

LA REHABILITACIÓN DE LA DISFUNCIÓN MUSCULAR EN LA HEMOFILIA

Edición revisada

Karen Beeton

University of Hertfordshire and Haemophilia Centre
Royal Free Hampstead NHS Trust
Reino Unido

E. Carlos Rodríguez Merchán

Departamento de Cirugía Ortopédica
Hospital Universitario La Paz
Escuela de Medicina de la Universidad Autónoma de
Madrid, España

Jon Alltree

University of Hertfordshire, Reino Unido

Jane Cornwall

Bristol Royal Infirmary, Reino Unido



FMH

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia (FMH), 2001; revisado en 2012.

Este artículo es una actualización del publicado previamente en *Haemophilia* 1998:4, 532-537.

© World Federation of Hemophilia, 2012

La FMH alienta la redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia sin fines de lucro con propósitos educativos. Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Programas y Educación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación está disponible en la plataforma de aprendizaje en línea de la Federación Mundial de Hemofilia en **eLearning.wfh.org**

También pueden solicitarse copias adicionales a la FMH en:

World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo electrónico: wfh@wfh.org
Página internet: www.wfh.org

El objetivo de la serie *Tratamiento de la hemofilia* es proporcionar información general sobre el tratamiento y control de la hemofilia. La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. Las dosis recomendadas y otros regímenes de tratamiento son revisados continuamente, conforme se reconocen nuevos efectos secundarios. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos u otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior, se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y/o consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica antes de administrar cualquiera de los medicamentos a los que se hace referencia en esta monografía.

Las afirmaciones y opiniones aquí expresadas no necesariamente representan las opiniones, políticas o recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia, de su Comité Ejecutivo o de su personal.

Serie monográfica Tratamiento de la hemofilia

Editor de la serie:

Dr. Johnny Mahlangu

Índice

Resumen.....	1
Introducción.....	1
Hemorragias musculares agudas.....	1
Hemorragias en el psoas ilíaco.....	2
Hemorragias en muslos y pantorrillas.....	3
Otras hemorragias.....	3
Rehabilitación del equilibrio muscular en la hemofilia.....	3
Clasificación de los músculos.....	3
Evaluación y principios de tratamiento del desequilibrio muscular.....	5
Caso 1.....	6
Exploración.....	6
Tratamiento.....	6
Resumen.....	6
Caso 2.....	6
Exploración.....	7
Tratamiento.....	7
Resumen.....	7
Conclusión.....	7
Bibliografía.....	8

La rehabilitación de la disfunción muscular en la hemofilia

Karen Beeton, E. Carlos Rodríguez Merchán, Jon Alltree y Jane Cornwall

Resumen

La disfunción musculoesquelética es una manifestación frecuente de la hemofilia debida a episodios hemorrágicos. El control eficaz de las hemartrosis agudas y los hematomas en particular es esencial a fin de prevenir la aparición de complicaciones mayores. A largo plazo, las secuelas de hemorragias articulares y musculares, problemas posturales, y patrones de movimiento inadecuados podrían relacionarse con desequilibrios entre los grupos musculares. La revisión de la literatura indica que la rehabilitación de esta disfunción es sumamente pertinente para el paciente con hemofilia y problemas musculoesqueléticos. El tratamiento de los desequilibrios musculares podría estar vinculado a una reducción en la reaparición de los síntomas. Si bien se requiere mayor investigación a fin de establecer la importancia de este enfoque en pacientes con hemofilia, la experiencia clínica sustenta el trabajo que viene desarrollándose en este campo.

Introducción

Las hemartrosis y los hematomas son manifestaciones comunes de la hemofilia, especialmente en pacientes con enfermedad grave, que pueden presentar hemorragias espontáneas o como resultado de un traumatismo mínimo. Se sabe que las hemorragias musculares representan entre el 10 y el 25 por ciento de todos los episodios hemorrágicos musculoesqueléticos [1, 2].

Este trabajo se centra fundamentalmente en dos áreas. En primer lugar se describe el tratamiento fisioterapéutico inicial de los hematomas musculoesqueléticos agudos comunes. La segunda sección del trabajo se enfoca a la evaluación y a los principios del tratamiento corrector de los desequilibrios musculares que pudieran presentarse luego de hemorragias musculares o de otros problemas musculares o articulares que pueden ocurrir en la hemofilia. Se presentan también dos casos para ilustrar el proceso de rehabilitación.

Hemorragias musculares agudas

Las hemorragias pueden ocurrir en músculos tanto lisos como esqueléticos [3-5]. Este trabajo sólo se referirá a las hemorragias que afectan al sistema musculoesquelético. Algunos de los sitios comunes donde se presentan hemorragias son psoas iliaco, pantorrilla, muslo [6], y músculos flexores del antebrazo. Los síntomas incluyen dolor y disminución del rango de movilidad. El alongamiento del músculo afectado puede producir fuerte dolor [7]. También puede haber edema e inflamación [8]. Una ecografía o ultrasonido (US) permite un diagnóstico exacto, y es una alternativa más económica que la resonancia magnética (MRI), y la tomografía computarizada (CT). La ecografía ofrece buena información acerca del tamaño y la distribución del hematoma, además de mostrar la naturaleza sólida o líquida del mismo [2].

El control eficaz de los hematomas es esencial y las dosis adecuadas de factor de reemplazo deben continuarse hasta que estos hayan desaparecido completamente. Lo anterior debe confirmarse clínicamente y mediante imágenes (US, MRI, o CT). La interrupción anticipada del tratamiento podría provocar la reaparición de la hemorragia. La reaparición de la hemorragia es frecuente, ya que la recuperación del músculo tiene lugar mediante un proceso de reparación más que de regeneración [8]. Puede dar lugar a complicaciones como síndromes compartimentales, afectación neurológica, o pseudotumores que podrían resultar catastróficos [9]. En caso de hematomas graves, podría ser necesario continuar el tratamiento hematológico durante semanas o meses.

Los programas profilácticos eficaces pueden disminuir la frecuencia de los episodios hemorrágicos [10] y permitir que muchos pacientes con hemofilia sean más activos y practiquen actividades físicas. Como resultado de lo anterior se ha informado de lesiones relacionadas con deportes, tales como hematomas musculares [11]. Los pacientes con enfermedad leve y moderada tienen poco riesgo de hemorragia espontánea y es más probable que participen en actividades vigorosas [11].

Las personas con hemofilia también necesitan estar conscientes de la posibilidad de que los golpes directos provoquen hematomas musculares que, de no recibir tratamiento, podrían relacionarse con una mayor morbilidad y hasta con pseudotumores [12].

Antes de iniciar la fisioterapia debe realizarse una evaluación completa con el fin de establecer si dicho tratamiento es el indicado, y determinar las mediciones basales que permitan controlar la eficacia del mismo [13]. Deberían usarse herramientas de evaluación de resultados a fin de establecer la eficacia de los procedimientos [14]. (Para una lista de puntajes de exámenes funcionales y físicos adecuados en casos de hemofilia consulte la publicación de la FMH *Compendio de herramientas de evaluación*).

El tratamiento de las hemorragias musculares agudas consiste en reposo hasta lograr la hemostasia, con dosis adecuadas de tratamiento sustitutivo. Enseguida, los objetivos de la fisioterapia posterior a una hemorragia muscular aguda son:

- alivio del dolor;
- recuperación de la función máxima con rango de movilidad pleno;
- recuperación de fuerza máxima y longitud normal del músculo, y
- evitar que la hemorragia reaparezca.

El tratamiento también puede incluir orientación sobre movimientos activos adecuados dentro de los límites del dolor, y el uso de modalidades de electroterapia con el fin de acelerar la resolución del hematoma. Al resolverse la hemorragia puede iniciarse la movilización activa con hidroterapia, pasando al estiramiento suave de los músculos contraídos según lo permita la movilidad sin dolor [14]. Se recomienda un avance progresivo más que programas de tratamiento vigorosos, a fin de evitar la reaparición de la hemorragia muscular [15]. El tratamiento inadecuado podría dar lugar a una discapacidad a largo plazo [9, 15].

Hemorragias en el psoas ilíaco

Las hemorragias en el músculo psoas ilíaco son relativamente frecuentes y su recuperación puede ser lenta. Sus signos y síntomas son la contractura en flexión de la cadera, con posible lordosis compensatoria de la columna lumbar y dolor en la ingle. El dolor es por lo general menos fuerte que en las hemartrosis, debido a los mayores volúmenes que el músculo tolera antes de la compresión de sus estructuras dolorosas [16]. El dolor podría irradiarse

a la fosa ilíaca y a la parte superior del muslo, y podría haber hipersensibilidad en la parte anterior de la cadera. El diagnóstico diferencial es indispensable para determinar si hubiera otras causas de dolor en esta área [8].

Complicaciones de las hemorragias en el psoas ilíaco
Las complicaciones incluyen parálisis del nervio femoral, la cual se ha informado en 37 por ciento de los casos de hemorragia en el psoas [16], con pérdida de la sensibilidad en la parte anterior del muslo, parálisis del músculo cuádriceps y pérdida del reflejo rotuliano.

Los signos y síntomas podrían tardar seis meses o más en resolverse, y podría presentarse discapacidad a largo plazo en caso de que hubiera existido compresión del nervio femoral. Por consiguiente, es importante evitar que reaparezca la hemorragia avanzando lentamente con la rehabilitación. Las complicaciones debidas a hemorragias repetidas en el psoas ilíaco son pseudotumores, isquemia y contracturas musculares, y lesiones neurológicas [16]. Es frecuente la pérdida de sensibilidad residual. La recuperación de las lesiones nerviosas podría retrasarse en pacientes con inhibidores [16, 17].

Rehabilitación de hemorragias en el psoas ilíaco
El tratamiento de hemorragias en el psoas ilíaco incluye terapia sustitutiva adecuada y reposo, hasta que empiece a resolverse la contractura en flexión. Es importante mantener la movilidad general y la fuerza de miembros superiores y del miembro inferior no afectado mientras el paciente guarda cama. Pueden también realizarse ejercicios cuadrícipitales mediales del lado afectado. La movilización activa, incluyendo hidroterapia y estiramientos suaves en piscina, evitando la reaparición del dolor, puede comenzar cuando la deformidad de flexión mejore a 20-30°. Se permite la carga parcial del peso corporal con muletas y los pacientes avanzan a ejercicios activos que enfatizan la extensión de cadera y rodilla, es decir, de los músculos cuádriceps y glúteos, y la carga total del peso corporal. Toda la rehabilitación debe efectuarse con terapia de reemplazo de factor para minimizar los riesgos de reaparición de la hemorragia.

Podría necesitarse un entablillado para estabilizar la rodilla si los cuádriceps estuvieran débiles como resultado de la compresión del nervio femoral, de un prolongado período de reposo en cama, o de una patología concomitante en la rodilla.

Debe continuarse la rehabilitación con cobertura de terapia de reemplazo hasta lograr la extensión plena de la cadera y buena fortaleza en glúteos y cuádriceps.

Hemorragias en muslos y pantorrillas

Las hemorragias en muslos y pantorrillas son las más frecuentes después de las hemorragias en el psoas iliaco [6]. Una terapia sustitutiva adecuada y rehabilitación son esenciales para evitar discapacidad a largo plazo. Los principios del tratamiento son similares a los descritos arriba. Se recomienda una rehabilitación plena del músculo para garantizar que recupere su longitud normal. El tobillo requiere 10° de dorsiflexión para un patrón de marcha normal. Podría haber problemas concomitantes de artropatía del tobillo, y es preciso establecer si cualquier deformidad en equino se debiera al impacto óseo resultado de la artropatía talo-crural o a músculos contraídos. La presencia de osteofitos anteriores podría producir una restricción ósea del rango de movilidad [18].

El síndrome compartimental agudo se considera una emergencia quirúrgica que requiere descompresión inmediata [9]. Heim et al [19] publicaron el informe del caso de un niño con hemofilia grave que presentaba atrofia en el crecimiento del pie y una deformidad de tipo calcáneo-equino varo posterior a la aparición de un síndrome compartimental en la pantorrilla que no recibió tratamiento adecuado con terapia de reemplazo.

Otras hemorragias

Las hemorragias en los músculos del antebrazo pueden causar problemas importantes. Los músculos se encuentran en compartimentos fasciales cerrados y el aumento de volumen debido a una hemorragia puede producir neuropatías por atrapamiento, insuficiencia vascular causante de necrosis isquémica, y contracturas [2]. La administración de terapia sustitutiva rápida y adecuada, y la rehabilitación apropiada son necesarias para evitar una deformidad a largo plazo.

Rehabilitación del equilibrio muscular en la hemofilia

El tratamiento fisioterapéutico de la disfunción neuromusculo-esquelética consiste en la evaluación y el tratamiento de los sistemas articular, neural y muscular. Cada uno de estos sistemas puede

encontrarse afectado por la hemofilia, pero este trabajo solo se referirá al sistema muscular. Se abordarán principios generales, y se les relacionará con problemas musculares más específicos y frecuentes en la hemofilia.

En un paciente con hemofilia, el desequilibrio muscular puede ocurrir como consecuencia directa de las hemorragias. La postura incorrecta habitual, la predisposición a lesiones por sobreuso, y la flexibilidad insuficiente también pueden ser consecuencia de hemartrosis y hematomas, y éstos también podrían dar lugar al desequilibrio muscular. Una falta de atención adecuada a este aspecto de la rehabilitación podría generar la reaparición de los síntomas [20].

Los músculos tienen tres funciones importantes: Intervienen en el control estático de la postura y en la alineación de las articulaciones, en el control dinámico y la producción del movimiento, y también proporcionan importantes datos propioceptivos al sistema nervioso central [21]. El concepto de equilibrio muscular implica que los músculos proporcionan estabilidad y movimiento, aunque es el equilibrio entre los diversos grupos musculares lo que garantiza una carga articular correcta y una alineación adecuada. La carga incorrecta de los tejidos y la alineación inadecuada pueden generar patologías tisulares [21].

Los músculos tienen dos formas de responder a la disfunción: pueden sobreactivarse y contraerse o inhibirse y debilitarse. Esto no ocurre de un modo aleatorio, sino que con frecuencia sigue patrones comunes, originalmente descritos por Janda [22].

Clasificación de los músculos

Los músculos pueden clasificarse de diversas maneras. Un sistema los clasifica según sus características funcionales: Pueden dividirse en músculos con características fundamentalmente estabilizadoras y con características fundamentalmente movilizadoras [20]. Los músculos con características fundamentalmente estabilizadoras pueden subclasificarse en dos grupos: los estabilizadores locales y los estabilizadores globales. Los músculos con características fundamentalmente movilizadoras se denominan movilizadores globales [21]. Para que haya equilibrio muscular, los músculos con características fundamentalmente estabilizadoras deben demostrar un mayor reclutamiento tónico (es decir, capacidad de sostener contracciones de fuerza relativamente baja durante

largos períodos). Los músculos con características fundamentalmente movilizadoras deben demostrar un mayor reclutamiento fásico (o sea, capacidad de generar fuerzas relativamente altas, durante períodos breves).

Músculos estabilizadores locales

Ejemplos de músculos estabilizadores locales son los músculos flexores profundos del cuello, el multífido del raquis, y el transverso del abdomen (TA), todos ellos implicados en la estabilidad del tronco [20]. Estos músculos tienden a ser pequeños, profundos o a formar parte de un músculo de mayor tamaño. Aunque el TA no es pequeño, es el músculo abdominal más profundo. Los estabilizadores locales generalmente se relacionan con estructuras articulares pasivas tales como cápsulas articulares o ligamentos. Normalmente no tienen una función rotatoria importante, aunque tienden a poseer una mayor capacidad de resistencia con la activación tónica durante los movimientos articulares. La investigación señala que estos músculos tienden a activarse antes de que el movimiento tenga lugar [23-25], enfatizando que su función es estabilizar el tronco y proporcionar una base estable para el movimiento apendicular.

Las funciones principales de estos músculos profundos locales son de protección y sostén articular, y de control de la alineación ideal de la columna. Brindan una importante función propioceptiva sobre la colocación del tronco y del cuerpo en el espacio. Si hubiera dolor por cualquier motivo, estos músculos se inhibirían. Habría debilidad selectiva, disminución en la producción de fuerza y disminución en la capacidad tónica de sostén o en la capacidad de resistencia del músculo. Es posible que la postura lordótica que resulta de una hemorragia en el psoas ilíaco dé lugar a la inhibición del TA, ya que esta postura está relacionada con la contracción de los flexores de la cadera y abdominales débiles. De no recibir tratamiento, esto podría dar lugar a estabilidad insuficiente en el tronco y posteriormente otros síntomas tales como dolor lumbar.

Cada vez hay mayores indicios de que el TA y el multífido del raquis cumplen funciones clave como estabilizadores del tronco [20]. El TA se contrae en todos los movimientos del tronco, independientemente de la dirección primaria del movimiento, y es el primero en ser reclutado en movimientos repentinos del tronco [24-25]. Se ha demostrado que la activación del TA se retrasa en

pacientes con dolor lumbar, en comparación con pacientes sanos, durante movimientos del brazo. Esta activación retardada podría indicar un déficit en el control motor, lo que resulta en una estabilización ineficaz de la columna [25]. También existen pruebas de que el multífido del raquis se inhibe segmentariamente dentro de las 24 horas siguientes al primer episodio de dolor lumbar agudo, y que la recuperación del multífido del raquis no es espontánea al desaparecer el dolor lumbar [26, 27].

El significado clínico es que el paciente con hemofilia y patología musculoesquelética que afecta a la columna o las articulaciones periféricas puede tener un control deficiente del tronco. Por consiguiente, es importante evaluar la estabilidad del tronco y, de ser necesario, indicar el tratamiento adecuado.

Músculos estabilizadores globales

Los músculos estabilizadores globales, como el trapecio medio y los glúteos, no solamente son estabilizadores sino que también producen rotación. Tienden a producir movimiento en un solo plano, desempeñan una función importante en el control de posiciones antigravedad y están fundamentalmente implicados en movimientos excéntricos lentos y controlados, y en la desaceleración de movimientos articulares. La disfunción en estos músculos debida al dolor genera su inhibición con retardo en la activación. Estos músculos se presentan alargados y débiles en posiciones de rango interior. Su umbral de activación aumenta, de modo que el reclutamiento de fibras tónicas se hace más difícil. Sin embargo se recluta un mayor número de fibras fásicas, que se fatigan rápidamente.

Se han identificado cambios en la función muscular en los patrones de activación de los músculos glúteos tras un esguince de tobillo [28]. De manera interesante, esto ocurrió tanto en los lados afectados como en los no afectados, lo cual indica que hubo un retraso en el control motor [28]. Podría formularse la hipótesis de que un patrón similar de actividad muscular anormal podría presentarse en un paciente con hemofilia y artropatía del tobillo.

Los pacientes con hemorragias en el hombro pueden presentar dolor y traslación anterior de la cabeza humeral, frecuentemente relacionados con un insuficiente control escapular. Los programas de rehabilitación para recuperar la activación adecuada del manguito rotador [29] y la estabilidad escapular [30] constituyen consideraciones importantes en estos pacientes.

Músculos movilizadores globales

Los músculos posteriores del muslo y los gemelos o gastrocnemios son ejemplos de movilizadores globales. Estos músculos son principalmente productores de rotación, tienden a ser más superficiales que los estabilizadores locales, y no están directamente vinculados a articulaciones. En general tienen fibras largas y fusiformes, necesarias para una mayor carga y velocidad, por ejemplo cuando se requiere mayor fuerza muscular. Estos músculos pueden tener una función estabilizadora terciaria.

El dolor causado por la disfunción en el sistema músculoesquelético puede provocar el espasmo de estos músculos [21]. Por ejemplo, durante una hemorragia aguda, el músculo se mantendrá en una posición contraída. Asimismo, en presencia de tejido nervioso sensible o con patrones de movimiento inapropiados, estos músculos pueden sobreactivarse e incrementar su función estabilizadora, que no están proporcionando los músculos estabilizadores. Los músculos sobreactivados son reclutados indebidamente y predominan sus umbrales bajos de actividad, de modo que se reclutan más fibras tónicas con mayor resistencia a la fatiga. Estos músculos asumen una función postural antigraedad. A medida que los músculos se sobreactivan, se acortan y se vuelven dominantes podría verse afectada la alineación articular, con las patologías resultantes [21].

Evaluación y principios de tratamiento del desequilibrio muscular

Dado que los músculos estabilizadores y movilizadores tienen diferentes características funcionales, su evaluación y tratamiento debe ser diferente. Se evalúa a los músculos estabilizadores según su capacidad de activarse y sostenerse en el rango interno [20, 31], mientras que las pruebas de longitud muscular [32] son más adecuadas para determinar disfunciones en los músculos movilizadores.

Comerford y Mottram han descrito un programa progresivo de rehabilitación muscular [21] que incluye:

1. Control de la estabilidad del músculo en posiciones neutras.
2. Recuperación del control dinámico en dirección de movimientos causantes de síntomas.
3. Rehabilitación del rango de movilidad de los músculos estabilizadores globales.
4. Alargamiento de los movilizadores globales.
5. Integración a la función normal.

Las etapas iniciales del programa se centran en poca carga, poco esfuerzo y la activación aislada de los músculos en posiciones que no causen dolor, que pueden ser ideales para los pacientes con marcada patología articular.

Para el tratamiento de los músculos estabilizadores locales es importante centrarse en la activación adecuada del músculo afectado, aislado de los músculos movilizadores. Pueden emplearse estrategias como la facilitación táctil o trabajar el músculo con otro músculo de estabilidad [33].

Es importante que no haya dolor al activar estos músculos, de lo contrario permanecerán inhibidos. Una vez activados es necesario centrarse en la capacidad de resistencia, aumentando el tiempo de sostén y evitando la sustitución con otros músculos. También es importante no trabajar hasta provocar fatiga, porque los músculos podrían inhibirse nuevamente.

Cuando se haya establecido el patrón de activación correcto, los ejercicios deberán repetirse con frecuencia mediante su incorporación a las actividades funcionales. Podría no resultar adecuado avanzar a actividades de mayor carga cuando se rehabilita a pacientes con hemofilia [34]. Los ejercicios rápidos, balísticos, no son adecuados porque pueden inhibir a los músculos estabilizadores.

Las posiciones musculares de prueba típicas de los ejercicios de sostén de rango interno se emplean para los estabilizadores globales, nuevamente avanzando mediante el aumento del tiempo de sostén [32]. Es importante evitar la fatiga. Una vez activados los músculos, los ejercicios deben incorporarse a las actividades funcionales y repetirse con frecuencia.

En presencia de desequilibrios entre grupos musculares, los músculos estabilizadores se activan antes del alargamiento de los músculos cortos sobreactivados. Si los músculos estabilizadores sólo están hipertónicos, se relajarán por la inhibición recíproca. Si están acortados por adaptación, será necesario agregar técnicas de alargamiento para músculos contraídos. El tronco, la columna cervical, la escápula y la pelvis deberían proporcionar una base estable para efectuar los movimientos funcionales. Clínicamente, la estabilidad deficiente del tronco a menudo está relacionada con la contracción de músculos más periféricos, tales como los posteriores del muslo y los gemelos, conforme el cuerpo trata de lograr estabilidad.

Caso 1

Paciente de 46 años con deficiencia de factor IX (< 1%), dolor en la parte anterior de la rodilla izquierda y sensación de debilidad de la articulación, pero no de "aflojamiento". Los síntomas se iniciaron 6 meses antes sin motivo aparente, pero están empeorando. El dolor se agravaba al subir o bajar de un coche, al incorporarse tras estar sentado, y al subir y bajar escaleras. El paciente no había tenido hemorragias recientes en la rodilla izquierda, pero sí hemorragias ocasionales en el pasado.

Entre sus antecedentes destacaba una artrodesis de la rodilla derecha a los 26 años. Se quejaba de hemorragias intermitentes en ambos tobillos.

Exploración

En la exploración física, la pierna derecha era 2.5 cm más corta que la izquierda, y el paciente tendía a compensar esto colocándose de pie con la pierna izquierda en abducción. Tenía un rango de movilidad de 20-120° de flexión de la rodilla. El movimiento en flexión pasiva de la rodilla se relacionaba con crepitación patelofemoral. Había una pequeña efusión articular. El músculo cuádriceps estaba débil, sobre todo el vasto interno (VI), y la banda iliotibial estaba contraída. Los músculos estabilizadores del tronco y de la pelvis estaban débiles. La evaluación de la posición de la rótula [35] identificó una posición más lateral de lo normal y una inclinación lateral.

La radiografía antero-posterior simple mostró cambios degenerativos menores en la articulación tibiofemoral.

La impresión clínica era que se trataba de un caso de disfunción patelofemoral izquierda secundaria a una deformidad fija en flexión y contracción de las estructuras laterales.

Tratamiento

Toda la fisioterapia se realizó con cobertura de terapia de reemplazo.

La terapia consistió en la movilización pasiva de la articulación tibiofemoral para aumentar el rango de extensión. La rótula se movilizó pasivamente para estirar las estructuras laterales contraídas. Se aplicó un vendaje adhesivo para proporcionar un estiramiento sostenido a las estructuras laterales contraídas y también para facilitar la contracción del vasto interno.

Se reeducaron los músculos estabilizadores, el vasto interno, y las fibras posteriores del glúteo medio mediante contracciones sostenidas de baja intensidad. Se realizó un trabajo de estabilización del tronco para mejorar el funcionamiento de los músculos abdominales profundos. Debido a la artrodesis del paciente, se modificaron las posiciones habituales para estos ejercicios iniciales (por ejemplo, la posición de banco). Se avanzó con los ejercicios hasta posturas funcionales y se reeducó la marcha.

El paciente realizó 12 sesiones de fisioterapia con buena evolución y un importante alivio del dolor. No hubo sensación de debilidad, aunque persistió el edema intermitente de la rodilla tras actividades prolongadas con cargas. El rango de movilidad mejoró a 10-120° de flexión, con una sensación ósea al finalizar la extensión.

Resumen

Es probable que el dolor de la parte anterior de la rodilla izquierda se debiera al sobreuso de la misma por la artrodesis de prolongada duración del lado derecho. El paciente compensaba el tamaño más corto de la pierna derecha abduciendo la pierna izquierda y flexionando la rodilla. Se había adaptado a esta posición y no deseaba colocarse un alza en el tacón. Se reeducaron los músculos estabilizadores débiles, y se estiraron las estructuras contraídas. El paciente recibió el alta y consejos sobre cómo iniciar un programa de ejercicios en el hogar.

Caso 2

Estudiante varón de 19 años, con deficiencia de factor IX (2-5%) que se presentó con dolor en la cadera derecha, el cual se irradiaba intermitentemente a la ingle y a la parte superior del muslo. El dolor se intensificaba estando de pie, pateando una pelota de fútbol y caminando, particularmente en planos inclinados. También se quejaba de una sensación de "aflojamiento", de debilidad general en la pierna, y de dolor lumbar intermitente. Hacía un año que tenía estos síntomas, pero habían empeorado en los últimos tres meses, junto con una pérdida de función. El paciente tendía a exigirse demasiado en sus actividades y se sentía frustrado por el aumento de su dolor. No había tenido hemorragias recientes en la cadera derecha.

Entre sus antecedentes destacaba una enfermedad de Perthes de la cadera derecha que fue tratada quirúrgicamente. Había presentado hemorragias

recurrentes de la cadera derecha y del psoas ilíaco desde la extracción del material de osteosíntesis 18 meses antes. Otras hemorragias articulares eran poco comunes hasta poco tiempo atrás, cuando hubo un aumento en la frecuencia de las hemorragias en rodillas y el codo derecho.

Exploración

En la exploración clínica, la pierna derecha era 2 cm más corta que la izquierda. Los movimientos de la cadera derecha estaban limitados en todos los planos, sobre todo en la extensión y rotación interna. Había debilidad y desgaste de músculos glúteos y cuádriceps, y contracción de la banda iliotibial, el psoas ilíaco, y los músculos posteriores del muslo. Había movilidad completa de rodilla. El paciente presentaba aumento de la lordosis y escoliosis en la unión toracolumbar, y flexión lumbar limitada. Tenía deficiente estabilidad del tronco y no se apreciaba déficit neurológico. Las radiografías de la cadera derecha mostraron cambios degenerativos moderados.

La impresión clínica fue que existía una disfunción de la cadera derecha y dolor debido a la patología subyacente, y esto se relacionaba con desequilibrios musculares y del tronco.

Tratamiento

El tratamiento consistió en la movilización pasiva de la articulación de la cadera derecha para aumentar la extensión y la rotación interna. Se realizaron ejercicios para la estabilidad del tronco, centrándose en el TA y el multifido del raquis. Un programa progresivo de ejercicios de fortalecimiento de cuádriceps y glúteos incluyó ejercicios de progresión cinética para fomentar el reclutamiento tónico y mejorar la entrada propioceptiva aferente. Se agregaron ejercicios para estirar el psoas ilíaco, los músculos posteriores del muslo y la banda iliotibial, y rehabilitación para lograr una buena postura. El paciente también recibió un programa de ejercicios para realizar en el hogar.

Se proporcionaron 10 sesiones de fisioterapia. Los resultados principales fueron un marcado alivio del dolor de cadera, desaparición del dolor lumbar, una mejora en el rango de movilidad de la cadera y columna lumbar, aumento de la fuerza muscular, mejora de la postura (demostrada por la disminución de la escoliosis y lordosis lumbar) y ninguna sensación de debilidad de la cadera o de que ésta se aflojara. El paciente pudo caminar y permanecer de pie durante períodos más largos, e informó de una disminución en las hemorragias.

Resumen

El dolor en la cadera de este paciente se debía a la patología subyacente de dicha articulación, exacerbado por desequilibrios musculares concomitantes en las áreas del tronco y la cadera. Se trabajó en la reeducación de la estabilidad del tronco antes del fortalecimiento progresivo y de los ejercicios para estirar los músculos afectados. Lo anterior con el fin de garantizar que el tronco estuviera lo suficientemente estable para permitir la ejecución segura y eficaz de los ejercicios subsiguientes. En consecuencia, los síntomas del paciente no se exacerbaron durante el tratamiento.

Conclusión

La disfunción musculoesquelética es una manifestación frecuente de la hemofilia grave, generalmente como consecuencia de hemartrosis y hematomas musculares. Sitios frecuentes de hemorragias musculares son el psoas ilíaco, el muslo, la pantorrilla, y los flexores del antebrazo. La terapia de reemplazo profiláctica ha permitido que aun pacientes con enfermedad grave puedan realizar actividades físicas, por lo cual todos los pacientes tienen posibilidad de sufrir lesiones relacionadas con deportes, entre ellas lesiones del músculo en sí, además de hemorragias espontáneas. Los pacientes necesitan estar conscientes de las implicaciones de estas lesiones y buscar atención médica inmediata que debería prolongarse hasta haberse resuelto la hemorragia.

La mala postura habitual, las actividades repetitivas o la rehabilitación insuficiente pueden provocar un desequilibrio entre diversos grupos musculares. El tratamiento adecuado es esencial para prevenir la discapacidad a largo plazo. En este artículo se han comentado los principios de la rehabilitación tras hemorragias musculares agudas, así como los principios generales para la atención de los desequilibrios musculares. El tratamiento específico de la disfunción musculoesquelética debería realizarse junto con asesoría sobre ejercicios generales, deportes y estilo de vida adecuados. Todas estas son consideraciones importantes para la atención de pacientes con hemofilia. 🌐

Referencias

1. Alcalay M, Deplas A. Rheumatological management of patients with haemophilia. Part 2: Muscle haematomas and pseudotumors. *Joint Bone Spine* 2002; 69:556-9.
2. Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ. "Muscular bleeding, soft tissue haematomas and pseudotumours," in *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*, ed Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. Oxford: Blackwell Science, 2000.
3. Benjamin B, Rahman S, Osman A, Kaushal N. Giant duodenal hematoma in Hemophilia A, *Indian Pediatr.* 1996;33(5):411-4.
4. Gamba G, Maffe G, Mosconi E, Tibaldi A, Di-Domenico G, Frego R. Ultrasonographic images of spontaneous intramural hematomas of the intestinal wall in two patients with congenital bleeding tendency, *Haematologica* 1995;80(4):388-9.
5. McCoy H, Kitchens C. Small bowel hematoma in a hemophiliac as a cause of pseudoappendicitis: diagnosis by CT imaging, *Am J Hematol* 1991;38(2):138-9.
6. Beyer R, Ingerslev J, Sørensen B. Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia, *Haemophilia*. 2010;16:926-931.
7. Beeton K. "Physiotherapy for adult patients with haemophilia," in *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*, ed Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. Oxford: Blackwell Science, 2000.
8. Beyer R, Ingerslev J, Sørensen B. Muscle bleeds in professional athletes – diagnosis, classification, treatment and potential impact in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16:858-65.
9. Rodriguez-Merchan EC. Aspects of current management: orthopaedic surgery in haemophilia. *Haemophilia* 2011Apr27;doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02544.x. [Epub ahead of print]
10. 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;357:535-44.
11. Buzzard B. Sports and haemophilia. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 1996;328:25-29.
12. D'Young. Conservative physiotherapeutic management of chronic haematoma and haemophilic pseudotumors: case study and comparison to historical management. *Haemophilia* 2009;15:253-260.
13. Beeton K, Ryder D. "Principles of assessment in haemophilia," in *Physiotherapy Management of Haemophilia*, eds Buzzard B, Beeton K. Oxford: Blackwell Science, 2000.
14. Beeton K, Padkin J. "Physiotherapy in the Management of Haemophilia," in *Textbook of Hemophilia* 2nd ed, eds Lee CA, Berntorp E, Hoots K. Oxford: Blackwell Publishing, 2010.
15. Heim M, Martinowitz U, Graif M, Ganel A, Horoszowski H. Case study: the treatment of soft tissue haemorrhages in a severe classical hemophiliac with an unusual antibody to factor VIII. *Journal of Orthop and Sports Physical Therapy* 1988;10:138-141.
16. Fernandez-Palazzi F, Hernandez S, De Bosch N, De Saez A. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients. *Clinical Orthop and Related Research* 1996; 328:19-24.
17. Katz S, Nelson I, Atkins R, Duthie R. Peripheral nerve lesions in haemophilia. *J Bone Joint Surgery (Am)* 1991;73(A):1016-19.
18. Ribbans W, Phillips A. Hemophilic ankle arthropathy. *Clin Orthop and Related Research* 1996;7(328):39-45.
19. Heim M, Martinowitz U, Horoszowski H. The short foot syndrome – an unfortunate consequence of neglected raised intracompartmental pressure in a severe haemophilic child: a case report. *Angiology* 1986;37(2):128-131.
20. Richardson C, Jull G, Hodges P, Hides J. "Therapeutic exercise for spinal segmental stabilisation," in *Low Back Pain: Scientific Basis and Clinical Approach*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2000.
21. Comerford M, Mottram S. Functional stability re-training: principles and strategies for managing mechanical dysfunction. *Manual Therapy* 2001;6(1):3-14
22. Janda V. "Muscles and motor control in cervicogenic disorders: assessment and management," in *Physical Therapy of the Cervical and Thoracic Spine*, ed Grant R. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1994.

23. Cresswell A, Grundstrom H, Thorstensson A. Observations on intra-abdominal pressure and patterns of abdominal intramuscular activity in man. *Acta Physiol Scand* 1992;144:409-418.
24. Cresswell A, Oddsson L, Thorstensson A. The influence of sudden perturbations on trunk muscle activity and intra-abdominal pressure while standing. *Exp Brain Research* 1994;98:336-341.
25. Hodges P, Richardson C. Inefficient muscular stabilisation of the lumbar spine associated with LBP. *Spine* 1996;21(22):2640-2650.
26. Hides J, Stokes M, Saide M, Jull G, Cooper D. Evidence of lumbar multifidus muscle wasting ipsilateral to symptoms in patients with acute/subacute low back pain. *Spine* 1994;19(2):165-172.
27. Hides J, Richardson C, Jull G. Multifidus muscle recovery is not automatic after resolution of acute, first episode LBP. *Spine* 1996;21(23):2763-2769.
28. Bullock Saxton J. Changes in muscle function at hip and low back following chronic ankle sprain. *WCPT Proceedings* 1991;1470-1472.
29. Hess S. Functional stability of the glenohumeral joint. *Manual Therapy* 2000;5(2):63-71.
30. Mottram S. Dynamic stability of the scapula. *Manual Therapy* 1997; 2(3):123-131.
31. Richardson C, Jull G. Muscle control - pain control. What exercises would you prescribe? *Manual Therapy* 1995;1(2):2-10.
32. Kendall S, McCreary E, Provance P. *Muscles: testing and function 4th ed.* Baltimore: Williams and Wilkins, 1993.
33. Hodges P. Is there a role for transversus abdominis in lumbar-pelvic stability? *Manual Therapy* 1999;4(2):74-86.
34. Padkin J. "Muscle imbalance in haemophilia," in *Physiotherapy Management of Haemophilia*, eds Buzzard B, Beeton K. Oxford: Blackwell Science, 2000.
35. McConnell J. Management of patellofemoral problems. *Manual Therapy* 1996; 1(2):60-66.

