

ACTUALIZACIÓN EN KINESIOLOGÍA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

UPDATE OF CHEST PHYSIOTHERAPY IN CYSTIC FIBROSIS PATIENTS

Klgo. Gustavo D Moscoso G

Servicio Pediatría Hospital San Borja Arriarán.

ABSTRACT

Chest physiotherapy is an essential component of cystic fibrosis treatment. Its aim is to delay lung deterioration and preserve physical function, improving quality of life and long-term results. It is possible to proceed early, even when the child is asymptomatic. The therapist must be a competent professional, able to participate in a health care team and to make therapeutic decisions. Currently, the therapist is responsible for optimizing mucociliary clearance, but in, addition, their work has extended to education, aerosol therapy, physical activity recommendations, non-invasive ventilatory support, oxygen therapy.

This article provides a general description of the chest therapist proceedings related to the integral management of cystic fibrosis.

Keywords: cystic fibrosis, chest, physical therapy , breathing exercises

RESUMEN

La kinesioterapia respiratoria es parte del tratamiento integral de la Fibrosis Quística. Con ella, apuntamos a retrasar el deterioro pulmonar y preservar la función física, mejorando la calidad de vida y los resultados a largo plazo. Es posible actuar de manera precoz, incluso cuando el niño es asintomático.

Es de importancia que el kinesiólogo que trate a pacientes con Fibrosis Quística sea un profesional competente, con capacidad de formar parte de un equipo de salud y participar activamente en las decisiones terapéuticas requeridas, ya que en la actualidad, el kinesiólogo ha ampliado su labor, ya no solo circunscribiéndose a las técnicas manuales e instrumentales para optimizar el drenaje bronquial. Este artículo entrega una descripción general del actuar del kinesiólogo en el manejo integral del paciente con Fibrosis Quística.

Palabras clave: kinesiología, fibrosis quística, ejercicios respiratorios

INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética autosómica recesiva producida por la alteración del Canal Regulador de Transmembrana de la Fibrosis Quística (CFTR), lo que determina una falla en el transporte de electrolitos través de la membrana celular (1). La disfunción causada por el CFTR genera

secreciones viscosas, produciendo alteraciones multisistémicas tales como: insuficiencia pancreática, enfermedad hepática, infertilidad masculina, entre otras. Sin embargo es a nivel pulmonar, donde se produce las complicaciones responsables en gran medida del deterioro propio de la enfermedad (2).

Actualmente el número de niños diagnosticados de FQ a través de tamizaje neonatal ha aumentado en todo el mundo y también en Chile, a menudo antes que aparezcan síntomas respiratorios reconocibles. Surge la interrogante de si estos lactantes son verdaderamente asintomáticos o si las herramientas actuales utilizadas para evaluar el grado de afectación respiratoria son inadecuadas para detectar la patología pulmonar subyacente. Khan et al, demostró mediante

Correspondencia:

Klgo. Gustavo Moscoso
Hospital San Borja - Arriarán
Av Santa Rosa 1234
Santiago

Correo electrónico: gdmoscoso@gmail.com

lavado broncoalveolar que la inflamación de las vías respiratorias y la infección están presentes en el lactante con FQ a las 4 semanas de edad, incluso en los asintomáticos (3). Del mismo modo Ranganathan, et al, demostró mediante pruebas de función pulmonar en pacientes recién diagnosticados una reducción de la función respiratoria, inclusive en aquellos sin enfermedad respiratoria previa clínicamente reconocida (4).

La infección crónica y la respuesta inflamatoria son la razón del daño en el tejido pulmonar, y como la destrucción del tejido no es reversible, el objetivo más lógico debe ser el tratamiento proactivo que previene o al menos retarda la progresión del detrimento. La KTR debe por lo tanto llevarse a cabo desde el diagnóstico procurando evitar el deterioro

ocasionado por la infección/inflamación persistente y familiarizar a los cuidadores con los cuidados respiratorios (5).

La kinesioterapia en el manejo de la FQ era sinónimo de terapia de limpieza de las vías respiratorias y se realizaba con el objetivo de favorecer la eliminación de las secreciones de las vías aéreas (VA) mejorando la ventilación, reduciendo la resistencia, corrigiendo la alteración ventilación-perfusión y disminuyendo infección-inflamación pulmonar (6,7).

Actualmente la kinesiología en FQ posee una visión más amplia, involucra al individuo en una perspectiva global y a largo plazo. Los objetivos por lo tanto, apuntan principalmente a retrasar la enfermedad pulmonar y preservar la función física para mejorar la calidad de vida (CDV). (Tabla 1) (4)

Tabla 1. Labores del kinesiólogo en un centro de Fibrosis Quística.

• Técnicas de drenaje bronquial manuales e instrumentales / toma muestra secreción bronquial
• Aerosolterapia (inhaladores y nebulizadores).
• Educación / asesoramiento técnicas kinésicas / rehabilitación respiratoria.
• Oxigenoterapia y ventilación no invasiva
• Evaluación función pulmonar
• Recomendación y manejo actividad física

Además de las responsabilidades propias de la atención clínica, el kinesiólogo debe ser parte de un equipo multidisciplinario y en conjunto ser responsables de la difusión del manejo de FQ a los diferentes profesionales de la salud en lo pertinente a sus disciplinas (8).

TÉCNICAS DE KINESIOTERAPIA RESPIRATORIA EN FQ

Existen muchas técnicas kinésicas que se utilizan en el tratamiento de las diversas patologías que afectan el sistema respiratorio, sin embargo en FQ las técnicas deben poseer ciertas características; ser eficaces, eficientes, de fácil aplicación, que promuevan la adherencia y el automanejo de la enfermedad.

El desarrollo de un régimen de kinesioterapia individualizada requiere conocimientos sobre fisiología respiratoria y fisiopatología de la enfermedad, la justificación de las técnicas de KTR disponibles y el planteamiento de las metas de atención de la FQ (9).

Existen diferentes técnicas de KTR disponibles para uso en niños. No existe una mejor extrapolable a todos, ya que cada paciente debe ser evaluado para determinar cuál es la apropiada, diseñando un programa de tratamiento que se revisa, corrige y modifica frecuentemente en relación al estado clínico, respuesta al tratamiento, edad y la cantidad de apoyo necesario. De igual forma se debe empoderar a las familias para que sepan cómo adecuar el tratamiento según las circunstancias y cuándo solicitar ayuda profesional (9).

La confección de una pauta de tratamiento debe construirse sobre fundamentos fisiológicos y un ciclo racional que consta de los siguientes pasos: ventilar e introducir aire hacia distal de las secreciones, movilizar las secreciones de VA periféricas, transportarlas hacia VA centrales y finalmente eliminarlas.

DRENAJE POSTURAL (DP)

Esta técnica incluye el uso de la gravedad en posiciones de drenaje postural, la percusión y la vibración. La percusión consiste en un aplauso rítmico en la pared torácica del paciente con una mano ahuecada, mientras se le pide que respire profundamente. Las vibraciones son oscilaciones finas de las manos colocadas sobre la pared torácica y dirigida hacia el interior intentando una coordinación con la exhalación (10).

Al utilizar técnicas manuales con recién nacidos y niños muy inmaduros debe tomarse precauciones para evitar movimiento excesivo de la cabeza. (4) Muchos centros de FQ han modificado el uso de DP, excluyendo las posiciones con cabeza abajo (Trendelemburg), evitando así muchos de los efectos secundarios desfavorables. Las posiciones en Trendelemburg ya no se utilizan en el DP, empleándose posiciones modificadas (6).

Los resultados de una revisión Cochrane del año 2015 muestran que estas técnicas de drenaje bronquial tienen efectos a corto plazo en términos de aumento del transporte de moco. No se hallaron pruebas que permitieran extraer conclusiones sobre los efectos a largo plazo (11)

TÉCNICAS RESPIRATORIAS

Para ayudar a mejorar la eliminación de secreciones, se utilizan maniobras de respiración dirigidas a ventilar el área de obstrucción, continuando con flujos espiratorios crecientes que movilizan las secreciones de forma ascendentes por la VA para hacer más fácil su expulsión.

Técnicas de expiración forzada

La técnica de expiración forzada (TEF) o "huffing", se lleva a cabo mediante una combinación de una o dos expiraciones forzadas combinadas con períodos de control de la respiración (6)

En la práctica, el TEF se puede iniciar en diferentes volúmenes pulmonares, despejando VA de distinto calibre. Los "huffing" a volumen pulmonar bajo removerá secreciones distales y a volumen pulmonar alto movilizara secreciones de VA más proximales. No es aconsejable su uso en pacientes con hiperreactividad de la vía aérea puede resultar en un aumento de la obstrucción (7,12).

Técnica de ciclo activo de la respiración

También conocida como ACTB (por su sigla en inglés) es una técnica que utiliza una secuencia de maniobras respiratorias para movilizar las secreciones. Estas incluyen el control de la respiración, ejercicios de expansión torácica y TEF (6).

Los ejercicios de control de la respiración, se ejecutan mediante la repetición de respiraciones diafragmáticas suaves a volumen corriente, se continúa con técnicas de expansión torácica que pueden incluir pausas inspiratorias de 3 segundos, seguida de una espiración relajada. Para finalizar se deben realizar TEF, logrando así movilizar las secreciones hacia la VA superior donde pueden ser expectoradas. Se puede realizar a volúmenes pulmonares bajos o altos, dependiendo de la localización de las secreciones y repitiendo tantas veces como sea necesario hasta obtener el resultado deseado. Se aconseja un tiempo de duración de 30 minutos (7).

Una revisión Cochrane encontró que el ACTB era comparable con otras terapias (DP, PEP, DA, entre otras) en resultados tales como preferencia de los participantes, CDV, tolerancia al ejercicio, función pulmonar, peso de esputo, saturación de oxígeno y número de exacerbaciones pulmonares (13)

Drenaje Autógeno

Tiene como objetivo movilizar las secreciones desde las VA distales hasta proximales y facilitar su expectoración mediante el aumento de flujo espiratorio, previniendo el colapso prematuro de la vía aérea y la generación excesiva de tos (3). Es una técnica que consta de 3 etapas: despegamiento, acumulación y expulsión de secreciones. (14).

El DA ofrece algunas ventajas sobre otras técnicas kinésicas. Muestra rendimientos aceptables para movilización de secreciones y además es ejecutable en cualquier lugar y no depender de dispositivos. También ha demostrado eficacia en pacientes con vías aéreas hiperreactivas (3,15).

DISPOSITIVOS PEP CONTINUOS Y OSCILANTES

La presión espiratoria positiva (PEP) se genera mediante un dispositivo mecánico que genera presión en la boca en forma continua o discontinua. El objetivo es evitar el colapso precoz de la VA y mejorar la ventilación colateral desarrollando un gradiente de presión distal a la obstrucción, desplazando las secreciones hacia la vías más centrales desde donde pueden ser eliminadas con más facilidad (4). Para generar presión continua existen varios dispositivos, por ejemplo TheraPep® o PEPmask® y para crear presión discontinua Flutter®, Acappella® y RC Cornet®.

El sistema de terapia de PEP de uso común tiene una máscara de ajuste cerrado o boquilla y una válvula unidireccional a la que se agregan resistencias espiratorias, en algunas ocasiones un manómetro en paralelo a la resistencia se utiliza para determinar la presión correcta utilizada durante la terapia (5-20 cmH₂O) (5). La sesión de tratamiento consiste en períodos de respiración con válvulas PEP, seguidas por TEF y tos para transportar y eliminar las secreciones (11). Algunos dispositivos de PEP, pueden ser utilizados en conjunto con los sistemas de nebulización.

Al utilizar como outcome primario el número de exacerbaciones pulmonares, un metanálisis demostró una reducción significativa en estas en los pacientes que usaban PEP (16).

Estos dispositivos pueden ser utilizados de forma independiente por los pacientes para la terapia regular, mejorando en algunos casos la adherencia. Sin embargo, la instrucción adecuada y la reeducación por un kinesiólogo son fundamentales (7).

ACTIVIDAD FÍSICA Y EJERCICIO

El aumento en la actividad física habitual es factible a pesar de la progresión de la enfermedad pulmonar y se asocia con una disminución más lenta del FEV1 (17)

Si bien su uso no es extendido, en FQ se ha demostrado que el ejercicio mejora la ventilación y ayuda a la movilización de las secreciones (7). Una reciente revisión y concluyó que un programa de ejercicios a largo plazo puede proteger contra el deterioro de la función pulmonar. Además, el ejercicio es a menudo mejor aceptado por los pacientes, en comparación con otras técnicas, lo que se puede deber a que es una actividad habitual y placentera. En un estudio que comparó la KTR convencional, versus ejercicio general intercalados con TEF demostró ser un sustituto aceptable para una sesión de KTR en niños con FQ leve (18). Se debe tener en cuenta que el ejercicio por sí solo no puede ser utilizado como técnica de KTR, sino que debe ser complementado con TEF.

AEROSOLTERAPIA

Es otro pilar fundamental en el tratamiento de la FQ ya que proporcionan la administración tópica del fármaco. Su uso permite disminuir la inflamación y la hiperreactividad bronquial, facilitando la eliminación de las secreciones (9) Los fármacos utilizados incluyen, broncodilatadores, antibióticos nebulizables y polvo seco, antiinflamatorios en aerosoles presurizados y polvo seco y mucolíticos.

Las técnicas de inhalación correctas junto con la kinesioterapia pueden mejorar el depósito de fármacos, optimizando así la eficacia clínica. Los principales determinantes del mecanismo de depósito son el patrón de respiración, el tamaño de las partículas, volumen y solución a nebulizar, la edad y condición del pulmón. Una respiración más lenta da como resultado un patrón de depósito periférico más deseable,

una mejor homogeneidad y un aumento del depósito total del fármaco (19).

Al incorporar la terapia de inhalación se debe considerar el orden o secuencia de administración, especialmente asociada a la KTR, con el fin de obtener el mayor beneficio clínico. El orden recomendado es broncodilatador, mucolítico, KTR en las modalidades descritas y luego administrar antibióticos, sea en polvo seco o nebulizado (19).

La limpieza y la manutención adecuada es esencial para evitar la contaminación, disminuir el riesgo potencial de adquirir patógenos y asegurar la eficiencia del dispositivo. Se deben proporcionar pautas de limpieza y esterilización escritas a todos los pacientes (5).

USO DE TÉCNICAS SEGÚN EDAD

El lactante es completamente dependiente del kinesiólogo y cuidador para la realización de la KTR. Por lo tanto, los padres deben ser introducidos precozmente en la terapia respiratoria. El kinesiólogo debe enseñar la técnica, terapia inhalatoria, cuidados de los dispositivos y otros (2).

En los niños pequeños (de 18 meses a 5 años) deben entrenarse para seguir instrucciones respiratorias básicas y TEF según necesidad. Las indicaciones se introducen como juegos (soplando burbujas, molinos de viento). Estos ejercicios de respiración apuntan a educar al niño y al padre para que reconozcan la inspiración, espiración y la diferencia entre respiraciones superficial y profunda, respiración rápida y lenta. La realización de estas técnicas es importante, ya que al dominarlas se pueden incluir en su terapia el uso de dispositivos coadyudantes y las pruebas de función pulmonar que se deben comenzar a ejercitar lo antes posible (2).

Los niños en edad escolar pueden utilizar técnicas de DA o ACTB y deben tener acceso a dispositivos portátiles como PEP o PEP oscilante, ya que además de colaborar en la terapia diaria, serán útiles para generar algún grado de independencia. Es importante que sean alentados a participar en deportes y que sea una parte de la rutina diaria del paciente, puesto que mejora la salud cardiovascular y la autoestima y además puede actuar como un método para eliminar las secreciones (2).

Se debe aspirar que los pacientes sean independientes con respecto a su terapia kinesica tan pronto como sea posible. Esto debe hacerse como un equipo, que involucra a los padres / cuidadores, al paciente y al kinesiólogo (Figura 1).

Figura 1. Modelo de automanejo y técnicas utilizadas.



ADHERENCIA

Ninguna terapia es eficaz a menos que se realice regularmente. La adherencia a la KTR es variable. Cuando los pacientes tienen una enfermedad pulmonar leve y una producción mínima de esputo, una sesión de KTR puede ser percibida como inútil, mientras que en las etapas más graves de la enfermedad, puede ser apropiado un aumento en la duración del tratamiento, prolongándose las sesiones y disminuyendo la motivación y la adherencia (9).

Es de responsabilidad del kinesiólogo y la familia crear esquemas de tratamiento que cumplan los principios terapéuticos de la KTR y que al mismo tiempo sean didácticos y diversos para mejorar la adherencia.

CONTROL

Los pacientes deben asistir a la clínica cada dos meses. En cada visita el kinesiólogo debe revisar y monitorear las técnicas de higiene que utiliza y el régimen de tratamiento kinésico, supervisar la aerosolterapia, técnicas de aseo de dispositivos, registrar la espirometría, monitorear la cantidad de ejercicio realizado y obtener una muestra de secreción bronquial para cultivo. En pacientes no productivos se debe tomar utilizando la técnica de esputo inducido mediante nebulización hipertónica y KTR o un hisopado faríngeo (1).

CONCLUSIÓN

La kinesioterapia respiratoria es parte fundamental del tratamiento en la fibrosis quística, ya que apoya el déficit de los mecanismos de higiene bronquial debido a la viscosidad anormal de las secreciones. Con ella intentamos frenar el progresivo deterioro de la función pulmonar y mejorar la calidad de vida.

La FQ una enfermedad de manifestaciones clínicas variables. Las técnicas respiratorias deben adaptarse a cada niño/familia, para conseguir los mejores resultados. El régimen de tratamiento prescrito debe ser uno que considere una carga física y psicosocial mínima en los pacientes y cuidadores, que sean fáciles de realizar y que promueva la adherencia, ya que el tratamiento óptimo no es sinónimo de tratamiento máximo.

El autor declara no presentar conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Kerem H, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Consensus Standards of care for patients with cystic fibrosis: European consensus. *J Cyst Fibros* 2005; 7-26.
2. Lester MK, Flume PA. Airway clearance therapy: guidelines and implementation. *Respir Care* 2009; 54: 733-750.
3. Reix P, Aubert F, Werck-Gallois MC, Toutain A, Mazzocchi C, Moreux N et al. Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *J Physiother* 2012; (58): 241-7.
4. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev* 2013;14(4):263-9.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, Bishop J, Cobb R, Burton K, Wood M et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: a clinical practice guideline. *Respirol* 2016; 21: 656-67.
6. McIlwaine M. Chest Physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatr Respir Rev* 2007; 8: 8-16.
7. Rogers D, Doull IJ. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Curr Pediatr* 2005; 15 (3): 223-238.
8. Gutiérrez H. Implementación de atención multidisciplinaria del paciente con fibrosis quística. *Neumol Pediatr* 2016;11 (1): 5-9.
9. Lannerof L, Button B, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004; 97(44): 8-25.
10. Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respir Med* 2006;100:191-201.
11. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 12
12. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, Bishop J, Cobb R, Burton K, Wood M et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: a clinical practice guideline. *Respirol* 2016; 21: 656-67.
13. Mckoy NA, Wilson LM, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing for cystic fibrosis (Review) *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016, Issue 7
14. Samuels S. Physiotherapy for children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2000; 1: 190-196.
15. Morgan K, Osterling K, Gilbert R, et al. Effects of autogenic drainage on sputum recovery and pulmonary function in people with cystic fibrosis: a systematic review. *Physiother Can.* 2015;67 (4):319-26
16. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;(6)
17. Reix P, Aubert F, Werck-Gallois MC, Toutain A, Mazzocchi C, Moreux et al. Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *J. Physiother.* 2012; (58): 241-7
18. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DW. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1995; 151:1075-1082
19. Ranganathan SC, Dezateux C, Bush A, Carr S, Castle RA, Madge S, Price J, Stroobant J, Wade A, Wallis C, et al. Airway function in infants newly diagnosed with cystic fibrosis. *Lancet* 2001; 358:1964-1965.