



**RIDUNAJ**  
Repositorio Institucional  
Digital UNAJ



Universidad Nacional  
**ARTURO JAURETCHE**

Tesinas de Grado

Silvero, Ludmila Antonella Emilse

# Abordaje kinésico de la artropatía hemofílica

2023

*Instituto de Ciencias de la Salud*

*Carrera: Licenciatura en Kinesiología y*

*Fisiatría*



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons.

Atribución – No comercial – Compartir igual 4.0

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Documento descargado de RID - UNAJ Repositorio Institucional Digital de la Universidad Nacional Arturo Jauretche

Cita recomendada:

Silvero, LAE. Abordaje kinésico de la artropatía hemofílica [Tesis de grado]. Florencio Varela: Universidad Nacional Arturo Jauretche; 2023. 57 p. Disponible en: <https://rid.unaj.edu.ar/handle/123456789/3010>

**TESINA**

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

**Título:**

“Abordaje kinésico de la artropatía hemofílica”

**Autora:**

Silvero, Ludmila Antonella Emilse. Legajo: 37607

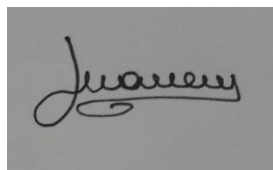
**Director/a:**

Lic. Hourcade, Mercedes

**Fecha de presentación:**

22/05/2023

**Firma de Autora**



<b>ÍNDICE</b>	
<b>I. Introducción</b>	<b>3</b>
<b>II. Objetivos</b>	<b>5</b>
<b>II. 1. Objetivo general</b>	<b>5</b>
<b>II. 2. Objetivos específicos</b>	<b>5</b>
<b>III. Justificación</b>	<b>5</b>
<b>IV. Marco teórico</b>	<b>7</b>
<b>IV. 1. Hemofilia</b>	<b>7</b>
<b>IV. 1 a. Tipos de hemofilia</b>	<b>7</b>
<b>IV. 1 b. Manifestaciones clínicas musculoesqueléticas</b>	<b>8</b>
<b>IV. 1 c. Diagnóstico</b>	<b>10</b>
<b>IV. 1 d. Clasificación</b>	<b>11</b>
<b>IV. 1 e. Tratamiento médico</b>	<b>11</b>
<b>IV. 2. Artropatía hemofílica</b>	<b>12</b>
<b>IV. 2 a. Fisiopatología</b>	<b>13</b>
<b>IV. 2 b. Factores que contribuyen a la AH</b>	<b>14</b>
<b>IV. 2 c. Diagnóstico por imágenes</b>	<b>16</b>
<b>IV. 2 d. Clasificación de la AH</b>	<b>18</b>
<b>IV. 2 e. Calidad de vida</b>	<b>18</b>
<b>IV. 3. Rol kinésico</b>	<b>20</b>
<b>IV. 3 a. Evaluación musculoesquelética</b>	<b>20</b>
<b>IV. 4. Objetivos de tratamiento</b>	<b>22</b>
<b>IV. 5. Rehabilitación de la AH</b>	<b>22</b>
<b>IV. 5 a. Fuerza</b>	<b>23</b>
<b>IV. 5 b. Resistencia aeróbica y capacidad cardiovascular</b>	<b>23</b>
<b>IV. 5 c. Movilidad y Flexibilidad</b>	<b>24</b>
<b>IV. 5 d. Estabilidad</b>	<b>26</b>
<b>IV. 5 e. Relajación</b>	<b>27</b>
<b>IV. 5 f. Coordinación, equilibrio y destrezas funcionales</b>	<b>27</b>
<b>V. Estrategia metodológica</b>	<b>29</b>
<b>V. 1. Criterios de selección</b>	<b>29</b>
<b>VI. Contexto de análisis</b>	<b>30</b>
<b>VII. Resultados</b>	<b>50</b>
<b>VIII. Conclusión</b>	<b>55</b>
<b>IX. Referencias bibliográficas</b>	<b>56</b>

## **Abreviaturas**

**AH:** Artropatía hemofílica

**AR:** Artritis reumatoide

**AVD:** Actividades de la vida diaria

**ET:** Ejercicio terapéutico

**EVA:** Escala visual analógica

**FIV:** Factor de coagulación 9

**FMH:** Federación mundial de hematología

**FVIII:** Factor de coagulación 8

**HA:** Hemofilia A

**HB:** Hemofilia B

**HJHS:** Hemophilia Joint Health Score

**OA:** Osteoartritis

**OMS:** Organización mundial de la salud

**RM:** Resonancia magnética

**TP:** Protrombina

**TTPa:** Tromboplastina parcial activado

## I. Introducción

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario ligado al cromosoma X, causado por la mutación de los genes F8 y F9, que produce como consecuencia la deficiencia total o parcial los de factores de coagulación<sup>(1,2)</sup>.

Ambos genes están ubicados en el cromosoma X, por lo que los hombres son los afectados, ya que cuentan con un solo cromosoma X. Mientras tanto, la mujer es portadora. No obstante, hay pocos casos donde los dos cromosomas X resultan afectados, poseen un solo cromosoma (Síndrome de Turner) o el cromosoma no afectado está excesivamente inactivo, por lo que también pueden desarrollar la patología<sup>(3)</sup>.

Entre los subtipos de hemofilia más comunes están la hemofilia A (HA), que se caracteriza por la deficiencia del factor VIII (FVIII), y la hemofilia B (HB), caracterizada por la deficiencia del factor IX (FIX)<sup>(3)</sup>.

Epidemiológicamente se estima que alrededor de 1 cada 10.000 nacimientos presentan hemofilia. La prevalencia de la HA es de 1 cada 10.000 a 1 cada 20.000 personas y en el caso de la HB es 1 cada 30.00 a 1 cada 50.000<sup>(1)</sup>.

La manifestación clínica típica de la hemofilia es el desarrollo de hemorragias musculoesqueléticas, principalmente en las articulaciones y en menor grado en los músculos<sup>(4,5)</sup>. El 70-80% de las hemartrosis (sangrados articulares) ocurren en las rodillas, los codos y los tobillos<sup>(4,6)</sup>. Los episodios recurrentes de sangrado intraarticular que comienzan en la infancia conllevan a un deterioro articular progresivo, que trae como consecuencia, cambios en el cartílago, hueso, membrana sinovial y vasos sanguíneos. Este daño articular degenerativo que se vuelve crónico se conoce como artropatía hemofílica (AH)<sup>(4)</sup>.

La AH provoca alteraciones en la articulación; disminución del rango de movimiento; trastornos propioceptivos, biomecánicos y de la marcha; y atrofia de la musculatura periarticular. Los pacientes refieren dolor crónico y pérdida de funcionalidad, lo que resulta discapacitante e influye negativamente sobre la calidad de vida<sup>(4)</sup>.

A causa del dolor crónico restringen acciones y/o tareas, por lo que interfiere con las actividades de la vida diaria (AVD). Poseen un alto nivel de Kinesiofobia, es decir, un

miedo excesivo, irracional, debilitante al movimiento físico y la actividad debido a la suposición de un aumento del dolor o una lesión importante<sup>(4)</sup>.

Si la destrucción ósea no se controla desde las primeras etapas de la AH, la articulación pierde su funcionalidad debido a la deformidad que es progresiva y se vuelve severa incrementando sustancialmente el riesgo de reconstrucción articular<sup>(7)</sup>.

La medicina física y la rehabilitación tienen como objetivo mantener el mayor grado de capacidad funcional e independencia de los pacientes con hemofilia, o devolverlos a ese estado. Esto significa, que pretende minimizar el impacto de las lesiones y/o secuelas, las cuales tienen influencia negativa sobre la calidad de vida<sup>(6)</sup>.

A partir de lo desarrollado anteriormente, cabe destacar que el rol del kinesiólogo en el tratamiento de la artropatía hemofílica es de suma importancia para la mejora de la funcionalidad motora y la calidad de vida de los pacientes con hemofilia. No obstante, teniendo en cuenta que este tipo de artropatía es progresivamente degenerativa y discapacitante es que surge como pregunta de investigación: ¿Cuáles son los efectos de la intervención kinésica en el tratamiento de trastornos musculoesqueléticos en pacientes con AH?

## **II. Objetivos**

### **II. 1. Objetivo general**

El objetivo general de este trabajo de investigación será analizar, mediante una revisión bibliográfica, cuáles son los efectos de la intervención kinésica en el tratamiento de trastornos musculoesqueléticos en pacientes con AH.

### **II. 2. Objetivos específicos**

De acuerdo al objetivo general planteado con anterioridad, se proponen los siguientes objetivos específicos.

- Describir la fisiopatología de la AH, sus manifestaciones clínicas y evolución.
- Explicar el impacto que produce la AH en cuanto a la funcionalidad y la calidad de vida de los pacientes que padecen dicha patología.
- Analizar las modalidades terapéuticas kinésicas existentes en la actualidad para tratar la patología.
- Detallar los efectos de cada una de las intervenciones kinésicas existentes mediante el análisis de los trabajos consultados.

## **III. Justificación**

A partir del análisis de la literatura científica consultada, este trabajo tiene el fin de contribuir al campo kinésico, dando a conocer los efectos de la intervención kinésica en el tratamiento de los trastornos musculoesqueléticos de los pacientes con AH, ya sean estos negativos o positivos.

Al ser una patología poco frecuente entre las artropatías, requiere de un conocimiento específico. Estos pacientes requieren de un tratamiento personalizado, según los objetivos de cada etapa de la patología, desde las primeras hemartrosis, que empiezan en la infancia, hasta la artropatía avanzada. En este aspecto, aproximadamente el 66% de los pacientes AH no reciben una adecuada rehabilitación<sup>(8)</sup>. Lo que evidencia la necesidad de visibilizar los beneficios que aporta el tratamiento kinésico, con el fin de capacitar al profesional sobre la patología y aumentar la atención de forma interdisciplinaria. De modo tal, que la calidad de vida relacionada a la salud del paciente

mejore y pueda evitar, en el caso del niño, ausentismo escolar y, en el adulto, ausentismo laboral causados por el dolor crónico y la discapacidad funcional.

En la literatura disponible no se hallan metaanálisis que recolecten estudios que aborden la rehabilitación de la AH.

Por lo tanto, esta revisión sistemática tiene el objetivo de identificar y analizar los efectos de los tratamientos disponibles actualmente en la literatura científica sobre la rehabilitación de dicha patología. De modo que, se puedan evaluar protocolos que contribuyan a la mejoría de la AH e identificar si hay posibles efectos secundarios que estos tratamientos puedan causar a estos pacientes.

## **IV. Marco teórico**

En el presente apartado se presentan las principales características clínicas de la hemofilia y la AH ocasionada por la primera.

En primer lugar, se desarrollará el cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y secuelas de la hemofilia. Luego, se explicará las principales características de la AH. Desde su fisiopatología, diagnóstico, la discapacidad funcional hasta sus posibles tratamientos.

### **IV. 1. Hemofilia**

La hemofilia es una coagulopatía congénita, hereditaria y recesiva ligada al cromosoma X. Es causada por la mutación de los genes F8 y F9, que como consecuencia provocan la disminución parcial o total de los factores de coagulación<sup>(2,9)</sup>.

Dichos genes se ubican en los cromosomas X, por lo tanto, los hombres al poseer uno solo, son los afectados por la patología. Por otra parte, las mujeres son portadoras. No obstante, hay pocas y raras ocasiones donde pueden desarrollar hemofilia: cuando los dos cromosomas X resultan afectados, poseen un solo cromosoma (Síndrome de Turner) o el cromosoma no afectado está excesivamente inactivo<sup>(3)</sup>.

#### **IV. 1 a. Tipos de hemofilia**

Entre los subtipos de hemofilia más comunes están la hemofilia A (HA), que se caracteriza por la deficiencia del factor VIII (FVIII), y la hemofilia B (HB), caracterizada por la deficiencia del factor IX (FIX)<sup>(3)</sup>.

Epidemiológicamente se estima que alrededor de 1 cada 10.000 nacimientos varones presentan hemofilia. La prevalencia de la HA es de 1 cada 10.000 a 1 cada 20.000 personas y en el caso de la HB es 1 cada 30.00 a 1 cada 50.000<sup>(1)</sup>.

#### **IV. 1 b. Manifestaciones clínicas musculoesqueléticas**

Se caracteriza por el desarrollo de hemorragias musculares (hematomas) y articulares (hemartrosis), siendo esta última el más frecuente de los episodios hemorrágicos entre

un 70-80%. Pueden ser espontáneos o por traumatismos. También, cabe mencionar que otros órganos pueden ser afectados <sup>(9,10)</sup> (ver Tabla 1).

En pacientes con hemofilia grave, la primera hemorragia articular suele producirse cuando empiezan a andar o correr, a una mediana de edad de 1,8 años. Los primeros signos de hemartrosis abarcan la irritabilidad y la disminución del uso de la extremidad afectada. Algunos pacientes, niños mayores y adultos, refieren el inicio del sangrado interarticular como un cosquilleo y sensación tirante en la articulación. Posteriormente, ocurre una inflamación de manera rápida, lo que limita la amplitud de movimiento, causando dolor y calor en la zona. La flexión es la posición más cómoda, y es fácil que la falta de uso (ausencia de movimiento para evitar el dolor) en ocasiones provoque espasmos musculares secundarios<sup>(10)</sup>.

Las hemartrosis son frecuentes en las siguientes articulaciones: codos, rodillas y tobillos. Con frecuencia las hemorragias articulares presentan un patrón migratorio, pasando de una articulación a otra. Muchos pacientes experimentan hemorragias recurrentes y desarrollan articulaciones dianas en un 25% de las hemofilias graves, que se define como aquella en la que se han registrado tres o más hemartrosis en los últimos 6 meses, estas pueden ser únicas o múltiples. En la actualidad, en los pacientes hemofílicos más jóvenes, la articulación diana suele ser más el tobillo que el codo o la rodilla <sup>(3,10)</sup>.

El músculo es la segunda localización más frecuente de hemorragia en personas con hemofilia. El sangrado suele ser consecuencia de un impacto directo o un súbito estiramiento, y puede producirse en cualquier músculo del cuerpo. La exploración física muestra un hematoma doloroso, palpable, con inflamación, calor y equimosis. Una inflamación sensible a la palpación en el músculo, con dolor intenso ante el estiramiento o la contracción activa, evoluciona con rapidez a espasmo protector y posición flexionada<sup>(10)</sup>.

La formación de seudotumores es una complicación poco frecuente, pero grave y específica de la hemofilia, que se detecta principalmente tras una terapia sustitutiva inadecuada o tras el desarrollo de un inhibidor. La hemorragia muscular repetida y no resuelta o la hemorragia subperióstica progresiva dan lugar a la formación de un hematoma en expansión, encapsulado y calcificado, con signos radiográficos potencialmente similares a los de las alteraciones tumorales, por lo que se conocen

como pseudotumores. Estos provocan erosión del hueso adyacente, compresión de estructuras neurovasculares, rotura espontánea, formación de una fístula y fracturas patológicas. En los adultos suele presentarse en las zonas proximales, como pelvis y fémur; mientras que en los jóvenes suelen ser distales, por ejemplo, codo o rodilla. A todo lo mencionado con anterioridad, se debe sumar la osteoporosis como complicación de la hemofilia. Estos pacientes suelen presentar menor densidad ósea comparados a los controles equiparados por la edad. La causa es multifactorial, los factores predisponentes frecuentes son: la actividad con carga reducida, artropatía, atrofia muscular, bajo índice de masa corporal, presencia de un inhibidor e influencia de infecciones víricas de transmisión hemática y de su tratamiento<sup>(10)</sup>.

**Tabla 1. Incidencia aproximada de las hemorragias según localización.**

Localización de la hemorragia	Incidencia aproximada
Hemartrosis. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Más frecuente en de las articulaciones en bisagra: tobillos, rodillas y codos</li> <li>• Menos frecuente en las articulaciones esféricas: hombros, muñecas, cadera</li> </ul>	70% a 80%
Músculos	10% a 20%
Otras hemorragias importantes	5% a 10%
Sistema nervioso central (SNC)	<5%

*Fuente: Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. enero de 2013;19(1):1-47.*

#### **IV. 1 c. Diagnóstico**

El diagnóstico de hemofilia se suele establecer, en la mayoría de los pacientes, cuando existen antecedentes familiares positivos<sup>(10)</sup>.

Las características clínicas que plantean la posible sospecha de hemofilia son la aparición de equimosis en la primera infancia, sangrado espontáneo (especialmente en

las articulaciones, los músculos y los tejidos blandos) y sangrado excesivo tras un traumatismo o después de la cirugía<sup>(10)</sup>.

Las pruebas de cribado en pacientes con diátesis hemorrágica de causa desconocida comprenden recuento plaquetario, tiempo de protrombina (TP) y tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPa). En la hemofilia son característicos el recuento plaquetario normal, el TP normal y el TTPa prolongado, que, no obstante, se aproxima al intervalo de normalidad en casos leves. Deben realizarse determinaciones de los factores de coagulación específicos, a fin de determinar el tipo y la gravedad de la hemofilia y para diferenciarla de la enfermedad de von Willebrand<sup>(10)</sup>.

El diagnóstico se confirma mediante técnicas basadas en el ADN. Dada la escasa incidencia y la complejidad de la enfermedad, es aconsejable consultar a un médico especializado en hemostasia<sup>(10)</sup>.

El control frecuente del estado musculoesquelético está indicado en pacientes con hemofilia, para facilitar el diagnóstico precoz, dado que la prevención es la piedra angular del tratamiento<sup>(10)</sup>.

El uso de herramientas de valoración en la exploración física ayuda a identificar los signos tempranos más sutiles de daño articular, a controlar la salud articular a lo largo del tiempo y a evaluar la eficacia del tratamiento. En tal contexto se han desarrollado diversos recursos específicos para la hemofilia<sup>(10)</sup>.

La valoración clínica del sistema musculoesquelético cuando se produce una hemorragia aguda debe incluir evaluación de factores como calor, equimosis, inflamación, sensibilidad a la palpación, tono muscular, dolor, amplitud de movimiento, marcha y función<sup>(10)</sup>.

#### **IV. 1 d. Clasificación**

Tanto la hemofilia A como la B se pueden clasificar según la gravedad, en relación al nivel plasmático de actividad de los factores de coagulación FVIII y FIX: severa (<1 %), moderada (1–5 %) y leve (5 a < 40%). Por ende, los episodios hemorrágicos son proporcional a la actividad residual del factor de coagulación<sup>(2,9,11)</sup> (ver Tabla 2).

**Tabla 2. Relación entre la gravedad de las hemorragias y el nivel del factor de coagulación.**

Gravedad	Nivel de factor de coagulación	Episodios hemorrágicos
Severa	<1 UI/dl (<0,01 UI/ml) o <1 % del valor normal	Hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable.
Moderada	1 a 5 UI/dl (0,01 a 0,05 UI/ml) o 1 a 5% del valor normal	Hemorragias espontáneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores.
Leve	5 a 40 UI/dl (0,05 a 0,40 UI/ml) o 5 a < 40% del valor normal	Hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.

*Fuente: Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. enero de 2013;19(1):1-47.*

#### **IV. 1 e. Tratamiento médico**

El tratamiento médico de la hemofilia consiste en la administración intravenosa continua a largo plazo de concentrados del factor deficiente, con el fin de prevenir hemorragias espontáneas y el desarrollo de artropatía hemofílica. Esto se conoce como tratamiento episódico o a demanda. Los concentrados de factor se administran, por un lado, una vez por semana en el caso del factor VIII y dos o tres veces por semana para el factor IX<sup>(10,12)</sup>.

Los regímenes de tratamiento incluyen profilaxis primaria, que consiste en una infusión regular del factor deficiente durante más de 45 semanas/año, antes del inicio del daño

articular y la profilaxis secundaria, esta es similar a la profilaxis primaria, pero en presencia de daño articular<sup>(12)</sup>.

El tratamiento preventivo de sustitución de factores instaurado después del inicio de una “enfermedad articular” manifiesta se denomina profilaxis terciaria<sup>(10)</sup>.

El inicio de la profilaxis a una edad temprana y la administración continua e ininterrumpida del factor en pacientes con hemofilia han sido considerados esenciales por varias organizaciones importantes como: la Organización Mundial de la Salud (OMS), la Federación Mundial de Hemofilia (FMH), el Consejo Asesor Médico y Científico (MASAC) de la Organización Nacional de Hemofilia<sup>(12)</sup>.

A pesar de sus muchas ventajas, la implementación de la profilaxis no está muy extendida dada la necesidad de un acceso venoso central; el elevado costo paciente/año; la incertidumbre sobre cuándo es el momento óptimo, cómo comenzar con la dosis y por cuánto tiempo administrar la terapia, sumado los problemas de adherencia<sup>(10,12)</sup>.

## **IV. 2. Artropatía hemofílica**

La AH es un proceso degenerativo e incapacitante que se da como consecuencia de las hemartrosis recurrentes, las cuales causan remodelación articular. Las articulaciones afectadas suelen ser diartrodiales y; viene acompañada de dolor crónico, pérdida de rango articular, atrofia muscular y reducción de la calidad de vida<sup>(2,9)</sup>.

La cronicidad de la patología puede aparecer en cualquier momento a partir de la segunda década de vida (algunas veces antes), dependiendo de la gravedad de las hemorragias y su tratamiento<sup>(13)</sup>.

Sin la fisioterapia apropiada, el cuadro va a menudo acompañado de debilidad y contracturas musculares. En los casos más graves hay deformidad articular, subluxación, laxitud articular, mala alineación y artrodesis espontánea<sup>(10)</sup>.

### **IV. 2 a. Fisiopatología**

La fisiopatología de la AH comparte algunas características clínicas y biológicas con la artritis reumatoide (AR) y la osteoartritis (OA), especialmente la sinovitis y la

reabsorción ósea relacionadas con la AR y la degeneración del cartílago articular relacionada con la OA<sup>(14)</sup>.

En pacientes con AR, la sinovitis se caracteriza típicamente por hiperplasia sinovial (proliferación de células sinoviales e infiltración de células inflamatorias) y una rica red vascular recién formada y más permeable. En las articulaciones normales, después de una sola hemorragia por traumatismo, sinoviocitos parecidos a macrófagos absorben hemosiderina y ferritina y luego vuelven a la circulación, pero en pacientes con hemofilia, la hemartrosis es seguida por el depósito intracelular de productos de descomposición de la sangre en macrófagos sinoviales y, en el caso de sangrado continuo o repetido, la capacidad de limpieza sinovial se ve abrumada y esto conduce a la acumulación de hierro (hemosiderina) e hiperplasia de la membrana sinovial. De acuerdo con esto, las muestras de membrana sinovial de pacientes con AH en etapa temprana se caracterizan por inflamación, un mayor número de vellosidades sinoviales y una acumulación de hierro en los macrófagos, mayor que la observada en pacientes con AR<sup>(2)</sup>.

El sangrado recurrente también provoca la producción de citocinas inflamatorias como TNF- $\alpha$ , interferón- $\gamma$ , interleucina-1 $\beta$  e interleucina-6 que, al estimular directamente la expresión del ligando del receptor activador del factor nuclear- $\kappa$ B (RANK) (RANKL), aumenta aún más la hiperplasia de la membrana sinovial<sup>(2)</sup>.

Los sinoviocitos similares a fibroblastos, que desempeñan un papel mecánico al producir citocinas proinflamatorias y degradar enzimas como las metaloproteinasas de la matriz, tienen una marcada tendencia a invadir y dañar el cartílago y el hueso subyacente, están involucrados en la progresión de la AH<sup>(2)</sup>.

El desarrollo de hemartrosis causa formación de hemosiderina y radicales hidroxilos, induciendo la apoptosis de los condrocitos, lo que altera la renovación de la matriz cartilaginosa. La hipervascularización se produce en el tejido sinovial, aumentando el riesgo de nuevos eventos de sangrado y cambios inflamatorios. Estos cambios inflamatorios contribuyen al daño del cartílago a través de la producción de enzimas y citocinas que destruyen los tejidos y conducen a la destrucción de las articulaciones. El cartílago en crecimiento de los niños es más susceptible a este tipo de daño<sup>(2,9)</sup>.

Las etapas avanzadas de la sinovitis crónica contribuyen aún más al daño osteocondral debido a la producción de citoquinas y proteasas proinflamatorias, y la homeostasis ósea

local alterada por un desequilibrio en la vía RANK/RANKL/OPG (receptor activador de factor nuclear kB/ligando del receptor del factor nuclear kB/osteoprotegerina) eventualmente conduce a una mayor resorción ósea y al desarrollo de daño subcondral. Las etapas avanzadas de la AH se caracterizan por sinovitis fibrótica inactiva, geodas y quistes subcondrales, que generalmente se observan mucho más tarde en la vida de los pacientes con artropatías degenerativas como la OA<sup>(2)</sup>.

#### **IV. 2 b. Factores que contribuyen a la AH**

A pesar de los niveles de coagulación y del régimen profiláctico, existen diversos factores que contribuyen al desarrollo y progresión de la AH. Esto hace que los fenotipos clínicos sean heterogéneos. A continuación, se enumeran y explican estos factores<sup>(2)</sup>.

- Predisposición genética: los niveles plasmáticos de FVIII y FIX, que dependen del tipo de mutaciones genéticas, son los factores predisponentes para las hemartrosis recurrentes. Sin embargo, dado que los pacientes con la misma mutación a menudo tienen diferentes fenotipos de sangrado, también pueden estar involucrados otros factores genéticos, como la trombofilia hereditaria. Por otro lado, la susceptibilidad genética a una progresión más rápida del daño articular también implica polimorfismos genéticos asociados con una mayor expresión de citocinas proinflamatorias como el factor de necrosis tumoral (TNF)- $\alpha$ .
- Factores locales: la susceptibilidad a las hemorragias articulares espontáneas depende de la rica vascularización de las membranas sinoviales, el estrés mecánico en las articulaciones que soportan peso y la regulación local de la hemostasia, que es diferente de la de otros tejidos. Las membranas sinoviales humanas tienen simultáneamente niveles bajos de factor tisular (TF) y altos niveles de inhibidor de la vía TF, lo que reduce la activación de la vía de coagulación extrínseca. Además, el líquido sinovial de los pacientes hemofílicos con artropatía contiene altos niveles de trombomodulina, un cofactor para la formación de proteína C activada por anticoagulantes. Otros factores hemostáticos pueden estar involucrados localmente, como el inhibidor de la fibrinólisis activado por trombina, cuya activación está disminuida debido al

defecto inherente en la generación de trombina durante la hemorragia articular, lo que lleva a niveles altos de actividad fibrinolítica y lisis prematura del coágulo. Además, la hemartrosis aumenta el número de células sinoviales que expresan el activador del plasminógeno urocinasa y el inhibidor del activador del plasminógeno 1, lo que tiene como resultado neto un aumento de los niveles sinoviales de plasmina, la proteasa efectora del sistema fibrinolítico. También, pueden tener otros efectos biológicos perjudiciales, como la estimulación de la quimiotaxis, la angiogénesis, la proliferación de células sinoviales humanas y el daño óseo y cartilaginoso.

- Factores ambientales: entre estos se encuentran, el uso profiláctico de la terapia de reemplazo de factor de coagulación, el tipo de productos o regímenes de reemplazo, la frecuencia del tratamiento y el sangrado articular, la presencia de inhibidores, el tipo de estilo de vida y el índice de masa corporal.

Aunque se ha establecido el valor de la profilaxis para disminuir el número de hemorragias, aún se debate el nivel mínimo óptimo del factor para la prevención del daño articular.

La presencia de inhibidores promueve la progresión de la enfermedad articular debido al manejo insatisfactorio de la hemartrosis aguda con agentes de derivación. Además, la presencia de una reacción inmune al FVIII puede tener un efecto desfavorable sobre el medio inmunológico de las articulaciones.

Los niños físicamente activos tienen un mayor riesgo de desarrollar AH, pero la fisioterapia regular y la actividad física reducen la recurrencia del sangrado articular al promover la estabilidad articular. Se recomienda la rehabilitación temprana después de la resolución de un episodio agudo de hemartrosis.

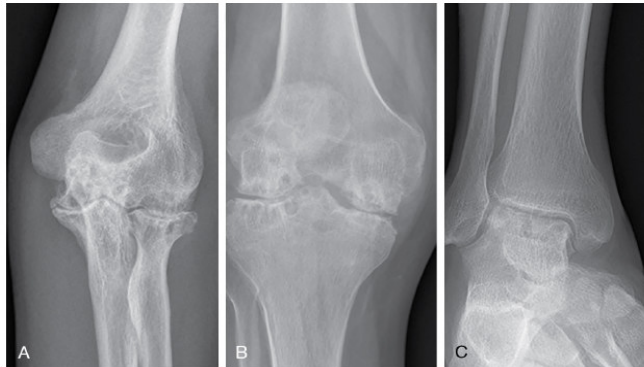
Otros factores involucrados son el envejecimiento, un índice de masa corporal alto, asociado con una mayor carga de peso articular y biomecánica articular alterada como resultado de trauma e inestabilidad en la progresión de la AH.

#### **IV. 2 c. Diagnóstico por imágenes**

Se pueden utilizar diversos estudios por imágenes y escalas, para identificar y/o evaluar el daño articular.

- Radiografía convencional: es la técnica de imagen más utilizada en la hemofilia y se emplea sobre todo para valorar alteraciones osteocondrales tardías. La clasificación radiológica de la AH, principalmente, se establece según la escala de Pettersson<sup>(10)</sup>. En etapa temprana se caracteriza radiológicamente por tumefacción de los tejidos blandos y las etapas siguientes por osteoporosis yuxtaarticular, lesiones óseas con sobrecrecimiento de la epífisis y daño del cartílago, que en primer lugar se visualiza como estrechamiento del espacio articular y posteriormente como la pérdida completa del espacio del cartílago y la formación asociada de quistes óseos subcondrales, erosiones óseas e irregularidades del perfil articular (ver Figura 1)<sup>(2)</sup>. La principal desventaja de la radiografía es que en etapas iniciales subestima el grado de patología articular y alteraciones en partes blandas, como la sinovitis debido a su baja sensibilidad para detectar problemas en la membrana sinovial y cartílago<sup>(9)</sup>.

**Figura 1. Cambios radiográficos propios de AH**



*Firestein GS, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editores. Kelley and Firestein's textbook of rheumatology. Tenth edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. 1-2353 p.*

- Resonancia magnética: permite visualizar pequeñas alteraciones, como depósitos de hemosiderina (hierro), hipertrofia sinovial y lesiones condrales menores sin estrechamiento del espacio articular. También, proporciona

información más detallada sobre los cambios avanzados, como erosiones, quistes subcondrales y la destrucción de cartílago<sup>(10)</sup>. No obstante, tiene algunas desventajas como su costo y la falta de disponibilidad en los distintos lugares de atención, tiene las limitaciones adicionales de que los niños pueden necesitar sedación y es menos conveniente en términos de evaluaciones múltiples de las articulaciones y exámenes de seguimiento en serie<sup>(2)</sup>.

- Ecografía: tiene muchas ventajas sobre la radiografía simple porque no utiliza radiación ionizante y proporciona información sobre el compromiso de los tejidos blandos; también tiene ventajas sobre la RM porque los niños no necesitan sedación, requiere menos tiempo, es menos costosa y está disponible en los distintos lugares de atención. Además, detecta de forma rápida y precisa la presencia de hemorragia articular, lo que permite el diagnóstico diferencial de la hemartrosis aguda y el seguimiento de la artropatía crónica. En comparación con la RM, la ecografía musculoesquelética es mucho más sensible para detectar derrames sanguinolentos y distinguirlos de los derrames no sanguinolentos<sup>(2)</sup>. Sus desventajas son la variabilidad interobservador, la complejidad del análisis de sus imágenes, la dificultad para identificar cambios en estructuras profundas y la falta de sistemas de puntuación validados para la AH<sup>(10)</sup>.

#### **IV. 2 d. Clasificación de la AH**

Según las guías clínicas del ministerio de salud de Chile, la AH se puede clasificar de la siguiente manera (ver Tabla 3):

**Tabla 3. Clasificación de la AH**

Grado I	Sinovitis transitoria, recuperación parcial.
Grado II	Sinovitis permanente, aumento del diámetro articular, engrosamiento sinovial y disminución del arco de movimiento.
Grado III	Artropatía crónica, deformidades axiales y rotacionales, atrofia muscular.
Grado IV	Anquilosis fibrosa u ósea.

#### **IV. 2 e. Calidad de vida**

La OMS define la calidad de vida como “la percepción que tiene un individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en los que vive y en relación con sus metas, expectativas, estándares y preocupaciones. De la misma forma que se necesita tratamiento farmacológico, se requieren medidas sanitarias objetivas en aspectos como el estado articular y la calidad de vida de los pacientes con hemofilia<sup>(9)</sup>.

Los pacientes con AH padecen cambios en la estructura corporal debido a las hemartrosis recurrentes en las articulaciones. Entre las alteraciones se encuentran los cambios degenerativos osteocondrales, la sinovitis, contracturas secundarias de tejido blando, atrofia muscular y deformidades angulares. En consecuencia, restringe las funciones corporales al haber pérdida de movilidad y alteración propioceptiva. El dolor crónico es un gran factor en esto, ya que aumenta con el movimiento y la carga de peso. Resultando ser incapacitante e influyendo negativamente sobre la calidad de vida<sup>(4,13)</sup>.

Por lo tanto, el paciente posee un alto nivel de Kinesiofobia, es decir, un miedo excesivo, irracional, debilitante al movimiento físico y la actividad debido a la suposición de un aumento del dolor o una lesión importante<sup>(4)</sup>. A esto se deben agregar el catastrofismo y la ansiedad como factores psicosociales determinantes en la experiencia dolorosa en pacientes con dolor crónico y su abordaje puede ser clave para el tratamiento de pacientes con hemofilia. Los pacientes con hemofilia que refieren dolor tienen limitaciones en su movilidad y autonomía, con aumento de la ansiedad, peor calidad de vida y frustración por las restricciones en la realización de las actividades de la vida diaria. Por lo tanto, es importante establecer la asociación entre dolor y funcionalidad<sup>(9)</sup>.

Aunque la AH aparezca durante la adolescencia, la hemartrosis suele presentarse en la infancia cuando el niño empieza a caminar y correr<sup>(10)</sup>. Por lo tanto, el juego, las actividades deportivas de impacto (como correr o saltar) se verán afectadas y, así también, la relación y socialización con otros niños. A esto se debe sumar el ausentismo escolar ante los episodios de sangrado articular. Por otra parte, en el caso del adulto es

recurrente el ausentismo laboral. Por lo que, al el paciente con mayor grado de artropatía se recomienda realizar adaptaciones al hogar, escuela y/o trabajo, así como al medio ambiente para facilitar sus actividades y su participación<sup>(8)</sup>.

Existen varias escalas para evaluar la calidad de vida en pacientes con hemofilia, las cuales pueden ser específicas como “Hemophilia-Specific Quality of Life Index” (Haem-a-Qol) y genéricas como “36 y 12-Item Short Form Health Survey” (SF-36 y SF-12). El “Cuestionario Multidimensional de Dolor por Hemofilia” (MHPQ) es una escala específica para pacientes con hemofilia, desarrollada desde una perspectiva biopsicosocial. Esta escala evalúa diferentes dimensiones del dolor (localización, duración, frecuencia, factores desencadenantes, intensidad, interferencia en la vida del paciente, estrategias de manejo utilizadas por los pacientes y por los profesionales y satisfacción). Aunque esta escala es muy completa, no evalúa otros aspectos psicosociales como la kinesiofobia o el catastrofismo. Se puede utilizar “Pain catastrophizing scale”, para catastrofismo; “Tampa Scale of Kinesiophobia”, para evaluar la kinesiofobia y “State-Trait Anxiety Inventory Questionnaire” (STAI), para la ansiedad<sup>(9)</sup>.

### **IV. 3. Rol kinésico**

El kinesiólogo tiene como función la evaluación de manifestaciones clínicas, la prevención de lesiones y el tratamiento de las alteraciones musculoesqueléticas que afectan a la calidad de vida de los pacientes con hemofilia y AH. Asimismo, busca mantener el mayor grado de capacidad funcional e independencia de los pacientes, o devolverlos a ese estado en la medida de lo posible. Para llevar a cabo esto, el kinesiólogo realiza una anamnesis completa y una evaluación musculoesquelética exhaustiva, haciendo uso de herramientas de evaluación para luego poder establecer los objetivos de tratamiento para cada paciente. El tratamiento se selecciona en base a la evaluación y los objetivos establecidos. Como así también, puede ser modificado si se observan cambios durante el seguimiento antes y después de cada intervención. Por otro lado, el kinesiólogo trabaja de forma interdisciplinaria con el hematólogo para reportar y abordar los episodios de hemartrosis. Por lo tanto, así se podrá ajustar el tratamiento farmacológico y kinésico a la nuevas necesidades del paciente<sup>(6)</sup>.

### IV. 3 a. Evaluación musculoesquelética

Para realizar una correcta evaluación es imprescindible realizar una anamnesis rigurosa y exhaustiva de los signos y síntomas que el paciente pueda tener. Para esto, se debe contar con una comprensión precisa de lo que el paciente relata en relación a sus síntomas. Se debe conseguir un informe especificado del inicio, la localización, los patrones de evolución y la intensidad de los síntomas; como así también, de los factores que lo agravan y alivian, y síntomas asociados. Es importante determinar los factores de estrés y psicosociales que puedan estar relacionados. Así de esta manera, se podrá evaluar el impacto que tiene sobre los aspectos del funcionamiento del paciente y guiar un tratamiento<sup>(10)</sup>.

La exploración física del aparato locomotor en pacientes con hemofilia requiere una evaluación completa de los dos miembros inferiores y superiores, prestando especial atención al rango de movilidad articular, a la fuerza muscular, a la presencia de sinovitis, a cualquier inestabilidad articular y a la presencia de deformidades axiales, así como a cambios biomecánicos en los pies, desviaciones de la columna o cualquier discrepancia en la longitud de las piernas. Para realizar una evaluación clínica, la FMH recomienda seguir el protocolo de examen de Gilbert (1980). Este puntúa siete ítems relacionados con la pérdida de estructura anatómica, cambios biomecánicos y deformidad articular. Pero, esta herramienta no es muy sensible cuando se usa para niños o aquellos pacientes en etapas iniciales de la enfermedad. Por ello, se han desarrollado otros protocolos de evaluación, como la puntuación de Manco-Johnson, la puntuación de Pettersson, el European Pediatric Group (escala de Estocolmo) y los publicados por Manco-Johnson et al., que son más precisos, el Colorado PE-1 para adultos, el Colorado PE-0.5 para niños mayores de 7 años y el Child PE para niños de 1 a 6 años y, más recientemente, el Haemophilia Joint Puntuación de salud 2.0 (HJHS) (ver Tabla 4) <sup>(6)</sup>.

**Tabla 4. Evaluación músculo-esquelética y funcionalidad**

<p>Evaluación músculo-esquelética y funcionalidad Recomendación clave</p>
<p>Las escalas recomendadas para evaluar clínicamente al paciente con hemofilia son:</p>

- Clasificación internacional de la funcionalidad, discapacidad y la salud (CIF),
- Gilbert (adultos),
- Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS) en pacientes pediátricos
- Escalas de funcionalidad “(hemophilia activities list (HAL)” en adultos y en su versión pediátrica para niños).

Para la valoración radiológica se recomienda la escala de Petterson.  
Para diagnosticar y realizar seguimiento en hematomas se sugiere el ultrasonido y la tomografía axial.

Para evaluar cambios tempranos en tejidos blandos y osteocondrales se recomiendan ultrasonido, resonancia magnética y tomografía axial, interpretados por personal con experiencia.

*Fuente: Instituto Mexicano del Seguro Social. Guía de práctica clínica: Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia Todas las edades. 2° y 3° Nivel de Atención. 2015. p:1-16*

#### **IV. 4. Objetivos de tratamiento**

A continuación, se mencionan los objetivos de tratamiento para pacientes con lesiones musculoesqueléticas causadas por la AH:

- Aliviar el dolor
- Recuperar el rango de movimiento en la articulación
- Prevenir la atrofia muscular
- Mejorar la potencia muscular y la fuerza
- Recuperar la propiocepción
- Prevenir secuelas y deformidades
- Mejorar las capacidades funcionales
- Mantener un patrón de movimiento apropiado al caminar
- Reducir la frecuencia de hemorragias articulares
- Mejorar la calidad de vida<sup>(6)</sup>

#### **IV. 5. Rehabilitación de la AH**

Dentro de la literatura científica disponible no hay estudios de metaanálisis y de revisión sistemática que aborden las distintas modalidades terapéuticas que se pueden utilizar en la rehabilitación kinésica de la AH. Sin embargo, dentro de las modalidades terapéuticas kinésicas existentes en la actualidad, la más utilizada y nombrada para

tratar la AH es el ejercicio terapéutico (ET). Existen algunas revisiones donde se destacan los beneficios que aporta el ET para tratar problemas derivados de la AH.

Los objetivos del ET comprenden la prevención de la disfunción, así como el desarrollo, mejoría, restablecimiento o mantenimiento de:

- La fuerza.
- Resistencia física aeróbica y capacidad cardiovascular.
- Movilidad y flexibilidad.
- Estabilidad.
- Relajación.
- Coordinación, equilibrio y destrezas funcionales<sup>(15)</sup>.

#### **IV. 5 a. Fuerza**

*La fuerza* es la capacidad de un músculo o grupo de músculos para generar tensión y una fuerza resultante durante un esfuerzo máximo, dinámico o estático, respecto a las exigencias que se le imponen. A medida que el músculo se contrae y genera tensión, el músculo ejerce una fuerza. La cantidad de fuerza producida depende de gran variedad de factores biomecánicos, fisiológicos y neuromusculares. Entre ellos se encuentran, el tamaño transversal del músculo; la relación entre longitud y tensión del músculo en el momento de la contracción; el reclutamiento de las unidades motoras; el tipo de contracción muscular; la distribución de los tipos de fibras; las reservas de energía y riego sanguíneo; la velocidad de contracción y la motivación del paciente<sup>(15)</sup>.

Hay varios tipos fortalecimiento que permiten desarrollar la fuerza máxima, la potencia máxima y la fuerza explosiva también llamada fuerza-velocidad. Estos tipos de fortalecimiento se definen según la intensidad de la contracción, el número de repeticiones y la velocidad del movimiento. La elección de los programas dependerá de las cualidades musculares que se deseen desarrollar, de las deficiencias objetivadas, del modo de funcionamiento habitual de los músculos que se han de fortalecer, de la composición de fibras lentas o rápidas y de las actividades específicas del paciente. Las adaptaciones de los programas deberán ser planificadas según la capacidad del músculo y del tendón para resistir las tensiones; de la capacidad de las estructuras óseas o articulares para resistir las tensiones inducidas por el fortalecimiento muscular; de la capacidad del paciente para efectuar los esfuerzos necesarios<sup>(16)</sup>.

#### **IV. 5 b. Resistencia aeróbica y capacidad cardiovascular**

Para hablar de *resistencia aeróbica y capacidad cardiovascular* hay que conocer dos capacidades que están interrelacionada, la resistencia muscular y la resistencia física general del cuerpo, las cuales son fundamentales para realizar tareas motoras repetidas en las AVD y para mantener un nivel continuo de actividad funcional.

En primer lugar, *la resistencia muscular* se puede definir como la capacidad de un músculo para contraerse repetidamente o generar tensión, mantener dicha tensión y resistir la fatiga durante un período prolongado de tiempo. A medida que aumenta la resistencia física, el músculo podrá realizar mayor número de contracciones o aguantar una carga durante un período largo de tiempo. Mientras que *la resistencia física general del cuerpo* es la capacidad de una persona para mantener un ejercicio de baja intensidad, como caminar, trotar o escalar durante un período prolongado. El ejercicio aeróbico tiene fin de mejorar cardiovascular o pulmonar de la persona.

El ejercicio activo realizado repetidamente contra una carga moderada hasta el punto de fatiga aumentará la resistencia física de los músculos. Se produce un aumento de la resistencia muscular en los programas de ejercicio pensados para aumentar la fuerza. Y los ejercicios que plantean un reto para el sistema de transporte de oxígeno aumentan la resistencia, la capacidad aeróbica y la capacidad cardiopulmonar general. Por lo tanto mejoran la capacidad aeróbica<sup>(15)</sup>.

#### **IV. 5 c. Movilidad y Flexibilidad**

*La movilidad y flexibilidad* de los tejidos blandos contráctiles y no contráctiles, músculos; tejido conjuntivo y piel, son importantes para el rendimiento de los movimientos funcionales. Cuando una persona con un control neuromuscular normal realiza AVD, los tejidos blandos y articulaciones se elongan y/o acortan continuamente, y se mantiene su movilidad o flexibilidad apropiadas. Si se restringe de algún modo el movimiento normal, se producirá un acortamiento adaptativo (tirantez) de los tejidos blandos y articulaciones. Las patologías o traumatismos de los tejidos blandos y articulaciones, que provocan dolor, debilidad o inflamación, pueden empeorar la

movilidad. Debe prevenirse la tirantez, en lo posible, pero, si sucede, los ejercicios de movilidad restablecerán la longitud apropiada de las estructuras implicadas.

Por lo tanto, hay que tener en cuenta las propiedades neurofisiológicas del músculo, como la función de los husos musculares y los órganos tendinosos de Golgi y el proceso de relajación y las propiedades elásticas pasivas del músculo. Los procedimientos para elongar los músculos acortados pueden ser realizados activa o pasivamente. A lo mencionado se deben sumar, los efectos atrofiantes de la inmovilización sobre los músculos. Estos efectos son específicos del tiempo transcurrido, de la composición muscular y de la posición. Cuanto más larga sea la inmovilización, mayor será la atrofia, aunque las propiedades funcionales y estructurales significativas se deterioran durante la primera semana. La pérdida funcional es mayor que la pérdida de masa o parámetro muscular, probablemente por la inactividad neurológica adicional.

Por otro lado, tenemos al tejido conjuntivo que se compone principalmente de colágeno y sustancia fundamental. Aunque no tenga propiedades contráctiles, es un tanto flexible y si no se moviliza se acortará. Además, de que el tejido conjuntivo puede ser denso, como lo es en las cicatrices, si se inmoviliza de forma prolongada, se favorece la formación de tejido fibrótico denso y contracturas irreversibles. Los procedimientos para mantener la movilidad del tejido conjuntivo tienen carácter pasivo.

Por último, cabe mencionar la importancia de la movilización de la piel, su flexibilidad permite a ésta ceder al estiramiento durante los movimientos activos o pasivos del cuerpo. La movilización temprana es de suma importancia para reducir la tirantez de la cicatrización cuando sufre lesiones como quemaduras, desgarros o incisiones.

La movilidad comprende el movimiento osteocinético, el movimiento artrocinético y la coordinación neuromuscular para conseguir un movimiento voluntario. Para que el movimiento se produzca se requiere de una cinemática articular correcta. Se necesita laxitud capsular suficiente para que se produzca un deslizamiento o rodamiento normales entre las superficies óseas de la articulación. Si existe restricción capsular o alguna alteración en las superficies articulares entre sí, el movimiento se verá limitado. La movilidad normal se puede restablecer con técnicas de movilización articular generales o específicas.

Existen varios tipos de ejercicios de movilidad:

- a) Estiramiento pasivo: estiramiento manual, mecánico o posicional de los tejidos blandos, en el que la fuerza se aplica en dirección contraria a la dirección del acortamiento.
- b) Inhibición activa: inhibición refleja y elongación subsiguiente de los músculos, usando los principios neurológicos para reducir la tensión y elongar los elementos contráctiles de los músculos.
- c) Ejercicio de flexibilidad: término general empleado para describir ejercicios realizados por una persona con el fin de elongar activa o pasivamente los tejidos blandos sin la ayuda de un terapeuta.
- d) Movilización articular: tracción pasiva y/o movimientos deslizantes en las superficies articulares que mantengan o restablezcan el juego articular que normalmente permite la cápsula, de modo que actúe la mecánica normal de deslizamiento y rodamiento cuando la persona se mueva<sup>(15,17)</sup>.

#### **IV. 5 d. Estabilidad**

*La estabilidad* comprende la coordinación sinérgica del sistema neuromuscular para proporcionar una base estable a los movimientos o actividades funcionales superpuestos. La estabilidad suele ser necesaria en las estructuras más proximales, como el tronco, las caderas y la cintura escapular, para una colocación eficaz y el movimiento de brazos y manos o piernas y pies. La estabilidad comprende una movilidad adecuada para la colocación correcta; fuerza suficiente para mantener una posición, y suficiente resistencia y coordinación para mantener la posición o hacer ajustes mientras la porción distal de la cadena cinemática está realizando la actividad deseada. Con frecuencia, la disfunción musculoesquelética se acompaña de debilidad en alguna porción de la cadena cinemática, lo que causa insuficiente estabilidad y pone en peligro algunas estructuras por la tensión excesiva.

Una persona puede aprender a aislar y desarrollar la fuerza estática y dinámica de los músculos estabilizadores. Las actividades en carga y cadena cinemática cerrada que emplean cargas compresivas graduadas estimulan la co-contracción de los grupos de músculos antagonistas. El término estabilización rítmica suele emplearse para describir ejercicios que se crean con el fin de desarrollar estabilidad en las articulaciones de los

músculos proximales. Los movimientos en un solo plano y controlados de todo el segmento, con énfasis en los músculos estabilizadores proximales, se superponen.

A medida que mejora el control de los movimientos en un solo plano, los ejercicios de estabilización progresan realizando movimientos diagonales controlados al tiempo que se mantiene la estabilidad proximal. La resistencia de los músculos estabilizadores debe desarrollarse con tensiones repetitivas controladas.

#### **IV. 5 e. Relajación**

*La relajación* se refiere a un esfuerzo consciente para aliviar la tensión de los músculos. Mediante el ejercicio terapéutico una persona puede volverse consciente de la tensión muscular prolongada y aprender a controlarla o inhibirla.

Después de una contracción activa del músculo esquelético, se produce una relajación refleja. Cuanto mayor sea la contracción, mayor será la relajación posterior de ese músculo. Además, mientras un músculo se contrae, su músculo antagonista correspondiente se inhibe.

El paciente se coloca en una posición cómoda, con todas las partes del cuerpo bien apoyadas. Se enseña al paciente a contraer y relajar progresivamente la musculatura. Este proceso se acompaña con frecuencia de ejercicios de respiración profunda para favorecer aún más la relajación.

#### **IV. 5 f. Coordinación, equilibrio y destrezas funcionales**

*La coordinación, equilibrio y adquisición de destrezas funcionales* están interrelacionados y son aspectos complejos del control motor. La coordinación responde de la capacidad para emplear los músculos correctos en el momento preciso con la secuencia e intensidad adecuadas. El equilibrio comprende la capacidad para mantener el centro de gravedad sobre la base de apoyo, por lo general en posición erguida. Las destrezas funcionales aluden a las variadas destrezas motoras necesarias para funcionar con independencia en todos los aspectos de la vida diaria.

La coordinación, el equilibrio y las destrezas motoras funcionales dependen y se ven afectadas por los sistemas sensoriales, sobre todo los sistemas somatosensorial y propioceptivo. La coordinación y el equilibrio deben estar presentes si una persona

quiere aprender a realizar destrezas funcionales. Si un paciente sufre una lesión musculoesquelética o neuromuscular, y desarrolla deficiencias como pérdida de fuerza, inmovilidad de tejidos blandos o pérdida de resistencia física, entonces la coordinación, el equilibrio y las destrezas funcionales pueden verse afectadas negativamente, lo cual deriva en discapacidades y minusvalías.

El aprendizaje o reaprendizaje de tareas motoras funcionales implica la repetición constante de actividades motoras sencillas a más complejas, el empleo de claves sensoriales (táctiles, visuales o propioceptivas) con el fin de mejorar el rendimiento motor, y la eliminación de las claves sensoriales para mejorar la resolución de problemas y el aprendizaje motor. Se practican actividades funcionales simuladas y, finalmente, específicas, en un principio sencillas y luego más complejas. A medida que mejora la calidad del movimiento, también debería hacerlo la velocidad y sincronización de movimientos<sup>(15)</sup>.

## V. Estrategia metodológica

Para realizar este trabajo, se realizó una revisión bibliográfica de artículos científicos publicados en el periodo comprendido entre el 2012 y el 2022 en las siguientes fuentes y base de datos: Biblioteca virtual en salud, PubMed y la Biblioteca Electrónica de Ciencias y Tecnología del MinCyT.

Se utilizó palabras claves, DeCs y Mesh (ver Tabla 5). Los cuales luego fueron combinadas (ver Tabla 6) para realizar la búsqueda de los artículos científicos a analizar.

**Tabla 5. Términos para la búsqueda en base de datos**

N°	Término libre español/inglés	DeCs	Mesh
#1	Hemofilia / Hemophilia	—	—
#2	“Artropatía Hemofílica” / “Hemophilic Arthropathy”	—	—
#3	Rehabilitación / Rehabilitation	Rehabilitación	“Rehabilitation”[Mesh]
#4	Fisioterapia / Physiotherapy	Modalidades de Fisioterapia	“Physical Therapy Modalities”[Mesh]

**Tabla 6. Combinaciones de términos**

N°	Término	Conector	Término
#5	#1	OR	#2
#6	#3	OR	#4
#7	#5	AND	#6

### V. 1. Criterios de selección

#### Criterios de inclusión:

- Publicaciones en inglés, español y portugués
- Ensayos clínicos aleatorizados, simple ciego y estudios pilotos
- Intervenciones kinésicas

#### Criterios de exclusión:

- Estudios publicados antes del 2012
- Estudios sobre hemofilia que no traten la AH
- Estudios repetidos

## **VI. Contexto de análisis**

Los artículos que se analizaron fueron seleccionados de la búsqueda en las bases de datos y fuentes ya mencionadas, de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión. En primer lugar, se obtuvo un resultado de 40 artículos con la combinación de términos planteados con anterioridad, aplicación de filtros de periodo de tiempo de publicación y tipo de estudio. Luego, se eliminaron los artículos que se referían al tratamiento de la hemofilia y no trataban el abordaje de la AH; y otros que estaban repetidos. Finalmente se seleccionaron 9 artículos para el contexto de análisis.

Se analizaron los efectos de las distintas intervenciones kinésicas en el tratamiento de los trastornos musculoesqueléticos en pacientes con AH, principalmente los efectos sobre los signos y síntomas que afectan la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes.

### **1- Eficacia de dos modalidades de fisioterapia en el tratamiento de la artropatía hemofílica del tobillo: un estudio piloto aleatorizado (R. Cuesta-Barriuso, A. Gómez-Conesa y J.-A. López-Pina)<sup>(18)</sup>**

El objetivo de este estudio fue evaluar la efectividad de dos tratamientos de fisioterapia: uno que utiliza técnicas de tracción articular, estiramiento pasivo de los músculos gastrocnemios y ejercicios para aumentar la fuerza muscular y la propiocepción; y otra consistente en sesiones educativas y ejercicios domiciliarios para mejorar el rango de movimiento, la fuerza muscular y la percepción del dolor en pacientes con hemofilia y con AH de tobillo. Para lo cual participaron 31 pacientes con una edad media de 35.29, la mayoría con HA severa y todos con AH de tobillo. De todos ellos solo 17 estaban en tratamiento profiláctico<sup>(18)</sup>.

El tratamiento tuvo una duración de 12 semanas y se realizaron valoraciones pre, pos y a los 6 meses de finalizado el mismo<sup>(18)</sup>.

Los participantes fueron aleatorizados en los siguientes grupos: grupo TM con 11 pacientes que recibieron dos sesiones por semana de una hora de duración, grupo E con 10 participantes que realizaron una sesión cada 15 días y el grupo control conformado por 10 personas que no recibieron ningún tipo de intervención<sup>(18)</sup>.

El tratamiento del grupo TM consistió en tracción articular, estiramientos pasivos de los músculos gastrocnemios, ejercicios de fuerza muscular y propiocepción. Mientras que el grupo E recibió sesiones educativas y ejercicios domiciliarios (ver Tabla 7)<sup>(18)</sup>.

Se evaluó el ROM de la flexión dorsal y plantar del tobillo con un goniómetro, la circunferencia del músculo gastrocnemio se midió con cinta métrica tomando como referencia el punto medio del músculo. Por otra parte, la fuerza muscular fue evaluada con el test de ruptura, mientras que el dolor se cuantificó con EVA y el deterioro articular con la escala de Petterson<sup>(18)</sup>.

Por último, para evaluar cómo el grupo E completaron los ejercicios se les proporcionó un registro diario que ellos debían completar<sup>(18)</sup>.

**Tabla 7. Características del programa de formación en terapia manual y grupos educativos.**

Grupo	Intervención	Características
MT	5 min: termoterapia superficial a 50 cm del tobillo 15 min: tracción articular, Grado I–II. Fijación de tibia distal y peroné con cincha y fijación manual de astrágalo proximal. Paciente en decúbito supino y la tracción se realiza en los rangos submáximos de flexión dorsal y plantar.	Con una bombilla de 250 W Manteniendo la tracción 15 s, con 20s entre cada tracción articular
	10 min: estiramiento pasivo del músculo gastrocnemio (dentro de los límites de movilidad), a través de la compresión muscular, el estiramiento muscular pasivo y la relajación del músculo	En rangos submáximos con 20s entre cada estiramiento
	10 min: ejercicios isométricos y resistidos, en rangos submáximos, de flexión dorsal y plantar.	20s de contracción, con 10s de descanso entre cada repetición
	10 min: ejercicios de propiocepción con apoyo unipodal, con y sin apoyo visual, y desestabilización posterior.	30 s por repetición, con 10 s de descanso entre cada repetición
	10 min: crioterapia local con bolsa de hielo.	Usamos un paño protector entre la piel y la bolsa de hielo.

Grupo	Sesión	Intervención	Ejercicios en casa
E	1	Teoría: introducción a la hemofilia: clínica y tratamiento. Anatomía y biomecánica del tobillo. Teoría: ejercicios para el mantenimiento y mejora de ROM, a favor de la gravedad. Práctica: ejercicios a favor de la gravedad Resolución de dudas y discusión en grupo.	20 repeticiones de 20s cada una, con descansos de 10s entre repeticiones Dos veces al día
	2	Teoría: anatomía de la musculatura del tobillo. Función de músculos y hematomas, tratamiento. Teoría: ejercicio para el mantenimiento y mejora de la fuerza. Práctica: ejercicios isométricos e isotónicos de tobillo. Resolución de dudas y discusión en grupo.	20 repeticiones con 20s de contracción, con 10s de descanso entre cada repetición. Dos veces al día
	3	Teoría: hemartrosis, sinovitis y artropatía: manifestaciones clínicas y Tratamiento. Teoría: tratamiento del dolor y la movilidad. Práctica: ejercicios activos de movilidad y manejo del dolor Resolución de dudas y discusión en grupo	20 repeticiones de 20 s cada una, con descansos de 10 s entre repeticiones Dos veces al día
	4	Teoría: propiocepción: definición e importancia en hemofilia Teoría: ejercicios de propiocepción Práctica: ejercicios de propiocepción del tobillo Resolución de dudas y discusión en grupo	20 repeticiones con 30s por repetición, con 10s de descanso entre cada repetición. Dos veces al día
	5	Teoría: actividad física y deporte: riesgos y beneficios Teoría: deportes recomendados en hemofilia Práctica: técnica de natación y ciclismo Resolución de dudas y discusión en grupo	Ciclismo (30 min en llano y con el asiento alto) o natación (10 series de 100 m con un minuto de descanso entre cada serie). Dos veces a la semana
	6	Revisión de teoría Revisión de ejercicios prácticos y resolución de dudas y discusión en	

	grupo	
--	-------	--

*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. Haemoph Off J World Fed Hemoph. enero de 2014;20(1):71-78.*

## Resultados

Los de las evaluaciones se calcularon para los tobillos tratados en ambos grupos de tratamiento (20 tobillos en el grupo TM y 19 en el grupo E) y para los del grupo control (17 tobillos)<sup>(18)</sup>.

Al final del tratamiento, en el grupo TM se encontró mejoría en la circunferencia del músculo gastrocnemio y en la percepción del dolor de tobillo, con una mejora marginalmente significativa en la fuerza de los músculos gastrocnemios. En el grupo E, hubo una mejora en la circunferencia del músculo gastrocnemio. Mientras que, en el grupo de control, no se observaron diferencias<sup>(18)</sup>.

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 marginalmente significativo en la flexión dorsal del tobillo. El grupo E mantuvo la mejora en la circunferencia del músculo gastrocnemio. No se encontraron diferencias en las mediciones realizadas a los sujetos del grupo C<sup>(18)</sup>.

## **2- Terapia manual en el tratamiento de la artropatía hemofílica de tobillo. Un estudio piloto aleatorizado (Rubén Cuesta Barriuso, Antonia Gómez-Conesa, y José-Antonio López-Pina)<sup>(19)</sup>**

En la siguiente investigación participaron 9 pacientes, todos mayores de edad, de los cuales seis tenían HA moderada, uno HA grave, dos HB severa. Todos con AH severa de tobillo y alteraciones funcionales bilaterales. Los pacientes fueron aleatorizados en dos grupos experimentales: grupo A (movilizaciones) con 5 participantes y el grupo B (terapia manual) con 4 pacientes (ver Tabla 8)<sup>(19)</sup>.

El tratamiento de ambos grupos tuvo una duración de 6 semanas y realizaron dos sesiones semanales de 1 hora cada una<sup>(19)</sup>.

El objetivo de este estudio fue evaluar la efectividad y seguridad de dos intervenciones de fisioterapia: el primero consistió en movilizaciones pasivas, ejercicios resistidos y estiramientos activos de los músculos tibial anterior y posterior, peroneo, gastrocnemio y sóleo hasta tobillo y ejercicios de propiocepción; y el segundo en terapia manual a través de tracción articular, ejercicio activo de fuerza con thera-band, estiramiento pasivo de los músculos del tobillo y ejercicios de propiocepción y estabilización articular, con el objetivo de ambas intervenciones de reducir el sangrado y el dolor, y mejorar la movilidad articular y la percepción de calidad de vida en pacientes con hemofilia y AH de tobillo<sup>(19)</sup>.

Los participantes fueron evaluados al final del tratamiento y luego de un seguimiento de 6 meses<sup>(19)</sup>.

A todos los participantes se les evaluó el dolor, para lo cual se utilizó la EVA, mientras que el rango de movimiento de flexión, eversión e inversión plantar y dorsal del tobillo se cuantificó con un goniómetro. También, se evaluó la propiocepción y equilibrio con y sin apoyo visual, mediante test de Romberg y test de límites de movimiento. Para esto se utilizó la plataforma de equilibrio Biodex Balance System. Por otro lado, la calidad de vida de los pacientes fue valorada a través del cuestionario A36 Hemophilia-QoL. Por último, para determinar el daño articular se empleó la escala de Petterson<sup>(19)</sup>.

**Tabla 8. Contenido de los tratamientos**

Tratos	Grupo A	Grupo B
Calentamiento	Termoterapia superficial empleando radiación infrarroja lámpara de 275 vatios a una distancia de 40–60 cm de la articulación a tratar (5 min)	Termoterapia superficial empleando radiación infrarroja lámpara de 275 vatios a una distancia de 40–60 cm de la articulación a tratar (5 min)
Articular	Movilizaciones pasivas en el ROM máximo de cada articulación, sin dolor (15 min)	Tracción articular I–II fijación de la articulación con correa y tracción ROM submáximo, sin dolor (15 min) Ejercicio activo de fuerza con thera band (10 min)
Muscular	Ejercicios resistidos de los músculos tibial anterior y posterior, peroneo, gastrocnemio y sóleo (15 min)	Estiramiento pasivo de los músculos del tobillo, empleando técnica de compresión-contracción-relajación (10 min)

	Estiramiento activo de los músculos (10 min)	
Propiocepción	Soporte unipodal con ojos abiertos y desestabilización posterior (5 min) Soporte unipodal con ojos cerrados y desestabilización posterior (5 min)	Soporte unipodal con ojos abiertos y desestabilización posterior (5 min) Soporte unipodal con ojos cerrados y desestabilización posterior (5 min) Ejercicios de estabilización articular (5 min)
Relajación	Conducción de crioterapia por bolsas de hielo con una vaina entre dispositivo y la piel (5 min)	Conducción de crioterapia por bolsas de hielo con una vaina entre dispositivo y la piel (5 min)

*Fuente: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Manual therapy in the treatment of ankle hemophilic arthropathy. A randomized pilot study. Physiother Theory Pract. noviembre de 2014;30(8):534-9.*

## Resultados

Luego del tratamiento, los pacientes del grupo A mostraron una mejora significativa en la flexión, eversión, inversión plantar y dorsal y en la reducción de la percepción del dolor. La calidad de vida percibida también tuvo una mejora. El grupo B mostró mejoras en flexión, inversión y eversión plantar y dorsal después del tratamiento<sup>(19)</sup>.

A los 6 meses, el Grupo A y B no mostraron diferencias en la flexión dorsal, flexión plantar, inversión y eversión. Por otra parte, los pacientes del Grupo A mantuvieron la mejora en la calidad de vida percibida <sup>(19)</sup>.

En ambos grupos hubo diferencias significativas en la percepción del dolor mostrando una mayor disminución del dolor, a los 6 meses pos tratamientos<sup>(19)</sup>.

### **3- Eficacia de la terapia láser pulsado de alta intensidad sobre el dolor, la capacidad funcional y la marcha en niños con artropatía hemofílica (Shamekh Mohamed El-Shamya y Ashraf Abdelaal Mohamed Abdelaal)<sup>(20)</sup>**

El objetivo de este estudio fue evaluar los efectos del láser pulsado de alta intensidad sobre el dolor, la capacidad funcional y la marcha en niños con AH. Participaron 30 niños de 9 a 13 años de edad con HA y hemartrosis bilateral de rodilla. Fueron

aleatorizados en grupo láser y grupo placebo, cada uno con 15 participantes. Todos estaban clínicamente estables y con terapia profiláctica de FVIII<sup>(20)</sup>.

Ambos grupos realizaron un programa de fisioterapia tradicional que comprendía compresas calientes, estiramientos musculares, ejercicios de fortalecimiento, entrenamiento propioceptivo, equilibrio y entrenamiento de la marcha. Realizaron tres sesiones por semana de una hora cada una durante tres meses<sup>(20)</sup>.

Para la aplicación de la terapia láser pulsada de alta intensidad se utilizó el dispositivo HIRO 3 (ASA, Arcugnano, Vicenza, Italia). En el caso del grupo placebo los niños estaban relajados en una posición supina cómoda, y el dispositivo se encendió solo con un haz de luz visible, y todos los parámetros se configuraron sin encender el botón de inicio del equipo. Por otro lado, al grupo láser se le administró una dosis de energía total de 1500 J para ambas rodillas (750 J para cada rodilla) en tres fases. La fase inicial se realizó con escaneo rápido para un total de 400 J. En esta fase, el láser se configuró en tres subfases sucesivas de 610, 710 y 810 mJ/cm<sup>2</sup>, para un total de 400 J. Una fase intermedia aplicó en un total de 10 puntos (tres puntos en la cara medial de la rodilla, dos puntos en la cara lateral de la rodilla, tres puntos por encima de la rótula y dos puntos por debajo de la rótula), con una fluencia de 610mJ/cm<sup>2</sup>, y un tiempo de 14 s en cada punto, para un total de 150 J. La fase final fue igual que la fase inicial, excepto que se utilizó un escaneo manual lento con una energía total de 200 J. El tiempo de aplicación para las tres fases fue de aproximadamente 8 min<sup>(20)</sup>.

Se realizó una evaluación antes y luego de tres meses del tratamiento. El peso y la talla fueron medidos por una báscula de piso calibrada. Se utilizó EVA para medir el dolor, mientras que para evaluar la capacidad funcional se realizó la prueba de marcha de 6 minutos. En el caso de la marcha se utilizó GAITRite system, una pasarela alfombrada electrónica de 4,5 metros con 13.824 sensores de presión integrados que registran la posición y la presión relativa de cada pisada, se evaluó la longitud de la pisada, longitud del paso, la velocidad y la cadencia. Los niños realizaron dos pasadas por la pasarela descalzos y en cada extremo de ella se agregó un metro de alfombra para permitir que aceleren y desaceleren fuera de la pasarela. La velocidad utilizada para cada pasada fue la preferida por cada niño y se seleccionaron cuatro pasos consecutivos desde el inicio de la caminata para ser evaluados<sup>(20)</sup>.

## Resultados

El grupo láser mostró una mejora significativa, luego del tratamiento, en lo que respecta a los valores del dolor, capacidad funcional y los parámetros de marcha en comparación al grupo placebo<sup>(20)</sup>.

#### **4- Seguridad y eficacia de la terapia fascial en pacientes adultos con artropatía hemofílica. Un estudio piloto (Elena Donoso-Úbeda, Javier Meroño-Gallut, José Antonio López-Pina, y Rubén Cuesta-Barriuso)<sup>(21)</sup>**

El objetivo del siguiente estudio es evaluar la seguridad y eficacia de una intervención de fisioterapia mediante terapia fascial en pacientes con AH de rodilla y tobillo. Participaron 18 pacientes con 40, 69 de edad media, de los cuales el 93,8% tenían HA, el 75% era de tipo severa y todos estaban en tratamiento profiláctico. Los pacientes fueron aleatorizados en dos grupos: el grupo control con ocho personas, que no recibió ningún tipo de intervención, y el grupo experimental, también, con ocho participantes que recibieron tres sesiones de terapia fascial durante tres semanas. Cada sesión tuvo una duración de 50-60 minutos<sup>(21)</sup>.

Las maniobras superficiales se realizaron durante 2 minutos cada una, unas tres veces, con y sin asistencia de los pacientes:

1. Deslizamiento superficial de la parte anterior de la pierna.
2. Deslizamiento superficial de la parte anterior del muslo
3. Deslizamiento superficial de la fascia poplítea
4. Parte posterior deslizante superficial de la pierna
5. Parte posterior deslizante superficial del muslo
6. Parte lateral deslizante superficial del miembro inferior<sup>(21)</sup>

Las maniobras profundas se aplicaron durante 4 a 6 minutos cada una:

1. Complejo articular del tobillo
2. Compartimento anterior de la rodilla
3. Fascia toracolumbar
4. Maniobra telescópica<sup>(21)</sup>

La evaluación se realizó en tres instancias, al inicio del estudio, al final del tratamiento y luego del mes de seguimiento. Se utilizó el HJHS 2.1 para evaluar el estado articular y EVA para medir el dolor. Se realizó la prueba de Schober para examinar la movilidad

lumbar, la cual consiste en que el paciente se coloque de pie y se hace unas marcas sobre la piel, una sobre la apófisis espinosa de S1 y la otra 10cm por encima; por lo tanto, cuando el paciente flexiona la columna lumbar, la distancia entre las marcas debe aumentar y por el contrario al extender debe disminuir. Por último, se evaluó la flexibilidad de los músculos isquiotibiales tomando la prueba de la yema del dedo al suelo que consiste en calcular la distancia entre el dedo y el suelo cuando se realiza una flexión máxima de cadera con extensión de rodilla<sup>(21)</sup>.

## Resultados

Ningún participante del grupo experimental desarrolló hemartrosis durante el tratamiento, sin embargo, sí uno del grupo control. Mientras que en el periodo de seguimiento hubo un participante del grupo experimental refirió un leve sangrado articular<sup>(21)</sup>.

Luego del tratamiento, se observaron mejoras bilaterales en la flexión de rodilla, flexión plantar de tobillo, en el estado articular del tobillo, la prueba de Schober en flexión. Además, se observó una mejoría en la extensión de la rodilla derecha. No obstante, no se hallaron mejoras significativas respecto al dolor en reposo, pero sí en el dolor bajo carga del tobillo izquierdo y en el estado articular del mismo. En cuanto al tobillo derecho se encontró una mejora casi significativa del dolor<sup>(21)</sup>.

Después del periodo de seguimiento se conservaron todas las mejoras observadas anteriormente, menos en la flexión plantar del tobillo derecho. Por otra parte, en lo que respecta al grupo control no se encontraron diferencias en ninguna de las instancias de evaluación, excepto en el estado de las articulaciones que empeoró<sup>(21)</sup>.

## **5- Terapia manual y educativa en el tratamiento de la artropatía hemofílica del codo: un estudio piloto aleatorizado (Rubén Cuesta-Barriuso, Antonia Gómez-Conesa y José-Antonio López-Pina)<sup>(22)</sup>**

Este estudio evaluó la seguridad de dos programas de fisioterapia que combinan terapia manual y ejercicios en el hogar con sesiones educativas en pacientes con AH de codo. Se llevó a cabo en 27 pacientes con edad media de 34,48 de edad y que tienen AH de codo con una puntuación mínima de 3 en la escala radiográfica de Petterson. Fueron

asignados de forma aleatoria en tres grupos de nueve participantes cada uno, un grupo de terapia manual (TM), un grupo educativo (GE) y otro grupo control (GC)<sup>(22)</sup>.

Durante todo el estudio, el cual duró unas 12 semanas, los pacientes no suspendieron el tratamiento farmacológico con concentrados de FVIII/FIX, según se les fue prescrito por sus hematólogos<sup>(22)</sup>.

El grupo TM tuvo dos sesiones semanales de una hora de duración, donde el régimen terapéutico constaba de termoterapia, crioterapia, tracción articular según los criterios de Kaltenborn, estiramientos musculares específicos (técnica de compresión-estiramiento-relajación en la terapia manual ortopédica) y técnicas de facilitación neuromuscular propioceptivas (ver Tabla 9)<sup>(22)</sup>.

El otro grupo experimental asistió a una sesión de 90 minutos cada dos semanas, cumpliendo un total seis sesiones. Se les brindaba módulos teóricos-prácticos desde una perspectiva educativa sobre la hemofilia y se les indicaba ejercicios diarios de 20-30 minutos de duración para realizar en el hogar. Para evaluar el desempeño de los ejercicios diarios realizados en sus casas, los pacientes debían completar un registro diario, que luego entregaban en cada sesión de fisioterapia (ver Tabla 9)<sup>(22)</sup>.

Por último, el grupo control no recibió ningún tipo de intervención y continuaron con sus actividades diarias<sup>(22)</sup>.

**Tabla 9. Características del tratamiento de los grupos experimentales**

Grupo	Sesión	Duración	Intervención
MT	Todas	5 minutos	Termoterapia superficial a 50 cm del codo, utilizando una bombilla de 250w.
		15 minutos	Tracción articular de codo, en amplitud de movilidad submáxima con fijación distal de húmero y fijación proximal de radio y cúbito en posición neutra de antebrazo. Tracción articular en I-II grado de flexión y extensión submáxima del codo.
		15 minutos	Estiramiento muscular (dentro de los límites de la movilidad). Técnica de compresión, estiramiento y relajación muscular pasiva en bíceps y tríceps.
		15 minutos	Facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP) del miembro superior, desde la abducción, flexión y rotación externa de

			hombro con extensión de codo y flexión dorsal de muñeca, hasta la aducción, rotación interna de hombro con flexión de codo y flexión palmar de muñeca y dedos.
		10 minutos	Crioterapia local con bolsa de hielo y protección entre esta y la piel.
GE	1	30 minutos	Teoría: Introducción a la hemofilia: clínica y tratamiento. Anatomía y biomecánica del codo.
		20 minutos	Teoría: ejercicios para el mantenimiento y mejora del ROM, a favor de la gravedad
		20 minutos	Práctica: ejercicios a favor de la gravedad
		20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo
	2	30 minutos	Teoría: Anatomía de la musculatura del codo. Función de los músculos y tratamiento de los hematomas
		20 minutos	Teoría: ejercicio para mantener y mejorar la fuerza
		20 minutos	Práctica: ejercicios isométricos e isotónicos de codo
		20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo
	3	30 minutos	Teoría: hemartrosis, sinovitis y artropatía: manifestaciones clínicas y tratamiento
		20 minutos	Teoría: tratamiento del dolor y la movilidad
		20 minutos	Práctica: ejercicios activos de movilidad y manejo del dolor
		20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo
	4	30 minutos	Teoría: Propiocepción: definición e importancia en la hemofilia
		20 minutos	Teoría: ejercicios de propiocepción
		20 minutos	Práctica: ejercicios de propiocepción del codo
		20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo
	5	30 minutos	Teoría: Actividad física y deporte: riesgos y beneficios
		20 minutos	Teoría: deportes recomendados en hemofilia
		20 minutos	Práctica: técnica de natación
		20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo
6	30 minutos	Revisión de la teoría	
	30 minutos	Revisión de ejercicios prácticos.	
	20 minutos	Resolución de dudas y discusión en grupo	

Fuente: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow: a randomized pilot study. *Orphanet J Rare Dis.* 3 de septiembre de 2018;13:151.

Los pacientes fueron evaluados antes de la intervención, al final del tratamiento y luego de un periodo de seis meses. Las variables dependientes analizadas fueron la amplitud de movimiento, el perímetro del brazo, la fuerza muscular y la percepción del dolor.

Para corroborar la seguridad de la intervención, los pacientes al inicio de cada sesión completaban una ficha donde debían especificar si sufrieron algún episodio hemorrágico, ya sea muscular o articular. El rango de movimiento fue evaluado con goniómetro universal y para medir el perímetro del brazo se utilizó cinta métrica, según referencias y protocolo de Querol. Para cuantificar la fuerza muscular en ambos bíceps braquiales se utilizó la prueba de ruptura para pacientes con hemofilia, siguiendo los criterios de evaluación descritos por Querol. Para evaluar la percepción del dolor se utilizó la EVA<sup>(22)</sup>.

## Resultados

Luego del tratamiento solo se observaron cambios en el grupo terapia manual. Hubo una mejoría en la percepción del dolor y también una mejoría marginalmente significativa en la flexión de codo y perímetro del brazo. Sin embargo, en el grupo educativo no se observaron diferencia al igual que en el grupo control. En el periodo de seguimiento el grupo TM mantuvo las mejorías y los demás grupos no tuvieron cambios. Por último, ninguno de los participantes de los tres grupos desarrollo hemartrosis en el codo durante el estudio<sup>(22)</sup>.

## **6- Efecto de la terapia manual en pacientes con hemofilia y artropatía de tobillo: un ensayo clínico aleatorizado (Elena Donoso-Úbeda, Javier Meroño-Gallut, José Antonio López Pina y Rubén Cuesta-Barrius)<sup>(23)</sup>**

En presente artículo tiene el fin de evaluar los efectos de una terapia manual, específicamente la terapia fascial, sobre el sangrado articular, el dolor articular y la función articular. Para esto, participaron 65 pacientes, de los cuales 55 tienen hemofilia severa y 49 recibían tratamiento profiláctico. Fueron aleatorizados en dos grupos, uno el grupo experimental de 33 participantes y otro grupo de control con 32 pacientes<sup>(23)</sup>.

El grupo experimental realizó una sesión de terapia fascial por semana de 45 minutos durante tres semanas y todas las maniobras fueron realizadas en ambos miembros inferiores. Se aplicaron maniobras de tipo superficial como deslizamiento superficial sobre la fascia plantar, deslizamiento superficial en la zona anterolateral de la pierna, presión y deslizamiento en la región posterior de la pierna, liberación de la fascia

poplítea, todas con duración entre 1-2 minutos cada una. También, se realizaron maniobras de tipo profunda como inducción de la fascia plantar, inducción del compartimento anterior del tobillo, inducción del músculo tríceps sural con duración de 3-5 minutos cada una y maniobra telescópica realizada durante 5-7 minutos<sup>(23)</sup>.

El estudio tuvo tres instancias de valoración: al inicio del tratamiento, luego de la intervención y al final de los cinco meses de seguimiento para evaluar la seguridad y eficacia del tratamiento. Se analizaron las principales características sociodemográficas, antropométricas y de la historia clínica; obteniendo como resultado primario la frecuencia de las hemartrosis y como secundario la percepción del dolor articular y la condición articular. Para evaluar la frecuencia del sangrado articular durante el tratamiento y seguimiento, se utilizó un registro de autoinforme que fue entregado a los pacientes al inicio del estudio, el cual ellos debían completar. Por otra parte, las intervenciones fueron monitoreadas por teléfono luego de cada intervención. En lo que respecta al dolor, se utilizó la EVA en condiciones de carga y sin carga<sup>(23)</sup>.

El grupo control no tuvo intervención y continuaron con AVD. No obstante, recibieron tratamiento una vez finalizado el periodo de seguimiento de cinco meses, utilizando el mismo régimen terapéutico que el grupo experimental<sup>(23)</sup>.

## Resultados

Solo 62 de los participaron completaron el estudio, debido a que una persona del grupo de terapia fascial no recibió tratamiento por desarrollo de hernia de hiato y en el grupo control dos participantes no tuvieron seguimiento, ya que uno tuvo apendicitis y otro perdió interés en el estudio. Sin embargo, no fueron excluidos del análisis<sup>(23)</sup>.

El grupo experimental mostró una mejora en cuanto a las frecuencias de hemartrosis, salud de las articulaciones del tobillo y dolor articular durante el periodo de estudio y en lo que respecta al seguimiento, también, hubo una mejora. En cambio, el grupo control reveló un deterioro significativo en el estado de las articulaciones e incremento del dolor comparado a los estudios iniciales y de seguimiento<sup>(23)</sup>.

## **7- Efecto de los campos electromagnéticos pulsados sobre los signos clínicos y la calidad de vida en pacientes con artropatía hemofílica de la articulación de la**

**rodilla: un ensayo controlado aleatorizado (Azam Khami, Mohammad Mohsen Roostayi, Behrouz Parhampour, Zahra Heidari, Hamzeh Baharlouei y Hamid Hoorfar)<sup>(24)</sup>**

El siguiente estudio se realizó en 40 hombres de 20 a 40 años de edad con HA severa, sinovitis activa en rodilla y AH moderada según la escala radiográfica de Petterson (puntuación de 5 a 9). Los participantes fueron asignados de forma aleatoria en dos grupos de 20 cada uno y no fueron informados sobre este proceso. Un grupo fue el PEMF (en referencia a las siglas en inglés de campo electromagnético pulsado) y otro el placebo<sup>(24)</sup>.

Se establecieron 18 sesiones en total, repartidas en tres veces por semana durante seis semanas. Antes de cada sesión todos los participantes recibieron 20 UI/Kg de FVIII de coagulación<sup>(24)</sup>.

El régimen terapéutico constaba de 30 minutos de magnetoterapia con una frecuencia de 2 Hz, una intensidad de 25 Gauss y una forma de onda sinusoidal rectificadas; luego de un intervalo de 10 minutos se continuaba 30 minutos más con una frecuencia de 70 Hz, intensidad de 30 Gauss y una forma de onda cuadrada. En total la exposición fue de una hora, el dispositivo utilizado fue Fisioline sr1 Fisiofield Maxi, Verduno, Italia y este era calibrado antes de cada intervención. Los pacientes desconocían si el equipo estaba encendido o apagado, ya que no emite sonidos y sensaciones<sup>(24)</sup>.

Los signos clínicos, la intensidad del dolor y la calidad de vida se midieron antes de la primera sesión y después de la última sesión de tratamiento. Para evaluar el dolor se usó la Escala visual analógica (EVA), que puntúa a 0 como sin dolor y 10 como el dolor más intenso. Para evaluar los signos clínicos se utilizó el HJHS 2.1 que comprende ocho ítems en relación a las articulaciones: hinchazón, duración de la inflamación, atrofia muscular, crepitación con el movimiento, pérdida de flexión, pérdida de extensión, dolor articular y fuerza muscular. Se puntúa 0 como sin daño y 20 como el daño articular más alto. Un apartado examina la marcha global evalúa las siguientes acciones: caminar, subir escaleras, correr y saltar sobre una pierna y se califica de cero (todas las habilidades están dentro de los límites normales) a 4 (ninguna habilidad está dentro de los límites normales). En este estudio, solo evaluó la articulación de la rodilla<sup>(24)</sup>.

En lo que respecta a la calidad de vida se utilizó el cuestionario A36-Hemofilia-QoL, contiene 36 preguntas con cuatro opciones para responder. Los ítems abordan los

siguientes aspectos: salud física, actividades diarias, daño articular, dolor, satisfacción con el tratamiento, dificultades con el tratamiento, funcionamiento emocional, salud mental y, relaciones sociales y actividad. Cuanto mayor sea el puntaje, mejor es la calidad de vida<sup>(24)</sup>.

## Resultados

Cuatro participantes del grupo placebo no completaron el tratamiento a causa de una hemartrosis como resultado de un traumatismo. En este grupo no se hallaron diferencias significativas en las variables estudiadas antes y luego del tratamiento. A excepción de la calidad de vida, la cual tuvo una marcada disminución en comparación con el valor que se obtuvo al inicio<sup>(24)</sup>.

Por otro lado, el grupo experimental si mostró un aumento significativo en la calidad de vida, disminución significativa en las variables de pérdida de flexión, pérdida de extensión, dolor articular, crepitación con el movimiento, hinchazón, además, de mejoría en la marcha. En cambio, en las otras variables como fuerza, atrofia muscular y duración de la inflamación tanto antes como posterior al tratamiento no hubo diferencias significativas. Por último, en lo que respecta a el HJHS si mostró una disminución significativa pos tratamiento<sup>(24)</sup>.

## **8- 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 (Rubén Cuesta Barriuso, Antonia Gómez Conesa y José Antonio López Pina)<sup>(25)</sup>**

En la presente investigación participaron 28 pacientes mayores de 18 años con HA y HB; todos ellos con AH bilateral de rodilla y con puntaje mayor a 3 en el HJHS. Durante el estudio ninguno de los participantes abandonó el tratamiento profiláctico con FVIII/FIX<sup>(25)</sup>.

El objetivo de este estudio fue evaluar la seguridad y eficacia de la terapia manual mediante técnicas de tracción y deslizamiento articular, además del estiramiento muscular pasivo, en pacientes con AH de rodilla. Para esto, los sujetos fueron aleatorizados con 14 participantes cada uno. El grupo control continuo con su rutina

habitual. Mientras que el grupo experimental recibió dos sesiones semanales, de una hora cada una, durante un periodo de 12 semanales (ver Tabla 10)<sup>(25)</sup>.

Se realizaron evaluaciones en tres etapas, al inicio del estudio, al final de tratamiento y luego del periodo de seguimiento que duró 12 semanas. Para determinar la frecuencia de las hemartrosis los pacientes debían completar un autoinforme en caso de sufrir sangrados articulares, además, se les realizó un monitoreo telefónico a las 48 horas de cada sesión. También se midió el rango articular con un goniómetro universal y el dolor con la EVA. Mientras que para valorar la salud de las articulaciones se utilizó el HJHS 2.1<sup>(25)</sup>.

**Tabla 10. Características del programa de terapia manual**

Técnica	Tiempo total	Posición del paciente	Sentido de la movilización	Tiempo de aplicación	Descanso entre movilizaciones
Tracción conjunta	10 min	Supino, reposo articular	Tracción caudal	15 segundos	20 segundos
Tracción en flexión de rodilla		Prono, máxima flexión pasiva sin dolor			
Tracción en extensión de rodilla		Prono, máxima extensión pasiva sin dolor			
Maniobra de deslizamiento hacia la flexión de rodilla	10 min	Prono, máxima flexión pasiva sin dolor	Dirección dorsal	15 segundos	20 segundos
Maniobra de planeo hacia la extensión de rodilla		Prono, máxima extensión pasiva sin dolor	Dirección ventral		
Estiramiento muscular pasivo del cuádriceps	5 min	Supino, dentro del 80% de flexión sin dolor	Compresión Estiramiento Relajación	3 series	20 segundos

Estiramiento muscular pasivo de los isquiotibiales		Prono, dentro del 80% de extensión máxima sin dolor			
--	--	---	--	--	--

*Fuente: Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. 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. Haemoph Off J World Fed Hemoph. enero de 2021;27(1):e110-8.*

## Resultados

En el grupo experimental dos participantes abandonaron el tratamiento debido a dificultades con sus horarios laborales y en el caso del grupo control uno dejó el estudio por falta de interés<sup>(25)</sup>.

Se hallaron mejoras significativas en el grupo experimental las siguientes variables: frecuencia de hemartrosis, salud articular, flexión y pérdida de extensión de rodilla y dolor percibido luego de la aplicación de la terapia manual. Por otro lado, luego de la intervención se observó una menor frecuencia de hemartrosis en el grupo control, aunque no fue ausente<sup>(25)</sup>.

## **9- Efectos de la liberación miofascial sobre la frecuencia de hemorragias articulares, estado articular y dolor articular en pacientes con artropatía hemofílica del codo (Rubén Cuesta-Barriuso, Raúl Pérez-Llanes, Elena Donoso-Úbeda, José Antonio López-Pina y Javier Meroño-Gallut)<sup>(26)</sup>**

En el próximo estudio participaron 69 pacientes con AH de codo, de los cuales el 89,8% tenían afectado ambos codos. Fueron aleatorizados en dos grupos, un grupo de liberación miofascial compuesto por 35 pacientes y un grupo control conformado por 34 pacientes. El objetivo fue examinar la efectividad de la terapia manual a través de la liberación miofascial con respecto a las hemorragias articulares en pacientes con AH de codo; y explorar los cambios inducidos por la liberación miofascial en el estado articular y el dolor articular de codo<sup>(26)</sup>.

El grupo control no recibió ningún tipo de intervención, continuaron con sus rutinas, ejercicio físico y el tratamiento profiláctico. Mientras que el grupo experimental tuvo tres sesiones en un periodo de tres semanas, siendo una sesión por semana con una duración de 50 minutos cada una. El tratamiento se realizó en ambos miembros superiores, específicamente en el antebrazo, codo, brazo y cintura escapular. Fueron once maniobras en total, siete de tipo superficial y cuatro profundas<sup>(26)</sup>.

Las 7 técnicas superficiales fueron:

1. Maniobra de deslizamiento superficial longitudinal sobre la fascia superficial en la región anterior del brazo y antebrazo;
2. Maniobra de deslizamiento transversal de los músculos flexores de la muñeca y los dedos;
3. Maniobra de deslizamiento transversal en el bíceps braquial;
4. Maniobra de deslizamiento superficial longitudinal sobre la fascia superficial en la región posterior del brazo;
5. Maniobra de deslizamiento transversal sobre el tendón del tríceps braquial;
6. Maniobra de deslizamiento transversal del músculo pectoral mayor; y
7. Maniobra de deslizamiento transversal para la región axilar posterior (dorso complejo, subescapular, redondo menor y mayor, y músculo pectoral mayor)<sup>(26)</sup>.

Las 4 técnicas profundas aplicadas fueron:

1. Maniobra de inducción de la fascia del pliegue axilar posterior;
2. Maniobra de inducción: manos cruzadas sobre la región braquial y el antebrazo
3. Maniobra de plano transversal para la región cervicotorácica; y
4. Maniobra telescópica del miembro superior<sup>(26)</sup>

Al inicio de este estudio se evaluaron variables independiente antropométricas, clínicas y sociodemográficas. Para llevar un registro de la frecuencia de las hemartrosis, se les entregó un registro a los pacientes para que completarán en caso de tener hemorragias. También se realizó un seguimiento telefónico cada 48 horas después de cada intervención, para monitorear el estado de los pacientes. La medición del dolor se llevó

a cabo a través de EVA y para evaluar la salud de las articulaciones se utilizó el HJHS  
 2.1. Por último, se evaluó a los participantes durante un periodo de seguimiento de tres meses<sup>(26)</sup>.

## Resultados

Durante el periodo de intervención, dos pacientes del grupo experimental y uno del grupo control abandonaron el estudio por razones laborales. Durante el período de seguimiento, ninguno abandonó el estudio y fueron evaluados 3 meses después de finalizar el tratamiento. Por lo tanto, 66 pacientes con AH de codo completaron el estudio<sup>(26)</sup>.

Todas las variables analizadas arrojaron diferentes resultados en ambos grupos, dependiendo el estadio de evaluación. En cuanto al grupo experimental, se observaron mejoras en la percepción del dolor y estado articular. No hubo episodios de hemartrosis durante el periodo de intervención y una disminución de la misma durante el seguimiento<sup>(26)</sup>.

**Tabla 11. Síntesis de los artículos analizados**

Nº	Autor principal	Año	País	Tipo de estudio	Título
1	Rubén Cuesta-Barriuso	2014	España	Estudio piloto aleatorizado	Eficacia de dos modalidades de fisioterapia en el tratamiento de la artropatía hemofílica del tobillo
2	Rubén Cuesta Barriuso	2014	España	Estudio piloto aleatorizado	Terapia manual en el tratamiento de la artropatía hemofílica de tobillo.
3	Shamekh Mohamed El-Shamya	2018	Arabia Saudita	ensayo aleatorizado, controlado con placebo, simple ciego	Eficacia de la terapia láser pulsado de alta intensidad sobre el dolor, la capacidad funcional y la marcha en niños con artropatía hemofílica
4	Elena Donoso-Úbeda	2018	España	Estudio piloto	Seguridad y eficacia de la terapia fascial en

					pacientes adultos con artropatía hemofílica.
5	Rubén Cuesta-Barriuso	2018	España	Estudio piloto aleatorizado	Terapia manual y educativa en el tratamiento de la artropatía hemofílica del codo:
6	Elena Donoso-Úbeda	2020	España	Ensayo clínico aleatorizado	Efecto de la terapia manual en pacientes con hemofilia y artropatía de tobillo
7	Azam Khami	2020	Irán	Ensayo controlado aleatorizado	Efecto de los campos electromagnéticos pulsados sobre los signos clínicos y la calidad de vida en pacientes con artropatía hemofílica de la articulación de la rodilla
8	Rubén Cuesta Barriuso	2021	España	Ensayo clínico aleatorizado, simple ciego	La efectividad de la terapia manual además de los ejercicios de estiramiento pasivos en el tratamiento de pacientes con artropatía hemofílica de rodilla
9	Rubén Cuesta-Barriuso	2021	España	Ensayo clínico aleatorizado, simple ciego	Efectos de la liberación miofascial sobre la frecuencia de hemorragias articulares, estado articular y dolor articular en pacientes con artropatía hemofílica del codo

*Fuente: elaboración propia*

## VII. Resultados

Los estudios seleccionados y expuestos contemplan variables en común para medir los efectos de las intervenciones realizadas en pacientes con AH de codo, rodilla y tobillo:

- Movilidad articular
- Percepción del dolor
- Salud articular

- Frecuencia de hemartrosis
- Seguridad de las terapias aplicadas
- Percepción de la calidad de vida

### **Movilidad articular**

La movilidad articular se ve afectada tras la reducción del espacio articular, por causa de las hemartrosis recurrentes. Por lo que los estudios evaluaron el efecto de las terapias seleccionadas sobre el rango de movilidad articular.

El primer estudio, puso a prueba dos tipos de modalidades terapéuticas en 31 pacientes con AH de tobillo, un grupo recibió un programa de tratamiento de terapia manual y el otro recibió un programa educativo con ejercicios domiciliarios. En ambos grupos hubo una mejora en el rango de movimiento, pero esta no fue significativa<sup>(18)</sup>.

En el segundo estudio, se trató a dos grupos de 9 pacientes en total con AH de tobillo. Ambos recibieron tratamiento, uno fue tratado con movilizaciones y el otro con terapia manual. En el primer grupo se hallaron mejoras significativas en la flexión plantar, flexión dorsal, inversión y eversión; mientras que en el segundo grupo las mejoras se observaron en la flexión plantar y dorsal, inversión y eversión<sup>(19)</sup>.

Por otro parte, otro estudio evaluó la movilidad de 19 pacientes con AH de tobillo y rodilla. La mitad de los participantes no recibió tratamiento y el resto recibió la aplicación de maniobras superficiales y profundas de terapia fascial como tratamiento. Este último mostró mejoras significativas en la movilidad de las articulaciones tratadas<sup>(21)</sup>.

Una de las investigaciones reclutó 27 pacientes con AH de codo que fueron aleatorizados en dos grupos experimentales y un grupo control. Uno de los grupos experimentales que fueron tratados con terapia manual tuvieron una mejoría en la flexión de codo, pero esta fue marginalmente significativa y no se hallaron diferencias en la extensión de codo. Por otra parte, en el segundo grupo con tratamiento educativo y ejercicios domiciliarios no mejoró la movilidad de codo<sup>(22)</sup>.

Por otra parte, los resultados de uno de los ensayos clínicos sobre la aplicación de campos electromagnéticos pulsados en 40 pacientes con AH de rodilla, demostró que el grupo de 20 participantes que recibió el tratamiento, en comparación al grupo placebo, tuvo una reducción significativa de la inflamación que beneficia al rango de movimiento articular<sup>(24)</sup>.

### **Percepción del dolor**

El dolor es el principal síntoma responsable de la discapacidad funcional de los pacientes con AH, que surge a causa del deterioro articular secundario a las hemartrosis repetitivas. La percepción del dolor es un factor evaluado por todos los autores y un limitante en la calidad de vida de los pacientes con hemofilia y AH. Para medirla todos utilizaron la escala visual analógica (EVA).

La aplicación de terapia manual (TM), como la tracción articular y los estiramientos pasivos, ha mejorado la percepción del dolor en pacientes con AH de tobillo<sup>(18,19)</sup>. De igual manera se halló una mejoría en aquellos sujetos que realizaron ejercicios domiciliarios<sup>(18)</sup>. Del mismo modo, otra intervención que tuvo efectos positivos en el alivio del dolor personas con AH de tobillo fue la terapia fascial<sup>(23)</sup>.

En la misma línea, la terapia manual mediante tracción articular, estiramiento pasivo y facilitación neuromuscular propioceptiva; y las maniobras superficiales y profundas de la liberación miofascial mejoraron significativamente la percepción del dolor en pacientes con AH de codo<sup>(22,26)</sup>. Por otra parte, los pacientes que realizaron terapia educativa y ejercicio domiciliarios no tuvieron mejorías<sup>(22)</sup>.

Asimismo, los niños con AH de rodilla que fueron tratados con láser pulsado de alta intensidad tuvieron mejoras significativas en el dolor por los efectos<sup>(20)</sup>. Del mismo modo, la terapia con campos electromagnéticos pulsados alivio el dolor en pacientes adultos, también con AH de rodilla<sup>(24)</sup>. En otro de los artículos que se evaluó la aplicación de la terapia fascial en el tratamiento de AH de rodilla y tobillo se observó que esta terapia puede ser beneficiosa en la disminución del dolor<sup>(21)</sup>. Por último, otro estudio que evaluó la efectividad de la terapia manual observó que la tracción y deslizamiento articular mejoró significativamente el dolor en pacientes con AH de rodilla<sup>(25)</sup>.

## **Salud articular**

En lo que respecta a la salud articular, en la mayoría de los estudios se utilizó la Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS 2.1) que evalúa los signos clínicos de las articulaciones y comprende ocho ítems: inflamación, duración de la inflamación, atrofia muscular, crepitación con el movimiento, pérdida de flexión, pérdida de extensión, dolor articular y fuerza muscular. La puntuación de esta escala, para cada articulación, varía de 0 (sin daño) a 20 (daño articular más alto).

Un estudio del 2018 que utiliza terapia manual con tratamiento y en el cual evalúa la salud articular de rodilla y tobillo en ambos miembros inferiores halló mejoras en la funcionalidad de las cuatro articulaciones. No obstante, el ítem con la mejora más significativa fue la del dolor<sup>(21)</sup>. En la misma línea, se observaron mejoras en el estado articular de la rodilla en los pacientes que fueron tratados con técnica de tracción y deslizamiento articular, específicamente los resultados favorables se encontraron en las variables de dolor, amplitud de movimiento y crepitación<sup>(25)</sup>. También, otro estudio que implementó la terapia manual como tratamiento para la AH de codo observó resultados luego de tres sesiones, reportando que los pacientes tuvieron una mejoría en la condición articular lo que beneficio a la capacidad funcional y el desempeño de AVD<sup>(26)</sup>.

Por otra parte, el estudio que utiliza campos electromagnéticos pulsado en la articulación de la rodilla encontró mejoras significativas en la inflamación, en el dolor luego de seis semanas, en el rango de movimiento de flexión y extensión de rodilla, en la crepitación articulación luego del tratamiento, mejorando así la marcha<sup>(24)</sup>.

Por último, en la utilización del láser pulsado de alta intensidad, en niños con AH de rodilla bilateral, los principales resultados arrojan una disminución en el dolor, aumento de la capacidad funcional y una mejora en los parámetros de la marcha. No obstante, estos resultados son pos tratamiento en una etapa aguda y no se realizó seguimiento. Además, no se hallaron cambios en la puntuación del HJHS, por lo tanto, falta más investigaciones que analicen los diversos parámetros del láser pulsado de alta intensidad para evaluar distintos protocolos de aplicación y sus resultados<sup>(20)</sup>.

## **Frecuencia de hemartrosis y seguridad de los tratamientos**

Para monitorear la presencia de hemartrosis durante los tratamientos de terapia manual la mayoría de los estudios les otorgó a los participantes un informe que debían completar diariamente si desarrollaban algún episodio de hemorragia articular. Se les solicitó a los pacientes que especificaran el número de hemartrosis, la fecha de aparición y la causa (traumática o espontánea)<sup>(18,19,21,22,25)</sup>. También, se les realizó llamados telefónicos 48 horas después de cada sesión<sup>(23,26)</sup>. Y en ninguno de estos estudios se hallaron hemartrosis.

Por otra parte, las investigaciones que utilizaron agentes físicos, tanto el láser pulsado de alta intensidad como los campos electromagnéticos pulsados, no hacen referencia a las seguridad de sus aplicaciones, pero tampoco reportaron que se hallaran episodios de sangrado articular en los participantes<sup>(20,24)</sup>.

### **Calidad de vida**

Todos los estudios analizados concuerdan con que el dolor es el principal factor en la disminución de la calidad de vida. Como ya se ha mencionado, el dolor es secundario al deterioro articular que es provocado por las hemartrosis recurrentes.

La calidad de vida de los participantes de los estudios analizados mejoró tras la disminución del dolor en primer lugar. De la misma manera, todas las mejoras significativas mencionadas en los apartados anteriores mejoraron la capacidad funcional y por lo tanto la calidad de vida de los pacientes.

Por otra parte, el grupo control que recibió la aplicación de campos electromagnéticos de forma placebo se observó que la calidad de vida disminuyó significativamente<sup>(24)</sup>.

## VIII. Conclusión

La AH es una condición discapacitante, secundaria a las hemartrosis recurrentes que provoca deterioro articular, acompañado de inflamación, limitación del rango articular y dolor crónico. Todo lo mencionado, tiene un efecto negativo en la calidad de vida de los pacientes que sufren AH de codo, rodilla y tobillo, siendo el dolor el principal factor referido por los pacientes.

Por lo tanto, establecer la seguridad y eficacia de los tratamientos aplicados es primordial, para así evitar el sangrado articular y mejorar la capacidad funcional.

La terapia más investigada fue la manual y se puede decir que es segura ya que no se hallaron hemartrosis. Además, se obtuvo resultados beneficiosos en la percepción dolor y movilidad articular. Mientras que en los programas educativos y ejercicios domiciliarios no se puede corroborar de forma fiable que los participantes hayan tenido buena adherencia al tratamiento.

Los estudios que incluyeron el uso de agentes físicos, como el láser pulsado de alta intensidad y los campos electromagnéticos pulsados tampoco causaron hemartrosis y se hallaron mejorías principalmente en el dolor. No obstante, se evidencia la falta de investigación en este campo, para así poder establecer el protocolo más seguro y eficaz para cada paciente.

Por otra parte, hace falta más estudios sobre el uso de agentes físicos y de terapias manuales en la población infantil.

Por último, es de suma importancia destacar que los pacientes con hemofilia no solo desarrollan hemorragias articulares. También, pueden presentar sangrados en otros órganos, los cuales pueden ocurrir o no en simultáneo con las hemartrosis. Por lo tanto, es fundamental que el abordaje sea de manera interdisciplinaria para poder brindar un tratamiento de forma integral, con los cuidados necesarios para no infringir daño, ni causar nuevas complicaciones y tratar las que sean parte de nuestro rol como kinesiólogos.

## IX. Referencias bibliográficas

1. Hirayama AB, Silva AKC da, Rocha JS, Roberti M do RF. Prevalence of symptoms in hemophilia carriers in comparison with the general population: a systematic review. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2019;41(4):349-55.
2. Gualtierotti R, Solimeno LP, Peyvandi F. Hemophilic arthropathy: Current knowledge and future perspectives. *J Thromb Haemost.* septiembre de 2021;19(9):2112-21.
3. Bauer KA. Current challenges in the management of hemophilia. *Am J Manag Care.* marzo de 2015;21(6 Suppl):S112-122.
4. Ucero-Lozano R, López-Pina JA, Ortiz-Pérez A, Cuesta-Barriuso R. Quality of life and its predictors among adult patients with haemophilic arthropathy. An observational study. *BMC Musculoskelet Disord.* 15 de mayo de 2021;22(1):448.
5. Kuijlaars I a. R, Timmer MA, de Kleijn P, Pisters MF, Fischer K. Monitoring joint health in haemophilia: Factors associated with deterioration. *Haemoph Off J World Fed Hemoph.* noviembre de 2017;23(6):934-40.
6. De la Corte-Rodriguez H, Rodriguez-Merchan EC. The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients. *Blood Coagul Fibrinolysis Int J Haemost Thromb.* enero de 2013;24(1):1-9.
7. Zhu H, Meng Y, Tong P, Zhang S. Pathological mechanism of joint destruction in haemophilic arthropathy. *Mol Biol Rep.* enero de 2021;48(1):969-74.
8. Rehabilitación física en pacientes con artropatía hemofílica: revisión sistemática y metaanálisis sobre dolor [Internet]. [citado 14 de noviembre de 2022]. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-81232021000200124&lang=pt](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232021000200124&lang=pt)
9. Cuesta-Barriuso R, Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, Ucero-Lozano R, Pérez-Llanes R. Hemophilic Arthropathy: Barriers to Early Diagnosis and Management. *J Blood Med.* 17 de octubre de 2022;13:589-601.

10. Firestein GS, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editores. Kelley and Firestein's textbook of rheumatology. Tenth edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. 1-2353 p.
11. Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, Manco-Johnson MJ, van den Berg HM, Srivastava A, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost JTH*. noviembre de 2014;12(11):1935-9.
12. Moreno MM, Cuesta-Barriuso R. A history of prophylaxis in haemophilia. *Blood Coagul Fibrinolysis Int J Haemost Thromb*. septiembre de 2019;30(1S Suppl 1):S1-3.
13. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. enero de 2013;19(1):e1-47.
14. Melchiorre D, Manetti M, Matucci-Cerinic M. Pathophysiology of Hemophilic Arthropathy. *J Clin Med*. 25 de junio de 2017;6(7):63.
15. Kisner C, Colby LA. EJERCICIO TERAPÉUTICO. Fundamentos y técnicas. Editorial Paidotribo; 2005. 638 p.
16. Simonnet J. Kinesiterapia, medicina física. Ed. española. Paris: EMC, Encyclopédie médico-chirurgicale Elsevier; 1998. (Encyclopédie médico-chirurgicale).
17. Hall CM, Brody LT. Ejercicio Terapéutico. Recuperación funcional (Bicolor). Editorial desconocida; 2006. 1 p.
18. 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. *Haemoph Off J World Fed Hemoph*. enero de 2014;20(1):e71-78.
19. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Manual therapy in the treatment of ankle hemophilic arthropathy. A randomized pilot study. *Physiother Theory Pract*. noviembre de 2014;30(8):534-9.
20. El-Shamy SM, Abdelaal AAM. Efficacy of pulsed high-intensity laser therapy on pain, functional capacity, and gait in children with haemophilic arthropathy. *Disabil Rehabil*. febrero de 2018;40(4):462-8.

21. Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, López-Pina JA, Cuesta-Barriuso R. Safety and effectiveness of fascial therapy in adult patients with hemophilic arthropathy. A pilot study. *Physiother Theory Pract.* octubre de 2018;34(10):757-64.
22. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow: a randomized pilot study. *Orphanet J Rare Dis.* 3 de septiembre de 2018;13:151.
23. Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, López-Pina JA, Cuesta-Barriuso R. Effect of manual therapy in patients with hemophilia and ankle arthropathy: a randomized clinical trial. *Clin Rehabil.* enero de 2020;34(1):111-9.
24. Khami A, Roostayi MM, Parhampour B, Heidari Z, Baharlouei H, Hoorfar H. Effect of Pulsed Electromagnetic Fields on Clinical Signs and Quality of Life in Patients with Hemophilic Arthropathy of the Knee Joint: A Randomized Controlled Trial. *Adv Biomed Res.* 2020;9:81.
25. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. 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. *Haemoph Off J World Fed Hemoph.* enero de 2021;27(1):e110-8.
26. Cuesta-Barriuso R, Pérez-Llanes R, Donoso-Úbeda E, López-Pina JA, Meroño-Gallut J. Effects of myofascial release on frequency of joint bleedings, joint status, and joint pain in patients with hemophilic elbow arthropathy: A randomized, single-blind clinical trial. *Medicine (Baltimore).* 21 de mayo de 2021;100(20):e26025.