

SABER MAIS SOBRE...

ATIVIDADE FÍSICA EM ADULTOS COM HEMOFILIA





O SABER OCUPA LUGAR

A hemofilia é uma patologia complexa e que transcende em muito a parte fisiológica e hemorrágica. Perante esta evidência a sistematização da informação sobre este distúrbio hemorrágico assume importância fulcral.

É o que se pretende com esta coleção de brochuras. Ser um instrumento de informação e formação destinada às pessoas com distúrbios hemorrágicos, suas famílias e amigos, incluindo-se aqui a comunidade laboral e escolar em que estas pessoas estão incluídas, mas igualmente para toda a comunidade em sentido lato; médicos, enfermeiros, psicólogos, farmacêuticos e outros profissionais de saúde.

Na atualidade, a informação sobre a sua doença crónica e em especial a hemofilia é essencial para que estas pessoas possam viver com mais tranquilidade e sabendo o máximo possível sobre a sua condição. O tempo em que o conhecimento científico só pertencia ao clínico é um tempo passado, privilegiando-se hoje em dia a partilha e o diálogo sustentado no conhecimento.

Pretende-se igualmente que esta coleção seja disponibilizada em meio hospitalar, de forma a que esteja ao alcance de todas as pessoas que frequentam os serviços de imuno- -hemoterapia e outros departamentos que tratam os distúrbios hemorrágicos.

Pretendeu-se criar uma linguagem acessível a todos, mas sem descurar o rigor da informação científica. Não é toda a informação, mas é a que consideramos o mínimo essencial.

O Saber Mais Sobre... nunca será uma coleção fechada e pretendemos que sejam lançados todos os temas que interessam à nossa comunidade.

A APH agradece à Pfizer o apoio que tornou possível esta coleção.

Miguel Crato

Presidente da Direção da Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas





INTRODUÇÃO

As pessoas com hemofilia vivem cada vez mais tempo graças à evolução dos cuidados em hemofilia e ao desenvolvimento de tratamentos eficazes para a hemofilia. No entanto, viver mais tempo nem sempre significa viver com saúde e – tal como para a população em geral – as pessoas com hemofilia também sofrem de comorbilidades relacionadas com a idade, tais como diabetes, obesidade e doenças cardiovasculares. Manter um estilo de vida saudável e ativo pode ajudar a prevenir essas comorbilidades, mas o que significa realmente ‘atividade física’? Para Sébastien pode significar jogar ténis com os amigos; para Pål, é praticar esqui nas montanhas; e para Thomas, é simplesmente cortar a relva.

Escolher uma atividade física que nos entusiasme é importante para manter a motivação para fazer essa atividade. A escolha da atividade será diferente para cada pessoa com hemofilia e é influenciada por diversos fatores: as preferências da pessoa, onde mora, os seus objetivos pessoais, os riscos envolvidos, o estado das articulações, o regime de tratamento e várias outras características individuais.

No entanto, mesmo depois de iniciar a prática de uma atividade física, o medo das hemorragias e as consequências de episódios hemorrágicos podem enfraquecer a motivação para continuar. Estratégias para minimizar os riscos relacionados com a atividade e manter as pessoas com hemofilia focadas nos seus objetivos pessoais são essenciais para alcançar com sucesso os resultados.

Esta brochura consta de 4 capítulos dedicados a:

1) Benefícios da atividade física no adulto com hemofilia

2) Encorajar um estilo de vida saudável e ativo

3) Programas de atividade física individualizados

4) Dor e atividade física

Sébastien Lobet, PT, PhD

Unidade de Hemostasia
e Trombose,

Cliniques Universitaires
Saint-Luc, Bruxelas, Bélgica

Pål André Holme, MD, PhD

Departamento de Hematologia
e Instituto de medicina clínica,

Hospital Universitário de Oslo,
Universidade de Oslo, Noruega

Thomas Hilberg, MD, PhD

Departamento de Medicina
Desportiva,

Universidade Wuppertal,
Wuppertal, Alemanha

Nota: Esta brochura foi produzida por: Dr S. Lobet (fisioterapeuta na Clínica Universitária de Saint-Luc de Bruxelas), Professor P.A. Holme (médico no Departamento de Hematologia, Hospital Universitário e Universidade de Oslo) e o Professor T. Hilberg (médico na Universidade Wuppertal, Wuppertal, Alemanha).



CAPÍTULO 1

BENEFÍCIOS DA ATIVIDADE FÍSICA NO ADULTO COM HEMOFILIA

BENEFÍCIOS A LONGO PRAZO DA ATIVIDADE FÍSICA NA POPULAÇÃO EM GERAL

Os benefícios a longo prazo da atividade física na saúde são bem conhecidos e o conceito de que “o exercício faz bem”¹ tem-se expandido nas últimas décadas.²

Evidência científica de elevada qualidade demonstrou que a atividade física tem um grande impacto na redução do risco de doença cardiovascular, através da melhoria da função endotelial, da redução da pressão arterial elevada, da diminuição dos níveis elevados de colesterol e da prevenção do desenvolvimento de síndrome metabólico e da diabetes.²⁻⁴ Os adultos fisicamente ativos apresentam taxas mais reduzidas de cancro, como por exemplo de cancro do cólon ou da mama.^{5,6} Em algumas doenças musculoesqueléticas, tais como a osteoartrite e a lombalgia crónica não específica, a atividade física pode também estar associada a uma melhoria nos sintomas de dor.^{6,7}

A atividade física tem igualmente um impacto no bem-estar psicológico, reduzindo os sintomas de ansiedade e depressão e conferindo ainda benefícios sociais, desde o desenvolvimento de competências sociais nas crianças à manutenção das mesmas no idoso.²



Além destes benefícios de saúde, os estudos têm vindo a demonstrar que o exercício melhora o desempenho físico – incluindo a força muscular e a capacidade aeróbica/funcional – em pessoas com doenças crónicas, sem efeitos prejudiciais na progressão da doença.^{6,7} Este é um fator crucial na nossa sociedade envelhecida em que o exercício físico pode ajudar a reduzir a incapacidade e a aumentar o número de idosos que vivem de forma independente.^{6,7}

MANTER-SE FISICAMENTE ATIVO...



- **Previne** ou limita a progressão de doenças crónicas



- **Reduz** o risco e os sintomas de ansiedade e depressão



- **Reduz** a taxa de mortalidade por todas as causas, a doença cardiovascular, a diabetes e o cancro



- **Melhora** o bem-estar psicológico, a autoestima e a qualidade de vida



- **Melhora** a forma física, a saúde dos ossos e a força muscular



- **Reduz** o risco de quedas e fraturas no idoso



- **Melhora** a energia, o equilíbrio e o controlo de peso



- **Aumenta** o potencial para uma vida independente nas pessoas idosas

Figura 1.1

Benefícios da atividade física na saúde da população em geral^{2,5,8} Os planos de atividade física devem ser adaptados a cada doente, com base numa conversa entre o doente e o médico e, se possível, incluir uma equipa multidisciplinar.



CAPÍTULO 1: BENEFÍCIOS DA ATIVIDADE FÍSICA NO ADULTO COM HEMOFILIA

BENEFÍCIOS DA ATIVIDADE FÍSICA EM PESSOAS COM HEMOFILIA AO LONGO DA VIDA

Embora os benefícios da atividade física estejam estabelecidos na população em geral (Figura 1.1), a prática de exercício físico não era recomendada para pessoas com hemofilia até aos anos 70.^{9,10} Graças à melhoria da qualidade de vida alcançada com a utilização alargada do tratamento em profilaxia, **os cuidados padrão atuais recomendam a participação em certas atividades físicas de baixo risco**, como a natação, a caminhada, ciclismo, remo, ténis de mesa e musculação (para mais detalhes, ver o capítulo 3).⁹⁻¹²

O racional para estas recomendações são os benefícios observados nas pessoas sem hemofilia que mantêm um estilo de vida ativo. **As vantagens para a saúde observadas na população com hemofilia são semelhantes às descritas na população em geral.** Como referido anteriormente, a atividade física ajuda a prevenir doenças crónicas como a doença cardíaca e a diabetes, e a promover o desenvolvimento neuromuscular normal.^{6,10,12}

A evidência obtida da análise de vários estudos em pessoas com osteoartrose do joelho demonstrou que o exercício reduz a dor e melhora a função física e a qualidade de vida (QoL).¹³

A atividade física também tem alguns efeitos positivos específicos nos desafios que as pessoas com hemofilia enfrentam mais frequentemente:

- **A atividade física melhora a força, a flexibilidade e a resistência nas pessoas com hemofilia.**¹⁰ Através da melhoria da força dos músculos que rodeiam as articulações afetadas, a atividade física pode prevenir a atrofia muscular e reduzir o número de hemorragias, protegendo potencialmente as articulações de artropatia hemofílica.⁹⁻¹¹ Melhorar a força muscular, a coordenação e a resistência é especialmente importante para as pessoas com hemofilia que têm estas funções reduzidas devido ao estado das articulações.¹⁴⁻¹⁶ Maior força muscular ajuda igualmente a reduzir a dor nas articulações, a aumentar a estabilidade das articulações e a reduzir o risco de quedas e lesões.^{10,11} Estas últimas têm uma importância cada vez maior à medida que a população com hemofilia envelhece.
- **A necessidade de manter uma articulação em repouso após uma hemorragia e depois regressar às atividades lentamente pode afetar a proprioceção.** Como resultado, juntamente com a força muscular, a função proprioceptiva pode estar diminuída nas pessoas com hemofilia.^{9,17} Para resolver este problema, a terapia desportiva centrada no desempenho proprioceptivo pode ser usada para melhorar a força muscular com stress mínimo nas articulações.¹⁸



- **As pessoas com hemofilia têm maior probabilidade de ter uma densidade mineral óssea (DMO) baixa em relação à população em geral,** e os que apresentam articulações afetadas com maior gravidade e menores níveis de atividade apresentam menor DMO.¹⁹ Fazer exercícios de musculação apropriados na juventude contribui para uma DMO adequada, o que pode, mais tarde, proteger contra a osteoporose.^{9-11,20}



Na população em geral, melhorar o pico da massa óssea e da força óssea é uma estratégia importante para reduzir o risco de osteoporose ou de baixa massa óssea mais tarde na vida. Esta estratégia inclui melhorar o estilo de vida, que influencia em 20–40% o pico da massa óssea no adulto.²¹

- **Outro desafio na hemofilia é o aumento da taxa de obesidade e doenças crônicas, refletindo as tendências mundiais.** Ter excesso de peso pode aumentar o risco de lesões nas articulações e o exercício físico regular pode reduzir esse risco pois ajuda a alcançar e a manter um peso saudável.^{9,10}

- **As pessoas com hemofilia sentem dor frequentemente no seu dia-a-dia,**¹⁶ que pode ser potencialmente reduzida através da prática de exercício físico.²²

- **O exercício tem efeitos benéficos** não apenas nos aspetos físicos acima referidos, mas também **nos aspetos psicossociais e na qualidade de vida.** As atividades desportivas aumentam o sentimento de participação social e de inclusão, que estão associadas a uma melhoria da autoestima.^{10,23} Foi igualmente observada uma melhoria da qualidade de vida em geral, tanto no adulto como nas crianças com hemofilia que praticam desporto.^{10,23}

ATIVIDADE FÍSICA EM PESSOAS COM HEMOFILIA E INIBIDORES

Os objetivos específicos da reabilitação e da atividade física são semelhantes em toda a população com hemofilia. No entanto, **o exercício físico é especialmente desafiante em pessoas com hemofilia e inibidores,** pois estes devem limitar a sua atividade física devido ao maior risco de hemorragias recorrentes e artropatia em comparação com os doentes sem inibidores.^{10,24} **Para as pessoas com hemofilia e inibidores, devem ser desenvolvidos programas de exercício físico em colaboração com os especialistas** de imuno-hemoterapia e da área musculoesquelética, e monitorização cuidada após a sua implementação, tratando qualquer reação adversa logo que possível.^{10,24}



CAPÍTULO 1: BENEFÍCIOS DA ATIVIDADE FÍSICA NO ADULTO COM HEMOFILIA

CONTRAINDICAÇÕES PARA A PRÁTICA DE ATIVIDADE FÍSICA EM PESSOAS COM HEMOFILIA

Apesar da atividade física ser recomendada na hemofilia, há alguns fatores importantes que devem ser considerados quando se aconselham atividades específicas. Alguns dos desafios da população com hemofilia incluem o aumento do risco de lesões, a sobrecarga das articulações e potenciais hemorragias.¹⁰ Considerando estes fatores, as crianças com hemofilia podem ver restringida a sua atividade física devido a preocupações dos pais, e os adultos com hemofilia podem também auto limitar a sua atividade.^{10,11} Outras razões para este comportamento podem incluir dor musculoesquelética e falta de preparação física, especialmente em pessoas mais velhas com hemofilia que podem ter artropatia crónica.²⁵ Para responder a estes desafios, devem ser tidas em consideração as seguintes contraindicações: **desportos de alto risco como boxe, luta livre e hóquei não devem ser recomendados e atividades físicas extenuantes não podem ser realizadas sem tratamento profilático.**¹² O exercício físico ou desporto deve ser sempre individualizado (para mais detalhes, ver capítulo 3) e qualquer programa desportivo ou de reabilitação física deve ser desenhado em conjunto com a equipa de cuidados da hemofilia.

SABIA QUE?

As pessoas com hemofilia devem ser aconselhadas a manter uma atividade física, que proporciona vários benefícios para a saúde em geral e em particular para a hemofilia.^{9,10,23}

RESUMO:

OBJETIVOS DA ATIVIDADE FÍSICA NA POPULAÇÃO EM GERAL E NAS PESSOAS COM HEMOFILIA^{9-11,26}

A atividade física apresenta múltiplos efeitos benéficos na população em geral	As pessoas com hemofilia também podem observar melhorias nos desafios específicos que enfrentam
Objetivos físicos na população em geral	As pessoas com hemofilia podem também apresentar resultados melhorados
+ Força muscular	- Hemartrose
+ Tônus muscular	- Sinovite
+ Propriocepção	- Frequência de hemorragias
+ Amplitude de movimento das articulações	- Osteoartrose secundária
+ Número de quedas / risco de lesão	
+ Massa corporal magra	
+ Estabilidade das articulações	
+ Equilíbrio	
+ Sintomas de dor	
+ Densidade mineral óssea	



CAPÍTULO 2

ENCORAJAR UM ESTILO DE VIDA SAUDÁVEL E ATIVO

COMO ULTRAPASSAR AS BARREIRAS PARA A PRÁTICA DE ATIVIDADE FÍSICA E COMEÇAR?

Idealmente, a atividade física deve ser encorajada desde a infância para ajudar a estabelecer uma atitude positiva face à atividade e a desenvolver hábitos de prática desportiva para a vida e/ou praticar uma atividade física regular.^{10,27} Quando isto não é possível, recomendam-se estratégias para incorporar o exercício na rotina diária das pessoas com hemofilia e promover a adesão a uma atividade ou programa de exercícios.²⁸ No entanto, as pessoas com hemofilia e as que apresentam hemofilia grave com inibidores podem ter adotado um estilo de vida mais sedentário para minimizar o risco de hemorragia, diminuindo naturalmente a motivação para o exercício.^{24,29}

Ainda assim, as pessoas com hemofilia podem ser mais ativas e melhorar o seu desempenho físico quando os benefícios do desporto e da atividade física lhes são transmitidos com sucesso.¹⁰ Os membros da equipa multidisciplinar podem ajudar significativamente as pessoas com hemofilia a terem uma vida mais saudável e ativa através da recomendação de exercício físico com duração, intensidade e modalidade adequados.¹²



COMPREENDER AS BARREIRAS À ATIVIDADE FÍSICA

O primeiro passo para motivar as pessoas com hemofilia a tornarem-se mais ativas é compreender as principais barreiras à prática de exercício.[†] Para as pessoas com hemofilia, isto pode incluir medo de ter hemorragias, preocupações sobre como tratar as hemorragias, dificuldade em aderir à prática de exercício e falta de motivação que pode ser influenciada pelo indivíduo ou pelo seu enquadramento social.^{10,30} Os profissionais de saúde e as pessoas com hemofilia devem falar abertamente sobre as suas barreiras à prática de atividade física e discutir como é que essas barreiras podem ser ultrapassadas. Algumas pessoas podem apresentar comorbilidades (por ex.: doenças das articulações) que podem limitar a sua capacidade para praticar atividades mais intensas.[†] Embora o nível de atividade física possa variar entre os adolescentes e os adultos mais velhos, qualquer atividade conta: desde um desporto coletivo até cortar a relva ou fazer jardinagem.³¹ As estratégias que se seguem para aumentar a atividade física são uma compilação de abordagens aplicadas à população em geral e às pessoas com hemofilia, com base na experiência clínica de especialistas em hemofilia.

[†] Recomendação do autor



AVALIAR A ATIVIDADE FÍSICA EM CONSULTAS DE ROTINA

Incluir na conversa entre o profissional de saúde e a pessoa com hemofilia o tipo ou tipos de atividade física que a pessoa com hemofilia pratica (por ex.: corrida, jardinagem, natação, etc.) e durante quantos minutos por semana.^{30,32} Isto ajuda a perceber que o exercício é uma parte importante da avaliação da saúde de rotina, tal como a monitorização da pressão arterial ou do estado das articulações.³⁰ Praticar uma atividade física pode também fazer com que as pessoas se sintam mais envolvidas no seu próprio tratamento e encorajá-las a assumir uma maior responsabilidade pela sua própria saúde.³³



CAPÍTULO 2: ENCORAJAR UM ESTILO DE VIDA SAUDÁVEL E ATIVO

PROMOVER COMPORTAMENTOS SAUDÁVEIS COM OUTROS

As intervenções comportamentais demonstraram ser eficazes com várias populações de doentes e em diversos cenários.^{30,34} Promover comportamentos saudáveis (Figura 2.1) pode ser tão simples como encorajar as pessoas a criar lembretes para se manterem ativas durante o dia. Por exemplo, podem criar um sinal para se lembrarem de utilizar as escadas em vez do elevador ou podem descarregar uma aplicação no telemóvel que envia notificações que as lembram de fazer exercícios numa hora conveniente. Uma boa sugestão é as pessoas com hemofilia desafiarem os/as companheiros/as, familiares e/ou amigos para fazerem exercícios em conjunto, por exemplo um longo passeio todos os domingos de manhã, participar numa aula de grupo uma vez por semana, etc.[†] Estabelecer contacto com outras pessoas com hemofilia do seu centro pode também ser uma forma eficaz de se ajudarem a alcançar objetivos de atividade semanal em conjunto.³⁰

Fazer uma dieta saudável pode ajudar as pessoas com hemofilia a manter um corpo forte e bem nutrido.³⁵ Ingerir alimentos com gorduras saturadas e/ou açúcares adicionados contribui para aumentar o peso. E o aumento do peso nas articulações, resultante da obesidade e do excesso de peso, pode potencialmente aumentar o número de hemorragias em pessoas com hemofilia.^{35,36}



† Recomendação do autor



SABIA QUE?

A alteração
do comportamento
ocorre quando existe
simultaneamente
a motivação, capacidade
e lembretes.³⁰

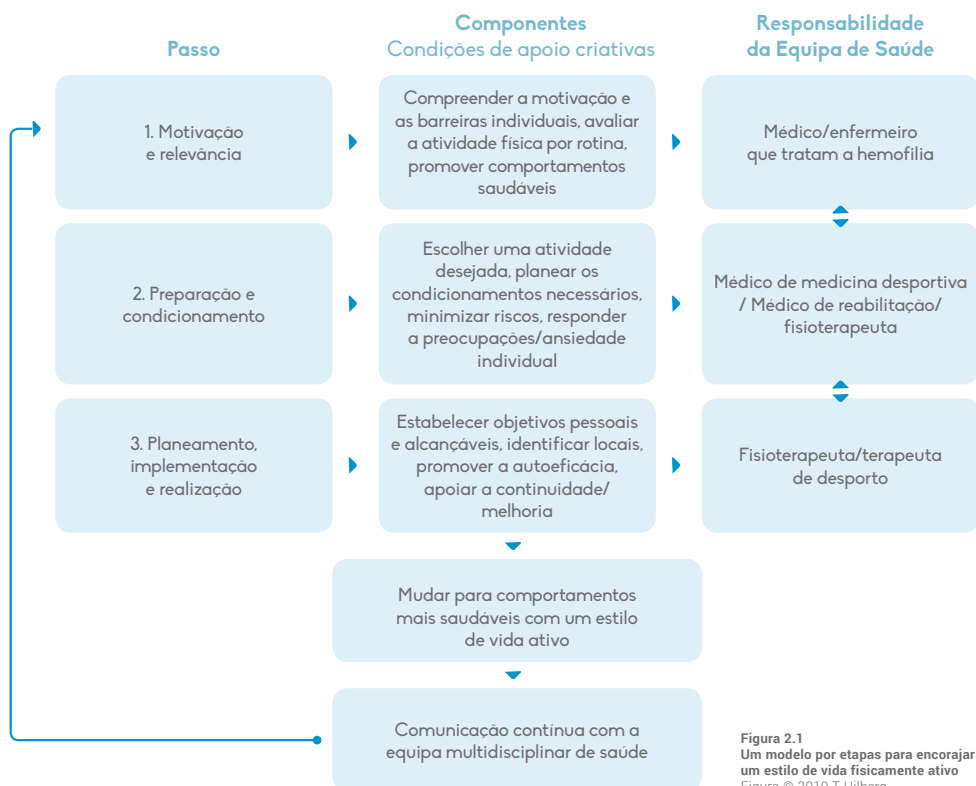


Figura 2.1
Um modelo por etapas para encorajar
um estilo de vida fisicamente ativo
Figura © 2019 T Hilberg



"Partilhar histórias de sucesso entre pessoas com hemofilia que se tornaram fisicamente ativas com pessoas que se mantêm inativas ou gostariam de melhorar a sua atividade física, pode também ser uma forma eficaz de motivação."†



ESCOLHER A ATIVIDADE E ESTABELECEER OBJETIVOS REALISTAS E COM SIGNIFICADO

Na escolha de uma atividade física adequada para pessoas com hemofilia, é essencial ter em consideração as preferências de cada pessoa.¹⁰ No capítulo 3 vamos analisar a forma como individualizar um programa de atividade física para pessoas com hemofilia. Se a pessoa com hemofilia não é capaz de iniciar imediatamente a atividade/desporto desejado, por exemplo se tem problemas de mobilidade numa articulação específica ou não está em forma, pode ser considerada a terapia de desporto/fisioterapia individualizada para ajudar a que essa pessoa consiga estar preparada para a prática do desporto/atividade escolhido.[†]

A escolha da atividade é importante, mas o enfoque no resultado a alcançar pode ser igualmente importante.[†] Visualizar o objetivo a atingir pode ser uma boa forma de facilitar a sua conquista. Isto pode ser facilmente implementado criando um mapa e um calendário com os objetivos a alcançar e colocando-o num local visível diariamente (por ex.: no frigorífico ou noutra superfície/local por onde passe todos os dias) ou usando uma aplicação no telemóvel para contar os passos e programada com os objetivos diários.[†] A pessoa com hemofilia pode ainda, com o apoio da equipa multidisciplinar, colocar por escrito os objetivos que pretende alcançar e definir as principais etapas para os atingir. A monitorização ajuda a verificar se está ou não a alcançar os seus objetivos pessoais (acordados previamente com a equipa de tratamento) e ajuda a equipa multidisciplinar a ter uma conversa sobre a importância da atividade física na saúde global e adaptar o programa de exercício físico.³⁰

IDENTIFICAR LOCAIS /AMBIENTES ADEQUADOS À ATIVIDADE FÍSICA

A equipa multidisciplinar e as pessoas com hemofilia devem trabalhar em conjunto para identificar os locais/ambientes onde é mais fácil praticar atividade física.³⁰ Isto pode incluir a participação da família na prática de atividade física, ou identificar uma escola onde se realiza a atividade, ou um ginásio ou mesmo no local de trabalho. Os locais de terapia de desporto podem constituir um ambiente ideal uma vez que são supervisionados por profissionais do desporto e equipas de profissionais de saúde treinadas em hemofilia.¹⁴ Estes locais podem incluir formação teórica e prática como resistência, força e coordenação, bem como atividades aquáticas e outras.¹⁴ Os aspetos práticos podem incluir a forma de modificar/adaptar discretamente as atividades de forma a reduzir o risco.[†] Além disso, consultas regulares com os profissionais de saúde (por ex.: fisiatras, fisioterapeutas ou terapeutas de desporto) ajudam supervisionar qualquer alteração no estado das articulações, avaliar o risco e benefício associados à atividade física e (re)desenhar/modificar o plano de atividade física com o envolvimento do doente.[†]

[†] Recomendação do autor



CAPÍTULO 2: ENCORAJAR UM ESTILO DE VIDA SAUDÁVEL E ATIVO

PROMOVER A AUTOEFICÁCIA PARA CONSTRUIR CONFIANÇA NA ATIVIDADE FÍSICA

As pessoas com hemofilia que compreendem que a atividade física é importante, mas não têm confiança para a praticar, devem ser encorajadas a melhorar a autoeficácia.³⁴

Neste contexto, a 'autoeficácia' refere-se à capacidade e vontade inata de uma pessoa para alcançar objetivos. A autoeficácia ajuda a construir a confiança das pessoas com hemofilia e encorajá-las a desempenhar atividades físicas específicas em ambientes particulares.³⁴

Abordagens possíveis incluem:³⁴

- Analisar os desafios da atividade em função da capacidade e dos sucessos anteriores
- Partilhar experiências de sucesso com outras pessoas com hemofilia
- Elogiar a experiência bem-sucedida
- Consciencialização sobre a melhoria da função física, comparando o nível de atividade física anterior e atual
- Dar *feedback* contínuo sobre os níveis de atividade física[†]





COMO MANTER/MELHORAR O NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA?

Para as pessoas com hemofilia pode ser um desafio manter a participação em atividades físicas por vários motivos, incluindo as consequências das hemorragias ou o medo de hemorragias.^{10,34,37} Estudos sugerem que a auto-monitorização pode ser uma forma valiosa de fortalecer a autoeficácia e manter as pessoas com hemofilia ativas.^{29,34} Prestar atenção às diferenças do corpo pode ajudar as pessoas a apreciar os benefícios da atividade física, contribuindo para a autoeficácia e melhorando a adesão ao exercício.³⁴ A auto-monitorização pode envolver a identificação de hemorragias, a necessidade de utilização de fator de substituição, a monitorização da atividade física e a frequência de exercício em casa.³⁴ Pode ainda incluir a monitorização dos objetivos e das etapas importantes definidos pela pessoa com hemofilia e a equipa multidisciplinar.³⁴ Esta monitorização pode ser feita digitalmente através de aplicações de telemóvel ou de forma mais tradicional usando um diário/bloco de notas. Festejar os sucessos pode ser extremamente importante e proporcionar um motivo para continuar.

Se a pessoa com hemofilia está a perder o interesse na prática de atividade física, é importante perceber quais são os principais fatores que estão a influenciar esta situação. Para algumas pessoas, começar com um instrutor/*“personal trainer”* que compreenda o seu estilo de vida e tenha uma relação próxima com a equipa de cuidados de saúde multidisciplinar, pode ser útil para apoiar o programa de atividade física.[†] Algumas pessoas com hemofilia podem preferir começar com um instrutor para ganhar confiança antes de se inscreverem num desporto, clube ou ginásio, mas o instrutor deve ser devidamente informado pela equipa de cuidados multidisciplinar.

É importante ser realista e avaliar o estado psicológico e físico de cada pessoa após um episódio hemorrágico antes de retomar as atividades diárias, a prática de exercício e o desporto.[†]

[†] Recomendação do autor



COMO MINIMIZAR OS RISCOS DURANTE A PRÁTICA DE ATIVIDADE FÍSICA

Para minimizar os riscos associados com a atividade física, as pessoas com hemofilia devem consultar um profissional de saúde para analisar a adequabilidade da atividade, o equipamento de proteção, a profilaxia e as competências necessárias ao desempenho da atividade antes de iniciar uma determinada atividade.¹² Isto é especialmente importante para as pessoas que têm algum problema/articulações-alvo que podem ser protegidas durante a atividade.¹² Sempre que possível, é preferível fazer modificações/adaptações discretas para reduzir o risco de uma atividade específica.[†] Além disso, consultas regulares com os profissionais de saúde possibilitam supervisionar qualquer alteração no estado das articulações, avaliar o risco e benefício associados com a atividade física e (re)desenhar/modificar um plano de aptidão física com o envolvimento do doente.[†]

Identificar o momento em que as pessoas com hemofilia fazem atividade física pode ser importante na perspetiva do tratamento. Por exemplo, um doente que pratica natação dois ou três dias por semana, mas está inativo durante o fim de semana, irá necessitar de um regime de tratamento diferente em comparação com um doente que apenas pratica atividade física aos fins de semana. **Um regime de tratamento individualizado que considera o momento da atividade física (quando níveis máximos de fator de coagulação podem ser necessários) pode ajudar a minimizar os riscos durante a atividade física.**³⁸

[†] Recomendação do autor



RESUMO:

ENCORAJAR UM ESTILO DE VIDA ATIVA E SAUDÁVEL PARA AS PESSOAS COM HEMOFILIA



Promover um estilo de vida saudável e os benefícios da prática de exercício³⁰



Envolver uma rede de apoio familiar ou outra³⁰



Identificar e ultrapassar barreiras à prática da atividade¹⁰



Estabelecer objetivos realistas e com relevância¹⁰



Construir confiança na atividade física³¹



Medir e monitorizar a atividade física^{5,30,33}



Ter estratégias para manter a atividade física^{29,33}



Proporcionar reforço positivo



Identificar locais/ ambientes adequados à prática da atividade³⁰



CAPÍTULO 3

PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

RECOMENDAÇÕES SOBRE A ATIVIDADE FÍSICA PARA A POPULAÇÃO EM GERAL

A atividade física pode ser definida como qualquer movimento do corpo produzido pelos músculos esqueléticos que requer gasto de energia acima do nível de repouso. Caminhar, andar de bicicleta, fazer esporte, assim como atividades recreativas (por ex.: jardinagem, dança, etc.) podem ser consideradas uma atividade física e podem ser realizadas com qualquer nível de competências.²

A resposta à atividade física é influenciada pelo tipo de exercício e a “dose de exercício”, que inclui três fatores:³³

- Frequência (quantas vezes a pessoa pratica exercício)
- Duração (durante quanto tempo é que pratica a atividade)
- Intensidade (quão exigente/intensa é a sessão)

A Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda que os adultos (18–64 anos) façam atividade física aeróbica de intensidade moderada durante pelo menos 150 minutos (por ex.: andar energicamente) ou de intensidade vigorosa pelo menos 75 minutos (por ex.: corrida) ao longo da semana (ou uma combinação equivalente das duas), e realizem atividades de fortalecimento muscular em dois ou mais dias por semana.⁵

Grupo etário	Duração recomendada da atividade física
5-17 	Diária 60 minutos de atividade de intensidade moderada a vigorosa
18-64 	Semanal 75 minutos de atividade vigorosa ou 150 minutos de atividade moderadamente intensa
>65 	Semanal O mesmo já referido, mas dependendo da capacidade e do quadro clínico

Mais atividade física é provável que traga benefícios de saúde adicionais

Figura 3.1
Recomendações globais sobre atividade física para a saúde⁵
Os planos de atividade física devem ser adaptados para cada doente, baseados numa conversa entre o doente e o médico e, se possível, incluir a equipa multidisciplinar. Incluir uma equipa multidisciplinar.

† Recomendação do autor





CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

SABIA QUE?

A intensidade da atividade física deve ser pelo menos moderada.

Isto significa conseguir falar, mas não cantar – o coração e a respiração aceleram.^{33,39}

O QUE É UM PROGRAMA DE ATIVIDADE FÍSICA IDEAL PARA PESSOAS COM HEMOFILIA?

Quando se planeia um programa de atividade para uma pessoa com hemofilia, é necessário ter em conta a capacidade física atual, os fatores de risco, o estado das articulações, as aspirações e os objetivos (Figura 3.2).¹⁰ Um plano de atividade física não terá provavelmente sucesso se o indivíduo não se sentir motivado ou capaz de alcançar os objetivos estabelecidos. Com este cenário em mente, deve ser realizado um exame físico completo no contexto de medicina interna/ortopédica/desportiva.[†] Se o indivíduo for considerado como não apto para o desporto/atividade desejada, pode-se considerar fazer fisioterapia/terapia desportiva para ultrapassar as barreiras físicas à prática do desporto/atividade¹⁰ (por ex.: ultrapassar problemas de mobilidade numa articulação específica). Uma abordagem para encorajar a participação é desenhar um programa que é iniciado com um nível elevado de aconselhamento de um terapeuta desportivo para mais tarde o indivíduo ser encorajado a gerir o seu próprio treino.¹⁴

A atividade física tende atualmente a ser considerada mais do que o exercício convencional, incluindo desde o desporto ou exercício planeado, até atividades recreativas ou de lazer, caminhar ou andar de bicicleta como meio de transporte, atividade profissional, tarefas domésticas, brincar e jogar.² Isto tem uma relevância especial para a pessoa com hemofilia, uma vez que a sua escolha de atividade física



pode estar limitada pelo seu quadro clínico.¹⁰ Idealmente, a atividade física deve ser incorporada no estilo de vida da pessoa ou fazer parte da sua rotina diária.² Em geral, os adultos têm mais probabilidade de fazer e dar continuidade à prática de atividade física se estiverem confortáveis com a mesma e a considerarem agradável. Outros fatores de motivação incluem uma sensação de dever cumprido e o desenvolvimento de competências, os benefícios para a saúde e a presença de redes de apoio.⁴⁰ Para mais informação sobre a forma como encorajar as pessoas com hemofilia a terem uma vida mais saudável e ativa, ver o capítulo 2.

Tal como a população em geral, os principais objetivos de um plano de atividade física devem ser melhorar a forma cardiorrespiratória e muscular, melhorar a saúde dos ossos /articulações, reduzir o risco da diabetes e obesidade e melhorar a qualidade de vida (QoL).^{5,14} No entanto, os fatores de risco que afetam especificamente as pessoas com hemofilia têm também que ser considerados.^{9,10,14} Os benefícios da atividade física nas pessoas com hemofilia são apresentados no Capítulo 1. Estas considerações irão definir os tipos de atividade que as pessoas com hemofilia podem realizar e quais devem ser evitadas.

† Recomendação do autor





CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

COMPONENTES DE UM PROGRAMA DE ATIVIDADE FÍSICA PARA PESSOAS COM HEMOFILIA

Para otimizar os benefícios, um programa de atividade física destinado a pessoas com hemofilia deve combinar consciência corporal, força, equilíbrio/coordenação, flexibilidade e resistência.¹⁴ A intensidade e duração serão determinadas pela forma física do doente e a presença de comorbidades, mas devem ser semelhantes às recomendações para a população em geral.^{5,10,41} Deve ser possível realizar todas as partes do programa de exercícios sem dor e o doente deve ser reavaliado regularmente para permitir a introdução das modificações necessárias.¹⁰

Consciência corporal

O treino da consciência corporal – e, deste modo, a otimização da percepção do corpo e dos movimentos – é muitas vezes **o início mais eficaz da prática de atividade física** para as pessoas com hemofilia. Este treino pode facilitar a aprendizagem e a prática de exercícios motores.[†]

Função muscular e treino de força

Os exercícios de força e resistência podem dar origem a benefícios significativos para a saúde.^{5,41} O condicionamento para melhorar a força, flexibilidade e a resistência é importante para conseguir o nível de forma física apropriado para uma pessoa com hemofilia poder participar com segurança numa atividade física ou desporto.²⁷ O **treino da força** foi reconhecido como um fator de contribuição para a saúde física na população em geral⁵ e **é importante nas pessoas com hemofilia, pois pode prevenir a progressão da doença das articulações**.¹⁴ O aumento da força melhora a capacidade de trabalho e a resistência dos músculos, ossos, tendões e ligamentos, reduzindo assim o risco de lesões.¹⁰

"Para ganhar força muscular com segurança, a resistência deve ser estabelecida adequadamente: quanto maior for a resistência, maior é o aumento da força muscular absoluta e maior é o risco de lesão. Assim, para ter um impacto significativo, a carga de peso deve ser suficiente mas não demasiado elevada que coloque a pessoa em risco de ter uma hemorragia ou uma carga desnecessária nas articulações."[†]



O treino da força nos idosos na população em geral pode ajudar a manter a independência física, mitigando ou prevenindo as limitações funcionais, bem como reduzindo o risco de quedas e fraturas.⁴² Para as pessoas que têm estado fisicamente inativas e/ou acamadas devido a doença, e que perderam deste modo a força e aptidão aeróbica, é especialmente importante treinar a força para gerir a tensão que enfrentam na sua vida diária.³³ Nas pessoas com hemofilia, a imobilização e a restrição de atividade necessárias depois de uma hemorragia nas articulações podem ter consequências significativas na força muscular (diminuir), particularmente se a imobilização for prolongada.¹⁴

Além disso, a melhoria da força nas articulações e nos músculos principais nas pessoas com hemofilia pode ajudar a controlar os movimentos exagerados das articulações, ajudando potencialmente a prevenir ou diminuir o impacto sinovial e as hemartroses ou sinovite associadas.⁴³

Ao iniciar um programa de treino de força, é importante dar tempo para haver a adaptação musculoesquelético e para praticar uma boa técnica. A resistência inicial deve ser estabelecida num nível que permita ao participante alcançar o número previsto de repetições (10–15) sem esforço.⁴⁴ O programa de treino deve envolver os principais grupos musculares e alternar o trabalho entre a parte superior e a parte inferior do corpo.^{41,44} Em particular, **as pessoas com hemofilia devem centrar-se nos músculos abdominais e dorsais, e nos músculos das extremidades inferiores.**¹⁰ À medida que a pessoa vai evoluindo, o plano de treino deve refletir essa evolução para permitir melhorias contínuas na força e na resistência musculares. É recomendado aumentar primeiro o número máximo de repetições antes de aumentar a carga de peso. Quando o indivíduo consegue alcançar o limite superior do intervalo de repetição, a carga ou o número de repetições podem ser aumentados.^{41,43}

O treino de força progressivo muitas vezes requer acesso a pesos ou várias máquinas e aparelhos que permitem ajustar a resistência,⁴¹ e é por isso que o treino recomendado pode ter mais sucesso num ginásio equipado e com supervisão de um terapeuta/treinador experiente.[†] O treino de força pode ser realizado em casa com ferramentas como pesos pequenos ou bandas elásticas de exercício, ou com a própria carga corporal do doente.[†] No idoso ou em pessoas com incapacidade, o treino pode ser efetuado com vários elementos funcionais, como por exemplo levantar-se de uma cadeira ou subir escadas.³³

Coordenação e flexibilidade

O treino de equilíbrio e coordenação /propriocepção é importante para evitar entorses, reduzir o risco de lesões e melhorar o desempenho em atividades físicas bem como em atividades da vida diária. A coordenação é importante para todas as pessoas, mas especialmente para as pessoas com hemofilia que podem apresentar artropatia grave em diversas articulações, aumento da instabilidade das articulações e/ou perturbação

[†] Recomendação do autor



CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

do equilíbrio que, em conjunto, aumentam o risco de quedas. Além disso, as quedas têm maior probabilidade de provocar lesões graves e fraturas em pessoas com hemofilia devido a osteoporose e osteopenia.¹⁰ Podem ser necessários exercícios de propriocepção como preparação para um programa de atividade física.[†]

Flexibilidade é definida como a capacidade das articulações em manter uma amplitude de movimentos, a qual depende da função da articulação e das estruturas adjacentes (músculos, tendões e ligamentos).³³ Para desenvolver e manter uma boa amplitude de movimentos e prevenir lesões nas articulações, é importante incluir exercícios de flexibilidade num programa de atividade física. Os exercícios de flexibilidade devem ser realizados duas a três vezes por semana e devem alongar os principais grupos musculares.⁴⁵ É igualmente aconselhado para as pessoas com hemofilias sempre que praticam uma atividade física, fazer alongamentos nos períodos de aquecimento e de arrefecimento.^{10,27}

**"Os instrutores
de *fitness* devem
ser informados do quadro
clínico e das limitações de
cada pessoa e, se possível,
um membro da equipa de
cuidados da hemofilia
deve estar envolvido
nestas avaliações."[†]**

Resistência

De uma perspetiva fisiológica, a resistência é chamada aeróbica ou anaeróbica, dependendo da forma do metabolismo dominante. O treino de resistência melhora a aptidão cardiorrespiratória e o metabolismo. Dependendo da intensidade do treino, a força muscular pode também ser influenciada.^{46,47} Caminhar em terreno acidentado é uma atividade física que, dependendo da intensidade, inclui muitas vezes, atividades aeróbicas e anaeróbicas.³³ Se realizados durante um período suficiente de tempo, os exercícios de resistência estimulam a adaptação do coração e dos sistemas aeróbico e anaeróbico dos músculos esqueléticos.^{33,47} **Para as pessoas com hemofilia, os exercícios de resistência devem ser variados, atrativos, progressivos e individualizados.**¹⁰ São recomendadas atividades com intensidade moderada, como nadar, andar de bicicleta e marcha rápida, para melhorar a resistência e fortalecer os músculos sem risco elevado de lesões nas articulações.²⁷



Papel da terapia desportiva¹⁴

Todos os componentes apresentados acima (consciência do corpo, força, equilíbrio, etc.) devem ser considerados no desenho de um programa de atividade física destinado a pessoas com hemofilia. Este programa deve incluir informações sobre a intensidade e duração do mesmo. **Dependendo das limitações e do estado de saúde individuais, as pessoas devem ser encorajadas a participar em treinos de terapia desportiva organizada supervisionada por um fisioterapeuta e/ou terapeuta desportivo, eventualmente como parte de um local de terapia desportiva.**

Considerações importantes na conceção de um programa de atividade física para pessoas com hemofilia

- | | | |
|---------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|
| ✓ Idade | ✓ Situação em caso de inibidores | ✓ Proprioceção |
| ✓ Aptidão aeróbica | ✓ Lesões nas articulações | ✓ Risco de quedas |
| ✓ Risco de hemorragia | ✓ Força muscular | ✓ Gravidade da doença |
| ✓ Densidade mineral óssea | ✓ Osteoartrose | ✓ Reabilitação cirúrgica |
| ✓ Complicações cardiovasculares | ✓ Dor | ✓ Regime de tratamento e adesão |

Figura 3.2

Muitos aspetos da condição física do doente devem ser tidos em linha de conta na conceção de um programa individualizado de atividade física^{9,10,14}

Regime de tratamento

Graças aos avanços no tratamento, as pessoas com hemofilia a fazer tratamento em profilaxia devem conseguir praticar programas individualizados de atividade física.

Como o tratamento profilático é administrado em dias específicos, recomenda-se que os dias de atividade coincidam com os dias do tratamento.^{10,27} Embora a prevenção de hemorragias possa ser alcançada através de um regime profilático,¹² também é possível que os doentes que fazem tratamento *on-demand* participem em atividades físicas. Neste caso, uma perfusão do tratamento deve ser administrada, idealmente, na manhã do dia previsto para a prática da atividade física. Usar calçado apropriado ou ortopédico pode ser uma abordagem custo-eficaz para reduzir as manifestações clínicas de

† Recomendação do autor



CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

hemorragias nas articulações.¹⁰ Apesar da atividade física em doentes com inibidores continuar a ser um desafio, um programa de exercícios ou terapia desportiva pode ser individualizado para cada doente e gradualmente alargado em tempo e frequência.^{10,24} No entanto, é importante referir que a adesão ao tratamento pode diminuir em certos grupos etários (por ex.: adolescentes) e a necessidade de cumprir o tratamento deve ser reforçada antes da recomendação de um programa de atividade física.¹⁰

Monitorização

Monitorizar a saúde das articulações é essencial para identificar sinais precoces de deterioração, fazer ajustes na terapia de substituição, na fisioterapia, no plano de exercício físico atual e no uso de auxiliares de mobilidade para limitar deterioração adicional.⁴⁸ Podem ser usadas ferramentas para avaliação regular da saúde das articulações pelos profissionais de saúde, nomeadamente a pontuação usando a escala HJHS (*Haemophilia Joint Health Score*) e a pontuação usando a escala HEAD-US com recurso à ecografia (*Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound*).^{12,48-50} A monitorização dos progressos e dos sucessos permite adaptar o programa de atividade física e assegurar que os objetivos são alcançados.[‡] As pessoas com hemofilia podem monitorizar a progressão da sua atividade física usando ferramentas tais como aplicações no telemóvel ou dispositivos que monitorizem a forma física.⁵¹ Estão disponíveis vários questionários validados para monitorizar a atividade física em pessoas com hemofilia.^{52,53}

Risco-benefício da atividade física para doentes individuais

Uma revisão da literatura sugere que as pessoas com hemofilia, especialmente as que fazem profilaxia à bastante tempo ou apresentem um fenótipo hemorrágico ligeiro/moderado, são tão ativas como os seus pares sem hemofilia.¹⁰ **Embora as pessoas com hemofilia tenham os mesmos benefícios do exercício físico que a população em geral, os riscos variam entre os doentes e por isso as atividades devem ser escolhidas em conformidade.**¹⁰ Ao selecionar uma atividade para uma pessoa com hemofilia, temos que considerar a capacidade física, as aspirações e os objetivos.¹⁰ Desta forma conseguiremos uma compreensão completa dos riscos envolvidos e da gestão dos mesmos, que se traduzirá num maior ganho em QoL para cada pessoa.¹⁰ Se um doente está interessado em participar num desporto organizado, a equipa multidisciplinar deve estar envolvida no processo de tomada de decisão para assegurar a seleção da atividade física mais apropriada.[†]

Resposta à prática de exercício

Múltiplos fatores influenciam as melhorias quando uma pessoa aumenta o nível de atividade física. Por exemplo, uma pessoa que é inativa ou tem um nível muito baixo de preparação física, irá ter mais melhorias relativas do que uma pessoa com um bom nível de forma física. Para alguém que já apresenta um bom nível de preparação física,



manter esse nível é igualmente um resultado de sucesso. **Apesar de alguns efeitos poderem ser vistos logo após algumas semanas, os efeitos da atividade física são consideravelmente superiores se o treino continuar durante vários meses a anos.**^{33,47}

Assim, é importante incluir o exercício físico na rotina diária das pessoas com hemofilia ao longo da sua vida, qualquer que seja o nível basal da sua preparação física.[‡]

Planear exercícios em casa

Alguns doentes podem preferir fazer exercícios em casa. O exercício em casa deve ser recomendado por um fisioterapeuta ou um terapeuta desportivo e individualizado face à condição física de cada doente.[†]

Se possível, os exercícios recomendados devem ser realizados primeiro na clínica e/ou num local de terapia desportiva antes da sua implementação por rotina em casa, para assegurar que são realizados corretamente.[†] Para uma prática eficaz de exercícios em casa, são necessárias alterações comportamentais e melhorar a adesão à prática de exercício.²⁹ Técnicas de auto-monitorização demonstraram ser eficazes em diferentes populações de doentes, incluindo na hemofilia.^{29,54}

Participar em desportos de competição²⁷

A atividade de competição em grupo pode oferecer muitos pontos positivos, incluindo a aprendizagem do valor do trabalho em equipa e a obtenção de reconhecimento pelos sucessos individuais, o que aumenta a autoestima. No entanto em alguns casos, pode haver um stress acumulado nas articulações e um risco aumentado de hemorragia. **O desporto deve ser considerado numa base individual e ter em linha de conta o efeito pretendido, a forma como é jogado, o ritmo e a duração, a intensidade, a pressão nas articulações e, acima de tudo, o estado das articulações do doente.** Deve ser usado equipamento de proteção apropriado e seguidas as recomendações de treino. Pode ser útil a opinião de um terapeuta desportivo na escolha do desporto e em relação a quaisquer exercícios preparatórios que possam ser necessários.

"As consultas de rotina devem acompanhar o progresso da pessoa com hemofilia em relação ao programa de atividade física combinado. Não tenha medo de criar um novo plano individual se as coisas estão a correr melhor ou pior do que o esperado"[†]

[†] Recomendação do autor; [‡] Experiência clínica dos autores



"Sempre que
for adequado, as pessoas
com hemofilia devem ser
encorajadas a continuar
as atividades de
que gostavam na infância
e na adolescência."†





ATIVIDADE FÍSICA APÓS A TRANSIÇÃO PARA A IDADE ADULTA

A monitorização e a informação sobre atividade física são uma parte essencial dos cuidados de saúde nas crianças com hemofilia, e o conhecimento de um estilo de vida saudável é um fator de preparação para a transição dos cuidados pediátricos para os cuidados na idade adulta.^{55,56} No entanto, depois de chegar à idade adulta, o enfoque passa para a gestão da doença das articulações, a tomada de decisão sobre tratamentos e os desafios associados com a adesão ao tratamento e os autocuidados.^{55,57} Com tantas considerações importantes no momento da transição, não é de surpreender que as conversas sobre a importância da atividade física ao longo da idade adulta não sejam uma prioridade. † **Tendo em consideração que muitos jovens adultos descontinuam o tratamento profilático após a transição,⁵⁸ é importante individualizar o programa de tratamento com base no estilo de vida, na atividade física planeada e no trabalho.** Por isso, é importante que os benefícios da atividade física sejam comunicados aos jovens adultos. †

SABIA QUE?

As atividades
que podem ter sido
consideradas adequadas
no passado podem tornar-se
mais perigosas à medida
que a pessoa com
hemofilia envelhece.²⁷

TIPO DE ATIVIDADE (RECOMENDADA VS. CONTRAINDICADA)

Embora seja importante considerar as preferências em relação ao tipo de atividade física, conversar com a equipa multidisciplinar sobre o tipo de exercícios é essencial para as pessoas com hemofilia. Podem ser recomendadas atividades alternativas adequadas e medidas preventivas apropriadas, tendo sempre em mente o interesse individual.⁹ O Quadro 3.1. apresenta os prós e contras e as considerações específicas relativos a diversos desportos bem conhecidos no âmbito da hemofilia.

† Recomendação do autor; ‡ Experiência clínica dos autores



CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

RESUMO:

DICAS E CONSELHOS SOBRE EXERCÍCIOS SEGUROS PARA AS PESSOAS COM HEMOFILIA

As dicas e conselhos que se seguem devem ser vistos apenas como recomendações e terão que ser individualizados para cada pessoa em conversa com a equipa multidisciplinar da hemofilia.

PASSOS ESSENCIAIS PARA EXERCÍCIOS SEGUROS[†]

1. Assegurar que a tomada de decisão na escolha da atividade e desporto é partilhada entre a pessoa com hemofilia e a equipa de saúde.
Deve ser considerada a relação risco - benefício, a razão para escolher um desporto (por ex.: tornar-se mais ativo, aumentar a interação social, etc.), os interesses e objetivos da pessoa, o regime de tratamento e o estado de saúde das articulações
2. Seguir o programa combinado com a equipa multidisciplinar, incluindo a adesão ao tratamento
3. Decidir quando moderar ou parar de fazer exercício caso surja algum problema (por ex.: dor)
4. Aprender como identificar e tratar hemorragias caso ocorram durante a atividade.
Deve ser decidido o momento da perfusão antes da atividade e as medidas preventivas em caso de acidente
5. Chegar a um acordo sobre os objetivos da atividade e sobre a monitorização do progresso entre a equipa de saúde e a pessoa com hemofilia

Identificar e gerir hemorragias nas articulações durante a atividade

Apesar dos benefícios para a saúde, ser fisicamente ativo irá sempre implicar um certo grau de risco para as pessoas com hemofilia. Embora as hemorragias nas articulações possam ser difíceis de detetar, as pessoas com hemofilia geralmente reconhecem precocemente os sintomas antes mesmo da manifestação dos **sinais físicos**, que podem incluir:^{12,59}

- Inchaço gradual das articulações
- Formigueiro





- Articulação pesada
- Desconforto gradual
- Redução da amplitude dos movimentos
- Dor aguda no músculo ou na articulação

Embora a dor possa ser considerada um sinal de hemorragia na articulação, o **tipo de dor**⁵⁹ (os tipos de dor são apresentados com mais detalhe no capítulo 4) tem de ser considerada para distinguir entre uma hemorragia nas articulações e um episódio agudo de dor artropática nas articulações.⁵⁹ Se a dor ocorre após inatividade ou aumenta após atividade prolongada, pode indicar um agravamento da artropatia hemofílica.⁵⁹ Mas, se o doente sente dor local (sensação inespecífica ou de formigueiro) que depois se dissemina como dor de pressão em toda a articulação, há possibilidade dessa dor estar relacionada com uma hemorragia na articulação. Se for uma hemorragia, deve ser feita terapia de substituição ou outras conforme recomendado pelo médico.^{† 59}

Pode ser útil associar a terapêutica de substituição a “Repouso, Gelo, Compressão e Elevação (Rest, Ice, Compression and Elevation - R.I.C.E.) da articulação:

- **Proteção** – proteger a articulação lesionada de pressão desnecessária, talvez usando uma tala ou muletas¹²
- **Repouso** – repousar a articulação¹² pelo menos durante 24 horas ou mais.[‡] – siga o conselho de um profissional de saúde
- **Gelo** – aplicar gelo (coberto por uma toalha para evitar queimaduras por frio) pode ajudar a aliviar a dor^{12,60}
- **Compressão** – envolver a articulação lesionada com uma ligadura ou meia de compressão nas primeiras 24 horas. Verificar a cada 2 horas que a ligadura não está demasiado apertada.[‡] A compressão ajuda a controlar o inchaço e pode ajudar a recuperar mais rapidamente^{12,60}
- **Elevação** – elevar a área lesionada para diminuir a pressão nos vasos sanguíneos locais e ajudar a limitar a hemorragia na área. Elevar vai igualmente ajudar a aumentar a drenagem de fluídos da lesão, limitando o inchaço^{12,60}

Após uma hemorragia, a fisioterapia pode ajudar a recuperar a função da articulação. É essencial monitorizar a articulação ao longo do processo de recuperação.⁶¹ Após a recuperação, o doente pode gradualmente recomeçar um desporto ou terapia desportiva que seja apropriado ao seu estado de saúde, de forma a consolidar a saúde da articulação a longo prazo.[†]

[†] Recomendação do autor; [‡] Experiência clínica dos autores



CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

QUADRO 3.1: CONSIDERAÇÕES PARA ESCOLHER O DESPORTO APROPRIADO

Este quadro inclui uma seleção de desportos que podem ser considerados para a maioria dos adultos com hemofilia, desde que sejam tidos em conta fatores individuais, como o estado das articulações e o regime de tratamento (ver o 'código de cores'). A lista não se destina a ser exaustiva e exclui à partida certos desportos que não são aconselhados para pessoas com hemofilia.^{27,62} Os desportos apresentados abaixo, juntamente com os prós e contras e considerações para pessoas com hemofilia, foram selecionados com base na literatura publicada e na experiência dos autores. Os riscos de praticar qualquer desporto não dependem apenas da atividade em si, mas também da situação e da experiência individual.¹⁰ E devem ir ao encontro das necessidades individuais. Antes de iniciar a prática de qualquer desporto, a pessoa com hemofilia deve consultar a sua equipa de cuidados de saúde e seguir sempre as suas instruções, especialmente aquelas relacionadas com o momento da administração do tratamento e todas as precauções necessárias.

CÓDIGO DE CORES

- **Atividades que geralmente apresentam risco muito reduzido de hemorragia**
- **Atividades que geralmente apresentam risco reduzido de hemorragia**
- **Atividades que geralmente apresentam risco moderado a alto de hemorragia**

A determinação do 'risco' irá depender em parte das características específicas do doente, nomeadamente do regime de tratamento e do momento do tratamento, da gravidade da hemofilia, do fenótipo hemorrágico e do estado das articulações.¹⁰



Atividade desportiva	Prós	Contras	Considerações para a pessoa com hemofilia
 Exercícios aquáticos, incluindo natação	• Proporciona exercício aeróbico reduzindo a carga de peso corporal sobre as articulações, para maior facilidade de movimentos^{27,28} • Pode ajudar as pessoas a começar um programa de fisioterapia²⁸	• Risco de lesões por esforço repetitivo/esforço excessivo²⁷	• A técnica adequada é importante para evitar lesões por esforço repetitivo²⁷ • Podem ser usados dispositivos para aumentar a resistência para um treino mais desafiante²⁷ ou para melhorar a flutuabilidade²⁸ • Mergulhos devem ser evitados⁶²
 Exercícios com base em dança ⁶³	• Aspectos sociais[‡] • Opção por exemplo para as pessoas que não estão interessadas em desportos organizados[‡]	• Risco de lesão por quedas ou entorses, especialmente nas pessoas que já apresentam lesões nas articulações²⁷	• Realizar com supervisão de um instrutor (por ex: classe de dança)²⁷ • É importante considerar o estilo de dança: danças de salão podem ser mais adequadas do que <i>street dance</i>[‡]
 Remo	• Proporciona um treino aeróbico excelente para todo o corpo e sem impacto²⁷ • As máquinas de remo têm a vantagem de proporcionar um treino global com pouco impacto nas articulações e podem fortalecer os músculos dos braços, costas, ombros e abdominais²⁷ • Pode ser praticado sozinho ou em grupos[‡]	• Risco de lesão de esforço nos joelhos e na zona lombar²⁷	• Usar um colete salva-vidas na prática de remo ao ar livre[‡] • Podem ser introduzidas modificações aos movimentos para acomodar as articulações com menor amplitude de movimento[‡] • Uma posição adequada, a seleção de uma amplitude de movimentos adequada e o uso das costas é importante para prevenir lesões²⁷
 Andar  Caminhar	• Pode ser realizada em vários locais²⁸ • Pode ser feita individualmente ou em grupo e ao longo da vida²⁷ • O esforço aeróbico, o impacto e o treino muscular aumenta em terrenos mais difíceis²⁷	• Pode ser um desafio para as pessoas com lesões nas articulações[‡] • Risco de queda para as pessoas com problemas de equilíbrio²⁸	• Usar botas ou sapatos apropriados²⁷ • Andar no interior ou numa passadeira reduz a probabilidade de quedas devido a terrenos acidentados²⁸ • Talas, aparelhos ortopédicos e dispositivos auxiliares (por ex.: bengalas ou bastões) podem ser necessários para dar apoio e estabilidade²⁸ • Para ter um consumo de energia suficiente, a caminhada deve ser feita com ritmo e durante um período de tempo suficientemente longo[‡]
 Golfe	• Baixo impacto, desporto que pode ser feito ao longo da vida e proporciona um bom treino para aqueles que caminham ao longo do campo e não usam o carrinho²⁷ • Aspectos sociais[‡]	• O preço e o acesso a um campo de golfe são fatores limitadores²⁷	• Uma boa forma física prévia pode minimizar os riscos⁶⁴ • O estado das articulações (especialmente dos cotovelos) deve ser sempre avaliado[‡]

* Recomendações dos autores com base em experiência clínica; ‡ Experiência clínica dos autores



CAPÍTULO 3: PROGRAMAS DE ATIVIDADE FÍSICA INDIVIDUALIZADOS

Atividade desportiva	Prós	Contras	Considerações para a pessoa com hemofilia
 Ciclismo de estrada	• Proporciona exercício aeróbico com impacto mínimo nas articulações²⁷ • Oferece oportunidades para sentido de pertença (por ex.: em clubes de ciclismo)[‡]	• Pode ser um desafio para pessoas com lesões nas articulações (especialmente nos joelhos ou tornozelos). Os cotovelos podem sofrer uma pressão aumentada^{‡ 65} • Risco de queda e colisão com obstáculos^{‡ 27}	• Praticar ao ar livre (estrada ou em circuitos de ciclismo) e usar equipamento de segurança adequado, incluindo capacete (obrigatório)²⁸ • Ajustar a bicicleta e colocar o selim à altura certa⁶² • Os indivíduos com amplitude de movimentos limitada nos joelhos podem necessitar de ajustar a altura do selim ou usar uma bicicleta reclinada para aumentar o conforto²⁸ • Não é recomendado ciclismo de montanha, especialmente com descidas, pois pode implicar um risco moderado a perigoso²⁷ • Fazer ciclismo numa bicicleta estática em casa ou num ginásio é uma alternativa ao ciclismo de estrada[‡]
 Esqui (de fundo)  Esqui (descida livre)	• O esqui de fundo é uma atividade aeróbica excelente que pode ser praticada em todas as idades²⁷	• A dificuldade da pista afeta diretamente o grau de pressão nas articulações e o risco de quedas⁶² • O risco de colisão com outros praticantes da modalidade não pode ser controlado[‡]	• Usar um capacete e botas apropriadas, bem como usar esquis e bastões de dimensões adequadas⁶² • As recomendações incluem esqui em condições descontraídas e seguras[‡] • Não são recomendados saltos²⁷ • Esqui em descida livre é considerado de alto risco devido à possibilidade de lesão na cabeça e hemorragias por trauma, como consequência de quedas e colisões⁶². Não é recomendado para pessoas com hemofilia
 Ioga	• Pode melhorar o equilíbrio, a postura e a flexibilidade e reduzir o stress^{28,66} • Pode ser feito em casa (usando tutoriais em video ou <i>online</i>) ou numa aula de grupo²⁷	• Pode ser um desafio para pessoas com múltiplas articulações alvo²⁸ • Colocar todo o peso numa só perna pode ser difícil e doloroso²⁸	• A técnica é importante para evitar lesões; por exemplo, é necessária ter atenção especial ao alinhamento para prevenir o alongamento excessivo^{27,66} • Podem ser feitas alterações graduais ao longo do tempo para acomodar os desafios individuais, por ex.: flexibilidade das articulações²⁸ • Idealmente, o ioga deve ser combinado com exercícios de força[‡]



Atividade desportiva	Prós	Contras	Considerações para a pessoa com hemofilia
 Escalada no interior	• Oferece um treino para todo o corpo⁶⁷ • Fortalece os músculos dos membros inferiores e superiores de forma segura, dado que as contrações musculares são programadas e progressivas[‡] • Como é um desporto individual, pode ser interrompido imediatamente em caso de dor ou de outro problema[‡]	• Risco de quedas /lesões repetitivas crónicas^{27,67} • Necessidade de duas pessoas para praticar a atividade pois a segunda pessoa tem a responsabilidade de segurar o arnês /as cordas⁶⁸	• Atenção à segurança e fazer escalada com equipamento apropriado, incluindo arnês, cordas e sapatos de escalada^{27,67} • Supervisão adequada^{27,67} e recomendação para escalar em condições descontraídas e seguras[‡] • Escalada ao ar livre é de alto risco para pessoas com hemofilia^{27,67} e não é recomendada
 Corrida	• Pode ser individual ou em grupo[‡] • Bom exercício cardiovascular[‡]	• Elevado impacto nas articulações que suportam o peso, pode aumentar o número de hemorragias e contribuir para a gravidade da doença articular²⁷ • Risco de quedas/lesão dependendo da superfície de corrida (por ex.: betão ou terreno acidentado) e da intensidade da corrida (distância, velocidade, frequência)⁶²	• O estado das articulações (especialmente do tornozelo) deve ser sempre avaliado por um especialista antes de considerar a corrida como uma opção, porque as lesões existentes podem ser exacerbadas[‡] • Usar calçado apropriado (com boa absorção de choque, apoio firme do calcanhar e apoio do arco plantar)⁶²
 Musculação (num ginásio)	• Pode melhorar a força, a força óssea e mesmo melhorar o humor⁶⁸ • Pode resultar em perda de peso,⁶⁸ melhorar a imagem corporal e a autoconfiança²⁷ • Os ginásios são geralmente acessíveis, e as sessões podem ser agendadas[‡] • Baixo risco de lesões se os exercícios forem realizados de forma adequada e o doente tiver um bom controlo da amplitude de movimentos[‡]	• O excesso de esforço pode causar hemorragias nas articulações ou nos músculos[‡] • Risco de lesões se os equipamentos não forem usados adequadamente ou se o programa não for bem adaptado ao doente⁶⁸	• Requer técnica adequada e prática regular⁶² • Colaboração com um instrutor de <i>fitness</i> que tenha conhecimento das limitações da hemofilia[‡] • Não é recomendado o levantamento de pesos (quando o objetivo é levantar o maior peso possível) para pessoas com hemofilia²⁷

* Recomendações dos autores com base em experiência clínica; ‡ Experiência clínica dos autores

A man with grey hair and glasses, wearing a yellow and blue striped shirt and light-colored shorts, is sitting on a large wooden log. He is facing away from the camera, looking towards a mountain range. He has a large blue backpack with a red water bottle attached and is holding trekking poles. The background shows a dense forest of green pine trees and a range of rugged, snow-capped mountains under a blue sky with some clouds.

CAPÍTULO 4

DOR E ATIVIDADE FÍSICA

COMPREENDER A GESTÃO DA DOR E OS MECANISMOS DA DOR

Ador pode ser definida como uma experiência sensorial e emocional desagradável associada a lesões reais ou potenciais nos tecidos.^{69,70} **As pessoas com hemofilia sentem muitas vezes dor** e incapacidade funcional resultantes das manifestações agudas e crónicas da doença (hemartrose / artropatia).^{70,71}

Dor aguda em hemofilia

Na hemofilia, **a dor aguda é muitas vezes causada por episódios hemorrágicos nas articulações e nos músculos**. No entanto, a dor nem sempre é um indicador fidedigno de hemorragia aguda.^{70,72} As pessoas com hemofilia, tal como a população em geral, podem sofrer lesões que também causam dor aguda. **Distinguir entre a dor aguda causada por hemorragia, inflamação ou lesões nas articulações e a dor artrítica crónica não é fácil.**^{70,73} Se a dor relacionada com a atividade melhora com repouso, então podemos estar na presença de dor artrítica, não relacionada com hemorragias.⁺



Dor crónica em hemofilia

Em hemofilia, a dor crónica é caracterizada como sendo de longa duração e recorrente, resultante de artropatia e/ou outras complicações de longo prazo na hemofilia (por ex.: sinovite e artrite).⁷³⁻⁷⁶ Um estudo recente em pessoas com hemofilia sugeriu que as alterações estruturais tais como alterações do tecido sinovial ou a presença de osteófitos, podem aumentar a sensibilidade à dor.⁷⁷ Ao contrário da dor aguda, **a dor crónica está associada a alterações neurobiológicas, psicológicas e sociais que podem manter a dor, tornando-a mais complicada do que a dor aguda.**⁷⁶ Avaliar estes mecanismos diferentes da dor é importante para evitar tratamento insuficiente da dor.⁷⁸

Impacto da dor nas pessoas com hemofilia

Estudos demonstraram que a dor relacionada com hemofilia está associada a uma diminuição da qualidade de vida relacionada com a saúde. A dor crónica está associada com um aumento da incidência de depressão, ansiedade, irritabilidade, raiva e frustração.⁷² Quando não tratada, a dor pode levar os doentes a comportamentos de risco, incluindo consumo excessivo de álcool e narcóticos.⁷⁴ A dor é uma experiência individual⁷² que varia com base em fatores emocionais⁶⁹ e sociais, com base na sensibilidade física, bem como com base nas estratégias usadas para lidar com a dor.^{69,72}

Quando sentem dor, as pessoas podem modificar os seus movimentos o que pode provocar problemas adicionais a longo prazo.⁷⁷ Como exemplo, se um doente sente dor no tornozelo, pode começar a andar de forma diferente, talvez tirando o peso da marcha sobre aquela articulação específica. Esta alteração pode dar origem a ainda mais problemas, incluindo hemorragias, devido à diminuição da absorção do choque.^{77,79} Considerando estes fatores, é essencial saber qual o tecido que está a causar a dor. Esta identificação permitirá aos profissionais individualizar o tipo e intensidade da atividade física para cada doente.^{† 79}

† Recomendação do autor





CAPÍTULO 4: DOR E ATIVIDADE FÍSICA

SABIA QUE?

O termo "crise" é usado frequentemente e refere-se a sintomas de dor relacionados com a artropatia hemofílica. A dor aguda nem sempre está relacionada com hemorragia.⁷⁰

GESTÃO E TRATAMENTO DA DOR

Embora a dor seja referida resumidamente como parte das Orientações para a Gestão da Hemofilia da Federação Mundial de Hemofilia (FMH),¹² não existem orientações específicas para a gestão da dor em hemofilia. No entanto, **as orientações e precauções da literatura sobre dor em geral são relevantes e podem ser aplicadas à população com hemofilia** (Quadro 4.1).⁸⁰ Uma abordagem completa da dor deve considerar o envolvimento da equipa de saúde multidisciplinar,⁸¹ incluindo imuno-hemoterapeutas, ortopedistas, fisiatras, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos, especialistas em dor e farmacêuticos.^{81,82} A seleção do tratamento da dor deve ser individualizada para cada doente, considerando as suas expectativas, a sua ansiedade sobre a escolha do tratamento e o seu ambiente social.[†] Otimizar os resultados do tratamento depende de uma comunicação aberta entre todos os membros da equipa de saúde, formação adequada dos profissionais de saúde e o seguimento das orientações disponíveis (por ex.: FMH).⁸²

É essencial
que os doentes
e as suas famílias
saibam que a dor pode
ser gerida e que os
doentes não devem
sofrer em silêncio.⁷²



Orientação geral ⁸⁰		Considerações para as pessoas com hemofilia	
Diagnóstico diferencial da dor		Identificar a causa da dor: hemorragia ou artropatia, nociceptiva mediada por inflamação e/ou neuropática	
Avaliação psicológica, incluindo risco de perturbações aditivas		Avaliação da depressão e identificação de perturbações aditivas (incluindo a dependência de narcóticos e de álcool para gerir a dor em casa)	
Consentimento informado sobre o plano de tratamento			
Acordo sobre o tratamento		A dor crónica está geralmente associada a degeneração das articulações ou outras complicações de longo prazo da hemofilia, o que pode requerer cirurgia ortopédica para alívio da dor ⁷²	
Avaliação pré e pós-interventiva do nível da dor e da função			
Estudar a terapêutica com opiáceos ± medicação adjuvante		Assegurar que o tratamento da dor em casa pelo doente é discutido para evitar o risco de adição. Consultar as orientações específicas para hemofilia	
Reavaliação do nível de dor e da função			
Avaliar regularmente os quatro 'A's da medicina da dor: • Analgesia (alívio da dor) • Atividades da vida diária (funcionamento psicossocial) • Acontecimentos adversos • Alterações aberrantes do comportamento com o tratamento			
Monitorização periódica e revisão do diagnóstico da dor bem como de comorbilidades, incluindo doença aditiva		Rever periodicamente a causa da dor (por ex.: articulação alvo ou artropatia ativa)	
Documentação de consulta			

Quadro 4.1.
Precauções universais da gestão da dor

† Recomendação do autor



CAPÍTULO 4: DOR E ATIVIDADE FÍSICA

COMPREENDER A GESTÃO DA DOR E OS MECANISMOS DA DOR

A atividade física pode influenciar a dor de diversas formas.⁷⁰ A evidência da população em geral sugere que diferentes formas de atividade física aliviam a dor, influenciam positivamente o humor do doente,^{70,82,84} reduzem o isolamento social, melhoram a qualidade do sono⁸⁵ e aumentam a capacidade funcional.³³ A atividade física pode igualmente aumentar a autoestima e a confiança através da percepção de estar mais saudável.³³ Todos estes efeitos podem aumentar a probabilidade de um indivíduo conseguir lidar com e gerir melhor a sua dor.

Efeitos distintos da atividade física:³³

1. Efeitos “diretos” da atividade física no alívio da dor
2. Efeitos “indiretos” na forma física e no humor, redução da sensibilidade ao stress e melhoria do sono, o que potencia efeitos ainda mais benéficos na dor
3. Efeitos positivos da atividade física nas doenças relacionadas com o estilo de vida em doentes que tendem a ser inativos

“Qualquer que seja a opção de tratamento, é importante monitorizar a dor e ajustar o tratamento se necessário. É essencial a colaboração permanente com a equipa multidisciplinar, incluindo especialistas em dor.”[†]

O tipo de atividade física que uma pessoa com hemofilia pode fazer depende da sua situação em relação à dor, do estado das articulações e da sua forma física inicial.[†] A atividade física pode trazer um risco de hemorragia por trauma, fazendo com que a escolha da atividade física seja importante.⁵⁴ A atividade física em doentes com dor a longo prazo é frequentemente muito reduzida e, como tal, a intensidade da atividade escolhida deve aumentar gradualmente, começando com um nível baixo.³³

Estudos disponíveis na população em geral e em pessoas com hemofilia sugerem que é possível obter o alívio da dor através de sessões curtas de atividade física.^{86,87}

Estratégias adicionais para gestão da dor além do exercício podem incluir massagens,



fisioterapia, técnicas de relaxamento e medicação para a dor. † Os benefícios da atividade e os passos para encontrar uma atividade física individualizada são apresentados nos capítulos 1 e 3.

RESUMO: DOR E ATIVIDADE FÍSICA



Compreender a gestão da dor e os mecanismos da dor^{53,54}



Identificar o tipo de dor - aguda vs crónica - e os fatores subjacentes à dor para uma gestão multidisciplinar individualizada^{14,54,88}



Avaliar o impacto da dor na capacidade da pessoa praticar a atividade física escolhida²⁶



Avaliar e monitorizar o impacto da atividade física na dor e ajustar o tratamento e/ou a atividade física conforme necessário⁶⁴

† Recomendação do autor

EM CONCLUSÃO ...

A atividade física adequada – que pode incluir qualquer atividade desde cortar a relva a fazer natação de competição – tem múltiplos benefícios de saúde para as pessoas com hemofilia. A escolha da atividade é importante e será diferente de pessoa para pessoa, dependendo das suas preferências e da sua capacidade física. A atividade física desejada e todos os preparativos ou precauções necessárias devem ser falados com o médico e os outros membros da equipa multidisciplinar, incluindo um especialista no sistema músculoesquelético, se possível.

A photograph of a person with dark hair, wearing a red and white plaid shirt and dark trousers, seen from the side and back. They are carrying a large, full backpack with blue and grey sections. They are walking up a grassy hill towards a bright, hazy horizon. The background is a soft, warm-toned sky.

Esperamos
que esta brochura
tenha providenciado ideias,
informação e conselhos
para ajudar as pessoas
com hemofilia a perceberem
os muitos benefícios de um
estilo de vida saudável e
mais ativo fisicamente.



GLOSSÁRIO

Aeróbico: qualquer exercício/atividade moderada que usa os grandes grupos musculares, pode ser mantida continuamente e é ritmada por natureza (por ex.: andar de bicicleta, dançar, aulas de aeróbica, nadar e caminhar)⁸⁹

Anaeróbico: atividade física intensa de muito curta duração, alimentada por energia proveniente da contração dos músculos e independente da inalação de oxigênio (por ex.: correr, treino intervalado de alta intensidade, etc.)⁸⁹

Atrofia muscular: diminuição da massa muscular⁹⁰

Equilíbrio: distribuição equilibrada do peso permitindo que alguém ou alguma coisa se mantenha ereto e firme⁹¹

Saúde dos ossos: capacidade de o osso sustentar uma carga variável sem partir (qualidade do osso). Inclui igualmente o seu conteúdo mineral, a estrutura, a geometria e a força óssea⁴

Episódio hemorrágico: também referido como hemorragia, é a perda de sangue da circulação a partir de vasos sanguíneos danificados.⁹² Ver também 'hemartrose'

Densidade mineral óssea (DMO): medida da quantidade de cálcio no osso. Os métodos para fazer esta avaliação são rápidos, não invasivos e indolores, por exemplo radiografias ou TAC⁹³

Índice de massa corporal (IMC): índice que relaciona o peso com a altura. Calculado como o peso de uma pessoa em quilogramas dividido pela sua altura elevada ao quadrado em metros⁹⁴

Condicionamento: tipo de treino de resistência que ativa as células que constituem os tecidos musculares, para preparar os músculos para exercícios semelhantes no futuro⁹⁵

Descondicionamento: as alterações do corpo causadas por inatividade física e falta de uso, que podem ser várias e potencialmente reversíveis⁹⁵

Dose de exercício: duração e intensidade das sessões de exercício físico⁹⁶

Artropatia hemofílica: lesões permanentes nas articulações que ocorrem em pessoas com hemofilia como consequência a longo prazo de hemorragias repetidas nas articulações. Em situações mais avançadas, pode levar ao desgaste do osso que rodeia a articulação, causando dor e limitando a mobilidade⁹⁷

Pontuação da escala HJHS (*Haemophilia Joint Health Score*): escala validada e sensível para fazer o exame físico da saúde das articulações em pessoas com hemofilia⁹⁸

Hemartrose: hemorragia numa articulação, que geralmente ocorre nas articulações do joelho, tornozelo ou cotovelo⁹⁹



Hemostase: processo fisiológico responsável por travar uma hemorragia no local da lesão, mantendo o fluxo sanguíneo normal nos outros locais que não têm lesão¹⁰⁰

Hiperlipidemia: aumento no sangue das concentrações de colesterol total, colesterol LDL (lipoproteínas de baixa densidade) ou triglicéridos. A hiperlipidemia está associada a um aumento do risco de doença cardiovascular¹⁰¹

Hipertensão: Também conhecida como pressão arterial alta, provoca pressão nos órgãos e pode aumentar o risco de doenças graves e potencialmente fatais. Uma pressão arterial $\geq 140/90$ mmHg é considerada elevada¹⁰²

Obesidade: acumulação anômala ou excessiva de gordura que representa um risco para a saúde. Uma pessoa com um IMC ≥ 30 é geralmente considerada obesa¹⁰³

Osteoporose: doença que enfraquece os ossos, tornando-os frágeis e com maior probabilidade de fratura¹⁰⁴

Osteófitos: excrescências ósseas (esporas ósseas) que se desenvolvem nos ossos da coluna ou na proximidade das articulações. Formam-se muitas vezes na proximidade de articulações afetadas por osteoartrose, causando dor e rigidez dessas articulações¹⁰⁵

Excesso de peso: acumulação anômala ou excessiva de gordura que representa um risco para a saúde. Uma pessoa com um IMC ≥ 25 é considerada como tendo excesso de peso¹⁰³

Forma física: capacidade para realizar atividades¹⁰⁶

Propriocepção: percepção ou consciência da posição e dos movimentos do corpo¹⁰⁷

Amplitude de movimentos: grau de amplitude através da qual uma articulação se pode mover. É influenciada por: configuração das estruturas ósseas nas articulações, cápsula das articulações, ligamentos, tendões e músculos que atuam na articulação¹⁰⁸

Resistência: tipo de treino onde se trabalha contra uma força que “resiste” aos movimentos (por ex.: na natação, a água é a força que resiste ao movimento)¹⁰⁹

Autoeficácia: a estimativa ou o julgamento pessoal de uma pessoa acerca da sua própria capacidade para alcançar um objetivo específico¹¹⁰

Sinovite: ocorre quando a membrana sinovial fica mais espessa e apresenta mais vasos sanguíneos, causando ainda mais hemorragia dentro da articulação. Resulta frequentemente de hemorragias repetidas na articulação que não foram tratadas precocemente ou corretamente¹¹¹

Articulação alvo: uma única articulação que apresenta ≥ 3 hemorragias espontâneas num período consecutivo de 6 meses⁷³



REFERÊNCIAS

1. Exercise is Medicine. Health Care - Exercise is Medicine: A Standard in the Clinical Setting. www.exerciseismedicine.org/support_page.php/health-care/ (Consultado em janeiro de 2020).
2. World Health Organization. Physical activity and health in Europe: evidence for action. www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0011/87545/E89490.pdf (Consultado em janeiro de 2020).
3. Lee, JH, Lee, R, Hwang, MH, et al. *Diabetol Metab Syndr* 2018;10:15.
4. Public Health England. Muscle and bone strengthening and balance activities for general health benefits in adults and older adults. www.assets.publishing.service.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/721874/MBSBA_evidence_review.pdf (Consultado em janeiro de 2020).
5. World Health Organization. Global recommendations on physical activity for health. www.apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44399/9789241599979_eng.pdf;jsessionid=3B7FA8229FCE0339E80FBEE584536F8F?sequence=1 (Consultado em janeiro de 2020).
6. Kujala, UM. *Br J Sports Med* 2009;43(8):550–5.
7. Pasanen, T, Tolvanen, S, Heinonen, A, et al. *Br J Sports Med* 2017;51(20):1459–1465.
8. WHO. Physical Activity. www.who.int/news-room/facts-in-pictures/detail/physical-activity (Consultado em janeiro de 2020).
9. Gomis, M, Querol, F, Gallach, JE, et al. *Haemophilia* 2009;15(1):43–54.
10. Negrier, C, Seuser, A, Forsyth, A, et al. *Haemophilia* 2013;19(4):487–98.
11. Philpott, JF, Houghton, K, Luke, A. *Clin J Sport Med* 2010;20(3):167–72.
12. Srivastava, A, Brewer, AK, Mauser-Bunschoten, EP, et al. *Haemophilia* 2013;19(1):e1–47.
13. Fransen, M, McConnell, S, Harmer, AR, et al. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;1:CD004376.
14. Hilberg, T. *Orphanet J Rare Dis* 2018;13(1):38.
15. Brunner, A, Stauber, F, Gohler, S, et al. *Haemophilia* 2013;19(2):267–74.
16. Herbsleb, M, Hilberg, T. *Haemophilia* 2009;15(1):114–21.
17. Hilberg, T, Herbsleb, M, Gabriel, HH, et al. *Haemophilia* 2001;7(6):582–8.
18. Hilberg, T, Herbsleb, M, Puta, C, et al. *Haemophilia* 2003;9(1):86–93.
19. Wells, AJ, McLaughlin, P, Simmonds, JV, et al. *Haemophilia* 2015;21(1):109–15.
20. Kempton, CL, Antonucci, DM, Rodriguez-Merchan, EC. *Haemophilia* 2015;21(5):568–77.
21. Weaver, CM, Gordon, CM, Janz, KF, et al. *Osteoporos Int* 2016;27(4):1281–1386.
22. Strike, K, Mulder, K, Michael, R. *Cochrane Database Syst Rev* 2016;12:CD011180.
23. von Mackensen, S. *Haemophilia* 2007;13(Suppl 2):38–43.
24. Heijnen, L. *Haemophilia* 2008;14(Suppl 6):45–51.
25. Angelini, D, Sood, SL. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2015;2015:41–7.
26. Lobet, S, Lambert, C, Hermans, C. *Haemophilia* 2016;22(6):e554–e556.
27. National Hemophilia Foundation. Playing It Safe: Bleeding Disorders, Sports and Exercise. www.hemophilia.ca/files/PlayingItSafe.pdf (Consultado em janeiro de 2020).
28. Forsyth, AL, Quon, DV, Konkle, BA. *Haemophilia* 2011;17(5):e870–6.
29. Goto, M, Takedani, H, Haga, N, et al. *Haemophilia* 2014;20(2):e121–7.



30. Tuso, P. *Perm J* 2015;19(4):84–8.
31. World Health Organization. Global Strategy on Diet, Physical Activity and Health. Physical Activity and Adults. www.who.int/dietphysicalactivity/factsheet_adults/en/ (Consultado em janeiro de 2020).
32. Sallis, R. *Br J Sports Med* 2011;45(6):473–4.
33. Professional associations for physical activity (Sweden). Physical Activity in the Prevention and Treatment of Disease. www.folkhalsomyndigheten.se/contentassets/5de033c2c75a494a99cbba2407594c22/physical-activity-prevention-treatment-disease-webb.pdf (Consultado em janeiro de 2020).
34. Goto, M, Takedani, H, Yokota, K, *et al.* *J Blood Med* 2016;7:85–98.
35. Steps for Living. Healthy Eating and Healthy Body Weight. www.stepsforliving.hemophilia.org/next-step-kids/maintaining-a-healthy-body-kids/healthy-eating-kids (Consultado em janeiro de 2020).
36. Majumdar, S, Ahmad, N, Karlson, C, *et al.* *Haemophilia* 2012;18(3):e82–4.
37. Mulvany, R, Zucker-Levin, AR, Jeng, M, *et al.* *Phys Ther* 2010;90(4):509–26.
38. Collins, PW, Fischer, K, Morfini, M, *et al.* *Haemophilia* 2011;17(1):2–10.
39. U.S. Department of Health and Human Services. Physical Activity Guidelines Advisory Committee Report, 2008 www.health.gov/paguidelines/2008/report/pdf/committeereport.pdf (Consultado em janeiro de 2020).
40. Allender, S, Cowburn, G, Foster, C. *Health Educ Res* 2006;21(6):826–35.
41. Williams, MA, Haskell, WL, Ades, PA, *et al.* *Circulation* 2007;116(5):572–84.
42. Nelson, ME, Rejeski, WJ, Blair, SN, *et al.* *Circulation* 2007;116(9):1094–105.
43. Blamey, G, Forsyth, A, Zourikian, N, *et al.* *Haemophilia* 2010;16(Suppl 5):136–45.
44. B. Runkel, DCaTH. *Haemophilia* 2016;22:765–71.
45. Pollock, ML, Gaesser, GA, Butcher, JD, *et al.* *Med Sci Sports Exerc* 1998;30(6):975–91.
46. Centers for Disease Control and Prevention. Physical Activity and Health: A Report of the Surgeon General: Chapter 2. www.cdc.gov/nccdphp/sgr/chap2.htm (Consultado em janeiro de 2020).
47. Centers for Disease Control and Prevention. Physical Activity and Health: A Report of the Surgeon General: Chapter 3. www.cdc.gov/nccdphp/sgr/chap3.htm (Consultado em janeiro de 2020).
48. Kuijlaars, IAR, Timmer, MA, de Kleijn, P, *et al.* *Haemophilia* 2017;23(6):934–940.
49. Fischer, K, Poonnoose, P, Dunn, AL, *et al.* *Haemophilia* 2017;23(1):11–24.
50. Martinoli, C, Della Casa Alberighi, O, Di Minno, G, *et al.* *Thromb Haemost* 2013;109(6):1170–9.
51. Kulkarni, R. *Haemophilia* 2018;24(1):33–42.
52. Groen, WG, Takken, T, van der Net, J, *et al.* *Haemophilia* 2011;17(5):e906–12.
53. Tlacuilo-Parra, A, Morales-Zambrano, R, Tostado-Rabago, N, *et al.* *Br J Haematol* 2008;140(5):562–7.
54. Wang, M, Alvarez-Roman, MT, Chowdary, P, *et al.* *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(7):737–744.
55. Young, G. *Haemophilia* 2012;18(Suppl 5):27–32.



56. National Hemophilia Foundation. Transition Guidelines for People with Bleeding Disorders - Table. www.hemophilia.org/Transition-Guidelines-for-People-with-Bleeding-Disorders (Consultado em janeiro de 2020).
57. Brand, B, Dunn, S, Kulkarni, R. *Eur J Haematol* 2015;95(Suppl 81):30–5
58. Ljung, R, Gretenkort Andersson, N. *Br J Haematol* 2015;169(6):777–86.
59. Timmer, MA, Pisters, MF, de Kleijn, P, et al. *Haemophilia* 2015;21(3):289–96.
60. Lobet, S, Hermans, C, Lambert, C. *J Blood Med* 2014;5:207–18.
61. Fearn, M, Hill, K, Williams, S, et al. *Haemophilia* 2010;16(4):606–14.
62. Canadian Hemophilia Society. Precautions in hemophilia. www.hemophilia.ca/precautions-in-hemophilia/ (Consultado em janeiro de 2020).
63. Czepa, D, van Ravenstein, S, Stauber, F, et al. *Hamostaseologie* 2013;33 Suppl 1:S25–31. 56 57
64. Sherlock, E, O'Donnell, JS, White, B, et al. *Haemophilia* 2010;16(1):e202–9.
65. Aledort, LM. *Haemophilia* 2016;22(5):676–83.
66. HEMAWARE. 5 Reasons Yoga Can Benefit Men With Bleeding Disorders. www.hemaware.org/mind-body/5-reasons-yoga-can-benefit-men-bleeding-disorders (Consultado em janeiro de 2020)
67. HEMAWARE. Climbing the Walls. www.hemaware.org/mind-body/climbing-walls (Consultado em janeiro de 2020).
68. HEMAWARE. Strength Training 101. www.hemaware.org/mind-body/strength-training-101 (Consultado em janeiro de 2020).
69. International Association for the Study of Pain. IASP Terminology. www.iasp-pain.org/Education/Content.aspx?ItemNumber=1698 (Consultado em janeiro de 2020).
70. Roussel, NA. *Haemophilia* 2018;24(Suppl 6):3–8.
71. Hilberg, T, Czepa, D, Freialdenhoven, D, et al. *Pain* 2011;152(9):2029–35.
72. Auerswald, G, Dolan, G, Duffy, A, et al. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(8):845–854.
73. Blanchette, VS, Key, NS, Ljung, LR, et al. *J Thromb Haemost* 2014;12(11):1935–9.
74. duTreil, S. *J Blood Med* 2014;5:115–22.
75. Humphries, TJ, Kessler, CM. *Haemophilia* 2013;19(2):181–7.
76. Lumley, MA, Cohen, JL, Borszcz, GS, et al. *J Clin Psychol* 2011;67(9):942–68.
77. Kruger, S, Hoffmeister, M, Hilberg, T. *Haemophilia* 2018;24(4):657–666.
78. Kruger, S, Hilberg, T. *Hamostaseologie* 2015;35(Suppl 1):S5–9.
79. Hodges, PW, Tucker, K. *Pain* 2011;152(3[Suppl]):S90–8.
80. Gourlay, DL, Heit, HA, Almahrezi, A. *Pain Med* 2005;6(2):107–12.
81. Mannucci, PM, Schutgens, RE, Santagostino, E, et al. *Blood* 2009;114(26):5256–63.
82. Riley, RR, Witkop, M, Hellman, E, et al. *Haemophilia* 2011;17(6):839–45.
83. Sexton, H, Maere, A, Dahl, NH. *Acta Psychiatr Scand* 1989;80(3):231–5.
84. Morgan, WP. *Med Sci Sports Exerc* 1985;17(1):94–100.
85. King, AC, Oman, RF, Brassington, GS, et al. *JAMA* 1997;277(1):32–7.
86. Hoffman, MD, Shepanski, MA, Ruble, SB, et al. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85(7):1183–7.
87. Janal, MN. *J R Soc Med* 1996;89(7):376–81.
88. Garcia-Dasi, M, Torres-Ortuno, A, Cid-Sabatel, R, et al. *Haemophilia* 2016;22(5):e349–58.



89. Patel H, Alkhawam H, Madanieh R, *et al.* *World J Cardiol* 2017;9(2):134–38.
90. Bonaldo P, Sandri M. *et al.* *Dis Model Mech* 2013;6(1):25–39.
91. Lexico. Powered by Oxford. www.lexico.com/en/definition/balance (Consultado em janeiro de 2020).
92. Lexico.com Powered by Oxford. www.lexico.com/definition/haemorrhage (Consultado em janeiro de 2020)
93. Medicine.net. Medical definition of bone mineral density. www.medicinenet.com/script/main/art.asp?articlekey=24481 (Consultado em janeiro de 2020).
94. NHS. What is body mass index (BMI). www.nhs.uk/common-health-questions/lifestyle/what-is-the-body-massindex-bmi/ (Consultado em janeiro de 2020).
95. Lexico. Powered by Oxford. www.lexico.com/definition/deconditioning (Consultado em janeiro de 2020).
96. Miller F, Cooper R, Bann D, *et al.* *Med Sci Sports Exerc* 2014;46(1):69–75.
97. Radiopaedia.org, haemophilic arthropathy. <https://radiopaedia.org/articles/haemophilic-arthropathy> (Consultado em janeiro de 2020).
98. Nijdam A, Bladen M, Hubert N, *et al.* *Haemophilia* 2016;22(1):142–7.
99. Uptodate.com. hemarthrosis. www.uptodate.com/contents/hemarthrosis (Consultado em janeiro de 2020).
100. Gale A. *Toxicol Pathol* 2011;39(1):273–80.
101. Srivastava R. Ministry of Defence 2008.
102. NHS.com, what is blood pressure? www.nhs.uk/common-health-questions/lifestyle/what-is-blood-pressure/ (Consultado em janeiro de 2020)
103. World Health Organization. Obesity. www.who.int/topics/obesity/en/ (Consultado em janeiro de 2020)
104. NHS. Osteoporosis. www.nhs.uk/conditions/osteoporosis/ (Consultado em janeiro de 2020)
105. NHS. Osteophyte (bone spur). www.nhs.uk/conditions/osteophyte/ (Consultado em janeiro de 2020)
106. van Lummel RC, Walgaard S, Pijnappels M, *et al.* *PLoS One* 2015;10(12):e0144048.
107. Lexico. Powered by Oxford. <https://www.lexico.com/definition/proprioceptive> (Consultado em janeiro de 2020)
108. Medical Dictionary. <https://medical-dictionary.thefreedictionary.com/range+of+motion+exercise> (Consultado em janeiro de 2020)
109. Tikinsky R, Falk B, Heim M, *et al.* *Haemophilia* 2002;8:22–7.
110. Farlex Partner Medical Dictionary, 2012. www.medical-dictionary.thefreedictionary.com/self-efficacy (Consultado em janeiro de 2020).
111. The Hemophilia, von Willebrand Disease & Platelet Disorders Handbook. What is Synovitis? www.hog.org/handbook/article/4/18/what-is-synovitis (Consultado em janeiro de 2020).



CONTACTOS

HOSPITAIS CENTRAIS E REGIONAIS

Serviço de Sangue do Hospital Santo Espírito da Ilha Terceira, EPE
Canada do Breado
9700-049

ANGRA DO HEROÍSMO
Tel: 295 403 200 (geral)

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital Infante D. Pedro

Av. Dr. Artur Ravara
3814-501 **AVEIRO**
Tel: 234 378 300 (geral)
Médico de contacto:
Dra. Lúcia Borges

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital de Braga

Sete Fontes – S. Victor
4710-243 **BRAGA**
Tel: 253 027 000 (geral)
Médico de contacto:
Dra. Madalena Calheiros

Serviço de Hematologia Clínica do Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, EPE

Hospital Geral e Hospital Pediátrico
Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 **COIMBRA**
Tel: 239 400 400 (geral)
239 800 100/239 488 700 (Pediátrico)
Médico de contacto:
Dr. Ramon Salvado

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE

Hospital Pêro da Covilhã
Quinto do Alvito
6200-251 **COVILHÃ**
Tel.: 275 330 000 (ext. 12800)
Médico de contacto:
Dr. Jorge Martinez Mascos

Serviço de Sangue do Hospital do Espírito Santo, EPE

Largo Senhor da Pobreza, S/N
7000-811 **ÉVORA**
Tel.: 266 740 132 (direto)
266 740 100 (geral)
Médico de contacto:
Dra. Madalina Guz

Serviço de Hematologia Clínica do Centro Hospitalar Universitário do Algarve

Hospital de Faro
Rua Leão Penedo
8000-386 **FARO**
Tels.: - 289 891 100 (geral)
Médico de contacto Adultos:
Dra. Ana Macedo
Médico de contacto Pediatria:
Dra. Elsa Rocha

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital Dr. Nélcio Mendonça

Av. Luís de Camões
9000-514 **FUNCHAL**
Tel.: 291 705 600 (geral)
Médico de contacto:
Dr. Bruno Freitas

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

Hospital de S. José
Rua António José Serrano
1150-199 **LISBOA**
Tels.: 218 841 736 (direto)
Secretaria: 218 841 364
Médicos de contacto:
Dra. Maria João Diniz
Dra. Margarida Antunes
Dra. Maria Dias
Dra. Alexandra Santos

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Hospital de Santa Maria
Av. Prof. Egas Moniz
1649-035 **LISBOA**
Tels: 217 805 184/5 (diretos)
217 805 000 (geral)
Médicos de contacto:
Dra. Cristina Catarino
Dra. Fátima Rodrigues
Dr. Artur Pereira

Serviço de Pediatria (S2) do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Hospital D. Estefânia
Rua Jacinta Marto
1169-045 **LISBOA**
Telf: 213 126 622 (direto)
Médicos de contacto:
Dra. Raquel Maia
Dra. Paula Kjollerström
Dra. Sara Batalha

Serviço de Hematologia do Hospital do Divino Espírito Santo

Largo 5 de Outubro
9500-153 **PONTA DELGADA**
Tels.: 296 203 560 (direto)
296 203 000 (geral)
Médico de contacto Adultos:
Dra. Cristina Fraga

Serviço de Hematologia do Centro Hospitalar Universitário do Algarve, EPE

Hospital de Portimão
Sítio do Poço Seco
8500-338 **PORTIMÃO**
Tel.: 282 450 300 (geral)
282 450 341 (serviço)
Médico de contacto:
Dra. Carmen Rey

Serviço de Hematologia Clínica do Centro Hospitalar do Porto Hospital de Santo António

Largo Prof. Abel Salazar
4099-001 **PORTO**
Tel.: (ex-CICAP) 226 050 200 (ext. 4202)
Médico de contacto:
Dra. Sara Morais

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital Universitário de São João

Alameda Prof. Hernani Monteiro
4200-319 **PORTO**
Tels.: 225 074 280 (direto)
225 512 100 (geral)
Médicos de contacto:
Dra. Manuela Carvalho
Dra. Manuela Lopes
Dra. Susana Nobre Fernandes

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Centro Hospitalar Alto Minho SA

Estrada de Santa Luzia
4901-858 **VIANA DO CASTELO**
Tels.: 258 802 294 (direto)
258 802 100 (geral)
Médico de contacto:
Dr. Miguel Jorreto

Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital de São Teotónio, EPE – Viseu (CHTV, EPE)

Av. Rei D. Duarte
3504-509 **VISEU**
Tels.: 232 420 530 (direto)
232 420 500 (geral)
Médico de contacto:
Dra. Marina Costa



Pfizer Biofarmacêutica, Sociedade Unipessoal Lda.
Lagoas Park, Edifício 10
2740-271 Porto Salvo
NIPC: 513 300 376
Capital Social € 1.005.000,00

Data de elaboração: abril 2020
PP-BEN-PRT-0178