

apunts

MEDICINA DE L'ESPORT

www.apunts.org



REVISIÓN

Hemofilia: ejercicio y deporte

Felipe Querol^{a,b,*}, Sofía Pérez-Alenda^{a,b}, José Enrique Gallach^c,
José Devís-Devís^c, Alejandra Valencia-Peris^c y Luis Millán González Moreno^c

^a Departamento de Fisioterapia, Universidad de Valencia, Valencia, España

^b Unidad de Hemostasia y Trombosis, Hospital Universitario la Fe, Valencia, España

^c Departamento de Educación Física, Universidad de Valencia, Valencia, España

Recibido el 9 de mayo de 2010; aceptado el 9 de septiembre de 2010

PALABRAS CLAVE

Hemofilia;
Actividad física;
Ejercicio;
Forma física;
Deporte

Resumen El ejercicio físico y el deporte constituyen uno de los pilares básicos en el tratamiento de la hemofilia. Este trabajo describe un resumen de las características de la hemofilia y, a través de una exhaustiva revisión bibliográfica, se analiza la importancia de la condición física, en relación con la prevención y el tratamiento de las lesiones musculoesqueléticas en el paciente hemofílico.

La hemofilia es una enfermedad hematológica hereditaria, con lesiones ortopédicas características. Afecta a individuos varones y presenta un déficit de factores de la coagulación que provoca hemorragias incluso espontáneas (en pacientes graves sin tratamiento). Las lesiones más frecuentes son: hemartrosis, sinovitis, hematomas musculares y artropatía hemofílica. La condición física del paciente hemofílico, instrumentada mediante terapia sustitutiva de factores de la coagulación, es fundamental y requiere fisioterapia, ejercicio físico y deporte.

Basándonos en las recomendaciones de los comités de expertos de la Federación Mundial de Hemofilia (WFH) y utilizando las principales bases de datos, mediante estrategias de búsqueda con palabras clave, se obtuvieron 756 referencias, de las que tan sólo 74 superaron los criterios de inclusión.

Las publicaciones se agruparon por áreas temáticas, diferenciando artículos de revisión, trabajos observacionales y experiencias clínicas, estudios experimentales y actuaciones interencionistas sobre parámetros concretos de la condición física.

Se concluye con la evidencia de la importancia de la recomendación del ejercicio físico y deporte en la hemofilia, el consenso en su idoneidad para el bienestar físico, psíquico y social de los pacientes, y la necesidad de incrementar los trabajos científicos al respecto.

© 2010 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: querol@uv.es (F. Querol).

KEYWORDS

Haemophilia;
Physical activity;
Exercise;
Physical fitness;
Sport

Haemophilia: exercise and sport

Abstract Physical exercise and sports is one of the basic foundations in the treatment of haemophilia. This article gives a brief description of the characteristics of haemophilia, and through an exhaustive literature review, the importance of the physical condition, as regards prevention and treatment of musculoskeletal lesions in the haemophilic patient, is also analysed.

Haemophilia is a hereditary haematological disease, characteristic orthopaedic lesions. It affects males and has a deficiency of clotting factors which causes haemorrhages, including spontaneous (in severe patients without treatment). The most common lesions are: haemarthrosis, synovitis, muscle haematomas and haemophilic arthritis. The physical condition of the haemophilic patient, controlled by clotting factor replacement therapy, is fundamental and requires physiotherapy, physical exercise and sport.

Based on the recommendations by expert committees of the World Haemophilia Foundation (WFH) and using major data bases and search strategies with key words, 756 references were obtained, of which on 74 passed the inclusion criteria.

The publications were grouped by subject area, differentiating review articles, observational studies and clinical experiences, experimental studies and interventionist actions on specific parameters of physical condition.

It concludes with important evidence on the recommendation of physical exercise and sport in haemophilia, the consensus on its suitability for the physical and social wellbeing of the patients and the need to increase scientific works in this respect.

© 2010 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Hasta las últimas décadas del siglo XX, el ejercicio físico y el deporte no formaban parte de las posibilidades del paciente hemofílico. La esperanza de vida no superaba los 20 años, y fueron las nuevas terapias de aporte de factores de la coagulación el cambio sustancial que permitió 1) corregir las hemorragias que llegaban a causar la muerte y 2) mejorar los niveles de protección hemostática, para permitir una actividad física con escasos riesgos de sangrado musculoesquelético.

Al igual que la población general, el paciente con hemofilia puede, y actualmente debe, obtener los beneficios del ejercicio y el deporte, primero porque precisa especialmente de una buena musculatura, que proteja sus articulaciones de las lesiones comunes en esta patología, y segundo, y no menos importante, porque contribuye a la mejora de la calidad de vida.

En este trabajo describiremos los conceptos generales de la hemofilia relacionados con las lesiones más frecuentes, las del aparato locomotor y, después de señalar la importancia del ejercicio físico y el deporte, haremos una revisión general de la literatura existente al respecto.

Conceptos generales de la hemofilia

La hemofilia es un trastorno congénito de la coagulación, de carácter recesivo, que se caracteriza por hemorragias, cerebrales las de mayor riesgo y musculoesqueléticas las más frecuentes e invalidantes. Se trata de una coagulopatía ligada al sexo causada por deficiencias del factor VIII (FVIII) en la hemofilia A y del factor IX (FIX) en la hemofilia B¹.

La incidencia de la hemofilia varía de unos países a otros, siendo aceptado, en líneas generales, que esta enfermedad

se da en 1 de cada 5.000 varones nacidos en la hemofilia A y en 1 de cada 30.000 en la B². Actualmente la esperanza de vida del hemofílico se asemeja a la de la población general y la edad media del paciente hemofílico se sitúa alrededor de los 30 años. Un elevado porcentaje de los pacientes hemofílicos graves presentan lesiones del aparato locomotor y, para centrar la importancia de las necesidades de terapia física, concretamente en España, el 12,4% de los pacientes menores de 14 años presenta artropatía³ (fig. 1).

Clasificación clínica de la hemofilia

Los niveles de factor en plasma expresados en porcentajes (1 unidad internacional se corresponde con el 1%) determinan la severidad de la hemofilia en tres grados: grave (<1%), moderada (1-5%) y leve (>5- <40%)⁴. La clínica hemorrágica depende de estos niveles y no existen diferencias importantes por tratarse de hemofilia A o B. En la forma grave de la enfermedad los pacientes que no están sometidos a un tratamiento específico sufren hemorragias espontáneas con elevada frecuencia, incluso en ausencia de traumatismo evidente. En la forma moderada, las hemorragias se asocian normalmente a traumatismos o esfuerzos excesivos en actividades físicas. Por el contrario, los hemofílicos leves raramente sangran, sólo después de una cirugía o un traumatismo grave. Pacientes con niveles superiores al 40-50% (como también es el caso de mujeres portadoras) no suelen presentar hemorragias ni requerir tratamiento, pero sí conviene vigilancia en procesos quirúrgicos⁵.

Lesiones frecuentes

En procesos hemorrágicos, incluso aparentemente sin importancia, los hemofílicos graves sin tratamiento pueden poner



Figura 1 Imagen clínica y radiológica de artropatía hemofílica en un adulto joven.



Figura 2 Hemartros de rodilla en un paciente hemofílico.

en peligro su vida^{6,7}. En el paciente hemofílico predominan los sangrados musculoesqueléticos, siendo las hemartrosis (fig. 2), los hematomas y las sinovitis las lesiones musculoesqueléticas más comunes⁸. Los sangrados intraarticulares o hemartrosis son la manifestación clínica más frecuente y más conocida de la hemofilia, tanto grave como moderada, representando el 65-80% de todas las hemorragias^{9,10}. Las articulaciones afectadas en mayor proporción son las rodillas, los codos y los tobillos, que suponen el 60-80% de todas

las hemartrosis^{3,11}. Si estas hemorragias no son tratadas o son mal tratadas, se produce a largo plazo un daño articular irreversible que conduce a la artropatía hemofílica en la segunda década de vida^{12,13}.

Tratamiento básico

La base del tratamiento del paciente hemofílico lo constituye la administración intravenosa de los concentrados del factor deficiente (fig. 3), aplicándose dos modalidades básicas, a demanda o profilaxis. Se considera tratamiento a demanda la infusión de factor después de un sangrado con el objetivo de resolverlo¹⁴, mientras que profilaxis es la infusión rutinaria de FVIII o FIX acorde a un plan prescrito para prevenir los sangrados y sus complicaciones, principalmente la artropatía hemofílica, así como los sangrados intracraneales y otros que puedan poner en peligro la vida^{15,16}. Gracias a la introducción de la profilaxis se ha conseguido reducir los episodios de sangrado en niños con hemofilia A y B grave y, por tanto, minimizar el impacto de la artropatía^{17,18}.

Aproximación a la terapia física

El tratamiento hematológico, por si solo, es insuficiente para la prevención y el tratamiento de los sangrados musculoesqueléticos. De hecho, en estos pacientes, si el tratamiento

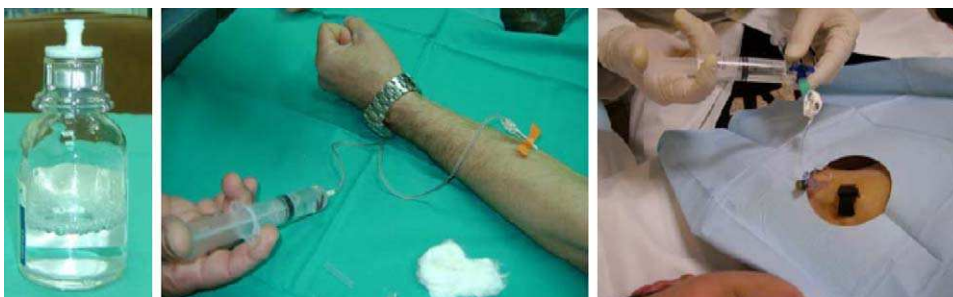


Figura 3 Terapéutica sustitutiva de factor necesaria para cualquier actuación (prevención o tratamiento de lesiones) en pacientes hemofílicos.

farmacológico se acompaña de un estilo de vida sedentario son inevitables las deficiencias derivadas de la inactividad, como una reducción de la fuerza y un deterioro del equilibrio y la coordinación, así como el incremento del riesgo del sobrepeso, factores que favorecen la inestabilidad y la alteración de las cargas articulares, que facilitan a su vez la aparición de nuevos sangrados y con ello un incremento del daño articular. Por otro lado, en el caso de un proceso agudo, si el periodo de inmovilización necesario tras el hemartros no se acompaña de la pauta de fisioterapia adecuada, se desencadena el círculo vicioso consecuencia de la inactividad, que daría lugar a nuevos sangrados y finalmente a la artropatía hemofílica y la consecuente pérdida de función¹⁹. Además, se ha visto que este daño articular permanente se asocia a una reducción de la densidad mineral ósea²⁰, incluso en niños con artropatía incipiente²¹.

El paciente hemofílico necesita tratamientos complementarios, basados en la rehabilitación y la fisioterapia, junto con programas de ejercicio físico y deporte que mejoren la salud musculoesquelética de estos pacientes y ayuden a la prevención de los sangrados y a su recuperación^{19,22-30}, incluso en países donde el tratamiento sustitutivo es limitado^{31,32} o en pacientes con inhibidores³³.

Objetivo

El objetivo de este trabajo es analizar la literatura existente sobre la actividad física, el ejercicio y el deporte en el paciente hemofílico con el fin de conocer los posibles beneficios, las recomendaciones de la comunidad científica y los estudios que los avalan, el nivel de condición física y el ejercicio físico y deporte practicado con mayor frecuencia por estos pacientes.

Material y métodos

Criterios de inclusión y exclusión

Para identificar los artículos relevantes que debían ser incluidos en la revisión, se seleccionaron los que cumplían los siguientes criterios:

- Trabajos presentados en forma de artículos en revistas en los que se citaba de forma explícita en el título y/o resumen, actividades encaminadas a la mejora de la condición física con el objetivo de rehabilitar patologías musculoesqueléticas o simplemente potenciar las capacidades de los pacientes hemofílicos. Asimismo, también fueron tenidos en cuenta los que presentaban datos descriptivos relacionados con la condición física.
- Trabajos con diseño metodológico experimental, observacional y/o experiencias clínicas. También se incluyeron los artículos de revisión en los que apareciera algún apartado relacionado con el ejercicio, deporte y mejora de la condición física.
- Estudios publicados en lengua inglesa.

Fueron excluidos los estudios centrados únicamente en tratamientos rehabilitadores que no emplearan como medios de mejora de la condición física la actividad física, el ejercicio y/o deporte (p. ej., tratamientos quirúrgicos).

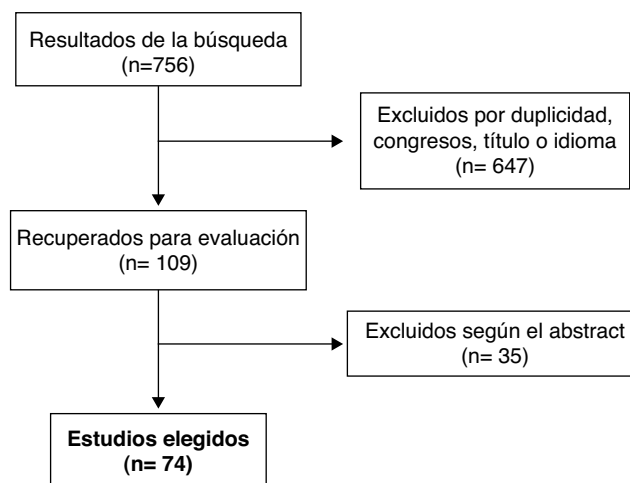


Figura 4 Diagrama de flujo del proceso de búsqueda.

También se desecharon aquellos artículos en los que los pacientes presentaban otras coagulopatías sin incluir la hemofilia. Por último, no se analizaron libros o capítulos de libros que trataran alguno de los temas objeto de estudio, independientemente de que éstos aparecieran en alguna reseña bibliográfica.

Estrategia de búsqueda

Se realizó una revisión de la literatura científica especializada desde la primera fecha disponible hasta julio de 2010. Las búsquedas se llevaron a cabo a través de las bases de datos WOS (Web of Science®), PubMed, Sportdiscus y Scopus utilizando como palabras clave y estrategia: (physical_activity OR exercise OR physical_fitness OR sport) AND (haemophilia OR hemophilia).

Resultados y discusión

Se identificaron un total de 756 referencias, de las cuales fueron seleccionadas inicialmente 109, una vez eliminadas las duplicadas (el mismo trabajo en diferentes bases de datos), las pertenecientes a los libros de abstracts de congresos o reuniones científicas, los trabajos cuyo título no tenía relación con el tema a tratar o bien el idioma de publicación del trabajo era diferente del inglés. Finalmente, una vez revisados los abstracts, se eligieron un total de 74 trabajos (fig. 4).

La tabla 1 detalla los trabajos de revisión, experiencias clínicas y trabajos observacionales incluidos en la revisión por áreas temáticas respecto a la hemofilia, el ejercicio físico y el deporte.

La tabla 2 muestra los estudios experimentales y sus características, publicados desde el año 1982 hasta el 1999, en los que se ha actuado de forma intervencionista en ciertos parámetros de la condición física.

En la tabla 3 se resumen los estudios experimentales publicados en la última década, época en la que empieza a considerarse en mayor medida la importancia del ejercicio físico y del deporte en la hemofilia.

Tabla 1 Trabajos incluidos en la revisión por áreas temáticas relacionados con la condición física, la actividad y el ejercicio físico y deporte en el paciente hemofílico.

Áreas temáticas afines	Referencias
Artículos de revisión	Mulder et al (2004); Wind et al (2004); Von Mackensen (2007); Morris et al (2008); Petrini y Seuser (2009); Gomis et al (2009); Philpott et al (2010)
Trabajos observacionales, retrospectivos, y experiencias clínicas que estudian <i>aspectos específicos</i> de la condición física	Greenan-Fowler et al (1987); Buzzard (1996); Falk et al (2000); Heijnen et al (2000); Schoenmakers et al (2001); Hilberg et al (2001); Falk et al (2005); Van der Net et al (2006); Mihalova (2007); González et al (2007); Fromme et al (2007); Engelbert et al (2008); Tlacuilo-Parra et al (2008); Gallach et al (2008); Tikitsky et al (2009); Koiter et al (2009); Douma-Van Riet et al (2009); Herbsleb y Hilberg (2009); Ross et al (2009); Hassan et al (2010); Broderick et al (2010); Buxbaum et al (2010); Fearn et al (2010); Sherlock et al (2010); Hill et al (2010)
Trabajos observacionales y experiencias clínicas <i>relacionados</i> con la condición física	Toy et al (2001); Barnes (2004); Nazzaro et al (2006); Wallny et al (2007); Seuser et al (2007); Hofstede et al (2008); Lobet et al (2008); Khawaji et al (2010)
Recomendaciones generales sobre realización de actividad física, ejercicio físico y deporte	McLain y Heldrich (1990); Jones et al (1998); Buzzard (1998); Beeton et al (1998); Coelho y Cameron (1999); Santavirta et al (2001); Wittmeier y Mulder (2007); Riske (2007); Buzzard (2007); Mahlangu et al (2008); Heijnen (2008); Pediatrics Committee on Sports and Fitness (2001); Heijnen (2008)
Trabajos exclusivamente descritos en abstracts de los congresos mundiales de hemofilia de la WFH	Abstract WFH (2000); Abstract WFH (2002); Abstract WFH (2004); Abstract WFH (2006); Abstract WFH (2008)

WFH: Federación Mundial de Hemofilia.

Beneficios de la práctica regular de ejercicio físico y deporte por parte del paciente hemofílico. Recomendaciones

Según la bibliografía consultada, los beneficios de la práctica regular de ejercicio físico y deporte por parte del paciente hemofílico son múltiples y abarcan diversos aspectos, tanto físicos, psicosociales como otros directamente relacionados con la clínica que este tipo de pacientes presenta a nivel musculoesquelético³⁴. Entre los beneficios físicos podemos destacar la mejora de cualidades físicas, como la fuerza³⁵⁻³⁹ y la capacidad cardiorrespiratoria, así como la reducción del riesgo de morbilidad y mortalidad cardiovascular⁴⁰, aspecto

importante teniendo en cuenta la alta incidencia de este tipo de enfermedades en la tercera edad y el incremento de la esperanza de vida en la población hemofílica, que en países desarrollados hoy en día se acerca a la de la población general⁴¹⁻⁴³. Entre los psicosociales se encuentran la mejora de la autoestima y la socialización, y con ello un incremento de la calidad de vida⁴⁴. Por último, en relación con la clínica hemorrágica y sus secuelas, el ejercicio puede disminuir la frecuencia de los sangrados, las contracturas articulares y la pérdida de la densidad mineral ósea⁴⁵⁻⁴⁷.

A pesar de estos beneficios, la recomendación de realizar actividad física, ejercicio físico y/o deporte en el paciente hemofílico es relativamente reciente^{28,29}, ya que hasta hace

Tabla 2 Características de los estudios experimentales de los años 1982-1999 incluidos en la revisión.

Autores	Participantes	Intervención	Resultados
Heijnen et al (1999)	20 HP grave	Fuerza extensores y flexores de la rodilla, abductores y extensores de cadera. Andar y entrenamiento postural. 4 semanas	Mejora de las contracturas articulares
Greenan-Fowler (1987)	10 PH grave	Fuerza de flexores y extensores de codo, rodilla y tobillo y ciclismo, natación, correr. 1 año. 3 veces/semana mínimo	Adherencia al ejercicio durante los 12 meses: del 94% en los 3 primeros meses y del 84-60% hasta completar el año
Pelletier et al (1987)	1 PHA grave	Fuerza isométrica al 60% de la máxima contracción voluntaria sobre el cuádriceps femoris. 3 semanas	Mejora de fuerza isométrica: 40-70%
Green y Strickler (1983)	32 PH grave	Fuerza isocinética de flexores y extensores de la rodilla	Mejora de la fuerza isocinética
Koch et al (1982)	PH	Fuerza con cargas dinámicas	

PH: pacientes hemofílicos; PHA: pacientes con hemofilia A.

Tabla 3 Características de los estudios experimentales de los años 2000-2010 incluidos en la revisión.

Autores	Participantes	Intervención	Resultados
Mulvany et al (2010)	33 PH y von Willebrand con artropatía (7-57 años)	Programa de ejercicios individualizado y supervisado, 6 semanas, 2 sesiones/semana; F (40-70%, 10-20 rep, 5-10" contracción, 1-3 series, ejercicio concéntrico) + Flexibilidad + RA (50-70% FC max, máximo 20')	Mejora significativa de ROM, F y RA aeróbica
Vallejo et al (2010)	13 PH con artropatía	Programa de entrenamiento acuático: 9 semanas, 3 x semana, 1 h/sesión 20' ejercicios F-R y potencia, + 20' RA	Mejora rendimiento motor y RA: 51,51% VO ₂ , 37,73% VO ₂ rel, 14,68% metros recorridos (test de Cooper con analizador gases portátil)
Hill et al (2010)	20 PH y otras coagulopatías (33-45 años)	Programa individualizado ejercicios domicilio F, equilibrio y marcha durante 4 meses (6-8 ejercicios, 5-7 veces/semana)	Sin mejoras significativas de ninguna medida, pero sí incrementos entre 5-22% de 10 de las 16 variables estudiadas
Gomis et al (2009)	15 PH (artropatía) 15 GC sanos	Electroestimulación muscular: 8 semanas, bíceps braquial (45 Hz, impulso 200 μs, 10 s on/10 s off)	Mejora: 15,8% trofismo 4,6% F isométrica 37,5% actividad electromiográfica
García et al (2008)	18 PH (5-13 años): 9 PH con artropatía y 9 sin artropatía (GC)	Programa ejercicios activos libres en agua tibia 9 sesiones; 30 min, 2 x semana	Mejora ROM tobillos y rodillas, no en codos en PH con artropatía
Broderick et al (2006)	70 PH (GC y entrenamiento)	Circuito de ejercicios (2 veces/semana, 1 h, 12 semanas): F-R (3 series, 8-12 rep, 20') + RA (60-70% FC, 30' máximo)	No disponibles
Harris et al (2006)	13 PH 33 GC	F con pesas + natación, ciclismo, artes marciales, golf, caminatas, baloncesto y/o yoga 3 veces/semana de 30' mínimo	Mejora del ROM de la mayoría de las 10 articulaciones medidas
Querol et al (2006)	10 PHA graves 10 GC	F con electroestimulación muscular sobre el cuádriceps; 6 semanas, 18 sesiones, 3 sesiones/semana de 30'	Mejora de F isométrica (pierna izquierda 13,8%; pierna derecha 17,1%) Mejora hipertrofia: 24,34%
Stephensen et al (2005)	1 PHA grave después de sinovectomía de rodilla	<i>Preoperatorio:</i> Ejercicios de fuerza en sala y piscina: 2 veces/semana, 6 meses <i>Postoperatorio:</i> Ejercicios F isométrica cuádriceps y caminar: 6 meses	Mejora de la fuerza muscular Mejora del ROM Recuperación rápida de la función muscular
Hilberg et al (2003)	9 PHA grave (A) 8 GC sanos activos (B) 11 GC PH pasivos (C)	(A, B) 6 meses, 2 veces/semana 120' por sesión F (resistencias bajas sobre extensores y flexores de la rodilla, 20-25 rep) + propiocepción (C) Situación control	Mejora de fuerza isométrica: (A) Extensores 34%; flexores 29% (B) Extensores 20%; flexores 28% (C) Sin cambios significativos (A, B) Mejora propiocepción
Tiktinsky et al (2002)	Paciente 1, 2 y 3: Prospectivo (A) Paciente 4, 5 y 6: Retrospectivo (B)	(A) F con resistencias bajas en muñecas y tobillos. 1- 2 años (B) Idem programa de ejercicios. 11- 21 años. (A, B) 3 veces/semana de 45-60'	(A, B) Aumento de la F muscular (A) Disminución de la frecuencia de sangrados de 2-3 a 1-2 a la semana (B) Disminución de la frecuencia de sangrados hasta 2-4 al mes

PH: pacientes hemofílicos; GC: grupo control; PHA: pacientes con hemofilia A; PHB: pacientes con hemofilia B; ROM; rango de movilidad articular; rep: repeticiones; F: Fuerza; F-R: fuerza resistencia; RA: resistencia aeróbica; FC max: frecuencia cardiaca máxima.

aproximadamente cuarenta años no había en la literatura científica opiniones a favor de la actividad física, el ejercicio o el deporte en esta población, ya que estas prácticas en los pacientes hemofílicos se asociaban a las lesiones⁴⁸.

El cambio de la filosofía sobre el tratamiento, los cuidados y las limitaciones en actividades y ejercicios en el paciente hemofílico ha sido posible, en gran medida, por el incremento en la disponibilidad y seguridad de los concentrados de factor de la coagulación para el tratamiento de los problemas hemorrágicos en los últimos años⁴⁸. De hecho, la investigación en esta área se ha incrementado progresivamente y se han ido sumando evidencias científicas que apoyan la realización de ejercicio físico con el objeto de corregir las deficiencias en la condición física que presentan las personas afectadas de hemofilia, adquiriendo un papel cada vez más relevante en el tratamiento de esta coagulopatía congénita, fundamentalmente en la prevención de los problemas musculoesqueléticos. No obstante, siguen siendo escasos los trabajos existentes al respecto hasta el momento²⁹.

La condición física del paciente hemofílico

Actualmente podemos decir que, en general, la condición física del paciente hemofílico adulto es baja, ya que hay estudios que muestran valores inferiores de resistencia aeróbica⁴⁹, fuerza^{37,50,51}, propiocepción y equilibrio^{50,52,53}, respecto a los encontrados en sus pares sanos.

En cuanto a la condición física de los niños y adolescentes, no podemos afirmar lo mismo, pues hay estudios cuyos resultados ponen de relieve que los niños hemofílicos tienen la misma habilidad funcional y rendimiento motor que los no hemofílicos^{54,55}. Por otro lado, debemos señalar la existencia de discrepancias en los resultados obtenidos por diferentes autores en parámetros como la resistencia aeróbica y la fuerza. Investigaciones recientes muestran que los niños hemofílicos presentan menor resistencia aeróbica^{55,56}, resistencia anaeróbica y fuerza⁵⁷⁻⁵⁹ respecto de los valores encontrados en el resto de la población infantil. Sin embargo, otros estudios confirman niveles similares, tanto de capacidad aeróbica^{60,61}, de fuerza^{55,62} o de ambas^{63,64}.

Hoy en día, y a diferencia de los adultos, los niños hemofílicos que disfrutan de los beneficios del tratamiento hematológico tienen un buen equilibrio y propiocepción, además de disfrutar de una buena salud articular^{55,59,61,62}. Respecto a la coordinación, poco hay escrito sobre esta capacidad, y el único estudio encontrado habla de una menor coordinación, teniendo en cuenta los valores de referencia para la población infantil⁵⁹.

Estas diferencias encontradas en la condición física de los adultos respecto a la población infantil pueden deberse a que los niños hemofílicos son físicamente más activos que los adultos⁶⁵, en parte por el rol que adquiere el deporte y la actividad física en su tiempo de ocio. Para los niños y jóvenes hemofílicos, el deporte y el ejercicio físico juegan un papel más importante que para los adultos^{66,67}. Aun así, a pesar de que hay estudios que afirman que la participación deportiva y el tiempo dedicado a realizar actividad física por parte de los niños y adolescentes hemofílicos es similar, e incluso superior, respecto de sus pares de comparación, también señalan que esta dedicación es insuficiente ya que no cumple con las recomendaciones mínimas de actividad

física para estas edades^{61,62,68}. Este hecho concuerda con la tendencia de la sociedad actual al sedentarismo, tanto en países desarrollados como en vías de desarrollo⁴⁸.

Esta tendencia al sedentarismo se ve reflejada en la presencia de sobrepeso y obesidad en la población hemofílica, detectada en numerosos estudios, sobre todo con niños^{55,63,69-71} y en el incremento de su prevalencia durante los últimos años. Este incremento, aunque similar al de la población no hemofílica, es alarmante, ya que el sobrepeso y la obesidad tienen un profundo efecto en la morbilidad y calidad de vida, agravando la artropatía preexistente y predisponiendo a enfermedades cardiovasculares⁷¹.

Hemofilia, ejercicio y deporte

Entre los deportes y actividades practicadas con mayor asiduidad en esta población, existen diferencias, posiblemente causadas por las características culturales de cada zona. Así, por ejemplo, habitualmente en Alemania los hemofílicos practican el ciclismo, la natación, la carrera y el patinaje⁶⁶, mientras que en Israel predomina la práctica de juegos con pelotas, caminar y correr⁷². Por otro lado, en Holanda hoy en día el fútbol es el deporte rey, pese a las recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia⁷³, seguido por la natación, el tenis, los deportes gimnásticos y los relacionados con el cardiofitness^{62,74}. En Irlanda el preferido por los hemofílicos es la natación, seguida por el golf y el fútbol⁶⁵.

También hay diferencias si comparamos las actividades elegidas en función de la edad, ya que se ha encontrado que los más mayores eligen participar en actividades menos peligrosas, posiblemente por la edad, que hace que sean más conscientes de su enfermedad y de los riesgos⁷². Además, parece ser que la práctica predominante de actividades como la natación o el ciclismo se debe a su recomendación de forma mayoritaria por los especialistas encargados del cuidado de los pacientes hemofílicos⁶².

En cuanto a los deportes recomendados y desaconsejados para los pacientes hemofílicos, existen diferentes clasificaciones. Algunas de ellas se basan en otras, como la realizada por la American Pediatric Society, que los divide en deportes de contacto, de contacto limitado y de no contacto, en función de la probabilidad de contacto o colisión⁷⁵. Ejemplo de deportes del primer grupo son el fútbol, el baloncesto y el rugby, del segundo el kayak y diferentes tipos de patinaje, y la natación, el tenis y el bádminton lo son del último grupo. También se utilizan como guía otras clasificaciones basadas en la incidencia de lesiones, en función de si el riesgo es elevado, medio o bajo. Así, generalmente, los deportes recomendados para los hemofílicos son los considerados sin contacto o con riesgo de lesión bajo. Ejemplo de ello son la natación, el tenis de mesa, el golf y el ciclismo⁷³.

Pero aunque clasificaciones como éstas pueden ser orientativas, no son del todo adecuadas o suficientes para sugerir la práctica deportiva en el paciente hemofílico. Hay que tener en cuenta que el contacto no es la única causa de lesión en este tipo de pacientes, además de que deportes con baja incidencia de lesiones pueden dar lugar a ellas, aunque poco frecuentes, graves o muy graves en esta población. En esta línea, algunos investigadores abogan por hacer un estudio de la biomecánica del deporte o ejercicio físico, un test de aptitud física y un análisis ortopédico del paciente,

que puedan ayudar a guiar la fisioterapia preventiva y la elección del deporte^{27,59,67}. De esta forma, una fisioterapia previa podrá subsanar las deficiencias encontradas, como acortamientos musculotendinosos, sinovitis o atrofia muscular, que junto con las adaptaciones ortopédicas necesarias⁷⁶ prepararán al paciente para la práctica deportiva, minimizando así el riesgo de lesión¹⁹.

Para los pacientes con inhibidores, también es importante la realización de ejercicio físico o deporte de forma regular, pudiéndose aplicar las mismas pautas y guías que para los pacientes sin inhibidores a la hora de determinar la idoneidad o no de una actividad. Entre los deportes más aconsejados para estos pacientes se encuentra también la natación³³.

En el caso de los países en desarrollo, donde el tratamiento profiláctico con concentrados de factor no está disponible, también debe fomentarse la rehabilitación, la actividad física y el deporte. En estos lugares, el tratamiento de los sangrados se basa en medidas físicas como reposo y frío, y una vez cesado el sangrado, el tratamiento fundamental consiste en la realización de un programa simple de ejercicios que posibilite la restauración de la movilidad articular y la fuerza. Estos programas también deben incluir ejercicios de coordinación y equilibrio. En cuanto a los deportes, éstos también deben ser fomentados, aunque habrá que ser muy selectivo en cuanto a qué deporte permitir para minimizar el riesgo de lesión y tomar las precauciones adecuadas, teniendo en cuenta cuestiones relacionadas con la cultura, la etnicidad y la infraestructura del país, e incluso de las diferentes regiones de un mismo Estado³¹.

Otro aspecto importante a tener en cuenta sobre el deporte en el paciente hemofílico es la especialización. Para evitar el desequilibrio muscular mediante ejercicios repetitivos, ésta no debe tener lugar antes de los ocho años de edad⁶⁷.

Como estamos viendo, aunque la práctica deportiva no está exenta de riesgos, ya que éstos no pueden ser totalmente eliminados, una buena selección del tipo de deporte hará que los beneficios superen a los riesgos²⁷, beneficios que no sólo abarcan el bienestar físico, sino que también favorecen el bienestar emocional y social de las personas con hemofilia. Es por ello por lo que, en la actualidad, el consenso sobre la idoneidad de la inclusión de las actividades deportivas en el manejo global de la hemofilia está bastante generalizado⁴⁴.

Aun así, a pesar de esta amplia recomendación y del hecho de que los jóvenes hemofílicos, y en menor medida los adultos, valoren positivamente la realización de ejercicio físico y deporte en su tiempo libre, hoy en día todavía un porcentaje alto de pacientes sigue pensando que el tratamiento de la hemofilia pasa por evitar la actividad física y que la destrucción articular no se puede prevenir⁷⁷.

Estudios experimentales sobre la condición física en el paciente hemofílico

Son escasos los estudios experimentales publicados respecto a la condición física en el paciente hemofílico, debido tanto al hecho de que hasta la década de 1970 no había en la literatura científica opiniones a favor de la práctica de la actividad física y el ejercicio, así como a la baja prevalencia

de la enfermedad y a la dispersión geográfica de los pacientes. Una revisión reciente sobre el ejercicio y el deporte en el tratamiento del paciente hemofílico²⁹ pone además de manifiesto la existencia de problemas metodológicos en las investigaciones que complican la posibilidad de comparación entre los resultados de diferentes autores, como puede ser la falta de claridad a la hora de describir los protocolos de entrenamiento.

Gomis et al²⁹ recogen los estudios experimentales realizados con pacientes hemofílicos hasta el año 2006. Las primeras investigaciones fueron publicadas en los años ochenta, y desde entonces y hasta el final del pasado siglo, tan sólo encontraron cinco investigaciones, de las que lo más destacable es que todas ellas realizaron una intervención dirigida a la mejora de la fuerza^{35,78-81} (tabla 2). Una de ellas también incluyó el entrenamiento postural y otra investigación unió al entrenamiento de fuerza actividades deportivas (carrera, ciclismo y natación). Todas las experiencias obtuvieron resultados positivos.

El número de publicaciones durante el presente siglo, aunque creciente, sigue siendo discreto, más aun si tenemos en cuenta que, de los 24 trabajos recogidos por Gomis et al²⁹ publicados entre los años 2000 y 2006, con la excepción de 6 experiencias^{36,37,45,46,82,83}, el resto son estudios presentados en los congresos mundiales de la Federación Mundial de Hemofilia, siendo por tanto limitada la información disponible de los mismos^{84,85}. Aunque las intervenciones han sido variadas, ha seguido predominando el entrenamiento de la fuerza muscular, combinado con programas de entrenamiento general u otros enfocados a la mejora de la propiocepción y el equilibrio, del rango de movilidad articular o de la resistencia aeróbica. Los medios utilizados para la mejora de estas capacidades fueron diversos, desde ejercicios con cargas ligeras, electroestimulación muscular, ejercicios físicos terapéuticos variados (p. ej., cinesiterapia e hidroterapia) y actividades deportivas como el fútbol, la natación, el ciclismo y el baloncesto. En todas las intervenciones los resultados fueron favorables, desde incrementos de la capacidad física trabajada, reducción de la frecuencia de los hemartros y mejora de la sinovitis (tabla 3).

Desde el 2006 hasta la actualidad continúa predominando la publicación de estudios observacionales frente a los experimentales, ya que tan sólo hemos encontrado cinco estudios en este periodo, todos ellos muy recientes^{38-40,86,87} (tabla 3). En tres de estos trabajos, en línea con estudios anteriores, la mejora de la fuerza fue uno de los objetivos principales del estudio. Gomis et al³⁸ estudiaron el efecto de un protocolo de electroestimulación de 8 semanas sobre el músculo bíceps braquial en pacientes hemofílicos graves con artropatía. Los autores encontraron en los 15 pacientes sometidos al entrenamiento, además de una mejora del 4,6% de la fuerza isométrica, un incremento del 15,8% de la sección transversal del músculo y del 37,5% de la actividad electromiográfica. Por su parte, Hill et al⁸⁷ desarrollaron un programa individualizado de ejercicios domiciliarios en el que combinaron de 6 a 8 actividades de fuerza, de equilibrio y de marcha. El protocolo fue realizado por un grupo de 20 adultos afectados de hemofilia u otro tipo de coagulopatía congénita, de 5 a 7 veces por semana, teniendo una duración total de 4 meses. En este caso, a pesar de la mejora de algunas de las variables estudiadas, los resultados no mostraron mejorías estadísticamente significativas. Por su

parte, Mulvany et al³⁹ también desarrollaron un programa de ejercicios individualizado, aunque de menor duración (6 semanas) y supervisado, con ejercicios dirigidos a la mejora de la fuerza, del rango de movilidad articular y de la resistencia aeróbica. Participaron un total de 33 pacientes entre hemofílicos y von Willebrand, tanto niños como adultos, todos ellos con artropatía. En este caso el entrenamiento sí produjo una mejora de la situación musculoesquelética y de la condición física, evidenciado en el incremento significativo del rango de movilidad articular, de la fuerza y de la capacidad aeróbica.

Los otros dos trabajos publicados recientemente han desarrollado un protocolo de trabajo en el medio acuático^{40,86}. Al respecto, nos parece interesante resaltar que la natación y las actividades acuáticas han sido y siguen siendo actividades ampliamente recomendadas en la literatura científica^{33,88}, además de situarse entre las actividades practicadas con mayor asiduidad por parte de los pacientes hemofílicos^{62,66,80}. Esta amplia recomendación y la gran aceptación por parte de los pacientes, tanto de la natación, de la hidroterapia y de las actividades acuáticas en general, tiene lugar por las ventajas derivadas de su aplicación como consecuencia de las características propias del medio acuático⁸⁹, entre las que se encuentran la ingravidez, la temperatura y la presión hidrostática. Sin embargo, a pesar de las numerosas ventajas que aporta el medio acuático para la realización de ejercicios en el paciente hemofílico, hasta el momento esta recomendación masiva de las actividades acuáticas para la población hemofílica en general está avallada por un número insuficiente de investigaciones, siendo además la mayoría de ellas experiencias publicadas en congresos internacionales en lugar de publicaciones en revistas científicas⁹⁰⁻⁹².

El trabajo de Garcia et al⁸⁶ publicado en 2009 es el primero que describe mínimamente el protocolo de tratamiento realizado, diseñado con el objetivo de mejorar el rango de movilidad articular en pacientes con artropatía. Éste se compuso por movimientos activos libres en agua tibia; bicicleta en agua profunda con flotador bajo las axilas (10 min), ejercicios de control respiratorio (3 min), juegos de control de las rotaciones en los diferentes ejes (10 min) y tareas de flotación y equilibrio (7 min). Participaron 18 niños hemofílicos, 8 de ellos con artropatía y 8 sin ella (8 sesiones, 2 veces/semana, 30 min/sesión). Los resultados evidenciaron incrementos del rango de movilidad articular en los tobillos y en las rodillas en los niños con artropatía.

Por su parte, Vallejo et al⁴⁰ diseñaron un protocolo de entrenamiento en el medio acuático con el fin de mejorar la capacidad aeróbica y el rendimiento motor de pacientes hemofílicos adultos con artropatía. El programa consistió en 27 sesiones (3 sesiones/semana, 1 h/sesión) en las que trabajaron la resistencia aeróbica junto con la fuerza y la potencia mediante ejercicios de fitness acuático y otros modificados basados en los estilos convencionales de natación, quedando detallado en el trabajo de manera pormenorizada el protocolo diseñado por ellos. En el trabajo se describen aspectos como los ejercicios a realizar, microciclos, materiales a utilizar e intensidad del esfuerzo. Para determinar los efectos producidos por el programa acuático, antes y después del mismo los 13 participantes realizaron el test de Cooper con un analizador de gases portátil. El incremento significativo en un 51,51% del VO₂ y del 37,73% del VO₂ relativo, así como

del 14,68% en los metros recorridos durante la prueba, puso de manifiesto que el protocolo diseñado por estos investigadores mejora la capacidad aeróbica y el rendimiento motor en pacientes hemofílicos con artropatía.

Conclusiones

El análisis realizado en la presente revisión muestra el cambio producido en los últimos años en relación al papel del ejercicio físico y el deporte en el mundo de la hemofilia. Gracias en parte a los avances farmacológicos, han pasado de ser considerados enemigos a aliados de estos pacientes.

Hoy en día existe un consenso generalizado sobre la idoneidad y la necesidad de incluir programas de fisioterapia, ejercicio y deporte en el manejo global del paciente hemofílico, no sólo por el bienestar físico, sino también por el bienestar emocional y social que puede aportar a estos sujetos.

Las recomendaciones sobre ejercicio físico y deporte no se limitan a los pacientes que tienen a su disposición los concentrados de factor, sino que se extienden a los que viven en países menos desarrollados, en los que estos tratamientos son limitados o inexistentes.

El ejercicio físico y el deporte también se recomiendan en los pacientes con inhibidores.

Es importante recordar que partiendo de unas recomendaciones comunes para la población hemofílica, será necesario tener en cuenta otros aspectos, como la situación musculoesquelética, el tipo de actividad o la biomecánica de la misma antes de indicarla o contraindicarla para cada paciente en un momento determinado.

Son escasos los trabajos que, con rigor científico, demuestren la eficacia de muchas de las actividades generalmente recomendadas, por lo que todavía queda un amplio camino por recorrer en este tipo de terapias.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mannucci PM. The hemophilias—from royal genes to gene therapy. *N Engl J Med*. 2001;344:1773–9.
2. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Michael Soucie J, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia*. 2010;16:20–32.
3. Aznar JA, Lucia F, Abad-Franch L, Jimenez-Yuste V, Perez R, Battle J, et al. Haemophilia in Spain. *Haemophilia*. 2009;15:665–75.
4. White GC, Rosendaal II, Aledort F, Lusher LM, Rothschild JM, Ingerslev CJ, Factor VIII and Factor IX Subcommittee. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost*. 2001;85:560.
5. den Uijl IE, Fischer K, Van Der Bom JG, Grobbee DE, Rosendaal FR, Plug I. Clinical outcome of moderate haemophilia compared with severe and mild haemophilia. *Haemophilia*. 2009;15:83–90.
6. Aronstam A, Rainsford SG, Painter MJ. Patterns of bleeding in adolescents with severe haemophilia. *A Br Med J*. 1979;17:469–70.

7. Doughty HA, Coles J, Parmar K, Bullock P, Savidge GF. The successful removal of a bleeding intracranial tumour in a severe haemophiliac using an adjusted dose continuous infusion of monoclonal factor VIII. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 1995;6:31–4.
8. Rodríguez-Merchán EC. Musculoskeletal complications of hemophilia. *HSS J*. 2010;6:37–42.
9. Aledort LM, Haschmeyer RH, Pettersson H, The Orthopaedic Outcome Study Group. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophiliacs. *J Intern Med*. 1994;236:391–9.
10. Pergantou H, Platokouki H, Matsinos G, Papakonstantinou O, Papadopoulos A, Xafaki P, et al. Assessment of the progression of haemophilic arthropathy in children. *Haemophilia*. 2010;16:124–9.
11. Raffini L, Manno C. Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol*. 2007;136:777–87.
12. Ahlberg A. Haemophilia in Sweden VII. Incidence, treatment and prophylaxis of arthropathy and other musculo-skeletal manifestations of haemophilia A and B. *Acta Orthop Scand Suppl*. 1965;77:3–132.
13. Soucie JM, Cianfrini C, Janco RL, Kulkarni R, Hambleton J, Evatt B, et al. Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood*. 2004;103:2467–73.
14. Allain J. Dose requirements for replacement therapy in haemophilia A. *J Thromb Haemost*. 1979;42:825–31.
15. Ghosh K, Nair AP, Jijina F, Madkaikar M, Shetty S, Mohanty D. Intracranial haemorrhage in severe haemophilia: prevalence and outcome in a developing country. *Haemophilia*. 2005;11:459–62.
16. Manco-Johnson M. Hemophilia management: optimizing treatment based on patient needs. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17:3–6.
17. Mannucci PM. Hemophilia: treatment options in the twenty-first century. *J Thromb Haemost*. 2003;1:1349–55.
18. 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.
19. Wittmeier K, Mulder K. Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy. *Haemophilia*. 2007;13:31–7.
20. Wallny TA, Scholz DT, Oldenburg J, Nicolay C, Ezziddin S, Pennekamp PH, et al. Osteoporosis in haemophilia—an underestimated comorbidity? *Haemophilia*. 2007;13:79–84.
21. Barnes C, Wong P, Egan B, Speller T, Cameron F, Jones G, et al. Reduced bone density among children with severe hemophilia. *Pediatrics*. 2004;114:e177–81.
22. Buzzard BM. Sports and hemophilia: antagonist or protagonist. *Clin Orthop Relat Res*. 1996;328:25–30.
23. Buzzard BM. Proprioceptive training in haemophilia. *Haemophilia*. 1998;4:528–31.
24. Beeton K, Cornwell J, Alltree J. Muscle rehabilitation in haemophilia. *Haemophilia*. 1998;4:532–7.
25. Coelho JD, Cameron KL. Hemophilia and resistance training: Implications for the strength and conditioning professional. *Strength and Conditioning Journal*. 1999;21:30–3.
26. Santavirta N, Solovieva S, Helkama O, Lehto S, Kontinen YT, Santavirta S. Musculoskeletal pain and functional ability in haemophilia A and B. *Physiotherapy and rehabilitation in haemophilia patients*. *Rheumatol Int*. 2001;21:15–9.
27. Mulder K, Cassis F, Seuser DR, Narayan P, Dalzell R, Poulsen W. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10:161–3.
28. Morris PJ. Physical activity recommendations for children and adolescents with chronic disease. *Curr Sports Med Rep*. 2008;7:353–8.
29. Gomis M, Querol F, Gallach JE, González LM, Aznar JA. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia*. 2009;15:43–54.
30. Philpott JF, Houghton K, Luke A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma, and cystic fibrosis. *Clin J Sport Med*. 2010;20:167–72.
31. Buzzard BM. Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply. *Haemophilia*. 2007;13:44–6.
32. Mahlangu JN, Gilham A, Medical and Scientific Advisory Council of the South African Haemophilia Foundation. Guideline for the treatment of haemophilia in South Africa. *S Afr Med J*. 2008;98:126–40.
33. Heijnen L. The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*. 2008;14:45–51.
34. Wind WM, Schwend RM, Larson J. Sports for the physically challenged child. *J Am Acad Orthop Surg*. 2004;12:126–37.
35. Pelletier JR, Findley TW, Gemma SA. Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy. *Phys Ther*. 1987;67:1359–64.
36. Hilberg T, Herbsleb M, Puta C, Gabriel HH, Schramm W. Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects. *Haemophilia*. 2003;9:86–93.
37. Querol F, Gallach JE, Toca-Herrera JL, Gomis M, González LM. Surface electrical stimulation of the quadriceps femoris in patients affected by haemophilia A. *Haemophilia*. 2006;12:629–32.
38. Gomis M, González LM, Querol F, Gallach JE, Toca-Herrera JL. Effects of electrical stimulation on muscle trophism in patients with hemophilic arthropathy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2009;90:1924–30.
39. Mulvany R, Zucker-Levin A, Jeng M, Joyce C, Tüller J, Rose JM, et al. Effects of a 6-week, individualized, supervised exercise program for people with bleeding disorders and hemophilic arthritis. *Phys Ther*. 2010;90:509–26.
40. Vallejo L, Pardo A, Gomis M, Gallach JE, Perez S, Querol F. Influence of aquatic training on the motor performance of patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia*. 2010;16:155–61.
41. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, Mauser-Bunschoten EP, De Goede-Bolder A, Heijnen L, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992–2001: a prospective cohort study. *J Thromb Haemost*. 2006;4:510–6.
42. Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, Giangrande PL, Hill FG, Hay CR, et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood*. 2007;110:815–25.
43. Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *Br J Haematol*. 2010;148:522–33.
44. von Mackensen S. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2007;13:38–43.
45. Tiktinsky R, Falk B, Heim M, Martinovitz U. The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study. *Haemophilia*. 2002;8:22–7.
46. Harris S, Boggio LN. Exercise may decrease further destruction in the adult haemophilic joint. *Haemophilia*. 2006;12:237–40.
47. Khawaji M, Astermark J, Akesson K, Berntorp E. Physical activity for prevention of osteoporosis in patients with severe haemophilia on long-term prophylaxis. *Haemophilia*. 2010;16:495–501.
48. Riske B. Sports and exercise in haemophilia: benefits and challenges. *Haemophilia*. 2007;103:29–30.
49. Herbsleb M, Hilberg T. Maximal and submaximal endurance performance in adults with severe haemophilia. *Haemophilia*. 2009;15:114–21.

50. Hilberg T, Herbsleb M, Gabriel HH, Jeschke D, Schramm W. Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. *Haemophilia*. 2001;7:582–8.
51. González LM, Querol F, Gallach JE, Gomis M, Aznar VA. Force fluctuations during the maximum isometric voluntary contraction of the quadriceps femoris in haemophilic patients. *Haemophilia*. 2007;13:65–70.
52. Gallach JE, Querol F, Gonzalez LM, Pardo A, Aznar JA. Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia*. 2008;14:329–35.
53. Fearn M, Hill K, Williams S, Mudge L, Walsh C, McCarthy P, et al. Balance dysfunction in adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2010;16:606–14.
54. Schoenmakers MA, Gulmans VA, Helders PJ, Van den Berg HM. Motor performance and disability in Dutch children with haemophilia: a comparison with their healthy peers. *Haemophilia*. 2001;7:293–8.
55. Engelbert RH, Plantinga M, Van der Net J, Van Genderen FR, Van den Berg MH, Helders PJ, et al. Aerobic capacity in children with hemophilia. *J Pediatr*. 2008;152:833–8.
56. Hassan J, Van der Net J, Helders PJM, Prakken BJ, Takken T. Six-minute walk test in children with chronic conditions. *Br J Sports Med*. 2010;44:270–4.
57. Falk B, Portal S, Tiktinsky R, Weinstein Y, Constantini N, Martinowitz U. Anaerobic power and muscle strength in young hemophilia patients. *Med Sci Sports Exerc*. 2000;32:52–7.
58. Falk B, Portal S, Tiktinsky R, Zigel L, Weinstein Y, Constantini N, et al. Bone properties and muscle strength of young haemophilia patients. *Haemophilia*. 2005;11:380–6.
59. Seuser A, Boehm P, Kurme A, Schumpe G, Kurnik K. Orthopaedic issues in sports for persons with haemophilia. *Haemophilia*. 2007;13:47–52.
60. Van der Net J, Vos RC, Engelbert RH, Van den Berg MH, Helders PJ, Takken T. Physical fitness, functional ability and quality of life in children with severe haemophilia: a pilot study. *Haemophilia*. 2006;12:494–9.
61. Mihalova E. Evaluation of joint flexibility and cardiovascular efficiency in children and adolescents with haemophilia and their healthy peers. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2007;151:117–9.
62. Koeiter J, Van Genderen FR, Brons PPT, Nijhuis-Van Der Sanden MWG. Participation and risk-taking behaviour in sports in children with haemophilia. *Haemophilia*. 2009;15:686–94.
63. Douma-van Riet DC, Engelbert RH, Van Genderen FR, Ter Horst-De Ronde MT, De Goede-Bolder A, Hartman A. Physical fitness in children with haemophilia and the effect of overweight. *Haemophilia*. 2009;15:519–27.
64. Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA. Fitness and quality of life in children with haemophilia. *Haemophilia*. 2010;16:118–23.
65. Sherlock E, O'Donnell JS, White B, Blake C. Physical activity levels and participation in sport in Irish people with haemophilia. *Haemophilia*. 2010;16:e202–9.
66. Fromme A, Dreeskamp K, Pollmann H, Thorwesten L, Mooren FC, Volker K. Participation in sports and physical activity of haemophilia patients. *Haemophilia*. 2007;13:323–7.
67. Petrini P, Seuser A. Haemophilia care in adolescents-compliance and lifestyle issues. *Haemophilia*. 2009;15:15–9.
68. Buxbaum NP, Ponce M, Saidi P, Michaels LA. Psychosocial correlates of physical activity in adolescents with haemophilia. *Haemophilia*. 2010;16:656–61.
69. Toy L, Williams TE, Young EA. Nutritional status of patients with hemophilia. *J Am Diet Assoc*. 1981;78:47–51.
70. Tlacuilo-Parra A, Morales-Zambrano R, Tostado-Rabago N, Esparza-Flores MA, Lopez-Guido B, Orozco-Alcala J. Inactivity is a risk factor for low bone mineral density among haemophilic children. *Br J Haematol*. 2008;140:562–7.
71. Hofstede FG, Fijnvandraat K, Plug I, Kamphuisen PW, Rosendaal FR, Peters M. Obesity: a new disaster for haemophilic patients? A nationwide survey. *Haemophilia*. 2008;14:1035–8.
72. Tiktinsky R, Kenet G, Dvir Z, Falk B, Heim M, Martinowitz U, et al. Physical activity participation and bleeding characteristics in young patients with severe haemophilia. *Haemophilia*. 2009;15:695–700.
73. Jones P, Buzzard BM, Heijnen L. Go for It: Guidance on Physical Activity and Sports for People With Haemophilia and Related Disorders. Montreal: World Federation of Hemophilia. 1998.
74. Heijnen L, Mauser-Bunschoten EP, Rosendaal G. Participation in sports by Dutch persons with haemophilia. *Haemophilia*. 2000;6:537–46.
75. Committee on Sports Medicine and Fitness. American Academy of Pediatrics: Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics*. 2001; 107:1205-1209.
76. Querol F, Aznar JA, Haya S, Cid A. Orthoses in haemophilia. *Haemophilia*. 2002;8:407–12.
77. Nazzaro AM, Owens S, Hoots WK, Larson KL. Knowledge, attitudes, and behaviors of youths in the US hemophilia population: results of a national survey. *Am J Public Health*. 2006;96:1618–22.
78. Koch B, Cohen S, Luban NC, Eng G. Hemophilic knee: Rehabilitation techniques. *Arch Phys Med Rehabil*. 1982;63:379–82.
79. Greene WB, Strickler EM. A modified isokinetic strengthening program for patients with severe hemophilia. *Dev Med Child Neurol*. 1983;25:189–96.
80. Greenan-Fowler E, Powell C, Varni JW. Behavioral treatment of adherence to therapeutic exercise by children with hemophilia. *Arch Phys Med Rehabil*. 1987;68:846–9.
81. Heijnen L, De Kleijn P. Physiotherapy for the treatment of articular contractures in haemophilia. *Haemophilia*. 1999;5:16–9.
82. Stephensen D. Rehabilitation of patients with haemophilia after orthopaedic surgery: a case study. *Haemophilia*. 2005;11:26–9.
83. Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA, Selvadurai HC. The effect of an exercise intervention on aerobic fitness, strength and quality of life in children with haemophilia. *Blood Disord*. 2006;6:2.
84. Abstracts of the XXIV International Congress of the World Federation of Hemophilia, Montreal, Canada, 2000. *Haemophilia*. 2000; 6:199-470.
85. Abstracts of the XXVth International Congress of the World Federation of Hemophilia, Bangkok, Thailand, 2004. *Haemophilia*. 2004; 10:1-163.
86. Garcia MK, Capusso A, Montans D, Massad E, Battistella LR. Variations of the articular mobility of elbows, knees and ankles in patients with severe haemophilia submitted to free active movimentation in a pool with warm water. *Haemophilia*. 2009;15:386–9.
87. Hill K, Fearn M, Williams S, Mudge L, Walsh C, McCarthy P, et al. Effectiveness of a balance training home exercise programme for adults with haemophilia: a pilot study. *Haemophilia*. 2010;16:162–9.
88. McLain LG, Heldrich FT. Hemophilia and sports. Guidelines for participation. *Phys Sports Med*. 1990;76:77.
89. Lobet S, Pendeveille E, Dalzell R, Defalque A, Lambert C, Pothen D, et al. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2008;14:989–98.
90. Abstracts of the XXVth International Congress of The World Federation of Hemophilia, Seville, Spain, 2002. *Haemophilia*. 2002;8:469–606.
91. Abstracts of the XXVIIth International Congress of the World Federation of Hemophilia, Vancouver, Canada, 2006. *Haemophilia*. 2006;12:1–154.
92. Abstracts of the XXVIIIth International Congress of the World Federation of Hemophilia. *Haemophilia*. 2008;14:1–157.