Apunts Med Esport. 2011;**46(169)**:29-39

apunts
MEDICINA DE L'ESPORT
www.apunts.org



REVISIÓ

Hemofília: exercici i esport

Felipe Querol[a,b,*], Sofía Pérez-Alenda[a,b], José Enrique Gallach[c], José Devís-Devís[c], Alejandra Valencia-Peris[c] i Luis Millán González Moreno[c]

[a]*Departament de Fisioteràpia, Universitat de València, València, Espanya*
[b]*Unitat d'Hemostàsia i Trombosi, Hospital Universitari la Fe, València, Espanya*
[c]*Departament d'Educació Física, Universitat de València, València, España*

Rebut el 9 de maig de 2010; acceptat el 9 de setembre de 2010

PARAULES CLAU
Hemofília;
Activitat física;
Exercici;
Fitness;
Esport

Resum
L'exercici físic i l'esport constitueixen un dels pilars bàsics en el tractament de l'hemofília. Aquest treball fa un resum de les característiques de l'hemofília i, mitjançant una revisió bibliogràfica exhaustiva, analitza la importància de la condició física, en relació amb la prevenció i el tractament de les lesions musculoesquelètiques del pacient hemofílic.
L'hemofilia és una malaltia hematològica hereditària amb lesions ortopèdiques característiques. Afecta individus homes i presenta un dèficit de factors de la coagulació que provoca hemorràgies fins i tot espontànies (en pacients greus sense tractament). Les lesions més freqüents són: hemartrosi, sinovitis, hematomes musculars i artropatia hemofílica. La condició física del pacient hemofílic, instrumentada mitjançant teràpia substitutiva de factors de la coagulació, és fonamental i requereix fisioteràpia, exercici físic i esport.
Basant-nos en las recomanacions dels comitès d'experts de la Federació Mundial de Hemofília (WFH) i consultant les principals bases de dades, mitjançant estratègies de cerca amb mots clau, es van obtenir 756 referències de las quals només 74 van superar els criteris d'inclusió.
Les publicacions van ser agrupades per àrees temàtiques, tot diferenciant articles de revisió, treballs observacionals i experiències clíniques, estudis experimentals i actuacions intervencionistes sobre paràmetres concrets de la condició física.
L'estudi conclou amb l'evidència de la importància de recomanar l'exercici físic i l'esport en l'hemofília, el consens de la seva idoneïtat per al benestar físic, psíquic i social dels malalts, i la necessitat d'incrementar-ne els treballs científics.
© 2010 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Publicat per Elsevier España, S.L. Tots els drets reservats.

*Autor per a correspondència.
Correu electrònic: querol@uv.es (F. Querol).

1886-6581/$ - see front matter © 2011 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Publicat per Elsevier España, S.L. Tots els drets reservats.

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, 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.

Introducció

L'exercici físic i l'esport no foren a l'abast de les possibilitats del pacient hemofílic fins a les darreres dècades del segle XX. L'esperança de vida no superava els 20 anys i el canvi substancial que permeté 1) corregir les hemorràgies que arribaven a causar la mort i 2) millorar els nivells de protecció homeostàtica, per permetre una activitat física amb escassos riscos de sagnat musculoesquelètic, foren les noves teràpies de subministrament de factors de la coagulació.

Actualment, tal com la població general, cal que el pacient amb hemofília obtingui els beneficis de l'exercici i l'esport, en primer lloc perquè necessita una bona musculatura, que protegeixi les articulacions de les lesions comunes d'aquesta patologia, i en segon lloc, però no menys important, perquè l'exercici físic contribueix a millorar la qualitat de vida.

En aquest treball es descriuen els conceptes generals de l'hemofília relacionats amb les lesions més freqüents, les de l'aparell locomotor, i després d'assenyalar la importància de l'exercici físic i l'esport, es fa una revisió general de la literatura sobre el tema.

Conceptes generals d'hemofília

L'hemofília és un trastorn congènit de la coagulació, de caràcter recessiu, que es caracteritza per hemorràgies, cerebrals les de major risc, i musculoesquelètiques les més freqüents i invalidants. Es tracta d'una coagulopatia lligada al sexe causada per deficiències del factor VIII (FVIII) en l'hemofília A i del factor IX (FIX) en l'hemofília B[1].

La incidència de l'hemofília varia d'uns països a uns altres, essent acceptat en línies generals que aquesta malaltia es dóna en 1 de cada 5.000 homes nascuts amb l'hemofília A i en 1 de cada 30.000 amb la B[2]. Actualment l'esperança de vida de l'hemofílic és semblant a la de la població general i la mitjana d'edat del pacient hemofílic se situa al voltant dels 30 anys. Un elevat percentatge de pacients hemofílics greus presenten lesions de l'aparell locomotor i, per centrar la importància de les necessitats de la teràpia física, concretament a Espanya, el 12,4% dels pacients menors de 14 anys presenta artropatia[3] (fig. 1).

Classificació clínica de l'hemofília

Els nivells de factor de plasma expressats en percentatges (1 unitat internacional es correspon amb l'1%) determinen la severitat de l'hemofília en tres graus: greu (<1%), moderada (1-5) i lleu (>5%-<40%)[4]. La clínica hemorràgica depèn d'aquests nivells i no hi ha diferències importants pel tipus de la pròpia malaltia, hemofília A o B. En la forma greu de la malaltia, els pacients que no estan sotmesos a un tractament específic pateixen hemorràgies espontànies amb elevada freqüència, fins i tot quan no hi ha un traumatisme evident. En la forma moderada, les hemorràgies s'associen normalment a traumatismes o esforços excessius durant la pràctica de l'activitat física. Contràriament, els hemofílics lleus rarament sagnen, només ho fan després d'una cirurgia o un traumatisme greu. Els pacients amb nivells superiors al 40-50% (com també el cas de dones portadores) no solen presentar hemorràgies ni requerir tractament, però els cal vigilància en processos quirúrgics[5].

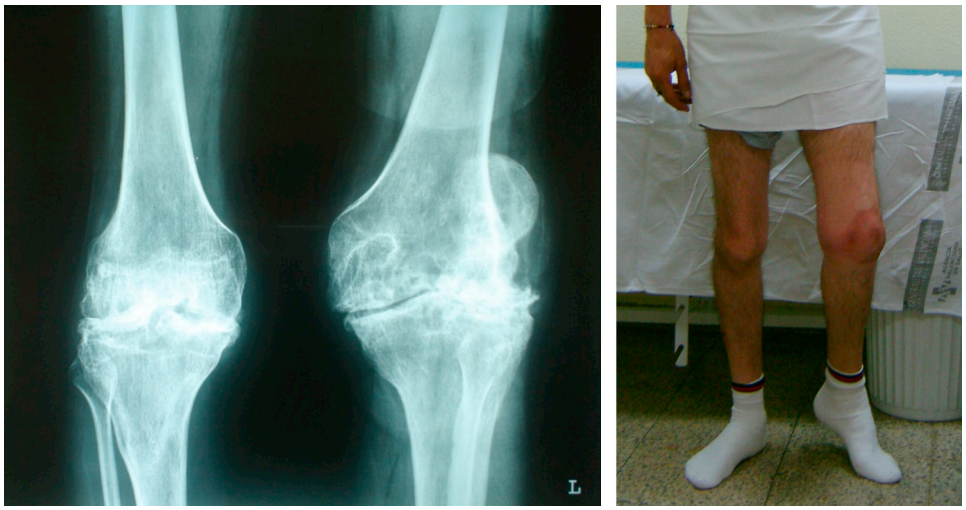


Figura 1 Imatge clínica i radiològica d'artropatia hemofílica d'un adult jove.



Figura 2 Imatge d'un hemartros de genoll en un pacient hemofílic.

Lesions freqüents

En processos hemorràgics, fins i tot quan aparentment no tenen cap mena d'importància, els hemofílics greus sense tractament poden posar la vida en perill[6,7]. En el pacient hemofílic predominen els sagnats musculoesquelètics, i les lesions musculoesquelètiques més comunes són les hemartrosis (fig. 2), els hematomes i les sinovitis[8]. Els sagnats intraarticulars o hemartrosis són la manifestació clínica més freqüent i més coneguda de l'hemofília, tant la greu com la moderada, i representen el 65-80% de totes les hemorràgies[9,10]. Les articulacions afectades més sovint són els genolls, els colzes i els turmells, que suposen el 60-80 % de totes les hemartrosis[3,11]. Si aquestes hemorràgies no es tracten o són mal tractades es produeix a llarg termini un dany articular irreversible, que porta a l'artropatia hemofílica en la segona dècada de la vida[12-13].

Tractament bàsic

La base del tractament del pacient hemofílic està constituïda per l'administració intravenosa dels concentrats del factor deficient (fig. 3), i s'apliquen dues modalitats bàsiques, a demanda o profilaxi. Es considera tractament a demanda la infusió del factor després d'un sagnat amb l'objectiu de resoldre'l[14], mentre que la profilaxi és la infusió rutinària de FVIII o FIX, segons un pla prescrit per prevenir els sagnats i les seves complicacions, principalment l'artropatia hemofílica, així com els sagnats intracranials i altres que puguin posar en perill la vida[15,16]. Gràcies a la introducció de la profilaxi s'ha aconseguit reduir els episodis de sagnat dels nens amb hemofília A i B greu, i, per tant, minimitzar l'impacte de l'artropatia[17,18].

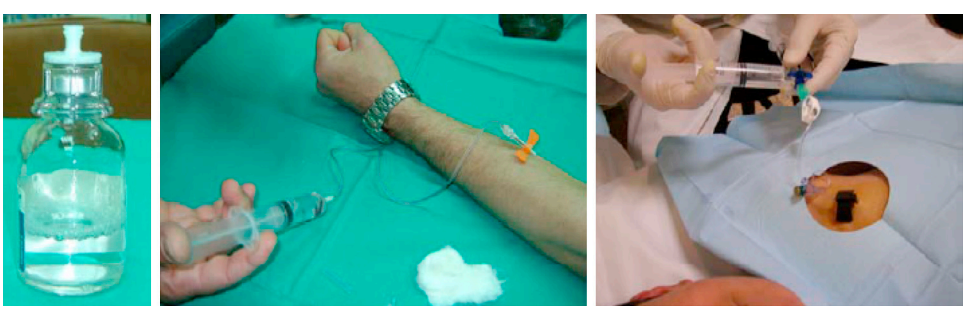


Figura 3 Terapèutica substitutiva de factor necessària per a tota actuació (prevenció o tractament de lesions) en pacients hemofílics.

Aproximació a la teràpia física

El tractament hematològic per si mateix és insuficient per a la prevenció i el tractament dels sagnats musculoesquelètics. De fet, en aquests pacients, si el tractament farmacològic l'acompanya un estil de vida sedentari són inevitables les deficiències derivades de la inactivitat, com ara una reducció de la força i un deteriorament de l'equilibri i la coordinació, així com un increment del risc del sobrepès, factors que afavoreixen la inestabilitat i l'alteració de les càrregues articulars, que faciliten alhora l'aparició de nous sagnats i amb això un increment del mal articular. Per altra banda, en casos d'un procés agut, si el període d'immobilització necessari després de l'hemartrosi no l'acompanya una pauta adequada de fisioteràpia, es desencadena el cercle viciós conseqüència de la inactivitat, que donaria lloc a nous sagnats i finalment a l'artropatia hemofílica i la pèrdua de funció que se'n segueix[19]. A més, s'ha vist que aquest mal articular permanent s'associa a una reducció de la densitat mineral òssia[20] fins i tot en casos de nens amb artropatia incipient[21].

El pacient hemofílic necessita tractaments complementaris, basats en la rehabilitació i la fisioteràpia, juntament amb programes d'exercici físic i esport que millorin la salut musculoesquelètica d'aquests pacients i ajudin la prevenció dels sagnats i a la seva recuperació[19,22-30], fins i tot en països en què el tractament substitutiu és limitat[31,32] o en pacients amb inhibidors[33].

Objectius

L'objectiu d'aquest treball és analitzar la literatura existent sobre l'activitat física, l'exercici i l'esport en pacients hemofílics amb la finalitat de conèixer-ne els possibles beneficis, les recomanacions de la comunitat científica i els estudis que els avalen, el nivell de condició física i l'exercici físic i esport practicats amb més freqüència per aquests pacients.

Material i mètodes

Criteris d'inclusió i exclusió

Per identificar els articles rellevants que havien de ser inclosos a la revisió, es varen seleccionar els que complien els criteris següents:

- Treballs presentats en forma d'articles de revista en què se cita explícitament, en el títol i/o resum, activitats dirigides a millorar la condició física amb l'objectiu de rehabilitar patologies musculoesquelètiques o simplement potenciar las capacitats dels pacients hemofílics. De la mateixa manera, també varen ser tinguts en compte els treballs que presentaven dades descriptives relacionades amb la condició física.
- Treballs amb disseny metodològic experimental, observacional i/o experiències clíniques. També es van incloure els articles de revisió en què apareixia algun apartat relacionat amb l'exercici, l'esport i la millora de la condició física.
- Estudis publicats en anglès.

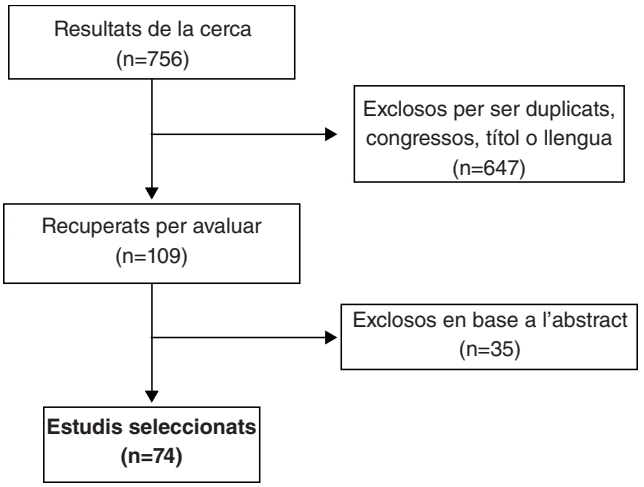


Figura 4 Diagrama de flux del procés de cerca.

Van ser exclosos els estudis centrats únicament en tractaments rehabilitadors que no utilitzessin l'activitat física, l'exercici i/o l'esport com a mitjà de millora de la condició física (p.e., els tractaments quirúrgics). També van ser rebutjats els articles que tractaven de pacients amb altres coagulopaties sense incloure l'hemofília. Finalment, no s'analitzaren llibres o capítols de llibres que tractaven alguns dels temes objecte d'estudi, independentment de si apareixien en alguna ressenya bibliogràfica.

Estratègia de cerca

Es realitzà una revisió de la literatura científica especialitzada des de la primera data disponible fins al juliol de 2010. Les cerques es van dur a terme a través de les bases de dades WOS (Web of Science®), PubMed, Sportdiscus i Scopus i es van utilitzar com a paraules clau i estratègia: (physical_activity OR exercise OR physical fitness OR sport) AND (haemophilia OR hemofilia).

Resultats i discussió

S'identificaren un total de 756 referències, de les quals inicialment en van ser seleccionades 109, una vegada eliminades les referències duplicades (el mateix treball en diferents bases de dades), les pertanyents a llibres d'abstracts de congressos o reunions científiques, els treballs amb títol sense relació amb el tema a tractar o bé quan la llengua de publicació no era l'anglesa. Finalment, després de revisar els abstracts, se seleccionaren un total de 74 treballs (fig. 4).

La taula 1 detalla els treballs de revisió, experiències clíniques i treballs observacionals inclosos en la revisió per àrees temàtiques respecte a l'hemofilia, l'exercici físic i l'esport.

La taula 2 mostra els estudis experimentals i llurs característiques, publicats de 1982 a 1999, en què s'ha actuat de forma intervencionista en determinats paràmetres de la condició física.

La taula 3 resumeix els estudis experimentals publicats a la darrera dècada, quan comença a prendre's més en consi-

Taula 1 Treballs inclosos a la revisió per àrees temàtiques relacionats amb la condició física, l'activitat i l'exercici físic i l'esport en pacients hemofílics

Àrees temàtiques afins	Referències
Articles de revisió	Mulder et al (2004); Wind et al (2004); von Mackensen (2007); Morris et al (2008); Petrini i Seuser (2009); Gomis et al (2009); Philpott et al (2010)
Treballs observacionals, retrospectius, i experiències clíniques que estudien aspectes específics de la condició 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); Tiktinsky 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)
Treballs observacionals i experiències clíniques relacionades amb la condició 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)
Recomanacions generals sobre realització d'activitat física, exercici físic i esport	McLain i Heldrich (1990); Jones et al (1998); Buzzard (1998); Beeton et al (1998); Coelho i Cameron (1999); Santavirta et al (2001); Wittmeier i Mulder (2007); Riske (2007); Buzzard (2007); Mahlangu et al (2008); Heijnen (2008); Pediatrics Committee on Sports and Fitness (2001); Heijnen (2008)
Treballs exclusivament descrits en els abstracts dels congressos mundials d'hemofília de la WFH	Abstract WFH (2000); Abstract WFH (2002); Abstract WFH (2004); Abstract WFH (2006); Abstract WFH (2008)

WFH: Federació Mundial d'Hemofília.

deració la importància de l'exercici físic i l'esport en l'hemofília.

Beneficis de la pràctica regular de l'exercici físic i esport per part del pacient hemofílic. Recomanacions

Segons la bibliografia consultada, els beneficis de la pràctica regular de l'exercici físic i l'esport per part del pacient hemofílic són múltiples i abracen diferents aspectes, tant físics i psicosocials com altres relacionats directament amb la clínica que aquest tipus de pacients presenta a nivell musculoesquelètic[34]. Entre els beneficis físics podem destacar la millora de qualitats físiques com la força[35-39] i la capacitat cardiorespiratòria, així com la reducció del risc de morbiditat i mortalitat cardiovascular[40], aspecte important tenint en compte l'alta incidència d'aquest tipus de malalties a la tercera edat i l'increment de l'esperança de vida en la població

Taula 2 Característiques dels estudis experimentals dels anys 1982-1999 inclosos a la revisió

Autors	Participants	Intervenció	Resultats
Heijnen et al (1999)	20 PH greus	Força extensors i flexors del genoll, abductors i extensors de maluc. Caminar i entrenament postural 4 setmanes	Millora de les contractures articulars
Greenan-Fowler (1987)	10 PH greus	Força de flexors i extensors de colze, genoll i turmell i ciclisme, natació, córrer. 1 any. 3 cops/setmana mínim	L'adherència a l'exercici durant els 12 mesos fou del 94% els 3 primers mesos i del 84-60% fins a completar l'any
Pelletier et al (1987)	1 PHA greu	Força isomètrica al 60% de la màxima contracció voluntària sobre el quadriceps femoris. 3 setmanes	Millora de força isomètrica: 40-70%
Green i Strickler (1983)	32 PH greus	Força isocinètica de flexors i extensors del genoll	Millora de la força isocinètica
Koch et al (1982)	PH	Força amb càrregues dinàmiques	

PH: pacients hemofílics; PHA: pacients amb hemofília A.

Taula 3 Característiques dels estudis experimentals dels anys 2000-2010 inclosos a la revisió

Autors	Participants	Intervenció	Resultats
Mulvany et al (2010)	33 PH i von Willebrand amb artropatia (7-57 anys)	Programa exercicis individualitzat i supervisat, 6 setmanes, 2 sessions/setmana; F (40-70%, 10-20 rep, 5-10'' contracció, 1-3 sèries, exercici concèntric) + flexibilitat + RA (50-70% FC màx, màxim 20')	Millora significativa de ROM, F i RA aeròbica
Vallejo et al (2010)	13 PH amb artropatia	Programa entrenament aquàtic: 9 setmanes, 3 × setmana, 1 hora/sessió 20'. Exercicis F-R i potència, + 20' RA	Millora rendiment motor i RA: 51,51% VO_2, 37,73% VO_2 rel, 14,68% metres recorreguts (test de Cooper amb analitzador de gasos portàtil)
Hill et al (2010)	20 PH i altres coagulopaties (33-45 anys)	Programa individualitzat d'exercicis domicili. F, equilibri i marxa durant 4 mesos (6-8 exercicis, 5-7 cops/setmana)	Sense millores significatives de cap mena, però sí increments entre 5-22% de 10 de les 16 variables estudiades
Gomis et al (2009)	15 PH (artropatia); 15 GC sans	Electroestimulació muscular: 8 setmanes, bíceps braquial (45 Hz, impuls 200 μs, 10 s on/10 s off)	Millora: 15,8% trofisme; 4,6% F isomètrica; 37,5% activitat electromiogràfica
García et al (2008)	18 PH (5-13 anys): 9 PH amb artropatia i 9 sense artropatia (GC)	Programa exercicis actius lliures en aigua tèbia 9 sessions; 30 min, 2 × setmana	Millora ROM turmells i genolls, no en colzes en PH amb artropatia
Broderick et al (2006)	70 PH (GC i entrenament)	Circuit d'exercicis (2 cops/ setmana, 1 h, 12 setmanes): F-R (3 sèries, 8-12 rep, 20') + RA (60-70% FC, 30' màxim)	No disponibles
Harris et al (2006)	13 PH; 33 GC	F amb peses + natació, ciclisme, arts marcials, golf, caminades, bàsquet i/o ioga. 3 cops/ setmana de 30' mínim	Millora del ROM de la majoria de les 10 articulacions mesurades
Querol et al (2006)	10 PHA greus; 10 GC	F amb electroestimulació muscular sobre el quàdriceps; 6 setmanes, 18 sessions, 3 sessions/setmana de 30'	Millora de F isomètrica (cama esquerra 13,8%; cama dreta 17,1%). Millora hipertrofia: 24,34%
Stephensen et al (2005)	1 PHA greu després de sinovectomia de genoll	*Preoperatori:* Exercicis de força a la sala i piscina: 2 cops/ setmana, 6 mesos. *Postoperatori:* Exercicis F isomètrica quàdriceps i caminar: 6 mesos	Millora de la força muscular. Millora del ROM. Recuperació ràpida de la funció muscular
Hilberg et al (2003)	9 PHA greu (A); 8 GC sans actius (B); 11 GC PH passius (C)	(A, B) 6 mesos, 2 cops/setmana 120' per sessió; F (resistències baixes sobre extensors i flexors del genoll, 20-25 rep) + propiocepció. (C) Situació control	Millora de força isomètrica: (A) Extensors 34%; flexors 29%. (B) Extensors 20%; flexors 28%. (C) Sense canvis significatius. (A, B) Millora propiocepció
Tiktinsky et al (2002)	Pacients 1, 2 y 3: Prospectiu (A). Pacients 4, 5 y 6: Retrospectiu (B)	(A) F amb resistències baixes als canells i turmells. 1-2 anys. (B) Ídem programa d'exercicis. 11-21 anys. (A, B) 3 cops/ setmana de 45-60'	(A, B) Augment de la F muscular. (A) Disminució de la freqüència de sagnats de 2-3 a 1-2 per setmana. (B) Disminució de la freqüència de sagnats fins 2-4 al mes

PH: pacients hemofílics; GC: grup de control; PHA: pacients amb hemofília A; PHB: pacients amb hemofília B; ROM: rang de mobilitat articular; rep: repeticions; F: força; F-R: força resistència; RA: resistència aeròbica; FC màx: freqüència cardíaca màxima.

hemofílica, que en països desenvolupats actualment s'apropa a la de la població general[41-43]. Entre els aspectes psicosocials hi ha la millora de l'autoestima i la socialització, i amb això un augment de la qualitat de vida[44]. Per últim, en relació amb la clínica hemorràgica i llurs seqüeles, l'exercici pot disminuir la freqüència dels sagnats, les contractures articulars i la pèrdua de la densitat mineral òssia[45-47].

Malgrat aquests beneficis, la recomanació de realitzar activitat física, exercici físic i/o esport en el pacient hemofílic és relativament recent[28,29], ja que fins fa aproximadament quaranta anys no hi havia en la literatura científica opinions a favor de l'activitat física, exercici o esport en aquesta població, donat que aquestes pràctiques en els pacients hemofílics s'associaven a les lesions[48].

El canvi de filosofia sobre el tractament, l'atenció i la limitació d'activitats i exercicis dels pacients hemofílics ha estat possible, en gran mesura, per l'increment de la disponibilitat i seguretat dels concentrats de factor de la coagulació en el tractament dels problemes hemorràgics dels darrers anys[48]. De fet, la recerca en aquesta àrea s'ha incrementat progressivament i s'han sumat evidències científiques que donen suport a la realització d'exercici físic amb l'objectiu de corregir les deficiències de la condició física que presenten les persones afectades d'hemofília, i adquireix un paper cada vegada més rellevant en el tractament d'aquesta coagulopatia congènita, fonamentalment en la prevenció dels problemes musculoesquelètics. Això no obstant, encara són escassos el treballs sobre aquest tema[29].

La condició física del pacient hemofílic

Actualment, es pot dir que, en general, la condició física del pacient hemofílic adult és baixa, donat que hi ha estudis que mostren valors inferiors de resistència aeròbica[49], força[37,50,51], propiocepció i equilibri[50,52,53], respecte als trobats en els seus parells sans.

Quant a la condició física dels nens i adolescents, no podem afirmar el mateix, donat que hi ha estudis que posen de manifest que els nens hemofílics tenen la mateixa habilitat funcional i rendiment motor que els no hemofílics[54,55]. Per altra banda, hem d'assenyalar l'existència de discrepàncies en els resultats obtinguts per diferents autors en paràmetres com la resistència aeròbica i la força. Investigacions recents mostren que els nens hemofílics presenten menor resistència aeròbica[55,56], resistència anaeròbica i força[57-59] respecte dels valors trobats en la resta de la població infantil. Això no obstant, altres estudis confirmen nivells similars, tant de la capacitat aeròbica[60-61], de la força[55-62] o d'ambdues[63,64].

Avui dia, i a diferència dels adults, els nens hemofílics que gaudeixen dels beneficis del tractament hematològic tenen un bon equilibri i propiocepció, a més de gaudir d'una bona salut articular[55,59,61,62]. Quant a la coordinació, hi ha pocs estudis sobre aquesta capacitat i l'únic treball trobat parla d'una coordinació menor, tenint en compte els valors de referència de la població infantil[59].

Aquestes diferències trobades en la condició física dels adults respecte a la població infantil poden ser degudes a què els nens hemofílics són físicament més actius que els adults[65], en part pel rol que adquireix l'esport i l'activitat física en el seu temps d'oci. L'esport i l'exercici físic juguen un paper més important en els nens i joves hemofílics que en els adults[66,67]. Tot i amb això, i malgrat que hi ha estudis que afirmen que la participació esportiva i el temps dedicat a l'activitat física per part dels nens i adolescents hemofílics és similar, i fins i tot superior, respecte als seus parells de comparació, també assenyalen que aquesta dedicació és insuficient ja que no compleix les recomanacions mínimes d'activitat física d' aquestes edats[61,62,68]. Aquest fet concorda amb la tendència de la societat actual al sedentarisme, tant en països desenvolupats com en els en vies de desenvolupament[48].

Aquesta tendència al sedentarisme es reflecteix en la presència de sobrepès i obesitat en la població hemofílica, detectada en nombrosos estudis, sobre tot en nens[55,63,69-71] i en l'increment de la seva prevalença en els últims anys. Aquest increment, tot i que és similar al de la població no hemofílica, és alarmant, ja que el sobrepès i l'obesitat tenen un efecte profund en la morbiditat i qualitat de vida, i agreugen l'artropatia preexistent i predisposen a malalties cardiovasculars[71].

Hemofília, exercici i esport

Entre els esports i activitats practicades més assíduament per aquesta població, hi ha diferències, possiblement causades per les característiques culturals de cada zona. Així, per exemple, habitualment a Alemanya els hemofílics practiquen ciclisme, natació, carrera i patinatge[66], mentre que a Israel predomina la pràctica de jocs amb pilota, caminar i córrer[72]. Per altra banda a Holanda actualment el futbol és l'esport rei, malgrat les recomanacions de la Federació Mundial d'Hemofília[73], seguit per la natació, el tennis, esports gimnàstics i els relacionats amb el cardiofitness[62,74]. A Irlanda l'esport preferit pel hemofílics és la natació, seguida pel golf i el futbol[65].

També hi ha diferències si es comparen les activitats elegides en funció de l'edat, donat que s'ha constatat que els més grans escullen participar en activitats menys perilloses, possiblement degut a l'edat, que fa que siguin més conscients de la seva malaltia i dels riscos[72]. A més, sembla que la pràctica predominant d'activitats com la natació o el ciclisme sigui deguda a què aquests esports han estat recomanats majoritàriament pels especialistes encarregats dels pacients hemofílics[62].

Pel que fa als esports recomanats i desaconsellats per als pacients hemofílics, hi ha diferents classificacions. Algunes de les quals estan basades en altres, com la realitzada per l'American Pediatric Society, que els divideix en esports de contacte, de contacte limitat i de no contacte, en funció de la probabilitat de contacte o col·lisió[75]. Són exemples d'esports del primer grup el futbol, el bàsquet i el rugbi, del segon el caiac i diferents tipus de patinatge i, del darrer grup, la natació, el tennis i el bàdminton. També s'utilitzen com a guia altres classificacions basades en la incidència de lesions, en funció de si el risc és elevat, mitjà o baix. Així, generalment, els esports recomanats per als hemofílics són els considerats sense contacte o amb risc baix de lesió. En són exemple la natació, el tennis de taula, el golf i el ciclisme[73].

Tot i que les classificacions com aquestes poden ser orientatives, no són del tot adequades o suficients per suggerir la pràctica esportiva del pacient hemofílic. Cal tenir en comp-

te que el contacte no és la única causa de lesió en aquest tipus de pacients, a més hi ha esports amb baixa incidència de lesions que poden ocasionar-ne, malgrat que poc freqüents, greus o molt greus en aquesta població. En aquesta línia, alguns investigadors advoquen per fer un estudi de la biomecànica de l'esport o exercici físic, un test d'aptitud física i una anàlisi ortopèdica del pacient, per tal d'ajudar a guiar la fisioteràpia preventiva i l'elecció de l'esport[27,59,67]. D'aquesta manera, una fisioteràpia prèvia podrà subsanar les deficiències trobades, com els escurçaments musculotendinosos, les sinovitis o l'atròfia muscular que junt a les adaptacions ortopèdiques necessàries[76] prepararan el pacient per a la pràctica esportiva, tot minimitzant el risc de lesió[19].

També és important que els pacients amb inhibidors realitzin exercici físic o esport de forma regular, i per determinar la idoneïtat o no d'una activitat poden ser aplicades les mateixes pautes i guia que en els pacients sense inhibidors. La natació és un dels esports més aconsellats per a aquests pacients[33].

Així mateix, cal fomentar la rehabilitació, l'activitat física i l'esport en països en vies de desenvolupament, en què el tractament profilàctic amb concentrats de factor no està disponible. En aquests llocs el tractament dels sagnats es basa en mesures físiques com repòs i fred, i, acabat el sagnat, el tractament fonamental consisteix en realitzar un programa simple d'exercicis que possibiliti la restauració de la mobilitat articular i la força. Aquests programes també han d'incloure exercicis de coordinació i equilibri. També s'han de fomentar els esports, tot i que caldrà ser molt selectiu sobre quins esports s'han de permetre per minimitzar el risc de lesió i prendre les precaucions adequades, tenint en compte qüestions relacionades amb la cultura, els caràcters ètnics i la infraestructura del país, i fins i tot de les diferents regions d'un mateix estat[31].

Un altre aspecte important que cal tenir en compte sobre l'esport en el pacient hemofílic és l'especialització. Per evitar el desequilibri muscular mitjançant exercicis repetitius, no s'ha de posar en pràctica l'especialització abans dels vuit anys[67].

Tot i que la pràctica esportiva no està exempta de riscos, donat que aquests riscos no poden ser eliminats del tot, una tria adequada del tipus d'esport farà que els beneficis superin els riscos[27], beneficis que no sols comprenen el benestar físic, sinó que també afavoreixen el benestar emocional i social de les persones amb hemofília. Per això, actualment està força generalitzat el consens sobre la idoneïtat d'incloure les activitats esportives en la gestió global de l'hemofília[44].

Tot i amb això, malgrat aquesta àmplia recomanació i el fet que els joves hemofílics, i el adults en menor mesura, valorin positivament la realització d'exercici físic i esport durant el temps de lleure, actualment encara un percentatge alt de pacients pensa que el tractament de l'hemofília consisteix en evitar l'activitat física i que la destrucció articular no es pot prevenir[77].

Estudis experimentals sobre la condició física del pacient hemofílic

Respecte a la condició física del pacient hemofílic, són escassos els estudis experimentals publicats, degut tant al fet que fins a la dècada de 1970 no hi havia en la literatura científica opinions a favor de la pràctica de l'activitat física i l'esport, com a la baixa prevalència de la malaltia i a la dispersió geogràfica dels pacients. A més, una revisió recent sobre l'exercici i l'esport en el tractament del pacient hemofílic[29] posa de manifest l'existència de problemes metodològics en les investigacions, com pot ser la falta de claredat a l'hora de descriure el protocol d'entrenament, cosa que fa més difícil la comparació dels resultats dels diferents autors.

Gomis et al[29] recullen els estudis experimentals realitzats amb pacients hemofílics fins el 2006. Les primeres investigacions foren publicades als anys vuitanta i des d'aleshores fins a finals del segle passat només van localitzar cinc investigacions, el fet més remarcable de les quals és que totes van realitzar una intervenció dirigida a millorar la força[35,78-81] (taula 2). Una d'aquestes recerques també va incloure l'entrenament postural i una altra va afegir a l'entrenament de la força activitats esportives (carrera, ciclisme, natació). Totes les experiències van obtenir resultats positius.

El nombre de publicacions en aquest segle, tot i que creix, encara és discret, més encara si es té en compte que, dels 24 treballs aplegats per Gomis et al[29] publicats del 2000 al 2006, tret de 6 experiències[36,37,45,46,82,83], la resta són estudis presentats a congressos mundials de la Federació Mundial d'Hemofília, essent per tant limitada la informació de què es disposa[84,85]. Tot i que les intervencions han estat variades, ha continuat predominant l'entrenament de la força muscular, combinat amb programes d'entrenament general o altres enfocats a la millora de la propiocepció i l'equilibri, del rang de la mobilitat articular o de la resistència aeròbica. Els mitjans utilitzats per a la millora d'aquestes capacitats van ser diversos, des d'exercicis amb càrregues lleugeres, electroestimulació muscular, exercicis físics terapèutics variats (p.e., cinesiteràpia i hidroteràpia) i activitats esportives com el futbol, la natació el ciclisme i el bàsquet. En totes les intervencions els resultats van ser favorables, des d'increments de la capacitat física treballada, a la reducció de la freqüència de l'hemartrosi i millora de la sinovitis (taula 3).

Des de 2006 fins a l'actualitat, continua el predomini de la publicació d'estudis observacionals en front dels experimentals, donat que només han estat localitzats cinc estudis en aquest període, tots molt recents[38-40,86,87] (taula 3). En tres d'aquests treballs, en la línia dels estudis anteriors, un dels objectius principals fou la millora de la força. Gomis et al[38] van estudiar l'efecte d'un protocol d'electroestimulació de 8 setmanes sobre el múscul bíceps braquial en pacients hemofílics greus amb artropatia. Els autors van trobar en 15 pacients sotmesos a entrenament, a més d'una millora del 4,6% de la força isomètrica, un increment del 15,8% de la secció transversal del múscul i del 37,5% de l'activitat electromiogràfica. Per la seva banda, Hill et al[87] van desenvolupar un programa individualitzat d'exercicis domiciliaris en què combinaren de 6 a 8 activitats de força, equilibri i marxa. El protocol va ser realitzat per un grup de 20 adults afectats d'hemofília o algun altre tipus de coagulopatia congènita, de 5 a 7 vegades per setmana i amb una durada total de 4 mesos. En aquest cas, malgrat la millora d'algunes de les variables estudiades, els resultats no mostraren millories estadísticament significatives. Per la seva banda, Mulvany et

al[39] també van desenvolupar un programa d'exercicis individualitzat, tot i que de menor durada, 6 setmanes, i supervisat, amb exercicis dirigits a millorar la força, el rang de mobilitat articular i la resistència aeròbica. Hi van participar un total de 33 pacients entre hemofílics i amb malaltia de Willebrand, tant nens com adults, tots amb artropatia. En aquest cas l'entrenament sí que va produir una millora de la situació musculoesquelètica i de la condició física, i es va evidenciar un increment significatiu del rang de mobilitat articular, de la força i de la capacitat aeròbica.

Els altres dos treballs publicats recentment han desenvolupat un protocol de treball en el medi aquàtic[40,86]. Al respecte, ens sembla interessant destacar que la natació i les activitats aquàtiques han estat i continuen essent àmpliament recomanades en la literatura científica[33,88], a més d'estar situades entre les activitats practicades amb més assiduïtat per part dels pacients hemofílics[62,66,80]. Aquesta àmplia recomanació i la gran acceptació per part dels pacients, tant de la natació, com de la hidroteràpia i de les activitats aquàtiques en general, és deguda als avantatges que té la seva aplicació com a conseqüència de les característiques pròpies del medi aquàtic[89], entre les quals es troben la ingravidesa, la temperatura i la pressió hidroestàtica. Això no obstant, malgrat els nombrosos avantatges que aporta el mitjà aquàtic per a la realització d'exercicis en el pacient hemofílic, fins ara aquesta recomanació massiva de les activitats aquàtiques per a la població hemofílica en general està avalada per un nombre insuficient d'investigacions, a més la majoria de casos han estat experiències publicades en congressos internacionals i no publicades en revistes científiques[90-92].

El treball de Garcia et al[86] publicat l'any 2009 és el primer que descriu mínimament el protocol de tractament realitzat, dissenyat amb l'objectiu de millorar el rang de mobilitat articular de pacients amb artropatia. Aquest protocol consistia en moviments actius lliures en aigua tèbia; bicicleta en aigua profunda amb flotador sota les aixelles (10 min), exercicis de control respiratori (3 min), jocs de control de rotacions en els diferents eixos (10 min) i tasques de flotació i equilibri (7 min). Van participar 18 nens hemofílics, 8 amb artropatia i 8 sense (8 sessions, 2 cops/setmana, 30 min/sessió). Els resultats van mostrar increments del rang de mobilitat articular en els turmells i en els genolls dels nens amb artropatia.

Per la seva banda, Vallejo et al[40] van dissenyar un protocol d'entrenament en el medi aquàtic amb la finalitat de millorar la capacitat aeròbica i el rendiment motor de pacients hemofílics adults amb artropatia. El programa consistí en 27 sessions (3 sessions/setmana, 1 h/sessió) en què es treballà la resistència aeròbica junt amb la força i la potència mitjançant exercicis de fitness aquàtic i altres modificats basats en els estils convencionals de natació, i es detalla minuciosament el treball dissenyat pels autors. En el treball es descriuen aspectes com els exercicis que s'han de fer, microcicles, materials a utilitzar i intensitat de l'esforç. Per determinar els efectes produïts pel programa aquàtic, abans i després d'aquest programa els 13 participants van realitzar el test de Cooper amb un analitzador de gasos portàtil. L'increment significatiu en un 51,51% del VO_2 i del 37,73% del VO_2 relatiu, així com del 14,68% en els metres recorreguts durant la prova, va posar de manifest que el protocol dissenyat per aquests investigadors millora la capacitat aeròbica i el rendiment motor en els pacients hemofílics amb artropatia.

Conclusions

L'anàlisi realitzada en la present revisió mostra el canvi produït en els últims anys en relació al paper de l'exercici físic i l'esport en el món de l'hemofília. Gràcies en part als avenços farmacològics, l'exercici físic i l'esport han passat de ser considerats enemics a aliats d'aquests pacients.

Actualment existeix un consens generalitzat sobre la idoneïtat i la necessitat d'incloure programes de fisioteràpia, exercici i esport en el tractament global del pacient hemofílic, no sols pel benestar físic, sinó també pel benestar emocional i social que pot aportar a aquests subjectes.

Les recomanacions sobre l'exercici físic i esport no es limiten a aquells pacients que disposen dels concentrats de factor, sinó que s'estenen als que viuen en països menys desenvolupats en els quals aquests tractaments són limitats o inexistents.

L'exercici físic i l'esport també es recomanen en els pacients amb inhibidors.

És important recordar que partint d'unes recomanacions comunes per a la població hemofílica, caldrà tenir en compte altres aspectes com la situació musculoesquelètica, el tipus d'activitat o la biomecànica d'aquesta activitat abans d'indicar-la o contraindicar-la en cada pacient en un moment determinat.

Són escassos els treballs que demostren amb rigor científic l'eficàcia de moltes de les activitats generalment recomanades, per la qual cosa encara resta un ampli camí per recórrer en aquest tipus de teràpies.

Bibliografia

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, Batlle J, et al. Haemophilia in Spain. Haemophilia. 2009;15:665-75.
4. White GC II, Rosendaal F, Aledort LM, Lusher JM, Rothschild C, Ingerslev J. 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, Konttinen YT, Santavirta S. Musculoskeletal pain and functional ability in haemophilia A and B. Physiotherapy and rehabilitation in haemophilia patients. Rheumatol Int. 2001;2115-9.
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, Tuller 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 contrac-

tion 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-e9.
66. Fromme A, Dreeskamp K, Pollmann H, Thorwesten L, Mooren FC, Volker K. Participation in sports and physical activity of haemophilia patients. Haemophilia. 2007;13:323-27.
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, Roosendaal 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;107:1205-9.
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. Hemophiliac kneee: 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 XXVIth 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, Pendeville 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.