



heXPERTS

Hemofilia de tú a tú

LIBERATE
LIFE

● **especial** salud articular
en el paciente adulto

 **sobi**
rare strength

● índice



Eva Mingot

Investigadora Hospital Regional de Málaga
y vocal de la Sociedad Española de Trombosis
y Hemostasia (SETH)

1. Actividad física y ejercicio en la mejora de la salud articular	4
2. Fisiopatología, manifestaciones clínicas e impacto sobre la calidad de vida	9
3. Evaluación articular del paciente hemofílico Métodos de diagnóstico	10
4. Entrevista con el Paciente	12
5. Viajar con hemofilia	14
6. Bibliografía	15

Hexperts es un proyecto que nace con el objetivo de divulgar temas de interés general para las personas que conviven con hemofilia, y todo ello desde un punto de vista práctico. Médicos y pacientes, los verdaderos “Hexpertos” en la enfermedad, compartirán sus experiencias y conocimientos desde distintos enfoques, para que sus historias sirvan de ejemplo y motivación a otras personas con hemofilia.

Dentro del proyecto Hexperts, se distribuirán varias newsletters con recomendaciones y artículos de contenido médico, desarrollado por profesionales de la salud, entrevistas y reportajes que relatarán experiencias vitales de pacientes reales.

La primera de estas newsletters se ocupa de la salud articular en el paciente adulto. En ella se valora la repercusión de la actividad física y el ejercicio en la mejora de la salud articular y la calidad de vida. Para cada paciente es básico conocer su situación articular, tanto para recibir el tratamiento hemostático y rehabilitador adecuado, como para elegir la actividad deportiva que mejor se adapta a él.

Realizar una actividad física adecuada es elemental para la normalización de la hemofilia y mejorar la calidad de vida del paciente. La realización de dicha actividad física no solo mejora la salud articular sino que mejora su autoestima y la integración social que facilita el deporte. Pero para conseguir todos estos beneficios es fundamental elegir el deporte mejor adaptado a cada paciente, prepararse antes y después de la actividad física para evitar lesiones y efectos indeseables y conseguir los máximos beneficios.

En las próximas líneas se realizará, en primer lugar, una revisión sobre la fisiopatología de la artropatía hemofílica, su evaluación y tratamiento. En segundo lugar se revisarán los beneficios de la actividad física sobre el metabolismo mineral óseo, fortalecimiento de la estructura muscular y mantenimiento del peso adecuado. Finalmente se realizarán sugerencias sobre la actividad física ideal en cada paciente.



Dr. Rubén Cuesta Barriuso

Grupo de Investigación en Hemofilia y Fisioterapia (InHeFis)
Fishemo CEE. Federación Española de Hemofilia
Departamento de Fisioterapia. Universidad Europea de Madrid

actividad física y ejercicio en la mejora de la salud articular.

La actividad física se puede definir como cualquier actividad que requiere la realización de movimientos voluntarios que queman calorías. Por su parte, el ejercicio es una forma de actividad física, específicamente planificada y repetitiva. Cuando hablamos de deporte nos referimos a la realización de un ejercicio, individual o en equipo, competitivo o no competitivo, que requiere de unas normas bien definidas con objetivos específicos.¹

La actividad física, el ejercicio y los deportes garantizan numerosos beneficios, que incluyen mejoras del estado óseo y articular, mejorando la fuerza y la resistencia muscular, reduciendo el riesgo de lesiones musculares.

La hemofilia es una coagulopatía congénita caracterizada por el déficit de alguno de los factores de coagulación: el factor VIII (FVIII) en la hemofilia A o el factor IX (FIX) en el caso de la hemofilia B. La principal característica clínica de la hemofilia es la aparición de hemorragias, principalmente, en las articulaciones (hemartrosis), siendo los tobillos, rodillas y codos, las articulaciones con mayor prevalencia. Por ello, uno de los principales inconvenientes en la prescripción de actividad física y ejercicio es este riesgo de hemorragias.²

Un óptimo abordaje de los pacientes con hemofilia requiere la administración de un verdadero tratamiento multidisciplinario, donde se dé respuesta a las alteraciones que se manifiestan en estos pacientes (hematológicas, ortopédicas, musculoesqueléticas, psicosociales, etc.). Hasta hace solo unas

décadas, parecía imposible la participación regular de pacientes con hemofilia en la realización de ejercicio físico. La inactividad y evitar la exposición al ejercicio físico, han sido la norma terapéutica hasta épocas muy recientes, como consecuencia de la ausencia de concentrados de factor para el tratamiento de las hemorragias. Con la aparición de las nuevas opciones terapéuticas y la instauración de los regímenes profilácticos, este pensamiento está cambiando. **Cada vez más pacientes con hemofilia participan en una variedad de actividades deportivas.**³

Existen cinco habilidades motrices básicas: fuerza, coordinación, resistencia, flexibilidad y velocidad. **Excepto la velocidad, todas las habilidades son fundamentales para la salud física y, en parte, también para la salud psicológica.** La fuerza y la coordinación, junto con la flexibilidad, tienen un papel principal en el estado articular, mientras la resistencia tiene un efecto físico general adicional, mejorando la función cardiovascular, metabólica e inmunológica.⁴ Estas

importantes habilidades motoras están comprometidas en los pacientes con hemofilia que han desarrollado una articulación diana, estando muy limitadas cuando la artropatía hemofílica está presente.

Los principales objetivos del ejercicio en pacientes con hemofilia son: **promover el desarrollo neuromuscular normal, y mantener o mejorar el rango de movimiento articular, la resistencia, la coordinación, el equilibrio, la densidad ósea, y la flexibilidad y fuerza muscular.** Del mismo modo, se pretende ayudar a mantener el peso corporal saludable, el acondicionamiento aeróbico, y la percepción de calidad de vida, reduciendo al mismo tiempo, los riesgos para la salud asociados a un estilo de vida sedentario.⁵

Una buena musculatura protege las articulaciones, reduciendo el riesgo de hemartrosis recurrentes.⁶ Por el contrario, la debilidad muscular conduce a un riesgo mayor de lesión muscular y acelera la progresión a la artropatía articular.⁷ Otros beneficios que podemos



observar son la **disminución del riesgo de obesidad, enfermedades cardiovasculares y diabetes**,⁸ así como **la mejoría de beneficios sociales**, incluida la autonomía, la autoestima y la aceptación respecto a personas sin hemofilia.¹

Cuando se diseña un programa de ejercicio en pacientes con hemofilia tras una hemorragia articular o muscular se tiene por objetivo recuperar el estado articular previo al sangrado, así como prevenir la aparición de nuevos sangrados. En aquellos casos donde ya se ha desarrollado una artropatía hemofílica el objetivo es mantener la funcionalidad y mejorar aquellos aspectos clínicos conservados.⁹

Aunque la relación entre la debilidad muscular y el desarrollo de la artropatía hemofílica todavía no se ha investigado claramente, la debilidad muscular puede desencadenar una progresión más rápida del daño articular en el caso de la artropatía hemofílica. Del mismo modo, la inmovilización y el reposo que recomiendan tras una hemartrosis tiene efectos negativos sobre los músculos afectados, cuanto mayor es el tiempo de inmovilización.⁴

Actividad deportiva en hemofilia

Varias Sociedades Científicas han desarrollado recomendaciones sobre qué tipo de actividad deportiva pueden practicar los pacientes con hemofilia de manera segura.^{1,6,8,10} En general, **no se recomiendan los deportes y actividades que conllevan un riesgo de un contacto directo o de lesión traumática**. Un aspecto para tener en cuenta es la necesidad de individualizar la indicación de la actividad física y deportiva, respecto a las características clínicas de cada paciente con hemofilia.

Hasta el momento, no se ha podido determinar el momento óptimo, la dosis y los tipos de ejercicios óptimos para los pacientes con hemofilia, por lo que la evaluación, observación y seguimiento son claves en la instauración de un programa de ejercicio.⁹ En la tabla 1 se muestra la clasificación del riesgo de deportes en pacientes con hemofilia desarrollado por La Fundación Canadiense de Hemofilia.¹

En la actualidad, existe consenso respecto a la necesidad de realizar, de forma periódica, actividad física o deportiva por parte de los pacientes con hemofilia en tratamiento profiláctico, con la orientación y el apoyo de su hematólogo y profesionales de esta área.¹¹



Niños con hemofilia en edad escolar

Los deportes desempeñan un papel importante en la vida de los niños en edad escolar, por lo que es importante descubrir las opciones de actividades más adecuadas para el niño. La actividad física también ayuda a los niños en edad escolar a desarrollarse social y emocionalmente. En los deportes competitivos aprenden a trabajar en equipo, y a ganar y perder. Ser reconocido por sus logros también aumenta la autoestima de los niños, especialmente cuando el reconocimiento proviene de amigos y compañeros de clase. A pesar de estos beneficios, a menudo se tiende a una preocupación excesiva por la participación en actividades deportivas.

Tanto padres como profesionales sanitarios deben animar al niño a elegir un deporte que le guste y que a la vez sea seguro, para ayudarlo a desarrollar funciones como las habilidades y la fuerza. Los desafíos a los que debe enfrentarse el niño deben ser los mismos que los de cualquier otro niño que participa en un deporte, siendo importante que los niños aprendan a enfrentarse a situaciones difíciles. A través del sistema prueba-error, aprenden a establecer límites en su propio comportamiento y el nivel de participación que pueden desarrollar. En la escuela, es importante que el niño participe en las clases de educación física, incluso si son necesarias algunas restricciones o modificaciones en determinados ejercicios.⁸

Adolescentes y adultos

A medida que el paciente con hemofilia se desarrolla, es necesario cambiar de deporte o actividad como consecuencia del desarrollo de hemartrosis recurrentes o una artropatía hemofílica, o simplemente porque se produce un cambio en sus gustos e intereses. Muchas actividades pueden modificarse para adaptarse a las posibles alteraciones musculoesqueléticas en el caso de que el paciente haya desarrollado una artropatía.

Los profesionales sanitarios, y especialmente los fisioterapeutas, pueden ayudar a diseñar o adaptar programas de ejercicios para adaptarse a cualquier problema muscular o articular que haya desarrollado el paciente.

Al elegir un deporte o ejercicio, es importante que se tenga en cuenta el estado de salud general, el historial de sangrados y el estado actual de las articulaciones. Otro aspecto fundamental es sopesar el riesgo potencial de la actividad respecto al deseo de participar en la misma y los beneficios que su participación supone para el paciente.⁸

tabla 1.

Clasificación de deportes, en función del riesgo estimado en pacientes con hemofilia.

- Notas:
- 1 Riesgo bajo
 - 1,5 Riesgo bajo / moderado
 - 2 Riesgo moderado
 - 2,5 Riesgo moderado / alto
 - 3 Riesgo elevado

DEPORTES	1	1,5	2	2,5	3
Deportes acuáticos					
Tiro al arco					
Máquina elíptica (equipo de entrenamiento)					
Artes Marciales, Tai Chi					
Bicicleta estática					
Natación					
Buceo					
Caminar / marcha					
Golf					
Frisbee®					
Excursionismo					
Pescar					
Danza					
Entrenamiento de circuito					
Remo					
Máquina de remo (equipo de entrenamiento)					
Máquina de esquí (equipo de entrenamiento)					
Entrenamiento fuerza / resistencia / levantamiento pesas					
Cinta de caminar (equipo de entrenamiento)					
Clase de ciclismo indoor					
Pilates					
Escalada en pista cubierta o de desafío / cuerdas					
Yoga					
Béisbol					
Baloncesto					
Piragüismo					
Equitación					
Kayak					
Montar en bicicleta					
Bolos					
Clase de cardio kickboxing					
Buceo recreativo					
Rafting en río					
Tenis					
Correr / trotar					
Scooters					
Submarinismo					
Patín sobre hielo					
Patín, en línea o de ruedas					
Esquí, campo a través					
Esquí de agua					
Surf					
Voleibol					
Clase de Zumba®					
Buceo competitivo					
Escalada al aire libre					
Bicicleta de montaña					
Esquí cuesta abajo					
Snowboarding					
Waterpolo					
Gimnasia					
Clase de Entrenamiento Funcional de Alta Intensidad (Incl. CrossFit®)					
Hockey hierba / hielo / calle					
Lanzamiento de trampolín					
BMX Racing					
Boxeo					
Fútbol					
Artes marciales, tradicionales y mixtas					
Motocross					
Levantamiento de potencia					
Rugby					
Motos de nieve					
Fútbol					
Lucha libre					

Dr. Felipe Querol Fuentes

Unidad de Hemostasia y Trombosis
Hospital Universitario y Politécnico La Fe
Departamento de Fisioterapia. Universidad de Valencia



fisiopatología, manifestaciones clínicas e impacto sobre la calidad de vida.

La hemofilia es una coagulopatía congénita caracterizada por el déficit de alguno de los factores de la coagulación (hemofilia A: déficit de FVIII; hemofilia B: déficit de FIX). Según el porcentaje de factor de coagulación en sangre, la hemofilia puede ser leve (>5%), moderada (1-5%) o severa (<1%).¹² Este último grupo de pacientes se caracteriza por presentar sangrados ante mínimos traumatismos o de forma espontánea.

La mayoría de las manifestaciones clínicas son musculoesqueléticas: hematomas y, principalmente, hemartrosis. La articulación del tobillo, junto a la rodilla y codo, es la más afectada del aparato locomotor,¹³ presentando el paciente adulto importantes limitaciones funcionales de la estabilidad. A lo largo de las dos primeras décadas de vida, los episodios hemorrágicos se repiten de forma frecuente en determinadas articulaciones (articulaciones diana), provocando un progresivo deterioro articular.¹⁴ Esta afectación cursa con cambios en el cartílago, hipertrofia sinovial, dolor y pérdida de la funcionalidad, creándose un círculo vicioso de hemartrosis-sinovitis-hemartrosis, que desemboca finalmente en un proceso degenerativo crónico, denominado artropatía hemofílica.¹⁵

La artropatía hemofílica se manifiesta por una limitación del rango de movimiento, disminución de la fuerza muscular alrededor de las articulaciones, propiocepción y la aparición de dolor crónico.^{16,17} Estas limitaciones son consecuencia del desarrollo de alteraciones intraarticulares como la disminución de la interlínea articular, el desarrollo de osteofitos, deformidades óseas o alteraciones axiales,¹⁸ similares a las que podemos encontrar en pacientes de edad avanzada con osteoartrosis. En la figura 1 se muestra

Dr. Rubén Cuesta Barriuso

Grupo de Investigación en Hemofilia y Fisioterapia (InHeFis)
Fishemo CEE. Federación Española de Hemofilia
Departamento de Fisioterapia. Universidad Europea de Madrid



una imagen radiológica del daño articular característico en la artropatía hemofílica de tobillo. Secundario a esa degeneración articular aparecen, entre otras, alteraciones de la marcha, pérdida de la estabilidad y atrofia muscular, que afectan negativamente a la percepción de calidad de vida de estos pacientes.¹⁹

El desarrollo de nuevos tratamientos, unido a la generalización de los tratamientos en régimen profiláctico ha mejorado considerablemente el estado articular de los pacientes con hemofilia.

El tratamiento profiláctico es el más eficaz en la prevención de la artropatía hemofílica,²⁰⁻²² aunque muchos pacientes desarrollan esta secuela como consecuencia de un comienzo tardío de la profilaxis, una mala adherencia o el desarrollo de inhibidores (anticuerpos neutralizantes contra el factor). Generalmente, los pacientes con hemofilia señalan una peor percepción de calidad de vida que la población en general.²³ En sujetos mayores de edad el grado de discapacidad y dolor se asocian a una menor percepción de calidad de vida.^{24,25}



Figura 1



evaluación articular del paciente hemofílico. métodos de diagnóstico.

La progresión del proceso degenerativo característico de la artropatía hemofílica se constata de forma cuantitativa a través de evaluaciones clásicas avaladas por la Federación Mundial de Hemofilia:²⁶⁻²⁸ escala de *Gilbert* (adultos), *Hemophilia Joint Health Score-HJHS* (niño), *HEAD-US* (valoración ecográfica), escala de *Pettersson* (valoración radiológica) y escala de *Denver* (valoración por resonancia magnética). Es importante el uso de la ecografía para evidenciar signos precoces de artropatía hemofílica,²⁹ siendo la resonancia magnética la prueba más fiable, aunque su uso tiene un peor acceso. La radiología convencional sigue siendo útil para el diagnóstico de lesiones óseas. Cuando la artropatía es evidente en radiografías la detección de signos precoces ya no es necesaria y la ecografía se considera útil para el diagnóstico y control de hemartrosis agudas.³⁰

Estas escalas constituyen las herramientas que permiten identificar la progresión de la artropatía para establecer pautas de Fisioterapia para mejorar las alteraciones e identificar la discapacidad presente y prescribir programas terapéuticos (incluyendo la profilaxis).

Las escalas clínicas que se emplean para evaluar la artropatía hemofílica³¹ son descritas para la evaluación de prácticamente todas las patologías del aparato locomotor. Estas escalas ofrecen una valoración numérica del grado de artropatía hemofílica, por lo que la valoración cero (0 puntos en cualquiera de las escalas) significa ausencia de lesión clínica o de imagen.

En hemofilia, cuando hablamos de Fisioterapia, actividad física y deporte,³² nos referimos también a las **recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud**³³ respecto a los beneficios de la actividad física en relación con la salud cardiorrespiratoria, metabólica (diabetes y obesidad), del aparato locomotor (osteoporosis), cáncer (de mama, de colon), salud funcional y prevención de caídas, y depresión.



La hinchazón de las estructuras blandas de la articulación se interpreta como la presencia de sinovitis que, cuando supera el periodo agudo (más de 15 días), constituye una sinovitis subaguda o crónica. La ecografía es clave en la observación del derrame e hipertrofia sinovial, pudiendo localizar procesos inflamatorios aplicando técnicas de coloración. Sin embargo, la resonancia magnética sigue siendo la prueba más objetiva para valorar las alteraciones de las estructuras blandas de la articulación.

La atrofia muscular consiste en la observación comparativa del tono muscular entre los dos miembros. Mediante el uso de una cinta métrica se puede medir la circunferencia de los músculos en su parte central para cuantificar con mayor exactitud el avance de la atrofia o el éxito de programas de Fisioterapia para mejorar el estado del músculo y la fuerza muscular.

La evaluación de la deformidad axial permite la identificación de los grados de las desviaciones articulares (valgo o varo) que permite criterios de recuperación funcional mediante el uso de plantillas u ayudas ortésicas para mejorar los apoyos, la bipedestación y la marcha, con el objetivo de enlentecer la progresión degenerativa o las lesiones en la columna por estas desviaciones.

Las crepitaciones articulares (crujidos articulares) se interpretan como alteraciones iniciales de procesos degenerativos, pudiendo aparecer con relativa normalidad debido al sobreuso articular en deportes y una vez terminado el crecimiento. Por sí solas, las

crepitaciones articulares no necesariamente implican gravedad ni lesión, si bien la historia de hemartrosis provoca crepitantes audibles y palpables como señal inequívoca de sufrimiento articular.

La evidencia de limitaciones articulares de la movilidad es un signo inequívoco de artropatía. Se evalúa mediante goniometría y es necesario considerar el recorrido funcional de cada articulación (el que permite las actividades de la vida diaria sin restricciones) y el recorrido básico (el que permite elementales como llevarse la comida a la boca, lavarse los dientes, vestirse, calzarse, etc.).

La inestabilidad es la alteración en los ligamentos que puede provocar luxaciones. En hemofilia es frecuente la necesidad de ayudas ortésicas (rodilleras, tobilleras y coderas) para mejorar esta estabilidad. Cuando la alteración de la estabilidad es funcional, aparecen desequilibrios en la bipedestación o la marcha necesitando el paciente del empleo de ortesis para las actividades de la vida diaria.

El dolor articular se valora tanto a la presión suave en la palpación como durante el movimiento activo que hace el propio paciente.

Respecto a la fuerza se explora solicitando al paciente que realice el movimiento en contra de la gravedad completando el recorrido articular. Ante la ausencia de lesiones degenerativas el paciente es capaz de vencer el movimiento contra una resistencia alta o moderada, pero a medida que se instaura una artropatía hemofílica la pérdida de fuerza puede ser tal que sólo puede ser capaz de mantener la posición con una resistencia mínima o sin gravedad (apoyado en una superficie). La marcha se valora a través de la medición de cuatro habilidades: caminar, correr, escaleras y salto sobre un pie.

Si bien determinadas pautas hematológico-fisioterápicas pueden frenar o enlentecer el proceso degenerativo, la evolución de determinados ítems es irreversible. La limitación articular establecida, la sinovitis crónica, la desviación axial o la inestabilidad manifiesta, por sí solas, condicionan la artropatía y requieren de pautas para mantener o enlentecer la progresión del proceso.

La administración de factor, por sí sola, no es capaz de cuidar la salud musculoesquelética adecuada. Los factores VIII y IX no son antiinflamatorios, no mejoran la fuerza ni el trofismo muscular, ni aumentan la movilidad articular. Para todo ello hace falta la fisioterapia.



Fernando Poderoso

Paciente de hemofilia
y presidente de Ashemadrid

Entrevista con el Paciente Fernando Poderoso, presidente de Ashemadrid

1. ¿A qué edad recibió el diagnóstico de hemofilia y qué impacto tuvo en su día a día?

A los 4 años, como consecuencia de una quemadura en la mano que me llevó a estar en estado crítico porque no dejaba de sangrar. Para mí fue bastante traumático, sobre todo porque cuando yo era niño no existía tratamiento. Aunque sobre todo fue traumático para mis padres, porque en aquella época yo no era consciente de la situación.

2. ¿Qué aspectos de su vida considera que se han visto afectados y qué estrategias utiliza para contrarrestar las posibles limitaciones?

He tenido secuelas en la articulación de la mano, aunque con el tiempo me he forzado a utilizar ambas manos para escribir o comer. Como consecuencia de la quemadura en la mano, se soldaron el cúbito y radio, lo que disminuyó la capacidad de giro de la mano. Tuve que superar la sensación de vergüenza de la quemadura y deformidad de la mano, y fue un proceso de aceptación de mí mismo, sobre todo de niño y durante la adolescencia, y de aumentar mi fuerza interior para enfrentarme a un posible rechazo.

3. ¿Presenta afectación en las articulaciones?

Sí, fundamentalmente en la mano y en la rodilla. De hecho, la afectación en la rodilla hizo necesaria una artroplastia de rodilla con 37 años, mucho antes de lo recomendado en la población no hemofílica, y la operación me permitió ganar en movilidad y equilibrio.

4. ¿Has recibido recomendaciones sobre el tipo de actividad física más adecuada a tu estado funcional? ¿Por parte de quién?

En ese sentido, siempre he confiado en la ciencia, y me he dirigido a la Unidad de Hemofilia del Hospital la Paz, que cuenta con médico rehabilitador con una gran implicación con los pacientes. Con la mejora de los tratamientos, cada vez somos más capaces de tener una mayor actividad física.

5. ¿Suele practicar algún deporte habitualmente?

Los nuevos tratamientos me han permitido realizar más actividad física. Antes no podía hacer ejercicio más allá de una hora, y actualmente puedo hacerlo hasta durante 3 horas.

Soy conservador con el tipo de deporte que practico. Fundamentalmente ejercicios de fortalecimiento y correr, una hora por la mañana y hora y media por las tardes, pero por lo menos intento correr una hora al día.

6. ¿Ha sentido que tu actividad física se veía limitada por el hecho de padecer hemofilia?

Debido a la hemofilia, no están recomendados los deportes con mucho contacto, como el boxeo, taekwondo, ... pero cada vez más se permiten de forma ocasional deportes como el fútbol, sobre todo a los niños, lo que les ayuda a sentirse más integrados.

7. ¿Ha observado una evolución de las recomendaciones sobre actividad física en personas hemofílicas a lo largo de estos años?

La aparición de nuevos tratamientos ha permitido ampliar las actividades deportivas permitidas a pacientes, lo que

nos ha ayudado a llevar una vida más acorde a la de la población general y a integrarnos mucho más con el resto de la sociedad.

8. ¿Qué le llevó a formar parte de la asociación de pacientes Ashemadrid?

La información y la formación. La mejor arma es la información, tener constancia y conciencia de lo que implica la enfermedad para poder controlarla mejor. También por el hecho de tener un apoyo en determinados momentos y recibir información sobre el acceso a ciertos recursos.

9. Desde su experiencia como presidente de Ashemadrid, ¿cómo valora el conocimiento que tienen los pacientes y la población general sobre la hemofilia?

La población general no suele conocer en qué consiste la hemofilia. En los últimos años hemos llevado a cabo una labor para aumentar el conocimiento de la enfermedad a través de redes sociales, con el objetivo de que se conozca mejor en qué consiste la enfermedad y fomentar que se vea a los pacientes como parte integrante de la sociedad.

10. ¿Existen actividades de promoción de la actividad física en las asociaciones de pacientes?

En la asociación madrileña llevan a cabo una programación extensa, para todos los rangos de edad, tanto formación sobre actividad física como en hábitos de vida saludable. Más allá de la actividad física, también proporcionan apoyo psicosocial, personal y sanitario, para los familiares, sobre todo el apoyo a padres, para ayudarles a reducir el impacto del diagnóstico.

11. Por último, ¿qué mensaje les darías a otras personas que, como usted, padecen hemofilia?

Por una parte, que no se encierren, que se formen, porque saber más va a mejorar su calidad de vida y les va a proporcionar más opciones para llevar una vida lo más normal posible. Y en caso de que les preocupe su estado de salud, consultar siempre con el equipo médico.



viajar con hemofilia



Consulta tus dudas con tu médico:

discute tus planes de viaje con el equipo médico de tu centro de tratamiento.³⁴ Habla con tu médico acerca de tus planes de viaje para asegurarte de que te encuentras bien como para viajar. Pregúntale si existen vacunas recomendadas para el destino que hayas elegido. Las vacunas, como las de la hepatitis A y B son muy recomendables para las personas con trastornos hemorrágicos.³⁵



Contrata un seguro de viaje:

es una buena idea que contrates un seguro de viaje.³⁶ Tanto el paciente como sus acompañantes deben llevar la información del seguro en todo momento, asegurándose de que incluya el número del representante de servicio en caso de que sea necesario que los proveedores se comuniquen con la compañía. Es importante determinar si hay restricciones en la cobertura para viajes fuera de su área, especialmente para viajes internacionales.³⁷ Una de las preguntas claves que debes realizar es si el seguro de viaje privado reembolsará los costes relacionados con una enfermedad previa. Recuerda que los trastornos hemorrágicos son enfermedades preexistentes. Las coberturas varían de una compañía a otra y de una persona a otra.³⁸



Infórmate sobre dónde puedes recibir atención sanitaria:

haz una lista de hospitales o centros de tratamiento de hemofilia que puedes encontrar a lo largo de tu ruta de viaje y su información de contacto. Es importante que sepas donde está el centro mas cercano de tratamiento de hemofilia o incluso si existe una asociación de hemofilia en caso de que necesites su ayuda.^{35,36}



Prepárate para viajar en avión:

los medicamentos y suministros médicos están exentos de las restricciones de equipaje de las aerolíneas. Etiqueta claramente todos los medicamentos y suministros médicos y ponlos por separado en el equipaje de mano para tenerlos disponibles en caso de que el equipaje facturado se retrase o se pierda. Pon en el equipaje facturado cantidades adicionales de medicamentos y suministros en caso de que tu regreso a casa se retrase.³⁵

Además, lleva contigo una carta de tu médico en la que informe de tu enfermedad y el tratamiento que recibes. Esta carta, si es posible, debe estar escrita en la lengua del país al que vayas.³⁶

Lleva también una carta para el personal de seguridad³⁶ del aeropuerto explicando por qué llevas el tratamiento, las agujas o jeringas etc. y las consecuencias graves de no disponer de ellas.³⁶



Identifícate:

siempre lleva la identificación de la medicación y el prospecto contigo.³ También lleva algo que te identifique como enfermo de hemofilia como por ejemplo una pulsera o un colgante.³⁸ Siempre lleva la identificación de la medicación y el prospecto contigo.³⁶ También lleva algo que te identifique como enfermo de hemofilia como por ejemplo una tarjeta, una pulsera o un colgante.³⁸



Tarjeta Sanitaria Europea:

para viajar dentro de Europa, debes tener una tarjeta EHIC (Tarjeta Europea de Seguro de Salud). Esto te da derecho a la atención médica necesaria en el sistema público de cualquier estado miembro de la UE/EEE o Suiza si enfermas o te lesionas mientras visitas otro país.³⁹



Mantén la actividad física:

muchos hoteles tienen instalaciones para hacer ejercicio que te pueden facilitar que sigas con tus ejercicios. Trata de elegir un hotel que tenga una piscina para que sigas con tus ejercicios o camina cuando sea posible.⁴⁰

Cuando vuelvas de las vacaciones seguramente estés un poco rígido así que necesitas tomártelo con calma hasta que tus articulaciones vuelvan a la normalidad.³⁹



Hidrátate:

cuando viajes asegúrate de mantenerte hidratado ya que los viajeros tienden a estar menos atentos cuando viajan.⁴⁰



Incluye un botiquín básico en tu equipaje:

consulta con tu médico de tu centro de tratamiento de

bibliografía

1. Zourikian N, Jarock C, Mulder K. Canadian Hemophilia Society. All About Hemophilia: A Guide for Families; Chapter 12: Physical Activity, Exercise and Sports. 2010.
2. Hilberg T, Herbsleb M, Puta C, Gabriel HHW, Schramm W. Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects. *Haemophilia*. 2003;9(1):86–93.
3. Groen WG, den Uijl IE, van der Net J, Grobbee DE, de Groot PG, Fischer K. Protected by nature? Effects of strenuous physical exercise on FVIII activity in moderate and mild haemophilia a patients: a pilot study. *Haemophilia*. 2013;19:519–23.
4. Hilberg T. Programmed Sports Therapy (PST) in People with Haemophilia (PwH) “Sports Therapy Model for Rare Diseases”. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2018; 13:38.
5. Negrier C, Seuser A, Forsyth A, Lobet S, Llinas A, Rosas M, Heijnen L. The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. *Haemophilia* 2013;19(4):487–98.
6. Cecchini C, Creighton K, Hann A, et al. Canadian Hemophilia Society. Destination Fitness. 2nd ed. 2012.
7. Howell C, Scott K, Patel DR. Sports participation recommendations for patients with bleeding disorders. *Transl Pediatr* 2017;6 (03):174–180.
8. Anderson A, Forsyth A. National Hemophilia Foundation. Playing it Safe. 2005. Disponible en: https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Playing-It-Safe_0.pdf. Último acceso junio 2019.
9. Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for hemophilia. *Cochrane database*. Syst Rev. 2016;12:CD011180.
10. Treatment Guidelines Working Group. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the Management of Hemophilia. 2012. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1472.pdf>. Último acceso junio 2019.
11. Franchini M, Fasoli S, Gandini G, Giuffrida AC. Impact of Exercise/Sport on Well-being in Congenital Bleeding Disorders. *Semin Thromb Hemost*. 2018;44(8):796–801.
12. Upchurch KS, Brettler DB. “Hemophilic arthropathy”, in Kelley’s Textbook of Rheumatology. Ruddy S, Harris ED, Sledge CB. Eds., pp. 1567–1574, Saunders, Philadelphia, Pa, USA, 2001.
13. Gouw SC, Timmer MA, Srivastava A, de Kleijn P, Hilliard P, Peters M, et al. Measurement of joint health in persons with haemophilia: A systematic review of the measurement properties of haemophilia-specific instruments. *Haemophilia*. 2018; 00:1–10.
14. Soucie JM, Cianfrini C, Janco RL, et al. Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood*. 2004; 103:2467–73.
15. Knobe K, Berntorp E. Haemophilia and joint disease: Pathophysiology, evaluation, and management. *J Comorbidity*. 2011; 1: 51–9.
16. Gringeri A, Ewenstein B, Reininger A. The burden of bleeding in hemophilia: is one bleed too many? *Hemophilia*. 2014;20(4):459–463.
17. Valentino L. Blood-induced joint disease: the pathophysiology of hemophilic arthropathy. *J Thromb Haemost*. 2010;8(9):1895–1902.
18. Rodriguez-Merchan EC. Prevention of the musculoskeletal complications of hemophilia. *Adv Prev Med*. 2012; 2012:201271.
19. Saulyte Trakymiene S, Clausen N, Poulsen LH, et al. Progression of haemophilic arthropathy in children: a Lithuanian–Danish comparative study. *Haemophilia*. 2013; 19: 212–8.
20. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med*. 2007; 357:535–544.
21. Aznar JA, García-Dasí M, Perez-Alenda S, et al. Secondary prophylaxis vs. on-demand treatment to improve quality of life in severe adult haemophilia A patients: a prospective study in a single centre. *Vox Sang* 2014; 106:68–74.
22. Oladapo AO, Epstein JD, Williams E, et al. Health-related quality of life assessment in haemophilia patients on prophylaxis therapy: a systematic review of results from prospective clinical trials. *Haemophilia* 2015; 21:344–58.
23. Brown TM, Lee WC, Joshi AV, et al. Health-related quality of life and productivity impact in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2009; 15:911–7.
24. Forsyth TM, Witkop M, Lambing A, et al. Associations of quality of life, pain, and self-reported arthritis with age, employment, bleed rate, and utilization of hemophilia treatment center and health care provider services: results in adults with hemophilia in the HERO study. *Patient Prefer Adherence*. 2015; 9: 1549–60.
25. Soucie JM, Grosse SD, Siddiqi AE, et al. The effects of joint disease, inhibitors and other complications on health-related quality of life among males with severe haemophilia A in the United States. *Haemophilia*. 2017; 23(4): e287–e293.
26. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013;19(1): e1–47.
27. Doria AS. State-of-the-art imaging techniques for the evaluation of haemophilic arthropathy: present and future. *Haemophilia* 2010;16(5):107–14.
28. Querol F. Lesiones musculoesqueléticas en hemofilia: diagnóstico por imagen. Madrid (España) 2018. Aran Ediciones.
29. Martinoli C, Della Casa Alberighi O, Di Minno G, Graziano E, Molinari AC, Pasta G, et al. Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US). *Thromb Haemost* 2013; 109(6):1170–9.
30. Querol F, Rodríguez-Merchán EC. The role of ultrasonography in the diagnosis of the musculoskeletal problems of haemophilia. *Haemophilia* 2012;18(3): e215–26.
31. Querol F. Exploración clínica de la artropatía hemofílica. Valencia (España) 2008. Palmero Ediciones.
32. Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for haemophilia. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016, Issue 12. Art. No.: CD011180. DOI: 10.1002/14651858.CD011180.pub2.
33. Organización Mundial de la Salud. Recomendaciones mundiales sobre actividad física para la salud. 2010. Disponible en: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44441/9789243599977_spa.pdf;jsessionid=7AA9AEFFC1EF856C082A1CD7749EE23C?sequence=1. Último acceso: mayo de 2019.
34. BON VOYAGE! Voyager avec un trouble de la coagulation. Disponible en: <https://www.hemophilia.ca/files/Bon%20voyage%20-%20FR.pdf>. Último acceso junio 2019.
35. Travel safe with a bleeding disorder. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/travel-safe.html>. Último acceso junio 2019.
36. Travel. Disponible en: <https://haemophilia.org.uk/support/travel/>. Último acceso junio 2019.
37. Travel and vacation planning. Disponible en: <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Nurses-Guide-Chapter-15-Travel-Vacation-Planning.pdf>. Último acceso junio 2019.
38. Passport to well-being. Disponible en: <https://www.hemophilia.ca/files/Bon%20voyage%20-%20EN%20FINAL2.pdf>. Último acceso junio de 2019.
39. Travel insurance. Disponible en: <https://hemaware.org/mind-body/healthier-vacations>. Último acceso junio de 2019.
40. Healthier vacations. Disponible en: <https://hemaware.org/mind-body/healthier-vacations>. Último acceso junio de 2019.



NP-8427 Agosto 2019

Para más información, visita <https://liberatelife.es/>

 **sobi**
rare strength