

MÉXICO
GOBIERNO DE LA REPÚBLICA



SALUD
SECRETARÍA DE SALUD

SEDENA
SECRETARÍA DE
LA DEFENSA NACIONAL

SEMAR
SECRETARÍA DE MARINA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

REHABILITACIÓN EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA TODAS LAS EDADES. 2° Y 3° NIVEL DE ATENCIÓN

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-774-15

CSG
CONSEJO DE SALUBRIDAD
GENERAL



ISSSTE
INSTITUTO DE SEGURIDAD
Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO

DIF
Nacional



Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social, “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General

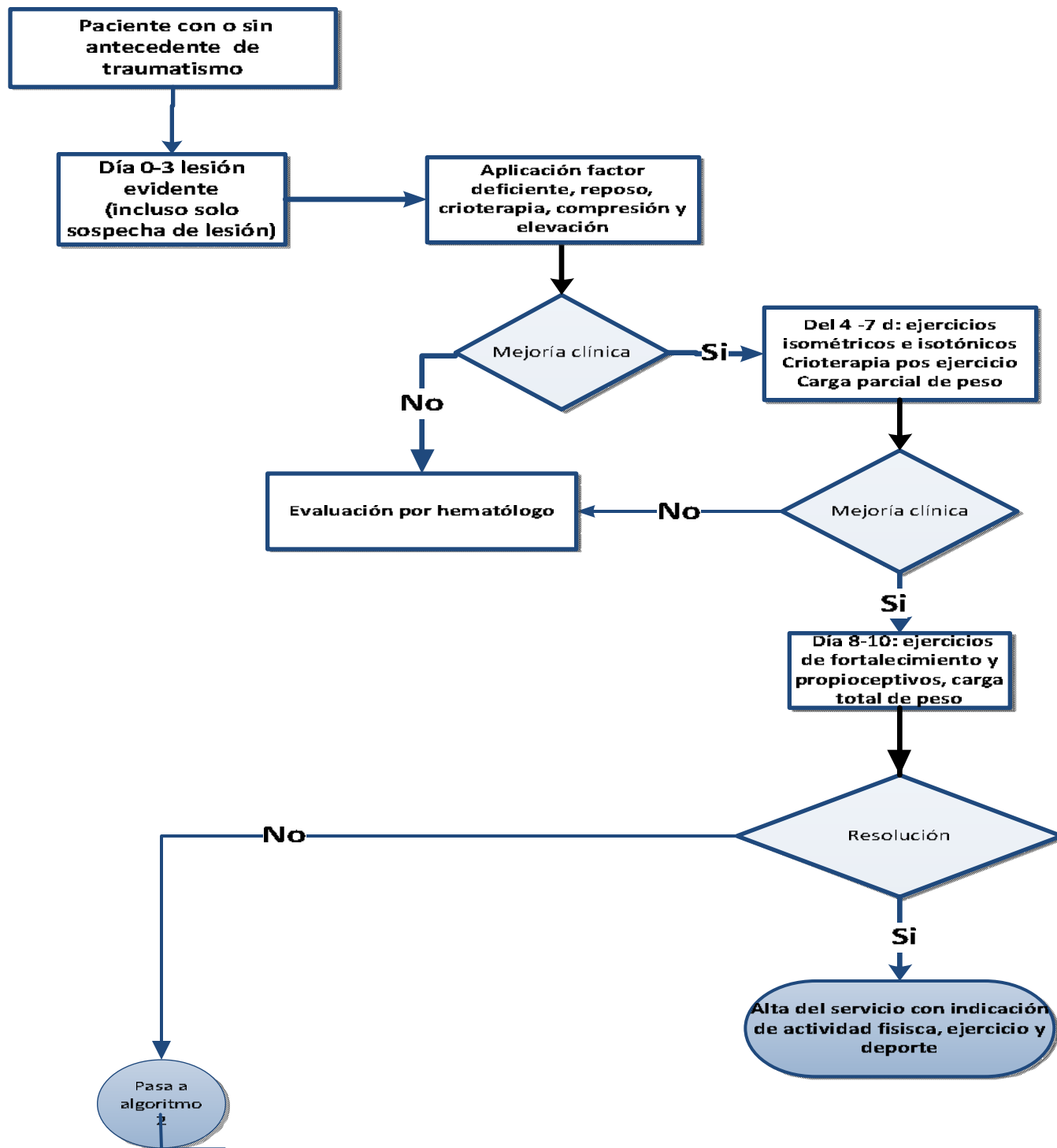
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2015

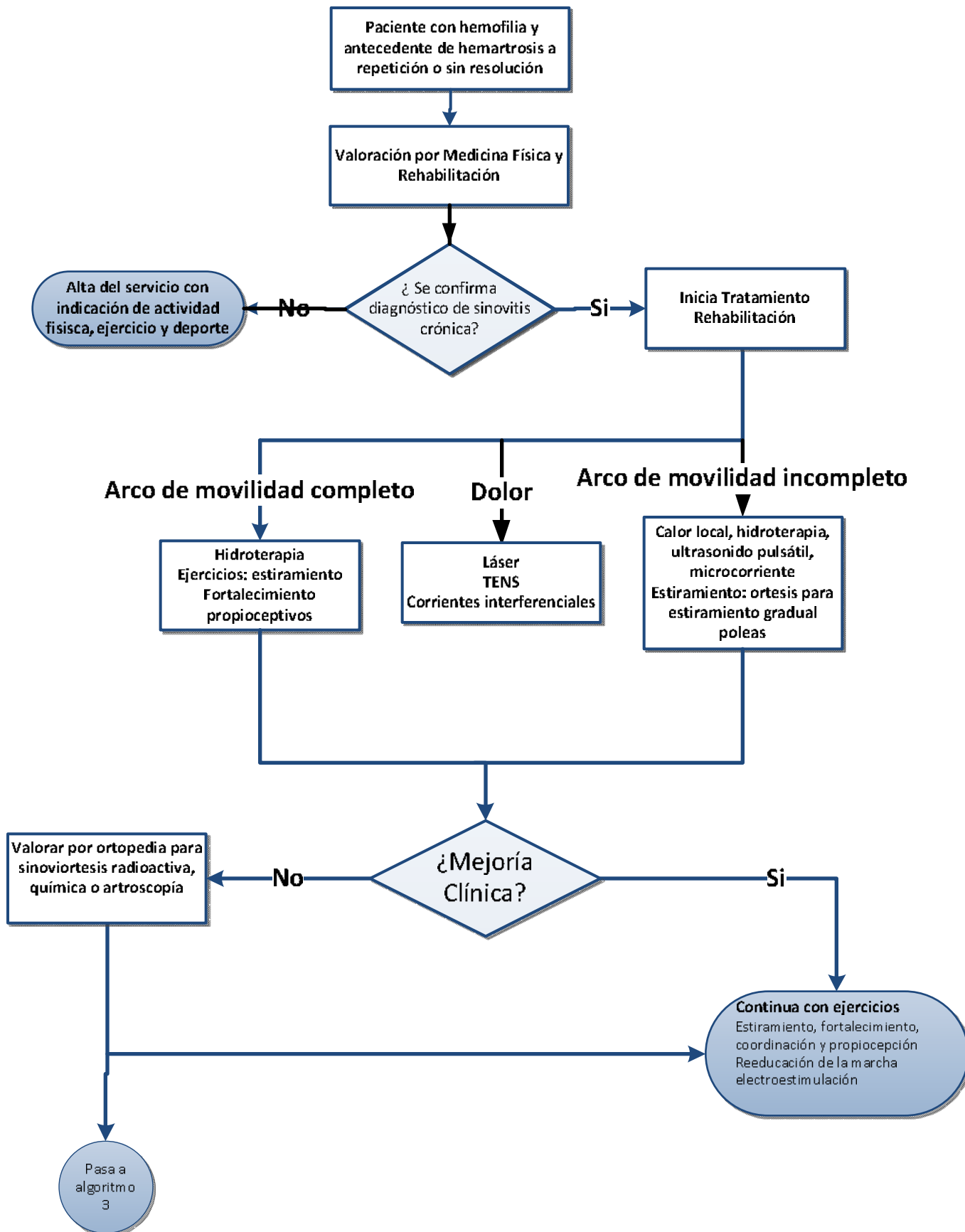
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía **Rehabilitación en el Paciente con Hemofilia Todas las edades. 2° y 3° Nivel de Atención** seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

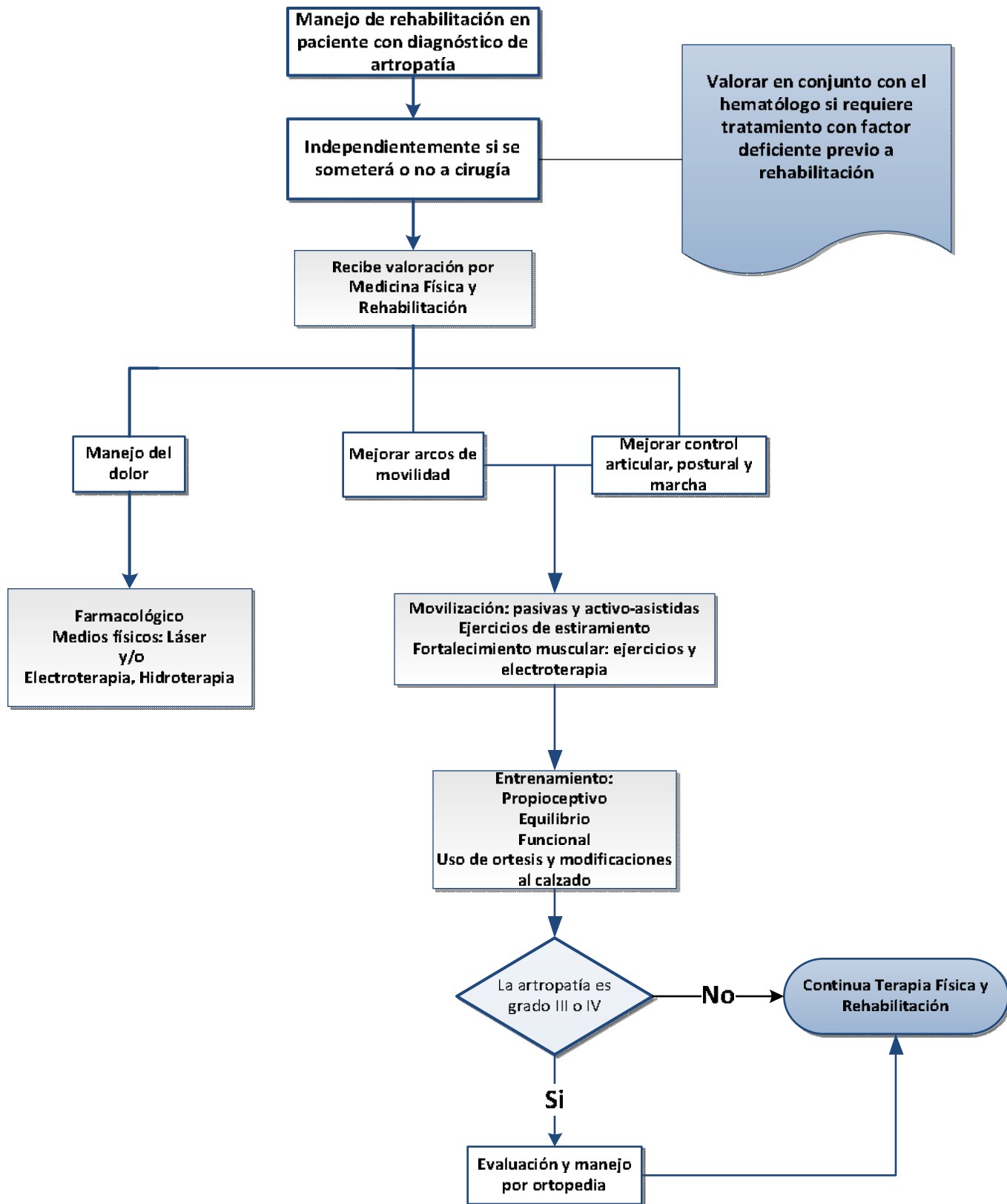
Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de **“Evidencias y Recomendaciones”** en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>

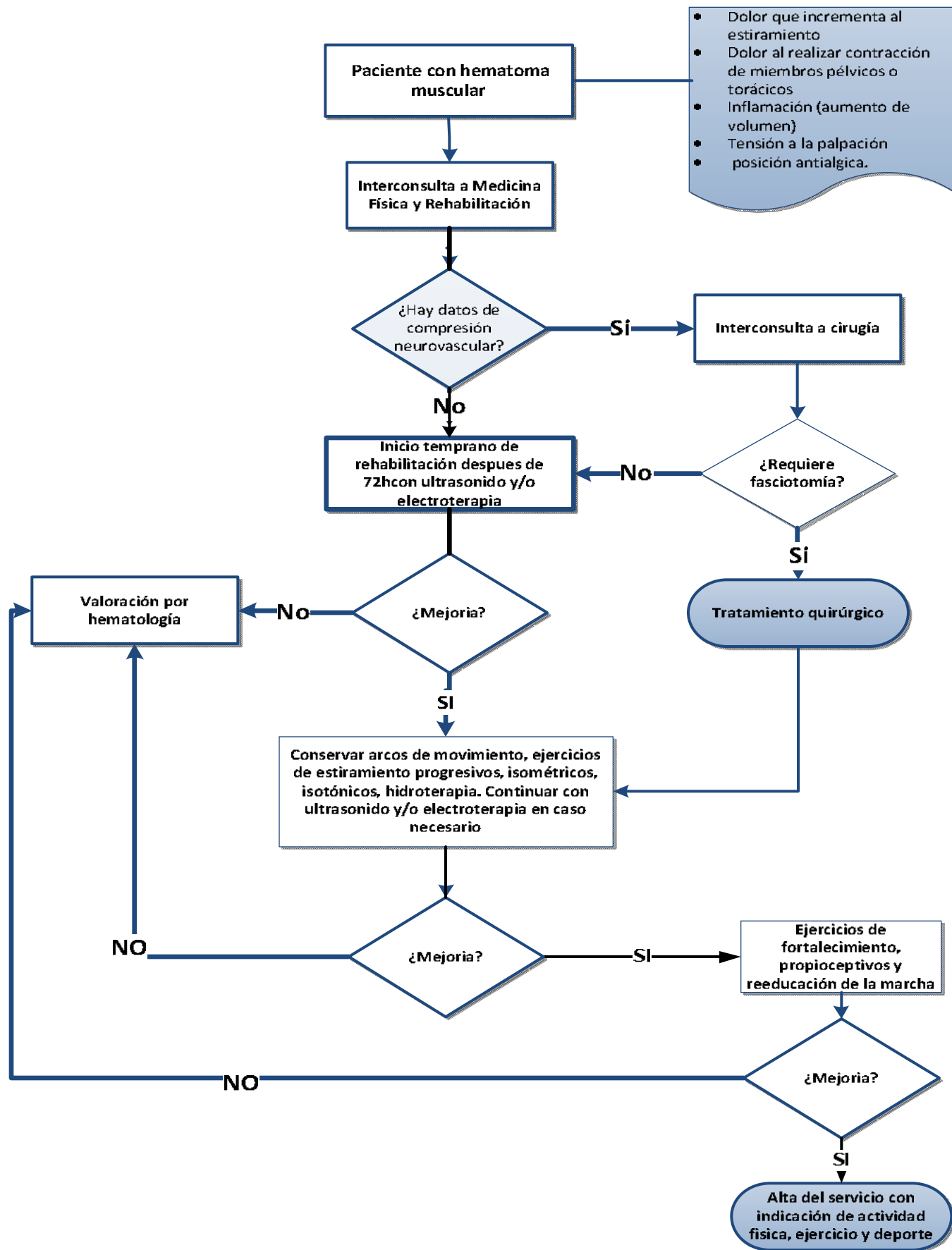
ISBN en trámite

1. DIAGRAMAS DE FLUJO









2. REHABILITACIÓN EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA

PROMOCIÓN

Recomendación Clave	GR*
En el tratamiento integral al paciente con hemofilia se recomienda que sea valorado y tratado por el médico de rehabilitación, fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional quienes deberán involucrarse desde su diagnóstico y a lo largo de su vida.	D NICE
En paciente pediátricos se recomienda realizar evaluaciones musculoesqueléticas cada 6 meses.	D NICE

DIAGNÓSTICO:HEMARTROSIS AGUDA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda sospechar hemartrosis ante la presencia de pérdida rápida de la movilidad articular en relación a la movilidad previa, asociada con algunos de los siguientes síntomas: dolor, inflamación e hipertermia	D NICE
Es conveniente que el equipo de rehabilitación instruya al paciente en el reconocimiento de los síntomas y signos tempranos de la hemartrosis: el “aura” con cosquilleo. Para aplicación temprana y oportuna del tratamiento de reemplazo	PDBP
Se recomienda que se vigile la evolución de las hemorragias buscando signos de empeoramiento durante el tratamiento o después de las primeras 72 horas de haberlo suspendido	D NICE
Es recomendable determinar si el paciente presenta una o más articulaciones blancas	D NICE

*Grado de Recomendación

TRATAMIENTO: HEMARTROSIS AGUDA

Recomendación Clave	GR*
<p>En hemartrosis aguda, se recomienda aplicación del concepto RRICE:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reemplazo de factor, • Reposo • Hielo (Ice), • Compresión • Elevación. 	<p>D NICE</p>
<p>Se recomienda crioterapia mediante la aplicación de compresas frías, inmersiones en agua fría o criocompresión (CryoCuff) de 15 a 20 minutos cada 4 a 6 horas durante las primeras 24 a 48 horas, así como inmovilización de la articulación afectada por no mas de 3 a 4 días</p>	<p>D NICE</p>
<p>Es importante que la crioterapia, en especial sí es hielo o compresas congeladas, no se aplique directamente sobre la pie. Siempre cubrir el área de aplicación</p>	<p>PDBP</p>
<p>Cuando la hemorragia se detiene se inicia rehabilitación en fase subaguda durante 6-8 semanas. En esta etapa se recomiendan ejercicios isométricos, seguidos de ejercicios isotónicos concéntricos y excéntricos, ejercicios de cadena abierta y posteriormente de cadena cerrada</p>	<p>C NICE D NICE</p>
<p>Se puede complementar con estimulación eléctrica transcutánea (TENS), electroestimulación muscular, ultrasonido pulsátil e hidroterapia. Se continua con ejercicios de fortalecimiento y propiocepción, así como reeducación de la marcha, con descarga parcial de peso hasta la descarga completa</p>	<p>C NICE D NICE</p>

DIAGNÓSTICO: HEMATOMA MUSCULAR

Recomendación Clave	GR
<p>Se recomienda sospechar clínicamente de hematomas, ante la presencia de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dolor que incrementa a la extensión y contracción • Inflamación • Tensión a la palpación • Posición antialgica 	<p>D NICE</p>

*Grado de Recomendación

TRATAMIENTO: HEMATOMA MUSCULAR

Recomendación Clave	GR*
Para prevenir contracturas, resangrado y formación de pseudotumores se recomienda tratar los hematomas de manera oportuna con dosis del factor de reemplazo adecuadas, así como el tiempo de tratamiento	D NICE
En la etapa aguda del hematoma muscular se recomienda reposición del factor deficiente, reposo, elevación, colocación de férula en posición antialgica y posteriormente férula en posición funcional. Así como aplicación de compresas frías de 15-20 minutos cada 6 a 8 horas (no directo a la piel). Es necesario solicitar la valoración a Medicina Física y Rehabilitación al momento del diagnóstico	D NICE
Para la etapa subaguda ejercicios isométricos del grupo muscular antagonista y posteriormente del músculo afectado, cuando el dolor lo permita, ejercicios de las extremidades no afectadas, inicio de la marcha con descarga parcial de peso con auxiliares de marcha. Se puede complementar el tratamiento con ultrasonido pulsátil, electroestimulación muscular e hidroterapia.	D NICE
En hematoma del iliopsoas se recomienda iniciar la rehabilitación cuando el dolor disminuya y mejore la extensión de la cadera. Sin embargo es conveniente solicitar la valoración por MFyR al momento del diagnóstico.	D NICE

DIAGNÓSTICO: SINOVITIS CRÓNICA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda sospechar sinovitis crónica cuando el paciente presenta en una articulación aumento de volumen, temperatura normal, no dolorosa y sin afectar el arco de movimiento El tratamiento requiere de sustitución del factor, terapia antiinflamatoria y fisioterapia	D NICE
Orientar al paciente en el diagnóstico diferencial de hemartrosis y sinovitis crónica	PDBP

*Grado de Recomendación

TRATAMIENTO: ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda sospechar artropatía hemofílica cuando el paciente presente movilidad incompleta, atrofia muscular, alteraciones en la propiocepción y en el caso de miembros inferiores alteraciones de la marcha y en algunos casos la presencia de deformidades angulares	D NICE
Se recomienda que el paciente use zapatos de ajuste completo, preferiblemente de cuero, y si es deportivo de material antitranspirante. El contrafuerte y enfranque de la suela interna deben ser firmes.	D NICE
El tratamiento de rehabilitación recomendado para la artropatía hemofílica consiste en ejercicios isométricos, isotónicos, de cadena abierta, de cadena cerrada y con resistencia progresiva. Así como ejercicios de estiramiento muscular y de estimulación propioceptiva. Se puede complementar con termoterapia, electroterapia (TENS, corrientes interferenciales, estimulación muscular), ultrasonido pulsátil, hidroterapia, reeducación de la marcha y ortésis.	D NICE
Después de la rehabilitación se recomienda aplicar crioterapia	PDBP

EVALUACIONES MUSCULO-ESQUELÉTICAS Y FUNCIONALIDAD

Recomendación Clave	GR*
Las escalas recomendadas para evaluar clínicamente al paciente con hemofilia son: <ul style="list-style-type: none"> • Clasificación internacional de la funcionalidad, discapacidad y la salud (CIF), • Gilbert (adultos) (anexo), • Hemophilia Joint Health Score 2.1 (HJHS) en pacientes pediátricos (anexo). • Escalas de funcionalidad “(<i>hemophilia activities list (HAL)</i>)” en adultos y en su versión pediátrica para niños). 	A NICE D NICE
Para la valoración radiológica se recomienda la escala de Petterson. Para diagnosticar y realizar seguimiento en hematomas se sugiere el ultrasonido y la tomografía axial	D NICE
Para evaluar cambios tempranos en tejidos blandos y osteocondrales se recomiendan ultrasonido, resonancia magnética y tomografía axial, interpretados por personal con experiencia	D NICE

*Grado de Recomendación

ACTIVIDAD FÍSICA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda que el paciente con hemofilia realice actividad física	D NICE
Después de un evento hemorrágico se recomienda retornar a la actividad física al disminuir el dolor y la inflamación.	D NICE

EJERCICIO

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda que previo a la practica de ejercicio se le realice al paciente una evaluacion que determine la función musculoesquelética y cardiovascular	D NICE
Se recomienda enfocar el ejercicio para mejorar la movilidad, flexibilidad, fuerza, propiocepción, coordinación y equilibrio. Es relevante la practica del ejercicio de 30 -120 minutos de 2 a 4 veces por semana	D NICE

DEPORTE

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda que antes de iniciar cualquier deporte al paciente se le realice una valoración que incluya: <ul style="list-style-type: none"> • Edad • Peso • Existencia de lesiones previas • Capacidad y habilidades físicas • Antecedentes de práctica deportiva. • Es necesario tener en cuenta la biomecánica del deporte elegido, el nivel de dificultad para aprender la técnica, el riesgo de lesiones, los intereses del paciente y los recursos. 	D NICE

*Grado de Recomendación

<p>Se recomiendan deportes de bajo impacto, como:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Natación, • Caminata • Ciclismo con protección adecuada <p>No se recomiendan los deportes de contacto, ni de alta velocidad como el fútbol, basquetbol y box, tampoco se recomiendan los que implican lanzare de alturas ej trampolin, paracaidismo, <i>bungee</i></p>	D NICE
Se recomienda que los niños que practican deporte reciban tratamiento profiláctico con reposición de factor y además que utilicen equipo de protección adecuado.	D NICE
Es necesario iniciar el ejercicio con un 60-75% de la frecuencia cardiaca máxima y despues de 6 meses de entrenamiento realizar al 85%	PDBP

TRATAMIENTO DEL DOLOR

Recomendación Clave	GR*
<p>Para el tratamiento del dolor musculoesquelético se recomienda</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol • Inhibidores de la COX-2 • Combinación de paracetamol con tramadol. <p>Puede complementarse con fisioterapia (hidroterapia, electroterapia y termoterapia) además de apoyo psicológico.</p>	D NICE

RECOMENDACIONES GENERALES

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda educar al paciente, sus familiares y cuidadores sobre la enfermedad para promover las actividades y participación física del paciente.</p> <p>En caso de los pacientes pediátricos se recomienda verificar que el personal escolar da a conocer las actividades deportivas disponibles para el niño y que conocen los cuidados inmediatos en caso de hemorragia y la necesidad de modificación de actividades después de un episodio hemorrágico</p>	D NICE
Se recomienda la aplicación del factor deficiente antes de las sesiones de fisioterapia.	D NICE
Para el paciente con mayor grado de artropatía se recomienda realizar adaptaciones al hogar, escuela y/o trabajo, así como al medio ambiente para facilitar sus actividades y su participación	D NICE

*Grado de Recomendación

Realizar escanometría o medición radiológica de miembros pélvicos ante la sospecha clínica de acortamiento para su compensación.	PDBP
Se recomienda evitar los juegos mecánicos de alta velocidad.	PDBP

3. CUADROS O FIGURAS

Valoración radiográfica con escala de Petterson

Tipo de Cambio	Hallazgos	Puntuación
Osteoporosis	Ausente	0
	Presente	1
Ensanchamiento Epifisiario	Ausente	0
	Presente	1
Superficie subcondral irregular	Ausente	0
	Parcial	1
	Total	2
Estrechamiento del espacio articular	Ausente	0
	Espacio articular >1mm	1
	Espacio articular <1	2
Formación de Quistes Subcondrales	Ausente	0
	1 Quiste	1
	>1 Quiste	2
Erosión de márgenes articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruencia de los extremos óseos que articulan	Ausente	0
	Poca	1
	Pronunciada	2
Deformidad articular (Angulación y/o desplazamiento Entre huesos que articulan)	Ausente	0
	Poca	1
	Pronunciada	2
Posible puntuación de la escala		0-13

Petterson H, 1981

Escala de Gilbert

Paciente:		Fecha nacimiento:				Fecha exploración:										
Score de Gilbert		Codos		Rodillas		Tobillos		Observaciones								
	Score	R	L	R	L	R	L									
Fecha última hemartrosis →																
1.- Hinchazón 0: No 2: Presente S: AÑADIR a la valoración en caso de sinovitis crónica		0-2														
2.- Atrofia muscular 0: No o mínima (< 1 cm) 1: Presente		0-1														
3.- Deformidad axial Medición sólo en rodilla o tobillo <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <th style="width: 50%; text-align: left;">Rodilla</th> <th style="width: 50%; text-align: left;">Tobillo</th> </tr> <tr> <td>0: Normal = 0-7° varo</td> <td>0: No deformidad</td> </tr> <tr> <td>1: 8-15 valgo o 0-5° varo</td> <td>1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo</td> </tr> <tr> <td>2: > 15 valgo o > 5° varo</td> <td>2: > 10° valgo o > 5° varo</td> </tr> </table>		Rodilla	Tobillo	0: Normal = 0-7° varo	0: No deformidad	1: 8-15 valgo o 0-5° varo	1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo	2: > 15 valgo o > 5° varo	2: > 10° valgo o > 5° varo	0-1-2						
Rodilla	Tobillo															
0: Normal = 0-7° varo	0: No deformidad															
1: 8-15 valgo o 0-5° varo	1: ≤ 10° valgo o ≤ 5° varo															
2: > 15 valgo o > 5° varo	2: > 10° valgo o > 5° varo															
4.- Crepitantes 0: NO 1: Presentes		0-1														
5.- Recorrido articular deficitario 0: Pérdida del 10% del total FROM 1: Pérdida del 10-33.3% del total FROM 2: Pérdida > del 33.3% del total FROM		0-1-2														
6.- Contractura en flexión Medición sólo en cadera, rodilla o tobillo 0: > 15° FFC 2: ≥ 15° FFC en cadera o rodilla o equino en tobillo		0-2														
7.- Inestabilidad 0: NO 1: Observada durante el examen pero no interfiere la función o requiere compresivo o férula (Bracing) 2: Inestabilidad que crea un déficit funcional o requiere compresivo o férula		0-1-2														
Total score		12														
Abreviaturas: R: Derecha (Right); L: Izquierda (Left); FROM: Rango completo de recorrido articular (Full Range of Motion); FFC: Contractura fija en flexión (Fixed Flexion Contracture)																

Hemophilia Joint Health Score (HJHS) versión 2.1 Nota: Existe un manual de instrucciones y hojas necesarias para su aplicación. *Feldman BM, 2011*

Puntuación de salud articular en hemofilia 2.1 – Hoja resumen de puntuación

	Codo izquierdo	Codo derecho	Rodilla izquierda	Rodilla derecha	Tobillo izquierdo	Tobillo derecho
Inflamación	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Duración (inflamación)	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Atrofia muscular	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Crepitantes en el movimiento	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Pérdida de flexión	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Pérdida de extensión	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Dolor articular	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Fuerza	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Total de articulaciones						

Suma del total de articulaciones

+

NE = No evaluable

Puntuación de la marcha global

+
(NE incluido en los ítems de la marcha)

Puntuación HJHS total

■

Inflamación

- 0 = Sin inflamación
- 1 = Leve
- 2 = Moderada
- 3 = Intensa

Crepitantes en el movimiento

- 0 = Ninguna
- 1 = Leve
- 2 = Intensa

Duración

- 0 = Sin inflamación
o < 6 meses
- 1 = ≥ 6 meses

Pérdida de flexión

- Lado contralateral:**
- 0 = < 5 grados
 - 1 = Pérdida de 5 a 10°
 - 2 = Pérdida de 11 a 20°
 - 3 = Pérdida de > 20°

Tablas normativas:

- 0 = Dentro del rango
- 1 = Pérdida de 1 a 4°
- 2 = Pérdida de 5 a 10°
- 3 = Pérdida de > 10°

Atrofia muscular

- 0 = Ninguna
- 1 = Leve
- 2 = Severa

Pérdida de extensión (desde hiperextensión)

- Lado contralateral:**
- 0 = < 5 grados
 - 1 = Pérdida de 5 a 10°
 - 2 = Pérdida de 11 a 20°
 - 3 = Pérdida de > 20°
- Tablas normativas:**
- 0 = Dentro del rango
 - 1 = Pérdida de 1 a 4°
 - 2 = Pérdida de 5 a 10°
 - 3 = Pérdida de > 10°

Dolor articular

- 0 = Sin dolor en el rango de movimiento activo
- 1 = Sin dolor en el rango de movimiento activo; solamente dolor en la presión suave o en la palpación
- 2 = Dolor en el rango de movimiento activo

Fuerza (usando la escala de Daniels & Worthingham)

Dentro del rango de movimiento disponible

- 0 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia máxima (gr. 5).
 - 1 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia moderada (pero cede cuando hay una resistencia máxima) (gr. 4).
 - 2 = Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia mínima (gr. 3+), o mantiene la posición de la prueba contra la gravedad (gr. 3).
 - 3 = Capaz de completar parcialmente el rango de movimiento contra la gravedad (gr. 3-/2+), o capaz de moverla a través del rango de movimiento con gravedad eliminada (gr. 2), o a través de gravedad parcial el rango de movimiento eliminada (gr. 2-).
 - 4 = Indicios (gr. 1) o sin contracción muscular (gr. 0).
- NE = No evaluable.

Marcha global (caminar, escaleras, correr, salto sobre una pierna)

- 0 = todas las habilidades se encuentran en los límites normales.
 - 1 = una habilidad no está dentro de los límites normales.
 - 2 = dos habilidades no están dentro de los límites normales.
 - 3 = tres habilidades no están dentro de los límites normales.
 - 4 = ninguna habilidad está dentro de los límites normales.
- NE = No evaluable.

*Grado de Recomendación