

Fisioterapia en la artropatía hemofílica de rodilla

Physiotherapy in haemophilic arthropathy of the knee

V. F. Santamaría-González. Fisioterapeuta. NPPT (Neurologic & Pediatric Physical Therapist) Spain. Delegado de la Sociedad Española de Fisioterapia Pediátrica SEFIP. Málaga. España

J. Rachwani-Parshotam. Fisioterapeuta. NPPT (Neurologic & Pediatric Physical Therapist) Spain. Delegado de la Sociedad Española de Fisioterapia Pediátrica SEFIP. Málaga. España

Correspondencia:

Víctor Francisco Santamaría González
fisio.santamaria@gmail.com

Recibido: 15 septiembre 2008

Aceptado: 14 noviembre 2008

RESUMEN

La hemofilia es un trastorno hereditario ocasionado por una mutación en el gen encargado de codificar el factor de la coagulación y localizado en el cromosoma X. Esta afectación cromosómica conlleva una inadecuada capacidad del organismo para mantener la fisiología normal de la hemostasia. Como resultado, aparecen hemorragias en diferentes regiones anatómicas, prevaleciendo, entre ellas, las de carácter intraarticular, las cuales constituyen la manifestación clínica más relevante de la enfermedad. Su aparición de manera reiterativa en las articulaciones producen una degeneración articular denominada artropatía hemofílica. Su principal incidencia afecta a las articulaciones femoro-tibial y tibio-peroneo-astragalina. Dentro del equipo sanitario interdisciplinario responsable del paciente hemofílico, actualmente está demostrado que el fisioterapeuta presenta un papel fundamental, tanto en la prevención como en el tratamiento de las consecuencias orgánicas derivadas de dicha artropatía. Existen gran variedad de escalas para valorar el grado degenerativo de la artropatía hemofílica, empleadas normalmente por el médico rehabilitador, para registrar el daño articular y seguir la evolución del paciente. Sin embargo, resulta de vital importancia que el fisioterapeuta realice un examen de ciertos aspectos músculo-esqueléticos, incluido el dolor, que le permita instaurar un tratamiento fisioterapéutico eficaz e individualizado.

Palabras clave: hemofilia, artropatía, rodilla, Fisioterapia.

ABSTRACT

Hemophilia is an inherited disorder, caused by a mutation in the gene responsible for encoding the coagulation factor, located in chromosome X. Such disruption leads to an inadequate capacity of the body to maintain the normal physiology of hemostasis. As a result, bleeding occurs in different anatomical regions, prevailing the intra-articular ones. This is the most important clinical manifestation of the disease. Its repetitive appearance in the joints, produces a joint degeneration called hemophilic arthropathy. Its main impact is on the femoral-tibial and tibiofibular joints. It has been proven that physiotherapy plays a fundamental role in treating the hemophilic patients within the interdisciplinary sanitary team for the prevention as well as the treatment of the organic consequences derived from the previously mentioned arthropathy. There are many scales to evaluate the degree of the degeneration of hemophilic arthropathy, which are used normally by a medical rehabilitator to control the damage of the joints and the further progress of the patient. However, it is crucial that the physiotherapist examines certain muscular-skeletal aspects, including pain in order to establish an effective and individualized physiotherapy treatment.

Key words: haemophilia, arthropathy, knee, Physiotherapy.

INTRODUCCIÓN⁽¹⁻⁴⁾

La hemofilia se define como un trastorno hemorrágico de carácter hereditario, recesivo, monogénico y es relativamente frecuente entre la población. Estas hemorragias se producen normalmente en tejidos orgánicos profundos y a nivel articular. La gravedad de estos sangrados queda determinada por el grado de carencia del factor de coagulación. Su tratamiento médico básico consiste en la restitución del factor mediante perfusión sanguínea.

Existen varios tipos de hemofilia. La hemofilia de tipo A es aquella en la que existe una carencia de factor VIII, y afecta a casi el 80 % de los pacientes hemofílicos. Por otro lado, el déficit de factor IX se corresponde con la hemofilia de tipo B. Sin embargo, hemos de destacar que en ambas clases de hemofilia, tanto el cuadro clínico como la carga genética asociada al cromosoma X son similares.

Este defecto genético se debe a inversiones, deleciones o mutaciones del gen perteneciente al factor VIII o IX localizados en el cromosoma X. Al localizarse el gen relacionado con el factor de coagulación en el cromosoma X, casi exclusivamente tan sólo los varones la padecerán. Desde el punto de vista genético:

- Las hijas de los varones hemofílicos son portadoras obligadas, mientras que los hijos no padecerán la enfermedad.
- Cada hijo de una portadora tiene un 50 % de posibilidades de padecer la enfermedad y las hijas un 50 % de ser portadoras.

La hemostasia permite mantener la integridad del sistema vascular, evitando una pérdida excesiva de sangre, o por el contrario, que el tapón plaquetario perdure más tiempo del necesario. Para que exista un proceso fisiológico hemostático normal, en cuanto al proceso de coagulación se refiere, se requiere una concentración superior al 30 % de factor VIII o IX. En el caso de la hemofilia, la concentración existente suele ser, en la mayoría de los casos, inferior al 5 %. Se impide, por tanto, un procedimiento de coagulación óptimo ante lesión del tejido endotelial vascular.

Atendiendo a lo citado anteriormente, podemos cla-

sificar la hemofilia según la concentración de factor deficitario como:

- Leve: existe una concentración superior al 5 % del factor deficitario.
- Moderada: esta concentración oscila entre el 2 y 5 %.
- Grave: la concentración de factor es inferior al 2 %.

Aunque algunos autores clasifican la hemofilia como grave en caso de una concentración inferior al 1 %.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS⁽⁵⁻⁷⁾

Los episodios hemorrágicos en los pacientes hemofílicos pueden desarrollarse en diferentes regiones corporales: vías urinarias, a nivel retroperitoneal, intracranialmente produciendo accidentes cerebrovasculares, etc. A pesar de ello, prevalece la patología musculoesquelética derivada de las continuas hemorragias: hematomas musculares; principalmente a nivel de los gemelos, psoas-iliaco y antebrazos, sinovitis y los denominados seudotumores o quistes hemofílicos. Aunque el signo patognomónico de la enfermedad, principalmente en casos graves y moderados, es el sangrado intraarticular, conocido también como hemartros.

Estos continuos sangrados articulares desembocan en la artropatía hemofílica, una degeneración articular que se acompaña de un mayor o menor grado de limitación funcional del paciente. Estudios recientes demuestran que tan sólo el 15 % de los pacientes no refieren síntomas y signos de degeneración articular, mientras que el 85 % de ellos presentan algún grado de artropatía. Las articulaciones más afectadas son rodilla, tobillo y codo, que representan el 80 % de las hemartrosis. No obstante, las de mayor incidencia son las de rodilla y tobillo, que guardan cierta relación con la edad del paciente, mientras que prevalece en menor porcentaje la artropatía de hombro y cadera.

FISIOPATOLOGÍA ARTICULAR

La presencia de sangre intraarticular modifica física y químicamente la sinovial, que llega a producir un círculo

vicioso de hemorragia, hipertrofia sinovial y nuevas hemorragias, que acabarán por producir un cuadro clínico de artropatía degenerativa progresiva. El cese del derrame intraarticular sólo se produce ante la presión existente entre la sangre extravasada y la membrana sinovial.

Tras los sangrados articulares existe acumulación de depósitos de hierro, principalmente de hemosiderina⁽⁸⁾, un pigmento granular que se constituye tras la degradación de la hemoglobina y que se localiza, a modo de gránulos, sobre el citoplasma de las células sinoviales⁽⁹⁾.

El proceso inflamatorio sinovial se debe a la actividad fagocítica de los macrófagos, para la eliminación de los depósitos férricos durante los episodios hemorrágicos.

Tiene lugar una hipertrofia sinovial, lo que con el paso del tiempo producirá la aparición de vellosidades sinoviales y neovascularización, incrementando así la irrigación sanguínea de la membrana y, por tanto, un mayor riesgo de hemorragias. Además, por otro lado, la hemosiderosis se va a acompañar también de una infiltración de linfocitos.

La morfología de la membrana sinovial difiere según la edad del paciente y posiblemente también según el número de hemorragias intraarticulares. Los pacientes jóvenes se caracterizan por la aparición de vellosidades sinoviales, proliferación sinovial e hiperemia, mientras que en las personas adultas predomina una membrana sinovial de carácter fibrótico.

Por otro lado, parece existir una importante correlación entre depósitos de hemosiderina y daño articular. Estas sustancias férricas podrían ser consideradas como estímulo directo de la proliferación sinovial y como atrayente de células inflamatorias. Con la posterior producción de enzimas y citocinas, éstas serían las responsables del proceso destructivo cartilaginoso.

En los estudios publicados por Roosendaal y cols.⁽¹⁰⁾ se demostró que la presencia de estos depósitos de hierro en el tejido de la membrana sinovial se relaciona con la aparición de citocinas proinflamatorias y con la inhibición de la formación de la matriz del cartílago articular humano. Mediante resonancia magnética se puede observar esta hipertrofia sinovial y la acumulación de hemosiderina en el tejido sinovial y osteoarticular.

En la etiología de la artropatía hemofílica existe cierta

controversia, sobre si los cambios degenerativos se producen inicialmente en la membrana sinovial y posteriormente en el cartílago o, de manera independiente, existe un efecto perjudicial sobre la estructura condral.

Los últimos estudios sobre investigación *in vitro* de la fisiopatología de la hemartrosis demuestran una modificación bioquímica y metabólica de los condrocitos tras cierta exposición a sangre, aunque clínicamente y de manera precoz sean indetectables⁽¹⁰⁾.

El cartílago se constituye por un número relativamente pequeño de condrocitos agrupados en una matriz extracelular. Dicha matriz está formada principalmente por proteoglicanos y fibras de colágeno, rodeados de una sustancia fundamental sólida cuyo componente esencial es el condroitinsulfato⁽¹¹⁾. Existe un *turnover* que controla los componentes que forman esa matriz extracelular, permitiendo el equilibrio entre síntesis y destrucción.

El cartílago articular humano expuesto a una hemorragia intraarticular durante un período relativamente corto, de 4 días (tiempo que debe transcurrir para que el médico realice una punción para la extracción de la sangre), con una concentración de sangre superior al 50 %, desemboca en daño condral. Existe una importante inhibición en cuanto a la formación de la matriz extracelular, o síntesis de proteoglicanos, resultando un déficit de la concentración de los mismos y pérdida del componente de la matriz (degeneración cartilaginosa). Estas modificaciones no son observables desde el punto de vista macroscópico, pero posiblemente, transcurrido cierto período de tiempo, tengan lugar las correspondientes modificaciones histológicas condrales observables clínicamente.

Las células encargadas de la inhibición de la síntesis de proteoglicanos son las células mononucleares, y se cree que la combinación de estas células y de los glóbulos rojos es la responsable de la destrucción articular. La posible explicación de esta degeneración irreversible es la conversión de metabolitos de oxígeno producidos por los monocitos (pertenecientes al conjunto de células mononucleares) a tóxicos radicales hidroxilos, catalizados por el hierro suministrado por los glóbulos rojos⁽¹⁰⁾.

Desde el punto de vista musculoesquelético, las principales consecuencias orgánicas de la fisiopatología articular anteriormente explicada se resumen a continuación en la figura 1.

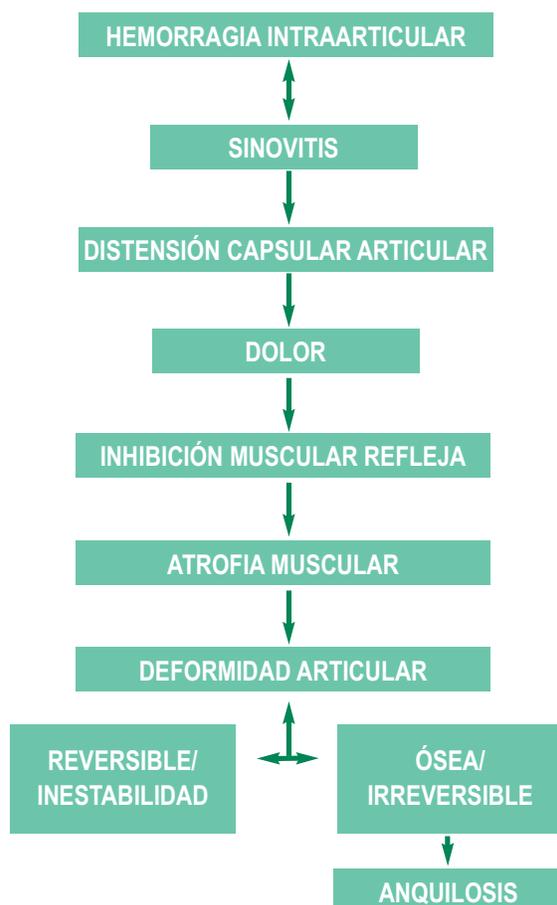


Fig. 1. Representación de la sintomatología orgánica consecuyente del hemartros.

Fuente: obtenida y modificada de: Battle Fonrodona, J. y Rocha Hernando, E. Guía práctica de coagulopatías congénitas.

TRATAMIENTO HEMATOLÓGICO^(2, 5, 8)

Consiste en la perfusión sanguínea de concentrados del factor VIII o IX. Podemos distinguir dos tipos de tratamiento:

– Profiláctico: aplicación de la terapia sustitutiva bisemanalmente o trisemanalmente para prevenir los episodios hemorrágicos, y con ello evitar una discapacidad artrósica precoz del paciente. Este tratamiento principalmente se realiza en hemofilias graves, que requieren mantener un mayor nivel en la concentración del factor de coagulación deficitario.

– A demanda: se realiza la infusión del factor carencial tras el episodio hemorrágico. La concentración suministrada depende de la gravedad de la hemorragia.

Actualmente prevalece el tratamiento profiláctico, mediante el cual se consigue un mayor control del número de hemorragias al mantener constante el factor deficiente.

Por último, como complicación más grave en el tratamiento hematológico, destaca la aparición de un inhibidor (anticuerpo). Una inmunoglobulina de tipo G, que neutraliza la proteína infundida por vía hematógena para restituir el factor y que dificulta considerablemente el tratamiento médico del paciente.

EXPLORACIÓN FISIOTERAPÉUTICA EN LA ARTROPATÍA HEMOFÍLICA DE RODILLA

Para valorar cuantitativamente la artropatía hemofílica existen varios tipos de escalas propuestas por diferentes autores, como la de Gilbert o la de Manco-Johnson^(12, 13).

A pesar de ello, el fisioterapeuta debe realizar un examen exhaustivo y minucioso del dolor y de ciertos aspectos musculoesqueléticos, que le permitan programar unos objetivos, y con ellos, un tratamiento óptimo para restaurar la función de la rodilla lo más eficazmente posible.

Según Rossler, la hipotonía y contractura muscular, las desviaciones axiales y la inestabilidad articular son factores que exacerban la sintomatología de la artropatía hemofílica, por lo que contemplaremos principalmente los siguientes aspectos previamente a la confección del tratamiento fisioterapéutico.

Sinovitis y hemartrosis subaguda

En la artropatía hemofílica debemos diferenciar dos cuadros clínicos posibles: la sinovitis, considerada como una de las causas principales de resangrado, y la hemartrosis subaguda. Sus síntomas se exponen en la tabla 1⁽¹⁴⁾.

TABLA 1. Signos y síntomas característicos de un cuadro clínico derivado de una hemartrosis subaguda y sinovitis. Principales variables analizadas

<i>Síntomas</i>	<i>Hemartrosis</i>	<i>Sinovitis</i>
Comienzo	Agudo	Insidioso o lento
Dolor	Importante e impide la carga durante la marcha	Ligero, no se incrementa en rangos intermedios de movilidad
Palpación	Caliente y blanda	Caliente y de mayor consistencia (semiblanda)
Movilidad	Muy limitada, flexo de rodilla	Mantenida
Fuerza	Disminuida en mayor o menor medida, inferior a la puntuación 5 de Daniel's	Mantenida, aunque puede disminuir en los límites de la amplitud

Fuente: obtenido y modificado de Batlle Fonrodona, J. y Rocha Hernando, E. Guía práctica de coagulopatías congénitas.

Inflamación

Realizaremos un examen para valorar la posible inflamación de la rodilla. Para ello exploraremos la presencia del signo del choque rotuliano, que se define como la resistencia elástica ofrecida ante el desplazamiento posterior de la patela en presencia de un derrame. El terapeuta, con la primera comisura de la mano sobre el fondo de saco cuadrípital (región suprarrotuliana), genera una presión caudal y medial, mientras que con el pulpejo del dedo índice de la otra mano presiona la cara anterior de la rótula. Esta última realiza una toma de fijación sobre la epifisis proximal tibial también con la primera comisura. La sensación percibida ha de ser de «rebote», debido a la hiperpresión articular interna proporcionada por el posible derrame articular^(14, 15).

Fuerza muscular

La hipotrofia muscular, junto con la pérdida de movilidad, son considerados aspectos clínicos precoces en caso de artropatía hemofílica crónica⁽¹⁶⁾. Esta valoración estará basada en una comparación contralateral, siempre y cuando la otra articulación femorotibial permanezca sana y libre de lesión. Se procede según las siguientes pautas:

– Valoración de la fuerza muscular de semimembranoso, semitendinoso, tensor de fascia lata, bíceps femoral,

psóleo, gemelos, poplíteo y cuádriceps^{17, 18)}. En relación a este último, importante grupo muscular, está demostrado mediante electromiografía que la inhibición muscular refleja por artropatía se produce inicialmente en el vasto interno, secundariamente por el vasto externo, le sigue el recto anterior y por último el crural⁽¹⁹⁾.

– Circometría del volumen del muslo a nivel suprarrotuliano, tomando siempre la misma referencia anatómica y métrica⁽¹⁸⁾.

– Existencia o no del «signo del vientre liso». Muy característico en pacientes hemofílicos a nivel de la rodilla. Afecta principalmente al tercio distal del vientre muscular vasto interno que, debido al importante déficit del tono muscular, no mantiene su morfología tipo sino que aparece aplanado⁽²⁰⁾.

Amplitud y estabilidad articular

La rodilla, a pesar de ser una articulación de tipo troclear, se caracteriza por un movimiento adicional durante la flexión-extensión, el de la rotación tibial automática. Normalmente dicha amplitud está disminuida y es de vital importancia para la funcionalidad global del miembro inferior. Durante la flexión se produce una rotación tibial interna, y por el contrario, una rotación externa durante la extensión. Se medirá con el paciente colocado en decúbito prono y con una flexión de rodilla de 90°. La rotación interna equivale a unos 30° y la externa alrededor de los 40°.

Continuamos con la flexo-extensión. Su amplitud normal es de 0° en extensión, de 140° en flexión activa con previa flexión de cadera, de 120° con cadera en extensión y de 160° mediante una flexión pasiva de rodilla. También debemos valorar la inestabilidad y las posibles deformidades del miembro inferior en sus diferentes planos:

- Plano sagital: genu recurvatum y flexum (característico en niños hemofílicos)⁽¹⁹⁾.
- Plano frontal: existencia de genu valgum o varum. En caso de una deformidad en varo, el ángulo externo constituido entre el eje diafisario femoral y tibial ha de ser mayor de 170° (su valor fisiológico), mientras que, por el contrario, en el valgo debe ser inferior a 170°^(18, 21).

El conocimiento de esta última deformidad es de vital importancia para el seguimiento de la artropatía durante la etapa infantil del paciente hemofílico.

Debido a que son consideradas como deformidades preartrósicas, por el repartimiento heterogéneo de la carga articular durante la marcha⁽²²⁾, debemos tener en cuenta en este período el desarrollo esquelético fisiológico del niño. Desde el nacimiento hasta los 18 meses de edad presentan una torsión tibial interna junto con genu varum, posteriormente entre los 2 y 4 años prevalece el genu valgum fisiológico; y, por último, entre los 3 años y medio y los 7 años se produce una rectificación ósea con la maduración esquelética^(23, 24).

Mediante la realización de las pruebas en varo y valgo forzado pondremos de manifiesto las estructuras orgánicas afectadas. Cuando la prueba de varo forzado es positiva, observaremos bostezo articular del compartimiento femorotibial externo, frecuentemente acompañado de dolor. En caso de que en máxima extensión existiera un varo exagerado, debemos sospechar una posible alteración de las siguientes estructuras: ligamento lateral externo, cruzado posterior y/o anterior, poplíteo arqueado, cápsula posterolateral, tendón del bíceps femoral y cintilla de Maissat.

Por el contrario, ante un valgo forzado positivo, determinamos bostezo articular interno asociado o no a dolor, por la continua distensión que sufre el ligamento lateral interno.

Un examen completo de la deformidad en varo o valgo de rodilla ha de incluir el correspondiente estudio

del segmento pedio, debido a que un pie plano con exceso de pronación suele asociarse a un valgo de rodilla, o más concretamente en el niño hemofílico pueden existir hematomas plantares que dificulten la marcha y agraven la deformidad⁽¹⁵⁻²⁵⁻²⁶⁾.

Examinar la movilidad de la patela en relación con el surco intercondíleo femoral, ya que a pesar de que no sea algo frecuente, pueden existir adherencias por la hiperpresión y distensión capsular mantenida en el tiempo derivada de las continuas hemorragias⁽²⁷⁾.

Por último, valoraremos la flexibilidad, tanto de la musculatura biarticular; isquiotibiales y recto anterior del cuádriceps, como de los músculos periarticulares e intracapsulares^(17, 20).

Dolor

Puede emplearse la valoración del dolor propuesta por la Federación Mundial de Hemofilia (tabla 2), en la que se tiene en cuenta el dolor y su repercusión funcional en las actividades de la vida diaria⁽¹⁶⁾.

TABLA 2. Escala empleada por la WFH, que interrelaciona el dolor con la discapacidad del paciente en las AVD

<i>Puntuación</i>	<i>Dolor</i>	<i>Funcionalidad</i>
0	Ausencia	No déficit Funcional
1	Moderado	No interfiere en AVD
2	Moderado	Interfiere ocasionalmente en AVD
3	Intenso	Interfiere en AVD

Fuente: Obtenido y modificado de Almendáriz Juárez, A. y Altisent Roca, C. Artropatía hemofílica. Guía de rehabilitación en hemofilia.

OBJETIVOS

- Evitar o disminuir el número de hemorragias intraarticulares.
- Incrementar la rapidez del proceso fisiológico de reabsorción del hematoma.

- Disminuir el dolor e inflamación.
- Mejorar/mantener la flexibilidad de las estructuras blandas periarticulares.
- Restaurar la función articular femorotibial y femoropatelar.
- Aumentar el tono muscular.
- Propiocepción articular.
- Incorporar al paciente en sus AVD.
- Instaurar un programa de actividad física atendiendo a las características y preferencias del paciente.

TRATAMIENTO FISIOTERAPÉUTICO

Crioterapia

En la hemofilia es uno de los medios físicos por excelencia. Ante la existencia de hemorragia intraarticular, se emplea tanto si se requiere artrocentesis de evacuación como si no es necesaria. Siempre postratamiento fisioterápico, y a nivel domiciliario varias veces al día conjuntamente con el vendaje compresivo, con la finalidad primordial de alcanzar una vasoconstricción y disminución de la actividad metabólica de la sinovitis. A su vez, se obtienen otros efectos como la disminución del impulso nervioso nociceptivo y la actividad mantenida de los órganos tendinosos de Golgi (OTG) y husos neuromusculares (HNM)^(8, 19).

Ultrasonoterapia

Su empleo de modo pulsátil en hemofilia, mediante el factor mecánico, tiene dos objetivos primordiales:

- Disminuir el grosor de la membrana sinovial en estado agudo, incrementada por los continuos derrames sanguíneos, debido a que la sinovitis, tal y como se refirió con anterioridad, es una de las principales causas de aparición de nuevas hemorragias. A todo debemos añadir que la articulación de la rodilla se caracteriza por una membrana sinovial extensa y ricamente vascularizada, lo que incrementa la frecuencia de sinovitis y riesgo de hemartrosis^(18, 28).
- La onda pulsátil del ultrasonido está indicada en he-

morragias subagudas puesto que mejora el proceso fisiológico de reabsorción sanguínea intraarticular^(8, 29, 30).

Otra terapia mediante ultrasonidos es la sonoforesis, que facilita la penetración de sustancias medicamentosas (diclofenaco) hacia tejidos más profundos, permitiendo así obtener un mayor beneficio antiinflamatorio⁽¹⁹⁾.

Terapia manual

Estas técnicas podrán ser empleadas siempre y cuando el grado de deficiencia de la coagulación lo permita. Además de establecer una presión que no suponga jamás la lisis de la microvasculatura muscular. La masoterapia permite mejorar la elasticidad de las adherencias por congestión fibrosa (fricciones transversas) y disminuir toxinas además de reducir el estímulo doloroso (*effleurage* suave). También ayuda a disminuir la hipertonia muscular isquiotibial en caso de una rodilla en flexo, secundaria a una posición antiálgica por la distensión capsular derivada de la hemorragia⁽³¹⁾.

Como terapia coadyuvante a la anterior, los estiramientos a modo de *stretching* y/o técnicas de energía muscular permiten luchar contra la fibrosis y maximizar la capacidad viscoelástica de la musculatura retraída⁽³²⁾.

La facilitación neuromuscular propioceptiva a modo de contracción-relajación, permite mejorar la amplitud articular mediante contracciones isométricas e isotónicas, incrementado el trofismo muscular previamente valorado como deficitaria⁽³³⁾. Hemos de tomar como referencia que la contracción isométrica activa del grupo muscular cuádriceps e isquiotibial, aplicando dos tercios de la fuerza máxima, se incrementará el tono de la musculatura sin riesgo de resangrado articular⁽³⁴⁾.

Además, como terapia manual coadyuvante, y no por ello menos importante, hemos de valorar la presencia de puntos gatillo, de frecuente aparición en el músculo vasto interno, en el tercio inferior medial del vientre muscular. Su repercusión, más que dolorosa, suele ser de carácter funcional sobre todo en niños, pudiendo incluso desembocar tras meses de su instauración en un síndrome de fallo de rodilla. Su tratamiento consistirá en estiramientos del vasto interno (abducción y flexión de rodilla) y crioterapia mediante pases intermitentes (mediante aerosol refrigerante principalmente)⁽³⁵⁾.

Electroterapia

Su utilización resulta muy interesante para incrementar el tono de la musculatura, y en el caso de la rodilla, a nivel del vasto interno principalmente. Debido a que es muy común en los pacientes hemofílicos, presentar un cuadro de hipotonía muscular consecuyente a la continua inactividad durante los episodios hemorrágicos y por una inhibición muscular refleja^(20, 29). En un estudio publicado por Gallach Lazcorreta y cols.⁽³⁶⁾ se demostró mediante tomografía axial computarizada, el incremento del tono muscular cuadriceps mediante electroestimulación. Se empleó electroterapia a modo de onda rectangular bifásica simétrica compensada, frecuencia de 45 Hz, impulso de 300 segundos, ciclo de contracción y descanso; de 12 segundos *on* y 8 segundos *off* y durante un período de tiempo de 30 minutos en 3 sesiones durante 6 semanas.

Hidrocinesiterapia

Gracias a la disminución de la fuerza de la gravedad en el medio acuático, está principalmente recomendada para devolver la amplitud articular activamente, reforzamiento muscular y reeducación de la marcha, especialmente en pacientes que requieren una carga articular progresiva, como en el caso de hemofilia que cursan con un importante número de sangrados musculoesqueléticos, debido al importante déficit de concentración de factor^(1, 2, 37). Además, reivindicar otros factores como la presión hidrostática y la temperatura del agua; que favorecen la analgesia, relajación, retorno venoso y reabsorción de edemas⁽²⁹⁾.

Ejercicios propioceptivos^(40, 41)

Dada la existencia de una distorsión de la información sensorial captada por los receptores nerviosos articulares, lo que dificultará la correcta coordinación y demanda neuromuscular durante la marcha y las diferentes funciones, se requieren ejercicios propioceptivos destinados a restaurar la actividad sensoriomotriz en la rodilla^(38, 39). Proponemos algunos a modo de ejemplo:

- Desestabilizaciones laterales de rodilla a diferentes grados de flexión, con ayuda de la visión o sin ella.
- Resistir movimientos de rotación interna y externa de rodilla con flexión de 90° con la ayuda de un plano de Bohler.
- Mantener el equilibrio en diferentes planos estables e inestables.
- Adquirir posiciones con apoyo bipodal en diferentes grados de flexión de rodilla y agarrar una pelota lanzada por el terapeuta. Posteriormente en apoyo monopodal.
- Marcha lateral cruzando miembros inferiores de manera alternativa.

Actividad física

Actualmente el deporte y la actividad física adaptada en las personas que padecen hemofilia resultan vitales para mejorar su calidad de vida. Se mejora la amplitud articular, el trefismo y potencia muscular, junto con los beneficios cardiovasculares obtenidos a través de la práctica deportiva. Psicológicamente disminuye el estado de ansiedad, aumenta su autoestima y se fomenta su integración social⁽⁴²⁾. Sin embargo, hemos de intentar fomentar en el paciente hemofílico, el deseo por deportes que de algún modo mantengan su integridad física y disminuyan, en la medida de lo posible, la aparición de hemorragias. El deporte puede ser clasificado en tres categorías: los que no suponen un riesgo de sangrado (deportes recomendables), los que implican un riesgo aceptable que disminuye con determinadas medidas protectoras y, por último, los deportes considerados como peligrosos.

Entre los recomendados se encuentran natación, tenis de mesa, ciclismo, etc., y entre los peligrosos boxeo, rugby, motociclismo, etc. Como regla general, tendremos en cuenta dos aspectos cuando se trate de recomendar algún tipo de actividad física: que el riesgo de padecer traumatismos sea mínimo y que su práctica no sea de carácter competitivo⁽⁴³⁻⁴⁴⁾.

CONCLUSIONES

Desde la perspectiva actual del concepto de salud, las reiterativas hemorragias musculares y articulares van

a ocasionar una afectación del individuo, no ya tan sólo de tipo orgánico sino que también el componente personal y social se verán alterados, adquiriendo por ello un papel fundamental la Fisioterapia. De tal manera que Mark Skinner, actual presidente de la Federación Mundial de la Hemofilia, en el último congreso celebrado en Italia sobre patología musculoesquelética, destacó la importancia de la Fisioterapia en la vida del paciente hemofílico. Asimismo, resaltó su eficacia para minorizar las repercusiones físicas de la enfermedad, mejorando la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Altisent Roca C. Características generales y clínicas de la hemofilia. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 3-4.
2. Beers MH, Porter RS, Jones TV, Kaplan JL, Berkwitz M. El Manual Merck. 11.ª ed. Madrid: Elsevier; 2007.
3. Montes R, Hermida J, Rocha E. Fisiología de la hemostasia. En: Batlle Fonrodona J, Rocha Hernando E (coordinadores). Guía Práctica de Coagulopatías Congénitas. Madrid: Acción Médica; 2001. p. 1-13.
4. Suso FJ. Hemostasia y Coagulación. En: Córdova A, Ferrer R, Muñoz ME, Villaverde C. (eds). Compendio de Fisiología para Ciencias de la Salud. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 1994.
5. Iruin G, Chacón JM^a, Quintana M^aR. Tratamiento de los episodios hemorrágicos musculoesqueléticos agudos en hemofilia A y B. En: Batlle Fonrodona J, Rocha Hernando E (coordinadores). Guía Práctica de Coagulopatías Congénitas. Madrid: Acción Médica; 2001. p. 97-109.
6. Aznar JA, Magallón M, Querol F, Gorina E, Tusell JM. The orthopaedic status of severe haemophiliacs in Spain. *Haemophilia*. 2000; 6 (3): 170-6.
7. Marvin Gilbert S. Complicaciones musculoesqueléticas en hemofilia: las articulaciones [monografía]. Federación Mundial de Hemofilia; marzo 1997 [acceso 26 de enero de 2008]. Disponible en: www.wfh.org
8. Aznar Lucea JA, Querol Fuentes F. Lesiones musculoesqueléticas en Hemofilia: Hemartrosis. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de rehabilitación en hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001, p. 31-41.
9. El Gran Harper Collins Ilustrado Diccionario Médico. 1.ª ed. Madrid: Marbán; 2005. Hemosiderina; p. 437.
10. Roosendaal G, Van Den Berg HM, Lafeber FPJG, Bijlsma JWW. Blood-induced joint damage: an overview of musculoskeletal research in haemophilia. En: Rodríguez-Merchán EC, Goddard NJ, Lee CA (eds). *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. United Kingdom: Blackwell Science; 2000, p. 18-26.
11. Lippert H. Anatomía: estructura y morfología del cuerpo humano. 4.ª ed. España: Marban; 2003.
12. Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Seminars in Hematology*. 1993; 30 3 (supl. 2): 6-3.
13. Manco-Jhonson MJ, Nuss R, Funk S, Murphy J. Joint evaluation instruments for children and adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2000; 6: 649-57.
14. Querol Fuentes F, Aznar Lucea JA, Aparasi Rodríguez F. Sinovitis y sinoviortesis. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001, p. 43-50.
15. Jurado Bueno A, Porqueres Medina I. Manual de pruebas diagnósticas: traumatología y ortopedia. Barcelona: Paidotribo; 2002.
16. Almendáriz Juárez A, Altisent Roca C. Artropatía Hemofílica. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 57-62.
17. Barbara Connelly HJ, Hislop J, Montgomery LD. Pruebas funcionales musculares. Madrid: Marbán; 1997.
18. López Cabarcos, C. Valoración clínica del aparato locomotor. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 4 -50.
19. Seuser A, Berdel P, Oldenburg J. Rehabilitation of synovitis in patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2007; 13 (supl. 3) : 26-31.
20. Querol F. Evaluación de la artropatía hemofílica: criterios de exploración clínica en la artropatía hemofílica. *Haematologica*. 2005; 90 (supl. 4): 23-39.
21. Kapandji AI. Fisiología articular. Madrid: Panamericana, 2002.
22. Ehmer B. Fisioterapia en Ortopedia y Traumatología. 2.ª ed. Madrid: McGraw Hill, Interamericana; 2005.
23. Macías Merlo ML. Capítulo 3: Valoración del lactante y del niño con problemas neuromotores. En: Macías Merlo ML,

- Fagoaga Mata J. (eds). Fisioterapia en Pediatría. Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2002. p. 55- 87.
24. Beaty HJ. Problemas del desarrollo de las extremidades inferiores. En: Canale TS (ed). Tratado de ortopedia pediátrica. 1.ª ed. Barcelona: Mosby Year Book; 1992. p. 357-70.
 25. Querol Fuentes F, Aznar Lucea JA. Rehabilitación en la patología del tobillo. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de rehabilitación en hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 77-83.
 26. Salazar Gómez C. Pie plano, como origen de alteraciones biomecánicas en cadena ascendente. Fisioterapia. 2007; 29 (2): 80-9.
 27. Ackroyd CE, Dinleyvol RJ. The locked patella: an unusual complication of haemophilia. Bone Joint Surg Br. 1976; 58-B (4): 511-2.
 28. Buzzard BM. Physiotherapy for prevention and treatment of chronic hemophilic synovitis. Clin Orthop Relat Res. 1997; 343: 42-6.
 29. Sánchez I, Ferrero A, Aguilar JJ, Climent JM, Conejer JA, Florez MT, Peña A, Zambidi R. Manual SERMEF de rehabilitación y medicina física. Madrid: Panamericana; 2006.
 30. Saraf SK, Singh OP, Singh VP. Peripheral nerve complications in hemophilia. J Assoc Physicians India. 2003; 51: 167-9.
 31. Cassar MP. Manual de masaje terapéutico. Madrid: McGraw Hill, Interamericana; 2001.
 32. Ricard F, Salle JC. Tratado de osteopatía. 3.ª ed. Madrid: Panamericana; 2003.
 33. Adler SS, Beckers D, Buck M. La facilitación neuromuscular propioceptiva en la práctica: Guía ilustrada. 2ª ed. Madrid: Panamericana; 2002.
 34. Pelletier JR, Findley TW, Gemma SA. Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy. Phys Ther. 1987; 67 (9): 1359-64.
 35. Travell JG, Simon DG. Dolor y disfunción miofascial: El Manual de los Puntos Gatillo, vol. 2. Madrid: Panamericana; 2004.
 36. Gallach Lazcorreta JE, Querol Fuentes F, González Moreno LM, Gomis Bataller M. Hipertrofia en sujetos hemofílicos tras estimulación muscular. Rev Iberoam Fisioter Kinesol. 2005; 8 (2): 70-6.
 37. Querol Fuentes F, Aznar Lucea JA. Técnicas fisioterápicas. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 19-27.
 38. Buzzard BM. Proprioceptive training in haemophilia. Haemophilia. 1998; 4 (4) 528-31.
 39. Hilberg T, Herbsleb M, Gabriel HH, Jeschke D, Schramm W. Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. Haemophilia: 2001; 7 (6): 582-8.
 40. Kucera M. Ejercicios con balón. Barcelona: Bellaterra; 1997.
 41. Viel E, Ogishima H. Reéducation neuro-musculaire a partir de la proprioception: bases kinésiologiques. Paris: Masson; 1977.
 42. Von Mackensen S. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. Haemophilia. 2007; 13 (sup.) 2: 38-43.
 43. López Cabarcos C. Deportes y condición física. En: Querol F, Almendáriz A, López C, Rodríguez-Merchán EC, Aznar JA, Altisent C, et al. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Barcelona: Ed. Baxter; 2001. p. 115-9.
 44. Mulder K, Cassis F, Seuser DR, Narayan P, Dalzell R, Poulsen W. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. Haemophilia: 2004; 10 (supl. 4): 161-3.