ. Hemofilia adquirida: epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. Med Clínica. abril de 2017;148(7):314-22.
6. Guodemar Pérez J. Patologías Musculoesqueléticas en la Hemofilia y Tratamiento Fisioterápico. Rev Fac Cienc Salud. 2004;2:3-11.
7. Battagliotti C, Greca A. Terapéutica Clínica. Rosario, Argentina: CORPUS; 2011. 498-500 p.
8. Goldman L, Schafer A. Tratado de Medicina Interna. 25.^a ed. España: Elsevier; 2017. 1173-1776 p.

9. Aguado Bueno B, Álvarez Larran A, Anguita Velasco J, Arenillas Rocha L, Benavente Cuesta C, Boqué Genovard C. Manual del Médico Residente en Hematología y Hemoterapia. Editores Médicos. Madrid: Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia; 2015. 209-212 p.
10. Hatton C, Calderón García J, Calderón López A, Hay D, Keeling D, Palacios Martínez J, et al. Hematología Diagnóstico y Tratamiento [Internet]. 1.ª ed. Mendoza Murillo C, editor. México: Universidad de Talca; 2014 [citado 2 de enero de 2023]. 124-126 p. Disponible en: <http://www.ebooks7-24.com/?il=1612>
11. Quezada Velásquez N. Texto de Hematología Clínica. 1.ª ed. Lima, Perú: Fondo Editorial Comunicacional del Colegio Médico de Perú; 2017. 385-394 p.
12. Federación Mundial de la Hemofilia. Portadoras y Mujeres con Hemofilia. Portadoras y Mujeres con Hemofilia [Internet]. 2012 [citado 2 de enero de 2023];1:3-5. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1532.pdf>
13. Mauser-Bunschoten E. Portadoras de Hemofilia Sintomáticas. Portadoras de Hemofilia Sintomáticas [Internet]. 2009 [citado 3 de enero de 2023];1(46):3-7. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1203.pdf>
14. Houssay B. Fisiología Humana. 6.ª ed. Vol. 2. Buenos Aires, Argentina: El Ateneo; 1988. 37-40 p.
15. Guyton A, Hall J. Tratado de Fisiología Médica. 12.ª ed. Madrid: Elsevier; 2011. 451-461 p.
16. Jiménez Yuste V, Altisent C, Álvarez Román M, Bernabeu Taboada D, Batlle Fonrodona J, Canaro Hirnyk M. Atlas de hemofilia. 13.ª ed. Salerno, Italia: Momento Medico; 2013. 121-192 p.
17. San Miguel Izquierdo J, Sánchez Guijo Martin F. Hematología: Manual Básico Razonado. 4.ª ed. Barcelona, España: Elsevier; 2015. 232-236 p.

18. Federación Mundial de la Hemofilia. Las Hemorragias Articulares (Hemartrosis) en la Hemofilia. Las Hemorragias Articulares [Internet]. 2008 [citado 2 de enero de 2023];2(23):1-6. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1156.pdf>
19. Federación Mundial de la Hemofilia. La Rehabilitación de la Disfunción Muscular en la Hemofilia. La rehabilitación de la Disfunción Muscular en la Hemofilia [Internet]. 2012 [citado 2 de enero de 2023];4(24):1-5. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1159.pdf>
20. Palomo González I, Pereira Garcés J, Palma Behnke J. Hematología: Fisiopatología y Diagnóstico. Talca, Chile: Universidad de Talca; 2005. 564-571 p.
21. Aixelá M, Aizpurua L, Avalos V, Basack N, Chiappe G, Crisp R. Guías de Diagnóstico y Tratamiento. 2021.^a ed. Argentina: Sociedad Argentina de Hematología; 183-190 p.
22. Gallo S, Castillo A, Villalobos G, Caro V, Arroyo A. Hemofilia, una revisión de la literatura. Hemofilia, una revisión de la literatura [Internet]. 2020;14:8-19. Disponible en: <file:///C:/Users/jpfar/Downloads/hemofilia%20revista.pdf>
23. Federación Mundial de la Hemofilia. Opciones de Tratamiento para la atención de la Hemofilia en países en vías de desarrollo. Opciones de Tratamiento para la atención de la Hemofilia en países en vías de desarrollo [Internet]. 2005;(37):1-5. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1185.pdf>
24. Simpson M, Valentino L. Management of joint bleeding in hemophilia. Expert Rev Hematol. 2012;5(4):459-68.
25. Berná-Serna J, Sánchez-Garre J, Madrigal M, Zuazu I, Berná-Mestre J. Ultrasound Therapy in Rectus Sheath Hematoma. Phys Ther [Internet]. 2005 [citado 28 de diciembre de 2022];85(4):352-7. Disponible en: <https://academic.oup.com/ptj/article/85/4/352/2805021>
26. Rodriguez-Merchan C. Musculoskeletal Complications of Hemophilia. HSS J [Internet]. 2010 [citado 28 de diciembre de 2022];6(1):37-42. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1007/s11420-009-9140-9>

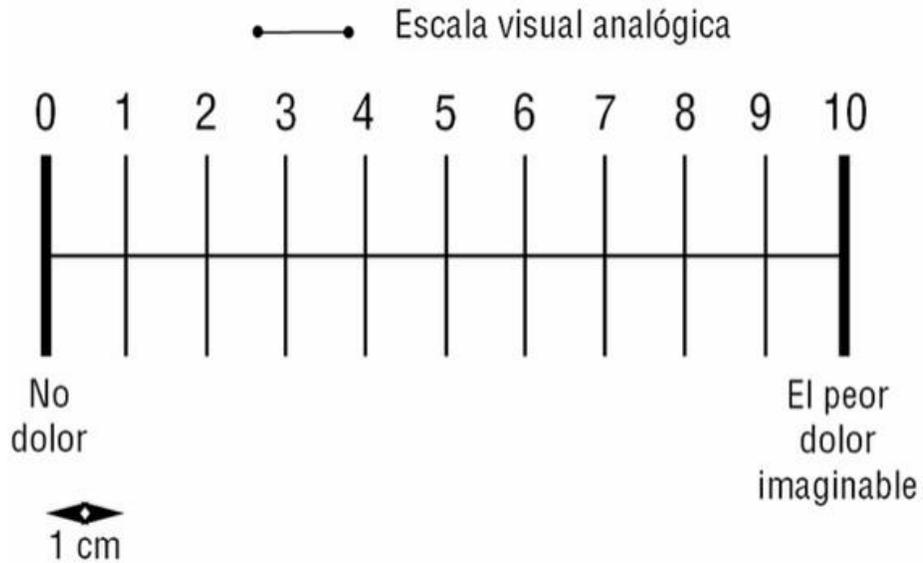
27. Blamey G, Forsyth A, Zourikian N, Short L, Jankovic N, De Kleijn P. Elementos integrales de un programa de ejercicios de fisioterapia en hemofilia: una perspectiva global. *Haemophilia*. 2010;16:136-45.
28. Heijnen L. El papel de la rehabilitación y el deporte en pacientes hemofílicos con inhibidores. *Haemophilia*. 2008;14:45-51.
29. Bataller Gomis M. Efectos del Entrenamiento con Electroestimulación Muscular en Pacientes afectados de Hemofilia A. [Valencia, España]: Universidad de Valencia; 2008.
30. Ríos Soto G, Ocares Celis M. Efectividad de la Terapia Acuática en el Tratamiento de personas con Artropatía Hemofílica: una revisión sistemática con análisis descriptivo. [Concepción, Chile]: Universidad del Desarrollo; 2016.
31. Molina M, Chaverri S, Wong M. Generalidades de la Artropatía Hemofílica y la importancia del manejo en Rehabilitación. *Rev Clínica Esc Med*. 2014;4.
32. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Effectiveness of two modalities of physiotherapy in the treatment of haemophilic arthropathy of the ankle: a randomized pilot study. *Haemophilia*. enero de 2014;20(1):71-8.
33. Mazloun V, Rahnama N, Khayambashi K. Effects of Therapeutic Exercise and Hydrotherapy on Pain Severity and Knee Range of Motion in Patients with Hemophilia: A Randomized Controlled Trial. *Int J Prev Med*. 2014;5(1):83-8.
34. Scaddana E, Rowellc J, O'Leary,d S. A preliminary case series evaluating the safety and immediate to short-term clinical benefits of joint mobilization in hemophilic arthritis of the lower limb. *J Man Manip Ther*. 2016;25(4):208-14.
35. Rodriguez-Merchan E, De la Corte-Rodriguez H. Acute hemophilic hemarthrosis: is local cryotherapy recommended? *Expert Rev Hematol*. 2017;4:1-5.
36. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina J. Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow: a randomized pilot study. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):151.

37. Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, López-Pina J, Cuesta-Barriuso R. Effect of manual therapy in patients with hemophilia and ankle arthropathy: a randomized clinical trial. *Clin Rehabil.* 2019;5:1-10.
38. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina J. The effectiveness of manual therapy in addition to passive stretching exercises in the treatment of patients with haemophilic knee arthropathy: A randomized, single-blind clinical trial. *Haemophilia.* 2020;6(12):1-9.
39. Muhammed Tat M, Can F, Ilgen Sasmaz H, Merve Tat A, Bulent Antmen A. The effects of manual therapy on musculoskeletal system, functional level, joint health and kinesiophobia in young adults with severe haemophilia: A randomized pilot study. *Haemophilia.* 2020;5(25):230-8.
40. Cuesta-Barriuso R, Pérez-Llanes, R, López-Pina, J, Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J. Manual therapy reduces the frequency of clinical hemarthrosis and improves range of motion and perceived disability in patients with hemophilic elbow arthropathy. A randomized, single-blind, clinical trial. *Disabil Rehabil.* 2021;3:1-9.

X. ANEXOS

Escala Visual Analógica (EVA)

Indicar cuál es la intensidad de su dolor.



Hemophilia Joint Health Score (HJHS)

	Codo Izquierdo		Codo Derecho		Rodilla Izquierda		Rodilla Derecha		Tobillo Izquierdo		Tobillo Derecho	
Edema		NE		NE		NE		NE		NE		NE
Duración (edema)		NE		NE		NE		NE		NE		NE
Atrofia muscular		NE		NE		NE		NE		NE		NE

Crepitación al movimiento		NE										
Perdida de extensión		NE										
Dolor articular		NE										
Fuerza		NE										
Total												

NE = No evaluable

Suma de los totales + Puntuación de marcha global = Puntuación total HJHS

Edema:

0 = No hay edema

1 = Leve

2 = Moderado

2 = Severo

Pérdida de flexión:

0 = $< 5^\circ$

1 = 5° - 10°

2 = 11° - 20°

3 = $> 20^\circ$

Duración (edema):

0 = Sin edema o más de 6 meses

1 = Menos de 6 meses

Pérdida de extensión:

0 = $< 5^\circ$

1 = 5° - 10°

2 = 11° - 20°

Atrofia muscular:

0 = No

1 = Leve

3 = $> 20^\circ$

2 = Severa

Dolor articular:

0 = Sin dolor en el rango activo de movimiento

1 = Sin dolor en el rango activo, sólo a la presión o palpación

2 = Dolor en el rango activo de movimiento

Crepitación al movimiento:

0 = No

1 = Leve

2 = Severa

TUG TEST (Timed Up and GO)

Objetivo: Evaluar la movilidad básica en personas mayores y sus probables trastornos de la marcha y balance.

Descripción: La “prueba cronometrada de levántate y anda” es una prueba auxiliar en el diagnóstico de trastornos de la marcha y el balance y su asociación con un riesgo de caídas determinado. Sus ventajas son la rapidez y facilidad para realizarla, así como el poco requerimiento de material y espacio físico, en ella la persona puede usar su calzado habitual y cualquier dispositivo de ayuda que normalmente use.

Requerimientos:

- Silla sin descansa brazos.
- Cronómetro.
- 1 Cono slalom.
- Formato impreso.
- Bolígrafo.

- Espacio privado, ventilado, iluminado, libre de distracciones.
- Marcas visibles de las líneas de inicio (silla) y de fin de un trayecto de 3 metros, con cono como indicador.

De acuerdo a los resultados se considera las siguientes categorías:

- **Normal:** < 10 segundos
- **Discapacidad leve de la movilidad:** 11 -13 segundos
- **Riesgo elevado de caídas:** > 13 segundos

