

**INTERVENCIÓN FISIOTERAPÉUTICA PARA EL PACIENTE CON HEMOFILIA,  
UNA REVISIÓN DOCUMENTAL**

**TRABAJO DE GRADO PARA OPTAR EL TITULO DE FISIOTERAPEUTA**

**DAVID SANTIAGO GONZÁLEZ VÁSQUEZ**

**BRYAN DAVID PINZON PORRAS**

*Asesor*

**INSTITUCIÓN UNIVERSITARIA ESCUELA COLOMBIANA DE REHABILITACIÓN**

**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD Y EL DEPORTE**

**PROGRAMA FISIOTERAPIA**

**BOGOTÁ, NOVIEMBRE 2020**

**Tabla De Contenido**

Tabla De Contenido .....	2
Resumen.....	6
Problema de Investigación .....	7
Planteamiento Del Problema.....	7
Formulación del Problema .....	9
Sistematización del Problema .....	10
Objetivo General .....	10
Objetivos Específicos .....	10
Justificación.....	10
Marco de Referencia .....	13
Marco Teórico .....	13
Hemofilia.....	13
Tratamiento Farmacológico y No Farmacológico .....	13
Aproximación a la Terapia Física .....	14
Atención Integral del Paciente Hemofílico .....	15
Marco de Antecedentes .....	16
Marco Legal .....	22
Marco Histórico.....	26
Marco Histórico en Colombia.....	32
Método .....	37
Tipo de Estudio .....	37
Participantes .....	38
Instrumentos y Materiales .....	39
Definición Operacional de Variables o Descripción de Categorías.....	45
Procedimiento.....	48
Consideraciones Éticas .....	49
Resultados .....	52
Conclusiones y recomendaciones .....	61
Agradecimientos .....	64

Referencias..... 65  
Anexos ..... 72

**Indice de Tablas**

<b>Tabla 1.</b> .....	46
<b>Tabla 2.</b> .....	47
<b>Tabla 3.</b> .....	48

### Indice de Figuras

<b>Figura 1. Mapa Conceptual. Resumen Marco Teórico, Marco de Antecedentes, Marco Legal, Marco Histórico y Marco Histórico en Colombia.</b> .....	36
<b>Figura 2. Escala Consort. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.</b> .....	41
<b>Figura 3. Escala Consort. Parte 2. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.</b> .....	42
<b>Figura 4. Escala Consort. Parte 3. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.</b> .....	42
<b>Figura 5. Escala Prima. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.</b> .....	44
<b>Figura 6. Escala Prisma. Parte 2. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.</b> .....	44
<b>Figura 7. Escala Prisma. Parte 3. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.</b> .....	45
<b>Figura 8. Estrategias de intervención para el paciente con diagnóstico de hemofilia.</b> .....	52
<b>Figura 9. Agentes Físicos</b> .....	53
<b>Figura 10. Entrenamiento Funcional en Autocuidado y Manejo en casa.</b> .....	55
<b>Figura 11. Técnicas de Terapia Manual.</b> .....	56
<b>Figura 12. Dispositivos y Equipos de Asistencia.</b> .....	57
<b>Figura 13. Ejercicio Terapéutico.</b> .....	58

### Resumen

La hemofilia es una enfermedad huérfana que amenaza la vida de una persona con una prevalencia menor de 1 por cada 5000 habitantes. El tratamiento de estas enfermedades suele ser de alto costo, por lo cual, es necesario la implementación de nuevas terapias que ayuden a mitigar los riesgos de esta patología. De igual forma, en los últimos años gracias a las diferentes leyes y decretos que ha implementado la liga mundial de hemofilia, se han realizado avances en la investigación desde el tratamiento general desde el área de la rehabilitación. No obstante, se ha evidenciado la importancia del manejo de la fisioterapia ya que ayuda a controlar sangrados, previene y reduce el riesgo del sangrado muscular y/o articular y mejora el dolor. Por ello, se reconoce esta investigación ya que menciona las estrategias de intervención desde el área de fisioterapia, a partir de una revisión documental ejecutada bajo una matriz de artículos que cuenta con las características propias como: grados de recomendación, nivel de evidencia y bajo la revisión de las escalas consort (Artículos ECA) y Primas (Revisiones Sistemáticas) allí, la masa documental se recopiló por medio de fuentes primarias teniendo en cuenta las palabras claves. Posterior a ello, la información se clasificó por medio de categorías deductivas e inductivas, obteniendo como resultados información acertada en cuanto a las estrategias desde fisioterapia como el ejercicio físico, uso de agentes físicos y uso de dispositivos de asistencia, lo que permite un amplio abordaje posterior de un evento hemorrágico.

**Palabras Claves:** Hemofilia, fisioterapia, rehabilitación, ejercicio, intervención.

## **Problema de Investigación**

### **Planteamiento Del Problema**

En la actualidad una de las enfermedades por las cuales ha venido tomando interés en el área biomédica y desde la fisioterapia es la hemofilia, la cual se ha caracterizado por una serie de síntomas que perjudican al paciente a lo largo de la enfermedad si esta se deja avanzar, no obstante, es importante determinar el rol y el quehacer profesional en esta patología de alto costo. Así mismo, es necesario recalcar que se han realizado ciertos protocolos de intervenciones para pacientes que presentan hemofilia a nivel nacional en el estado colombiano. Es por ello, en los últimos años se han implementado estrategias desde medicina interna, como el tratamiento por medio de la profilaxis, la toma de medicamentos y la práctica de ejercicio físico. Así mismo, la liga colombiana de hemofílicos en los últimos años ha realizado diferentes actividades relacionadas con testimonios y conferencias a institutos de salud como la cruz roja, centros de atención de salud de alta y baja complejidad en la capital del país. Además, reconoce que esta población tiene limitantes en cuanto a la pérdida de sus capacidades físicas por los malos hábitos alimenticios, los problemas asociados a la salud mental y por la presencia de síntomas como ansiedad, depresión y estrés, secundarios a la patología de base.

De igual forma, en la conferencia dada en la Escuela Colombiana de Rehabilitación por esta sociedad en el año 2019 impartida por pacientes hemofílicos, se contextualiza la enfermedad desde los aspectos positivos y negativos en relación con su condición de salud. Sin embargo, se evidencia una carencia del manejo de estos por parte de la fisioterapia. Desde esta área se ha demostrado que es una patología poco común, por lo cual, suele pasar desapercibida por los diferentes síntomas asociados que repercuten a nivel musculoesquelético dado por las

deficiencias en los factores VII Y VIII. Así mismo, la Federación Mundial de Hemofilia (World Federation of Hemophilia) plantea un acercamiento de manera general con una serie de ejercicios los cuales tienen un enfoque diverso de acuerdo con la clasificación de la hemofilia para cada paciente. Ahora bien, la prescripción de ejercicio generalizada o por grupos impide el direccionamiento individual de esta población, muchas de las intervenciones van encaminadas al mejoramiento de las capacidades coordinativas y condicionales del paciente, con el fin de contrarrestar el efecto a largo plazo de hemorragias articulares y musculares. Sin embargo, su adherencia no depende de las características individuales de los mismos.

Según Querol et al (2010) establece que los estudios experimentales publicados en el siglo XX respecto a la condición física del paciente con hemofilia son escasos y muestran resultados que no son favorables desde la literatura científica, o a favor de la práctica de la actividad física y el ejercicio físico, esto responde, a una época donde la prevalencia de la enfermedad y la representación gráfica de la hemofilia tienen un percentil muy bajo y se desconocía los efectos de esta práctica a nivel mundial. Ahora bien, una de las preocupaciones que presenta el paciente con hemofilia es la necesidad de tratamientos complementarios, asociados a la rehabilitación y la fisioterapia, junto con programas de ejercicio físico que favorezcan sus capacidades, mitiguen los síntomas de la misma y a su vez a su pronta recuperación.

Además, Wittmeier (2007) menciona que

los fisioterapeutas como parte del equipo que se encarga de los cuidados de pacientes con hemofilia desempeñan una importante función en la prescripción y selección de las actividades físicas que estos deben realizar, así como el diseño y

la implementación de nuevas estrategias de intervención, para minimizar los periodos de los síntomas asociados a estos pacientes (Wittmeier, 2007, p 32)

Del mismo modo, plantea que los fisioterapeutas al ser una profesión con una alta calidad humana tienen en cuenta la realización de cada ejercicio, y la práctica de la actividad física para el funcionamiento adecuado del sistema musculoesquelético basados en el sentido de la responsabilidad. De igual forma, gracias a los aportes de los autores anteriormente mencionados se presentan unos datos importantes en relación con que la práctica de la fisioterapia mejora la calidad de vida de estos pacientes. Sin embargo, las intervenciones fisioterapéuticas para esta población son limitadas, los bajos índices de investigaciones limitan la práctica y el desconocimiento de la patología genera muchas barreras en esta área. Es por ello, que se requiere conocer intervenciones desde el quehacer fisioterapéutico y ahondar en la literatura en la búsqueda de un campo poco explorado.

Ahora bien, es necesario para el crecimiento de la profesión desde el perfil de formación del fisioterapeuta egresado la ECR, establecer una revisión de la literatura en cuanto a las intervenciones en el paciente con diagnóstico de hemofilia y de ahí precisar información respecto a los tipos de intervenciones que se están manejando en pacientes con este diagnóstico, visibilizar una búsqueda actualizada, analizar esta temática y sentar las bases para que los fisioterapeutas tengan un mayor conocimiento de estrategias para tratar este tipo de patologías.

### **Formulación del Problema**

- ¿Qué estrategias de intervención fisioterapéutica se utilizan para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia?

### **Sistematización del Problema**

- ¿Qué estrategias desde fisioterapia se utilizan para el abordaje del paciente hemofílico?
- ¿Cuál es la pertinencia del rol fisioterapéutico en el abordaje del paciente hemofílico?
- ¿Qué estrategia fisioterapéutica es la más utilizada para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia?

### **Objetivo General**

Realizar una revisión documental con base en las estrategias de intervención fisioterapéutica que se utilizan para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia.

### **Objetivos Específicos**

- Indagar que estrategias de intervención fisioterapéutica se han realizado para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia.
- Identificar cual es la estrategia más utilizada para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia.
- Justificar la pertinencia del rol del fisioterapeuta en el abordaje del paciente con hemofilia a partir de la evidencia disponible.

### **Justificación**

Es importante reconocer el rol del fisioterapeuta en el ámbito clínico para tratar enfermedades huérfanas como la hemofilia, y como se centra en la necesidad de conocer las capacidades del individuo. Los pacientes con diagnóstico de hemofilia se ven limitados desde la funcionalidad, en las acciones participativas de rol social, familiar y desde la función puesto que no permiten al

paciente realizar las actividades para desenvolverse adecuadamente en un contexto, por ello, es importante conocer las habilidades de estos pacientes para tener un punto de partida desde el enfoque de la intervención. Además, se reconoce que el área de la fisioterapia se enfoca en tres aspectos fundamentales para entender el movimiento corporal humano que bien lo describe Maya (2017) en el documento “Ejercicio académico en atención fisioterapéutica”, desde las esferas de Contexto, Control Motor y Aprendizaje siendo el análisis de movimiento de la Escuela Colombiana de Rehabilitación. Por ello, es importante conocer cada uno de los componentes que abarca el modelo de Escuela Colombiana de Rehabilitación partiendo desde la investigación a realizar, teniendo en cuenta, los componentes del ser y de la patología asociada a este. En primer lugar, la esfera de contexto donde se reconoce los factores contextuales que involucran al paciente hemofílico, identificando el rol del paciente a lo largo de su enfermedad, las características propias, y el desarrollo del mismo con sus pares. En segundo lugar, el control motor donde por medio CIF (Clasificación Internacional del funcionamiento de la discapacidad y de la salud), teoría de movimiento continuo y la teoría del cuerpo y movimiento, perspectiva funcional y fenomenológica permite identificar las estructuras que afectan al paciente hemofílico, como: músculo, articulaciones, segmentos óseos y tejidos blandos. Además, de las capacidades coordinativas, condicionales y los elementos del sistema de movimiento lo cual permite realizar un análisis con mayor profundidad. Finalmente, la esfera de aprendizaje motor donde por medio de las habilidades y destrezas del paciente permiten al fisioterapeuta realizar un plan de intervención acorde a las necesidades y/u objetivos del usuario; por ende, esta investigación tiene el rol diferenciador desde los componentes anteriormente mencionados proporcionando a los pacientes con hemofilia un nuevo enfoque desde la rehabilitación

conociendo nuevas estrategias de intervención y permitiendo a los fisioterapeutas tener un conocimiento más amplio frente a esta patología.

## **Marco de Referencia**

### **Marco Teórico**

#### **Hemofilia**

“La hemofilia es un trastorno hereditario que se caracteriza por la deficiencia de los factores de coagulación, las deficiencias del factor VIII (Hemofilia A) y del factor IX (Hemofilia B) son una de las patologías más frecuentes y conocidas en el área de coagulación (Strike & Mulder, 2016, p. 11). En el siglo pasado las personas que presentaban diagnóstico de hemofilia fallecían muy jóvenes puesto que no había ningún tratamiento en específico, en la actualidad, con los avances que se han realizado y las propuestas del comité directivo de la hemofilia, las nuevas ideologías y cambios de los presidentes, han permitido el desarrollo de un tratamiento seguro y eficaz desde el área de la medicina preventiva. Actualmente, las personas que poseen hemofilia cuentan con una esperanza de vida “normal” excepto por la limitación de algunas actividades de esfuerzo que repercuten en serias consecuencias para la salud. Por otro lado, es importante resaltar que la hemofilia es un trastorno que se encuentra a nivel mundial y que requiere el uso de buenos recursos económicos con lo cual pocos países cuentan.

#### **Tratamiento Farmacológico y No Farmacológico**

Para el tratamiento de la hemofilia se encuentran dos esquemas los cuales están relacionados, no solo con las condiciones clínicas del paciente, sino con los costos que esta representa. Según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2017) los dos esquemas que existen son: el tratamiento profiláctico y el tratamiento a demanda. Ambos esquemas son de vital importancia, sin embargo, la selección en cada uno depende de las características del paciente, severidad,

presencia de inhibidores y la respectiva evaluación de los antecedentes familiares. El tratamiento por medio de la profilaxis es preventivo, tiene el objetivo de prevenir la aparición de sangrados espontáneos y busca preservar componentes articulares y musculares, mientras que el tratamiento a demanda se utiliza para detener el sangrado cuando este se presenta. De igual forma, “se resalta que la profilaxis fue el esquema de tratamiento más frecuentemente documentado en la población con hemofilia (59,5%)” (Fondo colombiano de enfermedades de alto costo, 2017, p. 69). Por otra parte, es fundamental contar con un diagnóstico preciso y adecuado desde fisioterapia y desde el área médica para poder elaborar un plan de tratamiento adecuado según cada caso, “cada paciente es un mudo único y por eso se necesita un tratamiento especializado en cada situación” (Reyes, 2019, p. 1).

### **Aproximación a la Terapia Física**

En primer lugar, los tratamientos implementados que se rigen bajo los parámetros de la federación mundial de la hemofilia como el tratamiento hematológico es insuficiente para contrarrestar la sintomatología del paciente hemofílico, al igual, que el consumo farmacológico, que se acompaña de una vida sedentaria ya que limita al usuario en actividades de la vida diaria ocasionando daños a la calidad de vida y a los sistemas del cuerpo, así, como la pérdida de la función y la alteración de las capacidades coordinativas y condicionales. Por ello, el área de la fisioterapia toma un auge importante en los últimos años ya que el ámbito de la rehabilitación cuenta con es un componente esencial en el tratamiento del paciente con diagnóstico de hemofilia. Sin embargo, Según Querol (2010) las investigaciones de fisioterapia son limitadas en cuanto a la falta de la práctica de ejercicio, uso de agentes físicos y falta de evidencia científica de estudios ECA, por lo que los fisioterapeutas deben tomar cursos especializados en países

desarrollados donde los estudios son mayores y se le ha dado importancia en cuanto a procesos de promoción de la salud y prevención de la enfermedad.

### **Atención Integral del Paciente Hemofílico**

La atención integral para los pacientes con hemofilia es de vital importancia ya que permiten abordar de manera integral al individuo y su contexto con el fin de identificar sus necesidades y así diseñar planes o mecanismos de atención que permitan obtener resultados apropiados mejorando así su calidad de vida. Según el Fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2019) es necesario favorecer un abordaje multidisciplinar y una atención más homogénea por medio de la creación de protocolos de atención multidisciplinarios acompañados de rutas clínicas específicas en los centros los cuales tengan contacto con pacientes con diagnóstico de hemofilia. Para el año 2016 “92% de los pacientes con hemofilia estaba liderada por el área de hematología asociado al ser una patología relacionada con la coagulación y la sangre” (Fondo colombiano de enfermedades de alto costo, 2016, p. 168). No obstante, otras especialidades están relacionadas para la atención de estos pacientes con el fin de garantizar una atención integral, sin embargo, la atención puede variar de acuerdo con las particularidades que cada paciente puede presentar, para ese año, la especialidad a la cual se requirió más fue psicología con 57,5% seguido del área de ortopedia 52% y atención por enfermería 46%.

De igual forma, el profesional fisioterapeuta hace parte del equipo multidisciplinario que brinda atención a los pacientes con hemofilia, ya que según el Manual de atención integral de hemofilia la mejor pauta son los programas de prevención de la hemorragia, manejos oportunos de los sangrados, la gestión del daño articular, muscular y el manejo de otras complicaciones que se manifiestan. Es por ello, que la fisioterapia en el año 2017 tiene gran auge ya que según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2017) 935 pacientes (46%) requirieron al

servicio y asistieron al menos a una consulta, posteriormente, en el año 2019, 65,2% de pacientes incrementaron la visita a los profesionales de la rehabilitación, según la tabla 143 del fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2019).

Por lo tanto, una de las maneras de que la hemofilia obtenga mejores resultados en tratamientos es brindar un adecuado manejo integral de profesionales de la salud, teniendo en cuenta las necesidades contextuales, y fomentando la mejora en la formación básica de los profesionales sanitarios en coagulopatías, pero fundamentalmente en el reconocimiento de signos y síntomas para el adecuado tratamiento evitando así complicaciones a largo plazo.

### **Marco de Antecedentes**

Las enfermedades huérfanas son aquellas crónicamente débiles y graves, que amenazan la vida de una persona, “con una prevalencia menor de 1 por cada 5.000 personas” (Negrier, 2009 p.01), que comprende una de las enfermedades de alto costo a nivel mundial. En los últimos años gracias a las diferentes leyes y decretos que se han implementado en el estado colombiano para la hemofilia, se han realizado avances en la investigación desde el tratamiento general de la medicina y otras áreas biomédicas, sin embargo, esto se ve alterado de acuerdo con el déficit del factor de coagulación y a la severidad de la enfermedad. Según las estadísticas en Colombia, desde que se establece la ley 1392 de 2010, se reconoce las enfermedades huérfanas como de especial interés y se adoptan normas como la resolución 430 de 2013, que define el listado de enfermedades huérfanas como la hemofilia A y B, con el fin de garantizar la protección social por parte del estado colombiano. En primer lugar, uno de los reportes realizados en el año 2015 permitió evidenciar que la población con diagnóstico de hemofilia se distribuía por todo el territorio nacional. Por ello, gracias al sistema nacional de vigilancia en salud pública (SIVIGILA) implementado en el año 2016 permite el acceso a la información, la notificación

oficial de casos y la revisión de las bases de datos de enfermedades huérfanas, identificando la atención de las IPS a los pacientes, reconociendo complicaciones y resaltando la labor de los profesionales para el manejo de esta área.

Así mismo, en el año 2015 y 2016 se identificó un aumento del 21,2% de los registros de hemofilia y otras coagulopatías realizadas, esta situación se presentó debido a las características del sistema de salud entre las que se destacan la cobertura de los servicios por más de una entidad en los entes territoriales y la legislación vigente de la época.

Según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2015) los casos reportados para ese año por déficit de factor VIII Y IX (Hemofilia A y B) fueron 1832, pero, para el año 2016 fueron 2059. No obstante, según el documento se registraron nuevos casos ese año, lo que logró un estimado de 4079 pacientes con diagnóstico de hemofilia y otras coagulopatías, además, el promedio de edad de la población fue de 27 años teniendo como rango que el 50% de la población tiene menos de 23 años. El mayor número de casos de personas con deficiencias en los factores de la coagulación residen en la ciudad de Bogotá (25,3%), seguido por aquellas que viven en los departamentos. Según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2017) la prevalencia de la hemofilia y otras coagulopatías se reportaron 4.185 personas que tenían algún tipo de coagulopatía asociada con el déficit de factores de coagulación en Colombia. “El 62,1% eran hombres (n = 2.600) y el 37,9% mujeres (n = 1.585). El promedio de edad fue de 27,9 años. La prevalencia de estas coagulopatías fue de 8,5 por 100.000 habitantes” (Fondo colombiano de enfermedades de alto costo, 2017, p. 35) teniendo en cuenta, que Bogotá fue la ciudad con mayor número de casos incidentes en el territorio nacional seguido de por el departamento de Antioquia y Atlántico. Durante el año, fallecieron 16 hombres con hemofilia y otras coagulopatías en Colombia. Posteriormente, Según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo (2019), la

prevalencia de las coagulopatías durante el periodo, fueron reportadas 4.349 personas que tenían algún tipo de coagulopatía asociada con el déficit de factores de la coagulación en Colombia.

El 64,27 % eran hombres (n = 2.795). El promedio de edad de estos pacientes fue de 28,7 años. La prevalencia de las coagulopatías fue de 8,6 casos por cada 100.000 habitantes. Según el sexo, la prevalencia ajustada por la edad fue de 6,1 por 100.000 mujeres y de 11,1 por cada 100.000 hombres. El 65,8% vivía en ciudades capitales, mientras que el 34% vivía en otro municipio (Fondo colombiano de enfermedades de alto costo, 2019, p. 57)

Ahora bien, durante ese año fallecieron 16 personas, de las cuales 9 fueron hombres con hemofilia y 7 por otras coagulopatías.

La prevalencia de la hemofilia es debido al componente genético en esta patología, por ello, es importante resaltar la evaluación de los antecedentes familiares. Según datos de información del decreto 0123, el 40% de los casos se encontró que familiares de primer grado de consanguinidad tenían la enfermedad, el 29% eran otros familiares quienes tenían diagnóstico de esta por lo cual se dice que 25 de cada 100 personas con diagnóstico de hemofilia son productos de nuevas de mutaciones en Colombia.

Según el observatorio de la hemofilia. (2015) se han abordado necesidades de cara al futuro y las posibles acciones de mejora para los pacientes con hemofilia. En ese caso, profesionales del panel de expertos reconocidos por su abordaje en hemofilia, especializados en un abordaje interdisciplinar, dan voz a la diversidad y las particularidades de esta comunidad, lo cual permite, validar necesidades y líneas de acción propuestas, en el cual se prioriza el impacto del abordaje de la hemofilia en el futuro y su factibilidad. Para ello, es importante reconocer que las investigaciones de los últimos 20 años que abarcan los estudios ECA (Ensayos controlados

aleatorizados), el diagnóstico y el tratamiento de la hemofilia han mejorado considerablemente. No obstante, se han desarrollado nuevos tratamientos enfocados en la obtención de factores de reemplazo que resultan con mayor estabilidad en la sangre. Recientemente estudios han propuesto la obtención de nuevos fármacos con mecanismos de acción novedoso que dan respuesta a muchas de las necesidades de los pacientes hemofilia. Sin embargo, la llegada de estos nuevos fármacos también ofrece nuevos retos y generan nuevas necesidades, teniendo en cuenta, que la mayoría de los fármacos tienen procedencia natural pero también han sido obtenidos por síntesis química, lo cual puede ocasionar efectos tóxicos sobre la salud en cuanto a mecanismos de acción, alteración de los sistemas y a patologías de base. De acuerdo con la actualización del tratamiento con los nuevos fármacos implementados que usan los pacientes con hemofilia presentan mayor estabilidad en la sangre, la administración es más sencilla y facilita el auto tratamiento. Sin embargo, estos fármacos siguen siendo un costo elevado para las personas con el diagnóstico, ya que, según datos epidemiológicos, en Colombia la hemofilia predomina en las capitales y posterior en zonas aledañas de municipios lo cual no facilita los recursos monetarios ni la mejora de la patología.

Aunque sea puesto la necesidad de mejorar el tratamiento de la hemofilia, el observatorio de la hemofilia. (2015) ha permitido agrupar las necesidades y las posibles iniciativas a priorizar en los diferentes campos de actuación para el cambio, por ello en los países en desarrollo como Colombia se esperan cambios en cuanto a los siguientes ámbitos:

*Ámbito Institucional:* Análisis de los aspectos de ámbito más institucional, incluyendo los recursos disponibles para las personas con hemofilia y sus familiares, así como aspectos de planificación y ordenación sanitaria, ámbito asistencial: análisis del entorno asistencial, que abarca la fase del diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de las personas con hemofilia y

sus familiares y ámbito investigativo: análisis del ámbito de la investigación y desarrollo en hemofilia del país. Además, falta la iniciativa y la creación de las guías terapéuticas clínicas actualizadas, con recomendaciones generadas desde el ámbito institucional con la implicación de un grupo de trabajo de expertos en coagulopatías y sociedades científicas, Además, esta patología al no ser reconocida, se evidencian pocos centros de atención especializada los cuales pueden estar a una gran distancia del lugar de residencia del paciente hemofílico, lo cual dificulta los procesos de mejora de la patología. Por ello, como recomienda el documento “se espera la implementación de redes asistenciales expertas integradas y coordinadas con competencias definidas desde las instituciones sanitarias para la atención de estas patologías” (Observatorio de la hemofilia, 2015, p. 17), lo cual fomenta un equilibrio entre la cercanía y la experiencia en la patología a los PcH y a sus familiares. Adicional a ello, esta enfermedad cuenta con particularidades muy específicas, “hace que el conocimiento especializado en el ámbito socio sanitario sea poco conocido muy poco, en ese sentido, es importante fomentar la colaboración entre las instituciones sanitarias y otras organizaciones de salud para mejorar la atención a los pacientes con hemofilia y sus familiares” (Observatorio de la hemofilia, 2015, p. 17). En el análisis de las necesidades en el ámbito del tratamiento, es importante señalar la importancia de garantizar una buena formación e información a los PcH. El desarrollo de fomentar recursos online y aplicaciones informáticas con información de calidad validada por profesionales sanitarios y a las evidencias científicas es una de las iniciativas a poner en marcha en la actualidad. Adicional a ello, las temáticas investigativas actuales promueven la preservación de la salud articular, la recuperación del PcH tras sufrir episodios de sangrados agudos, la implementación de nuevas terapias no farmacológicas y la mejora de la respuesta de los sistemas sanitarios. Los nuevos tratamientos reducirán el número de sangrados articulares y, por tanto, los

expertos anticipan una mejor preservación de la salud articular en las PcH del futuro. “El mejor control de la enfermedad permitirá adoptar una perspectiva más preventiva que terapéutica en el ámbito de la fisioterapia y la medicina de rehabilitación” (Observatorio de la hemofilia, 2015, p. 23) lo cual se espera en las próximas investigaciones.

Hoy en día “el tratamiento profiláctico hematológico actúa sobre la sangre, previene y controla la hemorragia” (Querol, 2013, p. 01) sin embargo, el mismo autor asegura que no consigue que una articulación “se mueva ni tenga más fuerza” (Querol, 2013, p 01). Es por ello recalcar, que los programas fisioterapéuticos de cinesiterapia, electroterapia, fortalecimiento muscular son necesarios en el tratamiento de la hemofilia, que entre otros beneficios “adecuan y mantienen los recorridos articulares y musculares permitiendo la disminución de los riesgos de lesión en las actividades físicas y mejorando la calidad de vida de los pacientes” (Querol, 2013, 01). Así mismo, la mejora de los tratamientos y de la calidad de vida de las PcH cuenta con dificultades en la actividad de la comunidad científica como lo menciona el observatorio de la hemofilia (2015). Desde la investigación básica, se permite la generación de nuevo conocimiento sobre la innovación en nuevos tratamientos y herramientas diagnósticas. De igual forma, es fundamental seguir impulsando la investigación en Colombia desde un enfoque muy colaborativo y multidisciplinar, teniendo en cuenta la incidencia y las características de la enfermedad. Además, para fomentar el área investigativa en patologías de coagulación es necesario fortalecer la colaboración entre los centros hospitalarios nacionales e internacionales, así mismo

captar fondos públicos que financien proyectos de investigación, donde se facilite el desarrollo de ideas cooperativas entre los profesionales sanitarios y la opinión experta de quienes padecen la enfermedad incluyendo variables en los ensayos

clínicos en cuanto a los aspectos de calidad de vida (Observatorio de la hemofilia, 2015, p. 29)

De igual importancia,

es necesario incrementar el número de fisioterapeutas, médicos rehabilitadores y traumatólogos formados para el tratamiento de los PcH (al menos, una persona por comunidad) y trabajar en la generación de evidencia científica sobre las prácticas recomendadas en relación a las intervenciones de fisioterapia (Observatorio de la hemofilia, 2015, p. 22).

De la misma forma, es necesario apuntar a un establecimiento de una buena relación médico-paciente la cual se considera clave para que los PcH se impliquen de manera activa en la gestión de la enfermedad y se favorezca la adherencia al tratamiento tanto desde medicina como rehabilitación.

### **Marco Legal**

La resolución 0123 de 2015 establece el reporte de información de pacientes diagnosticados con hemofilia y otras coagulopatías asociadas a déficit de factores de coagulación, en el cual se resalta que las instituciones prestadoras de salud cuentan con la responsabilidad de recolectar y consolidar el registro de la información de pacientes con hemofilia, reportar el costo, verificar la asistencia, capacitación, monitoreo y retroalimentación de la red de servicios para la comunidad. Además, la resolución mira la veracidad de la información de pacientes con hemofilia y otras coagulopatías, como se reportó en la dirección de regulación de beneficios, costos y tarifas del aseguramiento en salud se evidenció

que el 80% el de las personas que padecen hemofilia severa A se encuentran concentradas en 16 Entidades Promotoras de Salud — EPS y que el 96% del costo

del tratamiento de la enfermedad se deriva del uso del medicamento "Factor VIII de coagulación", por lo que se requiere una medida que incentive la prevención secundaria y terciaria, en procura del mejoramiento de los resultados en salud (Resolución 975, 2016, p. 01)

De igual forma, se tiene en cuenta el artículo 182 de la ley 100 de 1993 donde el sistema general de seguridad social en salud

reconoce a cada entidad promotora de salud. (EPS), un valor o una unidad de pago por capitación establecida en función del perfil epidemiológico de la población relevante, de los riesgos cubiertos, costos de prestación de servicios en condiciones medias de calidad y tecnología para la prestación de servicios de la patología asociada. (Ley 100, 1993, p. 86)

Así mismo, se tiene en cuenta la resolución 975 de 2016 (MONTOS DE LA EPS QUE DEBE APORTAR SOBRE LOS RECURSOS) la cual permite establecer distribución y giro de los recursos que se efectúa mensualmente gracias a la propuesta del artículo 8 para el manejo de esta enfermedad, el cual, estableció el mecanismo de cálculo para definir el monto que las eps y las instituciones de salud deben aportar sobre los regímenes para el manejo de la enfermedad huérfana "déficit congénito del factor VII" (Hemofilia A). No obstante, se reconoce la ley 1392 de 2010 la cual resalta que las que las

enfermedades huérfanas representan un problema de especial interés en salud dado que, por su baja prevalencia en la población, pero su elevado costo de atención, requieren dentro del sistema general de seguridad social en salud un

mecanismo de aseguramiento diferente al utilizado para las enfermedades generales (Ley 1392, 2010, p. 01)

a lo que refiere, unos procesos de atención altamente especializados de gestión administrativa.

Igualmente, esta ley reconoce las enfermedades huérfanas de especial interés y se adoptan normas tendientes a garantizar la protección social por parte del estado colombiano a la población que padece de esta enfermedad. Además, se tiene en cuenta que

el gobierno nacional implementara acciones necesarias para la atención en salud de los enfermos que padecen este tipo de patologías, con el fin de mejorar la calidad y expectativa de vida de los pacientes en condiciones de disponibilidad, equilibrio financiero, accesibilidad, aceptabilidad y estándares de calidad, en las fases de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación e inclusión social, así como incorporar los demás componentes de la protección social, más allá de los servicios de salud, para pacientes, cuidadores y familias, dándole un enfoque integral al abordaje y manejo de estas patologías (Ley 1392, 2010, p. 02)

La orientación del sistema general de seguridad social en salud según la ley 1438 de 2011, está orientado en

generar condiciones que protejan la salud de los colombianos, siendo el bienestar del usuario el eje central y núcleo articulador de las políticas en salud. Para esto concurrirán acciones de salud pública, promoción de la salud, prevención de la enfermedad y demás prestaciones que, en el marco de una estrategia de Atención

Primaria en Salud, sean necesarias para promover de manera constante la salud de la población. (Ley 1438, 2011, p.01)

Esto permite la acción coordinada del estado, instituciones y sociedad para el “mejoramiento de la salud y la creación de un ambiente sano y saludable, que brinde servicios de mayor calidad, incluyente y equitativo” (Ley 1438, 2011, p. 01) con el fin de promover de manera constante la salud de la población. Para lograr este propósito, por medio del plan de beneficios se asegura la prestación en cualquier lugar del país. Para dar cumplimiento a esta ley, el Gobierno Nacional definirá “metas e indicadores de resultados en salud que incluyan a todos los niveles de gobierno, instituciones públicas y privadas y demás actores que participan dentro del sistema” (Ley 1438, 2011, p. 02) estos indicadores estarán basados en criterios técnicos, que como mínimo incluirán:

- Incidencia de enfermedades de interés en salud pública.
- Incidencia de enfermedades crónicas no transmisibles y en general las precursoras de eventos de alto costo.
- Incidencia de enfermedades prevalentes transmisibles incluyendo las inmunoprevenibles.
- Acceso efectivo a los servicios de salud.

Así mismo, el decreto 1954 de 2012, en el cual se dictan disposiciones para implementar el sistema de información de pacientes con enfermedades huérfanas. Este decreto “busca generar un sistema de información básico que “proporcione un mayor conocimiento sobre la incidencia de los casos, la prevalencia, la mortalidad o en su defecto, el número de casos detectados en cada área geográfica, permitiendo identificar los recursos sanitarios, sociales y científicos que se requieren” (Decreto 1954, 2012, p. 01) lo cual fomenta la intermediación en servicios de salud, medicamentos, y garantiza que cada paciente, cuidador o familiar reciba efectivamente los servicios para su atención especializada. De igual forma, la resolución 430 de 2013, ministerio

de salud y protección social tiene como objeto definir el listado de las enfermedades huérfanas, asociado a que la hemofilia se encuentra como enfermedad huérfana o déficit de coagulación gracias a la evidencia científica.

### **Marco Histórico**

En 1963 la federación mundial de hemofilia fue establecida por Frank Schnabel un hombre de negocios de la ciudad de Montreal (Canadá), nacido con hemofilia A grave, “su propósito era mejorar el tratamiento y la atención para miles de pacientes hemofílicos a nivel mundial a través de una organización internacional” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 01) esta se formó junto con líderes de un grupo de asociaciones nacionales de pacientes, allí Schnabel convocó a una reunión internacional en Copenhague, Dinamarca, el 25 de junio de 1963, a la que asistieron representantes de 12 países como: Alemania, Argentina, Australia, Bélgica, Canadá, Dinamarca, EE. UU., Francia, Japón, Países Bajos, Reino Unido y Suecia. Durante la reunión de Copenhague, Schnabel fue elegido presidente interino, así mismo, médicos y docentes fueron elegido vicepresidentes y secretarios interinos de la organización. En los siguientes años, “la FMH creció a un ritmo acelerado, se organizaron congresos mundiales periódicamente y se estableció una red mundial formada por proveedores de atención médica, asociaciones nacionales de hemofilia y personas con hemofilia” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 01) No obstante, en el año 1969 la organización mundial de la salud (OMS) reconoció el crecimiento de la FMH por su creciente prestigio internacional estableciendo relaciones oficiales con ella.

Para 1970, la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) lanzó el programa de los centros internacionales de tratamiento de la hemofilia concebido por el médico, doctor Anthony Britten quien padecía de hemofilia. Entre tanto, el programa ofreció numerosas becas y talleres de

capacitación a profesionales médicos de países en vías de desarrollo. Para los siguientes años, Frank Schnabel y su esposa Marthe Schnabel, directora ejecutiva de la FMH, junto con otros voluntarios,

incrementaron el número de organizaciones nacionales que se convirtió en la guía para hemofílicos (Passport: Directorio global de centro de tratamiento de hemofilia) que se publicó en el año 1973 siendo un directorio de centros para el tratamiento de la hemofilia en lo que las personas podían encontrar atención adecuada (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 01)

En 1980 con la disponibilidad del directorio de centro de tratamiento para la hemofilia se obtuvo beneficios en cuanto al “concentrado de factor de coagulación” lo cual obtuvo mayor esperanza de vida y menor discapacidad, sin embargo, la FMH, organizo una conferencia internacional en Alemania con el fin de desarrollar un plan más específico para la atención de la hemofilia. De igual manera, en el siguiente año la organización propuso dos objetivos complementarios para acelerar procesos de investigación y para ampliar la atención integral contemporánea de los hemofílicos. Dos años después la crisis del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) azotó a la comunidad de hemofilia,

ya que el sida se transmitía a personas con hemofilia a través de concentrados de factor de coagulación, lo cual generó una devastadora epidemia en las que miles de personas se contagiaron con el VIH y con hepatitis a partir de sus productos de tratamiento entre la población con hemofilia en América del Norte, Europa y otros países desarrollados (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 01)

Posteriormente, al siguiente año, durante el congreso de la FMH en Estocolmo, Suecia, el doctor Bruce Evatt presentó información que “relacionaba la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en pacientes con hemofilia con concentrados derivados de plasma” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02). Allí, La FMH estableció el Centro Mundial de Sida en Casos de Hemofilia con el Hospital Ortopédico de Los Ángeles, con el fin de proporcionar acceso rápido a información vital respecto a la enfermedad. Dada a la epidemia que surgió durante los años, entre las víctimas se encontraba Frank Schnabel, quien murió en 1987. Posteriormente a la muerte de Frank, Charles Carman, profesional de negocios y miembro del comité ejecutivo de la FMH, fue elegido presidente de la organización. Durante el tiempo que permaneció en el cargo introdujo importantes estructuras administrativas y amplió la base de financiamiento de la FMH. También, se concentró en un importante ejercicio a fin de desarrollar un plan estratégico que llevara a la FMH al siguiente milenio.

A comienzos de la década de los noventa, cincuenta y cuatro expertos en el tratamiento médico y la investigación de la hemofilia, así como líderes nacionales de asociaciones de hemofilia se reunieron en París, Francia, en abril de ese año, con el objetivo de empezar a trabajar en el Plan de la década. Gracias a la coordinación por los doctores Peter Levine y Peter Jones, y los directores ejecutivos de la Federación Mundial de Hemofilia (FMH), “se identificaron los temas e inquietudes esenciales que afectaban la atención integral de las personas con hemofilia a nivel mundial” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02) Plan que se lanzó en el año 1992. Después de esto el presidente Charles Carman murió en el año 1995. Durante los siguientes años Alan Tanner fue presidente interino de la organización hasta la siguiente asamblea general de la FMH en 1994, durante la cual fue elegido presidente Brian O’Mahony, y la doctora Carol Kasper, como vicepresidente médico. El nuevo liderazgo representó una época

de transición para la FMH. En la transición de la década, “hubo un mayor acceso a productos mejorados, la auto infusión y la profilaxis que pusieron de manifiesto las marcadas diferencias entre países desarrollados y países en vías de desarrollo” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02) Al mando de O’Mahony, la FMH orientó sus esfuerzos hacia naciones en vías de desarrollo, con programas que ayudarían a estos países a ayudarse a sí mismos. En 1994 y 1995 se dio un paso importante que fue la introducción de hermanamiento de la FMH, “mediante los que se establecen alianzas entre organizaciones de hemofilia y centros de tratamiento de países desarrollados con sus contrapartes en países en vías de desarrollo” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02). No obstante,

un proyecto de desarrollo de la atención médica en Chile, “la Operación Acceso”, representó el primer éxito importante de la FMH en el logro de una rápida y considerable mejora en la atención de la hemofilia. Este gran éxito llegó a conocerse como la “coalición ganadora (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02).

Además, empresas farmacéuticas donaban productos de tratamiento, el ministerio de salud establecía un programa nacional para la atención de la hemofilia, los médicos coordinaban la implementación del programa, y otros recibían capacitación especializada, mientras que la organización de pacientes realizaba labores educativas. Dado a esto, “las vidas de los chilenos con hemofilia cambiaron radicalmente en cinco años, y el modelo de la “coalición ganadora” se adaptó con éxito en otros países” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 02). Para los siguientes años de la década se contrató a personal profesional y se crearon los departamentos de programas, publicaciones y congresos. Se ampliaron las actividades de la FMH para incluir “los

temas de seguridad y suministro, datos e información demográfica, capacitación de laboratorio, ayuda humanitaria, y desarrollo de capacidades para organizaciones nacionales e internacionales” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03). Así mismo, a mediados de la década Brian O’Mahony, la doctora Carol Kasper, el doctor Bruce Evatt y demás miembros de la organización habían desarrollado un modelo exitoso para la implementación de cuidados sustentables en países en vías de desarrollo. Este modelo “se basaba en cinco áreas clave: apoyo gubernamental, administración de la atención, experiencia médica, productos de tratamiento, y participación de la organización de pacientes” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03). Por lo general, los programas por país se enfocaban a una o dos de estas áreas.

En el año 2003, el 17 de abril se considera como el día mundial de la hemofilia, No obstante, la FMH “lanzó el programa de la Alianza Mundial para el Progreso (AMP) en la atención de la hemofilia, el cual representaba la culminación de todo lo que la FMH había aprendido respecto al establecimiento de cuidados sustentables” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03). El propósito de esta iniciativa de desarrollo de la atención médica “era incrementar considerablemente el diagnóstico y tratamiento de personas con hemofilia en cerca de 20 países en vías de desarrollo, en un periodo de 10 años. La meta era diagnosticar a 50,000 personas con hemofilia a nivel mundial” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03). Para el año 2004 O’Mahony completó su último periodo como presidente, allí Mark Skinner un abogado de Washington, D. C., fue elegido presidente de la FMH. Allí, la organización

adoptó una nueva visión estratégica de tratamiento para todos, a fin de garantizar diagnóstico, atención y tratamiento adecuados para todas las personas con trastornos de la coagulación, sin importar el lugar donde vivan. El Tratamiento

para todos también implicaba ampliar los servicios a otros trastornos de la coagulación, entre ellos enfermedad de Von Willebrand, deficiencias de factor poco comunes, trastornos plaquetarios hereditarios, y mujeres con trastornos de la coagulación (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03)

Dado el tratamiento para todos la FMH contempló una visión de garantizar un enfoque multidisciplinar en la atención. Para el año 2012 Mark Skinner completó su periodo al frente de la FMH durante el congreso mundial de la FMH en París, Francia, y Alain Weill fue elegido nuevo presidente de la organización. En 2013

se crearon nuevos programas de investigación como la campaña “Cerrar la brecha” (el cual tenía como objetivo recaudar 5 millones de dólares para el año siguiente), además, de la iniciativa “Piedra Angular”, un proyecto de atención médica a fin de ayudar a establecer una fundación sólida para el futuro desarrollo de la atención en las regiones más desatendidas del mundo (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 03)

En 2015, la ampliación del Programa de ayuda humanitaria de la FMH dio lugar a un cambio fundamental. Conforme la FMH se enfocaba y se preparaba más para aceptar nuevas e importantes donaciones de productos de tratamiento, en ese lapso se dio origen a un nuevo departamento. El éxito de “los programas realizados durante la década pasada está orientado a convencer a los gobiernos locales para que realicen una mayor inversión en apoyo a los tratamientos para la hemofilia” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 04). Para el año 2016, la FMH decidió

“incrementar su apoyo a las diferentes regiones mediante la creación de un equipo de desarrollo regional. Este cambio permite comprender mejor las prioridades y necesidades a escala local y posicionar a la FMH a fin de encontrar soluciones a los urgentes desafíos que enfrentan muchas comunidades de los países en vía de desarrollo” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 04).

Así mismo, la FMH en el año 2018

“lanzó el registro mundial de trastornos de coagulación (RMTC), a fin de complementar los datos ya recolectados a través del Sondeo Mundial Anual. El RMTC es un sistema de ingreso de datos basado en Internet, que ofrece una plataforma a la red de centros de tratamiento de hemofilia (CTH) para recolectar información uniforme y estandarizada sobre personas con hemofilia” (Federación mundial de hemofilia (s.f), p. 04).

Los datos generados por el RMTC se utilizarán para apoyar iniciativas de investigación y seguimiento, así como para mejorar la atención para las personas con hemofilia, durante los próximos años.

### **Marco Histórico en Colombia**

En Colombia el primer banco de sangre se organizó en el hospital de la samaritana, “en 1940, hasta el año 1965 proveía el único tratamiento accesible para los pacientes con hemofilia que consistía en transfusiones de sangre” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.01) este tratamiento, tuvo en los pacientes fuertes reacciones alérgicas lo cual permitió que no se siguiera usando, ocasionando en la población una incapacidad permanente. Posteriormente 1970, “se

empezó a utilizar los “crioprecipitados” para los pacientes con hemofilia A y el plasma fresco para los pacientes con hemofilia B” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.01) estos tratamientos proporcionados eran más específicos para la patología, sin embargo, también desarrollaron en las pacientes alergias y otros síntomas. Hacia 1975, los pacientes en Colombia que se encontraban afiliados al instituto de seguro social contaban con ciertas solvencia económica para comprar el factor de coagulación debido a su condición de salud, sin embargo, tenían que reembolsar su costo, no obstante, en 1980 “se generó un gran avance en el tratamiento preventivo y oportuno de los sangrados, ya que inició la compra directa de los factores de coagulación los cuales facilitaron la entrega a los pacientes para aplicarlo como terapia casera” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.01), esto permitió en la comunidad una disminución de los costos y de los días de hospitalización de los pacientes con hemofilia. Para los siguientes años, “se evidenció una reventa en el factor de coagulación lo cual fomentó el incremento de costos, allí, los pacientes decidieron volver a la terapia alternativa de los crioprecipitados” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.02). Este motivo, impulsó a que la liga colombiana de hemofílicos lanzará una de sus primeras campañas, “en cuanto a la consciencia en los pacientes acerca del riesgo al que se estaban exponiendo, corrigiendo así su conducta y que pudieran continuar con la terapia casera, bajo los controles adecuados” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.02). A comienzos de 1993, se implantó la ley 100 en Colombia, en el cual el nuevo régimen de seguridad social en salud realizó convenio con las instituciones de salud que lo conforman: EPS, ARS y secretarías de salud. A partir de ello, “permitió que la población hemofílica se afiliara, logrando incrementar el 15% de cobertura de seguridad social en ese año, lo cual generó que los pacientes con hemofilia accedieran de manera

eficaz al tratamiento” (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.02). Posteriormente, se implementó el manejo del paciente en casa, mejorando la calidad de vida de los usuarios.

A comienzos del año 2003 inicia uno de los tratamientos que es el uso de la profilaxis en pacientes hemofílicos severos, la cual en los próximos años tomaría gran auge ya que acompañaría a más del 90% de los hemofílicos. A mediados del año 2005 se inicia el manejo de pacientes con inhibidores de alta respuesta con factor de coagulación. En los años siguientes, la liga colombiana de hemofílicos redacta la ley sobre enfermedades huérfanas (Ley 1392 de 2010), la cual permite realizar un censo oficial de los pacientes, y permite identificar cuáles son los centros de atención especializados para estos pacientes. Adicional, en el año 2012 la liga hace parte de la reglamentación de la ley de enfermedades huérfanas realizando acciones como: Listado de enfermedades huérfanas, Censo de enfermedades huérfanas y la creación de la mesa de Hemofilia en el año 2015

donde interviene el Ministerio de Salud, la cuenta de alto costo, la liga en representación de los pacientes, representantes de las sociedades científicas de Hematología de adultos, pediátrica, ortopedia y traumatología, fisiatría, genética clínica, Federación odontológica colombiana, con el fin de generar los espacios para lograr que el manejo integral de los pacientes se haga integral, generando la ruta de atención médica y administrativa de los pacientes en el sistema de salud. (Liga colombiana de hemofílicos. 2013, p.02)

Finalmente, en el año 2013, se realizó un convenio interinstitucional entre la federación mundial de hemofilia y el ministerio de salud para el apoyo de la mejora de la atención de la población durante los próximos años. Gracias a ello, se han realizado talleres de manejo de y

negociaciones centralizados en la adaptación de la guía y manejo integral para el tratamiento del paciente hemofílico.

En consonancia con los postulados anteriormente mencionados, se describe a modo resumen el desarrollo del marco de referencia a través de un esquema metacognitivo.

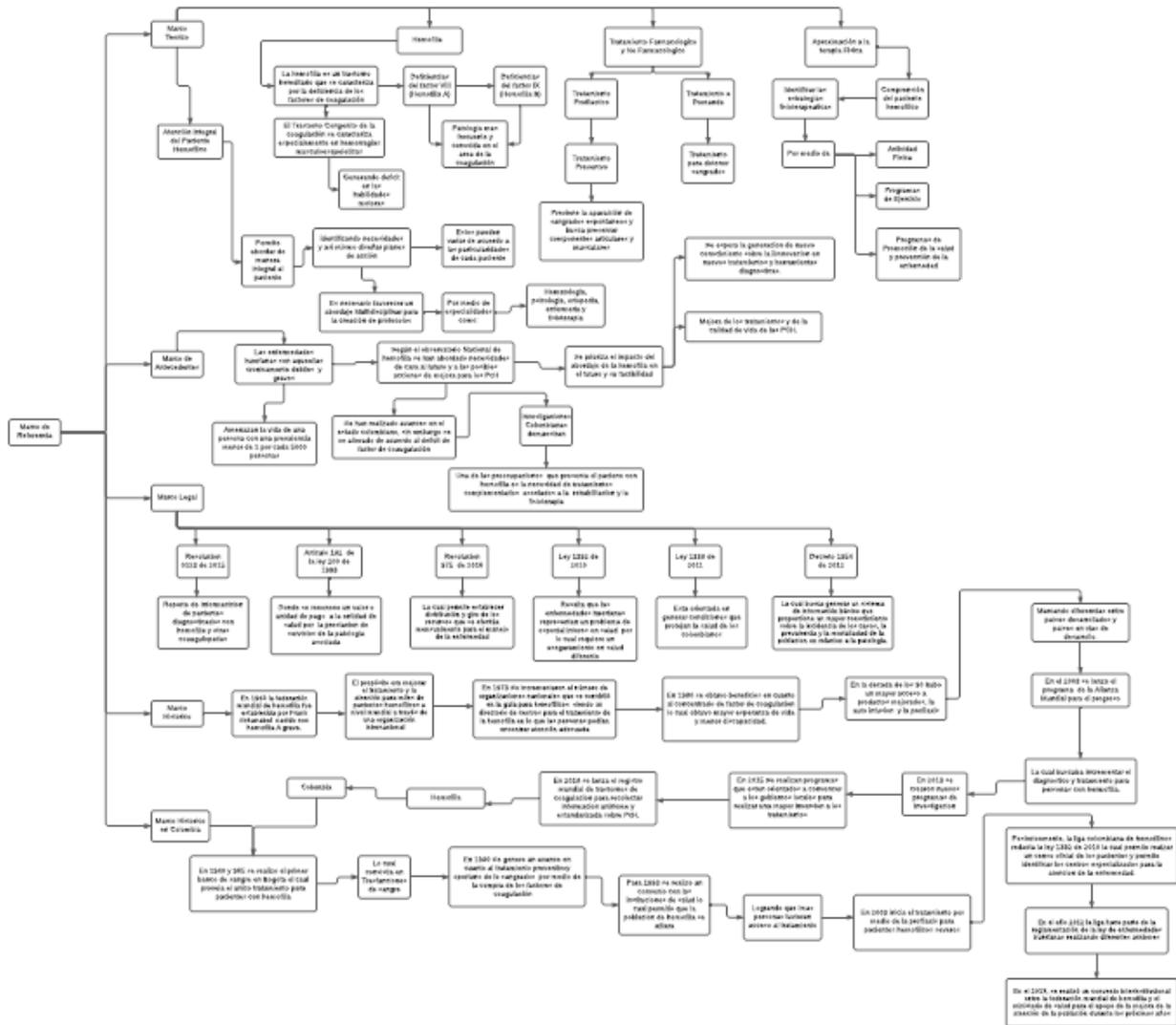


Figura 1. Mapa Conceptual. Resumen Marco Teórico, Marco de Antecedentes, Marco Legal, Marco Histórico y Marco Histórico en Colombia.

### **Método**

En la actualidad, las revisiones sistemáticas y documentales han contribuido a revolucionar la práctica clínica, asociado, a que estas investigaciones facilitan y resumen los hallazgos en relación con una enfermedad o condición de salud. Estos tipos de estudio se caracterizan en primer lugar por la comparación directa e indirecta de intervenciones en salud, en segundo lugar, se destaca la variedad de temas, modalidades, y métodos empleados. Es por ello, que este tipo de estudio permite identificar intervenciones preventivas encaminadas a mantener la salud y la calidad de vida de las personas, permitiendo a los profesionales de la salud tomar una decisión fundamentada en metodologías específicas.

En ese orden de ideas, la presente investigación otorga en el investigador un panorama general en cuanto al estudio que se realiza, desarrollando habilidades investigativas, permitiendo ahondar en profundidad de trabajos ya elaborados los cuales resultan en una información detallada de la información, en este sentido, la revisión documental ha permitido identificar preguntas de investigación, observar procedimientos en cuanto a metodologías de abordaje, establecer semejanzas y diferencias entre trabajos, categorizar experiencias y distinguir ámbitos no explorados en relación a un tema, esto permite, facilitar la síntesis de información, proporcionar evidencia e innovar la información en las bases de datos.

### **Tipo de Estudio**

Dada la problemática en estudio se realizará una revisión documental, con el fin de extraer y recopilar información relevante y necesaria sobre las intervenciones de fisioterapia en el paciente con diagnóstico de hemofilia. De igual manera, se seleccionarán los documentos que cumplan

con los criterios de inclusión. Entre ellos, el tiempo de publicación y el análisis bajo las escalas de consort y prisma.

La masa documental se recopilará con criterios de búsqueda científica, entre ellos fuentes primarias por medio de internet, sistemas de información, bases de datos y referencias. Sin embargo, en este apartado se contará con la elección de las palabras claves, descriptores y términos de búsqueda emergentes de las palabras claves. Además de ello, se tendrá en cuenta que la búsqueda deberá hacerse con palabras en español y en inglés. No obstante, se incluirá la búsqueda avanzada utilizando los operadores del sistema booleano: *and* (en español “y”), *or* (en español “o”) y *not* (en español “no”).

Finalmente, se realizará una verificación de las fuentes primarias pertinentes, entre ellas ensayos clínicos aleatorizados, revisiones sistemáticas y metaanálisis cuyos resultados en consort y prisma sean significativos.

### **Participantes**

El presente estudio es una investigación de tipo documental la cual se realiza a través de la consulta de documentos, libros y revistas, además, de las revisiones de evidencia como artículos ECA y revisiones sistemáticas o metaanálisis. En ese sentido, la recolección de los datos es obtenida a través de fuentes de información, lo cual limita, registra y sintetiza la información sin interacción ni implicación alguna de participantes. No obstante, la investigación se mantiene al margen del fenómeno en estudio, pretendiendo obtener la máxima objetividad y veracidad posible de la información. Además, el análisis en estudio no pertenece ni desarrolla interacción con pacientes ya que es una investigación sin riesgo, asociado a que emplea técnicas y métodos

de investigación documental, los cuales no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas de la población observada.

### **Instrumentos y Materiales**

La investigación al ser una revisión documental se realiza una matriz en Excel el cual permitió recolectar la información de cada uno de los artículos seleccionados como estudios controlados aleatorizados y revisiones sistemáticas, las cuales fueron calificadas mediante las escalas de consort y prisma.” Los ensayos clínicos aleatorizados (ECA) bien diseñados y correctamente ejecutados proporcionan la mejor evidencia sobre el efecto de las intervenciones sanitarias” (Cobos & Augustovski, 2011, p. 213). Para evaluar un ECA (Ensayo controlado Aleatorizado) es necesario describir detalladamente el proceso de la ejecución de la investigación, análisis, resultados y conclusiones, no obstante, “muchos de los artículos que son publicados la información es insuficiente, inexacta, métodos inadecuados y una baja calidad en la metodología que se asocian con sesgos” (Cobos & Augustovski, 2011, p. 213). Estos ensayos mal diseñados pueden conducir a un error en la toma de decisiones en el cuidado de la atención en salud, perjudicando la toma de decisiones para implementar un tratamiento para pacientes. Varias de las revisiones a nivel mundial que se han documentado presentan deficiencia en los informes de los ensayos clínicos, un ejemplo de ello es:

La información sobre el método utilizado en un ensayo para asignar pacientes a grupos de comparación se informó en solo 21% de 519 informes de ensayos ingresados en pubmed en 2000, y el 34% de los 616 informes ingresados en 2006, lo cual evidencia que en los ensayos clínicos

hay dificultades en cuanto a la ejecución del método y resultados. (Moher & Hopewell, 2010, p. 01)

Dadas estas problemáticas se creó la declaración CONSORT (Acrónimo de Consolidated Standards Of Reporting Trials) en 1965, la cual en el 2001 pasó a ser revisada. Desde la declaración de consort se evidencio que la calidad de la información había mejorado en algunas publicaciones de los últimos años. Sin embargo, a medida de las publicaciones se observan dificultades en cuanto al déficit de la calidad metodológica, es por ello, que en años posteriores

se llevó a cabo una nueva revisión dando lugar a la declaración de consort 2010 el cual consta de una lista de comprobación de 25 ítems las cuales permiten evaluar de manera crítica el estudio, teniendo en cuenta que esta declaración debía ser incluida en todo informe de ensayo clínico, junto con un diagrama el cual permitiera entender el desarrollo de la metodología ilustrando la cantidad de participantes a lo largo del estudio (Cobos & Augustovski, 2011, p. 213).

Por medio de los ensayos controlados aleatorizados se identifican ciertas ventajas en cuanto a la información que se puede extraer en las publicaciones realizadas, “un estudio que se realiza adecuadamente elimina el sesgo, equilibra los factores en la asignación del tratamiento” (Moher & Hopewell, 2010, p. 02), en segundo lugar, la asignación aleatoria permite expresar diferencias en los resultados en cuanto a los grupos de intervención y por último facilita el cegamiento de identidad de los tratamientos a los investigadores, participantes y evaluadores. La declaración CONSORT, contiene una lista de verificación de elementos esenciales que deben incluirse en los estudios. “El objetivo de CONSORT es proporcionar orientación a los autores sobre cómo mejorar el informe de sus ensayos” (Moher & Hopewell, 2010, p. 02). Los informes de prueba deben ser claros, completos y transparentes. Además, al comienzo consort no estaba destinado a

ser utilizado como evaluación de calidad. Posteriormente, la calificación según Cascaes et al. (2013) cada uno de los ítems son respondido con: sí (1 punto) o no (0 puntos), para un máximo de 37 puntos.

Sección/tema	Ítem n°	Ítem de la lista de comprobación	Informado en página n°
<b>Título y resumen</b>	1a	Identificado como un ensayo aleatorizado en el título	
	1b	Resumen estructurado del diseño, métodos, resultados y conclusiones del ensayo (para una orientación específica, véase <i>CONSORT for abstracts</i> )	
<b>Introducción</b>			
Antecedentes y objetivos	2a	Antecedentes científicos y justificación	
	2b	Objetivos específicos o hipótesis	
<b>Métodos</b>			
Diseño del ensayo	3a	Descripción del diseño del ensayo (por ejemplo, paralelo, factorial), incluida la razón de asignación	
	3b	Cambios importantes en los métodos después de iniciar el ensayo (por ejemplo, criterios de selección) y su justificación	
Participantes	4a	Criterios de selección de los participantes	
	4b	Procedencia (centros e instituciones) en que se registraron los datos	
Intervenciones	5	Las intervenciones para cada grupo con detalles suficientes para permitir la replicación, incluidos cómo y cuándo se administraron realmente	
Resultados	6a	Especificación <i>a priori</i> de las variables respuesta (o desenlace) principal(es) y secundarias, incluidos cómo y cuándo se evaluaron	
	6b	Cualquier cambio en las variables respuesta tras el inicio del ensayo, junto con los motivos de la(s) modificación(es)	
Tamaño muestral	7a	Cómo se determinó el tamaño muestral	
	7b	Si corresponde, explicar cualquier análisis intermedio y las reglas de interrupción	
Aleatorización			
Generación de la secuencia	8a	Método utilizado para generar la secuencia de asignación aleatoria	
	8b	Tipo de aleatorización; detalles de cualquier restricción (como bloques y tamaño de los bloques)	

**Figura 2. Escala Consort. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.**

Mecanismo de ocultación de la asignación	9	Mecanismo utilizado para implementar la secuencia de asignación aleatoria (como contenedores numerados de modo secuencial), describiendo los pasos realizados para ocultar la secuencia hasta que se asignaron las intervenciones
Implementación	10	Quién generó la secuencia de asignación aleatoria, quién seleccionó a los participantes y quién asignó los participantes a las intervenciones
Enmascaramiento	11a	Si se realizó, a quién se mantuvo cegado después de asignar las intervenciones (por ejemplo, participantes, cuidadores, evaluadores del resultado) y de qué modo
Métodos estadísticos	11b	Si es relevante, descripción de la similitud de las intervenciones
	12a	Métodos estadísticos utilizados para comparar los grupos en cuanto a la variable respuesta principal y las secundarias
	12b	Métodos de análisis adicionales, como análisis de subgrupos y análisis ajustados
<b>Resultados</b>		
Flujo de participantes (se recomienda encarecidamente un diagrama de flujo)	13a	Para cada grupo, el número de participantes que se asignaron aleatoriamente, que recibieron el tratamiento propuesto y que se incluyeron en el análisis principal
Reclutamiento	13b	Para cada grupo, pérdidas y exclusiones después de la aleatorización, junto con los motivos
	14a	Fechas que definen los períodos de reclutamiento y de seguimiento
Datos basales	14b	Causa de la finalización o de la interrupción del ensayo
	15	Una tabla que muestre las características basales demográficas y clínicas para cada grupo
Números analizados	16	Para cada grupo, número de participantes (denominador) incluidos en cada análisis y si el análisis se basó en los grupos inicialmente asignados
Resultados y estimación	17a	Para cada respuesta o resultado final principal y secundario, los resultados para cada grupo, el tamaño del efecto estimado y su precisión (como intervalo de confianza del 95%)
	17b	Para las respuestas dicotómicas, se recomienda la presentación de los tamaños del efecto tanto absoluto como relativo
Análisis secundarios	18	Resultados de cualquier otro análisis realizado, incluido el análisis de subgrupos y los análisis ajustados, diferenciando entre los especificados <i>a priori</i> y los exploratorios
Daños (perjuicios)	19	Todos los daños (perjuicios) o efectos no intencionados en cada grupo (para una orientación específica, véase <i>CONSORT for harms</i> )

**Figura 3. Escala Consort. Parte 2. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.**

<b>Discusión</b>		
Limitaciones	20	Limitaciones del estudio, abordando las fuentes de posibles sesgos, las de imprecisión y, si procede, la multiplicidad de análisis
Generalización	21	Posibilidad de generalización (validez externa, aplicabilidad) de los hallazgos del ensayo
Interpretación	22	Interpretación consistente con los resultados, con balance de beneficios y daños, y considerando otras evidencias relevantes
<b>Otra información</b>		
Registro	23	Número de registro y nombre del registro de ensayos
Protocolo	24	Dónde puede accederse al protocolo completo del ensayo, si está disponible
Financiación	25	Fuentes de financiación y otras ayudas (como suministro de medicamentos), papel de los financiadores

**Figura 4. Escala Consort. Parte 3. Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. Elsevier, 213-125.**

Adicional a ello, en 1999 se publicó la declaración *Quality of Reporting of Meta-analyses* (QUOROM), cuyo objetivo, “era establecer unas normas para mejorar la calidad de la presentación de los metaanálisis de ensayos clínicos aleatorizados” (Gonzalez, Buñuel & Aparicio, 2011, p. 01). La declaración incluye una lista de comprobación estructurada de 18 ítems donde los autores deberán tener en cuenta a la hora de publicar su artículo en una revista

médica. “la finalidad de QUOROM era animar a los autores a que proporcionaran toda aquella información que resulta esencial para interpretar y utilizar adecuadamente los resultados de un metaanálisis” (Gonzalez, Buñuel & Aparicio, 2011, p. 01). Para la época se habían realizado diferentes estudios luego de la aceptación de la declaración de QUOROM, no obstante, todavía se evidencia que la calidad de las revisiones sistemáticas es deficiente, a diferencia del gran éxito de la escala CONSORT. Esta declaración de QUOROM “No había logrado el mismo grado de aceptación por parte de los editores de las revistas médicas”. A raíz de la baja aceptación de la declaración de QUOROM, “un grupo de trabajo de 29 profesionales e investigadores de distintos países que participó en la creación de la declaración estableció la necesidad de una revisión y una actualización en cuanto a las directrices de la nueva evidencia publicada” (Gonzalez, Buñuel & Aparicio, 2011, p. 01). No obstante, como resultado para el año 2009 se publicó la declaración PRISMA (Preferred Reporting Items For Systematic review and Meta-Analyses). Esta declaración de PRISMA cuenta con 27 ítems propuestos, que incorpora aspectos conceptuales y metodológicos, y” tiene una aplicabilidad más amplia ya que no se limita solamente a los metaanálisis de ensayos clínicos aleatorizados, sino que también es útil para las revisiones de otros tipos de estudio” (Urrútia & Bonfill, 2010, p. 509) la cual permite una evaluación más detallada de la evidencia científica realizada.

Sección/tema	Número	Ítem
Título	1	Identificar la publicación como revisión sistemática, metaanálisis o ambos
Resumen Resumen estructurado	2	Facilitar un resumen estructurado que incluya, según corresponda: antecedentes; objetivos; fuente de los datos; criterios de elegibilidad de los estudios, participantes e intervenciones; evaluación de los estudios y métodos de síntesis; resultados; limitaciones; conclusiones e implicaciones de los hallazgos principales; número de registro de la revisión sistemática
Introducción	3	Describir la justificación de la revisión en el contexto de lo que ya se conoce sobre el tema
Justificación	4	Plantear de forma explícita las preguntas que se desea contestar en relación con los participantes, las intervenciones, las comparaciones, los resultados y el diseño de los estudios (PICOS)*
Métodos Protocolo y registro	5	Indicar si existe un protocolo de revisión al que se pueda acceder (por ej., dirección web) y, si está disponible, la información sobre el registro, incluyendo su número de registro
Criterios de elegibilidad	6	Especificar las características de los estudios (por ej., PICOS, duración del seguimiento) y de las características (por ej., años abarcados, idiomas o estatus de publicación) utilizadas como criterios de elegibilidad y su justificación
Fuentes de información	7	Describir todas las fuentes de información (por ej., bases de datos y períodos de búsqueda, contacto con los autores para identificar estudios adicionales, etc.) en la búsqueda y la fecha de la última búsqueda realizada
Búsqueda	8	Presentar la estrategia completa de búsqueda electrónica en, al menos, una base de datos, incluyendo los límites utilizados, de tal forma que pueda ser reproducible
Selección de los estudios	9	Especificar el proceso de selección de los estudios (por ej., el cribado y la elegibilidad incluidos en la revisión sistemática y, cuando sea pertinente, incluidos en el metaanálisis)

**Figura 5. Escala Prima. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.**

Proceso de extracción de datos	10	Describir los métodos para la extracción de datos de las publicaciones (por ej., formularios pilotado, por duplicado y de forma independiente) y cualquier proceso para obtener y confirmar datos por parte de los investigadores
Lista de datos	11	Listar y definir todas las variables para las que se buscaron datos (por ej., PICOS, fuente de financiación) y cualquier asunción y simplificación que se hayan hecho
Riesgo de sesgo en los estudios individuales	12	Describir los métodos utilizados para evaluar el riesgo de sesgo en los estudios individuales (especificar si se realizó al nivel de los estudios o de los resultados) y cómo esta información se ha utilizado en la síntesis de datos
Medidas de resumen	13	Especificar las principales medidas de resumen (por ej., razón de riesgos o diferencia de medias)
Síntesis de resultados	14	Describir los métodos para manejar los datos y combinar resultados de los estudios, cuando esto es posible, incluyendo medidas de consistencia (por ej., ítem 2) para cada metaanálisis acumulativa (por ej., sesgo de publicación o comunicación selectiva)
Riesgo de sesgo entre los estudios	15	Especificar cualquier evaluación del riesgo de sesgo que pueda afectar la evidencia
Análisis adicionales	16	Describir los métodos adicionales de análisis (por ej., análisis de sensibilidad o de subgrupos, metarregresión), en el caso de que se hiciera, indicar cuáles fueron preespecificados
Resultados Selección de estudios	17	Facilitar el número de estudios cribados, evaluados para su elegibilidad e incluidos en la revisión, y detallar las razones para su exclusión en cada etapa, idealmente mediante un diagrama de flujo
Características de los estudios	18	Para cada estudio presentar las características para las que se extrajeron los datos (por ej., tamaño, PICOS y duración del seguimiento) y proporcionar las citas bibliográficas

**Figura 6. Escala Prisma. Parte 2. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.**

Riesgo de sesgo en los estudios	19	Presentar datos sobre el riesgo de sesgo en cada estudio y, si está disponible, cualquier evaluación del sesgo en los resultados (ver ítem 12)
Resultados de los estudios individuales	20	Para cada resultado considerado en cada estudio (beneficios o daños), presentar: a) el dato resumen para cada grupo de intervención y b) la estimación del efecto con su intervalo de confianza, idealmente de forma gráfica mediante un diagrama de bosque ( <i>forest plot</i> )
Síntesis de los resultados	21	Presentar los resultados de todos los metaanálisis realizados, incluyendo los intervalos de confianza y las medidas de consistencia
Riesgo de sesgo entre los estudios	22	Presentar los resultados de cualquier evaluación del riesgo de sesgo entre los estudios (ver ítem 15)
Análisis adicionales	23	Facilitar los resultados de cualquier análisis adicional, en el caso de que se hayan realizado (por ej., análisis de sensibilidad o de subgrupos, metarregresión [ver ítem 16])
<i>Discusión</i>		
Resumen de la evidencia	24	Resumir los hallazgos principales, incluyendo la fortaleza de las evidencias para cada resultado principal; considerar su relevancia para grupos clave (por ej., proveedores de cuidados, usuarios y decisores en salud)
Limitaciones	25	Discutir las limitaciones de los estudios y de los resultados (por ej., riesgo de sesgo) y de la revisión (por ej., obtención incompleta de los estudios identificados o comunicación selectiva)
Conclusiones	26	Proporcionar una interpretación general de los resultados en el contexto de otras evidencias, así como las implicaciones para la futura investigación
<i>Financiación</i>		
Financiación	27	Describir las fuentes de financiación de la revisión sistemática y otro tipo de apoyos (por ej., aporte de los datos), así como el rol de los financiadores en la revisión sistemática

**Figura 7. Escala Prisma. Parte 3. Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistemáticas y metaanálisis. Elsevier, 507-511.**

### **Definición Operacional de Variables o Descripción de Categorías.**

Al iniciar la revisión documental, se plantearon cuatro categorías de tipo deductivas para dar respuesta a la pregunta de investigación como se menciona en la tabla 1, entre ellas: estrategias de intervención la cual se define como “el conjunto coherente de recursos utilizados por un equipo profesional disciplinario o multidisciplinario, con el propósito de desplegar tareas en un determinado espacio social y sociocultural con el propósito de producir determinados cambios” (Rodríguez, 2010, p. 1). Como segunda categoría, rol del fisioterapeuta

Profesión que orienta sus acciones al mantenimiento, optimización o potenciación del movimiento corporal humano, así como a la prevención y recuperación de sus alteraciones, la participación en procesos interdisciplinarios de habilitación y rehabilitación integral de las personas, con el fin de optimizar su funcionamiento, bienestar y calidad de vida, para contribuir al desarrollo social. (Ministerio de salud y Protección social, 2015, p. 8).

Como tercera categoría, características clínicas “la cual se entiende por cualquier manifestación objetiva consecuente de alguna enfermedad o alteración de la salud” (Roca, 2012, p. 1) y como última categoría objetivos terapéuticos la cual “Se denomina el fin al que se desea llegar o la meta que se pretende lograr” (Contreras, 2013 , p. 159) finalmente, el objetivo visto desde la fisioterapia “el objetivo final de un programa de ejercicio terapéutico es lograr un nivel óptimo de movimiento libre de síntomas tanto durante la realización de las actividades físicas básicas como durante la ejecución de las más complejas” (Salvat, 2008, p. 18).

**Tabla 1.**

*Categorías Deductivas*

<b>CATEGORÍAS DEDUCTIVAS</b>
Estrategias de Intervención
Rol del fisioterapeuta
Características Clínicas
Objetivos Terapéuticos

A medida de la lectura de los artículos encontrados como ensayos controlados aleatorizados y revisiones sistemáticas, emergieron seis categorías inductivas como se menciona en la tabla 2, las cuales permiten una mayor recolección de la información, entre ellas hemofilia, la cual se define como “una afección congénita en la que la sangre no puede coagular debido a la ausencia o deficiencia de una proteína factor de coagulación, caracterizada por deficiencia del factor VIII hemofilia A y deficiencia del factor IX hemofilia B” (Strike, Mulder, 2016, p. 11), como segunda categoría, fisiopatología “Rama que se dedica al estudio de los mecanismos por los cuales se originan las distintas enfermedades, lo que permite explicar por qué ocurren los síntomas y las

diversas manifestaciones que lo acompañan“ (Andrade, 2015, p. 1), como siguiente, prescripción de ejercicio físico

Proceso por el que se recomienda un régimen de actividad física de manera sistemática e individualizada, según sus necesidades y preferencias, con el fin de obtener los mayores beneficios con los menores riesgos. El conjunto ordenado y sistemático de recomendaciones constituye el programa de ejercicio físico.

(Abellan, 2010, p.15)

De igual forma, el abordaje multidisciplinar que “Se entiende como el trabajo indagatorio concurrente de varias disciplinas diferentes, hacia el encuentro de un mismo problema” (Carvajal, 2010, p. 158). Además, la categoría Fisiología la cual se define como “el estudio del funcionamiento normal de un organismo vivo y las partes que lo componen, incluidos todos sus procesos químicos y físicos” (Silverthorn, 2014, p. 02) y como última categoría recomendación la cual se define como “una propuesta que se hace para que el (Reyes, 2019) otro se beneficie en algún sentido”

**Tabla 2.**

<i>Categorías Inductivas</i> <b>Categorías Inductivas</b>
Hemofilia
Fisiopatología
Prescripción de ejercicio físico
Abordaje multidisciplinar
Fisiología
Recomendación

## Procedimiento

Se realizó una revisión documental teniendo en cuenta la inspección de algunas bases de datos tales como Pubmed, Scielo, Cochrane, Pedro, EBSCO partiendo del tema central del proyecto. Para ello, se inició con la búsqueda de las palabras claves: Hemofilia, Fisioterapia, rehabilitación, ejercicio e intervención, con el fin, de que la revisión tuviera una mayor utilidad, se tuvieron en cuenta criterios de inclusión y exclusión para la búsqueda de documentación científica como se menciona en la tabla 3.

**Tabla 3.**

*Criterios de selección de documentos*

<b>Criterios de Inclusión</b>	<b>Criterios de Exclusión</b>
Artículos desde el año 2015 hasta el presente año proveniente de bases científicas confiables	Artículos mayores al año 2015 o no provenientes de bases científicas.
Artículos que se basen en la implementación de estrategias de intervención.	Artículos que vean la hemofilia desde una perspectiva médica.

Dentro de la búsqueda de los artículos por medio de las fuentes primarias se encontraron 120 artículos, de los cuales fueron eliminados 62 por ser enfocados hacia el área del tratamiento médico/hematológico y por abarcar componentes fisiológicos, bioquímicos los cuales no contribuían al fin de la revisión, 18 artículos fueron descartados por ser repetidos. Finalmente se obtuvieron 40 artículos finales para la revisión que cumplían con los criterios de inclusión y exclusión anteriormente mencionados.

### **Consideraciones Éticas**

La presente investigación se basa bajo la resolución 8340 de 1993 la cual establece las normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud. Dado por el título 1 DISPOSICIONES GENERALES se tiene en cuenta que las investigaciones para la salud comprenden el desarrollo de acciones que contribuyen a:

- Conocimiento de los procesos biológicos y psicológicos en los seres humanos.
- Al conocimiento de los vínculos entre las causas de enfermedad, la práctica médica y la estructura social.
- A la prevención y control de los problemas de salud.
- Al conocimiento y evaluación de los efectos nocivos del ambiente en la salud.
- Al estudio de las técnicas y métodos que se recomienden o empleen para la prestación de servicios de salud.
- A la producción de insumos para la salud.

Además como se dicta en el título II DE LA INVESTIGACIÓN EN SERES HUMANOS CAPÍTULO 1 (DE LOS ASPECTOS ÉTICOS DE LA INVESTIGACIÓN EN SERES HUMANOS) el presente estudio “ Estrategias de intervención fisioterapéutica para pacientes con diagnóstico de hemofilia ” es una investigación sin riesgo, asociado al ser un estudio que emplea técnicas y métodos de investigación como revisión documental en bases de datos, en los cuales no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos que participan en el estudio como se menciona en el capítulo 11, No obstante, al ser investigación en relación con la mejora

de salud de una población se prevalece el criterio de respeto a su dignidad y la protección de sus datos y su bienestar. De igual forma, la presente investigación se desarrolló conforme a los criterios de principios científicos y éticos, se fundamenta en la experimentación previa, el deber prevalecer la seguridad de los beneficiarios y expresar claramente los riesgos mínimos, la realización por profesionales en conocimiento, experiencia y finalmente por el aval de la universidad.

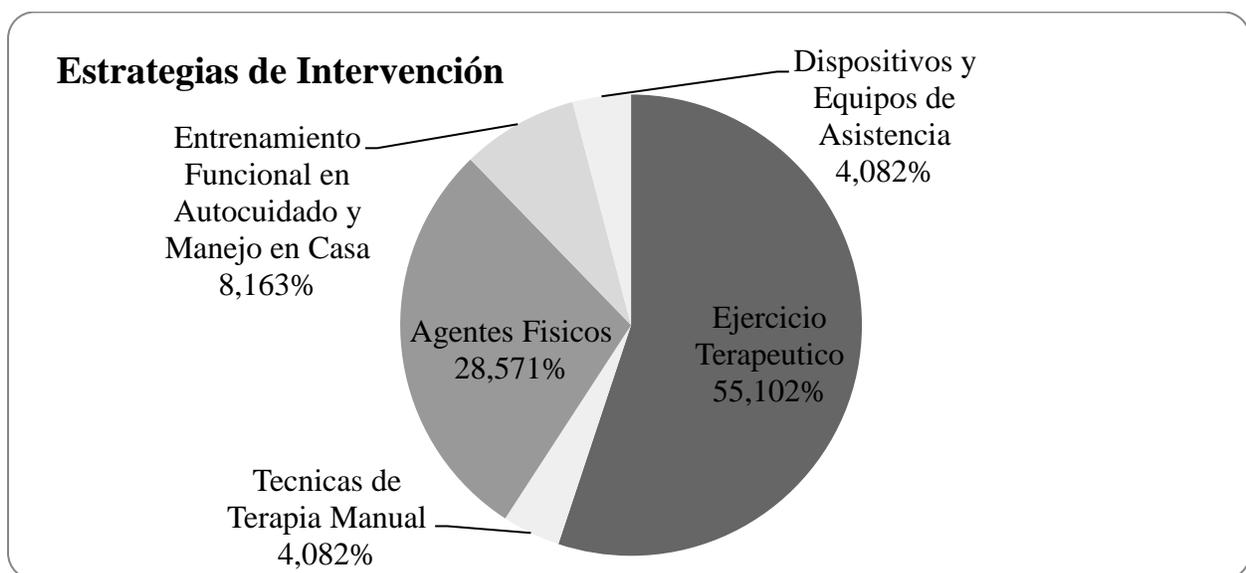
Gracias al TÍTULO III DE LA INVESTIGACIÓN DE NUEVOS RECURSOS PROFILACTICOS, DE DIAGNÓSTICO, TERAPÉUTICOS Y DE REHABILITACIÓN, en el cual permite a la investigación en estudio realizar una búsqueda de las intervenciones en la salud humana desde los recursos de diagnóstico, terapéutico y rehabilitación en estudios previamente realizados, aplicando las obligaciones contempladas por el comité de ética de la institución como se alude en el artículo 52 del capítulo mencionado.

La presente investigación, respecto a los aspectos éticos, salvaguarda en primer lugar el reglamento de propiedad industrial, no obstante, contando con los principios reguladores donde se presume que la investigación es de autoría y no ha infringido en derechos de terceros, de igual forma el reconocimiento del personal vinculados a la universidad (Docente) que ha participado en el desarrollo de una creación de intelecto a través de su contribución intelectual, el compromiso de promover protección de la propiedad intelectual sobre la creación obtenida. De igual forma, función social en el cual se promueve que todo derecho resultante de la producción intelectual sea utilizado acorde al interés del público. En segundo lugar, la propiedad intelectual de los autores respecto a los aprendizajes y conocimientos diversos, citándolos apropiadamente y precisando las fuentes bibliográficas en donde se encuentra lo referenciado. Así mismo, se menciona la propiedad intelectual que comprende a los derechos de autor, conexo, obra y

propiedad industrial considerando la creación del intelecto de carácter original e innovador que se establecen en el artículo 21. Sin embargo, es solo una parte, puesto que abarca el derecho de propiedad de la obra por el autor. En tercer lugar, los procedimientos y metodologías propuestas desarrollados e implementadas en la presente investigación constituyen de por sí, de hecho, propiedad intelectual en cuanto a su contextualización y aplicación en la realidad organizacional exhibida por el autor del presente estudio.

## Resultados

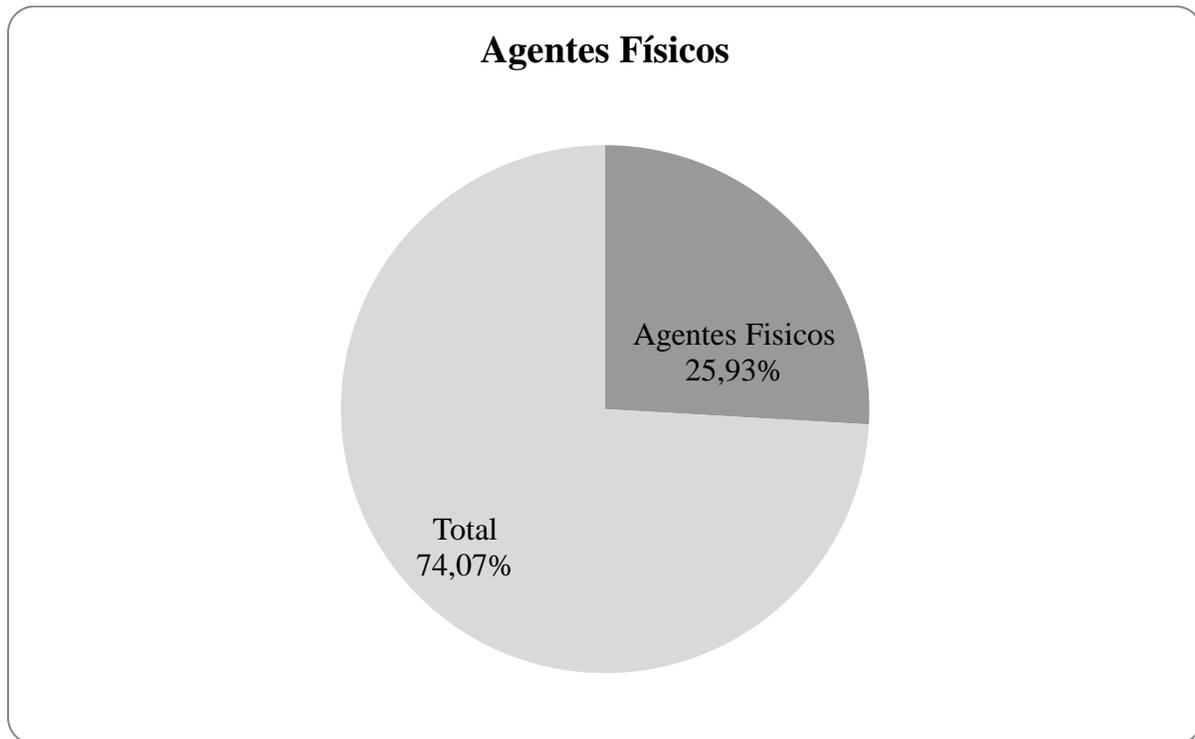
La hemofilia es una enfermedad huérfana que amenaza la vida de una persona con una prevalencia menor de 1 por cada 5000 habitantes. El tratamiento de estas enfermedades suele ser de alto costo, por lo cual, es necesario la implementación de nuevas terapias que ayuden a mitigar los riesgos de esta patología. Es por ello, que se han realizado avances en la investigación desde la rehabilitación, por lo cual, se menciona a continuación las estrategias de intervención más utilizadas desde el área de fisioterapia a partir de los 40 artículos seleccionados que fueron encontrados en las distintas bases de datos analizados bajo las escalas de Consort y Prisma obteniendo resultados acertados en cuanto a las estrategias de intervención.



**Figura 8. Estrategias de intervención para el paciente con diagnóstico de hemofilia.**

Como se muestra en la figura 8, se evidencian las estrategias de intervención más utilizadas desde el área de la fisioterapia para el abordaje del paciente con diagnóstico de hemofilia. El ejercicio terapéutico predomina con un 55,102%, seguido del uso de los agentes físico con un

28,571%, luego, entrenamiento funcional en autocuidado y manejo en casa con un 8,163%, y finaliza con técnicas de terapia manual y dispositivos y equipos de asistencia con un 4,082%.

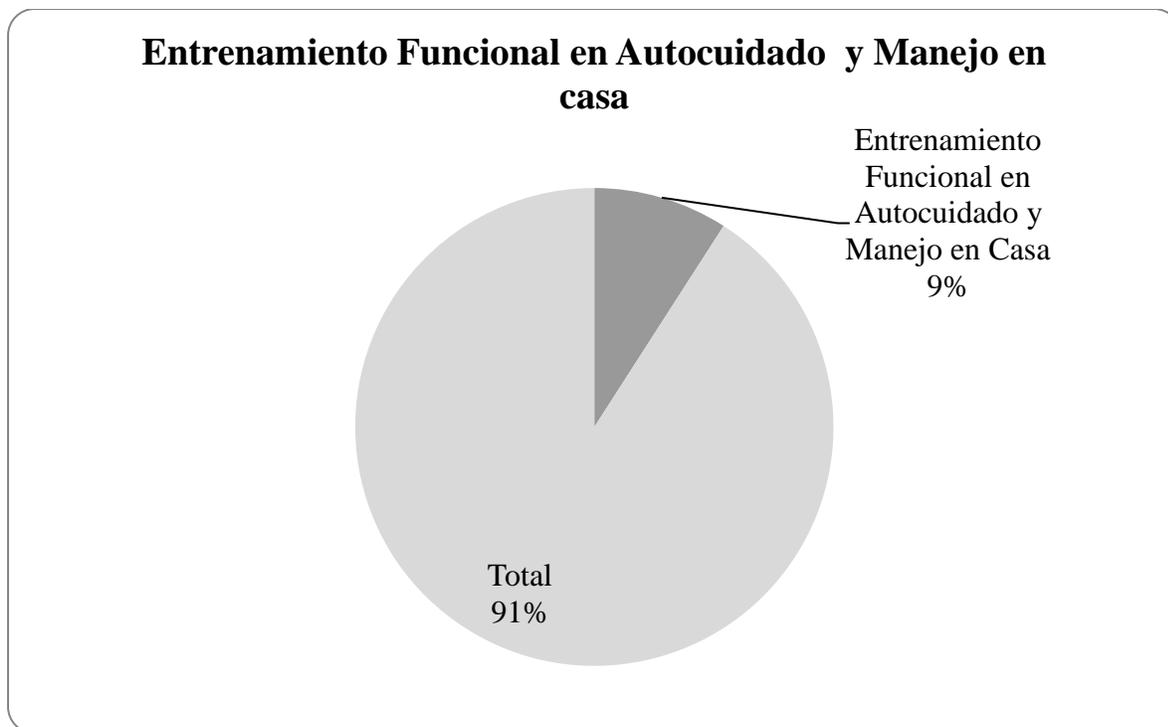


**Figura 9. Agentes Físicos**

Como se muestra en la figura 10, el 25,93% de los artículos explican de manera directa que los programas de rehabilitación incluyen agentes terapéuticos en las sesiones de intervención especializada. Se destaca que para el manejo del dolor el principal agente físico es la hidroterapia, que significativamente es más eficaz que los ejercicios terrestres para el manejo del dolor ya que reduce la actividad del sistema nervioso simpático, y por efectos de la presión hidrostática reduce la hinchazón y el dolor, los ejercicios de hidroterapia producen mejoras significativas en el rango de movimiento de las articulaciones de la rodilla y mejora la fuerza de la cadena flexora y extensora del grupo muscular.

Los pacientes que inician el proceso de rehabilitación en hidroterapia generalmente comienzan la caminata en la parte más profunda de la piscina realizando un traslado al extremo menos profundo, de esta forma, los pacientes pueden beneficiarse de la reducción progresiva del empuje que da el agua para volverse cada vez más autónomos y capaces de deambular sin el apoyo del agua. Además, se implementan ejercicios dinámicos como: movimientos de piernas hacia atrás con flexiones plantares, movimientos de piernas hacia adelante con extensiones plantares, abducciones de cadera con extensión plantar y carrera acuática con cambios de dirección, igualmente, el uso de Flotadores, los cuales se le brindan al paciente mientras se encuentra descansando en posición sedente en el borde de la piscina, debe intentar hundir el flotador evitando que el objeto suba, con el fin de lograr una mayor flexión de rodilla, lo cual permite que estos ejercicios sean beneficiosos para los pacientes con hemofilia.

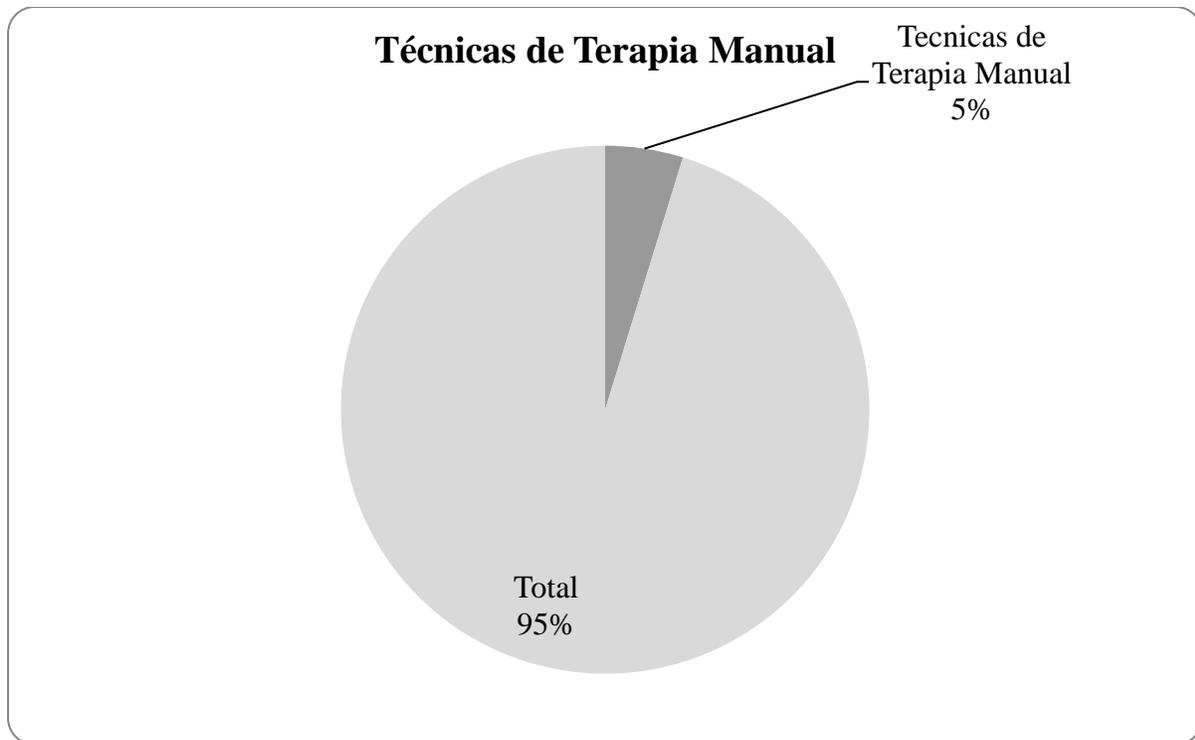
Por otra parte, agentes físicos como la Termoterapia superficial con radiación infrarroja o la inmersión en baños de agua caliente, hacen que los ejercicios de estiramiento sean más efectivos para aumentar el ROM, así mismo, el uso de la crioterapia, que se aplica para hemorragias aguda en las articulaciones. Además, el uso de la terapia de láser pulsado que es administrado en tres fases mejorar el dolor articular, la capacidad funcional y los parámetros de marcha, finalmente el empleo de estimulación eléctrica, corriente Kotz la cual es necesaria para fortalecimiento muscular los primeros días de tratamiento, además, que obtiene beneficios en cuanto cambios a la masa, dolor y calidad de vida.



***Figura 10. Entrenamiento Funcional en Autocuidado y Manejo en casa.***

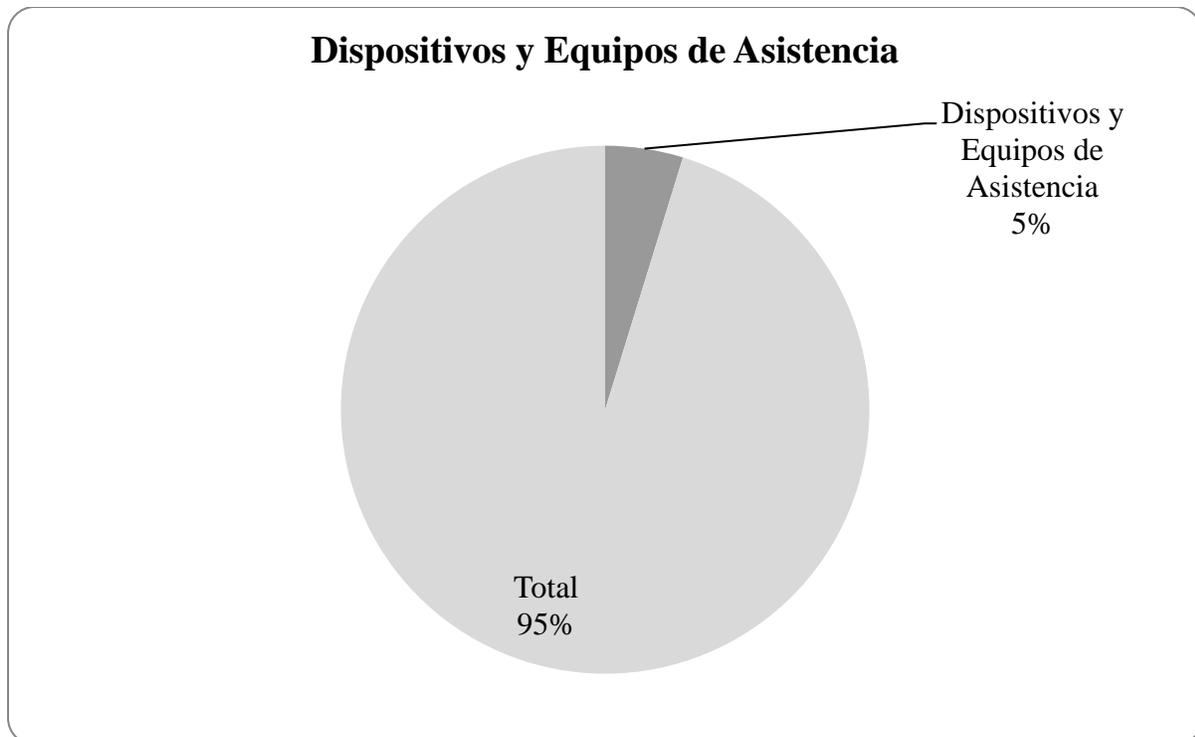
Como se muestra en la figura 10, el 9% de los artículos explican que, en la conducta de entrenamiento funcional en autocuidado y manejo en casa, desde el área de la fisioterapia se debe incluir sesiones educativas en cuanto a la fisiopatología de la hemofilia, manifestaciones clínicas, consejos posturales y consejos de prevención para evitar hemorragias recurrentes.

Al mismo tiempo, es necesario capacitar a los pacientes sobre transferencias de cama a silla y uso de muletas para caminar con tolerancia.



**Figura 11. Técnicas de Terapia Manual.**

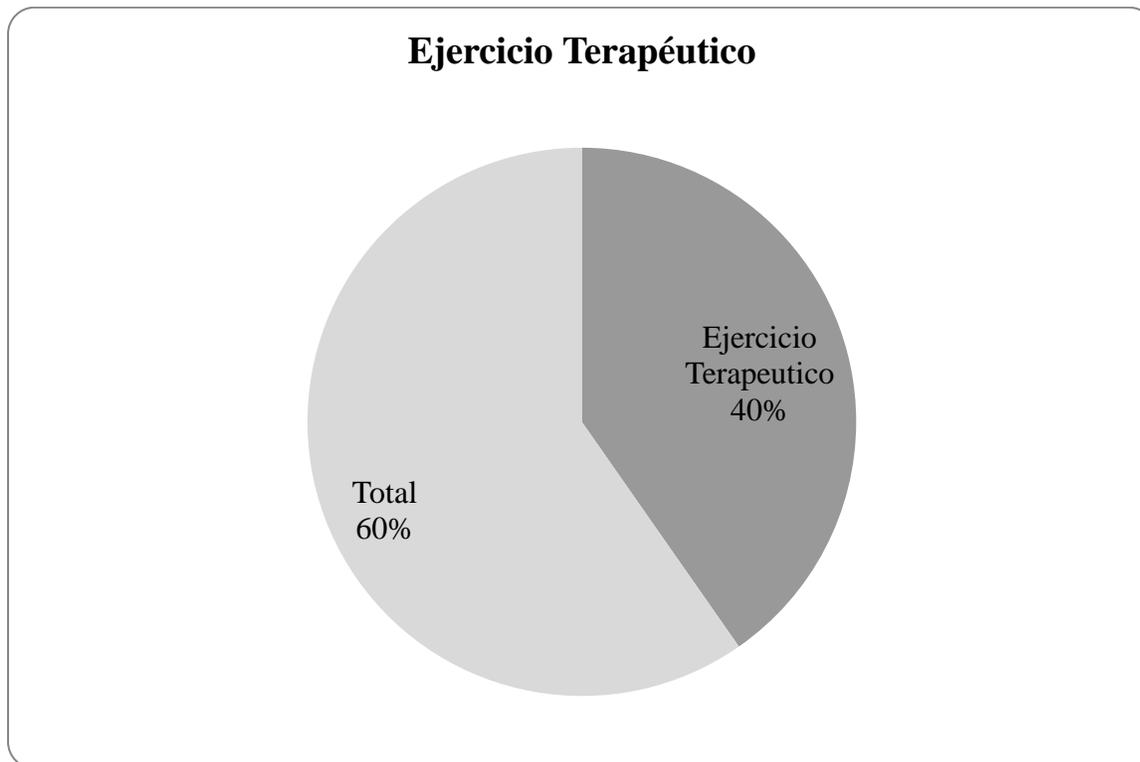
Como se muestra en la figura 11, el 5% de los artículos explican de forma directa que un programa de rehabilitación integra técnicas de movilización manual y mecánica, masaje de tipo cicatrizal y tracción. Los primeros días de rehabilitación se realiza movilización del tejido cicatricial para producir mejores resultados durante los ejercicios de ROM activos.



**Figura 12. Dispositivos y Equipos de Asistencia.**

Como se muestra en la figura 12, el 5% de los artículos explican que una conducta de tratamiento que usan los fisioterapeutas es la implementación y uso de tobillera AirCast, entablillados y ortesis de pie la cual facilitan la protección de las articulaciones, minimiza la carga articular y reduce la frecuencia de sangrado. En la hemartrosis de la articulación de la rodilla, es necesario aplicar un vendaje compresivo, Si el sangrado articular es en la extremidad superior, de manera similar, está contraindicado levantar y transportar objetos pesados durante cinco a siete días después de la hemartrosis, para proporcionar una posición de descanso suficiente en el paciente, es adecuado un cabestrillo de apoyo para el hombro y una férula de yeso posterior de "brazo largo" para el codo.

La estrategia más utilizada por los fisioterapeutas dentro de sus intervenciones para el manejo del paciente con diagnóstico de hemofilia es el ejercicio terapéutico, como se menciona a continuación en la figura 13.



**Figura 13. Ejercicio Terapéutico.**

Como se muestra en la figura 13, el 40% de los artículos explican que un programa de rehabilitación para paciente con hemofilia A y B, debe comenzar con ejercicios de contracción isométrica para grupos musculares como: cuádriceps y grupo tibial anterior, es decir: Paciente en posición decúbito supino, la pierna presiona contra una pared o una pelota de terapia, ejercicios de puente en decúbito supino, entre otros; seguido de ejercicios concéntricos basados en un enfoque de síntomas. De igual manera, Se deben fomentar los ejercicios de miembro superior para pacientes con hemofilia, ejercicios de entrenamiento dinámico (Con dispositivos de entrenamiento de fuerza) en movimientos de flexión de codo convencional sin resistencia, pesas

libres para flexión del codo, resistencia elástica a la flexión del codo, abducción de hombro convencional no resistida, pesas libres para abducción de hombros y resistencia elástica a la abducción del hombro, teniendo en cuenta la transición de la resistencia de ligera a moderada. Así mismo, intervenciones como realizar movilizaciones articulares pasivas, ejercicios de movilidad, ejercicios musculares, ejercicios propioceptivos, es decir : Ejercicios en una pierna con apoyo visual y posteriormente sin apoyo, entrenamiento del equilibrio, sea: ejercicios como mover el centro del cuerpo con una pierna, marcha con obstáculos, ejercicios de gravedad y realizar pasos en una línea vertical manteniendo el equilibrio de pie, ejercicios de equilibrio bilaterales en posición vertical y de rodillas en semiflexión, y entrenamiento en forma de soporte de peso o balanceo en las direcciones anterior, posterior - derecha e izquierda, lo cual mejoran parámetros de fuerza, marcha y equilibrio, además, implementar terapia combinada con el entrenamiento de coordinación y resistencia, lo cual es importante para mejorar la estabilidad articular y controlar los movimientos articulares de rango de movimiento exagerado, reduciendo así el riesgo de lesiones, caídas y hemartrosis, así, como ejercicios de movilidad en grupos musculares de extremidades superiores, inferiores y tronco.

Adicional a ello, actividades como caminatas en cinta rodante, ergometría en bicicleta, ejercicios aeróbicos, ejercicios de control articular local, acondicionamiento global, actividad física y estiramientos en miembros superiores e inferiores de forma bilateral, disminuyen los efectos de la hemofilia y previenen los trastornos musculoesqueléticos, además, de mejorar significativamente los resultados de dolor, rango de movimiento, fuerza y tolerancia al caminar.

Es importante reconocer el rol del fisioterapeuta en el ámbito clínico terapéutico para tratar enfermedades huérfanas como la hemofilia, y se centra en la necesidad de conocer las capacidades del individuo, muchos de los pacientes con diagnóstico de hemofilia se ven

limitados desde la funcionalidad, en las acciones participativas de rol social, familiar y la función puesto que no permiten al paciente realizar las actividades para desarrollarse adecuadamente en un contexto, por lo cual es importante conocer las habilidades y capacidades para tener un punto de partida desde el enfoque de la intervención.

Allí, el fisioterapeuta tendrá un punto de partida para realizar la intervención adecuada, conociendo las habilidades y destrezas del individuo, permitiendo identificar un plan de intervención acorde a las necesidades y/u objetivos del usuario, planificando así programas de actividad física, programas de promoción de la salud y prevención de la enfermedad, ejercicios físicos como mentales que abarquen el contexto general del paciente, teniendo en cuenta la adecuada prescripción terapéutica acorde a la condición de salud del paciente.

### **Conclusiones y recomendaciones**

Por medio de la revisión documental se recopila información acertada en cuanto a las estrategias desde fisioterapia para los pacientes con diagnóstico de hemofilia, ya que la evidencia manifiesta las mejores estrategias como ejercicio terapéutico, agentes físicos, uso de dispositivos de asistencia, terapia manual y manejo en casa, ya que según varios autores mencionan son las propuestas más recurrentes de tratamiento posterior de un evento hemorrágico, teniendo en cuenta las manifestaciones clínicas que se puedan presentar.

Adicionalmente, el rol del fisioterapeuta desde los programas de actividad física, programas de ejercicio y estrategias vinculadas al programa de promoción de la salud y prevención de la enfermedad, fomentan la recuperación de una hemorragia muscular o articular y en prevenir episodios hemorrágicos en el futuro, no obstante, los fisioterapeutas deben ser conscientes de realizar una transición segura del reposo a la carga tisular completa después de episodios de hemorragia dentro de los límites del dolor, con plena consideración de la lesión, la gravedad, la naturaleza del daño y las capacidades del individuo. Es por ello, que se deben realizar terapias complementarias y alternativas que abarquen el contexto general en salud y bienestar como salud mental, contexto social, espiritual y comunitario.

Es importante que el fisioterapeuta desde las bases y desde el actuar profesional tome la mejor decisión en cuanto la prescripción de ejercicio teniendo en cuenta la patología, las características y la sintomatología de la enfermedad, además, de aumentar las investigaciones y determinar el rol del fisioterapeuta dentro de un equipo interdisciplinar, así como, la prescripción en cada uno de los ejercicios para que los profesionales de la rehabilitación tengan un base sólida al tratar una de las enfermedades de alto costo a nivel mundial.

Por otra parte, el ejercicio terapéutico es la estrategia más utilizada para el abordaje del paciente hemofílico, que incluye ejercicios isométricos, dinámicos, practica de equilibrio, coordinación, movilizaciones, entrenamiento de la fuerza, entre otros, lo cual pone en evidencia la práctica de esta estrategia en las intervenciones especializadas para el manejo de esta patología. Sin embargo, otros autores manifiestan que el entrenamiento con ejercicios puede aumentar el riesgo de sangrados, dolor y deterioro funcional del PWH, por lo cual se considera que el manejo de la hemofilia debe estar basado bajo un curso especializado asociado a las estrategias adecuadas, al manejo de la sintomatología y a contrarrestar los efectos adversos que se puedan generar en la aplicación de los métodos.

La terapia física en los años 2010 al 2015 proveían información limitada en cuanto a la participación de los fisioterapeutas en el manejo interdisciplinar para el tratamiento del paciente con diagnóstico de hemofilia, el cual se veía reducido debido a la falta de tratamientos y evidencia científica que soportara la fisioterapia, sin embargo, en los últimos años se ha demostrado que la fisioterapia representa más del 50% de importancia en el manejo del paciente con diagnóstico de hemofilia, asociado a que ayuda a prevenir sangrados, mejora la condición física tanto mental y fomenta la participación a las actividades básicas de la vida diaria. No obstante, el papel del fisioterapeuta ha sido involucrado en el equipo interdisciplinar recientemente por el rol que están ejerciendo y por los aportes que brinda a la comunidad científica. Además de ello, países desarrollados como Francia, España y Alemania atender al paciente con diagnóstico de hemofilia requiere un curso y una especialización como fisioterapeuta para atender esta población, sin embargo, en los países en vía de desarrollo como Colombia, no es necesario la toma de cursos especializados para el manejo del paciente

hemofílico por lo cual permite identificar que es necesario ampliar el conocimiento desde las bases científicas en la evaluación, diagnóstico e intervención para el manejo de esta patología.

Finalmente, desde la revisión documental ejecutada hace falta investigaciones en cuanto a los tipos de ejercicio y la dosis optima en frecuencia, intensidad y duración. Así mismo, la implementación de ECA de acuerdo con otras conductas terapéuticas que se abordan desde fisioterapia, como: técnicas de protección y reparación integumentaria, manejo en casa, uso de dispositivos de asistencia y la práctica de yoga. Es por esto, que se debe fomentar investigaciones en el estado colombiano en relación con la hemofilia y con otras coagulopatías, lo cual ampliaría el quehacer fisioterapéutico en al ámbito clínico terapéutico fortaleciendo la profesión y creando nuevos interrogantes en pro y beneficio del ser humano.

### **Agradecimientos**

En primer lugar, quiero agradecer a Dios por haber acompañado y guiado mi proceso en toda mi carrera profesional, por ser mi fortaleza en los momentos de debilidad y por brindarme una vida llena de aprendizaje y experiencias. Le doy gracias a mis padres Hernando González y Mayerly Vásquez por apoyarme en todo momento, por los valores que me han inculcado y por haberme dado una excelente educación en el transcurso de mi vida. A mi familia y a mi tío Diego Vásquez por llenar mi vida de alegría.

Agradezco de manera especial a la universidad, a los escenarios de practica y en especial a los docentes los cuales me han dado la oportunidad de aprender cosas nuevas y crecer profesionalmente. También agradezco de manera especial a mi tutor de tesis el profesor Bryan David Pinzón Porras quien me apoyo en la ejecución de mi formación profesional, gracias por los consejos, sugerencias, por la dedicación y apoyo que ha brindado a este trabajo.

### Referencias

- Abellan. (2015). *GUIA PARA LA PRESCRIPCIÓN DE EJERCICIO FISICO EN PACIENTES CON RIESGO*.
- Andrade D. (2015). Obtenido de <https://www.definicionabc.com/ciencia/fisiopatologia.php>
- Atila, B., & Güney-Deniz, H. (2019). Musculoskeletal treatment in haemophilia. *EFORT open reviews*, 230–239. doi:<https://doi.org/10.1302/2058-5241.4.180068>
- Beheshtipoor, N., Bagheri, S., Hashemi, F., Zare, N. y Karimi, M. (2015). El efecto del yoga en la calidad de vida de los niños y adolescentes con hemofilia. *Revista internacional de enfermería y partería comunitarias*, 150-155. Obtenido de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4441353/>
- Beltrame, LGN, Abreu, L., Almeida, J. y Boullosa, DA. (2015). El efecto agudo del ejercicio acuático de intensidad moderada sobre los factores de coagulación en hemofílicos. *Clin Physiol Funct Imaging*, 191-196. doi: 10.1111 / cpf.12145
- Bladen, M., Carroll, L., Dodd, C., Drechsler, W., Hashem, F., Patel, V., Pellatt-Higgins, T., Saloniki, E., & Stephensen, D. (2020). Results of feasibility and safety of randomised controlled trial of a musculoskeletal exercise intervention versus usual care for children with haemophilia. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 223-225. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.14026>
- Calatayud, J., Pérez-Alenda, S., Carrasco, J. J., Escriche, A., Cruz-Montecinos, C., Andersen, L. L., Bonanad, S., Querol, F., & Casaña, J. (2019). Upper-Body Exercises With External Resistance Are Well Tolerated and Enhance Muscle Activity in People With Hemophilia. *Physical therapy*, 411-419. doi:<https://doi.org/10.1093/ptj/pzy136>
- Carvajal. (2010). *La complejidad y el diálogo transdisciplinario de saberes*. Red de bibliotecas virtuales de ciencias sociales de America latina y el caribe de la red CLACSO.
- Cascaes f, Valvidia A, Rosa de Rodrigo M, Gutierrez B, Da Silva R. (2013). Escalas y listas de evaluación de la calidad de estudios científicos. *Revista cubana de información en ciencias de la salud*, 1-21. doi:<http://dx.doi.org/10.36512/rcics.v24i3.438.g318>
- Cobos A, Augustovski F. (2010). Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. *Elsevier*, 213-125.
- ColHemofilicos . (s.f.). *Liga colombiana de hemofilicos y otras deficiencias sanguineas* . Obtenido de <http://colhemofilicos.org.co/index.php/quienes-somos-colhemofilicos>
- Contreras S, Emigdio R. (2020). El concepto de estrategia como fundamento de la planeación estratégica. *Pensamiento & Gestión. Redalyc*, 152-181.

- Correa-Márquez LI, T.-G. M.-P. (2019). Electrical stimulation as part of rehabilitation therapy in patients with haemophilia. *Rev Hematol Mex.*, 131-136. doi:<https://doi.org/10.24245/rhematol.v20i2.3106>
- Cruz-Montecinos, C., Pérez-Alenda, S., Cerda, M. y Maas, H. (2019). Control neuromuscular durante la marcha en personas con artropatía hemofílica. *Hemofilia*, 69-77. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13697>
- Cuesta-Barriuso R. (2017). Efectividad de la fisioterapia en el tratamiento de Artropatía hemofílica una revisión sistemática. *Anaals de élmatoIniciar sesión & Encolumna*, 1-10. doi:10.26420 / annhematoloncol.2017.1172
- Cuesta-Barriuso, R., Torres-Ortuño, A., Nieto-Munuera, J., & López-Pina, J. A. (2017). . Effectiveness of an Educational Physiotherapy and Therapeutic Exercise Program in Adult Patients With Hemophilia: A Randomized Controlled Trial. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 841-848. doi:<https://doi.org/10.1016/j.apmr.2016.10.014>
- Decreto 1954. (19 de Septiembre de 2012).
- Deniz, V , Atalay Güzel, N . (2020). Do Therapeutic Exercises Improve Kinesophobia and Health-Related Quality of Life in Adult Hemophilia Patients? A randomized controlled trial. *International Journal of Disabilities Sports and Health Sciences*, 11-19. doi:10.33438/ijds.690280
- Dodd, C., Trivelli, A., Stephensen, D., Evans, G. y Foord, M. (2020). Resultado de una clínica de hemofilia combinada de fisioterapia y podología: percepciones del paciente y el efecto sobre las hemorragias de tobillo y la salud de las articulaciones. *The Journal of Haemophilia Practice*, 37-44. doi: <https://doi.org/10.17225/jhp00153>
- El-Shamy, S. M., & Abdelaal, A. (2018). Efficacy of pulsed high-intensity laser therapy on pain, functional capacity, and gait in children with haemophilic arthropathy. *Disability and rehabilitation*, 462-468. doi:<https://doi.org/10.1080/09638288.2016.1261416>
- FMH. (s.f.). *Federación Mundial de Hemofilia* . Obtenido de <https://www.wfh.org/es>
- Fondo colombiano de enfermedades de alto costo . (2015). Situación de la hemofilia en colombia 2015.
- Fondo colombiano de enfermedades de alto costo . (2019). *Situación de la hemofilia en colombia 2019*. Bogotá.
- Fondo colombiano de enfermedades de alto costo. (2016). *Situación de la hemofilia en colombia 2016*. Bogotá.
- Fondo colombiano de enfermedades de alto costo. (2017). *Situación de la hemofilia en colombia 2017*. Bogota.

- Forsyth, A., Blamey, G., Lobet, S. and McLaughlin, P. (2020). Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications. *Health*, 158-179. doi:<https://doi.org/10.4236/health.2020.122014>
- Gonzalez J, Buñuel A, Aparicio R. (2010). 10.36512/rcics.v24i3.438.g318. *Evidencias en pediatría*, 1-6.
- Goto, M., Takedani, H., Yokota, K. y Haga, N. (2016). Estrategias para fomentar la actividad física en pacientes con hemofilia para mejorar la calidad de vida. *Revista de medicina de sangre*, 85-98. doi: <https://doi.org/10.2147/JBM.S84848>
- Kalnins, W., Schelle, G., Jost, K., Eberl, W., & Tiede, A. (2015). Pain therapy in haemophilia in Germany. Patient survey (BESTH study). *Hamostaseologie*, 167-173. doi: <https://doi.org/10.5482/HAMO-14-03-0021>
- Koerberlein-Neu, J., Runkel, B., & Hilberg, T. (2018). Cost-utility of a six-month programmed sports therapy (PST) in patients with haemophilia. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 385-394. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13459>
- Krüger, S., Weitz, C., Runkel, B., & Hilberg, T. (2016). Pain sensitivity in patients with haemophilia following moderate aerobic exercise intervention. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 886-893. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13016>
- Lambing, A., Witkop, M., & Humphries, T. J. (2019). Complementary and alternative therapy (CAM) in haemophilia pain management: a review of published literature. *The Journal of Haemophilia Practice*, 7-18. doi:<https://doi.org/10.17225/jhp00122>
- Lehmeier, A., Ar, MC, Sadri, S., Yürüyen, M. y Başlar, Z. (2018). Participación en actividades físicas y deportivas entre adultos turcos con hemofilia: una experiencia de un solo centro. *Revista turca de hematología: revista oficial de la Sociedad Turca de Hematología*, 81-82. doi:<https://doi.org/10.4274/tjh.2017.0292>
- Ley 100. (23 de Diciembre de 1993).
- Ley 1438. (19 de Enero de 2011).
- Ley N° 1392. (02 de Julio de 2010).
- Lobet, S., Hermans, C., & Stephensen, D. (2020). The emerging clinical and scientific role of the physiotherapist in haemophilia care. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 560-562. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.14096>
- Lobet, S., Lambert, C. y Hermans, C. (2016). Deje de aconsejar únicamente la actividad física en adultos con hemofilia ... ¡Prescribala ahora! El papel de la terapia de ejercicio y la nutrición en las enfermedades musculoesqueléticas crónicas. *Hemofilia*, 554-556. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13073>
- Luckey J . (2013). Actua con fisioterapia para pacientes con hemofilia . Argentina .

- Maya L. (2017). *Ejercicio Académico en Atención Fisioterapéutica*. Bogotá: Escuela colombiana de rehabilitación .
- McLaughlin, P., Hurley, M., Chowdary, P., Khair, K., & Stephensen, D. (2020). Physiotherapy interventions for pain management in haemophilia: A systematic review. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 667-684. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.14030>
- Ministerio de salud y proteccion Social. (2015). *PERFIL PROFESIONAL Y COMPETENCIAS DEL FISIOTERAPEUTA EN COLOMBIA*. Bogota .
- Moher D, Hopewell S, Schulz K, Montori V, Gotzche P, Devereaux P, Elbourne D, Egger M, Altman D . (2010). *CONSORT 2010 Explanation and Elaboration: updated guidelines for reporting parallel group randomised trials*. Ottawa Canada.
- Neelapala, Y., Attal, R., & Tandale, S. (2019). Aquatic exercise for persons with haemophilia: A review of literature. *Complementary therapies in clinical practice*, 195-200. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ctcp.2018.12.004>
- Negrier C. (mayo de 2009). *Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos*. Obtenido de Orphanet : [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=ES&Expert=448#:~:text=La%20incidencia%20anual%20es%20de,estima%20en%201%20entre%2012.000](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=448#:~:text=La%20incidencia%20anual%20es%20de,estima%20en%201%20entre%2012.000).
- Observatorio de la hemofilia. (2015). *Observatorio de la hemofilia necesidades no cubiertas en hemofilia, posibles soluciones y tendencias al futuro* . Fedhemo & Roche .
- Parhampour, B., Dadgoo, M., Vasaghi-Gharamaleki, B., Torkaman, G., Ravanbod, R., Mirzaii-Dizgah, I., Reza Baghaipour, M., & Saneii, S. H. (2019). The effects of six-week resistance, aerobic and combined exercises on the pro-inflammatory and anti-inflammatory markers in overweight patients with moderate haemophilia A: A randomized controlled trial. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 257-266. doi: <https://doi.org/10.1111/hae.13764>
- Passeri, E. V., Martinelli, M., Gatteri, V., Pivetti, S., Passeri, C., Cigolini, L., Chiari, S., Zenorini, A., Gaffurini, P., Bernardi, S., Poli, I., & Bissolotti, L. (2019). Standard and water rehabilitation: An analysis of over 14 years' experience in patients with haemophilia or other clotting factor disorders after orthopaedic surgery. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 699-707. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13748>
- Qian, W., Lam, T. T., Lam, H., Li, C. K., & Cheung, Y. T. (2019). Telehealth Interventions for Improving Self-Management in Patients With Hemophilia: Scoping Review of Clinical Studies. *Journal of medical Internet research*, 1-13. doi:<https://doi.org/10.2196/12340>
- Querol F. (2013). *Colegio oficial de fisioterapeutas de la comunidad valenciana* . Obtenido de <https://www.colfisiocv.com/node/12743>

- Querol F, Perez S, Gallach J, Devis J, Valencia A, Gonzalez L. (2010). Hemofilia: ejercicio y deporte. *Elsevier*, 29-39.
- Rasha A, Abd El Azis A. (2015). Bicycle ergometer versus treadmill on balance and gait parameters in children with hemophilia. *Elsevier*, 181-188.  
doi:<https://doi.org/10.1016/j.ejmhg.2014.11.001>
- Resolución 0123. (21 de Enero de 2015).
- Resolución 1839. (09 de Julio de 2019).
- Resolución 430. (20 de Febrero de 2013).
- Resolución 975. (18 de Marzo de 2016).
- Reyes. (2019). Concenso colombiano de atención y diagnostico . 1-3.
- Roca. (2012). *Facultat de Ciències de la Salut de Manresa*. Obtenido de <http://blocs.umanresa.cat/ciencies-de-la-salut/2012/07/04/signo-o-sintoma-enfermedad-o-patologia/>
- Rodriguez. (19 de Noviembre de 2010). *Metodologia de la Investigació* . Obtenido de <https://metodologiasdelainvestigacion.wordpress.com/2010/11/19/estrategias-de-intervencion-algunos-aspectos-metodologicos-y-epistemologicos/#:~:text=Definimos%20una%20estrategia%20de%20intervenci%C3%B3n,prop%C3%B3sito%20de%20producir%20determinados%20camb>
- Runkel, B., & Hilberg, T. (2017). Follow-up of a 6-month Programmed Sports Therapy (PST) in patients with haemophilia. Trainingsnachhaltigkeit nach einer 6-monatigen Programmierter Sporttherapie (PST) bei Patienten mit Hämophilie. *Hamostaseologie*, 9-14. doi:<https://doi.org/10.5482/HAMO-17-04-0016>
- Runkel, B., Czepa, D., & Hilberg, T. (2016). RCT of a 6-month programmed sports therapy (PST) in patients with haemophilia - Improvement of physical fitness. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 765-771.  
doi:<https://doi.org/10.1111/hae.12957>
- Runkel, B., Von Mackensen, S., & Hilberg, T. (2017). RCT - subjective physical performance and quality of life after a 6-month programmed sports therapy (PST) in patients with haemophilia. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 144-151. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13079>
- Salvat I. (2008). APLICABILIDAD DEL VÍDEO EN EL METODO DE RESOLUCIÓN DE PROBLEMAS EN FISIOTERAPIA.
- Schäfer, G. S., Valderramas, S., Gomes, A. R., Budib, M. B., Wolff, Á. L., & Ramos, A. A. (2016). Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 119-129. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.12909>

- Silverthorn. (2014). El concepto de “sistema”: de la Química y la Fisiología a la Salud Pública . *Revista ciencias de la salud* , 2-8.
- Stephensen, D., Bladen, M., & McLaughlin, P. (2018). Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia. *Therapeutic Advances in Hematology*, 227.237. doi: <https://doi.org/10.1177/2040620718784834>
- Stephensen, D., de Kleijn, P., Matlary, R., Katzerova, M., McLaughlin, P., Ryan, A., Lobet, S. (2019). Scope of practice of haemophilia physiotherapists: A European survey. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 514-520. doi: <https://doi.org/10.1111/hae.13727>
- Strike K, Mulder K, Michael R. (2016). Exercise for haemophilia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 1-40. doi:10.1002/14651858.CD011180.pub2.
- Taylor, S, Room, J, Barker, K. (2020). Physical activity levels in men with Haemophilia. A single centre UK survey. *Haemophilia.*, 718-725. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.14009>
- Tilak, M., Paul, A., Samuel, C. S., David, J. A., Viswabandya, A., & Srivastava, A. (2015). Cryotherapy for acute haemarthrosis in haemophilia--attempts to understand the 'ice age' practice. *Haemophilia. the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 103-105. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.12581>
- Timmer, M. A., Kloek, C., de Kleijn, P., Kuijlaars, I., Schutgens, R., Veenhof, C., & Pisters, M. F. (2020). A Blended Physiotherapy Intervention for Persons With Hemophilic Arthropathy: Development Study. *Journal of medical Internet research*, 1-15. doi:<https://doi.org/10.2196/16631>
- Urrútia G, Bonfill X. (2010). Declaración PRISMA: Una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistematicas y metaanálisis. *Elsevier*, 507-511.
- Wagner, B., Krüger, S., Hilberg, T., Ay, C., Hasenoehrl, T., Huber, DF y Crevenna, R. (2020). El efecto del ejercicio de fuerza sobre el resultado de fuerza y seguridad para las personas con hemofilia: una revisión sistemática. *Hemofilia. el diario oficial de la Federación Mundial de Hemofilia*, 200-215. doi:<https://doi.org/10.1111/hae.13938>
- Wagner, B., Seuser, A., Krüger, S. et al. (2019). Establecer un programa de ejercicio físico en línea para personas con hemofilia. *Wien Klin Wochenschr*, 558-566. doi:<https://doi.org/10.1007/s00508-019-01548-1>
- Wittmeier K, Mulder K. (2007). Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy. *Journal compilation, Blackwell Publishing*, 31-37. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01504.x
- Zanon, E., Tagliaferri, A., Pasca, S., Ettorre, C. P., Notarangelo, L. D., Biasioli, C., Aru, A. B., Milan, M., Linari, S., Rocino, A., Gagliano, F., Di Minno, G., Gamba, G., Santoro, R. C., Schinco, P., Marietta, M., Seuser, A., & von Mackensen, S. (2020). Physical activity improved by adherence to prophylaxis in an Italian population of children, adolescents

and adults with severe haemophilia A: the SHAPE Study. *Blood transfusion = Trasfusione del sangue*, 152-158. doi:<https://doi.org/10.2450/2019.0040-19>

### **Anexos**

- Anexo 1: Matriz documental en Excel con fichas de tematización sobre artículos encontrados en las bases de datos.