

**Universidad Abierta Interamericana**



**SEDE REGIONAL ROSARIO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**LICENCIATURA EN KINESIOLOGIA Y FISIATRIA**

**Tesina**

**Tema**

***“TERAPIAS RESPIRATORIAS APLICADAS A  
PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA”***

**TUTORA: LIC. CANDIA, ANA MARIA**

**ASESOR METODOLOGICO: CAPPELLETTI, ANDRES**

**AUTOR: EZCURRA, PAULINA ESTEFANÍA**

**2006**

## **Presentación**

**Universidad Abierta Interamericana**



**SEDE REGIONAL ROSARIO  
FACULTAD DE MEDICINA  
LICENCIATURA EN KINESIOLOGIA Y FISIATRIA**

### **Tesina**

### **Tema**

***“TERAPIAS RESPIRATORIAS APLICADAS A  
PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA”***

### **Título**

***“KINESIOTERAPIA CONVENCIONAL VS.  
UTILIZACION DE ADITAMENTOS Y TECNICAS  
RESPIRATORIAS.”***

**TUTORA: LIC. CANDIA, ANA MARIA**

**ASESOR METODOLOGICO: CAPPELLETTI, ANDRES**

**AUTOR: EZCURRA, PAULINA ESTEFANIA**

**2006**

## **Agradecimientos**

Para la presente tesina, he recibido colaboración, principalmente, de la Asociación Rosarina de ayuda al enfermo fibroquístico AMOR, agrupación de padres con hijos fibroquísticos, quienes me facilitaron bibliografía y además me pusieron en contacto con diferentes profesionales de la salud especializados en el tema, como ser el neumólogo del Hospital Sor María Ludovica de la ciudad de La Plata, el Dr. Segal, así como con la Kinesióloga Negrone, Verónica a cargo de la atención de los pacientes con Fibrosis Quística que concurren a dicha institución.

Además, a través de ellos, me he podido comunicar con la Dra. Chort, Mónica, neumóloga del Hospital de niños Víctor J. Vilela de la ciudad de Rosario, quien me ofreció información desde el punto de vista médico y su experiencia personal.

En esta misma localidad me he contactado con los Kinesiólogos Juárez, Liliana y Ferrari del Sel, Horacio quienes me brindaron material de lectura y consejos kinésicos.

Agradezco también a FIPAN, Federación Latinoamericana de Fibrosis Quística, quienes además de aportarme información bibliográfica, me pusieron en comunicación con la Kinesióloga Anecchini, Maria Luz.

Sin todas las personas anteriormente mencionadas, hubiera sido dificultoso para mí el acceso a bibliografía actualizada como así también el desarrollo de mi tesina

## Resumen

La Fibrosis Quística es una enfermedad crónica de herencia mendeliana autosómica recesiva, que altera progresivamente el funcionamiento de las glándulas exocrinas entre las que se encuentran más afectadas las del aparato respiratorio como así también las del aparato digestivo y anexos, páncreas, hígado y vías biliares. En menor medida se ven modificados el funcionamiento de las glándulas sudoríparas y las del tracto genital. Por tal motivo se considera un trastorno multisistémico visceral.

Los trastornos respiratorios ocasionados en estos pacientes son los causantes de un alto índice de mortalidad, por lo que la toilette bronquial es primordial. Para que sea efectiva es necesario que se realice por personal capacitado, es decir que conozca la técnica de ejecución de cada maniobra como el adecuado momento de aplicación.

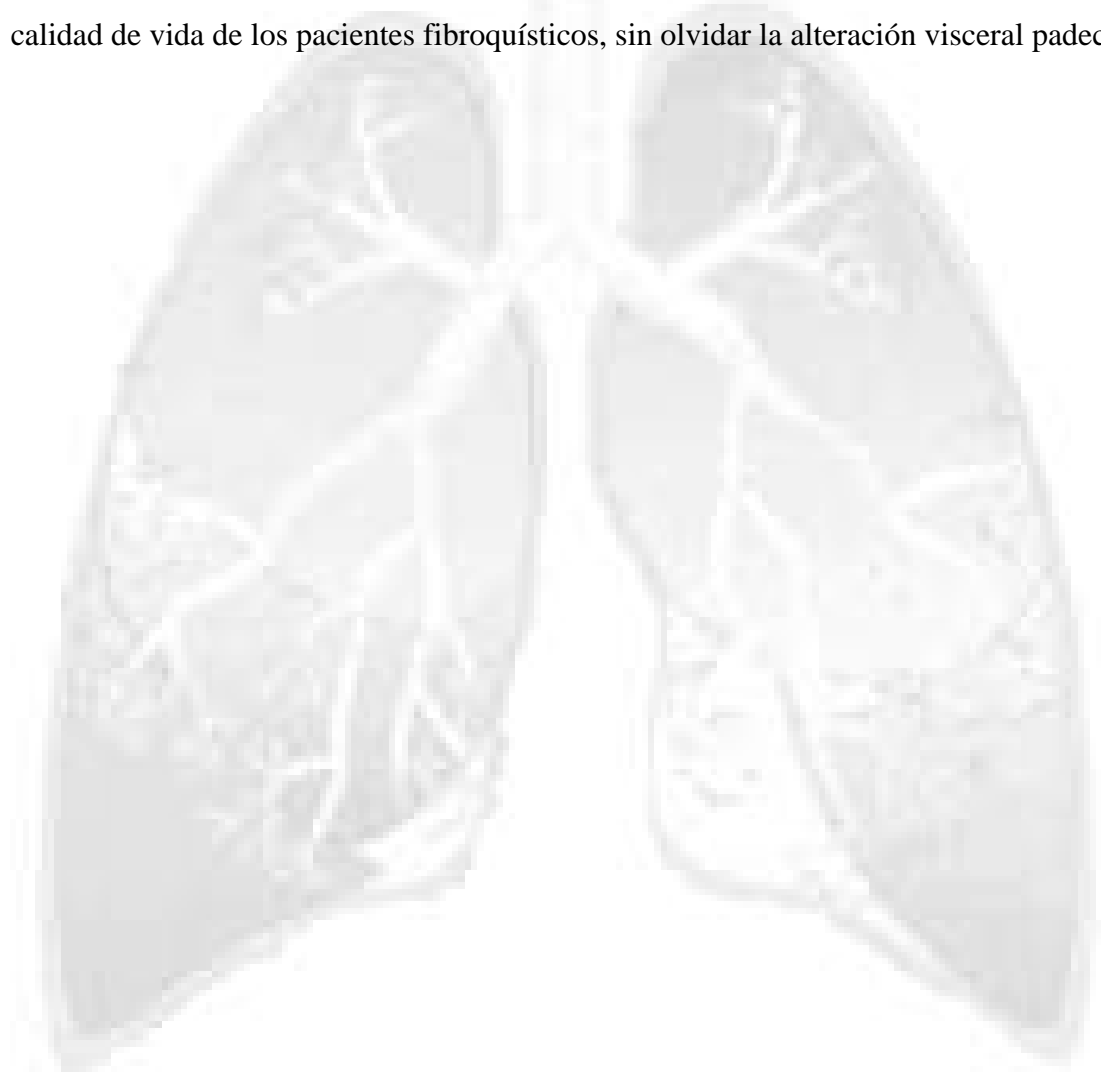
El propósito de este trabajo es recabar información bibliográfica sobre las distintas modalidades de terapia respiratoria kinésica: kinesioterapia convencional (drenaje postural, percusión y vibración), técnicas del ciclo activo de la respiración, drenaje autogénico, presión positiva espiratoria, presión positiva espiratoria técnica de alta presión, presión positiva espiratoria oscilatoria (flutter) y ejercicios físicos, con el objetivo general de determinar cual es la que mayores beneficios provee para la higiene bronquial en pacientes con Fibrosis Quística.

Para resolver la problemática me base en los datos descriptivos y metaanálisis obtenidos de libros, revistas, páginas web editados en los idiomas castellano e ingles, entre los años 1990- 2005.

Los autores consultados definen a las diferentes técnicas de forma similar, al igual que la edad de comenzar a emplearlas. Sus diferencias son mínimas con respecto a la frecuencia y duración de las sesiones, cantidad y tipo de posiciones adoptadas por sesión, cantidad de respiraciones por serie y ciclos por sesión, aunque mencionan que tanto el paciente como el profesional determinan, de común acuerdo, dependiendo del estadio de la patología, lo detallado anteriormente.

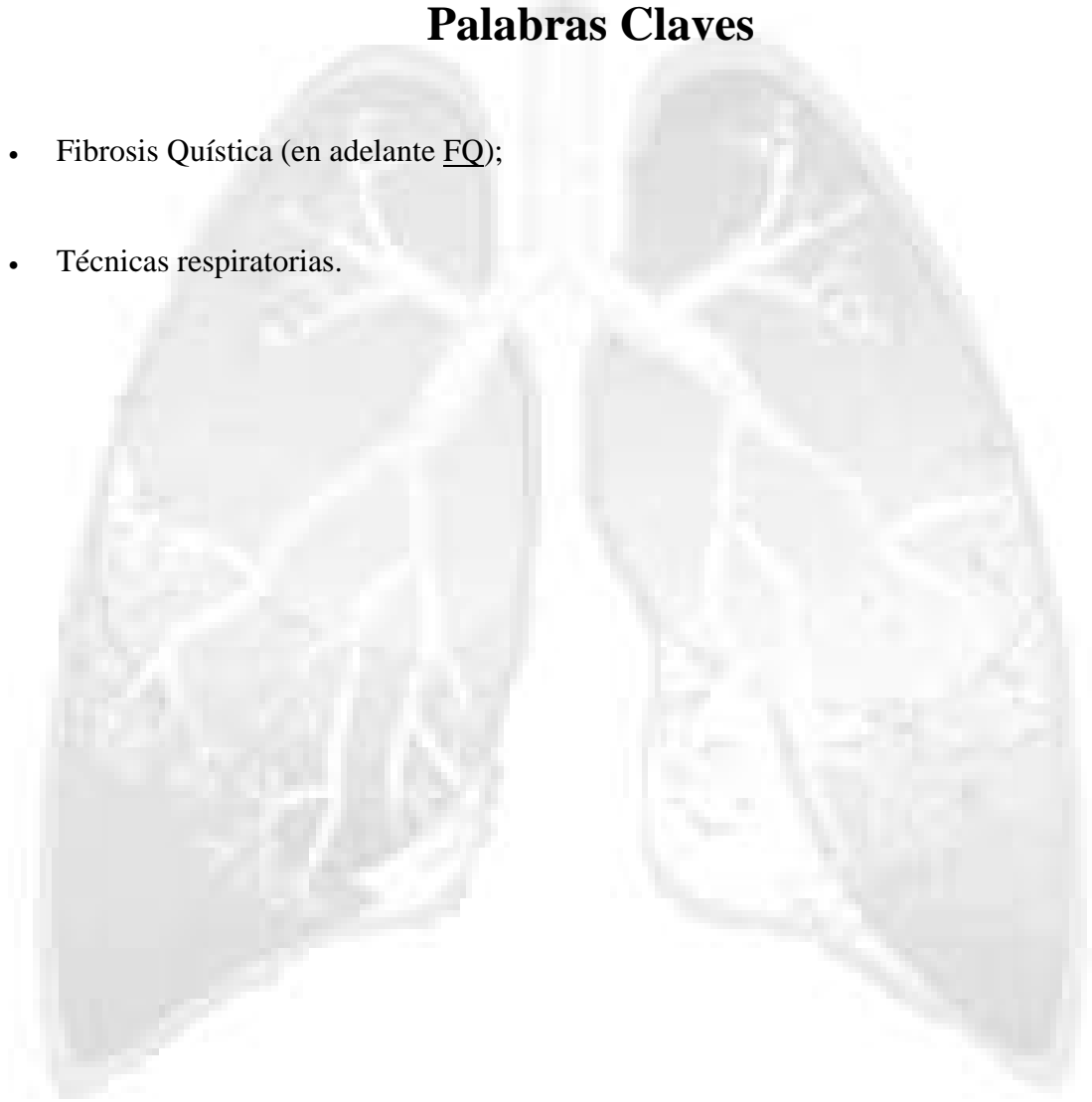
A partir de la interpretación, análisis y comparación de las lecturas, llego a la conclusión de que el tratamiento más eficaz en cuanto a la expectoración y función pulmonar es la kinesioterapia convencional, la cual se puede utilizar en las diferentes edades y grados de afección pulmonar, según se la requiera. El resto de las terapias respiratorias existentes complementan, sin reemplazar, a la primera en su efecto sobre el sistema respiratorio, a partir de los 5 años de edad aproximadamente. Con ellas se

persigue, fundamentalmente, alcanzar la independencia y consecuentemente mejorar la calidad de vida de los pacientes fibroquísticos, sin olvidar la alteración visceral padecida.



## Palabras Claves

- Fibrosis Quística (en adelante FQ);
- Técnicas respiratorias.



# Índice

	<b>Página</b>
<b>Introducción</b>	8
<b>Problemática</b>	11
<b>Fundamentación</b>	12
<i>Fibrosis Quística</i>	
· definiciones	12
· historia	13
· herencia y genética	13
· incidencia y pronóstico de vida	15
· diagnóstico	16
· fisiopatología	17
· pruebas de evolución clínica	18
· clasificación	19
· clínica	19
· complicaciones	21
· tratamiento	22
<i>Técnicas respiratorias</i>	
· definiciones	28
· historia	29
· conceptos anatómo funcionales	30
· clasificación	33
<b>Objetivos</b>	38
<b>Método y procedimiento</b>	39
<b>Desarrollo</b>	41
<b>Conclusión</b>	60
<b>Citas bibliográficas</b>	62
<b>Bibliografía</b>	67

## Introducción

La atención de niños crónicamente enfermos tiene implicancia generales derivadas de las necesidades comunes de estos pacientes, aunque también las distintas patologías manifiestan requerimientos particulares.

La FQ es una patología autosómica recesiva y una de las tantas afecciones crónicas. Se caracteriza por la disfunción en la permeabilidad de cloro a través de las células epiteliales de todas las glándulas de secreción externa del organismo: sudoríparas, bronquiales, del intestino, del páncreas exócrino, salivares, hepáticas, vasos deferentes, etc. La alteración química y física de las secreciones produce espesamiento y precipitación de las mismas en los canalículos excretorios de las glándulas. La obstrucción de los mismos da origen a una variada sintomatología que dependerá del tipo de glándula exocrina afectada: enfermedad pulmonar progresiva, insuficiencia hepática, afectación del hígado e infertilidad masculina. La clínica está determinada por la mutación genética. Dentro de la gran variedad de mutaciones, el 65-75% está representada por la DF 508, por lo que existe una clínica clásica de la FQ: sudor salado en exceso, diarreas abundantes con pérdidas de grasa, tos crónica, infecciones respiratorias a repetición, dificultad para subir de peso, retardo en el crecimiento, íleo meconial, síndrome de mala absorción, dedos en palillos de tambor. Pero el marcador de la enfermedad lo constituye la alteración ocasionada a nivel pulmonar que es la que provoca el 90 % del total de los fallecimientos. Las secreciones espesas y viscosas incrementan la resistencia al flujo aéreo con la necesidad de mayor trabajo respiratorio. Estas causan atrapamiento aéreo, atelectasias, mala distribución de la ventilación y desigualdad de la relación ventilación / perfusión. Se desencadena así un proceso inflamatorio, infeccioso y obstrucción que se retroalimenta y, esencialmente, define la progresión de la enfermedad. Los microorganismos y las enzimas proteolíticas, liberadas en la respuesta inflamatoria mediada por el huésped, dañan la pared y el epitelio bronquial, y alteran el sistema mucociliar favoreciendo la acumulación del moco. El deterioro pulmonar es irreversible si no es tratado a tiempo y adecuadamente, es por ello que el accionar kinésico temprano es fundamental. Pero con ello solo no basta, ya que se debe contar con conocimientos actualizados de las diferentes terapias respiratorias existentes, la eficacia de ellas y el momento preciso de utilizarlas para lograr, de esta manera, el control de las infecciones respiratorias desde un primer momento.



Se cree que la FQ existe desde hace 4000 años pero la primera descripción fue realizada por Andersen en 1938, año en el cual el registro de mortalidad oscilaba alrededor del 70% en el primer año de vida. Recién en la década del 80 se descubrió el defecto fisiológico fundamental, la falla de un canal de cloro regulado por cAMP. Para dicha época la edad de supervivencia había alcanzado los 19 años. En 1985, el gen responsable del defecto fue localizado en el cromosoma 7. En el año 1989, se logró su aislamiento y caracterización y, a partir de ese momento, se comenzó a comprender la estructura y función de la proteína codificada por este gen mutado denominada CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator). Estos conocimientos posibilitaron el desarrollo de nuevas estrategias de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, que posibilitaron que la expectativa de vida se vea acrecentada año tras año. Pero para lograr un índice mayor de supervivencia es necesario la implementación de un:

- diagnóstico precoz,
- tratamiento adecuado, y
- atención interdisciplinaria.

La evidencia de la importancia de ello se ve reflejado en los datos estadísticos obtenidos en un estudio retrospectivo realizado por el REGLAFQ<sup>1</sup> (Registro Latinoamericano de Fibrosis Quística) desde el año 1960 hasta 1989, que incluye el registro de todos los países latinoamericanos que se adhirieron voluntariamente: Argentina, Brasil, Colombia, Chile, El Salvador, México, Paraguay, Puerto Rico, República Dominicana y Uruguay. Su objetivo era alcanzar una idea más precisa de la incidencia de la FQ en la región para facilitar los tratamientos.

En dicha investigación, la media de edad al diagnóstico fue de 3,72 años<sup>±</sup> 5, 22, valor que puso en evidencia un diagnóstico tardío con respecto a las cifras declaradas en los países desarrollados. Ello incidió en el estado clínico de los niños al momento de la admisión. El 49,4 % de los pacientes mostraba severo compromiso clínico en base al puntaje de Shawachman en la primera década del estudio (1960- 69), el 45,6 % en el período 1970- 79 y solo un 18,4 % en el último período de 1980- 89. Esta disminución probablemente se debió a un mayor reconocimiento temprano de la patología por parte de los pediatras y así indicar un tratamiento precoz.

A partir de los últimos años, donde surgieron nuevas medidas terapéuticas, la tasa de mortalidad disminuyó. En el primer período (1960- 69) la tasa de mortalidad fue de 33,6 %, en el segundo (1970-79) 23.3 %, y en el último período (1980-89) fue de 19,3%.

Tanto el cuadro clínico como la tasa de mortalidad han sido favorecidos gracias al diagnóstico temprano y mejoras en el tratamiento, comprobándose así que cuanto más tardío es el diagnóstico, más se posterga la iniciación del tratamiento apropiado lo que favorece al deterioro nutricional y respiratorio progresivo. De igual manera sucede si se posee un diagnóstico temprano con la ausencia de la implementación de una terapéutica correcta.

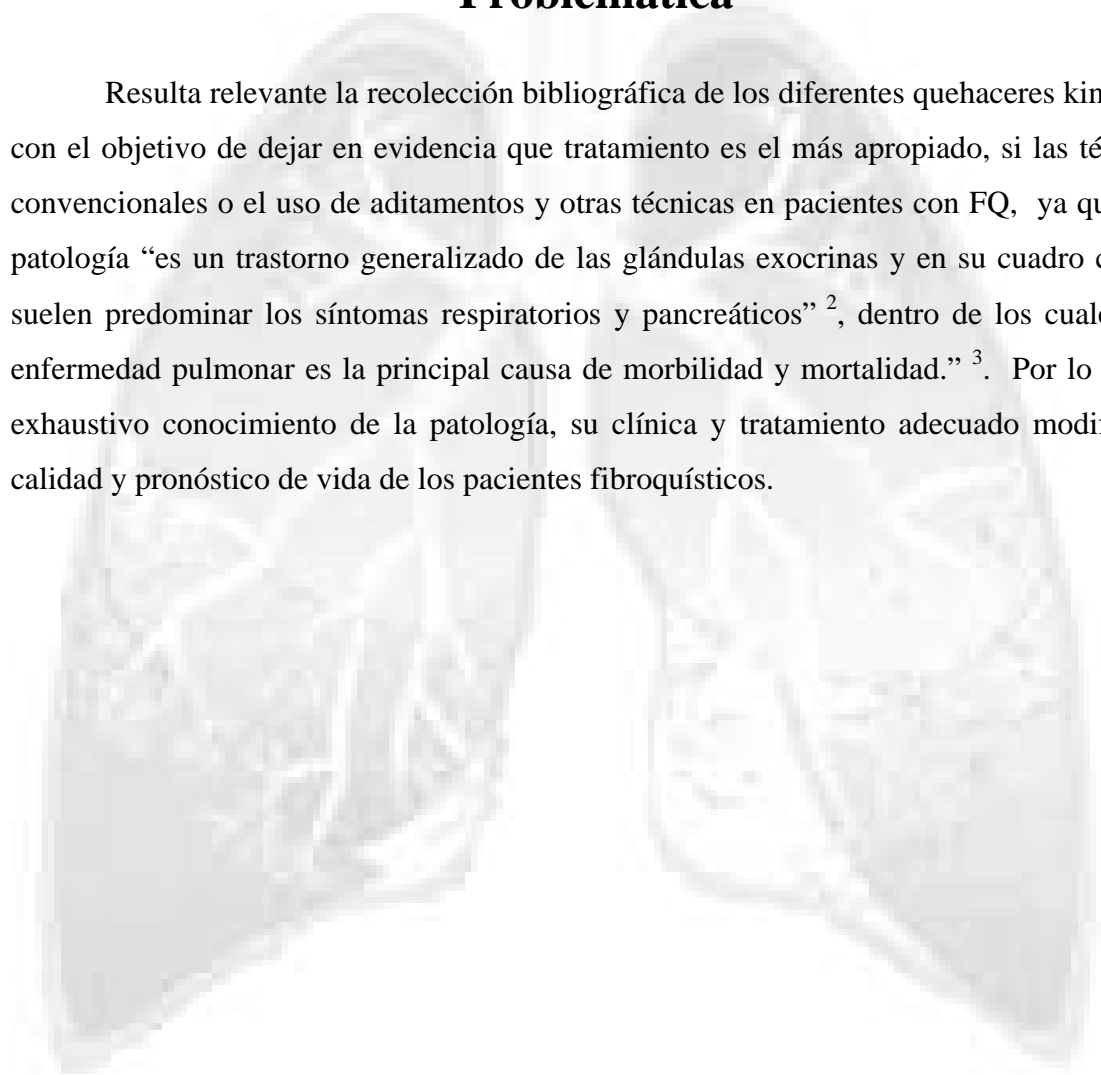
Al ser la FQ una enfermedad de afección sistémica visceral, es indispensable la intervención de varias personas en la atención a estos pacientes. De allí surge como requisito fundamental la coordinación de tareas de todos los profesionales que prestan servicio. De lo contrario, opiniones o indicaciones aparentemente contradictorias crean desorientación, confusión o tristeza de los padres y/o pacientes. Además la elaboración de explicaciones claras y concisas sobre el diagnóstico y el tratamiento adecuado, cuantas veces sea necesario, capacita a la familia y origina un cuidado consciente de parte de ésta, medio eficaz para calmar la angustia y la ansiedad. Es por todo ello que es importante una buena relación profesional de la salud- paciente / familia la cual lleva a una alianza terapéutica entre ambas partes. El REGLAFQ enuncia a la falta de cuidados interdisciplinarios como una de las tantas causas que ocasionan que el 50% de los niños fibroquísticos fallezcan en el primer año de vida. Además menciona que esta situación puede deberse a la rápida colonización con gérmenes, como ser *Pseudomonas aeruginosa* o *Staphylococcus aureus*.

El kinesiólogo es un actor primordial en el equipo interdisciplinario que atiende a estos pacientes. Es uno de los profesionales que más tiempo pasa con ellos y sus familias por lo que, como mencione anteriormente, es fundamental un fluido diálogo y una buena relación para que el tratamiento sea lo más eficaz posible, logrando así que el individuo pueda realizar diferentes actividades como asistir a la escuela, a la universidad o al trabajo con regularidad, mejorando su calidad de vida.

Gracias a todos los avances logrados, entre los que se encuentran los alcanzados en el área kinésica, la sobrevida llegó a los 30 años en 1999 y 33 años en el 2001.

## **Problemática**

Resulta relevante la recolección bibliográfica de los diferentes quehaceres kinésicos con el objetivo de dejar en evidencia que tratamiento es el más apropiado, si las técnicas convencionales o el uso de aditamentos y otras técnicas en pacientes con FQ, ya que esta patología “es un trastorno generalizado de las glándulas exocrinas y en su cuadro clínico suelen predominar los síntomas respiratorios y pancreáticos”<sup>2</sup>, dentro de los cuales, “la enfermedad pulmonar es la principal causa de morbilidad y mortalidad.”<sup>3</sup>. Por lo que el exhaustivo conocimiento de la patología, su clínica y tratamiento adecuado modifica la calidad y pronóstico de vida de los pacientes fibroquísticos.



# Fundamentación

Analizando exhaustivamente la bibliografía consultada, la FQ es una patología poco diagnosticada por los médicos y a la hora de hacerlo los toma por sorpresa y hasta los asusta. Además, dicha enfermedad confunde y desorienta clínicamente ya que los signos que desarrolla se asemejan a otras patologías como asma, afecciones pancreáticas, infecciones pulmonares comunes, enfermedad celíaca entre otras. La similitud con ésta gran variedad de patologías se debe a que la FQ altera el funcionamiento de todas las glándulas exocrinas del organismo. Generalmente los sistemas más afectados son el respiratorio y el pancreático, pero debido a la enorme cantidad de mutaciones genéticas puede haber variaciones en el cuadro clínico que no sean compatibles con las características clásicas de la enfermedad.

El diagnóstico precoz y certero posibilita la aplicación de tratamientos adecuados lo que ocasiona tener mayor control sobre la patología evitándose así complicaciones, mejorando la calidad de vida y consecuentemente elevando el pronóstico de sobrevida.

De esta misma lectura bibliográfica, se desprende la importancia de la intervención kinésica desde el momento en que se diagnostica la FQ, ya que la afección pulmonar progresa día a día y es muy difícil y hasta imposible recuperar su funcionamiento normal.

En el presente trabajo de investigación se detallarán las técnicas empleadas para la higiene bronquial en pacientes fibroquísticos.

## Fibrosis Quística

### Definiciones

Para Gutiérrez-Zúñiga, C. la FQ “es una enfermedad autosómica recesiva que ocasiona un trastorno metabólico complejo caracterizado por disfunción de las glándulas exocrinas, incluyendo sudoríparas y mucosas.”<sup>4</sup>

Según Scanlin, Thomas,<sup>5</sup> la FQ es uno de los trastornos hereditarios de carácter recesivo más frecuente y la enfermedad genética más común en la población de raza blanca. Es un trastorno generalizado de las glándulas exocrinas. En el cuadro clínico suelen predominar los síntomas pulmonares y pancreáticos.

Welsh, Michael define a la FQ como “una enfermedad autosómica recesiva de las glándulas exocrinas que implica que estas glándulas produzcan una secreción de moco espeso de forma anormal. Las glándulas más afectadas son las glándulas respiratorias, pancreáticas y sudoríparas.”<sup>6</sup>

Para Postiaux, G.<sup>7</sup> la FQ se trata de una exocrinopatía generalizada que afecta principalmente al aparato respiratorio, al tubo digestivo y a sus anexos, hígado, páncreas y vías biliares, pero también a las glándulas sudoríparas y al tracto genital.

Dapena Fernández, F. considera a la FQ como “la enfermedad hereditaria severa más frecuente en la población de origen europeo. Se caracteriza en esencia por ser una enfermedad multisistémica y por la elevada morbilidad de la afección respiratoria, causa principal del pronóstico severo de este padecimiento.”<sup>8</sup>

A partir del análisis de las definiciones anteriormente mencionadas he podido extraer el siguiente significado de la FQ: es una enfermedad crónica de herencia mendeliana autosómica recesiva que altera progresivamente el funcionamiento de las glándulas exocrinas entre las que se encuentran más afectadas las del aparato respiratorio y las del digestivo y anexos, páncreas, hígado y vías biliares y en menor medida se ven alteradas el funcionamiento de las glándulas sudoríparas y las del tracto genital. Es por ello que se la considera un trastorno multisistémico.

### Historia

“La primera descripción de la FQ fue realizada por Andersen en 1938. en la década del 80 el efecto fisiológico fundamental: la falla de un canal de cloro regulado por AMPc. En 1985, el gen responsable del efecto fue localizado en cromosoma 7. en 1989 se logró su aislamiento y caracterización y, a partir de ese momento se comenzó a comprender la función e la proteína codificada por este gen CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulatore). Estos conocimientos posibilitaron el desarrollo de nuevas herramientas de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.”<sup>9</sup>

### Herencia y Genética

Un individuo fibroquístico tiene una mutación mórbida en el gen CFTR de cada uno de los cromosomas del par 7. Este sujeto ha de heredar un gen CFTR materno y otro paterno ambos con una mutación, es por ello que la FQ es una enfermedad recesiva. No

obstante la madre y el padre pueden ser portadores y no padecerlo. La probabilidad de tener un hijo fibroquístico si los padres son portadores es de un 25% en cada embarazo y si alguno de los padres son enfermos esta probabilidad aumenta. (figura 1)

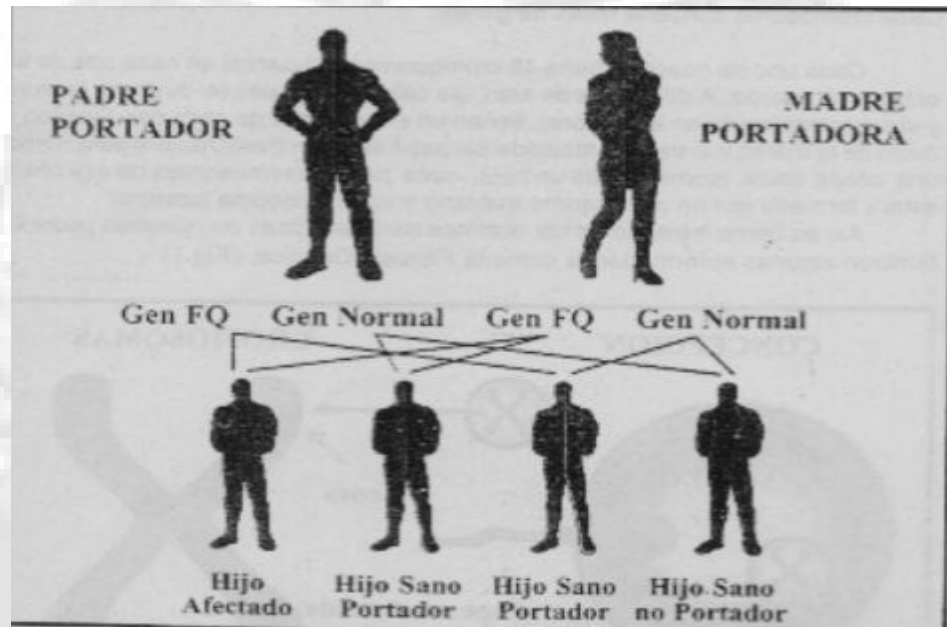


Figura 1

“El gen CFTR es un gen muy grande de unas 6500 unidades o nucleótidos. Un error en una sola de estas unidades puede producir la enfermedad.”<sup>10</sup> En un 60-75% de los cromosomas FQ se encuentra una delección de los nucleótidos que codifican para un aminoácido en particular denominado fenilalanina que se encuentra en la posición 508 (figura 2), pero se han descrito más de 1000 mutaciones.

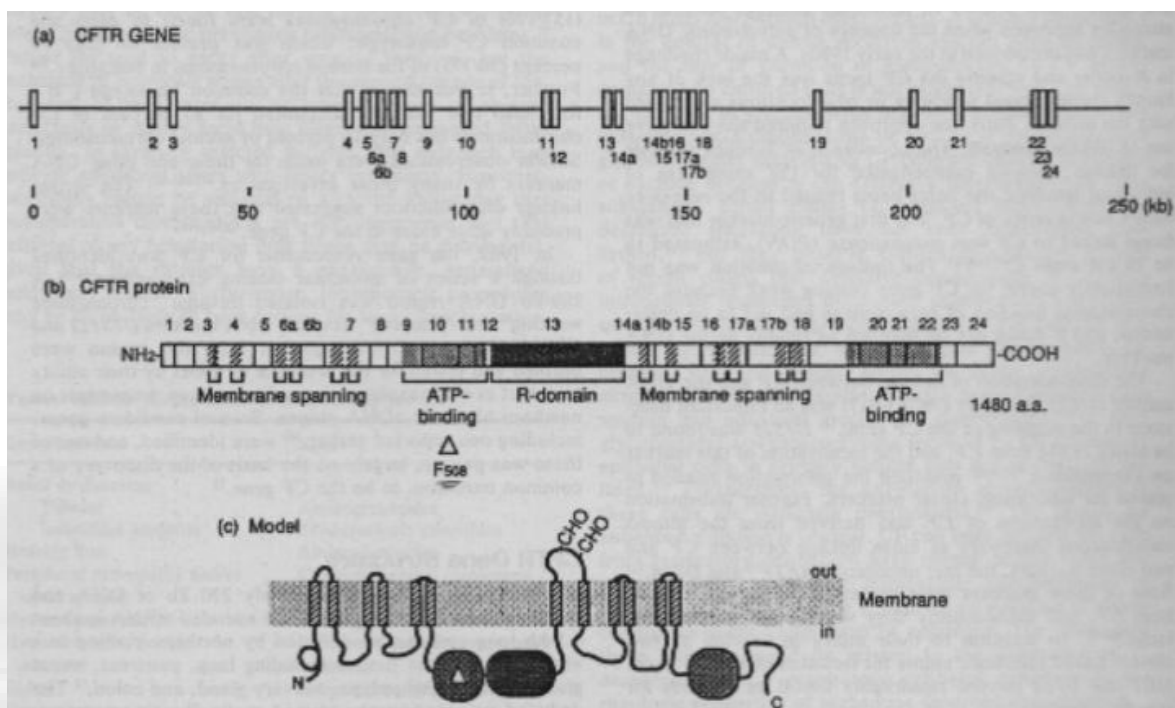


Figura 2

### Incidencia y pronóstico de vida

“Es la enfermedad hereditaria letal más frecuente en la raza blanca, 1:2500”<sup>11</sup>  
 “entre los negros americanos 1:17000 y en los orientales 1:90000”<sup>12</sup>

“Existe también una notable frecuencia genética 1:20 blancos son portadores heterocigotos del gen de la FQ.”<sup>13</sup>

“ En nuestro país, si bien no disponemos de datos definitivos, los primeros estudios realizados en la provincia de Buenos Aires informan datos igualmente preocupantes en 52024 muestras analizadas de tripsina inmunoreactivas, se detectaron 14 pacientes, con una incidencia en la población 1:3458 recién nacidos. De estos datos se infieren que la prevalencia de portadores sanos en la población general sería de 1:30.”<sup>14</sup> La Ley 24.438, determina que la prueba de Rastreo de FQ es obligatoria y debe considerarse prestación de rutina en todos los recién nacidos del país. De esta forma se evita perder un alto porcentaje de afectados y se logra la posibilidad de un rápido tratamiento para que el afectado goce de una mejor calidad de vida. La Secretaría de Salud del Gobierno de la ciudad de Buenos Aires implementa de forma gratuita en todas las maternidades el Programa de Pesquisa Neonatal (Resolución 1006/03).

“Cuando se descubrió la enfermedad en 1938, la mortalidad oscilaba alrededor del 70% en el primer año de vida. La supervivencia ha ido mejorando claramente, pasando la mediana de supervivencia de 4 años hacia la década de 1960 a 19 años en la de 1970, alcanzando los 33 años en el 2001 según datos en la fundación americana de FQ.”<sup>15</sup> (figura 3)



Figura 3

### Diagnóstico

Es esencial confirmar o excluir el diagnóstico de FQ en el momento oportuno y con alto grado de adecuación para evitar pruebas innecesarias y asegurar el acceso a servicios especializados.

Criterios de diagnóstico:

- Presencia de una o más manifestaciones clínicas físicas o
- Antecedentes de un hermano / hermana con FQ o
- Prueba de cribado neonatal positiva: “presencia de albúmina incompleta en meconio o tripsina catiónica inmunorreactiva en suero”<sup>16</sup> “de 2 a 5 veces superiores a los valores de controles normales”<sup>17</sup> unido a



– test del sudor: “estimulación de la sudoración en la superficie anterior del antebrazo mediante iontoforesis con pilocarpina, recolección del sudor durante 30 minutos mediante papel de filtro o gasa prepesada (método de Gibson- Cooke), o mediante tubo de espiral de plástico (método de Macroduct), determinación bioquímica de concentraciones de cloro y sodio. Repetir la prueba al menos 2 veces en días diferentes.”<sup>18</sup>

“valores normales < 40mM  
valores dudosos 40-60mM (repetir determinación)  
valores patológicos >60mM”<sup>19</sup> y/o

– identificación de dos mutaciones del gen CFTR y/o  
– resultados anómalos en la medición de la diferencia de potencial nasal: “demostración in vivo del transporte iónico anómalo del epitelio nasal. Requiere la colaboración del paciente, difícil en niños menores de 7 años.”<sup>20</sup>

Máiz, L. y col<sup>21</sup> plantean las diferencias existentes si la FQ se diagnostica en la edad adulta o en la infancia y estas son las siguientes:

- Manifestaciones respiratorias presentes en el 90% de los casos en el momento del diagnóstico;
- Menor incidencia de manifestaciones digestivas (suficiencia pancreática);
- Mejor estado nutricional;
- Valores antropométricos conservados;
- Distinta prevalencia en las mutaciones del gen de la FQ;
- Mejor función pulmonar;
- Mejor pronóstico.

### Fisiopatología

La proteína CFTR se comporta como un canal del cloro activado por el AMPc, y permite el paso del cloro desde el citoplasma a la luz de las glándulas exocrinas. Las mutaciones en la CFTR producen un defecto del transporte iónico, que se caracteriza por una impermeabilidad al cloro en las membranas apicales de las células epiteliales de las citadas glándulas y por una incrementada reabsorción de agua y sodio desde su luz, mientras permanecen intactos los canales del cloro activados por el calcio. Esto se traduce en unas secreciones insuficientemente hidratadas, de elevada viscosidad, que pueden obstruir los conductos de los órganos afectados.

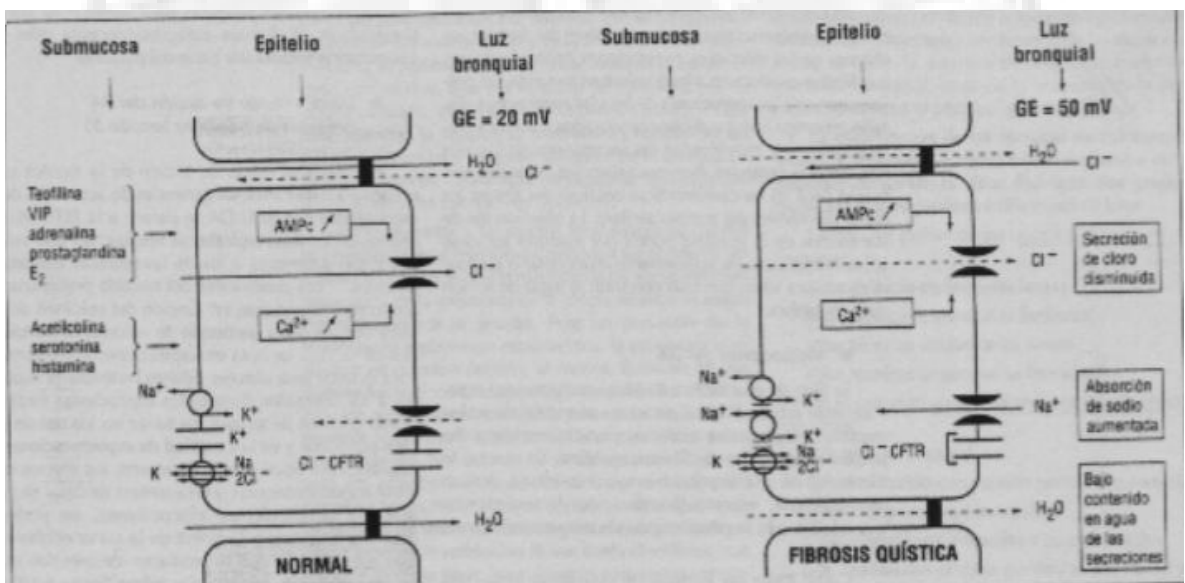
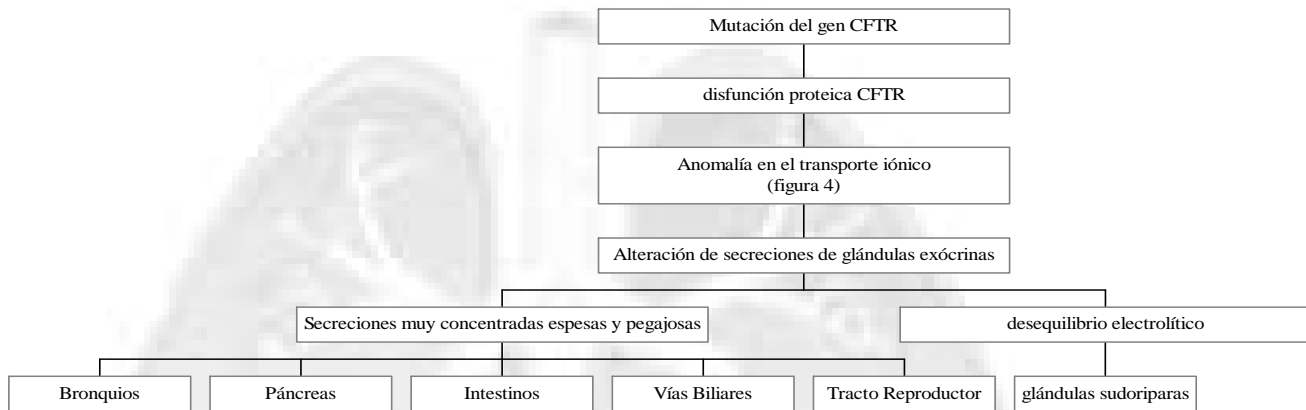


Figura 4

Pruebas de evolución clínica:

- Radiografía de tórax
- Funcionalismo pulmonar: espirometría estándar
- Cultivo de esputo o bacteriología
- Función pancreática: examen de secreciones duodenales o de heces
- Función hepática: análisis de grasas en heces
- Análisis del semen

### Clasificación:

Según la Sociedad Argentina de pediatría <sup>22</sup> se la clasifica de acuerdo a la severidad en:

<b>Grado de afección</b>	<b>Clínica o puntaje de Shwachman</b>	<b>Radiología de tórax o puntaje de Brasfield</b>	<b>Oximetría de pulso</b>	<b>Estudio funcional respiratorio</b>
Leve	75-100	20-25	>94%	CVF >80% VEF <sub>1</sub> >70%
Moderado	41-74	10-19	90-93%	CVF 60-80% VEF <sub>1</sub> 40-69%
Grave	<40	<9	<89%	CVF <59% VEF <sub>1</sub> <39%

El puntaje clínico de Shwachman modificado, se basa en la actividad general, examen físico y nutrición de los pacientes. Mientras que el puntaje radiológico de Brasfield modificado analiza el atrapamiento aéreo, engrosamiento peribronquial, lesiones quísticas nodulares y lesiones grandes como la atelectasia, por lo que reemplaza a la categoría radiológica del puntaje de Shwachman.

### Clínica:

El compromiso de los diferentes sistemas se puede dividir en (Criterios de sospecha diagnóstica en pacientes con FQ de acuerdo a su edad de presentación - OMS, 1995):

#### 1. Recién nacidos y lactantes menores

- Ileo meconial;
- Ictericia neonatal prolongada (colestásica);
- Síndrome de edema, anemia, desnutrición;
- Esteatorrea, síndrome de malabsorción;
- Incremento ponderal inadecuado;
- Vómitos recurrentes.

## 2. Lactantes

- Tos y/o sibilancias recurrentes o crónicas que no mejora con tratamiento;
- Neumonía recurrente o crónica;
- Retardo del crecimiento;
- Diarrea crónica;
- Prolapso rectal;
- Sabor salado de piel;
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas;
- Historia familiar de FQ, o muerte en lactantes o hermanos vivos con síntomas sugerentes.

## 3. Preescolares

- Tos crónica con o sin expectoración purulenta, sin respuesta a tratamiento;
- Sibilancias crónicas recurrentes inexplicadas sin respuesta a tratamiento;
- Incremento deficiente de peso y talla;
- Dolor abdominal recurrente;
- Prolapso rectal;
- Invaginación intestinal;
- Diarrea crónica;
- Hipocratismo digital;
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas;
- Hepatomegalia o enfermedad hepática inexplicada;
- Pólipos nasales.

## 4. Escolares

- Síntomas respiratorios crónicos inexplicados;
- Pseudomona aeruginosa en secreción bronquial;
- Sinusitis crónica, poliposis nasal;
- Bronquiectasias;
- Diarrea crónica;
- Síndrome de obstrucción intestinal distal;
- Pancreatitis;
- Prolapso rectal, hepatomegalia.

## 5. Adolescentes y adultos

- Enfermedad pulmonar supurativa crónica e inexplicada;
- Hipocratismo digital;
- Dolor abdominal recurrente;
- Pancreatitis;
- Síndrome de obstrucción intestinal distal;
- Cirrosis hepática e hipertensión portal;
- Retardo del crecimiento;
- Esterilidad masculina con azoospermia;
- Disminución de la fertilidad en mujeres.

### Complicaciones:

Lactancia	Infancia	Adolescencia / madurez
Íleo meconial	Infecciones pulmonares por <u>Staphilococcus</u> y <u>Pseudmonas</u>	Bronquitis crónica
Ictericia obstructiva	Malnutrición con esteatorrea e insuficiencia prancreática	Pansinusitis
Edema con hipoproteinemia, anemia e hipoprotobinemia	Congestión por calor con hipoelectrolitemia y alcalosis metabólica	Diabetes tipo II
Retraso del crecimiento	Asma atípica con dedos en palillo de tambor y/o bronquiectasia	Hemoptisis
Invaginación	Varices esofágicas	Dolor abdominal crónico
Vólvulo	Hiperesplenismo	Aspermia obstructiva
Prolapso rectal	Pólipos nasales	Osteoporosis
Neumonía recurrente / bronquiolitis		Cirrosis
		Depresión
		Trastornos posturales

## Tratamiento

No existe hasta el momento tratamiento específico de fondo para la FQ, pero sí se llevan a cabo numerosas medidas terapéuticas para retardar el desarrollo de la enfermedad.

El tratamiento convencional, que se aplica diariamente consiste en:

- Aerosolterapia;
- Kinesioterapia respiratoria;
- Antibióticoterapia;
- Reemplazo enzimático;
- Aportes vitamínicos;
- Dieta hipercalórica,

La terapia esta dirigida a corregir las principales complicaciones, tanto a nivel respiratorio como pancreático, que le permita al paciente desarrollar una vida normal y productiva.

### *Tratamiento kinésico*

El tratamiento kinésico tiene diversos objetivos, que se complementan entre si y cuya finalidad mayor es lograr una buena función respiratoria que le permita al paciente una mejor calidad de vida. Los objetivos de la fisioterapia respiratoria para Pazos Ruiz, F.<sup>23</sup> son los siguientes:

- movilizar y drenar las secreciones
- desobstruir las vías bronquiales
- prevenir las posibles infecciones respiratorias
- mejorar la función respiratoria, enseñando un control respiratorio con la mínima cantidad de esfuerzo, potenciando la capacidad muscular torácica, abdominal y espinal, movilizandoo la caja torácica y ayudando a la reexpansión del tejido pulmonar.
- Adiestrar al paciente y a los familiares en los ejercicios básicos para conseguir la mayor autonomía posible y la continuidad del tratamiento físico
- Disminuir la dependencia de un centro hospitalario
- Mejorar la calidad de vida del paciente.

Y la Kinesióloga Carracedo, A.<sup>24</sup> agrega:

- Evitar deformidades torácicas por mala mecánica respiratoria;

Y anuncia que para poder cumplimentar estos objetivos las distintas fases del tratamiento son:

- Terapia inhalatoria;
- Drenaje postural;
- Tos kinésica;
- Ciclo activo de la respiración;
- Presión positiva espiratoria;
- Ejercitación respiratoria y general;
- Elementos mecánicos: vibradores, chaleco vibrador;
- Educación familiar.

La Kinesióloga considera que el tratamiento para paciente con FQ, no puede generalizarse, cada paciente es único, por lo cual se debe conocer y establecer que terapéutica es la más indicada para cada caso. Rutinariamente se realizan 2 sesiones diarias, por la mañana y por la noche, pero en los periodos de exacerbación (hipersecreción de moco, acumulo de secreciones, infección pulmonar) se realizan hasta 4 terapias diarias.

La necesidad del paciente, como de la familia, de llevarlas a cabo conduce a tener que realizar una buena educación kinésica. Esta no esta solamente orientada a enseñar las distintas técnicas sino también al conocimiento básico de la anátomo-fisiopatología pulmonar para comprender los mecanismos alterados de las vías respiratorias y como a través de la kinesioterapia respiratoria se puede lograr mantener y mejorar la función pulmonar.

Las distintas etapas del crecimiento del paciente conducen a una dependencia en la aplicación del tratamiento, tanto por parte del kinesiólogo como de la familia, a una autonomía en el desarrollo del mismo.

Para llevar a cabo un efectivo apoyo kinésico respiratorio es imprescindible realizar una buena terapia inhalatoria. Los pacientes con FQ deben realizar diariamente nebulizaciones con distintos medicamentos como ser broncodilatadores, fluidificantes, antibióticos para coayudar al tratamiento.

Las técnicas kinésicas van variando de acuerdo a la edad, estado clínico, nivel de actividad y el proceso de la enfermedad en sí.

#### *Tratamiento nutricional*

Ni bien implementado el diagnostico se deberá aplicar la terapéutica nutricional temprana, sin esperar que se produzcan las manifestaciones clínicas de la disfunción

pancreática, ya que las mismas se presentan cuando el compromiso del órgano esta avanzado a un 95% de la glándula.

El tratamiento deberá hacerse de por vida.

#### Objetivos del tratamiento nutricional:

- Prevenir y 7° corregir las alteraciones del estado nutricional;
- Favorecer el crecimiento y la ganancia de peso;
- Prevenir, mejorar o estabilizar los problemas pulmonares.

#### Planificación de estrategias:

Según la edad y el deterioro del estado nutricional, se deberán manejar diferentes estrategias para cubrir las recomendaciones de nutrientes:

- Lactancia materna;
- Formulas infantiles;
- Alimentación oral de alta densidad energética;
- Suplementos dietarios comerciales;
- Alimentación enteral por sonda.

#### Tipo de alimentación según la edad:

- Lactantes y niños menores:

La lactancia materna es una forma segura y efectiva de nutrición de estos niños, siempre y cuando reciban en forma paralela los suplementos enzimáticos adecuados.

SE deberá implementar la lactancia materna por el mayor tiempo posible, dadas las amplias ventajas que ofrece, tales como el aporte de ácidos grasos y aminoácidos esenciales, aporte de taurina, factores de protección inmunológicos, factores troficos y aportes de enzimas digestivas, tales como la amilasa y lipasa, los cuales contribuyen a mejorar la absorción de los carbohidratos y lípidos.

No existe consenso con la edad de inicio de la alimentación complementaria en estos niños. Mientras que algunos autores sugieren que deberá hacerse en forma temprana (alrededor de los 3 meses de vida), a través de frutas, verduras, cereales y carnes; otros sostienen que no existe razón para adelantar esta edad mientras exista un crecimiento aceptable. La Sociedad Argentina de Pediatría consensual que, si la progresión ponderal es la adecuada, se debe manejar el esquema habitual sugerido para los lactantes sanos. La



variación será que desde las primeras papillas se agregara sal como aporte de sodio al organismo.

Se deberá tener en cuenta que cuando el niño vomita, la mayoría de las veces no es por intolerancias alimentarias, sino por accesos de tos, con lo cual deberá ser alimentado inmediatamente.

En el caso que la lactancia materna no sea suficiente, se deberá complementar con formulas infantiles y, si con ellas no se cubren las necesidades, se deberá aumentar la densidad acalórica de las mismas a través del agregado de módulos calóricos (de carbohidratos y / o grasas). Otra posibilidad es manejar formulas especiales sin lactosa o con hidrolizados proteicos.

Cuando el niño recibe solo lactancia materna se dificulta el manejo de las enzimas pancreáticas. Para facilitararlo, se recomienda la extracción por parte de la madre de una pequeña cantidad de leche, disolverlo con ella la cantidad de enzimas a administrar en forma de polvo y luego proceder a la toma.

- Niños en edad preescolar (2 a 5 años)

En la primera infancia es necesario establecer hábitos alimentarios independientes, se muestran preferencias individuales de alimentos y aparecen periodos prolongados de inapetencia. En estos casos se debe evitar forzar la alimentación, ofreciendo porciones pequeñas de alta densidad calórica, de diferentes texturas, formas de preparación y sabores, en varias ocasiones. La esteatorrea se maneja con una adecuada dosificación de enzimas pancreáticas antes que con una restricción de grasas, y la administración de carbohidratos deberá vigilarse porque frecuentemente hay intolerancia a la lactosa y a otros disacáridos.

- Niños en edad escolar (6 a 12 años)

A esta edad comienza a adquirir responsabilidad sobre su tratamiento. Pero, paralelamente, también comienzan a aparecer problemas de incumplimiento.

Se debe acentuar el manejo de la educación alimentaria no solo en el tipo de alimentos y fraccionamiento de los mismos, sino en la complementación con los complejos enzimáticos. Les cuesta aceptar que necesitan medicación cada vez que se alimentan. Esto cobra importancia en esta etapa por ser el momento en que los niños comienzan a independizarse en su alimentación y a comer fuera de su casa, en el colegio, participar de reuniones o salidas con amigos, donde el alimento comienza a cumplir su función de socialización.

- Adolescencia:

En esta etapa se observa un patrón de crecimiento aun más lento y un retraso, aproximadamente en un año, de las menstruaciones en las adolescentes. Si en esta edad se produce retraso en el crecimiento o en el desarrollo pubertad, puede aparecer reacciones en la esfera psicoafectiva por la presión social que causa comparación con sus pares.

Se debe continuar con la educación alimentaria, apuntando a la rebeldía propia de esta edad, y especialmente a la negativa de tomar las enzimas, en particular en los encuentros sociales. El manejo de la comida “chatarra”, característica en los adolescentes, si bien no será prohibida, deberá ser manejada a través e un consumo racional.

Es fundamental tener en cuenta que los adolescentes de por si aumentan sus necesidades calóricas, dado el aumento de la velocidad de crecimiento, el desarrollo hormonal y el mayor nivel de actividad física. Si estos aspectos no son considerados, se corre el riesgo de acentuar el balance energético negativo.

Sugerencias para aumentar la ingesta energética:

- Incluir alimentos hipercalóricos en las comidas habituales;
- Aumentar el numero de comidas a través de colaciones, las cuales deberán ser consumidas no mas de 2 horas antes de las comidas principales;
- Modificar la consistencia en función a las dificultades respiratorias;
- Favorecer el vaciamiento gástrico si existe anorexia;
- Seleccionar formas de preparación donde se pueda vehiculizar mayor aporte lipídico: frituras, guisados, salteados y preparaciones con envolturas;
- Si el grado de apetito lo permite, aumentar el tamaño de los porciones;
- Aumentar la densidad calórica de las comidas a través de agregados de carbohidratos y lípidos, sin aumentar demasiado el volumen.

Suplementos dietarios:

Deberán ser empleados cuando están justificados frente a la valoración nutricional del paciente en el monitoreo nutricional. Deben complementar la dieta administrada por vía oral, y no deberán sustituir ninguna de las comidas habituales.

En líneas generales se manejan los suplementos según edad, contribuyendo a las calorías totales con proporción de ellas:

- De 1 a 3 años: suplir 200 a 400 kilocalorías / día;

- De 3 a 8 años: aportar 400 a 800 kilocalorías del VCT;
- A partir de los 8 años: el aporte de los suplementos es variable, aportando de 400 a 1000 kilocalorías / día.

#### Indicaciones de apoyo nutricional:

Tanto la alimentación enteral como la parenteral, debe ser considerada en aquellos pacientes que cumplan alguno de los siguientes requisitos:

- Menores de 1 año con falta de progreso adecuado por un lapso de 2 meses;
- Menores de 1 año pero a una velocidad no adecuada;
- Menores de 5 años con un P / T menor del 85 % del ideal, con una pérdida de peso de 2 meses o un estancamiento de peso por 2 a 3 meses;
- Entre 5 a 18 años con un P/T menor a 85% del ideal, pérdida de peso durante mas de 2 meses o estancamiento de la ganancia de peso durante 6 meses;
- Mayores de 18 años con un P/T menor 85% del ideal, con una pérdida de peso mayor o igual al 5% de su peso habitual durante por lo menos 2 meses.

#### Tratamiento nutricional para las complicaciones del aparato digestivo:

- Ileo meconial: se trata con hidratación, laxantes osmóticos, enemas evacuantes y acetilcisteína por vía enteral. La resolución quirúrgica se reserva para los casos en los que fracasa el tratamiento anterior.
- Para la prevención de la obstrucción intestinal se recomienda dieta rica en fibras, abundante ingesta líquida y adecuando la dosificación de enzimas pancreáticas.
- Para la esofagitis se administra antiácidos locales, drogas antagonistas de los receptores H<sub>2</sub> y agentes bloqueadores de la secreción ácida. El tratamiento quirúrgico en casos graves o refractarios al tratamiento.
- Enfermedad hepática: para la cirrosis biliar focal, cirrosis multilobular. Hígado graso, insuficiencia hepática y colelitiasis neonatal se suministra ácido ursodeoxicólico a 20 mg / kg / día. La insuficiencia hepática grave va a transplante.
- El prolapso rectal provoca hemorragias intestinales o los que no mejoran con adecuada dosificación de enzimas pancreáticas pueden necesitar tratamiento quirúrgico.
- La insuficiencia pancreática origina malabsorción lo que puede llevar a desnutrición grave. La administración pancreática por vía exógena facilita la

digestión de nutrientes. La dosificación debe ajustarse en base a la cantidad de grasa ingerida en cada comida y a la respuesta individual de cada paciente. La dosis inicial es de 1000 UI / kg / por comida principal, en los niños menores de 4 años, y 500 UI / kg / por comida principal, en los mayores de 4 años. La sobredosificación de enzimas pancreáticas esta relacionada con constipación, obstrucción intestinal y colonopatía fibrosante.

A pesar que las terapias anteriormente mencionadas son las básicas dentro del programa de tratamiento de los pacientes fibroquísticos, es fundamental incluir un trabajo multifactorial en el que deben intervenir diversos trabajadores de la salud.: médicos (principalmente neumonólogos), fisioterapeutas, enfermeras, nutricionistas, psicólogos, terapeutas ocupacionales y trabajadores sociales. Sin embargo en muchas ocasiones no es posible disponer de un equipo multidisciplinario como éste, por lo cual con la intervención de un medico neumonólogo, de un fisioterapeuta y de un nutricionista se puede realizar un buen programa de rehabilitación.

### **Terapia respiratoria**

#### **Definiciones:**

Thoracic Society <sup>25</sup> define a la terapia respiratoria como “una prestación continua y multidireccional de servicios dirigidos a las personas con enfermedades respiratorias y sus familias, generalmente realizadas por un equipo multidisciplinario de especialistas, con el objetivo de mejorar y mantener al individuo en el máximo grado de independencia y funcionamiento en la comunidad.”

Para Pazos Ruiz, F. <sup>26</sup>, la terapia respiratoria basada en la fisioterapia “es el tratamiento de las afecciones respiratorias por medios físicos” y anuncia que su fin primordial es mantener despejadas las vías respiratorias cuya obstrucción modifica los cambios gaseosos, atrae y mantiene la sobreinfección y perturba la circulación pulmonar.

Según el American College of Physicians <sup>27</sup>, la terapia respiratoria es “un arte de la practica medica a través del cual se formula un programa multidisciplinario de trabajo tras un diagnostico seguro para proporcionar una terapia, un soporte emocional y una

educacional con el fin de estabilizar o revertir las alteraciones fisiológicas y psicopatológicas de diversas enfermedades respiratorias. Su es devolver al paciente la mayor capacidad funcional permisible por su patología respiratoria y situación vital.

Para el Instituto Nacional de la Salud Americano <sup>28</sup> la terapia respiratoria es “una agrupación multidimensional de servicios dirigidos a enfermos con patología respiratoria y sus familias, coordinados por un grupo interdisciplinario de especialistas con el objetivo de conseguir y mantener un grado máximo de independencia y funcionamiento en la comunidad.”

La American Thoracic Society <sup>29</sup> en 1999 anunció a la terapia respiratoria “como un programa multidisciplinario de asistencia a pacientes con patologías respiratorias crónicas, que se lleva a cabo de una forma individualizada intentando conseguir la máxima actividad física y social con la mayor autonomía posible según la gravedad de la enfermedad de base.”

Briton Veding <sup>30</sup> define a la terapia respiratoria como “un tratamiento físico del tórax y bajo este nombre se agrupan aquellas técnicas destinadas a la movilización de secreciones de la vía aérea periférica a la vía aérea central, para luego ser expulsadas con la aplicación de otras técnicas como la tos, el drenaje autogénico, la técnica de espiración forzada o la aspiración endotraqueal.

### Historia

La Facultad de Terapia Respiratoria <sup>31</sup> ideó un proyecto educativo sobre la recolección bibliográfica de los orígenes de la terapia respiratoria encontrándose los siguientes documentos: “Hallazgos de Ruffer y Show, permiten presumir que los orígenes de la terapia respiratoria podrían ubicarse en el antiguo Egipto, civilización en que se ha encontrado evidencia de la utilización de inhalaciones para permeabilizar la vía aérea congestionada, en ese mismo sentido los masajes terapéuticos, la farmacoterapia natural y la utilización de acupuntura son descriptos en la antigua China como métodos utilizados para remover las obstrucciones producidas por la enfermedad, aspirar mejor y mantener la energía vital.

Sin embargo, la terapia respiratoria empieza a adquirir una identidad propia solo hasta 1901, año en que William Ewart describe los efectos beneficios del drenaje postural en el tratamiento de las bronquiectasias. Posteriormente, la estandarización de algunos procedimientos de kinesioterapia torácica dan inicio a una serie de descubrimientos que

sirvieron como soporte al nacimiento de una nueva tecnología de apoyo para la intervención terapéutica de los pacientes afectados por patologías respiratorias: en 1915 MacMahon describe el uso de los ejercicios físicos y respiratorios en pacientes con lesiones pleuropulmonares ocurridas durante la Primera Guerra Mundial, tras años después Bushnell utiliza el drenaje postural para el tratamiento de pacientes tuberculosos, en 1934 Linton describe la terapia respiratoria perioperatoria y cuatro años después Knies recomienda el drenaje bronquial para procedimiento terapéutico posterior a la cirugía de tórax.

Por aquellos días, la terapia respiratoria permanece subordinada al campo de acción de la fisioterapia. En 1947 nace la Asociación Americana de Inhaloterapia, lo cual significa un paso trascendental para el desarrollo de la terapia respiratoria en el mundo

La década de los 50 se caracterizó por un gran desarrollo científico y tecnológico en los campos del diagnóstico y la terapéutica respiratoria.

Hacia el final de los 80, los teóricos de la salud plantearon la predominancia absoluta de la perspectiva biológica, la confusión para la definición de los términos salud y enfermedad, la inclusión de lo social como parte del ambiente y la ausencia de elementos históricos culturales en la definición de los perfiles patológicos.

### Conceptos anatómo funcionales

La anatomía y fisiología del aparato respiratorio son la base principal de la acción terapéutica. El conocimiento de su morfología, mecánica y reacciones defensivas, son fundamentales para realizarlas. Son nociones que siempre se debe tener presente, tales como el movimiento de la caja costal, los elementos músculo-esqueléticos que la conforman y la estructura bronco-alveolar que comporta sus mecanismos de defensa.

El movimiento de la caja costal, que forma parte del mecanismo normal de la respiración, depende no solamente de la anatomía de los músculos respiratorios, sino principalmente de las costillas y sus articulaciones en la caja torácica.

Durante la respiración el volumen de la caja torácica cambia según tres diámetros: antero-posterior, transversal y el vertical.

El antero-posterior aumenta por la elevación de las costillas. Además, el manubrio esternal se fija al primer cartílago costal y ambos se mueven juntos como una unidad.

Cuando el manubrio se eleva, su borde inferior se proyecta hacia delante y este borde se une al cuerpo del esternón por una articulación en forma de gozne. Las costillas se

inclinan hacia abajo desde la unión a la columna vertebral en dirección hacia el esternón, en un ángulo de 45°. La rotación del cuello de las costillas tiene lugar en las doce articulaciones costovertebrales, produciendo una elevación o depresión de las extremidades anteriores de las mismas. Consecuencia de esta oblicuidad es la elevación del esternón hacia delante y, por lo tanto, el aumento del diámetro antero-posterior del tórax.

El diámetro transversal aumenta pasiva y activamente. El aumento pasivo se debe a la forma de las costillas y al eje sobre el que giran durante la inspiración. Este eje no cruza en sentido transversal, sino que pasa oblicuamente por la cabeza y tubérculo costal, desde la línea media hacia atrás por esto, la costilla inclinada hacia abajo no solamente se eleva en sentido antero-posterior, sino también lateral. Esta extensión lateral de las costillas aumenta desde la 5ª hacia abajo, al hacerse progresivamente más oblicuos los cartílagos costales.

El aumento activo del diámetro transversal lo causa el movimiento en “asa de cubo” de las costillas inferiores, que rotan alrededor de un eje que pasa a través de la extremidad anterior y posterior de cada una.

El diámetro vertical aumenta por el descenso del diafragma.

En cuanto a los músculos que intervienen en la inspiración, el más importante de ellos es el diafragma. Sus dos cúpulas no son simétricas. En la respiración profunda, la cúpula derecha se levanta a nivel del cuarto espacio intercostal, mientras que la izquierda lo hace a nivel de la 5ª costilla, y el tendón central se eleva hasta el borde inferior del esternón. En la inspiración normal, solamente descienden las cúpulas del diafragma y no hay movimiento de dicho tendón. Sin embargo, en una respiración más intensa, el descenso de las cúpulas baja el nivel del tendón central y puede deprimirlo desde la octava vértebra torácica a la novena; con ello se estira el mediastino, no siendo posible un nuevo descenso del tendón central. El diafragma podrá descender solamente si la pared abdominal está relajada. La 12ª costilla, mantenida en posición baja por el músculo cuadrado lumbar, no se eleva junto con las otras. Este hecho fija las fibras posteriores del diafragma, incrementándose de esta forma el diámetro vertical del tórax.

Las fibras de los músculos intercostales externos pasan oblicuamente hacia abajo y adelante entre las costillas. Y así, cuando se contraen, las elevan en un poderoso movimiento inspiratorio.

Los músculos accesorios de la inspiración también intervienen cuando hay que producir un aumento de la ventilación. El esternocleidomastoideo, con la ayuda del escaleno, eleva el vértice del tórax, mientras la cabeza queda fijada por los músculos

extensores. También son inspiratorios los pectorales mayor y menor, el serrato anterior y las fibras costales del dorsal ancho, cuando los brazos están fijados en abducción.

El diafragma se comporta de una forma pasiva durante la espiración, tanto normal como forzada. También la depresión de las costillas y el esternón es pasiva durante la espiración normal, que se lleva a cabo mediante la retracción elástica de la pared del tórax y de los pulmones. El mecanismo se hace activo cuando necesitamos realizar una espiración forzada; en ella, las fibras laterales de los músculos intercostales internos se contraen deprimiendo las costillas, y los músculos abdominales recto y oblicuos actúan traccionando la caja torácica hacia abajo, aumentando, al mismo tiempo, la presión intraabdominal, con lo cual se eleva el diafragma.

La superficie del tracto respiratorio, desde las fosas nasales hasta el territorio alveolar, presenta una estratificación gradual en mosaico con cambios en la estructura histológica de su pared. Desde la traquea hasta el bronquiolo terminal esta recubierta por una membrana mucosa de epitelio columna ciliado pseudoestratificado con capacidad para el aclaramiento de partículas hacia el exterior.

Las características de este epitelio de revestimiento van modificándose hacia la periferia en epitelio cuboidal, con progresiva pérdida de cilios y, finalmente, células de revestimiento alveolar. La presencia de cartílago solo es visible en la pared bronquial y la capa de músculo liso desaparece en el territorio alveolar.

Los aproximadamente 1.800 millones de cilios/cm<sup>2</sup> de superficie, acoplados funcionalmente al fluido mucoide, componen el sistema mucociliar. Su misión consiste en arrastrar como una “cinta transportadora”, hacia el exterior, las partículas depositadas en él. El origen de las sustancias que componen el moco se encuentra en las células mucosas, serosas y clara de la superficie epitelial, junto a las células serosas y mucosas que tabican los túbulos lineales de las glándulas submucosas.

Los cilios baten en el fluido periciliar profundo, mientras que el componente geliformefibrilar superficial del moco no entra en contacto con las unidades ciliares más que en la fase activa de su batido, depositándose en la superficie epitelial. La velocidad de aclaramiento de las partículas por él transportadas varía desde 1 – 3 cm/min. en los bronquios de gran calibre, hasta tiempos superiores a los 150 días para determinadas depuraciones del medio alveolar.

La eficacia, como mecanismo de defensa de este sistema mucociliar en el aclaramiento de partículas, radica en el perfecto acoplamiento y sincronía de sus componentes.



## Clasificación de las técnicas utilizadas

Salinas, Carlos <sup>32</sup> divide a la terapia respiratoria en tres áreas básicas:

- *técnicas para ayudar a la higiene bronquial*: la higiene bronquial se define como el mantenimiento de las vías aéreas libres y la remoción de las secreciones del árbol traqueobronquial.

El complejo mucociliar y el mecanismo de la tos, pueden ser beneficiados con las técnicas de aerosol, R.P.P.I, drenaje postural, Percusión, Vibración y Tos asistida.

### **Drenaje Postural**

El drenaje bronquial es una ayuda adicional de la respiración y en la tos de los pacientes que sufren un aumento de la producción y retención de secreciones agudas o crónicas.

El fin es facilitar la eliminación de las secreciones, de la porción periférica de los pulmones hasta los bronquios mayores, con la ayuda de la gravedad. Una vez que las secreciones están en las vías aéreas mayores, pueden ser expectoradas o removidas por medio de la succión, con mayor facilidad.

#### Posiciones para drenaje

Las posiciones corresponden a los bronquios segmentales individuales y por consiguiente, el paciente debe adoptar posiciones diferentes, para alcanzar un drenaje vertical, a través de estos bronquios segmentales.

Las posiciones de drenaje modificadas pueden ser utilizadas cuando el paciente no tolera las posiciones clásicas.

El programa y la duración varia según: la tolerancia del paciente para mantener estas posiciones y la cantidad de secreciones producidas. La frecuencia del drenaje bronquial depende de la cantidad de secreciones bronquiales que tiene. En el paciente ambulatorio, es importante realizar el tratamiento de las primeras horas de la mañana y en la tarde, pero siempre antes de las comidas.

Si se desea drenar el segmento del pulmón, se deja en dicha posición 20 a 30 minutos aproximadamente.

## Posiciones clásicas para Drenaje Bronquial

Las posiciones clásicas para el drenaje segmental localizado, son las siguientes:

- 1- Posición Sentado o Semifowler: drena los segmentos apicales de los lóbulos superiores de ambos pulmones.
- 2- Posición Supina Horizontal: drena los segmentos anteriores de los lóbulos superiores de ambos pulmones.
- 3- Posición Fowler con un cuarto de rotación de la posición prona hacia la izquierda: drena el segmento posterior del lóbulo superior izquierdo.
- 4- Posición Fowler, pero con un cuarto de rotación a la derecha: drena los segmentos posteriores del lóbulo superior derecho.
- 5- Posición Supina-Trendelenburg, con un cuarto de rotación hacia la izquierda: drena el lóbulo medio derecho.

## Tos

### Instrucciones para toser

Una técnica simple es enseñar al paciente a inspirar profundo varias veces, seguidamente tomar una inspiración máxima y retener hasta contar tres. Después de que el paciente domine esta maniobra, se le enseña a contraer los músculos abdominales en forma vigorosa hasta contar dos, y botar el aire en forma brusca.

### Estimulación de la tos

El terapeuta respiratorio muchas veces encuentra pacientes que no pueden toser efectivamente porque se encuentran:

- con una vía aérea artificial; como traqueotomía o tubo endotraqueal
- con enfermedades de la glotis
- con dificultad muscular

Al paciente se lo instruye para que tome una inspiración profunda con presión positiva y retenga dicha inspiración lo más posible. Se aplica Vibración del tórax y compresión durante la pausa inspiratoria y se sigue durante la exhalación.

Esta técnica produce un Flujo de aire de alta velocidad, a través del árbol pulmonar, y muy efectivo para remover las secreciones hacia la traquea donde pueden ser succionadas o expectoradas.

La presión positiva, puede ser aplicada con ventilador de mano o con una maquina de presión positiva.

### **Vibración**

Consiste en la emisión de una onda vibratoria a través de la caja torácica hacia la vía aérea, cuyo objetivo fundamental es favorecer la movilización de las secreciones hacia la vía aérea central.

Se realiza colocando al paciente en la posición correspondiente al área a drenar, una vez hidratada la vía aérea, se le pide hacer una inspiración profunda y luego una espiración lenta y prolongada, al final de la inspiración se colocan las manos en la parrilla costal y se ejerce presión intermitente a alta velocidad durante toda la espiración, luego se hace descansar brevemente y se repite el proceso.

### **Percusión:**

Es la emisión de una onda vibratoria a través del tórax hacia la vía aérea central, originada por una porción de aire que queda atrapada a presión entre el tórax del paciente y la mano, en forma de copa, del que percute.

Se coloca al paciente en la posición correspondiente a la zona a drenar, se cubre el área con una tela o una toalla para evitar el contacto directo con la piel. La mano del que percute, debe tomar una forma tal, que permita un espacio entre el tórax del paciente y la palma (mano en forma de copa). Luego se procede a golpear rítmicamente sobre la zona a drenar mientras el paciente inspira y espira profundamente. Nunca debe percudirse sobre la columna vertebral, las articulaciones del tórax, ni sobre el área renal.

En los neonatos y en los niños pequeños, se recomienda el uso de los dispositivos especiales diseñados para este fin, ya que el tamaño de la mano, abarca una zona que no permite discriminar un área específica

- *técnicas para mejorar la eficiencia de la ventilación*
- *ejercicios respiratorios para la capacitación y la rehabilitación pulmonar.*

De los muchos ejercicios respiratorios para mejorar la mecánica de la ventilación hay cuatro que tienen aplicación en el tratamiento general en enfermos respiratorios.

Los ejercicios de respiración abdominal están destinados a facilitar el trabajo ventilatorio, cambiando gradualmente el patrón de respiración torácica a respiración abdominal.

El proceso es lento y difícil y requiere gran paciencia.

#### **a)- Exhalación Forzada**

El fin de este ejercicio es aumentar la fuerza contráctil de los músculos de la pared abdominal para que pueda elevar el diafragma y vaciar los pulmones.

La mejor posición es la supina, para relajar la pared abdominal anterior, con almohadilla debajo de la cabeza y las rodillas recogidas cómodamente. Se coloca la mano del paciente sobre el epigástrico para que concentre su atención en esta área. El ejercicio se comienza exhalando suavemente con los labios recogidos, al mismo tiempo el paciente será instruido para tirar hacia adentro el abdomen superior, prolongando la exhalación lo mas que pueda, al final se le pide al paciente que inspire lentamente por la nariz, dejando el abdomen superior inflado.

#### **b)- Inhalación Forzada**

Al contrario de lo anteriormente mencionado el esfuerzo físico en este ejercicio esta dirigido a la inhalación con la exhalación completamente pasiva.

El paciente esta en posición supina con la cabeza abajo 20° y se colocan pesas en forma gradual en el abdomen, conforme vaya tolerando el paciente. El peso abdominal hace la exhalación fácil para el paciente y él puede colocar toda su atención en reforzar su esfuerzo inspiratorio, exhalando lentamente, con los labios recogidos u contrayendo los músculos abdominales, luego inhalara lentamente por su nariz, inflando abdomen, con el esfuerzo suficiente para levantar el peso.

### **c)- Exhalación Forzada Caminando**

El primer objetivo de este ejercicio ventilatorio, es aumentar la tolerancia del paciente a la actividad física, siendo la más importante, el caminar.

La técnica tiene como base establecer una relación, entre los pasos por caminar y la respiración. El paciente será instruido para moverse y respirar lentamente, dando tres pasos durante la exhalación y dos en inhalación, esto ayuda a mantener un ritmo ventilatorio bueno, asegurando un vaciamiento óptimo de los pulmones y permitiendo que el paciente haga mas esfuerzo durante el tiempo de exhalación.

### **d)- Movilización de las costillas inferiores**

Tiene por finalidad aumentar la respiración abdominal, utilizando una parte del tórax que no interviene en la ventilación.

Consiste en expandir y contraer las costillas, dando la movilidad máxima al diafragma y aumentando la ventilación de las bases pulmonares. El terapeuta coloca sus manos sobre el margen costal, mientras el paciente exhala con los labios recogidos, las manos del terapeuta siguen el movimiento, y antes del final de la exhalación realizan una presión forzada. Cuando empieza la inhalación, lentamente se quita la presión que se ejercía, manteniendo ligera resistencia a la expansión costal: se puede señalar al paciente para que lo haga solo o con un cinturón.

Estas técnicas pueden ser aplicadas en forma terapéutica, como parte del tratamiento general de una enfermedad específica o en forma profiláctica evitando la acumulación de las secreciones y manteniendo una buena ventilación.

### Objetivos:

Los objetivos para mantener una mejor función pulmonar son:

- promover un patrón de respiración normal hasta donde sea posible
- enseñar respiración controlada con un mínimo de esfuerzo
- asistir al paciente para remover secreciones
- ayudar a re-expandir los alvéolos atelectásicos
- movilizar la caja torácica.

## Objetivos

### *General:*

- Determinar cuál es la técnica respiratoria más eficaz a implementar en pacientes fibroquísticos;

### *Específicos:*

- Conocer modo de ejecución de cada técnica ;
- Averiguar momento de aplicación de cada técnica ;
- Comprender el efecto de las distintas técnicas a nivel del sistema respiratorio;
- Comparar el modo de ejecución, momento de aplicación y efecto de cada una de las diferentes terapias físicas respiratorias y aditamentos según las opiniones de los distintos autores;
- Establecer las ventajas y desventajas de cada una de las técnicas;

## Método y procedimiento

Tipo de estudio: para resolver la problemática de la presente tesina he seleccionado el método bibliográfico de carácter cualitativo, con el objetivo de hallar información que caracterice a las diferentes técnicas respiratorias aplicadas en pacientes fibroquísticos y así poder compararlas entre sí determinando cual de ellas es la más efectiva.

Población: textos que describan todo tipo de técnicas respiratorias empleadas en patologías respiratorias;

Criterios de inclusión: toda bibliografía extraída de libros, revistas, folletos y paginas web en los idiomas castellano e ingles editados entre los años 1990-2005 que mencione técnicas respiratorias aplicadas a pacientes fibroquísticos;

Muestra: textos sobre técnicas respiratorias utilizadas para el tratamiento de pacientes con FQ;

Técnica e instrumentos: búsqueda y recolección de libros, revistas y páginas web que detallen técnicas respiratorias en FQ, con posterior lectura, análisis y comparación de los mismos.

### Variables:

- Kinesioterapia convencional:
  - Percusión;
  - Vibración;
  - Drenaje postural;
- Técnica del ciclo activo de la respiración;
- Drenaje autogénico;
- Presión positiva espiratoria;

- Presión positiva espiratoria técnica de alta presión;
- Presión positiva espiratoria oscilatoria;
- Ejercicios físicos.

Procedimiento: inicialmente comencé con una exhaustiva búsqueda bibliográfica en distintos medios como ser libros, revistas, folletos, páginas web, que se basaran en diferentes técnicas respiratorias. Posteriormente, hice mayor hincapié en aquellos autores que describieran dichas maniobras en el tratamiento de pacientes fibroquísticos. Luego de la lectura y análisis de los mismos, comparé las diversas opiniones, ideas, estrategias sobre la terapéutica a emplear.



# Desarrollo

## Kinesioterapia convencional (KNT)

La KNT convencional ha sido parte del tratamiento de la FQ por más de 40 años; tradicionalmente consiste en drenaje postural pasivo o activo, percusión y vibración (DPPV). Puede incluir además, la tos asistida y los ejercicios de expansión torácica. Estas técnicas han sido altamente debatidas en numerables artículos y trabajos. Briton Veding<sup>33</sup> considera que en la actualidad, hay quienes piensan que siguen vigentes, más por rutina y tradición que por evidencias científicas de su efectividad.

*El drenaje postural* tiene como objetivo la movilización de secreciones, de la vía aérea periférica a la central, usando como principio, a la fuerza de la gravedad, de manera que el segmento pulmonar a drenar debe colocarse a un nivel por encima de la vía aérea central. La posición adecuada es en gran parte la clave del éxito de la técnica, sin embargo, no sirve de nada si las secreciones no se encuentran debidamente hidratadas, para lo cual es aconsejable el uso de aerosol terapia y/o hidratación parenteral, por lo menos 30 minutos antes del procedimiento.

“En 1901, Ewart describió el método de drenaje continuo para niños que padecían bronquiectasias que requería ubicar al paciente en una posición inclinada durante horas. En 1934, Nelson reconoció la importancia de la anatomía del árbol bronquial para el drenaje postural y las posturas que describió son las que actualmente se utilizan.”<sup>34</sup>

El drenaje postural puede ser pasivo, cuando se usa solo la fuerza de la gravedad, o activo cuando se acompaña de otras técnicas como la vibración y la percusión torácica.

Este es indicado en los siguientes casos:

- Acumulación de secreciones en la vía aérea con dificultad para ser expulsadas.
- Producción de esputo mayor a 30 ml por día.
- Atelectasias por taponamiento de secreciones.
- Presencia de vías aéreas artificiales.
- Hipoxemia asociada a la postura.
- Fibrosis Quística, Bronquiectasias y patologías similares.

Castillo Calcerrada, J.<sup>35</sup>, el único caso que menciona como contraindicación al drenaje postural en posición de Trendelenburg es, los lactantes que padecen algún trastorno digestivo como puede ser un reflujo gastroesofágico. El mismo autor pero en otra

bibliografía <sup>36</sup> agrega a la distensión abdominal, aumento de la presión intracraneana y prematuridad.

Para *la percusión o clapping* se coloca al paciente en la posición correspondiente a la zona a drenar, se cubre el área con una tela o una toalla para evitar el contacto directo con la piel. La mano del que percute, debe tomar una forma tal, que permita un espacio entre el tórax del paciente y la palma, como si intentara tomar una pelota pequeña con la palma de la mano (mano ahuecada o en forma de copa). Luego se procede a golpear rítmicamente (movimiento de flexión-extensión de la muñeca) sobre la zona a drenar mientras el paciente espira profundamente. Nunca debe percutirse sobre la columna vertebral, articulaciones del tórax, ni sobre la zona renal. En los niños pequeños puede utilizarse una máscara de anestesia.

El principio teórico de la percusión se basa en las fuerzas transmitidas a partir de la pared torácica hacia las vías aéreas donde las secreciones son movilizadas. Se ha comprobado que la presión intratorácica aumenta durante esta maniobra pero no se ha evaluado su relación con el clearance mucociliar.

Se han propuesto algunos dispositivos mecánicos, percutores eléctricos, para realizar la percusión con el propósito de mejorar la adherencia al tratamiento. En los neonatos y en los niños pequeños se recomienda el uso de los dispositivos especiales para este fin, ya que el tamaño de la mano abarca una zona que no permite discriminar un área específica. Hasta hoy no se ha demostrado que una u otra modalidad sea superior; la elección está dada por las preferencias del paciente.

La percusión se ha asociado con un aumento de la obstrucción al flujo aéreo y episodios de desaturación con mayor intensidad en los pacientes graves; esto puede evitarse si las maniobras no superan los 30 segundos de duración y si se incluyen ejercicios de expansión torácica junto con la respiración diafragmática.

*La vibración* consiste en la emisión de una onda vibratoria a través de la caja torácica hacia la vía aérea.

Se le pide al paciente hacer una inspiración profunda y luego una espiración lenta y prolongada, al final de la inspiración se colocan las manos en la parrilla costal y se ejerce presión intermitente a alta velocidad durante toda la espiración, luego se hace descansar brevemente y se repite el proceso.

Existen vibradores eléctricos que reemplazan la técnica manual de procedimiento similar, pero se recomienda desplazar el vibrador siempre en dirección de los segmentos tratados hacia el centro, cuidando las zonas correspondientes a la columna vertebral,

articulaciones presentes en el tórax como la externo- clavicular y la escapulohumeral, y las áreas renales. Puede tomarse el equipo con una mano y colocar la otra al otro lado de la caja torácica ejerciendo presión en dirección contraria al equipo, con el fin de maximizar el potencial de la onda. No se ha demostrado con claridad mejoría la expectoración ni el incremento de la función pulmonar por lo que el engorro de utilizar un aparato mecánico y su costo elevado, hace desaconsejable su uso.

De la Fuente, Gustavo <sup>37</sup> enuncia que las posturas utilizadas en el DPPV corresponden a los distintos segmentos de los lóbulos pulmonares y son las siguientes:

- Segmento apical del lóbulo superior: paciente en posición sentado (figura 5);
- Segmento posterior del lóbulo superior izquierdo: Paciente a ¼ del decúbito ventral con el tórax elevado 30° (figura 6);
- Segmento posterior del lóbulo superior derecho: Paciente a ¼ del decúbito ventral (figura 6 );
- Segmento anterior del lóbulo superior: paciente en decúbito dorsal (figura 7);
- Lingula y lóbulo medio: paciente a ¼ del decúbito dorsal con el tórax inclinado 15° (figura 8 A y 8 B);

Posición de Trendelenburg es la utilizada para drenar el lóbulo inferior y dependiendo del decúbito es que segmento se trabaja. Esta contraindicada en distensión abdominal, aumento de la presión intracraneal, reflujo gástrico esofágico o prematuridad;

- Segmento anterior del lóbulo inferior: paciente en decúbito dorsal con tórax inclinado 20° (figura 9 A y 9 B);
- Segmento posterior del lóbulo inferior: paciente en decúbito ventral con el tórax inclinado 20° (Figura 10 A y 10 B);
- Segmento superior del lóbulo inferior: paciente en decúbito ventral;
- Segmento medial del lóbulo inferior: paciente en decúbito lateral derecho y luego izquierdo con el tórax inclinado 20° (figura 11);

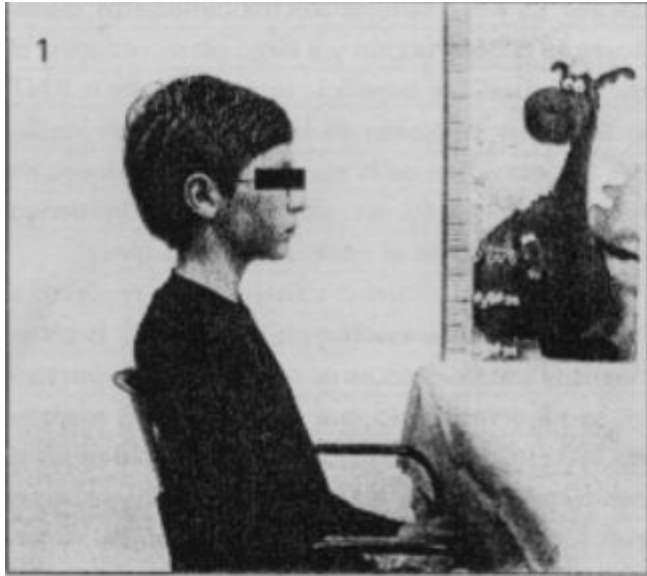


Figura 6

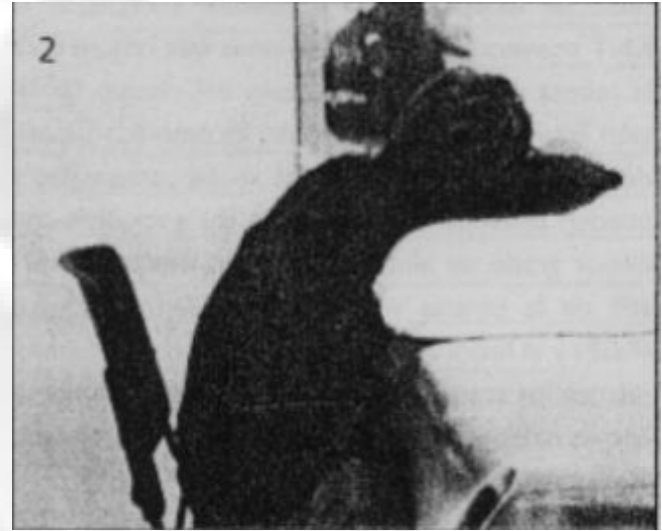


Figura 5



Figura 7



Figura 8 A

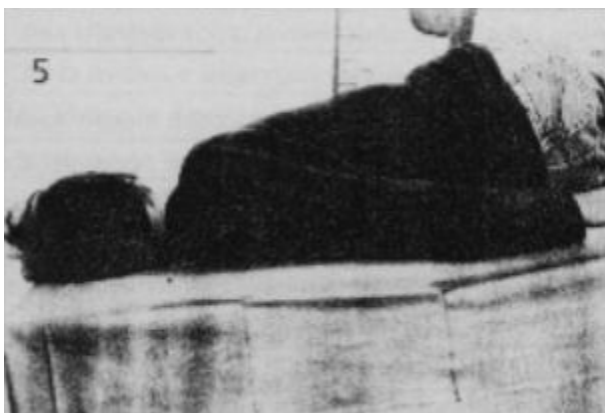


Figura 8 B

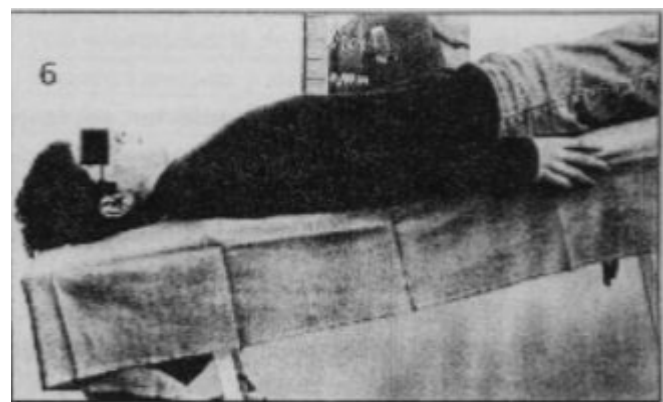


Figura9A

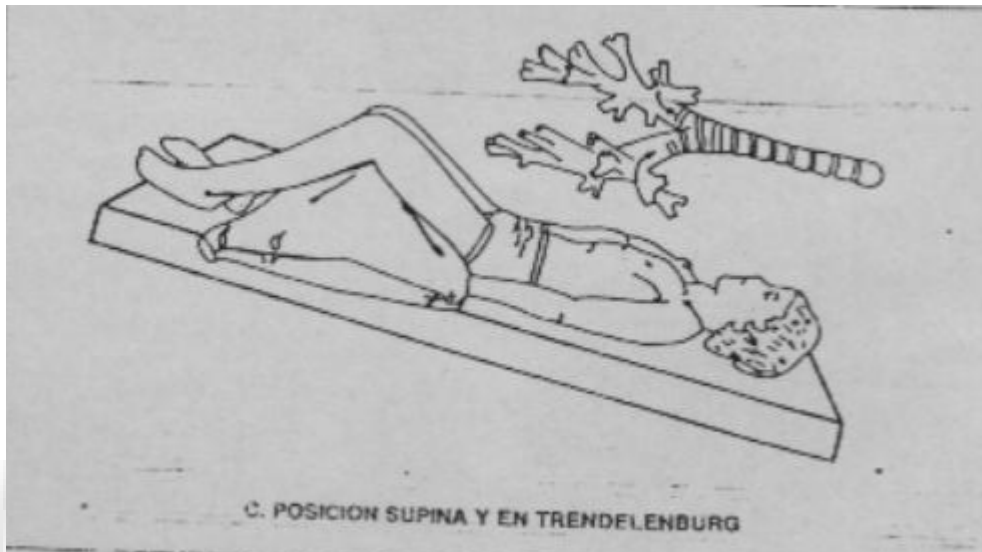


Figura 9 B

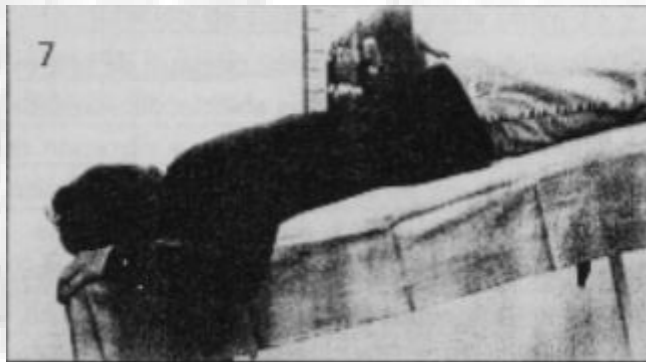


Figura 10 A

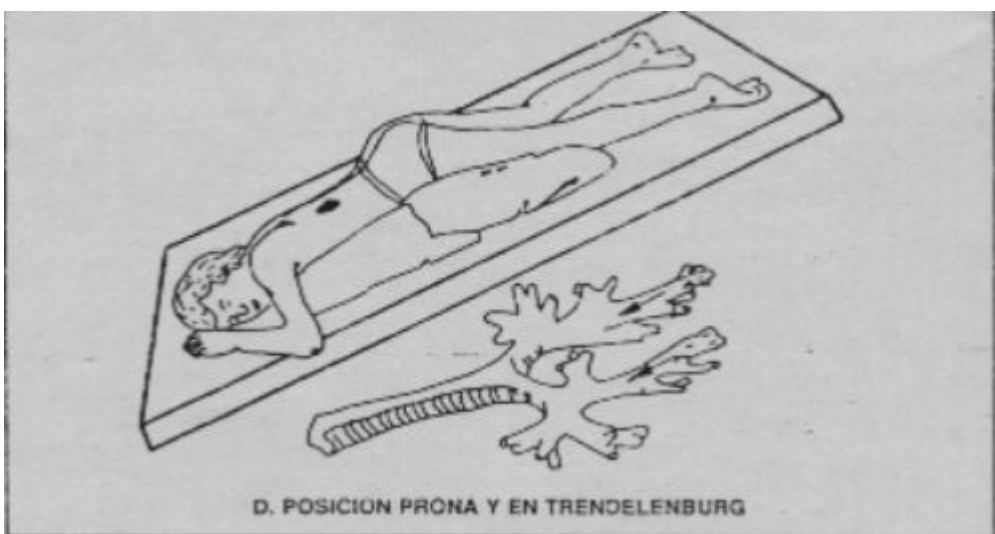


Figura 10 B



Posición para drenar lóbulos inferiores en lactantes



Figura 11

Briton Veding.<sup>38</sup> clasifica al drenaje postural en pasivo y activo. Si el drenaje es de tipo pasivo (se usa solo la fuerza de la gravedad) recomienda mantener las posiciones por periodos de hasta 20 minutos, de 3 a 4 veces por día; y cuando se trata de drenaje activo (se acompaña de técnicas de vibración y / o percusión) disminuir el tiempo de la postura a 5 o 10 minutos. Castillo Calcerrada, J.<sup>39</sup>, en cambio, propone mantener cada posición entre 8 a 10 minutos a la vez que se realiza percusión y / o vibración. Para De la Fuente, Gustavo<sup>40</sup> cada posición debe adoptarse durante 3 a 5 minutos, realizando al mismo

tiempo las maniobras de percusión y vibración, ejercicios de expansión torácica y tos asistida. Considera necesario llevarlas a cabo 2 veces por día y en las exacerbaciones aumentar la frecuencia y reducir el número de posiciones para no provocar efectos indeseables.

Salcedo Posadas, A. <sup>41</sup> considera que la tos es fundamental siempre que existan secreciones, teniendo buen cuidado de generar una tos productiva y no una tos sofocante e inefectiva que genera grandes problemas y fatiga muscular en pacientes crónicos.

“Se ha demostrado que la ausencia de tratamiento de KNT durante 3 semanas, se asocia con deterioro de la función pulmonar.

La KNT convencional debe considerarse el “gol estándar” con el cual comparar otras modalidades terapéuticas. En un metaanálisis de las diversas publicaciones que compararon la producción de esputo en pacientes sin tratamiento con la de aquellos que fueron tratados con KNT convencional. Thomas y cols. demostraron que con esta técnica se producía una cantidad significativamente mayor.” <sup>42</sup>

### **Técnicas del Ciclo de la Respiración**

Las técnicas del ciclo activo de la respiración consisten en realizar ejercicios basados en los dos ciclos normales de la respiración, permitiendo movilizar las secreciones en forma efectiva y rápida.

El régimen es flexible, adaptado para adecuarse al individuo y se puede usar en personas mayores, jóvenes, enfermos y pacientes sanos. Se puede usar en forma independiente o con un asistente.

“En 1968, Thompson y Thompson comunicaron la utilización de ejercicios de espiración forzada para el tratamiento de pacientes con asma. Pryor y Cols describieron esta técnica a fines de los años 70 y definieron posteriormente el ciclo activo de la respiración” <sup>43</sup>

Consisten en: control respiratorio, ejercicios de expansión torácica y técnica de espiración forzada.

- *control respiratorio o respiración controlada*: respiración suave a volumen corriente, usando el tórax inferior, con relajación del tórax superior y los hombros y colocando la mano en el abdomen para localizar las sensaciones

propioceptivas. El trabajo respiratorio es mínimo, pero aún con una respiración rítmica suave hay actividad en el diafragma, los escalenos, los músculos intercostales y los abdominales. La kinesióloga Carracedo, A.<sup>44</sup>, expone que el término “control respiratorio” es más preciso que “respiración diafragmática” ya que este término es un tanto ilógico porque no interviene el diafragma en forma aislada del resto del tórax. El control respiratorio es usado entre las partes más activas del ciclo para permitir la relajación del paciente y evitar la obstrucción del flujo aéreo.

- *ejercicios de expansión torácica*: son ejercicios de respiración profunda que enfatizan la inspiración mantenida durante tres segundos, la espiración es silenciosa y relajada. Salcedo Posadas, A.<sup>45</sup> considera que en ese momento se puede realizar clapping o movimientos de compresión y/o vibración ya que al aumentar el volumen pulmonar fluye mayor cantidad de aire en las pequeñas vías y canales colaterales de ventilación que facilita el desprendimiento de las secreciones y ayudando a la re-insuflación de zonas atelectásicas.
- *técnica de espiración forzada*: consiste en uno o dos “HUFF” (jadeos) o espiraciones forzadas, combinadas con períodos de “control respiratorio”. Un “HUFF” que sigue a una inspiración mediana (de volumen pulmonar medio) y combinada con otra (de volumen pulmonar bajo) ayudará a mover las secreciones desde las vías aéreas periféricas. Un “HUFF” que sigue a una espiración profunda (de volumen pulmonar alto), limpiará las secreciones movilizadas de las vías aéreas superiores.

Según la kinesióloga Carracedo, Adriana<sup>46</sup> el desarrollo del ciclo activo se debería realizar en el siguiente orden: respiración controlada, ejercicio de expansión torácica (3 o 4 veces), respiración controlada, espiración forzada (3 o 4 veces) y respiración controlada, diferenciándose de De la Fuente Gustavo<sup>47</sup> quien aconseja finalizar el ciclo activo de la respiración con 1 o 2 técnicas de espiración forzada.

“Estas técnicas pueden combinarse con el drenaje postural para el tratamiento específico de un segmento pulmonar. Se puede utilizar la percusión durante la expansión torácica para ayudar la remoción de secreciones. La espiración forzada determina más eliminación de secreciones que la kinesioterapia convencional a corto plazo y puede ser más efectiva que la tos en pacientes con inestabilidad de la vía aérea”<sup>48</sup> ya que la tos incrementa la presión positiva tóraxica provocando el colapso y la interrupción del flujo aéreo.



Pueden ser usadas en posición sentada o en posiciones gravitatorias asistidas, con o sin asistente. Se puede indicar la posición de sentada si las secreciones son mínimas o cuando es inconveniente, innecesario o contraindicado usar posiciones de gravedad asistida. Estas técnicas pueden ser usadas por “los niños entre los 3 y 4 años que aprenden el HUFF a partir del juego pero hasta los doce años aproximadamente se requiere de asistencia hasta lograr independencia.”<sup>49</sup>

Pryor y Webber<sup>50</sup> recomiendan un mínimo de 10 minutos en una posición productiva; consideran que 2 posiciones son suficientes para cada sesión de tratamiento y que estas técnicas deben ser repetidas hasta que el sonido se torne seco y no productivo, o sea tiempo de descanso. Estiman entre 20 y 30 minutos la duración de cada sesión. De la Fuente, Gustavo<sup>51</sup> menciona que en 15- 20 minutos se realiza todo el ciclo. Pero en la realidad, el fisioterapeuta y el paciente son quienes determinan, por mutua evaluación, las posiciones requeridas para el tratamiento, la duración del mismo y la cantidad de tratamientos diarios, semanales, etc.

### **Drenaje autogénico**

El drenaje autogénico es una técnica que ha surgido recientemente, en Bélgica a principio de los años 80, basándose en los principios de la fisiología de la respiración.

El drenaje autogénico es un conjunto de principios individuales que son importantes pues capacitan a los pacientes, sin equipamiento adicional, para desarrollar la mejor técnica de drenaje posible, que se adapte a su patología y función pulmonar.

Esta técnica involucra dos métodos:

- Belga: consiste en tres fases, despegar secreciones distales respirando a volúmenes pulmonares, recolectar secreciones de vías aéreas mediales respirando a volumen corriente y evacuar secreciones de vías aéreas centrales y vías altas respirando a volúmenes pulmonares elevados. Posteriormente se produce la tos y la consecuente expectoración.
- Alemán: se respira a volumen corriente con parada durante dos o tres segundos al final de cada inspiración, estimulando la tos y expectoración cuando el paciente lo considere aconsejable.

A partir de la combinación de los métodos anteriormente detallados, al paciente se lo entrena en respirar inicialmente a bajo volumen pulmonar (en el volumen de reserva espiratoria); con las secreciones movilizadas, la respiración se eleva al volumen corriente.

Cuando las secreciones alcanzan las vías aéreas centrales el nivel de la respiración se eleva al volumen de reserva inspiratoria y finalmente, se elimina con una espiración forzada. Cada inspiración es seguida de una pausa de tres segundos.

Debido a que el paciente necesita desarrollar la capacidad para percibir el desplazamiento de las secreciones en las vías aéreas, esta técnica requiere de mucho tiempo para aprenderla, entre unas 10- 20 horas de aprendizaje, siendo difícil su empleo en menores de 8 años. Los pacientes experimentados drenan más rápido que otros.

Tanto De la Fuente, Gustavo <sup>52</sup> como Salcedo Posadas, A. <sup>53</sup> recomiendan una sesión de 30 a 45 minutos, 2 veces por día para que sea efectiva.

El drenaje autogénico es apropiado para pacientes con inestabilidad de la vía aérea, pues no produce broncoespasmo, y evita el mecanismo de la tos para eliminar las secreciones.

“Los test de función pulmonar probaron que los movimientos de espiración correctamente dosificados mejoran los flujos y los volúmenes en contraste con las espirometrías ejecutadas forzosamente.” <sup>54</sup>

Los efectos de estos flujos mejorados y sostenidos por mas tiempo ayudan a que el moco pueda recorrer una distancia mas larga en cada espiración.

Ajustando el ritmo de la respiración a nivel de volumen pulmonar bajo, medio, o alto, dependiendo de la localización periférica mediana o media alta o central de las secreciones, uno consigue valores de flujo en las generaciones de las vías aéreas involucradas, sin causar apreciables incrementos de la resistencia en otras vías aéreas.

El dosaje de la fuerza espiratoria solo incrementa la resistencia bronquial en una muy pequeña cantidad, conserva la compresión del gas alveolar muy baja, no colapsan las vías aéreas en una etapa temprana y aligera el esfuerzo espiratorio y disminuye la aparición de movimientos espiratorios paradójicos.

El principal objetivo del drenaje autogénico es hacer al paciente tan independiente como sea posible en la realización de su toilete bronquial.

### **Presión positiva espiratoria (PEP)** (figura 12)

Esta técnica fue desarrollada en Dinamarca a fines de los años 70, como un método para tratar las atelectasias en pacientes operados. “En 1984, Falk y Cols. publicaron un informe sugiriendo que la espiración contra un dispositivo que generaba presión positiva

era tan eficaz como la kinesioterapia convencional en el tratamiento de pacientes con FQ.”<sup>55</sup>

El sistema PEP consiste en una máscara facial y una válvula de una sola vía, a la cual puede agregarse una resistencia espiratoria. Un manómetro que determinará el correcto nivel de PEP, puede ser insertado entre la válvula y la resistencia. El diámetro de la resistencia es determinado para cada paciente en forma individual para dar una PEP estable de 10 a 20 cm. H<sub>2</sub>O durante la parte media de la espiración.

La resistencia es determinada de la siguiente manera: el paciente está sentado confortablemente y sujeta la máscara ajustada sobre su nariz y boca. Se usa la respiración rítmica con espiración solo ligeramente activa. Se testean las diferentes resistencias en tanto que se monitorea el nivel exacto de PEP en el manómetro.

El diámetro de la resistencia es gradualmente disminuido hasta que se ha identificado la resistencia que da un correcto nivel de PEP (10 – 20 cm. H<sub>2</sub>O)

El tratamiento se lleva a cabo en posición sentada. Una sesión de tratamiento tanto para De la Fuente, Gustavo<sup>56</sup> como para Salcedo Posadas, A.<sup>57</sup> consiste en, aproximadamente, 10 - 15 respiraciones ( 2 minutos) con PEP, a volumen corriente, seguidas de la técnica de espiración forzada ( 2 o 3 veces) para subir las secreciones movilizadas con PEP. Continúa con 2 minutos de respiración diafragmática. Se repite 6 veces esta secuencia, que requiere de aproximadamente 15- 20 minutos. Recomienda un mínimo de 2 sesiones diarias durante la enfermedad pulmonar estable. Castillo Calcerrada, J.<sup>58</sup> solo difiere de los autores anteriores en la duración de la sesión, que para él es de 10- 15 minutos.

Se postula que la presión aplicada previene el colapso de la pequeña vía aérea favoreciendo la ventilación colateral entre los alvéolos ventilados y los atelectásicos. Además, el flujo espiratorio movilizaría las secreciones hacia las vías centrales. Se considera que la PEP mejora la distribución de la ventilación como resultado de la apretura de zonas del pulmón, que de otra forma permanecerían cerradas al respirar a volumen corriente.

Es una modalidad apropiada para pacientes con enfermedad pulmonar crónica que necesitan una técnica independiente para el manejo de las secreciones y que no consuma un tiempo excesivo.

Se la puede introducir a partir de los 4 años de edad, cuando se ha completado el desarrollado la anatomía pulmonar responsable de la ventilación colateral.

“Si bien Thomas y Cols. (1995) en un metaanálisis concluyeron que la PEP es tan eficaz como la kinesioterapia convencional-respecto a la cantidad de esputo-, Macllwaine y Cols. (1997) comparando PEP con kinesioterapia convencional, demostraron que el grupo de pacientes que realizo PEP, mantuvo y mejoro la función pulmonar luego del año de seguimiento. En cambio el grupo que realizo kinesioterapia convencional, experimentó un deterioro de la función pulmonar superior a los valores de declinación estándar. Recientemente Macllwaine y Cols. (2001) han comparado el método PEP vs. Flutter en un grupo de 32 pacientes, seguidos durante un año. Hallaron que el grupo que realizo flutter tubo una tasa anual de declinación de la CVF mayor que el grupo tratado con PEP.”<sup>59</sup>

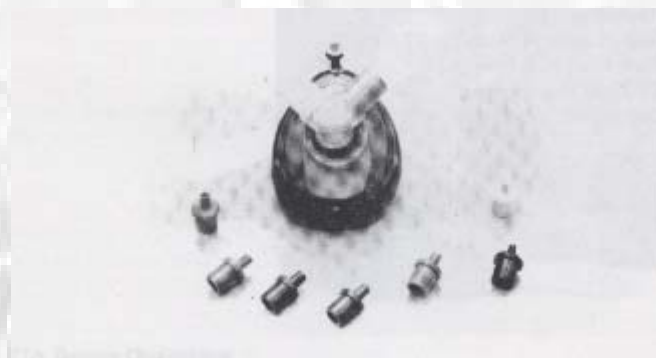


Figura 12

**Pep técnica alta presión** (figura 13)

La terapia con mascara PEP de alta presión se desarrollo en Austria a principio de los años 80 e incorpora maniobras de espiración forzada dentro de la técnica con mascara.

El equipo es el mismo que se utiliza para la PEP, solo que se agrega un manómetro que mide presiones mayores. El paciente sentado con los codos apoyados y la mascara colocada, realiza de 8 a 10 ciclos respiratorios con pausa inspiratoria. Luego inhala hasta la capacidad pulmonar total y realiza una maniobra de espiración forzada contra la mascara, que provoca tos al llegar al volumen pulmonar bajo. Luego de la expectoración, el paciente repite la misma secuencia de maniobras respiratorias hasta que no elimine más secreciones. Es importante no terminar la espiración forzada antes de alcanzar el volumen residual; la presión lograda varía entre 40- 100 cm de H<sub>2</sub>O.

El grado de resistencia en el dispositivo se determina individualmente por espirometría.

Se piensa que la terapia con PEP de alta presión favorecería la ventilación colateral hacia las regiones pocos ventiladas y desde allí, el aire espirado movilizaría las secreciones acumuladas. Algunos pacientes que experimentaban obstrucción y atrapamiento de aire, disminuyeron el volumen residual y aumentaron la capacidad residual funcional. “Las complicaciones asociadas a las altas presiones que se manejan en esta modalidad incluyen neumotórax y barotrauma, aunque solo dos pacientes entre 3866 tratados sufrieron un neumotórax espontáneo y un episodio de hemoptisis severa.”<sup>60</sup>



Figura 13

#### **Pep oscilatoria** (figuras 14)

El flutter VRP1 es un dispositivo de bolsillo que genera presión positiva espiratoria (entre 5 y 35 cm de H<sub>2</sub>O) e interrupciones del flujo espiratorio cuando se espira a través de él. Su objetivo es mejorar la ventilación pulmonar y facilitar la expectoración.

El dispositivo está compuesto por una pieza bucal, un cono de plástico, una bolilla de acero y una cubierta protectora perforada.

El sistema respiratorio del paciente recibe vibraciones espiratorias internas creadas por variaciones de su flujo aéreo y presiones endotraqueales oscilatorias. Esta percusión endógena es lo que lo diferencia de los métodos fisioterapéuticos tradicionales que generan una percusión externa.

El flutter VRP1 induce dos efectos principales cuando se espira a través de él:

- 1) una presión positiva oscilatoria controlada automáticamente, el paciente es así protegido de hiperpresiones prolongadas que podrían ocurrir, si no se siguen las instrucciones para el uso.

2) Una modulación de ambos, la presión positiva y el flujo aéreo que genera vibraciones cuya frecuencia puede ser sintonizada por el paciente (entre 8 y 26 Hz).

La variación tanto de la resistencia como de la presión se obtienen de la siguiente manera; aplicando el mismo abordaje que para el drenaje autogénico:

El paciente debería estar confortablemente sentado, sujetar el flutter horizontalmente, luego inspirar profundamente, poner la pieza bucal dentro de su boca, contener el aire por 2 o 3 segundos, cerrar los labios apretadamente alrededor de la pieza bucal y espirar normal y profundamente, manteniendo las mejillas chatas usando el método de exhalación abdominal, no forzada, en tanto se relajan los músculos del tórax superior. Luego inspirar por la nariz y espirar nuevamente por el flutter. Estos ciclos respiratorios se realizan durante 30 minutos como máximo.

En intentos sucesivos el paciente puede necesitar mover el flutter ligeramente hacia arriba (mayor presión y frecuencia) o hacia abajo (menor presión y frecuencia) en unos pocos grados hasta que él puede sentir los efectos completos de la vibración a nivel abdominal durante la primera etapa del proceso de exhalación. No es necesario efectuar una exhalación completa cada vez que se está espirando a través del flutter. Una sesión de tratamiento puede constar de unos pocos ejercicios de posición sentado y también en posición acostado siempre y cuando los ángulos del cono sean siempre respetados (30°).

Según Althaus, P.<sup>61</sup>, una sesión usual de flutter, consiste en aproximadamente 10 o 15 respiraciones seguidas por un huffing y esto repetidamente durante 15 a 20 minutos. Para Castillo Calcerrade, J.<sup>62</sup> basta con 10- 12 respiraciones por ciclos y repetirlos durante 10- 15 minutos. En Cambio para De la Fuente, Gustavo<sup>63</sup> las sesiones deben durar mayor tiempo, 30 minutos. Pero en realidad, la frecuencia y duración de cada sesión debería adaptarse a las necesidades de cada paciente y estar entre los parámetros mencionados.

Debido al tamaño y transportabilidad del flutter (dispositivo de bolsillo) un paciente podría usarlo seguramente durante todo el día en sesiones más cortas de 5 minutos cada 2 horas. Su gran simplicidad favorece la enseñanza y el aprendizaje de su utilización.

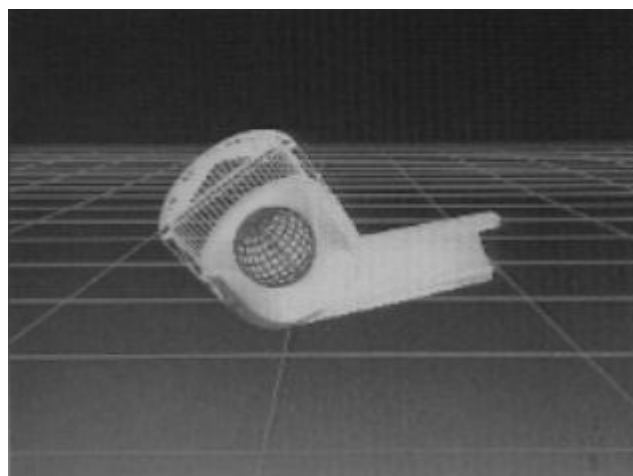
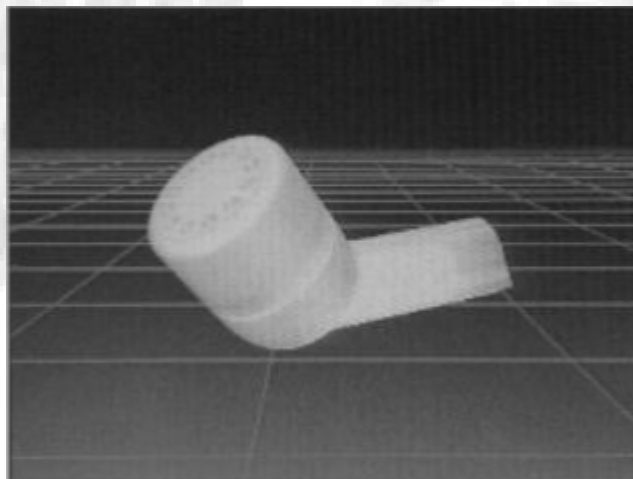
Para evitar el mareo debido a la hiperventilación, los pacientes deberían espirar normalmente a través del flutter y abstenerse de recurrir a la exhalación forzada. En el caso de que se sientan mareados deberían efectuar una corta interrupción (cada 5 o 10 exhalaciones) antes de seguir con la sesión.

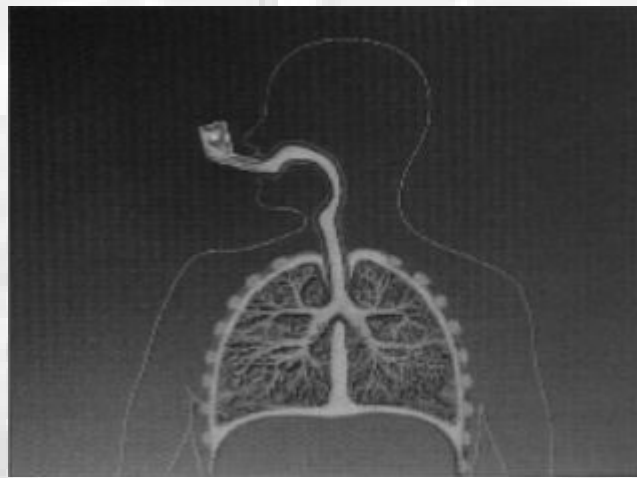
“Respecto a su eficacia aun persisten controversias. Konstan y más recientemente Homnick lo compararon con Drenaje postural, percusión y vibración (DPPV). El flutter

produjo más cantidad de expectoración, mientras que en la evaluación de Homnick ambos métodos fueron igualmente eficaces.

App y Cols. hallaron que la viscoelasticidad de las secreciones era significativamente menor luego del uso del flutter, sugiriendo que podría mejorar el clearance mucociliar. Sin embargo, la diferencia en la cantidad de las mismas no fue significativa.

Pryor y Cols. lo compararon con el ciclo activo de la respiración, demostrando su menor eficacia medida por la cantidad de esputo producido y sin cambios en la función pulmonar. Actualmente se incluye la maniobra de espiración forzada en el tratamiento para aumentar su efectividad. McIlwaine y Cols. estudiaron un grupo de pacientes durante un año y lo compararon con la terapia con PEP. Concluyeron que el flutter no fue tan efectivo como la PEP en mantener la función pulmonar.”<sup>64</sup>





Figuras 14

### **Ejercicios físicos**

El permanecer en un buen estado físico, es de gran importancia, por muchas razones para los pacientes con FQ. También la pobre adherencia al tratamiento con la



kinesioterapia convencional fue el motivo principal de búsqueda de formas independientes y eficaces para el manejo de las secreciones respiratorias.

Los ejercicios físicos de diferentes clases, deberían ser una parte de la fisioterapia de tórax. Tener buena resistencia, buena fuerza muscular, buena movilidad (especialmente en el tórax, columna, cuello y hombros), buena conciencia del cuerpo, influye en la calidad de vida; la sensibilidad y la resistencia a las infecciones, el verse como otros, las actividades de tiempo libre, todo esto ayuda a una efectiva movilización de las secreciones. Hoy los ejercicios físicos deberían incluirse desde el principio del tratamiento para mantener una buena función, no para rehabilitar lo que obviamente es disfuncional o malo.

En el último Consenso Argentino de Fibrosis Quística <sup>65</sup> se propuso que la indicación de ejercicio físico y deporte sea lo más precoz posible, en forma lúdica para los chicos y como deporte aeróbico en adolescente y adultos.

El ejercicio en todo paciente crónico debe cumplir con los siguientes requisitos: ser agradable, variado, progresivo, mantenido, efectivo designado individualmente. También debe estar relacionado con el ambiente socioeconómico, ocupación, motivación del individuo y gravedad de la enfermedad.

El ejercicio físico puede ser realizado:

- como una parte de la terapia para aflojar las secreciones: deberían ser parte del tiempo de entrenamiento de resistencia lo cual incrementa mucho la ventilación y parte del tiempo con tener ejercicios para incrementar la fuerza muscular y mantener la movilidad. Si los ejercicios elegidos se realizan en muchas posiciones, tales como de pie o sentado, decúbito dorsal o decúbito ventral y sobre los decúbitos laterales se ventilarán diferentes partes del pulmón. Cuando se aflojan las secreciones, tienen que ser llevadas hacia arriba, el ejercicio físico para este fin, debe por lo tanto ser interrumpido por maniobras de drenaje autogénico, espiraciones forzadas o tos. Si se usa una de las maniobras anteriores, depende de la estabilidad de las vías aéreas de cada individuo, la inclinación a desarrollar broncoespasmos y la habilidad de aprender.

La intensidad y el contenido del ejercicio físico debe adaptarse individualmente. Puede usarse en cada sesión de fisioterapia de tórax, en una de las sesiones, todos los días o por lo menos 3 o 4 sesiones cada semana.

- Como adjunto a la movilización de secreciones con el aumento de la resistencia y la fuerza muscular: el ejercicio físico realizado como aditamento a la terapia de movilización de secreciones debería contener ambos entrenamientos de resistencia y fuerza muscular para mejorar la capacidad de los músculos haciéndolos más eficaces, lo que

ayuda a economizar energía, y evitar deformidades espinales. Para ello debería realizarse por lo menos 3 o 4 veces por semana.

Varias hipótesis intenta explicar por que el ejercicio mejora el transporte mucociliar. Los pacientes refieren toser mas veces durante el ejercicio a diferencia de otros momentos del día, incluyendo las sesiones de kinesioterapia convencional. Durante el ejercicio aeróbico, el volumen corriente es mayor y las presiones pleurales aumentan. Estas presiones podrían ser suficientes como para generar una apretura de las vías aéreas colapsadas e incrementar la ventilación colateral; llegaría el aire hasta detrás de las secreciones acumuladas y favorecería el transporte de las mismas. Dependiendo del grado de afectación, los pacientes tienen dificultad para tolerar el ejercicio físico por una serie de factores que incluyen la obstrucción de la pequeña vía aérea, el aumento del espacio muerto fisiológico, el aumento del volumen residual, la hipoxemia, la disnea y la tos. Sin embargo, algunos factores que limitan el flujo espiratorio durante el reposo, se alivian cuando se realiza ejercicio. En reposo la inestabilidad de la vía aérea durante la espiración puede provocar colapso de la misma, produciendo atrapamiento aéreo y de secreciones. El ejercicio físico provocaría una modificación del tono en el músculo liso de las vías aéreas que favorece la dilatación bronquial. El resultado final es una mejor función pulmonar, un aumento de la producción de secreciones, reducción del volumen residual durante el ejercicio físico y aumento de fuerza y resistencia de músculos respiratorios.

Aquellos pacientes que se benefician de la inhalación de broncodilatadores deberían usarlos antes de la fisioterapia de tórax. Si esto resulta beneficioso o no puede variar de tiempo en tiempo. Los pacientes que desaturan durante el ejercicio deben recibir suplemento de oxígeno. Su entrenamiento de resistencia esta basado en el entrenamiento funcional adaptado a su habilidad y a su equipo domestico, tal como el ejercicio físico no debe llevarlos por debajo del 90% en la desaturación.

El entrenamiento de resistencia no debería ser realizado durante las exacerbaciones, especialmente si hay fiebre. En algunos casos la obstrucción aumenta en conexión con el ejercicio físico, en estos casos el ejercicio físico no es eficiente como parte de la terapia de movilización de secreciones por cuanto son necesarias largas pausas dentro del tiempo de tratamiento antes de que se puedan transportar las secreciones. Debería usarse otro método alternativo o con combinación de métodos para hacer la terapia de movilización de secreciones tan eficiente como sea posible, durante el tiempo que se le dedica a esto y luego debería agregarse ejercicios físicos adecuados.

La ventaja de usar ejercicios físicos para aflojar las secreciones y no como un agregado, es para ahorrar tiempo al paciente y darle otra manera de limpiar sus pulmones con el fin de encontrar métodos individualmente ópticos y aceptables para diferentes situaciones. La kinesióloga Brassesco, M. <sup>66</sup> enuncia además que resulta beneficioso para elevar el estado de ánimo.

De la Fuente, Gustavo <sup>67</sup> expresa que algunos autores proponen que el ejercicio físico puede reemplazar la kinesioterapia respiratoria convencional en niños con FQ. Sin embargo, en los adultos la kinesioterapia respiratoria produjo mejor eliminación de las secreciones que el ejercicio. Probablemente el ejercicio físico podría sustituir la KNT en los pacientes con compromiso leve, pero incluso estos necesitan entrenarse en una técnica de KNT para cuando no puedan realizar el ejercicio físico. Los pacientes con mayor compromiso pulmonar, el ejercicio debería ser un complemento de la KNT respiratoria. La combinación de la KNT convencional con el ejercicio estuvo asociada a un aumento estadísticamente significativo de la función pulmonar.

La Asociación Argentina de Pediatría en el Consenso de Fibrosis Quística <sup>68</sup> propone el siguiente programa de tratamiento:

Técnica	Independencia	Edad			Exacerbación severa	Tiempo necesario	Contraindicaciones
		<3	>3	>12			
Convencional	no	si	si	si	si	según necesidad	obstrucción bronquial
Ciclo activo de la respiración	si	no	si	si	según respuesta	según edad y estadio clínico 10` - 20`	no
Drenaje autogénico	si	no	no	si	no	según edad y estado clínico	no
Dispositivos mecánicos	si	no	no/si	si	si	15` - 30`	puede desencadenar obstrucción bronquial
Dispositivos eléctricos	si	no	si	si	no	20`	no
Ejercicios físicos	si	no	si	si	no	20` - 45`	requiere beta 2

## Conclusión

Cursando el 4° año de la carrera de Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría tuve la oportunidad de asistir a una charla educativa brindada por la Asociación Rosarina de ayuda al enfermo fibroquístico Amor sobre FQ en la cual conocí dicha patología y me informe que el sistema respiratorio es el principal afectado en estos pacientes, por lo que la atención kinésica es fundamental en el tratamiento de ellos.

A partir de esto comencé una búsqueda bibliográfica sobre las distintas técnicas kinésicas aplicadas a la atención de dichos pacientes. Es así que vi. relevante destacar cual de todas ellas es la que mayores beneficios le brinda a las personas fibroquísticas.

Analizando los textos hallados, considero importante resaltar que el método empleado para el tratamiento depende principalmente de la edad y grado de afección pulmonar de cada individuo.

En los primeros años de vida, el tratamiento es pasivo basándose en la kinesioterapia convencional aproximadamente hasta los cinco años de vida ya que durante esta etapa, los niños no cuentan con la capacidad de aprendizaje suficiente por lo que no están preparados para la ejecución correcta de las demás técnicas. A medida que transcurren los años los pacientes necesitan mayor independencia, por lo que la atención se torna mas activa por parte de ellos y es donde se comienza con la educación de las diferentes técnicas con el objetivo de lograr mayor adhesión al tratamiento lo que originará el éxito terapéutico.

Con respecto al estudio de alteración pulmonar, difiere tanto la calidad como la cantidad de tratamiento. En el grado leve, se trata de dar mayor libertad mediante la utilización de los diferentes aditamentos sumándosele a ello la kinesioterapia convencional como mínimo tres veces a la semana.

En cambio en los casos graves y en las etapas de exacerbación es de vital importancia la atención kinésica individual llevándose a cabo varias sesiones por día.

A propósito de cada técnica, la kinesioterapia convencional es el tratamiento más eficaz en cuanto al clearance mucociliar, la producción y expectoración de esputo así como para el mantenimiento y / o mejoramiento de la función pulmonar, la cual se ve afectada negativamente sino se realiza durante un período mayor a tres semanas; por lo que es indispensable su utilización en las diferentes edades y grados de afección pulmonar.

El resto de los métodos terapéuticos se combinan entre sí para lograr mayor eficacia y resultados con el objetivo de evitar someter al paciente a una exhaustiva atención kinésica. Es por ello que son empleadas en edades mayores en combinación, pero sin reemplazar, con la kinesiología convencional en busca de la independencia del paciente-familia sin dejar de lado la estabilidad de la patología.

Los autores consultados coinciden en lo mencionado anteriormente. Ellos solo difieren en el tiempo de duración de las sesiones, frecuencia de respiraciones por minuto, en el orden de realización de las técnicas, pero las diferencias no son significativas.

Por todo lo anteriormente descrito, la kinesiología convencional tiene un alto nivel de efectividad en cuanto al esputo y función pulmonar en el tratamiento del paciente con Fibrosis Quística por lo que consecuentemente es la técnica más utilizada en mayor o menor frecuencia a lo largo de la vida de los fibroquísticos.

*“Tendremos que hallar la mejor estrategia para que nuestras acciones profesionales y el acceso facilitado a la terapéutica generen un impacto significativo en el escenario de la vida real. Será imprescindible considerar tanto las exigencias científicas rigurosas, como las formas más comprensivas de las condiciones de vida y las posibilidades de cuidado, que lleven a una opción digna de convivencia con la enfermedad y el tratamiento.”*

**Segal, Edgardo**

(Pediatra Neumólogo.  
Jefe del Servicio de Neumonología del  
Hospital de Niños “Superiora Sor María Ludovica”  
de la Ciudad de la Plata).

## Citas Bibliográficas

- <sup>1</sup> Macri, Carlos, "FQ (mucoviscidosis) Avances en diagnóstico y tratamiento", Rev. del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez de Bs. As." Vol. 38, n° 166, Bs. As., 1996, Pág. 6
- <sup>2</sup> Scalini, Thomas, "Enfermedad obstructiva de las vías aéreas", Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 1992, 1184
- <sup>3</sup> Máiz, L. y col., "Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la Fibrosis Quística", Normativas Separ, Madrid, 2001, Pág.: 316, <http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext?pidet=13018465>
- <sup>4</sup> Gutiérrez-Zúñiga, C. y col., "Evaluación de la terapia respiratoria domiciliaria proporcionada a niños con Fibrosis Quística", Revista Neumonología y Cirugía de Tórax, Vol. 59, No 3, 2000, Pág. 82, <http://www.mediagraphic.com/espanol/e-htms/e-neumo/e-nt2000/e-nt00-3/er-nt003c.htm>
- <sup>5</sup> Scalini, Thomas, "Enfermedad obstructiva de las vías aéreas", Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 1992, 1184
- <sup>6</sup> Welsh, Michael, "The Metabolic and molecular bases of inherited disease", Vol 3, 7ª edición, Ed. McGraw-Hill, New York, 1995, Pág. 3799
- <sup>7</sup> Postiaux, G., "Fisioterapia Respiratoria en el niño", Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 2000, Pág. 150
- <sup>8</sup> Dapena Fernández, F., "Actualización terapéutica en Fibrosis Quística", Revista Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud, Vol. 27, N° 5, 2003, Pág. 129, <http://www.msc.es/farmacia/infmedic>.
- <sup>9</sup> Segal, E., "Consenso de Fibrosis Quística", Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1999, Pág. 3
- <sup>10</sup> Segal, E., "Fibrosis Quística, Ed. Journal, Buenos Aires, 1995, Pág. 11
- <sup>11</sup> Segal, E., "Consenso de Fibrosis Quística", Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1999, Pág. 3
- <sup>12</sup> Máiz, L., "Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la FQ", Normativas Separ, Madrid, 2001, Pág. 316, <http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext?pidet=13018465>
- <sup>13</sup> Scalini, Thomas, "Enfermedad obstructiva de las vías aéreas", Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 1992, 1188
- <sup>14</sup> Segal, E., "Consenso de Fibrosis Quística", Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1999, Pág. 3

- <sup>15</sup> Salcedo Posadas, A., “Tratamientos complementarios en Fibrosis Quística: evidencia de su beneficio terapéutico y recomendaciones sobre su uso”, *Anales de Pediatría*, Vol. 58, N° 1, Madrid, 2003, Pág. 39, [http:// db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.pubmed\\_full](http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.pubmed_full)
- <sup>16</sup> Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, *Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría*, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1999, Pág. 9
- <sup>17</sup> Dapena Fernández, F., “Actualización Terapéutica en Fibrosis Quística”, *Revista Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud*, Vol. 27, N° 5, 2003, Pág. 130, [http:// www.msc.es/farmacia/infmedic](http://www.msc.es/farmacia/infmedic)
- <sup>18</sup> Máiz, L., “Normativa del Diagnostico y el Tratamiento de la afección respiratoria en Fibrosis Quística”, *Normativas Separ*, Madrid, 2001, Pág. 317, <http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext?pidnt=13018465>
- <sup>19</sup> Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, *Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría*, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1999, Pág. 7
- <sup>20</sup> Dapena Fernández, F., “Actualización Terapéutica en Fibrosis Quística”, *Revista Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud*, Vol. 27, N° 5, 2003, Pág. 130, [http:// www.msc.es/farmacia/infmedic](http://www.msc.es/farmacia/infmedic)
- <sup>21</sup> Máiz, L., “Normativa del diagnostico y el tratamiento de la afección respiratoria en la FQ”, *normativas Separ*, Madrid, 2001, Pág. 316, <http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext?pidnt=13018465>
- <sup>22</sup> Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, *Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría*, Vol. 97, N° 3, Argentina, 1991, Pág. 12
- <sup>23</sup> Pasos Ruiz, F., “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 111
- <sup>24</sup> Carracedo, A., “Kinesioterapia respiratoria en FQ”, *Rev. Colegio de Kinesiólogos de la provincia de Buenos Aires*, Buenos Aires, 2005, Pág. 25
- <sup>25</sup> De Lucas Ramos, M., “Rehabilitación Respiratoria”, Brasil, 1997, [http://www.foa.org.br/cursos/paginas\\_academias/biofisica/downloads/rehabilitacion%20respiratoria.pdf](http://www.foa.org.br/cursos/paginas_academias/biofisica/downloads/rehabilitacion%20respiratoria.pdf)
- <sup>26</sup> Pasos Ruiz, F., “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 111
- <sup>27</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, *Anales españoles de pediatría*, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 42, <http://db.voyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidnt=12004545>

- <sup>28</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 42, <http://db.voyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidnt=12004545>
- <sup>29</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 42, <http://db.voyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidnt=12004545>
- <sup>30</sup> Briton, Veding, “Fisioterapia del tórax”, Rev. Respiratory disease, Philadelphia, 1993, [http://serviciosk26.com/e\\_contenido/pdf/fisioterapia\\_de\\_torax.pdf](http://serviciosk26.com/e_contenido/pdf/fisioterapia_de_torax.pdf)
- <sup>31</sup> Proyecto educativo de la facultad de terapia respiratoria, “Origen de la terapia respiratoria”, Anales de la terapia respiratoria I , Vol. 1, N° 1, Colombia, 2004, [http://www.areandina.edu.co/academia/salud/salud\\_terapia/revista/anales.htm](http://www.areandina.edu.co/academia/salud/salud_terapia/revista/anales.htm)
- <sup>32</sup> Salinas, Carlos, “Fundamentos y aplicaciones de terapia respiratoria”, 4° edición, Ed. Celsus, 1992, Colombia, Pág. 178
- <sup>33</sup> Briton, Veding, “Fisioterapia del tórax”, Rev. Respiratory disease, Philadelphia, 1993, [http://serviciosk26.com/e\\_contenido/pdf/fisioterapia\\_de\\_torax.pdf](http://serviciosk26.com/e_contenido/pdf/fisioterapia_de_torax.pdf)
- <sup>34</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 206
- <sup>35</sup> Salcedo Posadas, A., “Fibrosis Quística”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 122
- <sup>36</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 45
- <sup>37</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 207
- <sup>38</sup> Briton, Veding, “Fisioterapia del tórax”, Rev. Respiratory disease, Philadelphia, 1993, [http://serviciosk26.com/e\\_contenido/pdf/fisioterapia\\_de\\_torax.pdf](http://serviciosk26.com/e_contenido/pdf/fisioterapia_de_torax.pdf)
- <sup>39</sup> Salcedo Posadas, A., “Fibrosis Quística”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 121
- <sup>40</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 208
- <sup>41</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 47
- <sup>42</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 208
- <sup>43</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 208
- <sup>44</sup> Carracedo, A., “Kinesioterapia Respiratoria en Fibrosis Quística”, Rev. Colegio de Kinesiólogos de la Provincia de Buenos Aires, Buenos Aires, 2005, Pág. 26
- <sup>45</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 46



- <sup>46</sup> Carracedo, A., “Kinesioterapia Respiratoria en Fibrosis Quística”, Rev. Colegio de Kinesiólogos de la Provincia de Buenos Aires, Buenos Aires, 2005, Pág. 26
- <sup>47</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 208
- <sup>48</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>49</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>50</sup> Grupo Internacional Fisioterapeutas en Fibrosis Quística (IPG/CF), “ Fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis Quística”, British Medical Journal, London, 1996
- <sup>51</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>52</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>53</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 47, <http://db.voyma.es/cgi->
- <sup>54</sup> Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As., 1994, Pág. 4
- <sup>55</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>56</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>57</sup> Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, N° 2, Madrid, 2001, Pág. 44
- <sup>58</sup> Salcedo Posadas, A., “Fibrosis Quística”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 117
- <sup>59</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 209
- <sup>60</sup> Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As. , 1994, Pág. 8
- <sup>61</sup> Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As. , 1994, Pág. 11
- <sup>62</sup> Salcedo Posadas, A., “Fibrosis Quística”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997, Pág. 120
- <sup>63</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 211
- <sup>64</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 210
- <sup>65</sup> Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Argentina, 1999, Pág. 17
- <sup>66</sup> Brassesco, M., “Actividad física y deporte: mejoran la calidad de vida”, Rev. Ecos de Fipan, N° 35, Buenos Aires, 2005, Pág. 3
- <sup>67</sup> Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004, Pág. 212

<sup>68</sup> Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Argentina, 1999, Pág. 18

Figura 1: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 1995.

Figura 2: Welsh, Michael, “The Metabolic and molecular bases of inmerited disease”, Vol 3, 7° edición, Ed. McGraw-Hill, New York, 1995

Figura 3: Segal, E., “Consenso de Fibrosis Quística”, Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Argentina, 1999

Figura 4: Postiaux, G., “Fisioterapia Respiratoria en el niño”, Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 2000

Figura 5: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 6: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 7: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 8 A: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 8 B: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 9 A: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 9 B: Pasos Ruiz, F., “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997

Figura 10 A: Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Buenos Aires, 2004

Figura 10 B: Pasos Ruiz, F., “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997

Figura 11: Pasos Ruiz, F. , “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997

Figura 12: Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As., 1994

Figura 13: Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As., 1994

Figuras 14: Cegla, U. H., Lindemann, H., Boldt, A., “Flutter VRP1”, Laboratorio OM S. A., Suiza, 2003.

## Bibliografía

### *Libros*

- Antelo Landeira, M., “Fibrosis Quística”, Ed. Castellano, Valencia, 1997
- Arisa, R., Lester, G., Ontjes, D., “Treatment of bone disease in cystic fibrosis”, Rev. Current Opinion in Pulmonary Medicine, N° 10, USA, 2004.
- Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad fibroquística del páncreas, “Fisioterapia torácica en fibrosis Quística”, Ed. Print House, Bs. As., 1994
- Brennan, S., Hall, G., Horak, F., Moeller, A., “Correlation of forced oscillation technique in preschool children with cystic fibrosis with pulmonary inflammation”, Rev. Thorax, N° 60, England, 2005.
- Brassesco, M. E., “Actividad física y deporte: mejoran la calidad de vida”, Rev. Ecos de Fipan, N° 35, Bs. As., 2005.
- Cegla, U. H., Lindemann, H., Boldt, A., “Flutter VRP1”, Laboratorio OM S. A., Suiza, 2003.
- Davies, J., “New therapeutic approaches for cystic fibrosis lung disease”, Journal of Royal Society of medicine, Supplement n° 41, Vol. 95, England, 2002
- Doershuk, C., “Cystic fibrosis in the 20<sup>th</sup> century”, AM publishes, Cleveland Ohio, 2001.
- Finnerty, M., “Flying an CF: getting there and back safely”, Rev. Thorax, Vol. 56, n° 11, England, 2001.
- Garcia, Hugo, “La importancia de la terapia PEP”, Rev. Ecos de FIPAN, N° 16, Buenos Aires, 2003.

- González Montaner, L., “Infecciones pleuropulmonares”, Ed. Mc-Comunicaciones Medicas S.A., Bs. As., 2001.
- Hays, S., Ferrando, R., Carter, R., Wong, H., Woodruff, G., “Structural changes to airway smooth muscle in cystic fibrosis”, Rev. Thorax, N° 60, England, 2005.
- Javadpour, S., Selvadurai, H., Wilkes, D., Schneiderman, J., “Does carbon dioxide retention during exercise predict a more rapid decline in FEV1 in cystic fibrosis?”, Rev. Child , N° 90, Toronto, 2005.
- Kasparian, G., “Posture problems”, Ed. Transcontinental Impression, Quebec, 2004.
- Mac Donald, G., “Pulmonary rehabilitation”, Rev. Thorax, Vol. 56, n° 11, England, 2001.
- Macri, Carlos, “FQ (mucoviscidosis) Avances en diagnostico y tratamiento”, Rev. del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez de Bs. As.” Vol. 38, n° 166, Bs. As., 1996.
- Mahadeva, R., “Secondary genetic factors in CF lung disease”, Rev. Thorax, Vol. 55, n° 6, England, 2000.
- Milla, Carlos, “Association of nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis”, Rev. Curr Opin Pulm Med, N° 10, USA, 2004.
- Moorcroft, A., Dodd, M., Morris, J., Webb, A., “Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial”, Rev. Thorax, N° 59, England, 2004.
- Orensteina, D., “CF: a guide for patient and family”, Raven Publisher, Philadelphia, 1996.

- Orensteina, D., Higginsb, L., “Update on the role of exercise in cystic fibrosis”, Rev. Current Opinion in Pulmonary Medicine, N° 11, USA, 2005.
- Otero, Maria del Carmen, “Osteoporosis”, Rev. Ecos de FIPAN, N° 35, Buenos Aires, 2005.
- Papaianore, A., “Cystic Fibrosis and Osteoporosis”, Ed. Transcontinental Impression, Quebec, 2004.
- Pasos Ruiz, F., “Terapia Física”, 1° edición, Ed. Celsus, Valencia, 1997
- Postiaux, G., “Fisioterapia respiratoria en el niño”, Ed. Mc Graw- Hill Interamericana, Madrid, 2000.
- Robinson, P., “Pediatric origins of adults lung disease: CF”, Rev. Thorax, Vol. 56, n° 3, England, 2001.
- Romero, N., Saucedo, M., Wojtownik, T., “Fibrosis quísticas pulmonar: manejo de las exacerbaciones”, Rev. de Postgrado de la VIa Cátedra de Medicina, N° 138, Madrid, 2004.
- Rubio Gonzalez, T., Amaro Ivonet, G., Martinez Burger, G., “Atención multidisciplinaria a pacientes con fibrosis quística”, Rev. Cubana pediátrica, Vol. 71, N° 4, Cuba, 1999.
- Salcedo Posadas, A., “Transición del niño al adulto en FQ”, Rev. Patología respiratoria, Madrid, 2002.
- Salinas, Carlos, “Fundamentos y aplicaciones de Terapia respiratoria”, 4° edición, Ed. Celsus, Colombia, 1992.
- Sahlberg, M., Svantesson, U., “Muscular Strength and Function in Patients With Cystic Fibrosis”, Rev. CHEST, N° 127, Chicago, 2005

- Scalin, Thomas, “Enfermedad obstructiva de las vías aéreas”, Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, Madrid, 1992
- Segal, E., “Fibrosis Quística, Ed. Journal, Buenos Aires, 1995
- Segal, Edgardo, “Consenso de Fibrosis Quística”, Consenso Nacional de Sociedad Argentina de Pediatría, Argentina, 1999.
- Segal, E., “Fibrosis Quística”, Ed. Journal, Bs. As., 2004.
- Smith, T., “Osteoporosis and Osteopenia in adults and adolescents with CF”, Rev. Thorax, Vol. 55, nº 9, England, 2000
- Steinkamp, G., “Relationship between nutritional status and lung function in CF: cross sectional and longitudinal analyses from the german CF quality Assurance project”, Rev. Thorax, Vol. 57, nº 7, England, 2002
- Steven, M., “Factors influencing outcomes in CF”, Rev. Chest, Vol. 123, nº 1, Chicago, 2003.
- Tattersalf, R., “Posture and cystic fibrosis”, Journal of the Royal Society of medicine, Supplement nº 43, Vol. 96, England, 2003.
- Thrasher, S., “How do we choose a therapeutic regimen in CF?”, Rev. Thorax, Vol. 57, nº 10, England, 2002.
- Torres Sami, M. A., “Cuidado nutricional pediátrico”, 1º edición, Ed. Eudeba (UBA), Buenos Aires, 2002.
- Verma, A., “Smoking and cystic fibrosis”, Journal of the Royal Society of medicine, Supplement nº 40, Vol. 94, England, 2001.
- Wallis, C., “Muscolytic therapy in cystic fibrosis”, Journal of the Royal Society of medicine, Supplement nº 40, Vol. 94, England, 2001.

- Welsh, Michael, “The Metabolic and molecular bases of inmerited disease”, Vol 3, 7° edición, Ed. McGraw-Hill, New York, 1995
- Widerman, E., “Now that I have CF”, Information for men and women diagnosed as adults, Ed. Solvay Pharmaceuticals, London, 2004.

### *Internet*

- Andersen, J., “Respiratorio: lo que usted debe saber sobre los gérmenes”, Cystic Fibrosis Foundation, Bethesda, 2004, [www.cff.org](http://www.cff.org).
- Artigues, M., “Accesibilidad en la atención de pacientes con FQ”, IX Congreso Latinoamericano de FQ, Bs. As., 1999, <http://www.cuadernos.bioteca.org/reseñas10.htm>.
- Brooks, D., “Manejo de Terapia física torácica de pacientes con FQ. Un metaanálisis”, Santiago de Chile, 1995, <http://www.colegiodekinesiologos.cl/revista7kate61.htm>
- Buscaglia, A., “Anales de la terapia respiratoria I”, Rev. Fundación universitaria del área andina, Vol. 1, n° 1, Chile, 2004, [http://www.areandina.edu.co/academia/salud/salud\\_terapia/revista/anales.htm](http://www.areandina.edu.co/academia/salud/salud_terapia/revista/anales.htm)
- Cáceres, Daniel, “Guías de prácticas clínicas”, Rev. oficial del Colegio de Kinesiólogos, N° 63, Chile, 2001, <http://www.colegiodekinesiologos.cl/revista/kaleido63.pdf>.
- Dapena Fernández, F., “Actualización terapéutica en Fibrosis Quística”, Revista Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud, Vol. 27, N° 5, 2003, <http://www.msc.es/farmacia/infmedic>.
- Gutiérrez- Zúñiga, C., “Evaluación de la terapia respiratoria domiciliaria proporcionada a niños con FQ”, Rev. Neumonología y cirugía de tórax, Vol., 59, n°

3, México, 2000, <http://www.medigraphic.com/espanol/e-htms/e-neumo/e-nt2000/e-nt00-3/er-nt003c.htm>.

- Lemming, C., “Respiratorio: como detener la diseminación de microbios”, Cystic Fibrosis Foundation, Bethesda, 2004, [www.cff.org](http://www.cff.org).

- Máiz, L., “Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en FQ”, Madrid, 2001,  
<http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext?pidnt=13018465>

- Salcedo Posadas, A., “Tratamientos complementarios en FQ: evidencia de su beneficio terapéutico y recomendaciones sobre su uso”, Rev. Anales de Pediatría, Vol. 58, nº 1, Madrid, 2003,  
[http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.pubmed\\_full](http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.pubmed_full).

- Salcedo Posadas, A., “Rehabilitación Respiratoria”, Anales españoles de pediatría, Vol. 54, Nº 2, Madrid, 2001,  
<http://db.voyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidnt=12004545>

- Thomas, J., Cook, D., Brooks, D., “Manejo de terapias físicas torácicas de pacientes con Fibrosis Quística. Un meta análisis”, Rev. oficial del Colegio de Kinesiólogos, Nº 61, Chile, 1995,  
<http://www.colegiodekinesilogos.cl/revista/kale61.htm>.