

**UNIVERSIDAD NACIONAL**  
**SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**MAESTRÍA EN SALUD INTEGRAL Y MOVIMIENTO HUMANO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**ESCUELA DE CIENCIAS DEL MOVIMIENTO HUMANO Y CALIDAD DE VIDA**

**FACTORES ASOCIADOS CON EL NIVEL DE ACTIVIDAD  
FÍSICA Y LA PRÁCTICA DE EJERCICIO FÍSICO EN LA  
POBLACIÓN HEMOFÍLICA DE COSTA RICA**

Tesis sometida a la consideración del Tribunal Examinador de Tesis de Posgrado en Salud Integral y Movimiento Humano, para optar por el título de Magíster Scientiae

**Sofía Chaverri Flores**

Campus Presbítero Benjamín Núñez, Heredia, Costa Rica

2016

FACTORES ASOCIADOS CON EL NIVEL DE ACTIVIDAD FÍSICA Y LA PRÁCTICA DE  
EJERCICIO FÍSICO EN LA POBLACIÓN HEMOFÍLICA DE COSTA RICA

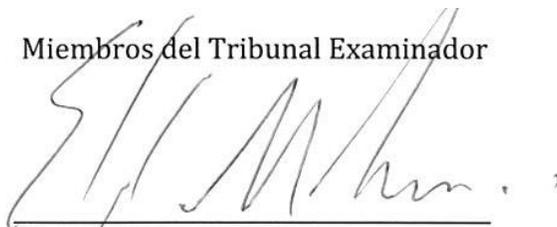
SOFÍA CHAVERRI FLORES

Tesis sometida a la consideración del Tribunal Examinador de Tesis de Posgrado en  
Salud Integral y Movimiento Humano, para optar por el título de Magíster Scientiae.

Cumple con los requisitos establecidos por el Sistema de  
Estudios de Posgrado de la Universidad Nacional.

Heredia, Costa Rica

Miembros del Tribunal Examinador



*Dr. Edgardo Moreno Robles*

Representante del Consejo Central de Posgrado



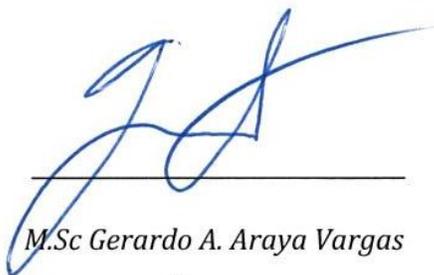
*M.Sc Braulio Sánchez Ureña*

Coordinador de la Maestría en Salud  
Integral y Movimiento Humano



*M.Sc Severita Carrillo Barrantes*

Tutora



*M.Sc Gerardo A. Araya Vargas*

Asesor



*Ph.D Juan José Romero Zúñiga*

Asesor

*Sofía Chaverri*

*Sofía Chaverri Flores*

Sustentante

Tesis sometida a la consideración del Tribunal Examinador de Tesis de Posgrado en  
Salud Integral y Movimiento Humano, para optar por el título de Magíster Scientiae.

Cumple con los requisitos establecidos por el Sistema de  
Estudios de Posgrado de la Universidad Nacional.

Heredia, Costa Rica

## Resumen

La hemofilia es un trastorno de la coagulación (Srivastava et al., 2012), caracterizado por el sangrado articular, el cual puede ocasionar una limitación funcional, interfiriendo en la actividad física diaria (Morales, López, Moreno y García, 2003).

Aunque las recomendaciones para la práctica de ejercicio físico son limitadas en la población hemofílica, se ha demostrado que el ejercicio físico realizado de forma regular y segura, puede reducir los episodios de sangrado musculoesquelético (Philpott, Houghton y Luke, 2010).

En este estudio se pretendió analizar el nivel de actividad física, la práctica de ejercicio físico y los factores asociados con estas prácticas, en la población hemofílica de Costa Rica, con el fin de orientar estrategias para promover niveles de actividad física saludables y práctica de ejercicio físico seguro.

Participaron 146 hemofílicos, mayores de 4 años de edad, residentes en Costa Rica y censados en el Centro Nacional de Hemofilia. Se utilizaron los siguientes instrumentos: la Lista de Actividades para Personas con Hemofilia (HAL), la Lista de Actividades para Personas con Hemofilia Pediátrica (pedHAL), la versión corta del IPAQ y una entrevista estructurada de realización propia.

El estudio se realizó en un periodo de siete meses, de setiembre del 2015 a marzo del 2016, con el aval del Comité Local de Bioética en Investigación (CLOBI). Los cuestionarios se pasaron durante la consulta fisiátrica especializada del paciente hemofílico, en el Servicio de Hematología del Hospital México.

Los hemofílicos participantes en el estudio tenían edades entre los 4 y los 75 años, con una media de 23.02. De la muestra, el 82.9% eran hemofílicos tipo A, el 76.7% tenían una hemofilia grave y 11 sujetos (7.5%) registraron tener inhibidores.

El 69.2% reconocieron tener algún tipo de artropatía hemofílica, siendo la articulación más afectada el codo derecho.

Asimismo, la mayoría de los sujetos (55.5%) indicó realizar algún tipo de ejercicio físico, independientemente del tipo de hemofilia y, de éstos el 27.4% reportaron realizarlo 5 o más veces por semana. Los ejercicios físicos preferidos por los costarricenses hemofílicos fueron el ciclismo y el fútbol. Su principal factor motivacional para la práctica de ejercicio fue por diversión (33.6%), mientras que el factor que más los inhibe a la práctica es la falta de interés.

En cuanto al nivel de actividad física de la población estudiada, medida con el IPAQ a sujetos de 15 años o más, se obtuvo que independientemente del tipo de hemofilia, la mayoría de los sujetos (54.45%) tienen un bajo nivel de actividad física, principalmente en aquellos con hemofilia moderada y severa. De igual manera, se determinó que los sujetos con bajo o moderado nivel de actividad física tuvieron una puntuación más baja en su estado de salud funcional y presentaron un mayor número de articulaciones afectadas. Por otro lado, se determinó que en promedio los hemofílicos estudiados pasan 6.52 horas sentados al día, cuyo rango oscilaba entre 2 a 16 horas al día. Finalmente se encontró que a mayor cantidad de horas sentado al día, menor era la cantidad de actividad moderada por semana, menor tiempo de caminata y de actividad física total semanal, y menor era el nivel de clasificación de actividad física de los hemofílicos, y que a mayor cantidad de actividad física semanal, mejor era el puntaje de estado de salud funcional. Pero no se encontró correlación significativa entre esta última variable y las horas sentado por día.

En síntesis, los hemofílicos con bajos niveles de actividad física asocian una hemofilia grave o moderada, con mayores problemas articulares y menor estado de salud funcional.

## **Abstract**

Haemophilia is a bleeding disorder (Srivastava et al., 2012), characterized by bleeding joints, which can lead to functional limitations, interfering in daily physical activity (Morales, López, Moreno y García, 2003).

Although the recommendations for physical exercise are limited in people with haemophilia, it has been shown that physical exercise regularly and safely, can reduce musculoskeletal bleeding episodes (Philpott, Houghton y Luke, 2010).

This study was intended to analyze the level of physical activity, physical exercise and factors associated with these practices, in Costa Rican people with haemophilia, in order to guide strategies to promote healthy levels of physical activity and safe physical exercise.

146 Costa Rican patients with haemophilia participated. This group was more than 4 years old and were registered in the National Hemophilia Center. The following instruments were used: Haemophilia Activities List (HAL), Pediatric Haemophilia Activities List (pedHAL), the short version of IPAQ and a structured interview of self-realization.

The study was conducted over a period of seven months, from September 2015 to March 2016, with the approval of the Local Committee of Bioethics in Research (CLOBI). The questionnaires were passed during the specialized psychiatrics haemophiliac patient consultation in Haematology Service of the Mexico Hospital.

Participants in the study were aged between 4 and 75 years old, with an average of 23.02 years old. 82.9% of the sample were haemophilia type A, 76.7% had severe hemophilia and 11 subjects (7.5%) reported having inhibitors. 69.2%

acknowledged having some sort of haemophilic arthropathy, the most affected was the right elbow joint.

Also, most of the subjects (55.5%) indicated to perform some type of physical exercise, regardless of the type of haemophilia and of these, 27.4% reported to practice 5 or more times per week physical exercises. The preferred exercises by Costa Rican people with haemophilia were cycling and football. Its main motivational factor for practicing exercises was for fun (33.6%), while the factor that inhibits them on doing exercise is the lack of interest.

The level of physical activity in the population studied, measured with IPAQ in subjects aged 15 years or more, was obtained regardless of the type of haemophilia, most subjects (54.45%) have a low level of physical activity, mainly in those with moderate and severe haemophilia. Similarly it was determined that subjects with low or moderate level of physical activity had a lower score in their functional health status and had a higher number of affected joints. On the other hand, it was determined that the average of hours seated of Costa Rican people with haemophilia were 6.52 hours per day, and the range was from 2 to 16 hours a day. Finally we found that if there was more hours sitting per day, there was as well less amount of moderate activity per week, less amount of hours walking, as well as total weekly physical activity, so for people with haemophilia the level of classification of physical activity became poorest. In the other hand, greater amount of weekly physical activity gave a best score of functional health status. But there was no significant correlation between this variable and the amount of hours sitting per day.

In conclusion, people with haemophilia with low levels of physical activity associated a severe or moderate haemophilia, with more joint problems and lower functional health status.

## **Agradecimientos**

A Dios por ser mi guía y llenarme de tantas bendiciones.

A la vida, por ser una escuela de crecimiento, creada idealmente para darnos oportunidades de aprender cada una de las lecciones que necesitamos en el transcurso de nuestra vida.

A mi familia por su autenticidad y su apoyo incondicional.

A la Dra Severita Carrillo, por ser mi gran maestra y mentora en el área de la fisioterapia y de las ciencias del movimiento humano, así como por aceptar el reto y el compromiso de ser mi tutora en este trabajo de investigación. Gracias por ser una inspiración y un ejemplo a seguir, en cuanto al aporte institucional en pro de todos los asegurados del país.

A mis lectores, M.Sc Gerardo Araya y Ph.D Juan José Romero, por compartir su experiencia profesional, al asesorarme y brindarme todas las recomendaciones necesarias para enriquecer mi trabajo de investigación.

## **Dedicatoria**

Le dedico este trabajo a Jorge, mi compañero de vida, de viajes, de retos, de aventuras... Gracias por inspirarme a nunca darme por vencida y por compartir conmigo este viaje que llamamos vida.

A mis padres, quienes han sido un ejemplo de integridad a seguir y me han guiado de la mejor manera en este hermoso camino de la vida, al inspirarme a ser una mejor persona cada día y a luchar por mis ideales.

## Índice General

	<b>Página</b>
Portada	i
Resumen	iv
Abstract	vi
Agradecimiento	viii
Dedicatoria	ix
Índice General	x
Índice de Tablas	xii
Listado de Abreviaturas	xiv
Descriptores	xv
<b>Capítulo I Introducción</b>	
Planteamiento del problema	1
Justificación	1
Objetivos	3
Conceptos claves	4
<b>Capítulo II Marco conceptual</b>	
I. Generalidades de la hemofilia	6
i. Definición de la hemofilia	6
ii. Etiología de la hemofilia	6
iii. Epidemiología de la hemofilia	7
iv. Clasificación de la hemofilia	7
v. Inhibidores en hemofilia	8
vi. Manifestaciones clínicas de la hemofilia	9
vii. Complicaciones y secuelas de la hemofilia	10
viii. Tratamiento de la hemofilia	11
II. Implicaciones en el aumento de la esperanza de vida de los hemofílicos	13
III. Sedentarismo, actividad física y ejercicio físico	15

IV. Ejercicio físico en la población hemofílica	18
<b>Capítulo III Metodología</b>	
Sujetos	21
Instrumentos y materiales	22
Procedimiento	27
Análisis estadístico	28
<b>Capítulo IV Resultados</b>	29
<b>Capítulo V Discusión</b>	47
<b>Capítulo VI Conclusiones</b>	61
<b>Capítulo VII Recomendaciones</b>	63
<b>Bibliografía</b>	65
<b>Anexos</b>	79

## Índice de Tablas

	<b>Página</b>
Tabla 1. Lugar de residencia según la provincia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	29
Tabla 2. Severidad de la hemofilia según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	30
Tabla 3. Nivel educativo según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	32
Tabla 4. Ocupación según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	33
Tabla 5. Presencia de inhibidores contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	34
Tabla 6. Presencia de artropatía hemofílica según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	35
Tabla 7. Zona anatómica y lateralidad de la articulación afectada, según la presencia de artropatía hemofílica, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	36
Tabla 8. Práctica de ejercicio físico según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	37
Tabla 9. Factores motivacionales para la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	38
Tabla 10. Factores que inhiben o limitan la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	38
Tabla 11. Frecuencia por semana para la práctica de ejercicio físico según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	39

Tabla 12. Clasificación del nivel de actividad física según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	40
Tabla13. Clasificación del nivel de actividad física según la severidad de la hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	42
Tabla 14. Clasificación del nivel de actividad física según la presencia de inhibidores, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	43
Tabla 15. Estadística descriptiva y resultados de pruebas de Kruskal-Wallis, del estado de salud funcional (HAL) y el número de problemas articulares, según el nivel de actividad física, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	44
Tabla 16. Estadística descriptiva y resultados de pruebas de Kruskal-Wallis, de horas sentado al día según la severidad de la hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	46
Tabla 17. Horas sentado al día según la articulación afectada, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio	47

## Listado de Abreviaturas

**METs:** por sus siglas en inglés para *Metabolic Equivalent of Task*, Unidad de Medida del Índice Metabólico.

**VO<sub>2</sub>max:** Volumen de oxígeno máximo.

**CCSS:** Caja Costarricense de Seguro Social.

**HAL:** por sus siglas en inglés para *Haemophilia Activities List*, Lista de Actividades para Personas con Hemofilia.

**pedHAL:** por sus siglas en inglés para *pediatric Haemophilia Activities List*, Lista de Actividades para Personas con Hemofilia Pediátrica.

**IPAQ:** por sus siglas en inglés para *International Physical Activity Questionnaire*, Cuestionario Internacional de Actividad Física.

**CLOBI:** Comité Local de Bioética en Investigación

## **Descriptores**

Hemofilia, artropatía hemofílica, actividad física, ejercicio físico, sedentarismo, estado de salud funcional

# Capítulo I

## INTRODUCCIÓN

### Planteamiento y delimitación del problema

El sedentarismo se ha convertido en uno de los principales factores de riesgo para padecer enfermedades crónicas, como la hipertensión, la diabetes mellitus, la dislipidemia, la obesidad, entre otras, las cuales a su vez son factores de riesgo para padecer enfermedades cardiovasculares. Los pacientes hemofílicos no están exentos a dichos padecimientos. El aumento en la esperanza de vida ha hecho que dicha población tenga un riesgo similar de cursar con dichas patologías crónicas, así como la población general de su misma edad. Asimismo, existen creencias por parte de la población hemofílica con respecto a que el realizar ejercicio físico o practicar algún deporte puede aumentar los episodios de sangrado, por lo cual muchas personas hemofílicas prefieren no hacer ejercicio físico, con lo que aumentan su riesgo de sufrir las problemáticas mencionadas. Por lo tanto, surge como interrogante de este estudio conocer ¿cuál es el nivel de actividad física, la frecuencia y el tipo de ejercicio físico realizado y los factores asociados con esas prácticas, en la población hemofílica de Costa Rica?

### Justificación

La hemofilia es un trastorno de la coagulación, causado por la deficiencia del factor VIII de la coagulación en el caso de la hemofilia tipo A y del factor IX en el caso de la hemofilia tipo B (Srivastava et al., 2012).

La principal manifestación clínica de la hemofilia es el sangrado, el cual ocurre principalmente en el sistema musculoesquelético, siendo las articulaciones las estructuras más afectadas (Morales, López, Moreno y García, 2003).

Las hemorragias articulares recurrentes, causan una hipertrofia de la membrana sinovial, conduciendo a un círculo vicioso, el cual favorece a más sangrado. De esta manera, se desarrollan cambios estructurales en la articulación afectada, que pueden provocar secuelas permanentes asociadas a una importante limitación funcional (Páramo, Fernández y Martínez, 2012).

Aunque las recomendaciones para la práctica de ejercicio físico son limitadas en la población hemofílica, se ha demostrado que el ejercicio físico realizado de forma regular y segura, puede reducir los episodios de sangrado a nivel del sistema musculoesquelético (Philpott, Houghton y Luke, 2010). No obstante, según datos anecdóticos obtenidos en la práctica clínica de la investigadora, muchos individuos con hemofilia en Costa Rica tienen temor a realizar ejercicio físico por miedo de que les aumente los episodios hemorrágicos y, hasta el momento de elaborar este estudio, dicho fenómeno no se ha investigado en la población hemofílica costarricense.

La esperanza de vida de los hemofílicos ha aumentado significativamente en las últimas décadas. Los avances en el tratamiento y el mejor entendimiento de los procesos fisiopatológicos asociados, ha mejorado la calidad de vida de dicha población. Sin embargo, el aumento de la esperanza de vida ha hecho que los hemofílicos presenten otras patologías similares a la población general de la misma edad, incluyendo la hipertensión arterial, la diabetes, la dislipidemia, la obesidad, las enfermedades cardiovasculares, entre otras (González et al., 2011).

Existen pocos estudios publicados hasta la fecha, que describan los niveles de actividad física y participación en el deporte de la población hemofílica (Sherlock, O'Donnell, White y Blake, 2010).

Además, en Costa Rica, no existen estudios que determinen qué tan activa es la población con hemofilia, por lo que se desea establecer en el presente estudio, su nivel de actividad física. De igual manera, tampoco se ha investigado cuál es la

frecuencia y el tipo de ejercicio físico que practican los hemofílicos costarricenses. Asimismo, en este estudio se pretenden valorar los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados al nivel de actividad física y a la práctica de ejercicio físico en esta población, con el fin de orientar estrategias para promover niveles de actividad física saludables y práctica de ejercicio físico seguro, como recomendaciones derivadas de la investigación.

## **Objetivos**

### Objetivo general

Analizar el nivel de actividad física, la práctica de ejercicio físico y los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados con estas prácticas, y la relación entre estas características, en la población hemofílica de Costa Rica.

### Objetivos específicos

- Describir la distribución de la edad, el lugar de residencia (provincia), el nivel educativo, la ocupación, el tipo y severidad de la hemofilia, el estado de salud funcional, así como la presencia de inhibidores contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación y de artropatía hemofílica, de la población hemofílica de Costa Rica.
- Examinar la modalidad y frecuencia semanal de práctica de ejercicio físico de la población hemofílica de Costa Rica.
- Identificar los factores motivacionales que podrían promover, así como los factores que limitan o podrían limitar, la práctica de ejercicio físico, en la población hemofílica de Costa Rica.
- Relacionar la frecuencia de práctica de ejercicio físico por semana con la edad de la población hemofílica de Costa Rica.

- Relacionar la edad, el tipo y la severidad de la hemofilia, la presencia de inhibidores, el número de articulaciones afectadas, el estado de salud funcional, así como la frecuencia semanal de práctica de ejercicio físico, con el nivel de actividad física, de la población hemofílica de Costa Rica.
- Examinar la relación entre la edad, la severidad de la hemofilia, el estado de salud funcional, la zona anatómica de la articulación afectada, la frecuencia semanal de práctica de ejercicio físico y las horas sentado al día, de la población hemofílica de Costa Rica.
- Comparar las horas sentado por día según el nivel de severidad de la hemofilia, de los hemofílicos de Costa Rica.
- Comparar el estado de salud funcional según el nivel de actividad física, de los hemofílicos de Costa Rica.
- Comparar la cantidad de articulaciones afectadas según el nivel de actividad física, de los hemofílicos de Costa Rica.
- Comparar las horas sentado al día según la zona anatómica y la lateralidad de la articulación afectada, de los hemofílicos de Costa Rica.

### **Conceptos claves**

Actividad física: cualquier movimiento corporal producido por la contracción de un músculo, que incrementa el gasto energético basal (Williams, 2006).

Aptitud física: capacidad que tiene el organismo humano de efectuar diferentes actividades físicas en forma eficiente, retardando la aparición de la fatiga y disminuyendo el tiempo necesario para recuperarse. Sus 5 componentes principales

son: la composición corporal, la capacidad cardiorrespiratoria, la fuerza muscular, la resistencia muscular y la flexibilidad (Mahler, Froelicher, Miller y York, 2005).

Artropatía: enfermedad del cartílago articular a la que se llega por diferentes etiopatogenias. Presenta distintas manifestaciones clínicas, entre ellas dolor, crepitación, tumefacción, que pueden asentarse en varias articulaciones con distinta intensidad y grados de limitación (Miralles y Miralles, 2007).

Ejercicio físico: actividad física planeada, estructurada y repetitiva, con el propósito de mejorar y/o mantener uno o más de los componentes de la aptitud física. Debe contemplar la modalidad o tipo de ejercicio, la duración, la intensidad, el número de sesiones por semana y la progresión (Serra y Bagur, 2004).

Gasto energético basal: Cantidad de energía mínima necesaria para mantener las funciones vitales del organismo en estado de reposo absoluto, a temperatura neutra y en ayunas (Williams, 2006).

Hemofilia: trastorno de la coagulación, caracterizado por sangrado, causado por la deficiencia del factor VIII de la coagulación en el caso de la hemofilia tipo A y del factor IX en el caso de la hemofilia tipo B (Rozman, 2002).

MET: por sus siglas en inglés para *Metabolic Equivalent of Task*, es la Unidad de medida del índice metabólico en reposo, equivale a 3.5 ml/kg/min del volumen de oxígeno máximo ( $VO_2max$ ) y a 1 kcal/kg/hora (Woolf-May, 2008).

Presencia de inhibidores: presencia de anticuerpos contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación, ante una respuesta inmunológica al tratamiento con concentrados del factor de coagulación (Núñez y Pérez, 2009).

Sedentarismo: modo de vida o comportamiento donde la energía gastada es baja, entre 1 a 1.5 METs (Owen, Bauman y Brown, 2009).

## Capítulo II

### MARCO CONCEPTUAL

#### I. Generalidades de la hemofilia

##### i. Definición de la hemofilia

Los trastornos hemorrágicos de la coagulación pueden ser congénitos o adquiridos. Entre las principales alteraciones congénitas se encuentran la enfermedad de von Willebrand y la hemofilia (Páramo et al., 2012). El término hemofilia procede del griego *hemo* sangre y *philia* afición, es decir afición por la sangre (Gomis, 2008).

La hemofilia está caracterizada por un cuadro clínico hemorrágico, debido a una deficiencia parcial o total de uno de los factores de la coagulación sanguínea. Existen dos tipos de hemofilia, los cuales son indistinguibles desde el punto de vista clínico. En la hemofilia tipo A el factor deficitario es el factor VIII de la coagulación, mientras que en la hemofilia tipo B, el factor deficitario es el IX (Morales et al., 2003). Dicha deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación (Srivastava et al., 2012).

##### ii. Etiología de la hemofilia

La herencia de la hemofilia es recesiva, ligada al cromosoma X, por lo que afecta de forma casi exclusiva a los varones, mientras que las mujeres son portadoras de la enfermedad (Rozman, 2002).

Por lo tanto, la hemofilia afecta a los individuos varones del lado materno. No obstante, los genes del factor VIII así como los del factor IX, son proclives a nuevas mutaciones y 1/3 de los casos surgen como consecuencia de mutaciones espontáneas cuando no existen antecedentes familiares (Srivastava et al., 2012).

iii. Epidemiología de la hemofilia

Según el *Sondeo Anual Global* que realiza la Federación Mundial de Hemofilia, para el año 2014, la cantidad de personas con hemofilia en el mundo era de 178 500 individuos. Se estima que en Estados Unidos hay alrededor de 18 000 hemofílicos, de los cuales 60% están severamente afectados (Adams y Reding, 2011).

La hemofilia A afecta a 1 por cada 5 000 a 10 000 nacidos varones y la B a 1 por cada 30 000 a 50 000 nacidos varones (Páramo et al., 2012). Así mismo, Morales et al. (2003), refieren que la hemofilia A es más frecuente que la B en una proporción de 5 a 1.

Según datos del Centro Nacional de Hemofilia, en el 2015 se contabilizan 211 hemofílicos en Costa Rica, de los cuales 180 son hemofílicos de tipo A, para un 85%, mientras que 31 son hemofílicos tipo B, para un 15%.

iv. Clasificación de la hemofilia

La severidad de la hemofilia se ha clasificado en función de los niveles circulantes del factor de la coagulación en: graves cuando los niveles de factor son menores al 1%, moderadas cuando los niveles de factor oscilan entre el 1 al 5% y, leves cuando los niveles de factor se encuentran entre el 5 al 40% (Páramo et al., 2012).

Dicha clasificación se describió por primera vez en 1958, cuando Biggs y MacFarlane describieron la relación entre el sangrado y la actividad del factor residual en un estudio con 187 pacientes hemofílicos tipo A. Esta clasificación se sigue utilizando hoy en día y se convirtió formalmente en una clasificación estándar mundial en el 2001 (Den et al., 2011).

Según Morales et al. (2003), la manifestación clínica más representativa de la hemofilia son los sangrados. Así, en la hemofilia leve y moderada los sangrados se suelen presentar únicamente posterior a traumas o cirugías, de forma leve o moderada respectivamente. No obstante, en la hemofilia grave los sangrados se pueden presentar de forma espontánea, es decir sin necesidad de que exista un factor desencadenante (Den et al., 2011).

v. Inhibidores en hemofilia

Los inhibidores son anticuerpos contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación, ante una respuesta inmunológica al tratamiento con concentrados del factor de coagulación (Núñez y Pérez, 2009).

Según Martin, Álvarez y Jiménez (2013), la frecuencia de aparición de inhibidores se estima entre un 20 a un 33% en los pacientes con hemofilia A grave, siendo menor en los casos de hemofilia A moderada y leve (3-13%) y en los pacientes con hemofilia B (1.5-3%).

Usualmente los inhibidores se desarrollan en la infancia. Entre los factores predisponentes se encuentran: la edad de la primera exposición al factor de la coagulación, la cantidad del factor y modo de aplicación, cambios en el sistema inmune (inmunizaciones, inflamaciones, infecciones, traumas o cirugías), así como características propias del paciente (Gouw, Van der Bom y Marijke van den Berg, 2007).

La presencia de un inhibidor representa la complicación más importante del tratamiento en el paciente hemofílico, ya que reduce la efectividad del tratamiento y genera un aumento de la morbilidad (Núñez y Pérez, 2009).

vi. Manifestaciones clínicas de la hemofilia

Aunque la hemofilia es una enfermedad de base hematológica, su repercusión clínica es fundamentalmente sobre el aparato locomotor, ya que más del 90% de los episodios hemorrágicos ocurren en el sistema musculoesquelético y, dentro de éste, el 80% es de localización intraarticular (Morales et al., 2003).

Igualmente, Querol et al. (2011) indican que los sangrados intraarticulares o hemartrosis son la presentación clínica más frecuente y más conocida de la hemofilia, representando el 65-80% de todas las hemorragias.

Las articulaciones comprometidas con mayor frecuencia son las rodillas, codos, tobillos y con menor frecuencia las caderas, hombros y muñecas (Adams y Reding, 2011). De igual manera, Morales et al. (2003), mencionan que la rodilla es la articulación más afectada. Existen factores anatómicos y biomecánicos que lo justifican, como el ser una articulación de carga, con poca protección muscular, con una gran membrana sinovial muy vascularizada y sometida a importantes solitudes mecánicas, tanto en el arco flexoextensor como en los movimientos de rotación axial.

Por otro lado, Páramo et al. (2012), mencionan que el sangrado en tobillos es la manifestación más frecuente en niños, mientras que la afectación en rodillas y codos es más frecuente en adolescentes y pacientes adultos.

El sangrado intraarticular repetido conduce a una hipertrofia de la membrana sinovial y a cambios estructurales a nivel del cartílago articular, formando un círculo vicioso que suele conllevar a una artropatía hemofílica con importante limitación de la movilidad y dolor (Páramo et al., 2012). Además, se ha visto que este daño articular permanente se asocia a una reducción de la densidad mineral ósea, incluso en niños con artropatía incipiente (Querol et al., 2011).

La manifestación clínica en segundo orden de importancia son las hemorragias musculares, las cuales pueden presentarse en cualquier músculo, siendo el gastronemio el músculo más comúnmente afectado. Los sangrados intramusculares pueden producir dolor, inflamación y limitación articular (Núñez, 2009).

vii. Complicaciones y secuelas de la hemofilia

Los sangrados que involucran el sistema nervioso central son los más graves, mientras que los que involucran el sistema musculoesquelético, son los que tienen más riesgo de secuelas si no se recibe el tratamiento adecuado (Morales et al., 2003). Asimismo, De La Corte y Rodríguez-Merchan (2012), afirman que las hemorragias que afectan el aparato locomotor son la principal causa de morbilidad de los pacientes hemofílicos.

De igual manera, Páramo et al. (2012), refieren que las consecuencias más graves de la hemorragia en el paciente hemofílico derivan del daño crónico como deformidades articulares, atrofia muscular y daño neurológico, así como problemas agudos, incluyendo síndrome compartimental, dificultad respiratoria, hipovolemia y hemorragia intracraneal.

La mayoría de las complicaciones hemorrágicas aparecen en el primer año de vida en los casos graves, coincidiendo con el inicio de la marcha y, en los leves asociadas a traumatismos o cirugía (Gomis, 2008).

Según Van Genderen et al. (2004), los hemofílicos tienden a presentar trastornos articulares y musculares progresivos, los cuales pueden llegar a afectar seriamente sus actividades de la vida diaria. Por lo tanto, es muy importante monitorear periódicamente al individuo para evaluar los efectos a largo plazo, así como la evolución con su tratamiento.

## viii. Tratamiento de la hemofilia

Existen dos modalidades de tratamiento sustitutivo del factor deficiente: a demanda y profiláctico. El tratamiento a demanda se administra únicamente después de un episodio hemorrágico con el fin de resolverlo. Mientras que el tratamiento profiláctico, se administra aunque no exista sangrado y su objetivo es mantener los niveles plasmáticos del factor deficitario, lo cual permita conllevar una actividad física normal, incluyendo la práctica de deportes con el menor riesgo de sangrado posible. El tratamiento profiláctico se divide en: profilaxis primaria (inicio del tratamiento antes de la segunda hemorragia articular), profilaxis secundaria (inicio del tratamiento después de la segunda hemorragia articular) y profilaxis terciaria (inicio del tratamiento después de la aparición de la enfermedad articular) (Morales et al., 2003).

En el informe del *Grupo de Estudio de Resultados en Ortopedia*, la profilaxis redujo significativamente, tanto clínica como radiológicamente, la velocidad a la que las articulaciones se deterioran. Además, los pacientes en profilaxis tuvieron significativamente menos días perdidos en el trabajo o en la escuela, así como un menor número de días de estancia hospitalaria (Aledort, Haschmeyer y Petterson, 1994).

Recientemente, un ensayo clínico aleatorizado demostró el efecto protector de la profilaxis en las articulaciones. Como resultado, en una revisión Cochrane, se recomienda la profilaxis como la mejor práctica para los pacientes con hemofilia A grave (Young, 2012).

El advenimiento de la profilaxis primaria y secundaria, así como el desarrollo de mejores terapias farmacológicas para los pacientes con inhibidores, han sido un factor clave en la mejora de la asistencia sanitaria en general y los resultados del tratamiento han sido muy positivos (Mannucci y Mausser-Bunschoten, 2010).

Por lo tanto, el objetivo fundamental del tratamiento sustitutivo no es sólo detener los episodios hemorrágicos, sino el de prevenir su aparición (Páramo et al., 2012).

La educación al paciente y a la familia es primordial para el conocimiento de su patología, así como para la detección temprana de signos y síntomas de los sangrados con el fin de aplicar el tratamiento sustitutivo de forma inmediata y así disminuir la gravedad del cuadro (Morales et al., 2003).

No obstante, el tratamiento hematológico por si solo es insuficiente para la prevención y el manejo de los sangrados musculoesqueléticos. Si únicamente se trata al paciente desde el punto de vista farmacológico y se sigue una vida sedentaria, las deficiencias derivadas de la inactividad serán inevitables. Habrá una pobre fuerza muscular, un deterioro en el equilibrio y la coordinación, un incremento en el riesgo del sobrepeso, factores que favorecen la inestabilidad y la alteración de las cargas articulares, que facilitan a su vez la aparición de nuevos sangrados (Querol et al., 2011).

La terapia física en conjunto con el tratamiento sustitutivo, han revolucionado el manejo de los pacientes con hemofilia, disminuyendo de esta manera sus complicaciones y posibles secuelas (De La Corte y Rodríguez-Merchan, 2012).

Según Querol et al. (2011), si el periodo de inmovilización necesario posterior a un sangrado agudo no se acompaña de terapia física adecuada, se desencadenará un círculo vicioso por la inactividad, que daría lugar a nuevos sangrados y finalmente a la artropatía hemofílica y la consecuente pérdida de función.

Sin embargo, el paciente hemofílico no solo requiere atención en sus fases agudas de sangrado o en el manejo de sus secuelas musculoesqueléticas. Necesita

tratamientos complementarios, basados en la rehabilitación y la fisioterapia, junto con programas de ejercicio físico y deporte que mejoren la salud musculoesquelética (Querol et al., 2011).

## **II. Implicaciones en el aumento de la esperanza de vida de los hemofílicos**

Mauser-Bunschoten, Fransen Van De Putte y Schutgens (2009), afirman que antes de la disponibilidad de los concentrados de los factores de la coagulación, un número considerable de hemofílicos no llegaban a la edad adulta, ya que morían a causa de hemorragias no controladas. Así mismo, Tagliaferri et al. (2010), refieren que antes de los años setentas la esperanza de vida de los hemofílicos era muy baja en comparación a la población general.

A partir de los años setentas, la disponibilidad de concentrados de los factores de la coagulación derivados del plasma, generó grandes avances terapéuticos. Desde entonces, la esperanza de vida de la población hemofílica se ha acercado progresivamente a la esperanza de vida de la población general (Franchini y Mannucci, 2009).

De tal manera, Young (2012) afirma que los individuos hemofílicos que nacen en el presente en países desarrollados, pueden esperar llevar una vida casi normal, libre del daño articular característico de este trastorno.

Sin embargo, en los años ochentas y a inicios de los años 90, volvió a presentarse un aumento en la mortalidad, a causa de una gran tragedia: la contaminación, con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y con el virus de la hepatitis C, de los productos sanguíneos suministrados antes del año 1985 (Street, Hill, Sussex, Warner y Scully, 2006). Dicha contaminación afectó principalmente a los individuos con hemofilia severa (Mejía-Carvajal, Czapek y Valentino, 2006).

Según datos del Centro Nacional de Hemofilia, en el año 1980, falleció el primer hemofílico costarricense a causa del síndrome de inmunodeficiencia humana adquirida (SIDA). Desde entonces han fallecido 49 pacientes hemofílicos por complicaciones del SIDA. En la actualidad se registran 13 pacientes hemofílicos portadores del VIH, para un 6.2% de la población hemofílica de Costa Rica.

Franchini y Mannucci (2009), mencionan que las mejoras de la terapia de reemplazo del factor deficiente, el tratamiento de las enfermedades infecciosas y la atención integral proporcionada por los centros especializados de hemofilia, son los principales factores determinantes del aumento de la edad de la población hemofílica. Como consecuencia, un número cada vez mayor de estos pacientes desarrollan comorbilidades relacionadas con la edad, tales como las enfermedades cardiovasculares y el cáncer. El cuidado de estas condiciones previamente poco frecuentes, es un nuevo reto para los encargados de la atención de los hemofílicos.

En los países con altos ingresos económicos, la esperanza de vida de los pacientes con hemofilia ha aumentado de 7.8 años en el periodo de 1930 a 1939, a más de 70 años en 2001 (Mannucci y Mausser-Bunschoten, 2010).

Datos recientes del Reino Unido indican que, en ausencia de infección por el VIH y las enfermedades del hígado, la esperanza de vida media de los pacientes con hemofilia leve a moderada, así como en pacientes con hemofilia grave, es de 77 y 66 años, respectivamente (Darby et al., 2007). Del mismo modo, un estudio realizado con la población holandesa hemofílica, revela que la esperanza de vida de estos pacientes se aproxima a la de la población masculina en general (74 años vs 76 años), mientras que la esperanza de vida de los pacientes con enfermedad grave se ha incrementado a 71 años (Plug et al., 2006).

En la población hemofílica italiana la esperanza de vida en el periodo del año 2000 al año 2007 fue de 71.2 años. En consecuencia, un considerable número de

hemofílicos ahora llegan a la vejez; en Italia, por ejemplo, casi el 8% de las personas con hemofilia A y B severa son mayores de 65 años de edad (Tagliaferri et al., 2010).

En Costa Rica no existen estudios que hayan determinado la esperanza de vida de la población hemofílica. Sin embargo, según datos del Centro Nacional de Hemofilia, para octubre del 2015, se calculó que 69 pacientes, representados por un 33% de la población hemofílica de Costa Rica, eran mayores de 30 años de edad; mientras que 16 individuos, representados por un 7.5% de la población, se encontraban en edades comprendidas entre los 50 y los 75 años de edad.

### **III. Sedentarismo, actividad física y ejercicio físico**

El término sedentarismo deriva del latín *sedere*, correspondiente a la acción de tomar asiento. Así mismo, el comportamiento sedentario es el nuevo término utilizado para caracterizar comportamientos donde la energía gastada es baja, entre 1 a 1.5 METs, como por ejemplo, durante una postura sentado o reclinado (viendo televisión, utilizando la computadora, leyendo un libro, manejando un vehículo, entre otras). Por otro lado, la actividad física baja, engloba las actividades que requieren entre 1.6 y 2.9 METs (estar de pie, caminar lentamente, actividades de autocuidado, entre otras) (Owen et al., 2009).

El uso de los medios automatizados de locomoción, el acceso a medios informativos digitales, así como numerosos trabajos que se realizan desde puestos sedentarios y actividades de ocio que en su inmensa mayoría se relacionan con el descanso y el confort, han convertido al hombre actual en un individuo sedentario (Abellán, de Baranda y Ortín, 2014). De igual manera Serra y Bagur (2004) manifiestan que los cambios en los sistemas y técnicas de trabajo han producido mayor bienestar a la población en edad laboral, pero han disminuido significativamente su nivel de actividad física diario.

La inactividad física se ha convertido en un problema de salud global. El 60% de la población mundial no logra alcanzar una actividad física diaria de intensidad moderada durante 30 minutos, la cual es recomendada para mantener una buena salud (Sherlock et al., 2010).

En Costa Rica, la *Encuesta de Factores de Riesgo Cardiovascular* del 2010 de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS) determinó que el 50.9% de la población adulta encuestada realiza una actividad física baja o nula.

Biswas et al. (2015) recalcan que muchas investigaciones afirman que este estado tan común es perjudicial para el bienestar físico y mental. El sedentarismo es considerado la cuarta causa principal de muerte prematura a nivel mundial. En un meta-análisis de 42 estudios, el sedentarismo excesivo (generalmente definido como estar sentado durante 8 horas o más al día) estuvo relacionado con una serie de riesgos para la salud, independientemente de la actividad física que se realice diariamente. Así mismo, Woolf-May (2008) explica la relación entre el estilo de vida sedentaria y muchos trastornos degenerativos crónicos, en especial las cardiopatías y las vasculopatías.

Por tanto, el sedentarismo se asocia de forma independiente a un mayor riesgo de mortalidad por todas las causas, incidencia o mortalidad por eventos cardiovasculares, incidencia o mortalidad por cáncer (de mama, colon, colorrectal, endometrio y ovario), así como de diabetes mellitus tipo 2 (Biswas et al., 2015).

Sin embargo, el problema radica en la ausencia de movimiento y no sólo en el tiempo que se pasa sentado. Cualquier postura fija donde el gasto energético sea bajo puede ser perjudicial para la salud, ya sea estar sentado o en bipedestación. Lo ideal sería tener un equilibrio entre estar sentado, estar de pie y moverse. Una de las mejores maneras de hacerlo es monitoreando no sólo el tiempo en sedente, sino también el número de pasos que se dan al día (Patel, 2010).

Así, Abellán et al. (2014) consideran que una persona es sedentaria cuando el número de pasos es menor a 5 000 pasos al día. Si el individuo realiza entre 5 000 y 7 499 pasos al día se clasifica como poco activo, de 7 500 a 10 000 pasos al día como algo activos, de 10 000 a 12 500 pasos al día como activo y por encima de los 12 500 pasos como altamente activo.

Por tanto, la modificación más acusada del gasto energético se produce con la actividad física, la cual se define como cualquier movimiento corporal producido por la contracción de un músculo, que incrementa el gasto energético basal y, este gasto energético varía con el tipo de actividad, así como de factores personales y ambientales (Williams, 2006).

A la actividad física planeada, estructurada y repetitiva, con el propósito de mejorar y/o mantener uno o más de los componentes de la aptitud física se le conoce como ejercicio físico. Debe contemplar la modalidad o tipo de ejercicio, la duración, la intensidad, el número de sesiones por semana y la progresión (Serra y Bagur, 2004).

A partir de numerosos estudios epidemiológicos, los gobiernos de Estados Unidos y de Reino Unido recomiendan una acumulación diaria de 30 minutos o más de ejercicio físico de moderada intensidad (entre 40 a 60% del  $VO_2\text{max}$ ), lo que para la mayoría de adultos sanos es equivalente a caminar entre 4.8 km/hora a 6.4 km/hora y al gasto de 1 050 a 1 400 kcal por semana (Woolf-May, 2008).

Así mismo, Williams (2006) menciona que el gasto de energía por ejercicio moderado que sume 1 000 kcal por semana puede proporcionar algunos beneficios para la salud, ya que ejercicio físico estimula el metabolismo, aumenta la liberación de varias hormonas y los músculos esqueléticos producen y liberan numerosos metabolitos hacia el torrente sanguíneo, los cuales pueden influenciar la expresión genética que podría inducir a adaptaciones favorables para la salud.

El Colegio Americano de Medicina del Deporte y Pescatello (2014) recomiendan que los adultos sanos deben realizar como mínimo 30 minutos de ejercicio moderado, 5 días por semana o, 20 minutos de ejercicio vigoroso, 3 veces por semana. Además, recalcan que el ejercicio de moderada intensidad se puede fraccionar en lapsos 10 o más minutos hasta completar los 30 minutos al día. Así mismo aconsejan incluir ejercicios de flexibilidad 3 veces por semana y ejercicios de fortalecimiento por lo menos 2 veces por semana.

Entre los principales beneficios del ejercicio físico regular se encuentran: mejora de la función cardiorrespiratoria, reducción de los factores de riesgo de enfermedad coronaria (disminuye la presión arterial, el porcentaje de grasa corporal y la resistencia a la insulina, mientras que aumenta el colesterol HDL, considerado el “colesterol bueno”), disminución de la morbimortalidad, disminución de la ansiedad y la depresión, aumento de la sensación de bienestar, aumento del rendimiento en el trabajo y de las actividades deportivas y recreativas (Mahler et al., 2005).

#### **IV. Ejercicio físico en la población hemofílica**

Anteriormente, se les recomendaba a los hemofílicos no realizar ningún tipo de ejercicio o deporte, ya que se creía que aumentaba el riesgo de sangrado. Actualmente, la actitud frente a la participación en el deporte ha cambiado y el ejercicio físico es considerado beneficioso para esta población (Von Mackensen, 2007).

De igual manera, Querol et al. (2011) mencionan que hasta las últimas décadas del siglo XX, los pacientes hemofílicos no tenían la posibilidad de participar en actividades que involucraran el ejercicio físico y el deporte. Como se mencionó anteriormente, el desarrollo de nuevas terapias que aportan el factor deficitario, aumentaron la esperanza de vida en esta población y además permitieron una

mayor participación en el ejercicio físico y en el deporte con escasos riesgos de sangrado.

Para los hemofílicos, el ejercicio físico regular no solo confiere los mismos beneficios que a la población general, sino que también genera beneficios adicionales específicos a su condición (Sherlock et al., 2010).

Srivastava et al. (2012) recomiendan la práctica de ejercicio físico para promover una buena condición física y un desarrollo neuromuscular normal, con énfasis en el fortalecimiento muscular, la coordinación, el estado físico en general, un peso saludable y la autoestima, lo cual contribuye a proteger las articulaciones y así disminuir el número de sangrados.

Querol et al. (2011) resumen que los beneficios de la práctica regular de ejercicio físico y deporte por parte del paciente hemofílico son múltiples y abarcan diversos aspectos, tanto físicos, psicosociales como otros directamente relacionados con sus manifestaciones a nivel musculoesquelético. Entre los beneficios físicos se destacan la mejora de cualidades físicas, como la fuerza y la capacidad cardiorrespiratoria, así como la reducción del riesgo de morbilidad y mortalidad cardiovascular, aspecto importante teniendo en cuenta la alta incidencia de este tipo de enfermedades en la edad adulta y el incremento de la esperanza de vida en la población hemofílica, que en países desarrollados hoy en día se acerca a la de la población general. Entre los psicosociales se encuentran la mejora de la autoestima y la socialización, y con ello un incremento de la calidad de vida. Por último, en relación con la clínica hemorrágica y sus secuelas, el ejercicio puede disminuir la frecuencia de los sangrados, las contracturas articulares y la pérdida de la densidad mineral ósea.

Philpott et al. (2010), mencionan que al comparar niños hemofílicos que practican ejercicio físico con aquellos sedentarios, se evidenciaron menos episodios de sangrado en los que se ejercitan. Al mantener más fortalecidos los músculos que

rodean las articulaciones, puede protegerlas de las hemartrosis, al aumentar la estabilidad articular. De igual manera, los ejercicios propioceptivos pueden mejorar la estabilidad articular, mientras que los ejercicios que involucran fortalecimiento con pesas pueden mejorar la densidad ósea en personas con densidad mineral ósea reducida.

González et al. (2011), mencionan que existe evidencia que relaciona el sedentarismo con el sobrepeso y la obesidad en la población hemofílica, principalmente en los niños. El aumento de peso tiene un impacto negativo en la morbilidad y en la calidad de vida de los hemofílicos, ya que puede agravar una artropatía preexistente y puede favorecer la aparición de enfermedades cardiovasculares.

Asimismo, Douma-van Riet et al. (2009), afirman tienen mayor riesgo de tener sobrepeso a causa de la inactividad por miedo de sangrado, así como por sobreprotección por parte de los padres.

Como se mencionó anteriormente, el sobrepeso y la obesidad son factores de riesgo para padecer de enfermedades crónicas, como las dislipidemias, la hipertensión arterial y la diabetes mellitus, las cuales a su vez son factores de riesgo cardiovascular, que pueden afectar a la población hemofílica, al igual que a la población general (Young, 2012).

## **Capítulo III METODOLOGÍA**

### **Sujetos**

De los 211 hemofílicos residentes en Costa Rica, se logró trabajar con 146 sujetos que cumplieron los criterios de inclusión. Es decir que se contó como muestra con el 69.19% de esta población. Por otra parte, se excluyeron 25 sujetos, de los cuales: 8 tenían una edad menor a los 4 años de edad, 5 se encontraban residiendo en otros países (Nicaragua y Estados Unidos), 4 presentaban secuelas de sangrados cerebrales, 2 asociaban Asperger, 2 se encontraban privados de libertad, 1 presentaba una amputación transhumeral derecha secundaria a un accidente de tránsito, 1 tenía secuelas de una lesión medular secundaria a un sangrado medular, 1 tenía secuelas de meningitis y por último, 1 sujeto falleció en el transcurso del estudio.

#### Criterios de inclusión:

Individuos varones con el diagnóstico de hemofilia A o B, mayores de 4 años de edad, que estuvieran residiendo permanentemente en Costa Rica y que se encontraran censados en el Centro Nacional de Hemofilia, ubicado en el Hospital México de la CCSS. Se incluyeron todos los grados de severidad (leve, moderada o severa).

#### Criterios de exclusión:

Individuos con hemofilia que tuvieran una patología neurológica asociada y/o que presentaran alguna deficiencia cognitiva, física y/o funcional secundaria a una causa distinta a la hemofilia, que limite la actividad física del individuo. Así mismo, se excluyeron los privados de libertad, ya que dicha condición también limitaba la actividad física, así como la práctica de ejercicio físico y la participación en deportes.

## **Instrumentos y materiales**

Para realizar este estudio se utilizaron los siguientes instrumentos: la Lista de Actividades para Personas con Hemofilia (HAL, por sus siglas en inglés: *Haemophilia Activities List*), la Lista de Actividades para Personas con Hemofilia Pediátrica (pedHAL), la cual tiene dos versiones: una para niños y adolescentes y otra para padres, la versión corta del IPAQ (por sus siglas en inglés: *International Physical Activity Questionnaire*) y una entrevista estructurada de realización propia.

Una revisión realizada por De Klein, Heijnen y Van Meeteren (2002) identificó 34 instrumentos clinimétricos utilizados en investigaciones en la población hemofílica. Dichos instrumentos evaluaban aspectos de la calidad de vida, así como todos los dominios mencionados por la Clasificación Internacional de Funcionalidad (CIF). No obstante, estos instrumentos son utilizados infrecuentemente y no son específicos para la población con hemofilia.

Van Genderen et al. (2004) desarrollaron un instrumento específico para individuos hemofílicos, con el fin de evaluar su estado de salud funcional. Este se llama la Lista de Actividades del Hemofílico, HAL por sus siglas en inglés para *Haemophilia Activities List* (anexo N° 1). Es un cuestionario de autoevaluación, de aproximadamente 10 minutos de duración. Todas sus preguntas se formularon con un formato estándar: "En el último mes, ¿ha presentado alguna dificultad, debido a la hemofilia, para ...?". Las opciones de respuesta son: imposible, siempre, casi siempre, a veces, raramente y nunca. Es decir, consiste en una escala tipo Likert de 6 niveles. Contiene 42 preguntas en 7 dominios: el posicionamiento (8 ítems), la función de las piernas (9 ítems), la función de los brazos (4 ítems), el uso de transporte (3 ítems), el autocuidado (5 ítems), las labores del hogar (6 ítems) y las actividades de ocio y de deporte (7 ítems). El objetivo de dicho instrumento es conocer las dificultades que presenta el individuo en determinadas actividades con el fin de adaptar el manejo integral del individuo.

Dos años después de la creación del instrumento, Van Genderen et al. (2006) realizaron otro estudio para evaluar la validez convergente, así como la consistencia interna de la versión final del cuestionario. Se documentó una consistencia interna de los 7 dominios con un  $\alpha$  Cronbach de 0.61 a 0.96 y una validez convergente con una  $r = 0.47-0.84$ , al compararlo con otros dos cuestionarios: el Dutch-AIMS2 (por sus siglas en inglés: *Dutch Arthritis Impact Measurements Scales 2*) y el IPA (por sus siglas en inglés: *Impact on Participation and Autonomy questionnaire*).

Según la Federación Mundial de Hemofilia, los resultados más importantes que se pueden obtener con dicho cuestionario son: la sumatoria de los ítems de cada uno de los 7 dominios, la sumatoria total de los 42 ítems de los 7 dominios y la puntuación obtenida de los 3 componentes que establece dicho instrumento (las actividades que involucran las extremidades superiores, las actividades básicas que involucran las extremidades inferiores y las actividades complejas que involucran las extremidades inferiores). La consistencia interna de estos 3 componentes tiene una  $\alpha$  Cronbach de 0.93 a 0.95. El puntaje de los resultados obtenidos va de 0 a 100, siendo 0 la más mala funcionalidad posible y 100 la mejor funcionalidad posible (Van Genderen et al., 2006).

Asimismo, Groen, Van der Net, Helders y Fischer (2010) desarrollaron la pedHAL versión para niños y adolescentes (anexo N° 2) y la pedHAL versión para padres (anexo N° 3). Realizaron un estudio con el objetivo de adaptar la HAL para niños con hemofilia y para evaluar sus propiedades psicométricas. La estructura y el contenido principal se derivaron de la HAL. Además, los elementos del CHAQ (por sus siglas en inglés: *Childhood Health Assessment Questionnaire*) y del ASK (por sus siglas en inglés: *Activities Scale for Kids*) se consideraron para su inclusión. Esta versión fue evaluada por profesionales de salud ( $n = 6$ ), pacientes ( $n = 4$ ) y padres ( $n = 3$ ). Se realizó una prueba piloto en una muestra de 32 niños holandeses para evaluar la distribución de la puntuación, la validez de constructo ( $r$  de Spearman) y su reproducibilidad. La administración de la pedHAL fue factible para niños de 4 años de edad en adelante. Las puntuaciones de la pedHAL de los niños holandeses se

encontraron en el extremo superior de la escala, lo que refleja un buen estado funcional. La mayoría de las subescalas mostraron asociaciones moderadas con la *Evaluación de las articulaciones* ( $r = 0.42-0.63$ ) y asociaciones de moderadas a buenas con la *Subescala de función física del CHQ-50* ( $r = 0.48-0.74$ ). No se encontraron asociaciones significativas de la pedHAL y las *Subescalas de salud mental y de comportamiento*, a excepción de la *Subescalas del ocio y el deporte y la salud mental* ( $r = 0.47$ ). La reproductibilidad test-retest fue buena. Dicho estudio mostró que la pedHAL es una herramienta prometedora, sin embargo se recomienda incorporarla en estudios con poblaciones con mayor nivel de discapacidad para evaluar la gama completa de sus propiedades psicométricas.

Según la Federación Mundial de Hemofilia, la pedHAL versión para niños y adolescentes es un cuestionario de autoevaluación en hemofílicos de los 8 a los 17 años de edad, mientras que la versión para padres debe de ser administrada por los padres de niños hemofílicos de los 4 a los 7 años de edad. Ambas versiones tienen una duración de 10 a 20 minutos. Al igual que la HAL, todas sus preguntas se formularon con un formato estándar: "En el último mes, ¿ha presentado alguna dificultad, debido a la hemofilia, para ...?". Las opciones de respuesta son: imposible, siempre, casi siempre, a veces, raramente y nunca. Es decir, consiste en una escala tipo Likert de 6 niveles. Contiene 53 preguntas en 7 dominios: el posicionamiento (10 ítems), la función de las piernas (11 ítems), la función de los brazos (6 ítems), el uso de transporte (3 ítems), el autocuidado (9 ítems), las labores del hogar (3 ítems) y las actividades de ocio y de deporte (11 ítems). Los resultados que se pueden obtener con dichos cuestionarios son: la sumatoria de los ítems de cada uno de los 7 dominios y la sumatoria total de los 53 ítems de los 7 dominios. El puntaje de los resultados obtenidos va de 0 a 100, siendo 0 la más mala funcionalidad posible y 100 la mejor funcionalidad posible.

La HAL y la pedHAL, son instrumentos que requieren la autorización de sus autores para su uso correspondiente, por lo que se les solicitó el permiso correspondiente vía correo electrónico, obteniendo su aval.

Según la Federación Mundial de Hemofilia, la HAL y la pedHAL se desarrollaron en el idioma holandés. La HAL también se encuentra disponible en los idiomas inglés, alemán, así como en bengali, hindi, kannada, tamil y telegu, mientras que la pedHAL se encuentra disponible en los idiomas inglés canadiense, francés canadiense y rumano. Sin embargo, aún no se ha hecho una validación transcultural en ninguno de los cuestionarios. Para realizar esta investigación se hizo una traducción libre de los cuestionarios al idioma español, por medio de una especialista bilingüe. Se realizó una prueba piloto en una muestra de 10 sujetos hemofílicos para asegurar el buen entendimiento de los cuestionarios.

Según las Guías para Procesar Datos y Análisis del Cuestionario Internacional de Actividad Física (2005), la versión corta del IPAQ (anexo N° 4), es un cuestionario público, de libre acceso, por lo que no requiere de permisos para su utilización. Se encuentra en varios idiomas, entre ellos el idioma español. Este cuestionario consiste en 7 preguntas acerca de la actividad física realizada en los últimos 7 días. Incluye 3 actividades específicas que son caminar, actividad de moderada intensidad y actividad vigorosa, en 4 dominios: en el tiempo libre, en actividades del hogar, relacionada con el trabajo y relacionada con el transporte. El nivel de actividad física se clasifica en bajo, moderado o alto, según los METs-minutos/semana. Así se tiene que aquellos que realizan menos de 600 METs-minutos/semana tienen una actividad física baja, los que realizan entre 600 y 1499 METs-minutos/semana tienen una actividad física moderada y los que realizan 1500 o más METs-minutos/semana tienen una actividad física alta. Así mismo, evalúa el tiempo, en horas y minutos, que se pasa sentado en un día hábil, durante los últimos 7 días (Delgado, Tercedor y Soto, 2005).

Además, se realizó una entrevista estructurada de realización propia (anexo N° 5) para obtener datos demográficos, entre ellos la edad en años y el lugar de residencia según la provincia. Así mismo, se preguntó el nivel educativo alcanzado que presentaba el hemofílico en el momento del estudio, con las opciones: nivel inferior a la primaria, estudios primarios, estudios secundarios y estudios

universitarios. Dentro de los estudios inferiores a la primaria se incluyeron aquellos que aún no estaban incluidos en el sistema educativo primario por su edad, así como aquellos que no tuvieran ningún estudio educativo (1 sujeto analfabeta). De igual manera, se indagó acerca de la ocupación del hemofílico, con las opciones: estudiante, trabajador, desempleado y pensionado. Cabe destacar, que los niños que aún no se encuentran incluidos en el sistema educativo por su edad, pero que están próximos a incluirse, se incorporaron en la opción de estudiantes. Dentro de los datos médicos relacionados con la hemofilia, se consultó acerca del tipo de hemofilia (A o B), la severidad de la hemofilia (leve, moderada o severa), la presencia de inhibidores contra el factor VIII y IX de la coagulación (sí o no), así como la presencia de una artropatía hemofílica (sí o no) y número, zona anatómica y lateralidad de articulaciones afectadas.

Asimismo, con dicha entrevista se logró conocer si el hemofílico practica algún ejercicio físico con regularidad (sí o no), la frecuencia con lo que lo practicó la última semana (menos de una vez por semana, de 1 a 2 veces por semana, de 3 a 4 veces por semana y más de 5 veces por semana) y el tipo o modalidad de ejercicio realizado (podían anotar más de una opción). Cabe destacar, que se le explicó al sujeto, que el ejercicio físico practicado debía tener como mínimo una duración de 10 minutos seguidos, una intensidad moderada (descrita como aquel ejercicio que lo hiciera respirar algo más intensamente que lo normal, utilizando la misma descripción que el IPAQ para clasificar actividades de moderada intensidad) y realizarse por lo menos 1 vez a la semana.

Por último, se interrogó acerca de los factores motivacionales para practicar el ejercicio físico, así como los factores que inhiben o limitan la práctica. Entre los factores motivacionales, se propusieron las siguientes opciones: por salud, por diversión, para socializar u otra razón, donde el participante podía describir su razón específica. Mientras que, dentro de las opciones de los factores que inhiben o limitan la práctica del ejercicio físico se enlistaron: falta de interés, miedo, dolor, limitación articular, sangrado u otra, donde de igual manera el participante podía

describir su razón específica. En ambos casos, los sujetos podían elegir más de una opción.

## **Procedimiento**

Para poder realizar el estudio en el Hospital México, se presentó en Julio del 2015, un protocolo de investigación de acuerdo a las normativas del Centro de Desarrollo Estratégico e Información en Salud y Seguridad Social (CENDEISS), al Comité Local de Bioética en Investigación (CLOBI), obteniendo su aval respectivo.

La aplicación de los cuestionarios y la entrevista estructurada se realizó en un periodo de siete meses, de setiembre del 2015 a marzo del 2016. Dichos cuestionarios se pasaron durante la consulta fisiátrica especializada del paciente hemofílico, en el Servicio de Hematología del Hospital México.

Previo a la aplicación de los cuestionarios, se procedió a presentar el consentimiento informado (anexo N° 6), tanto verbal como por escrito, brindando la información necesaria para determinar si los sujetos deseaban participar de forma voluntaria al estudio. En el caso de los menores de edad, tuvieron el derecho de asentir, mediante un asentimiento informado (anexo N° 7), bajo la tutela de sus padres y/o cuidadores.

La HAL se utilizó para hemofílicos mayores de 18 años, mientras que la pedHAL tiene dos versiones: una para niños y adolescentes y otra para padres. La versión de niños y adolescentes, consiste en un cuestionario autoaplicable para individuos hemofílicos de los 8 a los 17 años de edad. Mientras que la versión para padres, como su nombre lo indica, debió de ser contestada por los padres de los niños hemofílicos en edades comprendidas entre los 4 a 7 años de edad. Aunque dichos cuestionarios son autoaplicables, siempre se contó con supervisión, por cualquier duda que pudiera surgir al completar los mismos y para asegurar el llenado adecuado. El IPAQ se utilizó para los hemofílicos con edades iguales o

mayores a los 15 años y también se contó con supervisión durante la aplicación del mismo.

La entrevista estructurada de realización propia se realizó a todos los participantes del estudio, el mismo día de la aplicación de los cuestionarios. Tuvo una duración aproximada de 5 a 10 minutos.

### **Análisis estadístico**

Se realizó estadística descriptiva con análisis de frecuencias absolutas y porcentajes para exponer las características demográficas de la muestra que participó en el estudio; entre ellas, la edad, la residencia, el nivel educativo y la ocupación, así como para el tipo y la severidad de la hemofilia. También se calcularon promedios y desviaciones estándar para las variables numéricas.

Por otro lado, se aplicaron pruebas no paramétricas que consistieron en la prueba de chi cuadrado ( $\chi^2$ ), la correlación de Spearman, la prueba U de Mann-Whitney y la prueba de Kruskal-Wallis. Vale mencionar que esta última prueba se aplicó debido a que no se cumplió con supuestos de normalidad (la cual se evaluó mediante la prueba Kolmogorov Smirnov, al ser el  $n > 50$ ) y de homogeneidad de varianzas (con la prueba de Levene) de forma adecuada para correr análisis de varianza de 1 vía de grupos independientes. Se aplicó como post hoc para la prueba Kruskal-Wallis, el cálculo de U de Mann-Whitney comparando pares de grupos, previa aplicación de la corrección de Bonferroni (división del valor de p, o sea .05, entre el número de comparaciones a realizar según la fórmula  $L=K*[K-1]/2$  donde L es el número de comparaciones y K es el número de grupos o muestras a comparar), dichos procedimientos basados en O'Donoghue (2012).

Los análisis se corrieron con el paquete estadístico para Ciencias Sociales (SPSS) versión 24.0 para OS X.

## Capítulo IV RESULTADOS

En este capítulo, se van a presentar los resultados más importantes del estudio por medio de tablas y gráficos según corresponda. Primero, se mostrarán los resultados que describen las características de la muestra que participó en el estudio y posteriormente se presentarán los resultados de los análisis de la relación entre el nivel de actividad física y la práctica de ejercicio físico, con los factores médicos, funcionales y motivacionales de esta muestra.

Entre los participantes del estudio, se obtuvieron edades entre los 4 y los 75 años, con una media de  $23.02 \pm 12.65$ . Un 15.8% de los participantes tenían menos de 10 años de edad, un 16.4% tenían edades entre los 10 y los 15 años, un 60.3% se ubicó en edades entre los 16 y 39 años, mientras que el 7.5% restante tuvo edades entre los 40 y los 75 años de edad (solo un individuo presentó esta última edad). Ver reporte de frecuencias absolutas y porcentajes de edad de los participantes en el anexo 8.

Tabla 1  
*Lugar de residencia según la provincia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

	FA	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
San José	53	36.3	36.3	36.3
Alajuela	28	19.2	19.2	55.5
Heredia	16	11.0	11.0	66.5
Puntarenas	14	9.6	9.6	76.1
Limón	14	9.6	9.6	85.7
Cartago	12	8.2	8.2	93.9
Guanacaste	9	6.2	6.2	100.0
Total	146	100.0	100.0	

Nota: FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 1 se puede observar que la mayoría de los hemofílicos viven en San José (36.3%), seguido por Alajuela (19.2%) y Heredia (16%). San José y Alajuela, albergan poco más de la mitad de los hemofílicos sometidos al estudio con un 55.5%. Mientras que la provincia en que menos hemofílicos viven es Guanacaste con un 6.2%.

Tabla 2

*Severidad de la hemofilia según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Severidad de la Hemofilia				
		Leve	Moderada	Grave	Total	
Tipo Hemofilia	A	FA	21	9	91	121
		% dentro del tipo hemofilia	17.4%	7.4%	75.2%	100.0%
		% del total	14.4%	6.2%	62.3%	82.9%
B	FA	3	1	21	25	
		% dentro del tipo hemofilia	12.0%	4.0%	84.0%	100.0%
		% del total	2.1%	0.7%	14.4%	17.1%
Total	FA	24	10	112	146	
		% del total	16.4%	6.8%	76.7%	100.0%

Nota: FA: Frecuencia absoluta

Como se aprecia en la tabla 2, de los 146 participantes, 121 (82.9%) tienen hemofilia tipo A y 25 (17.1%) tienen hemofilia tipo B. En ambos tipos de hemofilia, predomina la severidad grave (75.2% de los hemofílicos tipo A, n=91; 84% de los hemofílicos tipo B, n=21).

Tabla 3

*Nivel educativo alcanzado según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Nivel Educativo					
		Inferior a					
		Primaria	Primaria	Secundaria	Universitaria	Total	
Tipo	A	FA	6	34	54	27	121
Hemofilia		% dentro del tipo hemofilia	5.0%	28.1%	44.6%	22.3%	100.0%
		% del total	4.1%	23.3%	37.0%	18.5%	82.9%
	B	FA	1	7	11	6	25
		% dentro del tipo hemofilia	4.0%	28.0%	44.0%	24.0%	100.0%
		% del total	0.7%	4.8%	7.5%	4.1%	17.1%
Total		FA	7	41	65	33	146
		% del total	4.8%	28.1%	44.5%	22.6%	100.0%

Notas: Dentro de los estudios inferiores a la primaria se incluyeron aquellos que aún no estaban incluidos en el sistema educativo primario por su edad, así como aquellos que no tuvieran ningún nivel educativo (1 sujeto analfabeta).

FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 3 se aprecia que la mayoría de los hemofílicos participantes se encuentra en el nivel educativo de secundaria (44.5% de la población total estudiada), es decir que están cursando estudios secundarios o que sus estudios llegaron hasta dicho nivel. Estos resultados, se generan independientemente del tipo de hemofilia, dado que no existió relación significativa entre ambas variables ( $\chi^2 = 0.068, p = .995$ ).

Tabla 4

*Ocupación según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Ocupación					
		Estudiante	Labora	Desempleado	Pensionado	Total	
Tipo	A	FA	67	38	12	4	121
Hemofilia		% dentro del tipo hemofilia	55.4%	31.4%	9.9%	3.3%	100.0%
		% del total	45.9%	26.0%	8.2%	2.7%	82.9%
	B	FA	7	15	1	2	25
		% dentro del tipo hemofilia	28.0%	60.0%	4.0%	8.0%	100.0%
		% del total	4.8%	10.3%	0.7%	1.4%	17.1%
Total		FA	74	53	13	6	146
		% del total	50.7%	36.3%	8.9%	4.1%	100.0%

Notas: Los niños que aún no se encuentran incluidos en el sistema educativo por su edad, pero que están próximos a incluirse, se incorporaron en la opción de estudiantes.

El grupo de pensionados incluye aquellos pensionados por el régimen de invalidez, como aquellos pensionados por el régimen de vejez.

FA: Frecuencia absoluta

En cuanto al tipo de ocupación y el tipo de hemofilia (tabla 4), hay una relación significativa entre estas variables (aplicando la razón de verosimilitud  $\chi^2 = 9.52$ ,  $p = .023$ ). En los hemofílicos tipo A, tienen a ser más frecuentes los estudiantes y en segundo lugar los que están laborando, mientras que en los hemofílicos tipo B, fue a la inversa. En ambos tipos de hemofilia, alrededor de un 12% reportó estar desempleado o pensionado.

Tabla 5

*Presencia de inhibidores contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

			Inhibidores		
			Si	No	Total
Tipo Hemofilia	A	FA	11	110	121
		% dentro del tipo hemofilia	9.1%	90.9%	100.0%
		% del total	7.5%	75.3%	82.9%
	B	FA	0	25	25
		% dentro del tipo hemofilia	0.0%	100.0%	100.0%
		% del total	0.0%	17.1%	17.1%
Total		FA	11	135	146
		% del total	7.5%	92.5%	100.0%

Nota: FA: Frecuencia absoluta

Como se observa en la tabla 5, de los 146 participantes, solo 11 hemofílicos (7.5% de la población total estudiada) presentan inhibidores, de los cuales todos son hemofílicos tipo A, por lo que presentan inhibidores contra el factor VIII de la coagulación.

Tabla 6

*Presencia de artropatía hemofílica según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Artropatía Hemofílica			
		Si	No	Total	
Tipo Hemofilia	A	FA	84	37	121
		% dentro del tipo hemofilia	69.4%	30.6%	100.0%
		% del total	57.5%	25.3%	82.9%
	B	FA	17	8	25
		% dentro del tipo hemofilia	68.0%	32.0%	100.0%
		% del total	11.6%	5.5%	17.1%
Total		FA	101	45	146
		% del total	69.2%	30.8%	100.0%

Nota: FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 6 se nota que independientemente del tipo de hemofilia ( $\chi^2 = 0.020$ ,  $p = .889$ ), no existe relación significativa entre el tipo de hemofilia y el reporte de problemas articulares. Por lo tanto, reportan tener problemas articulares 84 hemofílicos tipo A (69.4% de los hemofílicos tipo A) y 17 hemofílicos tipo B (68% de los hemofílicos tipo B), es decir, más de 2/3 de los hemofílicos tipo A, así como de los hemofílicos tipo B.

Tabla 7

*Zona anatómica y lateralidad de la articulación afectada, según la presencia de artropatía hemofílica, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

	FA	Porcentaje
Hombro derecho	6	4.1
Hombro izquierdo	7	4.8
Codo derecho	48	32.9
Codo izquierdo	31	21.2
Muñeca derecha	0	0
Muñeca izquierda	0	0
Cadera derecha	4	2.7
Cadera izquierda	3	2.1
Rodilla derecha	44	30.1
Rodilla izquierda	35	24
Tobillo derecho	31	21.2
Tobillo izquierdo	27	18.5

Notas: Los hemofílicos que indicaron presentar artropatía hemofílica, podían elegir más de una opción para indicar la zona anatómica y la lateralidad de la articulación afectada.

FA: Frecuencia absoluta

Como se aprecia en la tabla 7, la principal articulación afectada es el codo derecho (32.9% de la población total estudiada), seguida de la rodilla derecha (30.1% de la población total estudiada) y la rodilla izquierda (24% de la población total estudiada). Ningún hemofílico reportó tener problemas articulares en sus muñecas.

Tabla 8

*Práctica de ejercicio físico según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Práctica de Ejercicio Físico			
		Si	No	Total	
Tipo Hemofilia	A	FA	66	55	121
		% dentro del tipo hemofilia	54.5%	45.5%	100.0%
		% del total	45.2%	37.7%	82.9%
B	FA	15	10	25	
		% dentro del tipo hemofilia	60.0%	40.0%	100.0%
		% del total	10.3%	6.8%	17.1%
Total	FA	81	65	146	
		% del total	55.5%	44.5%	100.0%

Nota: FA: Frecuencia absoluta

Como se aprecia en la tabla 8, no existe relación entre el tipo de hemofilia y la práctica de ejercicio físico ( $\chi^2 = 0.25$ ,  $p = .617$ ). Independientemente del tipo de hemofilia, la mayoría de los sujetos (55.5%) indicó realizar algún tipo de ejercicio físico. Entre las actividades más practicadas están: ciclismo con 24 sujetos (23 hemofílicos A y 1 hemofílico B), fútbol con 24 sujetos (19 hemofílicos A y 5 hemofílicos B), carrera continua con 13 sujetos (11 hemofílicos A y 2 hemofílicos B), ejercicios de contra resistencia en el gimnasio con 11 sujetos (9 hemofílicos A y 2 hemofílico B), natación con 7 sujetos (5 hemofílicos A y 2 hemofílico B) y triatlón 1 sujeto (hemofílico A). De igual manera, 39 sujetos (32 hemofílicos A y 7 hemofílicos B) indicaron practicar otros ejercicios, dentro de las cuales destacan ejercicios funcionales, cross fit, artes marciales, surf, ping pong y patinar en patineta. Cabe aclarar que los participantes podían elegir más de un ejercicio.

Tabla 9

*Factores motivacionales para la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

	FA	Porcentaje
Salud	40	27.3
Diversión	49	33.6
Socializar	8	5.5
Otras causas	14	6.8

Notas: Los hemofílicos que indicaron realizar ejercicio físico, podían elegir más de una opción para indicar los factores que los motivan para dicha práctica.

FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 9 se describen los principales factores que motivan a los hemofílicos a realizar ejercicio físico. Los principales motivos fueron por diversión (49 sujetos) y por salud (40 sujetos). Además, 14 sujetos marcaron otras causas, como por ejemplo: para sentirse bien consigo mismo y por requisito en el centro educativo.

Tabla 10

*Factores que inhiben o limitan la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

	FA	Porcentaje
Falta de interés	28	19.2
Miedo	10	6.8
Dolor	15	10.3
Limitación articular	17	11.6
Sangrado	26	17.8
Otra	20	13.7

Notas: Los hemofílicos que indicaron no realizar ejercicio físico, podían elegir más de una opción para indicar los factores que los inhiben o limitan para realizar ejercicio físico.

FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 10 se detallan los principales factores que inhiben o limitan la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica. Los principales motivos fueron por falta de interés (28 sujetos) y por sangrado (26 sujetos). Cabe destacar, que entre los sujetos que marcaron otras causas, 15 sujetos anotaron que por falta de tiempo, otros por falta de lugares donde practicar y 1 caso mencionó que por indicación médica.

Tabla 11  
*Frecuencia por semana para la práctica de ejercicio físico según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Frecuencia					Total
		Ninguna	< 1 vez	1 a 2 veces	3 a 4 veces	≥ 5 veces	
Tipo Hemofilia	A FA	55	2	10	20	34	121
	% dentro de tipo hemofilia	45.5%	1.7%	8.3%	16.5%	28.1%	100.0%
	% del total	37.7%	1.4%	6.8%	13.7%	23.3%	82.9%
B FA		10	2	6	1	6	25
	% dentro de tipo hemofilia	40.0%	8.0%	24.0%	4.0%	24.0%	100.0%
	% del total	6.8%	1.4%	4.1%	0.7%	4.1%	17.1%
Total	FA	65	4	16	21	40	146
	% del total	44.5%	2.7%	11.0%	14.4%	27.4%	100.0%

Nota: FA: Frecuencia absoluta

Como se mencionó anteriormente (tabla 8) 65 sujetos (44.5% del total de la población estudiada) no practicaban ejercicio físico. Además de este dato, en la tabla 11 se aprecia que del 55.5% de los sujetos que mencionaron sí realizar ejercicio físico, reportaron practicar en su mayoría 5 o más veces por semana (27.4% del total de participantes) y en segundo lugar de 3 a 4 veces por semana (14.4% del total de participantes).

Así mismo, se determina que existe relación estadísticamente significativa entre la frecuencia de ejercicio físico por semana y la edad de los sujetos,  $\rho = -.294$ ,  $p < .001$ ,  $n=146$ , es decir que a mayor edad de los hemofílicos menor frecuencia de práctica de ejercicio físico.

Tabla 12

*Clasificación del nivel de actividad física según el tipo de hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

			Clasificación Nivel Actividad Física			
			Bajo	Moderado	Alto	Total
Tipo Hemofilia	A	FA	44	19	18	81
		% dentro del tipo hemofilia	54.3%	23.5%	22.2%	100.0%
		% del total	43.6%	18.8%	17.8%	80.2%
	B	FA	11	4	5	20
		% dentro del tipo hemofilia	55.0%	20.0%	25.0%	100.0%
		% del total	10.9%	4.0%	5.0%	19.8%
Total		FA	55	23	23	101
		% del total	54.5%	22.8%	22.8%	100.0%

Notas: La clasificación de actividad física que se presenta en la tabla se obtuvo a partir de los datos colectados mediante el IPAQ.

FA: Frecuencia absoluta

Como se observa en la tabla 12, no existe relación significativa entre el tipo de hemofilia y la clasificación del nivel de actividad física ( $\chi^2 = 0.14$ ,  $p = .932$ ). Independientemente del tipo de hemofilia, la mayoría de los sujetos de 15 años o más (54.5%) presentan un nivel bajo de actividad física.

Por lo tanto, filtrando los sujetos de menos de 15 años de edad y con el criterio de la clasificación de actividad física, se observa que pese a lo que se reporta

de práctica de ejercicio físico, los sujetos tienen un comportamiento poco activo, no existiendo relación estadísticamente significativa entre la clasificación del nivel de actividad física y la edad,  $\rho = -.168$ ,  $p = .094$ ,  $n=101$ .

Por otro lado, al relacionar la clasificación del nivel de actividad física con la frecuencia de la práctica ejercicio físico por semana, se obtiene  $\rho = .539$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ , es decir que a mayor nivel de actividad física, mayor tiende a ser el reporte de la frecuencia de la práctica de ejercicio físico.

Tabla 13

*Clasificación del nivel de actividad física según la severidad de la hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Clasificación Nivel Actividad Física			
		Bajo	Moderado	Alto	Total
Severidad Leve Hemofilia	FA	4	1	11	16
	% dentro de severidad hemofilia	25.0%	6.3%	68.8%	100.0%
	% del total	4.0%	1.0%	10.9%	15.8%
Moderada	FA	6	4	0	10
	% dentro de severidad hemofilia	60.0%	40.0%	0.0%	100.0%
	% del total	5.9%	4.0%	0.0%	9.9%
Grave	FA	45	18	12	75
	% dentro de severidad hemofilia	60.0%	24.0%	16.0%	100.0%
	% del total	44.6%	17.8%	11.9%	74.3%
Total	FA	55	23	23	101
	% del total	54.5%	22.8%	22.8%	100.0%

Notas: La clasificación de actividad física que se presenta en la tabla se obtuvo a partir de los datos colectados mediante el IPAQ.

FA: Frecuencia absoluta

En la tabla 13, se refleja que se encuentra una relación significativa entre la clasificación del nivel de actividad física y la severidad de la hemofilia (razón de verosimilitud  $\chi^2 = 23.31, p < .001$ ). La mayor proporción de casos de hemofilia grave y hemofilia moderada, se encuentra en el nivel de baja actividad física, mientras que los sujetos de severidad leve tienden a ser más frecuentes en la clasificación de actividad física alta.

Tabla 14

*Clasificación del nivel de actividad física según la presencia de inhibidores, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Clasificación Nivel Actividad Física			
		Bajo	Moderado	Alto	Total
Presencia de Inhibidores	No	50	22	22	94
	FA	53.2%	23.4%	23.4%	100.0%
	% dentro de presencia inhibidores				
	% del total	49.5%	21.8%	21.8%	93.1%
Si	No	5	1	1	7
	FA	71.4%	14.3%	14.3%	100.0%
	% dentro de presencia inhibidores				
	% del total	5.0%	1.0%	1.0%	6.9%
Total	FA	55	23	23	101
	% del total	54.5%	22.8%	22.8%	100.0%

Notas: La clasificación de actividad física que se presenta en la tabla se obtuvo a partir de los datos colectados mediante el IPAQ.

FA: Frecuencia absoluta

Como se indica en la tabla 14, la presencia de inhibidores contra el factor VIII y el factor IX de la coagulación, no se relaciona con el nivel de actividad física ( $\chi^2 =$

0.874,  $p < .646$ ), ya que la mayoría de los participantes se encuentran en un nivel de actividad física bajo.

En cuanto al estado de salud funcional determinado por el HAL pediátrico y el HAL para adultos, se obtuvo un puntaje mínimo de 26 y un puntaje máximo de 100, con una media de  $86.33 \pm 19.01$ .

Tabla 15

*Estadística descriptiva y resultados de pruebas de Kruskal-Wallis, del estado de salud funcional (HAL) y el número de problemas articulares, según el nivel de actividad física, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

	NAF	FA	Rango promedio	Desviación		Mínimo	Máximo	$\chi^2$	Sig
				Media	estándar				
HAL	Bajo	55	39.92	73.75	23.96	26	100	22.57	<.001
	Moderado	23	54.50	88.24	12.64	60	100		
	Alto	23	74.00	96.52	5.24	78	100		
	Total	101		82.23	21.12	26	100		
Cantidad de articulaciones afectadas	Bajo	55	59.98	2.45	1.74	0	6	16.81	<.001
	Moderado	23	49.74	1.74	1.25	0	4		
	Alto	23	30.78	0.83	1.15	0	3		
	Total	101		1.92	1.65	0	6		

Notas: FA: Frecuencia absoluta

NAF: clasificación de actividad física obtenida a partir de los datos colectados mediante el IPAQ

Los análisis se realizaron a los datos de participantes mayores de 14 años (n=101)

Vale mencionar que se decidió aplicar la prueba de Kruskal-Wallis debido a que para las variables dependientes respectivas (HAL, cantidad de articulaciones afectadas y horas sentado al día) no se logró superar la prueba de homogeneidad de varianzas (en ambos casos el estadístico de Levene fue significativo), por lo cual no era adecuado aplicar la prueba paramétrica de análisis de varianza (con base en Meyers, Gamst y Guarino, 2013; O'Donoghue, 2012), y además, al examinarse las

distribuciones de ambas variables en cada grupo de nivel de actividad física mediante histograma, se pudo observar que las mismas eran diferentes entre grupos, por lo cual lo que se comparó con la prueba de Kruskal-Wallis fueron los rangos promedio de cada grupo, los cuales también se muestran en la tabla 15.

Como se aprecia en la tabla 15, existen diferencias significativas ( $p < .05$ ) en el rango promedio del estado de salud funcional, entre al menos dos de los niveles de clasificación de actividad física semanal de los hemofílicos. El análisis post hoc (pruebas U Mann-Whitney con ajuste de Bonferroni), mostró que el rango promedio de salud funcional fue superior en los hemofílicos de alto nivel de actividad física, en comparación con los de bajo nivel y los de moderado nivel de actividad. Y además, no existió diferencias entre los hemofílicos de bajo y moderado nivel de actividad física en su estado de salud funcional.

Además, existen diferencias estadísticamente significativas en el rango promedio de cantidad de articulaciones afectadas según en nivel de actividad física reportada. El análisis post hoc (pruebas U Mann-Whitney con ajuste de Bonferroni) mostró que la cantidad de articulaciones afectadas fue significativamente menor ( $p < .017$ ) en los hemofílicos de alto nivel de actividad física en comparación con los hemofílicos de bajo nivel y los de moderado nivel. Pero no hubo diferencias en esa variable entre los hemofílicos de bajo y moderado nivel de actividad.

Según las horas que pasan sentados los hemofílicos de 15 años o más por día, se obtiene un mínimo de 2 horas y un máximo de 16 horas al día, con una media de  $6.52 \pm 3.05$  ( $n=101$ ).

Tabla 16

*Estadística descriptiva y resultados de pruebas de Kruskal-Wallis, de horas sentado al día según la severidad de la hemofilia, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio*

		Horas Sentado al Día						$\chi^2$	Sig
		FA	Rango promedio	Media	Desviación estándar	Mínimo	Máximo		
Severidad	Leve	16	47.94	5.87	2.06	2	8	6.10	.047
Hemofilia	Moderada	10	72.55	8.90	3.51	6	15		
	Severa	75	48.78	6.34	3.05	2	16		
Total		101		6.52	3.05	2	16		

Notas: FA: Frecuencia absoluta

Los análisis se realizaron a los datos de participantes mayores de 14 años (n=101)

Como se observa en la tabla 16, de acuerdo con el post hoc (pruebas U Mann-Whitney con ajuste de Bonferroni), los hemofílicos moderados tuvieron un rango promedio mayor de horas que reportaron pasar sentados en un día, en comparación con los hemofílicos severos. Entre las otras comparaciones posibles (leves vs severos y leves vs moderados) no existió diferencias significativas ( $p < .017$ ).

Al relacionar las horas sentado con la edad, se obtiene una  $\rho = .047$ ,  $p = .641$ ,  $n = 101$ , es decir, no existe relación estadísticamente significativa entre las horas sentado y la edad. Además, tampoco se encuentra relación estadísticamente significativa entre horas sentado y frecuencia de ejercicio físico por semana, al obtenerse una  $\rho = -.167$ ,  $p = .095$ ,  $n = 101$ . Por tanto, parece que la edad no contribuye a explicar el tiempo que pasan los hemofílicos sentados al día, y que esta variable es independiente de la cantidad de veces por semana que se reporta realizar ejercicio.

Tabla 17

*Horas sentado al día según la articulación afectada, de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio. Resultados de prueba U Mann-Whitney.*

Problemas Articulares								
	No			Sí			<i>U</i>	<i>Sig</i>
	Media	Desviación estándar	FA	Media	Desviación estándar	FA		
Hombro derecho	6.55	3.05	97	5.75	3.30	4	166	.623
Hombro izquierdo	6.40	3.04	94	8.14	2.91	7	212.5	.117
Codo derecho	6.36	2.94	62	6.76	3.24	39	1146	.658
Codo izquierdo	6.39	2.65	75	6.87	4.03	26	949.5	.842
Muñeca derecha	-	-	101	-	-	0	-	-
Muñeca izquierda	-	-	101	-	-	0	-	-
Cadera derecha	6.50	2.98	97	7	5.03	4	191	.958
Cadera izquierda	6.50	2.99	98	7	5.57	3	143.5	.944
Rodilla derecha	6.66	3.24	70	6.20	2.59	31	1002	.538
Rodilla izquierda	6.09	2.78	71	7.52	3.45	30	824.5	.072
Tobillo derecho	6.57	3.00	76	6.37	3.26	25	901.5	.701
Tobillo izquierdo	6.43	2.97	76	6.79	3.32	25	894.5	.660

Notas: FA: Frecuencia absoluta

Los análisis se realizaron a los datos de participantes mayores de 14 años (n=101)

Como se observa en la tabla 17, no se presenta diferencia estadísticamente significativa en la cantidad de horas que pasan los hemofílicos sentados al día de acuerdo con la zona anatómica y la lateralidad de la articulación afectada.

Sin embargo, sí se encuentra una relación estadísticamente significativa entre la clasificación del nivel de actividad física y las horas sentado,  $\rho = -.422$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ , es decir que a mayor nivel de actividad física reportado, menor cantidad de horas sentado. Así mismo, se encontró relación inversa y significativa entre las horas sentado al día y la cantidad semanal de actividad moderada ( $\rho = -.214$ ,  $p = .031$ ,  $n=101$ ), la cantidad de caminata ( $\rho = -.364$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ) y la actividad física total semanal ( $\rho = -.364$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ). Por tanto, a mayor

cantidad de horas sentado al día, menor era la cantidad de actividad moderada por semana, menor tiempo de caminata y de actividad física total semanal.

Por otro lado, se encontró relación directa y significativa entre el puntaje de estado de salud funcional (HAL) y la actividad física semanal (vigorosa  $\rho = .304$ ,  $p = .002$ ,  $n=101$ ; moderada  $\rho = .393$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ; caminata  $\rho = .363$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ; total  $\rho = .475$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ) y con su clasificación ( $\rho = .466$ ,  $p < .001$ ,  $n=101$ ). No obstante, no se encontró correlación significativa entre el puntaje de estado de salud funcional y las horas sentado ( $\rho = -.162$ ,  $p = .106$ ,  $n=101$ ).

Vale acotar que se corrió correlaciones de Spearman dado que en todos los pares a relacionar, al menos una de las dos variables dependientes no superó la prueba de normalidad de Kolmogorov-Smirnov, además de que algunas variables eran de naturaleza ordinal (por ejemplo, el nivel de actividad física).

## **Capítulo V**

### **DISCUSIÓN**

Se inicia la discusión de los resultados analizando el tipo y la severidad de la hemofilia, así como la presencia de inhibidores de la población estudiada. Se obtuvo que el 82.9% de la muestra eran hemofílicos tipo A, mientras que el restante 17.1% eran hemofílicos tipo B, lo cual se asemeja a la distribución de la población hemofílica total censada en Centro Nacional de Hemofilia, ya que en el 2015 se contabilizaron 211 hemofílicos, de los cuales 180 eran hemofílicos tipo A, para un 85%, mientras que 31 eran hemofílicos tipo B, para un 15%. De igual manera, se asimila a la distribución mundial, ya que se menciona que la hemofilia A es más frecuente que la B en una proporción de 5 a 1 (Morales et al., 2003).

De acuerdo a la severidad de la hemofilia, la mayoría de los hemofílicos estudiados, tenían una hemofilia grave, representada por un 76.7%, seguidos por los hemofílicos leves (16.4%) y los hemofílicos moderados (6.8%). Además, 11 sujetos (7.5%) registraron tener inhibidores, todos diagnosticados con hemofilia A. Por tanto, según la severidad de la hemofilia y la presencia de inhibidores, la muestra también se acerca a los datos registrados por Centro Nacional de Hemofilia en el 2015, en donde el 65% tenían hemofilia grave, seguidos por el 26% con hemofilia leve y el 9% con hemofilia moderada y, en donde 20 sujetos (9.43%) presentaban inhibidores (todos hemofílicos A).

De los 146 hemofílicos estudiados, 101 (69.2%) reconocieron tener algún tipo de artropatía hemofílica. La articulación más comúnmente afectada fue el codo derecho, seguido de la rodilla derecha, la rodilla izquierda, el codo izquierdo y el tobillo derecho, estos dos últimos teniendo la misma frecuencia. Estos datos concuerdan con lo observado en otros estudios, en donde afirman que las articulaciones comprometidas con mayor frecuencia en los hemofílicos son las rodillas, codos, tobillos y con menor frecuencia las caderas, hombros y muñecas (Adams y Reding, 2011).

Así mismo, según los resultados obtenidos, no existió relación significativa entre el tipo de hemofilia y el reporte de problemas articulares. De esta manera, White et al. (2001), mencionan que la clínica hemorrágica depende de los niveles de factor en sangre y no existen diferencias importantes en patología articular entre la hemofilia A y la B.

Por otro lado, entre los tipos de ejercicios más practicados por la población hemofílica mundial, existen diferencias, posiblemente causadas por las características culturales de cada zona. Así, por ejemplo, en Alemania los hemofílicos practican con mayor regularidad el ciclismo, la natación, la carrera y el patinaje (Fromme et al., 2007), mientras que en Israel predomina la práctica de juegos con pelota, caminar y correr (Tiktinsky et al., 2009).

Según los resultados obtenidos en este estudio, la mayoría de los sujetos (55.5%) indicó realizar algún tipo de ejercicio físico, independientemente del tipo de hemofilia. Las actividades deportivas preferidas por los costarricenses hemofílicos son el ciclismo (24 sujetos) y el fútbol (24 sujetos), seguidos de la carrera continua (13 sujetos) y los ejercicios de contra resistencia (11 sujetos) realizados con equipo biomecánico en el gimnasio. En Costa Rica, el deporte más popularmente practicado es el fútbol y esto no escapa a la población hemofílica a pesar de su eventual patología articular.

De igual manera, en Holanda el fútbol es la actividad deportiva más gustada por los hemofílicos, pese a las recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia (Jones, Buzzard y Heijnen, 2008) seguido por la natación, el tenis y los ejercicios realizados en los gimnasios, como los relacionados con el *cardiofitness* (Koeiter, Van Genderen, Brons y Nijhuis-Van Der Sanden, 2009). Por otro lado, según Sherlock et al. (2010) en Irlanda la actividad preferida por los hemofílicos es la natación, seguida por el golf y el fútbol.

La natación y las actividades acuáticas han sido y siguen siendo actividades ampliamente recomendadas en la literatura científica (Heijnen, 2008; McLain y Heldrich, 1990), además de situarse entre las actividades practicadas con mayor asiduidad por parte de los pacientes hemofílicos (Koeiter et al., 2009; Fromme et al., 2007). En esta investigación, se determinó que 7 sujetos practican regularmente la natación. Uno de ellos con tan solo 4 años de edad, con el diagnóstico de hemofilia B leve, sin presencia de inhibidores ni problemas articulares, asiste 1 vez por semana a clases de natación. Su madre comentó que lo incluyó a clases de natación por sus beneficios generales, así como para prevenir lesiones articulares. Esta amplia recomendación y la gran aceptación por parte de los pacientes y sus padres, tanto de la natación, de la hidroterapia y de las actividades acuáticas en general, tiene lugar por las ventajas derivadas de su aplicación como consecuencia de las características propias del medio acuático, entre las que se encuentran la ingravidez, la temperatura y la presión hidrostática (Lobet et al., 2008).

En cuanto a la frecuencia por semana de la práctica de ejercicio físico realizado por los hemofílicos estudiados, la mayoría de los sujetos reportaron realizarlo 5 o más veces por semana (27.4%) y en segundo lugar de 3 a 4 veces por semana (14.4%). Así mismo, se determinó que a mayor edad de los hemofílicos menor frecuencia de la práctica de ejercicio físico.

De esta manera, Fromme et al. (2007) y Petrini y Seuser (2009), refieren que para los niños y jóvenes hemofílicos, el ejercicio físico y el deporte juegan un papel más importante que para los adultos. Aun así, a pesar de que hay estudios que afirman que la participación deportiva y el tiempo dedicado a realizar actividad física por parte de los niños y adolescentes hemofílicos es similar, e incluso superior, respecto a sus pares, también señalan que esta dedicación es insuficiente ya que no cumple con las recomendaciones mínimas de actividad física para estas edades (Koeiter et al., 2009). Este hecho concuerda con la tendencia de la sociedad actual al sedentarismo, tanto en países desarrollados como en vías de desarrollo.

Según Tiktinsky et al. (2009) también hay diferencias si se comparan las actividades elegidas en función de la edad, ya que se ha encontrado que los mayores eligen participar en actividades menos peligrosas, posiblemente por la edad, que hace que sean más conscientes de su enfermedad y de los riesgos. Además, parece ser que la práctica predominante de actividades como la natación o el ciclismo se debe a su recomendación de forma mayoritaria por los especialistas encargados del cuidado de los pacientes hemofílicos (Koeiter et al., 2009).

En cuanto a los ejercicios recomendados y desaconsejados para los pacientes hemofílicos, existen diferentes clasificaciones. Algunas de ellas se basan en la realizada por la *American Pediatric Society*, que divide los ejercicios en: de contacto, de contacto limitado y de no contacto, en función de la probabilidad de contacto o colisión (Ross, Goldenberg, Hund y Manco-Hohnson, 2009). Ejemplo de actividades del primer grupo son el fútbol, el baloncesto y el rugby, del segundo el kayak y diferentes tipos de patinaje, mientras que la natación, el tenis y el bádminton lo son del último grupo. También se utilizan como guía otras clasificaciones basadas en la incidencia de lesiones, en función de si el riesgo es elevado, medio o bajo. Así, generalmente, los ejercicios recomendados para los hemofílicos son los considerados sin contacto o con riesgo de lesión bajo. Ejemplo de ello son la natación, el tenis de mesa, el golf y el ciclismo (Jones, Buzzard y Heijnen, 2008).

Pero aunque clasificaciones como éstas pueden ser orientativas, no son del todo adecuadas o suficientes para sugerir la modalidad del ejercicio en el paciente hemofílico. Hay que tener en cuenta que el contacto no es la única causa de lesión en este tipo de pacientes, además de que ejercicios con baja incidencia de lesiones pueden dar lugar a ellas. En esta línea, algunos investigadores abogan por hacer un estudio de la biomecánica del ejercicio o deporte, una prueba de aptitud física y una valoración integral del paciente, que puedan ayudar a guiar la fisioterapia preventiva y la elección del ejercicio (Mulder et al., 2004; Seuser, Boehm, Kurme, Schumpe y Kurnik, 2007; Petrini y Seuser, 2009). De esta forma, una fisioterapia previa podrá subsanar las deficiencias encontradas, como acortamientos

musculotendinosos, sinovitis o atrofia muscular, que junto con las adaptaciones ortopédicas necesarias (Querol, Aznar, Haya y Cid, 2002) prepararán al paciente para la práctica, minimizando así el riesgo de lesión (Wittmeier y Mulder, 2007).

Entre los hemofílicos que practican carrera continua, se documentó en este estudio, un hemofílico A leve sin inhibidores, de 31 años de edad, que entrena para competir en media maratón y en maratón. A pesar de que la carrera de larga distancia es un ejercicio de no contacto, sí genera cierto impacto articular. No obstante, este sujeto no tiene problemas articulares y ha culminado con éxito sus competencias. Él combina su entrenamiento de atletismo (5 veces/semana) con entrenamiento de pesas en el gimnasio (2 veces/semana). Además, tiene un nivel de actividad física alto, con 3 855 METs-minutos/semana y un puntaje de su estado de salud funcional (HAL) de 100. Sin embargo, pasa 7 horas al día sentado, principalmente durante sus labores de ingeniería industrial, lo cual como se comentará más adelante, no es adecuado a pesar del ejercicio físico que realiza.

De igual manera, la recomendación de realizar ejercicio físico de forma regular se debe seguir incluso en países donde el tratamiento sustitutivo es limitado (Buzzard, 2007) o en pacientes con inhibidores (Heijnen, 2008).

Para los pacientes con inhibidores, también es importante la realización de ejercicio físico de forma regular, pudiéndose aplicar las mismas pautas y guías que para los pacientes sin inhibidores a la hora de determinar la idoneidad o no de una actividad. El ejercicio más aconsejado para estos pacientes es también la natación (Heijnen, 2008).

En el caso de los países en desarrollo, donde el tratamiento profiláctico con concentrados de factor no está disponible, también debe fomentarse la rehabilitación, el ejercicio físico y el deporte. En cuanto a los ejercicios, éstos también deben ser fomentados, aunque habrá que ser muy selectivo en cuanto a qué ejercicio permitir para minimizar el riesgo de lesión y tomar las precauciones

adecuadas, teniendo en cuenta aspectos relacionados con la cultura, la etnicidad, la infraestructura y la zona del país (Buzzard, 2007).

Otro aspecto importante a tener en cuenta sobre el ejercicio en el paciente hemofílico es la especialización. Para evitar el desequilibrio muscular mediante ejercicios repetitivos que involucren más un hemicuerpo, éstos no deben tener lugar antes de los ocho años de edad (Petrini y Seuser, 2009).

Aunque la práctica de ejercicio no está exenta de riesgos, ya que éstos no pueden ser totalmente eliminados, una buena selección del tipo de deporte hará que los beneficios superen a los riesgos (Mulder et al., 2004), beneficios que no sólo abarcan el bienestar físico, sino que también favorecen el bienestar emocional y social de las personas con hemofilia.

De esta manera, este estudio demostró que de los hemofílicos que indicaron realizar ejercicio físico, el 33.6% los motivaba realizarlo por diversión, el 27.3% por salud, el 5.5% para socializar y el restante 6.8% por otras causas, entre las que mencionaron para sentirse bien consigo mismo y por requisito en el centro educativo.

Aun así, a pesar de la amplia recomendación y del hecho de que los jóvenes hemofílicos, y en menor medida los adultos, valoran positivamente la realización de ejercicio físico en su tiempo libre, hoy en día todavía un porcentaje alto de pacientes sigue pensando que se debe evitar el ejercicio físico y que el daño articular no se puede prevenir (Nazzaro, Owens, Hoots y Larson, 2006).

Entre los factores que inhiben o limitan la práctica de ejercicio físico de los hemofílicos participantes en este estudio se ubicó en primer lugar la falta de interés con un 19.2%, seguido por sangrado con un 17.8%, otras causa con un 13.7% y limitación articular con un 11.2%. Entre los sujetos que marcaron otras causas, 15

sujetos anotaron que por falta de tiempo, otros que por falta de lugares donde practicarlo y 1 caso mencionó que por indicación médica.

De igual manera, el 6.8% de la población estudiada que refirió no realizar ejercicio, mencionó como causa el miedo a sangrar o a presentar un daño articular aún no existente o a presentar un daño articular mayor al ya presente. Cabe recalcar, que estos casos suelen estar asociados a la sobreprotección y al miedo que infunden los padres hacia sus hijos hemofílicos. Según Remor, Ulla, Ramos, Arranz y Hernández-Navarro (2003), uno de los factores de riesgo que inciden negativamente en el desarrollo madurativo del niño con hemofilia es la sobreprotección por parte de los padres, fundamentalmente por temor a que su hijo pueda tener un accidente hemorrágico. Por tanto, el comportamiento de los padres es esencial, ya que puede amortiguar o amplificar los problemas inherentes al crecimiento del individuo con hemofilia.

Estos resultados hacen un llamado de atención, para educar e incentivar a los pacientes hemofílicos y a sus familiares, así como al personal de salud. La falta de interés, la falta de tiempo y la falta de lugares donde practicar ejercicio no deberían de ser motivos para no realizar ejercicio físico, por el contrario debería de formar parte de la vida del hemofílico y debería de ser prioritario por todos los beneficios asociados, mencionados anteriormente. Así mismo, es importante realizar una evaluación integral del paciente con el fin de recomendarle el ejercicio más adecuado de acuerdo a su patología, sus características físicas y biomecánicas, su estado de salud articular, sus preferencias, su entorno familiar y social, entre otros; para así, minimizar el riesgo de sangrado a la hora de practicarlo, adaptarlo a sus limitaciones articulares y disminuir el miedo que pueda ocasionarle.

Además, según Querol et al. (2010) la aptitud física del paciente hemofílico adulto es mala, ya que hay estudios que muestran valores inferiores de resistencia aeróbica (Herbsleb y Hilberg, 2009), de fuerza (Hilberg, Herbsleb, Gabriel, Jeschke y Schramm, 2001; González, Querol, Gallach, Gomis y Aznar, 2007), de propiocepción

y equilibrio (Hilberg et al., 2001; Gallach, Querol, Gonzalez, Pardo y Aznar, 2008), respecto a los encontrados en sus pares sanos.

En cuanto a la aptitud física de los niños y adolescentes, no se puede afirmar lo mismo, pues hay estudios cuyos resultados ponen de relieve que los niños hemofílicos tienen la misma habilidad funcional y rendimiento motor que los no hemofílicos (Schoenmakers, Gulmans, Helders y Van den Berg, 2001).

Estas diferencias encontradas en la aptitud física de los adultos respecto a la población infantil pueden deberse a que los niños hemofílicos suelen practicar con más frecuencia algún tipo de ejercicio físico, como se encuentra reflejado en este estudio; y en parte, por el rol que adquiere el ejercicio físico y el deporte en su tiempo de ocio (Sherlock et al., 2010).

Actualmente, el tratamiento profiláctico puede ayudar a los niños con hemofilia a tener actividades físicas similares a sus pares sin hemofilia. Además de la terapia de reemplazo del factor deficitario, el ejercicio físico es un componente importante en el manejo de la hemofilia. Sin embargo, el tratamiento de pacientes con inhibidores continúa siendo un reto y las hemartrosis recurrentes pueden causar limitación en la actividad física y restricción en la práctica de ejercicio (Heijnen, 2008).

En cuanto al nivel de actividad física de la población estudiada, medida con el IPAQ a sujetos de 15 años o más, se obtuvo que independientemente del tipo de hemofilia, la mayoría de los sujetos (54.45%) tienen un bajo nivel de actividad física. Sin embargo, tomando en cuenta la severidad de la hemofilia, sí se encuentra una relación significativa, en donde la mayor proporción de casos de hemofilia grave y hemofilia moderada, se encuentra en el nivel de baja actividad física, mientras que los sujetos de severidad leve tienden a ser más frecuentes en la clasificación de actividad física alta. En cuanto a la presencia de inhibidores, no se encontró relación con el nivel de actividad física, ya que la mayoría de los participantes se encuentran

en un nivel de actividad física bajo.

Además, en este estudio se encontró que al comparar el estado de salud funcional (HAL) según el nivel de clasificación de actividad física semanal, existieron diferencias estadísticamente significativas, en donde los sujetos con bajo o moderado nivel de actividad física tuvieron una puntuación más baja en su estado de salud funcional, en comparación con los de alto nivel. De igual manera, al comparar la cantidad de articulaciones afectadas según el nivel de actividad física, se encontraron diferencias estadísticamente significativas, que consistieron en que los sujetos de bajo o moderado nivel de actividad física presentaron un mayor número de articulaciones afectadas que los sujetos de alto nivel de actividad física.

Por lo tanto, se podría pensar que los hemofílicos que tienen bajos niveles de actividad física asocian una hemofilia grave o moderada, con mayores problemas articulares y por ende menor estado de salud funcional, lo cual genera un círculo vicioso, ya que a raíz de sus problemas articulares y su estado de salud funcional, practican con menor frecuencia ejercicio físico semanal, lo que a su vez favorece un mayor deterioro articular y funcional y consecuentemente menor actividad física diaria.

Como ejemplo de ello, se puede mencionar el caso de un sujeto sometido al estudio, de 49 años de edad, hemofílico A severo, que tiene 6 articulaciones afectadas: sus dos codos, dos rodillas y dos tobillos. Se encuentra pensionado desde 1993, es decir desde sus 27 años de edad, asociado a sus limitaciones articulares y a un estado de salud funcional bajo, HAL de 26. Además, no realiza ningún tipo de ejercicio físico desde hace más de 17 años, tiene un nivel de actividad física bajo con 396 METs-minutos/semana totales y pasa 8 horas al día sentado.

De tal manera, De La Corte y Rodríguez-Merchan (2012) refieren que es importante promover el ejercicio físico regular y niveles alto de actividad física en la población hemofílica, con el fin de mantener una buena condición física general y así

evitar o romper este círculo vicioso, ya que como se ha expuesto, está demostrado que el ejercicio físico es un factor protector contra el desarrollo de sangrados en las articulaciones y en los músculos.

Así, se tiene el ejemplo del hemofílico que tuvo el mayor nivel de actividad física en este estudio, con 15 918 METs-minutos/semana totales, de los cuales 6 720 METs-minutos/semana eran de actividad vigorosa. Es un individuo de 58 años de edad, con hemofilia B leve sin inhibidores y sin problemas articulares. Practica fútbol 1 vez/semana y es agricultor por lo que pasa largas jornadas de trabajo cavando, sembrando, alzando pesos pesados y livianos, así como caminando; tan solo pasa 3 horas al día sentado y tiene un HAL de 98.

Según la edad de los sujetos participantes en el estudio, se puede apreciar que el 59.6% de la población estudiada tiene una edad igual o mayor a los 18 años y un 7.5% tuvo edades entre los 40 y los 75 años de edad (anexo 8).

Según Ragni (2011), como resultado de las mejoras de la terapia de reemplazo del factor deficiente, de la seguridad de los productos sanguíneos y de tratamientos más eficaces para el VIH y de la hepatitis C, actualmente la esperanza de vida de la población hemofílica se aproxima a la de la población general, observando además, un aumento de la edad de la población hemofílica. Se estima que para el año 2050, el 20% de la población hemofílica tendrá más de 60 años de edad. Empero, el aumento en la esperanza de vida, conlleva a un mayor riesgo de desarrollar patologías relacionadas a la edad adulta, entre ellas el cáncer y las enfermedades crónicas no transmisibles como la hipertensión arterial, la diabetes mellitus, las dislipidemias, las cuales son factores de riesgo para padecer enfermedades cardiovasculares (Mannucci y Mausser-Bunschoten, 2010).

Un estudio realizado por Foley et al. (2010), evidenció que la frecuencia de la enfermedad arterial coronaria en hemofílicos es similar a la población general. En dicho estudio se realizaron autopsias a pacientes hemofílicos que fallecieron a causa

de complicaciones por infecciones por VIH y/o hepatitis C y, mostraron que el grado de estenosis intraluminal de las arterias coronarias, fue similar al grupo control.

Asimismo, Biere-Rafi et al. (2011), realizaron un estudio donde evaluaron a 100 hemofílicos tipo A y B, mayores de 18 años de edad, atendidos en centros de hemofilia de Amsterdam y Rotterdam. La recolección de datos incluía la historia clínica, el examen físico y exámenes de laboratorio. Se realizó una comparación con un grupo control de 200 individuos no hemofílicos de edades similares, sin historia de enfermedad cardiovascular previa. A cada sujeto se le valoró su riesgo de mortalidad por enfermedad cardiovascular, determinada por el Algoritmo de Predicción de Riesgo Europeo, conocido como SCORE por sus siglas en inglés *Systemic Coronary Risk Evaluation*. Se evaluó la edad, el sexo, la historia de tabaquismo, la presión arterial y los niveles de colesterol y, se comparó los resultados obtenidos entre los sujetos hemofílicos y el grupo control. Los resultados demostraron que existe un riesgo de mortalidad por enfermedades coronarias similar entre los hemofílicos y la población general. Además, evidenciaron que dicho riesgo es independiente a la severidad de la hemofilia y a la medicación.

Por lo tanto, Ragni (2011), considera que estos resultados son alarmantes, ya que sumado al bajo nivel de actividad física en pacientes con artropatías hemofílicas, el riesgo podría ser aún mayor. Además, se ha comprobado que la obesidad es un problema en los niños hemofílicos y no existen recomendaciones estandarizadas para la prevención de enfermedades cardiovasculares en la población hemofílica.

Por lo tanto, para hacer frente a los retos del envejecimiento de la población hemofílica, será fundamental establecer un adecuado tratamiento, con el fin de prevenir secuelas en el sistema musculoesquelético. Pero, además, es de suma importancia trabajar en la prevención de la enfermedad arterial coronaria, la cual es la principal causa de morbi-mortalidad a nivel mundial y a nivel nacional en la población general (Ragni, 2011).

No obstante, el riesgo de la aterosclerosis en la población hemofílica es controversial; anteriormente, se creía que la hipocoagulabilidad era un factor protector para el desarrollo de la enfermedad arterial coronaria: al tener niveles bajos de factor VIII y factor IX, reduciría la formación de trombos, la ruptura de la placa y por ende los eventos coronarios. Sin embargo, evidencia reciente ha demostrado que tanto la aterosclerosis, así como los factores de riesgo para el desarrollo de la aterosclerosis, no son infrecuentes en la población hemofílica (Ragni, 2011).

Street, Hill, Sussex, Warner y Scully (2006), refieren que se requieren más estudios para entender mejor el riesgo de la enfermedad cardiovascular en la población hemofílica. No obstante, coincide en hacer énfasis en la prevención primaria en pacientes con desórdenes hereditarios de la coagulación.

Asimismo, en este estudio se cuantificó las horas que pasan sentados los hemofílicos por día, ya que esta posición adquirida por largo tiempo durante el día se ha asociado a enfermedades cardiovasculares, a cáncer, a diabetes tipo 2, entre otras (Biswas et al., 2015). En promedio los hemofílicos estudiados pasan 6.52 horas sentados al día y el rango oscila entre 2 a 16 horas al día.

Las horas que los hemofílicos estudiados pasan sentados al día se relacionan con el nivel de actividad física y el estado de salud funcional, encontrando que a mayor horas sentados por día, menor nivel de actividad física y menor puntaje en el estado de salud funcional. Sin embargo, no existe relación entre las horas sentado y la frecuencia de ejercicio físico. Por lo tanto, como se mencionó anteriormente, pese a lo que se reporta de práctica de ejercicio físico, los sujetos estudiados tienen un comportamiento poco activo, asociado a optar la posición sedente por largo tiempo durante el día.

Un estudio realizado por Patel et al. (2010) evidenció que la combinación de mayor tiempo en sedestación y menor actividad física (más de 6 horas al día sentado

y menos de 24.5 METs-horas/semana de actividad física) se asoció con el aumento del 94% y del 48% en las tasas de muerte por todas las causas en mujeres y en hombres, respectivamente, en relación con aquellos que pasaban menor tiempo en sedestación y eran los más activos (menos de 3 horas al día en sedestación y 52 o más METs- horas/semana de actividad física).

En promedio, una persona adulta en los Estados Unidos pasa de 9 a 10 horas sentada cada día, eso representa mucha inactividad que incluso un entrenamiento de 30 o 60 minutos no podría contrarrestar sus efectos. Es por ello que se realizan esfuerzos para la práctica de ejercicio físico, pero aunque es importante, probablemente no es la mejor manera de abordar la epidemia de estar demasiado tiempo sentado (Owen et al., 2009).

León, Melo y Ramírez (2012) afirman que la disminución en la actividad física diaria, asociada a una mala alimentación, ha llevado a una buena proporción de la población general a presentar sobrepeso y obesidad, lo cual se encuentra relacionado con un estado proinflamatorio continuo y a la vez con una mayor susceptibilidad al desarrollo de enfermedades crónicas no transmisibles. Este estado proinflamatorio, sin embargo, es diferente al producido por otras causas como los agentes infecciosos, y su principal característica es la alteración de las funciones metabólicas e inmunológicas en diferentes órganos. En el caso propio del sobrepeso y la obesidad, gran parte de sus consecuencias adversas se deben a la producción, por parte del tejido adiposo (principalmente el visceral), de factores de señalización denominados adipokinas, que aceleran el proceso de inflamación sistémica y actúan negativamente en el comportamiento metabólico del músculo esquelético.

Por otro lado. el músculo, además de ser un órgano contráctil encargado del movimiento, es un órgano endocrino altamente activo, productor gracias al ejercicio, de múltiples hormonas llamadas miokinas, las cuales son antagónicas a las adipokinas. Las miokinas tienen acción tanto endocrina como paracrina, y actúan

benéficamente en la regulación metabólica, en la inflamación, así como en la adaptación muscular y, su liberación está mediada por la contracción del músculo esquelético. Así, algunas miokinas participan en la modulación de procesos inflamatorios como lo hace la interleucina 6, otras contribuyen a la regulación del metabolismo, aumentando la lipólisis y mejorando la sensibilidad a la insulina como la interleucina 6, interleucina 15, el factor neutrópico derivado del cerebro, el factor de crecimiento fibroblástico 21 y la visfatina y otras hormonas a través de su acción paracrina participan en la adaptación muscular como la interleucina 8, el factor inhibidor de la leucemia y el factor de crecimiento fibroblástico 21 (León et al., 2012).

Aunque aún está en investigación las características que debería de tener el ejercicio físico (modalidad, intensidad, duración, frecuencia) para optimizar el proceso de producción de miokinas, está claro que el evitar comportamientos sedentarios, el moverse y el practicar ejercicio físico de forma regular, hará que predomine las funciones de las miokinas sobre las adipokinas, lo cual genera efectos positivos en la salud (León et al., 2012).

Así mismo, se ha demostrado que aunque un individuo realice ejercicio físico diario y pase el resto del día en actividades sedentarias (1 a 1.5 METs) o en actividades de baja intensidad (1.6 a 2.9 METs), el comportamiento sedentario tendrá más peso para influir negativamente en su salud (Owen et al., 2009). Por lo tanto, es de suma importancia implementar estrategias que promuevan el estar menos horas sentado al día en la población estudiada, así como fomentar niveles de actividad física mayores durante el día, independientemente de la práctica de ejercicio físico; teniendo claro que el ejercicio físico es indispensable y genera numerosos beneficios para la salud de los hemofílicos.

## Capítulo VI CONCLUSIONES

- Los hemofílicos costarricenses participantes en el estudio tenían edades entre los 4 y los 75 años, con una media de 23.02; el 59.6% eran adultos (edad igual o mayor a los 18 años). Además, el 82.9% tenía hemofilia A, 7.5% presentaban inhibidores, el mayor porcentaje presentaban hemofilia grave (76.7%) y el 69.2% reportó tener artropatía hemofílica. La mayoría de la población estudiada residían en el área metropolitana; San José y Alajuela, albergaban poco más de la mitad de los hemofílicos con un 55.5%. Además, en cuanto a la ocupación, la mayor parte de los hemofílicos se encontraban estudiando (50.7%) y, según el nivel educativo el mayor porcentaje (44.5%) estaban cursando estudios secundarios o sus estudios llegaron hasta dicho nivel. En cuanto al estado de salud funcional los hemofílicos tuvieron un puntaje medio de 86.33.

- Las modalidades de ejercicio más practicadas por los hemofílicos estudiados fueron la natación y el ciclismo, teniendo como frecuencia predominante 5 o más veces por semana.

- Los principales factores motivaciones descritos fueron diversión y salud, mientras que el factor que más limita la práctica de ejercicio físico fue la falta de interés, seguido por sangrado.

- Entre mayor edad presentaran los hemofílicos estudiados, menor frecuencia de práctica de ejercicio físico se reportó.

- Independientemente de la edad, del tipo de hemofilia y de la presencia de inhibidores, la mayoría de los sujetos de 15 años o más (54.45%) presentaban un nivel bajo de actividad física. De esta manera, la mayor proporción de casos de hemofílicos graves y moderados tenían un nivel de baja actividad física. Así mismo, los sujetos con bajos niveles de actividad física semanal tuvieron una puntuación

más baja del estado de salud funcional y presentaron una cantidad mayor de articulaciones afectadas. Por otro lado, a mayor nivel de actividad física, mayor tendió a ser el reporte de la frecuencia de la práctica de ejercicio físico.

- Según las horas que pasan sentados los hemofílicos por día, se obtuvo un mínimo de 2 horas y un máximo de 16 horas al día, con una media de 6.52. No existió relación significativa entre la edad, la frecuencia semanal de práctica de ejercicio físico y la zona anatómica de la articulación afectada con las horas sentado al día. Se evidenció que los hemofílicos moderados y los hemofílicos con menor puntaje de salud funcional cuantificaron mayor número de horas sentado al día.

- Los hemofílicos severos pasaron menos cantidad de horas sentados al día que los hemofílicos moderados, no existiendo diferencias entre los hemofílicos leves y los hemofílicos severos, ni entre los leves y moderados.

- Los sujetos con bajo o moderado nivel de actividad física semanal presentaron una puntuación más baja en su estado de salud funcional que los sujetos de alto nivel de actividad física.

- Los sujetos de alto nivel de actividad física tuvieron una cantidad de articulaciones afectadas significativamente menor que la de sujetos de bajo o moderado nivel.

- No se apreciaron diferencias significativas entre la cantidad de horas que pasan los hemofílicos sentados al día de acuerdo con la zona anatómica y la lateralidad de la articulación afectada.

## **Capítulo VII RECOMENDACIONES**

- Fomentar el trabajo en los equipos interdisciplinarios para la atención del paciente hemofílico, donde intervengan los médicos hematólogos, fisiatras, ortopedistas, radiólogos nucleares, así como profesionales en salud como enfermería, microbiología, nutrición, psicología, trabajo social, educador físico con formación en salud o promotores de la salud física, terapia física, entre otros; con el fin de valorar al sujeto hemofílico de forma integral e individualizada y así brindarle las herramientas necesarias para su adecuado desenvolvimiento en cuanto a la actividad física diaria y la práctica de ejercicio físico.

- Crear un proyecto institucional, a nivel de la Caja Costarricense de Seguro Social, para el manejo de la artropatía hemofílica, así como una guía con recomendaciones de estilos de vida saludables, niveles adecuados de actividad física y práctica segura de ejercicio físico para esta población. Hoy en día existe un consenso generalizado sobre la idoneidad y la necesidad de incluir programas de fisioterapia, ejercicio y deporte en el manejo global del paciente hemofílico, el cual se podría extrapolar a la Institución de la CCSS; no sólo por el bienestar físico, sino también por el bienestar emocional y social que puede aportar a estos sujetos.

- Es importante recordar que partiendo de las recomendaciones comunes para la población hemofílica, será necesario tener en cuenta otros aspectos individuales del paciente, como el entorno en que vive, aspectos propios del paciente (situación musculoesquelética) y aspectos propios del tipo de actividad (biomecánica de la actividad) antes de prescribirla y recomendarla.

- Se debe educar e incentivar a los pacientes hemofílicos y a sus familiares, así como al personal de salud, acerca de la importancia del ejercicio físico en esta población. El ejercicio físico debería de formar parte de la vida del hemofílico y debería de ser considerado como prioritario.

- Impartir talleres educativos al personal de salud de todo el territorio nacional, que está relacionado con el cuidado de los pacientes hemofílicos, así como a estudiantes de pregrado del área de la salud, con el fin de instruir acerca la fisiopatología de esta enfermedad y acerca de la importancia de que los hemofílicos tengan un alto nivel de actividad física y alto puntaje del estado de salud funcional, con el propósito de mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

- Implementar estrategias que promuevan el estar menos horas sentado al día en la población hemofílica, así como fomentar niveles de actividad física mayores durante el día, independientemente de la práctica de ejercicio físico; teniendo claro que el ejercicio físico es indispensable y genera numerosos beneficios para la salud de los hemofílicos.

## BIBLIOGRAFÍA

- Abellán, J., de Baranda, P.S. y Ortín, E.J. (2014). *Guía para la prescripción de ejercicio físico en pacientes con riesgo cardiovascular*. Murcia, España: Industrias Gráficas Libecrom S.L.
- Adams, J.E. y Reding, M.T. (2011). Haemophilic Artropathy of the Elbow [Artropatía hemofílica del codo]. *Hand Clinics*. 27, 151-163. Doi: 10.1016/j.hcl.2011.01.007.
- Aledort, L.M., Haschmeyer, R.H. y Petterson, H. (1994). A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor VIII deficient haemophiliacs. The Orthopaedic Outcome Study Group [Un estudio longitudinal de los resultados ortopédicos de los hemofílicos con deficiencia severa de factor VIII. El grupo de estudio de resultados ortopédicos]. *Journal of Internal Medicine*, 236, 391-399. Accesado en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7931042>
- American College of Sports Medicine & Pescatello, L. S. (2014). *ACSM's guidelines for exercise testing and prescription* [Guías de pruebas y prescripción de ejercicio del Colegio Americano de Medicina del Deporte]. Filadelfia, Estados Unidos: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins Health.
- Análisis de Situación de Salud Costa Rica. (2004). *Ministerio de Salud*. Disponible en [www.ministeriodesalud.go.cr](http://www.ministeriodesalud.go.cr)
- Aznar, J.A., Lucía, F., Abad-Franch, L., Jiménez-Yuste, V., Pérez, R., Batlle, J. ... y Cortina, V.R. (2009). Haemophilia in Spain [Hemofilia en España]. *Haemophilia*, 15, 665-675. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02001.x.

- Beddhu, S., Wei, G., Marcus, R.L., Chonchol, M. y Greene, T. (2015). Light Intensity Physical Activities and Mortality in the United States General Population and CKD Subpopulation [Actividad física leve y mortalidad en Estados Unidos de la población general y de la subpoblación CKD]. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. Doi: 10.2215/CJN.08410814
- Biere-Rafi, S., Baarslag, M.A., Peters, M., Kruij, M.J.H.A., Kraaijenhagen, R.A., den Heijer, M. ... y Kamphuisen, P.W. (2011). Cardiovascular risk assessment in haemophilia patients [Evaluación del riesgo cardiovascular en pacientes hemofílicos]. *Thrombosis and Haemostasis*, 105, 274-278. Doi: 10.1160/TH10-07-0460.
- Biswas, A., Oh, P.I., Faulkner, G.E., Bajaj, R.R., Silver, M.A., Mitchell y Alter, D.A. (2015). *Sedentary Time and Its Association With Risk for Disease Incidence, Mortality, and Hospitalization in Adults: A Systematic Review and Meta-analysis* [Tiempo sedentario y su asociación con el riesgo de incidencia de enfermedades, mortalidad y hospitalización en adultos: una revisión sistemática y meta-análisis]. *Annals of Internal Medicine*, 162(2), 123-132. Doi:10.7326/M14-165.
- Buzzard, B.M. (2007). Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply [Fisioterapia, rehabilitación y deporte en los países con limitado suministro de reemplazo de factor de coagulación]. *Haemophilia*, 13, 44-46. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01506.x
- Darby, S.C., Kan, S.W., Spooner, R.J., Giangrande, P.L., Hill, F.G., Hay, C.R. ... y Williams, M. (2007). Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with haemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV [Tasas de mortalidad, esperanza de vida y causas de muerte, en las personas con hemofilia A o B, en el Reino Unido, que no estaban infectadas por el VIH]. *Blood*, 110, 815-825. Doi: 10.1182/blood-2006-10-050435

- De Klein, P, Heijnen, L. y Van Meeteren, N.L.U. (2002). Clinimetric instruments to assess functional health status in patients with haemophilia: a literature review [Instrumentos de medición clínica para evaluar el estado de salud funcional de los pacientes con hemofilia: una revisión de la literatura]. *Haemophilia*, 8, 419-427. Accesado en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12010444>
- De La Corte, H. y Rodríguez-Merchan, E.C. (2012). The Role of Physical Medicine and Rehabilitation in Haemophiliac Patients [El rol de la Medicina Física y Rehabilitación en pacientes hemofílicos]. *Blood Coagulation and Fibrinolysis*. Doi: 10.1097/MBC.0b013e32835a72f3
- Delgado, M., Tercedor, P. y Soto, V.M. (2005). *Traducción de las Guías para el Procesamiento de Datos y Análisis del Cuestionario Internacional de Actividad Física (IPAQ)*. Granada, España: Universidad de Granada.
- Den Uijl, I.E.M., Mauser, E.P., Roosendaal, G., Schutgens, R.E.G., Biesma, D.H., Grobbee, D.E. y Fischer, K. (2011). Clinical severity of haemophilia A: does the classification of the 1950s still stand? [La gravedad clínica de la hemofilia A: ¿la clasificación de la década de 1950 sigue en pie?] *Haemophilia*, 17, 849–853. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02539.x
- Dolan, G. (2010). The challenge of an ageing haemophilic population [El reto del envejecimiento de la población hemofílica]. *Haemophilia*, 16, 11-16. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02287.x
- Douma-van Riet, D.C.M., Engelbert, R.H.H., van Genderen, F.R., Ter Horst-De Ronde, M.T.M., De Goede-Bolder, A. y Hartman, A. (2009). Physical fitness in children with haemophilia and the effect of overweight [La aptitud física en niños con hemofilia y el efecto del sobrepeso]. *Haemophilia*, 15, 519–527. Doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01928.x

- Esparza-Flores, M.A. (2005). Tratamiento preventivo y domiciliario de la hemofilia. *Revista Médica del Instituto Mexicano de Seguro Social*, 43, 139-141. Accesado en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2005/ims051ag.pdf>
- Foley, C.J., Nichols, L.A., Jeong, K., Moore, C.G. y Ragni, M.V. (2010). Coronary atherosclerosis and cardiovascular mortality in haemophilia [La aterosclerosis coronaria y la mortalidad cardiovascular en la hemofilia]. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 8, 208-211. Doi: 10.1111/j.1538-7836.2009.03669.x
- Franchini, M. y Mannucci P.M. (2009). Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia [Co-morbilidad y calidad de vida en las personas adultas mayores con hemofilia]. *British Journal of Haematology*, 148, 522-533. Doi: 10.1111/j.1365-2141.2009.08005.x
- Franchini, M., Tagliaferri, A. y Mannucci P.M. (2007). The management of haemophilia in elderly patients [El manejo de la hemofilia en pacientes adultos mayores]. *Clinical Interventions in Aging*, 2, 361-368. Accesado en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2685275/>
- Fromme, A., Dreeskamp, K., Pollmann, H., Thorwesten, L., Mooren, F.C. y Volker, K. (2007). Participation in sports and physical activity of haemophilia patients [Participación en deportes y actividad física de los pacientes hemofílicos]. *Haemophilia*, 13, 323-327. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01456.x
- Gallach, J.E., Querol, F., Gonzalez, L.M., Pardo, A. y Aznar, J.A. (2008). Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic arthropathy [Análisis posturográfico del control del balance en pacientes con artropatía hemofílica]. *Haemophilia*, 14, 329-335. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01613.x

- Gomis, M. (2008). Efectos del entrenamiento con electroestimulación muscular en pacientes afectados de hemofilia A (tesis doctoral). Universidad de Valencia, España.
- Gomis, M., Querol, F., Gallach, J.E., González, L.M. y Aznar, J.A. (2009). Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systemic review [Ejercicio y deporte en el tratamiento de los pacientes hemofílicos: una revisión sistematica]. *Haemophilia*, 15, 43-54. Doi 10.1111/j.1365-2516.2008.01867.x
- González, L.M., Querol, F., Gallach, J.E., Gomis, M. y Aznar, V.A. (2007). Force fluctuations during the maximum isometric voluntary contraction of the quadriceps femoris in haemophilic patients [Fluctuaciones en la fuerza durante la contracción voluntaria isométrica máxima del cuadriceps femoral en pacientes hemofílicos]. *Haemophilia*. 2007, 13, 65-70. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2006.01354.x
- González, L.M., Peiró-Velert, C., Devís-Deviés, J., Valencia-Peris, A., Pérez-Gimeno, E., Pérez-Alenda, S. y Querol, F. (2011). Comparison of physical activity and sedentary behaviours between young haemophilia A patients and healthy adolescents [Comparación de la actividad física y los hábitos sedentarios entre los pacientes con hemofilia A jóvenes y adolescentes sanos]. *Haemophilia*, 17, 676-682. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02469.x
- Gouw, S.C., Van der Bom, J.G. y Marijke van den Berg, H. (2007). Treatment-related risk factors of inhibitor development in previously untreated patients with haemophilia A: the CANAL cohort study [Tratamiento relacionado con los factores de riesgo para el desarrollo de inhibidores en pacientes con hemofilia A no tratados previamente: el estudio de cohorte CANAL]. *Blood*, 109 (11), 4648-54. Doi: <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2006-11-056291>

Groen, W.G., Van der Net, J., Helders, P.J.M. y Fischer, K. (2010). Development and preliminary testing of a Paediatric Version of the Haemophilia Activities List (pedHAL) [Desarrollo y prueba preliminar de una versión pediátrica de la Lista de Actividades del Hemofílico (pedHAL)]. *Haemophilia*, 16, 281-289. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02136.x

Guidelines for Data Processing and Analysis of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) [Guías para Procesar Datos y Análisis del Cuestionario Internacional de Actividad Física (IPAQ)] (2005). Disponible en <http://www.ipaq.ki.se>

Heijnen, L. (2008). The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors [El papel de la rehabilitación y el deporte en pacientes hemofílicos con inhibidores]. *Haemophilia*, 14, 45-51. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01889.x

Herbsleb, M. y Hilberg, T. (2009). Maximal and submaximal endurance performance in adults with severe haemophilia [Rendimiento en la resistencia máxima y submáxima en adultos con hemofilia grave]. *Haemophilia*, 15, 114-121. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01860.x

Hilberg, T., Herbsleb, M., Gabriel, H.H., Jeschke, D. y Schramm, W. (2001). Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects [Propiocepción y fuerza muscular isométrica en sujetos hemofílicos]. *Haemophilia*, 7, 582-588. Accedido en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11851757>

Jones, P., Buzzard, B.M. y Heijnen, L. (2008). Guidance on Physical Activity and Sports for People With Haemophilia and Related Disorders [Guía de Actividad Física y Deportes para Personas con Hemofilia y Trastornos Relacionados]. Canada: Federación Mundial de Hemofilia.

- Koeiter, J., Van Genderen, F.R., Brons P.P.T. y Nijhuis-Van Der Sanden, M.W.G. (2009). Participation and risk-taking behaviour in sports in children with haemophilia [Participación y comportamiento de riesgo en deportes en niños con hemofilia]. *Haemophilia*, 15, 686-694. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02006.x
- Kulkarni, R., Soucie, J.M. y Evatt, B. (2003). Renal disease among males with haemophilia [Enfermedad renal en varones con hemofilia]. *Haemophilia*, 9, 703-710. Accesado en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14750936>
- León, H.H., Melo, C.E. y Ramírez, J.F. (2012). Role of the myokines production through the exercise [Papel de la producción de miokinas a través del ejercicio]. *Journal of Sport and Health Research*. 4(2): 157-166. Accesado en: [http://journalshr.com/papers/Vol%204\\_N%202/V04\\_2\\_5.pdf](http://journalshr.com/papers/Vol%204_N%202/V04_2_5.pdf)
- León-Latre, M., Moreno-Franco, B., Andrés-Esteban, E.M., Ledesma, M., Laclaustra, M., Alcalde, V. ... y Casasnovas, J.A. (2014). Sedentary Lifestyle and Its Relation to Cardiovascular Risk Factors, Insulin Resistance and Inflammatory Profile [Estilo de vida sedentario y su relación con factores de riesgo cardiovascular, resistencia a la insulina y perfil inflamatorio]. *Revista Española de Cardiología*, 67 (6), 449-455. Doi: 10.1016/j.rec.2013.10.015.
- Lessiani, G., Santilli, F., Boccatonda, A., Iodice, P., Liani, R., Tripaldi, R. ... y Davì, G. (2016). Arterial stiffness and sedentary lifestyle: Role of oxidative stress. [Rigidez arterial y estilos de vida sedentarios: el rol del estrés oxidativo]. *Vascular Pharmacology*, 79, 1-5. Doi: 10.1016/j.vph.2015.05.017.
- Lobet, S., Pendeville, E., Dalzell, R., Defalque, A., Lambert, C., Pothen, D. y Hermans, C. (2008). The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia [El rol de la fisioterapia después de una artroplastia de rodilla en pacientes con hemofilia]. *Haemophilia*, 14, 989-998. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01748.x.

- Mahler, D.A., Froelicher, V.E., Miller, N.H. y York, T. (2005). *Manual ACSM para la valoración y prescripción del ejercicio*. Barcelona, España: Editorial Paidotribo.
- Martin, M., Álvarez, M.T. y Jiménez, V. (2013). Inhibidores. En Jiménez, V. *Atlas de Hemofilia*. (121-132). Madrid, España: Momento Médico.
- McLain, L.G. y Heldrich, F.T. (1990). Haemophilia and sports. Guidelines for participation [Hemofilia y deporte: Guías para su participación]. *Phys Sports Med*. 76-77.
- Mannucci, P.M. Y Mauser-Bunschoten, E.P. (2010). Cardiovascular disease in haemophilia patients: a contemporary issue [La enfermedad cardiovascular en pacientes con hemofilia: un tema contemporáneo]. *Haemophilia*, 16, 58-66. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02262.x.
- Mauser-Bunschoten, E.P., Frasen Van De Putte, D.E. y Schutgens, R.E.G. (2009). Co-morbidity in the ageing haemophilia: the down side of increased life expectancy [Co-morbilidad en los hemofílicos añosos: el lado negativo del aumento de la esperanza de vida]. *Haemophilia*, 15, 853-863. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.01987.x
- Mejía-Carvajal, C., Czapek, E.E. y Valentino, L.A. (2006). Life expectancy in haemophilia outcome [La esperanza de vida en el resultado de la hemofilia]. *Journal of Trombosis and Haemostasis*, 4, 507-509. Doi: 10.1111/j.1538-7836.2006.01776.x
- Meyers, L; Gamst, G y Guarino , A (2013). *Applied Multivariate Research, Design and Interpretation* [Investigación multivariada aplicada, diseño e interpretación]. (2ed.). SAGE Publications.

- Miralles, R.C. y Miralles, I. (2007). *Biomecánica clínica de las patologías del aparato locomotor*. Barcelona, España: Elsevier Masson S.A.
- Morales, M.; López, C.; Moreno, P. y García, L. (2003). Tratamiento fisioterápico de la rodilla en pacientes con diagnóstico de hemofilia. En Basas, A.; Fernández de las Peñas, C. y Martín, J. *Tratamiento fisioterapéutico de la rodilla*. (261-268). Madrid: McGraw-Hill.
- Mulder, K., Cassis, F., Seuser, D.R., Narayan, P., Dalzell, R. y Poulsen, W. (2004). Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia [Riesgos y beneficios del deporte y actividades físicas para personas con hemofilia]. *Haemophilia*, 10, 161-163. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2004.01000.x
- Nazzaro, A.M., Owens, S., Hoots, W.K. y Larson KL. (2006). Knowledge, attitudes, and behaviors of youths in the US haemophilia population: results of a national survey [Conocimientos, actitudes y comportamientos de los jóvenes de la población estadounidense hemofílica: resultados de una encuesta nacional]. *American Journal of Public Health*, 96, 1618-1622. Doi: 10.2105/AJPH.2005.075234
- Núñez, R. (2009). Hematomas musculares. En Jiménez, V. *Inhibidores en Hemofilia*. Madrid, España: Momento Médico.
- Núñez, R. y Pérez, R. (2009). Etiopatogenia, Epidemiología e Historia Natural de los Inhibidores Frente al FVIII/FIX. En Jiménez, V. *Inhibidores en Hemofilia*. Madrid, España: Momento Médico.
- O'Donoghue, P. (2012). *Statistics for sport and exercise studies. An introduction* [Estadísticas para estudios de deporte y ejercicio. Una introducción]. Londres y New York: Routledge.

- Owen, N., Bauman, A. y Brown, W. (2009). Too much sitting: a novel and important predictor of chronic disease risk? [Mucho tiempo sentado: un nuevo e importante predictor de riesgo de enfermedades crónicas?]. *British Journal of Sports Medicine*, 43, 81-83. Doi: 10.1136/bjism.2008.055269
- Páramo, J.A.; Fernández, A. y Martínez-Calle N. (2012). Coagulopatías congénitas. *Medicine*, 11(22), 1353-1358. Doi: 10.1016/S0304-5412(12)70462-6
- Patel, A.V., Bernstein, L., Deka, A., Feigelson, H.S., Campbell, P.T., Gapstur, S.M. ... y Thum, M.J. (2010). Leisure Time Spent Sitting in Relation to Total Mortality in a Prospective Cohort of US Adults [Tiempo libre sentado en relación con la mortalidad total en una cohorte prospectiva en adultos estadounidenses]. *American Journal of Epidemiology*, 172 (4), 419-429. Doi: 10.1093/aje/kwq155
- Petrini, P. y Seuser, A. (2009). Haemophilia care in adolescents-compliance and lifestyle issues [Cuidados de la hemofilia en adolescentes-conformidad y problemas en su estilo de vida]. *Haemophilia*, 15,15-19. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01948.x
- Philpott, J.F., Houghton, K. y Luke, A. (2010). Physical Activity Recommendations for Children With Specific Chronic Health Conditions: Juvenile Idiopathic Arthritis, Haemophilia, Asthma, and Cystic Fibrosis [Recomendaciones sobre actividad física para niños con enfermedades crónicas específicas: artritis idiopática juvenil, hemofilia, asma y fibrosis quística]. *Clinical Journal of Sport Medicine*, 20, 167-172. Doi: 10.1097/JSM.0b013e3181d2eddd
- Plan Nacional de Actividad Física y Salud 2011-2021 (2011). Ministerio de Salud y Ministerio de Deporte y Recreación. San José, Costa Rica. Disponible en [www.ministeriodesalud.go.cr](http://www.ministeriodesalud.go.cr)
- Plug, I., Van der Bom J.G., Peters, M., Mauser-Bunschoten, E.P., De Goede-Bolder, A.,

Heijnen, L. ... y Rosendaal, F.R. (2006). Mortality and causes of death in patients with haemophilia, 1992–2001: a prospective cohort study [Mortalidad y causas de muerte en los pacientes con hemofilia, 1992-2001: un estudio de cohorte prospectivo]. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 4, 510–516. Doi: 10.1111/j.1538-7836.2006.01808.x

Querol, F., Aznar, J.A., Haya, S. y Cid, A. (2002). Orthoses in haemophilia [Ortesis en hemofilia]. *Haemophilia*, 8, 407-412. Accedido en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12010442>

Querol, F.; Pérez-Alenda, S.; Gallach, J.E.; Devís-Devís, J.; Valencia-Peris, A. y González, L.M. (2010). Hemofilia: Ejercicio y deporte. *Apunts Med Esport*. Doi:10.1016/j.apunts.2010.09.002.

Ragni, M. V. (2011). Aging in Haemophilia: Getting to the heart of the matter [Envejecimiento en hemofilia: llegar al meollo del asunto]. *Trhombosis and Haemostasis*, 105, 207-208. Doi: <http://dx.doi.org/10.1160/TH10-12-0818>

Remor, E., Ulla, S., Ramos, J.L., Arranz, P. y Hernández-Navarro, F. (2003). La sobreprotección como un factor de riesgo en la reducción de la autoestima en niños con hemofilia. *Psiquis*, 24, 191-196. Accedido en: [http://www.iberohemofilia.net/pdf/psiquis\\_2003\\_vol24\\_4.pdf](http://www.iberohemofilia.net/pdf/psiquis_2003_vol24_4.pdf)

Ross, C., Goldenberg, N.A., Hund, D. y Manco-Hohnson, M.J., (2009). Athletic Participation in Severe Haemophilia: Bleeding and Joint Outcomes in Children on Prophylaxis [Participación atlética en hemofilia grave: sangrado y resultados articulares de los niños en profilaxis]. *Pediatrics*, 124 (5), 1267-1272. Doi:10.1542/peds.2009-0072

Rozman, C. (2002). *Compendio de Medicina Interna*. Madrid, España: Ediciones Harcourt S.A.

- Schoenmakers, M.A., Gulmans, V.A., Helders, P.J. y Van den Berg, H.M. (2001). Motor performance and disability in Dutch children with haemophilia: a comparison with their healthy peers [Rendimiento motor y discapacidad en niños holandeses con hemofilia: una comparación con sus pares sanos]. *Haemophilia*, 7, 293-298. Doi:10.1046/j.1365-2516.2001.00504.x
- Serra, R. y Bagur, C. (2004). *Prescripción de ejercicio físico para la salud*. Barcelona, España: Editorial Paidotribo.
- Seuser, A., Boehm, P., Kurme, A., Schumpe, G. y Kurnik, K. (2007). Orthopaedic issues in sports for persons with haemophilia [Problemas ortopédicos en el deporte para personas con hemofilia]. *Haemophilia*, 13, 47-52. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01507.x
- Sherlock, E., O'Donnell, J.S., White, B. y Blake, C. (2010). Physical activity levels and participation in sport in Irish people with haemophilia [Niveles de actividad física y participación en el deporte en la población irlandesa con hemofilia]. *Haemophilia*, 16, 202-209. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02111.x
- Sondeo Anual Global 2014. (2015). Federación Mundial de Hemofilia. Montreal, Canada. Disponible en [www.wfh.org](http://www.wfh.org)
- Srivastava, A., Mauser-Bunschoten, E.P., Key, N., Kitchen, S., Llinás, A., Ludlam, C. ... y Street, A. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia*. (2º ed). Canada: Federación Mundial de Hemofilia.
- Street, A., Hill, K., Sussex, B., Warner, M. y Scully, M-F. (2006). Haemophilia and ageing [Hemofilia y el envejecimiento]. *Haemophilia*, 12, 8-12. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2006.01254.x

- Tagliaferri, A., Rivolta, G. F., Iorio, A., Oliovecchio, E., Mancuso, M.E., Morfini, M. ... y Franchini, M. (2010). Mortality and causes of death in Italian persons with haemophilia, 1990–2007 [Mortalidad y causas de muerte en las personas italianas con hemofilia, 1990-2007]. *Haemophilia*, 16, 437-446. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02188.x
- Tiktinsky, R., Kenet, G., Dvir, Z., Falk, B., Heim, M., Martinowitz, U. y Katz-Leurer, M. (2009). Physical activity participation and bleeding characteristics in young patients with severe haemophilia [Participación en actividad física y características del sangrado en pacientes jóvenes con hemofilia A grave]. *Haemophilia*, 15, 695-700. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.01990.x
- Van Genderen, F.R., Van Meeteren, N.L.U., Van der Bom J.G, Heijnen, L, De Kleijn, P., Van den Berg, H.M. y Helders, P.J.M. (2004). Functional consequences of haemophilia in adults: the development of the Haemophilia Activities List [Consecuencias funcionales de la hemofilia en los adultos: el desarrollo de la Lista de Actividades del Hemofílico]. *Haemophilia*, 10, 565-571. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2004.01016.x
- Van Genderen, F.R., Westers, L., Heijnen, L, De Kleijn, P., Van den Berg, H.M., Helders, P.J.M. y Van Meeteren, N.L.U. (2006). Measuring patients perceptions on their functional abilities: validation of the Haemophilia Activities List [Medición de la percepción de los pacientes de sus capacidades funcionales: validación de la Lista de Actividades del Hemofílico]. *Haemophilia*, 12, 36-46. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2006.01186.x
- Von Mackensen, S. (2007). Quality of life and sports activities in patients with haemophilia [Calidad de vida y actividades deportivas en los pacientes con hemofilia]. *Haemophilia*, 13, 38–43. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01505.x

White, G.C., Rosendaal, I.I., Aledort, F., Lusher, L.M., Rothschild, J.M. y Ingerslev, C.J. (2001). Factor VIII and Factor IX Subcommittee. Definitions in haemophilia. 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 [Subcomité del factor VIII y el factor IX. Definiciones en hemofilia. Recomendación del subcomité científico sobre el factor VIII y el factor IX del comité científico y la normalización de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia]. *Thrombosis and Haemostasis*, 85, 560. Accesado en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11307831>

Williams, M.H. (2006). *Nutrición para la salud, condición física y deporte*. México DF, México: McGraw-Hill Interamericana Editores S.A.

Wittmeier, K. y Mulder, K. (2007). Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy [Mejora del estilo de vida de individuos con hemofilia a través de la actividad física y ejercicio: el rol de la fisioterapia]. *Haemophilia*, 13, 31-37. Doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01504.x

Woolf-May, K. (2008). *Prescripción de Ejercicio: Fundamentos Fisiológicos*. Barcelona, España: Elsevier Masson.

Young, G. (2012). New challenges in haemophilia: long-term outcomes and complications [Nuevos retos en la hemofilia: resultados y complicaciones a largo plazo]. *Hematology*, 362-368. Doi: 10.1182/asheducation-2012.1.362

## ANEXOS

### Anexo 1

#### Lista de actividades para personas con hemofilia (Versión 2005)

© Frank R van Genderen

Centro Universitario Médico Utrecht

#### Introducción

*Esta es la Lista de Actividades para Personas con Hemofilia, o HAL (Haemophilia Activities List). En este cuestionario se enumeran varias actividades que pudieran ser difíciles para personas con hemofilia. El objetivo del presente cuestionario consiste en determinar qué tan fácil es para usted llevar a cabo dichas actividades.*

#### Comentarios generales

Al responder las preguntas, lo único que cuenta es su propia experiencia. Usted deberá marcar la casilla correspondiente a la respuesta que mejor refleje su propia situación. Para cada actividad, se le pregunta si ha tenido alguna dificultad para realizarla a causa de la hemofilia. Se presentan seis distintas opciones de respuesta. Responda cada pregunta marcando la casilla que describe su situación.

#### Ejemplo:

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						

Para cada pregunta se le pide que marque una casilla. La opción de respuesta “N/A” (no aplica) puede utilizarse si usted nunca lleva a cabo dicha actividad específica (o no tiene que hacerlo). La opción “N/A” sólo está disponible para ciertas actividades. La diferencia entre las opciones de respuesta “Imposible” y “Siempre” consiste en que “Siempre” significa que usted es en realidad capaz de llevar a cabo la actividad en cuestión, pero con problemas, y con “Imposible” usted es incapaz de realizar dicha actividad. Es muy importante que responda todas las preguntas. Incluso cuando una pregunta le parezca irrelevante, o cuando no tenga usted ninguna opinión respecto a la pregunta, por favor marque la casilla que describa su situación de la manera más cercana. Le llevará entre 5 y 10 minutos llenar este cuestionario.

Posicionamiento

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Sentarse (p.ej. en una silla o sillón)	<input type="checkbox"/>					
Levantarse de una silla <u>con</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>					
Levantarse de una silla <u>sin</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>					
Arrodillarse / acucillarse	<input type="checkbox"/>					
Inclinarse hacia adelante	<input type="checkbox"/>					
Estar arrodillado por un periodo prolongado	<input type="checkbox"/>					
Estar en cuclillas por un periodo prolongado	<input type="checkbox"/>					
Estar de pie por un periodo prolongado	<input type="checkbox"/>					

### Funciones de las piernas

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Caminar distancias cortas (menos de 1 kilómetro / 15 minutos)	<input type="checkbox"/>					
Caminar distancias largas (más de 1 kilómetro / 15 minutos)	<input type="checkbox"/>					
Caminar sobre una superficie blanda (p.ej. en la playa o en el zacate)	<input type="checkbox"/>					
Caminar sobre una superficie irregular (p.ej. empedrado, aceras altas)	<input type="checkbox"/>					
Caminar tranquilamente / ir de compras	<input type="checkbox"/>					
<u>Subir</u> las gradas	<input type="checkbox"/>					
<u>Bajar</u> las gradas	<input type="checkbox"/>					
Correr (p.ej. para alcanzar el autobús)	<input type="checkbox"/>					
Saltar	<input type="checkbox"/>					

### Funciones de los brazos

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Levantar objetos pesados	<input type="checkbox"/>					
Cargar objetos pesados en los brazos	<input type="checkbox"/>					
Movimientos manuales finos (p.ej. abrochar botones)	<input type="checkbox"/>					
Estirar los brazos por encima de la cabeza (para tomar algo de un estante alto)	<input type="checkbox"/>					

### Uso de transportes

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						
Entrar y salir del automóvil	<input type="checkbox"/>						
Utilizar el transporte público (autobús, tren)	<input type="checkbox"/>						

### Cuidado personal

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Secarse todo el cuerpo	<input type="checkbox"/>					
Ponerse la camisa, el suéter, etc.	<input type="checkbox"/>					
Ponerse las medias y los zapatos	<input type="checkbox"/>					
Ponerse la corbata o abrochar el botón del cuello de la camisa	<input type="checkbox"/>					
Ir al baño	<input type="checkbox"/>					

### Tareas domésticas

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Salir de compras (alimentos, bebidas, etc.)	<input type="checkbox"/>						
Lavar los platos, limpiar el fregadero	<input type="checkbox"/>						
Limpiar la casa	<input type="checkbox"/>						
Otras tareas domésticas (planchar, tender las camas)	<input type="checkbox"/>						
Llevar a cabo trabajos menores de mantenimiento (tanto dentro como alrededor de la casa)	<input type="checkbox"/>						
Jardinería	<input type="checkbox"/>						

### Actividades recreativas y deportes

Durante el último mes, tuvo usted alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Jugar (al aire libre, p. ej. con niños)	<input type="checkbox"/>						
Hacer deporte	<input type="checkbox"/>						
Salir a divertirse (teatro / museo / cine / bar)	<input type="checkbox"/>						
Pasatiempos	<input type="checkbox"/>						
Bailar	<input type="checkbox"/>						
Salir de vacaciones (activas)	<input type="checkbox"/>						
Salir de vacaciones ("pasivas", vacaciones en la playa / hotel)	<input type="checkbox"/>						

## Anexo 2

### Lista de actividades para personas con hemofilia pediátrica (de 8 a 17 años de edad) (Versión 0.11-2009)

© Win Groen

Centro Universitario Médico Utrecht

#### Introducción

*Esta es la Lista Pediátrica de Actividades para Niños con Hemofilia, abreviada como "PedHAL" (Pediatric Haemophilia Activities List). Esta lista describe una variedad de actividades que pueden causar problemas a los niños y adolescentes con hemofilia. Nos gustaría utilizar esta lista para saber si también representan problemas para usted.*

#### Comentarios generales

Responda a las preguntas sólo de acuerdo a sus experiencias. Debe dar la respuesta que crea que describe mejor su situación. Para cada una de las actividades, se le pide que indique si ha tenido problemas con ella en el mes pasado como resultado de la hemofilia. Hay siete posibles respuestas entre las cuales puede elegir. Proporcione su respuesta marcando la casilla apropiada con una equis.

#### Ejemplo:

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						

Marque una casilla por pregunta. Utiliza la opción "N/A" si nunca realiza la actividad (o nunca tuvo que hacerlo). La diferencia entre "Imposible" y "Siempre" consiste en que "Imposible" significa que es incapaz de llevar a cabo la actividad, en tanto que con "Siempre" sí es capaz, pero siempre tiene problemas con la actividad mencionada, pero que de cualquier modo es capaz de llevarla a cabo.

Es muy importante que responda todas las preguntas. Incluso si considera que la pregunta no es importante o si no tiene una opinión al respecto, nos gustaría que seleccionara la respuesta que mejor describa su situación. Si tiene dudas acerca de cómo responder una pregunta, trate de dar la respuesta que más se aproxime a lo que piensa. Llenar este cuestionario toma aproximadamente 10 minutos.

Posicionamiento

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Sentarse (p. ej. en una silla o sillón)	<input type="checkbox"/>						
Sentarse en el suelo (p. ej. para ver televisión o jugar)	<input type="checkbox"/>						
Levantarse de una silla <u>con</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>						
Levantarse de una silla <u>sin</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>						
Arrodillarse/ponerse en cuclillas (doblando las rodillas)	<input type="checkbox"/>						
Estar en cuclillas por periodos largos (sin tocar el suelo con las rodillas)	<input type="checkbox"/>						
Doblar tu cuerpo hacia adelante	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por un periodo corto (menos de 10 minutos; p. ej. haciendo fila en una tienda)	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por periodos más largos (de 10 minutos a 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por periodos muy largos (más de 1 hora)	<input type="checkbox"/>						

### Funciones de las piernas

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Caminar distancias cortas (menos de 10 minutos)	<input type="checkbox"/>						
Caminar distancias más largas (de 10 minutos a 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Caminar largas distancias (más de 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Caminar sobre una superficie irregular (p.ej. un camino empedrado, aceras altas, escalones en las entradas)	<input type="checkbox"/>						
Caminar sobre una superficie blanda (p.ej. en la playa, en el zacate)	<input type="checkbox"/>						
Caminar tranquilamente (p.ej. un día en el parque)	<input type="checkbox"/>						
Correr (p.ej. para alcanzar el bus)	<input type="checkbox"/>						
Brincar (hacia/desde algo)	<input type="checkbox"/>						
<u>Subir</u> gradas (una escalera completa tiene aproximadamente 14 escalones)	<input type="checkbox"/>						
<u>Bajar</u> gradas	<input type="checkbox"/>						

Subir una pequeña colina o pendiente caminando o en bicicleta sin ayuda	<input type="checkbox"/>						
---	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Funciones de los brazos

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Cargar objetos grandes o pesados con las dos manos (p.ej. una caja grande de juguetes, varios libros)	<input type="checkbox"/>						
Estirarse para alcanzar algo por encima de su cabeza (como un estante alto)	<input type="checkbox"/>						
Movimientos manuales finos (p.ej. recoger una pieza de lego, jugar juegos de computadora)	<input type="checkbox"/>						
Escribir (en la escuela o la tarea escolar)	<input type="checkbox"/>						
Apoyarse en sus brazos	<input type="checkbox"/>						
Darle la mano a alguien	<input type="checkbox"/>						

### Uso de transportes

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						
Entrar y salir del automóvil	<input type="checkbox"/>						
Utilizar el transporte público (autobús, tren)	<input type="checkbox"/>						

### Cuidado personal

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Secarse todo el cuerpo	<input type="checkbox"/>						
Ponerse una camisa, camiseta, suéter, etc.	<input type="checkbox"/>						
Ponerse los pantalones	<input type="checkbox"/>						
Ponerse zapatos y medias	<input type="checkbox"/>						
Limpiarse después de ir al baño	<input type="checkbox"/>						
Abrocharse los botones	<input type="checkbox"/>						
Untarle mantequilla al pan o preparar un sándwich	<input type="checkbox"/>						
Desenroscar la tapa de una botella de agua, jugo, etc.	<input type="checkbox"/>						
Cepillarse los dientes	<input type="checkbox"/>						

### Tareas en el hogar

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia con:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Quehaceres domésticos (p.ej. tender su cama, limpiar su cuarto, poner la mesa)	<input type="checkbox"/>						
Tareas en exteriores (p.ej. sacar la basura, lavar el automóvil)	<input type="checkbox"/>						
Otras tareas del hogar (hacer mandados, pasear al perro)	<input type="checkbox"/>						

### Actividades recreativas y deportes

Durante el último mes, tuvo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Casi nunca	Nunca
Salir a divertirse y a bailar (teatro, museo, cine, disco)	<input type="checkbox"/>						
Jugar fuera de la casa, solo o con otros	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: ejercicios con aparatos de gimnasia	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: atletismo (p.ej. salto largo)	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: juegos de pelota (voleibol, fútbol)	<input type="checkbox"/>						

Practicar deportes en equipo con poco contacto físico (p.ej. voleibol, básquetbol)	<input type="checkbox"/>						
Practicar deportes de contacto en equipo (p.ej. fútbol)	<input type="checkbox"/>						
Deportes individuales no de contacto (p.ej. tenis, ciclismo)	<input type="checkbox"/>						
Deportes individuales de contacto (judo, karate, boxeo, <i>kickboxing</i> )	<input type="checkbox"/>						
Tomar parte en un evento deportivo de varios días (p.ej. natación, caminata, ciclismo o un torneo deportivo)	<input type="checkbox"/>						
Asistir a un campamento escolar o campamento de verano	<input type="checkbox"/>						

### Anexo 3

#### Lista de actividades para personas con hemofilia pediátrica

(Versión para padres 0.11-2009)

© Win Groen

Centro Universitario Médico Utrecht

#### Introducción

*Esta es la Lista Pediátrica de Actividades para Niños con Hemofilia, abreviada como "PedHAL" (Pediatric Haemophilia Activities List). Esta lista describe una variedad de actividades que pueden causar problemas a los niños y adolescentes con hemofilia. Nos gustaría utilizar esta lista para saber si también representan problemas para sus hijos.*

#### Comentarios generales

Responda las preguntas únicamente de conformidad con las experiencias de su hijo. El objetivo es dar la respuesta que usted piensa que describe mejor la situación de su hijo. Para cada una de las actividades, se le pide indicar si su hijo ha tenido problemas con ella en el mes pasado como resultado de la hemofilia. Hay siete respuestas posibles entre las cuales elegir. Proporcione su respuesta marcando con una equis la casilla apropiada.

#### Ejemplo:

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						

Marque una casilla por pregunta. Utilice la opción "N/A" si su hijo nunca lleva a cabo la actividad (o nunca tiene que hacerlo). La diferencia entre "Imposible" y "Siempre" consiste en que "Imposible" significa que su hijo es incapaz de llevar a cabo la actividad, en tanto que con "Siempre" sí puede. "Siempre" significa que su hijo siempre tiene problemas con la actividad, pero que de cualquier modo es capaz de llevarla a cabo.

Es muy importante que responda todas las preguntas. Incluso si considera que la pregunta no es importante o si no tiene una opinión al respecto, nos gustaría que seleccionara la respuesta que mejor describa la situación de su hijo. Si tiene dudas acerca de cómo responder una pregunta, trate de proporcionar la respuesta que más se acerque a lo que piensa. Este cuestionario toma aproximadamente 10 minutos para ser llenado.

Posicionamiento

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Sentarse (p.ej. en una silla o sillón)	<input type="checkbox"/>						
Sentarse en el suelo (p.ej. al ver televisión o jugar)	<input type="checkbox"/>						
Levantarse de una silla <u>con</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>						
Levantarse de una silla <u>sin</u> reposabrazos	<input type="checkbox"/>						
Arrodillarse / acuclillarse (doblando las rodillas)	<input type="checkbox"/>						
Estar en cuclillas por periodos largos (sin que las rodillas toquen el suelo)	<input type="checkbox"/>						
Inclinarse hacia delante	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por un breve periodo (menos de 10 minutos; p.ej. haciendo fila en una tienda)	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por periodos más largos (de 10 minutos a 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Estar de pie por periodos muy prolongados (más de 1 hora)	<input type="checkbox"/>						

### Funciones de las piernas

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Caminar distancias cortas (menos de 10 minutos)	<input type="checkbox"/>						
Caminar distancias más largas (de 10 minutos a 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Caminar largas distancias (más de 1 hora)	<input type="checkbox"/>						
Caminar sobre una superficie irregular (p.ej. un camino empedrado, aceras altas, escalones en las entradas)	<input type="checkbox"/>						
Caminar sobre una superficie blanda (p.ej. en la playa o en el zacate)	<input type="checkbox"/>						
Caminar tranquilamente (p.ej. un día en el parque)	<input type="checkbox"/>						
Correr (p.ej. para alcanzar el autobús)	<input type="checkbox"/>						
Brincar (hacia/desde algo)	<input type="checkbox"/>						
<u>Subir</u> escaleras (una escalera completa tiene aproximadamente 14 escalones)	<input type="checkbox"/>						
<u>Bajar</u> escaleras	<input type="checkbox"/>						

Subir una pequeña colina o pendiente caminando o en bicicleta sin ayuda	<input type="checkbox"/>						
---	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Funciones de los brazos

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Cargar objetos grandes o pesados con las dos manos (p.ej. una caja grande de juguetes, varios libros)	<input type="checkbox"/>						
Estirarse para alcanzar algo por encima de la altura de la cabeza (como un estante alto)	<input type="checkbox"/>						
Movimientos manuales finos (p.ej. recoger una pieza de lego, jugar juegos de computadora)	<input type="checkbox"/>						
Escribir (en la escuela o la tarea escolar)	<input type="checkbox"/>						
Apoyarse en sus brazos	<input type="checkbox"/>						
Darle la mano a alguien	<input type="checkbox"/>						

### Uso de transportes

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Andar en bicicleta	<input type="checkbox"/>						
Entrar y salir del automóvil	<input type="checkbox"/>						
Utilizar el transporte público (autobús, tren)	<input type="checkbox"/>						

### Cuidado personal

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Secarse el cuerpo completo	<input type="checkbox"/>						
Ponerse una camiseta o suéter, etc.	<input type="checkbox"/>						
Ponerse los pantalones	<input type="checkbox"/>						
Ponerse zapatos y medias	<input type="checkbox"/>						
Limpiarse después de ir al baño	<input type="checkbox"/>						
Abrocharse los botones	<input type="checkbox"/>						
Untarle mantequilla al pan o preparar un sándwich	<input type="checkbox"/>						
Desenroscar la tapa de una botella de agua, jugo, etc.	<input type="checkbox"/>						
Cepillarse los dientes	<input type="checkbox"/>						

### Tareas domésticas

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia con:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Quehaceres domésticos (p.ej. tender su cama, limpiar su cuarto, poner la mesa)	<input type="checkbox"/>						
Tareas en exteriores (p.ej. sacar la basura, lavar el automóvil)	<input type="checkbox"/>						
Otras tareas del hogar (hacer mandados, pasear al perro)	<input type="checkbox"/>						

### Actividades recreativas y deportes

Durante el último mes, tuvo su hijo alguna dificultad a causa de la hemofilia para:

	N/A	Imposible	Siempre	Casi siempre	A veces	Rara vez	Nunca
Salir a divertirse y a bailar (teatro/museo/cine)	<input type="checkbox"/>						
Jugar en exteriores, solo o con otros	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: ejercicios con aparatos de gimnasia	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: atletismo (p.ej. salto largo)	<input type="checkbox"/>						
Deportes escolares: juegos de pelota (voleibol, fútbol)	<input type="checkbox"/>						

Practicar deportes en equipo con poco contacto físico (p.ej. voleibol, básquetbol)	<input type="checkbox"/>						
Practicar deportes de contacto en equipo (p.ej. fútbol)	<input type="checkbox"/>						
Deportes individuales no de contacto (p.ej. tenis, ciclismo)	<input type="checkbox"/>						
Deportes individuales de contacto (judo, karate, boxeo, <i>kickboxing</i> )	<input type="checkbox"/>						
Tomar parte en un evento deportivo en el curso de varios días (p.ej. natación caminata, ciclismo o un torneo deportivo)	<input type="checkbox"/>						
Asistir a un campamento escolar o campamento de verano	<input type="checkbox"/>						

## Anexo 4

### Cuestionario Internacional de Actividad Física IPAQ (versión corta)

Estamos interesados en averiguar acerca de los tipos de actividad física que hace la población hemofílica en su vida cotidiana. Las preguntas se referirán al tiempo que usted destinó a estar físicamente activo en los últimos 7 días. Por favor responda a cada pregunta aún si no se considera una persona activa. Piense en las actividades que realiza en su trabajo y/o en su centro educativo (escuela, colegio, universidad), en sus tareas en el hogar o en el jardín, moviéndose de un lugar a otro, o en su tiempo libre para la recreación, el ejercicio o el deporte.

Piense en todas las actividades intensas que usted realizó en los últimos 7 días. Las actividades físicas intensas se refieren a aquellas que implican un esfuerzo físico intenso y que lo hacen respirar mucho más intensamente que lo normal. Piense solo en aquellas actividades físicas que realizó durante por lo menos 10 minutos seguidos.

1. Durante los últimos 7 días, ¿en cuantos realizó actividades físicas intensas tales como levantar pesos pesados, cavar, hacer ejercicios aeróbicos o andar rápido en bicicleta?

\_\_\_\_\_ días por semana

Si no realizó ninguna actividad física intensa vaya a la pregunta 3

2. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a una actividad física intensa en uno de esos días?

\_\_\_\_\_ horas por día \_\_\_\_\_ minutos por día

No sabe/No está seguro

Piense en todas las actividades moderadas que usted realizó en los últimos 7 días. Las actividades moderadas son aquellas que requieren un esfuerzo físico moderado que lo hace respirar algo más intensamente que lo normal. Piense solo en aquellas actividades físicas que realizó durante por lo menos 10 minutos seguidos.

3. Durante los últimos 7 días, ¿en cuántos días hizo actividades físicas moderadas como transportar pesos livianos, andar en bicicleta a velocidad regular o jugar dobles de tenis? No incluya caminar.

\_\_\_\_\_ días por semana

Si no realizó ninguna actividad física intensa vaya a la pregunta 5

4. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a una actividad física moderada en uno de esos días?

\_\_\_\_ horas por día \_\_\_\_ minutos por día

No sabe/No está seguro

Piense en el tiempo que usted dedicó a caminar en los últimos 7 días. Esto incluye caminar en el trabajo o en la casa, para trasladarse de un lugar a otro, o cualquier otra caminata que usted podría hacer solamente para la recreación, el deporte, el ejercicio o el ocio.

5. Durante los últimos 7 días, ¿En cuántos caminó por lo menos 10 minutos seguidos?

\_\_\_\_ días por semana

Si no realizó ninguna actividad física intensa vaya a la pregunta 7

6. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a caminar en uno de esos días?

\_\_\_\_ horas por día \_\_\_\_ minutos por día

No sabe/No está seguro

La última pregunta es acerca del tiempo que pasó usted sentado durante los días hábiles de los últimos 7 días. Esto incluye el tiempo dedicado al trabajo, en la casa, en una clase, y durante el tiempo libre. Puede incluir el tiempo que pasó sentado ante un escritorio, visitando amigos, leyendo, viajando en bus, o sentado o recostado mirando la televisión.

7. Durante los últimos 7 días ¿cuánto tiempo pasó sentado durante un día hábil?

\_\_\_\_ horas por día \_\_\_\_ minutos por día

No sabe/No está seguro

**Anexo 5**  
**Entrevista estructurada de realización propia**

Datos personales

1. Nombre completo: \_\_\_\_\_  
Nombre                      Primer apellido                      Segundo apellido

2. Fecha de nacimiento (día/mes/año): \_\_\_\_\_

3. Edad: \_\_\_\_\_

4. Lugar de residencia (Provincia): \_\_\_\_\_

5. Escolaridad: (marque con una "x" la opción correcta, opción única)

- ( ) Inferior a primaria
- ( ) Primaria
- ( ) Secundaria
- ( ) Universitaria

6. Ocupación: (marque con una "x" la opción correcta, opción única)

- ( ) Estudiante
- ( ) Labora
- ( ) Desempleado
- ( ) Pensionado

Datos de la hemofilia

Marque con una "x" la opción correcta, opción única

7. Tipo de hemofilia: ( ) Hemofilia A                      ( ) Hemofilia B

8. Severidad de la hemofilia: ( ) Leve                      ( ) Moderada                      ( ) Severa

9. Presencia de inhibidores: ( ) Si                      ( ) No

10. Problemas articulares: ( ) Si                      ( ) No

Si marcó "no", pase a la pregunta 11

10. ¿Cuáles articulaciones? (puede marcar más de una opción)

- |   |  |  |
|---|--|--|
| <input type="checkbox"/> Hombro Derecho   | <input type="checkbox"/> Codo Derecho      | <input type="checkbox"/> Muñeca Derecha    |
| <input type="checkbox"/> Hombro Izquierdo | <input type="checkbox"/> Codo Izquierdo    | <input type="checkbox"/> Muñeca Izquierda  |
| <input type="checkbox"/> Cadera Derecha   | <input type="checkbox"/> Rodilla Derecha   | <input type="checkbox"/> Tobillo Derecho   |
| <input type="checkbox"/> Cadera Izquierda | <input type="checkbox"/> Rodilla Izquierda | <input type="checkbox"/> Tobillo Izquierdo |

Datos relacionados a la práctica de ejercicio físico

11. ¿Realiza usted algún tipo de ejercicio físico de forma continua (al menos 10 minutos seguidos) y regular (por lo menos una vez a la semana), a una intensidad moderada (esfuerzo físico moderado que lo hace respirar algo más intensamente que lo normal)?

- Si       No

Si marcó “no”, pase a la pregunta 15

12. ¿Qué tipo o modalidad de ejercicio practica? (puede marcar más de una opción)

- Atletismo (carrera continua)  
 Ciclismo  
 Fútbol  
 Gimnasio (ejercicios con pesas o equipo biomecánico)  
 Natación  
 Triatlón  
 Otros \_\_\_\_\_

13. ¿Con que frecuencia practicó los ejercicios mencionados durante el último mes?

- Menos de 1 vez a la semana  
 De 1 a 2 veces/semana  
 De 3 a 4 veces/semana  
 Más de 5 veces a la semana

14. ¿Cuáles factores lo motivan a practicar ejercicio físico? (puede marcar más de una opción):

- Salud  
 Diversión  
 Socializar  
 Otro \_\_\_\_\_

15. ¿Cuáles factores lo inhiben o limitan a practicar ejercicio físico? (puede marcar más de una opción):

- Falta de interés
- Miedo
- Dolor
- Limitación articular
- Sangrados a repetición
- Otro \_\_\_\_\_

## **Anexo 6**

### **Consentimiento Informado**

Título: Factores asociados con el nivel de actividad física y la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica, atendida en el Centro Nacional de Hemofilia, de agosto a octubre 2015

Investigadora principal: Sofía Chaverri Flores

Centro Asistencial y servicio: Hospital México, Servicio Hematología

Teléfono: 2242-6841

Correo electrónico: schaverri@medicos.cr

Este documento que usted está empezando a leer se llama CONSENTIMIENTO INFORMADO. Mediante este documento, se le está invitando a usted a participar en un estudio de investigación y así mismo, explicarle en qué consiste este estudio. Léalo con cuidado y pregunte todo lo que desee antes de firmarlo. Sus preguntas van a ser contestadas.

La Dra. Sofía Chaverri Flores, Médica Fisiatra del Centro Nacional de Hemofilia del Hospital México, va a realizar un estudio para determinar el nivel de actividad física, la práctica de ejercicio físico y los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados con estas prácticas, en la población hemofílica de Costa Rica. La fuente de financiamiento será propia de la investigadora. Se intentará trabajar con el 100% de los pacientes hemofílicos que se encuentren censados en el Centro Nacional de Hemofilia, mayores de 4 años de edad y que cumplan con los criterios de inclusión del estudio.

Lo invitamos a participar de este estudio contestando dos cuestionarios y una entrevista realizada por mi persona. La aplicación de los cuestionarios y la entrevista estructurada se realizarán en un periodo de siete meses, de setiembre 2015 a marzo 2016. Dichos cuestionarios se pasarán durante la consulta fisiátrica del paciente hemofílico en el Hospital México.

Para realizar este estudio se utilizaran los siguientes cuestionarios: la Lista de Actividades del Hemofílico, la versión corta del IPAQ (por sus siglas en inglés: *International Physical Activity Questionnaire*) y una entrevista estructurada de realización propia. Usted puede escoger si contesta o no una o varias de las preguntas que lo puedan hacer sentir incómodo.

Aunque usted no se beneficiará directamente por participar de este estudio, contribuirá de manera significativa con la información que se recolecte. En este estudio se pretenden valorar los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados a la práctica de ejercicio físico en esta población, con el fin de orientar estrategias para promover niveles de actividad física saludables y práctica de ejercicio físico adecuados para la población hemofílica.

Sólo el personal profesional del Centro Médico conocerá la identidad de los participantes del estudio. El investigador y el Comité Local de Bioética en Investigación (CLOBI) mantendrán los registros relacionados con este estudio de manera privada, hasta donde la ley lo permita. Sin embargo, puede que la información de este estudio se publique en revistas médicas o científicas o que los datos sean presentados en congresos o conferencias. De ser así, nunca se utilizará su nombre.

Su participación en este estudio es voluntaria. Su decisión de participar o no, no afectará sus derechos como asegurado de la Caja Costarricense de Seguro Social. Con su decisión, usted no renuncia a sus derechos o a la potestad de hacer algún reclamo legal. Si usted decide participar en este estudio, es libre de cambiar de opinión y retirarse en el momento que usted así lo quiera.

Su firma en este formulario significa que usted entiende la información provista, y que quiere participar del estudio. Entiende que la participación es voluntaria, y que se puede retirar del estudio en cualquier momento.

Yo he leído (o alguien ha leído para mí) la información que se detalló anteriormente. Se me ha dado la oportunidad de preguntar. Todas mis preguntas fueron respondidas satisfactoriamente. He decidido, voluntariamente, firmar este documento para poder participar en este estudio de investigación.

\_\_\_\_\_  
*Nombre del participante*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Hora*

\_\_\_\_\_  
*Nombre del testigo*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Hora*

Yo he explicado personalmente el estudio de investigación al participante y he respondido a todas sus preguntas. Creo que él entiende la información descrita en este documento de consentimiento informado y consiente libremente en participar en esta investigación.

\_\_\_\_\_  
*Nombre del investigador*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Persona que obtiene el*  
*consentimiento*      *Hora*

## **Anexo 7**

### **Asentimiento Informado**

Título: Factores asociados con el nivel de actividad física y la práctica de ejercicio físico en la población hemofílica de Costa Rica, atendida en el Centro Nacional de Hemofilia, de agosto a octubre 2015

Investigadora principal: Sofía Chaverri Flores

Centro Asistencial y servicio: Hospital México, Servicio Hematología

Teléfono: 2242-6841

Correo electrónico: schaverri@medicos.cr

Este documento que usted está empezando a leer se llama ASENTIMIENTO INFORMADO. Mediante este documento, se le está invitando, con autorización de sus padres, a participar en un estudio de investigación y así mismo, explicarle en qué consiste este estudio. Léalo con cuidado y pregunte todo lo que desee antes de firmarlo. Sus preguntas van a ser contestadas.

La Dra. Sofía Chaverri Flores, Médica Fisiatra del Centro Nacional de Hemofilia del Hospital México, va a realizar un estudio para determinar el nivel de actividad física, la práctica de ejercicio físico y los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados con estas prácticas, en la población hemofílica de Costa Rica. La fuente de financiamiento será propia de la investigadora. Se intentará trabajar con el 100% de los pacientes hemofílicos que se encuentren censados en el Centro Nacional de Hemofilia, mayores de 4 años de edad y que cumplan con los criterios de inclusión del estudio.

Lo invitamos a participar de este estudio contestando dos cuestionarios y una entrevista realizada por mi persona. La aplicación de los cuestionarios y la entrevista estructurada se realizarán en un periodo de siete meses, de setiembre 2015 a marzo 2016. Dichos cuestionarios se pasarán durante la consulta fisiátrica del paciente hemofílico en el Hospital México.

Para realizar este estudio se utilizaran los siguientes cuestionarios: la Lista de Actividades del Hemofílico Pediátrico, la versión corta del IPAQ (por sus siglas en inglés: *International Physical Activity Questionnaire*) en mayores de 15 años y una entrevista estructurada de realización propia. Usted puede escoger si contesta o no una o varias de las preguntas que lo puedan hacer sentir incómodo.

Aunque usted no se beneficiará directamente por participar de este estudio, contribuirá de manera significativa con la información que se recolecte. En este estudio se pretenden valorar los factores demográficos, médicos, funcionales y motivacionales asociados a la práctica de ejercicio físico en esta población, con el fin de orientar estrategias para promover niveles de actividad física saludables y práctica de ejercicio físico adecuados para la población hemofílica.

Sólo el personal profesional del Centro Médico conocerá la identidad de los participantes del estudio. El investigador y el Comité Local de Bioética en Investigación (CLOBI) mantendrán los registros relacionados con este estudio de manera privada, hasta donde la ley lo permita. Sin embargo, puede que la información de este estudio se publique en revistas médicas o científicas o que los datos sean presentados en congresos o conferencias. De ser así, nunca se utilizará su nombre.

Su participación en este estudio es voluntaria. Su decisión de participar o no, no afectará sus derechos como asegurado de la Caja Costarricense de Seguro Social. Con su decisión, usted no renuncia a sus derechos o a la potestad de hacer algún reclamo legal. Si usted decide participar en este estudio, es libre de cambiar de opinión y retirarse en el momento que usted así lo quiera.

Su firma en este formulario significa que usted entiende la información provista, y que quiere participar del estudio. Entiende que la participación es voluntaria, y que se puede retirar del estudio en cualquier momento.

Yo he leído (o alguien ha leído para mí) la información que se detalló anteriormente. Se me ha dado la oportunidad de preguntar. Todas mis preguntas fueron respondidas satisfactoriamente. He decidido, voluntariamente, firmar este documento para poder participar en este estudio de investigación.

\_\_\_\_\_  
*Nombre del participante*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Hora*

\_\_\_\_\_  
*Nombre del padre/madre*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Hora*

Yo he explicado personalmente el estudio de investigación al participante y he respondido a todas sus preguntas. Creo que él entiende la información descrita en este documento de consentimiento informado y consiente libremente en participar en esta investigación.

\_\_\_\_\_  
*Nombre del investigador*      *Cédula*      *Firma*      *Fecha*      \_\_\_\_ *a.m. / p.m.*  
*Persona que obtiene el*  
*consentimiento*      *Hora*

## Anexo 8

**Tabla de frecuencias absolutas y porcentajes de edad de la población hemofílica de Costa Rica participante en el estudio**

Edad	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
4	2	1.4	1.4	1.4
5	1	0.7	0.7	2.1
6	4	2.7	2.7	4.8
7	2	1.4	1.4	6.2
8	5	3.4	3.4	9.6
9	9	6.2	6.2	15.8
10	6	4.1	4.1	19.9
11	2	1.4	1.4	21.2
12	2	1.4	1.4	22.6
13	5	3.4	3.4	26.0
14	7	4.8	4.8	30.8
15	2	1.4	1.4	32.2
16	6	4.1	4.1	36.3
17	6	4.1	4.1	40.4
18	4	2.7	2.7	43.2
19	1	0.7	0.7	43.8
20	4	2.7	2.7	46.6
21	2	1.4	1.4	47.9
22	8	5.5	5.5	53.4
23	4	2.7	2.7	56.2
24	5	3.4	3.4	59.6
25	2	1.4	1.4	61.0
26	5	3.4	3.4	64.4
27	5	3.4	3.4	67.8
28	4	2.7	2.7	70.5
29	1	0.7	0.7	71.2
30	3	2.1	2.1	73.3
31	2	1.4	1.4	74.7
32	4	2.7	2.7	77.4
33	2	1.4	1.4	78.8
34	2	1.4	1.4	80.1
35	4	2.7	2.7	82.9
36	2	1.4	1.4	84.2
37	5	3.4	3.4	87.7

38	6	4.1	4.1	91.8
39	1	0.7	0.7	92.5
40	1	0.7	0.7	93.2
41	1	0.7	0.7	93.8
43	1	0.7	0.7	94.5
44	1	0.7	0.7	95.2
49	2	1.4	1.4	96.6
51	1	0.7	0.7	97.3
53	1	0.7	0.7	97.9
54	1	0.7	0.7	98.6
58	1	0.7	0.7	99.3
75	1	0.7	0.7	100.0
Total	146	100,0	100,0	