

**REHABILITACIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS
QUÍSTICA**



**MABEL MELISA DAZA MOLINA
NHAZLY YHULIANA DIAZ MELO**

**UNIVERSIDAD SANTIAGO DE CALI
FACULTAD DE SALUD
DEPARTAMENTO DE CIENCIAS BIOMÉDICAS
PROGRAMA TERAPIA RESPIRATORIA
SANTIAGO DE CALI
2021**

**REHABILITACIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS
QUÍSTICA**

**MABEL MELISA DAZA MOLINA
NHAZLY YHULIANA DIAZ MELO**

**Monografía de compilación presentada como prerrequisito para optar
el título de:
TERAPEUTA RESPIRATORIO**

**Asesor, FREISER ECEOMO CRUZ MOSQUERA, Terapeuta
Respiratorio, Magister Epidemiología**

**IMIVERSIDAD SANTIAGO DE CALI
FACULTAD DE SALUD
DEPARTAMENTO DE CIENCIAS BIOMÉDICAS
PROGRAMA TERAPIA RESPIRATORIA
SANTIAGO DE CALI
2021**

Nota de Aceptación:

Firma del Presidente Jurado

Firma del Jurado

Firma del Jurado

Santiago de Cali, 08 de marzo 2021

Dedicatoria

Dedico este trabajo principalmente a Dios, por permitirme cumplir mis metas de acuerdo a su propósito, a mi abuela Ana Lucia Hermosa (QEPD) quien fue mi guía desde la niñez hasta el tiempo que Dios la mantuvo a mi lado, a mi mamá quien es mi pilar y mi apoyo incondicional en mi formación académica para con esta investigación, a mis tíos Roberto Melo y Manuel Melo, por enseñarme que la vida es de altos y bajos y que sin su apoyo no sería un ser humano integro, y finalmente a nuestro asesor y excelente terapeuta respiratorio Freiser Cruz quien con su respeto, dedicación y seguimiento nos permite cumplir este peldaño en la realización de nuestra investigación.

CONTENIDO

	Pág.
INTRODUCCIÓN.....	8
1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	10
2. JUSTIFICACIÓN.....	13
3. OBJETIVO GENERAL.....	15
3.1 OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	15
4. MARCO TEÓRICO.....	16
5. MARCO CONCEPTUAL.....	33
6. METODOLOGIA.....	35
6.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	35
6.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	35
6.3 ESTRATEGIA DE BUSQUEDA.....	36
6.4 EVALUACIÓN DE CALIDAD.....	
7. RESULTADOS.....	37
8. DISCUSIÓN.....	43
8.1 LIMITACIONES.....	45
9. CONCLUSIONES.....	46
RECOMENDACIONES.....	46
BIBLIOGRAFÍA.....	48

LISTA DE FIGURAS

	Pág.
Figura 1. Epidemiología de la genética molecular de fibrosis quística	18
Figura 2. Algoritmo diagnóstico fibrosis quística, basados en síntomas clínicos.....	22
Figura 3. Tratamiento.....	23
Figura 4. Dispositivo El Powerbreathe.....	29
Figura 5. Dispositivo Shaker.....	30
Figura 6. Dispositivo Flow Ball.....	31
Figura 7. Dispositivo Respiron.....	32

LISTA DE TABLAS

	Pág.
Tabla 1. Criterios de selección para ingresar a un programa de rehabilitación respiratoria.....	26
Tabla 2. Flujograma de artículos utilizados a partir de la estrategia de búsqueda.....	37
Tabla 3. Resumen de los datos principales de los estudios revisados posterior a la revisión.....	38-42

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva, producida por mutaciones que modifican la proteína reguladora transmembrana (CFTR) la cual, por ser un canal de cloro y sodio, afectan las secreciones de las principales glándulas exocrinas del organismo (1).

En la última década la supervivencia y la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística (FQ) ha mejorado, pasó de ser considerada una enfermedad fatal en edades tempranas de la vida, a distinguirse como una enfermedad crónica. En la actualidad más de la mitad de los pacientes de FQ son adultos, por lo anterior, parece más adecuado quitarle la connotación de letal y definirla como una enfermedad genética crónica de manifestación multisistémica y cuyo pronóstico depende de la precocidad del diagnóstico y del manejo terapéutico riguroso. (2)

A partir de los avances médicos y terapéuticos se ha demostrado que los pacientes que padecen fibrosis quística pueden alcanzar actualmente una edad promedio de 41 años; siendo este un gran progreso en el pronóstico vital que se debe fundamentalmente al mejor conocimiento de la etiopatogenia y la fisiopatología de la enfermedad, a terapias avaladas en la evidencia de estudios clínicos bien desarrollados, y al manejo médico en centros de FQ con enfoque multisistémico. (3)

El diagnóstico precoz y oportuno, el seguimiento y la rehabilitación pulmonar se han convertido en uno de los ejes fundamentales para mitigar las tasas de mortalidad a nivel mundial, este último en especial, ha permitido mejorar la calidad de vida, la supervivencia y el pronóstico de los pacientes con un diagnóstico establecido, utilizando alternativas terapéuticas que permiten mejorar la mecánica respiratoria por medio del ejercicio, el impacto del entrenamiento anaeróbico, entrenamiento muscular periférico y el entrenamiento muscular respiratorio, acompañados de los instrumentos tecnológicos recientes que mejoran evidentemente la evolución del paciente.

La rehabilitación respiratoria ha adquirido un rol fundamental en el manejo de la patología respiratoria crónica pediátrica. En este contexto, y dada la compleja fisiopatología de las repercusiones extra pulmonares de la FQ y el impacto de los efectos fisiológicos del ejercicio sobre el curso clínico de la enfermedad, existe sustrato fisiopatológico para avalar la efectividad de las modalidades e entrenamiento físico tanto terapéutico como farmacológico teniendo impacto positivo en la población pediátrica. (4)

A partir de lo anterior, se decide realizar la presente monográfica de compilación la cual tiene como objetivo identificar los beneficios de la rehabilitación pulmonar en el tratamiento de la fibrosis quística de acuerdo a la literatura médica publicada entre 2015 y 2020. Este documento pretende constituir una fuente valiosa de información relacionada con la rehabilitación en paciente con fibrosis quística

1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La fibrosis quística es una enfermedad que afecta la calidad y la expectativa de vida como consecuencia del daño de la función de varios órganos, y en particular los pulmones y el páncreas que exponen seriamente el estado nutricional de los pacientes. Esta enfermedad afecta aproximadamente a 70.000 personas en todo el mundo, y se ha evidenciado que la enfermedad pulmonar es la principal causa de muerte. (5)

En la raza caucásica una de la enfermedad hereditaria más común con gran compromiso de la vida, es la fibrosis quística. Con base en estudios, se dice que, en los Estados Unidos, la mediana de supervivencia para los pacientes con FQ, fue de 39,3 años, según el informe de registro del 2014 de la Fundación de fibrosis quística y otros países desarrollados la incidencia oscila entre 1:1900 a 1:3700 recién nacidos vivos, con una frecuencia de portadores del 5%; por otra parte, en asiáticos y afroamericanos la incidencia es más baja (1:32000 recién nacidos vivos y 1:15000 recién nacidos vivos respectivamente). En cuanto a los hispanos existen pocos estudios que evalúan la frecuencia de la enfermedad encontrándose. (6)(7)

En Colombia, específicamente en la ciudad de Bogotá, según un estudio de tamización neonatal, corresponde a 1 en 8297 recién nacidos.

El primer registro colombiano de FQ, realizado por la Asociación Colombiana de neumología pediátrica (ACNP) en el 2004, mostró que el diagnóstico ocurrió tardíamente, a los 3.6 años en promedio, que establece un compromiso nutricional y respiratorio más temprano, más serio y con complicaciones irreversibles. (1)

Históricamente la FQ ha sido manejada de manera amplia, con intervenciones variadas que han logrado, en los últimos 25 años, un cambio dramático en la expectativa de vida, que con las nuevas modalidades terapéuticas permiten pronosticar un mejor futuro para estos pacientes. (6)

Desde el momento mismo en que se realiza el diagnóstico y se instaura el tratamiento, son muchos los beneficios que se han relacionado con la rehabilitación pulmonar, entre ellos se destaca el aumento de supervivencia, mejoría en el nivel de calidad de vida, disminución de las exacerbaciones y reingreso hospitalario. Los tratamientos actuales para la fibrosis quística, apuntan a los efectos secundarios de la disfunción de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CTR). (8)

A pesar de los claros beneficios relacionados con la implementación de la rehabilitación pulmonar basada en el uso de dispositivos médicos diseñados para este tipo de pacientes, un tratamiento farmacológico acorde a las necesidades y un seguimiento oportuno, la incidencia en el país sigue siendo creciendo. De acuerdo al boletín 036 de 2020 emitido por el ministerio de salud de Colombia, se registró un total de 52.753 casos diagnosticados dentro del grupo de enfermedades huérfanas, siendo la fibrosis quística la décima enfermedad más frecuente, además cita que son tan poco frecuentes los diagnósticos de estas enfermedades que anualmente se registran tan solo 150mil casos a nivel mundial, la falta de conocimiento de estas enfermedades y la poca disponibilidad de literatura respecto al tema, conducen a problemas como un diagnóstico temprano, ya que en promedio se reporta que se tardan de 5 a 20 años en detectar la patología. (9)

En la actualidad las nuevas modalidades de intervención en el manejo de fibrosis quística, y en concreto los dispositivos implementados en la rehabilitación pulmonar han impactado de manera positiva en estos pacientes, siendo instrumentos costo efectivos como: Iloprost, the magnair, pari pep, flutter, acapella, powerbreathe, shaker, Flow ball, respiron o incentivo respiratorio entre otros. Por otro lado, las técnicas de Terapia Respiratoria permiten mejor adhesión a la intervención rehabilitadora, siendo un complemento sólido para el manejo de este tipo de pacientes.

En Colombia los estudios al respecto y en particular en el paciente pediátrico son escasos, además en nuestro contexto existe una gran limitante respecto

a la adquisición de las nuevas modalidades de rehabilitación pulmonar dadas por dispositivos, que a la luz de la evidencia han demostrado gran impacto en la sobrevida y mejora en el pronóstico de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística, por ende es necesario realizar una búsqueda bibliográfica detallada en donde se determine el impacto de la rehabilitación pulmonar, así como la manera de adecuada de implementarla. (10)

2. JUSTIFICACIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, genética, no contagiosa, fatal en poblaciones caucásicas. (11). En la unión europea, hay una prevalencia de 0,737 por 10.000, que es similar a la observada en los Estados unidos (Moran y Bradley, 2010). La incidencia en la población caucásica es de 1 por 2.500 nacidos vivos, mayor que las reportadas en poblaciones negroides o asiáticas que oscilan entre 1/15000 y 1/32000 (12).

En Colombia, la proporción de portadores varía según el área geográfica y el origen étnico, y la frecuencia de portadores en ciertas poblaciones es alta, lo que probablemente sea el resultado de la deriva genética o los efectos del fundador. (13). Según el boletín epidemiológico del año 2019, su comportamiento es inusual (se espera que sea 223 casos de 110 esperados) y su prevalencia de (0,7 por 100.000 habitantes, es decir 351 casos); en estos casos, por afectación pulmonar en algunas etapas del pulmón, la tasa de morbimortalidad de estos casos se presenta en un 70%-80% por la afectación pulmonar causante de un estadio pulmonar. Donde se ubica dentro de las primeras 10 enfermedades huérfanas y raras de mayor prevalencia. (14).

Un estudio piloto de tamizaje neonatal para fibrosis quística realizado en Bogotá, encontró una incidencia, a partir de la prueba de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) seguida de estudios moleculares, de 1 en 8297 recién nacidos, constituyéndose ésta en la única cifra real de incidencia para fibrosis quística en Colombia (15).

El Valle del Cauca es un sector cuya prevalencia ha aumentado más que el nivel nacional (16). Es importante considerar este aumento de la patología porque requiere una atención interdisciplinaria, especialmente la asistencia respiratoria por parte de neumólogos y terapeutas respiratorios. Según la Asociación Pulmonar de Colombia, la rehabilitación pulmonar es una intervención terapéutica

multidisciplinaria para pacientes con enfermedades respiratorias crónicas con síntomas y alteraciones de las actividades de la vida diaria. (17)

Considerando que las técnicas de rehabilitación pulmonar en niños con FQ mejoran notable la evolución, pronóstico y calidad de vida de los pacientes, es por ello que se hace necesario el desarrollo de este tipo de monografía de compilación que es de interés en el esfuerzo por mejorar la experiencia y técnicas de los profesionales que la aplican, para así mejorar la calidad de atención médica. Es por ello que esta investigación utiliza métodos de recolección de información con el fin de contribuir a la actualización de los beneficios que representa la rehabilitación pulmonar en el tratamiento no farmacológico de la FQ de manera que brinda un aspecto terapéutico evidente sobre la calidad de vida y adherencia a los tratamientos aplicados en los pacientes, resaltando que para la profesión de terapia respiratoria es importante el conocimiento de las técnicas para la ejecución de su rol en estos casos y así darse a conocer como cuidadores de la salud y el cuidado cardiorrespiratorio. (18).

3. OBJETIVO GENERAL

Describir los beneficios de la rehabilitación pulmonar en el tratamiento de la fibrosis quística de acuerdo a la literatura médica.

3.1. OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Identificar las técnicas que se realizan durante la rehabilitación pulmonar de los pacientes con fibrosis quística
- Describir las variables consideradas para el seguimiento y control del paciente pediátrico con fibrosis quística.
- Establecer a partir de la evidencia los cambios en función pulmonar y calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística vinculados a programas de rehabilitación pulmonar.

4. MARCO TEORICO

4.1. Definición de Fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética grave con patrón de herencia autosómica recesiva más frecuente en la población caucásica, con una incidencia de 1 de cada 1.800-25.000 recién nacidos (RN) dependiendo de la región o etnia de origen. (19)

4.2. Historia

La doctora Dorothy Andersen en 1938 fue la primera persona en pensar que existía la fibrosis quística en base a autopsias de niños, en aquel entonces ella pensaba que la enfermedad se derivada del déficit de vitamina A. Más adelante, en 1943 Sydney Farber distingue a la fibrosis quística como una enfermedad sistémica y añade el término “mucoviscosidad” , posteriormente en 1945 Anderse y Hodges al realizar un estudio con sus pacientes, descubrieron que la Fibrosis quística es una enfermedad heredada específicamente una alteración de tipo autosómica recesiva. (20)

Entre los años 1958 y 1959 se empezaron a publicar revisiones del manejo y diagnóstico de la enfermedad, como los electrolitos en sudor, así como el descubrimiento del método de iontoforesis con pilocarpina como método estándar para el análisis, estimulación y recolección del sudor, que hasta la fecha se sigue implementando. Posteriormente nacen la US National CF Research Foundation, Fundación Canadiense de FQ y la CF International Association. (21)

A pesar del acercamiento que se había tenido hasta la fecha, los índices de mortalidad por FQ aumentaban considerablemente, la sobrevida no

superaba los 3 años. Es hasta 1976 cuando Mitchell-Heggs reporta los primeros 45 pacientes mayores de 12 años de 3 hospitales de la ciudad de Londres, este estudio fue puente clave para las nuevas modalidades de intervención como el screening neonatal, la explicación de la impermeabilidad del cloro y por ende una mayor contextualización de la enfermedad. (22)

Para la década de los 80 se identifica el gen de la fibrosis quística, y a partir del descubrimiento del gen se han identificado alrededor de 1.600 mutaciones, siendo la DF508 la más frecuente a nivel mundial. A partir de estos descubrimientos se empieza a implementar dentro del tratamiento la rehabilitación pulmonar, siendo un pilar fundamental para el manejo y la sobrevivencia de estos pacientes, las técnicas instrumentales y no instrumentales de la rehabilitación pulmonar han demostrado una mejoría significativa en el desarrollo de la enfermedad.

4.3. Epidemiología

La Fibrosis quística se clasifica dentro del grupo de las enfermedades raras, se estima que a nivel mundial aproximadamente existen entre 70 y 100 mil personas con diagnóstico de fibrosis quística. Los índices de prevalencia varían regionalmente y es destacada entre los descendientes europeos, 1 de cada 2000-3000 recién nacidos vivos se diagnostica con la enfermedad. En Estados Unidos de acuerdo a la Organización Mundial de la salud (OMS) se establece que la incidencia es de 1 por cada 3500 nacidos vivos. (23)

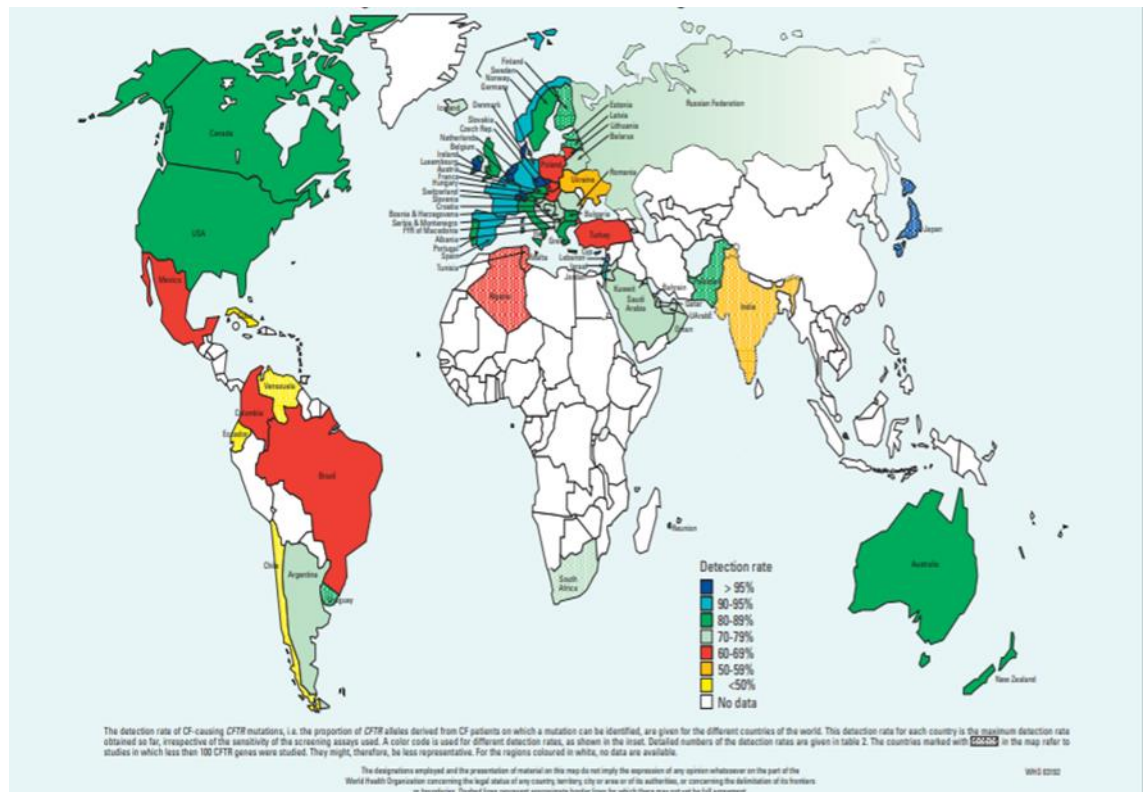


Fig. 1 Epidemiología de la genética molecular de fibrosis quística

Recuperada

de

:

https://www.who.int/genomics/publications/en/HGN_WB_04.02_fig2.pdf?ua=1

4.4. Clasificación de fibrosis quística

La fibrosis quística por su fisiopatología se clasifica en 6 grupos:

Las mutaciones de clase I conducen a un codón de parada prematuro en el ARN mensajero que impide que la proteína se traduzca al completo. Por tanto, la proteína producida es corta y no funcionante (24).

Las mutaciones de la clase II codifican una proteína mal plegada, estructuralmente anormal, y que se elimina por el retículo endoplásmico antes de llegar a la superficie de la célula. A este grupo pertenece la Phe508del (24).

En las mutaciones de las clases III a VI las proteínas llegan a la superficie de la célula, pero no funcionan adecuadamente (24).

En el caso de las mutaciones de clase III, tienen disminuida la activación del canal y permanecen cerradas. Las mutaciones de clase IV provocan una disminución de la conductibilidad de iones a través del canal (24).

Las mutaciones de clase V codifican proteínas en menor cuantía, que resulta en una cantidad reducida de CFTR en la superficie celular, por lo que se produce una cierta función, pero a un nivel disminuido. Finalmente, las mutaciones de la clase VI conducen a una vida media acortada, debido a la inestabilidad de la proteína y también pueden dañar la regulación de los canales vecinos a la CFTR en la superficie celular. Algunas mutaciones pueden tener propiedades de más de una clase. Las mutaciones de clase I, II y III se conocen como “mutaciones graves”, ya que se asocian con formas clínicas más graves, mientras que las mutaciones de clase IV y V son “mutaciones leves”, asociadas con formas clínicas menos severas (24)

Fisiopatología

La fibrosis quística en la expresión de la disfunción genética de la proteína CFTR difiere en los diversos epitelios, causando el transporte anormal de iones y agua. A raíz de esto se explica la gran heterogeneidad de las manifestaciones clínicas multiorgánica de patología mucosa observadas en individuos con fibrosis quística a nivel celular (25). Por tratarse de una enfermedad que puede afectar a varios órganos principalmente al pulmón y sistema pancreático, se presentan a continuación las anomalías:

Pulmonar

En el sistema pulmonar de los pacientes con diagnóstico de FQ, el transporte defectuoso de cloruro apical hacia el lumen de las vías respiratorias causa la deshidratación de la superficie de la vía aérea y la producción de secreciones viscosas, mucopurulentas y difíciles de eliminar, que es el elemento central de la patología pulmonar por FQ (25,26). La menor secreción de cloruro con aumento de la reabsorción de sodio y agua; deshidrata las mucosidades que recubren las células epiteliales, alterando la función mucociliar y condicionando la obstrucción de la vía aérea. (27).

Pancreática

El páncreas se ve afectado en aproximadamente el 86% de los pacientes con FQ, con un inicio temprano de manifestaciones clínicas debido a la alta expresión de la proteína CFTR en el epitelio ductal pancreático. El deterioro de la función de CFTR altera el transporte de cloruro y bicarbonato de los conductos, lo que produce una reducción del volumen del fluido, alteraciones en el pH y una alta concentración de proteína.

Diagnóstico

La intervención precoz a través de la detección de la FQ mediante el NBS es una pieza esencial en la estrategia terapéutica de la FQ. Se ha demostrado que los niños con FQ diagnosticados por tienen mejor peso y talla a largo plazo y una mejor radiografía de tórax que los diagnosticados a través de los síntomas (28).

Evaluación y pruebas prenatales

La detección prenatal y las pruebas de defectos genéticos de CFTR están disponibles para detectar el estado de portador paterno, y la confirmación de mutaciones genéticas de CFTR fetal es posible mediante pruebas invasivas como la biopsia de corion. (Muestreo de vellosidades coriónicas) a las 10-12 semanas de gestación o amniocentesis a las 16 a 18 semanas de gestación. Para los padres con antecedentes familiares positivos para la FQ o el estado portador conocido se le debe recomendar pruebas genéticas y asesoramiento (25,29).

Métodos diagnósticos

Es crucial para los profesionales reconocer que el NBS es simplemente una herramienta de detección y no establece un diagnóstico de FQ. Si se sospecha que un bebé tiene FQ debido a los síntomas o resultados positivos de NBS, se requieren pruebas adicionales para confirmar el diagnóstico. En la década de 1950 se relacionó el aumento de electrolitos sudoríparos (sodio y cloruro) con la FQ. Alrededor de esta época la prueba del sudor (PS) desarrollada por Gibson y Cooke se convirtió en la primera prueba diagnóstica para la FQ. Desde entonces, la PS ha seguido siendo el estándar de oro (Gold estándar) para el diagnóstico de la FQ, incluso con los avances existentes en el diagnóstico molecular (30, 29).^{32,31} La PS es una prueba no invasiva que se puede realizar aproximadamente a las 2 semanas de edad para los bebés a término con resultados NBS positivos.

El Consenso de la Sociedad Europea de FQ al igual que la Cystic Fibrosis Fundación considera el test del sudor no solo como la base para la confirmación del diagnóstico sino para la clasificación de los afectos. La FQ clásica se caracteriza por la presencia de enfermedad pulmonar crónica de evolución variable, pero por lo habitual rápidamente progresiva en ausencia

de un tratamiento adecuado y los pacientes con FQ no clásica o atípica tienen suficiencia pancreática y enfermedad pulmonar más leve (28)

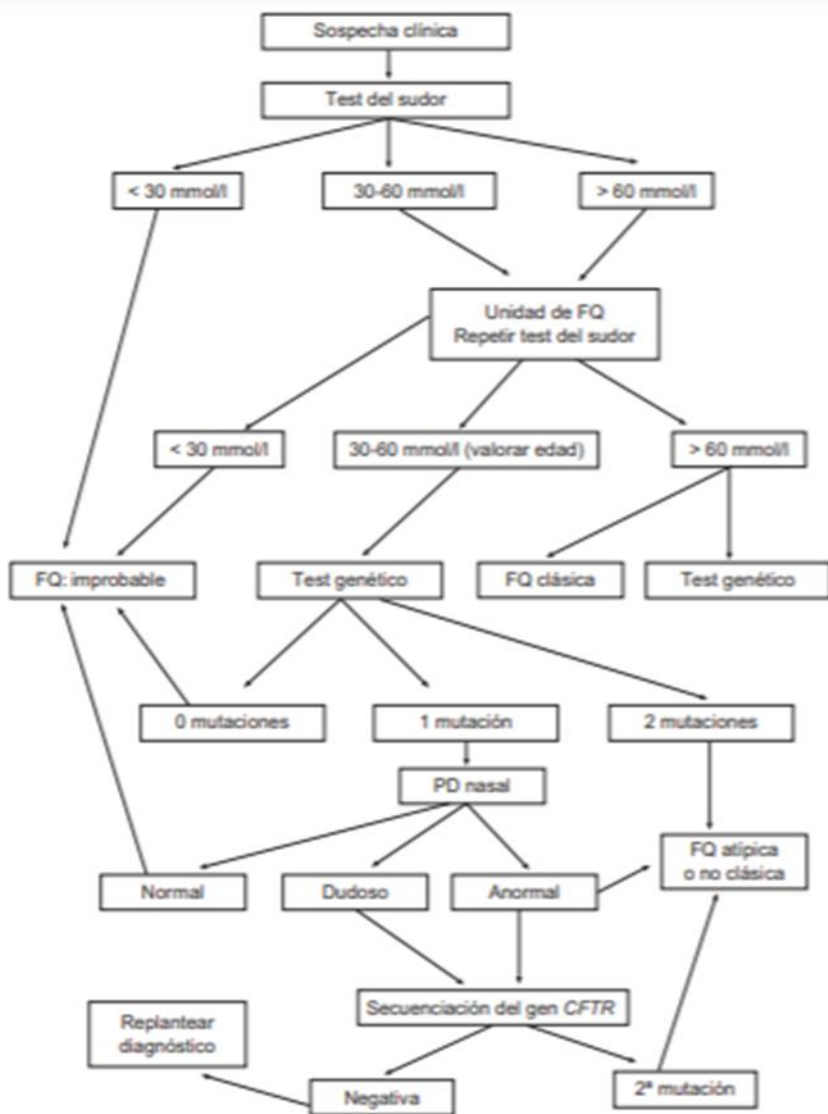


Fig. 2 Algoritmo diagnóstico de fibrosis quística, basado en los síntomas clínicos

Tratamiento

El tratamiento de la FQ es multidisciplinario y debe proporcionarse en unidades especializadas, que cuentan con los diferentes profesionales requeridos. Este enfoque multidisciplinario ha tenido bastante éxito y ha contribuido enormemente a aumentar la esperanza de vida, mejorar la función pulmonar y reducir la prevalencia de las infecciones crónicas (30,29)

Debido a la complejidad de la enfermedad, la carga de tratamiento sigue siendo alta para los individuos afectados, que a menudo requieren una combinación de múltiples terapias (30, 26)

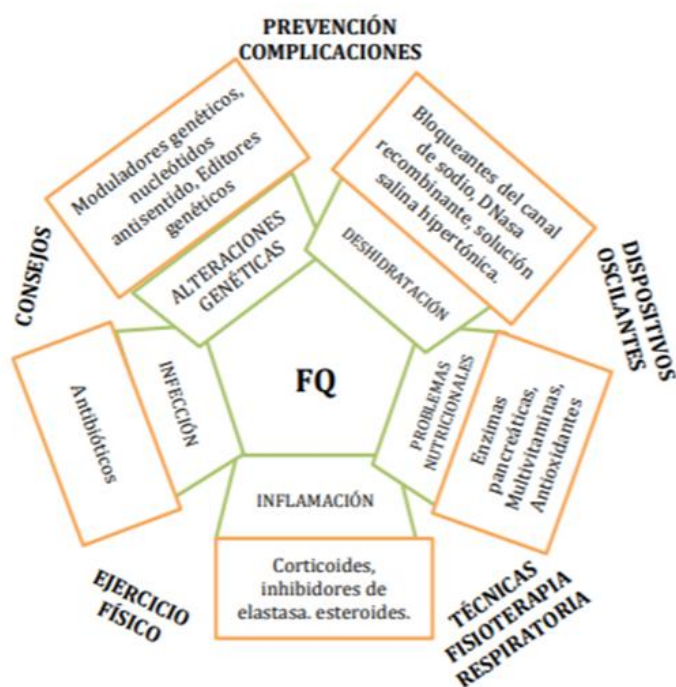


Fig. 3 Fibrosis quística en sus cinco líneas

Farmacológico

La terapia de inhalación es un complemento importante del tratamiento de fisioterapia en la FQ. Está destinada a reducir la viscosidad de las mucosidades para facilitar el aclaramiento mucociliar, eliminar la mucosidad y dilatar las vías aéreas. Los agentes mucoactivos más comunes son: la dornasa alfa y la solución salina hipertónica (31,32).

El mecanismo de actuación de la solución salina hipertónica, utilizada a concentraciones variables entre 3 y 7 %, es el siguiente: restaura el líquido de la superficie, hecho que ocurre inmediatamente después de una dosis; mejora las propiedades reológicas de la mucosidad y estimula la tos. De este modo facilita la expectoración, mejorando la función pulmonar y la calidad de vida (31, 32).

Terapia Respiratoria Y Rehabilitación Pulmonar

La Terapia Respiratoria se ha consolidado como un pilar fundamental en el manejo y rehabilitación de La terapia de depuración de las vías respiratorias, específicamente con el manejo de técnicas manuales e instrumentales. Se requiere que estas técnicas tengan una base sólida en fisiología y que sean eficientes y se apliquen de una manera eficaz a lo largo de la vida. Las técnicas de desobstrucción de las vías respiratorias se inician tan pronto como se diagnostica la FQ, a menudo poco después del nacimiento. En un principio son los padres o cuidadores los que realizan estas técnicas que posteriormente, cuando el niño madura se le enseñan las técnicas para que las pueda realizar de una forma independiente.

La rehabilitación respiratoria es una de las estrategias de manejo de la enfermedad respiratoria crónica (ERC) cuyo principal objetivo es maximizar el potencial de las funciones físicas, emocionales y sociales en los niños, y obtener los máximos síntomas posibles de independencia y participación en los niños. La rehabilitación respiratoria es una intervención multidisciplinar basada en la evidencia que utiliza un plan personalizado para tratar a los pacientes con ERC y cambios en las actividades de la vida diaria. El objetivo es reducir los síntomas, optimizar el estado funcional, aumentar la participación social y reducir los gastos en salud. El plan de la rehabilitación respiratoria se esfuerza por controlar, aliviar y revertir los síntomas, mejorar la capacidad de ejercicio y aumentar la independencia en las actividades básicas de la vida diaria (33).

Dentro de las características que componen un programa de rehabilitación respiratoria se destacan las siguientes:

- El paciente debe ser evaluado individualmente, los objetivos del programa deben concordar con la realidad en relación a las condiciones iniciales del paciente, el progreso de la enfermedad del paciente y la adaptabilidad de las características del programa.
- La rehabilitación respiratoria se acopla a las necesidades del paciente, a la estructura del programa y a diversas disciplinas del ámbito de la salud
- La finalidad del programa de rehabilitación junto al equipo multidisciplinario es evaluar y trata la discapacidad física y respiratoria del niño adicionalmente vigilar problemas psicológicos, emocionales y sociales que afecten la calidad de vida del paciente. (33)

INCLUSIÓN	EXCLUSIÓN
Pacientes con diagnóstico médico de ERC	Presencia o coexistencia de enfermedades que contraindiquen el ejercicio
Clínicamente estables	Enfermedad de base inestable o comorbilidad no controlada
Adecuado nivel de comprensión	Compromiso cognitivo severo
Actividad física limitada en sus actividades habituales con ánimo de colaboración y compromiso de cumplimiento de las actividades del programa	Falta de motivación y compromiso del niño y/o la familia que comprometan la adherencia al programa

Tabla 1 criterios de selección para ingresar a un programa de rehabilitación respiratoria

La rehabilitación respiratoria comprende 3 componentes fundamentales

EDUCACIÓN

El propósito principal de la parte de educación del plan RR es buscar maximizar el tratamiento integral de la ERC y sus comorbilidades relacionadas, proporcionar, monitorear orientación para promover el autocuidado y un estilo de vida saludable. Es importante fortalecer todo lo relacionado con la prevención de factores de riesgo, como el tabaquismo, la contaminación ambiental. Los medicamentos indicados deben ser supervisados continuamente, se debe prestar atención a su total cumplimiento y aplicación óptima. Es importante promover la creación de grupos de autoayuda para pacientes con ERC, que puedan ayudarlos a solucionar problemas y obtener retroalimentación sobre el desarrollo del programa (33).

EVALUACIÓN

Los niños que ingresan al programa RR deben someterse a diferentes evaluaciones para cuantificar e identificar el grado de deterioro de la enfermedad en sus cuerpos y para medir los resultados obtenidos a través de intervenciones de tratamiento designadas. La evaluación debe considerar el objetivo de la función pulmonar y las deficiencias funcionales que presenta actualmente, especialmente aquellas que afectan la capacidad del cuerpo para realizar las actividades diarias (incluida la resistencia al ejercicio).

- Evaluación clínica y de laboratorio
- Evaluación de la capacidad física
- Pruebas de campo (PC6m, ISWT,ESWT)
- Pruebas de laboratorio
- Prueba de carga constante
- Evaluación de la musculatura respiratoria (fuerza muscular inspiratoria/espíratória, presión inspiratoria nasal, resistencia de los músculos respiratorios, presión inspiratoria máxima sostenida, tiempo límite, flujo tusígeno máximo) (33).

TRATAMIENTO

Entrenamiento físico general

Los niños y adolescentes con ERC presentan malestar físico general debido a la afectación pulmonar de la enfermedad subyacente. En base a esto, es necesario desarrollar programas de ejercicio físico para enfermedades que dañan el tejido muscular en general, especialmente el asma y la fibrosis quística. (33).

Entrenamiento de los músculos respiratorios

Dentro de las enfermedades neuromusculares, los músculos respiratorios pueden verse afectados. Esta condición afecta los músculos de la fase inspiratoria, la tos se verá afectada, intercambio de gaseoso efectivo y las capacidades pulmonares. Si este compromiso afecta a los músculos de la fase espiratoria, la fase de expulsión de la tos y la capacidad de controlar la pared abdominal se verán afectadas. Por lo tanto, para aquellos niños cuyos valores de fuerza y resistencia sean inferiores al valor de referencia, se debe considerar el entrenamiento de los músculos respiratorios. (33)

Evaluación de la disnea y percepción de esfuerzo

La dificultad para respirar es uno de los síntomas más limitados y desagradables de los niños con enfermedades respiratorias crónicas. Puede ser el factor más grave que afecta la salud de la etapa tardía, y la percepción del esfuerzo puede considerarse como una serie de sensaciones compresivas, como: disnea, agotamiento, dolor y fatiga. Lo que va llevar a una descompensarían del sistema musculo esquelético, cardiovascular y respiratorio involucrados en el deporte (33)

Medición de la calidad de vida relacionada con la salud

El término calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se utiliza para definir el valor otorgado por la sociedad, un individuo o un grupo de individuos, que se modifica por defectos, estado funcional, percepciones y oportunidades sociales (en cierto sentido). En cuanto a una enfermedad, lesión y tratamiento, la medición tiene como objetivo categorizar la

percepción subjetiva del paciente de la capacidad funcional y vincularla con el bienestar psicosocial (33)

Dispositivos

El Powerbreathe es un aparato de entrenamiento de la musculatura inspiratoria (IMT) que permite la ejercitación del diafragma y de la musculatura accesoria facilitando la respiración. Se trata de dispositivos de umbral, que incorporan una válvula que hay que lograr abrir para que el aire penetre en los pulmones. Presentan dos tipos de aparatos: mecánicos y electrónicos. (33)



Fig. 4 Tomada de internet:

<https://www.powerbreathe.com/product/powerbreathe-classic-light-resistance/>

El Shaker es un aparato casi idéntico al Flutter que brinda las mismas prestaciones.

Es un aparato de presión espiratoria positiva y vibración oscilatoria.

Al soplar por la boquilla, la pelotita de acero que contiene entra en suspensión, lo que genera un efecto de cizallamiento a nivel de los mocos facilitando su drenaje hacia fuera y su eliminación (33)



Fig. 5 Tomado de internet: <https://www.habdirect.co.uk/product/shaker-deluxe/>

El Flow Ball es un incentivador respiratorio que mediante distintos juegos estimula la función respiratoria.

Consiste en mantener en suspensión la pelotita de corcho y recibirla en el cestillo del final de la cánula. Ayuda a ejercitar el control del flujo espiratorio a través del juego. (33)



Fig. 6 Tomado de internet: <https://www.sanganxa.com/instrumento/flow-ball-aparto-de-respiracion/>

El **Respirom** es un incentivador inspiratorio de flujo que estimula la musculatura y la función respiratoria.

Al inspirar las bolitas que contiene entran en suspensión con lo que incorpora un cierto aspecto lúdico de ejercitación de la respiración.

Aparato con el que se llevan a cabo la realización de inspiraciones máximas sostenidas mediante una apnea breve al final de aquéllas, seguidas de una espiración lenta pasiva. En los niños más pequeños se recurre a la risa y el llanto. (33)

Dispositivo de pequeño tamaño en forma de pipa que se puede utilizar en cualquier posición por lo que supone un más fácil manejo para los niños que empiezan a utilizar este tipo de dispositivos. Flujo espiratorio interrumpiéndolo intermitentemente y generando una vibración que se transmite desde la boca hasta las vías aéreas inferiores. La

diferencia con el Flutter es que la presión la podemos regular nosotros mediante una rueda reguladora trasera. (33)



Fig. 7 Tomado de internet <http://oxivitaes.com/venta/incentivo-respiratorio-de-flujo-de-3-balones/>

5. MARCO CONCEPTUAL

REHABILITACIÓN

Un régimen o plan de actividades físicas diseñadas y prescrita para objetivos terapéuticos específicos. Su propósito es restaurar la función normal de los trastornos musculoesqueléticos o para reducir el dolor causado por enfermedades o lesiones.

REHABILITACIÓN PULMONAR

Programa busca que los pacientes con enfermedades crónicas respiratorias realicen ejercicio sin ahogarse, mejoren su calidad de vida y el autocontrol de su enfermedad.

TERAPIA RESPIRATORIA

Atención de pacientes con deficiencias y anomalías asociadas con el sistema cardiopulmonar. Incluye el uso terapéutico de gases médicos y sus equipos de administración, sistemas de control ambiental, humidificación, aerosoles, apoyo ventilatorio, drenaje broncopulmonar y ejercicios, rehabilitación respiratoria, asistencia con resucitación cardiopulmonar, y mantenimiento de las vías aéreas natural, artificial, y mecánicas.

PEDIATRÍA

Personas técnicamente preparadas para proporcionar cuidados médicos a niños bajo la supervisión de un médico.

FIBROSIS QUISTICA

Enfermedad genética autosómica recesiva de las glándulas exocrinas. Está causada por mutaciones en el gen que codifica el regulador de conductancia de transmembrana de fibrosis quística, que se manifiesta en varios órganos como el pulmón, páncreas, tracto biliar y las glándulas sudoríparas. La fibrosis quística se caracteriza por disfunción secretora epitelial, asociada a obstrucción ductal, que da lugar a obstrucción de las vías aéreas, infecciones del tracto respiratorio crónicas, insuficiencia pancreática, mala digestión, depleción salina y agotamiento por calor

ENFERMEDAD PULMONAR

Procesos patológicos que involucran cualquier parte del pulmón

ENFERMEDAD CRONICA

Enfermedades que tienen una o más de las siguientes características: son permanentes, dejan incapacidad residual, son causadas por alteración patológica no reversible, requieren entrenamiento especial del paciente para rehabilitación, se puede esperar requerir un largo periodo de supervisión, observación o atención.

6. METODOLOGIA

6.1. DISEÑO

El presente estudio constituye una monografía de compilación en la que se realizó una revisión de la literatura médica sobre rehabilitación pulmonar en pacientes pediátricos con fibrosis quística.

6.2. UNIDAD DE ANALISIS

La unidad de análisis serán todos los artículos científicos publicados en español, portugués e inglés durante el periodo 2015 a 2020

6.3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Dentro de los criterios de inclusión se describieron:

- Artículos con cualquier tipo de diseño publicados durante los años 2015 a 2020
- Artículos cuyos idiomas de publicación sean español, portugués e inglés.
- Artículos que tengan como sujeto de estudio pacientes pediátricos con FQ sometidos a rehabilitación pulmonar

6.4. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Artículos científicos a los que no se pueda acceder a la información en extenso.

6.5. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

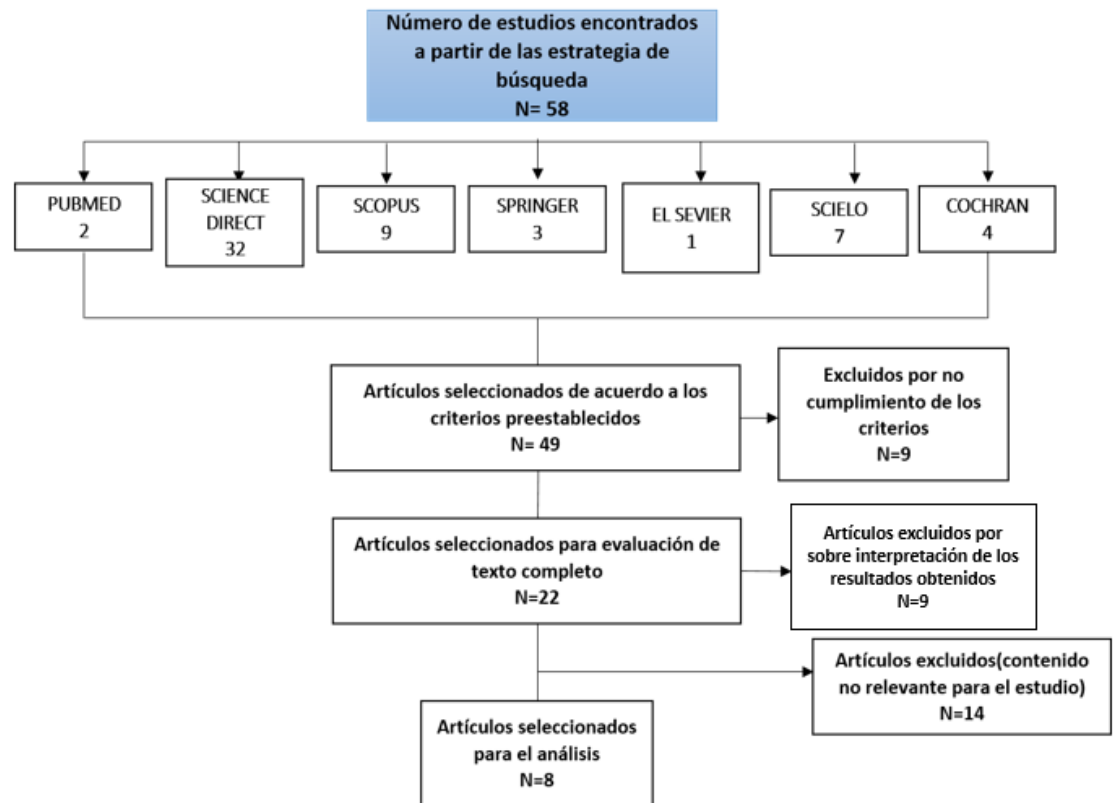
Se realizó la búsqueda de literatura científica en las bases de datos: PUBMED, SCIENCE DIRECT, SCOPUS, MEDIPLUS, SPRINGER, SCIELO, GUIDELINE, COCHRAN, utilizando las palabras claves “Fibrosis quística”, “rehabilitación pulmonar” “técnicas de desobstrucción” “seguimiento del diagnóstico de fibrosis quística “entrenamiento respiratorio”. La estrategia de búsqueda implementada en las bases de datos fue: (“Cystic Fibrosis “[Mesh]) AND “Respiratory Therapy”[Mesh]) AND “pulmonary rehabilitation benefits”[Mesh]) AND “Breathing Exercises”[Mesh]) OR “Physical Therapy Specialty”[Mesh]) OR “cystic fibrosis equipments”[Mesh]) AND (“gill hygiene techniques children use “[Mesh] OR “Administration, Inhalation/therapy”[Mesh]). OR seguimiento Cystic Fibrosis

La selección de los artículos se realizó inicialmente por título, luego por resumen, y finalmente a texto completo. La extracción de los datos se realizó en un documento en Excel considerando las variables Autores, año, objetivo, metodología resultados, conclusión. Para evaluar la calidad de los estudios se utilizaron los instrumentos STROBE y AMSTAR.

7. RESULTADOS

Acorde con, la estrategia de búsqueda, se recopilaron 58 artículos, de acuerdo a los filtros aplicados por años de antigüedad, acceso al texto completo, artículo de revisión u observacional se descartaron 49, obteniendo 9. Aplicando criterios de inclusión y exclusión se seleccionaron 14 artículos para la evaluación completa y finalmente se incluyeron 8 artículos para la investigación y aplicación de instrumentos de evaluación de calidad cumpliendo con los criterios ya descritos.

Figura 4. Flujograma de artículos utilizados a partir de la estrategia de búsqueda.



Fuentes: elaboración propia

En la Tabla 3. Resumen de los datos principales de los estudios seleccionados posterior a la revisión.

Titulo	Autor es	Año	Objetivo	Metodología	Resultados	Conclusiones
Airway clearance techniques in cystic fibrosis: a global review of Cochrane reviews	Wilson LM et al	2019	Resumir la evidencia de las revisiones Cochrane sobre la efectividad y la seguridad de diversas técnicas de depuración de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística.	Este estudio incluyó la evaluación de Cochrane de ensayos controlados aleatorios o cuasialeatorios que evaluaron las técnicas de limpieza de las vías respiratorias (tratamiento con PEEP de fisioterapia convencional para el tórax, técnicas de respiración y circulación activas, dispositivos de oscilación de las vías respiratorias con autodrenaje y dispositivos externos de las vías respiratorias en el tórax para comprensión torácica.	En esta revisión global, se encontró evidencia moderada de que el tratamiento con PEP y los dispositivos de vibración (oscilación) tienen un efecto similar sobre la función pulmonar (volumen espiratorio forzado en un segundo VEF1) después de seis meses de tratamiento. Asimismo, hay una falta de evidencia para determinar si algún tratamiento particular de depuración de las vías respiratorias es más peligroso que los otros tratamientos.	Se necesita más ensayos controlados aleatorizados a largo plazo con poder estadístico más adecuado y los resultados que se midan deben incluir la frecuencia de exacerbaciones, la preferencia individual, el cumplimiento del tratamiento y la satisfacción general del mismo.
Uso de Dispositivos vibratorios para ayudar a los pacientes con fibrosis quística a eliminar la mucosidad de las vías respiratorias	Morrison L, et al	2020	Identificar si los dispositivos de oscilación, utilizados por vía oral o a través de la pared torácica, son efectivos para la depuración mucociliar y si son equivalentes o superiores a otras formas de depuración de las vías respiratorias para la depuración exitosa de las secreciones en los pacientes con fibrosis quística.	Este estudio buscó en los registros de ensayos del Grupo Cochrane de FQ y del Grupo de Enfermedades Genéricas e identificó 82 estudios (330 referencias) y 39 estudios (1114 participantes en total) que cumplieron con los criterios de inclusión. Se considera que pocos estudios tienen un bajo riesgo de sesgo en cualquier campo.	No se encontró evidencia clara de que los dispositivos vibratorios fueran mejores que cualquier otra forma de fisioterapia con la que se compararon en los estudios o que un dispositivo fuera mejor que otro. De la misma manera, un estudio encontró que los pacientes que utilizaron un dispositivo vibratorio necesitaron con más frecuencia antibióticos adicionales por una infección respiratoria que los que utilizaron presión espiratoria positiva.	El tratamiento con drenaje postural, Clapping, vibración, y el uso eficaz de la tos genera que se expulse más fácilmente las secreciones, permitiendo una mejor ventilación y tolerancia de las técnicas. El uso de las anteriores técnicas otorga en el paciente un menor gasto empleado en su tratamiento, siendo este tipo de técnicas menos desagradables para los pacientes.

Título	Autores	Año	Objetivo	Metodología	Resultados	Conclusiones
Fisioterapia respiratoria en fibrosis quística	Mateo G. et al	2015	Comparar entre dos grupos las técnicas de fisioterapia respiratoria más eficientes en pacientes con fibrosis quística para programar un tratamiento lo más efectivo posible	Esta investigación corresponde a una revisión sistémica entre un estudio descriptivo observacional acerca de la fibrosis quística vs estudio analítico longitudinal, experimental acerca de asma profundizando las técnicas de tratamiento existente para fibrosis quística.	En la técnica de drenaje postural de los segmentos broncopulmonares a menudo es difícil de realizar por la falta de medios adaptados, además la complejidad de la instalación impide al paciente cualquier tentativa de auto desobstrucción y limita su autonomía que es la finalidad de la reeducación. Un declive importante, como factor de malestar respiratorio (presión del abdomen sobre los pulmones) limita su indicación en pacientes graves. Cabe resaltar que los equipos que se evidenciaron con mayor utilización para mejorar el desprendimiento de las secreciones es el Clapping, técnica de masaje vibratorio que facilita el desprendimiento de cualquier tipo de secreción, aumentando la contractibilidad y el tono muscular, disminuyendo la excitabilidad nerviosa y aumentando la vascularización.	Se necesita más ensayos controlados aleatorizados a largo plazo y de alta calidad que comparen las técnicas de depuración de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística
Pulmonary Rehabilitation in children	Homer o puppo, et al	2017	Obtener un alto grado de independencia y participación del niño con FQ en su comunidad fomentando el autocuidado y un estilo de vida saludable, lo que impactará en los factores que estén deteriorando la calidad de	Este estudio incluye una revisión sistémica, donde se aborda la rehabilitación respiratoria para de pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quística, el manejo de este programa basado en características, selección de pacientes, educación, evaluación, pruebas complementarias y seguimiento de tratamiento.	La obtención de la funcionalidad física, emocional y social de los niños afectados por enfermedad respiratoria crónica, es una responsabilidad de los profesionales de salud que se verá reflejado en el niño, su familia y comunidad; siendo una tarea importante que los	La evidencia científica actual ha demostrado que la actividad física regular otorga múltiples beneficios, por esto es de vital importancia que el ejercicio cumpla su rol central en la vida del niño que tiene una enfermedad respiratoria crónica y se ve necesario

			vida relacionada a la salud para su seguimiento y control.		pacientes cuenten con un equipo interdisciplinario idóneo.	implementar programas de rehabilitación integral en los distintos centros de salud.
--	--	--	--	--	--	---

Título	Autores	Año	Objetivo	Metodología	Resultados	Conclusiones
Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis	Mckoy NA, et al	2016	Comparar la efectividad clínica de la técnica del ciclo activo de la respiración con otra terapias de depuración de las vías respiratorias en la fibrosis quística	Se realizaron búsquedas en el Registro Cochrane de ensayos de fibrosis quística, compilado a partir, de búsquedas en bases de datos electrónicas y búsquedas manuales en revistas y libros sobre los congresos. En la búsqueda se identificó 62 estudios de los cuales 19 (440 participantes) que cumplieron con los criterios de inclusión	La mayoría de los estudios no informaron elementos claves de calidad, y, por lo tanto, tienen un riesgo de sesgo poco claro en cuanto a la secuencia aleatorias, los estudios compararon el ciclo activo de la técnica de respiración con drenaje autógeno, dispositivos oscilantes de alta frecuencia fisioterapia convencional y presión espiratoria positiva. La preferencia por la técnica vario: más participantes prefirieron el drenaje autógeno sobre el ciclo activo de la técnica respiratoria, más preferido el ciclo activo de la técnica de respiración sobre los dispositivos oscilantes de las vías respiratorias; y más se sintieron cómodos con el ciclo activo de la técnica de respiración vs la compresión torácica de alta frecuencia.	No hay suficientes pruebas que apoyen o rechacen el uso de la técnica de ciclo activo de respiración sobre cualquier otra terapia de limpieza de las vías respiratorias. Cinco estudios, con datos de ocho comparadores diferentes, encontraron que el ciclo activo de la técnica respiratoria era comparable con otras terapias en resultados como preferencia de los participantes, calidad de vida, tolerancia al ejercicio, función pulmonar, peso del esputo, saturación de oxígeno y exacerbaciones.

Pediatric patient with cystic fibrosis	Ricardo JC, et al	2020	Describir las características principales de la enfermedad FQ, así como la metodología actual para realizar el diagnóstico y brinda información sobre los tratamientos novedosos en la terapéutica de la FQ.	Para este estudio se realizó la búsqueda de fuentes bibliográfica, de las que se seleccionaron 16 para lo que fue la elaboración de la revisión aplicadas durante los años 2016 al 2020.	Se pudo encontrar entre los resultados más relevantes que pacientes con FQ tienen mayor riesgo de colonización de las vías aéreas por patógenos como S. Aureus y P. Aeruginosa. El paciente diagnosticado con esta enfermedad debe llevar un control estricto, por las complicaciones y comorbilidades que presenta, incluida la expectativa de vida más corta	Gracias al abordaje multidisciplinario que se brinda a los pacientes se ha logrado aumentar la sobrevivencia, así como su calidad de vida; sin embargo, a pesar de las distintas modalidades de tratamiento, no se logra detener la progresión de la enfermedad.
--	-------------------	------	--	--	--	--

Título	Autores	Año	Objetivo	Metodología	Resultados	Conclusiones
Follow-up protocol of patients with cystic fibrosis diagnosed by newborn screening	Silvia Gartner, et al	2019	Contar con una guía actualizada y consensuada para el diagnóstico, el seguimiento y el tratamiento de los pacientes diagnosticados de FQ mediante del cribado neonatal	Esta investigación corresponde a un estudio descriptivo el cual nos muestra de forma resumida todos los aspectos multidisciplinarios para el manejo de este tipo de pacientes.	Actualmente la mayoría de los profesionales que se dedican al cuidado de los pacientes con FQ están de acuerdo en que un programa como el cribado neonatal (CN) conlleva a un beneficio-riesgo en el que los beneficios superan las desventajas y que resulta coste-efectivo a largo plazo.	El CN de FQ ofrece una oportunidad para el diagnóstico precoz que ha demostrado mejorar el estado nutricional, la función pulmonar y la supervivencia, que disminuye los riesgos hospitalarios, con el fin de disminuir el coste terapéutico.
Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update	Claudio Castaño, et al	2020	Actualizar el conocimiento acerca de varios aspectos, relacionados con el manejo clínico de la enfermedad, según los avances científicos	Revisión de actualización de las guías de diagnóstico para la fibrosis quística, según los archivos Argentinos de pediatría, tratando los tópicos nuevos y aquellos que a la luz de la investigación.	La rehabilitación respiratoria es una opción de tratamiento para pacientes con enfermedades respiratorias basada en la evidencia y centrada en las necesidades específicas. En la práctica, la selección de pacientes se basa en	La mayoría de guías de tratamiento recomiendan elegir a los participantes de acuerdo de acuerdo a la gravedad de los síntomas y con el compromiso de la función pulmonar.

			publicados en el desarrollo de los últimos años.		necesidades clínicas concretas en términos de falta de aptitud física, síntomas o escasa actividad física.	Actualmente las recomendaciones para este tipo de pacientes es incluir a pacientes que se recuperen de la exacerbación y así brindar un seguimiento integro.
--	--	--	--	--	--	--

8. DISCUSIÓN

En los estudios encontrados se evidenció que las técnicas con mayor frecuencia en los pacientes con fibrosis quística en el marco de los programas de rehabilitación pulmonar fueron: los tratamientos con PEP y los dispositivos con oscilación (vibración) los cuales muestran un efecto similar sobre la función pulmonar (volumen espiratorio forzado en un segundo (VEF1), respondiendo a su tratamiento en un tiempo rango de seis meses (34).

De acuerdo aún estudio de Morrinson L, y et al, encontró que los pacientes que utilizaron un dispositivo vibratorio necesitaron con más frecuencia antibióticos adicionales por una infección respiratoria, que los que utilizaron presión espiratoria positiva (35). Al recomendar el método más apropiado de limpieza de las vías respiratorias, el profesional en terapia respiratoria debe considerar las necesidades de sus pacientes.

En contraste Mateo G, et al, menciona que las técnicas más efectivas son la aerosolterapia, drenaje postural, incentivo inspiratorio y la tos, las que permite expulsar más mililitro de moco, ya que, con el tratamiento secuencial de drenaje postural, Clapping, vibración esta no alcanza a expulsar efectivamente las secreciones, además de que otorga independencia al paciente siendo menos desagradable, ya que no requiere una atención constante (36).

Los beneficios asociados a la rehabilitación en los pacientes con fibrosis quística son diversos, según Homero P, et al, el beneficio evidenciado durante el seguimiento de la rehabilitación en niños se presenta en el incremento de actividad física asociado con mejor calidad de vida, incremento de la condición cardiorrespiratoria, mejorando el barrido mucociliar por incremento del transporte fluidos transepitelial, la vibración y ventilación puede evidenciar disminución de la mortalidad (37). Además, el

incremento de la condición física puede ser beneficiosa por el aumento de la capacidad y tolerancia del ejercicio (38).

Sin embargo, Schneiderman y et al, durante el seguimiento de 9 años de pacientes con FQ, pudieron encontrar que los beneficios de integrar un programa de rehabilitación pulmonar eran importantes en lo que era el nivel de ejercicio físico con la enfermedad, ya que estos se relacionan con la función pulmonar inferior medida por el primer volumen espiratorio forzado. (39)

En los estudios realizados por Ricardo JC et al, se observa que el seguimiento que se brinda a pacientes con FQ es beneficioso porque puede adoptar mejores métodos de manera temprana, para producir mejores resultados en términos de nutrición y del sistema respiratorio, siendo rentable a largo plazo (40).

Asimismo, se consideraron variables clínicas como: diagnóstico con tripsina inmunorreactivo (TIR) y prueba del sudor las cuales demostraron que los niveles elevados de (TIR) en los recién nacidos nos son diagnóstico de FQ, ya que pacientes sanos pueden mostrar elevación transitoria que pueden ser captadas durante la prueba, Siendo entonces la prueba del sudor el Gold estándar de la FQ (41). En contraste Silvia G, et al, realizaban el seguimiento de los pacientes según el calendario de programación de visitas en pacientes asintomáticos o con estabilidad clínica, donde debe individualizarse en función de la sintomatología y necesidades familiares. En caso de algún accidente o pregunta, la familia debe poder contactar al equipo y comprender el curso de la acción. Ante cualquier cambio en los síntomas que pueda deteriorar el estado pulmonar debe recibir asistencia y evaluar nuevos tratamientos empíricos (41).

8.1. Limitaciones

Gran parte de la literatura encontrada durante la revisión no era literatura específica de Latinoamérica o Colombia, sino que era de otros contextos, y eso limita realizar sugerencias fuertes para la ejecución de distintas intervenciones en estos pacientes a nivel local.

9. CONCLUSION

Tras la realización de la búsqueda sistemática hemos sacado las siguientes conclusiones:

- No hay evidencia clara de que el dispositivo de vibración sea mejor que otros dispositivos debido a la falta de literatura.
- Se necesitan ensayos controlados aleatorizados a largo plazo más adecuados para poder ser medidos y los resultados a evaluar deben incluir la frecuencia de las exacerbaciones, las preferencias individuales, la adherencia al tratamiento y la satisfacción general con el tratamiento.
- Se necesitan pruebas adicionales para evaluar si la combinación de dispositivos oscilatorios y otras formas de depuración de las vías respiratorias es eficaz en pacientes con fibrosis quística.
- Puede ser necesario considerar el impacto en el costo del equipo, en lugar de otras formas de tecnología de eliminación de las vías respiratorias, que es más ventajosa.
- Las pruebas de función respiratoria a través de fisioterapia con o sin broncodilatadores y mucolíticos pueden provocar infecciones respiratorias y empeorar la función pulmonar.
- Se necesitan más ensayos controlados aleatorizados a largo plazo de alta calidad para comparar las técnicas de limpieza de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística.
- Con el uso de los medios terapéuticos que tenemos a nuestro alcance se puede mejorar la evolución y el pronóstico en los pacientes con fibrosis quística.

RECOMENDACIONES

Con base a los resultados obtenidos en la revisión de la literatura y las conclusiones, se tiene una serie de recomendaciones a considerar del lector:

- Es importante la continua actualización de temas de terapia respiratoria en el contexto de la rehabilitación pulmonar en este tipo de pacientes con fibrosis quística, con el fin de aportar nuevas técnicas o equipos como modalidades de intervención.

- Se recomienda la realización de investigaciones con metodología experimental de tipo ensayos clínicos en pacientes con FQ que nos permitan abordarlos desde cualquier modalidad y de esta manera sustentar con evidencia cuantitativa y de la mejor calidad.

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Asociación Colombiana de Neumología pediátrica. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. 2014;(38).
<https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/INEC/IETS/GPC-Fibrosis-Quistica-Completa.pdf>
2. Fielbaum. Updated treatment of cystic fibrosis. Rev med clin condes.2017;28(1)60-71. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-manejo-actual-de-la-fibrosis-S0716864017300159>
3. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Annual Data Report to the Center Directors. Bethesda, MD, USA; 2014
4. Rodríguez I, Arriagada R, Fuentes C, Zenteno D. Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística. Neumol Pediatr 2012; 7 (2): 51-57. Disponible en: <https://www.neumologia-pediatria.cl/wp-content/uploads/2017/06/aspectos-fisio-1.pdf>
5. Sepulveda Q, Lobo G. Estrategia de mejora en la calidad del algoritmo de la pesquisa neonatal de fibrosis quística en Chile mediante la incorporación de la detección de mutaciones en el gen CFTR. 2020. Repositorio académico Universidad de Chile. URL: <http://repositorio.uchile.cl/handle/2250/178416>
6. Vasquez C. Aristizabal R. Daza W. Fibrosis quística en Colombia. 2020. Rev. Neumología pediátrica. Pag 43-44 <http://www.neumologia-pediatria.cl>
7. Sánchez E, Vallejos C, López A, Ballesteros I, Burga M, Santos P, Pérez R, et al. Paciente pediátrico fibrosis quística. 2020. Rev. medica sinergia vol. 5(11):Pag 1-2 <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/503>
8. Kris De Boeck, Margarida D Amaral. Progress in cystic fibrosis The Lancet Respiratory Medicine Vol 4, No. 8 p662–674, August 2016
9. Ministerio de salud, Colombia. Colombia asume el reto de la atención de enfermedades huérfanas , boletín de prensa No.036 de 2020. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/Paginas/Colombia-asume-el-reto-de-la-atencion-integral-para-enfermedades-huerfanas.aspx>
10. González M., Hernández J, Valencia P. rehabilitación pulmonar en niños con fibrosis quística 2014
<https://revia.areandina.edu.co/index.php/RAL/article/view/1004/846>
11. Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso F, Cutting G. Cystic fibrosis. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors. The metabolic and molecular basis of inherited diseases, 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2001 páginas 5121-88.
12. Pivetta OH, Macri CN. Newborn screening meconium BM test for Cystic Fibrosis. First Latin American CF Congress B, Aires, 1999

13. URIBE AG, GÓMEZ FR, MUÑOZ NJM, BERNAL GB, HOYOS JLO. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. Minist Salud y Protección Soc- Colcienc. 2014;(38):1-18
14. Vásquez C, Aristizabal R, Daza W. Fibrosis quística en Colombia. Neumología pediátrica. 2003;(44):1-7
15. GONZALES P, Tamizaje neonatal para Fibrosis quística en una muestra de la ciudad de Bogotá. 2011; 8-124
16. Instituto Nacional de Salud. Comportamiento epidemiológico de las enfermedades huérfanas. Colombia, 2016 hasta semana epidemiología 05 de 2019. Boletín Epidemiológico [Internet]. 2019;27. Available from: <https://www.ins.gov.co/buscador-eventos/BoletinEpidemiologico/2019> Boletín epidemiologico semana 5.pdf
17. Fundación Neumológica Colombiana. (2014). Citado el 26 de febrero, <http://www.neumologica.org/fibrosis%20quistica.htm>.
18. Elbasan, B., Tunali, N. Duzgun I., & Ozcelik, U. (2012). Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. Italian Journal of Pediatrics, 2010.
19. Garther S, Mondèjar P, De la Cuz O. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística, diagnosticados por cribado neonatal. Rev An Pediatric (Bar).2019;90(4):251.e1-251.e10. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403318305393?via%3Dihub>
20. Farber S. N Historia de la fibrosis quística Engl J Med 1943; 229: 653-82 disponible en : <https://www.neumologia-pediatria.cl/wp-content/uploads/2017/06/historia.pdf>
21. Shwachman h, kulczycki ll. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. AMA J Dis Child 1958; 96: 6-15
22. Astudillo P. Historia de la fibrosis quística. Rev. Neumología pediátrica. ISSN 0718-3321 Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/wp-content/uploads/2017/06/historia.pdf>
23. Human Genomic is in Global Health. World Health Organization. Disponible en: <https://www.who.int/genomics/public/geneticdiseases/en/index2.html#CF>
24. Gallego E, Pecellín Isabel, Acuña C. Tratamientos reparadores de la proteína CFTR en la fibrosis quística. Rev.archivos de bronconeumología. España.Pag 146-150. Disponible: <https://www.archbronconeumol.org/es-tratamientos-reparadores-proteina-cftr-fibrosis-articulo-S0300289613002317#:~:text=Las%20mutaciones%20de%20clase%20i%20conducen%20a%20un%20cod%C3%B3n%20de,es%20corta%20y%20no%20funcionante>.

25. Bono-Neri F, Romano C, Isedeh A. Cystic Fibrosis: Advancing Along the Continuum. *J Pediatr Health Care*. 2019;33(3):242-254.
26. Davies J, Ebdon A, Orchard C. Recent advances in the management of cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 2014;99(11):1033-1036.
27. Fibrosis quística [Internet]. *Estudiantemedica.blogspot.com*. 2015. Disponible en: <http://estudiantemedica.blogspot.com/2015/09/fibrosis-quistica.html>
28. Vázquez Cordero C. Beneficios clínicos del diagnóstico precoz de la fibrosis quística mediante el cribado neonatal. *Bol S Vasco-Nav Pediatr*. 2011;43:15-18.
29. Castellani C, Assael B. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci*. 2017;74(1):129-140.
30. Barrio Gómez de Agüero M, García Hernández G, Gartner S. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. *Anales de Pediatría*. 2009;71(3):250-264.
31. Rafeeq M, Murad H. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med*. 2017;15(1).
32. Rand S, Hill L, Prasad S. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2013;14(4):263-269
33. Puppo H, Torres R, Rosales J. Rehabilitación respiratoria en niños. *Revista medica clinica las condes vol 28*. 2017 pag 131-142 <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864017300056>
34. Wilson LM, Morrison L, Robinson KA. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane Systematic reviews. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Cochrane Database of Systematic Reviews 2019, Issue 1. Art. No. CD011231. DOI: 10.1002/14651858.CD011231. Pub2
35. Morrison L, Milroy S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2020, Issue 4. Art. No. CD006842. DOI: 10.1002/14651858.CD006842. Pub5.
36. Mateo GB, Sebastián HM, Benjamín MG. eFisioterapia. *Fisioterapia respiratoria en Fibrosis Quística*. 2015;(12)
37. Puppo H, Torrez R, Rosales J. Rehabilitación respiratoria en niños. *Rev. Med. Clin. Condes-2017*;28(1)131-142.
38. Mckoy NA, Wilson LM, Saldanha Ij. Ciclo activo de técnica respiratoria para fibrosis quística. *Rev. Med. Clin.* 2016;12(3)123-126.
39. Charpentier DR. Paciente pediátrico con fibrosis quística. *Rev. Med. Sinergia*. Vol 5. (11)2020;(13).

40. Gartner S, Modéjar P, Asensio O. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *An Pediatr.* 2019;90(4):251. e1 -251- e10
41. Comité nacional de Neumología; Comité Nacional de Nutrición; Comité Nacional de Gastroenterología; Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de Diagnóstico y Tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización [Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update]. *Arch Argent Pediatr.* 2021 Feb; 119 (1): s 17-s35 Spanish. DOI: 10.5546/aap.2021.s17. PMID: 33459002.