

El papel de la fisioterapia en el nuevo panorama del tratamiento de la hemofilia

por

Sébastien Lobet^{1,2,3,*}, **Merel Timmer**⁴, **Christoph Königs**⁵, **David Stephensen**^{6,7}, **Paul McLaughlin**⁸, **Gaetan Duport**⁹, **Cédric Hermans**¹ y **María Elisa Mancuso**¹⁰

Unidad de Hemostasia y Trombosis, División de Hematología, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Avenue Hippocrate 10, 1200 Bruselas, Bélgica

Laboratorio neuromusculoesquelético (NMSK), Institut de Recherche Expérimentale et Clinique, Université Catholique de Louvain, Avenue Mounier 53, 1200 Bruselas, Bélgica

Secteur de Kinésithérapie, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Avenue Hippocrate 10, 1200 Bruselas, Bélgica

Van Creveldkliniek, University Medical Center Utrecht, Utrecht University, 3584 Utrecht, Países Bajos

Departamento de Pediatría y Medicina del Adolescente, Centro de Tratamiento de Hemofilia, Universidad Goethe, 60323 Frankfurt, Alemania

Centro de hemofilia de Kent, East Kent Hospitals University NHS Trust, Canterbury CT1 3NG, Reino Unido

Centro de hemofilia, Royal London Hospital, Barts Health NHS Trust, Londres E1 1BB, Reino Unido

Katharine Dormandy Hemofilia Center and Thrombosis Unit, Royal Free London NHS Foundation Trust, Londres NW3 2QG, Reino Unido

Association Française des Hemophiles, 75739 París, Francia

Centro de Trombosis y Enfermedades Hemorrágicas, IRCCS Humanitas Research Hospital, 20089 Rozzano, Italia

Resumen

El fisioterapeuta juega un papel fundamental para las personas con hemofilia, una enfermedad hemorrágica hereditaria responsable de complicaciones musculoesqueléticas. Sin embargo, con la llegada de terapias nuevas y avanzadas, el panorama médico está cambiando y la fisioterapia debe adaptarse. Este artículo considera si seguirá existiendo la necesidad de fisioterapia en la era de las terapias avanzadas y analiza las formas en que los servicios deberían evolucionar para complementar los paradigmas de tratamiento emergentes para la hemostasia en personas con hemofilia. En última instancia, la fisioterapia seguirá siendo un elemento importante de la atención, incluso para las personas con poco daño articular y bajo riesgo en la era del nuevo fenotipo leve. Sin embargo, las competencias deberán evolucionar, y los fisioterapeutas de los centros de atención primaria y de tratamiento especializado deben trabajar con colegas de hematología para desarrollar herramientas más sensibles para detectar cambios articulares tempranos. Los fisioterapeutas también desempeñarán un papel crucial en el asesoramiento y el entrenamiento físico, monitoreando el estado musculoesquelético de las personas con hemofilia que han hecho la transición a nuevos tratamientos.

Palabras llave : [fisioterapia](#) ; [hemofilia](#) ; [fisioterapia](#) ; [Concentrados de EHL](#) ; [emicizumab](#) ; [niveles mínimos](#) ; [terapia de genes](#)

1. Introducción

En ausencia de tratamiento, las hemorragias articulares y musculares son frecuentes en las personas con hemofilia (HPH) [1], y la progresión a artropatía es a menudo inevitable [2 , 3]. La hemartrosis produce hipertrofia sinovial y neoangiogénesis, lo que aumenta aún más la susceptibilidad al daño mecánico [4]. La membrana sinovial inflamada afecta al cartílago,

liberando a su vez citocinas y metaloproteinasas e induciendo la apoptosis de los condrocitos [4]. Las articulaciones más comúnmente afectadas son los codos, las rodillas y los tobillos [5 , 6 , 7 , 8]. El hematoma también puede afectar la fuerza muscular y puede provocar un acortamiento del músculo debido a la fibrosis [9]. Hay pruebas claras de una asociación entre el daño crónico de las articulaciones y los músculos y el empeoramiento de los resultados clínicos y de la calidad de vida en las personas con hemofilia [10]. Gran parte de la atención de la hemofilia se centra en parámetros farmacológicos para prevenir hemorragias, mejorando pero no eliminando la enfermedad articular. Dado que los resultados a largo plazo son principalmente musculoesqueléticos [3 , 6 , 11], se necesita un modelo de atención integral para lograr mejores resultados en la HPH [12 , 13 , 14].

Se definen tres formas de la enfermedad en función de los niveles plasmáticos residuales de FVIII (hemofilia A) o FIX (hemofilia B): leve, moderada y grave. El riesgo de hemorragia y, en consecuencia, el riesgo de daño articular está relacionado con la gravedad de la enfermedad, siendo muy elevado en la hemofilia grave no tratada y mucho menos relevante en la hemofilia leve [14]. Con respecto a los resultados musculoesqueléticos, durante décadas, los principales esfuerzos se han centrado en la hemofilia grave para prevenir la artropatía incapacitante, y la profilaxis fue la primera y más utilizada en esta forma de la enfermedad. Más recientemente, los datos de seguimiento a largo plazo demuestran que los pacientes con hemofilia moderada también pueden desarrollar daño articular y pueden necesitar profilaxis [15].

El objetivo de la terapia farmacológica es prevenir el sangrado y reducir la progresión posterior a la artropatía. El pilar del tratamiento es el reemplazo de factor inyectado o infundido por vía intravenosa de forma regular. La profilaxis, que ha demostrado mejorar la calidad de vida [16 , 17], es el estándar de atención recomendado actualmente para las personas con hemofilia grave y algunas con enfermedad moderada [14]. Sin embargo, la profilaxis no proporciona una preservación completa y permanente de la salud de las articulaciones [18 , 19], y las articulaciones de la PWH siguen siendo diferentes de la población general [20 , 21]. La última década ha visto la introducción y el uso creciente de productos de reemplazo de vida media extendida (EHL), que permiten una mejor protección y menos infusiones. Los productos de EHL, como la profilaxis primaria en niños, tienen el potencial de proteger las articulaciones [22 , 23] y, como profilaxis secundaria o terciaria en adultos, pueden ralentizar la progresión del daño articular [24]. Más recientemente, han surgido opciones de tratamiento sin reemplazo, y el emicizumab ya está autorizado para la profilaxis de la hemofilia A [25]. Los enfoques adicionales de no sustitución en desarrollo tienen varios objetivos, incluida la vía del factor tisular, la antitrombina y la proteína C anti-activada [26 , 27 , 28], y también se puede utilizar en pacientes con hemofilia B. Además, las terapias avanzadas, como los agentes de acción ultralarga o la terapia génica, se encuentran en una etapa avanzada para las personas con hemofilia grave. Con las terapias de reemplazo intravenosas clásicas que utilizan concentrados de factor de coagulación, se obtienen picos de actividad después de las infusiones y concentraciones mínimas antes de la siguiente infusión, mientras que las terapias de no reemplazo se administran por vía subcutánea, tienen un efecto prolongado y permiten una mejora constante de la actividad de coagulación global. . Estas terapias avanzadas están creando una generación denominada los nuevos leves: PWH que nacieron con hemofilia severa, pero cuyo tratamiento avanzado significa que su fenotipo ahora cae en el rango leve de hemorragia. Aunque las hemorragias son menos frecuentes, estas nuevas PWH leves pueden tener hemorragias peores cuando ocurren, y pueden estar menos equipados para lidiar con ellos. Teniendo esto en cuenta, existe una clara necesidad de ofrecer educación preventiva, asesoramiento y apoyo.

En asociación con las opciones farmacológicas, el tratamiento no farmacológico es fundamental para preservar o mejorar la salud de las articulaciones y el funcionamiento físico y fomentar la actividad física regular [1 , 29]. La fisioterapia juega un papel importante en la prevención y rehabilitación después de hemorragias articulares y musculoesqueléticas, y es un componente clave de la atención integral de la PCH [1 , 5 , 14]. A pesar de los importantes avances en el tratamiento farmacológico, sigue habiendo una inclusión o un reconocimiento insuficientes de la afectación musculoesquelética como parte integral de la atención de la hemofilia.

Este artículo considera si seguirá existiendo la necesidad de fisioterapia en la era de las terapias avanzadas y analiza las formas en las que los servicios de fisioterapia deberían evolucionar para complementar los paradigmas de tratamiento emergentes para la hemostasia en la PWH [11 , 12]. También está dirigido a fisioterapeutas locales de atención primaria, que también deben estar al tanto de la evolución de los tratamientos para poder interactuar de forma eficaz tanto con PWH como con el equipo del centro de tratamiento de hemofilia.

2. Innovación farmacológica: impacto en el sistema musculoesquelético

En los últimos cinco años, la terapia de reemplazo se ha enriquecido con la llegada de moléculas de FVIII / FIX modificadas intencionalmente con propiedades farmacocinéticas mejoradas que brindan una mejor protección durante un período prolongado. La principal diferencia entre la terapia de reemplazo y la terapia de no reemplazo es la forma de la curva farmacocinética generada: el reemplazo produce picos y valles, mientras que la terapia de no reemplazo ofrece un estado estable estable ([Figura 1](#)) [28]. Los picos generados con las terapias de reemplazo son titulables y generalmente alcanzan niveles dentro del rango normal de activación de la coagulación, mientras que la curva de estado estacionario plana lograda con emicizumab, un anticuerpo biespecífico que imita la acción del FVIII, generalmente corresponde a una activación de la coagulación no modificable similar a la mostrada por personas con hemofilia leve sin capacidad para corregir la actividad equivalente de FVIII en el rango normal. Del mismo modo, con la terapia génica, no hay oscilación: el factor se produce en cada individuo a un nivel constante, dando un perfil plano sin picos ni valles, aunque el nivel exacto alcanzado varía ampliamente entre los individuos en cuanto al nivel del estado estacionario generado por emicizumab. Otra diferencia clave entre los productos de reemplazo y los que no lo son es que el reemplazo se puede adaptar para satisfacer diferentes necesidades, como episodios de actividad física intensa o fisioterapia. Aún se desconoce si el estado estacionario estable generado por emicizumab o la terapia génica es suficiente para permitir una actividad física intensa o fisioterapia sin complicaciones hemorrágicas.

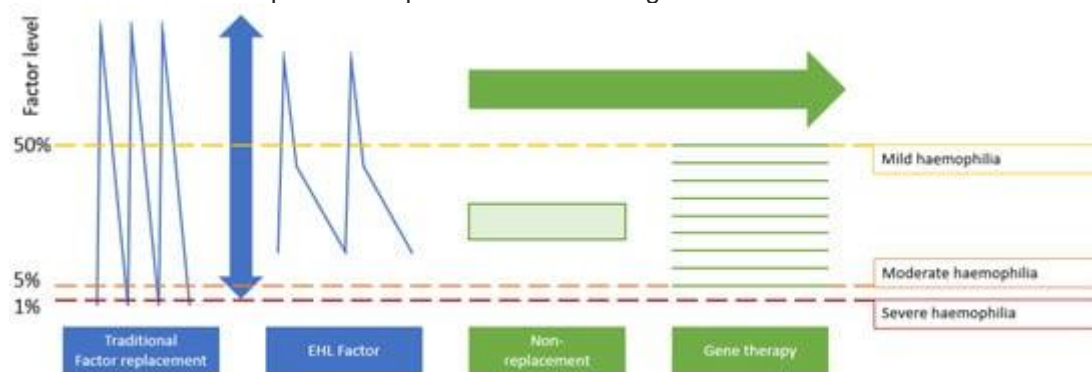


Figura 1. Diferencias clave en la cobertura hemostática con diferentes enfoques farmacológicos para la hemofilia [28]. Los patrones de pico y valle característicos del factor de reemplazo tradicional y del factor EHL se comparan con los perfiles planos de no reemplazo y terapia génica. Para la terapia génica, las líneas verdes representan nueve perfiles teóricos de pacientes. Estos se muestran para demostrar la variación en los niveles que se pueden alcanzar, pero que cada persona mantiene un nivel constante a lo largo del tiempo. La figura está adaptada y reproducida con permiso de Elsevier Science and Technology Journals.

Por tanto, la elección del tratamiento individual se rige por los niveles de factor, así como por el estado de las articulaciones, el estilo de vida y la preferencia por la actividad física [30]. En la actualidad, las PWH que utilizan productos de factor, como la profilaxis, pueden necesitar adaptar la actividad física para adaptarse a sus niveles de factor, o viceversa [29], y hay alguna evidencia de que se requieren al menos un 40-65% de niveles normales de factor para prevenir el sangrado durante actividades de alto riesgo, vigorosas o de contacto, dependiendo de la presencia o no de morbilidad articular preexistente [31 , 32].

En el futuro, si las terapias de reemplazo avanzadas llevan a los pacientes a un fenotipo leve, potencialmente tendrán una corrección constante del factor y disfrutarán de cero hemorragias para la mayoría de las actividades de la vida diaria [28]. Los niveles constantes durante intervalos más largos pueden permitir que la PWH alcance los mismos niveles de actividad que para la población general [33]. Sin embargo, se espera que los tratamientos avanzados, como los concentrados de factor de acción ultralarga o la terapia génica, sean accesibles solo para los adultos, quienes probablemente ya tendrán algún nivel de artropatía preexistente. En la actualidad, se desconoce el impacto de las nuevas terapias sobre la artropatía establecida o la densidad mineral ósea.

Si bien los nuevos productos han enriquecido las opciones de tratamiento, muchos pacientes aún experimentan hemorragias. Se sabe que los pacientes con una peor evaluación clínica de las articulaciones (evaluada mediante sinovitis articular) y más hemorragias articulares

tienen más probabilidades de sufrir daño articular [8]. Se ha observado que interrumpir la profilaxis temprana en la hemofilia A grave conduce al deterioro del estado de las articulaciones a pesar de las bajas tasas de hemorragia, lo que destaca la necesidad de seguir controlando a los pacientes para detectar signos tempranos de artropatía a pesar de las bajas o nulas tasas de hemorragia [34]. Esperamos que las innovaciones en el tratamiento permitan a las PWH ser más activas físicamente sin la necesidad de un tratamiento adicional. Sin embargo, queda por ver si las terapias avanzadas permitirán todos los niveles de actividad física sin protección adicional o profilaxis planificada individualmente [32] y, ciertamente, durante las próximas décadas, la artropatía seguirá siendo un problema para la PWH. Por lo tanto, está claro que la fisioterapia sigue siendo un elemento importante de la atención incluso para pacientes con daño articular limitado y menores riesgos.

3. Atención integral: el papel evolutivo del fisioterapeuta

La fisioterapia se ha adaptado a muchos cambios en el panorama de la hemofilia en las últimas décadas (**Figura 2**), y ahora se reconoce como una parte esencial del equipo multidisciplinario [12 , 14 , 35 , 36]. La FMH recomienda una terapia de reemplazo regular para reducir la frecuencia de hemorragias en combinación con fisioterapia destinada a preservar la fuerza muscular y la capacidad funcional con el fin de prevenir y tratar la artropatía hemofílica crónica [14]. A pesar de estas recomendaciones de atención integral [36], no siempre existe un abordaje multidisciplinario, e incluso donde lo hay, la inclusión rutinaria de un fisioterapeuta o experto musculoesquelético es variable. Una encuesta reciente de la EAHAD también mostró una heterogeneidad considerable en las funciones y responsabilidades de la fisioterapia en Europa [36], y es probable que sea aún más diversa a escala mundial [2]. Esto es particularmente cierto con respecto al acceso y el tipo de fisioterapia proporcionada, así como al conjunto de habilidades y la autonomía de los fisioterapeutas para tomar decisiones de evaluación y tratamiento independientes [36]; El conjunto completo de competencias en fisioterapia no se reconocen ni se utilizan actualmente en todos los centros de tratamiento de hemofilia [12].

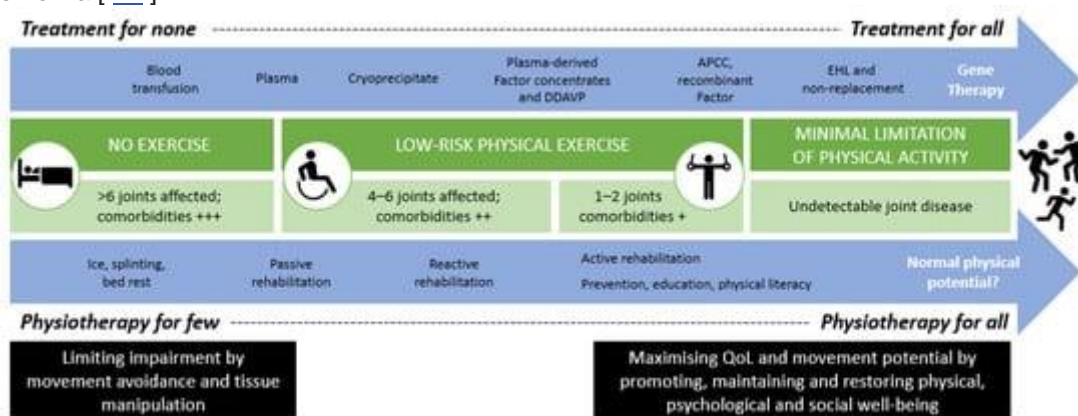


Figura 2. Cronología de las adaptaciones de la fisioterapia en el panorama de la hemofilia. Ha habido un alcance creciente para la fisioterapia y la actividad física junto con opciones de manejo médico cada vez más efectivas. APCC, concentrado de complejo de protrombina activado; DDAVP, desmopresina; EHL, productos de vida media extendida; QoL, calidad de vida.

Además de apoyar el concepto de fisioterapia experta como parte del equipo multidisciplinario central para PWH, recomendamos que PWH tenga acceso directo a un fisioterapeuta local. Si bien el experto dentro del centro de tratamiento supervisa la salud musculoesquelética de esa persona, es importante poder conectarse con los servicios locales que pueden brindar atención diaria y ayuda de emergencia cuando sea necesario.

4. Fisioterapia: funciones básicas y específicas en el tratamiento de la HPH

El Congreso Mundial de Fisioterapia afirma que la fisioterapia tiene como objetivo "desarrollar, mantener y restaurar el máximo movimiento y la capacidad funcional a lo largo de la vida" [37]. El papel del fisioterapeuta es trabajar en asociación con el PWH para evaluar y

encontrar estrategias de manejo significativas para prevenir y mitigar el impacto de la enfermedad en la función y la estructura, las limitaciones de actividad y las restricciones de participación, y para ayudar a las personas a lograr y mantener un funcionamiento óptimo. en interacción con su entorno [38 , 39]. La medicina del ejercicio personalizada e individualizada permite a las PWH beneficiarse de una mejor corrección de su déficit de factores, al tiempo que les proporciona conocimientos para tomar decisiones informadas sobre su vida. La forma en que un fisioterapeuta brinda atención varía entre diferentes personas, sus necesidades, temores o creencias, especialmente si se considera que el 50% de las personas con trastornos hemorrágicos tienen miedo al sangrado o al dolor inducidos por el ejercicio [29]. Dentro del entorno de atención integral, se debe utilizar una revisión clínica multidisciplinaria combinada para desarrollar un plan de atención médica y física individualizado para cada persona. Con el advenimiento de una nueva terapia que conduce a casi cero hemorragias y menos visitas al hospital, los fisioterapeutas serán cruciales para ofrecer orientación y regresar a una función óptima después de hemorragias y lesiones, prevenir nuevas hemorragias o sinovitis, mantener la salud de las articulaciones impecable y apoyar a las personas con artropatía existente. para beneficiarse plenamente de las mejoras en la calidad de vida que ofrecen los tratamientos más nuevos.

La fisioterapia abarca más que solo el tratamiento de los déficits musculoesqueléticos: forma parte de una red biopsicosocial más amplia, brindando asesoramiento, apoyo y defensa conductual y cognitiva, subrayada por el entendimiento de que el funcionamiento y la discapacidad son consecuencias de la interacción entre la salud de una persona y su salud. entorno físico y social [13 , 29]. Los fisioterapeutas también tienen una función en la atención de las mujeres portadoras de hemofilia, especialmente las que presentan síntomas, y las personas con otros trastornos hemorrágicos hereditarios, como la enfermedad de von Willebrand. Esto requiere una comprensión profunda y empática de la vida de cada persona con el fin de brindar una atención individualizada e informada [2 , 13] en tres áreas complementarias: educación, seguimiento y tratamiento o prevención, y las analizaremos una a una desde la perspectiva del cuidado de las PCH.

4.1. Proporcionar educación

Los consejos y el apoyo que se pueden brindar para la PWH varían según la etapa de la vida. Para los niños y adolescentes, existe un fuerte deseo de realizar actividades normales y deportes competitivos como sus compañeros, y aquí, la evaluación de la fisioterapia debe centrarse en la alfabetización física, la competencia física y las normas del desarrollo. El papel tradicional de PWH ha estado al margen, pero este no es el caso hoy. El fisioterapeuta está bien posicionado para educar no solo a PWH, sino también para ofrecer apoyo y consejo a los entrenadores y entrenadores para garantizar la seguridad de PWH que eligen practicar deportes competitivos. Por lo tanto, la educación para PWH incluye asesoramiento para la participación y selección de deportes, teniendo en cuenta cuáles son las opciones adecuadas, e incluso qué roles dentro de un equipo deportivo son menos propensos a lesionarse. Para adultos, la interacción puede estar guiada por las necesidades y habilidades ocupacionales, además de las actividades de la vida diaria, con fisioterapia orientada a los requisitos funcionales específicos del trabajo y la situación de la vida de una persona. Los adultos mayores pueden confiar en el fisioterapeuta para seguir siendo independientes en el funcionamiento diario, para obtener consejos sobre la movilidad segura e independiente y ayudar a equilibrar el riesgo potencial de caídas en un contexto de enfermedad articular generalizada y pérdida de condición física.

La educación y el empoderamiento con el conocimiento permiten que PWH y sus familias detecten lesiones y tomen las precauciones adecuadas [2], y ayuda a impulsar el cambio de comportamiento al permitir que PWH contribuya activamente a su propia salud y bienestar. Esto incluye apoyar a las PWH para que se manejen a sí mismas aconsejándolas, motivándolas y apoyándolas para que sean físicamente activas [9], y para que manejen mejor los problemas articulares o musculoesqueléticos de la forma más independiente posible. Esto también incluye permitir que las personas realicen actividades y ejercicios que puedan ser de valor, y alentar y asesorar sobre una nutrición adecuada, que desempeña un papel vital en la prevención del desgaste muscular [9]. El fisioterapeuta también debe trabajar con PWH para promover un buen conocimiento de la salud con respecto a su propia condición física, ayudar a desarrollar un plan de acción para las quejas de las articulaciones y enseñar a PWH cuándo comunicarse con el centro de tratamiento de hemofilia por una sospecha de hemorragia.

El fisioterapeuta tiene un papel clave en la educación y el apoyo a las personas con salud mental. Argumentamos que esto será especialmente importante en niños tratados con profilaxis primaria óptima o anticuerpos biespecíficos que potencialmente no experimentan una frecuencia

de hemorragia tradicional. En este contexto, la tarea del fisioterapeuta será enseñar a las PWH a autoevaluar las articulaciones de forma regular, a reconocer rápidamente los signos de un posible sangrado y a auto-rehabilitarse con ejercicios adecuados en casa.

4.2. Monitoreo de la salud articular y el funcionamiento físico

El estado musculoesquelético y el funcionamiento físico deben evaluarse periódicamente [2] para demostrar la eficacia del tratamiento y para la detección temprana de cambios articulares o limitaciones funcionales. Esto lo hace mejor y más eficazmente un fisioterapeuta con experiencia en hemofilia, y seguirá siendo así a medida que cambie el panorama farmacológico. La clasificación internacional de funcionamiento, discapacidad y salud (CIF) de la OMS para medir la función en la hemofilia prioriza las capacidades sobre las dificultades, reforzando el modelo biopsicosocial mencionado anteriormente [13 , 38 , 39]. El marco de la ICF recomienda el uso de medidas de resultado en todos los niveles de la ICF (estructura / función, actividades y participación) y combina los resultados informados por el paciente y los basados en el desempeño. Sin embargo, predecimos que la medición de la tasa de hemorragia anual ya no será una herramienta sensible para evaluar la eficacia del tratamiento hemostático, ya que es probable que con las terapias avanzadas, la mayoría de los pacientes ya no sangren, o sólo con poca frecuencia [11]. La diferenciación entre hemorragias y otros episodios dolorosos será importante, ya que quienes experimentan una cantidad mínima o menor de hemorragias suelen ser menos hábiles para tratarlas de manera oportuna y adecuada.

Se puede considerar la ecografía en el lugar de atención para la detección temprana de cambios sinoviales, lesiones del cartílago y diagnóstico de hemorragia aguda [6], aunque los resultados de la encuesta sugieren que se usa de forma rutinaria en solo el 60%, 43% y 47% del tratamiento de la hemofilia centros en Europa, América del Norte y el resto del mundo, respectivamente [40]. Además, solo una cuarta parte de los fisioterapeutas informan poder utilizar la tecnología de forma independiente [36]. La introducción de dispositivos de ultrasonido portátiles de bolsillo tiene el potencial de expandir rápidamente la utilidad y confiabilidad de esta modalidad [41], y predecimos que esto aumentará las estadísticas de uso. Sin embargo, en el futuro será necesario contar con herramientas de evaluación musculoesqueléticas más sensibles basadas en la función y el movimiento [11], ya que es razonable esperar que las PCH que reciben terapias avanzadas tengan mayores ambiciones físicas, aunque a corto plazo la población en transición puede tener dolor residual y deterioro funcional por artropatía preexistente. Los esfuerzos de vigilancia pueden combinar un rendimiento físico de alto nivel con la capacidad de realizar las actividades diarias. Los enfoques de evaluación, como el análisis de la marcha, la evaluación del equilibrio o la evaluación del déficit de fuerza, pueden ser útiles para detectar los primeros signos de enfermedad articular o para el seguimiento del paciente. Una debilidad de tales enfoques de evaluación es el establecimiento de valores normativos y saber cuándo considerar la presencia de un déficit. Los marcadores bioquímicos también pueden ser útiles, pero aunque se usan ampliamente en otras enfermedades destructivas de las articulaciones, faltan en la hemofilia, [42]. También debemos equilibrar la carga de la monitorización en una era potencialmente menos medicalizada de tratamientos más eficaces.

El fisioterapeuta con vocación por la investigación fundamental y clínica será la persona idónea para perfeccionar o desarrollar nuevas herramientas de evaluación, ya sean basadas en cuestionarios de rendimiento físico o de autoevaluación. Por supuesto, estas herramientas deberán demostrar mejores cualidades clinimétricas como la reproducibilidad y la sensibilidad, así como la sensibilidad al cambio (capacidad de respuesta).

Las nuevas terapias tienen un impacto profundo en la coagulación de la sangre, lo que debería permitir a la PWH participar más activamente en las actividades físicas. El asesoramiento y el entrenamiento proporcionados por el fisioterapeuta parecen fundamentales para garantizar una transición física suave que debe armonizarse con la transición hemostática. A diferencia del rápido cambio de producto hemostático, la transición física debe ser suave para adaptar progresivamente el sistema musculoesquelético a una nueva gama de actividades físicas.

4.3. Tratamiento y Prevención

Los fisioterapeutas son expertos en el tratamiento musculoesquelético y la evaluación de discapacidades, y pueden abordar los dominios clave del modelo ICF [38 , 39]. El concepto de funcionamiento incluye todas las funciones corporales, estructuras, actividades y la participación de un individuo en la sociedad, que abarca tanto los componentes físicos como los mentales [39]. La actividad se entiende como la capacidad de un individuo para ejecutar una tarea o acción por parte de un individuo; por el contrario, la limitación de la actividad es la dificultad experimentada en un dominio dado en un momento dado [39]. La participación describe la implicación en situaciones de la vida [39]. Sabemos por los datos de CHES II que la hemofilia

reduce la actividad física y social [43]. Si bien esto es más pronunciado en la enfermedad moderada y grave, todavía existe un impacto en las personas con hemofilia leve, y más de un tercio de los pacientes informan limitaciones [43].

Las mejoras en la coagulación se corresponden con una mayor posibilidad de protección articular, y comprender esta variación individual es un elemento importante para realizar la actividad física y la fisioterapia de forma segura. El papel del fisioterapeuta dependerá del estado musculoesquelético de cada persona antes de recibir terapia génica u otro tratamiento avanzado, especialmente si sus niveles de factor permanecen por debajo de lo normal después de la infusión de un producto de terapia génica. Los estudios preliminares muestran que los niveles de factor después de la terapia génica tienen una gran variación intraindividual y pueden cambiar con el tiempo [44].

En el futuro, la discusión entre el fisioterapeuta y el hematólogo debería incluir el mecanismo y la farmacocinética de las nuevas terapias [11], y sus fortalezas y limitaciones. Esto permitirá a los fisioterapeutas desarrollar sus competencias y diseñar planes de atención personalizados para complementar la gestión farmacológica, así como defender con confianza los tratamientos emergentes y describir las transiciones necesarias.

Un papel importante del fisioterapeuta dentro del centro de tratamiento de hemofilia es mantener el contacto con el fisioterapeuta local que trata la HPH. Dado que es una enfermedad rara, los fisioterapeutas locales tienen poco conocimiento y experiencia con la hemofilia. Sin embargo, muchos pacientes viven demasiado lejos del centro de tratamiento de hemofilia para visitarlos semanalmente. El fisioterapeuta del centro de tratamiento de hemofilia puede proporcionar información, hacer un plan de tratamiento compartido y debe estar fácilmente disponible para responder preguntas.

5. Consideraciones futuras

La pandemia COVID-19 ha desafiado el modelo tradicional de prestación de atención, creando oportunidades para consultas virtuales y telerrehabilitación, así como un acceso más equitativo al contenido educativo con congresos en línea. Estos cambios deben evaluarse en cuanto a su beneficio a largo plazo para los servicios locales y las personas que los utilizan, así como las posibilidades de las 'meta-redes' de experiencia clínica compartida para el manejo musculoesquelético de la PWH. La enseñanza, la tutoría y el apoyo en línea pueden ser una forma de ayudar a otros a abogar por servicios a nivel local donde no los hay, y establecer esfuerzos clínicos y de investigación colaborativos que beneficien a todos.

6. Discusión: Impacto de la innovación en el tratamiento en la fisioterapia en la hemofilia

Las innovaciones invariablemente cambian el panorama de una enfermedad. La actividad física, el ejercicio, la dieta y la nutrición seguirán siendo aspectos clave del tratamiento de la hemofilia [9], pero aunque hay una actitud cada vez más positiva hacia los deportes y las actividades en muchas PCH [7], su impacto a menudo se subestima. La actividad física es importante para todos [33]; pero para la PWH, la actividad apropiada es particularmente importante para la recuperación después de hemorragias musculoesqueléticas y para el manejo de la artropatía establecida [14]. La falta de actividad física también puede ser la causa principal de muchas comorbilidades, como la obesidad, las enfermedades cardiovasculares y la osteoporosis [45 , 46]. Tener un modelo de atención mediante el cual el fisioterapeuta pueda ofrecer educación, apoyo y tratamiento a lo largo de la vida es fundamental para disipar los temores sobre las limitaciones físicas y fomentar la actividad saludable en todas las etapas de la vida.

La FMH ha posicionado la fisioterapia como un requisito de por vida para la PWH [12], y por la presente hacemos hincapié en que el papel fundamental del fisioterapeuta no cambiará con la llegada de nuevas innovaciones en la atención farmacológica de la hemofilia. La presencia de daño muscular y articular preexistente debido a años de sangrado todavía se observa en la actualidad, y en el futuro, un papel más preventivo será clave para optimizar los resultados de salud de las articulaciones. Defendemos que la atención integral significa más que consultas individuales con los miembros del equipo central de forma aislada, pero que las consultas combinadas de los profesionales de la salud son necesarias para que se pueda lograr una atención óptima para cada PCH individual.

La individualización del tratamiento es importante en la hemofilia, como en todas las enfermedades crónicas a largo plazo [47]. Los servicios deben coordinarse para permitir la autogestión y la toma de decisiones compartida, así como para proporcionar tratamiento y apoyo eficaces [47]. La toma de decisiones informada y compartida es importante, y lo es cada vez más cuando hay más opciones terapéuticas para elegir. A medida que evolucionen nuevas terapias farmacológicas, necesitaremos revisar cómo se realizan las evaluaciones de rutina y cómo se monitorea a las personas que han pasado a un fenotipo leve. A medida que evolucionen las nuevas cirugías, también lo hará el papel del fisioterapeuta en la rehabilitación, así como potencialmente para ayudar a identificar buenos candidatos para ciertas intervenciones ortopédicas [Cuadro 1].

Recuadro 1. Recomendaciones para los principios de la fisioterapia en la era de las terapias no sustitutivas.

- El fisioterapeuta es reconocido como un miembro esencial del equipo multidisciplinario para el cuidado de la PCH.
- La fisioterapia seguirá siendo un elemento importante de la atención incluso para personas con poco daño articular y bajo riesgo.
- El fisioterapeuta debe estar en contacto con los médicos locales que puedan brindar atención diaria fuera del centro de tratamiento.
- Los fisioterapeutas experimentados de los centros de tratamiento de hemofilia expertos deben brindar apoyo, educación y recursos a otros proveedores.
- El fisioterapeuta seguirá desempeñando un papel clave en la educación de niños y adultos con hemofilia sobre cómo identificar y tratar hemorragias y cómo realizar actividad física de forma segura.
- Las terapias avanzadas pueden ampliar la brecha generacional en las complicaciones musculoesqueléticas observadas en PWH; los servicios deberán adaptarse para reflejar eso.
- Las competencias evolucionarán y los fisioterapeutas deberían trabajar con colegas en hematología para desarrollar herramientas más sensibles para la detección de cambios articulares tempranos.
- Las interacciones del tratamiento también evolucionarán; Los fisioterapeutas deben buscar formas de eliminar las evaluaciones de lesiones y articulaciones a través de plataformas de telesalud.
- La fisioterapia es fundamental para promover un estado físico y hemostático armonioso en las personas con salud mental que han pasado a nuevas terapias.

Incluso cuando las terapias innovadoras mueven a la PWH de un fenotipo severo a un "nuevo leve" en términos de niveles de factor, sabemos que las personas con hemofilia leve pueden desarrollar daño articular a largo plazo y experimentar limitaciones sociales y físicas [10 , 34 , 43]. Además, las personas con hemofilia leve natural muestran variaciones en su estado de enfermedad debido a otras consideraciones, como inflamación o daño tisular. Como tal, debemos seguir ocupándonos de ellos. La frecuencia con la que se verá a estas personas en la práctica clínica habitual es un área que necesita reflexión y planificación, y debemos tener cuidado de que la era emergente de las terapias de no sustitución no subestime el papel de la atención complementaria no farmacológica. Si bien puede haber un caso para la atención combinada y el apoyo a las PCH para que realicen actividades físicas y ejercicios personalizados en el hogar [48], la fisioterapia agrega valor al potencial éxito general de las terapias avanzadas [12]. Algunas competencias evolucionarán, y el papel central del fisioterapeuta en la realización de una evaluación articular correcta y la detección temprana de cambios puede requerir herramientas más sensibles [11]. Además, el rango de PWH que vemos se ampliará, desde personas mayores que todavía presentan artropatía tradicionalmente asociada con hemofilia severa, hasta PWH más jóvenes que pueden necesitar apoyo para retener articulaciones prístinas pero aún requieren monitoreo, con un espectro variado en el medio.

7. Conclusiones

Este grupo se propuso preguntar si seguirá existiendo la necesidad de fisioterapia en la era de las terapias sin reemplazo, y la respuesta es un rotundo sí. Hemos demostrado que este seguirá siendo el caso con el advenimiento de nuevas terapias [33], independientemente de los niveles de factor o de hemostasia alcanzados. La fisioterapia seguirá siendo crucial en la HPH en el futuro, tanto en aquellos tratados con terapias en evolución como en aquellos en todo el

mundo que actualmente no reciben el tratamiento adecuado. En última instancia, la conciencia de la importancia de la fisioterapia combinada con la comprensión de la evolución del manejo de la hemofilia influirá positivamente en el futuro de la atención y permitirá que PWH se beneficie plenamente de mejores intervenciones de tratamiento.