

2009

Recomendaciones sobre Rehabilitación en Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas

*López-Cabarcos C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R,
Alonso C, Altisent C, Aznar JA, Batlle J, Blázquez A, Cid AR,
García-Frade LJ, Haya S, Iruín G, Lucía JF, Mingot E, Moreno
M, Pérez S, Rodríguez-Martorell FJ, Sedano C, Soriano V,
Turnés J, Villar A, Liras A.*



**Real Fundación
VICTORIA EUGENIA**

COMISIÓN CIENTÍFICA DE LA REAL FUNDACIÓN VICTORIA EUGENIA

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.

Ediciones de la Real Fundación Victoria Eugenia y
Federación Española de Hemofilia
Servicio de Publicaciones
Sinesio Delgado, 4 - Teléfs.: 91 314 65 08 / 91 314 78 09
28029 MADRID

ISBN: 978-84-692-9917
Nº Registro: 10/14952
Depósito Legal: M-51926-2009

Impresión: EFCA, S.A.
Maquetación: HEMOCOPY, S.L.

**RECOMENDACIONES SOBRE REHABILITACIÓN EN
HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS
CONGÉNITAS**

RECOMENDACIONES SOBRE REHABILITACIÓN EN HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

López-Cabarcos C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R, Alonso C, Altisent C, Aznar JA, Batlle J, Blázquez A, Cid AR, García-Frade LJ, Haya S, Iruín G, Lucía JF, Mingot E, Moreno M, Pérez S, Rodríguez-Martorell FJ, Sedano C, Soriano V, Turnés J, Villar A, Liras A.

INTRODUCCIÓN

La Hemofilia es una enfermedad que afecta a la coagulación de la sangre debido a la deficiencia de factor VIII (FVIII) en la Hemofilia A y de factor IX (FIX) en la Hemofilia B. La frecuencia de esta enfermedad es baja por lo que se la considera una enfermedad rara ya que se produce en 1 de cada 6.000 nacidos vivos en Hemofilia A y en 1 de cada 30.000 en Hemofilia B. Se caracterizan ambas por presentar manifestaciones de episodios hemorrágicos y daño articular y se pueden presentar en distintos fenotipos en función de su gravedad. Así, hay pacientes que presentan un fenotipo leve (enfermos leves) que significa que presentan entre un 5 y un 40% de factor si se compara con una persona sana; otros presentan un fenotipo moderado (enfermos moderados) ya que sus niveles de factor están entre el 1 y el 5% del normal y, por último, están los pacientes graves que presentan menos del 1% del nivel normal.

La Hemofilia es una enfermedad hereditaria ligada al sexo (cromosoma X) por lo que la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres debido a la dotación de dos cromosomas X (XX) de la mujer y una dotación XY en el hombre. La transmisión es recesiva y no dominante ya que puede que no aparezca en una generación siguiente (salto de generación), y sí aparezca en otra generación posterior. La causa de que un factor no funcione es que el organismo no lo sintetiza o es defectuoso y como se trata de una enfermedad hereditaria esto significa que el defecto se encuentra en una región del ADN (gen) que produce el factor.

Las manifestaciones hemorrágicas pueden ser espontáneas o bien por un sangrado debido a algún tipo de traumatismo. Así, se deben distinguir las hemorragias articulares, las musculares y las de otra índole que, en ocasiones, pueden ser graves, como las del Sistema Nervioso Central.

La hemorragia recidivante (la que se repite) sobre una misma articulación si no se recibe el tratamiento adecuado hematológico y rehabilitador, puede dar lugar a secuelas altamente invalidantes (artropatía hemofílica). En Hemofilia, las lesiones pueden ser poliarticulares e implicar graves trastornos biomecánicos que provocan dolor e impotencia funcional afectando a la calidad de vida del paciente en mayor o menor grado.

Por su parte las hemorragias musculares ocurren cuando los capilares de los músculos se lesionan. Algunas veces, la causa es traumática o iatrogénica (inyecciones intramusculares), pero en otras ocasiones ocurren espontáneamente. Los grupos musculares afectados reaccionan con una contracción que altera la funcionalidad de las articulaciones de las que son los elementos motores.

La idea fundamental en el tratamiento de la Hemofilia es reemplazar o suplementar, con un factor de la coagulación exógeno, la deficiencia en el paciente, con el fin de prevenir o solventar un episodio de sangrado agudo. Se utilizan los factores plasmáticos, que se derivan de plasma humano, y los factores recombinantes, que se derivan de células de mamífero por técnicas de ingeniería genética. Ambos tipos de factor son, hoy día, muy seguros y eficaces. El tratamiento de la Hemofilia, independientemente del tipo de factor utilizado, se puede abordar de dos formas. Una es el tratamiento a demanda, es decir, aquel en el que se administra factor cuando se produce un determinado episodio hemorrágico hasta que se resuelve con las dosis adecuadas. El otro tipo de tratamiento es el de profilaxis en el que se administra el factor, dos o tres veces a la semana, de forma preventiva, lo que permite integrar al niño en su entorno, tener una actividad física y deportiva dentro de una vida de relación correspondiente a su edad, así como su participación en las clases de Educación Física.

Los actuales tratamientos para la Hemofilia, si bien son muy eficaces y seguros, presentan una importante complicación como es la aparición de los llamados inhibidores de los factores de la coagulación. Esto significa que un porcentaje de los pacientes que son tratados con concentrados de factores antihemofílicos, ya sean plasmáticos o recombinantes, desarrolla inhibidores, que no son otra cosa que anticuerpos que neutralizan o "inhiben" la función de los factores en la cascada de la coagulación.

El desarrollo de estos anticuerpos condiciona la calidad de vida de los pacientes ya que el tratamiento disponible para la enfermedad resulta ineficaz. Por otro lado, también tiene importantes consecuencias socio-económicas, ya que aumenta de forma sustancial el coste del tratamiento antihemofílico por ser necesaria una gran cantidad de factor para los protocolos de "borrado" del inhibidor mediante inmunotolerancia y por la utilización de otros productos de vía extrínseca más costosos y menos eficaces. Sobre la base de los diferentes estudios realizados, se estima que el desarrollo de inhibidores (que pueden ser de alta o de baja respuesta) ocurre, con mayor frecuencia, en personas que padecen Hemofilia severa o moderada siendo en Hemofilia A hasta el 30% y en Hemofilia B hasta el 8%. Cuando los inhibidores tienen un título bajo, su presencia suele ser transitoria y terminan por desaparecer tras el tratamiento continuado con factores de la coagulación o tras el tratamiento con cantidades crecientes del mismo concentrado de factor que ha producido estos inhibidores. Sin embargo, si su título es muy alto suelen ser anticuerpos con una gran actividad, en cuyo caso estos pacientes se tratan con agentes de vía extrínseca de la coagulación como es el factor VII activado recombinante, los concentrados de complejos protrombínicos activados y, recientemente con muy buenos resultados, con factores plasmáticos que se co-purifican con el factor de von Willebrand.

Aunque ya en menor grado que hace unas décadas, la artropatía hemofílica sigue siendo la principal secuela en las articulaciones de los pacientes con Hemofilia, como consecuencia de sangrados recidivantes en la misma articulación. Es la principal causa de morbilidad y disminución de la calidad de vida de los pacientes con Hemofilia grave A o B. Los continuados hemartros, especialmente cuando no se lleva a cabo profilaxis o no se dispone del tratamiento sustitutivo a tiempo, conducen, en primera instancia, a una sinovitis y después a una artropatía degenerativa irreversible. En pacientes con una determinada edad la artropatía es algo habitual, mientras que en pacientes que comenzaron a utilizar los mejores tratamientos hematológicos hace ya casi dos décadas, como es el tratamiento preventivo continuado (profilaxis), la incidencia es mucho menor e incluso no llega a desarrollarse, que es en definitiva el objetivo de dicho tratamiento: la prevención de la artropatía.

Pero a parte de este tratamiento hematológico, la rehabilitación tiene un papel muy importante en ese objetivo. El proceso rehabilitador se trata de la recuperación física, psíquica, social y laboral del paciente, es decir, de su recuperación global, mediante un trabajo multidisciplinar en el que una parte del proceso es la fisioterapia, que se ocupa de la recuperación física.

Es por ello, que la rehabilitación en sus distintas facetas, preventiva, terapéutica y de mantenimiento en todos los procesos musculoesqueléticos ya sean agudos o estén en fase de secuelas, requiere una coordinación multidisciplinar entre médicos (hematólogos y rehabilitadores), fisioterapeutas, enfermeras, asistentes sociales, etc., siendo esto imprescindible para el éxito en el aumento de la calidad de vida de los pacientes. Con sus medidas de prevención y terapia física, junto con el tratamiento psicológico, forma parte del tratamiento integral de estos pacientes.

PROCESO AGUDO ARTICULAR

Se considera la Hemofilia como una enfermedad de base hematológica y clínica ortopédica (**Figura 1**) por ello actualmente el tratamiento de la misma está centrado en la prevención de la lesión y en mantener, en condiciones óptimas, el aparato locomotor, tratando de potenciar al máximo sus recursos y, si la lesión tiene lugar, tratarla de forma eficaz y precoz para evitar secuelas, acortando así periodos evolutivos y hospitalizaciones (1, 2). El tratamiento es fundamental durante la etapa del desarrollo osteoarticular ya que la vulnerabilidad de las articulaciones es mayor que en el adulto. Esto va a permitir que el paciente pueda desarrollar una actividad física dentro de la normalidad, incluida la práctica de determinados deportes.

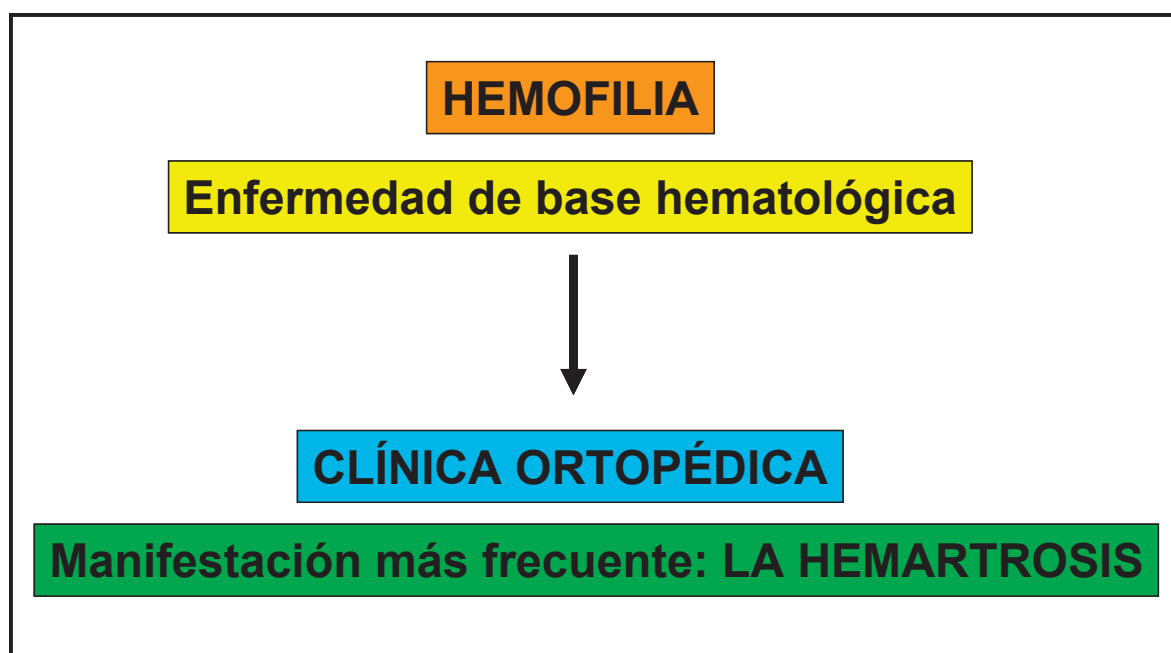


Figura 1. Hemofilia, enfermedad de base hematológica y clínica ortopédica.

Esta patología requiere un tratamiento integral y como parte del mismo están las medidas rehabilitadoras del proceso hemorrágico, ya que el sangrado más frecuente es el musculoesquelético y su eficacia se relaciona, de forma directa, con el tiempo que transcurre desde el inicio del proceso hemorrágico hasta que se inicia el tratamiento adecuado; de ahí la importancia de su precocidad.

En la Hemofilia severa (nivel de factor $<1\%$) son características las hemorragias articulares o hemartrosis ante mínimos traumatismos, que incluso pueden pasar inadvertidos al paciente, denominándose entonces espontáneas. Éstas se pueden presentar en cualquier articulación aunque se localizan con mayor frecuencia en articulaciones móviles o diartrosis como la rodilla, tobillo y codo, siendo la articulación de la rodilla la más afectada. Dichas articulaciones se caracterizan por presentar una cavidad articular y unas superficies óseas articulares envueltas por una membrana sinovial, reforzada toda esta estructura por una cápsula articular que está formada por ligamentos pasivos, que actúan como elementos de contención durante el movimiento, y por ligamentos activos como estabilizadores (**Figura 2**). Cuando una articulación sangra de forma recurrente se afecta toda la estructura articular, evolucionando progresivamente hacia la artropatía hemofílica que es la destrucción articular en un mayor o menor grado (3).

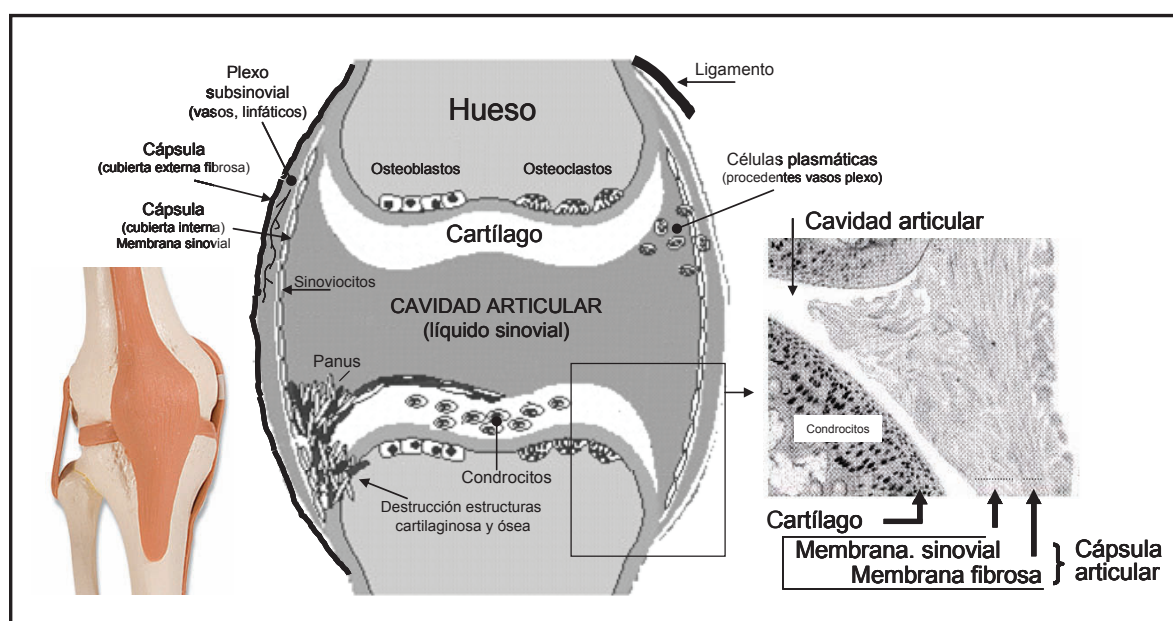


Figura 2. Características estructurales de una articulación.

Clínica y diagnóstico

Clínicamente la hemartrosis puede ser (14):

- Menor (leve)
 - Dolor leve.
 - Inflamación mínima.
 - Escasa pérdida de función.
 - Resolución en 24-48 horas.
- Mayor (grave)
 - Dolor intenso.
 - Derrame evidente y/o a tensión.
 - Limitación funcional con postura antiálgica en flexión.
 - No resolución en 24 horas.

El diagnóstico de hemartrosis grave o leve en una articulación sana es muy importante ya que comporta pautas de tratamiento específicas; por el contrario, si no se valora y trata correctamente puede provocar la recidiva hemorrágica en dicha articulación dando lugar a la llamada "articulación diana" que presenta un alto riesgo de secuelas invalidantes. La información al paciente y a su familia es primordial para que adquieran un

correcto conocimiento de su enfermedad y así detectar rápidamente los signos y síntomas de la hemorragia, aplicando el tratamiento sustitutivo de manera inmediata y precoz, lo que va a disminuir la gravedad del episodio (4).

En la hemartrosis recidivante leve o moderada, a veces es necesario establecer un diagnóstico diferencial con otros cuadros clínicos, principalmente, con la sinovitis, pudiendo ser de gran ayuda el estudio ecográfico que nos objetiva la clínica (**Figura 3**).

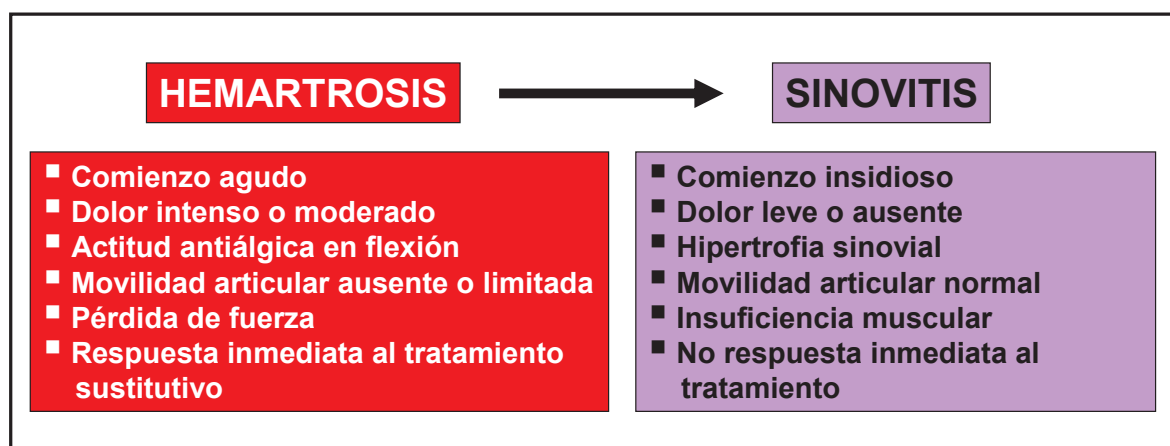


Figura 3. Diagnóstico diferencial entre hemartrosis y sinovitis.

La hemartrosis grave puede tener clínica similar a la artritis séptica, que es un proceso de alto riesgo en pacientes inmunodeprimidos, cuya demora en el diagnóstico y tratamiento puede tener consecuencias graves. Se caracteriza por fiebre y dolor muy intenso de tipo inflamatorio que se agrava con la movilización; su sospecha exige practicar artrocentesis y análisis del líquido articular (5).

Objetivos del tratamiento del episodio agudo articular

- Evitar el dolor y la recidiva.
- Recuperar la amplitud articular previa a la hemartrosis y evitar el flexo.
- Potenciar la musculatura.
- Reintegración progresiva del paciente a la actividad física habitual.

Los factores a tener en cuenta son:

- Edad: Niño, adolescente o adulto.
- Severidad: Grave, moderada, leve, o presencia de inhibidores.
- Localización: Miembro superior o miembro inferior (articulaciones de carga).

Pauta Terapéutica

Reposo articular: Inmovilización

Es recomendable la utilización de férulas en hemartros graves y vendaje compresivo almohadillado en hemartros moderados o leves, respetando durante 24-48 horas la posición antiálgica de flexión y rotación externa de la extremidad afectada. Se evaluará y se modificará la posición cada 24 horas con el fin de adoptar la situación funcional lo antes posible. La inmovilización articular favorece la reabsorción contribuyendo a mejorar el dolor y la inflamación y evitar recidivas.

Artrocentesis

Se trata de aspirar la sangre intraarticular y está indicada en hemartrosis graves a tensión y tiempo de evolución inferior a 48 horas. Es un procedimiento terapéutico de uso restringido que requiere una valoración conjunta con el hematólogo y precisa ineludiblemente la infusión previa con concentrados del factor deficitario. Se consigue mayor efectividad y menor riesgo cuanto más próxima se realice la aspiración al tratamiento hematológico. Se precisan, para su correcta realización, una serie de requerimientos: i) Tiempo de evolución del hemartro inferior a 48 horas; ii) Tratamiento sustitutivo previo; iii) Máximo cuidado y especialización de ejecución; iv) Corticoterapia en la misma infiltración; v) Inmovilización articular durante 24 a 48 horas (vendaje); vi) Ejercicios isométricos de comienzo precoz (sin dolor), y vii) Control evolutivo.

En general, existe mejoría clínica inmediata del dolor mecánico provocado por la hiperpresión del sangrado intraarticular. En las hemartrosis a tensión no suele existir duda respecto a la evacuación del derrame, excepto la contraindicación hematológica; en las moderadas o menos evidentes es de gran utilidad la ecografía porque permite valorar y cuantificar la hemorragia. Los pacientes con inhibidor requieren ingreso hospitalario.

Ejercicios isométricos

Comienzo precoz de este tipo de ejercicios siempre que su realización no provoque dolor; su realización permite respetar el reposo articular y son efectivos para frenar la amiotrofia refleja que provoca el derrame y la inmovilización. Están indicados en periodos cortos de tiempo y repeticiones seriadas a lo largo del día.

Crioterapia

La utilización del frío (bolsas de hielo) está justificada especialmente durante el inicio de las lesiones agudas musculoesqueléticas, en periodos cortos de tiempo y no en contacto con la piel; tiene efecto antiinflamatorio y analgésico.

Cinesiterapia

Entre el quinto y el octavo día se inician los ejercicios activos asistidos a nivel de la articulación afectada por el proceso hemorrágico, así como en la articulación proximal y distal a la afectada.

La férula postural se mantiene durante la noche para evitar movimientos incontrolados que puedan provocar molestias o resangrado. En este periodo está indicada la hidrocinesiterapia (ejercicios específicos para cada articulación dentro del agua). De forma progresiva se realizan ejercicios de resistencia moderada iniciando la marcha en descarga y posteriormente con carga parcial cuando el cuádriceps pueda superar la resistencia a la fuerza de la gravedad (3 sobre 5 puntos en la escala de Daniels y Worthingham) (**Tabla 4**) (6, 7, 80).

Ortesis

Las articulaciones que han sufrido hemartrosis pueden beneficiarse de determinadas ayudas ortésicas que impiden y/o facilitan una movilidad o carga controlada.

En las **Figuras 4 y 5** se muestran, en esquema, las pautas a seguir en la hemartrosis grave y leve, respectivamente.

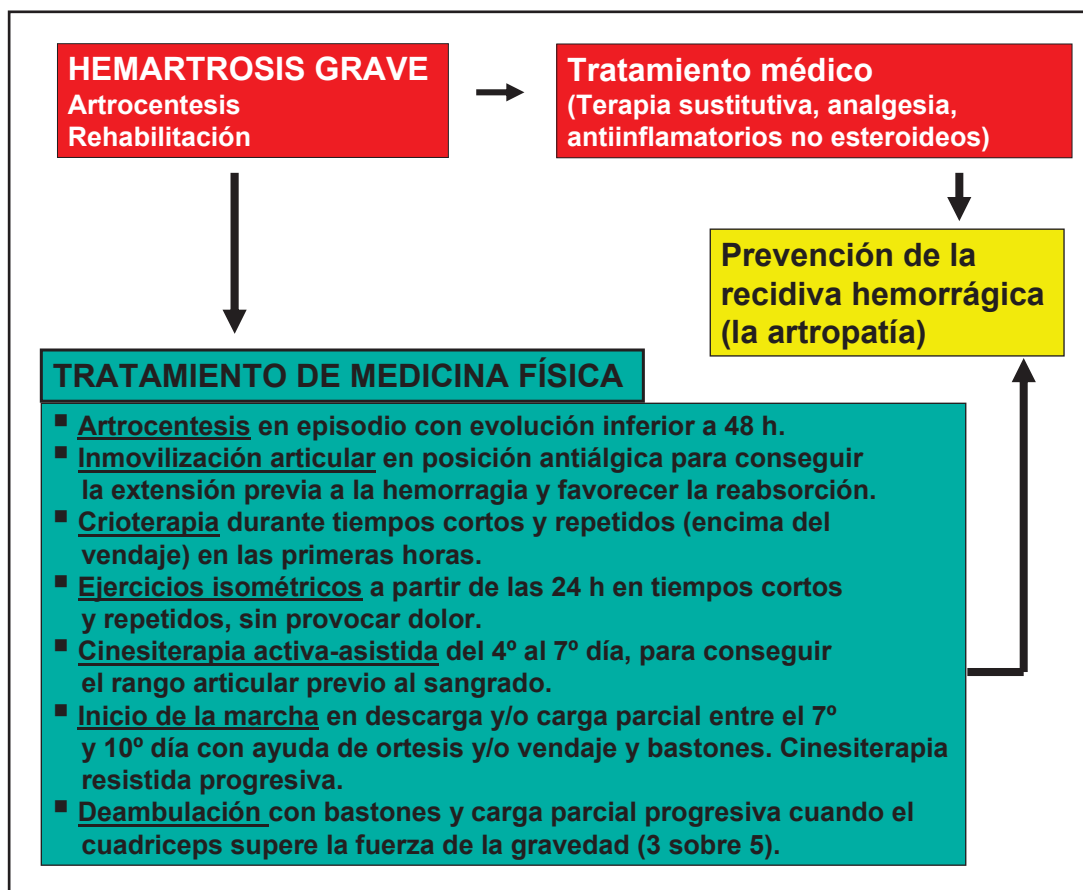


Figura 4. Pautas a seguir en la hemartrosis grave.

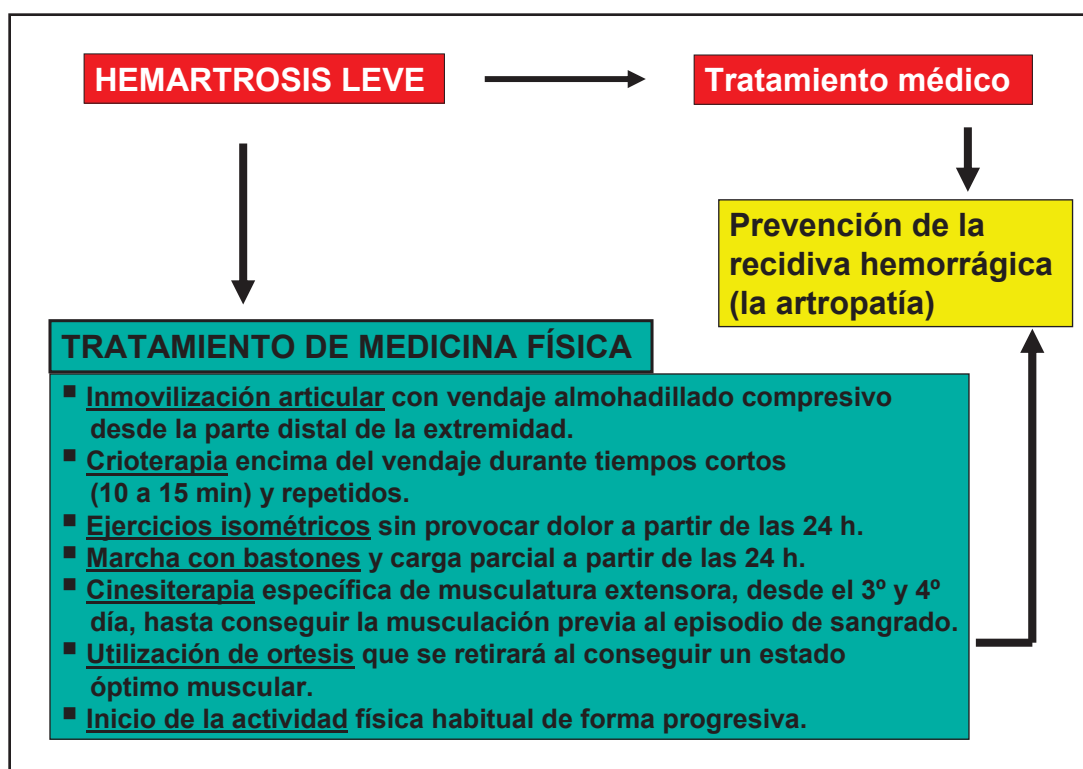


Figura 5. Pautas a seguir en la hemartrosis leve.

Pacientes con inhibidor

El desarrollo de un inhibidor contra el factor VIII o IX sigue siendo una de las mayores complicaciones del tratamiento de la Hemofilia, lo que plantea una dificultad añadida en el manejo de los episodios hemorrágicos en rehabilitación.

Desde el punto de vista de la rehabilitación, al no estar suficientemente protegidos con el tratamiento hematológico, el riesgo de sangrado es mayor ante cualquier técnica que precisen, por lo que los protocolos de medicina física se restringen considerablemente.

En general, se alarga el periodo de inmovilización y está recomendada la utilización de ortesis, con indicación de pautas simples de cinesiterapia muy cuidadosa para evitar el resangrado articular. Este grupo de pacientes presenta una elevada incidencia de secuelas artropáticas.

PROCESO AGUDO MUSCULAR

En el paciente con Hemofilia el sangrado puede afectar a los diversos grupos musculares dando lugar a hematomas de mayor o menor intensidad que pueden llegar a comprometer la función articular. Suelen ser secundarios a traumatismos cerrados o a sobrecargas mecánicas y en la mayoría de las ocasiones se deben a pequeños traumatismos que pasan inadvertidos y el paciente los considera como hematomas espontáneos. Los hematomas musculares representan la segunda causa de incidencia de hemorragias en el sistema musculoesquelético en el paciente con Hemofilia (4).

La clínica del hematoma está en función de la localización y la intensidad del sangrado, manifestándose, en general, de forma más insidiosa que la hemartrosis. Los primeros síntomas pueden limitarse a una sensación de molestia local siendo más tardía la aparición del dolor. El paciente presenta dolor y contractura en flexión, adoptando la extremidad afectada la posición antiálgica con pérdida de la función motora en las articulaciones adyacentes. La tendencia a la recidiva es frecuente en algunos de ellos como es el caso del músculo psoas-ilíaco llegando a precisar periodos largos de hospitalización (78, 79).

La sintomatología es mayor cuanto menor es el espacio para la distensión pudiendo dar lugar a un síndrome compartimental por lo que será preciso entonces una exploración del sistema nervioso periférico para descartar una lesión por compresión, valorándose también la presencia de pulsos distales que descartan una compresión vascular.

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

Hematomas graves por su repercusión funcional

Los grupos musculares de mayor riesgo son funcionalmente flexores:

- Hematoma del músculo psoas-ilíaco: Flexor de cadera.
- Hematoma gemelar: Flexor plantar del tobillo.
- Hematoma del antebrazo: Músculos flexores de muñeca.

La localización del hematoma en estos grupos musculares puede dar lugar a secuelas muy invalidantes que pueden ser irreversibles, por lo que es necesario que el tratamiento sea precoz y específico.

Objetivos del Tratamiento

Inmediatos:

- Frenar la hemorragia.
- Controlar el dolor.

Posteriores:

- Restablecer la función y prevenir secuelas.

Fase aguda

- Tratamiento sustitutivo: Se administra de forma precoz para acelerar la resolución del hematoma y evitar la aparición de complicaciones. Se continúa hasta la total recuperación de la función muscular. El control ecográfico confirma su resolución.
- Inmovilización: El músculo que sangra se mantendrá en reposo absoluto respetando durante los primeros días la postura antiálgica en flexión, intentando reducirla paulatinamente con férulas progresivas y bien almohadilladas como en el caso del hematoma gemelar o en el caso de los músculos flexores del antebrazo donde se puede ver comprometida la función de la mano. En el hematoma del músculo psoas puede ser necesaria la utilización de una tracción blanda percutánea que actúa como tratamiento postural, más que ejerciendo la función de elongación.

En los hematomas está contraindicada la aspiración o exploraciones quirúrgicas evacuadoras, salvo complicaciones neurovasculares graves.

Fase subaguda

- Ejercicios isométricos del grupo muscular antagonista (de acción contraria al afectado) y posteriormente del músculo afectado cuando el dolor lo permita.
- Tratamiento postural intermitente en *decúbito-prono* en caso de afectación de la extremidad inferior, para facilitar la extensión de cadera y rodilla.
- Electroestimulación para la amiotrofia.
- Ejercicios activos con resistencia de la extremidad contralateral.
- Ejercicios globales de extremidades superiores.
- Férula postural de mantenimiento en el hematoma gemelar y en el hematoma de los músculos flexores de muñeca, con cambios progresivos en cortos periodos de tiempo hasta conseguir la posición neutra de la articulación.
- Inicio de la marcha en carga parcial con ayuda de bastones.
- Aplicación de ultrasonidos pulsátiles para la reabsorción del hematoma, previa confirmación ecográfica de la fase mixta del mismo.

Complicaciones

La complicación más grave es la compresión de los nervios periféricos por el hematoma dando lugar a una neuropatía.

En la extremidad inferior el hematoma de psoas puede comprimir el nervio crural que desciende por la cara anterior del mismo, dando lugar a una afectación motora y/o sensitiva del cuádriceps de diversa intensidad que puede llegar a la parálisis. En este caso es útil la electromiografía (EMG) para confirmar el diagnóstico clínico y para valorar la evolución posterior. El nervio sensitivo femorocutáneo, que discurre por la cara anterior del músculo ilíaco, también se puede ver afectado dando lugar a alteraciones sensitivas en la cara antero-externa del muslo en mayor o menor grado de intensidad.

En la extremidad superior los hematomas en los músculos del antebrazo se suelen localizar en la aponeurosis palmar provocando la flexión de la muñeca y de los dedos. Es fácil que se produzca una compresión de los nervios cubital o mediano y puede complicarse con la aparición de una contractura isquémica tipo Wolkman ("mano en garra") (70), que conlleva un grave compromiso funcional de la mano.

Otra complicación puede ser la sobreinfección del hematoma y comportarse como un absceso, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos. La mala evolución del hematoma y la aparición de un síndrome febril mantenido, pueden hacer sospechar sobre la existencia de esta situación.

En algunas ocasiones, el hematoma mal tratado, evoluciona hacia un "pseudotumor hemofílico" que es un hematoma encapsulado cuyo crecimiento invade estructuras vecinas, llegando a erosionar el hueso.

En cualquier caso, para evitar este tipo de complicaciones, como regla básica en casos de hematomas musculares, el diagnóstico y tratamiento deben ser establecidos precozmente para prevenir el riesgo de pérdida de la integridad osteomuscular. La utilización del tratamiento sustitutivo continuado (profilaxis) ha hecho que la incidencia de complicaciones sea mucho menor.

OTROS HEMATOMAS MUSCULARES

Cuádriceps

Debe evitarse su atrofia que provocaría una rodilla inestable y las subsiguientes hemorragias continuadas ya que este músculo es el encargado de mantener la estabilidad de la rodilla.

Gemelos

Se debe evitar la retracción del tendón de Aquiles que provoca una marcha en equino. El inicio de la deambulación, tras la hemorragia en este músculo, se indicará cuando la marcha pueda ser plantígrada, ya que, si no es así, la posición en equino del pie y la actitud en flexión de la rodilla pueden aumentar el riesgo de hemartrosis en esta articulación.

SINOVITIS

Se define la *sinovitis hemofílica* como una alteración de la membrana sinovial, que aparece tras repetidos hemartros en una articulación. La sinovitis es clave en el inicio de la artropatía hemofílica provocando síntomas y signos inflamatorios, que a su vez influyen en el proceso degenerativo articular.

El tratamiento conservador de la sinovitis hemofílica incluye terapéutica sustitutiva del factor deficiente, para minimizar el riesgo hemorrágico; medidas antiinflamatorias farmacológicas, y rehabilitación. Al mismo tiempo, considerando que todo proceso

inflamatorio articular provoca alteraciones biomecánicas, se requiere una pauta fisioterápica dirigida a la recuperación funcional de la movilidad y fuerza. Cuando fracasa el tratamiento conservador de la sinovitis y persisten los hemartros, se recomienda como primera opción la *sinoviortesis*, que consiste en lisar la membrana sinovial mediante procedimientos químicos o radioactivos.

La cubierta externa o *capa fibrosa* de la cápsula articular (**Figura 2**), que está formada por tejido conectivo irregular denso (principalmente fibras colágenas), se inserta en el hueso relacionándose con la capa fibrosa del periostio, y permanece anclada a los segmentos óseos, junto con los ligamentos, contribuyendo a la estabilidad de la articulación (8, 9). La cubierta interna de la cápsula constituye la *membrana sinovial* que recubre el interior de la articulación y las estructuras intrarticulares. Es una estructura muy vascularizada y posee abundantes vasos linfáticos y terminaciones nerviosas. La membrana sinovial está formada por tejido conectivo areolar con fibras elásticas y por dos tipos de células: Los sinoviocitos tipo A, en donde se condensa la hemosiderina procedente de la sangre reabsorbida tras el hemartros, y los sinoviocitos tipo B que presentan una mayor actividad metabólica. Estas células son las encargadas de sintetizar y segregar componentes del líquido sinovial que intervienen en la nutrición y lubricación articular (8-15).

Una discreta cantidad de *líquido sinovial* se encuentra fisiológicamente en el interior de la cavidad articular. Está formado por ácido hialurónico, que secretan los sinoviocitos, y por el líquido intersticial, filtrado del plasma y que contiene células fagocíticas, encargadas de remover los desechos metabólicos de los condrocitos en el cartílago articular. Es importante recordar que el cartílago articular es una estructura avascular y aneurítica, por lo que precisa nutrirse a través del líquido sinovial. En condiciones fisiológicas de reposo articular, es un líquido viscoso, cristalino o amarillo pálido. En una articulación inmovilizada se vuelve muy espeso, con apariencia de "gel" y con el movimiento se torna menos viscoso. El calor y el ejercicio estimulan la secreción y producción de líquido, con lo que mejora la movilidad disminuyendo el estrés articular (9).

La monoartritis o sinovitis de una articulación (**Figura 6**) es un proceso inflamatorio de la membrana sinovial provocado tras una lesión traumática, inmunológica o infecciosa, que conlleva la presencia local de elementos irritativos (sangre en el caso de la Hemofilia) y provoca cambios morfológicos en la estructura articular (11, 14, 16-18).

Figura 6. Sinovitis en la rodilla izquierda de un paciente hemofílico.



La membrana sinovial está muy vascularizada, con el ya señalado objetivo de favorecer la nutrición del cartílago y lubricar la articulación. La abundante red venosa, que ocupa el plexo subsinovial, suministra durante el movimiento el incremento fisiológico de líquido sinovial que, en condiciones de normalidad, se reabsorbe sin problemas, ayudado por el efecto “bombeo” de la contracción-relajación de los músculos anexos (10).

Tras una lesión traumática sobre una región articular, etiología más frecuente de la sinovitis, la rotura más o menos importante del complejo vascular, provoca un derrame que, en resumen, se acompaña de elementos celulares mediadores de la inflamación. La cavidad articular se rellena de líquido y, al mismo tiempo que se pone en marcha el proceso de la coagulación (proceso alterado en la Hemofilia), la ocupación del espacio y la subsiguiente presión sobre los vasos lesionados, es el componente mecánico hemostático que paraliza el derrame.

La evacuación de un derrame (hemartro) en el paciente hemofílico necesita terapia sustitutiva de factor, es decir, que si se realiza una artrocentesis sin factor, la estructura vascular lesionada sigue sangrando hasta de nuevo rellenar el espacio articular “a tensión” agravando el problema.

En líneas generales, solventado el problema hemostático, el infiltrado leucocitario y la necesidad de reabsorción del líquido, son la causa de la proliferación de vasos neoformados, que a su vez modifican el entramado celular y sus características, se incrementa la hipertrofia (aumento del tamaño del tejido celular) y la hiperplasia (aumento del número de células). En el establecimiento de la cronicidad, tienen especial importancia los depósitos de hierro, producto de los hemartros de repetición, que no pueden ser eliminados y se almacenan en los sinoviocitos de la membrana sinovial, en forma de hemosiderina, incrementando la respuesta inflamatoria que es el principio de la destrucción articular (19, 20). En las zonas de contacto con el cartílago hialino, la sinovial se transforma en tejido de granulación que invade y destruye, progresivamente, el cartílago dando lugar a la artropatía hemofílica.

Diagnóstico clínico de la sinovitis en Hemofilia

La inspección de la articulación afectada muestra los signos clásicos de la inflamación: calor, dolor y rubor a lo que se añade la falta de función articular (15).

Se observa una zona más o menos hinchada con una piel discretamente “tersa”, brillante y coloreada (rubor) que se palpa con aumento objetivable de su temperatura (calor) y cuya exploración representa dolor acorde a la gravedad y que se acompaña de limitaciones funcionales como son la pérdida de recorrido articular, fuerza y trefismo muscular.

Todos los protocolos de valoración de la artropatía hemofílica (21-25) incluyen el apartado “inflamación o hinchazón” (Sweling) calificándola (puntuando) en base a su presencia y gravedad. En cuanto a la hinchazón hay que preguntarse si hay diferencia de contornos dando la puntuación de 0 si no hay; 1 si hay; 2 si es notable, y 3 si la articulación es a tensión. La medida del perímetro articular en centímetros es, presumiblemente, el único valor objetivable

Valoración de la sinovitis

El diagnóstico clínico se basa en la hinchazón ya que lo primero que se observa es el aumento de la articulación. Deben evaluarse seis puntos: i) Circometría articular; ii) Derrame; iii) Dolor; iv) Movilidad articular; v) Atrofia muscular, y vi) Balance muscular.

A nivel de las interlíneas articulares la circometría (medición del perímetro articular) es una prueba simple y objetiva que permite evaluar la presencia y evolución del problema (**Figura 7**).

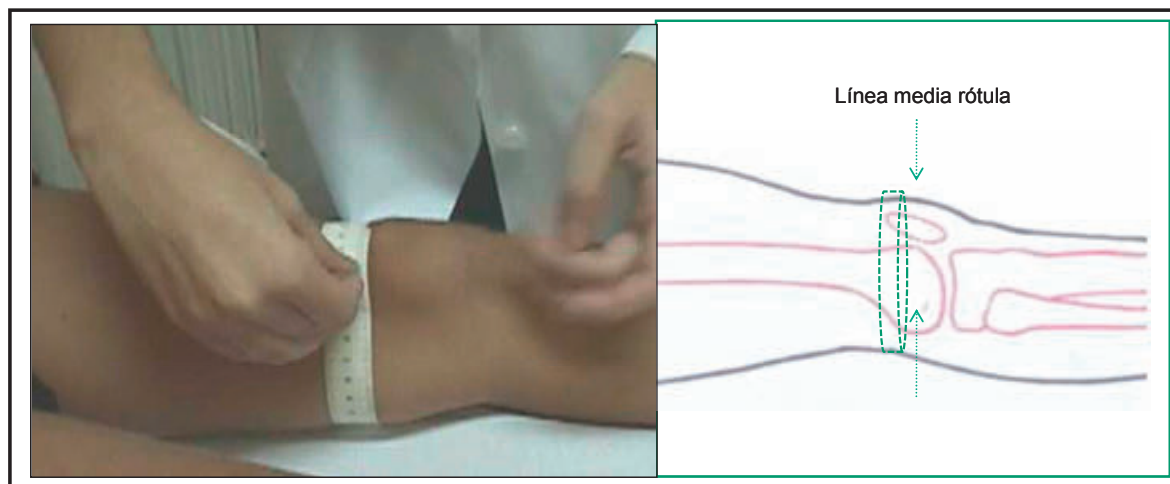


Figura 7. Medida del perímetro articular de la rodilla.

La palpación permite evaluar discretos aumentos de la temperatura local. Estos cambios pueden objetivarse mediante termometría cutánea cuyo uso, para la evaluación y control de la sinovitis transitoria, ya fue señalado en los comienzos del tratamiento rehabilitador en España de las artropatías hemofílicas (10).

La presencia de derrame se identifica mediante la maniobra de “oleada” (**Figura 8**). En la rodilla es positivo el signo de “tecla” (sensación que se obtiene al presionar la rótula del paciente que presenta un derrame). En ocasiones, cuando la alteración predominante es la hipertrofia e hiperplasia sinovial (que se corresponde con una sinovitis crónica), con escasa presencia de líquido, la palpación ofrece la impresión de presionar un contenido “empastado”. El uso de la ecografía permitirá confirmar nuestra impresión clínica.

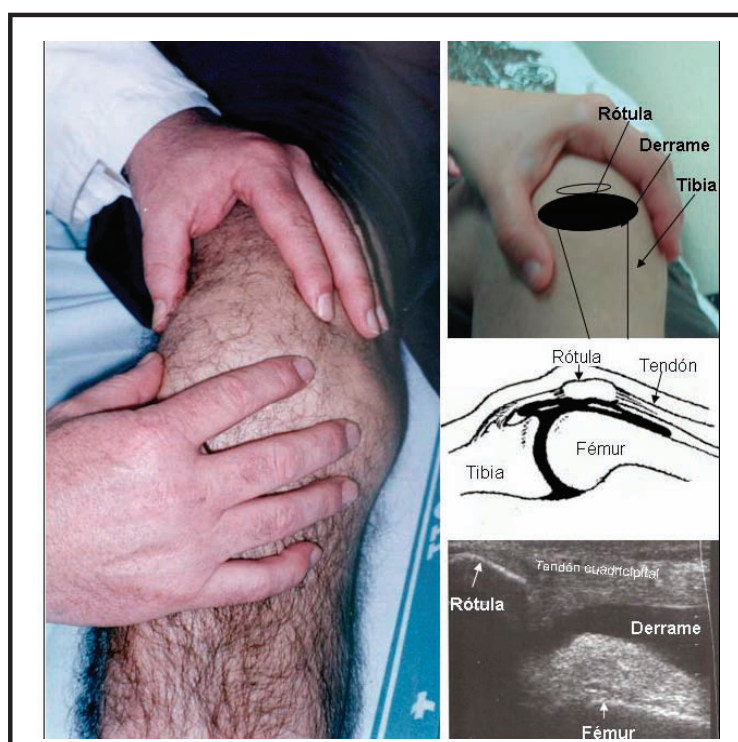


Figura 8. Signo de la “oleada”.

El dolor se valora determinando su presencia en reposo y movimiento. La Federación Mundial de Hemofilia recomienda su gradación en base a los conceptos subjetivos de ausencia, dolor leve, moderado o grave. Se considera de utilidad la gradación del dolor mediante las escalas "EVA", validadas internacionalmente y que permiten una mayor objetividad.

Los recorridos articulares se determinan mediante goniometría. La atrofia muscular se evalúa utilizando una cinta métrica para medir el perímetro de la masa muscular, y el balance muscular utilizando la escala internacional de 0 a 5, donde la normalidad es el valor 5 (en la valoración de la artropatía hemofílica se corresponde con el "0" puesto que la ausencia de puntos implica normalidad). El valor 0 corresponde a la imposibilidad de contracción muscular (en la valoración de la artropatía hemofílica se corresponde con la máxima puntuación de cada uno de los puntos a valorar).

Diagnóstico de la sinovitis mediante técnicas de imagen

El derrame articular es fácilmente identificable mediante ecografía (18, 26-29). Se observa una imagen anecoica (negra) que desplaza la cápsula articular ocupando un espacio notoriamente identificable y cuantificable.

La sinovial hipertrófica ofrece un aspecto irregular e hiperecoico y su vascularización puede ser determinada mediante Doppler (técnica ecográfica que permite el estudio de los vasos y del flujo circulante) (**Figura 9**). En un paciente hemofílico, la identificación de una hipertrofia sinovial vascularizada apunta a un elevado riesgo de sangrado que sugiere la conveniencia, en primera instancia, de una sinoviortesis.

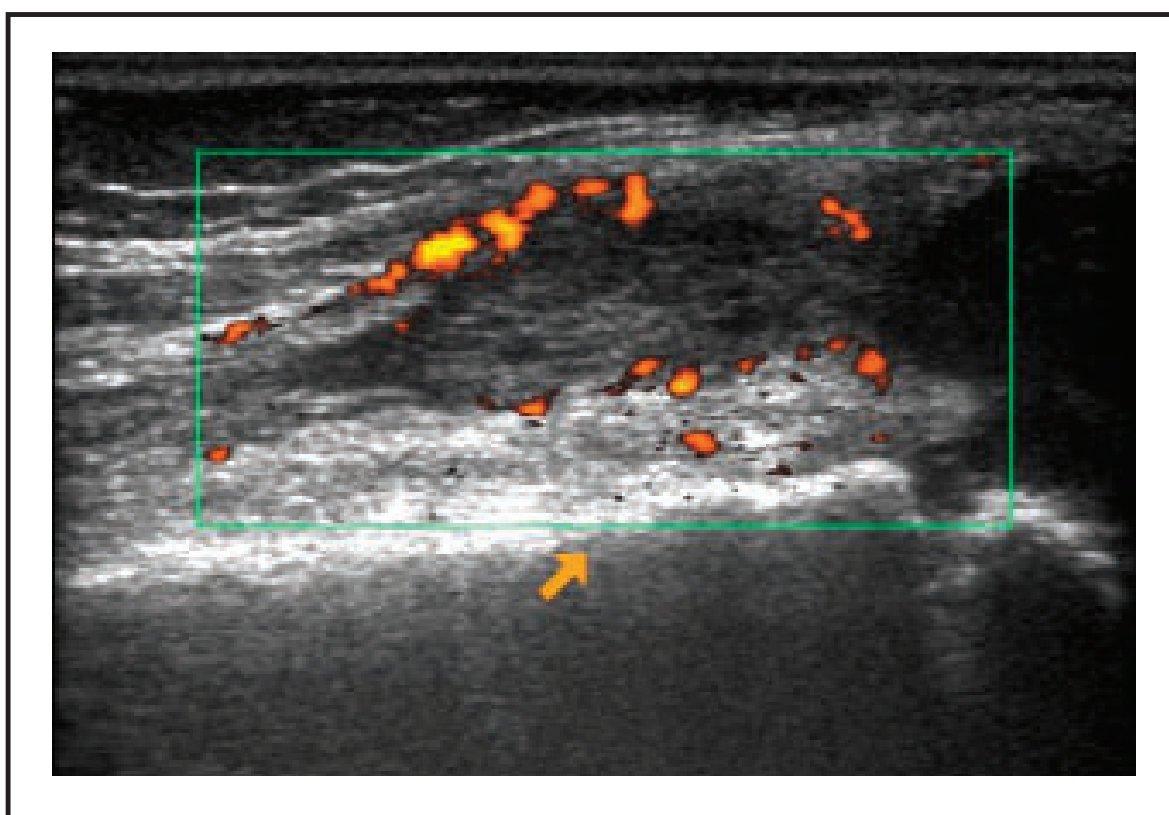


Figura 9. Ecografía Doppler. En el recuadro se observa coloreada, en naranja, la vascularización.

Tratamiento conservador de la sinovitis

La sinovitis en el paciente hemofílico siempre requiere terapéutica sustitutiva de factor VIII/IX en su modalidad de profilaxis (30), pero el proceso inflamatorio de la sinovitis, sugiere la conveniencia de asociar una terapéutica antiinflamatoria y fisioterápica (4, 31-33). El FVIII no tiene efectos antiinflamatorios, incluso asociando factor y fisioterapia (sin otras medidas farmacológicas) por lo que los resultados sobre la sinovitis son escasos y no se consigue disminuir totalmente los episodios hemorrágicos (34, 35). Por el contrario, la utilización intraarticular de corticoides ha mostrado mayor efectividad que su uso sistémico. En relación con la sinovitis hemofílica se señala un beneficio similar con su aplicación (36, 37).

Se recomiendan los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) de nueva generación, los Coxibs (Etoricoxib, Celecoxib, Rofecoxib), que por su acción selectiva sobre las COX-2 no interfieren sobre la agregación plaquetaria y tienen un buen perfil de seguridad sobre la mucosa digestiva. Los AINEs tópicos proporcionan beneficios sintomáticos y pueden ser aplicados mediante masoterapia, iontoforesis y sonoforesis.

Se indican como útiles diversas técnicas electroterápicas para el tratamiento de la sinovitis: Radar, onda corta, magnetoterapia, láser, microcorrientes y corrientes de alta, baja y mediana frecuencia (38). Es escasa, o prácticamente nula, la evidencia de beneficios en el tratamiento de la sinovitis hemofílica.

La crioterapia es una técnica de fisioterapia sintomática efectiva, tanto en la sinovitis como en el tratamiento de los episodios hemorrágicos. Consiste en la aplicación de frío local durante 10-15 minutos, que se aplica 2-3 veces al día, generalmente tras una serie de ejercicios isométricos, en el caso de la sinovitis, y lo más tempranamente posible después de un hemartro. Igualmente se recomienda su utilización después de cualquier ejercicio articular que implique esfuerzo. La técnica más simple es la utilización de hielo, que se introduce en una bolsa de plástico protegida con una tela y aplicándolo sobre la articulación o región afectada tras la lesión o el ejercicio en el que se ha forzado una zona concreta. Se comercializan bolsas desechables de frío instantáneo, de tamaños muy reducidos y peso inferior a 100 gramos, cuyo coste es muy pequeño y que, tras un simple golpe, consiguen temperaturas de 0 a 5º que se mantienen durante unos 15 minutos. Este tiempo y esta temperatura tienen efectos analgésicos y hemostáticos de eficacia probada. Estos elementos deberían formar parte de las carteras escolares de los pacientes con Hemofilia y también, por supuesto, de los botiquines en escuelas e institutos.

Se acepta el fracaso del tratamiento conservador cuando persisten signos y síntomas de sinovitis transcurridos entre 3 y 6 meses de terapéutica específica (terapia sustitutiva, AINEs, corticoides y fisioterapia), lo que representa una indicación de sinoviortesis o sinovectomía quirúrgica (14, 39, 40).

SINOVIORTESIS

La sinoviortesis es la primera opción terapéutica en el tratamiento de las sinovitis crónicas en Hemofilia (16, 41, 42). Al igual que con la sinovectomía, se disminuye la incidencia de hemartros pero no se impide el deterioro articular, aunque éste sí es más lento (41, 43-45). Tanto la sinovectomía como la sinoviortesis llevan implícita una pauta de fisioterapia dirigida a la recuperación funcional de la articulación tratada (46-50).

Concepto de sinoviortesis

Se trata de un procedimiento de cirugía menor que consiste en la introducción de un radionúclido (isótopo radioactivo) en la cavidad articular. El término de *sinoviortesis*

fue introducido por Delbarre, en 1968 (51), en relación con los tratamientos realizados a pacientes reumáticos con radioisótopos emisores de energía gamma y beta, cuyas propiedades coloidopéxicas tenían efectos beneficiosos sobre la membrana sinovial. En Hemofilia los primeros tratamientos fueron realizados con oro radioactivo (Au198), y en la actualidad se utilizan en mayor medida el itrio, el rhenio y el erbio (42, 52-55).

Características de los radiofármacos

Las características de los radiofármacos utilizados en sinoviortesis se muestran en la **Tabla 1** (52, 53, 56-58). La profundidad de acción justifica el empleo de diferentes productos, en función del tamaño de la articulación a tratar. Las rodillas se consideran articulaciones grandes; hombros, codos y tobillos, articulaciones medianas y las del carpo, metacarpos e interfalángicas, articulaciones pequeñas.

Tabla 1. Características de los radiofármacos de uso más frecuente en sinoviortesis. **PA**, profundidad de acción (lo que penetra en la sinovial); **T_{1/2}**, vida media (en horas o días) de la radioactividad; **DAG**, dosis en articulaciones grandes; **DAM**, dosis en articulaciones medianas. La radioactividad se mide en milicurios (mCi).

Radioisótopo	PA	T _{1/2}	DAG	DAM
Itrio (Y-90)	3,6 mm	74,1 horas	4-6 mCi	2-3 mCi
Renio (Re-186)	1,2 mm	90,6 horas	3 mCi	2 mCi
Erbio (Er-160)	0,3 mm	9,4 días	No aplicable	0,5-1 mCi

Efectos histológicos

Los efectos histológicos descritos, tras la sinoviortesis, incluyen la regresión de la hiperemia sinovial, la reducción de la infiltración celular, la disminución de la hipertrofia sinovial con necrosis de la capa superficial, y la disminución de la fibrosis de las capas inferiores con esclerosis de los vasos del plexo subsinovial (14, 59-61).

Técnica de la sinoviortesis

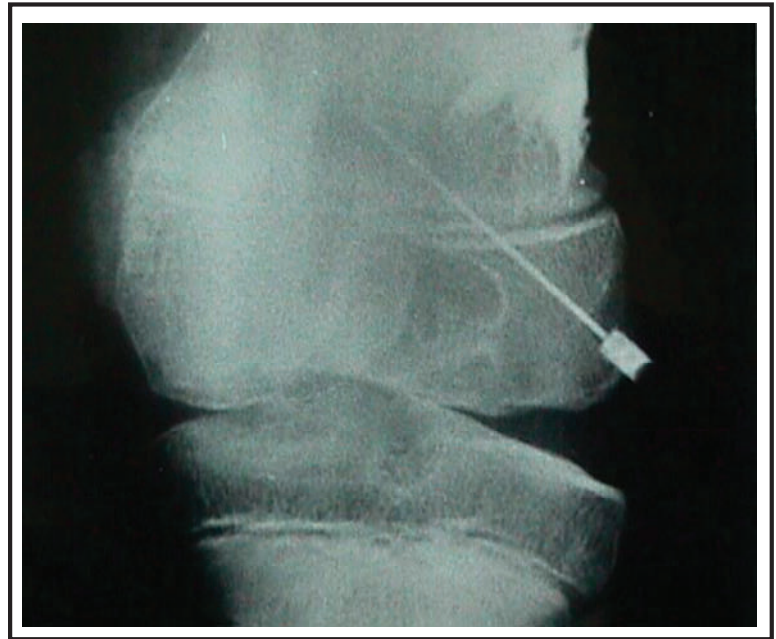
Previo a la punción intraarticular se protege al paciente hemofílico con terapéutica sustitutiva con el factor deficitario. Durante el acto operatorio la concentración plasmática recomendada es de 60-80 UI/dL y generalmente se mantiene la protección durante una semana (51, 62-64).

Los pacientes con inhibidores precisan agentes de vía extrínseca. Así, las dosis recomendadas de concentrados del complejo protrombínico activado (FEIBA®) son, en la preintervención, de 75-100 UI/Kg peso y, posteriormente, de 50 UI/Kg peso cada 8 horas como mínimo durante 48 horas. En el caso de protección mediante factor VII recombinante activado (NovoSeven®) se utilizan dosis de 90 a 120 µg/kg peso previas a la intervención y dos dosis posteriores, cada dos horas, espaciándose, a partir de ese momento, la infusión de manera específica para cada paciente.

El procedimiento se realiza con medidas de asepsia convencionales y anestesia local. Si tras la punción se obtiene líquido sinovial esto asegura la localización intraarticular, aunque no obstante es aconsejable acceder mediante escopia y confirmar mediante difusión de contraste radiológico (**Figura 10**). A continuación se inyecta el radionúclido e inmediatamente después se introducen, por la misma vía, 2 a 4 mg de corticoide (Betametasona o Triamcilonona), siendo retirada entonces la aguja. Como medida hemostática local se presiona el punto de punción durante unos minutos, tras lo

cual se procede a la colocación de un apósito y de un vendaje compresivo, y a la inmovilización del segmento articular.

Figura 10. Radiografía que muestra la situación adecuada de la aguja y la correcta difusión del contraste.



Las rodillas se inmovilizan en extensión de 0°; los codos en flexión de 90° y posición neutra de pronosupinación; los tobillos en flexión de 90° y posición neutra de eversión-inversión, y las muñecas en posición anatómica.

Pautas de fisioterapia en la sinoviortesis

Resulta obvia la necesidad de recuperación funcional ante cualquier lesión musculoesquelética que altere su fisiología. Así pues la cirugía, o algo tan simple como la inmovilización o la prescripción de ejercicio o reposo articular y también la sinoviortesis (todo ello absolutamente relacionado con la prevención y tratamiento de la artropatía hemofílica) requieren cuidados fisioterapéuticos (33, 46, 50, 65).

En líneas generales, la pauta de tratamiento fisioterapéutico de la sinoviortesis consta de 4 fases:

Fase 1. Fisioterapia previa a la sinoviortesis. El objetivo de esta fase es mantener y/o mejorar la situación funcional de la articulación afectada.

- Ejercicios isométricos.
- Ejercicios activos y resistidos con el balance muscular.
- Crioterapia post-ejercicio.

Fase 2. Terapéutica física durante las primeras 24 horas. Los objetivos en esta fase son, la analgesia, el reposo articular para evitar la migración del radionúclido y el mantenimiento del trofismo muscular. En el caso de las articulaciones de carga está contraindicado el apoyo durante las primeras 24 horas.

- Ejercicios isométricos.
- Crioterapia post-ejercicio.

Fase 3. Fisioterapia desde las 24 horas hasta los 7 días. El objetivo principal de esta fase es conseguir la reincorporación del paciente a las actividades de la vida diaria con total normalidad, como máximo a los 7 días de la intervención. A las 24 horas se realiza la

primera revisión médica, procediendo a la retirada de la inmovilización y a la medida de los perímetros, movilidad y fuerza. Se pauta cinesiterapia específica para mejorar el recorrido de la articulación con ejercicios activos y autoasistidos. Para mejorar la fuerza y el trofismo se deberá continuar con ejercicios isométricos e iniciar ejercicios resistidos progresivos. Los ejercicios son realizados de 3 a 5 veces por día tras lo cual siempre se procede a la aplicación de frío durante 10 minutos. Se autoriza progresión en los esfuerzos y, en el caso de los miembros inferiores, progresión a carga total mediante la utilización de bastones.

Fase 4. Fisioterapia desde los 7 días post-sinoviortesis hasta los 6 meses. Una vez el paciente se ha reincorporado a las actividades de la vida normal, se le ofrece una serie de recomendaciones con los siguientes objetivos terapéuticos:

- Disminución de la inflamación.
- Evitar el riesgo de sangrado durante el ejercicio específico y en la actividad física diaria.
- Mantener y/o mejorar el trofismo y la fuerza.
- Mantener y/o mejorar la movilidad articular.

De forma sistemática, se recomienda la crioterapia post-ejercicio. Como medidas de profilaxis del riesgo de sangrado en el ejercicio y en la actividad física, además del factor, puede ser útil el uso de ortesis (rodilleras, coderas, tobilleras) para protegerse de las contusiones y elevar el umbral de atención en los movimientos habituales. Se recomiendan aquellas con protecciones siliconadas para el hombro, codo, rodilla y tobillo. En el caso concreto de la rodilla se aconsejan refuerzos laterales y centrado de rótula para aumentar la estabilidad y disminuir los componentes de rotación en la marcha; para el tobillo refuerzos para disminuir e incluso impedir los movimientos de eversión-inversión.

En cuanto a la fuerza, se aconseja al paciente seguir las siguientes recomendaciones:

- Ejercicios analíticos de la musculatura afectada, evitando los componentes de rotación en carga.
- Evitar los esfuerzos máximos en los límites de los recorridos articulares.
- Realizar ejercicios de fuerza-resistencia.
- Limitar la velocidad de los movimientos.
- Evitar la fatiga muscular.
- Aplicar siempre crioterapia post-ejercicio.

En cuanto a la fisioterapia para mejorar el recorrido articular, se recomienda cinesiterapia, tracciones e hidrocinesiterapia.

VALORACIÓN DE LA ARTROPATÍA HEMOFÍLICA Y SU TRATAMIENTO GENERAL

En el deterioro articular provocado por la hemartrosis recidivante intervienen distintos mecanismos: i) *Componente mecánico* que comienza con la distensión de la cápsula articular, dolor, inhibición muscular refleja, hipotrofia muscular e inestabilidad articular; ii) *Componente bioquímico* que provoca una alteración en la composición de los elementos del líquido sinovial, lesiones en el cartílago y consecuentemente deformidades óseas irreversibles y, iii) *Proceso inflamatorio* que comienza con la hipertrofia sinovial que conduce a una sinovitis crónica con liberación de enzimas estableciéndose una inflamación mantenida que lesiona el cartílago y puede progresar a la deformidad ósea. En general, se considera la hipótesis de que una articulación cuando sangra de forma recurrente sufre una inflamación del tejido sinovial con hipertrofia del mismo lo que da lugar a una *sinovitis*, con la consiguiente alteración en la composición del líquido sinovial, cambios en la morfología del cartílago y, por último, una hipotrofia muscular refleja. Todo ello

representa el inicio del desarrollo de la artropatía. El daño articular es mayor si la articulación esta sometida a carga o cuando se da durante la etapa del desarrollo óseo-articular.

Evaluación clínica

Valoración clínica y radiológica

La valoración clínica se lleva a cabo mediante la *escala de Gilbert* (21). Otras dos escalas básicas (66-68) son:

- La *escala de Arnold y Hilgartner* (1977) o de clasificación de la artropatía hemofílica (**Tabla 2**) que es una escala progresiva y se basa en criterios clínicos y radiológicos. Estratifica la evolución de la artropatía en 5 estadios.
- La *escala de Pettersson* (1980) (**Tabla 3**) que es aditiva y se basa en criterios únicamente radiológicos. Esta escala es más sensible a los pequeños cambios que se producen en la articulación, por lo que es la más adecuada para detectar las primeras y mínimas alteraciones, así como para cuantificar la magnitud del deterioro y el ritmo de la progresión.

Tabla 2. Clasificación de la artropatía hemofílica (Arnold y Hilgartner, 1977).

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

Tabla 3. Escala de Pettersson.

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

Exploración física

La valoración física se ha venido realizando con la ayuda de diferentes escalas a lo largo de los años. La primera escala fue la de *Gilbert* (1980) (21) y posteriormente la de *Estocolmo* (1990) y la de *Denver o Manco-Johnson* (2000) (67).

La última escala desarrollada con este propósito ha sido la llamada "*Hemophilia Joint Health Score 2.0*" (2008), propuesta por el Grupo de Trabajo de Expertos en Fisioterapia, en el contexto del Grupo de Estudio Internacional de Profilaxis. Esta última escala alberga en sí todos los apartados valorados por las anteriores, e intenta ser el punto de partida para uniformizar la exploración física en los niños hemofílicos y la monitorización de su estado articular. Valora 9 parámetros:

- *Derrame*, en que se valoran dos aspectos, la duración del derrame, mayor o menor de 6 meses, y su severidad en función de la facilidad para visualizar los bordes óseos bajo la piel o la existencia de líquido en cantidad notable o a tensión.
- *Atrofia muscular*, en que es importante hacer las medidas circunferenciales con referencias anatómicas claras y reproducibles, y siempre en el punto en el que el vientre muscular es más voluminoso.
- *Crepitación*, que puede ser palpada o escuchada. Para ser significativa se considera que debe persistir tras movilizar la articulación en repetidas ocasiones.
- *Falta de movilidad en extensión*, realizando una evaluación goniométrica estandarizada, de manera que se gradúa en función de la magnitud del flexo (menos de 5°, entre 5° y 10°, entre 11° y 20°, y más de 20°).
- *Falta de movilidad en flexión*.
- *Dolor*, que debe ser evaluado durante la movilización pasiva de la articulación al ser palpada y presionada sobre la interlínea articular. Se considera el dolor como leve cuando el paciente lo expresa verbalmente, y

moderado o severo cuando realiza muecas de dolor o reacciones de retirada o de resistencia.

- *Fuerza*, que se evalúa mediante la *escala de Daniels y Worthingham* (80) (**Tabla 4**).
- *Marcha*, evaluando su corrección en 4 modalidades (caminar, subir escaleras, correr y saltar a la pata coja) puntuándose en función de cuántas de ellas resultan alteradas.
- *Alineación axial*, en rodillas y tobillos donde se evalúa, sistemáticamente, en posición de carga, pero no puntúa en el balance global.

Tabla 4. Escala de Daniels y Worthingham, y escala "Hemophilia Joint Health Score 2.0" (HJHS) de valoración de la artropatía hemofílica.

Valoración	Escala Daniels-Worthingham	Escala HJHS
Mantiene la posición contra una resistencia máxima	5 (Normal)	0 (Normal)
Mantiene la posición contra una resistencia sub-máxima	4	1
Realiza el movimiento completo contra gravedad	3	2
Realiza el movimiento articular completo en posición de gravedad eliminada	2	3
Contracción muscular que no consigue movilizar la articulación	1	4
No consigue contracción muscular	0	5

Las articulaciones que se evalúan son codos, rodillas y tobillos. El sumatorio de las puntuaciones que recibe cada articulación, en cada uno de los 8 primeros parámetros, puede oscilar entre 0 (mejor estado articular posible) y 124 (peor estado articular posible).

Sería recomendable evaluar el estado articular de todos los pacientes, especialmente en el caso de los niños, con una periodicidad mínima anual en la Unidad o Centro Hospitalario de Referencia en Hemofilia.

La mejora en el pronóstico articular gracias al tratamiento profiláctico sustitutivo, hace que muchos niños hemofílicos, por fortuna la mayoría de ellos, frecuenten menos las consultas de Hemofilia, debido a la ausencia de problemas articulares. Esto puede implicar que pequeños sangrados musculares o articulares no sean evaluados por su médico, ya que pueden haber sido resueltos en un tiempo breve. Por este motivo, es importante realizar, al menos, un control anual con el objetivo de detectar pequeñas alteraciones, que podrían haber pasado desapercibidas, así como otros factores o conductas de riesgo articular.

Otras escalas de valoración

Otras escalas de valoración son las que no se basan en la exploración articular, sino en otros campos quizás menos explorados, como son la capacidad funcional y la calidad de vida. La escala llamada FISH (*Functional Independence Score in Hemophilia*) valora la capacidad funcional en niños mayores de 4 años. Es una escala interpretativa, es decir, el niño debe teatralizar una serie de acciones que corresponden a las esferas del auto cuidado, las transferencias y el transporte. Existen, también, escalas de calidad de vida para Hemofilia, tanto para niños como para adultos.

Valoración básica ortopédica infantil

En los niños hemofílicos se debe llevar a cabo también una exploración física básica ortopédica encaminada a detectar los problemas más prevalentes que se producen también en la población general infantil. Una alteración ortopédica moderada o grave puede suponer en estos niños un desequilibrio biomecánico capaz de situarle en un contexto biomecánico favorecedor de situaciones de peligro articular.

En este apartado cobra una importancia relevante la valoración de los siguientes aspectos:

- Alteraciones del apoyo, entre las cuales destacan, por su prevalencia, el pie plano y el pie cavo.
- Anomalías rotacionales de las extremidades inferiores, entre las que cabe destacar la anteversión femoral.
- Desviaciones del raquis, donde no se debe ser muy exigente en cuanto a la decisión terapéutica y abstenerse de tratar los casos en los que, por la magnitud de la escoliosis, no se requiera estrictamente.

En la mayoría de ocasiones la actitud debe ser sólo tranquilizadora y expectante, pero también es importante conocer su magnitud, ya que en ocasiones pueden ser fácilmente tratadas mediante mínimos dispositivos ortésicos tales como plantillas, cuñas de talón o alzas suplementarias.

Tratamiento general rehabilitador de la artropatía hemofílica

La consulta de rehabilitación (4) es el lugar donde el paciente acude por las secuelas que se derivan de su artropatía, pero también por otras patologías óseo-articulares y musculares que se dan en la población general. Pero en ocasiones precisan ser atendidos en una Unidad de Hemofilia por la especificidad de su patología, requiriendo ser tratados por un fisioterapeuta conocedor de los riesgos del tratamiento físico en estos pacientes.

En aquellos pacientes sin artropatía hemofílica sería aconsejable realizar movilización libre y analítica de todas las articulaciones, así como realizar programas de potenciación muscular global. Son preferibles los ejercicios isométricos a los isotónicos, aunque no están contraindicados en este caso. Se recomienda también llevar a cabo una rutina de actividad física o deportiva, preferentemente aeróbica y de bajo impacto.

Cuando se presenta artropatía, en fase de reagudización del dolor, se debe dirigir el tratamiento en función de los signos o síntomas que presente, como son:

- *Dolor*: Pueden estar indicadas técnicas de electroterapia analgésica o antiinflamatoria, en régimen ambulatorio.
- *Rigidez post-inmovilización*: Suele requerir movilizaciones asistidas por un fisioterapeuta, así como la instrucción en una pauta de ejercicios de automovilización.
- *Atrofia muscular*: Se recomiendan ejercicios de potenciación (aconsejable de tipo isométrica). También se puede complementar el tratamiento con técnicas de electroestimulación muscular para mejorar el trofismo muscular.
- *Falta de propiocepción o falta de reconocimiento de la posición de un músculo o de una extremidad*: En ocasiones después del reposo de una articulación, así como tras descarga prolongada, puede ser necesaria una re-educación propioceptiva, tanto en extremidades superiores como inferiores.

En aquellas artropatías estabilizadas se deberán procurar ejercicios de potenciación muscular isométrica de los grupos musculares relacionados con las articulaciones artropáticas, concienciando al paciente de la importancia en la constancia en su práctica, y recomendaciones en cuanto a los hábitos de vida saludables con relación a la actividad física y deportiva.

Por su parte, la *termoterapia* y *electroterapia*, en la mayoría de las ocasiones, se utilizan con finalidad analgésica y la *crioterapia*, que es una práctica común y conocida por todos los pacientes hemofílicos, como medida inicial ante cualquier posible sangrado articular. Tiene utilidad tanto por su efecto vasoconstrictor como por su elevado poder analgésico y antiinflamatorio. También son útiles las corrientes analgésicas en sus distintas modalidades:

- De tipo interferencial, en la que 4 electrodos generan dos corrientes eléctricas que se cruzan y ejercen analgesia profunda.
- Electroestimulación transcutánea nerviosa cuyo efecto es analgésico.
- Magnetoterapia que puede ser útil para la reabsorción del líquido libre articular.
- Ultrasonidos que se deben aplicar de forma pulsátil para evitar el calentamiento de los tejidos. Su acción radica en el hecho de que generan una vibración que produce un efecto analgésico a través de su acción antiinflamatoria. También se usan, frecuentemente, como adyuvante para la reabsorción de hematomas, sobre todo los de localización muscular.

Las ortesis mas frecuentemente prescritas en pacientes hemofílicos son:

- Cuñas externas de talón, indicadas en casos de alteración del apoyo. Se pueden usar cuñas externas o internas para mejorar el apoyo en los casos de retropié varo o valgo, respectivamente.
- Plantillas blandas de descarga, tomadas con huella, para mejorar el apoyo en caso de hiperpresión en las cabezas metatarsales.
- Suelas en balancín, indicadas frecuentemente para facilitar la mecánica del apoyo y del despegue en pacientes sometidos a cirugía artrodesica de tobillos.
- Alzas, indicadas en caso de dismetría de extremidades inferiores clínicamente significativa o que suponga una interferencia biomecánica.
- Estabilizador de tobillo, que fija la articulación subastragalina y permite la movilidad tibio-peroneo-astragalina.
- Rodilleras, coderas y tobilleras, como elementos estabilizadores articulares, complementando su utilización con ejercicios de mantenimiento; se utilizarán de forma discontinua.
- Férulas de extensión progresiva de utilización preferentemente nocturna.

FRACTURAS EN HEMOFILIA Y EN OTRAS COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

La *terapia sustitutiva*, especialmente en pautas profilácticas, ha hecho que la incidencia de fracturas en el paciente hemofílico sea muy parecida a la de la población general, debido a que le permite desarrollar, prácticamente, la misma actividad física que un individuo sano.

La probabilidad de producirse una fractura es mayor en el grupo de pacientes con artropatía degenerativa evolucionada al presentar una mayor vulnerabilidad por osteoporosis, incongruencia articular, trastornos axiales y limitación funcional, a lo que se añade la hipotrofia de la musculatura periarticular afectada.

Las fracturas se producen como consecuencia de golpes, caídas, fuerzas o tracciones cuya intensidad supere la elasticidad del hueso. Toda fractura se acompaña de la lesión de los tejidos adyacentes también comprometidos como los músculos, fascias, nervios, etc., denominando al conjunto de toda la zona lesionada "*unidad fractuaria*" (69).

Existen varias clasificaciones de los tipos de fracturas atendiendo a diversos criterios:

- Según su *forma de producirse*, éstas pueden deberse a un *mecanismo directo* (Ej. el impacto del parachoques de un automóvil contra la tibia de un peatón, golpe con un martillo, caída, etc.) o a un *mecanismo indirecto* (Ej. torsión de la pierna en una caída con el pie fijo, fractura del codo en una caída al apoyar la mano en el suelo, etc.).
- Dependiendo del *estado de la piel*, pueden ser *cerradas o simples*, cuando la piel está intacta y el riesgo de infección es bajo, y *abiertas o compuestas*, cuando el hueso fracturado se puede observar a simple vista, es decir, existe una herida y el riesgo de infección es mayor.
- Según el *trazo* de la fractura, pueden ser transversales, oblicuas o longitudinales.
- Según la *desviación de los fragmentos*.
- Según su *ubicación* en el hueso, podrán ser epifisarias (denominadas articulares si afectan a la superficie articular y extraarticulares si no la afectan), metafisarias y diafisarias.

El diagnóstico por imagen es fundamental para la valoración del traumatismo. La radiografía convencional marca la base para la clasificación lo que permite aplicar la opción más válida dentro de los distintos tratamientos.

Las fracturas en los pacientes con Hemofilia requieren la administración inmediata de la terapia de reemplazo con el factor necesario (VIII o IX). Inicialmente deben lograrse niveles de, al menos el 50%, y mantenerlos de 3 a 5 días. En los siguientes 14-15 días, los niveles pueden ser menores. De esta forma, evitamos la progresión del hematoma, que puede dar lugar a diversas complicaciones como:

- *El síndrome compartimental* que se produce por un aumento de presión dentro de un compartimento. Las causas pueden ser internas (edema, hematoma, etc.) o externas que provoquen una limitación de la expansión (yeso muy apretado). Se produce dolor en reposo que aumenta con el estiramiento de los músculos del compartimento; posteriormente aparecen parestesias y puede derivarse en otra complicación importante denominada Síndrome de Volkmann. Por ello, es muy importante una revisión continuada por si es preciso realizar una intervención quirúrgica descompresiva, en función de la evolución del proceso.
- *El síndrome de Volkmann* es una isquemia por compresión vascular, con clínica de frialdad, pérdida de sensibilidad, falta o debilidad del pulso, edema, dolor y cianosis. Si la compresión va más allá de las 24 horas se producirán secuelas irreversibles como la llamada "mano en garra" (70).
- *La distrofia de Südeck*, también denominada Distrofia Simpático Refleja (SDR), se produce por una alteración del sistema simpático en respuesta a una lesión tisular tras un traumatismo.
- *Miositis osificante* que es la osificación del hematoma secundario a las fracturas.

Se recomienda el comienzo temprano del tratamiento de fisioterapia dirigido principalmente al mantenimiento del recorrido articular y del tono muscular de las articulaciones no implicadas directamente con las del foco de fractura.

Los principios en los que se basa el tratamiento de las fracturas (4, 71) son: i) *Reducción de los fragmentos* en las fracturas en que se produce un desplazamiento; ii) *Inmovilización o mantenimiento*, mediante férulas, vendajes enyesados, tracción cutánea y transósea, fijadores externos y fijadores internos como tornillos, placas AO (diseñadas por la **A**sociación para el estudio de la **O**steosíntesis) o enclavados endomedulares, y iii) *Recuperación funcional* que es el momento en el que, verdaderamente, el fisioterapeuta inicia su misión. Es muy importante el intercambio de opiniones sobre la evolución del paciente entre todos los miembros que forman parte del *equipo multidisciplinar* (hematólogo, traumatólogo y equipo de rehabilitación, formado por el médico rehabilitador y el fisioterapeuta).

Fracturas epifisarias

Como consecuencia de un traumatismo directo al caer con extensión de muñeca se puede fracturar la *epífisis distal radial en el miembro superior*. Hay que tener en cuenta si la articulación afectada tiene o no artropatía. Si ésta no existe, la fractura se tratará con los niveles adecuados de factor y mediante procedimiento conservador (reducción e inmovilización) o quirúrgico, según proceda. Si existe artropatía y está en una fase muy evolucionada tienen preferencia los tratamientos conservadores sobre la implantación de materiales de osteosíntesis. Clínicamente presentan dolor, impotencia funcional y deformidad articular.

Tratamiento de fisioterapia

En cada fase del proceso, tanto en este tipo de fractura como en otros, antes de empezar el tratamiento fisioterápico el paciente tiene que haber recibido el tratamiento hematológico adecuado. En la primera *fase de inmovilización* (6 semanas) va mejorar el hematoedema y el dolor, y se ha de prevenir la atrofia muscular, mantener la funcionalidad de las articulaciones no implicadas y reconocer las posibles complicaciones ante cualquier signo o síntoma adverso. Pauta terapéutica:

- Realización de cambios posturales en la extremidad afectada para disminuir el edema.
- Evitar las posiciones que favorezcan el acortamiento de los músculos tónicos que son los que tienden a acortarse. En este caso será el bíceps braquial y el pectoral.
- Movilizaciones activas de los dedos y flexión del codo hasta 90° (debe permitirlo la escayola). Una vez formado el calo de fractura, se realizarán contracciones isométricas que no provocan movimiento pero que sí recuperan y mantienen el tono muscular.
- Masoterapia descontracturante en la musculatura del cuello y hombros.
- Fisioterapia respiratoria y ejercicios activos de mantenimiento de todas las articulaciones libres.
- Control de la compresión de la escayola para evitar otras complicaciones.

En la segunda *fase de post-inmovilización*, se debe intentar eliminar restos de edema, adherencias, contracturas y atrofia muscular, así como recuperar recorridos articulares, la potencia muscular adecuada y los esquemas automáticos del movimiento. Pauta terapéutica:

- Drenaje linfático manual (DLM).
- Ultrasonidos a dosis bajas, nunca mayores de 0,5 W/cm², y modalidad pulsátil al 20% para eliminar el efecto térmico que podría reproducir el sangrado. Se aplican en la fase de resolución de los hematomas, y nunca en la fase aguda de ningún proceso (los ultrasonidos continuos están contraindicados). Tienen efecto antiinflamatorio y descontracturante además de favorecer la cicatrización de la fractura. En el caso de la fractura

radial distal su tratamiento es fácil ya que las capas de la piel adyacentes son finas. Aplicar con gel antiinflamatorio (AINEs) (sonoforesis).

- Técnicas de masaje evacuatorio.
- Movilizaciones pasivas y activas-asistidas en los movimientos de tracción, pronosupinación y flexoextensión de muñeca y codo; desviación cubital y radial de muñeca; flexoextensión y musculatura separadora (de abductores) y aproximadora (de aductores) (ABD-ADD) en dedos. En Hemofilia se aconseja utilizar la técnica de contracción-relajación para ganar amplitud articular de una manera segura y efectiva.
- Electroestimulación muscular suave de la musculatura del antebrazo, con contracciones isométricas activas por parte del paciente, para reclutar el mayor número de fibras motoras posibles.
- Estiramientos muy progresivos a partir de la primera semana.
- Electroanalgesia utilizando corrientes interferenciales tetrapolares o bien TENS (del inglés, "transcutaneous electrical nerve stimulation"; en castellano, estimulación nerviosa a través de la piel), más crioterapia. Se pueden aplicar antes o al final de las movilizaciones para preparar la zona de tratamiento y para aliviar la zona afectada.
- Magnetoterapia con protocolos indicados para hematomas, contusiones, dolor, inflamación, consolidación u osteoporosis segmentaria. También, es posible la aplicación de hielo al mismo tiempo.
- Vendajes neuromusculares de drenaje y/o propioceptivos.

En la tercera *fase de movilización dinámica*, se llevan a cabo:

- Movilizaciones activas resistidas de hombro, codo y muñeca. Siempre con técnica muy cuidadosa.
- Estabilizaciones rítmicas y FNP (facilitación neuromuscular propioceptiva) para ganar estabilidad, coordinación y fuerza.
- Mecanoterapia.
- Hidroterapia (es el ejercicio más indicado para el paciente hemofílico).
- Pautas domiciliarias: baños de contraste, aplicación de frío, ejercicios globales activos, cargas progresivas y utilización del miembro superior afectado, poco a poco, en las actividades de la vida diaria (ergoterapia).

Fracturas metafisarias

Se producen a nivel de la *metáfisis* (superior o inferior) —donde se encuentra el cartílago de crecimiento en los niños— que es aquella zona comprendida entre la epífisis y la diáfisis (o parte más extensa del hueso y que corresponde a su zona media).

Las fracturas del *fémur distal* son menos frecuentes que las fracturas de cadera o diafisarias, pero presentan importantes dificultades en su manejo. La zona supracondilea del fémur es aquella que se encuentra entre los condilos femorales y la unión de la metáfisis con la diáfisis femoral. Es importante distinguir entre fracturas supracondileas y fracturas de la diáfisis distal del fémur, ya que el pronóstico y el tratamiento son diferentes.

La fractura *supracondilea del fémur* es una de las más comunes en Hemofilia probablemente por las alteraciones biomecánicas y degenerativas que normalmente presenta la articulación de la rodilla con artropatía.

Tratamiento de fisioterapia

Fase de post-operatorio inmediato, donde se trata de prevenir problemas vasculares, disminuir el edema, el dolor, la rigidez articular y las secuelas de la

inmovilización. Es importante tener en cuenta en qué estado se encontraba la articulación antes de la fractura para establecer unos objetivos. Pauta terapéutica:

- Fisioterapia respiratoria.
- Ejercicios activos globales de mantenimiento de todas las articulaciones libres.
- Correcciones posturales en tobillo para evitar el pie equino.
- Evitar, con tratamiento postural, el acortamiento de los flexores de cadera.
- Drenaje linfático manual (DLM) para disminuir el edema.
- Tratamiento de la cicatriz y de las posibles adherencias alrededor de la rótula mediante la técnica de pinza rodada.
- Movilizaciones pasivas de la rótula.
- Movilizaciones pasivas (triple flexión: cadera, rodilla, tobillo) del miembro inferior afectado. Han de realizarse de manera lenta y con precaución.
- Contracciones isométricas de cuádriceps para mejorar la atrofia muscular y liberar las adherencias gracias al deslizamiento del músculo. También se pueden aplicar corrientes farádicas.
- Posturas osteoarticulares para ganar amplitud articular gracias a la fuerza de la gravedad, al peso y a la colocación adecuada del miembro afectado.
- Electroanalgesia junto con crioterapia, para disminuir la inflamación y el dolor tras el tratamiento.

Fase de recuperación funcional o de recuperación de los arcos articulares y de la fuerza muscular. Pauta terapéutica:

- Técnica de contracción-relajación hacia la flexión y extensión de la rodilla.
- Movilizaciones pasivas manuales de la articulación de la rodilla. Si el paciente poseía antes de sufrir la fractura una amplitud mayor a 90°, es conveniente que en esta fase vuelvan a recuperarse esos grados. Si no se recuperan se puede optar por la realización de FBA (flexión de la rodilla bajo anestesia) y así romper adherencias.
- Es muy importante insistir tanto en ganar flexión como en ganar extensión.
- Isométricos de cuádriceps, isquiotibiales, glúteos y aproximadores, junto con corrientes estimuladoras al mismo tiempo.
- Ejercicios de potenciación del aparato extensor de la rodilla (cuádriceps). También de glúteos mayor y medio (para evitar la aparición del tipo de marcha patológica denominada "Trendelemburg"). Se pueden utilizar técnicas FNP (facilitación neuromuscular propioceptiva), por ejemplo, el Método Kabat, con patrones quebrados al inicio, ya que el brazo de palanca es más corto y la resistencia a superar por el paciente es mucho menor y por lo tanto, más fácil de realizar por éste.
- Ejercicios, con resistencia, de la extremidad sana para irradiar a las cadenas musculares de la extremidad afectada.
- Verticalización o deambulación sin apoyo. Se puede utilizar un calzado con algo de tacón en el miembro sano.
- Estiramientos externos suaves y progresivos.
- Electroanalgesia (TENS) y crioterapia al mismo tiempo.

Fase de recuperación funcional con carga, iniciando la carga, la potenciación global de la extremidad y la mejora de la coordinación. Pauta terapéutica:

- Ejercicios para el trabajo de la carga parcial con el paciente en sedestación y el pie apoyado en el suelo. El fisioterapeuta da estímulos en dirección caudal desde la rodilla del paciente. También utilizando una báscula de baño y cargando cada día más peso. Verticalización y marcha con carga parcial y ayuda de bastones.

- Estabilizaciones rítmicas dirigidas a todas las articulaciones del miembro inferior afectado.
- Movimientos globales en cadena cinética abierta (sin el miembro apoyado en el suelo). Utilización del Método Kabat y si es posible con los patrones de las grandes diagonales (con brazo de palanca más largo).
- Ejercicios para el trabajo de la carga total (cuando el médico lo prescriba). Verticalización y marcha con apoyo total y ayuda de bastones. Éstos se irán abandonando a medida que la musculatura se vaya recuperando y que las molestias vayan desapareciendo. Equilibrios con apoyo estable bipodal y unipodal afectado con semiflexión de la rodilla para que la propiocepción vaya dirigida a dicha articulación y con desestabilizaciones manuales por parte del fisioterapeuta (ejercicios en cadena cinética cerrada). Equilibrios con apoyo inestable en plato de Böheler, deambulación por superficies irregulares y subir y bajar escaleras.

Fase de resolución, que tiene por objetivos completar rangos articulares y potenciación y reeducación de la marcha. Pauta terapéutica:

- Ascenso y descenso de rampas.
- Conseguir hipertrofia de la musculatura mediante natación con aletas o corrientes de Koth. En esta fase es importante valorar muy bien las posibilidades del paciente. En Hemofilia se conseguirán efectos mucho más beneficiosos actuando de forma progresiva y con precaución, en lugar de una sobrecarga que puede conllevar un riesgo de sangrado.

En todas las fases del tratamiento es conveniente enseñar y motivar al paciente para la realización de las pautas domiciliarias.

Fracturas diafisarias

Se producen en la diáfisis, y la etiología más común en este tipo de fracturas son los traumatismos en accidentes de tráfico, caídas desde un plano más elevado, patológicas por osteoporosis o incluso causadas por la erosión del extremo distal del vástago de una prótesis de rodilla.

Tratamiento de fisioterapia

Fase de post-operatorio inmediato, cuyos objetivos son similares a los de las fracturas metafisarias, es decir, prevenir pseudoartrosis, secuelas de la inmovilización, disminución del dolor y edema, etc. La pauta de tratamiento, por ejemplo, para la fractura *diafisaria de fémur*, será:

- Ejercicios respiratorios.
- Tratamiento postural para evitar acortamiento de rotadores externos de cadera, y pie equino.
- Potenciación de extremidades superiores, abdominales y paravertebrales (función antigravitatoria).
- Ejercicios activos con el miembro inferior sano y con resistencia en el mismo para irradiar a la musculatura del miembro inferior afectado. Movilizaciones activas del pie del miembro afectado. Este punto y el anterior se volverán a llevar a cabo en la fase de recuperación funcional.
- Tratamiento de la cicatriz.
- Drenaje linfático manual (DLM).
- Movilizaciones pasivas del miembro inferior afectado no realizando nunca rotaciones porque éstas son fuerzas de cizallamiento que dificultan la consolidación.

-
- Isométricos de cuádriceps en ausencia de dolor.
 - TENS analgésico a baja intensidad junto con crioterapia antiinflamatoria.

Fase de recuperación funcional sin y con carga, que pretende los mismos objetivos que en las fracturas metafisarias.

Hay que tener en cuenta que las fracturas del fémur correctamente tratadas, consolidan en el adulto en 3 ó 4 meses. El callo precisa ser muy sólido para soportar el peso corporal sin que se produzca inflexión secundaria o callo vicioso en varo o pseudoartrosis. No obstante se ha observado que a pesar de ser pacientes con predisposición al sangrado y normalmente con un estado degenerativo importante en las articulaciones, los tiempos normales de la consolidación ósea no se ven alterados. La pauta de tratamiento será:

- En las movilizaciones activas asistidas progresivas seguir sin realizar rotaciones. Tampoco en abducción hasta pasados 20 días de tratamiento.
- Evitar, aún en esta fase, que trabajen los músculos que se originan o se insertan muy cerca del foco de la fractura.

Fase de resolución, donde se intentará completar rangos articulares y la potenciación y reeducación de la marcha. Pauta terapéutica:

- Tras el trabajo de la verticalización progresiva, primero sin apoyo y luego con apoyo, además del desarrollo de la fuerza, coordinación y estabilidad que nos proporcionan los ejercicios con técnicas de FNP (facilitación neuromuscular propioceptiva), se deberá comenzar con el trabajo de la reeducación progresiva para una marcha correcta. Para ello, es importante que el paciente posea un peso y una condición física adecuados ya que el exceso de peso y el sedentarismo son factores muy negativos en la recuperación de la lesión. Se intentará un buen reparto de cargas y un buen recorrido articular (dentro de las posibilidades según el grado de la artropatía).
- Se puede realizar masoterapia de la musculatura del muslo antes de la realización de los ejercicios musculares.
- Hay que tener en cuenta que en los ejercicios activos contra resistencia —siempre moderada en Hemofilia—, las resistencias aplicadas han de ser cercanas al foco de fractura (al contrario que en la fase anterior) para evitar que ésta se reproduzca de nuevo (re-fractura).

Dentro de las complicaciones generales más frecuentes de este tipo de fracturas se encuentran el síndrome de distrés respiratorio del adulto, la embolia grasa, la trombosis venosa profunda, la infección de la herida quirúrgica, la artritis post-traumática y la re-fractura.

ACTUACIÓN MULTIDISCIPLINAR Y ACTIVIDAD FÍSICA Y DEPORTIVA

El protagonismo de los aspectos diagnósticos y terapéuticos relacionados con el aparato locomotor de los pacientes con Hemofilia, corresponde conjuntamente al médico hematólogo y al médico rehabilitador. El fisioterapeuta es imprescindible igualmente en el equipo, pues es quien aplica los tratamientos físicos y lleva a cabo las valoraciones musculoesqueléticas (4, 72, 73).

Es fundamental el trabajo coordinado de los diferentes especialistas que diagnostican, tratan y valoran la evolución de las sucesivas lesiones, para con ello tener una unidad de criterio en sus diagnósticos y poder hacer un balance más certero de las

características de cada lesión, con un óptimo abordaje de las manifestaciones clínicas así como la consecución de un seguimiento controlado de las diferentes fases del tratamiento.

Esto será posible cuando exista una coordinación entre los recursos humanos, los instrumentales y los estructurales, con los especialistas de las diferentes áreas, de tal forma que esto permita ofertar una asistencia integral a los pacientes afectados de Hemofilia y de otras Coagulopatías Congénitas, así como mejorar la capacidad de resolución de las secuelas a medio o largo plazo producidas por la deficiencia de los factores de la coagulación.

No se podrá olvidar tampoco el desarrollar una labor de investigación clínica acorde con el carácter multidisciplinar de la Unidad o Centro Médico de Referencia en Hemofilia.

Revisiones periódicas

Las revisiones periódicas se deben basar en un estudio completo de la situación clínica del paciente, lo que requiere un esfuerzo de todos los profesionales implicados, así como de los propios pacientes (74, 75). Se deberán abordar los siguientes aspectos:

- Valoración hematológica (médico hematólogo y enfermera).
- Valoración musculoesquelética (médico rehabilitador y fisioterapeuta).
- Evaluación radiológica (médico rehabilitador, médico traumatólogo y/o médico radiólogo).
- Revisión odontológica (odontólogo).
- Estudio psicosocial (trabajador social y psicólogo).

Pese a lo complicado de organizar dichas revisiones, la coordinación y el intercambio de informes serán clave para el abordaje de objetivos a plantear hasta la siguiente revisión, que es recomendable realizar cada seis meses durante el desarrollo ósteoarticular y con periodicidad anual durante etapas posteriores y en la edad adulta. Con este informe completo del equipo multidisciplinar se puede valorar la verdadera situación integral del paciente y así poder llevar a cabo una valoración global de las necesidades y con ello un trabajo posterior más específico en aquellas áreas donde más problemas se hayan detectado.

Los objetivos —breves, concretos y realistas— son el reflejo del análisis multidisciplinar, por lo que se debe llegar a un consenso claro de las medidas a llevar a cabo. Para que estos objetivos se puedan cumplir, es necesario hacer partícipe al paciente de los mismos, exponiéndole la situación, las diferentes opciones terapéuticas, y aquellas por las que finalmente se han decantado los miembros del equipo multidisciplinar, y el por qué de esta decisión. Su participación y colaboración es clave, porque al igual que en el caso del tratamiento médico, la adherencia será fundamental si queremos realmente conseguir la mejora integral de la situación funcional del paciente. No se trata, por ejemplo, de que el paciente logre la extensión máxima del codo, sino que éste pueda llevar a cabo las actividades de la vida diaria sin una gran limitación.

Posibilidades de actuación desde el punto de vista fisioterapéutico

Si bien es cierto que el tratamiento fisioterapéutico ideal es aquel aplicado por un profesional mediante el empleo de técnicas manuales y específicas, el empleo domiciliario de ejercicios básicos indicados por el fisioterapeuta, se antoja fundamental a la hora de conseguir los objetivos establecidos, disminuyendo así las secuelas, mejorando los tiempos de recuperación y consiguiendo mejores resultados en general.

Cuando aparece un caso agudo o crónico de hemorragia articular, se debe valorar la situación previa del paciente, así como las posibilidades terapéuticas que se tienen al alcance, en función de las posibles complicaciones —relacionadas con la clínica del

paciente como la presencia de inhibidores o de enfermedades colaterales— derivadas de la aplicación de una u otra técnica fisioterapéutica.

El tratamiento fisioterapéutico ha de ser aplicado por un profesional entrenado y conocedor de la Hemofilia, mediante el empleo de técnicas manuales específicas, tanto en el proceso agudo como en el crónico. La pauta domiciliaria de ejercicios básicos es fundamental a la hora de conseguir los objetivos establecidos, disminuyendo así las secuelas, acortando los tiempos de recuperación y consiguiendo mejores resultados en general.

Cuando el paciente es tratado en un servicio o clínica de rehabilitación, las técnicas pueden ser muy variadas, mientras que en el tratamiento domiciliario el objetivo debe ser, al menos, mantener aquellos logros obtenidos en el centro sanitario. Especialmente el rango de movilidad y el tono muscular son dos pilares fundamentales sobre los que se afianza este tipo de tratamiento.

El empleo de ejercicios isométricos (se inician a las pocas horas del episodio agudo articular), de ejercicios activos (en aquellos casos donde hay secuelas articulares más pronunciadas o ha habido un sangrado reciente) y de ejercicios contra resistencia (para mejorar la fuerza muscular), es muy útil para favorecer la recuperación funcional.

Antes de indicar ejercicios a un paciente, es necesario una evaluación global, sistemática y completa del aparato locomotor así como conocer el tratamiento hematológico que realiza. La existencia de una lesión previa musculoesquelética condicionará la metodología a emplear con el objeto de no producir un nuevo resangrado.

En general, hay que considerar que con la aparición de los concentrados de factores de la coagulación, se ha conseguido mejorar considerablemente la evolución clínica de los pacientes con Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas, así como su calidad de vida, gracias a la posibilidad de ampliar las técnicas de los tratamientos rehabilitadores (76). Hace años sólo era posible actuar ante un sangrado articular, mediante la aplicación de crioterapia, inmovilizaciones prolongadas y leves movilizaciones articulares, que a menudo eran la causa de resangrados articulares, en los momentos de reiniciar la marcha, y de incapacitación de determinadas articulaciones. Hoy es posible tratar los episodios hemorrágicos con mejores niveles hemostáticos, lo que permite llevar a cabo técnicas manuales de mayor especificidad, así como otras como la electroterapia, la reeducación propioceptiva y la hidrocinesiterapia.

Fisioterapia preventiva

Su objetivo es mejorar la situación física para con ello prevenir lesiones agudas, mediante el fortalecimiento muscular y el mantenimiento de los rangos y de la estabilidad articular, evitando siempre el sobrepeso. Esta especialmente indicada en los niños que están realizando tratamiento sustitutivo continuado (profilaxis) sin ninguno o con pocos procesos hemorrágicos, ya que es en ellos donde el tratamiento es más eficaz.

Se considera que el ejercicio ha de ser: Regular, constante y progresivo, comenzando con programas a intensidades bajas y de corta duración. El ejercicio en su ejecución no ha de provocar dolor. Se debe indicar el tipo de ejercicio, la intensidad y duración del mismo así como la frecuencia, las precauciones a tener en cuenta y, sobre todo, los objetivos a conseguir a corto plazo.

Fisioterapia terapéutica

Es la que se lleva a cabo tras un sangrado, con el objetivo de aliviar el dolor, mejorar la movilidad, evitar la atrofia muscular periarticular y mantener la propiocepción

de la articulación. Es muy importante en aquellos pacientes donde comienza a aparecer una sintomatología de artropatía articular y/o sinovitis.

La fisioterapia terapéutica en este caso tendrá los siguientes objetivos generales:

- Alivio del dolor.
- Recuperación del rango articular.
- Fortalecimiento muscular.
- Recuperación de la propiocepción.
- Prevención de las secuelas o deformidades.
- Reeducación de la marcha.
- En general, mejora de la calidad de vida.

Fisioterapia de mantenimiento

Es aquella que se lleva a cabo en pacientes con una avanzada lesión articular, en los cuales es fundamental mantener la movilidad de la articulación y evitar la atrofia muscular, debido al círculo vicioso que se establece entre artropatía y recidiva hemorrágica.

Actividad física y deportiva en pacientes en profilaxis

Las personas con Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas pueden responder de diferentes maneras a una práctica deportiva específica o a la actividad física en general, en función de distintos condicionantes o circunstancias:

- *Tipo de ejercicio o deporte.*
- *Peso del paciente.* En muchas ocasiones los pacientes sufren una sobreprotección excesiva para evitar traumatismos o contusiones que provoquen sangrados, como consecuencia de la actividad física. Esta medida, sin embargo, provoca en muchos casos un sobrepeso en el paciente que favorece de manera directa la aparición de hemorragias musculares o articulares ante mínimos esfuerzos, como pueden ser micro-roturas musculares, elongaciones musculares, inestabilidad articular y hemartrosis de severidad variable.
- *Edad del paciente.* Cuando se trate de niños pequeños, la práctica deportiva conlleva riesgos de lesiones, que tienen menor alcance que la presión social para participar en las mismas. A medida que los niños crecen aparece el interés por los deportes de grupo, siendo recomendables en este caso los deportes de poco riesgo físico.
- *Antecedentes de lesiones.* Cuando se trata de pacientes adultos con lesiones instauradas en el aparato locomotor, éstas dificultarán una práctica normal deportiva en unos casos y un impedimento total en otros. Por ello, debe valorarse qué deporte practicar o qué ejercicios llevar a cabo para poder mejorar su situación física y evitar así nuevas lesiones hemorrágicas como resultado de una mal llevada actividad física.
- *Práctica de ejercicio previo.* Si el paciente no ha realizado ninguna actividad deportiva previa, no debe hacer ejercicio sin el asesoramiento e indicación del equipo sanitario de su centro hospitalario de referencia, con el objeto de valorar cual se adapta mejor a su cuadro clínico.

Es necesaria y recomendable, para todos los pacientes con Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas, la práctica de ejercicio físico y de deportes adecuados, pues no sólo influye en el bienestar físico, sino también en el bienestar psicológico y emocional. Conseguir una masa muscular libre de grasa, un fortalecimiento muscular y articular

aceptable y un incremento en los niveles de lipoproteínas de alta densidad o “colesterol bueno”, son algunos de los beneficios que brinda la práctica deportiva.

Se debe lograr una buena técnica en aquel deporte que se vaya a practicar. Si se realiza un esfuerzo con mala técnica, se pueden producir, fácilmente, lesiones en el aparato locomotor.

El desarrollar un buen estado físico disminuye considerablemente el riesgo de hemorragias articulares espontáneas, de derrames cerebrales, de cardiopatías, de diabetes o de hipertensión arterial.

Los progresos en los tratamientos profilácticos han favorecido la seguridad en la práctica deportiva, aunque, obviamente, persiste el riesgo de sangrado ante traumatismos graves. Lo ideal es que la actividad física se lleve a cabo justo después del tratamiento médico, cuando los niveles de factor son más altos.

A la hora de realizar uno o varios deportes se aconseja tener en cuenta la clasificación de la Federación Mundial de Hemofilia (77):

- *Deportes recomendables*: Caminar, pasear, ejercicios acuáticos, bicicleta estática y elíptica, golf, natación, pesca o tiro con arco.
- *Deportes con precaución* (en profilaxis o con protecciones): Carrera, esquí de fondo, patinaje, remo, tenis, atletismo, baloncesto, “surf”, voleibol o fútbol.
- *Deportes no recomendables*: Alpinismo, boxeo, ciclismo de montaña, fútbol americano, hockey, motociclismo o rugby.

RESUMEN DE RECOMENDACIONES DE PREVENCIÓN DE LA LESIÓN ARTICULAR

En la **Tabla 5** se muestra el resumen de las recomendaciones básicas necesarias para la prevención de la lesión articular, que se basan, fundamentalmente, en el tratamiento sustitutivo continuado (profilaxis); en la revisión periódica del aparato locomotor que permite el diagnóstico precoz de la sinovitis y de las alteraciones biomecánicas que pueden ser factores de riesgo de sangrado; en el desarrollo de ejercicios de mantenimiento de forma constante y actividad deportiva controlada, y en evitar el sobrepeso. Por otra parte, si el episodio hemorrágico tiene lugar se debe aplicar un tratamiento precoz y adecuado controlando la evolución para conseguir la movilidad y potencia muscular previas al sangrado.

Tabla 5. Recomendaciones básicas para la prevención de la lesión articular.

Tratamiento sustitutivo continuado (profilaxis)
Revisión periódica del aparato locomotor que permite el diagnóstico precoz de la sinovitis y de las alteraciones biomecánicas que pueden ser factores de riesgo de sangrado
Ejercicios de mantenimiento de forma constante y actividad deportiva controlada
Evitar el sobrepeso
Tratamiento precoz y adecuado con control de la evolución hasta conseguir la movilidad y potencia muscular previas al sangrado

TABLA DE EJERCICIOS BÁSICOS DE MANTENIMIENTO MUSCULAR

En esta sección se muestran (**Figuras 11, 12 y 13**) algunos ejercicios básicos de mantenimiento para grupos musculares generales. Son posibles (después de consultar con el especialista) variantes para adecuar cada ejercicio a las limitaciones articulares que presenta cada paciente.

El material necesario para su realización es mínimo y de muy bajo coste. Se precisará una banda elástica de gimnasia tipo *Thera-Band* de resistencia media, unas gomas elásticas y una pelota de goma blanda.

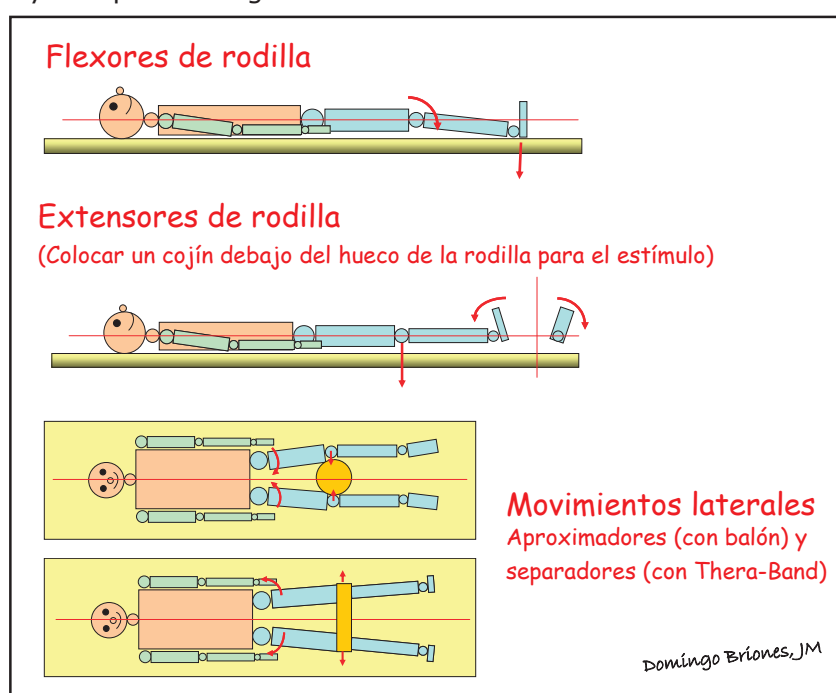


Figura 11. Ejercicios básicos de mantenimiento para miembros inferiores (flexores y extensores de rodilla y aproximadores y separadores de cadera). [Autor de ilustraciones: Domingo Briones, JM]

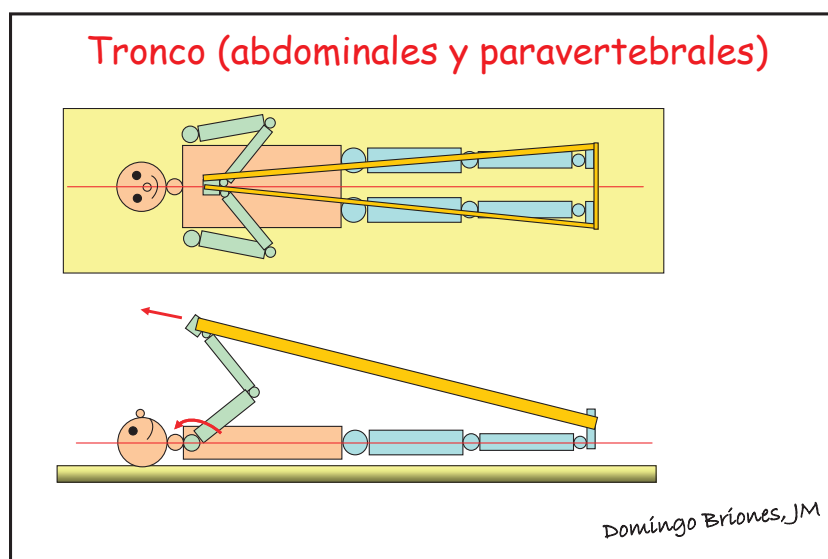
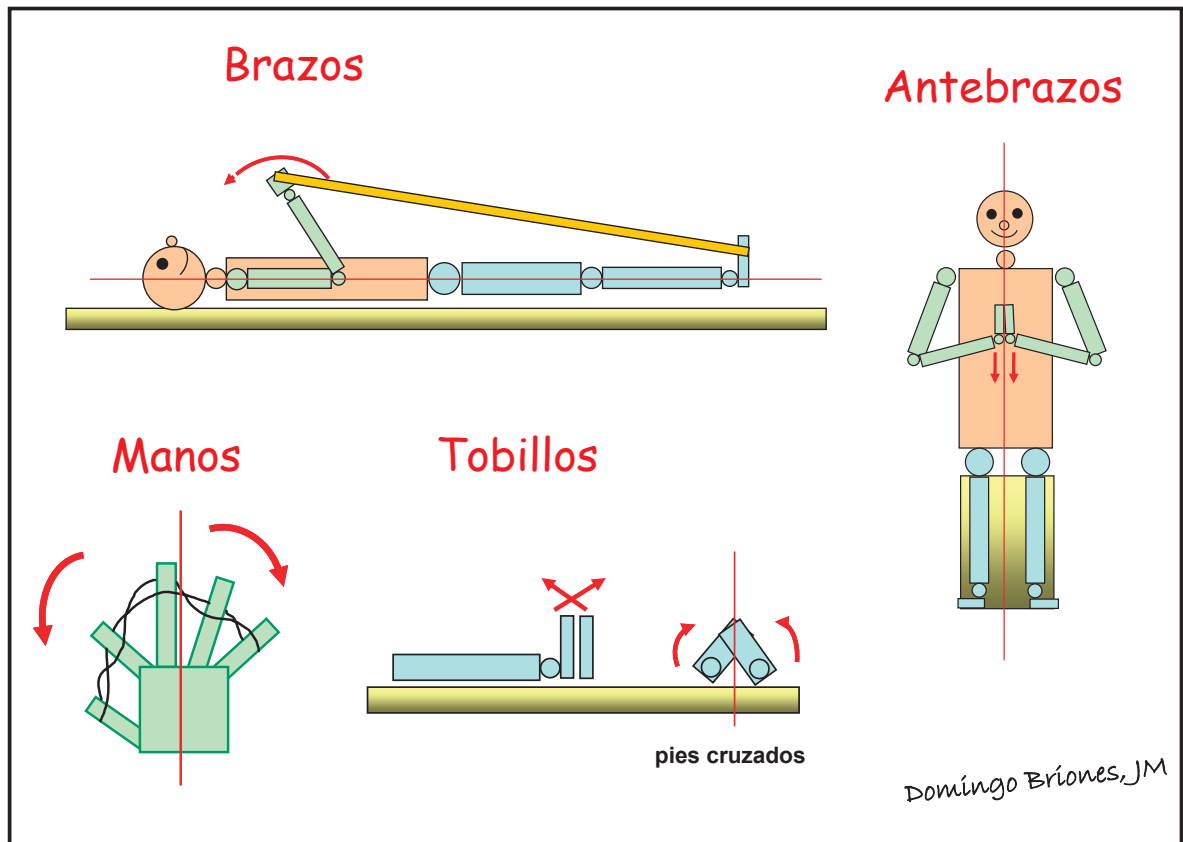


Figura 12. Ejercicios básicos de mantenimiento para grupos musculares del tronco (abdominales y paravertebrales). *Nota:* Los codos quedan fijos y la flecha indica que el punto móvil son los hombros. Para que se controle el movimiento la musculatura estabilizadora que trabaja es la del tronco ya que si no fuera así, la goma elástica se escaparía y no se podría controlar el movimiento. [Autor de ilustraciones: Domingo Briones, JM]

Figura 13. Ejercicios básicos de mantenimiento para grupos musculares de brazos, antebrazos, manos y tobillos. *Nota:* Los hombros quedan fijos en la camilla y si hay movimiento de los codos, por lo que el trabajo va dirigido a los miembros superiores. [Autor de ilustraciones: Domingo Briones, JM]



REFERENCIAS

1. Aznar JA, y col. The orthopaedic status of severe haemophiliacs in Spain. *Haemophilia* 2000; 6:170-6.
2. Alcalay M y Deplas A. Rheumatological management of patients with hemophilia. Part I: Joint manifestations. *Joint Bone Spine* 2002; 69:442-9.
3. Raffini L y Manno C. Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol* 2007; 136:777-87.
4. Querol F, y col. Guía de Rehabilitación en Hemofilia. Baxter, S.L., Hyland-Immuno. Ed. Mayo, Barcelona, 2001.
5. Rodríguez-Merchán EC y Goddard NJ. Haemophilic haemarthroses. En: *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Blackwell Science Ltd, Oxford, 2000.
6. Buzzard B y Beetar K. Physiotherapy Management of Haemophilia. En: *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Blackwell Science Ltd, Oxford, 2000.
7. White GC, y col. Definitions in haemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX. *Thromb Haemost* 2001; 85:560.
8. Greene WB. *Netter Ortopedia*. Elsevier, Madrid, 2007.
9. Tortora GJ y Derrickson B. *Principios de Anatomía y Fisiología*. 11ª ed. Ed. Panamericana, Mexico, 2006.
10. Marques F y Maldonado F. Rehabilitación de las artropatías hemofílicas. Monografía VI Jornadas Nacionales de la Sociedad Española de Rehabilitación: Vitoria (España); 1976.
11. Arnold WD y Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg Am* 1977; 59:287-305.
12. Mainardi CL, y col. Proliferative synovitis in hemophilia. *Arthritis Rheum* 1978; 21:137-44.
13. Roosendaal G, y col. Cartilage damage as a result of hemarthrosis in human in vitro model. *J Rheumatol* 1997; 24:1350-4.
14. Rodríguez-Merchán EC, y col, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Blackwell Science Ltd, Oxford, 2000.
15. Goddard NJ y Mann H. Diagnosis of haemophilic synovitis. *Haemophilia* 2007; 13:14-9.
16. Rodríguez-Merchán EC. Haemophilic synovitis: basic concepts. *Haemophilia* 2007; 13:1-3.
17. Roosendaal G, y col. Haemophilic arthropathy: the importance of the earliest haemarthroses and consequences for treatment. *Haemophilia* 2008; 14:4-10.
18. Oreiro N y Blanco FJ. Inflamación crónica en la artrosis. *Arthros* 2009; 7:7-15.
19. Roosendaal G y Lafeber FP. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2006; 12:117-21.
20. Lafeber FP, y col. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008; 14:3-9.
21. Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Haematol* 1993; 30:3-6.
22. Manco-Johnson MJ, y col. Joint evaluation instruments for children and adults with haemophilia. *Haemophilia* 2000; 6:649-57.
23. Luck JV, y col. Haemophilic arthropathy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12:234-45.
24. Hilliard P, y col. Hemophilia joint health score reliability study. *Haemophilia* 2006; 12:518-25.
25. Querol F. Exploración clínica de la artropatía hemofílica: lo esencial. *Palmero Ediciones*, Valencia, 2008.
26. Chao J y Kalunian K. Ultrasonography in osteoarthritis: recent advances and prospects for the future. *Curr Opin Rheumatol* 2008; 20:560-4.
27. Keen HI y Conaghan PG. Ultrasonography in osteoarthritis. *Radiol Clin North Am* 2009; 47:581-94.
28. Keen HI, y col. A systematic review of ultrasonography in osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68:611-19.
29. Querol F, y col. Artropatía hemofílica; diagnóstico por imagen. *Haematologica* (ed. esp) 2009; 94:21-8.
30. Lee CA. Prevention of haemophilic synovitis: prophylaxis. *Haemophilia* 2007; 13:20-5.
31. Rodríguez-Merchán EC. Patología de la rodilla en el paciente hemofílico. *Rev Clin Esp* 1994; 194:498-502.
32. Gilbert MS y Radomski TE. Therapeutic options in the management of hemophilic synovitis. *Clin Orthop Relat Res* 1997; 343:88-92.
33. Buzzard BM. Physiotherapy for prevention and treatment of chronic hemophilic synovitis. *Clin Orthop Relat Res* 1997; 343:42-6.
34. Greene WB, y col. Prophylactic transfusion for hypertrophic synovitis in children with hemophilia. *Clin Orthop* 1997; 343:19-24.
35. Rodríguez-Merchán EC, y col. Hemophilic synovitis of the knee and the elbow. *Clin Orthop Relat Res* 1997; 343:47-53.
36. Konai MS, y col. Monoarticular corticosteroid injection versus systemic administration in the treatment of rheumatoid arthritis patients: a randomized double-blind controlled study. *Clin Exp Rheumatol* 2009; 27:214-21.
37. Fernández-Palazzi F, y col. Intraarticular dexamethasone in advanced chronic synovitis in hemophilia. *Clin Orthop Relat Res* 1997; 343:25-9.
38. Watson T. Current concepts in electrotherapy. *Haemophilia* 2002; 8:413-8.
39. Gilbert MS. Musculoskeletal complications of haemophilia: the joint. *Haemophilia* 2000; 6:34-7.
40. Rodríguez-Merchán EC, y col. Radiative sinoviortesis for the treatment of hemophilic synovitis. *Haemophilia* 2007; 13:32-37.
41. Silva M, y col. Sinovitis hemofílica crónica: El papel de la radiosinovectomía. Montreal: World Federation of Hemophilia. 2004.
42. Rodríguez-Merchán EC. Sinoviortesis in hemophilic synovitis: which is the best radioactive material to use? *Haemophilia* 2005; 11:191.
43. Schwagerl W, y col. Synovectomy in the prevention of recurrent joint bleedings in haemophilia. *Dtsch Med Wochenschr* 1976; 19:738-43.

44. Rivard G, y col. Synoviorthesis with colloidal 32p chromic phosphate for the treatment of hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 1994; 76:482-8.
45. Wiedel J. Arthroscopic synovectomy of the knee in hemophilia. *Clin Orthop Relat Res* 1996; 328:46-53.
46. Querol F, y col. Post-synoviorthesis rehabilitation in haemophilia. *Haemophilia* 2001; 7:54-8.
47. Rodríguez-Merchan EC. Orthopaedic surgery of haemophilia in the 21st century: an overview. *Haemophilia* 2002; 8:360-8.
48. Heim M, y col. Yttrium synoviorthesis of the elbow joints in persons with haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10:590-2.
49. Seuser A, y col. Rehabilitation of synovitis in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2007; 13:26-31.
50. Bossard D, y col. Management of hemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008; 14:11-9.
51. Delbarre F, y col. La synoviorthèse par les radio-isotopes. *La presse medicale* 1968; 76:1045-50.
52. Rivard GE. Synoviorthesis with radioactive colloids in hemophiliacs. *Prog Clin Biol Res* 1990; 324:215-29.
53. Mödder G. Radiosynoviortesis. Schering España, Madrid, 1995.
54. Fernández-Palazzi F, y col. Radioactive synoviorthesis in hemophilic hemarthrosis: materials, techniques and dangers. *Clin Orthop* 1996; 328:14-8.
55. Kchir M, y col. Les Synoviortheses. *La Tunisie Medicale* 1989; 67:146.
56. Perez-Piqueras JL, y col. Aplicaciones en patología osteoarticular. *Medicina Nuclear Clínica* 1994; 312-5.
57. Delbarre F, y col. Synoviorthèses (synoviothérapie par les radioisotopes). *Ann Méd Interne* 1970; 4:441-5.
58. Molho P, y col. A retrospective study on chemical and radioactive synovectomy in severe haemophilia patients with recurrent haemarthrosis. *Haemophilia* 1999; 5:115-23.
59. Erken EH. Radiocolloids: Joint protection in hemophilia? In: Symposium, editor. *Orthopedic Problems in Hemophilia*. Düsseldorf, 1985.
60. Erken EH. Radiocolloids in the management of hemophilic arthropathy in children and adolescents. *Clin Orthop* 1991; 264:129-35.
61. Cayla J, y col. Synovectomie (synoviorthèse) par les radio-isotopes. *Thérapeutique* 1969; 45:190-2.
62. Fernández Palazzi F. Sinovectomía en la artropatía hemofílica. Di-gráfica Gómez, Caracas, 1986.
63. Vykydal M, y Weinbergová O. Non-Surgical Synovectomy. *Acta Universitatis Palackianae Olomucensis* 1989; 122:267-72.
64. Cruz-Esteban C y Wilke WS. Non-surgical synovectomy. *Baillière's Clin Rheumatol* 1995; 9:787-801.
65. Mulder K. Exercises for People with Hemophilia. Montreal: World Federation of Hemophilia, 2006.
66. Pettersson H, y col. A Radiologic Classification of Hemophilic Arthropaty. *Clin Ortop* 1980; 149:153-9.
67. Rodríguez Merchán E. Pathogenesis, Early Diagnosis, and Prophylaxis for Chronic Hemophilic Synovitis. *Clin Orthop* 1997; 343:6-11.
68. Fernández-Palazzi F y Caviglia HA. On the Safety of Synoviorthesis in Haemophilia. En: *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Blackwell Science Ltd, Oxford, 2000.
69. Balibrea Cantero JL. Traumatología y Cirugía Ortopédica. Marbán, S.L., Madrid, 1999.
70. Martorell F y Guasch J. Retracción isquémica de Volkmann en un hemofílico. Instituto Policlínico de Barcelona, 1961.
71. Serra R, y col. Fisioterapia en Traumatología, Reumatología y Ortopedia. Elsevier Masson, Issy les Moulineaux, 2006.
72. Heijnen L y de Kleij P. Physiotherapy for the treatment of articular contractures in haemophilia. Centre for Rehabilitation and Nutritional Sciences, Utrecht AZU, The Netherlands. *Haemophilia* 1999; 5(Suppl 1):16-9.
73. Pritchard AM y Page D. Integrated specialty service readiness in health reform: connections in haemophilia comprehensive care. Canadian Hemophilia Society, Montréal. *Haemophilia* 2008; 14:436-43.
74. Colvin T, y col. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008; 14:361-74.
75. Clenand J. Exploración clínica en ortopedia. Elsevier Masson, Issy les Moulineaux, 2006.
76. Batlle J y Rocha E. Guía Práctica de Coagulopatías Congénitas. Acción Médica, Madrid, 2001.
77. Anderson A y Forsyth A. Trastornos hemorrágicos, Deporte y Ejercicio. National Hemophilia Foundation, 2006.
78. Beeton K, y col. Muscle rehabilitation in haemophilia. *Haemophilia* 1998; 4:532-7.
79. Rodríguez-Merchan EC, y col. Musculoskeletal Aspects of Haemophilia. Blackwell Science Ltd, Oxford, 2000.
80. Daniels L y Worthingham C. Técnicas de balance muscular. 7ª ed. Elsevier, Madrid, 2003.



Real Fundación VICTORIA EUGENIA

Sinesio Delgado, 4-6
Madrid 28029

Teléfs. 91 314 65 08/ 91 314 78 09
Fax 91 314 59 65
mail: fundacionve@hemofilia.com

PATROCINA



GOBIERNO
DE ESPAÑA

MINISTERIO
DE SANIDAD
Y POLÍTICA SOCIAL