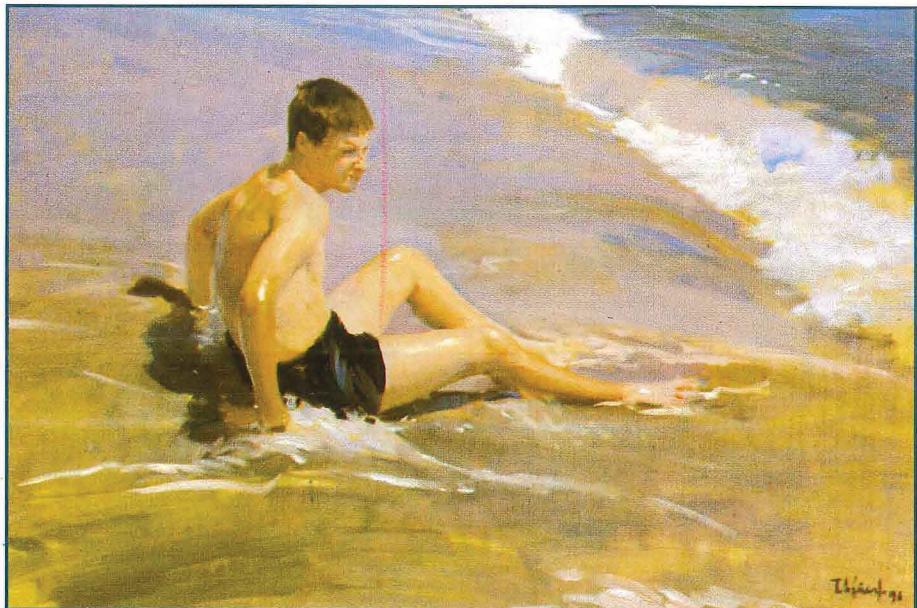


REAL FUNDACION VICTORIA EUGENIA
FEDERACION ESPAÑOLA DE HEMOFILIA

Asociación Navarra de Hemofilia



HEMOFILIA Y REHABILITACION



Hemofilia y Rehabilitación

Portada:

AUTOR: Andrés García Ibáñez

TÍTULO: «Niño en la orilla. Playa de Mojácar», 1.996

Con nuestro agradecimiento por la cesión de su obra.

Reservados todos los derechos. De conformidad con lo dispuesto en el art. 534-bis del Código Penal vigente. Prohibida la reproducción total o parcial de la obra sin previo consentimiento de la editorial.

© Edita: Real Fundación Victoria Eugenia
Servicio de Publicaciones
Sinesio Delgado, 4 - Tels. 314 78 09 - 729 33 71
28029 MADRID
Depósito legal: Na 1.848-1996
Imprenta Navarro - Amaya, 4
31002 Pamplona

AUTORES

- Dr. M.Magallón: (*Hospital «La Paz». Madrid*)
- Dr. J. Tusell: (*Hospital «Valle de Hebrón». Barcelona*)
- Dr. F. Querol: (*Hospital «La Fe». Valencia*)
- Dra. C. López-Cabarcos: (*Hospital «La Paz». Madrid*)
- Dr. J. Goig: (*Hospital «Valle de Hebrón». Barcelona*)
- Dña. S. Wolanov: (*Hospital «La Paz». Madrid*)
- Dr. L. Jurado: (*Hospital «Virgen del Rocío». Sevilla*)

SUMARIO

	Pág.
<i>La rehabilitación en el tratamiento de la Hemofilia</i>	7
<i>Lesiones más frecuentes del aparato locomotor</i>	10
<i>Evaluación clínica del aparato locomotor</i>	14
<i>Evaluación radiológica del aparato locomotor</i>	16
<i>La importancia del tratamiento físico en la prevención de la artropatía</i>	19
<i>Tratamiento rehabilitador</i>	21
<i>Métodos y técnicas de rehabilitación</i>	27
<i>Actividad física y deportes</i>	30
<i>Ejercicios de mantenimiento en domicilio</i>	35

LA REHABILITACIÓN EN EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

DR M. MAGALLON Y DR. J.M. TUSELL

La palabra hemofilia define una enfermedad hemorrágica congénita ligada al sexo. Dentro de las varias proteínas, o factores de coagulación, que actúan de una forma ordenada para producir la coagulación de la sangre, sólo hay dos, cuyos genes, reguladores de la producción de la proteína coagulante circulante, están situados en el cromosoma X. Estos son el f.VIII:C y el f.IX:C. El trastorno en el gen que provocará la hemofilia es muy variado y su resultado será la ausencia o disminución en la sangre, de la expresión de la proteína coagulante, factor VIII:C o IX:C, o bien la producción de una proteína disfuncional que no es capaz de ejercer su acción coagulante. En cualquiera de los dos casos el efecto clínico será el mismo: el paciente con hemofilia presenta un trastorno en su sistema coagulativo que impide que las hemorragias se detengan cuando se produce una herida vascular.

La deficiencia del f.VIII:C se conoce como hemofilia A o clásica, y la deficiencia del f.IX:C como hemofilia B. Se trata pues de dos entidades distintas, aunque la herencia y la clínica de ellas sean similares. En general la hemofilia A representa el 85% de los casos y la hemofilia B solamente el 15% restante.

Las tasas de factor evidenciadas por métodos de laboratorio permiten clasificar las hemofilias como graves (< 2% f.VIII/f.IX) moderadas (2-5% f.VIII/f.IX) o leves (5-9% f.VIII/f.IX), viniendo las graves a representar el 50% de los casos.

El trastorno coagulativo producido por la hemofilia es el responsable de la tendencia hemorrágica del enfermo. Fundamentalmente la morbilidad hemorrágica de la hemofilia va a venir caracterizada por las hemorragias en aparato locomotor, aunque

pueden presentarse hemorragias en variadas localizaciones: subcutáneas, epistaxis, gingivorragias, hematurias, hemorragias digestivas altas y bajas, hemorragias en sistema nervioso central... Son también llamativas las hemorragias provocadas por traumatismos claros como las secundarias a mordeduras, heridas, extracciones dentarias, intervenciones quirúrgicas...

La preponderancia en las manifestaciones articulares y musculares, hace que la rehabilitación, entendida como la terapéutica que utiliza los agentes físicos para recuperar una función perdida, tengan un papel importante dentro de la globalidad del tratamiento de la hemofilia.

Pero hay que tener en cuenta, que el ejercicio físico ocupa un lugar importante para prevenir los daños del aparato locomotor del paciente con hemofilia. Un buen estado físico y una potente musculatura son básicos para ello. La actividad física habitual, la gimnasia y las actividades deportivas adecuadas son de vital importancia en el paciente con hemofilia en general y muy especialmente en el niño. Un joven hemofílico con unas buenas masas musculares, sobre todo las que dan soporte a las articulaciones más propensas a la patología (rodillas, codos, tobillos) padecerá, con toda seguridad menos problemas hemorrágicos. Y ello redundará en una mayor eficacia del tratamiento hematológico y ortopédico. La combinación adecuada en cada momento de los tratamientos hematológicos, rehabilitadores y ortopédicos puede conducir a la deseada meta del paciente con hemofilia sin artropatía, o que esta artropatía se atenúe lo suficiente como para permitir una vida de relación prácticamente normal. El desarrollo de una actividad física en familia, en el colegio, que sea suficientemente atractiva y amena, para evitar el abandono y la fatiga, son elementos fundamentales para alcanzar el éxito.

Cuando la patología articular o muscular ya esté establecida la perseverancia en el tratamiento rehabilitador puede dar unos resultados espectaculares, recuperando función articular y masas

musculares, disminuyendo sensiblemente los procesos hemorrágicos y deteniendo en muchas ocasiones el curso progresivo de la patología.

En las fases iniciales de rehabilitación y en las fases de rehabilitación intensiva, es básico el soporte hematológico con el tratamiento sustitutivo con concentrados antihemofílicos, para evitar la aparición de nuevos sangrados que puedan representar un retraso en el proceso recuperador.

Tanto el ejercicio físico potenciador de la musculatura como preventivo, como la rehabilitación curativa deben ser dirigidos y vigilados por personal experto, sobre todo en los primeros años. Así entendido, y bajo la coordinación del Equipo Multidisciplinario del Centro de Tratamiento, se puede conseguir el objetivo final, que no es otro que la integración del paciente en la sociedad sin secuelas de su patología.

Podríamos resumir los principales apartados de esta terapia en los siguientes puntos.

1) Es fundamental evitar la artropatía en los años de la niñez mediante la profilaxis con concentrados antihemofílicos, y un mantenimiento de la situación física, gracias al ejercicio y al deporte adecuado.

2) La Rehabilitación es pieza fundamental en la recuperación de los daños del aparato locomotor secundarios a las hemorragias repetidas. Pero toda rehabilitación debe realizarse inicialmente bajo la protección del tratamiento hematológico, y en muchos casos mientras dure ese tratamiento.

3) Para el Médico rehabilitador y/o Fisioterapeuta que trata pacientes con hemofilia es importante:

-No tener prisa

-Comenzar con ejercicios suaves y progresivos, pero más despacio que con otros pacientes, pasando posteriormente a ejercicios más enérgicos.

-Que la hemofilia es una enfermedad crónica en la que se repiten los problemas hemorrágicos.

- Esta cronicidad hace aconsejable la paciencia y comprensión hacia el enfermo, sin que eso suponga que se le permita dejar de realizar los ejercicios adecuados.
- Es fundamental la autoafirmación del enfermo para que realice sus ejercicios de mantenimiento y se haga participativo en su propio tratamiento.
- Que sepa que cuenta con el soporte de un Equipo Multidisciplinario (Hematólogos, Ortopedas, Psicólogos, Asistentes Sociales, etc...) en caso de precisarlo.

LESIONES MÁS FRECUENTES DEL APARATO LOCOMOTOR

DR. F. QUEROL

Introducción

La vascularización de los tejidos que componen el organismo humano es bien conocida (arterias y venas por las que circula la sangre), estos tejidos tienen una “elasticidad” propia, al igual que los vasos que los irrigan y continuamente la movilidad, los esfuerzos y/o las agresiones externas provocan alteraciones de su integridad (roturas) que, en condiciones normales, son reparadas por el sistema hemostático.

Son lesiones leves, microtraumatismos que se producen habitualmente en las actividades de la vida diaria y de los que no solemos percatarnos, salvo por dolor, porque sangren al exterior o visualicemos su presencia (hematomas, equimosis, patequias, etc.)

En la hemofilia, agresiones mínimas pueden provocar lesiones graves por el defecto hemostático. Las lesiones más frecuentes que afectan al aparato locomotor son: HEMATOMAS, HEMARTROS y la

SINOVITIS. Hematomas y hemartros se clasifican como espontáneos (no existe causa aparente) y traumáticos (el hemofílico o sus familiares saben a qué atribuirlos: golpe, esfuerzo, etc.)

Hematomas

Se definen como la tumefacción morbosa por acumulación de sangre en el espesor de un tejido. En el hemofílico el déficit de factor impide la hemostasia y la hemorragia sólo cesa cuando la presión comprime el vaso lesionado.

La alteración de las estructuras vecinas al vaso lesionado, que ejercen la contención de la hemorragia, condicionan DOLOR, CALOR, TUMOR, RUBOR. Dependiendo de la localización y extensión del hematoma, pueden ser causa local de lesiones más graves: IMPOTENCIA FUNCIONAL, afectaciones nerviosas, síndrome compartimental, etc. Como manifestación general los hematomas pueden incluso provocar anemias.

Básicamente el tratamiento agudo consiste en la compresión adecuada, reposo muscular y crioterapia (frío). Posteriormente, para favorecer la reabsorción, se utilizan otras medidas fisioterápicas locales, como la aplicación de pomadas o geles (Aescina), iontoforesis, ultrasonidos pulsantes, láser, etc.

Localizaciones específicas (hematomas del Psoas, etc.) requieren tratamientos concretos que se explican en otro contexto.

Hemartros

Sangre en el interior de una articulación. Al igual que los hematomas, se producen como consecuencia de un episodio traumático, aunque sea mínimo y desapercibido. La rotura del vaso sanguíneo, en el plexo subsinovial, provoca una hemorragia intraarticular que sólo cede, en la hemofilia, con la terapeútica

sustitutiva del factor deficiente o por el aumento de presión intracapsular y consiguiente compresión del vaso sanguíneo.

Conviene señalar que los hemofílicos "notan" al hemartros antes de que se manifieste clínicamente y este preaviso facilita la rápida administración del factor.

Los hemartros repetidos lesionan progresivamente la articulación, **ARTROPATÍA HEMOFÍLICA**, lo que representa una importante disminución de la calidad de vida por el déficit funcional que puede incluso provocar **INVALIDEZ**.

Sinovitis

Es la inflamación de la membrana que recubre la articulación. Concretamente es “donde suele producirse el sangrado”, donde se origina el derrame que “llena” la articulación. Antes de que se produzca el deterioro óseo (las lesiones que se observan en el hueso en las radiografías convencionales), la membrana sinovial sufre alteraciones morfológicas cuyo tratamiento profiláctico incide beneficiosamente en la progresión de la artropatía.

Es un problema con solución inicial hematológico-fisioterápica. En sus diferentes fases pueden beneficiarse de la utilización de antiinflamatorios (nosotros utilizamos principalmente Tenoxicam, Piroxicam y Diclofenac) siempre con protección gástrica (Misoprostol, Famotidina, Omeprazol, Ranitidina).

Como segunda opción, en nuestra experiencia, la sinoviortesis con Itrio nos ha proporcionado resultados excelentes en sinovitis crónicas, disminuyendo, espectacularmente los sangrados.

Artropatía Hemofílica

Alteración característica de las articulaciones que se destruyen progresivamente por la acción repetida de los hemartros.

El "excesivo trabajo" que representa la reabsorción del derrame origina una hipertrofia sinovial, ésta es la primera causa en la aparición de nuevas hemorragias; posteriormente las características físico químicas del líquido sanguinolento, junto con los factores mecánicos: presión intraarticular aumentada, déficit de nutrición por contractura antalgica, etc., contribuyen a la isquemia y necrosos del tejido óseo. La atrofia muscular por desuso se suma a la alteración de la mecánica articular y completa el círculo de la artropatía.

Los grados de artropatía son clásicamente tres: LEVE, MODERADA y SEVERA. Los criterios se basan en puntuar aspectos tales como: Presencia de dolor, rangos de movimiento, contracturas, atrofia muscular, crujidos articulares, inestabilidades, presencia de sinovitis y deformidades. En resumen una valoración de la condición física del individuo.

RESUMEN

El resultado final de la repetición de episodios hemorrágicos que afectan al **sistema musculo-esquelético** es la INCAPACIDAD FUNCIONAL y el proceso más característico la ARTROPATÍA HEMOFÍLICA Sus características, diagnóstico, evaluación, profilaxis y tratamiento serán desarrollados en otros capítulos.

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL APARATO LOCOMOTOR

DRA. C. LÓPEZ - CABARCOS

El aparato locomotor es el encargado del control postural y al mismo tiempo de los movimientos que nos permiten una vida de relación. Está formado por los huesos, unidos entre sí por las articulaciones y el sistema músculo-ligamentoso, coordinado todo ello por el Sistema Nervioso.

La función motora del hombre, es de las más complejas de la fisiología, ya que, los movimientos activos son el producto de mecanismos diversos; de ahí la importancia de un sistema de exploración que permita valorar sus alteraciones para poder aplicar posteriormente el tratamiento oportuno.

Las manifestaciones clínicas de la Hemofilia sobre el aparato locomotor son las hemartrosis y los hematomas, pero estas lesiones músculo-esqueléticas pueden ser de mayor o menor intensidad, por eso la exploración Sistemática Global tiene una doble finalidad, en primer lugar, permite valorar las alteraciones, si las hubiere, y, como se utilizan siempre los mismos parámetros, va a permitir también valorar la evolución del paciente y su respuesta al tratamiento.

La exploración global, comprende:

- estudio de las extremidades
- estudio de la columna
- control postural y deambulación

Se efectúa con la periodicidad que se determine: tres, seis o doce meses, según cada caso en particular.

En la exploración sistemática global se tiene que valorar:

- 1.- Los recorridos articulares, (B.A:) medida de los ángulos de movimiento de todas las articulaciones (hombros, codos, muñecas, caderas, rodillas y tobillos).
- 2.- Crepitaciones.
- 3.- Existencia de Sinovitis en codos, rodillas y tobillos.
- 4.- Valoración de deformidades.
- 5.- El balance muscular global (B.M.)
- 6.- Alteraciones biomecánicas del pie.
- 7.- Columna en bipedestación: existencia de desviaciones laterales o antero-posteriores, así como valoración de dismetría por acortamiento de uno de los miembros inferiores.
- 8.- Alteraciones de la estática. Deambulación.

También se anota el tipo de actividad física que realiza el paciente.

Después de la exploración general, si existiera una articulación diana, se realiza un examen exhaustivo con parámetros específicos para cada articulación.

Por tanto:

La exploración sistemática del paciente permite:

- valorar las limitaciones funcionales existentes
- valorar la evolución, al repetirse de forma periódica
- prescribir la pauta de reeducación funcional específica

En definitiva, la evaluación clínica cuidadosa del aparato locomotor va a permitirnos participar de una forma activa para disminuir las secuelas y por tanto, mejorar la calidad de vida.

EVALUACIÓN RADIOLÓGICA DEL APARATO LOCOMOTOR

DR. F. QUEROL

Introducción

Es un hecho indiscutible el que las lesiones músculo-esqueléticas y concretamente los HEMARTROS son la causa más importante de MORBILIDAD en la Hemofilia y de la disminución de la CALIDAD DE VIDA hasta el punto de provocar la INVALIDEZ.

El control y la evolución objetiva de la ARTROPATÍA HEMOFÍLICA, se consigue con ayuda del RADIODIAGNÓSTICO.

Actualmente en radiología contamos con cuatro procedimientos básicos que nos permiten el estudio de características diferenciadas de las lesiones músculo-esqueléticas: ECOGRAFÍA, RADIOLOGÍA CONVENCIONAL, TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTERIZADA Y RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA.

Ecografía

Es, probablemente, el método de elección para el diagnóstico de patologías en tejidos blandos: Hematomas, hemartros, derrames articulares, vellosidades sinoviales, roturas tendinosas, etc. Nos permite evaluar la presencia, cantidad y características de líquido extra e intraarticular, al igual que aspectos morfológicos de las estructuras blandas: músculos, tendones, etc. Como infraestructura, por su relación calidad/precio es asequible para cualquier hospital y es una exploración rápida y exenta de efectos secundarios (radiaciones).

Radiología convencional

Nos permite valorar cambios estructurales en el tejido óseo, consecuencia en principio del episodio hemorrágico y su posterior reabsorción. Su desventaja es que esos cambios estructurales no son inmediatos a la lesión y por tanto la evolución del episodio agudo (hemartros) no es controlable con esta técnica. Sin embargo es un método universal para la CLASIFICACIÓN DE LA ARTROPATÍA y nos permite relacionar, a un bajo costo episodios hemorrágicos, clínica y situación articular.

Por radiología convencional es posible valorar la DISTENSIÓN en el ESPACIO ARTICULAR, atribuible al derrame. También pueden observarse cambios de densidad y tamaño de las estructuras blandas, aunque de forma poco precisa.

La comparación con estructuras simétricas permite identificar déficits de mineralización, OSTEOPOROSIS, relacionados con la falta de actividad muscular. Igualmente pueden valorarse HIPERCRECIMIENTOS CONDILARES, como consecuencia de la hiperemia.

La evolución degenerativa muestra aspectos tales como: el ESTRECHAMIENTO del ESPACIO ARTICULAR, EROSIONES, irregularidades en el HUESO SUBCONDRAL, QUISTES, DEFORMIDADES y por último INCONGRUENCIAS y ANQUILOSIS ÓSEAS, aspectos finales que objetivan la INCAPACIDAD FUNCIONAL otorgándose el grado máximo de ARTROPATÍA GRAVE, que con arreglo a la clasificación de la Federación Mundial de Hemofilia corresponde a 13 puntos en la escala de Pettersson (Tabla I).

Tipo de cambios radiológicos	Hallazgos	Score
OSTEOPOROSIS	AUSENCIA	0
	PRESENCIA	1
ENSANCHAMIENTO EPÍFISIS	AUSENCIA	0
	PRESENCIA	1
IRREGULARIDADES SUPERFICIE SUBCONDRAL	AUSENCIA	0
	PARCIAL	1
	TOTAL	2
ESTRECHAMIENTO ESPACIO ARTICULAR	AUSENCIA	0
	ESPACIO < 1 mm.	1
	ESPACIO > 1 mm.	2
QUISTES SUBCONDRALES	AUSENCIA	0
	1 QUISTE	1
	> 1 QUISTE	2
EROSIÓN MÁRGENES ARTICULARES	AUSENCIA	0
	PRESENCIA	1
INCONGRUENCIA ÓSEA	AUSENCIA	0
	LEVE	1
	PRONUNCIADA	2
DEFORMIDAD ARTICULAR	AUSENCIA	0
	LEVE	1
	PRONUNCIADA	2
PUNTUACIÓN TOTAL		0 - 13

Tabla I.- Clasificación de Pettersson

Tomografía Axial Computerizada (TAC) y Resonancia Nuclear Magnética (RNM) son técnicas especiales de alta resolución que se justifican para exploraciones concretas. Nosotros utilizamos la TAC, fundamentalmente, para el diagnóstico y control de HEMATOMAS GRAVES (Hematoma del Psoas, etc.) que pueden requerir tratamientos específicos. La RNM nos permite afinar en el diagnóstico de SINOVITIS CRÓNICAS, subsidiarias de tratamiento con SINOVIORTESIS (esclerosis de la sinovial con un radiocoloide para disminuir incluso erradicar los episodios de sangrado). Son técnicas de las que no disponen todos los hospitales.

RESUMEN

La sistemática universal de lectura radiográfica nos permite comprobar alteraciones de: Tejidos blandos, alineación articular, hueso y cartílago; variaciones de la cantidad, calidad, forma y estructura. Las imágenes radiológicas son imprescindibles para el diagnóstico, control, prevención y tratamiento de las lesiones músculo-esqueléticas en la Hemofilia.

LA IMPORTANCIA DEL TRATAMIENTO FÍSICO EN LA PREVENCIÓN DE LA ARTROPATÍA

DR. J. GOIG

Los pacientes afectos de déficits de coagulación se encuentran más expuestos que otros a sufrir lesiones en el aparato locomotor, principalmente a nivel articular, y en menor medida en músculos, nervios, etc. por procesos hemorrágicos. Una forma de prevención de este riesgo es la potenciación global mantenida de la musculatura, y

más concretamente de los músculos que actúan sobre las articulaciones, ya que presentan un mayor riesgo de sufrir hemartros.

Se ha destacado mucho la importancia de la potenciación muscular preventiva, y no está de más insistir en ello, ya que es la única forma efectiva que conocemos de prevenir la lesión articular, y en caso de que ésta se produzca, obtener una recuperación precoz de la misma, evitando la recurrencia que se produce al entrar en el círculo vicioso de: Hipotrofia muscular, menor protección articular, reproducción de la lesión.

Existen numerosos estudios comparativos que demuestran que, en los pacientes que realizan actividades físicas para obtener una potenciación muscular adecuada, la aparición de hemartros es menos frecuente, y en caso de presentarse, su evolución es más satisfactoria, presentando menor tendencia a la repetición y cronificación, que en los pacientes que no habían efectuado una potenciación muscular previa.

La potenciación debe realizarse mediante:

- 1) ejercicios programados individualmente, supervisados con ajustes periódicos
- 2) habitualmente combinados con actividades deportivas
- 3) con indicaciones claras para el paciente de lo que se pretende conseguir
- 4) en lo posible de realización amena

TRATAMIENTO REHABILITADOR

C. LÓPEZ - CABARCOS (MÉDICO REHABILITADOR)

S. WOLANOV (FISIOTERAPEUTA)

Hasta el año 70, el Tratamiento Rehabilitador de la hemartrosis y los hematomas no existió. Se limitaban a la inmovilización de la parte afectada. A partir de la disponibilidad del tratamiento sustitutivo, el pronóstico funcional del paciente con Hemofilia mejoró considerablemente.

El ejercicio físico es de vital importancia ya que se calcula que más del 90% de la población con Hemofilia, tanto en las formas graves como en las moderadas, padecen algún trastorno músculo-esquelético motivado por la clínica hemorrágica. El ejercicio controlado mejora y fortalece la musculatura, por tanto actúa protegiendo las articulaciones y disminuye así el riesgo de Hemartrosis.

El paciente con Hemofilia requiere un tratamiento integral para conseguir:

- La prevención de la lesión (Profilaxis)
- o, si la lesión ya tiene lugar, el tratamiento de la misma.

Por todo ello el tratamiento hematológico debe ir acompañado del tratamiento rehabilitador; siendo las medidas terapeúticas que se aplican diferentes, según el momento evolutivo del proceso hemorrágico.

Podemos diferenciar:

1.- Tratamiento en la fase aguda: HEMARTROSIS

a) La primera medida es el REPOSO ARTICULAR.

La articulación se debe inmovilizar con vendajes compresivos almohadillados o con férulas, procurando la posición antiálgica.

Es necesario revisarla y/o modificarla al segundo y tercer día siguientes al episodio hemorrágico.

b) La segunda medida, es el comienzo precoz de ejercicios ISOMÉTRICOS, siempre que su realización no provoque dolor.

c) Tercera medida terapeútica, la realización de EJERCICIOS ACTIVOS-ASISTIDOS cuidadosos, y progresivamente ejercicios de musculación.

**El objetivo del tratamiento en el episodio hemorrágico agudo es:
recuperar la función articular previa al problema.**

2.- Tratamiento de la Sinovitis crónica:

La Sinovitis no siempre compromete la función articular, pero siempre conlleva, en mayor o menor grado, una insuficiencia muscular. Por ello el tratamiento sustitutivo debe completarse con un programa de Fisioterapia muscular, que a veces requiere además el uso de Ortesis específicas, como son rodilleras, coderas, tobilleras o plantillas. El programa de Cinesiterapia debe ser individualizado y progresivo en intensidad y duración. Requiere un aprendizaje y entrenamiento que se efectúa en el Hospital, por un Fisioterapeuta.

Posteriormente el paciente debe efectuarlo en su domicilio.

En las revisiones médicas periódicas se añaden las modificaciones oportunas y se controla que el paciente efectúe debidamente lo aprendido, autorresponsabilizándose del mismo.

3.- Tratamiento preventivo a largo plazo: Profilaxis.

La prevención de la lesión es el tratamiento ideal y actualmente posible, aunque supone un esfuerzo considerable del paciente y del grupo de tratamiento.

Los programas de potenciación muscular y de mantenimiento deben acompañar obligatoriamente a los programas de tratamiento

profiláctico con factores antihemofílicos. Es la combinación ideal para conseguir erradicar o minimizar la lesión articular en los pacientes jóvenes.

Este grupo requiere:

- evaluación periódica global e individualizada de terapia física, según las necesidades específicas de cada paciente.
- información sobre actividades físicas que puede desarrollar en el colegio, familia, etc., así como evitar actividades de riesgo.
- información sobre deportes, teniendo en cuenta los gustos personales y el consentimiento familiar.

En general a todos los pacientes se les informa de los beneficios que les puede aportar la Natación y ejercicios dentro del agua. Es uno de los deportes más convenientes, debido a que los músculos y articulaciones trabajan con suavidad y sin sobrecarga. Las lesiones por microtraumas son excepcionales.

La educación física a nivel escolar, va a depender en gran medida del educador, que debe conocer las posibilidades y requerimientos del niño. En este período escolar no se debe sobrevalorar el riesgo de sus actividades normales. En los primeros años de colegio, el juego no suele ser competitivo. Se debe permitir al niño participar en todas las actividades; así, empieza a conocer sus cualidades y limitaciones adquiriendo experiencia propia y se facilita su integración.

En la pubertad, al comenzar los deportes competitivos ya se hacen necesarias algunas restricciones, por ejemplo: en gimnasia, evitar actividades que incluyan aparatos como el potro, barras, saltos de altura, etc., por el riesgo de lesiones.

Puede realizar cualquier tipo de deporte individual y extremar el cuidado en los deportes colectivos, así como los que empleen pelota dura como el frontón o criquet.

En una encuesta multicéntrica internacional efectuada en el año 1991 sobre los deportes, se recogieron los siguientes consejos, ordenados según las respuestas.

DEPORTES RECOMENDABLES

1. Natación
2. Tenis de mesa
3. Excursionismo (marchas)
4. Pesca
5. Danza (gimnasia)
6. Badminton
7. Vela
8. Golf
9. Bolos
10. Ciclismo

DEPORTES NO RECOMENDABLES

1. Boxeo
2. Rugby
3. Fútbol
4. Karate
5. Lucha libre
6. Motociclismo
7. Judo
8. Alpinismo
9. Hockey
10. Patinaje sobre hielo

En nuestra opinión se podrían añadir:

COMO RECOMENDABLES

- Baloncesto
- Voleibol
- Tenis
- Submarinismo

COMO NO RECOMENDABLES

- Frontón
- Criquet
- Béisbol
- Piragüismo

En todos los Deportes, los ejercicios de calentamiento y estiramiento son muy importantes, así como usar el equipo apropiado.

4.- Tratamiento de la Artropatía evolucionada: Fase de secuelas.

En estos pacientes las secuelas pueden ser muy invalidantes y a veces requieren la consulta del cirujano ortopédico. El tratamiento rehabilitador, se reduce a medidas cinesiterápicas de mantenimiento. Se instruye al paciente para que las realice diariamente en su domicilio.

Las secuelas más frecuentes son los flexos, de rodilla y de codo y en ambos casos, existen pautas generales.

En el flexo de codo:

- isométricos de tríceps
- relajación de bíceps y autoelongaciones pasivas, efectuadas por el mismo paciente
- se pueden utilizar férulas de extensión progresiva
- ejercicios de hombro y musculatura intrínseca de mano

En el flexo de rodilla:

- isométricos de cuadríceps
- relajación de isquiotibiales
- férulas posturales nocturnas
- se puede utilizar tracción blanda percutánea si la artropatía no está muy evolucionada

5.- Tratamiento de los HEMATOMAS:

Aunque la manifestación clínica más frecuente de la hemofilia es la hemartrosis, algunos hematomas no son menos invalidantes y requieren un tratamiento PRECOZ Y ESPECÍFICO, como son los que tienen lugar a nivel de los músculos:

- psoas ilíaco
- región gemelar
- músculos del antebrazo

Cuando la hemorragia tiene lugar en estos grupos musculares, se produce siempre una disminución de la función motora que realizan dichos músculos. El paciente debe aplicarse el tratamiento sustitutivo lo antes posible y acudir a la consulta para su exacta valoración.

Hematoma del Psoas-ilíaco:

La hemorragia a su nivel además de alterar la función de la cadera puede dar lugar a lesión del nervio crural a distintos niveles. El paciente presenta dolor en fosa ilíaca, contractura en flexión de la cadera e incapacidad funcional del miembro afecto. Es preciso hacer diagnóstico diferencial con la hemartrosis de cadera o con patología abdominal.

En general este proceso requiere tratamiento hospitalario, basado en:

- reposo en posición antiálgica
- tracción percutánea para actuar sobre el flexo de cadera
- cinesiterapia
- electroterapia (electro-estimulación a nivel de cuadríceps y posteriormente, en la fase de reabsorción del hematoma, ultrasonidos a nivel de psoas).

Hematoma Gemelar:

Puede ser de mayor o menor intensidad. En el grave, la pauta terapéutica que se aplica es en primer lugar la inmovilización con férulas posturales progresivas correctoras del equinismo, sin provocar dolor. En la fase de reabsorción se aplican ultrasonidos y ejercicios facilitadores de la musculatura extensora del tobillo.

Hematoma del antebrazo:

Según su intensidad, puede plantear problemas neurológicos con el consiguiente compromiso funcional de la mano. La pauta terapéutica es la general para todos los hematomas: inmovilización con férulas de extensión progresiva, respetando la regla de no dolor, posteriormente cinesiterapia y en la fase de reabsorción, la aplicación de ultrasonidos. Si el hematoma es grave, la recuperación funcional no siempre es posible.

MÉTODOS Y TÉCNICAS DE REHABILITACIÓN

DR. J. GOIG

La rehabilitación emplea una serie de técnicas, fundamentalmente físicas, en el tratamiento de las lesiones del aparato locomotor de la hemofilia, que se pueden dividir básicamente en tres grandes apartados: fisioterapia, terapia ocupacional y ortesis.

FISIOTERAPIA

Cinesiterapia

a) Movilización pasiva. Se emplea cuando existen limitaciones articulares. Deben realizarse de forma controlada por un fisioterapeuta experto y pueden requerir protección con factor antihemofílico.

b) Posiciones mantenidas. Se cumplen en el tratamiento de una contractura muscular, deben ser muy prolongadas y poco intensas.

c) Ejercicios isométricos. La contracción muscular sin efectuar movimiento articular resulta muy efectiva para aumentar la potencia muscular de músculos débiles, con la ventaja añadida de no crear grandes peligros de hemartros y poderse realizar por el propio paciente sin ninguna ayuda. El principal inconveniente es que su efectividad depende de la constancia y de la realización correcta. Son particularmente interesantes los isométricos breves, que consisten en 15 segundos de contracción y 45 segundos de descanso, aumentando el número de contracciones a medida que aumenta la potencia.

d) Ejercicios activos asistidos. El fisioterapeuta ayuda al paciente a realizar el movimiento. Están indicados en los casos en que existe limitación articular, o cuando hay una falta de potencia muscular por hipotrofia, para realizar todo el arco de movimiento. Pueden, ocasionalmente, requerir protección con factor antihemofílico.

e) Ejercicios activos resistidos. Para aumentar la potencia muscular, cuando existe ya una potencia muscular adecuada. Son potencialmente peligrosos y deben realizarse con un fisioterapeuta experto, valorando el riesgo de producir una hemorragia con protección de factor antihemofílico si es necesario.

f) Mecanoterapia. El empleo de pesos, aparatos, etc. puede ser peligroso. Requieren una buena potencia muscular y una adecuada supervisión. Su uso está más orientado a la potenciación preventiva que al tratamiento de la limitación articular o hipotrofia muscular post-lesional. Una excepción son las máquinas isocinéticas en las que se puede graduar el arco articular a efectuar y la resistencia al movimiento, lo cual limita el riesgo.

Hidroterapia

La hidroterapia presenta las ventajas de que actúa mediante el calor suave como descontracturante muscular y produce una desgravación parcial del peso. Puede sustituir a la cinesiterapia activa asistida cuando se realiza con control de movimiento. Se emplea en las fases de reinicio de marcha tras una hemartrosis aguda, post-intervención quirúrgica, etc. Suele ser muy bien aceptada por los niños y adolescentes.

Termoterapia

Frío.- Muy empleado en la fase aguda de derrame por su efecto analgésico, antiinflamatorio y vasoconstrictor. Hay que adoptar la precaución de evitar el contacto directo con el fin de evitar las lesiones dérmicas. Puede emplearse desde las bolsas de gel enfriadas hasta aplicaciones caseras (guisantes congelados), que permitan una correcta adaptación al contorno del miembro

Calor.- De empleo muy restringido por el riesgo de que la vasodilatación favorezca la hemorragia. Habitualmente se emplea en contracturas musculares, en las que se tiene la seguridad de que no existe componente hemorrágico.

Electroterapia

E. Exponencial: En caso de denervación muscular por compresión de un hematoma sobre un tronco nervioso.

Corrientes Farádicas de recreación muscular: En músculos largo tiempo inmovilizados, con el fin de recordar el movimiento y la función olvidada.

Interferenciales: Efecto analgésico, útiles en caso de artropatías crónicas.

Magnetoterapia pulsátil: Para eliminar el efecto calor.

Ultrasonidos en forma pulsátil: Aplicables a zonas dolorosas circunscritas y superficiales como las tendinitis, y por su efecto favorecedor de la reabsorción del hematoma.

Laserterapia: Como antiálgico de puntos concretos.

TENS: Como tratamiento del dolor agudo y crónico, presenta la ventaja de ser portátil y de podérselo aplicar directamente el propio paciente.

TERAPIA OCUPACIONAL

Tratamiento mediante actividades constructivas, con el fin de restablecer las funciones útiles perdidas. Por ser una serie de actividades útiles y recreativas, generalmente son bien aceptadas por el paciente, principalmente los niños, al constituir un tratamiento ameno.

ORTESIS

Las ortesis empleadas en las lesiones del aparato locomotor del hemofílico deben ser: ligeras, bien almohadilladas y con presiones bien distribuidas sobre la superficie corporal. Por su función pueden ser:

- a) Protectoras de una articulación particularmente expuesta, que ha sufrido hemartros de repetición o en la práctica de una actividad de riesgo. Pueden ser almohadilladas con refuerzos de material ligero.
- b) Protección nocturna, que impiden movimientos anormales durante el sueño, en articulaciones que presentan hemartros nocturnos de repetición.
- c) Para corrección de deformidades axiales en extremidades inferiores durante el desarrollo del aparato locomotor, como pies planos, genu valgo, etc., mediante cuñas, plantillas, férulas correctoras de rodilla.
- d) Correctivas de contracturas, debiendo realizar una función suave y mantenida, mediante dispositivos elásticos regulables. Su utilización se complementará siempre con el tratamiento fisioterápico.
- e) Sustitutivas de una función perdida, en lesiones de larga duración o permanentes. Su empleo es poco frecuente.

ACTIVIDAD FÍSICA Y DEPORTES

DR. L. JURADO

INTRODUCCIÓN

Es bien conocido de todos que el hemartro o el hematoma conllevan una inmovilización, es decir una pérdida de función o

inactividad y ésta puede llevar a la atrofia muscular e inestabilidad articular con fácil recidiva y lesión irreversible.

Es pues necesario detener esta secuencia evolutiva para no llegar a este final indeseado.

A través de una actividad físico-deportiva bien orientada, podemos mantener o incluso mejorar la calidad de vida del paciente hemofílico.

¿PUEDE CUALQUIER HEMOFÍLICO O NO HEMOFÍLICO HACER DEPORTE?

Evidentemente no y por ello exponemos cuatro tipos de contraindicaciones, que el paciente normalmente conoce a través de los diagnósticos que ha tenido previamente:

1) Absolutas y permanentes:

- Insuf. cardíaca o trastornos del ritmo
- Insuf. respiratoria crónica, renal crónica, hepática o suprarrenal.
- diabetes grave
- afecciones inflamatorias crónicas
- afecciones neurológicas con trastornos del equilibrio y epilepsia
- hernias no operables

2) Absolutas temporales:

- fiebre reumática activa o secuela de lesión cardíaca
- mononucleosis infecciosa
- hepatitis viral en fase aguda.
- hernias no operadas
- litiasis biliar o litiasis urinaria

3) Relativas y permanentes:

- diabetes moderada
- proteinuria si no viene acompañada de un síndrome nefrótico

4) Relativas temporales:

- estados de fatiga general
- deficiencia física general
- afecciones rinofaríngeas

ESTUDIO DE DISTINTOS DEPORTES.- (Por orden alfabético)

ATLETISMO.- Es un deporte que en ningún caso debe comenzarse antes de los 13 años y en el caso de sprint no es aconsejable pasados los 30. No es un deporte completo pues los miembros superiores participan poco en el esfuerzo.

BILLAR.- Muy recomendable sobre todo para mayores que no tienen acceso a otros tipos de deportes.

CICLISMO.- A partir de los 10 años hasta edad madura. Es importante el equipo a usar: pantalón con piel de gamuza en su interior para evitar pliegues traumátizantes, casco, zapatos perfectamente adaptados para evitar rozaduras, gafas irrompibles. Quizás no es aconsejable el calapies (pieza que bloquea los zapatos a los pedales), pues no hablamos de competición y es causa de daños mayores en caso de caída si no podemos desbloquearlos a tiempo. Constituye uno de los medios mejores para reeducar los miembros inferiores ya que hacen un esfuerzo importante sin soportar el peso corporal.

ESGRIMA.- Se puede comenzar a los 8 años y no se limita por exceso de edad. No es aconsejable en perfiles psíquicos violentos, por ser un deporte de combate y poder convertirse en una válvula para la agresividad. Indispensable usar máscara sin abolladuras, relleno

interno en los zapatos, chaqueta en buen estado y conchas protectoras de órganos genitales. Es un deporte de enorme tensión nerviosa, por lo que es aconsejable complementarlo con otro deporte de desconcentración como por ejemplo la natación. No es aconsejable el sable por ser el más peligroso.

GOLF.- Es un deporte cuya característica fundamental, para jugar bien, con la técnica necesaria, es comenzar muy joven, precisamente cuando no se tiene el nivel económico suficiente para mantener un deporte como éste; caro. Comenzarlo mayor, cuando el nivel adquisitivo lo permite, trae fáciles lesiones, si no se practica bien dirigido y con asiduidad.

Son frecuentes las lesiones acromioclaviculares y la lesión del ligamento anular de la parte izquierda del codo, cuando se golpea accidentalmente el suelo provocando una heperextensión del codo.

MARCHA ATLÉTICA.- Se puede comenzar a los 8 años y no tiene límite de edad para dejarla. Es un deporte duro que se asemeja a las carreras de fondo y por ello hay que tener un buen sistema cardiovascular, así como una integridad de la columna ya que la toma de contacto del talón al suelo con la pierna extendida, transmite la trepidación al raquis. Así mismo, una rodilla valga o vara (desviadas lateralmente hacia fuera o dentro) la contraindican. Es un deporte cuya característica es muy natural y, aunque utiliza poco los miembros superiores, se considera un deporte aceptablemente completo.

NATACIÓN.- Se puede comenzar a la vez que a caminar, si la clase es individualizada y no tiene límite de edad máxima. Es un deporte completo y en especial si se practican cuatro estilos. Es especialmente indicada en las afecciones de la columna vertebral y en la recuperación de las extremidades. Se podría decir que es uno de nuestros mejores deportes.

PESCA.- Deporte muy aconsejable, con el cuidado necesario a tener con los anzuelos y no practicarla embarcado a largos tiempos de desplazamiento en caso de emergencia.

PING-PONG.- Deporte practicable a cualquier edad, con la única salvedad del peligro que representan los picos de la mesa, que en caso de no competir, se pueden proteger.

TENIS.- Con carácter de iniciación, sin sacar ni "smachar", se puede comenzar a los 8 años: no hay límite de edad para dejarlo y siempre se podrá jugar un doble. No es un deporte completo puesto que se practica asimétricamente, exigiendo mucho mayor esfuerzo a uno de los miembros superiores, especialmente del antebrazo y concretamente de los músculos epicondileos.

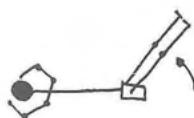
TIRO.- Fundamentalmente con pistola, ya que las armas largas tienen retroceso importante y provocan hematomas en hombro. Evidentemente es un deporte poco completo.

TIRO CON ARCO.- Se puede practicar desde los 8 años hasta la senectud. Es necesario además del arco y las flechas disponer de una protección de cuero para la cara interna del antebrazo, ya que la cuerda del arco nos puede hacer daño en él y un guantelete que nos proteja las falanges distales de los tres dedos medios.

No es un deporte completo tanto en cuanto los miembros inferiores participan poco, a no ser que seamos nosotros mismos los que recuperemos las flechas, lo que nos obligaría a una marcha reiterativa. En contra de lo que pueda parecer desarrolla mucho más los músculos del hombro y espalda que los del brazo y antebrazo. Pueden aparecer epitrocleitis (al igual que el codo de golf) que ceden fácilmente con el cese temporal del deporte.

CIRCUITO DE TRONCO

Desde decúbito supino, elevaremos las piernas hasta la vertical con las manos situadas en la nuca.



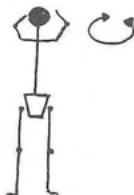
Desde la misma posición anterior, levantar el tronco hasta la vertical.



En bipedestación y con las manos en la nuca, flexionar el tronco hacia los lados alternativamente.



En la misma posición anterior, rotar el tronco a cada lado alternativamente



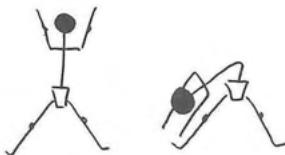
Estando sentado flexionar y extender las piernas alternativamente.



En decúbito lateral, levantar las piernas alternativamente.

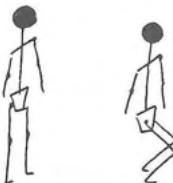


En la posición de sentado, flexionar y rotar el tronco hasta tocar una pierna después de la otra.

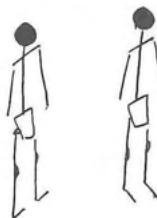


CIRCUITO DE MIEMBROS INFERIORES

Desde la posición vertical, flexionar y extender las piernas.



En la posición de firmes, flexión y extensión de ambos tobillos.



Apoyados en la pared, levantar las rodillas alternativamente, hasta llegar a la altura de la cadera.



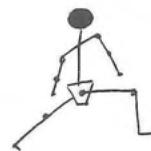
Desde la posición bípeda, levantar alternativamente las piernas flexionando las rodillas y caderas.



Levantar los talones hasta tocar las nalgas con ellos.



Flexión de la pierna adelantada.

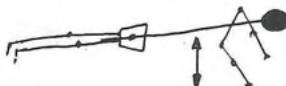


Levantar la pierna en extensión hasta tocar la mano que estará a la altura de los hombros.

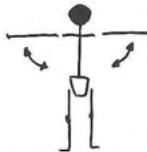


CIRCUITO DE MIEMBROS SUPERIORES

Desde la posición de decúbito prono, realizar flexión y extensión de brazos.



En la posición de firmes, brazos extendidos, bajarlos y subirlos rápidamente.



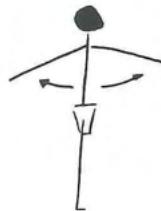
En pie, firmes, mover alternativamente los brazos de delante hacia atrás.



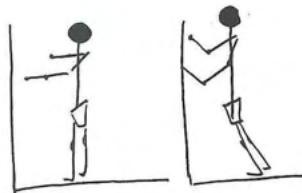
En la misma posición anterior, cruzar los brazos por delante del cuerpo



En pie, llevar los brazos de atrás hacia adelante, hasta la altura de los hombros.



Separados de la pared (como un metro), nos acercamos hacia ella flexionando los codos.



En pie, flexión-extensión de brazos con el balón en las manos.



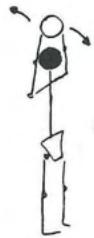
Lanzar el balón de atrás hacia adelante, con los brazos en semiflexión.



Recoger el balón del suelo y lanzarlo hacia detrás por encima de la cabeza.



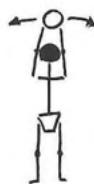
Pasar el balón de delante a detrás por encima de la cabeza.



Trasladar el balón a un lado y a otro del cuerpo, con los brazos en extensión.



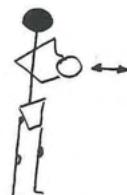
Trasladar el balón hacia los lados, por encima de la cabeza.



Lanzamiento del balón con un solo brazo.



Movimiento del balón con las dos manos a la altura del pecho hacia delante y detrás.



BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Fernández-Palazzi:** *Tratamiento Ortopédico de las lesiones Hemofílicas del Aparato Locomotor.* Nueva York. Schattauer 1981. Capít. 3.
- Danuta w. Janiszawsky M.D.:** *Hemofilia en el niño y en el adulto.* Hilgartner M: Espaxs. 1984. Capítulo 20
- Magallón M.:** *Tratamiento de la Artropatía Hemofílica.* Tesis doctoral, Universidad Autónoma de Madrid. 1985.
- Tomás Einsingbach:** *Fisioterapia y Rehabilitación en el Deporte.* Edic. Sribia, S.A. 1989.
- Guillet J. Genety:** *Manual de Medicina del Deporte.* Toray M. 1985.
- American Academy of Orthopaedics Surgeons:** *Atlas of orthotics;* Ed. C.V. Mosby Company St. Louis 1992.
- Rizza, C.R.:** *The management of Haemophilia the practitioner.* 204; 763. 1970.
- Plaja J.:** *Manual de Ultrasonoterapic.* Ed. Masson Barcelona. 1988.
- Marqués, F. Maldonado F. (Eds):** *Artropatía hemofílica.* Jornadas Nacionales de Rehabilitación. Vitoria. 1976.



REAL FUNDACION VICTORIA EUGENIA
SERVICIO DE PUBLICACIONES-NUMERO 3-1996