

VNIVERSITAT DE VALÈNCIA

Facultat de Ciències de l'Activitat Física i de l'Esport



“Comparación de la actividad física y los comportamientos sedentarios en jóvenes hemofílicos durante diferentes estaciones del año”

**TESIS DOCTORAL
PROGRAMA DE DOCTORADO 987-122A
DPT. EDUCACIÓ FÍSICA I ESPORTIVA**

PRESENTADA POR:

Pau Salvà Martínez

DIRIGIDA POR:

**Dr. D. Luis-Millán González Moreno
Dra. Dña. Carmen Peiró Velert
Dr. D. Felipe Querol Fuentes**

Valencia, 2015

Dr. D. Luis-Millán González Moreno, Profesor Titular de la *Universitat de València*, adscrito al *Departament d' Educació Física i Esportiva*.

Dra. Dña. Carmen Peiró Velert, Profesora Titular de la *Universitat de València*, adscrita al *Departament de Didàctica de l'Expressió Musical, Plàstica i Corporal*.

Dr. D. Felipe Querol Fuentes, Profesor Titular de la *Universitat de València*, adscrito al *Departament de Fisioteràpia*.

CERTIFICAN:

Que el presente trabajo, titulado "Comparación de la actividad física y los comportamientos sedentarios en jóvenes hemofílicos durante diferentes estaciones del año", ha sido realizado bajo su dirección en el *Departament d'Educació Física i Esportiva* de la *Universitat de València*, por D. Pau Salvà Martínez, para optar al grado de Doctor. Habiéndose concluido, y reuniendo a su juicio las condiciones de originalidad y rigor científico necesarias, autorizan su presentación a fin de que pueda ser defendido ante el tribunal correspondiente.

Y para que así conste, expiden y firman la presente certificación en Valencia, a 8 de Septiembre de 2015.

Fdo: L-M. González Moreno Fdo: C. Peiró Velert Fdo: F. Querol Fuentes

Deseo expresar mi agradecimiento:

A mis directores, los doctores D. Luis-Millán González Moreno, Dña. Carmen Peiró Velert y D. Felipe Querol Fuentes por su inestimable ayuda durante todo el desarrollo de este trabajo de investigación. No sólo me han guiado en el plano académico sino que he tenido la suerte de poder establecer una gran relación de amistad con todos ellos.

A todos mis compañeros del “despacho 25” por los buenos momentos vividos y sus grandes aportaciones, tanto en lo académico como en lo personal. En especial a mi amigo Xavi, con el que he compartido promoción y proceso de doctorado y me ha mostrado su apoyo en los buenos y malos momentos.

A todos los participantes que han tomado parte en este estudio por su colaboración altruista, poder trabajar con este grupo de jóvenes ha sido una experiencia muy enriquecedora. Sin vosotros este trabajo de investigación no hubiera sido posible.

A la Unidad de Hemostasia y Trombosis del hospital universitario La Fe, quienes prestaron su ayuda en el reclutamiento de pacientes, facilitando en gran medida la realización de este estudio.

A mis padres, por su apoyo incondicional y comprensión durante todos estos años, sin vuestra ayuda y cariño no habría llegado hasta aquí.

Gracias a todos.

INDICE

PREÁMBULO	19
I. MARCO TEÓRICO	23
I.1. La hemofilia	23
I.1.1. Antecedentes históricos y definición	23
I.1.2. Clasificación clínica de la hemofilia	26
I.1.3. Lesiones frecuentes.....	28
I.1.4. Tratamiento farmacológico	35
I.1.5. Soluciones rehabilitadoras y quirúrgicas de los problemas músculo-esqueléticos de los pacientes hemofílicos	37
I.2. La salud, la actividad física y los comportamientos sedentarios.....	43
I.2.1. La salud	43
I.2.2. La actividad física	45
I.2.3. La función preventiva de la actividad física	50
I.2.4. Las conductas sedentarias	60
I.3. Hemofilia, actividad física y comportamientos sedentarios.....	65
I.3.1. La actividad física, el ejercicio físico y el deporte en el paciente hemofílico	67

I.3.2. Niveles de actividad física y comportamientos sedentarios en la población hemofílica	76
I.4. Objetivos e hipótesis.....	80
II. MATERIAL Y MÉTODOS	85
II.1. Diseño	85
II.2. Participantes.....	86
II.3. Procedimiento general.....	88
II.4. Instrumentos empleados	90
II.5. Medición de la actividad física y comportamientos sedentarios.....	94
II.6. Evaluación de los comportamientos sedentarios.....	95
II.7. Extracción de variables clínicas.....	96
II.8. Reducción de datos	96
II.9. Análisis estadístico	99
III. RESULTADOS	103
III.1. ESTUDIO 1: Comparación de la actividad física del grupo control y el grupo hemofilia en la primera toma.....	103
III.2. ESTUDIO 2: Valoración de la actividad física en jóvenes hemofílicos en las 4 tomas	108

IV. DISCUSIÓN	125
IV. 1. Principales hallazgos y discusión de resultados.....	125
IV. 2. Limitaciones y prospectiva futura	138
V. CONCLUSIONES.....	143
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	147
VII. ANEXOS	171

INDICE FIGURAS

Figura 1.1. Patrón hereditario de la hemofilia	27
Figura 1.2. Hemartrosis	29
Figura 1.3. Hematomas de pacientes hemofílicos de diversa localización	30
Figura 1.4. Sinovitis.	31
Figura 1.5. Artropatía hemofílica	32
Figura 1.6. Patogénesis de la artropatía hemofílica.....	33
Figura 1.7. Desarrollo de los concentrados de factor VIII y IX.....	35
Figura 1.8. Métodos utilizados en la rehabilitación de hematomas. Crioterapia y TENS.....	38
Figura 1.9. Artrocentesis, sinoviortesis y sinovectomía	41
Figura 1.10. Artroplastia total de rodilla y cadera	42
Figura 1.11. El continuo de la salud.....	43
Figura 1.12. El cuadrante de la salud	44
Figura 1.13. La actividad física en relación con la salud.....	48
Figura 1.14. Relación entre la cantidad de actividad física y los beneficios para la salud.....	50
Figura 1.15. Cambios producidos en el peso, la grasa y la masa muscular durante 3 meses de prescripción de AF	53
Figura 1.16. Efectos de la realización de AF vigorosa y su incidencia en la DT2 de acuerdo a los cuartiles de Índice de Masa Corporal.	56

Figura 1.17. Prevalencia de CS en 51 países entre hombres y mujeres dependiendo de la edad (World Health Survey, 2002-2003)	62
Figura 1.18. Evolución de las publicaciones en hemofilia desde finales de los años treinta	68
Figura 2.1. Diseño de la investigación	85
Figura 2.2. Instrumentos utilizados para la medición del Índice de masa corporal, grasa corporal y altura	91
Figura 2.3. Acelerómetro “GT3X Activity Monitor”	92
Figura 2.4. Ejemplo de un registro de AF de un sujeto	97
Figura 2.5. Ejemplo de un registro de actividad física en un hemofílico	98
Figura 3.1. Cantidad de min/día acumulados en las bandas de comportamientos sedentarios y actividad física ligera	105
Figura 3.2. Cantidad de min/día acumulados en las bandas de comportamientos sedentarios y actividad física ligera	112
Figura 3.3. Minutos acumulados en la banda de AFL en diferentes momentos de la semana durante el verano.....	117
Figura 3.4. Actividad física (min/día) realizada por los hemofílicos con artropatía (N = 5) y los que no presentaron artropatía (N = 20) en diferentes momentos de la semana y diferentes bandas de intensidad	120

INDICE TABLAS

Tabla 1.1. Clasificación de la hemofilia A y hemofilia B.....	26
Tabla 1.2. Escalas y score utilizados para la evaluación de la artropatía hemofílica.....	34
Tabla 1.3. Definiciones de profilaxis en la hemofilia.....	36
Tabla 1.4. Principales problemas ortopédicos en hemofilia y sus posibles soluciones.....	40
Tabla 1.5. Elementos de la AF y el ejercicio.....	46
Tabla 1.6. Términos utilizados para describir los CS.....	61
Tabla 1.7. Cuantificación mediante podómetro de la AF (número pasos·día ⁻¹) en chicos y chicas de diferentes zonas geográficas.....	63
Tabla 2.1. Datos antropométricos básicos de ambos grupos.....	87
Tabla 2.2. Datos clínicos del grupo de hemofílicos (N = 41).....	88
Tabla 2.3. Categorías y componentes del ASAQ.....	94
Tabla 3.1. Diferencias en la AF entre hemofílicos graves (GH, N = 41) y los sujetos control (GC, N = 21).....	104
Tabla 3.2. Actividades sedentarias (en minutos) realizadas entre semana por los participantes.....	106
Tabla 3.3. Actividades sedentarias (en minutos) realizadas durante el fin de semana por los participantes.....	107
Tabla 3.4. Descriptivos generales de la cantidad de AF realizada por los hemofílicos durante las 4 tomas.....	108

Tabla 3.5. Descriptivos generales de la cantidad de AF realizada por los hemofílicos en diferentes momentos de la semana.....	109
Tabla 3.6. Cantidad de actividad física realizada por los participantes en función del tipo de hemofilia, la banda de intensidad y la estación del año.....	113
Tabla 3.7. Minutos acumulados por los hemofílicos leves (N= 15) y graves (N= 10) en la banda de CS y AFL entre semana y fin de semana durante las diferentes estaciones.....	114
Tabla 3.8. Cantidad de actividad física realizada entre semana en función del tipo de tratamiento, la banda de intensidad y la estación del año. AFL, actividad física ligera	116
Tabla 3.9. Actividad física realizada durante toda la semana por los hemofílicos en función del consumo de factor	118
Tabla 3.10. Actividad física semanal registrada por los hemofílicos en función de los sangrados.....	119

ABREVIATURAS

AF: actividad física

AEMET: agencia estatal de meteorología

AFL: actividad física ligera

AFM: actividad física moderada

AFM-V: actividad física moderada-vigorosa

AFV: actividad física vigorosa

ASAQ: adolescent sedentary activity questionnaire

ATC: artroscopia total de cadera

ATR: artroscopia total de rodilla

CF: condición física

CS: comportamientos sedentarios

DT: desviación típica

DT2: diabetes tipo 2

ECV: enfermedad cardiovascular

FMH: federación mundial de hemofilia

GC: grupo control

GH: grupo hemofílicos

HP: hipertensión

IMC: índice de masa corporal

OMS: organización mundial de la salud

TB: trombosis

RI: resistencia a la insulina

UHT: unidad de hemostasia y trombosis

PREÁMBULO

A lo largo de la introducción del presente trabajo se van a presentar los principales aspectos teóricos que sustentan la investigación realizada. Se ha estructurado de forma que el lector avance desde conceptos más generales hacia conceptos más específicos. En los dos primeros bloques se presentan los conceptos de hemofilia, salud, actividad física y comportamientos sedentarios. En un tercer bloque aparece el estado actual del tema sobre hemofilia y actividad física. La introducción termina con los objetivos e hipótesis planteados.

Hoy en día, la población de jóvenes hemofílicos posee un estado de salud similar o igual al del resto de la población sana, por tanto la tendencia sedentaria de la sociedad también podría estar afectando a este colectivo. Desde hace unos años, los especialistas recomiendan la práctica de Actividad Física (AF) para favorecer un desarrollo muscular armónico que se traduce en una mayor estabilidad articular y menor riesgo de sangrados. También, la mejora de los tratamientos y calidad de la medicación ha favorecido en gran medida la buena condición física de los hemofílicos jóvenes.

Por las razones expuestas en el párrafo anterior, podemos extrapolar la tendencia sedentaria de los jóvenes sanos a la población de jóvenes con hemofilia, por lo que es muy importante obtener datos objetivos de la cantidad de AF y comportamientos sedentarios que realizan. Los datos de este trabajo fueron tomados mediante acelerometría, método que se ha utilizado en algunos estudios con hemofílicos (1,2). No obstante, no se conocen trabajos que hayan realizado un estudio longitudinal en hemofílicos utilizando acelerómetros para medir la AF. La importancia de este estudio radica en la valoración de la AF mediante acelerometría en diferentes estaciones del año.

I. MARCO TEÓRICO

I. MARCO TEÓRICO

I.1. La hemofilia

I.1.1. Antecedentes históricos y definición

Las primeras referencias escritas acerca de la hemofilia aparecen en el Talmud Babilónico sobre el año 200 d.C., concretamente el rabino Rabbi Judah eximió de la circuncisión al tercer hijo de una mujer judía debido a que los dos anteriores murieron por la hemorragia causada después de este ritual (3). La primera descripción que se acerca a lo que hoy conocemos como hemofilia data de finales del siglo XVIII. Otto en 1803 y Consbruch en 1873 observaron cómo los varones de algunas familias sufrían prolongados sangrados tras algún traumatismo (4). Estos autores notaron que, aunque sólo los varones sangraban, esta patología se transmitía de mujeres no afectadas a un porcentaje de su descendencia masculina.

Tras estos primeros casos detectados, y ya durante el siglo XIX, se puede encontrar una literatura mucho más extensa en la que se acota poco a poco las características peculiares de la hemofilia y su etiología. No obstante, no fue hasta 1890 cuando König definió las hemorragias articulares como principal síntoma de la hemofilia (4). De hecho, hasta ese momento, la hemofilia se confundió con otras patologías con una sintomatología similar como puede ser la artritis.

No obstante, en el año 1910 fue cuando definitivamente se atribuyó el déficit de factor VIII de coagulación como característica de la hemofilia (4). Por lo tanto, junto con la sintomatología, la incidencia del sexo y antecedentes familiares el déficit de factor de coagulación se añadió a la definición de hemofilia. A partir de este hallazgo se empezó a investigar en los años 30 en nuevos tratamientos como el fibrinógeno que aceleraba el proceso de coagulación.

Ya en los 50 continuaron los avances en la investigación para redefinir las causas de los episodios hemorrágicos pero no fue hasta 1962 cuando se llegó a un consenso a nivel internacional en el que se definió el factor de coagulación deficitario como “factor VIII”. Fue a partir de entonces cuando comenzaron los avances en los tratamientos de factor a partir de plasma humano. Durante esta época muy pocos países habían implantado programas de tratamiento efectivos debido, en gran medida, a la baja disponibilidad de las herramientas básicas para la producción industrial de factor VIII (5). Aunque países como EEUU y algunos de Europa (Francia, Suecia, Holanda o Reino Unido) comenzaron a producir concentrados de factor de baja pureza a partir de plasma humano, la disponibilidad estaba lejos de ser la adecuada para las necesidades de la población hemofílica.

Las siguientes décadas, se caracterizaron por los grandes avances producidos en los tratamientos. Estos avances en la industria farmacológica permitieron a los hemofílicos poder administrarse factor en sus propias casas, acortando de esta forma el tiempo transcurrido entre el sangrado y la administración de factor en el hospital (5). Sin embargo, esta época también se caracterizó por la transmisión de otras enfermedades como la hepatitis o el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).

La principal causa de la transmisión de estas enfermedades se puede atribuir a la falta de control sanitario sobre el plasma que se empleaba en la producción. Desde la década de los 90 hasta la actualidad los adelantos en el tratamiento han pasado por una progresiva mejora de los métodos de inactivación viral en los concentrados derivados de plasma humano, de hecho no se han registrado casos de hemofílicos infectados de hepatitis o SIDA desde hace casi 20 años (6-8).

Los factores plasmáticos se siguen usando por su elevada seguridad, incluso en países que pueden afrontar la adquisición de factor recombinante, en una proporción aproximada del 20-30% del total consumido (6). Los derivados recombinantes se utilizan principalmente en Europa y EEUU con una tendencia constante hacia el aumento del consumo de este tipo de derivado de factor en estas zonas (6).

Una vez descritos los antecedentes históricos nos centraremos en la definición de esta enfermedad, comenzando por su etimología. El término hemofilia procede del griego *hemo* (*αεμα*) que significa "sangre" y *philia* (*φιλία*) que literalmente se traduciría por "amor". Actualmente, este término hace referencia a un trastorno congénito de la coagulación producido por la ausencia o déficit de uno o varios de los factores implicados en la cascada de la coagulación sanguínea.

En el caso de la Hemofilia A y B, los factores que se ven alterados son el VIII y IX respectivamente, cuya alteración genética se localiza en el cromosoma X (9). Debido a esto, se considera que estas enfermedades siguen un patrón de herencia ligada al sexo (9), además esta patología se manifiesta en forma de episodios hemorrágicos que afectan principalmente al sistema músculo esquelético (10).

En general, se acepta que la incidencia de la hemofilia es de 1 por cada 5.000 varones nacidos en la hemofilia A y de 1 por cada 30.000 en la B (11). Concretamente, en España y según datos aportados por el registro español de hemofilia, el ratio es de 1 persona por cada 9.073 (hemofilia A) y de 1 persona por cada 59.038 (hemofilia B) (11). Esto supone un ratio de 6,5:1 de hemofilia A frente a la B (12). Centrándonos en la Comunidad Valenciana, se ha producido un descenso del número total de casos de hemofilia A y B desde el año 2000 pasando

de 2,13 por cada 10.000 varones en la década de los ochenta a 1,62 por cada 10.000 en la última década (13).

I.1.2. Clasificación clínica de la hemofilia

La clasificación clínica de la hemofilia se realiza en base a los niveles plasmáticos del factor de coagulación deficiente (Subcomité Científico del Factor VIII y Factor IX, del Comité Científico y de Estandarización de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia) (14). La hemofilia se divide en tres niveles: grave, moderada y leve (Tabla 1.1).

Tabla 1.1. Clasificación de la hemofilia A y hemofilia B

Nivel de Factor*	Clasificación
< 0,01 IU/ml (< 1% de la normalidad)	grave
0,01 – 0,05 IU/ml (1% - 5% de la normalidad)	moderada
> 0,05 – < 0,40 IU/ml (>5% – <40% de la normalidad)	leve

Se consideran tasas normales 1 UI/ml de factor VIIIIC (100%). Tomado de White 2001 (14).

Las coagulopatías congénitas están causadas por la alteración del gen codificante de uno o varios de los factores implicados en la cascada de la coagulación sanguínea. La mayoría de los genes responsables de las coagulopatías se encuentran localizados en cromosomas autosómicos (i.e. no ligados al sexo) y, por tanto, siguen un patrón de herencia mendeliana clásica. En cambio la hemofilia sigue un patrón de herencia ligada al sexo. Concretamente los genes responsables de estas coagulopatías se localizan en el cromosoma X (15). A continuación se describe el patrón hereditario de la hemofilia (Figura 1.1):

1. La hemofilia se manifiesta en varones. Una mujer únicamente puede nacer con hemofilia si su padre tiene hemofilia y su madre es portadora del gen, aunque este hecho es muy poco probable.
2. Cuando el padre tiene hemofilia pero la madre no es portadora, ninguno de los hijos varones tendrá hemofilia. Todas las hijas portarán el gen de la hemofilia.
3. Las mujeres “portadoras” del gen de la hemofilia lo transmiten a sus hijos con un porcentaje de: varones 50% de probabilidad de padecer la enfermedad e hijas 50% de probabilidad de ser portadoras.
4. Ocasionalmente, son diagnosticados de hemofilia niños sin antecedentes familiares. Este diagnóstico se denomina *de novo* y la padecen 1/3 de la población afecta (15).

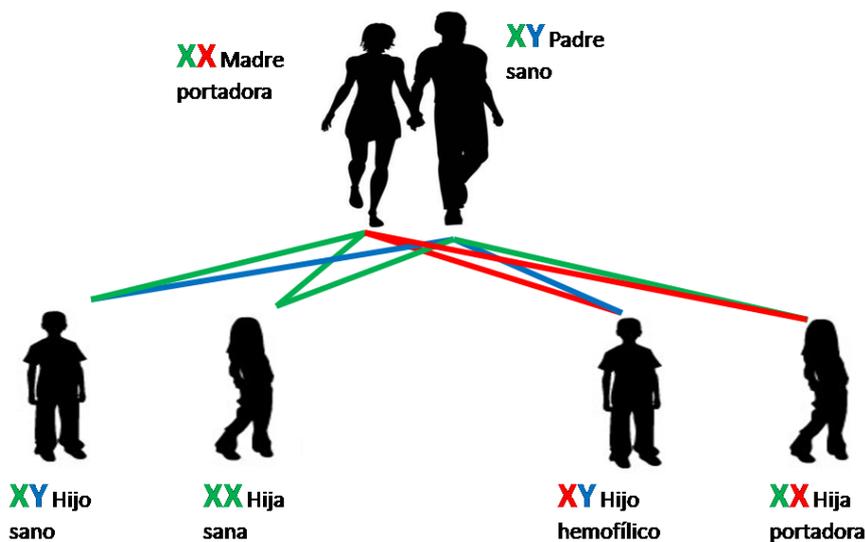


Figura 1.1. Patrón hereditario de la hemofilia

I.1.3. Lesiones frecuentes

Los episodios hemorrágicos en la hemofilia dependen del nivel plasmático de factor tanto en la hemofilia A como en la B, por lo que es habitual que aparezcan sangrados espontáneos (i.e. sin necesidad de traumatismo) en los pacientes con hemofilia A grave que no se encuentran bajo tratamiento sustitutivo de factor. Ante hemorragias leves y sin el tratamiento adecuado, este tipo de hemofilia puede incluso poner en peligro la vida de los pacientes (16).

El paciente hemofílico grave, sin tratamiento de FVIII/IX, presenta desde la infancia hematomas musculares y hemartrosis de repetición que generan restricción de la movilidad y procesos degenerativos de las articulaciones afectadas hasta llegar a su completa destrucción en edades muy tempranas (17,18).

En los hemofílicos A moderados, las hemorragias están ligadas, normalmente, a traumatismos o esfuerzos excesivos en actividades físicas. Por último, en los hemofílicos leves son escasas las hemorragias, produciéndose, fundamentalmente a posteriori de una cirugía o un grave traumatismo (19,20). Por tanto, es normal que en el paciente hemofílico predominen los sangrados músculo-esqueléticos, siendo las hemartrosis, los hematomas y la sinovitis las lesiones músculo-esqueléticas más comunes en la hemofilia A y B (21,22).

En los siguientes párrafos se describen detalladamente las lesiones más frecuentes que afectan al sistema músculo-esquelético del paciente hemofílico. Muchas de ellas son lesiones producidas en el momento en que ocurre el sangrado y que, afortunadamente se pueden tratar de forma inmediata por el propio paciente mediante la administración de factor. En cambio, los sangrados repetidos que se hayan producido en una misma articulación pueden desembocar en complicaciones a nivel músculo-esquelético que terminan por afectar a la calidad

de vida de estas personas. A continuación se describen las lesiones más típicas en este tipo de pacientes.

Hemartrosis

Este tipo de sangrado intra-articular se caracteriza por el dolor (23). Representa entre el 65-80% de los episodios hemorrágicos en el paciente hemofílico grave y moderado (24,25). Un tratamiento inadecuado o incluso la ausencia del mismo puede derivar en artropatía cuando el paciente alcance la adultez (26). Las articulaciones sinoviales con amplia superficie articular son las más afectadas (i.e. 60-80% del total de hemartros) (21,27) (Figura 1.2).

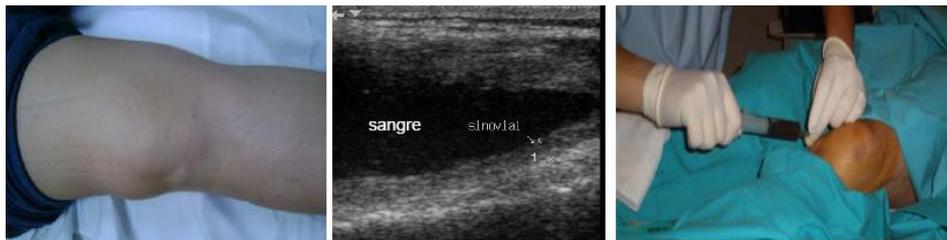


Figura 1.2. Hemartrosis

De izquierda a derecha: Hemartros de rodilla; ecografía (corte longitudinal) sangre intraarticular y procedimiento de evacuación (i.e. artrocentesis).

Las características de las hemartrosis agudas son: dolor, inflamación, postura antiálgica, calor e impotencia funcional, previamente precedidos de leves molestias y hormigueos que el paciente hemofílico reconoce precozmente.

Hematomas

Los sangrados musculares en el paciente hemofílico pueden causar dolor y comprometer la capacidad funcional del mismo. Las hemorragias intraarticulares representan entre el 10-30% de los sangrados (21,24). Al contrario que los hemartros espontáneos, los hematomas suelen asociarse a traumatismos (28,29).

Aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo los lugares más comunes son el psoas, el gastrocnemio y también en la musculatura flexora del antebrazo (16,30). Si el tratamiento es insuficiente o inadecuado pueden aparecer complicaciones, tales como daños irreversibles en el músculo (incluyendo síndrome compartimental), reducción del rango articular, miositis osificante, daños en los tendones (contractura isquémica de Volkmann) y desarrollo del pseudotumor hemofílico (28,31,32)

Como se puede apreciar en la Figura 1.3, los hematomas se producen tras la rotura de la pared de un vaso sanguíneo provocando una acumulación de sangre en órgano o tejido muscular.

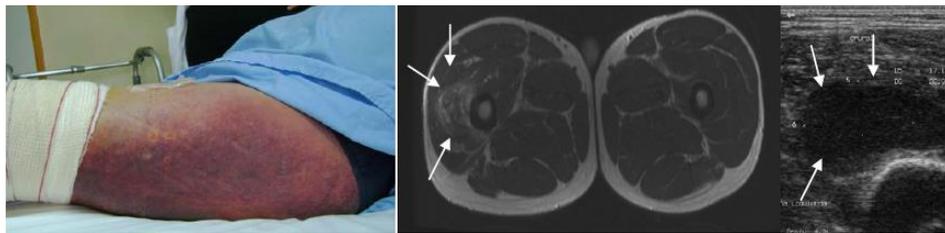


Figura 1.3. Hematomas de pacientes hemofílicos de diversa localización

De izquierda a derecha: signos evidentes a nivel cutáneo, corte transversal de tomografía axial computerizada y ecografía que muestra las dimensiones del sangrado ubicado en el crural.

Sinovitis

La sinovitis se caracteriza por la aparición de neo-vascularización y vellosidades, así como una leve limitación de la movilidad en la articulación (33). Es un proceso inflamatorio de la membrana sinovial que tiene como objetivo reabsorber la sangre acumulada ante un hemartros (Figura 1.4).

La repetición de los sangrados provoca la aparición de articulaciones diana que son susceptibles de volver a sufrir una hemorragia con mayor facilidad (i.e.

articulaciones que han sufrido más de seis sangrados consecutivos en los últimos tres a seis meses), esto quiere decir que llegados a este punto, los sangrados no sólo se producen por la deficiencia en algún factor de coagulación, sino también debido a la fragilidad de la propia articulación produciéndose sangrados por un mínimo estrés articular e incluso espontáneamente (34,35).

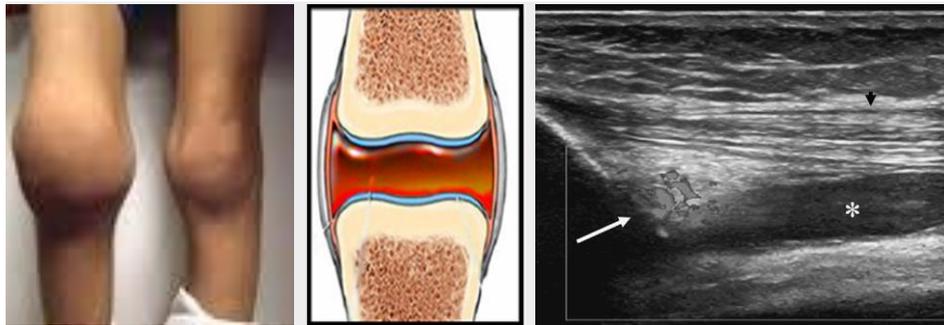


Figura 1.4. Sinovitis.

De izquierda a derecha: rodilla con evidente sinovitis, imagen detallada de la hipertrofia sinovial y ecografía adyacente al tendón del cuádriceps (flecha negra) que evidencia la presencia de derrame articular (flecha blanca) e hipertrofia sinovial ().*

Artropatía hemofílica

La artropatía hemofílica es la consecuencia de la acumulación de sangre en las cavidades articulares y se caracteriza por dos procesos: i. sinovitis crónica y ii. destrucción del cartílago (36). Normalmente, ante la aparición de un hemartros y con el tratamiento adecuado, se puede resolver dicho sangrado en el plazo de una semana y la sangre acumulada en el espacio articular desaparecerá progresivamente (37).

No obstante, ante repetidos episodios hemorrágicos intra-articulares se excederá la capacidad de eliminación de la sangre y ésta permanecerá más tiempo en los espacios articulares (38). Este proceso irá acompañado de la deposición de hierro

contenido en los glóbulos rojos, así como hemosiderina en la membrana sinovial (36).

La neovascularización que se produce en la membrana sinovial tiene como resultado la inflamación, la aparición de vellosidades y una aguda vascularización del tejido sinovial (39). La articulación se vuelve más susceptible a posibles hemorragias ante el mínimo estrés (Figura 1.5), llegando a producirse un fenómeno conocido como círculo vicioso de la hemofilia (38).



Figura 1.5. Artropatía hemofílica

Artropatía en la rodilla derecha de un hemofílico A grave

Por tanto, la artropatía hemofílica se caracteriza por la inflamación y progresiva degeneración articular siendo esta patología similar en algunos aspectos a la artritis reumatoide. Dos aspectos básicos diferencian a la artropatía hemofílica de otros cuadros clínicos similares, por un lado va a producir cambios anatómico-patológicos crónicos a nivel del cartílago y por otro un estado inflamatorio a nivel local en lugar de sistémico (36). Por otra parte, en el 75% de los hemofílicos se pueden apreciar depósitos de hierro en la membrana sinovial respecto al 25% de los pacientes con artrosis (40).

La calidad de vida de los pacientes hemofílicos se puede ver condicionada por la artropatía hemofílica debido al dolor, la impotencia funcional y limitación articular (Figura 1.6), siendo incapacitante en muchos casos incluso para la realización de actividades cotidianas de la vida diaria (41).

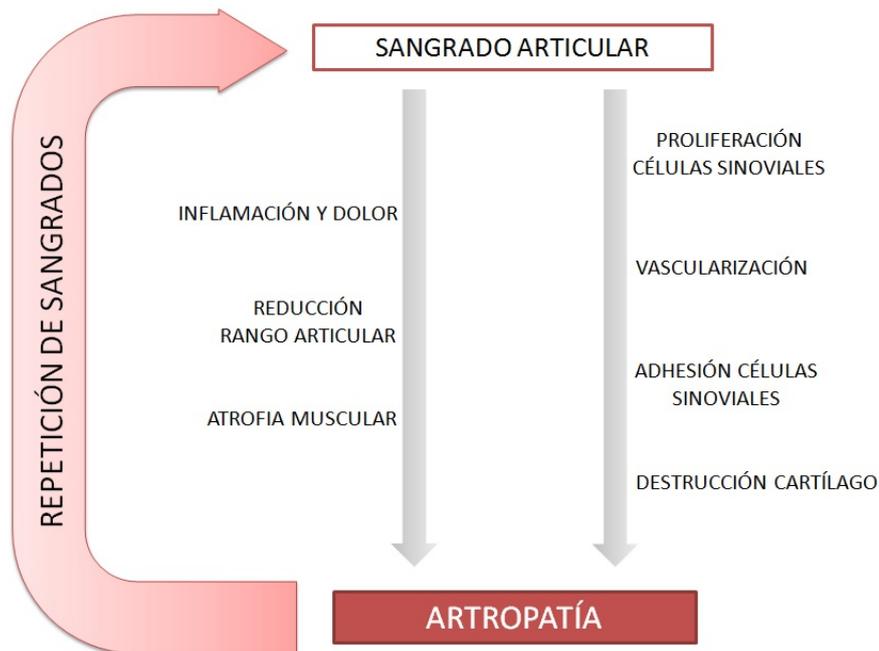


Figura 1.6. Patogénesis de la artropatía hemofílica

Una vez la articulación se ve afectada por la artropatía es necesario evaluar y clasificar la gravedad de la misma. Existen diferentes escalas o “scores” dependiendo del criterio utilizado: i. clínico, ii. radiológico o iii. RMN (Resonancia Magnética Nuclear). En la Tabla 1.2 se pueden ver algunas de las escalas más utilizadas.

A pesar de la notable mejora de los tratamientos sustitutivos, la artropatía hemofílica sigue siendo un problema en la actualidad. Siguiendo el estudio realizado por Aznar et al (12) podemos observar cómo, de un total de 2.568 hemofílicos A y B, en función del tratamiento recibido, sólo el 5,1% de los pacientes

que recibieron tratamiento profiláctico padecía alguna artropatía respecto al 31,1% de los pacientes que recibían tratamiento a demanda.

Tabla 1.2. Escalas y score utilizados para la evaluación de la artropatía hemofílica

ESCALA	DESCRIPCIÓN
<i>Gilbert Score</i> (Gilbert, 1993)	Escala de valoración física de FMH. Valora en codos, rodillas y tobillos: hinchazón, atrofia muscular, deformidad axial, crepitantes, recorrido articular deficitario, contractura en flexión e inestabilidad.
<i>Pettersson Score</i> (Pettersson et al, 1981)	Sistema de puntuación de la FMH que clasifica la artropatía en función de criterios radiológicos; osteoporosis, ensanchamiento de la epífisis, irregularidades de la superficie subcondral, estrechamiento del espacio articular, quistes subcondrales, erosión de los márgenes articulares, incongruencia ósea y deformidad axial
<i>Arnold-Hilgartner Scale</i> (Arnold y Hilgartner, 1977)	Clasifica la artropatía en 5 estadios combinando aspectos clínicos y radiológicos, desde la inflamación de los tejidos blandos sin anomalías radiológicas (grado I), hasta la restricción de la movilidad unida a pérdida del espacio articular y deformidad (grado V)
<i>Modified Arnold-Hilgartner Scale</i> (Luck et al, 2004)	Clasifica la artropatía en 4 estadios, abarcando todo el rango completo de daño articular, desde el engrosamiento sinovial preliminar (grado I) hasta la completa pérdida del cartílago con irregularidad de la superficie articular y posible subluxación articular (grado IV)
<i>European MRI Scale</i> (Lundin et al, 2005)	Escala progresiva que evalúa en la imagen de RNM la calidad del hueso y del cartílago, la sinovial, depósitos de hemosiderina y espacio articular
<i>Haemophilia Joint Health Score (HJHS)</i> (Hilliard et al, 2006)	Medida fiable y fácil de administrar de la estructura y función articular, sensible a los cambios iniciales que aparecen en niños. Designada para reemplazar al Score de Gilbert como escala de valoración ortopédica de la FMH
<i>Physical Examination (PE) Scales</i> (Querol, 2008)	Conjunto de valoraciones que determinan el recorrido articular, hinchazón, crepitantes y deformidad. Incluye las valoraciones de Colorado para niños y adultos

FMH; Federación Mundial de Hemofilia; RMI, RNM: Resonancia Magnética Nuclear

I.1.4. Tratamiento farmacológico

Como ya se indicaba en la breve reseña histórica realizada en el punto I.1., los avances producidos en los tratamientos han permitido a los hemofílicos mejorar su calidad de vida. A pesar de algunos aspectos negativos que ya hemos señalado con anterioridad, el desarrollo de concentrados de factores de la coagulación y la posibilidad del tratamiento profiláctico ha significado que la esperanza de vida de estos pacientes se acerque a la de la población general (42). En la figura 1.7. se puede ver un resumen esquemático del desarrollo de tratamientos para la hemofilia.

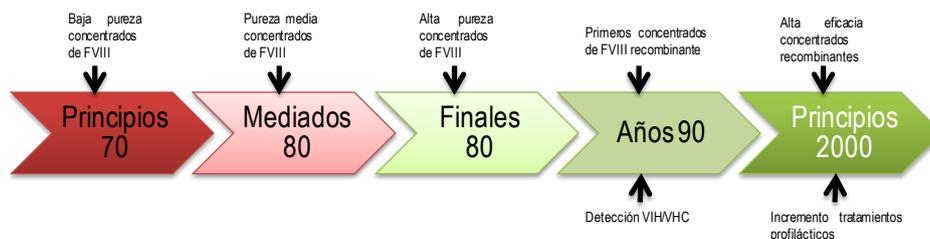


Figura 1.7. Desarrollo de los concentrados de factor VIII y IX

Modificado de Key 2007 (42)

Existen diversas modalidades de tratamiento siendo los métodos a demanda y profilaxis los más utilizados (Ver tabla 1.3). Se considera tratamiento a demanda la infusión de factor después de un sangrado con el objetivo de resolverlo (43). Profilaxis puede definirse como la administración intravenosa de FVIII o FIX para prevenir los sangrados y sus complicaciones, principalmente la artropatía hemofílica (44).

Tabla 1.3. Definiciones de profilaxis en la hemofilia

Término	Definición
<i>Profilaxis Primaria</i>	Infusión de factor antes de que se produzca el primer sangrado intraarticular
<i>Profilaxis Secundaria</i>	Infusión de factor tras la aparición de uno o dos sangrados
<i>Profilaxis Selectiva</i>	Infusión de factor durante un período de alto riesgo de hemorragia, p.ej. cirugía o hemorragia grave
<i>Profilaxis Escalonada</i>	Infusión de factor antes del primer sangrado intra-articular con una dosis de 50 u/kg una vez por semana, escalonando el tratamiento dos veces por semana 30u/kg o días alternativos (25 u/kg)

Tomado de Berntorp et al, 1996 (45)

Durante los años 60 y 70 fueron publicados varios estudios sobre la prevención de sangrados mediante profilaxis en hemofilia. En muchos de estos estudios la muestra era pequeña y el tiempo de seguimiento de los pacientes insuficiente (43,47-51), además las dosis de factor utilizadas eran bajas y el tiempo transcurrido entre cada infusión de factor fue de una semana. No obstante, varios de estos trabajos mostraron la eficacia del tratamiento profiláctico en la reducción de las hemorragias y la prevención de la artropatía.

A pesar de la aplicación de la profilaxis desde los años 60, todavía hoy no existe un consenso generalizado sobre la dosificación del factor deficiente y su frecuencia de administración. Actualmente, los pacientes con hemofilia A reciben entre 25 y 40 unidades internacionales (U/I) de FVIII por kg de peso corporal tres veces por semana, mientras que los pacientes con hemofilia B grave reciben la misma dosis dos veces por semana (45,52,53).

I.1.5. Soluciones rehabilitadoras y quirúrgicas de los problemas músculo-esqueléticos de los pacientes hemofílicos

Las complicaciones músculo-esqueléticas asociadas a la hemofilia frecuentemente están acompañadas de una acusada atrofia de los músculos que rodean la articulación afectada (54). Adicionalmente estos procesos degenerativos causan inestabilidad articular y hacen que los pacientes sean más vulnerables a la hora de realizar acciones motoras.

Estas complicaciones crean un círculo vicioso difícil de resolver que consiste en lesión, dolor, inmovilización, atrofia y nuevas hemorragias (55). Hasta hace poco tiempo, el elemento más importante para luchar contra los problemas derivados de la hemofilia se ha centrado en mejorar los tratamientos farmacológicos existentes. En este sentido, la aplicación de tratamientos profilácticos ha mejorado notablemente la calidad de vida de estas personas (48). La mejora de la salud de los pacientes ha permitido a muchos expertos introducir nuevas soluciones para mejorar la condición física (56).

El diagnóstico precoz de una hemorragia músculo-esquelética y la prevención de sus secuelas son los principales objetivos de la rehabilitación de estos pacientes (57). Cuando ocurre un episodio hemorrágico el desequilibrio muscular, la limitación de movimiento y la falta de coordinación en las articulaciones todavía pueden ser corregidas. En este caso el elemento más importante en la rehabilitación es un tratamiento adecuado que evite la incapacidad del paciente (4). Son comunes las hemorragias musculares y suelen ser causadas por traumatismos aunque también pueden aparecer debido a inyecciones intramusculares.

El sangrado produce espasmos en la musculatura afectada y el dolor depende del tamaño y la localización del hematoma, forzando a la articulación adyacente a adoptar una posición anormal (9,58). La administración inmediata de factor es fundamental, así como el reposo y la aplicación de hielo (Figura 1.8) en periodos de 10-15 minutos e intervalos de 1-2 horas si el dolor persiste (59,60).

La utilización de TENS (estimulación eléctrica nerviosa transcutánea) favorece la analgesia y además produce contracciones que aceleran la reabsorción del hematoma (61) (Figura 1.8). Los ejercicios isométricos y dinámicos con cargas bajas deben incluirse en el proceso de rehabilitación, de esta forma se restablecerá el trofismo y la fuerza de la musculatura afectada. La estabilidad articular dependerá de la distribución uniforme de la fuerza generada por los músculos sobre diferentes superficies articulares (61).



Figura 1.8. Métodos utilizados en la rehabilitación de hematomas. Crioterapia y TENS

Cualquier hemorragia articular, independientemente de su gravedad, debe ser bien controlada. Como se ha mencionado anteriormente, las articulaciones más

afectadas sufren una inflamación local de la membrana sinovial como respuesta a una hemorragia. Esta reacción puede convertirse en sinovitis crónica incluso tras la reabsorción de la sangre (62).

Ante una hemorragia articular se debe administrar factor durante, al menos, tres días consecutivos y la aplicación de hielo debe ser inmediata (57). Además, es importante la realización de contracciones isométricas tras la crioterapia, así como la utilización de TENS debido a su efecto analgésico (63). A posteriori de la terapia sustitutiva de factor, se inicia el proceso de rehabilitación.

Es recomendable la utilización de muletas para disminuir la carga que soporta la articulación afectada durante la marcha, de hecho dicha reducción está cerca del 75% (60). Cuando los síntomas de inflamación desaparecen el paciente debe comenzar a realizar ejercicios activos con un aumento progresivo de la carga bajo la supervisión de un fisioterapeuta (59). Durante la segunda semana, tras la hemorragia, es importante comprobar el rango articular y el trofismo muscular así como complementar la rehabilitación con ejercicios propioceptivos y coordinativos que ayuden a restablecer completamente la fuerza muscular de la articulación (63).

Muchos de los pacientes hemofílicos que ahora son adultos sufren graves deformidades articulares que requieren de intervenciones quirúrgicas debido a la baja eficacia de las primeras terapias sustitutivas, así como una menor disponibilidad de factor. Los problemas más comunes en hemofilia y las técnicas quirúrgicas aplicadas en cada caso se muestran en la Tabla 1.4. En muchas ocasiones es necesario realizar más de un procedimiento quirúrgico en la misma intervención, lo que conlleva un mayor riesgo anestésico pero a la vez disminuye el número de operaciones y el consumo de factor (64). Toda intervención

quirúrgica debe llevarse a cabo bajo la administración profiláctica de antibióticos durante 24-48 horas y con la supervisión de un hematólogo (17).

Ante hemartros graves, en los que la sangre no puede reabsorberse en su totalidad con la administración de factor se utiliza la artrocentesis (Figura 1.9). Este procedimiento consiste en la extracción, mediante punción articular, de la sangre acumulada (17). Es una técnica muy eficaz que se puede llevar a cabo en la consulta externa o incluso en casa del paciente. Entre los procedimientos que implican la punción articular se encuentra la sinoviortesis (i.e. inyección de una sustancia capaz de disminuir la hipertrofia sinovial).

Tras sufrir varios hemartros, la articulación del paciente hemofílico alcanza el estado de sinovitis crónica aumentando la posibilidad de hemorragias (18).

Tabla 1.4. Principales problemas ortopédicos en hemofilia y sus posibles soluciones

Problema	Solución
<i>Hemartrosis</i>	Artrocentesis
<i>Sinovitis crónica</i>	Sinoviortesis y sinovectomía
<i>Contractura articular</i>	Alargamiento del tendón y fijadores externos
<i>Artropatía</i>	Liberación del nervio cubital, queilectomía, eliminación de quistes óseos, la artrodesis y la artroplastia total
<i>Hematomas y pseudotumor</i>	Tratamiento síndrome compartimental y eliminación del pseudotumor
<i>Fracturas</i>	Fijación ósea por métodos cerrados o abiertos (no utilizar moldes cerrados)

Tomado de Rodriguez-Merchan 2002 (17)

Otro método basado en el mismo principio es la sinovectomía, pero ésta se realiza como cirugía abierta o bien como sinovectomía artroscópica (65). Hasta el

momento, no existen estudios que indiquen que un método es mejor que otro aunque es aconsejable realizar primero la sinoviortesis debido a la mayor sencillez del procedimiento (17).

Tras realizar una sinoviortesis no es necesario llevar a cabo ningún proceso de rehabilitación, de hecho transcurridas 24 horas el paciente puede volver a realizar actividad física de forma progresiva. En el caso de la sinovectomía, se recomienda un vendaje compresivo durante 3-4 días para mantener cierto grado de inmovilización. Además, es importante asegurar una correcta hemostasia así como un programa adecuado de rehabilitación para asegurar que el paciente recupera por completo el rango articular en las dos semanas posteriores a la intervención (66).



Figura 1.9. Artrocentesis, sinoviortesis y sinovectomía

Cuando la artropatía está presente las contracturas que limitan el movimiento de la articulación pueden permanecer durante largos periodos, por lo que la rehabilitación debe centrarse en la disminución de estas deficiencias (67). Como ya hemos indicado con anterioridad existen varios tipos de procedimientos quirúrgicos que se pueden llevar a cabo cuando la articulación afectada llega al grado de artropatía.

No obstante, uno de los procedimientos habituales es la artroplastia total de rodilla y cadera (ATR y ATC) mediante la utilización de prótesis (Figura 1.10). Es

recomendable realizar esta intervención cuando el dolor y la incapacidad son graves (68). Es preferible operar primero la articulación con mayor dolor y transcurridos de 3 a 6 meses llevar a cabo la intervención en otras. Durante la colocación de la prótesis de rodilla, tanto el ligamento cruzado anterior como el posterior son eliminados.

Para la colocación de la prótesis se deben realizar cortes tanto en el fémur como en la tibia con el fin de colocar correctamente todos los elementos protésicos (69). Por otro lado, la ATC se lleva a cabo cuando la artropatía causa un dolor intenso en la ingle y en la rodilla ipsilateral del paciente. Durante el procedimiento quirúrgico, el acetábulo tiene que ser fresado antes de la implantación del componente acetabular, la cabeza del fémur se elimina y el canal femoral se prepara para la implantación del tallo femoral. Según la literatura científica, los resultados son altamente satisfactorios (70,71).



Figura 1.10. Artroplastia total de rodilla y cadera

De izquierda a derecha: Artropatía hemofílica de la rodilla derecha de un hemofílico de 35 años, prótesis total de rodilla, avanzada artropatía en la cadera izquierda de un paciente de 29 años, vista anteroposterior de la prótesis implantada 7 años después de la operación. Tomado de Rodríguez-Merchan 2002 (17)

I.2. La salud, la actividad física y los comportamientos sedentarios

I.2.1. La salud

El término *salud*, usado frecuentemente en nuestro día a día, se ha entendido normalmente como opuesto a *enfermedad* y se suele pensar que la salud es la ausencia de enfermedad. No obstante, en los años 40, la Organización Mundial de la Salud (OMS) definió de forma más amplia este concepto: “La salud es un estado completo de bienestar físico, mental y social y no la simple ausencia de enfermedad” (72). Esta definición incorpora a la noción de salud tres dimensiones estrechamente relacionadas: la dimensión física, la mental y la social.

La definición que aporta la OMS concibe la salud como un estado ideal, no obstante, un estado absoluto de bienestar físico, mental y social no podrá darse nunca. La diferenciación entre bienestar (aspecto positivo) y enfermedad (aspecto negativo) permiten profundizar en la comprensión de un aspecto tan complejo como el que estamos tratando. Por lo tanto, podemos entender la salud como un continuo que se mueve entre el bienestar y la enfermedad (Figura 1.11)



Figura 1.11. El continuo de la salud

Aunque en la figura anterior se puede apreciar la existencia de una separación entre bienestar y enfermedad, la realidad nos muestra que una persona puede convivir con distintos grados de enfermedad y bienestar al mismo tiempo por lo que sería más adecuado adoptar la siguiente perspectiva (Figura 1.12) (74):

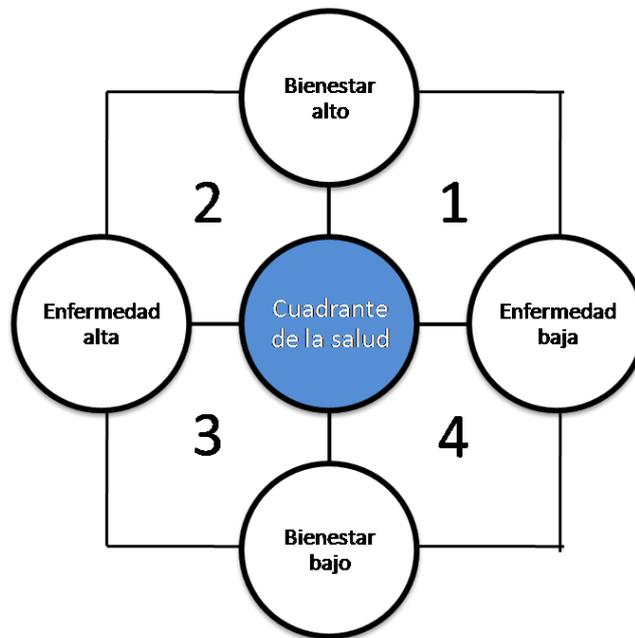


Figura 1.12. El cuadrante de la salud

Con esta perspectiva podemos proponer propone cuatro grupos de personas que combinan enfermedad y bienestar:

Cuadrante 1: aquellas personas que poseen grados diversos de alto bienestar y baja enfermedad. Este cuadrante representa el estado más deseable desde el punto de vista de la salud.

Cuadrante 2: estarían las personas con diferentes grados de alto bienestar y alta enfermedad. Por ejemplo, aquellas personas que se sienten bien y con plenas facultades físicas y mentales, pero no son conscientes de tener

un tumor maligno, o también aquellas que sabiéndolo se encuentran en paz consigo mismas.

Cuadrante 3: hablaríamos de personas muy enfermas que disfrutaban de poco bienestar como las que poseen un cáncer terminal que además está acompañado de gran dolor.

Cuadrante 4: personas con baja enfermedad y bajo bienestar como, por ejemplo, las que sin estar enfermas se sienten mal, infelices o poco realizadas.

Observando detenidamente la Figura 1.12 podemos intuir que la salud engloba diferentes componentes. La salud suele ser entendida como la ausencia de enfermedad, que a su vez implica un alto grado de bienestar. Pero el término salud es más que la simple ausencia de enfermedad. El bienestar es un componente de la salud que implica un estado positivo de salud a nivel biológico pero también psicológico (74).

El componente psicológico de la salud tiene una gran influencia en la propia percepción de la calidad de vida de las personas. La calidad de vida también puede verse desde dos puntos de vista, la que se limita a los aspectos que afectan a la salud física o mental y la que incluye aspectos no relacionados directamente con la calidad de vida y la salud como pueden ser la felicidad o la satisfacción personal (74).

1.2.2. La actividad física

Durante la revolución industrial, en el siglo XIX, la AF tenía como función prevenir enfermedades debido a la falta de higiene en las ciudades, por lo que ésta se utilizó como medio para favorecer el aseo personal tras realizar ejercicio, gimnasia o AF.

Sin embargo, hasta el año 1985, no se encuentra en la literatura científica ningún texto que defina y establezca diferencias entre los diferentes términos asociados a la AF (Tabla 1.5).

Una de las primeras definiciones es la aportada por Caspersen, para este autor la AF es cualquier movimiento, producido por los músculos esqueléticos, que consume energía (73), esta definición de AF es la más extendida aunque algunos autores defienden que sólo tiene en cuenta una concepción biológica dejando a un lado la dimensión personal y la sociocultural (74). Por tanto, para estos autores, la AF se definiría como “cualquier movimiento corporal intencionado que se realiza con los músculos esqueléticos, resulta en un gasto de energía y en una experiencia personal, y nos permite interactuar con los seres y el ambiente que nos rodea” (73).

Tabla 1.5. Elementos de la AF y el ejercicio

Actividad Física	Ejercicio
Movimiento corporal a través de músculos esqueléticos	Movimiento corporal a través de músculos esqueléticos
Existe gasto energético	Existe gasto energético
El gasto energético varía de bajo a alto	El gasto energético varía de bajo a alto
Correlación positiva con la CF	Alta correlación con la CF
	Movimientos corporales planificados y estructurados
	El objetivo es mantener o mejorar los componentes de la CF

Actividad física relacionada con la salud. Tomado de Caspersen 1985 (73)

Debemos entender la AF como un concepto muy amplio que aglutina diversas prácticas y actividades que no son iguales desde el punto de vista de la salud. Así, la AF puede jugar diferentes papeles en relación con la salud (74):

i. *Como elemento rehabilitador*: el papel rehabilitador de la AF se refiere a la recuperación de la función corporal a una persona enferma o lesionada (p.ej. ejercicios de rehabilitación tras una intervención quirúrgica).

ii. *Como elemento preventivo*: hace referencia a la utilización de la AF para reducir el riesgo de sufrir algún tipo de enfermedad o lesión. Es decir, un instrumento mediante el cual puede recuperarse la función corporal lesionada.

iii. *Como elemento de bienestar*: juega un rol importante en el desarrollo personal y social de cada persona mediante la AF. Es decir, ve la AF como un elemento que puede ayudar a mejorar la calidad de vida. Hace referencia a la práctica de AF por diversión, satisfacción personal o porque ayuda a sentirse bien y en armonía con los demás y la naturaleza. En este último punto también podríamos incluir las actividades de la vida diaria que también contribuyen al desarrollo personal y también deben ser tenidas en cuenta como parte fundamental de la AF.

Existe una interrelación entre los tres roles mencionados en los párrafos anteriores (Figura 1.13). Cuando una persona está lesionada recupera la funcionalidad de una parte de su cuerpo tras la rehabilitación, gana en movilidad personal e interacción con el medio, es decir, aumenta su bienestar. Otra persona que realiza AF por el simple hecho de sentirse bien y valorarse como persona, no sólo mejora su bienestar sino que también puede estar previniendo algún tipo de enfermedad. Aquella persona que participa en un programa de ejercicio físico con la intención de reducir el colesterol o mejorar su condición física también puede ganar capacidad funcional y bienestar general.

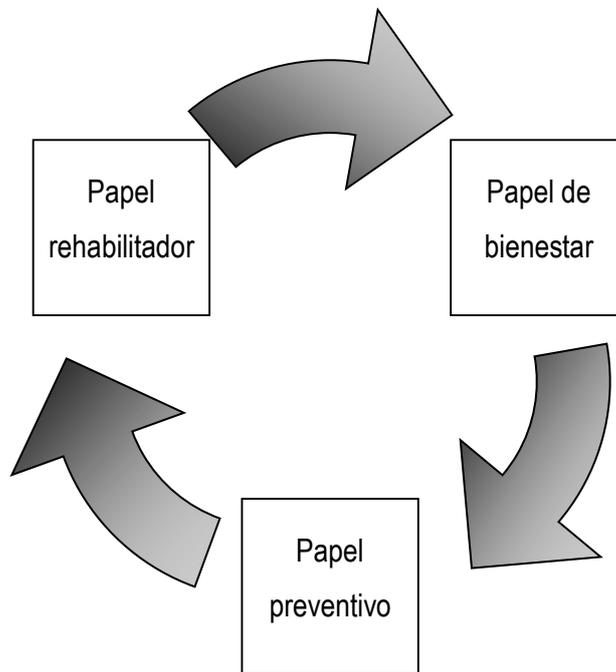


Figura 1.13. La actividad física en relación con la salud

Relaciones entre la actividad física, la condición física y la salud

A menudo, se utilizan los términos AF, ejercicio y condición física (CF) indistintamente para referirse al mismo concepto, de hecho, poseen algunas características similares. El ejercicio se caracteriza por ser planificado, estructurado, repetitivo y realizarse con el propósito de mejorar o mantener alguno de los componentes de la CF (73). Por tanto, el ejercicio es un subconjunto de la AF.

La CF es un estado o condición que permite al individuo realizar actividades de la vida diaria sin excesiva fatiga así como actividades de ocio (75). Históricamente, se han considerado componentes de la CF la fuerza y la resistencia muscular, la

resistencia cardiorespiratoria, la velocidad, la flexibilidad y las habilidades motrices, aunque según la bibliografía científica se pueden encuadrar en dos grandes grupos: i. componentes relacionados con la salud y ii. componentes relacionados con las habilidades deportivas (73,75,76). Los componentes de la CF relacionados directamente con la salud son cuatro: resistencia cardiorespiratoria, la composición corporal, la resistencia y fuerza muscular y la flexibilidad.

Una vez descritas las características principales de la CF y sus componentes es necesario realizar una distinción entre la CF relacionada con la salud y la CF para lograr un rendimiento deportivo. La condición física relacionada con la salud puede definirse como el estado caracterizado por una habilidad para realizar las actividades del día a día y un bajo riesgo de desarrollar enfermedades crónicas y muerte prematura.

La CF para lograr un rendimiento deportivo se centra en la optimización del rendimiento en un determinado deporte. Por ejemplo, un velocista necesita una musculatura potente y gran agilidad, mientras que en el ciclismo en ruta es necesaria una gran capacidad aeróbica.

Por otra parte, las relaciones entre AF y la salud también están condicionadas por la cantidad y el tipo de AF que se realice, así como de si se es una persona activa o sedentaria. La Figura 1.14 muestra como los mayores beneficios para la salud se pueden esperar cuando las personas sedentarias empiezan a ser físicamente activas.

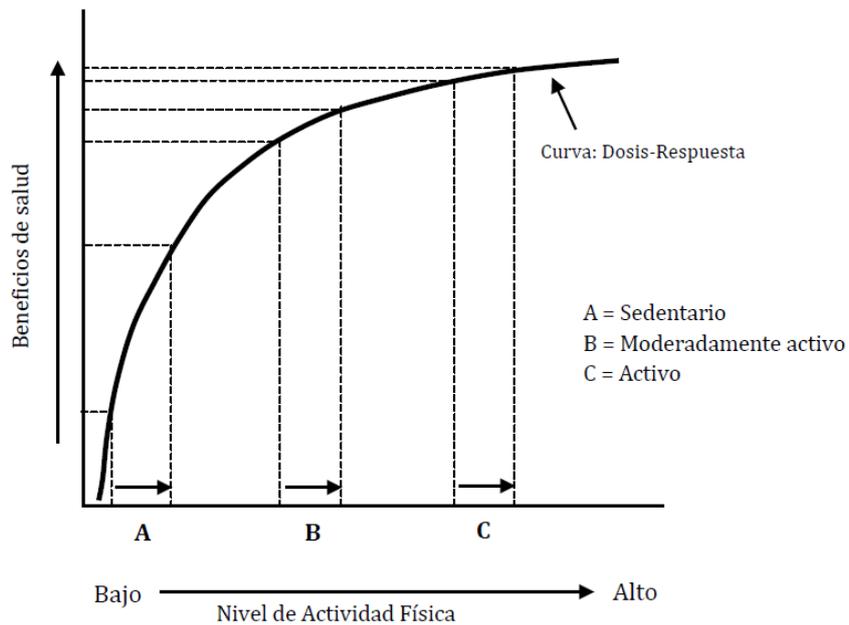


Figura 1.14. Relación entre la cantidad de actividad física y los beneficios para la salud

La intensidad de la AF puede ser un aspecto muy importante en la cantidad de ejercicio a realizar. La bibliografía científica sugiere que las actividades de intensidad más elevada (i.e. al menos de moderada a vigorosa) son las más beneficiosas para la salud (77). Asimismo, la frecuencia es otro aspecto a tener en cuenta para obtener beneficios a través del ejercicio, resultando más positivo realizar AF todos o la mayoría de los días de la semana que realizar grandes cantidades de AF de forma esporádica.

1.2.3. La función preventiva de la actividad física

A lo largo de la historia el *homo sapiens* se ha adaptado a entornos físicamente exigentes en el que la caza y la recolección eran las principales actividades (78). Las condiciones de vida se caracterizaban por las fluctuaciones entre abundancia y escasez de alimentos, por lo que los individuos que de forma natural

almacenaban más lípidos poseían mayores tasas de supervivencia. Hoy en día, la prevalencia de este genotipo es clara en muchas personas y este hecho combinado con un estilo de vida sedentario es la causa de muchas enfermedades crónicas.

Datos extraídos de poblaciones de todas las edades establecen relaciones entre el sedentarismo e inactividad física y varias causas de mortalidad (79,80), problemas cardiovasculares (80), obesidad (81) y perfiles metabólicos alterados (79). Trabajos similares realizados con jóvenes muestran relaciones entre los CS y (82) la obesidad (82-84), problemas metabólicos (85) y una pobre CF en la adultez (84).

Los trabajos publicados durante la última década apoyan encarecidamente la prescripción de AF de moderada a vigorosa como medio de prevención de cualquier patología asociada al sedentarismo (86). Un estudio observacional realizado en más de 73.000 mujeres reveló que tras caminar durante dos horas y media semanales supuso una reducción del 30% en los episodios cardiovasculares en los tres años sucesivos a la realización del estudio.

Además, estos beneficios son extrapolables a otros grupos de población de diferente raza, edad e IMC (87). Aunque la literatura referente a los problemas cardiovasculares y los CS es más extensa y consistente, existen numerosos trabajos que también apoyan la AF como medio para prevenir las patologías que afectan al corazón. Un meta-análisis realizado en 18 cohortes de edades comprendidas entre los 5 y 26 años reveló que las personas físicamente activas mostraron un riesgo entre un 17 y 25% menor de sufrir un infarto que los participantes sedentarios (88).

Diversos trabajos han documentado los cambios fisiológicos producidos durante la práctica de AF y sus beneficios reportando mejoras en la condición física y la salud por lo que la AF regular puede ayudar a prevenir la aparición de diversas enfermedades crónicas que están presentes en la población actual (90). En los siguientes párrafos nos centraremos tanto en los trastornos metabólicos como cardiovasculares debido a que afectan a un mayor número de personas hoy en día.

Aunque los beneficios de la AF son claros, todavía no se ha establecido un criterio universal sobre la duración e intensidad más adecuada (89). Si bien es cierto algunos estudios han mostrado mayores mejoras al realizar ejercicio físico de intensidad moderada a vigorosa (i.e. 70% VO_{2max}) (90) existe cierta controversia en cuanto a la intensidad más adecuada para conseguir obtener los máximos beneficios gracias a la AF.

No obstante, varios estudios han investigado cuál es la cantidad idónea de AF que permite obtener mayores beneficios, concretamente Ross advirtió que en periodos de 3 a 4 meses realizando ejercicio diariamente, el peso corporal se redujo en 6-8% y RI mejora de un 32 a unos 62% en hombres y mujeres adultos (91,92) (Ver Figura 1.15).

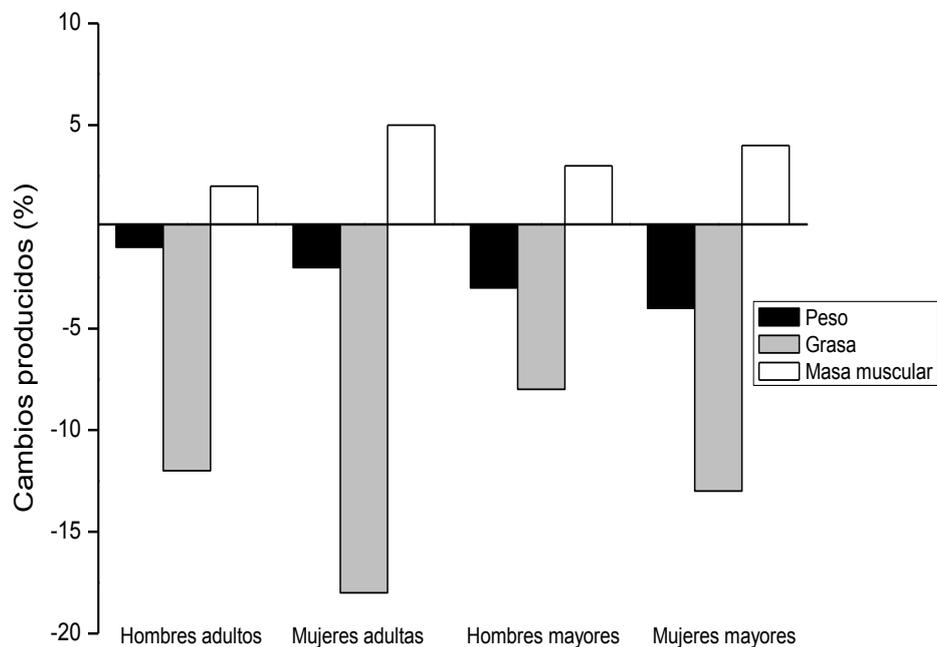


Figura 1.15. Cambios producidos en el peso, la grasa y la masa muscular durante 3 meses de prescripción de AF

Adaptado de Ross et al. (91)

La AF física puede ayudar a prevenir diversas enfermedades, pero también puede utilizarse para que personas que ya sufren una patología reporten mejoras en su enfermedad. Si hablamos del uso de la AF antes de que aparezca una patología hablamos de prevención primaria y si lo hacemos cuando la enfermedad está presente hablamos de prevención secundaria. En los sucesivos párrafos describiremos qué cambios se producen mediante la AF en varias de las patologías que han aparecido en las últimas décadas asociadas a estilos de vida poco activos.

Prevención primaria

Los beneficios que aporta la AF a nivel preventivo en la salud de la población son evidentes, de hecho las personas físicamente inactivas (i.e. realizan menos de 1 hora de AF semanal) tienen riesgo de sufrir cualquier causa de mortalidad en un 52% más, el doble de posibilidades de sufrir un infarto y un 29% más de padecer cáncer que las que son activas (93, 94) Estos riesgos son extrapolables a enfermedades similares tales como la hipertensión o la hipercolesterolemia (93).

Los resultados de varios estudios epidemiológicos han revelado que las personas físicamente activas son menos propensas al sobrepeso. Haapanen et al. (93) (N=2.695 mujeres y 2.564 hombres) en un estudio longitudinal de 10 años, encontraron que los participantes que ya eran sedentarios y los que disminuyeron los niveles de AF, durante este periodo, sufrieron aumento de peso.

Por ejemplo, en el caso de la Diabetes tipo 2 (DT2), la realización de AF se ha relacionado con una reducción en el riesgo de sufrir diabetes (94-96) además este beneficio es más evidente en personas con un elevado índice de masa corporal (IMC) (95) La AF de moderada a vigorosa (i.e. $\geq 5,5$ METs al menos 40min a la semana) parece ser la que mayores beneficios reporta en hombres de mediana edad, siendo el efecto mayor en los grupos de población con mayor tendencia a desarrollar DT2 (97). Para las personas con un alto IMC, la combinación de ejercicio físico y una moderada pérdida de peso puede reducir entre un 40-60% la incidencia de esta patología (94-96).

Prevención secundaria

Los beneficios de la AF no sólo se producen cuando una persona está libre de cualquier enfermedad sino que también ayuda a mejorar la calidad de vida de las personas que padecen problemas cardiovasculares, obesidad o DT2 (96). Este es un hecho reseñable ya que, durante mucho tiempo, a las personas con algún problema cardiovascular se les ha recomendado descanso y no realizar AF. No obstante, varias revisiones encontradas en la bibliografía recomiendan encarecidamente la AF en personas con problemas cardiovasculares (98).

Existen varios trastornos metabólicos en los que la AF puede ayudar en el tratamiento de una enfermedad latente. Por ejemplo, la resistencia a la insulina (RI) se ha considerado como elemento catalizador de la Diabetes Tipo 2 (DT2) y los problemas cardiovasculares (99,100). De hecho, la RI se considera el primer síntoma en la detección de la DT2 (101-103). Varias investigaciones han utilizado la AF como medio para mejorar la RI y han encontrado mejoras significativas tras 1 hora de AF de intensidad moderada a vigorosa en sujetos sanos (104-105).

Como se ha mencionado en párrafos anteriores, la diabetes y concretamente la DT2 (i.e. la forma más común en el 90% de los casos) está ligada a una AF insuficiente. La DT2 es el mayor factor de riesgo relacionado con los problemas cardiovasculares (106) y la práctica de AF es uno de los elementos más importantes en la prevención de esta enfermedad junto con el control alimenticio y los tratamientos farmacológicos (95). Existen numerosos trabajos que han reportado mejoras en hombres y mujeres en la homeostasis glucolítica gracias a la AF (107-110) (Ver figura 1.16).

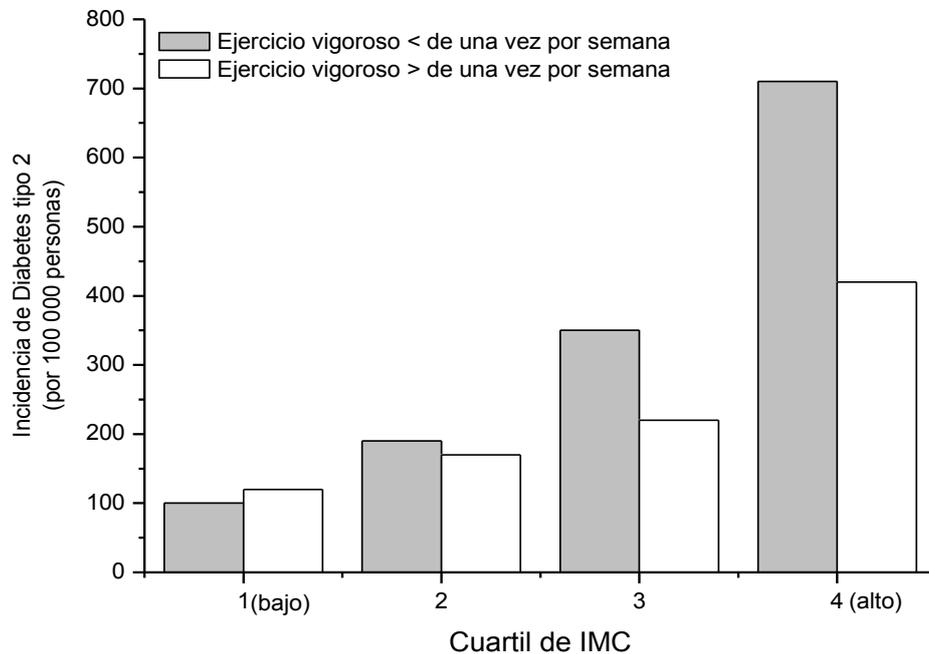


Figura 1.16. Efectos de la realización de AF vigorosa y su incidencia en la DT2 de acuerdo a los cuartiles de Índice de Masa Corporal.

Los números del eje x significan, 1: <23 kg/m², 2: 23-24 kg/m², 3: 24,5-26,4 kg/m², 4: >26,4 kg/m². Modificado de Manson et al. (111)

La práctica de AF permite prevenir otras patologías relacionadas con el sistema cardiovascular como puede ser la Hipertensión (HP). La HP es un factor de riesgo relacionado con el infarto, enfermedades coronarias y renales. Un estilo de vida sedentario puede estar asociado a una mayor presión sanguínea, además las personas inactivas son un 50% más propensas a sufrir HP (112).

Desde los años 90 es sabido que el ejercicio aeróbico produce un decrecimiento en la presión, además tanto la presión sistólica como diastólica se ven reducidas (113). Si nos referimos a los parámetros ideales de AF para la prevención de la HP, las investigaciones sugieren que el ejercicio de intensidad baja a moderada es la ideal para inducir reducciones en la presión sanguínea (114,115).

La Trombosis (TB) es otro trastorno en el que la AF puede ayudar al control de la enfermedad. La TB es la formación de un coágulo de sangre en un vaso sanguíneo, además es un antecedente claro para los infartos, infarto de miocardio y otros síntomas relacionados con la obstrucción del sistema circulatorio (116). Aunque la inactividad física es un factor de riesgo relacionado con la TB, la práctica de AF de alta intensidad en personas sedentarias y grupos de riesgo puede ser contraproducente debido al aumento de la fibrinólisis durante el ejercicio (116).

La obesidad, está afectando a un gran número de personas hoy en día, (i.e. el 65% de los adultos; $IMC \geq 25,0$ kg/m² con sobrepeso y el 30%, $IMC \geq 30$ kg/m² considerados obesos)(117) por lo que es importante conocer los medios que existen para poder prevenir la aparición de esta enfermedad. La AF es una de las herramientas más importantes en la prevención de la obesidad ya que una de las claves para controlar el peso corporal es el consumo energético.

Cuando el consumo energético es igual que el número de calorías ingeridas, el peso corporal debería mantenerse estable, no obstante cuando existe sobrepeso el gasto calórico debe ser mayor que la ingesta de calorías para poder crear un déficit que favorezca la pérdida de peso corporal.

Beneficios de la actividad física en la adolescencia

Actualmente la evidencia científica acerca de los efectos saludables de la AF en adultos es clara, especialmente en la prevención de patologías como se ha descrito en párrafos anteriores. Sin embargo, cuando hablamos de población adolescente la asociación entre práctica regular de AF y adquisición de beneficios saludables no es tan clara como en la población adulta.

La literatura se apoya en diversos supuestos e hipótesis como el modelo conceptual propuesto por Blair en 1989, en el cual existen tres posibles relaciones entre AF que se realiza durante la infancia y la adolescencia y la salud (118).

Basándonos en las relaciones existentes entre la AF realizada en la adolescencia y la influencia que tiene en la salud durante la vida adulta, podemos agruparlas en dos grandes apartados:

A) Beneficios saludables de la actividad física en la adolescencia

Grosso modo, los beneficios que la AF puede generar durante la niñez incluyen el crecimiento y desarrollo del sistema cardiorrespiratorio y músculo-esquelético, el mantenimiento del equilibrio calórico, la prevención de los factores de riesgo de enfermedades cardiovasculares y la oportunidad de desarrollar interacciones sociales, sentimientos de satisfacción personal y bienestar mental.

Además, el deporte y el ejercicio contribuyen a mejorar el bienestar social, la autoestima y la autopercepción corporal provocando un efecto positivo en aquellos niños con una baja autoestima (119). Como se ha mencionado en apartados anteriores, existe una estrecha relación entre la AF y los resultados saludables sobre enfermedades cardiovasculares, sobrepeso y obesidad y la diabetes tipo 2 (119-122).

En general, no existen estudios clínicos que indiquen signos y síntomas de enfermedad cardiovascular (ECV) en niños y adolescentes. No obstante, la evidencia muestra que la ECV tiene su origen en la infancia y que ser obeso en la niñez está asociado con factores de riesgo típicos de la ECV como la hipertensión.

La prevalencia de aumento de obesidad ha sido ampliamente contrastada en muchos países desarrollados. De hecho, el problema que suscita mayor

preocupación a día de hoy, en la salud de niños y adolescentes, es la prevención y el tratamiento del sobrepeso y la obesidad. En el trabajo de (123) se mostró la relación significativa entre la AF y el IMC en una muestra de 137.000 adolescentes de edades comprendidas entre los 10 y los 16 años.

Concretamente, la encuesta HBSC-2006 (124) proporcionó información relativa a los porcentajes de adolescentes españoles con sobrepeso y obesidad siendo el 19% en chicos y el 12% en chicas a los 13 años de edad. Estas puntuaciones se pueden considerar altas si las comparamos con el resto de países participantes, siendo España el 8º país de 41 países participantes.

Respecto a la diabetes tipo 2, existe un consenso científico que relaciona el incremento emergente de esta enfermedad con la prevalencia de obesidad en niños y adolescentes (125). Además, varios autores han corroborado la asociación entre el exceso de tejido adiposo y la resistencia a la insulina (126,127).

Aunque no se han encontrado estudios que evalúen la efectividad de la AF en la prevención de la diabetes tipo 2, la AF y la condición física están inversamente relacionados con la resistencia a la insulina (128) y positivamente asociados a la sensibilidad de la insulina en jóvenes y adolescentes (129). Basándonos en la literatura científica consultada, sería prudente recomendar AF a niños y adolescentes como una parte importante en su estilo de vida y de esta forma ayudar a prevenir esta patología.

B) Transferencia de beneficios al estado de salud de la vida adulta como consecuencia de la actividad física en la adolescencia.

La obesidad durante la infancia aumenta por dos las posibilidades de sufrir esta patología durante la adultez. Es por ello que la AF en las etapas tempranas puede

ser uno de los mejores medios de protección frente a la obesidad. Además, las personas que han sido obesas en la infancia presentan una peor salud y una mortalidad más elevada que las que no fueron. Es importante mantener una correcta condición física durante la infancia para reducir el riesgo de padecer enfermedades como la obesidad o problemas cardiovasculares (130).

Por otra parte, la infancia y adolescencia son fases cruciales para el desarrollo óseo. Ya que, el esqueleto prepuberal humano es sensible a los mecanismos de estimulación provocados por la AF (131). De esta forma se reducen las posibilidades de sufrir osteoporosis y el riesgo de fractura en las etapas más avanzadas. Por tanto, es importante una adecuada cantidad de AF física durante la infancia, etapa prepuberal y adolescencia para alcanzar los máximos niveles de densidad ósea a los 20-30 años.

1.2.4. Las conductas sedentarias

Si hablamos en términos de consumo de energía, los CS incluyen actividades que no llegan al nivel de 1.0-1.5 unidades metabólicas equivalentes (METs). Un MET es el coste energético cuando se está en absoluto reposo y a menudo se define en términos de consumo de oxígeno de $3.5 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$. Actividades como andar despacio, estar sentado, escribir, cocinar y lavar los platos, con un nivel de gasto energético de 1.6-2.9 METs, suelen encuadrarse dentro de los CS (132,133).

En los últimos años, diversos trabajos científicos han dejado entrever de CS, y la inactividad física, pueden afectar perjudicialmente a la salud. En la revisión realizada por Tremblay (Tabla 1.6) aparecen recogidos los términos más utilizados para describir este tipo de comportamientos.

Tabla 1.6. Términos utilizados para describir los CS

Término	Definición
Sedentario	Distintos comportamientos (p.ej., estar sentado o ver la televisión) caracterizados por un bajo gasto energético (≤ 1.5 METs).
Sedentarismo	Adquisición de hábitos caracterizados por el mínimo movimiento y bajo coste energético.
Físicamente activo	Cumplir con las directrices establecidas respecto a la AF (alcanzar el umbral, en minutos, de AF moderada-vigorosa al día)
Inactividad física	Ausencia de AF; refleja que la cantidad de tiempo dedicado a AF con una intensidad adecuada

Tomado de Tremblay 2010 (134)

Entre las actividades sedentarias presentes en la sociedad actual se encuentran las actividades de pantalla. Este tipo de CS es relativamente reciente y en los grupos de población más jóvenes. Por ejemplo, en Canadá la mayoría de los jóvenes usan ordenadores en casa (90%) o en el colegio (70%), además estos datos son comparables a poblaciones similares en países como Australia y Estados Unidos (133).

Algunos estudios han mostrado una relación inversamente proporcional entre los CS, la AF y la vida social (135,136), sin embargo otras investigaciones han encontrado una relación positiva entre varias AF y sociales y el uso de ordenadores, concretamente internet. Los resultados muestran que el uso de internet suple el tiempo empleado en ver la televisión y estimula la lectura de periódicos en formato electrónico, escuchar la radio y la socialización con amigos (137).

Por lo tanto, existe cierta controversia respecto a los aspectos positivos y negativos que las actividades de pantalla pueden generar sobre la población, reafirmando de esta forma la complejidad de la relación existente entre los CS, la AF y la salud.

I.2.5. La actividad física y el comportamiento sedentario en adolescentes

Ya desde una edad temprana se acepta que los niños son más activos que las niñas confirmándose este hecho en la adolescencia. Estas diferencias continúan en la adolescencia, acentuándose esta tendencia en la adultez (138,139) (Figura 1.17).

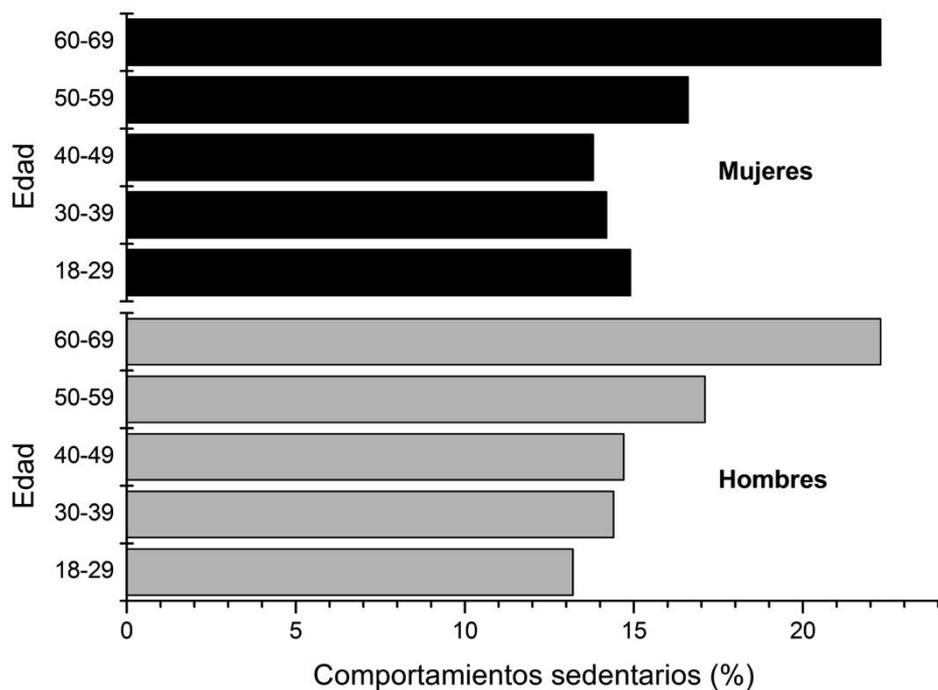


Figura 1.17. Prevalencia de CS en 51 países entre hombres y mujeres dependiendo de la edad (World Health Survey, 2002-2003)

Modificado de Guthold 2008 (140)

La localización geográfica también es un factor que parece tener influencia en los CS de la población joven. Revisiones previas realizadas con poblaciones de Europa, Australia y Estados Unidos revelaron que el 50% de los jóvenes no eran lo suficientemente activos para alcanzar niveles de salud óptimos (Ver Tabla 1.7) (141-143).

En una cohorte de nacidos en 1958 en el Reino Unido (N>11.000), en el periodo comprendido entre los 33 y 42 años sólo el 10% eran activos, siendo el 62% de los participantes sedentarios. Estos datos son extrapolables a países como Dinamarca o España (144-146), Suecia o Finlandia (147).

Tabla 1.7. Cuantificación mediante podómetro de la AF (número pasos·día⁻¹) en chicos y chicas de diferentes zonas geográficas

Sexo	Período de medición	Zona geográfica*	Pasos por día ⁻¹ (95% CI)
Chicos	Entre semana y fin de semana	Pacífico occidental	1839 (288,33)
		Europa	1210 (2684,26)
		Otra	1209 (3228,81)
Chicas	Entre semana y fin de semana	Pacífico occidental	1604 (318,28)
		Europa	198 (1053,14)
		Otra	38 (2216,22)

*Beets et al. 2010 (148). *Zonas: Otras=China y Arabia Saudí; Europa=Suecia, Reino Unido, Bélgica, República Checa, Francia, Grecia, Suiza; Pacífico Occidental=Canadá y Estados Unidos.*

Los ambientes sociales, familiares y culturales son otro factor que se debe tener en cuenta a la hora de valorar los niveles de práctica de AF. Por ejemplo, los padres que realizan poca AF con sus hijos lo hacen porque son inactivos y este hecho acaba repercutiendo en la participación en AF por parte de los niños y adolescentes (149). Aunque los niveles de AF de los padres están relacionados

con los de los hijos, parece existir un consenso en que los jóvenes necesitan sentirse apoyados para llegar a ser personas activas (149,150).

La sociedad actual se caracteriza por ser cambiante y por sus avances, por lo que la forma en que crecen las ciudades puede llegar a limitar los espacios para practicar (151). Dado que los niños y adolescentes son grupos de población más activos en general, es necesario crear y facilitarles el acceso a ambientes e instalaciones adecuadas para la práctica de AF.

Una actividad tan cotidiana como ir al colegio andando puede verse afectada por, miedo de los padres acerca del tráfico actual en las ciudades. Por tanto, el tipo de crecimiento tanto de la sociedad como de las ciudades tiende a crear entornos que favorezcan la utilización de transportes a motor dificultando a las personas desplazarse mediante su propio movimiento y condicionando el gasto energético y los niveles de AF. Por esta razón, durante la infancia es importante facilitar el acceso a instalaciones y programas de AF para favorecer un estilo de vida activo.

Un entorno físico favorable influye positivamente en la cantidad de AF que se realiza. Es decir, la seguridad en las rutas y vías de acceso (p.ej. calles, carril-bici, transporte público, etc.) y la calidad de las instalaciones tanto cubiertas como descubiertas son factores muy importantes para que los adolescentes puedan practicar AF. En ambos casos, el tiempo libre fuera del horario escolar y los fines de semana están relacionados con la práctica de AF, por lo que los organismos públicos deberían centrar sus políticas en facilitar el acceso a instalaciones deportivas así como proporcionar los servicios necesarios durante estos periodos de ocio (152).

Ante la falta de espacios y entornos favorables para la práctica de AF, los adolescentes pueden acabar adquiriendo ciertos CS como las actividades de

pantalla. Actualmente es preocupante el número de horas que se dedican a estas actividades y trabajos como el de Salmon han mostrado que los jóvenes australianos pueden pasar hasta 14 horas o más a la semana viendo la televisión (153).

Por último y en relación al trabajo que nos ocupa en este texto, nos hemos interesado por conocer los patrones de AF de los jóvenes y adolescentes dependiendo de la estacionalidad y el día de la semana. Muchos de los estudios revisados se han desarrollado en EEUU y Europa, concluyendo que durante el verano se realiza más AF que en invierno y durante la semana más que el fin de semana (154-157). Por lo tanto, parece que puede ser de gran utilidad conocer los niveles de AF y CS en jóvenes con hemofilia.

I.3. Hemofilia, actividad física y comportamientos sedentarios

Debido a las características de la sociedad actual, cada vez es mayor la importancia de la AF como medio para conseguir un estilo de vida saludable. Además de los beneficios inherentes a la AF, aspectos como la fuerza, la resistencia o la composición corporal también se ven beneficiados. La tendencia hacia el sedentarismo hace que grupos de población especial como los hemofílicos también se vean afectados por este tipo de comportamientos, hecho que reporta complicaciones añadidas a esta patología.

Actualmente, la AF juega un papel muy importante en el tratamiento y prevención de los problemas músculo-esqueléticos característicos de estas personas. Además de los beneficios que reporta, la AF puede ayudar a prevenir otras patologías que han aparecido a raíz de la mejora en la calidad de vida de los hemofílicos (p.ej. sobrepeso, hipertensión, etc.). Problemas como el sobrepeso pueden afectar de manera negativa a las articulaciones de estos pacientes

favoreciendo los sangrados y aumentando el estrés que soportan las mismas. Mediante la AF, los hemofílicos pueden alcanzar buenos niveles de CF que les permitirán, no sólo disfrutar de un estilo de vida saludable sino evitar posibles sangrados y, como consecuencia, la aparición de artropatías.

En el siguiente apartado se pretende analizar la literatura científica existente referente a los beneficios de la AF regular y los riesgos de la inactividad en la población hemofílica. Con esta finalidad se ha realizado una revisión de la literatura científica especializada de forma sistemática. Debido a que este apartado es de vital importancia para la redacción de este documento se ha optado por filtrar la búsqueda de manera más detallada. Además, este tipo de búsqueda puede ser de gran utilidad en futuros estudios realizados en jóvenes con hemofilia.

La búsqueda se llevó a cabo a través de la base de datos WOS (Web of Science ®), desde la primera fecha disponible hasta noviembre de 2014. Las palabras clave así como la estrategia de búsqueda utilizada se pueden ver a continuación:

```
Topic= ((physical_activity OR exercise* OR sport* OR sedentary* OR inactivity)
AND (haemophil* OR hemophil*))
```

Se obtuvieron un total de 248 referencias, de las cuales se eliminaron aquellas cuyo título no guardaba relación con el tema. Por último, y tras revisar los resúmenes, se eligieron un total de 67 trabajos, entre artículos de revisión, trabajos experimentales y observacionales, experiencias clínicas y guías de tratamiento. Además se consultaron páginas web de entidades relacionadas con la hemofilia, como la página oficial de la FMH y actas de congresos internacionales.

En los sucesivos subapartados se abordará la problemática de los comportamientos sedentarios en la población hemofílica y las características de la AF, el ejercicio y el deporte.

I.3.1. La actividad física, el ejercicio físico y el deporte en el paciente hemofílico

Aunque son bien conocidos los beneficios de la AF en la población general, los trabajos científicos relacionados con la población hemofílica y la AF son relativamente recientes (41). Tradicionalmente, la AF en general ha sido rechazada por parte de los especialistas debido a posibilidad de sufrir sangrados y traumatismos derivados del estrés al que se ven sometidas las articulaciones con determinados movimientos. A lo largo de los últimos cuarenta años las mejoras producidas en la calidad de vida de los hemofílicos han propiciado que los especialistas apuesten por la AF como medio de prevención y tratamiento de lesiones músculo-esqueléticas (159).

Hasta los años setenta del siglo XX ningún especialista en la materia se aventuró a conceder un rol a la actividad física y deportiva en el tratamiento de la hemofilia. Este hecho, junto a la baja prevalencia de la enfermedad y a la dispersión geográfica de los pacientes, ha hecho que los estudios científicos experimentales sobre la mejora de la CF a través de programas de actividad física y deportiva con el fin de mejorar la calidad de vida de estos enfermos sean recientes y escasos.

Por tanto, toda la información al respecto ha sido obtenida mediante la realización de estudios científicos en los últimos años. Una revisión reciente sobre el ejercicio y el deporte en el tratamiento del paciente hemofílico (41) pone de manifiesto la existencia de escasos trabajos sobre este tema, destacando además ciertos problemas metodológicos que complican la posibilidad de comparación de los

datos y resultados aportados. Un claro ejemplo de estas limitaciones es la falta de claridad a la hora de describir los protocolos de entrenamiento.

Las primeras investigaciones fueron publicadas en los años ochenta y desde entonces, hasta el final del siglo pasado, tan sólo se publicaron cinco investigaciones experimentales con aplicación de un programa de entrenamiento. Lo más destacable es que todas ellas realizaron una intervención dirigida a la mejora de la fuerza (140,148,160-162), obteniendo todas ellas resultados positivos. En la figura 1.18 se puede apreciar la evolución de las publicaciones en hemofilia en los últimos años.

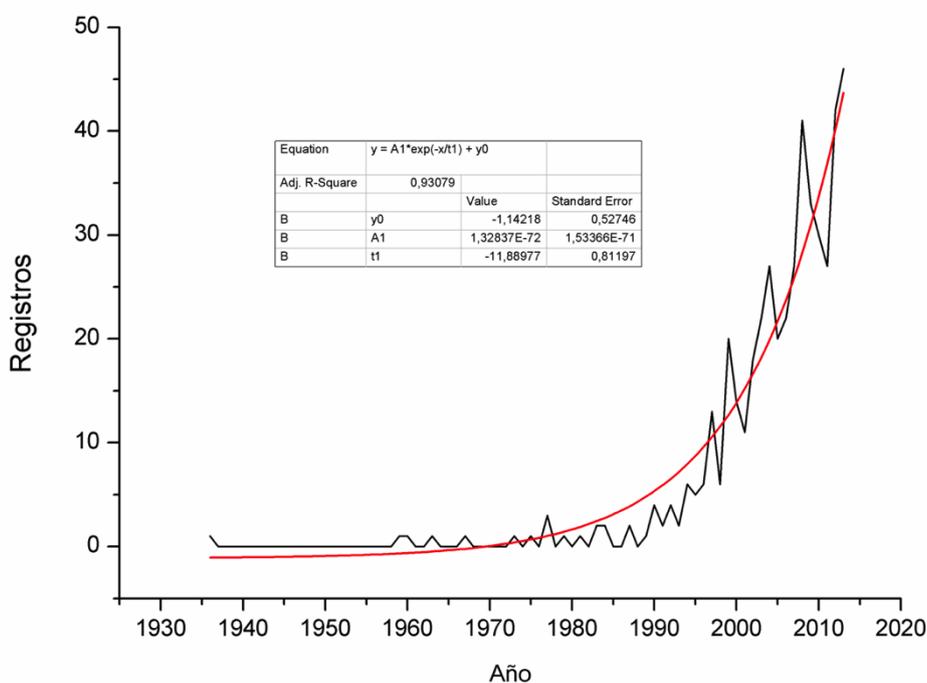


Figura 1.18. Evolución de las publicaciones en hemofilia desde finales de los años treinta

Cortesía del Dr. Alberto Pardo

El número de publicaciones durante el presente siglo, aunque creciente sigue siendo discreto, más aun si tenemos en cuenta que la mayoría de información al

respecto se ha publicado en forma de resúmenes presentados en los congresos mundiales de la FMH. Sólo 13 artículos han sido publicados en este periodo en revistas científicas (56,158,163-173).

Las intervenciones de estos trabajos han sido más variadas, aunque ha seguido predominando el entrenamiento de la fuerza muscular, combinado con programas de entrenamiento general u otros enfocados a la mejora de la propiocepción y el equilibrio, del rango de movilidad articular o de la resistencia aeróbica.

Además, estos trabajos presentan gran diversidad en cuanto a los medios utilizados para la mejora de estas capacidades (p.ej., cargas ligeras, electroestimulación muscular, cinesiterapia, hidroterapia y actividades deportivas). También se obtuvieron resultados favorables en todos ellos, traducidos en incrementos de la capacidad física trabajada, reducción de la frecuencia de los hemartros y mejora de la sinovitis.

En el trabajo de Vallejo y colaboradores se emplean programas basados en la natación y las actividades acuáticas debido a que se han considerado como las más recomendables (164). Esto se debe a las ventajas que proporciona este medio por sus características, entre las que se encuentran la ingravidez, la temperatura y la presión hidrostática.

Llegados a este punto, sabemos que es importante para el paciente hemofílico llevar una vida físicamente activa y que los programas de entrenamiento provocan grandes beneficios que suponen una mejora de la calidad de vida de estos pacientes. Por tanto, en estos momentos cobra gran importancia conocer cuáles son los niveles habituales de actividad física de estos pacientes. Además, se debe tener en cuenta que la infancia y la adolescencia son periodos fundamentales para

fijar hábitos que perduren en el tiempo (174). Por tanto, lo más interesante sería cuantificar la actividad física en niños y jóvenes hemofílicos.

A modo de resumen, en la actualidad se recomienda la práctica de actividad física en el paciente con hemofilia, existiendo dicha recomendación desde hace pocos años (158,175). Esta práctica se justifica por la necesidad de estos pacientes de tener una buena musculatura que proteja a las articulaciones de las lesiones propias de esta patología además de estar directa y positivamente relacionada con la calidad de vida.

Además, el hecho de mejorar su CF no sólo ayudará a proteger sus articulaciones sino que influirá positivamente en la prevención de otras enfermedades que pueden aparecer vinculadas a la hemofilia (p.ej., obesidad y osteoporosis). Por esto, la práctica de ejercicio físico y deporte está adquiriendo un papel cada vez más importante en el tratamiento de esta coagulopatía congénita. Sin embargo, aún son escasos los trabajos que demuestren los beneficios que provocan los programas de entrenamiento en estos pacientes (41).

Ya se ha comentado la importancia del ejercicio físico en el paciente hemofílico a la hora de prevenir y tratar las lesiones músculo-esqueléticas. Esto se debe a que el tratamiento hematológico, por sí solo, es insuficiente para tal propósito. De hecho, cuando en estos pacientes el tratamiento farmacológico se acompaña de un estilo de vida sedentario son inevitables las deficiencias secundarias a la inactividad (i.e., reducción de la fuerza, el equilibrio y la coordinación, riesgo de sobrepeso, inestabilidad y la alteración de las cargas articulares, aparición de nuevos sangrados y un incremento del daño articular).

Es más, cuando estos pacientes sufren un proceso agudo y en consecuencia sufren un periodo de inmovilización si no se realiza tratamiento rehabilitador y

readaptación es muy probable que, como consecuencia de la inactividad física, se debilite el sistema musculoesquelético y vuelvan a surgir nuevos sangrados. Como consecuencia de la inactividad se producen nuevos sangrados que conducen a una severa AH y pérdida de función articular (176).

Por tanto, el paciente hemofílico necesita tratamientos complementarios, basados en la rehabilitación y la fisioterapia, junto con programas de ejercicio físico y deporte que mejoren su salud músculo-esquelética y ayuden a la prevención y recuperación de los sangrados (158,175-179) incluso en países donde el tratamiento sustitutivo es limitado (180) o en pacientes con inhibidores (181).

Según la bibliografía consultada, los beneficios de la práctica regular de ejercicio físico y deporte por parte del paciente hemofílico son múltiples y abarcan diversos aspectos (p.ej., físicos y psicosociales). En consecuencia, no sólo es importante la actividad física o fisioterapia como tratamiento y prevención de los problemas músculo-esqueléticos, sino que existen muchos beneficios de su práctica para estos pacientes.

Entre los beneficios físicos podemos destacar la mejora de cualidades físicas como la fuerza (56,158,166) y la capacidad cardiorrespiratoria. También es importante mencionar la reducción del riesgo de morbilidad y mortalidad cardiovascular (164), aspecto importante teniendo en cuenta la alta incidencia de este tipo de enfermedades en la tercera edad y el incremento de la esperanza de vida en la población hemofílica.

Entre los psicosociales se encuentran la mejora de la autoestima y la socialización. Estos beneficios desencadenan finalmente un incremento de la calidad de vida (182). Por último, en relación con la clínica hemorrágica, el ejercicio puede disminuir la frecuencia de los sangrados y las contracturas articulares (163,165).

Si hablamos de deporte y hemofilia, existen una serie de disciplinas más adecuadas que otras. Por ejemplo la *American Pediatric Society*, que divide en deportes de contacto (p.ej. fútbol, el baloncesto y el rugby), de contacto limitado (p.ej. kayak y diferentes tipos de patinaje) y de no contacto (p.ej. natación, el tenis y el bádminton), en función de la probabilidad de contacto o colisión (*American Academy of Pediatrics Committee on Sports and Fitness*, 2001).

Es evidente que los deportes más adecuados para este tipo de personas son los que carecen de contacto físico o el contacto es limitado, siendo estos deportes los que menor incidencia lesional poseen.

Entre los deportes y actividades practicadas por los hemofílicos, existen diferencias, posiblemente causadas por las características culturales de cada zona. De hecho, en Europa, existen diferencias entre países lo que puede sugerir que la elección de una modalidad deportiva puede estar condicionada por las características socio-culturales de cada país.

Por ejemplo, habitualmente en Alemania los hemofílicos practican el ciclismo, la natación, la carrera y el patinaje (183), mientras que en Israel predomina la práctica de juegos con balón, caminar y correr (54). En cambio, en Holanda el fútbol es el deporte más practicado, pese a las recomendaciones contrarias de la FMH (184), seguido por la natación, el tenis, los deportes gimnásticos y los relacionados con el fitness (185). En Irlanda los hemofílicos se decantan por la natación, el golf y el fútbol en último lugar (186).

Si comparamos el tipo de actividad en diferentes grupos de edad podemos observar cómo en edades adultas y más avanzadas los deportes elegidos son los menos peligrosos (54). Si bien es cierto, las recomendaciones de los especialistas,

desde que la AF comenzó a tomar importancia en la prevención de hemartros y sangrados, se han dirigido hacia la natación y el ciclismo (185).

Un aspecto de gran importancia es el tipo de actividad física o deporte más recomendable para los pacientes hemofílicos. Existen diferentes clasificaciones de los deportes más o menos recomendados para éstos. La *American Pediatric Society* divide los deportes en deportes de contacto, de contacto limitado y de no contacto, en función de la probabilidad de contacto o colisión. También se utilizan como guía otras clasificaciones basadas en la incidencia de lesiones, en función de si el riesgo es elevado, medio o bajo. Así, generalmente, los deportes recomendados para los hemofílicos son aquellos considerados sin contacto o con riesgo de lesión bajo. Ejemplo de ello son la natación, el tenis de mesa, el golf y el ciclismo (184).

No obstante, estas clasificaciones deben tomarse como orientativas ya que no proporcionan suficiente información para seleccionar de forma adecuada el deporte más recomendable para cada paciente. Es importante tener en mente que el contacto no es la única fuente de en estos pacientes. Además, aunque no es muy frecuente, los deportes con baja incidencia lesional pueden dar lugar a lesiones graves o muy graves en esta población.

En consecuencia, con el fin de poder recomendar la actividad más segura, algunos investigadores abogan por hacer un estudio biomecánico del deporte o ejercicio físico, un test de aptitud física y un análisis ortopédico del paciente (178,187,188). De esta forma, una fisioterapia previa podrá subsanar las deficiencias encontradas, como acortamientos musculotendinosos, sinovitis o atrofia muscular, que junto con las adaptaciones ortopédicas necesarias (176) prepararán al paciente para la práctica deportiva, minimizando así el riesgo de lesión (41) .

Además, debe evitarse una especialización deportiva temprana con el fin de prevenir desequilibrios musculares que aparecen como consecuencia de ejercicios repetitivos, recomendándose al respecto que no se comience antes de los ocho años (187).

En el caso de los pacientes con inhibidores, se pueden aplicar las mismas pautas y guías que para los pacientes sin inhibidores a la hora de determinar la idoneidad o no de una actividad. Entre los deportes más aconsejados para estos pacientes se encuentra también la natación (181).

Si reflexionamos acerca de los países en vías de desarrollo, donde no existe tratamiento profiláctico con concentrados de factor, entenderemos como en estos casos también es recomendable el empleo de actividad física, rehabilitación y deporte. En estos países, el tratamiento de los sangrados se basa en la aplicación de medidas físicas como reposo y frío. Una vez el sangrado cesa, el tratamiento pasa a consistir en la realización de programas de ejercicios cuyo objetivo principal es la restauración de la fuerza y movilidad articular, aunque también se deben incluir actividades que intenten potenciar la coordinación y el equilibrio.

Por lo que respecta a los deportes, aunque deben ser fomentados, habrá que ser muy selectivo en cuanto a la elección del mismo con el fin de minimizar el riesgo de lesión. Además, deben tomarse las precauciones adecuadas en relación con cuestiones vinculadas con la cultura, la etnicidad y la infraestructura del país, e incluso de las diferentes regiones de un mismo estado (189).

De todo esto se desprende que los riesgos inherentes de la práctica deportiva en estos pacientes son superados por los beneficios cuando se realiza una buena selección del deporte (178). Sabiendo además que los beneficios son generalizados incluyendo aspectos físicos, sociales y emocionales, es fácil

entender la existencia de un consenso generalizado acerca de la necesidad de incluir actividades deportivas en el manejo global de la hemofilia.

A pesar de esta amplia recomendación y del hecho de que los jóvenes hemofílicos (y en menor medida los adultos) valoren positivamente la realización de ejercicio físico y deporte en su tiempo libre, todavía un porcentaje alto de pacientes sigue pensando que el tratamiento de la hemofilia pasa por evitar la actividad física y que la destrucción articular no se puede prevenir (190).

Llama la atención que hasta la fecha se hayan publicado pocos trabajos que intenten arrojar luz al respecto. Buxbaum y colaboradores, mediante el empleo de acelerómetros biaxiales cuantificaron y compararon la cantidad de actividad física realizada por pacientes hemofílicos con respecto a sus pares sanos (1). Encontraron que los pacientes hemofílicos emplearon menos tiempo en actividades sedentarias y más tiempo en actividades de intensidad moderada que los sujetos sanos.

No obstante, al observar los datos obtenidos, ambos grupos emplearon más del 70% del tiempo en actividades sedentarias, siendo esta cifra demasiado elevada. En consecuencia, los autores argumentan que quizá se haya producido en los últimos años un aumento de la práctica de actividad física en los jóvenes hemofílicos acompañada de una disminución de dicha práctica en los adolescentes sanos.

Por otro lado, Sherlock et al., realizaron un trabajo en el que evaluaron la actividad física mediante el cuestionario "*International Physical Activity Questionnaire (IPAQ)*" (186). Estos autores encontraron que el 74% de los pacientes hemofílicos realizaron al menos 30 minutos de actividad física 4 o 5 veces por semana.

Finalmente Khawaji et al, observaron que el 96% de los pacientes hemofílicos de su estudio participaron en actividades en las que debían soportar su propio peso corporal, y el 60% también realizaba actividades sin sostener su peso (p.ej., natación o ciclismo) (191). Además el 56,6% de los pacientes realizaba actividades vigorosas.

Aunque con enfoques metodológicos distintos, estos trabajos han intentado profundizar en el conocimiento de los hábitos de los jóvenes hemofílicos. Sin embargo, los datos de los trabajos existentes no son coherentes entre sí. Lo único que parece claro es que, aunque los pacientes hemofílicos practican el mismo nivel de actividad física que sus pares de comparación, esto podría no ser suficiente debido al tiempo dedicado a actividades sedentarias de ambas poblaciones.

Esta tendencia al sedentarismo concuerda con la presencia de sobrepeso y obesidad en la población infantil hemofílica mencionada anteriormente (192-194). Por último, es importante destacar que, actualmente, existe un consenso generalizado que hace referencia a la importancia de la AF, el ejercicio físico y el deporte en la prevención y tratamiento de los problemas músculo-esqueléticos asociados a la hemofilia.

I.3.2. Niveles de actividad física y comportamientos sedentarios en la población hemofílica

Los factores que favorecen la aparición de estas patologías ya han sido estudiados en la población general, no obstante (41) muchas de estas enfermedades pueden prevenirse mediante campañas de salud, siendo la AF uno de los pilares en los que deben basarse estos programas debido a su alto grado de efectividad (41). La relación existente entre los CS y el sobrepeso se ha documentado en algunos estudios realizados con hemofílicos (193). Además, en este tipo de población, el

sobrepeso, puede agravar la artropatía existente así como aumentar el riesgo de sufrir alguna enfermedad cardiovascular (193).

Como se ha mencionado en apartados anteriores, es recomendable realizar 60 minutos diarios de AF de moderada a vigorosa y, al menos, 3 días a la semana de AF vigorosa. No obstante, para los pacientes hemofílicos, la cantidad de AF adecuada todavía es desconocida (177,195) aunque algunos estudios han indicado una disminución en las complicaciones asociadas a los sangrados tras un entrenamiento progresivo de resistencia (54). Los especialistas recomiendan que, desde los 2 años, no se dediquen más de 2 horas al día en actividades de pantalla debido a que están relacionadas con los CS y la obesidad, en personas con hemofilia la literatura científica es escasa al respecto (2).

Aunque los niveles de AF en personas con hemofilia son incluso superiores a los de la población sana, actualmente, podemos decir que, en general, la CF del paciente hemofílico adulto es baja, ya que hay estudios que muestran valores inferiores respecto a la población sana en la resistencia (193), propiocepción y equilibrio (168) y fuerza (167). En el caso de los niños y jóvenes, varios trabajos han mostrado los mismos niveles de rendimiento motor que en sus pares sanos (170,194).

Las diferencias existentes en los niveles de CF, de hemofílicos adultos y jóvenes, podrían estar relacionadas con el tipo de tratamiento. Los hemofílicos adultos que no tuvieron la oportunidad de recibir tratamiento profiláctico han sufrido una mayor cantidad de sangrados acompañados de las complicaciones típicas de los hemartros (i.e. periodos de inmovilización, atrofia muscular e inestabilidad), además la AF estaba totalmente contraindicada hace unas décadas.

En cambio, los niños y jóvenes sí han tenido la oportunidad de crecer con articulaciones libres de artropatías gracias a la profilaxis. Por tanto, los niños hemofílicos son físicamente más activos que los adultos debido al rol que adquiere el deporte y la AF en su tiempo de ocio (197,198).

La bibliografía científica que cuantifica los niveles de AF en la población hemofílica de forma objetiva es escasa y relativamente reciente. Los resultados de estos trabajos muestran que los hemofílicos poseen niveles de AF y CF superiores a sus pares sanos (1,54,164,199). No obstante, la mayoría de la AF realizada, tanto en hemofílicos como en sanos, no alcanza los niveles de intensidad recomendados. Por tanto, el hecho de que los niños y jóvenes hemofílicos hayan incrementado notablemente su calidad de vida ha propiciado que sus hábitos también sean similares a los de la población en general.

La mayoría de los pacientes que cursan con enfermedades crónicas ven disminuida su capacidad física, psíquica y psicomotriz. Este progresivo deterioro de la capacidad física y funcional puede jugar un papel importante en la incidencia de muchas otras enfermedades en estos pacientes.

En el caso de la hemofilia existen varios estudios que relacionan una peor condición física (CF) con un mayor riesgo de lesión muscular y articular, y en consecuencia asocian los procesos degenerativos articulares de estos pacientes con la falta de actividad física (58,167,169).

Diferentes estudios realizados con la población hemofílica adulta señalan la baja CF de estos pacientes, encontrándose niveles más bajos en comparación con sujetos sanos en fuerza muscular, resistencia aeróbica, anaeróbica y propiocepción (55,56,167,189). Esta pérdida de fuerza y propiocepción puede estar relacionada con la frecuencia de sangrado (167).

En cuanto a la situación actual de la CF en niños y jóvenes con hemofilia ésta no es tan negativa, aunque no hay uniformidad en los resultados publicados. Investigaciones recientes muestran que los niños hemofílicos presentan menor resistencia aeróbica (194), anaeróbica y fuerza (55,200) respecto de los valores encontrados en la población infantil general.

Sin embargo, otros estudios confirman niveles similares, tanto en capacidad aeróbica (170,193,201) como en fuerza (193,194,202). Además, otros autores han encontrado que los niños hemofílicos, gracias al tratamiento hematológico, a diferencia de los adultos, tienen un buen equilibrio y propiocepción, junto con una buena salud articular (194,200).

Las diferencias existente en la CF de los adultos respecto a la población infantil, puede deberse a que los niños hemofílicos son físicamente más activos que los adultos (186). Esto puede explicarse por el importante rol que adquiere el deporte y la actividad física en el tiempo de ocio de los niños y adolescentes (183,187).

Aun así, a pesar de que hay estudios que afirman que la participación deportiva y el tiempo dedicado a realizar actividad física por parte de los niños y adolescentes hemofílicos es similar, e incluso superior, respecto de sus pares de comparación, también señalan que esta dedicación es insuficiente ya que no cumple con las recomendaciones mínimas de actividad física para estas edades (1). Este hecho concuerda con la tendencia de la sociedad actual al sedentarismo, tanto en países desarrollados como en vías de desarrollo (197).

I.4. Objetivos e hipótesis

Después de todo lo expuesto en los párrafos anteriores podemos sugerir que es importante conocer los niveles de AF en jóvenes con hemofilia, con la intención final de realizar en un futuro próximo aplicaciones prácticas que mejoren el estado de salud de esta población. La finalidad de nuestro estudio es describir adecuadamente tanto los comportamientos sedentarios como el tiempo e intensidad de la actividad física que realizan los jóvenes hemofílicos. Con la ayuda de la tecnología adecuada (i.e. acelerometría) y de cuestionarios específicos que puedan describir las actividades sedentarias (i.e. *Adolescent Sedentary Activity Questionnaire*) nos hemos propuesto realizar un seguimiento longitudinal de esta población. Para conseguir llevar a cabo este estudio hemos planteado los siguientes objetivos:

1. Cuantificar el tiempo e intensidad de la actividad física y los comportamientos sedentarios que emplean los jóvenes hemofílicos durante una semana tipo
2. Describir las actividades sedentarias que realizan los jóvenes hemofílicos durante una semana tipo
3. Comparar el tiempo e intensidad de la actividad física y los comportamientos sedentarios que realizan los jóvenes hemofílicos con un grupo de jóvenes sanos durante una semana tipo
4. Comparar el tiempo empleado en realizar actividad física y comportamientos sedentarios, por los jóvenes con hemofilia entre semana, durante el fin de semana así como a lo largo de las diferentes estaciones de un año.
5. Determinar las diferencias entre el tiempo e intensidad empleados en realizar actividad física y comportamientos sedentarios en jóvenes con hemofilia teniendo

en cuenta las principales variables médicas (número de sangrados, factor consumido, presencia de artropatía, grado hemofilia y tipo de tratamiento).

De estos objetivos se desprende nuestra hipótesis principal, la cual sostiene que los jóvenes con hemofilia realizan menos AF que sus pares sanos a la vez que emplean más tiempo en actividades sedentarias.

II. MATERIAL Y MÉTODOS

II. MATERIAL Y MÉTODOS

II.1. Diseño

Para el presente trabajo de investigación se utilizaron dos diseños diferentes. Un diseño descriptivo comparativo con dos grupos, uno compuesto por hemofílicos y otro control en el que se midió la AF a ambos grupos durante siete días consecutivos. Para el segundo estudio se utilizó un diseño longitudinal, con un único grupo de hemofílicos, en el que se escogió una semana de cada estación del año para obtener los niveles de AF de cada sujeto afectado de hemofilia (Figura 2.1).

En el primer estudio, se midió la AF tanto al Grupo Control (GC) como al grupo de Hemofílicos (GH) y se utilizaron los datos obtenidos en la primera toma para comparar los niveles de AF entre ambos grupos. En el segundo, se utilizó sólo el GH y se realizaron tres tomas más, además de la primera, con el fin de describir los niveles de AF de este grupo a lo largo del año.

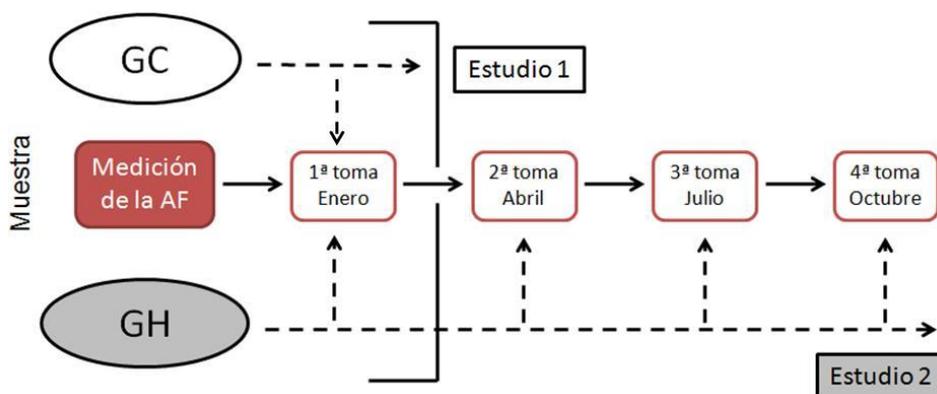


Figura 2.1. Diseño de la investigación

En el Estudio 1 se utilizaron los datos de la primera toma del Grupo Control (GC) y Grupo Hemofílicos (GH) con el fin de comparar las diferencias en los niveles de AF entre ambos. En el Estudio 2 se utilizaron los datos del GH en las cuatro tomas realizadas con el objetivo de describir los niveles de AF a lo largo del año

II.2. Participantes

Para reclutar los pacientes se utilizó un muestreo no probabilístico, en concreto un muestreo de casos consecutivos. Un total de 41 niños y adolescentes con hemofilia y 25 participantes sanos, con edades comprendidas entre los 8 y los 18 años, tomaron parte en este estudio de forma voluntaria, el resto de pacientes consultados rehusaron participar o no cumplían los criterios de inclusión.

Es importante destacar la dificultad que supone reclutar este tipo de pacientes debido a que convivir con una enfermedad como la hemofilia incluye visitas periódicas a la unidad especializada además del propio tratamiento farmacológico. Por tanto, el trato que los investigadores deben procurar a los participantes debe ser exquisito y, sobre todo, se debe informar de los beneficios que puede aportar la investigación en la vida de las personas con esta patología.

Los criterios de inclusión que se siguieron para la selección de los pacientes hemofílicos fueron: i. acudir al hospital durante el año anterior, ii. haber realizado las valoraciones clínicas habituales y iii. no haber sufrido ningún episodio hemorrágico durante los dos meses previos a las mediciones. A continuación, en la Tabla 2.1, se muestran los datos antropométricos básicos de los sujetos participantes en ambos grupos.

Tabla 2.1. Datos antropométricos básicos de ambos grupos

	Edad (años)	Peso (kg)	Altura (m)	IMC (kg m ⁻²)	Grasa corporal (%)
Grupo Hemofilia (N = 41)	12,78 (0,48)*	47,86 (2,53)*	1,51 (0,02)*	20,28 (0,58)	19,24 (1,25)
Grupo Control (N = 25)	15,90 (0,18)	57,96 (2,16)	1,66 (0,01)	29,79 (0,49)	19,67 (1,39)

Los datos están expresados en media (ETM). El * señala diferencias significativas entre ambos grupos ($P < 0,05$).

Los sujetos del grupo control fueron seleccionados en institutos de la misma provincia donde se encuentra la unidad especializada en hemofilia. Todos los sujetos sanos declararon no haber sufrido ningún trastorno del sistema nervioso y/o músculo-esquelético que pudieran impedir su participación en AF de forma regular.

Todos los participantes estuvieron bajo la supervisión de la Unidad de Hemostasia y Trombosis (UHT) del Hospital Universitario “La Fe” de Valencia. Además, todos firmaron el consentimiento informado y voluntario antes de iniciar el proceso. Los protocolos utilizados en este trabajo fueron sometidos al comité ético de la Universidad de Valencia para su aprobación, cumpliendo éstos todos los requisitos apuntados por la declaración de Helsinki de 1975, con la posterior revisión de octubre de 2000.

Los datos clínicos de los pacientes pertenecientes al grupo de hemofílicos se muestran en la Tabla 2.2. De los 41 sujetos que tomaron parte en el estudio inicialmente, 15 lo abandonaron de forma posterior a la primera medición de la AF por motivos personales. Los 26 sujetos restantes realizaron 4 tomas de AF, incluida la primera, a lo largo del año.

Tabla 2.2. Datos clínicos del grupo de hemofílicos (N = 41)

	Grado Hemofilia		
	Grave (N = 12)	Moderado (N = 7)	Leve (N = 22)
Modalidad de tratamiento FVIII			
Profilaxis (N)	11	4	0
Demanda (N)	1	3	22
Consumo de factor (UI kg ⁻¹ año ⁻¹)	3898,96 (634,95)	2394,83 (715,19)	89,20 (37,97)
Sangrados durante el pasado año	12	7	8
Artropatía Hemofílica (Score de Gilbert)	3,83 (1,67)	1,71 (0,64)	1,09 (0,33)

Los datos están expresados en frecuencia, media y (ETM)

II.3. Procedimiento general

Se reclutó a los participantes por vía telefónica y más tarde cada uno fue visitado por los investigadores, explicándoles el procedimiento a seguir para las mediciones de acelerometría. Una vez firmado el consentimiento informado se facilitó a cada participante un acelerómetro debidamente identificado para evitar errores en los posteriores análisis. Se informó a cada paciente de la colocación del acelerómetro en la cadera derecha (i.e. sobre la espina ilíaca anterosuperior). Para fijar el acelerómetro y evitar movimientos del mismo sobre el cuerpo se utilizó cinta elástica.

Asimismo, se informó a los padres de la naturaleza del estudio y como sus hijos debían llevar el acelerómetro durante una semana. Al finalizar la semana el mismo grupo de investigadores volvió a las casas de cada paciente para recoger el acelerómetro y administrarles el cuestionario de actividades sedentarias y conocer el tiempo empleado durante la semana de la toma de datos en dichas actividades.

De forma posterior a la retirada de los acelerómetros se guardaron los datos en un disco duro para su posterior análisis. Los datos fueron acondicionados y tratados con el fin de obtener los niveles de AF de los participantes en diferentes bandas de intensidad.

En total se realizaron cuatro tomas de datos en diferentes meses del año 2010. Los datos del primer estudio fueron tomados durante el mes de enero de, con un promedio de temperaturas en Valencia de 7° C (mínimo) y 16,1° C (máximo). El promedio de días lluviosos (más de 1mm) registrado durante ese mes fue de 4 días (201).

Para la medición de la acelerometría en el segundo estudio se llevó a cabo el mismo procedimiento detallado anteriormente. Los datos de las tres tomas posteriores al primer estudio fueron tomados en los meses de Abril temperaturas en Valencia de 33,1° C (máximo) y 23,5° C (mínimo), Julio temperaturas en Valencia de 30,7° C (máximo) y 21,9° C (mínimo) y Octubre temperaturas en Valencia de 32,3° C (máximo) y 20,1° C (mínimo). A modo de ejemplo, el horario escolar de los colegios de la provincia de Valencia es de 9:00 a 12:30 y de 15:00 a 16:30, de lunes a viernes.

II.4. Instrumentos empleados

En los siguientes subpuntos se describen de forma detallada los aparatos utilizados en este estudio.

Mediciones antropométricas

Para la valoración del IMC se utilizó un analizador por impedancia bioeléctrica, concretamente una Tanita modelo TBF-350 (Tanita International, Inc., Tokyo, Japan). Aporta información sobre el peso, el porcentaje de grasa corporal y el índice de masa corporal mediante el análisis tetrapolar por impedancia bioeléctrica con una frecuencia de 50kHz (rango 150~900Ω). Mediante una célula de carga colocada bajo dos almohadillas de acero inoxidable se obtienen los datos de peso (0-200kg).

El software que incorpora el dispositivo es capaz de calcular de forma indirecta el somatotipo, la edad (7-99 años), altura (90-249 cm) y el porcentaje de grasa corporal (1 -75,0%) de los sujetos si se le facilitan los datos de altura, edad y sexo de forma manual. El análisis mediante bioimpedancia eléctrica es uno de los métodos más utilizados para evaluar la composición corporal.

Los nuevos analizadores son significativamente más precisos que los antiguos (202). Sin embargo, se hacen necesarias más investigaciones para mejorar la precisión de estos nuevos dispositivos a fin de proporcionar ecuaciones específicas para distintas subpoblaciones (203) y ofrecer una mayor precisión y exactitud a la hora de evaluar la composición corporal (162).

Para la medición de la altura de los pacientes se utilizó un tallímetro mecánico y telescópico con báscula integrada Año-Sayol (Año Sayol SL, Barcelona, España) con rango de medición de 55 a 220 cm y división de 1 mm (figura 2.2).



Figura 2.2. Instrumentos utilizados para la medición del Índice de masa corporal, grasa corporal y altura

Medición del estado articular mediante score de Gilbert

La valoración clínica de la artropatía hemofílica se efectuó conforme a las recomendaciones de la World Federation of Haemophilia. La UCC del Hospital Universitario “La Fe” utiliza, hasta el momento, un formulario que contiene una doble puntuación, la clásica de Gilbert unida a la valoración del dolor, y una adaptación Querol de un “score” más reciente, el protocolo de Colorado.

Para la primera, la puntuación máxima para cada articulación es de 15 puntos (excepto en el codo, donde la máxima puntuación es de 12) mientras que para la segunda es de 36 puntos. En todos los casos, tanto en la valoración clínica de Gilbert como en la modificada del protocolo de Colorado, el 0 en una articulación implica normalidad.

Medición de la Actividad Física

La AF de los participantes se midió utilizando un acelerómetro triaxial (Actigraph model GT3X, Manufacturing Technology Inc, Fort Walton Beach, USA). Las dimensiones del aparato son de 3,8cm x 3,7cm x 1,8cm y un peso de 27 gramos. Puede recoger datos en tres ejes (i.e. anteroposterior, mediolateral y vertical) y posee un inclinómetro (Ver Figura 2.3).



Figura 2.3. Acelerómetro “GT3X Activity Monitor”

Seguidamente, se describen las especificaciones técnicas más importantes de estos dispositivos. El rango dinámico del dispositivo es de ± 3 g. Por otro lado, la frecuencia de muestreo es de 30 Hz, junto con una resolución de conversión analógico-digital de 12 bits ($\Delta = 6/2^{12} = 1,46 \cdot 10^{-3}$ g; valor absoluto del error de cuantización = $1,46 \cdot 10^{-3}/2 = 0,73 \cdot 10^{-3}$ g).

Una vez digitalizada, la señal pasa a través de un filtro digital pasa-banda que mantiene el acelerómetro en la gama de frecuencia de 0,25 a 2,5 Hz y elimina el ruido y las posibles interferencias. Estas frecuencias de corte diferencian el movimiento humano normal y desechan las aceleraciones producidas en un rango de frecuencia superior al que puede producir una persona. En este estudio los

datos fueron expresados en *counts* e integrados en intervalos de un segundo. A continuación fueron almacenados en la memoria interna del dispositivo de 16 MB de capacidad.

Cuestionario de medición de las actividades sedentarias

Para medir el tiempo empleado en actividades sedentarias de cada sujeto durante una semana se utilizó el *Adolescent Sedentary Activity Questionnaire* (ASAQ). El objetivo de este cuestionario es detectar el tiempo de uso de actividades sedentarias cuyo gasto energético es menor que 1,5 METs. Sin embargo, al igual que con la AF, no es posible medir todos los casos en los que una persona está siendo inactiva pero existen dominios específicos de inactividad que hacen referencia al tiempo que se emplea sentado, acostado o donde el gasto energético es mínimo.

Los ítems del ASAQ se desarrollaron en base a los padres de los adolescentes, un grupo de adolescentes y la literatura científica (206,207). Se identificaron actividades tales como ver la televisión, vídeos, DVDs, uso del ordenador, uso de juegos electrónicos, estudiar, leer, estar sentado con los amigos, usar el teléfono, escuchar música, desplazamientos en vehículos a motor, todo ello fuera de las horas lectivas. A partir de las actividades consideradas como sedentarias se establecen una serie de categorías para el cuestionario ASAQ. El cuestionario muestra una buena validez y fiabilidad (CCI 95%) para cada categoría de CS y el tiempo total destinado a los CS tanto entre semana como el fin de semana (206).

Para establecer las categorías del cuestionario se preguntó a los adolescentes acerca de las actividades que realizan normalmente durante la semana para determinar cuánto tiempo se emplea en CS, antes y después del colegio, en cada día de la semana incluido en fin de semana. Un total de 5 categorías son las que

se establecen en el ASAQ (Ver Tabla 2.3). El tiempo empleado en cada categoría se calcula sumando todas las categorías, obteniendo de esta forma información del tiempo total empleado en CS durante la semana.

Tabla 2.3. Categorías y componentes del ASAQ

Categorías de sedentarismo	Actividades sedentarias
Actividades de pantalla	Ver la TV Ver vídeos, DVDs; uso de videojuegos Uso del ordenador para ocio (i.e. internet, videojuegos, chats)
Educación	Uso del ordenador para tareas escolares Realizar las tareas escolares sin ordenador Tutorías fuera del horario lectivo
Viajar	Uso de vehículos a motor
Actividades culturales	Lectura Aficiones Tocar un instrumento musical
Actividades sociales	Hablar con los amigos sentado, uso del teléfono, salir con los amigos, escuchar música Actividades religiosas

II.5. Medición de la actividad física y comportamientos sedentarios

La AF de los participantes se midió utilizando un acelerómetro. El aparato se colocó en la cadera derecha de cada sujeto mediante un cinturón elástico. En el trabajo de Godfrey y colaboradores se hace referencia a la importancia de representar los movimientos del cuerpo humano colocando los acelerómetros lo más cerca posible del centro de masas, en este caso la cintura (207).

Se informó a los sujetos de que debían llevar el acelerómetro desde que se levantaran por la mañana hasta que volvieran a acostarse por la noche para dormir, durante siete días consecutivos. El monitor no debía quitarse de la cintura excepto para dormir y realizar actividades acuáticas. La señal de aceleración se digitalizó con una frecuencia de una muestra por segundo, recogiendo cada actividad en *counts* con intervalos de un minuto. Los datos fueron guardados en un disco duro para su posterior análisis.

II.6. Evaluación de los comportamientos sedentarios

Se les preguntó a los entrevistados de modo que facilitarán información acerca del tiempo empleado, durante la semana y el fin de semana, en CS en base a las 5 categorías de las que consta el ASAQ (i.e. actividades de pantalla, educación, desplazamientos a motor, actividades culturales y sociales). Se realizó el cuestionario a los participantes tras la primera toma de AF (i.e. Grupo Control y Grupo Hemofilia) y al finalizar la última toma, en la que sólo el Grupo Hemofilia realizó ASAQ.

Para el presente estudio se realizó una traducción del cuestionario además de adaptarse las categorías de los CS a las características culturales de la zona (Ver anexos).

El cuestionario lo administraron los investigadores que participaron en este estudio al final de cada toma de datos. En el primer estudio se administró el cuestionario en casa de cada participante después de 7 días consecutivos llevando el acelerómetro. En el segundo estudio se pasó el cuestionario siguiendo el mismo proceso pero incluyendo 3 tomas más que tuvieron lugar en una semana de cada estación del año. De forma previa a la realización del presente estudio los

investigadores fueron entrenados para poder administrar el ASAQ a los participantes de forma correcta.

II.7. Extracción de variables clínicas

Para poder extraer los datos de los historiales clínicos cada paciente firmó un consentimiento informado. Aprovechando las visitas periódicas a la unidad de hemostasia y trombosis, se les administra a los pacientes el score de Gilbert de forma periódica para controlar el estado articular y el nivel de artropatía existente. Este score es realizado por un médico entrenado para tal efecto.

A partir de los datos que aporta el score se han definido las variables médicas de este estudio: i. Grado hemofilia; ii. Tipo de tratamiento: profilaxis o demanda; iii. Cantidad de factor consumido; iv. Número de sangrados registrados; v. Artropatía hemofílica.

II.8. Reducción de datos

Se diseñó un software específico para este trabajo, empleando el entorno de programación Matlab 7.6 (R2008a, Mathworks Inc., Natick, MA, USA), para acondicionar las señales y calcular los principales parámetros estadísticos. Para localizar datos anómalos de la señal de los acelerómetros, todos los valores se comprobaron previamente para garantizar que no excedían los límites superiores establecidos en la literatura científica ($>15\,000\text{ counts min}^{-1}$) (208) (Ver Figura 2.4). Para una mayor precisión de la información obtenida a través de los datos, es necesario diferenciar los periodos con menor movimiento (p.ej. ver la televisión, leer un libro) de los periodos en los que el acelerómetro no se lleva puesto.

Los datos que registraron veinte "0" consecutivos se definieron como tiempo no usado y por consiguiente no puesto (209). Los sujetos que no llevaron puesto el

acelerómetro un mínimo de diez horas durante cuatro días fueron excluidos del estudio. Cuarenta y tres sujetos llevaron puesto el acelerómetro durante toda la semana, doce lo hicieron seis días, ocho durante cinco y sólo tres sujetos llevaron el monitor cuatro días. Se alcanzó un alto grado de cumplimiento en la realización de este estudio.

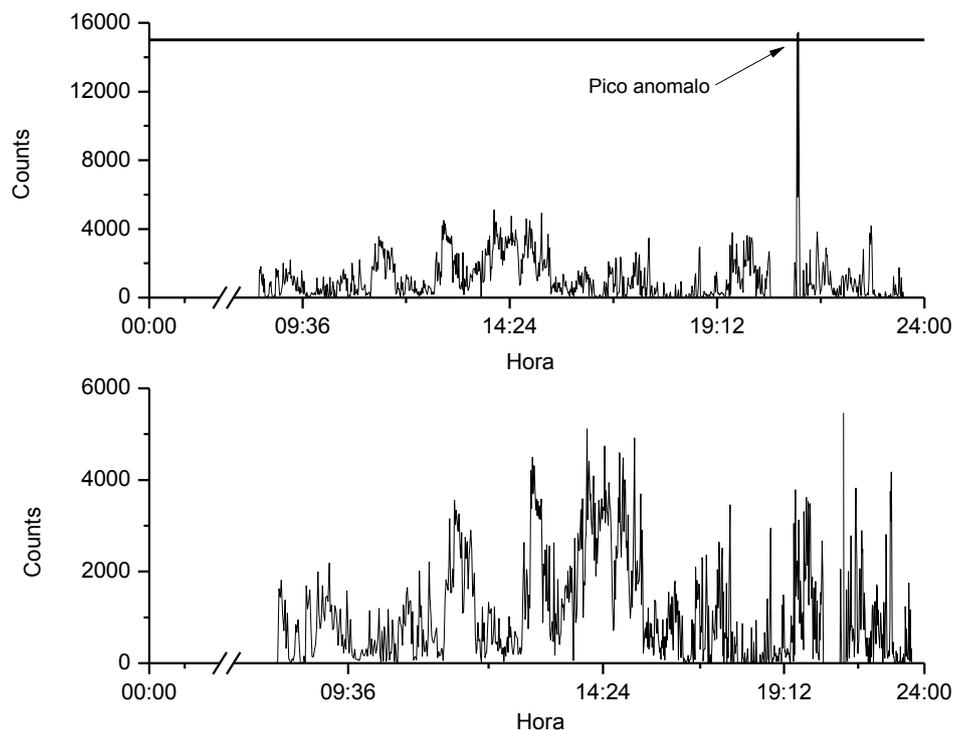


Figura 2.4. Ejemplo de un registro de AF de un sujeto

La línea horizontal del gráfico superior representa el límite máximo establecido. La flecha hace referencia al pico anómalo detectado. En el gráfico de la parte inferior se muestra el mismo registro de AF tras ser procesado con el software desarrollado para tal efecto

El promedio de los datos validos de cada día se usó para el volumen de AF, expresado en counts y agrupándose en cuatro categorías en función de la intensidad (210): i. Actividad Física Vigorosa (AFV: ≥ 4136 counts min^{-1}), ii. Actividad Física Moderada (AFM: 2220-4135 counts min^{-1}), iii. Actividad Física

Ligera (AFL: 100-2219 counts min⁻¹) y otro nivel con la combinación de moderada-vigorosa (AFMV: ≥ 2220 counts min⁻¹).

Se consideró como CS cualquier nivel de intensidad menor de 100 counts (Ver Figura 2.5). La intensidad se expresó como minutos al día y también como porcentaje del tiempo durante un día, calculándose además el volumen total de AF.

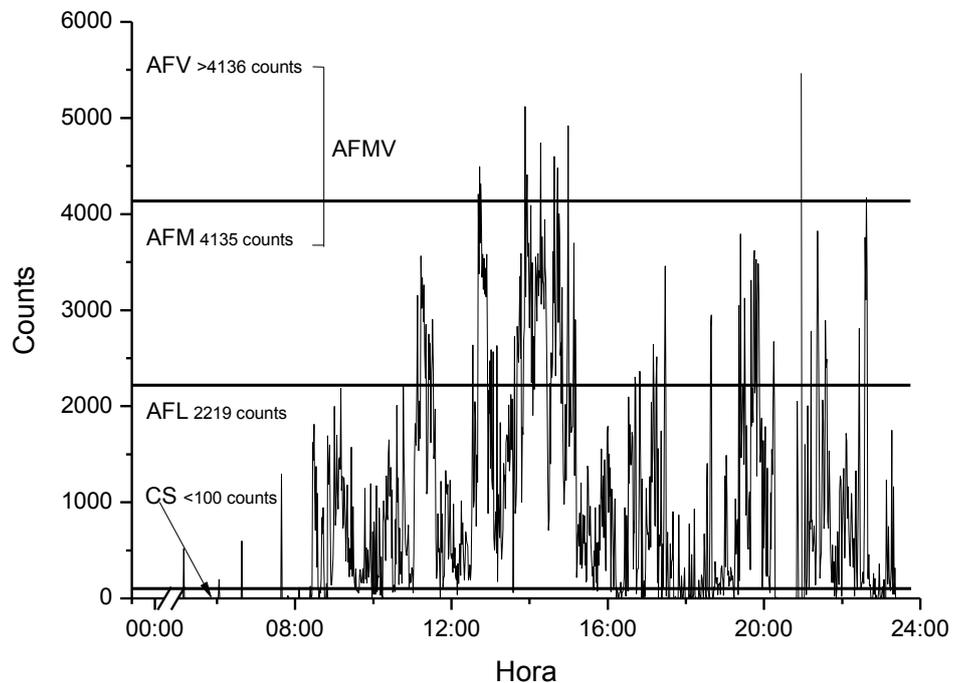


Figura 2.5. Ejemplo de un registro de actividad física en un hemofílico

Las líneas horizontales señalan los límites entre las diferentes zona de intensidad. En la parte izquierda aparece el número de counts que marca el límite de cada zona. CS, comportamientos sedentarios (>100 counts); AFL, actividad física ligera (100-2219 counts); AFM, actividad física moderada (2220-4135 counts); AFV, actividad física vigorosa (≥ 4136 counts) y AFMV, actividad física moderada-vigorosa que engloba ambas zonas (≥ 2220 counts)

Por último, se calculó el gasto energético siguiendo las ecuaciones propuestas por Freedson *et al* (210):

$$\text{METs} = 2.757 + (0,0015 * \text{counts por minuto}) - (0,08957 * \text{edad (en años)}) - (0,000038 * \text{counts por minuto} * \text{edad (en años)})$$

II.9. Análisis estadístico

Para el análisis estadístico se utilizó el software SPSS versión 17.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Se comprobó que todas las variables cumplían con el supuesto de normalidad (test K-S de normalidad). Además, se obtuvieron los estadísticos descriptivos, expresados en media y desviación típica (DT), de las distintas variables analizadas en ambos estudios.

En el primer estudio se empleó un Modelo Lineal General (GLM) de medidas repetidas con el objetivo de obtener las diferencias entre el Grupo Hemofilia (GH) y el Grupo Control (GC) en el gasto energético (METs min⁻¹) y la AF realizada (Counts min⁻¹) entre semana y el fin de semana durante la primera toma. Para calcular las diferencias existentes en la AF entre el GH y el GC, concretamente en cada banda de intensidad (i.e. CS, AFL, AFM, AFV y AFMV) también se realizó un GLM de medidas repetidas. Asimismo, se calculó el tamaño del efecto de cada una de las comparaciones a través del estadístico η^2 .

Para el segundo estudio se utilizó un GLM de medidas repetidas de dos factores (i.e. estación y periodo de la semana) para hallar las diferencias existentes en los niveles de AF, por bandas de intensidad, de las cuatro tomas realizadas al GH. Se utilizó el ajuste Greenhouse-Geisser cuando el supuesto de esfericidad (Test de Mauchly) fue violado. Para todos los análisis se aplicó el ajuste de Bonferroni (α /número de comparaciones) para evitar la posibilidad de cometer errores de Tipo I ya que se incluyó un gran número de variables dependientes en el análisis. Para rechazar la hipótesis nula en todos los análisis se fijó un error $p < 0,05$.

III. RESULTADOS

III. RESULTADOS

Debido a que en el presente trabajo se realizaron dos estudios comenzaremos describiendo los resultados obtenidos en el estudio 1 para, de forma posterior, aportar los datos mostrados por el GH en el estudio 2.

En el primer apartado, se aportan los datos descriptivos generales de la cantidad de AF realizada (counts min⁻¹) y el gasto energético (METs), tanto del GC como del GH, en diferentes momentos de la semana de la primera toma de datos que se realizó (estudio 1). Además se aportan los datos obtenidos por ambos grupos en las diferentes bandas de intensidad establecidas por Freedson et al. (210) (i.e. CS, AFL, AFM, AFV y AFMV).

Los resultados del estudio 2 describen los datos mostrados por el GH durante las 4 estaciones del año. Se han escogido variables médicas como factores, debido a su importancia y la incidencia en la vida diaria de las personas con hemofilia que estos parámetros tienen.

Estas variables hacen referencia a la gravedad, la artropatía, el tipo de tratamiento que se aplica a los pacientes, la cantidad de factor consumido y el número de sangrados que han sufrido los participantes en el último año. Para una descripción más detallada de cada variable médica se asignará un subapartado a cada una de ellas.

III.1. ESTUDIO 1: Comparación de la actividad física del grupo control y el grupo hemofilia en la primera toma

Los contrastes multivariados muestran que existe un efecto principal del Grupo ($F_{2,43}=24,49$; $p < 0,001$; $\eta^2=0,53$) sobre las variables de AF analizadas (i.e. Counts

y METs). Concretamente, se han encontrado diferencias significativas entre el GH y GC tanto en los METs ($F_{1,44}= 48,32$ $p < 0,001$; $\eta^2=2,11$) como en los Counts ($F_{1,44}= 2,11$; $p < 0,001$; $\eta^2=0,31$) realizados por cada grupo durante toda la semana.

Ninguna diferencia se encontró entre los valores recogidos durante la semana respecto al fin de semana. Tampoco dio significativa la interacción entre el grupo respecto al momento de la semana ($p>0,05$). En la tabla 3.1 se pueden observar los estadísticos descriptivos de la AF y el gasto energético durante la semana por parte de ambos grupos.

Tabla 3.1. Diferencias en la AF entre hemofílicos graves (GH, N = 41) y los sujetos control (GC, N = 21)

	GH Media (DT)	GC Media (DT)
AF semana entera (counts min ⁻¹)	693,34 (200,53)	469,64 (134,85)*
Gasto energético semana entera (METs)	2,39 (0,47)	1,65 (0,15)*

*GH, grupo hemofilia; GC, grupo control; *Diferencias significativas entre ambos grupos (ajuste Bonferroni, $p < 0,05$)*

Una vez descritos los resultados obtenidos para las variables de AF y los grupos se realizó otro análisis de los datos para obtener las diferencias entre las bandas de intensidad, los grupos y el momento de la semana. Con relación a esto, los resultados del Estudio 1 también muestran diferencias significativas entre grupos dependiendo del momento de la semana y las bandas de intensidad. Concretamente, el análisis revela que existe una interacción entre el momento de la semana, las bandas de intensidad y el grupo de pertenencia ($F_{4,440}=4,70$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,07$) sobre las variables analizadas.

Para las bandas de intensidad, se hallaron diferencias significativas ($p < 0,001$) en los minutos de AF que realizaron ambos grupos, realizando los hemofílicos ($p < 0,001$) mayor AFL tanto entre semana como el fin de semana. Si tenemos en

cuenta la interacción entre el periodo de la semana, las bandas de intensidad y el grupo, existen diferencias significativas entre la cantidad de min/día registrados en cada franja. Concretamente, en la banda de CS los hemofílicos ($p < 0,001$) acumularon menos minutos en este tipo de actividades que los sujetos del GC entre semana. Sin embargo, durante el fin de semana no se encontraron diferencias significativas en la banda de CS entre ambos grupos (Figura 3.1).

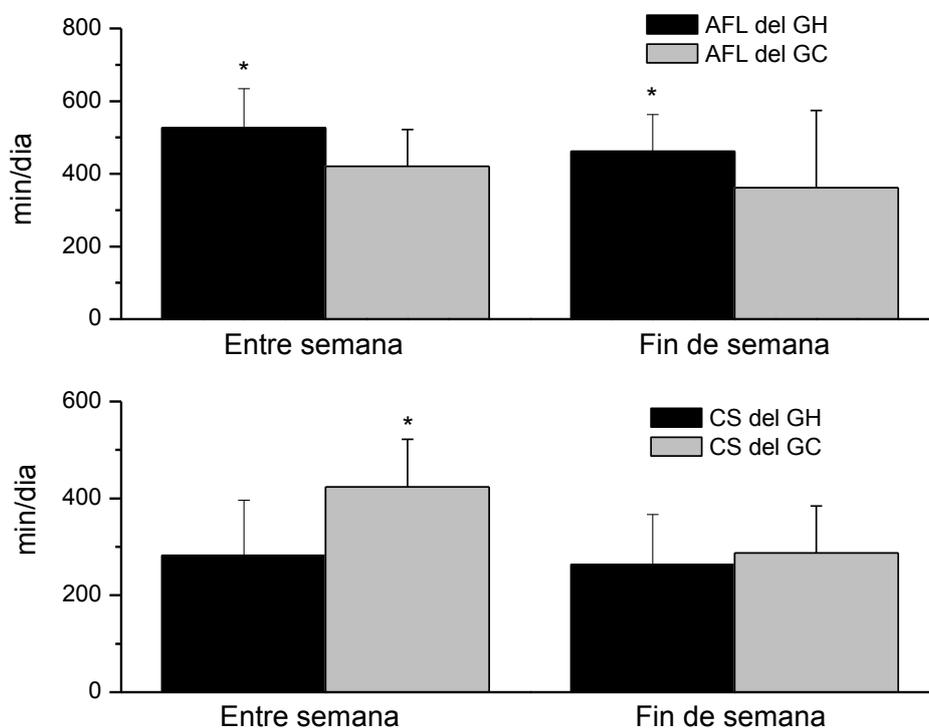


Figura 3.1. Cantidad de min/día acumulados en las bandas de comportamientos sedentarios y actividad física ligera

Los dos paneles muestran el tiempo empleado en cada banda de intensidad por cada grupo. Los valores de media y desviación típica se muestran en las columnas para cada grupo. GH, grupo hemofílicos; GC, grupo control; CS, comportamientos sedentarios; AFL, actividad física ligera. *Diferencias significativas entre ambos grupos (ajuste Bonferroni, $p < 0,05$)

Además de analizar los datos obtenidos mediante acelerometría, se administró un cuestionario a cada participante con el fin de obtener el tipo de actividades sedentarias que realizaban durante la semana y el fin de semana. Respecto al tipo

de actividades sedentarias que realizaban, en la tabla 3.2 se puede ver los datos descriptivos de los minutos empleados entre semana en cada actividad y registrados a través del cuestionario ASAQ.

Tabla 3.2. Actividades sedentarias (en minutos) realizadas entre semana por los participantes.

	Promedio	DT	Min	Max
Ver televisión	104,12	50,26	0	216,00
Ver vídeos/DVD	3,75	12,72	0	72,00
Utilizar ordenador para jugar	18,75	39,31	0	180,00
Utilizar ordenador chatear/comunicarse	29,82	45,30	0	180,00
Utilizar ordenador estudiar/deberes	9,10	20,30	0	102,00
Estudiar/hacer deberes sin ordenador	59,22	40,56	0	150,00
Jugar videojuegos no activos	22,95	36,86	0	120,00
Actividades con móvil para comunicarse	3,46	14,67	0	90,00
Actividades con móvil para jugar	0,05	0,32	0	2,00
Leer por placer	6,05	14,94	0	60,00
Escuchar música	15,45	29,71	0	120,00
Tocar instrumento	4,725	13,42	0	60,00
Estar con los amigos/as	29,10	62,17	0	300,00
Desplazarse en transporte motorizado	17,60	29,56	0	120,00
Trabajos manuales/pintar/dibujar	9,53	20,67	0	84,00

La tendencia general es que los participantes pasan más tiempo viendo la televisión. Además, debido al tiempo que están escolarizados, una de las actividades que más minutos acumula es estudiar y hacer deberes sin el ordenador. El tiempo empleado en estar con los amigos es similar al utilizado utilizar el ordenador para chatear o comunicarse. Los videojuegos no activos también son unas de las actividades sedentarias que más minutos acumulan durante la semana.

Durante el fin de semana (tabla 3.3.) el tiempo empleado en ver la televisión aumenta. En cambio, los minutos empleados en utilizar el ordenador para chatear disminuye respecto al tiempo que los participantes pasan con los amigos. Otra actividad que aumenta considerablemente los minutos acumulados es jugar a videojuegos no activos.

Tabla 3.3. Actividades sedentarias (en minutos) realizadas durante el fin de semana por los participantes

	Promedio	DT	Min	Max
Ver televisión	119,12	64,97	0	270,00
Ver vídeos/DVD	10,50	37,40	0	210,00
Utilizar ordenador para jugar	23,75	56,81	0	240,00
Utilizar ordenador chatear/comunicarse	22,68	48,38	0	240,00
Utilizar ordenador estudiar/deberes	3,93	11,89	0	60,00
Estudiar/hacer deberes sin ordenador	28,37	31,63	0	120,00
Jugar videojuegos no activos	46,87	57,96	0	180,00
Actividades con móvil para comunicarse	2,06	7,92	0	45,00
Actividades con móvil para jugar	0,75	4,74	0	30,00
Leer por placer	5,06	15,69	0	75,00
Escuchar música	15,12	29,10	0	112,50
Tocar instrumento	2,06	8,45	0	45,00
Estar con los amigos/as	76,98	120,15	0	480,00
Desplazarse en transporte motorizado	17,93	26,42	0	120,00
Trabajos manuales/pintar/dibujar	2,76	12,68	0	75,00
Acudir a un centro religioso-sábado	6,00	12,62	0	45,00

III.2. ESTUDIO 2: Valoración de la actividad física en jóvenes hemofílicos en las 4 tomas

El segundo estudio se llevó a cabo únicamente con el GH y se realizaron un total de 4 tomas de AF, una en cada estación del año. En los siguientes párrafos se describirán los resultados que mostraron los hemofílicos en las diferentes estaciones y en diferentes momentos de la semana. Asimismo, se utilizaron las mismas bandas de intensidad que en el primer estudio para poder discriminar el tipo de AF realizada.

En primer lugar, se aportan los datos descriptivos generales (i.e. media y DT) del GH en cada banda de intensidad en las diferentes estaciones (Tabla 3.4.) así como entre semana y fin de semana (Tabla 3.5.).

Tabla 3.4. Descriptivos generales de la cantidad de AF realizada por los hemofílicos durante las 4 tomas

Bandas	<i>CS</i>	<i>AFL</i>	<i>AFM</i>	<i>AFV</i>	<i>AFMV</i>
Otoño	250,28(12,36)	449,50(12,36)	42,72(12,36)	2,35(12,36)	45,08(12,36)
Invierno	270,70(10,88)	467,99(10,88)	50,20(10,88)	3,64(10,88)	53,83(10,88)
Primavera	260,26(11,32)	433,87(11,32)	43,70(11,32)	2,65(11,32)	46,34(11,32)
Verano	247,50(11,75)	429,18(11,75)	41,53(11,75)	2,82(11,75)	44,34(11,75)

Los datos están expresados como media (DT)

Tabla 3.5. Descriptivos generales de la cantidad de AF realizada por los hemofílicos en diferentes momentos de la semana

Bandas	CS	AFL	AFM	AFV	AFMV
Entre semana	272,48(11,80)	495,58(11,80)	52,83(11,80)	3,40(11,80)	56,23(11,80)
Fin de semana	233,42(12,95)	414,97(12,95)	37,63(12,95)	2,14(12,95)	39,80(12,95)
Total semana	265,63(11,65)	424,16(11,65)	43,12(11,65)	3,05(11,65)	46,18(11,65)

Los datos están expresados como media (DT)

Los contrastes multivariados muestran que existe un efecto principal de la estación ($F_{12,360}=4,65$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,40$) sobre las bandas de intensidad. Concretamente se encontraron diferencias significativas en la banda de CS ($F_{3,118}=11,42$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,22$) entre el verano y las estaciones de invierno y primavera y entre primavera y otoño ($p < 0,001$). En la banda de AFL ($F_{3,118}=25,96$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,39$) también se hallaron diferencias significativas ($p < 0,05$) en esta ocasión entre todas las estaciones del año. Para las demás bandas no se encontraron diferencias en cuanto a la estacionalidad.

Respecto al momento de la semana se encontró una interacción significativa con la estación del año ($F_{6,115}=10,39$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,35$). Entre semana y durante el invierno, los participantes realizaron más AF que en las demás estaciones ($p < 0,05$). En primavera solo se encontraron diferencias en las estaciones de invierno y verano ($p < 0,05$). No se hallaron diferencias significativas en verano, en las estaciones de otoño y primavera durante el fin de semana.

También encontramos una interacción entre el momento de la semana ($F_{8,240}=20,43$; $p < 0,001$, $\eta^2=0,25$) y las bandas de intensidad. En la banda de CS se acumularon más minutos durante la semana que en el fin de semana, al igual que en la banda de AFL donde encontramos más minutos acumulados durante la semana ($p < 0,001$) respecto al fin de semana.

Por último, los resultados mostraron una interacción entre las bandas ($F_{8,240}=20,43; p < 0,001, \eta^2=0,25$), el momento de la semana y la estación del año. En la banda de CS existen diferencias significativas para las estaciones de verano y otoño donde los participantes acumulan más minutos en actividades sedentarias entre semana que en el fin de semana ($p < 0,05$). No se encontraron diferencias en las demás estaciones en función del momento de la semana en la banda de CS.

Observando los resultados para la banda de AFL encontramos diferencias significativas ($p < 0,05$) en las estaciones de invierno, verano y otoño. Durante estas estaciones los participantes realizaron más AF entre semana que durante el fin de semana. En cambio, la única estación donde no se hallaron diferencias fue en primavera.

Tras indicar de forma general los datos referentes a la AF del GH durante todo el año, a continuación se describirán las variables médicas incluidas en este estudio relacionadas con la hemofilia. Como se ha mencionado anteriormente, esta patología cursa, en la mayoría de los casos, con problemas en el sistema músculo-esquelético y más concretamente a nivel articular en forma de sangrados.

Asimismo, la gravedad es un factor que puede condicionar otras variables como el tipo de tratamiento aplicado, la cantidad de factor que deben administrarse los hemofílicos así como el número de sangrados que pueden producirse a lo largo del año y por último la artropatía hemofílica. Por lo tanto, los resultados referentes a cada variable médica se describirán por separado aportándose datos concretos del efecto que tienen cada una de ellas sobre las variables de AF incluidas en este estudio.

Grado de Hemofilia

La gravedad de la hemofilia hace referencia a la cantidad de factor VIII que poseen las personas con esta patología dividiéndose en nuestro estudio en dos grupos, graves y leves. En general, un hemofílico grave es más propenso a sufrir sangrados incluso pudiendo ser espontáneos, en cambio los leves no suelen presentar complicaciones a nivel músculo-esquelético.

Por ello, es importante conocer el efecto que puede tener la gravedad de la hemofilia sobre las demás variables incluidas en este estudio. Los efectos principales revelaron la existencia de un efecto del grado de hemofilia ($F_{6,690}=5, p < 0,01, \eta^2=0,123$) sobre el momento de la semana y la estacionalidad.

También encontramos un efecto de la interacción entre el grado de hemofilia ($F_{24,690}=2,24 p < 0,01, \eta^2=0,07$), la estacionalidad, el momento de la semana y las bandas de intensidad lo cual quiere decir que en función del tipo de hemofilia la cantidad de AF realizada en cada estación del año varía. Esto también ocurre con el momento de la semana.

Las comparaciones por pares mostraron que existen diferencias entre los hemofílicos leves y graves en la banda de AFL, siendo los primeros los que más minutos acumulan en dicha franja ($p < 0,09$). Pero no se han hallado diferencias de AF, teniendo en cuenta la gravedad, en las bandas de AFM, AFV y AFMV. La banda referente a los CS no reportó diferencias por lo que no podemos afirmar que los hemofílicos graves sean más sedentarios que los leves (Ver Figura 3.2.)

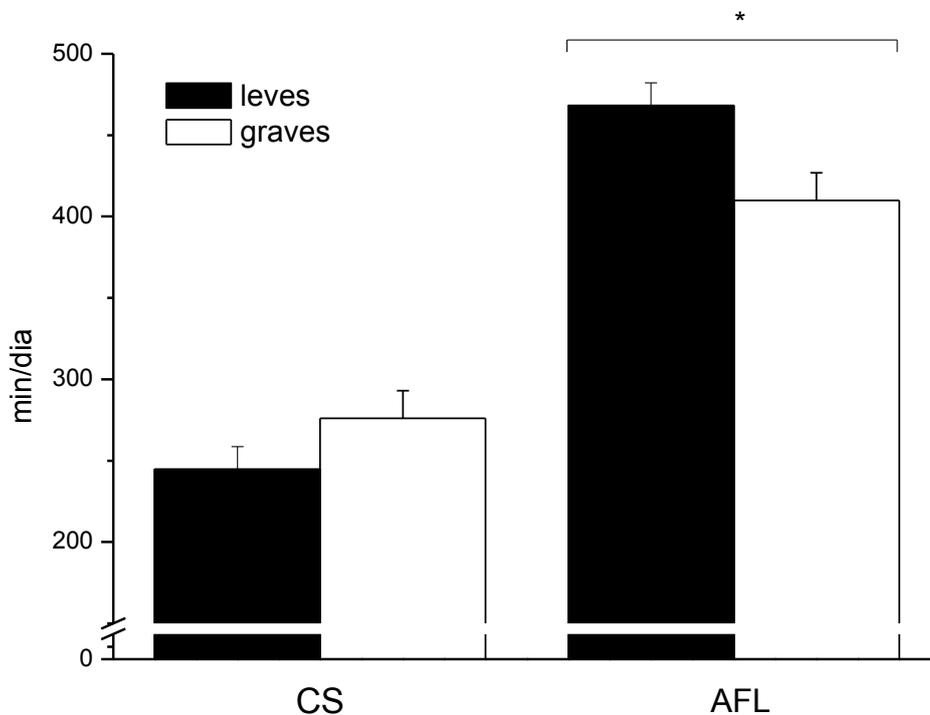


Figura 3.2. Cantidad de min/día acumulados en las bandas de comportamientos sedentarios y actividad física ligera

*Las barras de color blanco muestran el tiempo empleado por los hemofílicos graves en cada banda, las de color negro corresponden a los hemofílicos leves. CS, comportamientos sedentarios; AFL, actividad física ligera. Los valores de media y desviación típica se muestran en las columnas para el tipo de hemofilia. *Diferencias significativas entre hemofílicos leves y graves (ajuste Bonferroni, $p < 0,05$)*

Las bandas de intensidad nos permiten discriminar qué tipo de AF están realizando los hemofílicos en función de varias variables médicas ya mencionadas pero también podemos distinguir durante qué momento de la semana se está realizando AF en mayor o menor medida.

Es por ello que, al dividir la semana en dos periodos (i.e. entre semana y fin de semana), se encontraron diferencias en la banda de AFL siendo los hemofílicos leves los que más AF realizan tanto entre semana ($p < 0,05$) como durante el fin de semana ($p < 0,04$) e incluso toda la semana ($p < 0,02$). Las bandas de AFM, AFV y AFMV siguen la misma tendencia pero no arrojan diferencias. La banda de CS

mostró diferencias significativas, concretamente en el total de AF realizado durante toda la semana, siendo los hemofílicos graves ($p < 0,05$) los que mayores minutos acumularon en dicha banda.

Siguiendo una jerarquía lógica, tras aportar los datos referentes a la AF semanal a continuación se describirán los resultados obtenidos teniendo en cuenta las diferentes estaciones del año. Así, los hemofílicos graves muestran un comportamiento más sedentario ($p < 0,02$) que los leves durante la verano no obstante, en las demás estaciones no existen diferencias si tenemos en cuenta la gravedad de los participantes. En las demás bandas de intensidad (i.e. AFL, AFM, AFV y AFMV) sólo la franja más ligera discrimina entre los hemofílicos y la gravedad, en concreto en invierno ($p < 0,02$), primavera ($p < 0,01$) y otoño ($p < 0,01$) los leves son más activos que los graves (Ver Tabla 3.6). Sorprendentemente, la única estación que no mostró diferencias entre hemofílicos leves y graves en la banda de AFL fue la de verano.

Tabla 3.6. Cantidad de actividad física realizada por los participantes en función del tipo de hemofilia, la banda de intensidad y la estación del año

	AFL (min/día)		CS (min/día)	
	Graves	Leves	Graves	Leves
<i>Invierno</i>	461,84 (103,03)	538,14 (76,04)*	298,94 (96,12)	262,13 (108,14)
<i>Primavera</i>	445,18 (78,40)	496,31 (91,25)*	273,51 (99,04)	255,45 (80,40)
<i>Verano</i>	342,45 (144,16)	396,85 (136,02)	228,60 (91,09)*	210,03 (112,90)
<i>Otoño</i>	410,30 (61,10)	473,50 (80,98)*	311,32 (84,90)	264,15 (111,97)

AFL, actividad física ligera; CS, comportamientos sedentarios. *Indica diferencias significativas ($p < 0,05$) entre hemofílicos graves y leves

Si tenemos en cuenta tanto la gravedad, las bandas de intensidad, el momento de la semana como la estacionalidad los resultados muestran que los participantes graves pasan significativamente más tiempo en la banda de CS que sus pares leves ($p < 0,05$) en invierno y otoño durante el fin de semana, no obstante, durante las demás estaciones del año no se da esta tendencia sedentaria.

En la banda de AFL se encontraron diferencias significativas ($p < 0,05$), siendo los hemofílicos leves los que más minutos acumularon entre semana y en las estaciones de invierno, primavera y otoño. Durante el fin de semana solo se hallaron diferencias significativas en verano donde los hemofílicos leves fueron más activos que los graves ($p < 0,05$). En la tabla 3.7 se muestran los min/día acumulados en las bandas de CS y AFL en función de la gravedad, la estación del año y el momento de la semana.

Tabla 3.7. Minutos acumulados por los hemofílicos leves (N= 15) y graves (N= 10) en la banda de CS y AFL entre semana y fin de semana durante las diferentes estaciones

		CS (min/día)		AFL (min/día)	
		Leve	Grave	Leve	Grave
Invierno	EN	266,77(117,03)	305,14(111,71)	562,57(92,64)*	471,32(109,64)
	FIN	250,53(111,91)	283,45(90,92)*	477,07(100,38)	438,15(102,70)
Primavera	EN	268,11(86,41)	265,96(103,43)	512,13(94,52)*	449,70(97,35)
	FIN	223,83(105,41)	292,40(116,50)	456,77(157,02)	433,90(75,17)
Verano	EN	211,23(111,86)	252,12(114,04)	397,07(125,29)	365,08(144,24)
	FIN	207,07(119,90)	169,80(93,67)	396,33(176,14)*	285,90(164,53)
Otoño	EN	272,15(119,86)	306,02(103,91)	496,68(103,53)*	414,06(51,79)
	FIN	244,17(108,28)	324,60(85,83)*	415,57(92,64)	400,90(102,33)

*señala diferencias significativas entre los hemofílicos leves y graves, el fin de semana durante el invierno ($p < 0,05$)

Tipo de tratamiento: Profilaxis o a demanda

Los concentrados de factor que se utilizan para el tratamiento de personas con hemofilia han sufrido grandes avances en los últimos años, este hecho ha permitido poder adecuar las dosis de factor a la gravedad que presenta cada paciente (i.e. grave o leve).

Por lo general los hemofílicos graves reciben tratamiento profiláctico y los leves a demanda, fijándose la cantidad de factor a administrar en UI (unidades internacionales) en función del peso. Asimismo, existe una prevalencia de hemofílicos graves sobre los leves, por lo que es importante conocer como el tipo de tratamiento (TT) se comporta sobre las variables de AF incluidas en este estudio.

Los resultados mostraron que existe un efecto de la interacción entre el TT ($F_{6,690}=4,14$, $p < 0,01$, $\eta^2=0,035$), la estación y el momento de la semana, es decir dependiendo del TT que reciba cada sujeto la cantidad de AF física realizada en cada estación del año varía. No obstante, solo se hallaron diferencias significativas durante la primavera donde los hemofílicos bajo un tratamiento a demanda realizaron más AF que los que estaban en profilaxis ($p < 0,03$). En las demás estaciones no encontramos diferencias en la AF realizada en función del tipo de tratamiento.

También se encontró un efecto de la interacción entre el TT ($F_{6,690}=1,52$, $p < 0,01$, $\eta^2=0,050$), la estación, el momento de la semana y las bandas de intensidad. Solo se hallaron diferencias significativas entre semana, en la banda de AFL durante el invierno, primavera y otoño ($p < 0,03$). Durante el verano los pacientes bajo un tratamiento a demanda acumularon más minutos el fin de semana ($p < 0,02$), en la banda de AFL (Tabla 3.8).

Tabla 3.8. Cantidad de actividad física realizada entre semana en función del tipo de tratamiento, la banda de intensidad y la estación del año. AFL, actividad física ligera

Estación	AFL entre semana(min/día)	
	Profilaxis	Demanda
<i>Invierno</i>	478,20 (119,50)	548,60 (97,26)*
<i>Primavera</i>	443,65 (107,41)	507,63 (90,38)
<i>Verano</i>	362,82 (160,80)	394,26 (119,04)*
<i>Otoño</i>	416,05 (55,40)	486,02 (102,17)*

*Indica diferencias significativas entre hemofílicos en profilaxis y a demanda

Cantidad de factor consumido

Las personas que padecen hemofilia sufren un déficit en diferentes factores de coagulación ya mencionados en apartados anteriores. Por ello, necesitan administrarse por vía intravenosa una cantidad determinada de UI (unidades internacionales) que se fijan en función del peso. Dependiendo de si se trata de un hemartros, intervención quirúrgica o simplemente profilaxis la cantidad de factor a administrar varía. El consumo de factor puede influir en distintas variables referidas a la AF y a continuación se describen los resultados obtenidos.

Se detectó un efecto principal del consumo de factor sobre la estacionalidad ($F_{24,085}=1,66$, $p < 0,024$, $\eta^2=0,055$), el momento de la semana y las diferentes bandas de intensidad analizadas. Los hemofílicos que no consumieron factor (HNC) realizaron más AF que los hemofílicos que si consumieron (HSC) durante el fin de semana en verano ($p < 0,03$), no obstante entre semana los datos no mostraron diferencias (Ver Figura 3.3).

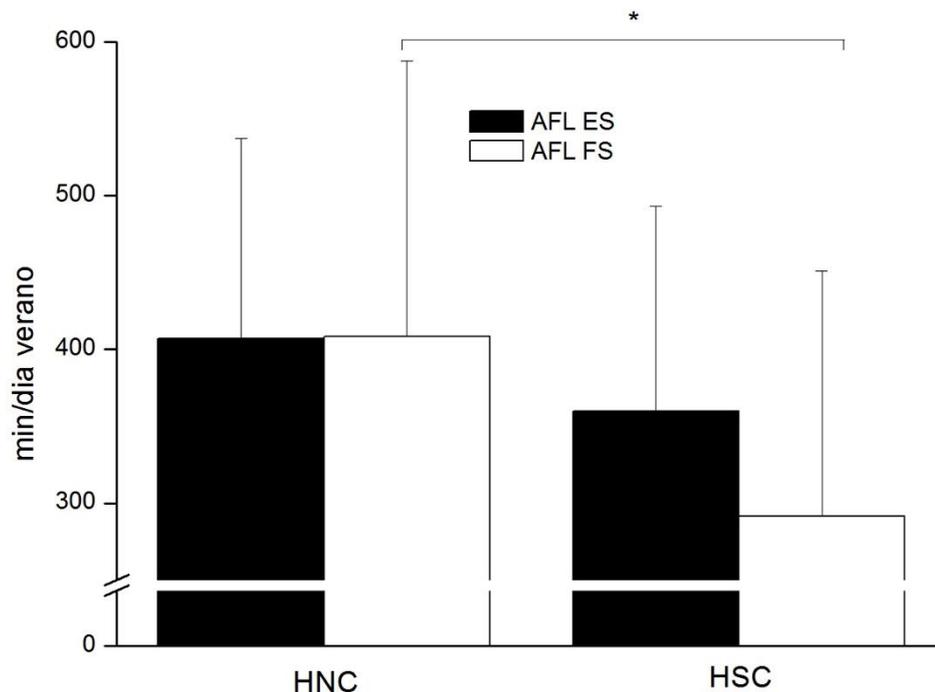


Figura 3.3. Minutos acumulados en la banda de AFL en diferentes momentos de la semana durante el verano

Las barras de la izquierda representan la actividad física realizada por los HNC, las de la derecha la de los HSC. AFL ES, actividad física ligera entre semana; AFL FS actividad física ligera fin de semana; HNC, hemofílicos que no consumieron factor; HSC hemofílicos que si consumieron factor. *Diferencias significativas entre HNC y HSC (ajuste Bonferroni, $p < 0,05$)

Si continuamos analizando el momento de la semana podemos apreciar como en la banda de AFL los HNC acumularon más minutos que los HSC, concretamente sucedió durante el invierno y entre semana ($p < 0,04$), no obstante, durante el fin de semana sólo se dio esta situación en verano ($p < 0,002$). Por último, en la Tabla 3.9 se muestran los datos correspondientes a los totales semanales que revelaron diferencias, siendo los HNC más activos en la banda de AFL que los HSC en las estaciones de invierno ($p < 0,03$) y primavera ($p < 0,03$).

Tabla 3.9. Actividad física realizada durante toda la semana por los hemofílicos en función del consumo de factor

Estación	AFL semanal (min/día)	
	HNC	HSC
<i>Invierno</i>	531,60 (77,75)*	481,64 (105,90)
<i>Primavera</i>	486,53 (90,85)*	464,29 (88,15)
<i>Verano</i>	407,30 (140,15)	340,20 (134,90)
<i>Otoño</i>	468,35 (82,01)	426,42 (72,42)

*AFL, actividad física ligera; HNC, hemofílicos que no consumieron factor; HSC hemofílicos que si consumieron factor *Indica diferencias significativas entre HNC y HSC*

Número de sangrados registrados

La hemofilia se caracteriza, principalmente, por los sangrados que suelen aparecer en las articulaciones de las personas que padecen esta enfermedad. Estos hemartros suelen afectar al sistema musculoesquelético, siendo en muchas ocasiones discapacitantes y dificultando la realización de actividades cotidianas como caminar, comer, limpiar e incluso trabajar. Asimismo, estas hemorragias pueden impedir la práctica de AF ya que la recuperación post hemartros implica la inmovilización de la articulación afectada amén de otros factores como la administración de factor o la crioterapia.

Se detectó un efecto principal del consumo de factor ($F_6=3,423$, $p < 0,002$, $\eta^2=0,029$) sobre la estacionalidad y la AF total de la semana. En la tabla 3.10 se muestran los resultados que hacen referencia a la estacionalidad, la AF total de la semana y el número de sangrados así como las diferencias encontradas entre los hemofílicos con sangrados (HSS) y los hemofílicos que no registraron sangrados

(HNS). Concretamente, los HNS resultaron ser más activos durante el otoño ($p < 0,01$).

Tabla 3.10. Actividad física semanal registrada por los hemofílicos en función de los sangrados

Estación	AF semanal (min/día)	
	HSS	HNS
<i>Invierno</i>	484,10 (97,60)	537,55 (83,60)
<i>Primavera</i>	462,01 (81,30)	493,50 (97,70)
<i>Verano</i>	345,40 (124,90)	412,90 (152,60)
<i>Otoño</i>	436,40 (71,70)	463,30 (88,40)*

*AFL, actividad física ligera; HSS, hemofílicos que sí sufrieron sangrados; HNS hemofílicos que no sufrieron sangrados. *Indica diferencias significativas ($p < 0,05$) entre HSS y HNC*

Artropatía hemofílica

Se detectó un efecto principal de la artropatía ($F_2=4,611$ $p < 0,01$, $\eta^2=0,039$) sobre la estacionalidad. Además, La artropatía mostró un efecto principal ($F_{24}=2,743$, $p < 0,001$, $\eta^2=0,087$) sobre la estacionalidad, el momento de la semana y las bandas de intensidad. Es decir, los participantes hemofílicos que además poseen articulaciones que se encuentran en un estado artropático no obtienen los mismos valores de AF. Por tanto, esta alteración del sistema músculo-esquelético puede tener un efecto de interacción con las diferentes variables incluidas en este estudio.

Si nos centramos en el momento de la semana, se observa que, entre semana, los hemofílicos que padecen artropatía acumulan más minutos en la banda de CS, no obstante las diferencias no son significativas. En cambio durante el fin de semana los resultados muestran que si existen diferencias ($p < 0,03$) entre los que sufren

artropatía y los que poseen articulaciones libres de esta alteración, acumulando los hemofílicos con artropatía más minutos en la franja de CS.

Siguiendo el orden cronológico de las bandas de intensidad, la franja de AFL reveló que los hemofílicos artropáticos realizan menos AFL entre semana ($p < 0,01$). Sin embargo, esta tendencia no se cumple durante el fin de semana donde no se han hallado diferencias en dicha banda (Figura 3.4).

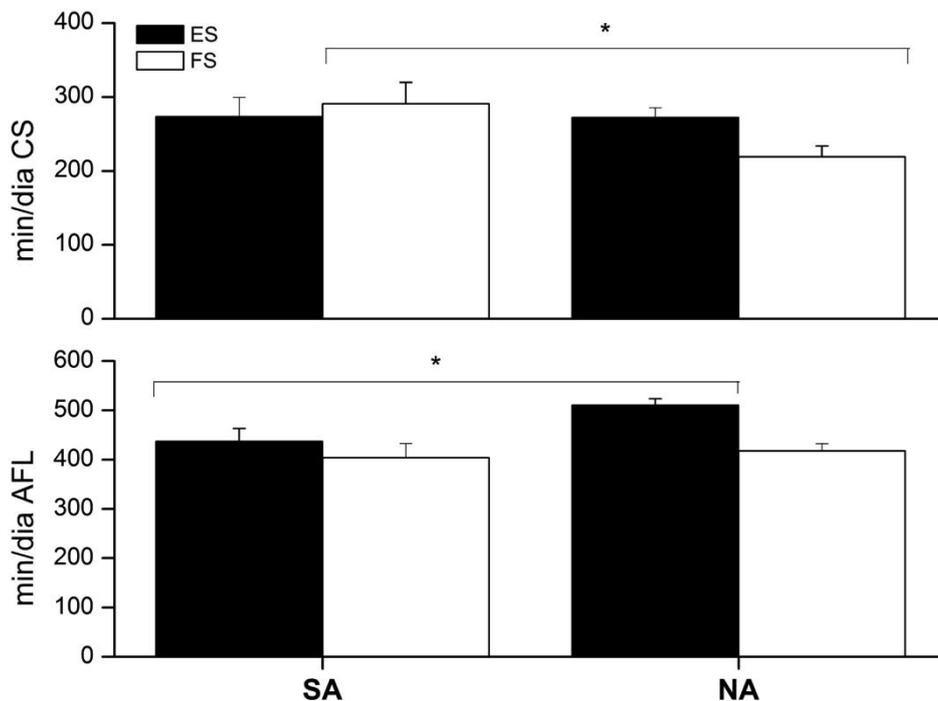


Figura 3.4. Actividad física (min/día) realizada por los hemofílicos con artropatía ($N = 5$) y los que no presentaron artropatía ($N = 20$) en diferentes momentos de la semana y diferentes bandas de intensidad

SA, si artropatía; NA, no artropatía; CS es, comportamientos sedentarios entre semana; CS fs, comportamientos sedentarios fin de semana; AFL es, actividad física ligera entre semana; AFL fs, actividad física ligera fin de semana. *Diferencias significativas entre SA y NA (ajuste Bonferroni, $p < 0,05$)

Una vez descritos los datos referentes a la AF realizada durante la semana pasaremos a un segundo nivel de análisis en el que la estacionalidad será el

periodo del año a tener en cuenta. Esta variable es muy importante ya que aporta datos que ayudan a describir la cantidad de AF que realizan los hemofílicos en diferentes estaciones del año.

Así, si tenemos en cuenta la estación del año, el momento de la semana y las bandas de intensidad los hemofílicos con artropatía reportaron mayor cantidad de minutos en la banda de CS en invierno ($p < 0,01$) y verano ($p < 0,04$), concretamente durante el fin de semana. Sin embargo, en las estaciones de otoño y primavera no se hallaron diferencias significativas.

La tendencia en la banda de CS es que los hemofílicos con artropatía son más sedentarios respecto a sus pares sin artropatía durante el fin de semana, no obstante este hecho no se produce en la banda de AFL en la que los participantes sin artropatía realizan más minutos de AF.

Además, entre semana los no artropáticos acumulan más minutos de AFL, concretamente en otoño ($p < 0,03$), primavera ($p < 0,01$) y verano ($p < 0,01$). En cambio, durante el invierno no se hallaron diferencias significativas tanto entre semana como en el fin de semana en referencia a la artropatía de los participantes.

IV. DISCUSIÓN

IV. DISCUSIÓN

IV. 1. Principales hallazgos y discusión de resultados

Actualmente, existe un elevado número de trabajos cuyo objetivo ha sido analizar y cuantificar la cantidad de AF y CS en la población general, en cambio son escasos los trabajos que han tomado un grupo de población de jóvenes con hemofilia como objeto de estudio (170,171,1). Además, la mayoría de estos trabajos han utilizado cuestionarios para valorar de forma subjetiva los CS y la AF.

Este estudio aporta como principal novedad la medición de la actividad física en hemofílicos en diferentes estaciones del año. Esto nos permite obtener información acerca de los hábitos que tienen estas personas y cómo afecta la estacionalidad a los mismos. Además, podemos discernir entre diversos periodos de la semana para valorar la cantidad de AF realizada tanto entre semana como durante el fin de semana.

Uno de los principales hallazgos al respecto es que, en el periodo que los participantes están escolarizados realizan más AF. Conocer los hábitos de AF y CS en las personas con hemofilia aporta a los especialistas y los propios pacientes, datos objetivos que se pueden utilizar en futuras recomendaciones en materia de AF y hábitos saludables para estas personas.

Otro aspecto novedoso en este trabajo son las variables médicas incluidas en el análisis de los datos. Aspectos como el grado de hemofilia o la artropatía influyeron de manera significativa en la AF realizada por los hemofílicos, siendo los leves sin artropatía los que más AF registraron. Asimismo, la cantidad de factor consumido

o el número de sangrados registrados influenciaron los hábitos de AF en determinados momentos, es decir, un mayor consumo de factor viene precedido por un sangrado lo que conlleva un periodo de inmovilización y menor AF.

Acercas del uso de acelerometría para la medición de la AF

Antes de comenzar a discutir los hallazgos que hemos encontrado en nuestros resultados, queremos realizar algunas reflexiones previas acerca de algunos aspectos metodológicos de nuestro trabajo.

En los últimos años, con la aparición de la acelerometría, algunos autores han utilizado estos dispositivos para obtener datos más fiables sobre la AF. Los avances tecnológicos han permitido el desarrollo de dispositivos, aparatos pequeños, ligeros y capaces de recoger datos durante semanas (155).

Esto permite valorar de forma más objetiva si un grupo de personas es físicamente activo o no y poder comparar estos datos con otros colectivos afectados por alguna patología. Básicamente, estos aparatos miden las aceleraciones producidas por el movimiento de nuestro cuerpo en los tres planos (i.e. vertical, mediolateral y anteroposterior). Con los datos obtenidos se puede obtener información sobre la cantidad de AF realizada en diferentes umbrales previamente definidos y clasificarla de forma objetiva y cuantificable.

Obviamente el uso de estos dispositivos puede mejorar el conocimiento que tenemos sobre este fenómeno, ya que los cuestionarios que tradicionalmente se han empleado tienen algunas limitaciones que es necesario resaltar. De hecho, uno de los principales problemas de los cuestionarios que valoran la AF es la fiabilidad de los datos que aportan.

Como apunta Fischer y colaboradores en una de sus revisiones sobre el tema (213) actualmente, no existe un cuestionario para valorar la AF con un alto grado de reproducibilidad y fiabilidad. Además, las herramientas que utilizan información aportada por el propio participante pueden no reflejar de forma real los patrones de conducta en la vida diaria debido a la tendencia de las personas a responder lo que sería deseable y/o saludable (211).

En el caso de los CS, los cuestionarios que utilizan el auto-informe por parte de los participantes tampoco consiguen cubrir el amplio espectro de actividades sedentarias en las que participan los jóvenes (219). A pesar de ello, son el único modo de diferenciar las actividades sedentarias, ya que los acelerómetros hasta la fecha sólo pueden distinguir el tiempo empleado en este tipo de actividades. Este tipo de comportamientos incluyen, por ejemplo, actividades de pantalla o estar sentado. Estas actividades suponen cambios mínimos en la aceleración e imposibilitan con los métodos de análisis conocidos hasta la fecha clasificar con fiabilidad los CS (94, 222).

Revisiones recientes afirman que los acelerómetros aportan una medición precisa de todos los niveles de AF, desde la actividad física ligera hasta la vigorosa (122, 157). Esto es importante debido a que permiten detectar la cantidad de AF a diferentes intensidades y de esta manera cuantificar el gasto energético total que se ha producido durante el día y, de forma indirecta, calcular el gasto energético debido a la AF.

Para el trabajo que nos ocupa, nos permite diferenciar las actividades que realizan los jóvenes con hemofilia durante el día y obtener una aproximación de cómo los CS y la AF están influyendo en la futura salud de los mismos (132). Por estas

razones se escogió este tipo de tecnología para el presente estudio, complementada con cuestionarios sobre las actividades sedentarias.

Aunque es cierto que podemos encontrar claras ventajas en el uso de acelerómetros respecto a los cuestionarios, una de las dificultades que nos encontramos es la falta de consenso para establecer los puntos de corte que permitan discriminar entre los diferentes niveles de AF y los CS (213).

Por esta razón, es conveniente que los futuros trabajos de investigación se centren en la mejora de las técnicas de análisis de acelerometría, así como establecer franjas de intensidad de AF y CS que se ajusten a cualquier grupo de población (e.g. jóvenes, adultos, personas mayores, personas con alguna patología, etc.).

Para poder medir la cantidad de AF de ligera a vigorosa así como los CS, es necesario establecer puntos de corte en los *counts* extraídos de los acelerómetros por las razones expuestas anteriormente. Estos puntos de corte suelen expresarse en bandas de intensidad como las que hemos utilizado en nuestro estudio y se han descrito detalladamente en anteriores apartados.

No obstante, en la literatura científica existen grandes variaciones en el uso de las bandas debido a la gran variedad de estudios llevados a cabo con diferentes grupos de población (e.g. adultos, personas mayores, jóvenes y niños) (212).

Debido a esto, la cantidad de AF de moderada a vigorosa y los CS registrados dependen en gran medida de las bandas aplicadas por lo que, en un mismo conjunto de datos, los resultados varían sensiblemente. Para establecer estos puntos de corte es necesario realizar experimentos específicos en los que los participantes realizan un número alto de actividades (213). Sin embargo, los puntos de corte utilizados en cada banda marcarán la rigidez de las mismas. Esto significa

que, algunos puntos de corte pueden sobreestimar o subestimar el tiempo empleado en CS o en las distintas bandas de intensidad de AF.

En el presente trabajo se han utilizado las bandas de intensidad propuestas por Freedson et al. (210). Un estudio reciente comparó los tres puntos de corte más utilizados en la literatura científica para los CS (100, 300, 800 y 1100 *counts*) en jóvenes, mostrando que el punto de corte ≤ 100 *counts* es el más apropiado para cuantificar el tiempo empleado en CS (213).

Otro trabajo realizado por Trost et al. (214) evaluó la precisión de los puntos de corte, revelando que las bandas de intensidad fijadas por Freedson et al (210) y Truth et al. (215) fueron las que mayor precisión mostraron clasificando AF. Además, los resultados también mostraron que el punto de corte ≤ 100 *counts* para los CS tiene una precisión de buena a excelente. Por estas razones hemos empleado los citados parámetros descritos por este autor.

Sobre los resultados del estudio 1

Los resultados de este primer estudio muestran una visión general de los patrones de AF y los comportamientos sedentarios durante una semana tipo en jóvenes con hemofilia y sus pares de comparación. Al contrario que en un estudio previo, (216), en general, nuestros datos muestran que los jóvenes con hemofilia acumularon más minutos 693,33 (200,53) de actividad física que sus pares sanos 469,63 (134,85) en la banda de AFL. Estos resultados coinciden con el único estudio que ha utilizado acelerómetros para cuantificar la AF en hemofílicos (1,2).

Actualmente existe un consenso entre los especialistas a la hora de recomendar AF y deporte como parte importante en la vida de cualquier hemofílico (12,158,164,196). También se han realizado campañas para promover la AF pero

parece que no es suficiente y, aunque es cierto que los hemofílicos hacen más AF que sus pares, no alcanzan los niveles mínimos recomendados en la franja de AFMV (82,151,220,221).

Alcanzar unos adecuados niveles de AFMV debe ser el principal objetivo de los programas de promoción de AF en personas con hemofilia debido a los beneficios que les puede reportar sobre su calidad de vida. Las autoridades encargadas de las áreas de educación y salud deben mejorar las campañas de promoción para este segmento poblacional. De esta forma se podrá conseguir una mayor adhesión de los jóvenes en actividades que ayuden a alcanzar los 60 minutos diarios de AFMV requeridos para mantener unos niveles de salud adecuados (222,223).

Concretamente, en el caso de las personas con hemofilia, los beneficios de este tipo de campañas serían muy importantes, ayudando a prevenir posibles complicaciones en su vida adulta y reduciendo considerablemente el consumo de factor. La AF puede ser muy beneficiosa, ayudando a prevenir sangrados y a reforzar la musculatura que rodea las articulaciones haciendo que estas soporten mayor estrés (218). Además, también ayuda a prevenir el sedentarismo y muchas de las enfermedades asociadas como la obesidad o patologías del sistema cardiovascular (41).

Actualmente, la esperanza de vida de un hemofílico es prácticamente igual que la de cualquier persona libre de esta enfermedad. Este envejecimiento de la población con hemofilia conlleva la aparición de problemas relacionados con la salud que hasta la fecha no se habían observado.

Entre las distintas complicaciones que pueden surgir, una de las más preocupantes son los infartos de miocardio y trombosis. Aunque las evidencias científicas dejan

entrever que la propia hemofilia evita la aparición de problemas como la trombosis o el infarto de miocardio ya se están dando casos (159).

Estas patologías son especialmente difíciles de tratar en el caso de los pacientes hemofílicos, ya que muchos de los fármacos que se recetan para estas patologías tienen acciones antagonistas sobre los fármacos que habitualmente consumen los pacientes en su vida diaria. La escasa información disponible en materia de tratamientos e intervenciones de problemas cardiovasculares en hemofílicos hace que la AF juegue un papel muy importante en la prevención.

Es cierto que mediante las campañas de promoción de la AF, los familiares están más concienciados sobre la importancia de un estilo de vida activo y saludable (220). Sin embargo, la hemofilia es una enfermedad hereditaria y en consecuencia en la misma unidad familiar pueden convivir varias personas afectadas.

Esta convivencia lleva a que los patrones de comportamiento instaurados a lo largo de muchos años sean aprendidos de forma vicaria por los jóvenes. En consecuencia los patrones de sobreprotección (1) pueden transmitirse de una generación a otra provocando una cierta tendencia al sedentarismo cuando los hemofílicos están con sus familiares (2).

En este sentido, nuestros resultados mostraron que los jóvenes realizaban más AFL entre semana que los fines de semana. Esto puede ser debido a que, durante la semana, los participantes se encuentren escolarizados y durante este tiempo, todos ellos participan en actividades estructuradas similares a las que otros alumnos realizan (e.g. clase de educación física y/o actividades extraescolares).

Sin embargo, durante el fin de semana los jóvenes hemofílicos pasan más tiempo con sus padres y estos pueden, por tradición familiar, estar favoreciendo la práctica

de actividades más “seguras” y a la vez sedentarias. Esta hipótesis no puede ser contrastada con nuestros datos, pero puede ser un punto de partida para futuros trabajos en los que se debería analizar no sólo la AF que realizan los jóvenes, sino también la que realiza su entorno más cercano.

Sobre los resultados del estudio 2

En el segundo estudio solo se incluyeron los pacientes con hemofilia que llevaron el acelerómetro durante una semana en cada estación del año. En general durante este estudio la banda donde los hemofílicos acumularon más AF fue la de AFL, al igual que en el estudio 1. En este segundo estudio hemos observado cómo afecta la estacionalidad a la AF.

Concretamente, durante el invierno realizaron más AFL que en las demás estaciones. La climatología más templada y menos lluviosa de la costa mediterránea puede ser el motivo por el cual fueron más activos durante el invierno. Además, como se ha apuntado anteriormente, hacen más AF cuando están escolarizados.

En lo que se refiere a CS durante el verano, hemos observado que los jóvenes empleaban más tiempo en estos comportamientos entre semana respecto al fin de semana. Obviamente durante el verano los alumnos pasan más tiempo en familia ya que no asisten a la escuela y en consecuencia pensamos que esto es lo que hace que se comporten de una forma más sedentaria. Este hecho corrobora la hipótesis planteada en el primer estudio sobre esta cuestión. Cuando los jóvenes están más tiempo con sus padres están sobreprotegidos y no les dejan realizar AF de forma libre.

A continuación pasaremos a discutir de forma más detallada las variables médicas incluidas en este estudio: i. grado de hemofilia, ii. tipo de tratamiento, iii. cantidad de factor consumido y número de sangrados y iv. artropatía hemofílica. Estas variables se incluyeron en este estudio debido a su relevancia y posible influencia sobre la cantidad e intensidad de la AF registrada por los jóvenes hemofílicos.

En los sucesivos párrafos se hará referencia al efecto principal que las variables ya citadas tienen sobre el momento de la semana, la estación del año y las bandas de intensidad fijadas en este estudio.

El grado de hemofilia es un factor importante a tener en cuenta debido a que puede afectar la cantidad de sangrados que puede sufrir un hemofílico. En la hemofilia grave los sangrados pueden ser espontáneos y en la leve aparecen con menos frecuencia. Los resultados obtenidos muestran que el grado de hemofilia influye en la cantidad de AF realizada y el tiempo empleado en CS, siendo los hemofílicos graves los menos activos. Este hecho es bastante normal si tenemos en cuenta que el propio paciente es consciente del mayor riesgo de sangrado que supone la hemofilia grave, por lo que tendrá cierta tendencia a realizar menos AF.

Desde 1960, los especialistas recomiendan la AF como medida de prevención y correcto desarrollo músculo-esquelético (177). Actividades como la natación, ciclismo o tenis de mesa son las más recomendadas por la ausencia de contacto físico. No obstante, hoy en día la AF no está del todo arraigada como medio para prevenir sangrados (183).

Si tenemos en cuenta las bandas de intensidad y el momento de la semana, los hemofílicos leves acumularon más minutos en la banda de AFL tanto entre semana como durante el fin de semana pero no se encontraron diferencias en las demás bandas. Podemos intuir que la gravedad no deriva en un comportamiento más

sedentario, sino en un estilo de vida menos activo que se traduce en menores niveles de AF.

La niñez y la adolescencia son etapas clave para establecer hábitos saludables, pero los jóvenes de este estudio no alcanzan las recomendaciones de actividad física de moderada a vigorosa tres veces por semana con un mínimo de 60min diarios (193).

El hecho de que se hayan acumulado más minutos en la banda de AFL deja entrever que los jóvenes con hemofilia pueden estar empezando a verse afectados por los hábitos que predominan en la sociedad actual. En cierto modo, la mejora de la calidad de vida de este colectivo ha derivado en un aumento del riesgo de nuevas patologías relacionadas con el sedentarismo (i.e. obesidad, diabetes, etc.) (2).

El tipo de tratamiento es un factor altamente relacionado con la calidad de vida de los jóvenes con hemofilia. En nuestro estudio, la mayoría de los hemofílicos leves estaban bajo un tratamiento a demanda y fueron los que acumularon más minutos en la banda de AFL. Este hecho sólo se dio entre semana, por lo que podemos intuir que el entorno familiar está influyendo en la cantidad de AF que realizan.

Si tenemos en cuenta la estacionalidad esta tendencia continua, es decir, durante los meses de escolarización los hemofílicos a demanda siguen siendo más activos. Sin embargo, durante el verano no se producen diferencias significativas. Estos datos contrastan con los obtenidos en estudios realizados en jóvenes como el de Cantera-Garde y Devís en el que durante el verano y los meses con más horas de luz los participantes realizaron más AF (221).

Normalmente, un hemofílico grave recibe un tratamiento profiláctico y uno leve a demanda fijándose la cantidad de factor a administrar en UI (unidades internacionales) en función del peso de cada paciente (11). La AF juega un papel muy importante durante la infancia y adolescencia en los hemofílicos ya que al estar bajo tratamiento profiláctico pueden realizar AF de forma segura y conseguir un correcto desarrollo muscular y articular (41).

Esto permite disminuir la cantidad de factor que se consume en la edad adulta y a la vez rebajar el coste del tratamiento ya que los hemofílicos adultos necesitan más unidades de factor por un mayor peso. Además, alcanzar la adultez sin artropatías permite reducir el número de cirugías ortopédicas y la utilización de prótesis que suponen un elevado coste (11).

El consumo de factor puede ser la causa por la cual un hemofílico realiza menos AF. Normalmente estas personas se encuentran bajo tratamiento profiláctico para evitar posibles sangrados pero esto no garantiza que no puedan aparecer incluso de forma espontánea. Además, cuando aparece un sangrado es evidente que la cantidad de factor consumido aumentará pero también disminuirá la cantidad de AF realizada, asemejándose en cierto modo al círculo vicioso de la artropatía (11).

Los resultados muestran que los hemofílicos graves son menos activos, esto es sorprendente ya que, actualmente la profilaxis permite disfrutar de niveles de calidad de vida prácticamente iguales a los de sus pares sanos. En este caso, la hipótesis de la sobreprotección parece estar influyendo de manera clara en la AF que realizan. A día de hoy, parece que el entorno familiar todavía está muy influenciado por la gravedad de la hemofilia y, como se ha mencionado anteriormente, las campañas que promueven la AF son insuficientes.

Las evidencias en cuanto a la función preventiva de la profilaxis frente a sangrados y artropatías son claras (44), por lo que existe una relación coste-beneficio cuando se aplica un tratamiento profiláctico. Sin embargo, la mayoría de los trabajos publicados tienen un planteamiento a corto plazo que no tiene en cuenta la efectividad de la profilaxis a largo plazo (191). Debido a la alta eficacia mostrada en la prevención, la profilaxis está totalmente justificada en estas personas ya que les proporciona una elevada calidad de vida así como la posibilidad de ser físicamente activos.

La AF puede suponer cierto riesgo para un hemofílico, pero bajo un tratamiento profiláctico el beneficio que obtendrá justifica con creces el coste del factor consumido (191) La relación riesgo-beneficio es un tema que ya se ha tratado en algunos trabajos como el de Nazzaro y colaboradores en el que concluyeron que, todavía existe cierto temor hacia los posibles riesgos que conlleva el deporte. Es decir, se sigue evitando o limitando la práctica para evitar el riesgo de sangrados (190).

Hasta la fecha, sólo dos estudios han tratado (202, 54) la relación existente entre la práctica de AF y el aumento de sangrados. En estos trabajos no se encontró que existiera una relación directa entre la intensidad de la AF y el número de sangrados registrados. El tiempo empleado en AF vigorosa, en proporción a las horas totales semanales, fue reducido por lo que el aumento del riesgo de sangrados durante este tipo de actividades es mínimo. En la práctica, lo más indicado sería planificar las dosis de factor en torno a los periodos con más AF o actividad deportiva (20).

La tendencia que muestran nuestros resultados es que los hemofílicos que no tuvieron sangrados fueron más activos que los que sí tuvieron. Estos datos, por sí solos pueden no tener mucha relevancia, pero si tenemos en cuenta el número de

sangrados registrados podemos entender mejor la tendencia más activa de los hemofílicos bajo un tratamiento a demanda. Debido a que los hemartros son, en muchas ocasiones, discapacitantes pueden llegar a dificultar actividades de la vida diaria como andar o subir escaleras. Esto impide la práctica de AF ya que la recuperación post hemartros implica la inmovilización de la articulación afectada (41).

Por último pasaremos a discutir los resultados obtenidos teniendo en cuenta el estado de las articulaciones, es decir, si existe artropatía. La artropatía hemofílica es consecuencia de los repetidos sangrados sobre la misma articulación, debilitándola y haciendo que se vuelva más vulnerable y susceptible a nuevos sangrados. Este tipo de articulaciones son conocidas como articulaciones “diana” donde los sangrados suelen aparecer con mayor frecuencia (21).

El hecho de que un hemofílico presente una articulación con artropatía puede hacernos suponer que serán más sedentarios pero, en nuestro estudio no encontramos diferencias significativas. Esto puede ser debido a que el grado de artropatía que presentan los participantes es muy bajo y no llega a ser un factor limitante a la hora de realizar AF. Además, aunque el nivel de artropatía sea bajo aparece cuando se realizan los scores en las visitas rutinarias al especialista. Es posible que por estas razones los hemofílicos jóvenes presenten niveles de AF iguales o superiores los jóvenes sanos y el nivel de calidad de vida también es muy similar (2), pero también se están viendo afectados por la tendencia sedentaria de la sociedad actual por lo que estos resultados no son tan inesperados.

Entre semana, los jóvenes con artropatía fueron menos activos pero sólo en la banda de AFL. Este es un dato curioso, ya que esperábamos que un paciente con artropatía fuera menos activo por las limitaciones que esta le produce.

Contrariamente a lo que cabría esperar, durante el fin de semana la banda de CS no presentó diferencias significativas entre los jóvenes hemofílicos con artropatía y sin ella. Tampoco se encontraron diferencias entre las estaciones de invierno y verano donde la climatología suele influir en los hábitos de AF y CS.

IV. 2. Limitaciones y prospectiva futura

Pese a la relevancia de los resultados obtenidos, este estudio presenta ciertas limitaciones. En primer lugar, los acelerómetros consiguieron registrar la mayoría de la AF realizada pero muchos de los participantes practicaban actividades en el medio acuático, debido a que es una actividad altamente recomendable, y los dispositivos que hemos usado no estaban preparados para utilizarse en el medio acuático, por lo que estos datos no pudieron ser registrados. Por otro lado, una vez almacenados los datos de AF nos encontramos con la ausencia de consenso en las bandas de intensidad que se aplican para clasificar la AF registrada por los acelerómetros.

En nuestro caso se realizaron dos estudios, en otros trabajos se han utilizado unas bandas algo más rígidas que no permiten discernir de forma clara AF realizada por los participantes. Se decidió utilizar otras bandas para ambos estudios que nos permitieran clasificar de forma más real la intensidad de la AF. El tamaño de la muestra es otro aspecto limitante en este estudio aunque debemos tener en cuenta que, en personas con hemofilia, colaborar en este tipo de investigaciones puede ser un poco tedioso ya que, el mero hecho de convivir con su patología y llevar una vida normal puede hacer que no estén del todo predispuestos a participar.

Finalmente, en futuros trabajos de investigación sería interesante proponer y validar unas bandas de intensidad que se adapten a diferentes tipos de población con o sin patologías y que tengan aplicación en estudios como el que hemos

realizado. Además, en vista de que el entorno familiar influye en la cantidad e intensidad de AF que realizan los hemofílicos sería de gran utilidad cuantificar la AF en los entornos más cercanos como familia, amigos, etc. También sería interesante emplear dispositivos electrónicos como los teléfonos móviles para registrar la AF y los CS ya que es un elemento habitual en el día a día de niños, adolescentes e incluso adultos.

V. CONCLUSIONES

V. CONCLUSIONES

1. El tiempo promedio empleado en realizar actividad física por los jóvenes hemofílicos durante una semana tipo es de 646,95 min/día, siendo la mayor parte de estos minutos a una intensidad ligera. En cuanto a los CS los sujetos emplearon un promedio de 263,54 min/día.
2. Las actividades sedentarias que más realizan los jóvenes con hemofilia durante una semana tipo son ver la televisión y estar con los amigos.
3. Los jóvenes hemofílicos realizan más AF ligera que sus pares sanos durante una semana tipo, no obstante la banda de AFMV no alcanza el tiempo recomendado en ninguno de los grupos participantes en este trabajo.
4. Los jóvenes con hemofilia realizan más AF durante la semana respecto al fin de semana y son más sedentarios durante la semana. Si tenemos en cuenta la estacionalidad, durante el invierno los participantes son más activos y acumulan más minutos de la banda de AFL, en cambio en verano acumulan más minutos en a banda de CS.
5. Los hemofílicos leves bajo un tratamiento a demanda realizan más AFL que los graves. A su vez, los participantes que no consumieron factor y no registraron ningún sangrado durante este estudio realizaron más AFL.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Buxbaum NP, Ponce M, Saidi P, Michaels LA. Psychosocial correlates of physical activity in adolescents with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(4):656-661.
- (2) Gonzalez LM, Peiro-Velert C, Devis-Devis J, Valencia-Peris A, Perez-Gimeno E, Perez-Alenda S, et al. Comparison of physical activity and sedentary behaviours between young haemophilia A patients and healthy adolescents. *Haemophilia* 2011;17(4):676-682.
- (3) Katzenelson JL. Hemophilia; with special reference to the Talmud. *Harofe Haivri Heb Med J* 1958;1:165-178.
- (4) Ingram GI. The history of haemophilia. *J Clin Pathol* 1976;29(6):469-479.
- (5) Mannucci PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia* 2008;14 Suppl 3:10-18.
- (6) Mannucci PM. Modern treatment of hemophilia: from the shadows towards the light. *Thromb Haemost* 1993 1;70(1):17-23.
- (7) Mannucci PM. The choice of plasma-derived clotting factor concentrates. *Baillieres Clin Haematol* 1996; 9(2):273-290.
- (8) Tabor E. The epidemiology of virus transmission by plasma derivatives: clinical studies verifying the lack of transmission of hepatitis B and C viruses and HIV type 1. *Transfusion* 1999; 39(11-12):1160-1168.
- (9) De Kleijn P, Gilbert M, Roosendaal G, Poonnose PM, Narayan PM, Tahir N. Functional recovery after bleeding episodes in haemophilia. *Haemophilia* 2004;10 Suppl 4:157-160.
- (10) Stein H, Duthie RB. The pathogenesis of chronic haemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Br* 1981;63B(4):601-609.

- (11) Aznar JA, Abad-Franch L, Cortina VR, Marco P, Inherited bleeding disorders group from the spanish society of thrombosis and haemostasis. The national registry of haemophilia A and B in Spain: results from a census of patients. *Haemophilia* 2009;15(6):1327-1330.
- (12) Aznar JA, Lucia F, Abad-Franch L, Jimenez-Yuste V, Perez R, Battle J, et al. Haemophilia in Spain. *Haemophilia* 2009;15(3):665-675.
- (13) Haya S, Moret A, Cid AR, Cortina V, Casana P, Cabrera N, et al. Inhibitors in haemophilia A: current management and open issues. *Haemophilia* 2007;13 Suppl 5:52-60.
- (14) White GC, 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, Lusher JM, Rothschild C, Ingerslev J, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001;85(3):560.
- (15) Mannucci PM, Tuddenham EG. The hemophilias--from royal genes to gene therapy. *N Engl J Med* 2001;344(23):1773-1779.
- (16) Aronstam A, Rainsford SG, Painter MJ. Patterns of bleeding in adolescents with severe haemophilia A. *Br Med J* 1979;1(6161):469-470.
- (17) Rodriguez-Merchan EC. Orthopaedic surgery of haemophilia in the 21st century: an overview. *Haemophilia* 2002;8(3):360-368.
- (18) Rodriguez-Merchan EC. Orthopaedic surgery in persons with haemophilia. *Thromb Haemost* 2003;89(1):34-42.
- (19) Inman M, Corrigan JJ, Jr. Hemophilia: information for school personnel. *J Sch Health* 1980;50(3):137-140.
- (20) den Uijl IE, Fischer K, Van Der Bom JG, Grobbee DE, Rosendaal FR, Plug I. Clinical outcome of moderate haemophilia compared with severe and mild haemophilia. *Haemophilia* 2009;15(1):83-90.
- (21) Rodriguez-Merchan EC. Effects of hemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop Relat Res* 1996;(328):7-13.

- (22) Rodriguez-Merchan EC, Magallon M, Galindo E, Lopez-Cabarcos C. Hemophilic synovitis of the knee and the elbow. *Clin Orthop Relat Res* 1997;(343)(343):47-53.
- (23) Ota S, Mclimont M, Carcao MD, Blanchette VS, Graham N, Paradis E, et al. Definitions for haemophilia prophylaxis and its outcomes: the Canadian consensus study. *Haemophilia* 2007;13(1):12-20.
- (24) Fernandez-Palazzi F, Hernandez SR, De Bosch NB, De Saez AR. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. *Clin Orthop Relat Res* 1996;(328)(328):19-24.
- (25) Pergantou H, Platokouki H, Matsinos G, Papakonstantinou O, Papadopoulos A, Xafaki P, et al. Assessment of the progression of haemophilic arthropathy in children. *Haemophilia* 2010;16(1):124-129.
- (26) Soucie JM, Cianfrini C, Janco RL, Kulkarni R, Hambleton J, Evatt B, et al. Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood* 2004;103(7):2467-2473.
- (27) Raffini L, Manno C. Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol* 2007;136(6):777-787.
- (28) Alcalay M, Deplas A. Rheumatological management of patients with hemophilia. Part II: Muscle hematomas and pseudotumors. *Joint Bone Spine* 2002;69(6):556-559.
- (29) Gamba G, Maffe GC, Mosconi E, Tibaldi A, Di Domenico G, Frego R. Ultrasonographic images of spontaneous intramural hematomas of the intestinal wall in two patients with congenital bleeding tendency. *Haematologica* 1995;80(4):388-389.
- (30) Dauty M, Sigaud M, Trossaert M, Fressinaud E, Letenneur J, Dubois C. Iliopsoas hematoma in patients with hemophilia: a single-center study. *Joint Bone Spine* 2007;74(2):179-183.
- (31) Aronstam A, Browne RS, Wassef M, Hamad Z. The clinical features of early bleeding into the muscles of the lower limb in severe haemophiliacs. *J Bone Joint Surg Br* 1983;65(1):19-23.

- (32) Beyer R, Ingerslev J, Sorensen B. Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(6):926-931.
- (33) Acharya SS. Hemophilic joint disease - current perspective and potential future strategies. *Transfus Apher Sci* 2008;38(1):49-55.
- (34) Kern M, Blanchette V, Stain AM, Einarson TR, Feldman BM. Clinical and cost implications of target joints in Canadian boys with severe hemophilia A. *J Pediatr* 2004;145(5):628-634.
- (35) Journeycake JM, Miller KL, Anderson AM, Buchanan GR, Finnegan M. Arthroscopic synovectomy in children and adolescents with hemophilia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003;25(9):726-731.
- (36) Raffini L, Manno C. Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol* 2007;136(6):777-787.
- (37) Letizia G, Piccione F, Ridola C, Zummo G. Ultrastructural appearance of human synovial membrane in the reabsorption phase of acute haemarthrosis. *Ital J Orthop Traumatol* 1980;6(2):275-277.
- (38) Lafeber FP, Miossec P, Valentino LA. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008;14 Suppl 4:3-9.
- (39) Hoots WK, Rodriguez N, Boggio L, Valentino LA. Pathogenesis of haemophilic synovitis: clinical aspects. *Haemophilia* 2007;13 Suppl 3:4-9.
- (40) Morris CJ, Blake DR, Wainwright AC, Steven MM. Relationship between iron deposits and tissue damage in the synovium: an ultrastructural study. *Ann Rheum Dis* 1986;45(1):21-26.
- (41) Gomis M, Querol F, Gallach JE, Gonzalez LM, Aznar JA. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia* 2009;15(1):43-54.
- (42) Key NS, Negrier C. Coagulation factor concentrates: past, present, and future. *Lancet* 2007;370(9585):439-448.

- (43) Hirschman RJ, Itscoitz SB, Shulman NR. Prophylactic treatment of factor VIII deficiency. *Blood* 1970;35(2):189-194.
- (44) Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007;357(6):535-544.
- (45) Berntorp E. The treatment of haemophilia, including prophylaxis, constant infusion and DDAVP. *Baillieres Clin Haematol* 1996;9(2):259-271.
- (46) Robinson PM, Tittley P, Smiley RK. Prophylactic therapy in classical hemophilia: a preliminary report. *Can Med Assoc J* 1967;97(11):559-561.
- (47) Kasper CK, Dietrich SL, Rapaport SI. Hemophilia prophylaxis with factor VIII concentrate. *Arch Intern Med* 1970;125(6):1004-1009.
- (48) Van Creveld S. Prophylaxis of joint hemorrhages in hemophilia. *Acta Haematol* 1971;45(2):120-127.
- (49) Ramsay DM, Parker AC. A trial of prophylactic replacement therapy in haemophilia and Christmas disease. *J Clin Pathol* 1973;26(4):243-247.
- (50) Aronstam A, Arblaster PG, Rainsford SG, Turk P, Slattery M, Alderson MR, et al. Prophylaxis in haemophilia: a double-blind controlled trial. *Br J Haematol* 1976;33(1):81-90.
- (51) Morfini M, Mannucci PM, Mariani G, Panicucci F, Petrucci F, Baicchi U, et al. Evaluation of prophylactic replacement therapy in haemophilia B. *Scand J Haematol* 1976;16(1):41-47.
- (52) Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, et al. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008;14(2):361-374.
- (53) Ljung R. Central venous catheters in children with haemophilia. *Blood Rev* 2004;18(2):93-100.
- (54) Tiktinsky R, Kenet G, Dvir Z, Falk B, Heim M, Martinowitz U, et al. Physical activity participation and bleeding characteristics in young patients with severe haemophilia. *Haemophilia* 2009;15(3):695-700.

- (55) Falk B, Portal S, Tiktinsky R, Zigel L, Weinstein Y, Constantini N, et al. Bone properties and muscle strength of young haemophilia patients. *Haemophilia* 2005;11(4):380-386.
- (56) Hilberg T, Herbsleb M, Puta C, Gabriel HH, Schramm W. Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects. *Haemophilia* 2003;9(1):86-93.
- (57) Battistella LR. Maintenance of musculoskeletal function in people with haemophilia. *Haemophilia* 1998;4 Suppl 2:26-32.
- (58) Beeton K, Cornwell J, Alltree J. Muscle rehabilitation in haemophilia. *Haemophilia* 1998;4(4):532-537.
- (59) Battistella LR, Fernández-Palazzi F. Ortopedia y rehabilitación en hemofilia. *EHIA - Enciclopedia Hematológica Iberoamericana. Hemostasia: Universidad de Salamanca; 1992. p. 15.*
- (60) Buchbacher R. Therapeutic modalities: Musculo Skeletal Disorders; 1994. p. 41-51.
- (61) Battistella LR, Ribeiro-Sobrinho JB, Lourenço C. Management of intramuscular haemorrhages. In: Battistella LR, Heijnen L, editors. *Rehabilitation in Haemophilia*. Brighton: Medi-Fax; 1990. p. 45-47.
- (62) Spencer JD, Hayes KC, Alexander IJ. Knee joint effusion and quadriceps reflex inhibition in man. *Arch Phys Med Rehabil* 1984;65(4):171-177.
- (63) Timmermans JE. Severe arthropathy of the haemophilic joint - a comprehensive rehabilitation programme. In: Battistella LR, Heijnen L, editors. *Rehabilitation in Haemophilia* Brighton: Medi-Fax; 1990. p. 51-56.
- (64) Horoszowski H, Heim M, Schulman S, Varon D, Martinowitz U. Multiple joint procedures in a single operative session on hemophilic patients. *Clin Orthop Relat Res* 1996;(328)(328):60-64.
- (65) Wiedel JD. Arthroscopic synovectomy of the knee in hemophilia: 10-to-15 year followup. *Clin Orthop Relat Res* 1996;(328)(328):46-53.

- (66) Greene WB. Synovectomy of the ankle for hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 1994;76(6):812-819.
- (67) Heijnen L, de Kleijn P. Physiotherapy for the treatment of articular contractures in haemophilia. *Haemophilia* 1999;5 Suppl 1:16-19.
- (68) Rodriguez-Merchan EC. Total joint arthroplasty: the final solution for knee and hip when synovitis could not be controlled. *Haemophilia* 2007;13 Suppl 3:49-58.
- (69) Cohen I, Heim M, Martinowitz U, Chechick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement in haemophilia A. *Haemophilia* 2000;6(2):104-109.
- (70) Kelley SS, Lachiewicz PF, Gilbert MS, Bolander ME, Jankiewicz JJ. Hip arthroplasty in hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 1995;77(6):828-834.
- (71) Lofqvist T, Sanzen L, Petersson C, Nilsson IM. Total hip replacement in patients with hemophilia. 13 hips in 11 patients followed for 1-16 years. *Acta Orthop Scand* 1996;67(4):321-324.
- (72) Dishman RK, Buckworth J. Increasing physical activity: a quantitative synthesis. *Med Sci Sports Exerc* 1996;28(6):706-719.
- (73) Caspersen CJ, Powell KE, Christenson GM. Physical activity, exercise, and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research. *Public Health Rep* 1985;100(2):126-131.
- (74) Devís J., Peiró, C., P Actividad Física, Deporte y Salud. Segunda ed. Barcelona: Inde; 2007.
- (75) Malina RM, Little BB. Physical activity: the present in the context of the past. *Am J Hum Biol* 2008;20(4):373-391.
- (76) Bouchard C, Shephard RJ. Physical activity, fitness, and health: The model and key concepts. In: Bouchard C, Shephard RJ, Stephens T, editors. *Physical activity, fitness, and health* Champaign, IL; 1994. p. 77-88.
- (77) Riddoch CJ, Mattocks C, Deere K, Saunders J, Kirkby J, Tilling K, et al. Objective measurement of levels and patterns of physical activity. *Arch Dis Child* 2007;92(11):963-969.

- (78) Chakravarthy MV, Booth FW. Eating, exercise, and "thrifty" genotypes: connecting the dots toward an evolutionary understanding of modern chronic diseases. *J Appl Physiol* 2004;96(1):3-10.
- (79) Dunstan DW, Barr EL, Healy GN, Salmon J, Shaw JE, Balkau B, et al. Television viewing time and mortality: the Australian Diabetes, Obesity and Lifestyle Study (AusDiab). *Circulation* 2010;121(3):384-391.
- (80) Katzmarzyk PT, Church TS, Craig CL, Bouchard C. Sitting time and mortality from all causes, cardiovascular disease, and cancer. *Med Sci Sports Exerc* 2009;41(5):998-1005.
- (81) Hu FB, Li TY, Colditz GA, Willett WC, Manson JE. Television watching and other sedentary behaviors in relation to risk of obesity and type 2 diabetes mellitus in women. *JAMA* 2003;289(14):1785-1791.
- (82) Marshall SJ, Biddle SJ, Gorely T, Cameron N, Murdey I. Relationships between media use, body fatness and physical activity in children and youth: a meta-analysis. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2004;28(10):1238-1246.
- (83) Vicente-Rodriguez G, Rey-Lopez JP, Martin-Matillas M, Moreno LA, Warnberg J, Redondo C, et al. Television watching, videogames, and excess of body fat in Spanish adolescents: the AVENA study. *Nutrition* 2008;24(7-8):654-662.
- (84) Hancox RJ, Milne BJ, Poulton R. Association between child and adolescent television viewing and adult health: a longitudinal birth cohort study. *Lancet* 2004;364(9430):257-262.
- (85) Ekelund U, Brage S, Froberg K, Harro M, Anderssen SA, Sardinha LB, et al. TV viewing and physical activity are independently associated with metabolic risk in children: the European Youth Heart Study. *PLoS Med* 2006;3(12):e488.
- (86) Bassuk SS, Manson JE. Physical activity and cardiovascular disease prevention in women: a review of the epidemiologic evidence. *Nutr Metab Cardiovasc Dis* 2010;20(6):467-473.
- (87) Sesso HD, Paffenbarger RS, Ha T, Lee IM. Physical activity and cardiovascular disease risk in middle-aged and older women. *Am J Epidemiol* 1999;150(4):408-416.

- (88) Lee CD, Folsom AR, Blair SN. Physical activity and stroke risk: a meta-analysis. *Stroke* 2003;34(10):2475-2481.
- (89) Thompson PD, Crouse SF, Goodpaster B, Kelley D, Moyna N, Pescatello L. The acute versus the chronic response to exercise. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33(6 Suppl):S438-45; discussion S452-3.
- (90) Kang J, Robertson RJ, Hagberg JM, Kelley DE, Goss FL, DaSilva SG, et al. Effect of exercise intensity on glucose and insulin metabolism in obese individuals and obese NIDDM patients. *Diabetes Care* 1996;19(4):341-349.
- (91) Ross R, Dagnone D, Jones PJ, Smith H, Paddags A, Hudson R, et al. Reduction in obesity and related comorbid conditions after diet-induced weight loss or exercise-induced weight loss in men. A randomized, controlled trial. *Ann Intern Med* 2000;133(2):92-103.
- (92) Ross R, Janssen I, Dawson J, Kungl AM, Kuk JL, Wong SL, et al. Exercise-induced reduction in obesity and insulin resistance in women: a randomized controlled trial. *Obes Res* 2004;12(5):789-798.
- (93) Haapanen N, Miilunpalo S, Pasanen M, Oja P, Vuori I. Association between leisure time physical activity and 10-year body mass change among working-aged men and women. *Int J Obes Relat Metab Disord* 1997;21(4):288-296.
- (94) Haskell WL, Lee IM, Pate RR, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical activity and public health: updated recommendation for adults from the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Med Sci Sports Exerc* 2007;39(8):1423-1434.
- (95) Sigal RJ, Kenny GP, Wasserman DH, Castaneda-Sceppa C. Physical activity/exercise and type 2 diabetes. *Diabetes Care* 2004;27(10):2518-2539.
- (96) Laaksonen DE, Lindstrom J, Tuomilehto J, Uusitupa M, Finnish Diabetes Prevention Study Group. Increased physical activity is a cornerstone in the prevention of type 2 diabetes in high-risk individuals. *Diabetologia* 2007;50(12):2607-8; author reply 2609-10.
- (97) Ohlson LO, Larsson B, Bjorntorp P, Eriksson H, Svardsudd K, Welin L, et al. Risk factors for type 2 (non-insulin-dependent) diabetes mellitus. Thirteen and one-

half years of follow-up of the participants in a study of Swedish men born in 1913. *Diabetologia* 1988;31(11):798-805.

(98) Laaksonen DE, Lakka HM, Lynch J, Lakka TA, Niskanen L, Rauramaa R, et al. Cardiorespiratory fitness and vigorous leisure-time physical activity modify the association of small size at birth with the metabolic syndrome. *Diabetes Care* 2003;26(7):2156-2164.

(99) Reaven GM. Banting Lecture 1988. Role of insulin resistance in human disease. 1988. *Nutrition* 1997;13(1):65; discussion 64, 66.

(100) DeFronzo RA. Insulin resistance, hyperinsulinemia, and coronary artery disease: a complex metabolic web. *J Cardiovasc Pharmacol* 1992;20 Suppl 11:S1-16.

(101) DeFronzo RA, Bonadonna RC, Ferrannini E. Pathogenesis of NIDDM. A balanced overview. *Diabetes Care* 1992;15(3):318-368.

(102) Lillioja S, Mott DM, Spraul M, Ferraro R, Foley JE, Ravussin E, et al. Insulin resistance and insulin secretory dysfunction as precursors of non-insulin-dependent diabetes mellitus. Prospective studies of Pima Indians. *N Engl J Med* 1993;329(27):1988-1992.

(103) Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. Report of the expert committee on the diagnosis and classification of diabetes mellitus. *Diabetes Care* 2003;26 Suppl 1:S5-20.

(104) Mikines KJ, Sonne B, Farrell PA, Tronier B, Galbo H. Effect of physical exercise on sensitivity and responsiveness to insulin in humans. *Am J Physiol* 1988;254(3 Pt 1):E248-59.

(105) Burstein R, Epstein Y, Shapiro Y, Charuzi I, Karnieli E. Effect of an acute bout of exercise on glucose disposal in human obesity. *J Appl Physiol* 1990;69(1):299-304.

(106) Grundy SM, Benjamin IJ, Burke GL, Chait A, Eckel RH, Howard BV, et al. Diabetes and cardiovascular disease: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation* 1999;100(10):1134-1146.

- (107) Boule NG, Haddad E, Kenny GP, Wells GA, Sigal RJ. Effects of exercise on glycemic control and body mass in type 2 diabetes mellitus: a meta-analysis of controlled clinical trials. *JAMA* 2001;286(10):1218-1227.
- (108) Boule NG, Kenny GP, Haddad E, Wells GA, Sigal RJ. Meta-analysis of the effect of structured exercise training on cardiorespiratory fitness in Type 2 diabetes mellitus. *Diabetologia* 2003;46(8):1071-1081.
- (109) Kelley DE, Goodpaster BH. Effects of exercise on glucose homeostasis in Type 2 diabetes mellitus. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33(6 Suppl):S495-501; discussion S528-9.
- (110) Wallberg-Henriksson H, Rincon J, Zierath JR. Exercise in the management of non-insulin-dependent diabetes mellitus. *Sports Med* 1998;25(1):25-35.
- (111) Manson JE, Nathan DM, Krolewski AS, Stampfer MJ, Willett WC, Hennekens CH. A prospective study of exercise and incidence of diabetes among US male physicians. *JAMA* 1992;268(1):63-67.
- (112) Paffenbarger RS, Jr, Wing AL, Hyde RT, Jung DL. Physical activity and incidence of hypertension in college alumni. *Am J Epidemiol* 1983;117(3):245-257.
- (113) Kenney MJ, Seals DR. Postexercise hypotension. Key features, mechanisms, and clinical significance. *Hypertension* 1993;22(5):653-664.
- (114) Whelton SP, Chin A, Xin X, He J. Effect of aerobic exercise on blood pressure: a meta-analysis of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med* 2002;136(7):493-503.
- (115) Hagberg JM, Park JJ, Brown MD. The role of exercise training in the treatment of hypertension: an update. *Sports Med* 2000;30(3):193-206.
- (116) Lee KW, Lip GY. Effects of lifestyle on hemostasis, fibrinolysis, and platelet reactivity: a systematic review. *Arch Intern Med* 2003 Oct 27;163(19):2368-2392.
- (117) Jakicic JM, Otto AD. Physical activity considerations for the treatment and prevention of obesity. *Am J Clin Nutr* 2005;82(1 Suppl):226S-229S.
- (118) Blair SN. How to assess exercise habits and physical fitness. In: Matarazzo, J.D., Herd, J.A., Miller, N.E. & Weiss, S.M., editor. *Behavioral Health: a Handbook*

of Health Enhancement and Disease Prevention New York: Wiley; 1984. p. 424-447.

(119) Steptoe A, Butler N. Sports participation and emotional wellbeing in adolescents. *Lancet* 1996;347(9018):1789-1792.

(120) Biddle SJ, Gorely T, Stensel DJ. Health-enhancing physical activity and sedentary behaviour in children and adolescents. *J Sports Sci* 2004;22(8):679-701.

(121) Sothorn MS, Loftin M, Suskind RM, Udall JN, Blecker U. The health benefits of physical activity in children and adolescents: implications for chronic disease prevention. *Eur J Pediatr* 1999;158(4):271-274.

(122) Biddle SJ, Pearson N, Ross GM, Braithwaite R. Tracking of sedentary behaviours of young people: a systematic review. *Prev Med* 2010;51(5):345-351.

(123) Janssen I, Katzmarzyk PT, Boyce WF, Vereecken C, Mulvihill C, Roberts C, et al. Comparison of overweight and obesity prevalence in school-aged youth from 34 countries and their relationships with physical activity and dietary patterns. *Obes Rev* 2005;6(2):123-132.

(124) Currie C, Molcho M, Boyce W, Holstein B, Torsheim T, Richter M. Researching health inequalities in adolescents: the development of the Health Behaviour in School-Aged Children (HBSC) family affluence scale. *Soc Sci Med* 2008;66(6):1429-1436.

(125) Aylin P, Williams S, Bottle A. Obesity and type 2 diabetes in children, 1996-7 to 2003-4. *BMJ* 2005;331(7526):1167.

(126) Kahn SE. The relative contributions of insulin resistance and beta-cell dysfunction to the pathophysiology of Type 2 diabetes. *Diabetologia* 2003;46(1):3-19.

(127) Viner RM, Cole TJ. Television viewing in early childhood predicts adult body mass index. *J Pediatr* 2005;147(4):429-435.

(128) Kasa-Vubu JZ, Lee CC, Rosenthal A, Singer K, Halter JB. Cardiovascular fitness and exercise as determinants of insulin resistance in postpubertal adolescent females. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90(2):849-854.

- (129) Imperatore G, Cheng YJ, Williams DE, Fulton J, Gregg EW. Physical activity, cardiovascular fitness, and insulin sensitivity among U.S. adolescents: the National Health and Nutrition Examination Survey, 1999-2002. *Diabetes Care* 2006;29(7):1567-1572.
- (130) Boreham C, Twisk J, Neville C, Savage M, Murray L, Gallagher A. Associations between physical fitness and activity patterns during adolescence and cardiovascular risk factors in young adulthood: the Northern Ireland Young Hearts Project. *Int J Sports Med* 2002;23 Suppl 1:S22-6.
- (131) Vicente-Rodriguez G, Ortega FB, Rey-Lopez JP, Espana-Romero V, Blay VA, Blay G, et al. Extracurricular physical activity participation modifies the association between high TV watching and low bone mass. *Bone* 2009;45(5):925-930.
- (132) Pate RR, O'Neill JR, Lobelo F. The evolving definition of "sedentary". *Exerc Sport Sci Rev* 2008;36(4):173-178.
- (133) Koezuka N, Koo M, Allison KR, Adlaf EM, Dwyer JJ, Faulkner G, et al. The relationship between sedentary activities and physical inactivity among adolescents: results from the Canadian Community Health Survey. *J Adolesc Health* 2006;39(4):515-522.
- (134) Tremblay MS, Colley RC, Saunders TJ, Healy GN, Owen N. Physiological and health implications of a sedentary lifestyle. *Appl Physiol Nutr Metab* 2010;35(6):725-740.
- (135) Strauss RS, Rodzilsky D, Burack G, Colin M. Psychosocial correlates of physical activity in healthy children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155(8):897-902.
- (136) Fotheringham MJ, Wonnacott RL, Owen N. Computer use and physical inactivity in young adults: public health perils and potentials of new information technologies. *Ann Behav Med* 2000;22(4):269-275.
- (137) Ho SM, Lee TM. Computer usage and its relationship with adolescent lifestyle in Hong Kong. *J Adolesc Health* 2001;29(4):258-266.
- (138) Crespo CJ. Encouraging physical activity in minorities: eliminating disparities by 2010. *Phys Sportsmed* 2000;28(10):36-51.

- (139) Crespo CJ, Smit E, Troiano RP, Bartlett SJ, Macera CA, Andersen RE. Television watching, energy intake, and obesity in US children: results from the third National Health and Nutrition Examination Survey, 1988-1994. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155(3):360-365.
- (140) Guthold R, Ono T, Strong KL, Chatterji S, Morabia A. Worldwide variability in physical inactivity a 51-country survey. *Am J Prev Med* 2008;34(6):486-494.
- (141) Sallis JF. Age-related decline in physical activity: a synthesis of human and animal studies. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32(9):1598-1600.
- (142) Telama R, Yang X. Decline of physical activity from youth to young adulthood in Finland. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32(9):1617-1622.
- (143) van Mechelen W, Twisk JW, Post GB, Snel J, Kemper HC. Physical activity of young people: the Amsterdam Longitudinal Growth and Health Study. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32(9):1610-1616.
- (144) Parsons TJ, Manor O, Power C. Changes in diet and physical activity in the 1990s in a large British sample (1958 birth cohort). *Eur J Clin Nutr* 2005;59(1):49-56.
- (145) Petersen L, Schnohr P, Sorensen TI. Longitudinal study of the long-term relation between physical activity and obesity in adults. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2004;28(1):105-112.
- (146) Cornelio CI, Garcia M, Schiaffino A, Borres JM, Nieto FJ, Fernandez E, et al. Changes in leisure time and occupational physical activity over 8 years: the Cornelle Health Interview Survey Follow-Up Study. *J Epidemiol Community Health* 2008;62(3):239-244.
- (147) Martinez-Gonzalez MA, Varo JJ, Santos JL, De Irala J, Gibney M, Kearney J, et al. Prevalence of physical activity during leisure time in the European Union. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33(7):1142-1146.
- (148) Beets MW, Bornstein D, Beighle A, Cardinal BJ, Morgan CF. Pedometer-measured physical activity patterns of youth: a 13-country review. *Am J Prev Med* 2010;38(2):208-216.

- (149) Carver A, Timperio A, Hesketh K, Crawford D. Are children and adolescents less active if parents restrict their physical activity and active transport due to perceived risk? *Soc Sci Med* 2010;70(11):1799-1805.
- (150) Sallis JF, Prochaska JJ, Taylor WC. A review of correlates of physical activity of children and adolescents. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32(5):963-975.
- (151) Biddle SJ, Gorely T, Stensel DJ. Health-enhancing physical activity and sedentary behaviour in children and adolescents. *J Sports Sci* 2004;22(8):679-701.
- (152) Jago R, Anderson CB, Baranowski T, Watson K. Adolescent patterns of physical activity differences by gender, day, and time of day. *Am J Prev Med* 2005;28(5):447-452.
- (153) Salmon J, Owen N, Crawford D, Bauman A, Sallis JF. Physical activity and sedentary behavior: a population-based study of barriers, enjoyment, and preference. *Health Psychol* 2003;22(2):178-188.
- (154) Jago R, Anderson CB, Baranowski T, Watson K. Adolescent patterns of physical activity differences by gender, day, and time of day. *Am J Prev Med* 2005;28(5):447-452.
- (155) Plasqui G, Westerterp KR. Seasonal variation in total energy expenditure and physical activity in Dutch young adults. *Obes Res* 2004;12(4):688-694.
- (156) Rifas-Shiman SL, Gillman MW, Field AE, Frazier AL, Berkey CS, Tomeo CA, et al. Comparing physical activity questionnaires for youth: seasonal vs annual format. *Am J Prev Med* 2001;20(4):282-285.
- (157) Rowlands AV, Hughes DR. Variability of physical activity patterns by type of day and season in 8-10-year-old boys. *Res Q Exerc Sport* 2006;77(3):391-395.
- (159) Riske B. Sports and exercise in haemophilia: benefits and challenges. *Haemophilia* 2007;13:29-30.
- (160) Evans CM, Fellows SJ, Rack PM, Ross HF, Walters DK. Response of the normal human ankle joint to imposed sinusoidal movements. *J Physiol* 1983;344:483-502.

- (161) Bull FC, Eyler AA, King AC, Brownson RC. Stage of readiness to exercise in ethnically diverse women: a U.S. survey. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33(7):1147-1156.
- (162) Bedogni G, Malavolti M, Severi S, Poli M, Mussi C, Fantuzzi AL, et al. Accuracy of an eight-point tactile-electrode impedance method in the assessment of total body water. *Eur J Clin Nutr* 2002;56(11):1143-1148.
- (163) Tiktinsky R, Falk B, Heim M, Martinovitz U. The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study. *Haemophilia* 2002;8(1):22-27.
- (164) Vallejo L, Pardo A, Gomis M, Gallach JE, Perez S, Querol F. Influence of aquatic training on the motor performance of patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2010;16(1):155-161.
- (165) Harris S, Boggio LN. Exercise may decrease further destruction in the adult haemophilic joint. *Haemophilia* 2006;12(3):237-240.
- (166) Mulvany R, Zucker-Levin AR, Jeng M, Joyce C, Tuller J, Rose JM, et al. Effects of a 6-Week, Individualized, Supervised Exercise Program for People With Bleeding Disorders and Hemophilic Arthritis. *Phys Ther* 2010;90(4):509-526.
- (167) Gonzalez LM, Querol F, Gallach JE, Gomis M, Aznar VA. Force fluctuations during the Maximum Isometric Voluntary Contraction of the quadriceps femoris in haemophilic patients. *Haemophilia* 2007;13(1):65-70.
- (168) Gallach JE, Querol F, Gonzalez LM, Pardo A, Aznar JA. Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008;14(2):329-335.
- (169) Stephensen D, D'Young I, South A. Supporting young men with haemophilia - development of Fit As a multimedia exercise programme. *Haemophilia* 2008;14:74-74.
- (170) Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA. Fitness and quality of life in children with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(1):118-123.

- (171) Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Barnes C, Curtin JA, Mathieu E, et al. Association between physical activity and risk of bleeding in children with hemophilia. *JAMA* 2012;308(14):1452-1459.
- (172) Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, van Doorn N. Patterns of physical activity in children with haemophilia. *Haemophilia* 2013;19(1):59-64.
- (173) Hill K, Fearn M, Williams S, Mudge L, Walsh C, McCarthy P, et al. Effectiveness of a balance training home exercise programme for adults with haemophilia: a pilot study. *Haemophilia* 2010;16(1):162-169.
- (174) Licence K. Promoting and protecting the health of children and young people. *Child Care Health Dev* 2004;30(6):623-635.
- (175) Morris PJ. Physical Activity Recommendations for Children and Adolescents with Chronic Disease. *Current Sports Medicine Reports* 2008;7(6):353-358.
- (176) Wittmeier K, Mulder K. Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy. *Haemophilia* 2007;13:31-37.
- (177) Buzzard BM. Sports and hemophilia - Antagonist or protagonist. *Clin Orthop* 1996(328):25-30.
- (178) Mulder K, Cassis F, Seuser DRA, Narayan P, Dalzell R, Poulsen W. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia* 2004;10:161-163.
- (179) Philpott J, Houghton K, Luke A, Canadian Paediat Soc, Canadian Acad Sport Med. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. *Paediatrics & Child Health* 2010;15(4):213-225.
- (180) Buzzard BM. Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply. *Haemophilia* 2007;13:44-46.
- (181) Heijnen L. The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2008;14 Suppl 6:45-51.

- (182) von Mackensen S. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2007;13(s2):38-43.
- (183) Fromme A, Dreeskamp K, Pollmann H, Thorwesten L, Mooren FC, Voelker K. Participation in sports and physical activity of haemophilia patients. *Haemophilia* 2007;13(3):323-327.
- (184) Jones DA, Ainsworth BE, Croft JB, Macera CA, Lloyd EE, Yusuf HR. Moderate leisure-time physical activity: who is meeting the public health recommendations? A national cross-sectional study. *Arch Fam Med* 1998;7(3):285-289.
- (185) Koeiter J, Van Genderen FR, Brons PPT, Nijhuis-Van Der Sanden MWG. Participation and risk-taking behaviour in sports in children with haemophilia. *Haemophilia* 2009;15(3):686-694.
- (186) Sherlock E, O'Donnell JS, White B, Blake C. Physical activity levels and participation in sport in Irish people with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(1):e202-e209.
- (187) Petrini P, Seuser A. Haemophilia care in adolescents - compliance and lifestyle issues. *Haemophilia*;15:15-19.
- (188) Seuser A, Kurme A, Wallny T, Trunz-Carlisi E, Ochs S, Brackmann H-H. Sport and Physical Fitness Recommendations for Young Hemophiliacs. En: Scharrer PD med I, Schramm PD med W, editores. 33rd Hemophilia Symposium [Internet]. Springer Berlin Heidelberg; 2004 [citado 15 de junio de 2015]. p. 66-73. Recuperado a partir de: http://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-18260-0_10
- (189) Buzzard BM. Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply. *Haemophilia* 2007 Sep;13 Suppl 2:44-46.
- (190) Nazzaro AM, Owens S, Hoots WK, Larson KL. Knowledge, attitudes, and behaviors of youths in the US hemophilia population: results of a national survey. *Am J Public Health* 2006;96(9):1618-1622.
- (191) Khawaji M, Astermark J, Akesson K, Berntorp E. Physical activity for prevention of osteoporosis in patients with severe haemophilia on long-term prophylaxis. *Haemophilia* 2010;16(3):495-501.

- (192) Tlacuilo-Parra A, Morales-Zambrano R, Tostado-Rabago N, Esparza-Flores MA, Lopez-Guido B, Orozco-Alcala J. Inactivity is a risk factor for low bone mineral density among haemophilic children. *Br J Haematol* 2008;140(5):562-567.
- (193) Douma-van Riet DC, Engelbert RH, van Genderen FR, Ter Horst-De Ronde MT, de Goede-Bolder A, Hartman A. Physical fitness in children with haemophilia and the effect of overweight. *Haemophilia* 2009;15(2):519-527.
- (194) Engelbert RHH, Van Genderen FR, Van Der Net J, van den Berg HM, Helders PJM, Takken T. Physical fitness in children with haemophilia RID A-9912-2010. *Haemophilia* 2008;14:71-71.
- (195) Herbsleb M, Puta C, Hilberg T. Hemophilia and Exercise Project (HEP) conception and contents of a «Programmed Sports Therapy» for hemophilic patients. 37th Hemophilia Symposium [Internet]. Springer; 2008 [citado 15 de junio de 2015]. p. 45-59. Recuperado a partir de: http://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-540-73535-9_7
- (196) Seuser A, Kurme A, Wallny T, Trunz-Carlisi E, Ochs S, Brackmann H-H. Sport and physical fitness recommendations for young hemophiliacs. 33rd Hemophilia Symposium [Internet]. Springer; 2004 [citado 15 de junio de 2015]. p. 66-73. Recuperado a partir de: http://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-18260-0_10
- (197) Riske B. Sports and exercise in haemophilia: benefits and challenges. *Haemophilia* 2007;13:29-30.
- (198) Seuser A, Hilberg T. The direct effect of exercise on persons with haemophilia - point of view of the physiatrist. *Haemophilia* 2010;16:98-98.
- (199) Van der Net J, Engelbert RH, Plantinga M, Van Genderen F, Helders PJ, Van Den Berg HM, et al. Physical fitness, functional ability in children and adolescents with hemophilia: a cross-sectional study. *Haemophilia* 2008;14(2):402-403.
- (200) Broderick CR, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA. Fitness and quality of life in children with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(1):118-123.
- (201) Agencia Estatal de Meteorología (AEMET). *Valores Climatológicos Normales*. Madrid, Spain: Gobierno de España, 2001. Available at:

<http://www.aemet.es/es/elclima/datosclimatologicos/valoresclimatologicos?l=8416&k=val>. Accessed Octubre 17, 2010.

(202) Malavolti M, Mussi C, Poli M, Fantuzzi AL, Salvioli G, Battistini N, et al. Cross-calibration of eight-polar bioelectrical impedance analysis versus dual-energy X-ray absorptiometry for the assessment of total and appendicular body composition in healthy subjects aged 21-82 years. *Ann Hum Biol* 2003;30(4):380-391.

(203) Medici G, Mussi C, Fantuzzi AL, Malavolti M, Albertazzi A, Bedogni G. Accuracy of eight-polar bioelectrical impedance analysis for the assessment of total and appendicular body composition in peritoneal dialysis patients. *Eur J Clin Nutr* 2005;59(8):932-937.

(204) Larson RW, Verma S. How children and adolescents spend time across the world: work, play, and developmental opportunities. *Psychol Bull* 1999;125(6):701-736.

(205) McHale SM, Crouter AC, Tucker CJ. Free-time activities in middle childhood: links with adjustment in early adolescence. *Child Dev* 2001;72(6):1764-1778.

(206) Hardy LL, Booth ML, Okely AD. The reliability of the Adolescent Sedentary Activity Questionnaire (ASAQ). *Prev Med* 2007;45(1):71-74.

(207) Godfrey A, Conway R, Meagher D, OLaighin G. Direct measurement of human movement by accelerometry. *Med Eng Phys* 2008;30(10):1364-1386.

(208) Masse LC, Fuemmeler BF, Anderson CB, Matthews CE, Trost SG, Catellier DJ, et al. Accelerometer data reduction: a comparison of four reduction algorithms on select outcome variables. *Med Sci Sports Exerc* 2005;37(11 Suppl):S544-54.

(209) Tremblay MS, Barnes JD, Copeland JL, Esliger DW. Conquering childhood inactivity: is the answer in the past? *Med Sci Sports Exerc* 2005;37(7):1187-1194.

(210) Freedson P, Pober D, Janz KF. Calibration of accelerometer output for children. *Med Sci Sports Exerc* 2005;37(11 Suppl):S523-30.

(211) Bringolf-Isler B, Grize L, Mader U, Ruch N, Sennhauser FH, Braun-Fahrlander C. Assessment of intensity, prevalence and duration of everyday activities in Swiss school children: a cross-sectional analysis of accelerometer and diary data. *Int J Behav Nutr Phys Act* 2009;6:50-5868-6-50.

- (212) Reilly JJ, Penpraze V, Hislop J, Davies G, Grant S, Paton JY. Objective measurement of physical activity and sedentary behaviour: review with new data. *Arch Dis Child* 2008;93(7):614-619.
- (213) Fischer C, Yildirim M, Salmon J, Chinapaw MJM. Comparing different accelerometer cut-points for sedentary time in children. *Pediatr Exerc Sci* 2012;24(2):220-228.
- (214) Trost SG, Loprinzi PD, Moore R, Pfeiffer KA. Comparison of accelerometer cut points for predicting activity intensity in youth. *Med Sci Sports Exerc* 2011;43(7):1360-1368.
- (215) Treuth MS, Schmitz K, Catellier DJ, McMurray RG, Murray DM, Almeida MJ, et al. Defining accelerometer thresholds for activity intensities in adolescent girls. *Med Sci Sports Exerc* 2004;36(7):1259-1266.
- (216) Sherlock E, O'Donnell JS, White B, Blake C. Physical activity levels and participation in sport in Irish people with haemophilia. *Haemophilia* 2010;16(1):e202-9.
- (217) Biddle S, Cavill N, Sallis JF. *Young and active?: Young people and health-enhancing physical activity: evidence and implications*. Health Education Authority; 1998.
- (218) Lubans DR, Morgan PJ, Tudor-Locke C. A systematic review of studies using pedometers to promote physical activity among youth. *Prev Med* 2009;48(4):307-315.
- (219) Phongsavan P, Merom D, Marshall A, Bauman A. Estimating physical activity level: the role of domestic activities. *J Epidemiol Community Health* 2004;58(6):466-467.
- (220) Eyster AA, Brownson RC, Bacak SJ, Housemann RA. The epidemiology of walking for physical activity in the United States. *Med Sci Sports Exerc* 2003;35(9):1529-1536.
- (221) Cantera-Garde MA, Devís-Devís J. Physical Activity Levels of Secondary School Spanish Adolescents. *European Journal of Physical Education* 2000; 2013/06;5(1):28-44.

VII. ANEXOS

VII. ANEXOS

Anexo I. Datos descriptivos de las actividades sedentarias registradas durante la primera toma de datos

	M	ET	MIN	MAX
Ver televisión-lunes-horas	1,53	,152	0	4
Ver televisión-lunes-minutos	10,63	2,237	0	30
Ver televisión-martes-horas	1,60	,133	0	3
Ver televisión-martes-minutos	10,63	2,363	0	45
Ver televisión-miércoles-horas	1,58	,143	0	4
Ver televisión-miércoles-minutos	8,25	2,084	0	30
Ver televisión-jueves-horas	1,55	,143	0	3
Ver televisión-jueves-minutos	10,63	2,237	0	30
Ver televisión-viernes-horas	1,60	,167	0	4
Ver televisión-viernes-minutos	9,50	2,206	0	30
Ver vídeos/DVD-lunes-horas	,10	,070	0	2
Ver vídeos/DVD-lunes-minutos	,75	,750	0	30
Ver vídeos/DVD-martes-horas	,03	,025	0	1
Ver vídeos/DVD-martes-minutos	,75	,750	0	30
Ver vídeos/DVD-miércoles-horas	,03	,025	0	1
Ver vídeos/DVD-miércoles-minutos	,00	,000	0	0
Ver vídeos/DVD-jueves-horas	,00	,000	0	0
Ver vídeos/DVD-jueves-minutos	,00	,000	0	0
Ver vídeos/DVD-viernes-horas	,13	,082	0	3
Ver vídeos/DVD-viernes-minutos	,75	,750	0	30
Utilizar ordenador para jugar-lunes-horas	,28	,101	0	3
Utilizar ordenador para jugar-lunes-minutos	3,00	1,441	0	30
Utilizar ordenador para jugar-martes-horas	,23	,098	0	3
Utilizar ordenador para jugar-martes-minutos	3,75	1,589	0	30
Utilizar ordenador para jugar-miércoles-horas	,35	,111	0	3
Utilizar ordenador para jugar-miércoles-minutos	2,25	1,265	0	30
Utilizar ordenador para jugar-jueves-horas	,23	,098	0	3
Utilizar ordenador para jugar-jueves-minutos	3,00	1,441	0	30
Utilizar ordenador para jugar-viernes-horas	,23	,098	0	3
Utilizar ordenador para jugar-viernes-minutos	3,75	1,589	0	30

	M	ET	MIN	MAX
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-lunes-horas	,35	,116	0	3
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-lunes-minutos	5,88	1,936	0	40
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-martes-horas	,38	,117	0	3
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-martes-minutos	4,50	1,752	0	40
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-miércoles-horas	,45	,129	0	3
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-miércoles-minutos	5,25	2,025	0	40
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-jueves-horas	,50	,134	0	3
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-jueves-minutos	3,25	1,577	0	40
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-viernes-horas	,43	,118	0	3
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-viernes-minutos	4,25	1,636	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-lunes-horas	,05	,035	0	1
Utilizar ordenador estudiar/deberes-lunes-minutos	4,88	1,646	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-martes-horas	,08	,042	0	1
Utilizar ordenador estudiar/deberes-martes-minutos	3,00	1,337	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-miércoles-horas	,10	,070	0	2
Utilizar ordenador estudiar/deberes-miércoles-minutos	3,00	1,441	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-jueves-horas	,15	,092	0	3
Utilizar ordenador estudiar/deberes-jueves-minutos	4,13	1,610	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-viernes-horas	,08	,055	0	2
Utilizar ordenador estudiar/deberes-viernes-minutos	3,50	1,401	0	30
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-lunes-horas	,85	,146	0	3
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-lunes-minutos	10,75	2,345	0	45
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-martes-horas	1,00	,193	0	5
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-martes-minutos	10,63	2,342	0	45
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-miércoles-horas	,85	,150	0	3
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-miércoles-minutos	9,88	2,240	0	45
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-jueves-horas	,88	,130	0	3
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-jueves-minutos	8,38	2,083	0	45
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-viernes-horas	,58	,123	0	3
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-viernes-minutos	7,50	2,065	0	45
Jugar videojuegos no activos-lunes-horas	,28	,095	0	2
Jugar videojuegos no activos-lunes-minutos	3,88	1,616	0	45
Jugar videojuegos no activos-martes-horas	,28	,101	0	2
Jugar videojuegos no activos-martes-minutos	3,50	1,593	0	45
Jugar videojuegos no activos-miércoles-horas	,38	,111	0	2
Jugar videojuegos no activos-miércoles-minutos	3,00	1,538	0	45

	M	ET	MIN	MAX
Jugar videojuegos no activos-jueves-horas	,30	,103	0	2
Jugar videojuegos no activos-jueves-minutos	3,53	1,592	0	45
Jugar videojuegos no activos-viernes-horas	,40	,112	0	2
Jugar videojuegos no activos-viernes-minutos	3,38	1,654	0	45
Actividades con móvil para comunicarse-lunes-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para comunicarse-lunes-minutos	1,83	1,051	0	30
Actividades con móvil para comunicarse-martes-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para comunicarse-martes-minutos	,95	,759	0	30
Actividades con móvil para comunicarse-miércoles-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para comunicarse-miércoles-minutos	1,70	1,050	0	30
Actividades con móvil para comunicarse-jueves-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para comunicarse-jueves-minutos	1,08	,765	0	30
Actividades con móvil para comunicarse-viernes-horas	,08	,055	0	2
Actividades con móvil para comunicarse-viernes-minutos	1,25	,796	0	30
Actividades con móvil para jugar-lunes-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-lunes-minutos	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-martes-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-martes-minutos	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-miércoles-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-miércoles-minutos	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-jueves-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-jueves-minutos	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-viernes-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-viernes-minutos	,25	,250	0	10
Leer por placer-lunes-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-lunes-minutos	4,13	1,678	0	45
Leer por placer-martes-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-martes-minutos	4,00	1,700	0	45
Leer por placer-miércoles-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-miércoles-minutos	2,50	1,387	0	45
Leer por placer-jueves-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-jueves-minutos	2,13	1,350	0	45
Leer por placer-viernes-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-viernes-minutos	2,50	1,581	0	45
Escuchar música-lunes-horas	,25	,100	0	2
Escuchar música-lunes-minutos	4,50	1,850	0	50

	M	ET	MIN	MAX
Escuchar música-martes-horas	,18	,079	0	2
Escuchar música-martes-minutos	3,00	1,517	0	50
Escuchar música-miércoles-horas	,10	,070	0	2
Escuchar música-miércoles-minutos	5,38	2,052	0	50
Escuchar música-jueves-horas	,15	,076	0	2
Escuchar música-jueves-minutos	3,88	1,916	0	50
Escuchar música-viernes-horas	,28	,095	0	2
Escuchar música-viernes-minutos	3,50	1,633	0	50
Tocar instrumento-lunes-horas	,05	,035	0	1
Tocar instrumento-lunes-minutos	,13	,125	0	5
Tocar instrumento-martes-horas	,03	,025	0	1
Tocar instrumento-martes-minutos	2,13	1,116	0	30
Tocar instrumento-miércoles-horas	,05	,035	0	1
Tocar instrumento-miércoles-minutos	1,88	1,336	0	45
Tocar instrumento-jueves-horas	,03	,025	0	1
Tocar instrumento-jueves-minutos	,75	,750	0	30
Tocar instrumento-viernes-horas	,13	,089	0	3
Tocar instrumento-viernes-minutos	2,25	1,265	0	30
Estar con los amigos/as-lunes-horas	,33	,169	0	5
Estar con los amigos/as-lunes-minutos	,00	,000	0	0
Estar con los amigos/as-martes-horas	,30	,144	0	5
Estar con los amigos/as-martes-minutos	2,63	1,303	0	30
Estar con los amigos/as-miércoles-horas	,28	,148	0	5
Estar con los amigos/as-miércoles-minutos	1,13	1,125	0	45
Estar con los amigos/as-jueves-horas	,28	,143	0	5
Estar con los amigos/as-jueves-minutos	1,88	1,099	0	30
Estar con los amigos/as-viernes-horas	1,13	,315	0	7
Estar con los amigos/as-viernes-minutos	1,88	1,336	0	45
Desplazarse en transporte motorizado-lunes-horas	,15	,067	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-lunes-minutos	6,18	1,844	0	40
Desplazarse en transporte motorizado-martes-horas	,18	,071	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-martes-minutos	7,43	2,021	0	45
Desplazarse en transporte motorizado-miércoles-horas	,23	,091	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-miércoles-minutos	5,93	1,981	0	50
Desplazarse en transporte motorizado-jueves-horas	,18	,079	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-jueves-minutos	6,80	1,921	0	45

	M	ET	MIN	MAX
Desplazarse en transporte motorizado-viernes-horas	,20	,089	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-viernes-minutos	6,18	1,844	0	40
Trabajos manuales/pintar/dibujar-lunes-horas	,10	,048	0	1
Trabajos manuales/pintar/dibujar-lunes-minutos	4,75	2,095	0	55
Trabajos manuales/pintar/dibujar-martes-horas	,08	,042	0	1
Trabajos manuales/pintar/dibujar-martes-minutos	1,00	,784	0	30
Trabajos manuales/pintar/dibujar-miércoles-horas	,13	,064	0	2
Trabajos manuales/pintar/dibujar-miércoles-minutos	1,50	1,377	0	55
Trabajos manuales/pintar/dibujar-jueves-horas	,18	,072	0	2
Trabajos manuales/pintar/dibujar-jueves-minutos	2,13	1,549	0	55
Trabajos manuales/pintar/dibujar-viernes-horas	,13	,064	0	2
Trabajos manuales/pintar/dibujar-viernes-minutos	1,13	,830	0	30
Ver televisión-sábado-horas	2,03	,198	0	5
Ver televisión-sábado-minutos	7,75	2,163	0	40
Ver televisión-domingo-horas	1,70	,203	0	4
Ver televisión-domingo-minutos	7,00	2,000	0	30
Ver videos/DVD-sábado-horas	,18	,087	0	3
Ver videos/DVD-sábado-minutos	1,50	1,047	0	30
Ver videos/DVD-domingo-horas	,15	,111	0	4
Ver videos/DVD-domingo-minutos	,00	,000	0	0
Utilizar ordenador para jugar-sábado-horas	,38	,151	0	4
Utilizar ordenador para jugar-sábado-minutos	2,25	1,265	0	30
Utilizar ordenador para jugar-domingo-horas	,35	,150	0	4
Utilizar ordenador para jugar-domingo-minutos	1,75	1,067	0	30
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-sábado-horas	,33	,126	0	4
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-sábado-minutos	1,88	1,336	0	45
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-domingo-horas	,35	,127	0	4
Utilizar ordenador chatear/comunicarse-domingo-minutos	3,00	1,441	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-sábado-horas	,00	,000	0	0
Utilizar ordenador estudiar/deberes-sábado-minutos	2,25	1,265	0	30
Utilizar ordenador estudiar/deberes-domingo-horas	,08	,055	0	2
Utilizar ordenador estudiar/deberes-domingo-minutos	1,13	,830	0	30
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-sábado-horas	,25	,078	0	2
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-sábado-minutos	4,88	1,821	0	40
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-domingo-horas	,53	,129	0	3
Estudiar/hacer deberes sin ordenador-domingo-minutos	5,38	1,820	0	30

	M	ET	MIN	MAX
Jugar videojuegos no activos-sábado-horas	,80	,187	0	4
Jugar videojuegos no activos-sábado-minutos	7,13	2,079	0	45
Jugar videojuegos no activos-domingo-horas	,55	,147	0	3
Jugar videojuegos no activos-domingo-minutos	5,63	1,756	0	30
Actividades con móvil para comunicarse-sábado-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para comunicarse-sábado-minutos	2,13	1,338	0	45
Actividades con móvil para comunicarse-domingo-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para comunicarse-domingo-minutos	,50	,349	0	10
Actividades con móvil para jugar-sábado-horas	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-sábado-minutos	,00	,000	0	0
Actividades con móvil para jugar-domingo-horas	,03	,025	0	1
Actividades con móvil para jugar-domingo-minutos	,00	,000	0	0
Leer por placer-sábado-horas	,08	,055	0	2
Leer por placer-sábado-minutos	1,50	1,047	0	30
Leer por placer-domingo-horas	,05	,035	0	1
Leer por placer-domingo-minutos	1,13	,830	0	30
Escuchar música-sábado-horas	,20	,096	0	3
Escuchar música-sábado-minutos	4,50	1,850	0	45
Escuchar música-domingo-horas	,13	,053	0	1
Escuchar música-domingo-minutos	6,25	2,220	0	45
Tocar instrumento-sábado-horas	,00	,000	0	0
Tocar instrumento-sábado-minutos	1,75	1,067	0	30
Tocar instrumento-domingo-horas	,03	,025	0	1
Tocar instrumento-domingo-minutos	,88	,757	0	30
Estar con los amigos/as-sábado-horas	1,67	,393	0	8
Estar con los amigos/as-sábado-minutos	2,05	1,172	0	30
Estar con los amigos/as-domingo-horas	,79	,280	0	8
Estar con los amigos/as-domingo-minutos	4,23	1,823	0	45
Desplazarse en transporte motorizado-sábado-horas	,28	,080	0	2
Desplazarse en transporte motorizado-sábado-minutos	6,13	1,882	0	40
Desplazarse en transporte motorizado-domingo-horas	,18	,113	0	4
Desplazarse en transporte motorizado-domingo-minutos	2,75	1,278	0	30
Trabajos manuales/pintar/dibujar-sábado-horas	,05	,035	0	1
Trabajos manuales/pintar/dibujar-sábado-minutos	,25	,250	0	10
Trabajos manuales/pintar/dibujar-domingo-horas	,03	,025	0	1
Trabajos manuales/pintar/dibujar-domingo-minutos	,78	,750	0	30

	M	ET	MIN	MAX
Acudir a un centro religioso-sábado-horas	,10	,048	0	1
Acudir a un centro religioso-sábado-minutos	,75	,750	0	30
Acudir a un centro religioso-domingo-horas	,08	,042	0	1
Acudir a un centro religioso-domingo-minutos	,75	,750	0	30