

Fibrosis quística: revisión bibliográfica sobre la eficacia del tratamiento de Fisioterapia

Cystic fibrosis: bibliographic review on the effectiveness of treatment of Physiotherapy

A. R. Arroyo Rodríguez-Navas. Fisioterapeuta. Licenciado en Kinesiología y Fisiatría. Profesor Titular de Escuela Universitaria. Departamento de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Cádiz. Cádiz. España

M. Rivas-Conde. Fisioterapeuta. Ejercicio libre de la profesión. Cádiz. España

A. M. Jiménez-Medina. Fisioterapeuta. Ejercicio libre de la profesión. Cádiz. España

P. Sanz-Morales. Fisioterapeuta. Ejercicio libre de la profesión. Cádiz. España

Correspondencia:

Andrés Ricardo Arroyo Rodríguez-Navas
andres.arroyo@uca.es

Recibido: 22 marzo 2009

Aceptado: 25 enero 2010

RESUMEN

Introducción: la fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis es una enfermedad sistémica de las glándulas exocrinas de carácter genético con herencia autosómica recesiva. Su incidencia varía aproximadamente entre 1/2.000 y 1/6.000 recién nacidos vivos. La mayoría de estos enfermos son diagnosticados en la edad pediátrica. La asistencia terapéutica es sobre todo sintomática, girando esencialmente en torno al tratamiento antiinfeccioso y a la Fisioterapia respiratoria. El objetivo de esta revisión es comprobar la eficacia del tratamiento fisioterapéutico en el transcurso de la FQ en los niños. *Material y método:* se realizó una búsqueda bibliográfica haciendo uso de los recursos de la Biblioteca de Ciencias de la Salud de la Universidad de Cádiz, en las bases de datos *ProQuest Health and Medical complete* ubicada en la Consorcio de Bibliotecas Universitarias de Andalucía (CBUA) y *The Cochrane Library*, solicitándose todas las fechas hasta 2008 y seleccionándose 32 artículos sobre ensayos clínicos y revisiones sistemáticas relacionados con FQ y Fisioterapia. Se eligieron 15 artículos (evaluados con la escala PEDro) que se adaptaban a los criterios de inclusión: tratamiento fisioterapéutico, higiene respiratoria y postural, actividad física, rol del fisioterapeuta en el desarrollo y tratamiento de la patología. *Resultados:* se han encontrado 6 artículos sobre el tratamiento fisioterapéutico, 2 sobre higiene respiratoria y postural, 3 sobre actividad física en niños con fibrosis quística y 4 sobre el rol del fisioterapeuta en el desarrollo y tratamiento de la patología. *Conclusiones:* no existen diferencias significativas en cuanto a la eficacia entre los tratamientos de Fisioterapia; es necesaria una adecuada educación en la higiene de vías respiratorias y postural; la actividad física en edad infantil permite un buen desarrollo pulmonar y previene el deterioro que provoca la enfermedad; el rol del fisioterapeuta y el de la familia son muy importantes en la aplicación del tratamiento y en el planteamiento de la enfermedad.

Palabras clave: fibrosis quística, Fisioterapia, ejercicios respiratorios.

ABSTRACT

Introduction: cystic fibrosis (CF) or mucoviscidosis is a systemic disease of the exocrine glands of an autosomal recessive genetic inheritance. Their incidence varies roughly between 1/2.000 and 1/6.000 newborns alive. Most of these patients are diagnosed in childhood. The therapeutic assistance is primarily a symptomatic treatment, espe-

cially around the treatment of infection and treatment of respiratory Physiotherapy. The aim of this review is to verify the effectiveness of physical therapy in the course of the pathology CF in children. Material and method: a literature search was conducted using the resources of the Library of Health Sciences, University of Cadiz, in the databases ProQuest Health and Medical complete located in the Consortium of Academic Libraries in Andalucía (CBUA) and The Cochrane Library, and requested all dates to 2008 and selecting 32 articles on randomized clinical trials or quasi-trials to CF and Physiotherapy. Fifteen items were selected (evaluated with the PEDro scale) that matched the objectives set: physiotherapeutic treatment, postural and respiratory hygiene, physical activity, role of the physiotherapist in the development and treatment of disease. Results: we found 4 articles on the physiotherapeutic treatment, 2 on respiratory hygiene and posture, 2 more on physical activity in children with cystic fibrosis, and 4 on the role of the physiotherapist in the development and treatment of disease. Conclusions: no significant differences in efficacy between Physiotherapy treatments; there must be appropriate hygiene education in the airway and the posture; in childhood physical activity helps to better development the lung and prevents lung damage caused by the disease; the role of the physiotherapist and the family are very important in the implementation of the approach and treatment of disease.

Key words: *cystic fibrosis, Physiotherapy, breathing exercises.*

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis es una enfermedad sistémica de las glándulas exocrinas de carácter genético con herencia autosómica recesiva. Su incidencia varía entre 1/2.000 y 1/6.000 recién nacidos vivos, siendo factores a tener en cuenta su origen étnico y la zona geográfica de procedencia, dato que hace que algunos autores bajen la incidencia hasta el 1/5.000⁽¹⁾. En una pareja de portadores del gen defectuoso, el riesgo de FQ en la descendencia es del 25 %, un 50 % de descendientes de ser solo portadores y el 25 % restante no tendrá ninguna mutación siendo totalmente sano. Un afectado de FQ presenta dos mutaciones, una de cada progenitor⁽²⁾. La proteína codificada por el gen FQ, la CFTR (*cystic fibrosis transmembrane regulator protein* o regulador de la proteína transmembrana de la fibrosis quística) es, en esencia, un canal del cloro y su mala función o inactividad va a generar alteraciones hidroelectrolíticas en las secreciones de las glándulas exocrinas repartidas por gran parte del organismo; la CFTR es además un regulador de la conductancia transmembrana actuando sobre otros canales de iones cloruro e iones sodio⁽³⁾. Las anomalías en el pH de las organelas intracelulares van a originar, a su vez, alteraciones de las mucoproteínas y disfunción en el metabolismo del calcio. Todas estas modificaciones, unidas a otros posi-

bles defectos aún en fases de investigación, van a dar lugar en última instancia a un espesamiento de las secreciones bronquiales produciendo obstrucción e inflamación con tendencia a la infección crónica y aumento de neutrófilos, cuya lisis produce DNA y actina que incrementan aún más la viscosidad de las secreciones perpetuando ese «círculo vicioso» obstrucción-inflamación-infección con las consiguientes manifestaciones clínicas.

La FQ fue descrita por primera vez hace más de 70 años cuando Fanconi definió en 1936 la «fibromatosis congénita familiar del páncreas con bronquiectasias»⁽⁴⁾. Desde entonces, algunos avances han sido decisivos en el mejor conocimiento de la enfermedad, como la descripción por Gibson y cols. del método para la determinación de la concentración de electrolitos en el sudor en 1959⁽⁵⁾, el descubrimiento por Quinton del defecto específico (reabsorción defectuosa del cloro) a nivel de las células epiteliales del epitelio glandular en 1983⁽⁶⁾ y dos años más tarde, la localización en el brazo largo del cromosoma 7 del gen defectuoso de la FQ por Collins y cols^(3, 7-8). Es en 1989 cuando se identifica el gen anómalo responsable de la enfermedad (7q31)⁽⁹⁾.

La mayoría de los enfermos de FQ son diagnosticados en la edad pediátrica (alrededor del 71 % se detectan antes del primer año de vida según datos de la *Cystic Fibrosis Foundation*)⁽¹⁰⁾. De los 20.096 pacientes registrados en Estados Unidos hasta el año 1995, el 16,8 %

se diagnosticó por historia familiar, el 0,8 % mediante diagnóstico prenatal, el 2,3 % por *screening* neonatal y el resto por presentar algún síntoma relacionado con FQ, siendo las infecciones respiratorias agudas o persistentes (50,5 %), la malnutrición o el retraso del crecimiento (42,9 %) y la esteatorrea (35 %) los más frecuentes.

Desde las primeras publicaciones sobre enfermos afectados de FQ en 1938⁽¹¹⁾, época en la que menos del 50 % de los pacientes superaba el año de vida, las expectativas de vida han ido mejorando claramente, siendo la media de supervivencia de 28,3 años en varones y 31,8 en mujeres en 1996⁽¹²⁾. La principal causa de morbilidad y mortalidad continúa siendo la afectación pulmonar que origina un 95% de los fallecimientos. Grandes avances como la antibioterapia intensiva, los extractos pancreáticos gastroprotegidos, el tratamiento de los factores del deterioro pulmonar, la readaptación respiratoria y el trasplante pulmonar, han hecho posible aumentar la duración de la vida. Se esperan muchos resultados de la terapia génica. Para los pacientes nacidos en 1990 se estima que la esperanza media de vida será de unos 40 años. Asimismo, con el aumento de la expectativa de vida, la FQ ha dejado de ser una enfermedad exclusivamente pediátrica.

Todavía la asistencia terapéutica es sobre todo sintomática, girando esencialmente en torno al tratamiento antiinfeccioso y a la Fisioterapia respiratoria, la cual tiene por objeto mejorar el drenaje de las secreciones que, al acumularse en las vías respiratorias, son fuente de infección y de trastornos de la ventilación. Se indica desde el diagnóstico, adaptándola a la edad del niño, a la evolución de la enfermedad y a las complicaciones que lleguen a producirse. El carácter cotidiano y esclavizante de este tratamiento está orientado hacia métodos activos de autodrenaje, lo que hace necesaria una educación de la familia, además de la del niño, en la que el fisioterapeuta desempeña un papel fundamental⁽¹³⁾.

FISIOTERAPIA

Aunque en ocasiones se plantea no iniciar la Fisioterapia en el mismo momento del diagnóstico en un paciente aún asintomático (casos en los que el diagnóstico es neonatal)⁽¹⁴⁾, en general se aconseja que desde el pri-

mer momento se entrene a los padres, para que el niño acepte la Fisioterapia dentro de su rutina diaria, como son la higiene y la alimentación, pues se sabe que puede haber inflamación intraparenquimatosas incluso en las primeras cuatro semanas de vida⁽¹⁵⁾. Uno de los marcadores utilizados para detectar esta inflamación es el aumento de elastasa de los neutrófilos que a su vez daña el epitelio respiratorio, con la consiguiente alteración en el transporte mucociliar que provoca retención de las secreciones infectadas⁽¹⁶⁾.

Las técnicas utilizadas de Fisioterapia respiratoria difieren ligeramente entre los distintos países. En cualquier caso, dichas técnicas deben variarse con respecto a la edad del paciente y en función de su colaboración, debiéndose realizar una adaptación individual.

Muchos autores aconsejan realizar dos sesiones diarias aumentando su frecuencia y duración cuando el proceso se reagudice. El cumplimiento de la norma es muy variable y, a veces, muy bajo, dado que ocupan tiempo, es rutinario y el paciente no nota un efecto inmediato. Es labor de médicos y fisioterapeutas revisar esta situación, y es conveniente modificar las técnicas, motivar al paciente y adaptar las técnicas a la edad y ritmo de vida del paciente.

Actualmente, las diversas técnicas de Fisioterapia respiratoria utilizadas son:

a) Ciclo activo de la respiración (*active cycle breathing technique [ACBT]*) que se compone de las siguientes fases: control de la respiración, movilizándolo la parte inferior del tórax, relajando la parte superior y los hombros, respirando a volumen corriente; ejercicios de expansión torácica: inspiración y espiración, estando tranquilo y relajado; y espiración forzada (*huff*), que realizada con un gran volumen tras una respiración profunda moviliza las vías aéreas más superiores; y con un volumen menor moviliza las vías aéreas inferiores y más periféricas. El paciente debe realizar una secuencia de una respiración controlada, seguida de 3 ó 4 ejercicios de expansión torácica, nueva respiración controlada, 1 ó 2 espiraciones forzadas y nueva respiración controlada. Puede combinarse simultáneamente con drenaje postural y/o percusión⁽¹⁷⁾.

b) Drenaje postural: se combinan distintas posiciones

que facilitan el drenaje de las secreciones de cada segmento pulmonar. Se puede combinar con otras técnicas (ciclo activo, percusión, presión espiratoria positiva). Esta técnica puede, en determinadas posiciones (decúbito prono con inclinación de la cabeza), aumentar el reflujo gastroesofágico, por lo que Button y cols. propusieron algunas modificaciones^(14, 18).

c) **Percusión (*clapping*)**: se realiza golpeando rítmicamente con la mano hueca la zona a drenar, con lo que se crean unas ondas vibratorias que despegan las secreciones. Deben de alternarse sesiones de entre 15 y 20 segundos con pausas de 5 segundos o más si el enfermo está muy afectado, para evitar desaturaciones⁽¹⁹⁾.

d) **Drenaje autógeno**: es una técnica que requiere bastante colaboración y que consiste en realizar respiraciones a distintos niveles de volumen pulmonar (desde volumen residual a capacidad pulmonar total), con el fin de conseguir un flujo espiratorio máximo sin producir un colapso dinámico⁽²⁰⁾. Tras la inspiración, se realiza una pausa inspiratoria de entre 2 y 3 segundos. En una primera fase las espiraciones son pasivas pero en la siguiente se realizan activamente contrayendo los músculos espiratorios. Existe una modificación para niños en la que se ayuda a la espiración de forma manual (drenaje autógeno asistido)⁽²¹⁾.

e) **Presión positiva espiratoria (PEP)**: esta técnica se desarrolló en Dinamarca. Mediante diversos sistemas se aplica una presión entre 10-20 cm. de H₂O en la mitad de la espiración con lo que se abren zonas poco ventiladas y ayuda a eliminar las secreciones al introducir aire detrás de las mismas⁽²²⁾. Después de aplicar la presión se combina con técnicas de espiración forzada.

f) **Flutter**: es un dispositivo portátil consistente en una pipa de plástico con un cono, una tapadera perforada del mismo material y una esfera de acero. Durante la espiración se hace vibrar la esfera que produce oscilaciones de presión y vibraciones que movilizan el moco. Se realizan entre 10 y 15 respiraciones seguidas de *huff* y respiración controlada^(23, 24).

g) **Compresión torácica (chaleco)**: se aplica al tórax del enfermo un chaleco conectado a un mecanismo que produce un flujo oscilatorio.

h) **Ventilador intrapulmonar percusivo**: combina la percusión torácica con la propulsión de un aerosol continuo.

No parece ofrecer ventajas con respecto a otras técnicas⁽²⁵⁾.

Se recomienda el deporte, no sólo desde el punto de vista físico, ya que incluso algunas publicaciones han demostrado ser tan efectivo como el drenaje postural y percusión⁽²⁶⁻²⁷⁾, sino también desde el punto de vista de relación social. El ejercicio programado incrementa la capacidad pulmonar, la fuerza muscular inspiratoria y la tolerancia al propio ejercicio⁽²⁸⁾ y reduce el riesgo de osteopenia/osteoporosis. Los pacientes con mayor entrenamiento son los que presentan mayor supervivencia. Evolutivamente deberá irse adaptando a la afectación cardiorrespiratoria de cada paciente.

La Fisioterapia respiratoria es fundamental en el tratamiento de la FQ; con ella se pretende conseguir la limpieza del parénquima pulmonar e intentar mantener una buena función respiratoria, reducir la sintomatología y entretener la progresión de la infección pulmonar.

OBJETIVO

Con este trabajo pretendemos determinar la eficacia del tratamiento fisioterapéutico en el transcurso de la patología de la fibrosis quística o mucoviscidosis en los niños, comprobando cuales serían las técnicas más favorables de Fisioterapia respiratoria y valorando el papel del fisioterapeuta a lo largo del desarrollo de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODO

Estrategia de búsqueda

Haciendo uso de los recursos de la Biblioteca de Ciencias de la Salud de la Universidad de Cádiz se ha realizado la búsqueda en las bases de datos:

– *ProQuest Health and Medical complete* ubicada en Consorcio de Bibliotecas Universitarias de Andalucía (CBUA). Petición de búsqueda: *cystic fibrosis physiotherapy; physical training for cystic fibrosis*. Fechas: todas las fechas hasta el año 2008. Limitar resultados a: resúmenes y artículos que incluyan texto completo - Revistas

científicas, incluidas las evaluadas por expertos (*Java & Archives; BlackWell Sinergy; Cambridge Journals; Free Medical Journals; Lexis Nexos Academia*). Resultados: 28 artículos.

– *The Cochrane Library*. Petición de búsqueda: *cystic fibrosis physiotherapy; physical training for cystic fibrosis*. Fechas: todas las fechas hasta el año 2008. Limitar resultados a: resúmenes y artículos que incluyen texto completo - Revistas científicas, incluidas las evaluadas por expertos. Resultados: 4 artículos.

Selección de artículos para su inclusión

Tres de los cuatro revisores seleccionaron de forma independiente los artículos a incluir en la revisión. Inicialmente se seleccionaron todos los artículos que hacían referencia a «fibrosis quística» y «fisioterapia respiratoria». A partir del título y el resumen se consideró la importancia del mismo con respecto al tratamiento fisioterapéutico, a la intervención del fisioterapeuta y al enfoque en el ámbito infantil ampliándose al juvenil. Tras el análisis de los artículos seleccionados se realizó una nueva selección para su análisis recuperándose el texto completo de los artículos que lo permitían, quedando los revisores de acuerdo en incluir solo 15 artículos en esta revisión. El cuarto revisor evaluó la calidad metodológica de los artículos seleccionados mediante la escala PEDro de 11 ítems, presentando al resto de los revisores los resultados que fueron aceptados por unanimidad.

Criterios de inclusión y exclusión

Se han incluido los artículos y/o ensayos que hemos considerado más adecuados por sus características a adaptarse a los objetivos establecidos: tratamiento fisioterapéutico, higiene respiratoria y postural, actividad física, rol del fisioterapeuta en el desarrollo y tratamiento de la patología. Quedan excluidos aquellos artículos y/o ensayos que no se ajustan a los objetivos establecidos.

Resultados

Aunque existen muchos artículos publicados sobre

la fibrosis quística, solo un número bastante limitado se ajusta, por su contenido, a nuestros objetivos. Se han agrupado los documentos en función de su contenido:

- Seis artículos sobre el tratamiento fisioterapéutico.
- Dos artículos sobre higiene respiratoria y postural.
- Tres artículos sobre actividad física en niños con fibrosis quística.
- Cuatro artículos sobre el rol del fisioterapeuta en el desarrollo y tratamiento de la patología.

DISCUSIÓN

Tratamiento fisioterapéutico

Existen variedad de opiniones con respecto al tratamiento fisioterapéutico y también con respecto a su seguimiento.

En el tratamiento de la fibrosis quística las técnicas que más se utilizan son la de espiración forzada, que consiste en expulsar de forma rápida y enérgica todo el aire de los pulmones. Esta técnica es la más defendida por la mayoría de los autores. Además, muchos autores defienden la realización de drenaje postural, en la que se utiliza la gravedad para mover las secreciones hacia las vías respiratorias superiores (bronquios, tráquea). La vibración y la percusión son las técnicas menos realizadas ya que debido a la falta de unificación al realizarlas no hemos encontrado datos esclarecedores de su eficacia⁽²⁹⁾.

En dos trabajos de revisión, en uno de los cuales se pretende comparar los efectos sobre la función respiratoria, la preferencia individual, el cumplimiento, la calidad de vida y otros resultados de la Fisioterapia torácica convencional (FTC) con otras técnicas de eliminación de las secreciones de las vías respiratorias (TESVR), y en el otro determinar la efectividad y la aceptabilidad de los dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP) comparados con otras formas de Fisioterapia, como una medida para mejorar la eliminación del mucus y otras medidas de resultado en los pacientes con FQ, los autores llegan a la conclusión de que la FTC no ofrece más ventajas sobre la función respiratoria que las otras técnicas de eliminación de las secreciones de las vías respiratorias, y la PEP, en general, es similar en efectividad a otras

formas de Fisioterapia. En ambas revisiones los autores ponen de manifiesto la deficiente calidad de los estudios incluidos en las mismas⁽³⁰⁻³¹⁾.

No obstante, al comparar los nuevos dispositivos con las técnicas convencionales se obtiene que el 80 % de los pacientes prefieren los nuevos dispositivos a las técnicas convencionales, por comodidad principalmente ya que los resultados en cuestión de mejoría no presentan una diferencia significativa, quizás porque para encontrar dicha diferencia en la mejoría se necesitaría un plazo más largo de seguimiento del paciente estudiado. Según esta mínima diferencia y dado que los costes de los nuevos dispositivos son eminentemente elevados, en general, se siguen utilizando las técnicas convencionales⁽³²⁾.

Otro dato importante a la hora de tener en cuenta la eficacia del tratamiento fisioterapéutico es su seguimiento y continuidad. Hemos encontrado dos artículos que cuestionan la eficacia del tratamiento fisioterapéutico por falta de seguimiento del mismo⁽³³⁻³⁴⁾, y aseguran que el seguimiento del tratamiento de Fisioterapia respecto al de otros tratamientos, como los farmacológicos, varía considerablemente en cuanto a porcentajes; así, el 100 % de los pacientes con FQ tomaba sus medicamentos digestivos a diario (aunque el 64,7 % admitía que sólo consumía enzimas pancreáticas con sus comidas principales pero no con aperitivos); y el 94,1 % de los pacientes con FQ, reconocía que los medicamentos digestivos eran esenciales, mientras que los porcentajes eran más bajos para medicamentos indicados para los trastornos respiratorios, la Fisioterapia y los suplementos nutricionales (70,6 %, 59,0 % y 44,1% respectivamente)⁽³⁴⁾.

En uno de estos artículos y en contraposición a otros, la opinión del paciente respecto al tratamiento fisioterapéutico no es esencial y por lo tanto su seguimiento se emplea en el caso en que la patología empeora, por lo que existe un seguimiento continuado. La evaluación del paciente respecto a otros tratamientos en una escala de 1 a 10 da los siguientes resultados: medicación digestiva 9,4; medicación respiratoria 8,0; Fisioterapia 7,2; y suplementos nutricionales 6,2. Por otra parte, sólo el 29,4 % de los pacientes con FQ consideró que practicaban Fisioterapia tanto como fuese necesario, en comparación con el 41,2 % que cree que se debe practicar con mayor frecuencia⁽³³⁾.

Higiene respiratoria y postural

La higiene de las vías respiratorias, intentando eliminar el mayor número posible de secreciones a través de la expectoración, es fundamental en el tratamiento de la FQ. Así mismo, la higiene postural intenta corregir, sobre todo, las deformidades que se producen en la columna vertebral como cifosis y escoliosis que van acompañadas de un desnivel pélvico, lo que además causa deformidad a nivel torácico complicando aún más esta patología, ya que provoca déficit de expansión pulmonar y por tanto el acúmulo de secreciones⁽³⁵⁻³⁶⁾.

Actividad física en niños con fibrosis quística

En un estudio realizado para medir los niveles de actividad física total, incluida la intensidad de los distintos tipos de actividades, en niños y adolescentes con FQ en comparación con un grupo control de niños sanos se llega a la conclusión que «los niños con FQ participan en actividades físicas menos enérgicas que los sanos, a pesar de tener una buena función pulmonar. En vista de la naturaleza progresiva de la enfermedad, y la asociación entre la aptitud aeróbica y la actividad vigorosa, los pacientes deben ser alentados a participar en actividades más enérgicas que promuevan la aptitud aeróbica y, en última instancia, puede tener un impacto sobre la supervivencia»⁽³⁷⁾.

En una revisión posterior en la que se pretende determinar si un régimen prescrito de entrenamiento físico produce mejoría o previene el deterioro en los resultados fisiológicos y clínicos en la fibrosis quística comparada con los que no realizan ningún entrenamiento, los autores llegan a la conclusión que «son limitadas las conclusiones acerca de la eficacia del entrenamiento físico en la fibrosis quística por el tamaño pequeño, la duración corta y la información incompleta de la mayoría de los estudios incluidos en dicha revisión. Los beneficios obtenidos a partir de la inclusión del entrenamiento físico en un conjunto de medidas de atención pueden estar influidos por el tipo de programa de entrenamiento. Se necesita investigación adicional para evaluar, de un modo exhaustivo, los beneficios de los programas de ejercicio en personas con fibrosis quística y los beneficios relativos del agregado de ejercicio aeróbico versus anaeró-

bico *versus* una combinación de ambos tipos de entrenamiento físico para la atención de las personas con fibrosis quística»⁽³⁸⁾.

Con respecto al desarrollo de la actividad física en el niño con fibrosis quística es importante resaltar las complicaciones que van surgiendo, con la progresión de la fibrosis quística, a nivel musculoesquelético por un déficit postural. «Por ese motivo, la actividad física, así como las necesidades médicas de estos pacientes deben ser incorporadas en un sistema multienfoque de la enfermedad a lo largo de toda su vida»⁽³⁹⁾.

Rol del fisioterapeuta en el desarrollo y tratamiento de la FQ

El papel del fisioterapeuta no se centra solo en el tratamiento fisioterapéutico de la fibrosis quística sino que aporta un gran apoyo psicológico tanto para el enfermo como para los familiares que conviven con él, lo que da como resultado una gran satisfacción de éstos con respecto al apoyo de los especialistas de Fisioterapia en la comunidad para niños con FQ⁽⁴⁰⁾.

Tanto el fisioterapeuta como la familia deben procurar adaptarse para facilitar el desarrollo del niño de forma que a veces el tratamiento sea trasladado al domicilio del paciente. Además, al ser tratados en su domicilio, el paciente se encuentra más relajado y cómodo a la hora de realizar y recibir el tratamiento⁽⁴¹⁻⁴³⁾.

CONCLUSIONES

1. En el tratamiento de Fisioterapia algunos autores sostienen que con la realización de técnicas de espiración forzada sería más que suficiente, en cambio otros afirman que para un resultado mejor es necesario realizar otras técnicas como el drenaje postural, vibraciones o percusiones. Sin embargo, en dos trabajos recientes de revisión, los autores llegan a la conclusión que la Fisioterapia Torácica Convencional no ofrece más ventajas sobre la función respiratoria que las otras técnicas de eliminación de las secreciones de las vías respiratorias, y la Presión Espiratoria Positiva, en general, es similar en efectividad a otras formas de Fisioterapia. Esto nos lleva a pensar que no existen diferencias significativas en

cuanto a la eficacia entre los tratamientos de Fisioterapia.

2. Además del tratamiento médico, debido a las complicaciones de esta patología, en particular la alta producción de secreciones y las complicaciones músculo-esqueléticas, el paciente debe recibir una adecuada educación de higiene de las vías respiratorias y de la postura, para eliminar el acúmulo de secreciones y evitar el déficit de expansión pulmonar.

3. Está demostrado que la actividad física en edad infantil ayuda a un buen desarrollo del pulmón y previene el deterioro que provoca la enfermedad, no obstante, los beneficios obtenidos a partir de la inclusión del entrenamiento físico en un conjunto de medidas de atención pueden estar influidos por el tipo de programa de entrenamiento. La actividad aeróbica es un factor importante de supervivencia en la fibrosis quística, por lo que se ha de promover la importancia del ejercicio regular desde edades tempranas.

4. En el desarrollo de esta enfermedad el papel del fisioterapeuta, así como el de la familia, son muy importantes, tanto a nivel de la aplicación del tratamiento como al plantear la enfermedad. Es importante que algunos autores consideren la posibilidad del tratamiento domiciliario.

En la figura 1 se expone un diagrama que resume la búsqueda realizada, los resultados obtenidos y las conclusiones alcanzadas.

Implicaciones para la práctica

En los estudios de esta revisión, aun con una variedad de opiniones, no hemos encontrado diferencias significativas en cuanto a la eficacia entre los tratamientos de Fisioterapia para la FQ. Creemos en la importancia de la higiene respiratoria y postural. La actividad o entrenamiento físico forma parte del conjunto de atención ofrecido a muchos pacientes con FQ y no existen pruebas para desalentar esta conducta.

Implicaciones para la investigación

Los futuros estudios se han de planificar incluyendo medidas validadas de la preferencia de la población estudiada, esto ayudará a determinar un tratamiento ade-

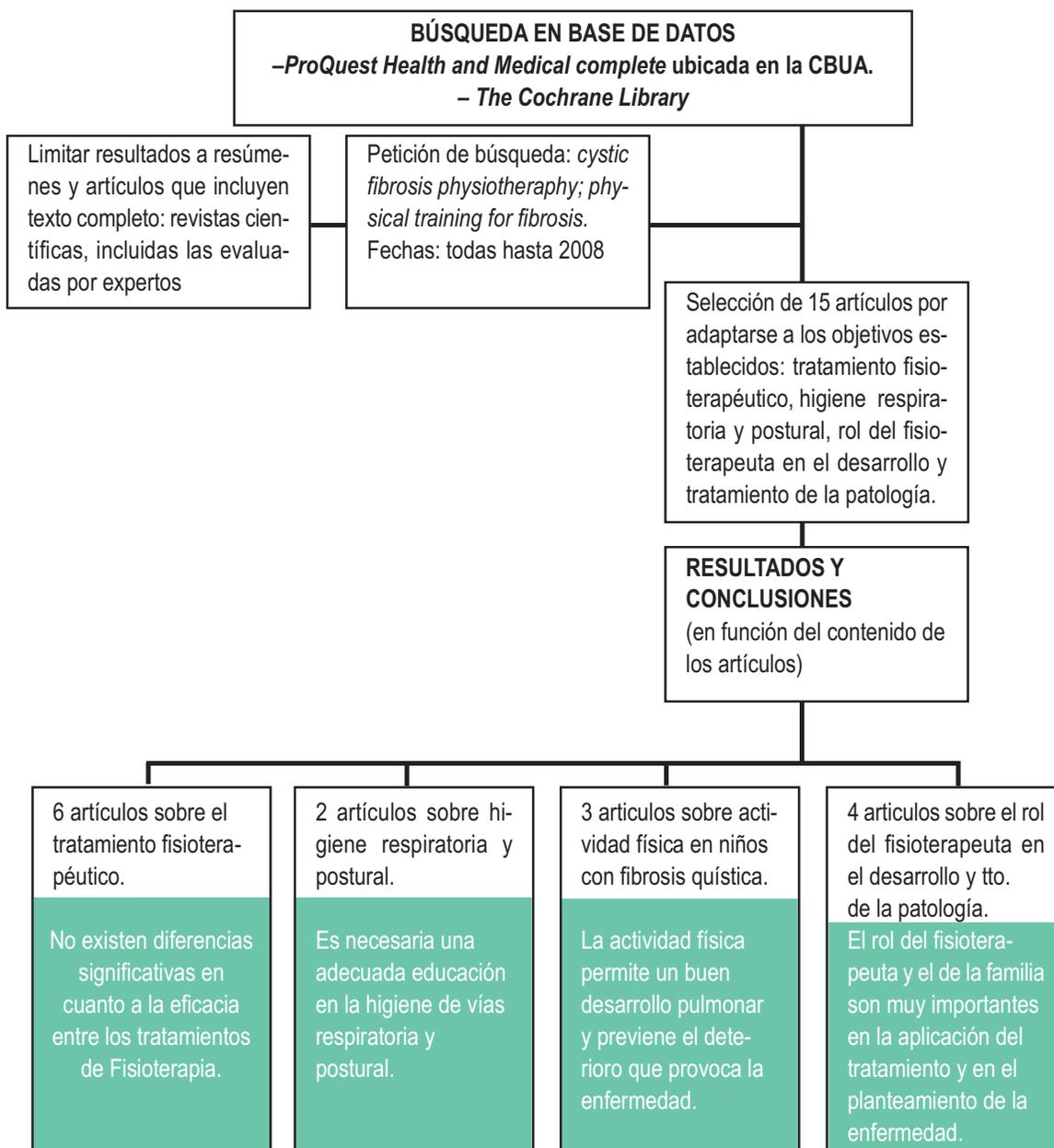


Fig. 1. Diagrama de estrategia de búsqueda, resultados obtenidos y conclusiones.

cuado y el conjunto de atención a personas con FQ cuando las medidas de eficacia son equívocas.

Potencial conflicto de interés

Ninguno conocido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso F, Cutting GR. Cystic Fibrosis. En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly VS, Valle D. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8ª Ed. New York: McGraw-Hill, Inc; 2001. p. 5121-88.
2. Pérez J, Pérez E. Antecedentes históricos de la fibrosis

- quística. En: Dapena Fernández FJ. *Fibrosis Quística: atención integral, manejo clínico y puesta al día*. Granada: Editorial Alhulia; 1998. p. 23-9.
3. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*. 1989; 245: 1066-1073.
 4. Fanconi G, Uehlinger E, Knauer C. Das coeliakiersyndrom bei Angeborener zystischer Pankreas fibromatose und bronkiektasien. *Wien Med Wochenschr*. 1936; 86: 753.
 5. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*. 1959; 23: 545-9.
 6. Quinton PM. Chloride impermeability in cystic fibrosis. *Nature*. 1983; 301: 421-2.
 7. Collins F, Drumm M, Cole J, Lockwood W, Vander-woude G, Lannuzzi M. Construction of a general human chromosome jumping library, with application to cystic fibrosis. *Science*. 1987; 235: 1046-9.
 8. Tsui LC, Buchwald M, Barker D, Braman JC, Knowlton R, Schrumm JW, et al. Cystic fibrosis locus defined by a genetically linked polymorphic DNA marker. *Science*. 1985; 23: 1054-1.
 9. Rommens JM, Lannuzzi MC, Kerem OS, Drumm ML, Melmer G, Dean M, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science*. 1989; 245: 1059-65.
 10. Cystic fibrosis Foundation. *Patient Registry 2001 Annual Report*. Bethesda, Maryland: Cystic Fibrosis Foundation; 2001.
 11. Andersen BH. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. Clinical and pathological study. *Am J. Dis Child*. 1938; 56: 344-99.
 12. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of Cystic Fibrosis: a consensus statement. *J. Pediatrics*. 1998; 132: 589-95.
 13. Beltramo F, Derelle J. Mucoviscidose. Kinésithérapie. *Médecine physique. Réadaptation*. 26-502-A-10. *Encycl. Méd. Chir. Paris: Elsevier*; 1996; 8 p.
 14. Lannefors L, Button B, Mcllwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J. R. Soc. Med*. 2004; 97: 8-25.
 15. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martínez J, Accurso FJ, Riches DW. Early pulmonary inflammation in infant with cystic fibrosis. *Am J. Respir. Crit. Care Med*. 1995; 151: 1075-82.
 16. Amitani R, Wilson R, Rutman A, et al. Effects of human neutrophil elastase and *Pseudomonas aeruginosa* on human respiratory epithelium. *Am J. Resp. Cell Mol Biol*. 1991; 4: 26-32.
 17. Mcllwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson A. Long-term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J. Pediatric*. 1997; 131: 570-4.
 18. Button BM. Postural drainage techniques and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Eur Resp. J*. 1999; 14: 1456.
 19. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME. Effect of the chest-physiotherapy on oxygen desaturation in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1990; 45: 77.
 20. Dab I, Alexander F. The mechanism of autogenic drainage studied with flow-volumes curves. *Monogr. Paediatr*. 1979; 10: 50-3.
 21. Van Ginderdeuren F, Malfroot A, Verdonk J, Vanlaethem S, Vandenas Y. Influence of assisted autogenic drainage (AAD) combined with the bouncing on gastro-oesophageal reflux (GOR) in infants under the age of 5 months. *J. Cystic fibrosis*. 2003; 2: 251.
 22. Falk M, Kelstrup M, Andersen JB, et al. Improving the ketchup bottle method with positive expiratory pressure, PEP, in cystic fibrosis. *Eur J. Respir. Dis*. 1984; 65: 423-32.
 23. Konstant MW, Stern RC, Doershuck CF. Efficacy of the flutter device for airway mucus clearance in cystic fibrosis. *J. Pediatric*. 1994; 124: 689-93.
 24. Gondor M, Nixon PA, Mutich R, Rebovitz P, Orenstein DM. Comparison of flutter device and chest physical therapy in the treatment of cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Pediatric Pulmonol*. 1999; 28: 255-60.
 25. Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrun DA, Tice JS, McCoy KS, Castile RG. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respir. Care*. 2003; 48: 24-8.
 26. Shal W, Bilton D, Dodd M, Webb AK. Effect of the exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 1989; 44: 1006-8.
 27. Stangelle JK, Skyberg D, Haanaes OC. Eightyear follow-up of pulmonary function and oxygen uptake during exercise in 16 year old males with cystic fibrosis. *Acta Paediatric*, 1992; 81: 527-31.

28. Sawyer EH, Clanton TL. Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis. *Chest*. 1993; 104: 1490-7.
29. Ha TKY, Bui TD, Tran AT, Badin P, Toussaint M, Nguyen AT. Atelectatic children treated with intrapulmonary percussive ventilation via a face mask: Clinical trial and literature overview. *Pediatrics International*. 2007; 49: 502-7.
30. Main E, Prasad A, van der Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.
31. Elkins MR, Jones A, van der Schans C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic*. The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.
32. Marks JH, Hare KL, Saunders RA, Homnick DN. Pulmonary Function and Sputum Production in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. Apr 2004; 125(4): 1507-11.
33. Schmitz TG, Goldbeck L. The effect of inpatient rehabilitation programmes on quality of life in patients with cystic fibrosis: A multi-center study. *Health and Quality of Life Outcomes*, Munich Germany. 2006; 4: 8.
34. Arias RP, Bousoño C, Díaz J. Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2008; 7(5): 359-67.
35. Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J. From child to adult: An exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis. Division of Community Health Sciences, Ninewells Hospital and Medical School, Mackenzie Building, Scotland, UK *Social Science & Medicine*. 2007; 65: 2135-46.
36. Comi PBM, Ribeiro MAGO, Ribeiro AE, Ribeiro JD, Paula SRM, Samos CIS. Postural changes in children and adolescents with Cystic Fibrosis. Departments of Pediatrics and physiotherapy, State University of Campinas Medical School, Unicamp, Brazil. *Journal of Cystic Fibrosis (official journal of the European Cystic Fibrosis Society)*. 2006; 5: 80.
37. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Medicine and Science in Sports and Exercise*. Lippincott Williams & Wilkins, Hagerstown, MD, ETATS-UNIS. 2001 Jan; 33(1): 30-35.
38. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008. The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.
39. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*. 2005; 98 (suppl 45): 55-66.
40. Rogers D, Goodchild MC. Role of a Domiciliary Physiotherapist in the Treatment of Children with Cystic Fibrosis. University Hospital of Wales, Royaume-Uni. *Physiotherapy*. 1996; 82(7): 396-421.
41. Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M, Marcotte J, Wanamaker E, Harcourt D, et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. From the Division of Respiratory Diseases, Research Institute of the Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada. *The Journal of Pediatrics*. 1988 oct; 113(4): 632-36.
42. Byrne NM, Hardy L. Community physiotherapy for children with cystic fibrosis: A family satisfaction survey. Regional Pediatric Cystic Fibrosis Unit, Newcastle upon Tyne Hospitals NHS Trust, Newcastle upon Tyne, United Kindon. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2005; 4: 123-7.
43. Worthington D, Kelman BA. Current physiotherapy practice of new referrals to a regional paediatric cystic fibrosis service. *Physiotherapy*. 1996 april; 82(4):