

LA REHABILITACIÓN DE LA DISFUNCIÓN MUSCULAR EN LA HEMOFILIA

Karen Beeton

University of Hertfordshire y Centro de Hemofilia
Royal Free Hampstead NHS Trust
Reino Unido

Jon Alltree

University of Hertfordshire
Reino Unido

Jane Cornwall

Bristol Royal Infirmary
Reino Unido

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia

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

© World Federation of Hemophilia, 2001

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 Comunicación a la dirección indicada abajo.

Se puede acceder a esta publicación en la página web de la Federación Mundial de la Hemofilia, **www.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 manejo 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.

Editor de la serie:
Dr. Sam Schulman

Índice

Resumen.....	1
Introducción	1
Hemorragias Musculares Agudas.....	1
Hemorragias en el PSOA iliaco.....	2
Complicaciones de las hemorragias del Psoas iliaco.....	2
La rehabilitación de las Hemorragias en el Psoas iliaco.....	2
Hemorragias en el Músculo Gemelo.....	2
Otras Hemorragia	3
La Rehabilitación del Equilibrio Muscular en la Hemofilia.....	3
Clasificación de los Músculos	3
Músculos estabilizadores locales.....	4
Músculos estabilizadores globales	4
Músculo movilizadores globales.....	5
Evaluación Principios de Tratamiento del Desequilibrio Muscular.....	5
El control neural del movimiento.....	6
Caso 1	6
Exploración.....	6
Tratamiento	7
Resumen	7
Caso 2	7
Exploración.....	7
Tratamiento	7
Resumen	8
Conclusión.....	8
Bibliografía	9

La rehabilitación de la disfunción muscular en la hemofilia

Karen Beeton, Jon Alltree, Jane Cornwall

Resumen

La disfunción musculoesquelética es frecuente en la hemofilia y puede estar asociada a desequilibrios entre los grupos musculares. La revisión de la literatura sugiere que la rehabilitación de esta disfunción es muy pertinente en el paciente con problemas musculoesqueléticos. Es posible que el tratamiento de los desequilibrios musculares se relacione con una reducción en la reaparición de los síntomas. Aunque es preciso continuar investigando para establecer la importancia de esta materia en los 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 los pacientes con enfermedad grave, que pueden presentar una hemorragia espontánea o tras un traumatismo mínimo. Es sabido que la hemorragia muscular ocurre en el 10% a 30% de todos los episodios hemorrágicos musculoesqueléticos (1,2).

Este trabajo se centra fundamentalmente en dos áreas. En primer lugar se mencionará el tratamiento fisioterapéutico inicial de los hematomas musculoesqueléticos agudos. La segunda sección del trabajo se referirá a la evaluación y a los principios del tratamiento corrector de los desequilibrios musculares tras los sangrados musculares o tras otros problemas musculares o articulares que pueden ocurrir en la hemofilia. También presentaremos dos casos para ilustrar el proceso de rehabilitación.

Hemorragias Musculares Agudas

La hemorragia puede ocurrir en los músculos lisos o esqueléticos (3-5). Este trabajo sólo se referirá a aquellas hemorragias que afectan al sistema musculoesquelético. Los síntomas pueden presentarse en forma de hematomas, dolor, edema y disminución del rango de

movilidad. La elongación del músculo afectado puede producir fuerte dolor (6). La ecografía permite realizar un diagnóstico exacto, siendo más económica que la resonancia nuclear o que la tomografía computarizada. La ecografía ofrece buena información acerca del tamaño y la distribución del hematoma, además de mostrar la naturaleza sólida o líquida del mismo (2). Los sitios más frecuentes de hemorragia son los músculos psoas ilíaco, los gemelos y los flexores del antebrazo.

La eficacia de los programas profilácticos ha tenido como consecuencia una disminución de las hemorragias (7-9), y esto ha permitido que muchos pacientes jóvenes sean más activos y que practiquen deportes. Esto ha llevado a un aumento en el número de las lesiones deportivas (10), entre ellas los hematomas musculares. Los pacientes con enfermedad leve y moderada tienen poco riesgo de hemorragia espontánea, y mayor tendencia a participar en actividades más fuertes (10). Es necesario que los pacientes comprendan y tengan en cuenta la posibilidad de que los golpes directos causan hematomas musculares, y que si no son tratados, pueden aumentar la morbilidad y hasta producir un pseudotumor (11).

Antes de iniciar la fisioterapia, es esencial realizar una evaluación completa con el fin de establecer si el tratamiento está indicado, confirmar la inexistencia de contraindicaciones o precauciones, y determinar las mediciones basales que permitan controlar la eficacia del tratamiento (12). Se emplearán mediciones objetivas para establecer la eficacia de los procedimientos (13).

Lo principal en las hemorragias musculares agudas es el reposo, hasta lograr la hemostasia mediante dosis adecuadas de tratamiento sustitutivo. Es esencial continuar con la terapia sustitutiva hasta que la hemorragia sea resuelta. Si se suspende el tratamiento antes de tiempo,

puede haber un resangrado y otras complicaciones (1,11).

La fisioterapia tras la hemorragia muscular aguda tiene como objetivos el alivio del dolor, el retorno a la función máxima con una amplitud plena del movimiento en las articulaciones contiguas, la fuerza máxima y extensión normal del músculo, y la prevención del resangrado. El tratamiento incluye la supervisión de adecuados movimientos activos dentro de los límites del dolor y la electroterapia, que incluye a la onda corta pulsátil (14) y el ultrasonido, con el fin de acelerar la resolución del hematoma. Al resolverse la hemorragia, puede iniciarse la movilización activa con hidroterapia, progresando a la elongación suave de los músculos contraídos según lo permita la movilidad sin dolor. Se recomienda emplear programas lentamente progresivos en lugar de tratamientos vigorosos, con el fin de evitar el resangrado de los músculos (15). Un tratamiento deficiente puede llevar a una discapacidad a largo plazo (16-18).

Hemorragias en el Psoas ilíaco

Las hemorragias en el 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 (1). Es posible que el dolor se irradie a la fosa ilíaca y a la parte superior del muslo, y puede haber hiper-sensibilidad en la parte anterior de la cadera. Es esencial efectuar el diagnóstico diferencial para determinar si existen otras causas de dolor en la región (18-20).

Complicaciones de las hemorragias del Psoas ilíaco

La parálisis del nervio femoral aparece en el 37% de los casos (1), con pérdida de la sensibilidad en la parte anterior del muslo, parálisis del músculo cuádriceps y pérdida del reflejo rotuliano. Puede tardar seis meses o más en resolverse, y es posible que produzca discapacidad a largo plazo por la compresión del nervio femoral. Por consiguiente, es

importante evitar el resangrado y progresar lentamente con la rehabilitación. Las complicaciones debidas a repetidas hemorragias en el mismo músculo son los pseudotumores, la isquemia muscular, las contracturas y la lesión neurológica (1). La recuperación de las lesiones nerviosas puede retrasarse en los pacientes con inhibidor, y es frecuente la pérdida de la sensibilidad (1, 21).

La Rehabilitación de las hemorragias en el Psoas ilíaco

El tratamiento de la hemorragia en el psoas ilíaco incluye la adecuada terapia sustitutiva y el reposo, hasta que comience a resolverse la contractura en flexión. Es importante mantener la movilidad general y la fuerza en los miembros superiores y en el miembro inferior no afectado mientras el paciente guarda cama. Pueden también realizarse ejercicios cuadrícipitales mediales del lado afectado. La movilización activa, incluyendo hidroterapia y elongación suave en piscina, evitando la reaparición del dolor, puede comenzar cuando la deformidad de flexión mejora a 20-30°. Se permite la carga parcial del peso corporal con muletas y los pacientes progresan a ejercicios activos, fundamentalmente de extensión de cadera y rodilla, es decir de los músculos cuádriceps y glúteos (17), y a la carga total del peso corporal. Todo la rehabilitación debe efectuarse con terapia sustitutiva de factor para minimizar los riesgos de resangrado.

Es posible que se requiera una férula posterior para estabilizar la rodilla si los cuádriceps están débiles a consecuencia de la compresión del nervio femoral, o a una secuela de la hemorragia, tras un prolongado período de reposo absoluto o por una patología asociada en la rodilla.

Debe continuarse la rehabilitación con cobertura de terapia sustitutiva hasta lograr la extensión plena de la cadera y buena potencia en los músculos glúteos y cuádriceps.

Hemorragias en el Músculo Gemelo

Las hemorragias en la pantorrilla son relativamente frecuentes (20). Una adecuada terapia sustitutiva y la rehabilitación son esenciales para evitar la discapacidad a largo plazo en relación con una deformidad en equino

permanente (18). Los principios del tratamiento son similares a aquellos descritos antes. Se recomienda una rehabilitación plena del músculo gemelo para asegurar que vuelva a su longitud normal, pues se requieren 10° de dorsiflexión para tener un patrón de marcha normal. Pueden coexistir problemas asociados de artropatía del tobillo, y es preciso establecer si la deformidad en equino se debe al impacto óseo (*impingement*) o a músculos contraídos. La presencia de osteofitos anteriores puede producir una limitación de la movilidad (22).

Otras Hemorragias

Las hemorragias en los músculos del antebrazo pueden causar problemas importantes, dado que están en compartimentos fasciales cerrados (16) y el aumento de volumen debido a la hemorragia puede producir neuropatías por atrapamiento, insuficiencia vascular causante de necrosis isquémica y contracturas (18,20,23). La rápida y adecuada terapia sustitutiva y la rehabilitación apropiada son necesarias para evitar una deformidad a largo plazo.

El síndrome compartimental agudo es considerado una urgencia quirúrgica que requiere de la descompresión inmediata (2). Heim et al. (24) publicaron el caso de un niño con hemofilia grave que presentó la detención del crecimiento del pie y deformidad calcáneo-equino-varo tras sufrir un síndrome compartimental en la pantorrilla inadecuadamente tratado con terapia sustitutiva.

La Rehabilitación del Equilibrio Muscular en la Hemofilia

El tratamiento fisioterapéutico de la disfunción neuro-músculo-esquelética consiste en la evaluación y el tratamiento de los sistemas neuro-músculo-articulares. Cada uno de estos sistemas puede encontrarse afectado en la hemofilia, pero esta sección sólo se referirá al sistema muscular. Se discutirán los principios generales, y luego se los relacionará con los problemas musculares más específicos que son comunes en la hemofilia.

En un paciente con hemofilia, el desequilibrio muscular puede ocurrir como una 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 hemorragias, y éstas pueden conducir al desequilibrio muscular. Una falta de atención adecuada a este aspecto de la rehabilitación puede llevar a la reaparición de los síntomas (25).

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 (26). El concepto de equilibrio muscular implica que los músculos proporcionan estabilidad y movimiento, aunque es el equilibrio entre los diversos grupos musculares lo que asegura que haya una correcta carga articular y una adecuada alineación. La carga incorrecta de los tejidos y la alineación inadecuada pueden provocar daño articular (26). Los músculos tienen dos formas de responder a la disfunción: pueden volverse sobreactivos y contraídos o bien se inhiben y debilitan. Esto no ocurre de un modo aleatorio, sino según patrones comunes. Estos patrones fueron descritos originariamente por Janda (27). Un ejemplo es el síndrome del hombro cruzado, en el cual el paciente presenta hombros redondeados y la cabeza hacia adelante.

Clasificación de los Músculos

Existen varias formas de clasificar los músculos. Un sistema los clasifica según sus características funcionales. Pueden dividirse en aquellos con características fundamentalmente estabilizadoras y los que tienen características fundamentalmente movilizadoras (28). Los músculos con características fundamentalmente estabilizadoras pueden subclasificarse en dos grupos, los estabilizadores locales y los estabilizadores globales. Se denominan movilizadores globales a los músculos con características fundamentalmente movilizadoras (26). 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 (29). 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. Generalmente, los estabilizadores locales se asocian a estructuras articulares pasivas tales como los ligamentos o las cápsulas articulares. No tienen normalmente una función rotatoria significativa, aunque tienden a poseer una mayor capacidad de resistencia con la activación tónica durante los movimientos articulares. Investigaciones recientes sugieren que estos músculos tienden a activarse antes de que el movimiento tenga lugar (30-32), resaltando que su función es la de estabilizar el tronco y proporcionar una base estable para el movimiento apendicular.

Las funciones principales de estos músculos profundos locales son de sostén y protección articular, de control de la alineación ideal de la columna, y de suministro de importantes datos propioceptivos 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 lleve a la inhibición del TA, pues esta postura está asociada con la contracción de los flexores de la cadera y una debilidad de los abdominales. Si el paciente no recibe tratamiento, esto podría desencadenar en una estabilidad insuficiente dentro del tronco y posteriormente dolor lumbar.

Hay cada vez mayor evidencia de que el TA y el multífido del raquis cumplen funciones claves como estabilizadores del tronco (32-34). 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 los movimientos repentinos del tronco (30,31). Se ha demostrado que la activación del TA se retrasa en los pacientes con dolor lumbar. Es posible que este retardo en el comienzo indique un déficit en el control motor, lo que resulta en una estabilización ineficaz de la columna (32). También existen pruebas de que el multífido del raquis se inhibe segmentariamente en 24 horas en los pacientes con un primer episodio de dolor lumbar (DL) agudo, y que la recuperación del multífido del raquis no es espontánea al desaparecer el DL (33,34).

La significación clínica de esta hecho es que el paciente con hemofilia con afectación musculoesquelética en la columna o en 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.

En la columna cervical, la estabilidad segmentaria es proporcionada por los flexores profundos del cuello (FPC), especialmente en posiciones de rango intermedio. Los músculos FPC poseen una actividad predominantemente tónica, mientras que el esternocleidomastoideo funciona primordialmente en la producción de giro. Los pacientes con dolor de cuello o cefalea presentan debilidad de los músculos FPC y una postura con la cabeza hacia adelante (35,36). La disfunción mejora con la recaptación, y esto se asocia con una disminución de los síntomas (37). Puede emplearse una serie progresiva de ejercicios de flexión craneocervical de baja carga para recaptar a los músculos FPC, incrementando la carga y el tiempo a medida que mejora la función muscular (38).

Músculos estabilizadores globales

Los estabilizadores globales, como son los músculos trapecio inferior y medio y los glúteos no son sólo 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 los movimientos lentos, excéntricos y controlados, y en la desaceleración de los movimientos articulares. La disfunción por dolor en estos músculos lleva a su inhibición

con retardo en la activación. Estos músculos se alargan y resultan débiles en posiciones intermedias. Su umbral de activación aumenta, y 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 encontrado cambios musculares funcionales en los patrones de activación de los músculos glúteos tras un esguince de tobillo (39). Catorce pacientes con esguince de tobillo y cinco controles hicieron extensión de cadera en posición de decúbito prono mientras se colocaban electrodos electromiográficos de superficie en los extensores de la columna lumbar, en los músculos glúteos y en los posteriores del muslo. Los controles evidenciaron un alto grado de repetición y un patrón casi simultáneo de activación de los músculos estudiados. El patrón fue variable entre los individuos del grupo con esguince de tobillo, y hubo mayor probabilidad de retardo en el reclutamiento de los músculos glúteos. Esto ocurría tanto en el lado afectado como en el no afectado, sugiriendo que había un retardo en el control motor (39). Cabe proponer la hipótesis de que un patrón anómalo de actividad muscular similar podría ocurrir en el paciente con hemofilia con artropatía del tobillo.

Los pacientes con hemorragias en el hombro pueden presentar dolor y traslación anterior de la cabeza humeral, frecuentemente asociados con un insuficiente control escapular. Los programas de rehabilitación para recuperar la activación apropiada del manguito rotador (40) y la estabilidad escapular (41) son importantes en estos pacientes.

Músculos movilizadores globales

Los músculos posteriores del muslo y los gemelos son ejemplos de movilizadores globales. Estos músculos son fundamentales productores de rotación, tienden a ser más superficiales y no están directamente vinculados a articulaciones. En general tienen fibras largas y fusiformes, requeridas para su funcionamiento con velocidad y carga aumentadas, o sea 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 (26). Por ejemplo, ante una hemorragia en el

músculo, este se quedará en una posición acortada. Asimismo en presencia de tejido nervioso sensible o con patrones de movimiento inapropiados, estos músculos pueden volverse sobreactivos y desarrollar una función estabilizadora aumentada que no está siendo proporcionada por los músculos estabilizadores. Los músculos sobreactivos son reclutados indebidamente y predominan sus umbrales bajos de actividad; entonces se reclutan más fibras tónicas que tienen una resistencia aumentada a la fatiga, y estos músculos asumen una función postural contra la gravedad. Cuando los músculos se vuelven sobreactivos, cortos y dominantes, esto puede afectar la alineación articular y producir trastornos (26).

Evaluación y Principios de Tratamiento del Desequilibrio Muscular

La diferencia en las características funcionales de los músculos estabilizadores y movilizadores hace que ellos requieran métodos distintos de evaluación y tratamiento. Se evalúa a los músculos estabilizadores según su capacidad de activarse y sostenerse en el rango interno (25,42), mientras que las pruebas de longitud muscular (43) son más apropiadas para la determinación de la disfunción en los músculos movilizadores.

Un programa progresivo de rehabilitación muscular ha sido descrito por Comerford y Mottram (26). Incluye:

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

Las etapas iniciales del programa se centran en la carga baja, el esfuerzo bajo, y la activación aislada de los músculos, que pueden ser ideales para los pacientes con marcada patología articular.

Cuando se está tratando a los músculos estabilizadores locales, es importante centrarse en la activación apropiada del músculo afectado aislado de los músculos movilizadores. Pueden

emplearse estrategias de facilitación como son la facilitación táctil o trabajar el músculo con otro músculo de estabilidad (44). Es importante que no haya dolor en el momento de activar estos músculos, de lo contrario permanecería inhibido. Una vez activados es necesario centrarse en la capacidad de resistencia, aumentando el tiempo de sostén y evitando la sustitución de otros músculos. Es importante no trabajar hasta provocar fatiga, por que estos músculos se inhibirán nuevamente. Cuando se haya establecido el patrón de activación correcto, los ejercicios se repetirán con frecuencia a través de su incorporación en las actividades funcionales. Puede no resultar apropiado avanzar a actividades de alta carga cuando se está rehabilitando a pacientes con hemofilia (45). Los ejercicios rápidos, balísticos, no se indican porque pueden inhibir a los músculos estabilizadores (46).

Las posiciones musculares clásicas de los ejercicios de sostén hacia la línea media son empleadas para los estabilizadores globales, nuevamente aumentando el tiempo de sostén (43). Es importante evitar la fatiga. Ya 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 sobreactivos. Si los músculos estabilizadores sólo están hipertónicos, se relajarán por la inhibición recíproca. Si están acortados por adaptación, resulta necesario agregar técnicas de elongación para los músculos contraídos. El tronco, la columna cervical, la escápula y la pelvis deberían proporcionar una base estable para efectuar los movimientos funcionales. La estabilidad clínicamente deficiente del tronco se asocia a menudo con la contracción en los músculos más periféricos, como son los posteriores del muslo y los gemelos, cuando el cuerpo trata de lograr su estabilidad.

El control neural del movimiento

Se han identificado alteraciones en la propiocepción de pacientes con dolor lumbar y en pacientes con lesión de latigazo (47-49). Los músculos del cuello contienen muchos propioceptores y estos músculos ayudan al

equilibrio y al control postural (25). Jull (25) sugiere que es posible que exista un vínculo entre la función de estabilización articular del sistema muscular local profundo y la cinestesia del cuello. Si estos músculos no están funcionando óptimamente, puede haber una disfunción en la entrada propioceptiva aferente. Es preciso continuar con las investigaciones para ampliar los conocimientos en esta área, y para sostener o refutar los hallazgos clínicos.

Caso 1

Paciente de 46 años con deficiencia de factor IX (< 1%) con dolor en la parte anterior de la rodilla izquierda y sensación de debilidad de la articulación. Los síntomas habían comenzado 6 meses antes sin motivo aparente, pero ahora estaban empeorando. El dolor se agravaba al subir o bajar de un coche, al incorporarse tras estar sentado, y al subir y bajar escaleras. No había tenido hemorragias recientes en la rodilla izquierda pero sí 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 arco de movilidad de 20-120° de flexión de la rodilla. El movimiento en flexión pasiva de la rodilla se asociaba 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 patelar (50) identificó una posición más lateral de lo normal y que se inclinaba lateralmente.

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

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

Tratamiento

La totalidad de la fisioterapia fue realizada bajo terapia sustitutiva.

La terapia consistió en la movilización pasiva de la articulación tibiofemoral para aumentar el arco de extensión. La rótula fue movilizada pasivamente para elongar 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.

Los músculos estabilizadores, Vasto Interno, y las fibras posteriores del glúteo mediano fueron reeducados, centrándose en contracciones sostenidas de baja intensidad. Se realizó un trabajo de estabilización del tronco para mejorar el funcionamiento de los músculos abdominales profundos. Se modificaron las posiciones habituales para estos ejercicios (por ejemplo la posición de banco) por la artrodesis de este paciente.

El paciente realizó 12 sesiones de fisioterapia con buena evolución y un importante alivio del dolor. No hubo sensación de debilidad, aunque sí persistió el edema intermitente de la rodilla tras actividades prolongadas con carga de peso corporal. El arco de movilidad mejoró a 10-120° de flexión.

Resumen

Es posible que el dolor de la parte anterior de la rodilla se debiera al sobreuso de la rodilla izquierda por la artrodesis de larga evolución del lado derecho. El paciente compensaba el corto tamaño de la pierna derecha abduciendo la pierna izquierda y flexionando la rodilla. Se había adaptado a esta posición porque no deseaba colocarse un alza en el tacón. Los músculos estabilizadores estaban débiles y fueron en consecuencia reeducados junto a la elongación de las estructuras contraídas. El paciente recibió el alta y consejos acerca de un programa para realizar en su domicilio.

Caso 2

Varón de 19 años con deficiencia de factor IX (2-5%) que se presentó con dolor en la cadera derecha que 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 americano y caminando en planos inclinados. También se quejaba de una sensación de debilidad en la pierna, y de dolor lumbar intermitente. Hacía un año que tenía estos síntomas, pero éstos habían empeorado en los últimos tres meses con una pérdida asociada de función. El paciente tendía a sobreexigirse 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. No eran frecuentes otras hemorragias articulares hasta poco tiempo atrás, cuando hubo un aumento en la frecuencia de las hemorragias de rodillas y de 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 rotación interna y en la extensión. La carga del peso corporal estaba reducida del lado derecho, y la cadera derecha se sostenía en rotación externa. Había debilidad y desgaste de los 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 una flexión lumbar limitada. Tenía deficiente estabilidad del tronco y no evidenciaba déficit neurológico. Las radiografías de la cadera derecha evidenciaron cambios degenerativos moderados.

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

Tratamiento

El tratamiento consistió en la movilización pasiva de la cadera derecha para aumentar la extensión y la rotación interna. Se consideró el entrenamiento de la estabilidad del tronco

centrándose en el TA y el multífido del raquis. Un programa progresivo de ejercicios de fortalecimiento de cuádriceps y glúteos incluyó ejercicios de progresión cinética para asistir al reclutamiento tónico y mejorar la entrada propioceptiva aferente. Se agregaron ejercicios para elongar 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 su domicilio.

Se dieron 10 sesiones de fisioterapia. Los resultados principales fueron un marcado alivio del dolor de cadera, el cese del dolor de espalda, una mejora en el arco de movilidad de la cadera y columna lumbar, el aumento de la fuerza muscular, la mejora de la postura (evidenciada por la disminución en la escoliosis y lordosis lumbar) y ninguna sensación de debilidad de la cadera o de que ésta cedía. El paciente pudo caminar y permanecer de pie durante períodos más largos, y mostró una disminución en las hemorragias.

Resumen

El dolor que padecía el paciente en su cadera se debía a la patología subyacente de dicha articulación, exacerbado por desequilibrios musculares asociados en la región del tronco y la cadera. La reeducación de la estabilidad del tronco fue emprendida antes del fortalecimiento progresivo y de los ejercicios para elongar los músculos afectados. Esto se hizo para asegurar 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 exacerbaban durante el tratamiento.

Conclusión

La disfunción musculoesquelética es una manifestación frecuente de la hemofilia grave, típicamente como consecuencia de las hemartrosis y los hematomas musculares. Los sitios frecuentes de hemorragias musculares espontáneas son el psoas ilíaco, los gemelos, y los flexores del antebrazo. La terapia sustitutiva profiláctica ha permitido que hasta los pacientes con enfermedad grave puedan participar en actividades deportivas, y por consiguiente todos los pacientes tengan la posibilidad de sufrir

lesiones relacionadas con el deporte, incluyendo las lesiones directas del músculo, además de las hemorragias espontáneas. Es necesario que los pacientes comprendan la importancia de estas lesiones y consigan una pronta atención médica.

La mala postura habitual, las actividades repetitivas o la rehabilitación insuficiente pueden conducir al 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 las hemorragias musculares agudas, junto con los principios generales de los desequilibrios musculares. Todas ellas son consideraciones importantes para el manejo de los pacientes con hemofilia.

Bibliografía

- 1 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.
- 2 Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ. Muscular bleeding, soft tissue haematomas and pseudotumours In Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ and Lee CA. (Eds) *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia* 2000 Blackwell Science Oxford.
- 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 Beeton K (2000). Physiotherapy for adult patients with haemophilia In Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ and Lee CA. (Eds) *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia* Blackwell Science Oxford.

- 7 Nilsson I, Berntorp E, Lofqvist T and Pettersson H. (1992). Twenty-five years experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *Journal of Internal Medicine* **232**. 25-32.
- 8 Aledort L, Haschmeyer R, Pettersson H and The Orthopaedic Outcome Study Group (1994). A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophiliacs *Journal of Internal Medicine* **236**. 391-399.
- 9 Liesner R, Khair K and Hann I. (1996). The impact of prophylactic treatment on children with severe haemophilia *British Journal of Haematology*. **92**. 973-978.
- 10 Buzzard B. Sports and haemophilia *Clinical Orthopaedics and Related Research* 1996 No 328 25-29.
- 11 Buzzard B. Trauma induced pseudotumours in two brothers with moderate factor IX deficiency, *Proceedings of 4th Musculoskeletal Congress of the World Federation of Haemophilia* 1997 Madrid Spain 34.
- 12 Beeton K, Ryder D (2000). Principles of assessment in haemophilia In Buzzard B, Beeton K (Eds) *Physiotherapy Management of Haemophilia* Blackwell Science Oxford.
- 13 Chartered Society of Physiotherapy. (2000). *Core standards of physiotherapy practice* London. Chartered Society of Physiotherapy.
- 14 Scott S. Short wave diathermy. In: Kitchen S, Bazin S, eds. *Clayton's Electrotherapy* W.B.Saunders London, 1996, 10th ed, 154-178.
- 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 Heim M, Horoszowski H, Rodriguez Merchan C. Musculoskeletal problems in patients with haemophilia. In: L Heijnen, ed. *Recent Advances in Rehabilitation in Haemophilia*. Medical Education Network, Sussex 1995, 1-4.
- 17 Kleijn P de. Physiotherapy management of iliopsoas haemorrhages. In: L Heijnen, ed. *Recent Advances in Rehabilitation in Haemophilia*. Medical Education Network, Sussex 1995, 28-38.
- 18 Greer R, Ballard J. Musculoskeletal bleeding in haemophilia, *Pediatric Annals* 1982; **11**: 6: 521-527.
- 19 Heim M, Horoszowski H, Seligsohn U, Martinowitz U, Strass S. Ilio-psoas hematoma- its detection, and treatment with special reference to hemophilia, *Arch Orthop Traumat Surg* 1982; **99**: 195-197.
- 20 York J. Musculoskeletal disorders in the haemophilias, *Ballieres Clinical Rheumatology* 1991; **5**: 197-220.
- 21 Katz S, Nelson I, Atkins R, Duthie R. Peripheral nerve lesions in haemophilia *J Bone Joint Surgery (Am)* 1991; **73A**: 1016-19.
- 22 Ribbans W, Phillips A. Hemophilic ankle arthropathy, *Clin Orthop and Related Research* 1996; **7**: 328: 39-45.
- 23 Dumontier C, Sautet A, Man M, Bennani M, Apoil A. Entrapment and compartment syndromes of the upper limb in haemophilia, *Journal of Hand Surgery* 1994; **19B**: 4: 427-429.
- 24 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.
- 25 Jull G. Management of cervical headache, *Manual Therapy* 1997; **2**: 4: 182-190.
- 26 Comerford M, Mottram S. Functional stability re-training: principles and strategies for managing mechanical dysfunction *Manual Therapy* 2001 **6** 1: in press.
- 27 Janda V. Muscles and motor control in cervicogenic disorders: assessment and management. In: Grant R, ed. *Physical Therapy of the Cervical and Thoracic Spine* Churchill Livingstone Edinburgh 1994.
- 28 Bergmark A. Stability of the lumbar spine, *Acta Orthopaedica Scandinavica* 1989; **Suppl. 230**: 60: 1-54.

- 29 Richardson C, Jull G, Hodges P, Hides J. *Therapeutic Exercise for Spinal Segmental Stabilisation in Low Back Pain: Scientific Basis and Clinical Approach* Churchill Livingstone Edinburgh 2000.
- 30 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.
- 31 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.
- 32 Hodges P, Richardson C. Inefficient muscular stabilisation of the lumbar spine associated with LBP, *Spine* 1996; **21**: 22: 2640-2650.
- 33 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.
- 34 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.
- 35 Watson D, Trott P. Cervical headache: an investigation of natural head posture and upper cervical flexor muscle performance, *Cephalalgia* 1993; **13**: 272-84.
- 36 Jull G. Headaches of cervical origin. In: Grant R, ed. *Physical Therapy of the Cervical and Thoracic Spine* Churchill Livingstone 2nd edn 1994.
- 37 Beeton K, Jull G. Effectiveness of manipulative physiotherapy in the management of cervicogenic headache: a single case study, *Physiotherapy* 1994; **80**: 417-423.
- 38 Jull G. Deep cervical flexor muscle dysfunction in whiplash *Journal of Musculoskeletal Pain* 2000 Vol 8; (1/2) 143-154.
- 39 Bullock Saxton J. Changes in muscle function at hip and low back following chronic ankle sprain, *WCPT Proceedings* 1991; 1470-1472.
- 40 Hess S. Functional stability of the glenohumeral joint *Manual Therapy* 2000 Vol 5; No 2 63-71.
- 41 Mottram S. Dynamic stability of the scapula *Manual Therapy* 1997 2; 3, 123-131.
- 42 Richardson C, Jull G. Muscle control - pain control. What exercises would you prescribe? *Manual Therapy* 1995; **1**: 2: 2-10.
- 43 Kendall S, McCreary E, Provance P. *Muscles: testing and function*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1993, 4th edn.
- 44 Hodges P. Is there a role for transversus abdominis in lumbar-pelvic stability? *Manual Therapy* 1999 Vol 4, No 2, 74-86.
- 45 Padkin J. Muscle imbalance in haemophilia In Buzzard B, Beeton K (Eds) *Physiotherapy Management of Haemophilia* Blackwell Science Oxford 2000.
- 46 Richardson C, Bullock M. Changes in muscle activity during fast, alternating flexion-extension of the knee *Scand Journal Rehab Med* 1986 18:51-58.
- 47 Revel M, Andre-Deshays C, Minguet M. Cervicocephalic kinaesthetic sensibility in patients with cervical pain, *Arch Phys Med Rehabilitation* 1991; **72**: 4: 288-291.
- 48 Parkhurst T, Burnett C. Injury and proprioception in the lower back, *Journal of Orthop and Sports Physical Therapy* 1994; **19**: 5: 282-295.
- 49 Heikkila H, Astrom P. Cervicocephalic kinaesthetic sensibility in patients with whiplash injury, *Scand J Rehab Med* 1996; **28** 133-138.
- 50 McConnell J. Management of patellofemoral problems, *Manual Therapy* 1996; **1**: 60-66.